

## 都 9 5 遺伝性 Q T 延長症候群

## (診断基準)

二次性を除く Q T 延長症候群で、かつ、以下の [1] から [3] までの各所見の点数の合計により「診断確実」となるもの。

なお、新規申請時のみ、患者及び同疾患の家族の心電図のコピーの添付を要する。

## 【所見】

## [1] 心電図

A	QT 時間の延長 <sup>※1</sup> (QTc <sup>※2</sup> )	
	≥480 msec	… 3 点
	460～479 msec	… 2 点
	450～459 msec (男性)	… 1 点
B	運動負荷後 4 分の QTc	
	≥480 msec	… 1 点
C	Torsades de Pointes <sup>※3</sup>	… 2 点
D	交代性 T 波 (T wave alternans)	… 1 点
E	Notched T 波 (3 誘導以上)	… 1 点
F	徐脈	… 0.5 点

## [2] 臨床症状

A	失神発作 <sup>※3</sup>	
	ストレスに伴う	… 2 点
	ストレスに伴わない	… 1 点
B	先天性聾	… 0.5 点

## [3] 家族歴

A	確実な家族歴	… 1 点
B	30 歳未満での突然死の家族歴	… 0.5 点

上記 [1] から [3] までの点数の合計により、≥ 3.5 点：診断確実、1.5 点～3 点：疑診、≤ 1 点：可能性が低い、と判断する。

※1 治療前あるいは QT 延長を起こす因子がない状態での記録

※2 QTc (修正 QT 時間)

※3 両方ある場合は 2 点

【鑑別除外診断】

二次性 QT 延長症候群：

器質疾患に伴うもの（急性心筋炎、心筋梗塞、僧帽弁逸脱症候群、甲状腺機能低下症など）、薬物性（抗不整脈薬：プロカインアミド、ジソピラミドなど、向精神薬：フェノチアジン系、三環系など、有機リン酸塩など）、電解質異常（低カリウム血症、低カルシウム血症、低マグネシウム血症など）、中枢神経系障害（クモ膜下出血、急性脳内出血又は梗塞、頭部外傷など）、高度徐脈性不整脈、その他（人工ペースメーカー機能異常、低カロリー食餌療法など）

(重症度分類等)

以下の $\boxed{1}$ 又は $\boxed{2}$ に該当するものを重症例として対象とする。

$\boxed{1}$  薬物治療を要するもの

$\boxed{2}$  植込み型除細動器（ICD）治療を実施し、又は実施する予定のもの

※ 診断基準及び重症度分類等の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、認定基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。）。
2. 治療開始後における重症度分類については、認定基準上に特段の規定がない場合には、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. 上記の診断基準を満たし、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。