

## 都 9 5 遺伝性 Q T 延長症候群

<病型>Romano-Ward 症候群（常染色体優性遺伝）、Jervell-Lange-Nielsen 症候群（常染色体劣性遺伝・先天性聾啞を伴う。）、Anderson 症候群（常染色体優性遺伝）、Timothy 症候群

上記の病型で下記の各所見の点数を合計したものが 4 点以上のもの  
Q T 間隔の延長を示す本人及び症状（めまい・失神）のある家族の心電図のコピーの添付を要す

### 1 心電図所見

- ① QTc 480 msec 以上（3 点）、460 msec 以上（2 点）、男性で 450 msec 以上（1 点）
- ② トルサード・ド・ポアンツ（2 点）
- ③ 交互性 T 波（T wave alternans）（1 点）
- ④ 3 誘導以上で notched T（1 点）
- ⑤ 年齢不相応な徐脈（0.5 点）

### 2 臨床症状

- ① 失神発作：ストレスに伴うもの（2 点）、ストレスに伴わないもの（1 点）
- ② 先天性聾（0.5 点）

### 3 家族歴

- ① 確定診断を得た先天性 QT 延長症候群の家族歴（1 点）
- ② 30 未満の近親者の原因不明の突然死（0.5 点）

### <鑑別除外診断>

#### (1) 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、低カロリー食事療法など）

#### (2) 特発性 QT 延長症候群