

95 遺伝性QT延長症候群 臨床調査個人票 (1.新規)

ふりがな	氏名		性別	1.男 2.女	生年月日	年 月 日	日生	(満 歳)
住所	郵便番号		電話 ( )		出都道府県	生	発病時在住都道府県	
発病年月	年 月 (満 歳)	初診年月日	年 月 日	保険種別	1.協 2.組 3.船 4.共 5.国 6.後			
身体障害者手帳	1.あり(等級____級) 2.なし	介護認定	1.要介護(要介護度____) 2.要支援 3.なし					
生活状況	社会活動(1.就労 2.就学 3.家事労働 4.在宅療養 5.入院 6.入所 7.その他(____)) 日常生活(1.正常 2.やや不自由であるが独力で可能 3.制限があり部分介助 4.全面介助)							
発病以来の受診状況	最近1年間以内の通院状況(____回/月・____回/年) 過去の入院状況(____回/年)( 年 月～ 年 月)( 年 月～ 年 月)							

**1** 病型 (□にレ印を記入してください。)

Romano-Ward 症候群 (常染色体優性遺伝)

Jervall-Lange-Nielsen 症候群 (常染色体劣性遺伝・先天性嚙唾を伴う。)

Anderson 症候群 (常染色体優性遺伝)

Timothy 症候群

特発性QT延長症候群

**2** 発症と経過 発症\_\_\_\_歳

-----

-----

-----

**3** 心電図所見 患者及び同疾患の家族の心電図のコピーの添付を要す

QTc \_\_\_\_ msec QTc 480msec 以上 (3点), 460~479msec (2点), 男性で 450~459msec (1点) .....  点

(QT 間隔 秒 RR 間隔 秒)

運動負荷後4分のQTc \_\_\_\_ msec 480msec 以上 (1点) .....  点

Torsade de pointes (有・無) 有る場合 2点 .....  点※

交互性T波 (T wave alternans) (有・無) 有る場合 1点 .....  点

Notched T波 (3誘導以上) (有・無) 有る場合 1点 .....  点

脈拍 \_\_\_\_ /sec → 徐脈 (有・無) 有る場合 0.5点 .....  点

その他の心電図所見 ( )

**4** 主要症状

失神発作 (有・無) ストレスに伴う失神発作 2点、ストレスに伴わない失神発作 1点 .....  点※

先天性嚙 (有・無) 有る場合 0.5点 .....  点

その他の症状 ( )

**5** 家族歴 (血縁者)

確実な家族歴 (有・無) 有る場合 1点 .....  点

有る場合 → 続柄 ( ) 必ずその心電図を添付すること

30歳未満での突然死の家族歴 (有・無) 有る場合 0.5点 .....  点

有る場合 → 続柄と詳細 ( )

上記**3**から**5**までの点数の合計  点

※ **3**の Torsade de pointes と**4**の失神発作が両方ある場合は、加算せず、2点として扱う。

**6** 二次性QT延長症候群の除外診断  
以下を鑑別し、全て除外できる。  
 1. 全て除外可  2. 除外不可→2.の場合は、下記の除外できない項目の□に✓印を記入の上、除外できない理由をそれぞれ右に記載してください。

※ それぞれの□に✓印を記入してください。

器質的疾患：  
 急性心筋炎 (理由： )  
 心筋梗塞 (理由： )  
 僧帽弁逸脱症候群 (理由： )  
 甲状腺機能低下症 (理由： )  
 その他の疾患の存在： \_\_\_\_\_ (理由： )

薬物性：  
 抗不整脈薬 {プロカインアミド・ジソピラミド・その他 ( ) } (理由： )  
 向精神薬 {フェノチアジン系・三環系・その他 ( ) } (理由： )  
 有機リン酸塩 (理由： )  
 その他： \_\_\_\_\_ (理由： )

電解質異常：  
 低カリウム血症 (理由： )  
 低カルシウム血症 (理由： )  
 低マグネシウム血症 (理由： )

中枢神経系障害：  
 くも膜下出血 (理由： )  
 急性脳出血・梗塞 (理由： )  
 頭部外傷 (理由： )  
 その他： \_\_\_\_\_ (理由： )

高度徐脈性不整脈 (理由： )  
 低カロリー食事療法 (理由： )  
 人工ペースメーカー機能異常 (理由： )  
 その他： \_\_\_\_\_ (理由： )

**7** 治療内容について記載してください。

① 直近6か月の薬物治療実施の有無  
 1.あり → 具体的な治療内容(使用薬、開始時期、反応性など)について、②に記載してください。  
 2.なし → 治療歴や今後の治療予定について、その治療内容や開始時期等を②に記載してください。

② 治療内容又は治療予定等

-----

-----

-----

③ 植込み型除細動器 (ICD) 治療実施の有無  
 1.あり  
 2.なし → 今後の治療予定について、④に記載してください。

④ 治療予定等

-----

-----

-----

医療機関名 \_\_\_\_\_ 医療機関コード \_\_\_\_\_

医療機関所在地 \_\_\_\_\_

担当医師 氏名 \_\_\_\_\_ 記載年月日：令和 \_\_\_\_ 年 \_\_\_\_ 月 \_\_\_\_ 日

※自筆または押印のこと 診断年月日：令和 \_\_\_\_ 年 \_\_\_\_ 月 \_\_\_\_ 日

(注) 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ありません(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ります。)  
 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、直近6か月間で最も悪い状態を記載してください。  
 3 診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。  
 4 記入漏れのある場合、鑑別診断が不十分な場合、添付資料に不足がある場合等は認定できないことがあります。  
 5 臨床調査個人票の有効期間は、記載日から起算して3か月以内です。

(裏面の認定基準をご確認ください。)

## ◆遺伝性QT延長症候群の医療費助成認定基準◆

### 【診断基準】

二次性を除くQT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「診断確定」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 心電図所見
- |  |   |      |
|--|---|------|
| A QT時間の延長 <sup>※1</sup> (QTc <sup>※2</sup> ) |   |      |
| $\geq 480\text{ms}$                          | … | 3点   |
| $460\sim 479\text{ms}$                       | … | 2点   |
| $450\sim 459\text{ms}$ (男性)                  | … | 1点   |
| B 運動負荷後4分のQTc                                |   |      |
| $\geq 480\text{ms}$                          | … | 1点   |
| C Torsade de pointes <sup>※3</sup>           | … | 2点   |
| D 交互性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 先天性嚔               | … | 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、 $\geq 3.5$ 点：診断確定、 $1.5\sim 3$ 点：疑診、 $\leq 1$ 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：プロカイナムド、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)

(重症度分類等)

以下の①又は②に該当するものを重症例として対象とする。

- ① 薬物治療を要するもの
- 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