

<臨床診断基準>

主要項目

- ① 右心カテーテル所見が肺動脈性肺高血圧症(PAH)の診断基準を満たす。
新規申請時の右心カテーテル検査所見
 - (a) 肺動脈圧の上昇(安静時肺動脈平均圧で 25mmHg 以上、肺血管抵抗で 3 Wood Unit、 $240\text{dyne}\cdot\text{sec}\cdot\text{cm}^{-5}$ 以上)
 - (b) 肺動脈楔入圧(左心房圧)は正常(15mmHg 以下)
- ② PVOD/PCH を疑わせる胸部高解像度 CT(HRCT)所見(小葉間隔壁の肥厚、粒状影、索状影、スリガラス様影(ground glass opacity)、縦隔リンパ節腫大)があり、かつ間質性肺疾患など慢性肺疾患や膠原病疾患を除外できる。
- ③ 選択的肺血管拡張薬(ERA、PDE5 inhibitor、静注用 PGI₂)による肺うっ血/肺水腫の誘発

副次的項目

- ① 安静時の動脈血酸素分圧の低下 (70mmHg 以下)
- ② 肺機能検査: 肺拡散能の著明な低下(%DLco < 55%)
- ③ 肺血流シンチ: 亜区域性の血流欠損を認める、または正常である。

参考所見

- ① 気管支肺胞洗浄液中のヘモジリン貪食マクロファージを認める
- ② 男性に多い
- ③ 喫煙歴のある人に多い

<鑑別診断>

以下の疾患を除外する。

特発性 PAH、遺伝性 PAH、薬物／毒物誘発性 PAH、各種疾患に伴う PAH(膠原病、門脈圧亢進症、先天性心疾患など)、呼吸器疾患に伴う PAH、慢性血栓塞栓性肺高血圧症

<指定難病の認定基準>

以下の「診断確実例」および「臨床診断例」を指定難病の対象とする。

なお、「PVOD/PCH 疑い例」は、基本的に PAH で申請することとする。

「診断確実例」

- 主要項目①② + 病理診断例

「臨床診断例」

下記基準のいずれかを満たすものとする。

- 主要項目①② + 主要項目③ + 副次項目のうち二項目以上
- 主要項目①② + 副次項目全て

「PVOD/PCH 疑い例」

- 主要項目①② + 副次項目のうち一項目

<病理診断所見>

PVOD:末梢肺静脈(特に小葉間静脈)のびまん性かつ高度(静脈の30～90%)な閉塞所見.

PCH:肺胞壁の毛細管様微小血管の多層化および増生。さらにPVODに準じた末梢肺静脈病変を認める場合もあり

<重症度分類>

Stage3以上を対象とする。

肺高血圧機能分類

NYHA 心機能分類

I 度: 通常の身体活動では無症状

II 度: 通常の身体活動で症状発現、身体活動がやや制限される。

III 度: 通常以下の身体活動で症状発現、身体活動が著しく制限される。

IV 度: どんな身体活動あるいは安静時でも症状発現

WHO 肺高血圧症機能分類 (WHO-PH)

I 度: 身体活動に制限のない肺高血圧症患者

普通の身体活動では呼吸困難や疲労、胸痛や失神などを生じない。

II 度: 身体活動に軽度の制限のある肺高血圧症患者

安静時には自覚症状がない。普通の身体活動で呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが起こる。

III 度: 身体活動に著しい制限のある肺高血圧症患者

安静時に自覚症状がない。普通以下の軽度の身体活動で呼吸困難や疲労、胸痛や失神などが起こる。

IV 度: どんな身体活動もすべて苦痛となる肺高血圧症患者

これらの患者は右心不全の症状を表している。

安静時にも呼吸困難および/または疲労がみられる。

どんな身体活動でも自覚症状の増悪がある。

(新規申請時)

新規申請時	自覚症状	平均肺動脈圧 (mPAP)	心係数 (CI)	肺血管拡張薬使用
Stage 1	WHO-PH/NYHA I～II	$40 > \text{mPAP} \geq 25$ mmHg		使用なし
Stage 2	WHO-PH/NYHA I～II	$\text{mPAP} \geq 40$ mmHg		使用なし
Stage 3	WHO-PH/NYHA I～II	$\text{mPAP} \geq 25$ mmHg		使用あり(過去使用も含む)
	WHO-PH/NYHA III～IV	$\text{mPAP} \geq 25$ mmHg	$\text{CI} \geq 2.5$ L/min/m ²	使用の有無に係らず
Stage 4	WHO-PH/NYHA III～IV	$\text{mPAP} \geq 25$ mmHg	$\text{CI} < 2.5$ L/min/m ²	使用の有無に係らず
Stage 5	WHO-PH/NYHA IV	$\text{mPAP} \geq 40$ mmHg		使用の有無に係らず
				PGI2 持続静注・皮下注 継続使用が必要な場合は自覚症状の程度、 mPAP の値に関係なく Stage 5

自覚症状、mPAP、CI、肺血管拡張薬使用の項目すべてを満たす最も高い Stage を選択

なお、選択的肺血管拡張薬を使用したため病態が悪化し、投薬を中止した場合には、肺血管拡張薬の使用がなくても、Stage 3 以上とする(登録時に、過去の肺血管拡張薬使用歴を記載すること)。

(更新時)

更新時	自覚症状	心エコー検査での三尖弁収縮期圧較差 (TRPG)	肺血管拡張薬使用
Stage 1	WHO-PH/NYHA I, II	TRPG < 40 mmHg または、有意な TR なし	使用なし
Stage 2	WHO-PH/NYHA I, II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用なし
	WHO-PH/NYHA I	TRPG < 40 mmHg または、有意な TR なし	使用あり
Stage 3	WHO-PH/NYHA I~II	TRPG ≥ 40 mmHg	使用あり(過去使用も含む)
	WHO-PH/NYHA III	TRPG ≥ 40 mmHg	使用なし
	WHO-PH/NYHA II, III	TRPG < 40 mmHg	使用あり
Stage 4	WHO-PH/NYHA II, III	TRPG ≥ 60 mmHg	使用の有無に係らず
	WHO-PH/NYHA IV	TRPG < 60mmHg	使用の有無に係らず
Stage 5	WHO-PH/NYHA IV	TRPG ≥ 60 mmHg	使用の有無に係らず PGI2 持続静注・皮下注継続使用 が必要な場合は WHO-PH 分類、 mPAP の値に関係なく Stage 5

自覚症状、TRPG、肺血管拡張薬使用の項目すべてを満たす最も高い Stage を選択

なお、選択的肺血管拡張薬を使用したため病態が悪化し、投薬を中止した場合には、肺血管拡張薬の使用がなくても、Stage 3 以上とする(登録時に、過去の肺血管拡張薬使用歴を記載すること)。

(参考)

- ・ stage3以上では少なくとも2年に一度の心カテによる評価が望ましい。しかし、小児、高齢者、併存症の多い患者など、病態により心カテ施行リスクが高い場合は心エコーでの評価も可とする。
- ・ 正確ではないが、TRPG の 40mmHg は、mPAP の 25 mmHg に匹敵する。TRPG の 60mmHg は、mPAP の 40mmHg に匹敵する。

※診断基準及び重症度分類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、診断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、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ヵ月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. なお、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者については、医療費助成の対象とする。