

<診断基準>

それぞれ Definite を対象とする。

無脾症候群の診断基準

A

1. 両側上大静脈、単心房、共通房室弁、単心室、心房中隔欠損、心内膜床欠損、肺動脈狭窄、両大血管右室起始症、総肺静脈還流異常、動脈管開存、などの先天性心疾患を有する。

B

1. 胸部エックス線：対称肝を呈する。気管支は両側 eparterial bronchus（肺動脈が気管支と並走する）となる。
2. 血液像：末梢赤血球に Howell-Jolly 小体を認める。
3. 心臓カテーテル検査：心房造影による心耳形態（両側右心耳構造）、肺動脈造影により肺動脈と気管支の位置関係（両側 eparterial bronchus）を確認できる。
4. 造影 CT：肺動脈と気管支の位置関係（両側 eparterial bronchus）を確認できる。
5. 画像診断：脾臓を認めない。

<診断のカテゴリー>

Definite：Aの1を満たし、Bのうち1項目以上を満たすもの。

多脾症候群の診断基準

A

1. 両側上大静脈、下大静脈欠損、単心房、単心室、心房中隔欠損、心内膜床欠損、肺動脈狭窄、両大血管右室起始症、肺高血圧などの先天性心疾患を有する。

B

1. 胸部エックス線：気管支は両側 hyperarterial bronchus（肺動脈が気管支を乗り越える）となる。
2. 心臓超音波検査：下大静脈欠損兼奇静脈結合を認める。
3. 心臓カテーテル検査：心房造影による心耳形態（両側左心耳構造）、肺動脈造影により肺動脈と気管支の位置関係（両側 hyperarterial bronchus）を確認できる。
4. 造影 CT：肺動脈と気管支の位置関係（両側 hyperarterial bronchus）を確認できる。
5. 画像診断で、複数の脾臓を認める。

<診断のカテゴリー>

Definite：Aの1を満たし、Bのうち1項目以上を満たすもの。

<重症度分類>

New York Heart Association(MYHA)分類を用いてⅡ度 以上を対象とする。

NYHA 分類

I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。 日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生じない。
Ⅱ 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時または軽労作時には無症状。 日常労作のうち、比較的強い労作(例えば、階段上昇、坂道歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
Ⅲ 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。 日常労作のうち、軽労作(例えば、平地歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
Ⅳ 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。 心不全症状や狭心痛(胸痛)が安静時にも存在する。 わずかな身体活動でこれらが増悪する。

NYHA: New York Heart Association

NYHA 分類については、以下の指標を参考に判断することとする。

NYHA 分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale; SAS)	最大酸素摂取量 (peakVO ₂)
I	6 METs 以上	基準値の 80%以上
II	3.5～5.9 METs	基準値の 60～80%
III	2～3.4 METs	基準値の 40～60%
IV	1～1.9 METs 以下	施行不能あるいは 基準値の 40%未満

※NYHA 分類に厳密に対応する SAS はないが、

「室内歩行 2METs、通常歩行 3.5METs、ラジオ体操・ストレッチ体操 4METs、速歩 5-6METs、階段 6-7METs」をおおよその目安として分類した。

※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。