

39. 肺動脈性肺高血圧症

肺動脈性肺高血圧症の診断には、右心カテーテル検査による肺動脈性の肺高血圧の診断とともに、臨床分類における鑑別診断、および他の肺高血圧を来す疾患の除外診断が必要である。

(1) 主要症状及び臨床所見

- ① 労作時の息切れ
- ② 易疲労感
- ③ 失神
- ④ 肺高血圧症の存在を示唆する聴診所見（Ⅱ音の肺動脈成分の亢進など）

(2) 検査所見

- ① 右心カテーテル検査で
 - (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 $240\text{dyne} \cdot \text{sec} \cdot \text{cm}^{-5}$ 以上）
 - (b) 肺動脈楔入圧（左心房圧）は正常（15mmHg 以下）
- ② 肺血流シンチグラムにて区域性血流欠損なし（特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症では正常又は斑状の血流欠損像を呈する）

(3) 参考とすべき検査所見

- ① 心エコー検査にて、三尖弁収縮期圧較差 40mmHg 以上で、推定肺動脈圧の著明な上昇を認め、右室肥大所見を認めること。
- ② 胸部 X 線像で肺動脈本幹部の拡大，末梢肺血管陰影の細小化
- ③ 心電図で右室肥大所見

(4) 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類

以下のいずれかについて鑑別すること。

- ① 特発性又は遺伝性肺動脈性肺高血圧症
- ② 膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症
- ③ 先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症
- ④ 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症
- ⑤ HIV 感染に伴う肺動脈性肺高血圧症
- ⑥ 薬剤／毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症
- ⑦ 肺静脈閉塞性疾患、肺毛細血管腫症
- ⑧ 新生児遷延性肺高血圧症

但し、先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症の場合は、手術不能症例、及び手術施行後も肺動脈性肺高血圧症が残存する場合を対象とする。その際は、心臓カテーテル検査所見、心エコー検査所見、胸部 X 線・胸部 CT などの画像所見、などの検査所見を添付すること。

(5) 下記の肺高血圧をきたす疾患を除外できること

以下の疾患は肺動脈性肺高血圧症とは病態が異なるが、肺高血圧ひいては右室肥大、慢性肺性心を招来しうるので、これらを除外する。

- ① 左心系疾患による肺高血圧症
- ② 呼吸器疾患及び／又は低酸素血症による肺高血圧症
- ③ 慢性血栓塞栓性肺高血圧症
- ④ その他の肺高血圧症

サルコイドーシス、ランゲルハンス細胞組織球症、リンパ脈管筋腫症、大動脈炎症候群、肺血管の先天性異常、肺動脈原発肉腫、肺血管の外圧迫などによる二次的肺高血圧症

但し、呼吸器疾患及び／又は低酸素血症による肺高血圧症では、呼吸器疾患及び／又は低酸素血症のみでは説明のできない高度の肺高血圧が存在する症例がある。この場合には肺動脈性肺高血圧症の合併と診断して良い。その際には、心臓カテーテル検査所見、胸部 X 線、胸部 CT などの画像所見、呼吸機能検査所見などの検査所見を添付すること。

(6) 認定基準

以下の項目をすべて満たすこと。

- ① 新規申請時
 - 1) 診断のための検査所見の右心カテーテル検査所見および肺血流シンチグラム所見を満たすこと。
 - 2) 除外すべき疾患のすべてを除外できること。
 - 3) 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類①～⑧のどれに該当するのかを鑑別すること。
- ② 更新時
 - 1) 参考とすべき検査所見の中の心臓エコー検査の所見を満たすこと。
 - 2) 参考とすべき検査所見の中の胸部 X 線所見か心電図所見のいずれかを有すること。
 - 3) 除外すべき疾患のすべてを除外できること。
 - 4) 肺動脈性肺高血圧症の臨床分類①～⑧のどれに該当するのかを鑑別すること。

なお、更新時には、肺高血圧の程度は新規申請時よりは軽減もしくは正常値になっても、肺血管拡張療法などの治療が必要な場合は認める。