

#### (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。

~~〔原発性を推定するための手順〕~~

~~原発性肺高血圧症においては、ときに赤沈亢進・γグロブリン値の上昇・免疫反応の異常を認めることがあり、稀に関節炎・レイノー現象・脾腫などをみることもある。また、心肺の一次性又は先天性疾患が認められず、かつ肝硬変の存在も認められないもの。~~

#### (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

~~・左心系を一次性に障害する疾患~~

~~各種弁膜症（ことに僧帽弁狭窄症）・左心不全~~

~~気道及び肺胞の空気通過を一次性に障害する疾患慢性気管支炎・気管支喘息・肺気腫・各種の肺線維症ないし肺臓炎・肺肉芽腫症（サルコイドーシス・ベリリオーシ~~

- ・ス・ヒスチオサイトーシス・結核など)・膠原病・肺感染症・悪性腫瘍・肺胞微石症・先天性嚢胞性疾患・肺切除後・高度のハイポキシア(高山病・その他)・上気道の慢性閉塞性疾患
- ・胸郭運動を一次性に障害する疾患  
脊柱後側弯症・胸郭成形術後・胸膜ベンチ・慢性の神経筋疾患(ポリオなど)・肺胞低換気を伴う肥満症・特発性肺胞低換気症
- ・肺血管床を一次性に障害する疾患  
肺血栓症・肺塞栓症・膠原病・各種の動脈炎・住血吸虫症・鎌状細胞貧血・縦隔疾患による肺血管床の圧迫・肺静脈閉塞症(pulmonary veno-occlusive disease)
- ・先天性心疾患  
心房中隔欠損症・心室中隔欠損症・動脈管開存症・その他

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いても、肺血管拡張療法などの治療が必要な場合は認める。

##### ① 新規申請時

- (a) (1) 主要症状及び臨床所見の①～⑥の項目の3項目以上の所見を有すること。
- (b) (2) 検査所見の⑦肺血流スキャン、及び⑧右心カテーテル検査の所見を有し、①

~~⑥の項目で3項目以上の条件を満たすこと。~~

~~(e) (3)除外すべき疾患のすべてを鑑別できること。~~

~~② 更新時~~

~~(a) (1)主要症状及び臨床所見の①～⑥の項目の3項目以上の所見を有すること。~~

~~(b) (2)検査所見の心エコーの所見を有し、①～③の項目で2項目以上の条件を満たすこと。~~

~~(e) (3)除外すべき疾患のすべてを鑑別できること。~~

39 原発性肺動脈性肺高血圧症 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	1. 明治 2. 大正 3. 昭和 4. 平成	年 月 日生 (満 歳)
住所	郵便番号		電話 ( )		出生 都道府県	発病時在住 都道府県
発病年月	1. 昭和 2. 平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1. 昭和 2. 平成	年 月 日	保険種別
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)					
受診状況 (最近6か月)	1. 主に入院 2. 入院と通院半々 3. 主に通院 (____/月) 4. 往診あり 5. 入通院なし 6. その他 (____)					
発症と経過 (具体的に記述)						
【WISH入力不要】						
家族歴	(1) 家族内同病者 1. あり (続柄: _____) 2. なし					
既往歴	(1) 妊娠 1. あり ( ____ 回) 2. なし (2) 出産 1. あり ( ____ 回) 2. なし (3) 自然流産 1. あり ( ____ 回) 2. なし (4) 喫煙歴 1. あり ( ____ 本× ____ 年) 2. なし 3. 不明					
現病歴	(身長: ____ cm, 体重: ____ kg, 測定年月: 平成 ____ 年 ____ 月) (1) 初発症状(みられたものすべてをチェックする) 1. 労作時の息切れ 2. 易疲労感 3. 胸痛 4. 失神 5. 咳嗽 6. 血痰 7. 嘔声 (2) 受診動機 1. 自覚症状 2. 検診異常 3. 他疾患 4. 不明 (3) 右心不全の既往 1. あり 2. なし (4) 記載日時点でのNYHA 心機能分類 1. I度 2. II度 3. III度 4. IV度					
主要症状 臨床所見	(1) 息切れ 1. あり 2. なし (2) 易疲労感 1. あり 2. なし (3) 労作時の胸骨後部痛 1. あり 2. なし (4) 失神 1. あり 2. なし (5) 胸骨左縁(又は肋骨弓下)の収縮期性拍動 1. あり 2. なし (6) 肺高血圧症を示唆する聴診所見の異常 1. あり { 1. II音の肺動脈成分の亢進 2. IV音 3. 肺動脈弁弁口部の拡張期心雑音 4. 三尖弁弁口部の収縮期心雑音 } 2. なし					

検査所見	胸部 X 線 (6か月以内のもの)	肺高血圧症を示唆する所見 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) 〔 1.左第Ⅱ弓の突出 2.右肺動脈下行枝の拡大(最大径18mm以上) 3.右肺動脈下行枝の急激な狭小化、又は蛇行 4.末梢肺血管陰影の細小化 5.心陰影の拡大(CTR _____%) 〕
	心電図 (6か月以内のもの)	右室肥大所見 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) 〔 1.右軸偏位(_____)度 2.肺性P 3.V <sub>1</sub> でR≥5mm又はR/S≥1 4.V <sub>5</sub> でS≥7mm又はR/S≤1 〕
	肺機能検査 (6か月以内のもの)	肺機能検査 (施行年月 平成 年 月) 1.正常(もしくは軽度の拘束性換気障害) 2.異常 パルスオキシメーター: SpO <sub>2</sub> (_____) (%) (施行年月 平成 年 月) (室内気吸入・酸素吸入: 1/分) 6分間歩行距離: (_____) (m) (施行年月 平成 年 月) (室内気吸入・酸素吸入: 1/分)
	心エコー (6か月以内のもの)	右室肥大所見及び推定肺動脈圧の著明な上昇 (施行年月 平成 年 月) 1.あり 2.なし 〔 1.右室肥大所見 2.三尖弁逆流(_____)度 3.肺動脈弁逆流(_____)度 4.推定三尖弁収縮期圧較差(_____)mmHg 〕
	腹部エコー	肝硬変及び門脈圧亢進症の所見を認めない (施行年月 平成 年 月) 1.はい 2.いいえ
	頸静脈波	a波の増大 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月)
	肺血流スキャン	区域性血流欠損を認めない 1.はい 2.いいえ (施行年月 平成 年 月)
	右心カテーテル	肺動脈平均圧: 25 mmHg 以上、肺血管抵抗 240 dyne・sec・cm <sup>-5</sup> かつ肺動脈楔入圧 12 mmHg 以下 (施行年月 平成 年 月) 1.はい 2.いいえ (1)肺動脈圧 (_____) / (_____) 平均 (_____) mmHg (2)肺動脈楔入圧 (_____) mmHg (3)右房圧 (_____) mmHg (4)心拍出量 (_____) l / 分 (5)心拍数 (_____) / 分 (6)肺血管抵抗 (_____) dyn・sec / cm <sup>5</sup> (7)混合静脈血酸素分圧 (_____) mmHg または (_____) %
	BNP (_____) pg/ml 尿酸値 (_____) mg/dl (施行年月 平成 年 月) 6分間歩行距離 (_____) (m) (室内気吸入・酸素吸入: 1/分) 最低 SpO <sub>2</sub> (_____) (%) (施行年月 平成 年 月)	
除外診断	①気道及び肺胞の空気通過を一次性に障害する疾患 ②胸郭運動を一次性に障害する疾患 ③肺血管床を一次性に障害する疾患 ④左心系を一次性に障害する疾患 ⑤先天性心疾患 ①. 左心性疾患による肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ②. 呼吸器疾患及び/又は低酸素血症による肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ③. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ④. その他の肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない	
鑑別診断	①慢性血栓塞栓性肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ②膠原病に伴う肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ③肝硬変ないしは門脈圧亢進症に伴う肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ④肺動脈炎に伴う肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない	
肺動脈性肺高血の臨床分類	該当するものに、○をしてください ①. 特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症 ④. HIV感染に伴う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 ⑤. 薬剤/毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症 ③. 先天性シャント心性疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症 ⑥. 肺静脈閉塞性疾患または肺毛細血管腫症 ④. 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 ⑦. 新生児遷延性肺高血圧症	
治療と経過	肺血管拡張療法 1.あり 2.なし [1. PGI <sub>2</sub> 持続静注療法 2. パラプロスト 3. その他 (_____) ] 肺移植 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) BNP (_____) pg/ml (施行年月 平成 年 月)	

PGI <sub>2</sub> 持続静注療法	1.あり(薬品名 ) 2.なし (用量 )	1.著効 2.効果あり 3.不変 4.悪化 5.その他
経口 PGI <sub>2</sub> 製剤	1.あり(薬品名 ) 2.なし (用量 )	1.著効 2.効果あり 3.不変 4.悪化 5.その他
エンドセリン受容体阻害薬	1.あり(薬品名 ) 2.なし (用量 )	1.著効 2.効果あり 3.不変 4.悪化 5.その他
PDE 5阻害薬	1.あり(薬品名 ) 2.なし (用量 )	1.著効 2.効果あり 3.不変 4.悪化 5.その他
その他薬剤	1.あり(薬品名 ) 2.なし (用量 )	1.著効 2.効果あり 3.不変 4.悪化 5.その他
酸素療法	1.あり 2.なし	
肺移植	1.あり 2.なし	(施行年月 平成 年 月)
具体的に記述		

医療上の問題点

【WISH入力不要】

医療機関名

医療機関所在地

電話番号

( )

医師の氏名

印

記載年月日：平成

年

月

日

39 原発性肺動脈性肺高血圧症 臨床調査個人票

(2.更新)

ふりがな			性別	1.男 2.女	生年 月 日	1.明治 2.大正 3.昭和 4.平成	年 月 日生 (満 歳)
氏名							
住所	郵便番号		電話 ( )		出生 都道府県	発病時在住 都道府県	
発病年月	1.昭和 2.平成	年 月 (満 歳)	初診年月日	1.昭和 2.平成	年 月 日	保険種別	1.政 2.組 3.船 4.共 5.国 6.老高
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 ( ))						初回認定年月
	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)						1.昭和 2.平成 年 月
受診状況 (最近6か月)	1.主に入院 2.入院と通院半々 3.主に通院 ( /月) 4.往診あり 5.入通院なし 6.その他 ( )						
発症と経過 (具体的に記述)							
【WISH入力不要】							
既往歴	(1) 妊娠	1.あり ( 回)	2.なし				
	(2) 出産	1.あり ( 回)	2.なし				
	(3) 自然流産	1.あり ( 回)	2.なし				
	(4) 喫煙歴	1.あり ( 本× 年)	2.なし	3.不明			
現病歴	(身長: cm, 体重: kg, 測定年月: 平成 年 月)						
	(1) 初発症状(みられたものすべてをチェックする)						
	1. 労作時の息切れ 2. 易疲労感 3. 胸痛 4. 失神 5. 咳嗽 6. 血痰 7. 嘔声						
	(2) 受診動機	1. 自覚症状 2. 検診異常 3. 他疾患 4. 不明					
(3) 右心不全の既往	1. あり 2. なし						
(4) 記載日時点でのNYHA 心機能分類	1. I度 2. II度 3. III度 4. IV度						
主要症状 臨床所見	(1) 息切れ	1. あり	2. なし				
	(2) 易疲労感	1. あり	2. なし				
	(3) 労作時の胸骨後部痛	1. あり	2. なし				
	(4) 失神	1. あり	2. なし				
	(5) 胸骨左縁(又は肋骨弓下)の収縮期性拍動	1. あり	2. なし				
	(6) 肺高血圧症を示唆する聴診所見の異常	1. あり ( 1. II音の肺動脈成分の亢進 2. IV音 3. 肺動脈弁弁口部の拡張期心雑音 4. 三尖弁弁口部の収縮期心雑音 ) 2. なし					

検査所見	胸部 X 線 (6か月以内のもの)	肺高血圧症を示唆する所見 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) { 1.左第II弓の突出 2.右肺動脈下行枝の拡大(最大径18mm以上) 3.右肺動脈下行枝の急激な狭小化、又は蛇行 4.末梢肺血管陰影の細小化 5.心陰影の拡大(CTR _____%) }
	心電図 (6か月以内のもの)	右室肥大所見 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) { 1.右軸偏位(_____)度 2.肺性P 3.V <sub>1</sub> でR≥5mm又はR/S≥1 4.V <sub>5</sub> でS≥7mm又はR/S≤1 }
	肺機能検査 (6か月以内のもの)	肺機能検査 (施行年月 平成 年 月) 1.正常(もしくは軽度の拘束性換気障害) 2.異常 パルスオキシメーター: SpO <sub>2</sub> (_____) (%) (施行年月 平成 年 月) (室内気吸入・酸素吸入: _____ l/分) 6分間歩行距離: (_____) (m) (施行年月 平成 年 月) (室内気吸入・酸素吸入: _____ l/分)
	心エコー (6か月以内のもの)	右室肥大所見及び推定肺動脈圧の著明な上昇 (施行年月 平成 年 月) { 1.あり 2.なし 1.右室肥大所見 2.三尖弁逆流(_____)度 3.肺動脈弁逆流(_____)度 4.推定三尖弁収縮期圧較差(_____)mm Hg }
	腹部エコー	肝硬変及び門脈圧亢進症の所見を認めない (施行年月 平成 年 月) 1.はい 2.いいえ
	頸静脈波	a波の増大 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月)
		BNP (_____) pg/ml 尿酸値 (_____) mg/dl (施行年月 平成 年 月) 6分間歩行距離 (_____) (m) (室内気吸入・酸素吸入: _____ l/分) 最低 SpO <sub>2</sub> (_____) (%) (施行年月 平成 年 月)
除外診断	①気道及び肺胞の空気通過を一次性に障害する疾患 ②胸郭運動を一次性に障害する疾患 ③肺血管床を一次性に障害する疾患 ④左心系を一次性に障害する疾患 ⑤先天性心疾患 ①. 左心性疾患による肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ②. 呼吸器疾患及び/又は低酸素血症による肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ③. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ④. その他の肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない	
鑑別診断	①慢性血栓塞栓性肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ②膠原病に伴う肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ③肝硬変ないしは門脈圧亢進症に伴う肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ④肺動脈炎に伴う肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない	
肺動脈性肺高血の臨床分類	該当するものに、○をしてください ①. 特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症 ④. HIV感染に伴う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 ⑤. 薬剤/毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症 ③. 先天性シャント心性疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症 ⑥. 肺静脈閉塞性疾患または肺毛細血管腫症 ④. 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 ⑦. 新生児遷延性肺高血圧症	
治療と経過	肺血管拡張療法 1.あり 2.なし [1. PGI <sub>2</sub> 持続静注療法 2.ベラプロスト 3.その他(_____) ] 肺移植 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) BNP (_____) pg/ml (施行年月 平成 年 月)	