

PGI ₂ 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 ₂ 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
PDE5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

特発性慢性肺血栓塞栓症（肺高血圧型）慢性血栓塞栓性肺高血圧症の認定基準

慢性血栓塞栓性肺高血圧症は、器質化した血栓により肺動脈が慢性的に閉塞を起こし、肺高血圧症を合併し、臨床症状として労作時の息切れなどを強く認めるものである。本症の診断には、右心カテーテル検査による肺高血圧の診断とともに、他の肺高血圧をきた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 Hugh-Jones II 度以上の労作時の息切れ又は易疲労感が 3 カ月以上持続する。
- ② 急性例にみられる臨床症状（突然の呼吸困難、胸痛、失神など）が、以前に少なくとも 1 回以上認められている。
- ③ 下肢深部静脈血栓症を疑わせる臨床症状（下肢の腫脹及び疼痛）が以前に少なくとも 1 回以上認められている。
- ④ 肺野にて肺血管性雑音が聴取される。
- ⑤ 胸部聴診上、肺高血圧症を示唆する聴診所見の異常（II 音肺動脈成分の亢進、IV 音、肺動脈弁弁口部の拡張期心雑音、三尖弁弁口部の収縮期心雑音のうち、少なくとも 1 つ）がある。

(2) 検査所見

① 右心カテーテル検査で

1. 肺動脈圧の上昇（安静時の肺動脈平均圧が 25mmHg 以上、肺血管抵抗で 240 dyne · sec · cm⁻⁵ 以上）
2. 肺動脈楔入圧（左心房圧）が正常（1215mmHg 以下）

② 肺換気・血流シンチグラム所見

換気分布に異常のない区域性血流分布欠損（segmental defects）が、血栓溶解療法又は抗凝固療法施行後も 6 カ月以上不変あるいは不変と推測できる。推測の場合には、6 カ月後に不変の確認が必要である。

③ 肺動脈造影所見

慢性化した血栓による変化として、1. pouch defects, 2. webs and bands, 3. intimal irregularities, 4. abrupt narrowing, 5. complete obstruction の 5 つのうち少なくとも 1 つが証明される。

④ 胸部造影CT所見

造影 CT にて、慢性化した血栓による変化として、1. mural defects, 2. webs and bands, 3. intimal irregularities, 4. abrupt narrowing, 5. complete obstruction の 5 つのうち少なくとも 1 つが証明される。

(3) 参考とすべき検査所見

① 心エコー

1. 右室肥大, 右房及び右室の拡大, 左室の圧排像
2. 心ドプラ法にて肺高血圧に特徴的なパターン又は高い右室収縮期圧の所見

② 動脈血液ガス所見

1. 低炭酸ガス血症を伴う低酸素血症 ($\text{PaCO}_2 \leq 35\text{Torr}$, $\text{PaO}_2 \leq 70\text{Torr}$)
2. AaDO_2 の開大 ($\text{AaDO}_2 \geq 30\text{Torr}$)

③ 胸部X線写真

1. 肺門部肺動脈陰影の拡大 (左第II弓の突出, 又は右肺動脈下行枝の拡大: 最大径 18 mm以上)
2. 心陰影の拡大 ($\text{CTR} \geq 50\%$)
3. 肺野血管陰影の局所的な差 (左右又は上下肺野)

④ 心電図

1. 右軸偏位及び肺性P
2. V1 での $R \geq 5\text{ mm}$ 又は $R/S > 1$, V5 での $S \geq 7\text{ mm}$ 又は $R/S \leq 1$

(4) 除外すべき疾患

以下の肺高血圧症を呈する病態は、慢性血栓塞栓性肺高血圧症ではなく、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、これらを除外すること。

1. 特発性また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
9. 左心性心疾患に伴う肺高血圧症
10. 呼吸器疾患及び/又は低酸素血症に伴う肺高血圧症
11. 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)

以下のような疾患は、肺高血圧症ないしは肺血流分布異常を示すことがあるので、これらを除外すること。

① 左心障害性心疾患

- ~~② 先天性心疾患~~
- ③ 換気障害による肺性心
- ~~④ 原発性肺高血圧症~~
- ~~⑤ 膠原病性肺高血圧症~~
- ~~⑥ 大動脈炎症候群~~
- ~~⑦ 肺血管の先天性異常~~
- ~~⑧ 肝硬変に伴う肺高血圧症~~
- ~~⑨ 肺静脈閉塞性疾患~~

(5) 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を満たすこと。
- 2) 診断のための検査所見の肺換気・血流シンチグラム所見を満たすこと。
- 3) 診断のための検査所見の肺動脈造影所見ないしは胸部造影CT所見を満たすこと。
- 4) 除外すべき疾患のすべてを除外できること。

② 更新時

手術例と非手術例に大別をして更新をすること。

1) 手術例

肺血栓内膜摘除術例においては、肺高血圧症の程度は改善していても、手術日の記載があり、更新時において肺換気・血流シンチグラム所見ないしは胸部造影CT所見のいずれかの所見を有すること。

2) 非手術例

肺血管拡張療法などの治療により、肺高血圧症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、内科的治療継続が必要な場合。

- a) 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。
- b) 診断のための検査所見の肺換気・血流シンチグラム所見、胸部造影CT所見のいずれかを有すること。

なお、肺換気・血流シンチグラムないしは胸部造影CT検査は、新規申請時に使用した検査と同一のものでないこと。

- c) 除外すべき疾患のすべてを除外できること。

以下の項目をすべて満たすこと。

① 新規申請時

1. ~~(1) 主要症状及び臨床所見の①～⑤の項目の①を含む少なくとも1項目以上の所見を有すること。~~
2. ~~(2) 検査所見の①～④の項目のうち2項目以上の所見を有し、⑤肺換気・血流スキャン、又は⑥肺動脈造影の所見があり、⑦右心カテーテル検査の所見が確認されること。~~
3. ~~(3) 除外すべき疾患のすべてを鑑別できること。~~

~~② 更新時~~

1. ~~(1) 主要症状及び臨床所見の①～⑤の項目の①を含む少なくとも1項目以上の所見を有すること。~~
2. ~~(2) 検査所見の①～⑤の項目のうち⑤の所見と2項目以上の所見を有すること。~~
3. ~~(3) 除外すべき疾患のすべてを鑑別できること。~~

~~2 参考事項~~

~~器質化した血栓により、肺動脈が慢性的に閉塞を起こした疾患である慢性肺血栓塞栓症のうち、肺高血圧型とはその中でも肺高血圧症を合併し、臨床症状として労作時の息切れなどを強く認めるものをいう。~~

43 慢性血栓性肺高血圧症特発性慢性肺血栓性肺高血圧症 (肺高血圧型)
臨床調査個人票 (1. 新規)

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)
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 (_____)) 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					
	(2) 血液凝固異常		1. あり (病名: _____) 2. なし					
	(3) 静脈血栓性疾患		1. あり 2. なし					
既往歴	(1) 深部静脈血栓症		1. あり 2. なし					
	(2) 急性肺血栓性肺高血圧症		1. あり 2. なし					
	(3) 心疾患		1. あり 2. なし					
	(4) 血液凝固異常		1. あり (病名 _____) 2. なし					
	(5) 悪性腫瘍		1. あり (病名 _____) 2. なし					
	(6) 骨盤腔内手術		1. あり (病名 _____) 2. なし					
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. 疲れやすい感じ 3. 胸痛 4. 失神 5. 咳嗽 6. 血痰 7. 下肢の腫脹・疼痛							
	(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) 労作時の息切れ3か月以上持続する息切れ (H-J II度以上) 又は易疲労感		1. あり 2. なし					
	(2) 急性例にみられる臨床症状 (突然の呼吸困難、胸痛など) の既往		1. あり 2. なし					
	(3) 下肢の腫脹及び疼痛の既往		1. あり 2. なし					
	(4) 肺野での肺血管性雑音の聴取		1. あり 2. なし					
	(5) 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	動脈血液ガス (6か月以内のもの)	低炭酸ガス血症を伴う低酸素血症 1.あり 2.なし (施行年月 平成 年 月) (室内気吸入・酸素吸入: 1/分) PaO ₂ : (Torr) PaCO ₂ : (Torr) A-aDO ₂ : (Torr)
	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 ₁ でR≥5mm又はR/S≥1 4.V ₅ でS≥7mm又はR/S≤1
	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
	肺換気・ 血流スキャン (6か月以内のもの)	換気分布に異常のない区域性血流分布欠損が、血栓溶解療養又は抗凝固療法後も、 6か月以上不変、あるいは不変と推測可能である。 1.はい 2.いいえ (施行年月 平成 年 月)
	肺動脈造影	以下の5所見のうち、少なくとも1つが証明される (施行年月 平成 年 月) 1.はい 2.いいえ 1. pouch defects 2. webs and bands 3. intimal irregularities 4. abrupt narrowing 5. complete obstruction
	右心カテーテル	肺動脈平均圧 25 mmHg 以上かつ肺動脈楔入圧 15±2 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 ⁵ (7)混合静脈血酸素分圧 () mmHgまたは酸素飽和度 () %
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 ₂ (%) (施行年月 平成 年 月)		
除外診断	① 左心障害性心疾患 ② 先天性心疾患 ③ 換気障害による肺性心 ④ 原発性及び膠原病性肺高血圧症 ⑤ 大動脈炎症候群 ⑥ 肺血管の先天性異常 ⑦ 肝硬変に伴う肺高血圧症 ⑧ 肺静脈閉塞性疾患 ① 特発性または遺伝性肺動脈性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ② 膠原病に伴う肺動脈性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ③ 先天性シャント性心疾患に伴う肺動脈性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ④ 門脈圧亢進症に伴う肺動脈性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ⑤ HIV感染に伴う肺動脈性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ⑥ 薬剤/毒物に伴う肺動脈性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ⑦ 肺静脈閉塞性疾患、肺毛細血管腫症 1.除外できる 2.除外できない ⑧ 新生児遷延性肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ⑨ 左心性心疾患に伴う肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ⑩ 呼吸器疾患及び/又は低酸素血症に伴う肺高血圧症 1.除外できる 2.除外できない ⑪ 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) 1.除外できる 2.除外できない	
鑑別診断	① 原発性肺高血圧症 1.鑑別できる 2.鑑別できない ② 肺動脈原発肉腫 1.鑑別できる 2.鑑別できない	

治療・経過	抗凝固療法	1.あり 2.なし				
	下大静脈フィルター挿入	1.あり 2.なし		(施行年月 平成	年	月)
	肺血栓内膜摘除術	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)
	肺血栓内膜摘除術	1.あり 2.なし		(施行年月 平成	年	月)
	肺血管拡張薬	1.あり2.なし	[1. PGI2持続静注療法 2. ベラプロスト 3. ボセンタン 4. シルデナフィル]			
	(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						
<input type="checkbox"/> 印 記載年月日：平成 年 月 日						