

43. 慢性血栓塞栓性肺高血圧症

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 労作時の息切れ。
- 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，肺動脈弁口部の拡張期心雑音，三尖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 $\text{dyne} \cdot \text{sec} \cdot \text{cm}^{-5}$ 以上）
 2. 肺動脈楔入圧（左心房圧）が正常（15mmHg 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もので、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)

(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。