

ご丁寧なお手紙有難うございます。私は厚生労働省難治性特定疾患研究事業 呼吸不全に関する研究班の事務局をします藤本圭作と言います。

質問についてですが、お答えします。

質問（１）

「下肢浮腫あるいは下腿浮腫」は診断の手引きの主要症状及び臨床症状 6 項目の中には入っていません。しかし、決して「原発性肺高血圧症」とは無関係ではありません。原発性肺高血圧症の進行とともに右心室から肺へ血液を送り出す圧（肺動脈圧）が顕著に上昇した状態が続くと右心室の壁の筋肉が肥大します。さらに負荷が続きますと、心臓のポンプ機能が負荷に耐えられなくなり破綻します。右心系のポンプ機能が破綻すると、全身から右心房・右心室に戻ってきた血液を十分に肺に送り出すことが出来なくなり、静脈に血液が滞ります。これがむくみとなるわけで、「下肢浮腫あるいは下腿浮腫」や肝腫大は右心不全の重要な兆候です。ではなぜ主要兆候に入っていないかと言いますと、「下肢浮腫あるいは下腿浮腫」は「原発性肺高血圧症」に特異的な所見ではないことが 1 つです。つまり、「下肢浮腫あるいは下腿浮腫」は様々な原因で生じますし、健康な人でも長時間立っていますとむくみが出ます。もう 1 つは「下肢浮腫あるいは下腿浮腫」は「原発性肺高血圧症」の初期症状というよりも、「原発性肺高血圧症」が進行して重症になってから出現してきますので、重症度の判定には重要な兆候です。以上より、診断基準となる主要症状及び臨床症状 6 項目の中には入っていないのです。

質問（２）

肺高血圧症の所見の 1 つとして、胸部 X 線写真の右肺動脈下行枝の拡大があります。計測位置は国枝先生の本の記載のとおりです。添付の写真で計測しますと約 20mm でしたので肺高血圧があると思われれます。位置は下記に絵で示します。



質問（３）

診断の手引きなどの「原発性肺高血圧症」に関する説明は厚生労働省のホームページで難病情報センターを開いていただきますと一般向けの情報として記載されています。コピーを同封します。尚、「臨床調査個人票」の解説はありません。これは医師が記入するものなので、主治医にお聞きください。