

肺高血圧症を来たす疾患

肺高血圧症ニース分類（2013）

第1群 肺動脈性肺高血圧症（PAH）

- 1.1 特発性PAH（IPAH）
- 1.2 遺伝性PAH（家族歴をもつPAH=HPAH）
 - 1.2.1 BMPR2
 - 1.2.2 ALK1、ENG、SMAD9、CAV1、KCNK3
 - 1.2.3 不明（遺伝子変異が確認されていないものを含む。）
- 1.3 薬物・毒物誘発性PAH（食欲抑制剤、アミノレックス、フェンフルラミン）
- 1.4 各種疾患に伴うPAH
 - 1.4.1 結合組織病（日本に多い。MCTD7.0%、SSc5.0%、SLE1.7%、その他SS）
 - 1.4.2 HIV感染症
 - 1.4.3 門脈圧亢進症（肝移植対象例の5%に肺高血圧症が存在する。）
 - 1.4.4 先天性心疾患
（CHD-PAHの中でも、左右シャントが常態化したアイゼンメンジャー症候群に注意する。）
 - 1.4.5 住血吸虫症（日本での報告はほとんどない。）

第1'群 肺静脈閉塞性疾患（PVOD）および/または肺毛細血管腫症（PCH）

第1''群 新生児遷延性肺高血圧症（PPHN）（新生児で出生後に肺高血圧が遷延する例がある。）

第2群 左室性心疾患に伴う肺高血圧症

（最も頻度が高い。肺高血圧は存在するもののPAWPも高値を示す。
肺血管自体に病変を持つPAHとは病態が異なり、肺血管抵抗の著明な
上昇はみられない場合が多い。）

- 2.1 左室収縮不全
- 2.2 左室拡張不全
- 2.3 弁膜疾患
- 2.4 先天性/後天性の左心流入路/流出路閉塞及び先天性心筋症

第3群 肺疾患および/または低酸素血症に伴う肺高血圧症

（通常、肺実質障害によるPHでは、高度のPHは少ない。）

- 3.1 慢性閉塞性肺疾患
- 3.2 関節性肺疾患
- 3.3 拘束性と閉塞性の混合障害を伴う他の肺疾患
- 3.4 睡眠呼吸障害
- 3.5 肺胞低換気障害
- 3.6 高所における慢性曝露
- 3.7 発育障害

第4群 慢性血栓塞栓肺高血圧症（CTEPH）

（肺動脈内の器質化血栓により発症する。）

第5群 詳細不明な多因子のメカニズムに伴う肺高血圧症

- 5.1 血液疾患：慢性溶血性貧血（鎌状赤血球症、サラセミア、遺伝性球状赤血球症、
有口赤血球症、微小血管症性溶血性貧血など）、骨髄増殖性疾患、脾摘出
- 5.2 全身性疾患：サルコイドーシス、肺組織球増殖症、リンパ脈管筋腫症
- 5.3 代謝性疾患：糖原病、ゴーシェ病、甲状腺疾患
- 5.4 その他：腫瘍塞栓、線維性縦隔炎、慢性腎不全、区域性肺高血圧症