

## 肺静脈閉塞症（PVOD）臨床診断基準案（2013）

### 基本概念

PVOD は特発性の肺高血圧症を呈する病態であるが、病変の場が肺動脈(前毛細血管)側ではなく肺静脈にある疾患であり、難治性である。

確定診断 病理組織像が絶対的診断となる

1. 肺内の肺静脈（特に小葉間静脈）の内腔狭窄または閉塞
2. 肺静脈壁の肥厚

臨床的診断（案）

1. 臨床所見が特発性肺高血圧症と類似している
  - (1-1) 呼吸困難などの臨床症状があること
  - (1-2) 胸部 X 線所見で多くの場合、明白な異常陰影がないこと  
(肺線維症など、間質性肺疾患と総称される肺疾患を除外)
  - (1-3) 右心カテで肺高血圧の所見がある
2. 検査所見（以下の項目の組み合わせ）
  - a. 酸素飽和度の低下（とくに運動負荷後）
  - b. 肺機能検査：拡散能（%DLCO）の著明な低下
  - c. 胸部高解像度 CT（HRCT）：小葉間隔壁の肥厚、粒状影、索状影、小葉中心性スリガラス様影（centrilobular ground glass opacity）、縦隔リンパ節腫大
  - d. 肺血流シンチ：亜区域性の血流欠損（とくに上葉）
3. 肺動脈性肺高血圧治療による肺うっ血/肺水腫
4. 男性に多く、喫煙歴を認めることが多い

鑑別診断

特発性肺動脈性肺高血圧症，原因の明らかな PVOD,慢性肺血栓塞栓性肺高血圧症(末梢型)