

2024年4月1日より

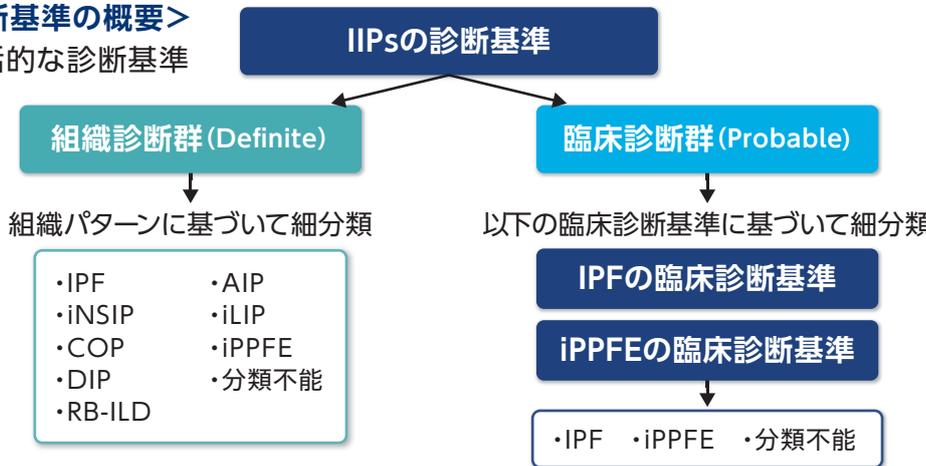
指定難病「特発性間質性肺炎」の診断基準と重症度分類が変更になります

IIPsの診断基準に「iPPFE」と「分類不能」が追加されます

特発性間質性肺炎 (IIPs) の診断フローチャート (2024年4月1日施行)

<改訂診断基準の概要>

IIPsの包括的な診断基準



IPF: 特発性肺線維症、iNSIP: 特発性非特異性間質性肺炎、COP: 特発性器質化肺炎、DIP: 剥離性間質性肺炎、RB-ILD: 呼吸細気管支炎を伴う間質性肺疾患、AIP: 急性間質性肺炎、iLIP: 特発性リンパ球性間質性肺炎、iPPFE: 特発性胸膜肺実質線維弾性症

[指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について]の一部改正について (厚生発1030第1号 令和5年10月30日)

「臨床診断群」の対象が広がり、IPF以外のIIPsにおいても診断基準を満たす場合は外科的肺生検なしでIIPsに診断可能となります

特発性間質性肺炎 (IIPs) の診断基準アップデート (2024年4月1日施行)

A. 主要所見

主要症状及び理学所見として、以下の2項目以上を満たす

1. 捻髪音 (fine crackles)
2. 乾性咳嗽
3. 労作時呼吸困難
4. ばち指

B. 検査所見

①血清学的検査において、以下の1項目以上を満たす

1. KL-6上昇
2. SP-D上昇
3. SP-A上昇

②呼吸機能検査において、以下の1項目以上を満たす

1. 拘束性障害 (%VC<80%)
2. 拡散障害 (%DLco<80%)
3. 低酸素血症 (以下のうち1項目以上)
 - ・安静時PaO₂<80Torr
 - ・安静時AaDO₂≥20Torr
 - ・6分間歩行時SpO₂<90%

③胸部HRCT所見にて、以下の1項目以上を両側性に認める

1. 網状影
2. すりガラス影
3. 浸潤影 (コンソリデーション)

C. 組織所見

外科的肺生検 (胸腔鏡下肺生検又は開胸肺生検) にて、以下のいずれかの組織パターンを認める: UIP、NSIP、OP、DIP、RB、DAD、LIP、PPFE、分類不能

D. 鑑別診断

膠原病や薬剤誘起性、環境、職業性など原因の明らかな間質性肺炎や、他のびまん性肺陰影を呈する疾患を除外する

<診断のカテゴリー>

Definite (組織診断群): 鑑別診断を行い、Bの③とCを満たすもの

Probable (臨床診断群): 鑑別診断を行い、A、Bの①と②のいずれか、Bの③の全てを満たすもの

KL-6: ケーエル6、SP-D: サーフアクトタンク蛋白-D、SP-A: サーフアクトタンク蛋白-A、%VC: 対標準肺活量、%DLco: 対標準肺拡散能、PaO₂: 動脈血酸素分圧、AaDO₂: 肺泡動脈血酸素分圧較差、SpO₂: 経皮的動脈血酸素飽和度、HRCT: 高分解能CT、UIP: 通常型間質性肺炎、NSIP: 非特異性間質性肺炎、OP: 器質化肺炎、DIP: 剥離性間質性肺炎、RB: 呼吸細気管支炎を伴う、DAD: びまん性肺胞傷害、LIP: リンパ球性間質性肺炎、PPFE: 胸膜肺実質線維弾性症

[指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について]の一部改正について (厚生発1030第1号 令和5年10月30日)

安静時PaO₂が80Torr以上でも、6分間歩行時の最低SpO₂が90%未満の場合は重症度Ⅲ度となり、難病医療費助成の対象になります

※難病医療費助成の申請はIIPsの診断基準を満たしていることが条件となります

特発性間質性肺炎 (IIPs) の重症度分類アップデート (2024年4月1日施行)

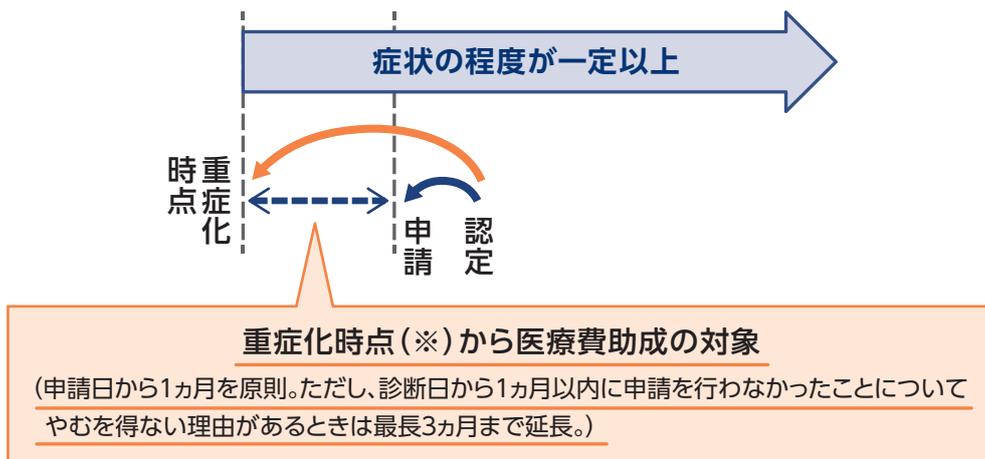
重症度	安静時PaO ₂	6分間歩行時最低SpO ₂
I	80Torr以上	90%未満の場合はⅢにする
Ⅱ	70Torr以上 80Torr未満	90%未満の場合はⅢにする
Ⅲ	60Torr以上 70Torr未満	90%未満の場合はⅣにする (危険な場合は測定不要)
Ⅳ	60Torr未満	測定不要

PaO₂: 動脈血酸素分圧、SpO₂: 経皮的動脈血酸素飽和度

[指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について]の一部改正について (厚生発1030第1号 令和5年10月30日)

難病医療費助成の開始時期は「重症度分類を満たしていることを診断した日」(重症化時点)にさかのぼれます

医療費助成の見直しのイメージ (2023年10月1日施行)



※重症化時点を確認するため、臨個票等に新たに「診断年月日」の欄を設け、指定医において、臨個票等に記載された内容を診断した日を記載することとする (添付書類は不要)。軽症高額対象者については、軽症高額の基準を満たした日の翌日以降にかかった医療費を対象とする。

厚生労働省. 改正難病法及び改正児童福祉法の成立、施行について (令和5年7月).
<https://www.mhlw.go.jp/content/10905000/001118841.pdf>