

都 9 1 びまん性汎細気管支炎

(診断基準)

以下の①から③までを全て満たすもののうち、マクロライド療法など疾患特異的治療を要するもの。

なお、新規申請時のみ、胸部X線画像（単純X線及びCTの両方）の添付を要する。

① 必須項目（下記①から③までを全て満たすもの）

- ① 臨床症状：湿性咳嗽、膿性痰、労作時息切れ（全項目を満たす場合を陽性とする。）
- ② 慢性副鼻腔炎の合併又は既往（X線を確認する。）
- ③ 胸部画像所見：胸部X線所見で両肺のびまん性撒布性粒状陰影又は胸部CT所見で両肺のびまん性小葉中心性粒状病変（しばしば過膨張所見を伴う。進行すると両下肺野に気管支拡張所見が見られ、時に巣状肺炎を伴う。）

② 参考項目（下記①から③までのいずれか2項目以上を満たすもの）

- ① 胸部聴診所見：断続性ラ音（多くは水泡音、時に連続性ラ音又はスクウォークを伴う。）
- ② 呼吸機能検査1秒率70%以下及びPaO₂80Torr以下
進行すると肺活量減少、残気量（率）増加を伴うが、肺拡散能力の低下は見られない。
- ③ 寒冷凝集素価高値（ヒト赤血球凝集法で64倍以上）

③ 以下の鑑別診断が除外できるもの

慢性気管支炎、気管支拡張症、線毛不動症候群、閉塞性細気管支炎、嚢胞性線維症、非結核性抗酸菌症（本疾患との合併例は除く）、膠原病合併細気管支炎、リンパ増殖性疾患合併細気管支炎

(重症度分類等)

以下の重症度分類表に基づき、少なくとも6か月以上のマクロライド療法にもかかわらず、安静時動脈血酸素分圧 (PaO₂ (室内気))、症状 (咳・痰、mMRC 分類)、日常生活における障害の程度それぞれの評価スケールを用いて、いずれかがⅢ度以上のものを対象とする。

【重症度分類表】

重症度	安静時動脈血酸素分圧 (室内気)	症状		日常生活における障害の 程度
		咳・痰	mMRC 分類	
I 度	PaO ₂ 80Torr 以上	咳、痰はなし	呼吸症状なし	日常生活活動に支障なし
II 度	PaO ₂ 70Torr 以上 80Torr 未満	咳、痰は軽度で痰 量は少ない。	mMRC Grade 1～2 の呼吸困難	呼吸器症状により社会で の日常生活に支障がある。
III 度	PaO ₂ 60Torr 以上 70Torr 未満	咳、痰が中等度で 痰量は中等量	mMRC Grade 3～4 の呼吸困難	呼吸器症状により家庭内 での日常生活に支障があ る。
IV 度	PaO ₂ 60Torr 未満	咳、痰が頻発し痰 量は多い。		呼吸器症状により身近の 日常生活活動に支障があ る。

痰量：「少ない」1日10ml以下，「中等量」1日10ml～50ml，「多い」1日50ml以上を目安とします。

【参考】

mMRC 分類 (Modified MRC Dyspnoea Scale for Breathlessness)

Grade	症状
Grade 0	強い労作で息切れを感じる
Grade 1	平地の急ぎ足、かるい坂道で息切れ
Grade 2	平地で同世代の人より歩行が遅いか、自分のペースで歩行したときに息切れで止まる。
Grade 3	約100m歩行した後、息継ぎのため休む、または、数分間平地歩行した後、息継ぎのため休む
Grade 4	息切れのため家のため出られない、着衣時にも息切れ

※ 診断基準及び重症度分類等の適応における留意事項

1. 病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、認定基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えない（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限る。）。

(2018. 1. 1)

2. 治療開始後における重症度分類については、認定基準上に特段の規定がない場合には、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態であって、直近6か月間で最も悪い状態を医師が判断することとする。
3. 上記の診断基準を満たし、症状の程度が上記の重症度分類等で一定以上に該当しない者であるが、高額な医療を継続することが必要なものについては、医療費助成の対象とする。