

肺動脈性肺高血圧症に対する治療手順

肺動脈性肺高血圧症の診断

一般的処置 支持療法

専門施設への紹介

急性肺血管反応性試験 (I-C)

補足：

ERAエンドセリン受容体拮抗薬
(アンプリセンタン、ボセンタン)
PDE5I：ホスホジエステラーゼ5阻害薬
(シルденаフィル、タダラフィル)

反応あり

反応なし

CCB (I-C)

WHO I~IIで
安定/満足

反応なし
安定/改善なし

治療続行

| 推奨 クラス | エビデンス レベル | NYHA/WHO 機能分類 I 度 | NYHA/WHO 機能分類 II 度 | NYHA/WHO 機能分類 III 度 | NYHA/WHO 機能分類 IV 度 |
|-----------|--------------|--|--|--|---|
| I | A or B | - | ERA po PDE5 阻害薬 po sGC 刺激薬 po セレキシバグ po | ERA po PDE5 阻害薬 po sGC 刺激薬 po エボprostノール iv トレプロステニル sc イロprost 吸入 セレキシバグ po | エボprostノール iv |
| IIa | C | - | - | 初期併用療法 トレプロステニル iv | 初期併用療法 |
| IIb | B | - | - | ベラprost po | - |
| | C | ベラprost po ERA (アンプリセンタン) po sGC 刺激薬 po セレキシバグ po | ベラprost po イロprost 吸入 | - | ベラprost po ERA (アンプリセンタンを除く) po PDE5 阻害薬 po イロprost 吸入 トレプロステニル sc/iv |

多剤逐次追加併用療法 (I-A)

治療効果不十分

治療効果不十分

肺移植 (I-C)