

(発出日) 2026年3月23日

特発性/遺伝性肺動脈性肺高血圧症に対する改訂版肺移植登録適応基準に関する合同ステートメント

一般社団法人 日本呼吸器学会
一般社団法人 日本循環器学会
日本肺高血圧・肺循環学会

<前文>

肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension : PAH) は、病態の進行とともに右心不全へ至り得る重篤な疾患であり、適切な薬物療法を尽くしてもなお一定の患者においては生命予後が制限される。脳死肺移植はこのような進行例に対し予後を大きく左右し得る治療選択肢として、我が国の PAH 診療において極めて重要な位置を占める。他方、肺移植は限られた医療資源のもとで実施される医療であり、適応判断の妥当性、時期の適切性、ならびに判断過程の透明性と標準化は、患者の利益のみならず、医療システム全体の信頼性と持続可能性に直結する。

近年、我が国の PAH 診療は、二つの大きな変化を迎えた。第一に、国内ガイドライン(日本循環器学会 / 日本肺高血圧・肺循環学会合同ガイドライン:2025年改訂版 肺血栓塞栓症・深部静脈血栓症および肺高血圧症に関するガイドライン)において、本邦における PAH 患者に対する治療反応性及び予後に基づいたリスクの層別化が体系として明確化され、臨床現場での実装が進展したことである。これにより、予後評価と治療目標は、従来よりも客観性・再現性の高い枠組みに基づき議論し得る段階へと進んだ。第二に、アクチビンシグナル阻害薬という新たな作用機序を有する PAH 治療薬が臨床導入され、従来の治療体系では十分に救済し得なかった症例群に対し、新たな治療可能性が提示されつつあることである。これらの進展は、PAH の自然経過、治療反応性、ならびに重症化の速度を見立てる上での前提条件を変え、結果として肺移植への紹介時期および適用判断の考え方に再整理を求めるものである。

そこで、新規治療の位置づけを十分に織り込んだ標準的指針を定義し、我が国の移植医療が有する制度的・資源的制約を踏まえたうえで、最も適切に移植医療を「必要とする患者に、適切な時期に、過不足なく届ける」ための、より明確で共有可能な判断基準が求められる。

以上を踏まえ、日本呼吸器学会、日本循環器学会、日本肺高血圧・肺循環学会は、患者の利益を最大化し得る医療提供体制を構築することを目的として、PAH に対する肺移植適用基準を改訂し、合同ステートメントとしてここに提示する。本ステートメントは、最新のリスク層別化概念と新規治療選択肢の臨床的位置づけを統合し、移植適応登録の検討を、より透明性高く悉皆性をもって行うための実践的指針となることを意図するものである。

<ステートメント本文>

本ステートメントは、PAH 診療に関する合同学会としての公式見解を示すものであり、診療の現場で参照可能な判断枠組みを提供し、薬物療法と移植医療の適切な接続を図ることを主眼とする。

本ステートメントの目的は以下の内容である

- PAH 患者のリスク層別化に基づく肺移植適応判断の標準化を図ること
- アクチビンシグナル阻害薬を含む現行治療体系を踏まえた移植登録の適切なタイミングを提示すること
- 患者・医療機関・移植登録委員会間での意思決定の透明性と説明可能性を担保すること
- 限られた移植医療資源のもとで、我が国の移植医療の適正配分と予後改善の両立を実現すること

以上の内容をもとに、本ステートメントでは肺動脈性肺高血圧症および肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症に対する肺移植登録に関して、別紙の肺動脈性肺高血圧症および肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症に対する改訂版肺移植登録適応基準を用いることを推奨する。

<付記>

- PAH 治療は進歩が著しく、エビデンスならびに医療提供体制の変化を踏まえ、本ステートメントは適時に見直しを行う。特に、新規治療薬の臨床成績、長期予後、移植待機期間等の変化が移植適応判断に与える影響については、継続的に検討し、必要に応じて改訂を行う。
- 本ステートメントは、PAH に対する肺移植医療に関する合同学会としての公式見解を示すものであり、診療の現場で参照可能な判断枠組みを提供するが、診療上の判断は最新の添付文書等に基づき各医療機関ならびに担当医の裁量と責任に基づいて行われるべきである。

別紙

肺動脈性肺高血圧症および肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症に対する改訂版肺移植登録適応

1 指定難病 87：肺静脈閉塞症/肺毛細血管腫症の基準に則り診断され、加療されている

2 指定難病 86：肺動脈性肺高血圧症の基準に則り診断され、加療されている

2-1:肺血管拡張薬内服薬、アクチビンシグナル阻害薬に加え、PGI2 持続静注/皮下注製剤を使用し、忍容性のある最大限の内科治療が行われている

2-2: リスク層別化指標の確認

A 低リスク指標となるパラメータの一覧

低リスクパラメータ	
WHO-FC	I～II
6分間歩行距離	>440 m
RAP	<8 mmHg
CI	≥ 2.5 L/分/m ²
mPAP	≤ 40 mmHg

B 低リスク指標を加算したリスク層別化モデル

リスク指標	低リスクパラメータ
低リスク	4～5項目
中リスク	3項目
高リスク	0～2項目

(2025 年改訂版 肺血栓塞栓症・深部静脈血栓症および肺高血圧症に関するガイドライン
日本循環器学会 / 日本肺高血圧・肺循環学会合同ガイドライン)

2-3: 内科治療がこれ以上の強化は難しい状態である

申請書内[肺移植を必要とする理由]参照

2-4: 進行が速いことが予想される状態である

申請書内[肺移植を必要とする理由]参照

判定：

◇ 移植登録可

- 1 に該当する者
- 2 に該当する者
 - ◆ 2-1 該当+2-2：高リスク以上の者
 - ◆ 2-1 該当+2-2：低または中リスク者のうち、2-3 に関して正当な理由がある者
 - ◆ 2-1 該当+2-2：低または中リスク者のうち、2-4 に関して正当な理由がある者

制定：2025 年 9 月 10 日

改定：2026 年 3 月 23 日