

217 エプスタイン病

○ 概要

1. 概要

三尖弁の1枚又は2枚の弁尖付着位置が右室内にずれ落ちるために三尖弁の閉鎖に支障が生じて高度の逆流を呈する。また右房化した右室の心筋は菲薄化する。三尖弁逆流と右房化右室のために右房は著明に拡大し、機能的右室は狭小化し、機能的肺動脈閉鎖の血行動態を呈する。

房室接合部における線維輪の形成も障害されることがあり、房室副伝導路の残存による WPW 症候群の合併例が約 20～30%存在する。

2. 原因

三尖弁中隔尖と後尖の発生における心内膜床の浸食 (undermining) 過程の異常で、弁尖と腱索は心室中隔又は右室自由壁に貼り付けられたように癒着 (plastering) し、弁尖の付着位置が右室内にずれ落ちた様相となる。心臓発生異常の起因となる原因は不明である。

3. 症状

三尖弁の plastering と異形成の程度により、臨床像は極めて多彩である。成人まで無症状に経過して心雑音や WPW 症候群による上室性頻拍発作で発見される軽症例から、重症例では生直後より重篤な右心不全、心房間右左短絡によるチアノーゼと肺低形成による呼吸不全により、新生児期に死亡する。

4. 治療法

【内科的治療】

新生児期のチアノーゼ症例では機能的肺動脈閉鎖の血行動態であるため、プロスタグランジン E1 を使用し、動脈管開存を維持することで肺血流を維持する。右心不全に対しては、薬物療法による心不全治療を行う。

WPW 症候群による上室性頻拍発作に対しては、高周波カテーテルアブレーションが有効である。

【外科的治療】

軽症例では三尖弁輪形成術 (Carpentier 法や Danielson 手術) や弁置換手術を行う。機能的右心室の狭小化が顕著な症例では、姑息手術としてブラロック-タウジツヒ (Blalock-Taussig: BT) シヤント手術により肺血流を維持し、最終的にグレン (Glenn) 又はフォンタン (Fontan) 手術などの一心室修復手術を施行する。心臓移植が必要となる症例もある。

5. 予後

胎児期に診断され肺低形成を合併する症例は重篤であり、胎児・新生児死亡が多い。新生児期を過ぎると、肺血管抵抗の低下により全身状態は改善する。小児期を過ぎ加齢とともに右室機能は悪化する。BT シヤント手術後にフォンタン手術が施行された症例では、10 年生存率は 84%と報告されている。成人まで無症状に経過した症例の予後は良好である。

○ 要件の判定に必要な事項

1. 患者数
約 300 人
2. 発病の機構
不明
3. 効果的な治療方法
未確立(手術療法も含め根治療法は確立されていない。)
4. 長期の療養
必要
5. 診断基準
あり(日本小児循環器学会作成の診断基準あり。)
6. 重症度分類
NYHA 心機能分類 II 度以上を対象とする。

○ 情報提供元

日本循環器学会、日本小児循環器学会、日本成人先天性心疾患学会

<診断基準>

エプスタイン病の診断基準

臨床所見

臨床像は極めて多彩であり、重症例では胎児・新生児期にチアノーゼと心不全のために死亡する。この時期を過ぎれば、肺血管抵抗の低下により、全身状態は改善する。小児期を過ぎ加齢とともに右室機能が悪化する。軽症例では成人期に発見される場合もある。

WPW 症候群の合併により、発作性上室性頻拍を認める。

理学所見としては、三尖弁逆流による胸骨左縁第4肋間に汎収縮期雑音を聴取する。

【胸部 X 線所見】

心陰影は、右房拡大により右第2弓は突出し、バルーン型の心拡大を認める。

肺血流減少による肺血管陰影の減少を認める。

【心電図】

右房負荷、1度房室ブロック(PQ 延長)、右脚ブロックの所見を示す。WPW 症候群の合併例では、上室性頻拍や偽性心室細動(1:1の心房粗動)を認める。

【心エコー図】

①断層心エコー図の心尖部四腔断面により、三尖弁中隔尖の心尖方向への附着部位偏位(僧帽弁附着部から $8\text{mm}/\text{m}^2$ (体表面積)以上偏位)と巨大で動きの大きい前尖を認める。

②右房拡大、右房化右室と機能的右室を認める。

③三尖弁の逆流を認める。

【心臓カテーテル・造影所見】

①心内心電図と心内圧の同時記録により、右房化右室の証明が可能である(右室内心電図を示す部分で心房波形を認める。)

②造影で、機能的右室と右房化右室を認める。

③三尖弁の狭窄と閉鎖不全を認める。

【診断のカテゴリー】

心エコーにて①～③の全てを満たす場合をエプスタイン病と診断する。

<重症度基準>

NYHA 心機能分類 II 度以上を対象とする。

NYHA 分類

I 度	心疾患はあるが身体活動に制限はない。 日常的な身体活動では疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生じない。
II 度	軽度から中等度の身体活動の制限がある。安静時又は軽労作時には無症状。 日常労作のうち、比較的強い労作(例えば、階段上昇、坂道歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
III 度	高度の身体活動の制限がある。安静時には無症状。 日常労作のうち、軽労作(例えば、平地歩行など)で疲労、動悸、呼吸困難、失神あるいは狭心痛(胸痛)を生ずる。
IV 度	心疾患のためいかなる身体活動も制限される。 心不全症状や狭心痛(胸痛)が安静時にも存在する。 わずかな身体活動でこれらが増悪する。

NYHA: New York Heart Association

NYHA 分類については、以下の指標を参考に判断することとする。

NYHA 分類	身体活動能力 (Specific Activity Scale; SAS)	最大酸素摂取量 (peakVO ₂)
I	6METs 以上	基準値の 80%以上
III	3.5~5.9 METs	基準値の 60~80%
III	2~3.4 METs	基準値の 40~60%
IV	1~1.9 METs 以下	施行不能あるいは 基準値の 40%未満

※NYHA 分類に厳密に対応する SAS はないが、

「室内歩行2METs、通常歩行 3.5METs、ラジオ体操・ストレッチ体操4METs、速歩5~6METs、階段6~7METs」
をおおよその目安として分類した。

※診断基準及び重症度分類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、診断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。）。
2. 治療開始後における重症度分類については、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. なお、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。