

<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、一度房室ブロック(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、三尖弁中隔炎の心尖方向への附着偏位(僧房弁附着部から8 mm/m²(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】

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。安静時また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	6 METs 以上	基準値の 80%以上
Ⅱ	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、直近6ヵ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者については、医療費助成の対象とする。