

## エプスタイン(Ebstein)奇形

### エプスタイン奇形とは？

三尖弁が右室側へ落ち込み、右室の容量が小さくなる病気です。心房中隔欠損や不整脈(WPW 症候群)を合併する場合があります。重症例では、三尖弁閉鎖不全による心不全、肺血流の減少、右房から左房への血流短絡によるチアノーゼを認めることがあります。

### どのような症状が起きますか

重症例では、新生児期から多呼吸、頻脈、チアノーゼが出現します。胎児期に心不全で見つかることもあります。軽症例では、小児期には自覚症状がなく、成人期に息切れ、動悸、易疲労性が出現する場合や、生涯無症状のこともあります。

### どのように診断しますか

胸部レントゲン写真や心電図検査を行い、心エコー検査で確定診断します。重症例では心臓カテーテル検査も行われます。

### どのように治療しますか

生後、肺血流が維持できない例では、プロスタグランジン製剤を使って動脈管開存を維持します。重症例では、外科手術が必要になります。手術方法は症例により異なり、心房中隔欠損閉鎖術、三尖弁形成術、フォンタン手術などが行われます。

