

## 序

1897年にオーストリア、ウィーンの Victor Eisenmenger 医師は、喀血にて突然死した、肺血管病変を伴う心室中隔欠損の32歳男性の剖検例の臨床像と病理所見とを詳細に報告しました。その後、半世紀以上経過した1958年、英国の Paul Wood 医師は、肺血管抵抗上昇による体血圧と同程度の肺高血圧があり、体循環と肺循環の両方向性あるいは逆方向短絡を認める疾患群は、共通した症候を伴うことを報告しました。これ以降、これら疾患群は、最初の報告者の名前をとって Eisenmenger 症候群とよばれるようになりました。

Eisenmenger 症候群は、先天性心疾患に認められ、非可逆的な肺血管閉塞性病変を伴う肺高血圧病変のために、外科的治療は禁忌とされています。一方で、Eisenmenger 症候群は、全身の臓器合併症を伴い、突然死が多い疾患です。したがって、長い間、生命予後の悪い疾患で、小児期に死亡することが多いとされてきました。しかし、合併症の予防、適切な加療と突然死の予測因子が明らかになるにつれ、長期生存が可能になりました。最近では、小児期早期に心臓血管手術が行われるようになり、Eisenmenger 症候群の小児患者数は減少しています。しかし、成人患者は、現在でも一定数認められています。ここ10年の間に、肺高血圧疾患に対する肺血管拡張療法が開発され、用いられるようになりました。このため、一部の肺高血圧疾患では、軽快する例も認められるようになりました。先天性心疾患に伴う肺高血圧も、肺血流量の増加したタイプでは、薬剤に対する反応性を認めたり、薬剤治療により肺血管抵抗が低下して、手術的治療を行う例も出てきました。Eisenmenger 症候群では、手術治療が可能になるまでの低下は認められていませんが、生命予後が改善する可能性があるという報告が見られるようになりました。Eisenmenger 症候群は、加齢に伴い、心機能の悪化、不整脈、心不全、突然死、再手術、感染性心内膜炎、妊娠、出産、高血圧、冠動脈異常、非心臓手術などにより病態、罹病率、生命予後が修飾されます。しかし、臨床データの蓄積によりこの様な合併症の予防、治療法も進歩しています。

Eisenmenger 症候群は、循環器系の医療関係者の誰もが経験することのある疾患ですが、一施設での経験数は少ない疾患です。このため、Eisenmenger 症候群に関するまとまった報告、前方視的研究や単行書はほとんど見当たらず、診断や治療に迷うことも少なくありません。この様な動向を鑑みて、現在の時点での Eisenmenger 症候群の全貌を理解できるように、この単行書を企画いたしました。この分野に精通した医師に執筆を担当していただき、Eisenmenger 症候群を歴史、疫学などから振り返り、臨床経過、診断、肺高血圧の評価法、合併症の実態と治療、肺血管拡張療法の実際、そして、最近の研究や今後の肺高血圧治療薬の展望などを著述いたしました。各章は、独立した内容ですが、通読していただくことにより Eisenmenger 症候群とは何か、その診断、治療法、今後の方向性など updated な内容を理解していただくことができると考えています。

この書籍の刊行に、多大なご協力をいただいた医薬ジャーナル社 島田明子氏、朝倉真穂氏に深謝いたします。また、常にサポートをしてくださいました村上家の一同、そして、丹羽淳子に感謝いたします。

2016年12月

村上 智明  
千葉県こども病院 循環器内科 部長

丹羽公一郎  
聖路加国際病院 心血管センター 特別顧問