

< Editorial comment >

Eisenmenger 症候群について思うこと

千葉市立海浜病院内科 高橋 長裕

今回の成人期 Eisenmenger 症候群の管理治療に関する Minireview は、極めて多彩な問題を含む難しい疾患グループの管理治療に関する要点が簡潔にまとめられており、しかも日常本症候群での臨床においてしばしば苦勞する大きな問題点について、具体的なポイントが指摘されている点で高く評価される。本症候群の病理、病態生理、診断などはここで取り扱うべきものではないので、成書に譲ることとし、ここでは筆者が過去30年にわたって先天性心疾患の臨床にかかわってきた経験の中で、本症候群に関して感じることを幾つか述べることにする。

《Eisenmenger 症候群の歴史》

まず Eisenmenger 症候群の original report は、Victor Eisenmenger により 1897 年によりなされている¹⁾。原著論文は勿論ドイツ語で書かれており、これを入手するのは容易ではないので、William Rashkind により編集された歴史的論文集での英訳版²⁾を読んでみると、この論文は 32 歳の男性で、小児期から全身性チアノーゼ、ばち指指、労作時の呼吸困難などがありながら 29 歳時までは元気に過ごしており、その後右心不全が悪化し最終的には咯血で死亡した症例の報告である。症例は大きな心室中隔欠損を有しており、明らかに比較的早期から肺血管病変を合併し、両方向性短絡でバランスのとれた状態で長期にわたって経過したものであるが、その臨床所見および剖検所見をもとに Eisenmenger は大変に詳細な検討を加えてある。その考察はこの上なく論理的であり感銘を受ける。ここで大変に興味深いのは、この時代に心室中隔欠損での短絡は左右両心室の流出路にかかる抵抗により決定されるということが既に認識されていたことである。Eisenmenger は肺動脈狭窄合併例では右 左短絡となることに言及している。彼は体循環系の末梢抵抗については色々な考察をしているが、何故か肺血管抵抗という概念はもっていなかったようである。著明に拡張した肺動脈、肥大した右室などの所見についても詳細な記載があるが、彼の考察の焦点は主として心室中隔欠損の形態、およびその大血管に対する位置関係であり、前部心室中隔の後方に欠損があり、大動脈が中隔に騎乗する、いわゆる Eisenmenger type の心室中隔欠損が記載されている。彼はいわばこのやや特殊な形態にこだわったのか、この欠損部での血流の方向、および心室中隔、総動脈幹の発生との関連などについての細かい考察は大変面白い。当時小児期からチアノーゼを有する疾患は一般に“inborn cyanosis”と呼ばれたようで、その多くに中隔欠損が見られることは既に知られており、チアノーゼは静脈血の混合によるとされていたようである。しかし彼は、単なる短絡性疾患では静脈血が体循環系に流れることはないとし、この報告症例でのチアノーゼの発生機序に関しては、色々な面からの考察の末、多分に歯切れの悪い結論に至っているのは極めて興味深いところである。

この original report の発表から約 60 年後、1958 年に Paul Wood により発表された歴史的な論文により、現在我々が理解する Eisenmenger 症候群の概念が確立された³⁾。彼は Brompton Hospital での 127 症例の 11 年間におよぶ観察から、成人での肺血管病変を合併した先天性心疾患の病態生理、自然歴について卓越した考察をしており、現代でも一読に値する古典のひとつであろう。彼はまた Eisenmenger 症候群が心室中隔欠損以外の疾患でも起こり得ることを最初に提唱している。

《心雑音のない動脈管開存》

Eisenmenger はその original 症例の聴診所見についても色々考察を加えている。心雑音の強度は短絡血流量により左右され、主として欠損の大きさと左右心室間の圧の差に関連すると述べている。ここで筆者が思い出すのは、約 20 年前日本循環器学会のある地方会での心雑音のない動脈管開存の症例報告がある。成人での症例で、動脈管開存がいわゆる Eisenmenger 化したものであったが、大きな動脈管が開存しているにもかかわらず、心雑音が殆ど聴取されないのは大変に珍しいということで報告したということであった。そんなことは珍しくもなんともないということで質問に立ったが、演題発表をしたのは研修医レベルの内科医であり、いわゆ

る共同研究者もその場にいなかった為に、議論はすれちがいのままで終わってしまった。循環器内科での先天性心疾患に対する認識は、少なくとも当時は大体そうしたレベルであって、当然成人先天性心疾患の診断のみならず、管理・治療面でも随分と低水準であったと言わざるを得ない。今回の Minireview にも述べられている通り、Eisenmenger 症候群を含めて成人先天性心疾患の管理の水準は、地域的な差はあるにしても随分と向上し長期生存例が増加しているのは、少なくとも喜ぶべきことであろう。一般的に内科医はとかく、診断が確定してしまえば何と無く仕事は終わったかのような気持ちになり、外科医は手術不能となるとたちまちにその情熱を失うという傾向の結果として、Eisenmenger 症例の臨床はしばしばあまり積極的に取り組まれていないのも事実である。こうした症例の QOL を高めることは小児科、内科にかかわらず、医師としての当然の任務であると思うが、今回の review がそうした臨床の大きな助けになることを期待したい。

《Eisenmenger 症候群の将来》

筆者が小児循環器学の training を始めた頃に師事した小児循環器科医のひとりには、しばしば Eisenmenger という忌わしい名前はこの世から抹殺すべきであるという発言をしていた。これは Eisenmenger が忌わしいという意味ではなく、Eisenmenger 症候群は短絡疾患の診断の遅れ、ないしは早期の管理・治療が不適切であった結果であるから、そうした状態の発生は許されるべきではない、という意味であった。当時に較べれば、確かに先天性心疾患の診断の進歩、新生児期、乳児期における外科治療の進歩により Eisenmenger 症候群の発生は有意に減少したと言えるであろう。しかしどうがんばっても Eisenmenger 化を免れ得ない症例が少数ではあるが存在することは我々誰もが経験して知っていることでもある。彼とは未だに手紙のやりとりはあるが、久しく直接話をする機会はないので、彼が現在 Eisenmenger 症候群についてどう考えているかは不明であるが、大変に厳しい人であったので、未だに Eisenmenger 症候群は 100% 予防可能であると考えているかも知れない。いずれにしても我々すべて Eisenmenger 症候群撲滅に向けて努力を続けるべきであるし、自分自信が未熟であった時代からの carry-over である Eisenmenger 成人症例には、最後まで責任をもって最善の努力を尽くすべきであろう。

文 献

- 1) Eisenmenger V : Die angeborenen Defekte der Kammerscheidewand des Herzens. Z Klin Med 1897 ; 32 : 1 28
- 2) Rashkind WJ : Congenital defects of the ventricular septum. In Rashkind W. J.ed : Congenital Heart Disease. Stroudsburg, Hutchinson Ross Publishing Co. 1982 pp. 176 184
- 3) Wood P : The Eisenmenger syndrome, or pulmonary hypertension with reversed central shunt. Br Med J 1958 ; 2 : 701 09 ; 755 62

編集者註 :

Eisenmenger の原著を 1969 年に東京大学医学部図書館で読みました。多分現在でもこの原著は同図書館に存在します。図書館同士の協定で、コピーを有料で入手出来ます。有名な原著は読むに値します。高橋先生がお書きのように、この症例は元気な馬車引きでしたが最後は肺梗塞による咯血で死亡しています。著者がレントゲンも心電図も無い時代に肺梗塞と臨床診断していたのが興味あります(門間和夫)