

## アイゼンメンゲル Eisenmenger 症候群

### 概念

国試で問われる重要事項  
は青文字表示

- ・左→右シャントの先天性心疾患（**心室中隔欠損症 VSD**、**動脈管開存症 PDA**、**心内膜床欠損症 ECD** など）において、肺血流の増加が持続することにより肺動脈の器質的閉塞性病変が進行し、次第に**肺血管抵抗が増加**し、高度の肺高血圧（肺体血圧比 Pp/Ps が 1 に近づく）となると左心系の圧を凌駕するようになり、その結果、肺血管の破綻で**喀血や血痰**、右→左シャントもしくは両シャントが出現して**チアノーゼ**、**ばち指を認め**、肺動脈弁閉鎖不全や三尖弁閉鎖不全、右心不全を呈するようになったもの。心不全や不整脈などにより、**予後は不良**。
- ・Eisenmenger 症候群では肺血管抵抗上昇に対応して右室収縮力が増強し、代償性に右室肥大となるが、肺動脈弁閉鎖不全や三尖弁閉鎖不全の合併により、また、代償機能を超える肺高血圧になると、右心不全となる。
- ・Eisenmenger 症候群になることを「Eisenmenger 化する」という。
- ・心房中隔欠損症は肺高血圧になることは少ないが、感染性心内膜炎や心不全の合併もまれなため、放置されて知らない間に肺高血圧が進行して Eisenmenger 症候群に至ることもある。
- ・Eisenmenger 症候群になると原疾患の根治手術の適応はなくなる。

### 病態生理

病態生理は簡潔 &  
的確な解説

- ・先天性心疾患による左→右シャントで肺血流増加が持続すると、比較的末梢の肺動脈の器質的閉塞を次第に生じる。これにより肺血管抵抗が増大し（肺動脈抵抗 Rp ↑）、肺高血圧となり、体血圧を凌駕した場合に右→左シャントも生じるようになる。これが Eisenmenger 症候群である。Eisenmenger 化すると、左→右シャントは少なくなる。この肺動脈の閉塞は不可逆なので、もとの先天性心疾患を根治する手術（e.g. VSD 閉鎖）を行うと、肺高血圧がさらに増悪するので**禁忌**となる。

### 症状

- ・肺高血圧をもとにした右心不全による、労作性呼吸困難や頭痛、**喀血**、**失神**が主たる症状である。

- ・右→左シャントにより**チアノーゼ**や**ばち指**を認める。

### 診断

- ① 聴診
  - ・肺高血圧により肺動脈弁を閉鎖する力が強くなっているため、II P 音は亢進する。
  - ・VSD に伴う Eisenmenger 症候群では**単一 II 音**を認める。
- ② 胸部 X 線
  - ・中枢の肺動脈陰影は拡大し、末梢の肺野血管陰影は減弱している（図 4-37）。
- ③ 心電図
  - ・右室肥大（ストレイン）、右軸偏位など（図 4-38）。
- ④ 心エコー
  - ・右室壁の肥厚、肺動脈起始部の拡大、カラドップラーで肺動脈弁閉鎖不全・三尖弁閉鎖不全などを認める。
- ⑤ 心カテーテル検査
  - ・**肺血管抵抗や肺動脈圧が上昇し、肺体血圧比 Pp/Ps が 1 になる**。肺血管抵抗が 14 単位以上となる。
  - ・Eisenmenger 化するまでは左→右シャントで肺血流が増加していても、Eisenmenger 症候群では肺血管抵抗が増加することで肺血流は逆に減少している。

### 治療

禁忌肢はマーク表示で一目で分かる

- ・Eisenmenger 症候群自体は治療抵抗性、予後は不良で心不全などで死亡する。
- ・Eisenmenger 症候群では**原疾患の手術は禁忌**（妊娠出産も禁止）、対症療法としてプロスタサイクリンなどの肺動脈拡張薬や右心不全に対する治療（塩分制限や利尿薬など）、**在宅酸素療法**を行う。
- ・近年は**心肺同時移植**が行われることもある。

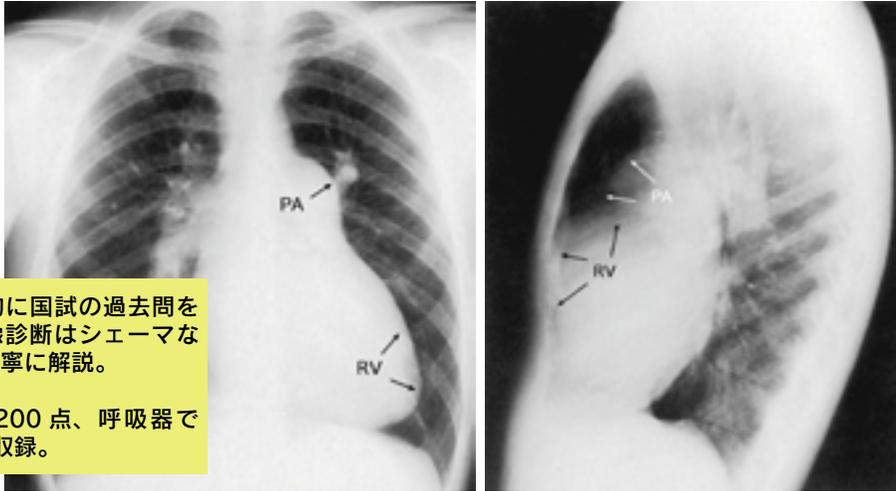


#### Fallot 四徴症は Eisenmenger 症候群か？

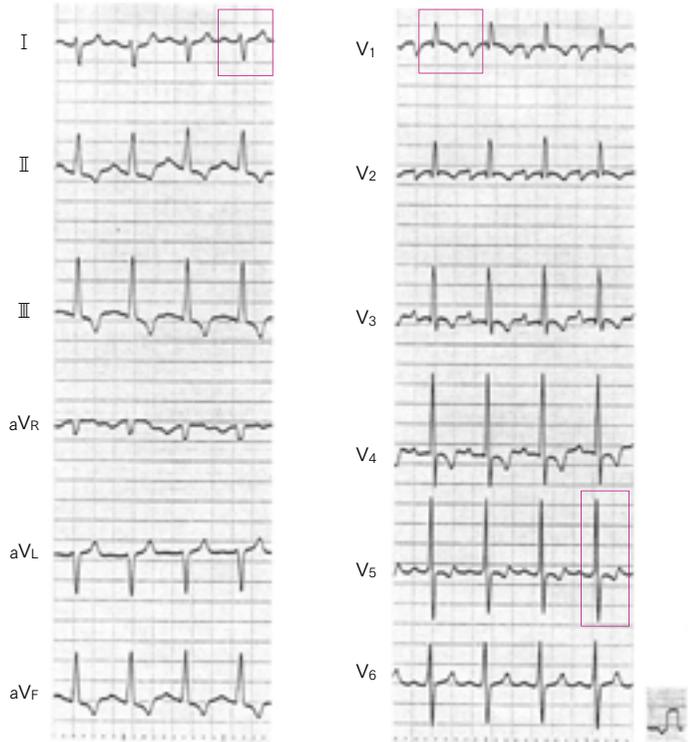
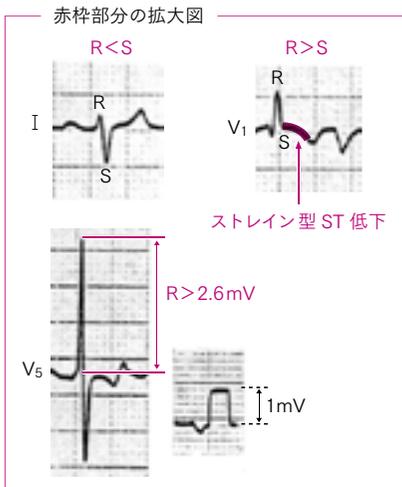
Eisenmenger 症候群は VSD などの左→右シャントの先天性心疾患があり、これによる肺血流の増加が持続することにより著明な肺高血圧となり、その結果右→左シャントが加わることでチアノーゼを認めるものである。Fallot 四徴症のように最初から右→左シャントによるチアノーゼを認め、肺血流が減少して肺動脈圧が低いものは Eisenmenger 症候群には含まれない。

素朴な Q&A や基礎知識、周辺事項を随所に盛り込んである

画像は基本的に国試の過去問を収録し、画像診断はシエーマなどを用いて丁寧に解説。  
 循環器では200点、呼吸器では300点を収録。



**図 4-37 Eisenmenger 症候群**  
 Eisenmenger 症候群は末梢肺動脈閉塞による肺高血圧を生じるので、胸部X線正面像では末梢肺野は明るい、心陰影第2弓の突出と肺門部肺動脈の突出、また右室への圧負荷があるので右室拡大型の左第4弓突出が著明であることが特徴である。  
 側面像では右室拡大による心陰影の前方への拡大と肺動脈の拡大が特徴である。



**図 4-38 Eisenmenger 症候群**  
 V<sub>1</sub>でR>Sで右室肥大があり、またSTのストレイン型の低下があるので圧負荷による右室肥大によるものと考えられる。V<sub>5</sub>ではR>2.6mVで、左室肥大と判断される。I誘導でR<Sで、右軸偏位があると考えられる。  
 両室肥大があり、左軸偏位なのでEisenmenger 症候群に合致する。

## 心内膜床欠損症（一次孔欠損型）

ECD ; endocardial cushion defect

### 概念

- 心内膜床の先天的な形成異常による欠損によって生じる異常で、一次孔欠損型の心房中隔欠損症 (ASD)、もしくは房室中隔欠損症とも呼ばれる。
- 完全型と不完全型に分けられ、完全型では心房中隔や房室弁のみならず心室中隔の一部も形成が障害されるが、不完全型では心房中隔下部の欠損と房室弁形成不全を認めるのみで心室中隔欠損症 (VSD) を伴わない (図 4-14)。
- 弁の形成不全による僧帽弁裂隙で僧帽弁閉鎖不全症 (MR) を合併し、また完全型では VSD も合併するため、シャント量が増加し、肺高血圧を合併することが多い。

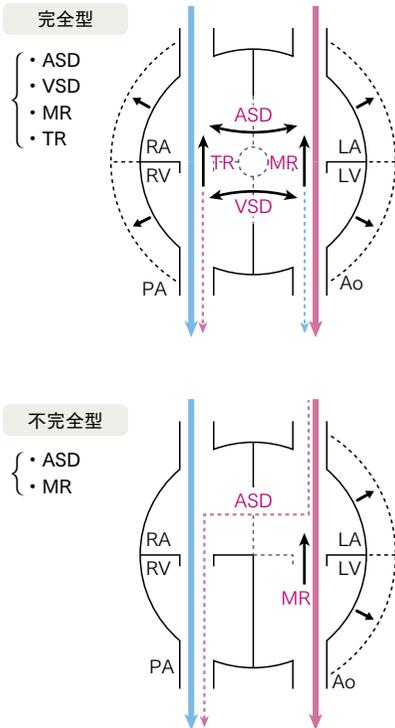


図 4-14 ECD の血行動態

完全型 ECD (上) では心房レベルでも心室レベルでもシャントを生じ、僧帽弁や三尖弁も形成不全による亀裂を生じ、三尖弁閉鎖不全 (TR)・僧帽弁閉鎖不全 (MR) を認める。不完全型 ECD (下) では僧帽弁形成不全による MR と、心房中隔欠損による左房→右房シャントを認めるので、基本的には左→右シャントだけである。

- 完全型の 1/2 は Down 症候群に合併し、多脾症に合併することもある。

### 分類

#### (1) 完全型

- 心房中隔や房室弁のみならず心室中隔も形成が障害される。
- 病態：ASD + VSD + 共通房室弁輪 (僧帽弁閉鎖不全 MR + 三尖弁閉鎖不全 TR)
- 両シャントでチアノーゼを伴うこともある。

#### (2) 不完全型 (部分型)

- 心房中隔や房室弁の形成障害のみで、VSD は伴わない。
- 病態：ASD + MR
- 原則としてチアノーゼは認めない。

フルカラーのユニークなイラストを随所に配置。循環器、呼吸器ともに 200 点収録

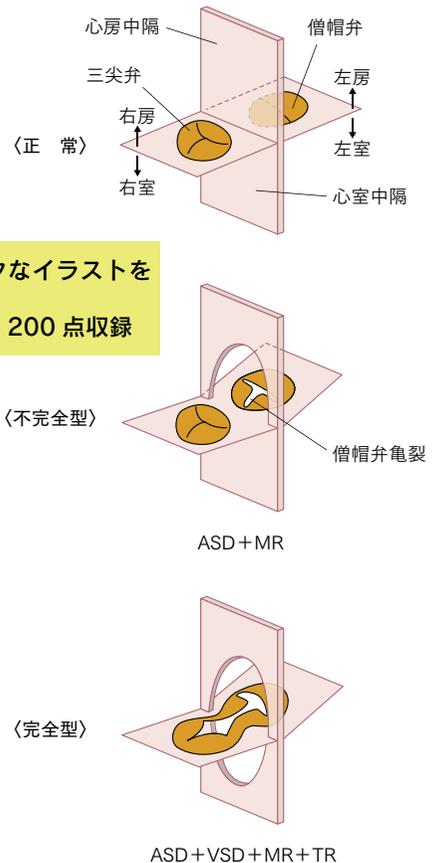


図 4-15 ECD の分類