

臨床

## Eisenmenger 症候群に対する 現代の治療と予後： ドイツ先天性心疾患全国登録のデータ

Diller GP, Körten MA, Bauer UM, et al ; German Competence Network for Congenital Heart Defects Investigators. Current therapy and outcome of Eisenmenger syndrome : date of the German National Register for congenital heart defects. Eur Heart J. 2016 ; **37** : 1449-55.

**犬塚 亮**

東京大学医学部附属病院小児科講師

**背景**

Eisenmenger 症候群は重度の肺動脈性肺高血圧症 (pulmonary arterial hypertension : PAH) と右左シャントに伴うチアノーゼを特徴とする多臓器疾患である。ここ数十年間、先天性心疾患に対する外科的治療やカテーテル治療が時期を逸することなく行われるようになり、先進国における Eisenmenger 症候群の新規発生数は減少傾向である。一方で、早期治療に適さない患者や高度な小児先天性心疾患ケアを受けられない地域から移住してきた患者などがおり、Eisenmenger 症候群は現在でも一定数発生している。Eisenmenger 症候群の予後に関しては、高度医療機関からの報告がいくつか存在するが、よいというもの、悪いというものさまざまな報告が混在している。従来は Eisenmenger 症候群の予後は原発性 PAH に比べて良好であると考えられていたが、近年ではそれは疑問視されている。さらに、専門医療機関で治療されている患者に基づいた過去のデータには紹介バイアスがあるため、これらの報告が本当に Eisenmenger 症候群の患者の予後や治療の

全体像を反映しているか不明であった。また、肺血管に対する疾患特異的治療 (disease targeting therapy : DTT) の生命予後に対する影響に関するデータは限られている。この研究は、ドイツ先天性心疾患全国登録というユニークなデータを用いて、現代の Eisenmenger 症候群の患者の予後と DTT による治療状況を明らかにし、全国規模で DTT が予後に及ぼしている影響を調べることを目的に行われた。

**方法**

ドイツ先天性心疾患全国登録には現時点で46,628人の先天性心疾患の患者が登録されているが、このデータから Eisenmenger 症候群に該当する患者を系統的に同定した。Eisenmenger 症候群は、心内または心外の大きな短絡に伴い肺高血圧症 (pulmonary hypertension : PH) を生じているものと定義した。すでに修復術などを施行され、大きな短絡を有しない患者は除外された。また、グレン循環や肺の一部のみに PH を有する患者も除外された。基礎疾患、内科治療、生存に関するデータを診療録から後方視的に収集した。解析の開始点は患者が全