

## WSTĘP

Wrodzone wady serca, szczególnie gdy nie zostaną wcześniej skorygowane, mogą prowadzić do powstania nadciśnienia w krążeniu płucnym. Zespół Eisenmengera (ZE) jest stanem nieodwracalnym, spowodowanym wzrostem oporu w krążeniu małym, wiążącym się, w rozwiniętej postaci, z bardzo niekorzystnym rokowaniem.

## CEL

Charakterystyka kliniczna grupy dorosłych chorych na PAH-CHD z uwzględnieniem stosowanej terapii celowanej.

## METODA

Wieloośrodkowe retrospektywne badanie obserwacyjne Komisji Inicjatyw Klinicznych PTK we współpracy z Sekcją Echo u pacjentów z PAH-CHD. Do analizy włączono 234 pts, leczonych w latach 2008 – 2018, zidentyfikowanych w ośrodkach leczących >5 pts, które wyraziły chęć udostępnienia danych. Chorych podzielono na 2 grupy: pts po korekcji wady serca (gr. 1) oraz niepoddani korekcji (gr. 2).

## WYNIKI

	<b>Grupa 1 (n=32)</b>	<b>Grupa 2 (n=202)</b>
<b>Wiek (lata)</b>	33 (18 – 71)	38 (18 – 86)
<b>Plec żeńska (%)</b>	63	67
<b>Wiek włączenia leczenia (lata)</b>	28 (13 – 70)	32 (11 – 77)
<b>Czas trwania terapii (miesiące)</b>	57,5 (0 – 111)	59,5 (0 – 192)
<b>Monoterapia</b>	47	54
• <b>bosentan</b>	44% (14)	44% (89)
• <b>macitentan</b>	0	2% (3)
• <b>sildenafil</b>	0	7% (15)
• <b>treprostinil</b>	0	2% (3)
• <b>iloprost</b>	3% (1)	0
<b>Terapia skojarzona (%)</b>	53	46
• <b>sil+bos</b>	19% (6)	18% (37)
• <b>sil+maci</b>	19% (6)	16% (32)
• <b>sil+trepro</b>	3% (1)	7% (15)

• sil+ilo	3% (1)	3% (6)
• sil+bos+ilo	9% (3)	1% (2)
<b>Rodzaj wady (%)</b>		
<b>VSD</b>	31% (10)	40% (80)
<b>ASD</b>	6% (2)	19% (39)
<b>PDA</b>	3% (1)	7% (14)
<b>Wsp. kan. p-k</b>	6% (2)	16% (32)
<b>Złożone ( w tym mnogie)</b>	28% (9)	10% (21)
<b>Inne (w tym bez przecieku)</b>	25% (8)	8% (15)
<b>Ilość zgonów</b>	16% (5)	22% (45)

## WNIOSKI

Prawie wszyscy pts. z rozpoznaniem PAH na podłożu wady serca są leczeni. Dominującą wadą jest VSD. Chorzy po korekcji wady otrzymują zazwyczaj terapię skojarzoną, głównie PDEi5+ERA. Natomiast monoterapia bosentanem dominuje u chorych bez korekcji wady serca.