

WSTĘP

Wrodzone wady serca niewątpliwie prowadzą do skrócenia długości życia w porównaniu do populacji osób zdrowych, będąc przyczyną rozwoju PAH, polegającego na wzroście oporu w krążeniu małym i prowadzącego do niewydolności prawej komory, a następnie do zgonu. Szczególną grupą są pacjenci z zespołem Eisenmengera (ZE), który jest stanem nieodwracalnym, związanym z wyjątkowo niekorzystnym rokowaniem.

CEL

Wstępna analiza śmiertelności w grupie dorosłych chorych na tętnicze nadciśnienie płucne związane z wrodzonymi wadami serca (PAH-CHD) w Polsce w latach 2008 – 2018.

METODA

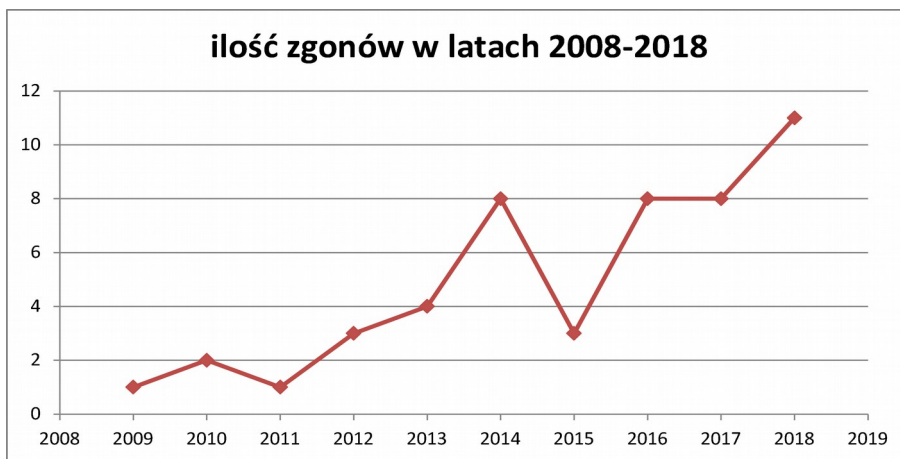
Wieloośrodkowe retrospektywne badanie obserwacyjne Komisji Inicjatyw Klinicznych PTK we współpracy z Sekcją Echo u pacjentów z PAH-CHD. Do analizy włączono 234 pts, leczonych w latach 2008 – 2018, których podzielono na 2 grupy: pts żyjący (gr. 1) oraz zmarli (gr. 2). Dokonano wstępnej analizy śmiertelności.

WYNIKI

Średni wiek w grupie 1 wynosi 36 lat (18 – 86), kobiety (K) stanowią 71% pts. W grupie 2 średnia wieku wyniosła 55 lat (21 – 78), 69% to K. Średni wiek włączenia leczenia celowanego w grupie 1 to 30 lat (11 – 77), w gr. 2 - 51 lat (17 – 79). Pts żyjący są leczeni średnio 66,0 mcy, natomiast pts zmarli byli leczeni przez śr. 33 mce. Terapię skojarzoną otrzymywało 51% chorych z grupy 1 oraz 36% z grupy 2. Najczęściej było to połączenie sil+bos (22%). W monoterapii bosentan był stosowany u 52% pts z gr.2 i u 41% pts z gr.1. Korekcji poddano 15% pts z gr. 1 oraz 5% z gr. 2. Wśród zmarłych najwięcej było VSD (33%) i ASD (28%). Nie zaobserwowano zależności między rodzajem wady a śmiertelnością ($p>0,05$). Krzywą śmiertelności przedstawia ryc.1.

WNIOSKI

Starszy wiek rozpoczęcia leczenia, płeć żeńska oraz stosowanie monoterapii u chorych z PAH-CHD są związane z gorszym rokowaniem.



Ryc.1. Krzywa śmiertelności.