

Pacjentka, lat 38, z ciężkim tętniczym nadciśnieniem płucnym w przebiegu wrodzonej wady serca - przetrwały przewód tętniczy (PDA), duży ubytek w części błoniastej przegrody międzykomorowej (VSD), zespół Eisenmengera została przyjęta do Kliniki w III klasie czynnościowej niewydolności serca wg.WHO.

W chwili przyjęcia ciężka duszność wysiłkowa i spoczynkowa, znaczne osłabienie, obrzęki kończyn dolnych, sinica centralna i obwodowa. W cewnikowaniu serca potwierdzono obecność ciężkiego tętniczego nadciśnienia płucnego (mPAP 106 mmHg, PVR 16,85 j.W. CI 2,55). W badaniu echokardiograficznym powiększona i przerośnięta prawa komora, nie uwidoczniło przepływu przez VSD oraz przez PDA z powodu wyrównania ciśnień.

Wstępne leczenie kombinowaną terapią: bosentan 125 mg 2x1 i sildenafil 20 mg 3x1 dało początkowo poprawę stanu ogólnego. W trakcie dalszej terapii obserwowano narastanie wartości NT-proBNP, do wartości ponad 18000pg/ml oraz narastanie objawów niewydolności serca. Dopiero włączenie leczenia II rzutu – treprostinil w dawce 22 ng/kg s.c. oraz sildenafil 20 mg 3x1 tabl. pozwoliło na długotrwałą (24 miesiące) stabilizację stanu ogólnego pacjentki, zmniejszenie duszności oraz istotną redukcję wartości NT-proBNP i stabilne utrzymywanie się wartości ok. 2000 pg/ml. Wyjściowa małopłytkowość nie uległa nasileniu (odnotowano nawet nieznaczny wzrost wartości płytek krwi), ponadto uzyskano niewielką poprawę w zakresie parametrów czerwonych krwinek (nieznacznie zmniejszyła się wartość RBC, HGB i HCT). Dalsza eskalacja dawki treprostinilu nie była możliwa z uwagi na biegunki, jednakże dawka ta okazała się wystarczająca w długotrwałej obserwacji pacjentki.

Charakterystyczną cechą zespołu Eisenmengera jest nadciśnienie płucne zbliżone wartością do ciśnienia systemowego, wysoki naczyniowy opór płucny i wynikający z nich prawo-lewy lub dwukierunkowy przeciek pomiędzy krążeniem płucnym a systemowym. Pozostałe cechy to hipoksemia systemowa z sinicą, poliglobulia czy krwioplucie.

Zespół Eisenmengera ma korzystniejsze rokowanie niż w przypadku rozwinięcia się nadciśnienia płucnego mimo korekcji wady lub idiopatycznego nadciśnienia płucnego. Jest to związane z zapewnieniem dobrego przepływu systemowego dzięki odwróconemu przeciekowi przez ubytek w przegrodach serca lub przepływ na poziomie dużych naczyń klatki piersiowej.