



TÜRKİYE MİLLÎ PEDİATRİ DERNEĞİ
1958



Eisenmenger Sendromu tanılı pediatrik hastalarda
spesifik anti-pulmoner hipertansif tedavi etkinliğinin
değerlendirilmesi

Serdar Epçaçan

T.C SBÜ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Çocuk Kardiyoloji Kliniği

62. Türkiye Milli Pediatri Kongresi
14-18 Kasım 2018, Antalya

Eisenmenger Sendromu

- Tedavi edilmemiş konjenital kalp hastalığına bağlı şantın, zamanla akciğer damar yatağında bir dizi değişikliğe neden olarak pulmoner arter basıncının artması, pulmoner vasküler direncin artması ve sonuç olarak şantın yönünün sağdan sola dönmesi.
- Her ne kadar çoğunlukla erişkin yaş grubunda görülse de, pulmoner vasküler değişiklikler 2 yaş gibi erken yaşlarda da görülebilmektedir.

Current therapy and outcome of Eisenmenger syndrome: data of the German National Register for congenital heart defects

Gerhard-Paul Diller^{1,2*}, Marc-André Körten³, Ulrike M.M. Bauer^{2,3}, Oliver Miera⁴, Oktay Tutarel^{2,5}, Harald Kaemmerer^{2,6}, Felix Berger^{2,4}, Helmut Baumgartner^{1,2}, and German Competence Network for Congenital Heart Defects Investigators

Methods and results

Patients with ES were systematically identified from the German National Register for Congenital Heart Defects. Data on underlying diagnosis, medical therapy, and survival were collected. The impact of DTT on survival was assessed using time-dependant Cox analysis. Overall, 153 ES patients were included (mean age 34.0 ± 13.3 years, 46% females). Of these, 88 (57.5%) were treated with at least one DTT (76.1% Bosentan, 20.5% Sildenafil) while 17.6% were on dual DTT. In addition, 24.8% of patients received digoxin, 10.5% angiotensin-converting enzyme-inhibitors/angiotensin receptor blockers, and 17.6% β -blockers. Moreover, 17.6% of patients were treated with oral anticoagulants, while 23.5% of patients received Aspirin. The survival rate at 1, 5, and 10 years of follow-up was only 92, 75, and 57% in the entire cohort, and was even worse in treatment naive ES patients (survival rate 86, 60, and 34% at 1, 5, and 10 years). Use of DTT was independently associated with a better survival (hazard ratio 0.42, $P = 0.015$).

Original article

Survey of the current status and management of Eisenmenger syndrome: A Japanese nationwide survey



Taku Inohara (MD)^{a,b,*}, Koichiro Niwa (MD, PhD, FJCC)^b, Atsushi Yao (MD, PhD)^c,

Methods: A written questionnaire was sent to members of the Japanese Society for Adult Congenital Heart Disease, through which information was obtained from 86 institutions.

Results: A total of 251 patients with ES (80.5% cases ≥ 20 years of age) were followed as of February 2012; DTT was performed in 124 (49.4%) patients. Unrepaired simple anatomy was reported as an underlying condition in 165 patients (65.7%). Among patients with ES, 55 (21.9%), 128 (51%), 53 (21.1%), and 12 (4.8%) were classified into functional classes I, II, III, and IV, respectively. DTT was routinely performed at 52 (60.5%) institutions, but there were variations in the DTT therapeutic strategy at these institutions. Combined therapy was more often used than monotherapy; an endothelin receptor antagonist was the most frequently prescribed medication. There were institutional differences regarding heart failure treatment and indications for anticoagulation. Digitalis and angiotensin-converting enzyme inhibitors or angiotensin II receptor blockers were widely used, but beta-blockers were infrequently used to manage heart failure.

The effectiveness of DTT for pulmonary artery hypertension has been established [16], and this concept is endorsed for the treatment for ES, which is reflected in this study. However, this study does not provide sufficient data to emphasize the current concept of DTT, established for treatment of PAH, because of the study design; therefore, further studies are needed.

Eisenmenger sendromlu hastaların ilk başvuru anındaki klinik ve hemodinamik özellikleri: Tersiyer merkez deneyimi

Clinical and hemodynamic features of Eisenmenger syndrome patients at the time of first admission: a tertiary referral-center experience

Hasan Güngör, Serkan Ertugay, Mehmet Fatih Ayık*, Emre Demir, Çağatay Engin*, Tahir Yağdı*, Mustafa Özbaran*, Yüksel Atay*, Sanem Nalbantgil*

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kardiyoloji ve *Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalları, İzmir-Türkiye

Amaç: Bu çalışmada tersiyer bir merkeze Eisenmenger sendromu (ES) tanısı ile başvuran olgular incelenmiştir.

Yöntemler: Eisenmenger sendromu tanılı 20 olgunun verileri (ortalama yaş: 27.6±1.8 yıl, 7'si erkek) retrospektif olarak incelendi. Takibe başlandığı andaki demografik özellikleri, semptomları, fizik muayene, laboratuvar ve hemodinamik bulguları değerlendirildi.

Bulgular: Kompleks konjenital bozukluk ile beraber görülen ventriküler septal defekt (VSD) (n=8, %40) ile izole VSD (n=7, %35) en sık altta yatan kalp hastalığı idi. İlk başvuru anındaki 6 dakika yürüme testi (6DYT) mesafesi 347.9±33.7 metre ve %75'i NYHA fonksiyonel sınıf 3 kapasiteye sahipti. Olguların hepsinde ES tanısı kateterizasyon ile konulmuştu ve kateter ile ölçülen ortalama sistolik pulmoner arteriyel basınç değeri 112.0±6.8 mmHg idi. Solunum fonksiyon testlerinden FVC (zorlu vital kapasite), FEV₁ (zorlu ekspiratuvar hacim) ve FEV₁/FVC değerleri sırasıyla 3.1±0.4, 2.5±0.4 L ve %76.7±3.3 idi. Bütün hastalara takibe başlandığı anda metabolik test yapıldı. VO₂ max miktarı 16.7±1.0 ml/kg/dk ve VE/VC02 oranı %53.9±3.2 idi. Kan gazı analizinde ise PH ve parsiyel karbondioksit basıncı normal sınırlarda olmasına rağmen oksijen saturasyonu ve parsiyel oksijen basıncı düzeyleri düşük idi.

Sonuç: Eisenmenger sendromlu hastalarda en sık konjenital hastalık VSD'dir. Bu olgularda egzersiz kapasitesi kısıtlanmıştır ve bu kısıtlanma laboratuvar parametrelerine yansımaktadır. (Anadolu Kardiyol Derg 2012; 12: 11-5)

Pulmoner Hipertansiyonlu Hastalarımızın Klinik, Epidemiyolojik ve Hemodinamik Verilerinin Değerlendirilmesi

Evaluation of Clinical, Epidemiological and Hemodynamic Data of Our Patients with Pulmonary Hypertension

Dolunay Gürses, Özlem Gül

Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Kardiyoloji Bilim Dalı, Denizli

PAH nedeniyle izlenen 15 hasta (10 tanesi Eisenmenger sendromu

Eisenmenger sendromu olan 10 hastanın 6'sında (%60) VSD, 2'sinde (%20) AVSD, 2'sinde (%20) çift çıkışlı sağ ventrikül+büyük arter transpozisyonu mevcuttu.

%53,3'ünün monoterapi, %46,7'sinin kombine tedavi aldığı görüldü. En sık başlanan monoterapi bosentandı (%46,7)

- ▶ 2 hasta exitus.
- ▶ 6DYT mesafesinde artış var ancak $p>0.05$
- ▶ Tedavi sonrası NYHA FK ile ilgili bilgi yok

Materyal-Metod

- ▶ Van Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatrik Kardiyoloji Kliniği
- ▶ Eisenmenger Sendromu tanısı ile takipli 25 hasta
- ▶ Klinik, ekokardiyografik, kateter, izlem

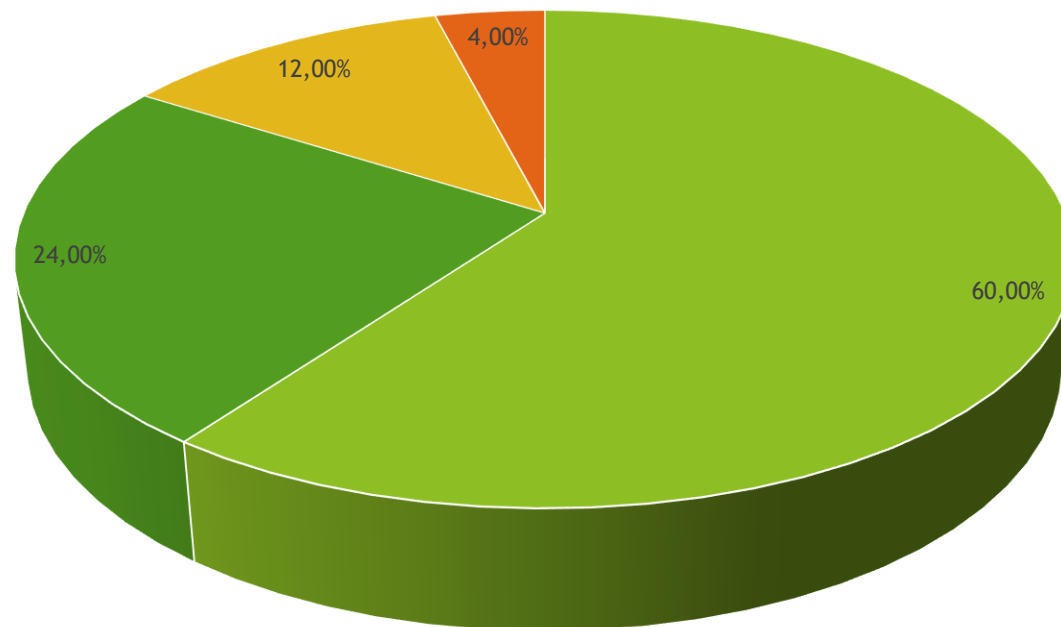
Sonuçlar

- ▶ %60 erkek, %40 kız.
- ▶ Tanı yaşları ortalama 6.68 ± 5.29 yılı.
- ▶ Çabuk yorulma (%60), nefes darlığı, çarpıntı, göğüs ağrısı
- ▶ %24 hasta Down sendromlu
- ▶ Tedavi öncesi 6DYT $309,37 \pm 42.69$ metre
- ▶ Tedavi öncesi NYHA klas IV %12, klas III %68, klas II %20
- ▶ En sık KKH: VSD (total n:19, %76), izole VSD %20 (n:5)

Tanımlar

	n	%
<i>VSD (eşlik eden)</i>	19	76
► <i>VSD (izole)</i>	5	20
<i>VSD, PDA/ASD/Coa</i>	7	28
<i>AVSD, VSD/PDA/ASD</i>	4	16
<i>DILV-VA diskordans, VSD, PDA, ASD</i>	1	4
<i>d-TGA, VSD, ASD</i>	1	4
<i>Trunkus Arteriozus tip 1, VSD</i>	1	4
<i>DORV-d-malpoze büyük arterler, VSD, PDA</i>	1	4
<i>AP Pencere, ASD</i>	1	4
<i>sol atrial izomerizm</i>	1	4
<i>situs solitus dekstrocardi</i>	1	4

Güncel Yaş	Tanı	Tedavi	Güncel Yaş	Tanı	Tedavi
12	AVSD, PDA, Down S.	Bosentan	12	VSD, Down S.	Bosentan
16	DILV-VA diskordans, VSD, PDA, ASD	Bosentan	6	AVSD, Down S.	Bosentan
3	d-TGA, VSD, ASD	Bosentan	19	VSD,PDA,ASD, Aort Koarktasyonu (stent)	Macitentan
5	VSD, transkateter kapatılmış PDA, Down S.	Bosentan	12	AVSD	Bosentan+ iloprost
3	AVSD, PDA, sol atriyal izomerizm	Bosentan	13	AP Pencere, ASD	Bosentan+ iloprost
15	VSD	Bosentan	11	VSD, pulmoner banding (etkisiz)	Bosentan+ iloprost
5	AVSD	Bosentan	18	VSD, ASD, PDA, Situs soltus dekstrokardi	Bosentan+ iloprost
3	VSD, ASD, Down S.	Bosentan	20	VSD, ASD	Bosentan+ iloprost
7	VSD	Bosentan	12	DORV-d-malpoze GA, VSD, PDA, Pulmoner banding (etkisiz)	Bosentan+ iloprost
6	Multiple VSD (en geniş defekt transkateter kapatılmış)	Bosentan	19	VSD, ASD, PDA	Bosentan + tadalafil
8	VSD	Bosentan	5	VSD	Bosentan + tadalafil
16	VSD, PDA, Down S	Bosentan	15	VSD(opere), tam AV blok	Bosentan + tadalafil
11	Trunkus Arteriozus tip 1, VSD	Bosentan			



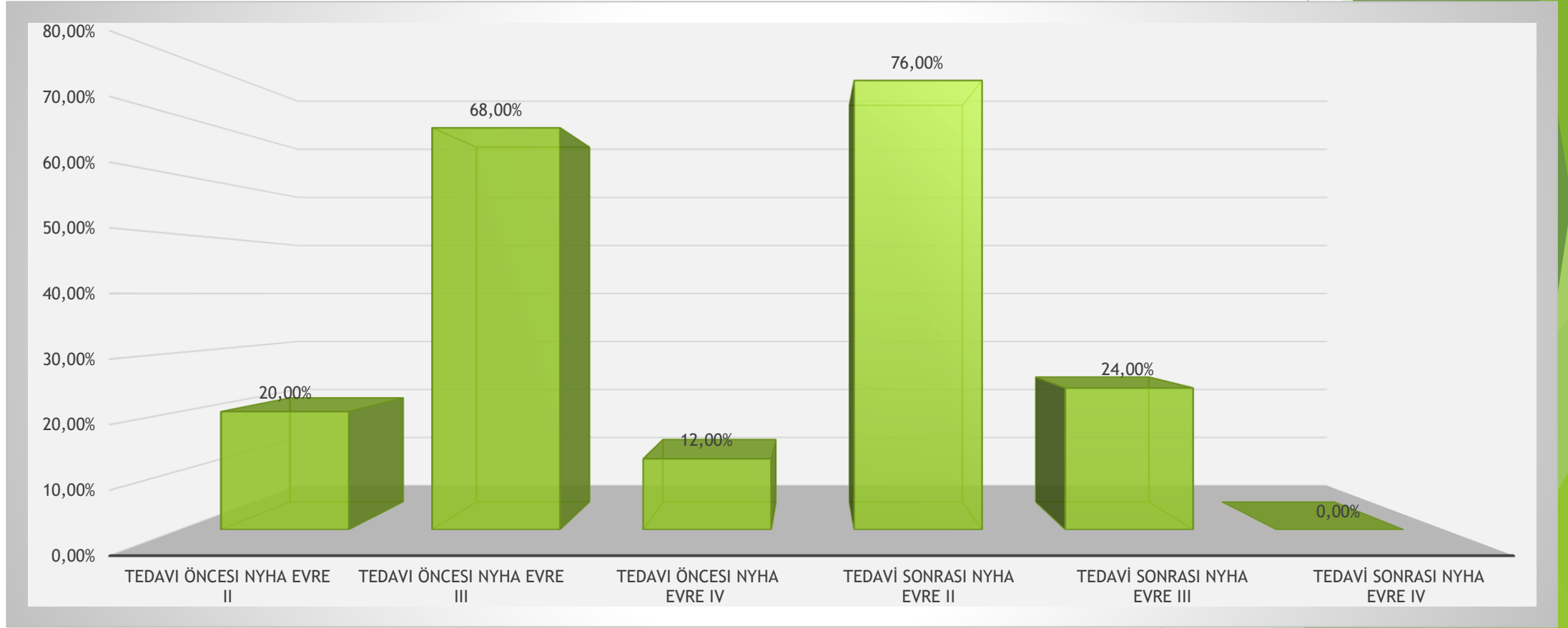
■ Bosentan

■ Bsentan+tadalafil

■ Bosentan+iloprst

■ Macitentan

- Ortalama izlem süresi 3.86 ± 2.15 yıl (6 ay-7 yıl)
- Bosentan alan 2 hasta KC enzim yüksekliği,
 - (1 hasta doz düřüldü, 1 hasta macitentana geçildi.),
 - 1 hastada bisitopeni (ilaca ara verildi sonrasında devam etmedi).
- İloprost alan 1 hastada burun kanaması ve oral-nasal mukoza hasarları görüldü. Tedavi uyumu en düşük olan ilaç
 - tadalafille geçildi.
- Hastaların tamamında polistemi ve demir eksikliği mevcuttu.



$P < 0.001$

6DYT

▶ $309,37 \pm 42.69$ metre



▶ 406.25 ± 47.87 metre

$P < 0.001$

TARTIřMA VE SONUÇ

- ▶ ES gelişmesini önlemek amacı ile KKH'nın erken tedavisi önemlidir.
- ▶ Spesifik tedavi ile sağkalımda artış.
- ▶ Çalışmamızda bosentan, iloprost ve tadalafilin monoterapi ve kombine terapilerde bu hasta grubunda efor kapasitesinde ve NYHA fonksiyonel sınıfında anlamlı iyileşme olduğu saptanmıştır.
- ▶ Ölüm gözlenmedi.
- ▶ Bu tedaviler ile ilgili pediatrik veriler sınırlıdır. Çok merkezli, geniş vaka serileri, prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Teşekkürler.....

