

Editöryal Yorum / Editorial

Erişkin hastalarda Eisenmenger sendromuna yaklaşım

Management of adult patients with Eisenmenger syndrome

Dr. Meral Kayıkçıoğlu

Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Günümüzde pulmoner arter hipertansiyonu (PAH) bulunan hastaların azımsanmayacak bir kısmında etyolojide doğuştan kalp hastalıkları (DKH) yer almaktadır. Başta sistemik-pulmoner şantlı olgular olmak üzere artmış kan akımına ve basınca maruz kalan pulmoner arterlerde gelişen obstrüktif arteriyopati, pulmoner vasküler direnç (PVR) artışına yol açmaktadır. DKH'ya bağlı PAH'lı olgularda en yaygın görülen 4 ana klinik fenotip tanımlanmıştır.^[1-2] 1) Eisenmenger sendromu, 2) Sistemik-pulmoner şanta bağlı PAH (sıklıkla orta-geniş defektler sonucu gelişir, en sık triküspit öncesi şant söz konusudur) 3) Ufak defektlerle (genellikle <1 cm ventrikül septumu veya <2 cm atriyum septumu defekti) birlikte olan PAH (klinik tablo idiyopatik PAH ile benzerdir ve defektin katkısı belirsizdir, hatta rastlantısal defekt olarak kabul edilmektedir) ve 4) Defekt tam olarak düzeltildikten sonra erken veya geç evrede gelişen PAH. Son Nice 2013 toplantısı sonrası yayımlanan ilgili makalelerde de bu sınıflamanın kullanımı önerilmektedir.^[3]

Eisenmenger sendromu (ES), geniş sistemik-pulmoner şantlarda ciddi PVR artışına bağlı olarak kan akımının ters dönmesi (pulmoner sistemik şant) veya iki yönlü olması olarak tanımlanmaktadır. En sık triküspit sonrasındaki deliklerden gelişmektedir.^[1-3] Tabloya hakim olan siyanozun yanında kronik hipoksi sonucunda gelişen eritrositoz, hiperviskozite ve çoğul organ sistemi etkilenimi söz konusudur. Bu hastalar-

da PAH yanında genetik anomaliler (örn: Down sendromu vb), enfeksiyona yatkınlık (santral sinir sistemi apseleri, endokardit vb), kanama, hemoptizi, tromboza yatkınlık, hiperürisemiye bağlı gut, hiperbilirubinemiye bağlı kolelitiazis, demir eksikliği, siyanotik atropati ve nefropati, pulmoner arter anevrizması, kalp yetersizliği, aritmi ve ani kardiyak ölüm vb problemlerle mücadele edilmeye çalışılmaktadır. Bu nedenle de bu hastaların DKH konusunda özelleşmiş, tercihan PAH ve akciğer nakli açısından deneyimli ekibe sahip merkezlerde izlem ve tedavisi gerekmektedir.^[1-3]

Ülkemizde DKH tanı ve tedavisinde geç kalınması nedeniyle erişkin yaşa ulaşan ES, gelişmiş ülkelere göre daha sık görülmektedir. Ancak, bu hastalara hizmet vermeyi hedefleyen özelleşmiş merkez sayısı yeterli değildir ve bu hastalara ait veriler de bilinmemektedir. Bu nedenle ülkemizden ES'li hasta deneyimlerinin paylaşılması ve farkındalığın artırılması önem taşımaktadır. Türk Kardiyoloji Derneği Arşivi'nin bu sayısında yayınlanan Taçoy ve ark.na ait makalede Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi PAH merkezine ait erişkin ES'li olgu serisine yaklaşım ve PAH'a özgün tedavi deneyimi paylaşılmıştır.^[4] Hasta sayısının oldukça az olması (n=12) ve tamamının kadın olması gibi ciddi kısıtlılıklar söz konusu olmakla birlikte ülkemizdeki bir PAH merkezinin ES'li hasta-

Kısaltmalar:

ES	Eisenmenger sendromu
DKH	Doğuştan kalp hastalıkları
PAH	Pulmoner arter hipertansiyonu
PVR	Pulmoner vasküler direnç



ları ile ilgili ilk sonuçlarının yayımlanması açısından önemli bir çalışmadır. Geriye dönük nitelikte olan çalışmanın 5 yıllık bir izlemi içermesi de yine önemli bir noktadır. Üstelik bu sürede mortalite ile karşılaşılması hastaların izlem ve tedavilerinin yeterli olduğunu göstermektedir. Çalışmada kompleks DKH dışlanmıştır, bu da mortalitenin daha düşük olmasının bir nedeni olabilir. Ülkemizden ES'li hastalara ait diğer önemli bir yayın da Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi kalp-akciğer nakli izlem ünitesinde ES tanısı ile izlenen 20 hastanın geriye dönük tarama yöntemi ile toplanmış izleme başladığı andaki verilerini sunan makaledir.^[5] Sadece kalp-akciğer nakli için yönlendirilmiş hastaların dahil edilmiş olması nedeniyle çalışma popülasyonun %75'i fonksiyonel sınıf III olan bu çalışmada izlem söz konusu olmayıp prognostik bir değerlendirme yapılmamıştır. Bir diğer yayın ise çok merkezli ileriye dönük bir çalışma olup 23 ES'li hastada bosentan tedavisinin 24 aylık sürede klinik ve ekokardiyografik parametrelere olumlu etkilerini sunmaktadır.^[6]

Görüldüğü gibi konu ile ilgili ülkemizden kısıtlı sayıda veri mevcuttur. Bu nedenle de ES'ye dair her çalışma hem veri toplanması hem de hekimlerin farkındalığının artırılması açısından önem taşımaktadır. Dünya literatürüne baktığımız zaman ise bu yıl European Heart Journal'de yayımlanan Bologna Kardiyoloji Enstitüsü (Orsola-Malpighi Hastanesi) PAH merkezine ait DKH'ya bağlı PAH serisi yine hekimlerimize yön verecek niteliktedir.^[7] 1998-2011 yılları arasında izlenen 90 DKH'ya bağlı PAH hastasının retrospektif izlemine aktaran bu geniş ve uzun seride olguların %47'si ES'lidir. ES'li olguların %86'sı triküspit sonrası şantlardan köken almaktadır. DKH'ya bağlı PAH'lı olguları yeni sınıflamaya^[3] göre 4 grupta inceleyen çalışmada, ES'li hastalar tanı konduktan sonra tersiyer merkeze yönlendirilme süresi en uzun gruptur ve aynı zamanda en kötü klinik, egzersiz ve fonksiyonel karakteristiklere ve en yüksek PVR'ye sahip gruptur. Ancak, prognoz açısından değerlendirildiğinde ES ile sistemik-pulmoner şanta bağlı PAH olguları benzer ve ufak kardiyak şantlarla birlikte olan PAH ve düzeltilmiş defekt sonrasında PAH gelişen gruplara göre daha iyi sağ kalım oranına sahiptirler. Gruplar arası sağ kalım farkı, özellikle 2-5. yıllarda ortaya çıkmakta ve 10. yıldan sonra belirginleşmektedir. Benzer şekilde İngiliz DKH ile ilişkili pediatrik PAH olgu kayıtları, 5 yıllık izlemde ES'li olguların sağ kalım oranlarının onarılmış defektli olgulardan çok

daha iyi olduğunu göstermiştir.^[8] Bologna serisindeki ES'li olgularda saptanan yüksek sağ ventrikül ardyükü (PVR) ve normale yakın önyük (sağ atriyum basıncı) değerleri de bu iki hasta serisinde ES olanlarda daha iyi prognozun nedeni olarak daha iyi korunmuş bir sağ ventrikül kontraktilitesi ile açıklanabilir.^[7,8]

DKH'ya bağlı PAH'da tedavi ve tedavi hedefleri de farklılıklar arz etmektedir. Başta ES'li olgular olmak üzere hipoksik olgularda egzersiz kapasitesi zaten düşüktür o nedenle tedavi hedefi olarak 6 dakika yürüme mesafesinde yaklaşık 50 m artış yeterli bir hedeftir, aynı zamanda diğer tedavi hedefleri fonksiyonel sınıf I-II'ye gerileme ve PVR'de >%30 azalma olarak benimsenmektedir.^[1-3] Altta yatan mekanizma farklılığı nedeniyle bu hastalar baştan itibaren kalsiyum kanal blokerlerine yanıtızsızdır. PAH'ya özgün tedavi açısından iyi yanıt alınan bu olgularda tedavi endikasyonu halen fonksiyonel sınıf III olmasıdır. Sınıf II DKH'de PAH ilaçlarının başlanmasına dair yeterli kanıt olmadığından belirsizlik söz konusudur.

Sonuç olarak, Taçoy ve ark.nın olgu serisinde de vurgulandığı gibi ES, çoğul organ sistemini etkileyen ciddi bir morbidite ve mortalite nedenidir.^[4] ES hasta grubunda özelleşmiş tersiyer merkezlerde düzenli bir izlem ve PAH'a özgün tedavi ile yaşam kalitesi ve sağ kalım oranlarının artırılabilmesi mümkündür.^[4-8]

Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.

KAYNAKLAR

- Galie N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gamberetti S, et al. Management of pulmonary arterial hypertension associated with congenital systemic-to-pulmonary shunts and Eisenmenger's syndrome. *Drugs* 2008;68:1049-66. [CrossRef](#)
- Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009;54(1 Suppl):43-54. [CrossRef](#)
- Ivy DD, Abman SH, Barst RJ, Berger RM, Bonnet D, Fleming TR, et al. Pediatric pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62(25 Suppl):117-26. [CrossRef](#)
- Tacoy G, Başer HD, Turoglu S, Cengel A. The management of adult female patients with Eisenmenger syndrome and advanced pulmonary arterial hypertension treatment: single center experience and follow-up for 5 years. [Article in Turkish] *Türk Kardiyol Dem Ars* 2014;42:531-41.
- Güngör H, Ertugay S, Ayık MF, Demir E, Engin C, Yağdı T, et al. Clinical and hemodynamic features of Eisenmenger syndrome patients at the time of first admission: a tertiary refer-

- ral-center experience. *Anadolu Kardiyol Derg* 2012;12:11-5.
6. Kaya MG, Lam YY, Erer B, Ayhan S, Vatankulu MA, Nurkalem Z, et al. Long-term effect of bosentan therapy on cardiac function and symptomatic benefits in adult patients with Eisenmenger syndrome. *J Card Fail* 2012;18:379-84. [CrossRef](#)
 7. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galiè N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J* 2014;35:716-24. [CrossRef](#)
 8. Haworth SG, Hislop AA. Treatment and survival in children with pulmonary arterial hypertension: the UK Pulmonary Hypertension Service for Children 2001-2006. *Heart* 2009;95:312-7. [CrossRef](#)