

Eero Jokinen ja Ilkka Mattila

## Synnynnäisten sydänvikojen ennuste on parantunut merkittävästi

Synnynnäinen sydänvika on yleisin yhteen elimeen kohdistuva rakennevika. Sitä esiintyy hieman alle 1 %:lla vastasyntyneistä. Suomessa syntyy vuosittain noin 450 lasta, joilla on rakenteellinen sydänvika. Sydänleikkauksia tehdään hiukan alle 300:lle ja katetri-toimenpiteitä noin 150 lapselle vuosittain.

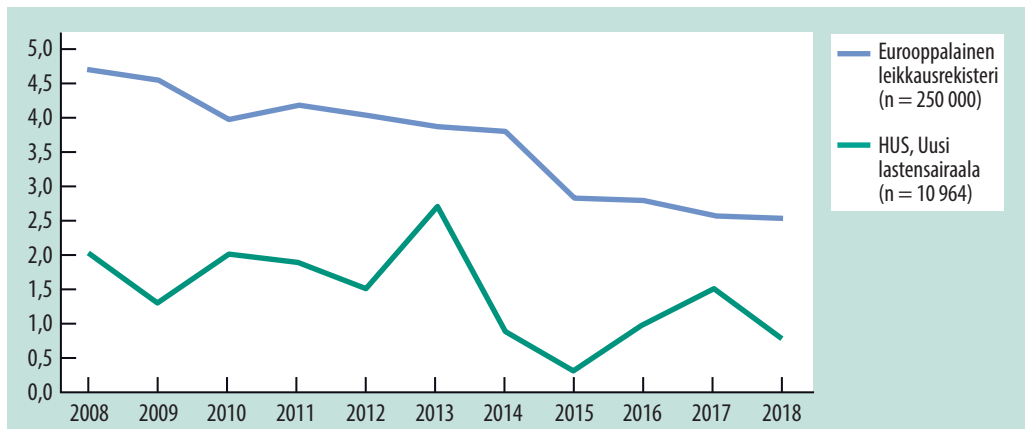
Lasten sydänkirurgia ja katetri-toimenpiteet on maassamme keskitetty 1990-luvun lopussa Helsingin yliopistollisen keskussairaalan lastenkliniikkaan, ja vuoden 2018 lopussa toiminta siirtyi Uuteen lastensairaalaan. Keskittämisen myötä leikkauksuolleisuus on vähentynyt 1990-luvun noin 10 %:sta nykyiseen noin 1 %:iin, mikä on selvästi alle eurooppalaisen sydänleikkauksirekisterin keskiarvon, vaikka lähes kaikki, monimutkaisimmatkin, sydänviat leikataan (KUVA 1).

Synnynnäisten sydänvikojen hoito on esi-merkki lääketieteen huimasta edistymisestä viime vuosikymmenien aikana: rakenteellisen sydänvian pitkäaikaisennuste on parantunut mer-

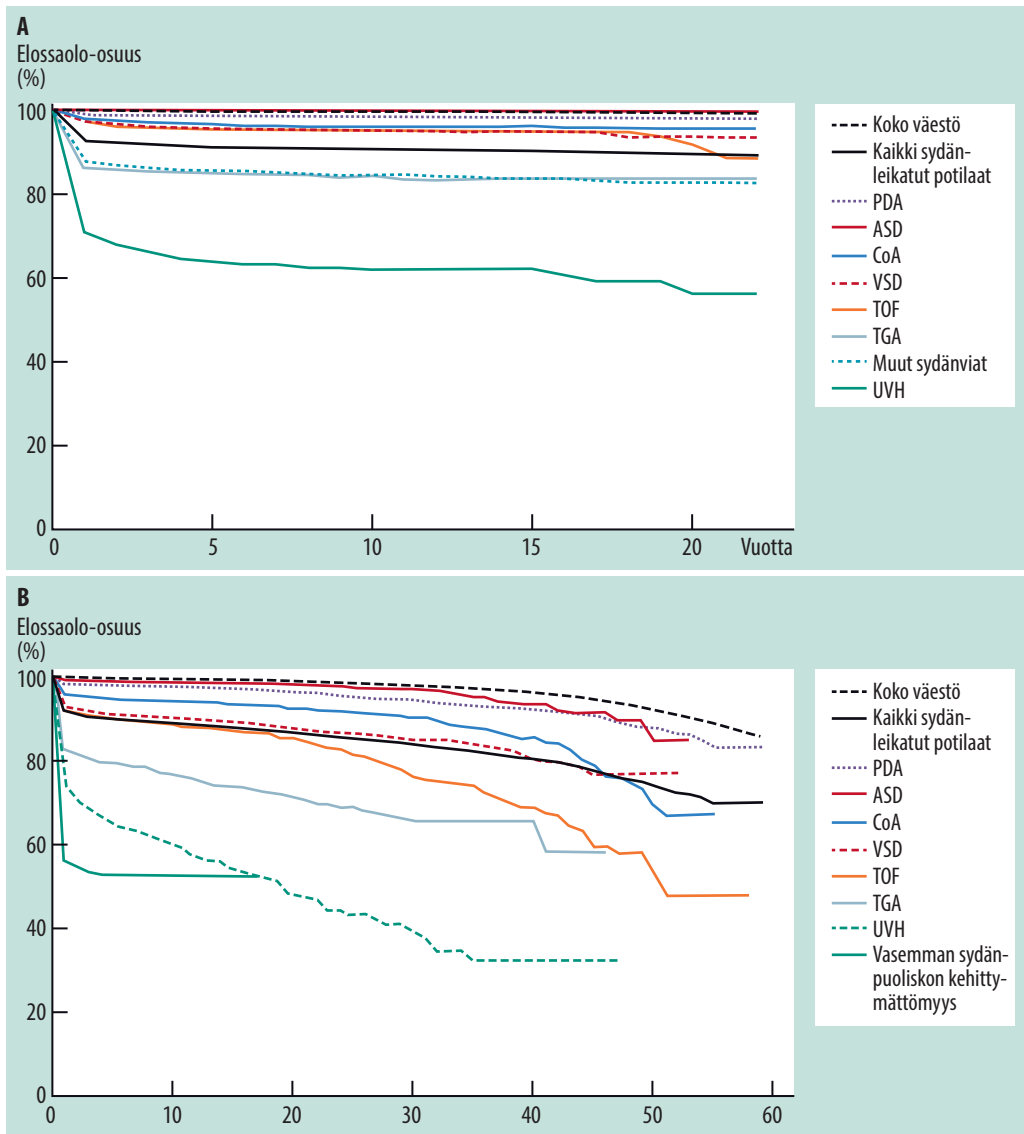
kittävästi (KUVA 2A) (1–3). Sellaisiakin vikoja, joihin aiemmin menehdyttiin vastasyntyneenä, pystytään nykyisin auttamaan joko korjaamalla vika tai palliatiivisella hoidolla.

Pitkäaikaisennusteen paranemiseen on vaikuttanut kaikkien hoidon osa-alueiden kehitys: niin diagnostiikka, leikkauksimenetelmät, perioperatiivinen ja leikkauksenjälkeinen anes-tesia ja tehohoito kuin jatkoseurantakin ovat parantuneet. Raskausseulonnan ansiosta löydetään merkittävä osa sydänvioista jo sikiökaudel-la (4). Vastasyntyneille tehtävän happikyllästei-syysseulonnan avulla löydetään synnytyslaitok-sella ennen kotiuttamista suurin osa kriittisistä avoimesta valtimotiehyestä riippuvaisista sydän-vioista (5) (Sarkola ym. tässä numerossa).

Kaikukuvaus kolmiulotteisine (3D) kuvantamisineen on kardiologin jokapäiväinen työkalu. Diagnostisia sydänkatetrointeja tarvitaan harvoin. Ne on suurelta osin korvannut sydämen magneettikuvaus, joka mahdollistaa tarkan 3D-kuvantamisen, toiminta- ja virtaustutkimukset



KUVA 1. Lasten sydänleikkauksuolleisuus (%) Euroopassa ja Suomessa vuosina 2008–2018.



**KUVA 2. A)** Vuosina 1990–2010 HUS:ssa leikattujen lasten elossaalo-osuudet (1). Diagnoosilyhenteet **TAULUKOSSA**. **B)** Suomalaisien potilaiden elossaalo-osuudet 60 vuotta synnynnäisen sydänvian leikkauksen jälkeen. Leikkaukset on tehty vuosina 1953–2010 (1).

sekä sydänlihaksen rakenteen selvittelyt (Ojala ja Martelius tässä numerossa). Lapsipotilaiden kannalta magneettikuvantamisen ehdoton hyöty on sen säteettömyys. Sydämen tietokonetomografia on magneettikuvausta huomattavasti nopeampi, mutta siihen liittyy säderasitusta. Kehittyneistä kuvantamismenetelmistä huolimatta sydänkatetrointi on edelleen ainoa luotettava tapa mitata keuhkoverenkierron vastusta.

Leikkaustekniikoiden kehittyminen näkyy monimutkaisten sydänvikojen hoidossa. Ehkä parhaiten on kehittynyt valtasuonten vaihtumisen (TGA) hoito: aiemmin yleiset eteistuneloitujen potilaiden aikuisiän äkkikuolemat ovat 1980-luvun lopussa käyttöön otetun valtasuonten vaihtoleikkauksen jälkeen käytännössä hävinneet (6,7). Myös yksikammioisen verenkierron ennuste on parantunut, vaikka siihen

liittyy edelleen huonompi pitkäaikaisennuste kuin muihin sydänvikoihin.

Osa leikkauksista, esimerkiksi eteisväliseinän aukon (ASD) sulkku on korvattu katetrointilaboratoriossa tehtävällä sulkutoimenpiteellä (8). Samoin muun muassa läppäahtauksia ja aortan koarktaatioita avataan pallolaajennuksella (Boldt ym. tässä numerossa). Verisuoniahtauksia laajennetaan tarvittaessa stenttiä käyttämällä. Interventiokatetroinnista onkin tullut tärkeä hoitomuoto sydänleikkauksen rinnalle. Sen avulla vältetään avosydänleikkauksen vaatima perfuusio ja tehohoitojakso, ja sairaala- hoitojaksokin kestää vain 1–2 päivää.

Lapsillakin esiintyy hankalia rytmihäiriöitä. Mitä pienempi lapsi on, sitä vähäisemmät ovat hänen verenkiertoelimestönsä reservit ja sitä herkemmin rytmihäiriö johtaa sydämen vajaatoimintaan. Lasten rytmihäiriölääkkeiden käyttö pyritään pitämään mahdollisimman lyhytaikaisena. Jo leikki-ikästä lähtien lapsen rytmihäiriön aiheuttaja pyritään elektrofysiologisessa tutkimuksessa todentamaan ja hävittämään (Jaakkola ym. tässä numerossa). Nykyisin pystytään myös valvomaan etäseurantana tahdistimen toimintaa kotona.

Elinajan odote on parantunut merkittävästi, ja lievempien vikojen, kuten avoimen valtimotiehyen, eteisväliseinäaukon ja kammioväliseinäaukon, yhteydessä se on sama kuin väestöllä keskimäärin (KUVA 2A) (1,2). Yksinkertaiseenkin sydänvikaan voi toisaalta liittyä jälkisairastavuutta, esimerkiksi eteisväliseinän aukkoon myöhäisiän rytmihäiriöitä (9). Aortan koarktaatio voi vaikuttaa yksinkertaiselta ”putkivialta”, mutta siihen liittyy usein kaksiliuskainen aorttaläppä mahdollisine myöhemmän iän läppävikoineen ja nousevan aortan dilataatioineen sekä kohonneen verenpaineen ja enenaikaisen sepelvaltimotaudin riski. Tämä näkyy myös myöhäisennusteessa (KUVA 2B) (1).

Myöhäissairastavuutta ja -komplikaatioita esiintyy sitä enemmän, mitä monimutkaisemmasta sydänviasta on kyse (Sinisalo ym. tässä numerossa). Tämä ilmenee verrokkiäestöstä suurempana kuolleisuutena etenkin keski-ikässä (KUVA 2B) (1). Ennusteellisesti vaikein vika on yksikammioinen sydän, jonka hoidossa tarvitaan useita palliatiivisia leikkauksia, joilla jär-

**TAULUKKO.** Yleisimmät synnynnäiset sydänviat (3,12–15).

Sydänvika	Lyhenne	Osuus sydän- vioista (%)
Kammioväliseinän aukko	VSD	42
Eteisväliseinän aukko	ASD	9
Aorttaläpän ahtaus	AS	8 <sup>1</sup>
Keuhkovaltimoläpän ahtaus	PS	6
Aortan koarktaatio	CoA	5
Valtasuonten vaihtuminen	TGA	5
Avoin valtimotiehyt	PDA	5 <sup>2</sup>
Eteis-kammioväliseinäaukko	AVSD	4
Yksikammioinen sydän	UVH	4
Falot'n tetralogia	TOF	3

<sup>1</sup> Lisäksi runsaalla 1 %:lla väestöstä on kaksiliuskainen aorttaläppä.

<sup>2</sup> Koska yhä epäkypsemät keskoset selviävät, avoimen valtimotiehyen osuus lisääntyy.

jestetään verenkiertoa toimimaan fysiologisesti ilman keuhkoverenkiertoa tukevaa pumppea (10). Omassa aineistossamme myöhäissairastavuutta liittyy paljon yksikammioiseen sydämeen, sillä potilaista noin 60 % on elossa 20 vuoden kuluttua leikkauksesta (1). Osa näistä potilaista tarvitsee myöhemmin sydämensiirron. Alkuvaiheen parempi hoito näkyy toivottavasti tulevina vuosikymmeninä myös parempana keski-ikäen ennusteena.

Suurin osa lapsena sydänleikkauksen läpikäyneistä potilaista tarvitsee säännöllisiä seurantaikäntejä aikuisenakin (Sinisalo ym. tässä numerossa). Valitettavasti kolmasosa potilaista ei käy seurannassa. Yksi syy tähän on se, että aiempina vuosikymmeninä ei ymmärretty, että leikattu ja korjattu sydän ei välttämättä olekaan täysin terve. Toinen syy on se, että tälle täysin uudelle aikuispotilasryhmälle on vasta kuluvalle vuosikymmenellä saatu järjestetyksi jatko-seurannat.

Suomessa aikuisiän on saavuttanut runsaat 9 000 sydänleikkauksen lapsena läpikäynyttä potilasta, ja määrä lisääntyy vuosittain. Suurin osa kokee olevansa oireettomia tai vähäoireisia, mutta jälkisairastavuusriskin vuoksi he tarvitsevat aikuisinakin seurantaa. Ellei heillä ole muita oireyhtymiä, he menestyvät koulutuksessa keskimäärin ikätovereidensa tavoin. Poikkeuksena ovat alun perin syanoottista sydänvikaa sairastaneet, joista akateemisesti koulutettujen osuus on ikätovereita pienempi.

Sosiaalisten suhteiden luominen näyttää tähän potilasjoukkoon kuuluvien osalta myös keskimääräistä vaikeammalta: he elävät parisuhteessa ikätovereitaan harvemmin ja heillä on vähemmän jälkeläisiä (11). Toisaalta nämä potilaat työllistyivät oman aineistomme mu-

kaan yhtä hyvin kuin ikätoverinsa (11). Näin ei kaikissa kansainvälisissä tutkimuksissa ole tahtunut, mikä voikin kertoa yhteiskuntien erilaisista asenteista, rakenteista, tukimuodoista ja monimuotoisuuden hyväksymisestä. ■



**EERO JOKINEN, professori, ylilääkäri**  
HUS, Uusi lastensairaala

**SIDONNAISUUDET**

Apuraha (Lääketutkimuksen PI, Novartis 2017–), luottamustoimet (Sydäntutkimussäätiön hallitus 2019– Ronald McDonald’s talosäätiön hallitus 2019 asti)



**ILKKA MATTILA, dosentti, osastonylilääkäri**  
HUS, Uusi lastensairaala

**SIDONNAISUUDET**

Luottamustoimet (European Congenital Heart Surgeons Association, treasurer, European Association for Cardio-Thoracic Surgery, Congenital Domain, member)

**KIRJALLISUUTTA**

1. Raissadati A, Nieminen H, Jokinen E, ym. Progress in late results among pediatric cardiac surgery patients. A population-based 6-decade study with 98% follow-up. *Circulation* 2015;131:347–53.
2. Nieminen H, Jokinen E, Sairanen H. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery. A population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1263–71.
3. Jokinen E. Sydämen ja verenkierron sairaudet. Kirjassa Rajantie J, Heikinheimo M, Renko M, toim. Lastentaudit. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim 2016, s. 407–27.
4. Hautala J, Gissler M, Ritvanen A, ym. The implementation of a nationwide anomaly screening programme improves prenatal detection of major cardiac defects: an 11-year national population-based cohort study. *BJOG* 2019;126:864–73.
5. Ojala T, Valmari P, Pihkala J, ym. Vastasyntyneiden sydänvikojen seulonta – aika yhtenäistää happisaturaatioseulonnan käytännöt. *Duodecim* 2015;131:1585–90.
6. Raissadati A, Nieminen H, Haukka J, ym. Late causes of death after pediatric cardiac surgery. A 60-year population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:487–98.
7. Raissadati A, Nieminen H, Sairanen H, ym. Outcomes after the Mustard, Senning and arterial switch operation for treatment of transposition of the great arteries in Finland: a nationwide 4-decade perspective. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;52:573–80.
8. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, ym. ESC guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J* 2010; 31:2915–57.
9. Udholm S, Nyboe C, Redington A, ym. Hidden burden of arrhythmias in patients with small atrial septal defects: a nationwide study. *Open Heart* 2019;6:e001056.
10. Sarkola T, Pihkala J, Hieminen H, ym. Yksikammioinen sydänvika – pitkäaikaisennuste, komplikaatiot ja elämänlaatu. *Duodecim* 2009;125:275–82.
11. Nieminen H, Sairanen H, Tikanoja T, ym. Long-term results of pediatric cardiac surgery in Finland: education, employment, marital status and parenthood. *Pediatrics* 2003;112:1345–50.
12. Bower C, Ramsay JM. Congenital Heart Disease: a 10 year cohort. *J Paediatr Child Health* 1994;30:414–8.
13. Samánek M. Boy:girl ratio in children born with different forms of cardiac malformations: a population-based study. *Pediatr Cardiol* 1994;15:53–7.
14. Fixler DE, Pastor P, Chamberlin M, ym. Trends in congenital heart disease in Dallas County births. *Circulation* 1990;81: 137–42.
15. Raissadati A. Outcome of pediatric cardiac surgery. Väitöskirja. Helsingin yliopisto 2016.