

Taisto Sarkola, Juha Räsänen ja Olli Pitkänen-Argillander

Sikiön sydämen ja verenkierron diagnostiikan ja hoidon merkitys syntyvälle lapselle

Rakenteelliset synnyttäiset sydämen epämuodostumat voidaan raskaudenaikaisessa sikiöseulonnassa todeta kaikukuvauksella jo ennen lapsen syntymää. Diagnoosi mahdollistaa perheen neuvonnan ja sopeutumisen tilanteeseen sekä vastasyntyneen varhaisen hoitopolun suunnittelun ja optimoinnin. Sikiön takyarytmioiden lääkehoidolla voidaan parantaa sikiön ja vastasyntyneen ennustetta merkittävästi. Kolmannen asteen eteis-kammiokatkoksen eli "totaaliblokin" yhteydessä ennuste puolestaan määrytyy pitkälti sikiön sykkeen ja sydänlihaksen toimintahäiriön vaikeuden mukaan. Sikiökardiologia arviota tarvitaan ajoittain myös tilanteissa, joissa sydämen ulkopuoliset epämuodostumat tai obstetriset ongelmat vaikuttavat sikiön verenkiertoon.

Sikiöaikana sydämen molemmat kammiot pumpaavat verta isoon verenkiertoon ja sitä kautta istukkaan (KUVA 1). Sikiön keuhkoissa kiertää vähemmän verta. Sikiön vasen kammio huolehtii sydämen, aivojen ja ylävartalon verenkierrosta ja oikea kammio keuhkojen, alavartalon ja istukan verenkierrosta. Tällaisen verenkierron järjestelyn mahdollistavat valtasuonten välissä oleva valtimotiehyt (ductus arteriosus) sekä sydämen eteisen välisenässä oleva soikea aukko (foramen ovale).

Valtimotiehyen ansiosta huomattava osuus oikean kammion minuuttitilavuudesta ohjautuu laskevaan aorttaan. Istukan tehtävänä on turvata sikiön riittävä ravinteiden saanti ja kaasujenvaihto napavaltimoiden ja napalaskimon kautta tapahtuvan virtauksen turvin. Napalaskimon loppuosassa oleva laskimotiehyt (ductus venosus) säätelee istukasta palaavan veren määrää ja ohjaa runsashappisen veren soikean aukon kautta sydämen vasemman puolen kautta ylävartaloon ja aivoihin.

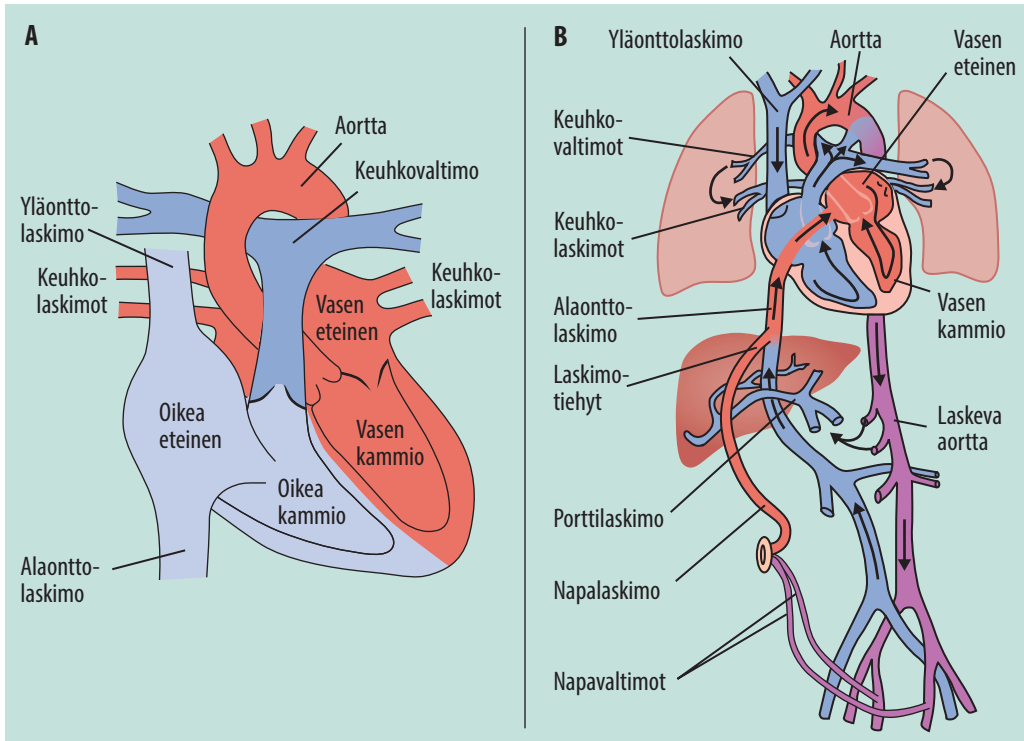
Hapenpuute on voimakas laskimotiehyttä laajentava ärsyke, joka lisää merkittävästi tiehyen kautta kulkevaa veritilavuutta. Viimeisen raskauskolmanneksen aikana soikean aukon kautta kulkeva runsashappinen veritilavuus on

lähes suurimmillaan, eikä sikiö pysty enää merkittävästi lisäämään sitä (1).

Sikiön keuhkoverenkierto. Raskauden puolivälissä keuhkoverenkierron osuus minuuttitilavuudesta on noin 13 %, ja se lisääntyy loppuraskaudessa noin 21 %:iin (2). Viimeisen raskauskolmanneksen aikana sikiön keuhkoverenkierto herkistyy happiosapaineen muutoksille (3). Happiosapaineen lisääntyminen johtaa keuhkovaltimoiden laajenemiseen, keuhkoverenkierron vastuksen vähenemiseen ja keuhkoverenkierron määrän lisääntymiseen. Pieni veren happipitoisuus lisää keuhkoverenkierron vastusta.

Istukan vajaatoiminnan aiheuttamat virtausmuutokset. Yleisin istukan vajaatoiminnan syy on tertiaaristen nukkalisäkkeiden (villus) valtimoiden tukkeutumisen aiheuttama niukka istukan verisuonipuusto. Istukan verenkierron väheneminen on havaittavissa, kun noin 60 % tertiaarisista nukkalisäkkeistä on tukkeutunut. Vähentyvä napavaltimon diastolinen virtaus ilmenee vaikeimmillaan käänteisenä virtauksena. Napavaltimon verenvirtausprofiili heijastelee istukan tertiaaristen nukkalisäkkeiden lukumäärää ja istukkaverenkierron vastusta, mutta ei kerro, kuinka hapenpuute vaikuttaa sikiön vointiin (4).





KUVA 1. Normaali syntymänjälkeinen (A) ja sikiökautinen verenkierto (B). Happeutuneen veren kulku kuvattu punaisella ja systeemilaskimopaluulla sinisellä värillä (13).

Istukan vajaatoiminnan yhteydessä oikean kammion loppudistolisen paineen nousu vaikuttaa systeemilaskimoiden ja laskimotiehyen verenvirtaukseen siten, että eteisupistuksen aiheuttama paineaalto korostuu. Laskimotiehyessä ja maksalaskimoissa eteisupistuksen aikainen sydäntä kohti tapahtuva verenvirtaus hidastuu tai pysähtyy ja voi jopa muuttua käänteiseksi. Tällöin napalaskimossakin voidaan havaita eteispuksaatioita. Normaalisti veri virtaa aortankaaren kautta laskevaan aorttaan koko sydämen toimintakierron ajan.

Istukan merkittävän vajaatoiminnan yhteydessä verenkierron vastus lisääntyy ja aortankaaren loppuosan aortansolan (isthmus aortae) diastolinen virtaus muuttuu käänteiseksi, kun veri ohjautuu aivoihin ja sepelvaltimoihin. Mikäli aortan diastolenaikaisen käänteisen virtauksen osuus on suurempi kuin systolissa tapahtuva eteenpäin suuntautuva virtaus, sikiön aivot altistuvat hapenpuutteelle (5). Sikiön keskimmaisen aivovaltimon verenvirtausvas-

tusta kuvaava pulsatileetti-indeksi ei pysty erottelamaan niitä sikiöitä, joiden aortansolan nettoverenvirtaus on käänteinen (6).

Rakenteellisen sydänvian seulonta, diagnostiikka ja hoitopolku

Rakenteellisten synnynnäisten sydänvikojen esiintyvyys on 7–8/1000 vastasyntyntä (7). Syntymänjälkeinen esiintyvyys on 14/1000 lasta, kun lievemmät syntymän jälkeen todetut merkittävät sydänvian huomioidaan (8). Esiintyvyys ei ole vuosikymmenten saatossa merkittävästi muuttunut.

Sydän kehittyy varhain sikiön alkiokehityksen aikana, ja syke voidaan havaita dopplerkuvauksella jo kahdeksannella raskausviikolla. Sydämen rakenteelliset kehityshäiriöt voidaan todeta kliinisellä kaikukuvauksella tarkasti ja luotettavasti 15.–16. raskausviikolta lähtien. Sydänvikojen löytyminen raskauden aikana edellyttää käytännössä koko väestön seulontaa,

TAULUKKO 1. Sikiön tarkennetun kaikukuvauksen aiheita (9).

Sydänvian riski suurentunut (absoluuttinen riski > 2 %)
Tyypin 1 diabetes Raskausdiabetes todettu ensimmäisen raskauskolmanneksen aikana ja HbA_{1c} -arvo > 6 % Äidin fenyyliketonuria Äidin autovasta-aineet (SSA/SSB) Äidin lääkitys (ACE:n estäjät, retinoiinihappoanalogit, tulehduskipulääkkeet kolmannen raskauskolmanneksen aikana) Äidin ensimmäisen raskauskolmanneksen primaarinen vihurirokko Äidin infektio, johon liittyy sikiön sydänlihastulehdusepäily (coxsackie B-, sytomegalo-, parvo-, adeno- tai herpesvirus) Rakenteellinen synnynnäinen sydänvika sikiön vanhemmilla tai sisaruksella Suvussa vallitsevasti periytyvä rakenteelliselle sydänvialle altistava geenivirhe ensimmäisen asteen sukulaisella Poikkeava sikiön sydän obstetrisessa kaikukuvauksessa Sikiön sydämenulkoinen rakennevika obstetrisessa kaikukuvauksessa Sikiön poikkeava karyotyyppi Sikiön takykardia, bradykardia taikka runsas tai jatkuva epäsäännöllinen syke Sikiön niskaturvotus > 95. persentiiliin ($\geq 3,5$ mm) Monokoriaalinen kaksosraskaus Sikiön nestekertymät tai turvotus
Sydänvian riski kohtalainen (arvioitu absoluuttinen riski 1–2 %)
Äidin lääkitys (epilepsialääkitys, litium, A-vitamiini, paroksetiini, tulehduskipulääkkeet 1.–2. raskauskolmanneksen aikana) Toisen asteen sukulaisella rakenteellinen synnynnäinen sydänvika Poikkeava sikiön napaverisuoni tai istukka Sikiön vatsansisäinen valtimo-laskimoepämuodostuma
Sikiön tarkennettu sydänarvio ei ole tarpeen (absoluuttinen riski ≤ 1 %)
Raskausdiabetes ja HbA_{1c} -arvo < 6 % Äidin lääkitys (SSRI-lääkkeenä muu kuin paroksetiini) Äidin infektio Kaukaisemman kuin toisen asteen sukulaisen rakenteellinen synnynnäinen sydänvika

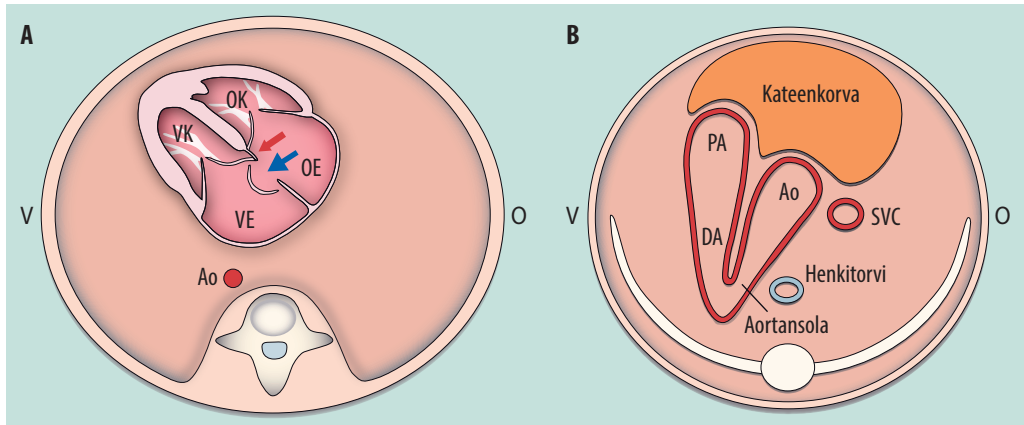
sillä nykyisin tunnettuja epämuodostumariskiä lisääviä äidin taustatekijöitä voidaan tunnistaa vain 10–20 %:ssa raskauksista (**TAULUKKO 1**) (9).

Sikiön sydänseulonta. Sikiön 10.–12. raskausviikon seulonnassa niskaturvotusta käytetään sikiön kromosomipoikkeavuuksien seulonnassa. Korostunut eli yli 3,5 mm:n niskaturvotus on todettavissa noin viidesosalla sikiöistä, joilla on merkittävä rakenteellinen synnynnäinen sydänvika, vaikka karyotyyppi on normaali. Niskaturvotuksen mittaaminen on kuitenkin epäspesifinen, sillä testin avulla sydänvian ennustettavuus on vain 6–7 % (10).

Sikiön sydämen rakenne sisältyy 18.–21. raskausviikon seulontatutkimukseen, jolloin kaikukuvauksen seulontanäkymät kattavat sydämen nelilokeronäkymän, ulosvirtausalueet sekä valtasuonten sijainnin ja kokosuhteiden arvion

(niin kutsuttu kolmen suonen näkymä, **KUVA 2**) (11). Näillä seulontanäkymillä on mahdollista löytää 70–80 % rakenteellisista sydänvioista. Jos seulontanäkymät ovat poikkeavat tai normaaleja näkymiä ei seulonnassa saada, potilas lähetetään perinatologin tai sikiökardiologin tarkennettuun sikiön sydänarvioon. Seulontan tavoite on löytää ainakin ne rakenteelliset vaikeat sydänviat, jotka edellyttävät hoitoa pian syntymän jälkeen (**KUVA 3** ja **VIDEO**).

Kymmenkunta vuotta sitten Suomessa löydettiin raskaudenajan seulontatutkimuksissa noin kolmasosa sydänvioista (12). Nykyisin 40–60 % vaikeimmista sydämen rakennevioista löydetään ennen syntymää (13,14). Euroopan suurissa keskuksissa vaikeista vioista löytyy 43–91 % (10). Keskeinen seulontaan vaikuttava tekijä on seulojan taitotieto. Kansallisten seulontasuositusten, seulovan henkilöstön



KUVA 2. A) Sikiön normaali nelilokeronäkymä. Oikea kammio (OK) on verenkierrollisista syistä vähän vasenta (VK) laveampi, ja sen kärjessä näkyy niin sanottu moderator band. Eteis-kammio läpät näkyvät sopivasti eri tasossa, kolmiliuskaläppä kiinnittyy apikaalisemmin ja läppien liitoskohdan yläpuolella näkyy pieni pätkä sydän-eteisten ensimmäisenä kehittyntä väliseinää (septum primum) (punainen nuoli). Soikean aukon läppä avautuu vasemman eteisen puolelle (sininen nuoli). B) Sikiön normaali kolmisuoninäkö. Keuhkovaltimorunko (PA) valtimotiehyineen (DA), vasemmanpuoleinen aortta (Ao) ja yläonttolaskimo (SVC) muodostavat rivin, jossa myös niiden läpimitta suurenee vastaavassa järjestyksessä. Kateenkorva sijaitsee suonten ja rintalastan välissä.

säännöllisten koulutusten sekä seuranta- ja palautejärjestelmien katsotaan parantavan seulonnan osuvuutta (10,15). Suomessa merkittävä osa vaikeista rakennevioista todetaan kuitenkin vastasyntyneisyyskauden happikyllästeisyysseulan, oireiden ja lastenlääkärin tekemän kotiinlähtötarkastuksen yhteydessä (16).

Sikiöseulonnan ja -neuvonnan tavoitteet esitetään **TAULUKOSSA 2**. Lievempiä sikiön rakennevikoja, kuten pieniä kammioväliseinän aukkoja tai osittain poikkeavaa keuhkolaskimopaluuta, ei pystytä luotettavasti sulkemaan pois. Useimmat soikean aukon läheisyyteen paikantuvat eteisväliseinän aukot ja avoimeksi jäänyt valtimotiehyt ilmenevät vasta syntymän jälkeen. On myös tilanteita, joissa löydös on lievä tai rajalaatuisesti poikkeava ja edellyttää uutta arviota syntymän jälkeen. Osa sydäntaudeista, kuten sydänlihassairaudet, ilmenevät tyypillisesti vasta myöhemmällä iällä.

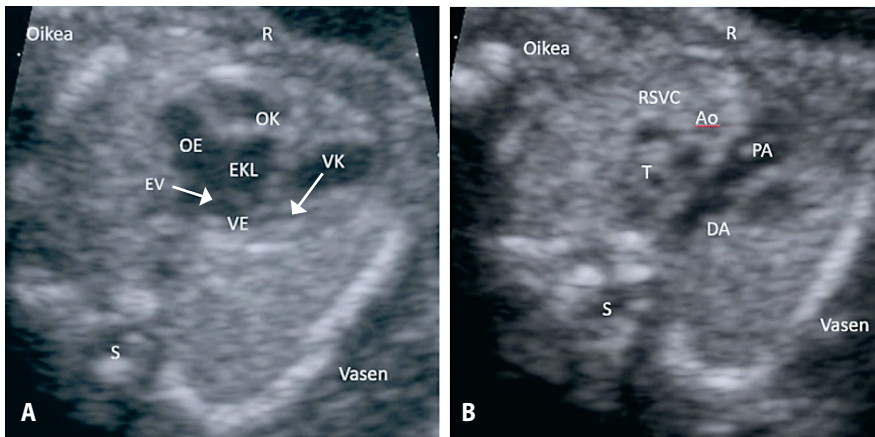
Rakenteellisen synnynnäisen sydänvian uusiutumiskriisi on useimmiten pieni, alle 2 %, mutta vasemmanpuoleisten vikojen jopa 5–15 %. Vasemmanpuoleisen vian ilmiäisy voi myös vaihdella. Hyvin harva sikiön rakenteellinen sydänvika on sellaisenaan selkeästi periytyvä, ja perinnöllisyyslääkärin arviosta on mahdollisesti eniten hyötyä, kun todetaan kro-

mosomipoikkeavuuksia tai monia epämuodostumia ja kun lopullinen fenotyyppi on selvillä syntymän jälkeen.

Sikiön hoitopolku. Vastasyntyneen perinataalivaiheen verenkierto-ongelmat sekä tar-

TAULUKKO 2. Sikiön sydänvikaseulonnan ja -neuvonnan tavoitteet.

Vakavien ja imeväisiässä hoitoa vaativien rakenteellisten sydänvikojen löytyminen seulonnassa
Perinatologi ja sikiökardiologi tarkentavat diagnoosin
Objektiivisen tiedon sydänvian antaminen perheelle, tarvittaessa kuvan ja sydänmallin avulla
Sydänvian luonnollisen taudinkulun kuvaaminen, hoitomahdollisuuksista ja aktiivihoidon ennusteesta kertominen
Sydänvikaan mahdollisesti liittyvien sikiön muiden elinten ja kromosomiston poikkeavuuksista kertominen ja tarvittavien lisätutkimuksien järjestäminen
Raskausajan seurannan suunnittelu
Synnytyspaikan ja -tavan suunnittelu
Vastasyntyneen välittömän hoidon ja sopeutumisvaiheen seurannan suunnittelu
Vaikeimpien vikojen yhteydessä keskustelu perheen lailisesta oikeudesta raskauden keskeytykseen ennen 24. raskausviikkoa
Synnynnäisen sydänvian uusiutumiskriisistä tulevien raskauksien yhteydessä kertominen
Tutkimukseen liittyvistä rajoituksista ja annetun tiedon luotettavuudesta kertominen



KUVA 3. A) Keskiraskauden aikainen kaikukuva sikiöstä. Poikki- eli horisontaalileike rintakehän alueelta sydäimestä. Kuvassa on poikkeava nelilokero, jossa on yksi yhteinen eteis-kammio (EKL), oikea eteinen (OE) on laaja, eteisväliseinä (EV) vasemmalla, vasen eteinen (VE) ja sisäänvirtausalue vasempaan kammioon (VK) on pieni ja rakomainen, laaja kammioväliseinä aukko vasemman ja oikean kammion (OK) välissä. Kyseessä on balansoitumaton (non-balanced) eteis-kammioväliseinä aukko, toiminnallisesti yksikammioinen sydän. Kuva vastaa **VIDEOTA A.**

B) Keskiraskauden aikainen kaikukuva sikiöstä. Poikkileike rintakehän alueelta valtasuonten korkeudelta. Kuvassa on poikkeava kolmen suonon näkymä, jossa suonet ovat normaalissa järjestyksessä toisiinsa nähden, mutta oikean yläonttolaskimon (RSVC) ja keuhkovaltimorungon välissä (PA) nouseva aortta (Ao) on pieni ja vajaakehitynyt. Keuhkovaltimo jatkuu laajana valtimotiehyenä (DA) kohti selkärangan vieressä olevaa laskevaa aorttaa. Aortta kulkee henkitorven (T) vasemmalla puolelta. Kuva vastaa **VIDEON B LOPPUOSAA.** S = selkäranka, R = rintalasta.

vittava välitön hoito ja varhainen sopeutumisvaiheen seurannan tarve voidaan luotettavasti arvioida huolellisella sikiökardiologisella tutkimuksella (17). Sikiön synnynnäisen sydänvian yhteydessä suositellaan yleensä tavanomaista alatiesyntyä. Mikäli hoitotoimia syntymän jälkeen tarvitaan (esimerkiksi prostaglandiini-infusion aloittaminen valtimotiehyen auki pitämiseksi, eteisväliseinä avaus pallohoidolla tai varhainen sydänkirurgia), synnytyspaikaksi suositellaan synnytysairaala (Helsingin Naisklinikka), jonka läheisyydessä on kokemusta synnynnäisten sydäntautien tehohoidosta ja mahdollisuus neonatalivaiheen sydänkirurgiaan ja verenkierron mekaaniseen tukihoidon (Uusi lastensairaala).

Jos perhe on tulossa kauempaa Suomesta, alatiesynty voidaan tarvittaessa käynnistää lähellä laskettua aikaa. Ennen synnytystä perheet tapaavat sikiökardiologin lisäksi perinatologin ja kättilön, jotta synnytystapa arvioidaan, sekä sosiaalityöntekijän. Heille tarjotaan myös mahdollisuus tutustua sairaalan tiloihin.

Rytmihäiriöiden hoito

Sikiökauden rytmihäiriöitä todetaan tavanomaisessa neuvolaseurannassa satunnaisesti noin 2 %:lla sikiöistä. Valtaosa näistä rytmihäiriöistä on yksittäisiä, harvalukuisia ja seurannassa häviäviä harmittomia lisälyöntejä. Sikiön hyvinvointia uhkaavista rytmihäiriöistä tärkeimpiä ovat erilaiset takyarytmit ja eteis-kammiokatkoksen aiheuttama bradykardia. Hoidon tavoitteena on normaali sikiön syke ja normaali täysaikainen synnytys. Hoidoilla voidaan ehkäistä sikiöturvotuksen kehittymistä tai vaikeutumista ja ennenaikaiseen synnytykseen ajautumista, mikä vähentää sairastavuutta ja kuolleisuutta.

Nopeat rytmihäiriöt (takarytmit) ovat yleensä supraventrikulaarisia, eikä niihin liity havaittavaa sydämen rakennevikaa. Merkittävien hoitoa vaativien nopeiden rytmihäiriöiden esiintyvyys on 1/4 000 vastasyntyneillä. Lääkehoito on syytä aloittaa, kun sikiön rytmihäiriön syketaajuus on hyvin tiheä (> 180/min), kun

Ydinasiat

- ▶ Sydämen synnynnäisen rakennevian löytyminen perustuu sikiön elinten rakenteen kaikukuvasseulontaan keskiraskauden aikana.
- ▶ Seulojan kokemus ja jatkuva koulututtaminen parantavat harvinaisten epämuodostumien seulonnan osuvuutta.
- ▶ Syntymää edeltävä sydämvian diagnoosi mahdollistaa neuvonnan ja vastasyntyneen syntymänjälkeisen välittömän hoidon ja seurannan optimoinnin.
- ▶ Rakennevikojen kajoavaa raskauden-aikaista hoitoa tutkitaan, mutta nopeiden rytmihäiriöiden istukan läpi tapahtuva lääkehoito on yleensä tuloksellista.

nopea rytmi on jatkuva ja vallitseva tai kun rytmihäiriöön liittyy sikiöturvotusta. Sikiöltä ei saada EKG:tä, joten rytmihäiriödiagnoosi on pääteltävä eteisten ja kammioiden liikkeiden suhteista sekä näiden liikkeiden ja virtausten aikaväleistä. Nämä voidaan määrittää kaikukuvausella käyttämällä M-kuvaustekniikkaa (sydämen seinämien liike ajan funktiona, M-mode) ja dopplertekniikkaa (18,19).

Käsitys supraventrikulaarisen takykardian mekanismeista (tavanomaisesti oikorata, eteistakykardia tai eteislepatus) vaikuttaa lääkehoidon valintaan (18,19). Useimmiten hoito on tuloksellista, kun se annetaan äidille suun kautta ja lääke siirtyy sikiöön istukan kautta. Äidille joudutaan ajoittain antamaan suuriakin lääkeannoksia sotalolia, flekainidia, digoksiinia tai näiden yhdistelmiä. Lääkehoidon aloittamista edeltää äidin mahdollisten sydän-, maksa- ja munuaistautien arvio. Äidin EKG:n, verenkierron ja haittavaikutusten sekä lääkepitoisuuksien päivittäinen seuranta on etenkin lääkehoidon alussa tärkeää.

Lääkepitoisuuden tasannevaihe ja sikiön lääkkeellinen rytminsiirto saavutetaan usein vähitellen 5–7 vuorokaudessa, mutta tässäkin vaiheessa noin puolet potilaista ei saavuta riittä-

vää lääkevastetta, jolloin lääkityksiä joudutaan muuttamaan. Kun riittävä lääkepitoisuus on saavutettu ja sikiön rytmi on normalisoitunut, lääkeannosta voidaan usein pienentää äidin haittavaikutusten vähentämiseksi. Hoitoa kannattaa jatkaa raskauden loppuun asti normaalin täysaikaisen alatiesynnytyksen turvaamiseksi.

Hyvin harvoin rytmihäiriön lääkehoitoon ei saada näillä lääkkeillä riittävää vastetta, ja tällöin joudutaan turvautumaan amiodaroniin. Vaikeissa turvotustilanteissa lääkettä voidaan myös antaa parenteraalisesti suoraan sikiöön (18,20). Hoitamattomana sikiön ennuste on huono, mutta lääkehoidon piirissä olevien sikiöiden kuolleisuus on kansainvälisissä rekisteritutkimuksissa ollut 3,7–14,2 %. Imeväisen rytmien seuranta jatketaan syntymän jälkeen useita vuorokausia lääkkeen poistumisen vaikutuksen arvioimiseksi. Lääkitys aloitetaan imeväiselle uudestaan suun kautta, jos rytmihäiriö palaa syntymän jälkeen. Useimmiten lääkitys voidaan purkaa ensimmäisen elinvuoden aikana.

Sikiön harvalyöntisyys. Sikiön pysyvän merkittävän bradykardian taustalla on usein kolmannen asteen eteis-kammiokatkos, joka liittyy äidin autoimmuunipohjaiseen sidekudossairauteen (esimerkiksi Sjögrenin oireyhtymä tai lupus erythematosus disseminatus). Neonataalilupuksen taustalla ovat äidistä istukan kautta sikiöön siirtyvät SSA- tai SSB-vastaaineet, jotka aiheuttavat 1–2 %:lle täydellisen eteis-kammiokatkoksen. Tila on harvinainen ja sitä esiintyy Suomessa noin kolmella sikiöllä vuosittain (18,19,21,22).

Vastaaineet voivat aiheuttaa laaja-alaisemman sydänlihastulehduksen seurauksena myös sydänlihassairauden. Eteis-kammiokatkoksen taustalla on harvoin sydämen rakennevika, esimerkiksi vasen isomerismi tai eteis-kammio- ja kammio-valtimo (AV-VA) -diskordanssi, jolloin raskauden ennuste on selvästi huonompi kuin isoloitussa autoimmuunipohjaisessa muodossa.

Jos eteis-kammiokatkoksen aiheuttama kammiotaajuus harvenee alle lukeman 55/min, voi kehittyä sikiöturvotus. Syketaajuutta voidaan yrittää tihentää äidille suun kautta annettavalla beeta-agonistilla (salbutamoli, terbutaliini), mutta sykettä tihentävä vaste on yleensä enin-

tään < 10/min, ja suurempiin lääkeannoksiin liittyy äidille sympaattisen hermoston kautta välittyviä haittavaikutuksia. Autoimmuunipohjalta syntyvää täydellistä eteis-kammiokatkosta, sydänlihaksen laaja-alaisempaa lihassairautta ja kehittyvää sikiöturvotusta voidaan yrittää hoitaa glukokortikoidilla (deksametasoni, beetametasoni), ja tapauskohtaisesti hoitoon voidaan yhdistää suoneen annettava immunoglobuliini.

Näyttö täydellisen eteis-kammiokatkoksen lääkehoitojen hyödyistä on kuitenkin rajallista. Autoimmuunipohjaisen eteis-kammiokatkoksen antenataalinen kuolleisuus on noin 15 %, ja elävänä syntyneistä valtaosa saa tahdistimen ensimmäisen elinvuotensa aikana (23). On tärkeää muistaa, että osa sikiön hitaista rytmihäiriöistä aiheutuu sinusbradykardiasta tai johtumattomista eteislisälyönneistä, jotka ovat hyväennusteisia eivätkä edellytä hoitoa.

Rakennevikojen ehkäisy ja kajoava hoito

Väestötason menetelmiä sydämen synnynnäisten rakennevikojen kehittymisen estämiseksi ei tunneta. Kehittyneen epämuodostuman antenataaliset hoitomenetelmät ovat rajallisia, ja riski menettää sikiö hoidon seurauksena on noin 10 % (24). Koska rakenteellisten sydänvikojen yhteydessä syntymänjälkeinen hoito on valtaosassa tapauksissa menestyksestä, sikiöhoidot on katsottu eettisesti perustelluksi vain tilanteissa, joissa todettu sydänvika aiheuttaisi sikiöturvotuksen kehittymisen ja sikiön menehtymisen tai joissa syntymänjälkeinen leikkaushoito olisi palliatiivista, kuten yksikammiovikojen yhteydessä (**KUVA 3** ja **VIDEO**).

Sikiöhoidon tavoitteena on siis kaksikammi-

oinen normaali verenkierto. Toistaiseksi kajoavia sikiöhoitoja on tutkittu etupäässä vaikeiden sikiön aorttaläpän ja keuhkovaltimoläpän ahtaumien osalta (24–26). Yksikammioisuuden estämiseksi sikiön kajoava hoito kohdistuu ulosvirtausläppään, ja tavoitteena on lisätä saman puoleisen kammion läpivirtausta ja rakenteiden kasvua. Eniten kokemusta on kertynyt aorttaläpän ahtautuman pallolaajennushoidosta, mutta hoidon kriteerit ovat edelleen vilkkaan tutkimuksen ja keskustelun kohde (27–29).

Sikiön sydämen kajoavan hoidon kriteerit täyttävät tapaukset ovat harvinaisia ja hoito on keskitetty suuriin kansainvälisiin yksiköihin, joilla on hoidoista eniten kokemusta (24,26,29). Valtaosassa tapauksista tarvitaan syntymänjälkeisiä toimenpiteitä sikiöinterven-tion lisäksi. Suomessa näitä kajoavia toimenpiteitä ei ole tehty.

Lopuksi

Merkittävät rakenteelliset sydämen rakenneviat löydetään nykyään yhä useammin raskaudenaikaisessa kaikukuvausseulonnassa. Tämä mahdollistaa perheille annettavan sikiöneuvonnan ja syntymänjälkeisen hoitopolun optimoinnin. Sikiön rytmihäiriöt voivat olla huonoennusteisia, mutta niitä voidaan hoitaa antamalla äidille rytmihäiriölääkkeitä. Sikiön rakennevikojen kajoavaa hoitoa tutkitaan. Sikiön verenkierto-ongelmien arviointi osana sikiön yleisvoiminnan arviota raskauden aikana on keskeistä. Perinatologin ja sikiökardiologin hyvällä yhteistyöllä sikiöiden ennustetta voidaan usein parantaa ennakoimalla syntymänjälkeisiä sopeutumisvaiheessa kehittyviä merkittäviä imeväisen verenkierron häiriöitä. ■

TAISTO SARKOLA, dosentti, lastenkardiologi, erikoislääkäri
HUS, lasten ja nuorten sairaudet

JUHA RÄSÄNEN, professori, naistentautien ja synnytysten erikoislääkäri, osastonylilääkäri
HUS, naistentaudit ja synnyttykset

OLLI PITKÄNEN-ARGILLANDER, dosentti, lastenkardiologi, apulaisyliääkäri
HUS, lasten ja nuorten sairaudet

SIDONNAISUUDET

Taisto Sarkola: Ei sidonnaisuuksia

Juha Räsänen: Ei sidonnaisuuksia

Olli Pitkänen-Argillander: Ei sidonnaisuuksia

TEEMAN ERIKOISTOIMITTAJAT

Jaana Pihkala ja Olli Pitkänen-Argillander

VASTUUTOIMITTAJA

Pekka Lahdenne

KIRJALLISUUTTA

1. Lantto J, Erkinaro T, Haapsamo M, ym. Foramen ovale blood flow and cardiac function after main pulmonary artery occlusion in fetal sheep. *Exp Physiol* 2019; 104:189–98.
2. Räsänen J, Wood DC, Weiner S, ym. Role of the pulmonary circulation in the distribution of human fetal cardiac output during the second half of pregnancy. *Circulation* 1996;94:1068–73.
3. Räsänen J, Wood DC, Debbs RH, ym. Reactivity of the human fetal pulmonary circulation to maternal hyperoxygenation increases during the second half of pregnancy. A randomized study. *Circulation* 1998;97:257–62.
4. Thompson RS, Trudinger BJ. Doppler waveform pulsatility index and resistance, pressure and flow in the umbilical placental circulation: an investigation using a mathematical model. *Ultrasound Med Biol* 1990;16:449–58.
5. Fouron JC, Skoll A, Sonesson SE, ym. Relationship between flow through the fetal aortic isthmus and cerebral oxygenation during acute placental circulatory insufficiency in ovine fetuses. *Am J Obstet Gynecol* 1999;181:1102–7.
6. Mäkikallio K, Jouppila P, Räsänen J. Retrograde net blood flow in the aortic isthmus in relation to human fetal arterial and venous circulations. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:147–52.
7. Prevalence charts and tables. EUROCAT European surveillance of congenital anomalies 2018 [päivitetty 10.12.2019]. www.eurocat-network.eu/access-prevalencedata/prevalence-tables.
8. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, ym. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014;130:749–56.
9. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, ym. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014;129:2183–242.
10. Sarkola T, Ojala TH, Ulander VM, ym. Screening for congenital heart defects by transabdominal ultrasound – role of early gestational screening and importance of operator training. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2015;94:231–5.
11. Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, ym. International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG) practice guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013;41:348–59.
12. Ojala T, Ritvanen A, Pitkänen O. Synnynnäisten sydänvikojen raskauden aikainen seulonta ja diagnostiikka. *Duodecim* 2013;129:2367–74.
13. Pitkänen-Argillander OM. Sikiökardiologia. *Duodecim* 2018;134:391–9.
14. 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.
15. McBrien A, Sands A, Craig B, ym. Impact of a regional training program in fetal echocardiography for sonographers on the antenatal detection of major congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:279–84.
16. Ojala T, Valmari P, Pihkala J, ym. Vastasyntyneiden sydänvikojen seulonta – aika yhtenäistää happisaturaatioseulonnan käytännöt. *Duodecim* 2015;131:1585–90.
17. Donofrio MT, Skurow-Todd K, Berger JT, ym. Risk-stratified postnatal care of newborns with congenital heart disease determined by fetalechocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:1339–49.
18. Jaeggi ET, Nii M. Fetal brady- and tachyarrhythmias: new and accepted diagnostic and treatment methods. *Semin Fetal & Neonat Med* 2005;10:504–15.
19. Murtoniemi K, Ekholm E, Palo H, ym. Sikiön rytmihäiriöt. *Duodecim* 2014;130:152–60.
20. Kang SL, Howe D, Coleman M, ym. Foetal supraventricular tachycardia with hydrops fetalis: a role for direct intraperitoneal amiodarone. *Cardiol Young* 2015;25:447–53.
21. Julkunen H, Miettinen A, Walle TK, ym. Autoimmune response in mothers of children with congenital and postnatally diagnosed isolated heart block: a population based study. *J Rheumatol* 2004;31:183–9.
22. Ho A, Gordon P, Rosenthal E, ym. Isolated complete heart block in the fetus. *Am J Cardiol* 2015;116:142–47.
23. Van den Berg NW, Sliker MG, van Beynum IM, ym. Fluorinated steroids do not improve outcome of isolated atrioventricular block. *Int J Cardiol* 2016;225:167–71.
24. Moon-Grady AJ, Morris SA, Belfort M, ym. International fetal cardiac intervention registry – a worldwide collaborative description and preliminary outcomes. *JACC* 2015;66:388–99.
25. Roman KS, Fouron JC, Nii M, ym. Determinants of outcome in fetal pulmonary valve stenosis or atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2007;99:699–3.
26. Freud LR, McElhinney DB, Marshall AC, ym. Fetal aortic valvuloplasty for evolving left heart syndrome. Postnatal outcomes of the first 100 patients. *Circulation* 2014;130:638–45.
27. Mäkikallio K, McElhinney DB, Levine JC, ym. Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. *Circulation* 2006;113:1401–5.
28. Gardiner HM, Kovacevic A, Tulzer G, ym. Natural history of 107 cases of fetal aortic stenosis from a European multicenter retrospective study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016;48:373–81.
29. Arzt W, Wertaschnigg D, Veti I, ym. Intrauterine aortic valvuloplasty in fetuses with critical aortic stenosis: experience and results of 24 procedures. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;37:689–95.

SUMMARY

Fetal cardiac and hemodynamic assessment and treatment – impact on newborn outcomes

Congenital cardiac malformations may be detected during antenatal obstetric screening and outlined in detail before birth. The antenatal diagnosis provides the opportunity for counselling, planning and optimization of perinatal and early postnatal care. Transplacental treatment of fetal tachyarrhythmias improves fetal and neonatal outcomes. Heart rate and ventricular function are the main determinants of outcomes in congenital heart block. Fetal extracardiac malformations and obstetrical disorders impacting on fetal circulation may warrant a detailed fetal cardiology assessment.