

Olli M. Pitkänen-Argillander

Sikiökardiologiaa

Sikiön sydämen rakennevikojen hyvä kansallinen seulonta on edellytys synnynnäisen sydänvian löytymiselle. Sydämen rakennevian ja rytmihäiriön diagnoosi sekä sydämen toiminta on mahdollista selvittää yhdistämällä eri kaikukuvaustekniikoita. Tarkka diagnoosi auttaa tarkoituksenmukaisimman synnytyspaikan suunnittelussa, sillä syntyvän vauvan kuljettaminen oikeaan hoitopaikkaan on turvallisinta äidin kohdussa. Vaikka kaikkia sydänvikoja ei voidakaan täysin korjata, antaa diagnoosi vanhemmille aikaa sopeutua ja mahdollisuuden osallistua sikiötä ja syntyvää vauvaa koskeviin hoitopäätöksiin. Rytmihäiriöiden onnistunut hoito pelastaa syntyvän lapsen terveyden ja hengen, ja on hoidon osapuolille palkitseva kokemus. Sikiön sydänpulmia hoidettaessa äitiä hoitavan synnytyslääkärin sekä neonatologin ja lasten tehohoitolääkärin sujuva ja informaation viiveettä jakava yhteistyö on ensiarvoisen tärkeää.

Sydämen rakenneviat ovat tavallisin synnynnäisten epämuodostumien ryhmä ja niitä tavataan 0,8 %:lla vastasyntyneistä. Tämä tarkoittaa sitä, että vuosittain noin 550 syntyvällä lapsella todetaan synnynnäinen sydänvika. Heistä 150–200 tarvitsee kajoavan ensiapu- tai korjaavan toimenpiteen ensimmäisen ikävuotensa aikana. Silloin, kun sydänvika on kriittinen (26 vastasyntyneellä Husissa vuonna 2016) eli vastasyntyneen keuhko- tai iso verenkierto on vaarassa ja vaatii esimerkiksi sikiökautisen valtimotiehyen ylläpitämistä syntymän jälkeen, olisi lapsen syntyminen Helsingissä turvallisinta, sillä Suomessa vauvan stabiloimiseksi tarvittava kajoava hoito tehdään Husin Lastenkliniikassa (1).

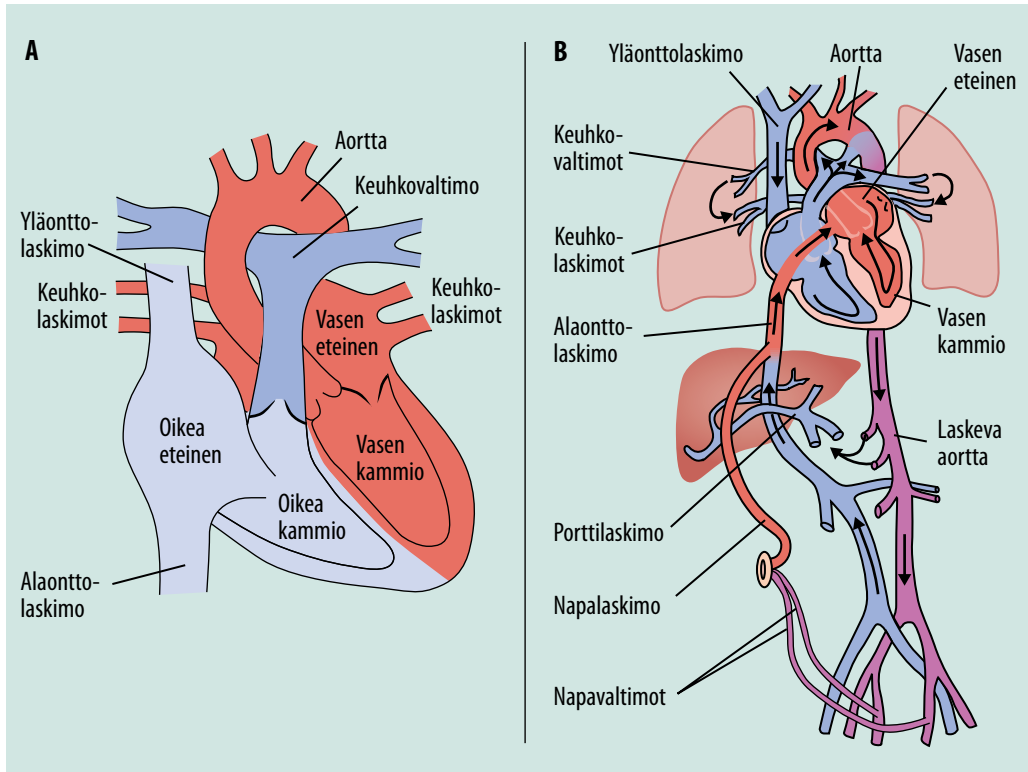
Edellä mainittujen syiden takia useimmissa länsimaissa on otettu käyttöön kaikukuvaukseen perustuva sikiöseulonta sydämen ja sen ulkopuolisten epämuodostumien löytämiseksi. Optimaalisin ajankohta sikiön rakenteiden tarkastelulle on noin raskausviikolta 18 lähtien, jolloin sydämen rakenne ulosvirtaussuonineen voidaan varsin luotettavasti käydä läpi (2,3). Isojen seulontamäärien tehokkaaksi toteuttamiseksi on kehitetty suositukset käytettävistä kuvauskulmista. Äitien ylipaino ja yhteiskunnallinen paine tiukentavat seulontarajoja ja vaikeuttavat ajoittain sydänvikojen seulontaa.

Fysiologisten oikovirtausaukkojen ansios-ta sikiön keuhko- ja iso verenkierto toimivat rinnan, minkä takia verenkierrölliset olosuhteet poikkeavat paljon syntymänjälkeisistä (KUVA 1). Tämän vuoksi tutkimuksen tekijällä on oltava tarkka tietämys sikiön normaalin verenkierron virtausolosuhteista, sen reserveistä ja luonnollisista lokeroiden kuormitusolosuhteista.

Muita sikiökardiologisen tutkimuksen aiheita ovat antenataalisten sydämen rytmihäiriöiden diagnostiikka ja hoito sekä sydämen ulkopuolisista poikkeavuuksista aiheutuvat verenkierrölliset seuraukset. Jos sydämen rakennevikaa epäillään tai sydämen rakenne jää seulontatutkimuksessa epäselväksi, tulisi sikiökardiologinen tutkimus suorittaa mahdollisimman varhain. Lisäksi sikiökardiologinen seuranta tulisi myöhemmässä raskaudessa tehdä ainakin kertaalleen Helsingissä silloin, kun sydänvika syntymän jälkeen on kiireisesti kirurgisesti korjattava tai palliatiivisesti hoidettava.

Morfologinen sydäntutkimus

Sikiön sydämen rakenteen tarkastelu kuuluu osana alku- ja keskiraskauden aikana tarjottaviin vapaaehtoiisiin seulontatutkimuksiin (4). Suurin osa läheteistä sikiökardiologista tut-



KUVA 1. Normaali syntymänjälkeinen (vasemmalla) ja sikiökautinen verenkierto (oikealla). Happeutuneen veren kulku kuvattu punaisella ja systeemilaskimopalluu sinisellä värillä.

kimusta varten saapuu alkuraskauden sikiön niskaturvotuksen mittauksen ja keskiraskauden rakenneseulontatutkimuksen jälkeen, mutta tärkeitä syitä ovat myös todettu sikiön sydämenulkoinen rakennepoikkeavuus, kromosomipoikkeavuus, hydrops, äidin diabetes, autoimmuuniperäinen sidekudossairaus tai perheessä aiemmin todettu tai toisen vanhemman sydämen rakennevikä taikka äidin tietyt perussairaudet, kuten Marfanin oireyhtymä (5,6).

Raskaudenaikainen sikiön sydämen rakenteen selvittäminen kaikukuvauksella on ollut käytössä 1980-luvulta lähtien. Se tehdään useimmiten kaksiuulotteisella tekniikalla, jonka erotuskyky sallii varsin kattavan tutkimuksen jo raskausviikoilta 15–16 lähtien. Tutkimuksen optimaalisempi ajankohta on raskausviikon 20 vaiheilla, jolloin koko sydämen rakenne sisään- ja ulosvirtaussuonineen voidaan varsin luotettavasti käydä läpi (2,3,7).

Kolmiulotteisessa kuvantamisessa tarvittavat kuvankäsittelyohjelmistot, kaikukuvausanturit,

erotuskykytulmat sekä jälkeempään tarvittava kuvankäsittely hidastavat sujuvaa tulkintaa, minkä vuoksi menetelmää on käytetty lähinnä suurten suonten anatomian ja lokeroiden tilavuuksien mittauksessa (6). Sikiön magneettikuvausta tarvitaan sydämenulkoisten rakenteiden, kuten aivojen ja erilaisten kasvainten kuvantamisessa (8).

Nytemmin lopetetun terveydenhuollon menetelmien arviointiyksikön (Finohta) mukaan seulontatutkimuksen tavoitteena on löytää sydänvioista etenkin yksikammioisuutta aiheuttavat sydänviat sekä merkittävät suurten suonten anomaliat eli niin sanotut konotrunkaaliset sydänviat (4). Vaikuttaa siltä, että hyvin vaikeat sydänviat löytyvät nykyisin kohtalaisen hyvin, ja ulosvirtaussuonten huolellinen tutkiminen on tässä merkityksellistä (TAULUKKO ja KUVAT 2–4). Esimerkiksi Suomessa, Norjassa ja Alankomaissa väestön kattavilla sikiöseulonnoilla on löytynyt jopa 60 % kaikista sydänvioista (9–12). Yliopistosairaaloissa

TAULUKKO. Sikiön sydämen kaikututkimuksen standardinäkyvät, joita käytetään yhdessä dopplervirtausmittausten kanssa. Lisäksi on esitetty sydänvikoja, jotka liittyvät poikkeaviin kaikukuvauslöydöksiin.

Näkyvä	Rakenteet ja virtaukset	Sydänvian tyyppiä
Nelilokeronäkyvä (vartalon poikkileikkauksuvassa)	Kammioiden rakenne ja koko, kammioväliseinä, soikea aukko ja eteisväliseinä, eteis-kammio-läpät ja niiden toiminta, keuhkolaskimot, sydämen rytmi ja eteis-kammiojohtuminen, pallea ja nestekupla mahalaukussa	Yksikammioviat, kammioväliseinän aukko, eteis-kammioväliseinäaukko, eteis-kammio- ja kammio-eteis- (AV-VA)-diskordanssi, Ebsteinin anomalia, keuhkolaskimopaluu poikkeavuus, nopeat ja hitaat rytmihäiriöt, isomerismi, destrukardia ¹
Kolmisuoninäkyvä (kraniaalinen anturin kallistus vartalon poikkileikkauksuvasta)	Suuret suonet ja yläonttolaskimorakenne, aortankaari ja sen virtaussuunta, valtimotiehyt ja sen virtaussuunta, keuhkovaltimohaarat	Taskuläpät ja niiden toiminta, konotrunkaaliset viat, yksikammioviat, pysyväksi jäänyt vasen yläonttolaskimo
Sagittaalinen näkyvä	Kammioiden ja eteis-kammio-läppien rakenne, aortan ja valtimotiehyen kaareutuminen ja niiden virtaussuunta, ontto- ja maksalaskimot, laskimotiehyt, soikea aukko, sydämen rytmi	Konotrunkaaliset viat, yksikammioviat, sydämen toiminnan arvioiminen, nopeat ja hitaat rytmihäiriöt, pallea ja nestekupla mahalaukussa, isomerismi

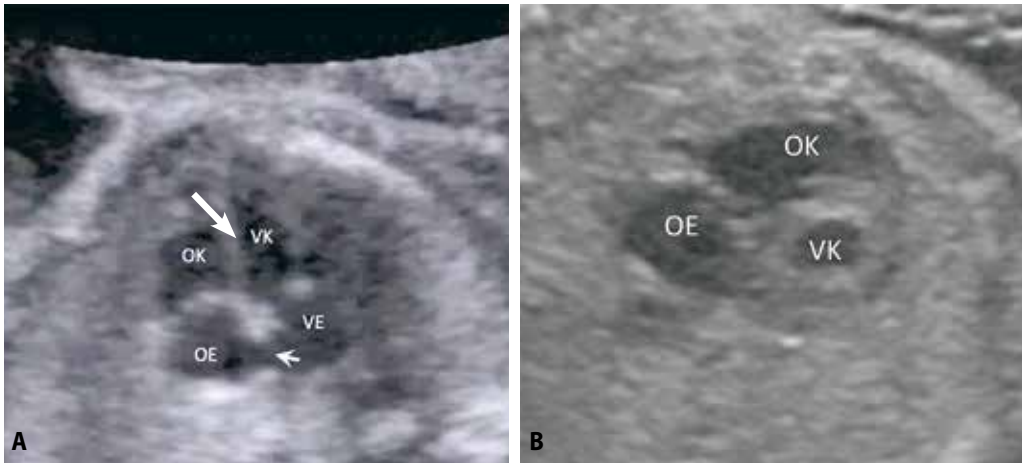
¹Dekstrukardian toteamiseksi tarvitaan myös sagittaalinen näkyvä.

varmistettu löydös on erinomaisesti vastannut syntymänjälkeistä diagnoosia (13). Osa sikiökauden sydänvioista löytyy huomommin, koska viat kehittyvät hitaasti ja esimerkiksi vasemman kammion ulosvirtauksen ahtaumavikojen, kuten aortta-ahtauman ja aortan koarktaation, diagnosointi on vaikeaa (12,14).

Sikiön perusteellisen sydäntutkimuksen läpiviemiseen vaikuttavat vauvan aseman lisäksi äidin ylipaino ja diabetes, jotka aiheuttavat ultraäänienergian sirontaa ja heikentävät diagnostista tarkkuutta. Tutkimuksessa tulee määrittää, kummalla puolella rintaonteloa sydän on sekä sen sijainti, lokeroiden määrä, läppien ja sikiökauden oikovirtausaukkojen toiminta ja ulosvirtausuonet (5). Seulontatyössä pyritään tiettyjen sikiön standardi-ikkunoiden aikaansaamiseen, kuten onttolaskimoiden demonstroimiseen sagittaalinäkymässä sekä nelilokero- ja kolmisuoninäkyksiin, jolloin useimmat merkittävät sydämen rakenneviat voidaan todeta tai sulkea pois (TAULUKKO ja KUVA 2) (15–18). Rakenteiden kehittymisen ja rajatapauksen arviointia helpottavat gestaatioikään perustuvat sydämen lokeroiden, läppien ja ulosvirtausuonten mittataulukot, joita voi ladata älypuhelimien (19).

Napasuonten, laskimotiehyen ja aivoaltimein verenvirtauksen kuvantaminen auttaa keskuslaskimopaineen ja verenkierron reser-

vien arvioimisessa. Väri- ja pulssidopplerkuvaukset ovat hyödyllisiä, kun etsitään läppävuotoja ja ahtautumia tai arvioidaan verenkierron virtaussuuntaa soikean aukon ja valtimotiehyen läpi. Esimerkiksi vasemman puolen obstruktiivisten vikojen yhteydessä soikean aukon ja aortankaaren verenvirtaukset voivat kääntyä normaaleista päinvastaisiksi, mikä viittaa yksikammioisen sydänvian riskiin. Samoin esimerkiksi verenvirtauksen kääntyminen aortankaaresta valtimotiehyen kautta takaperoiseksi ennustaa Fallo't'n tetralogian tai Ebsteinin anomalian yhteydessä keuhkoverenkierron niukkuutta syntymän jälkeen. Tällöin saatetaan syntymän jälkeen tarvita prostaglandiini E1-lääkitystä tai keuhkoverenkiertoa lisäävä toimenpide. Valtimotiehyen verenvirtauksen epäfysiologinen suuntautuminen aortasta kohti keuhkovaltimoa ja sen haaroja todetaan myös oikean kammion hypoplasiaa aiheuttavissa trikuspidaali- tai keuhkovaltimoläpän umpeutumissa. Toisaalta on muistettava, että sikiön fysiologiset kuormitusolosuhteet aiheuttavat sen, että pienet kammioväliseinäaukot ja osittain anomaalinen keuhkolaskimopaluu jäävät käytännössä diagnosoimatta. Lisäksi kookas fysiologinen eteisaukko ja valtimotiehyen suuri koko saattavat vaikeuttaa secundum-tyyppisen eteisväliseinän aukon ja aortan paikallisen koarktaation diagnosoimista (14).



KUVA 2. A) Sikiön normaalissa nelilokeronäkymässä nähdään alimpana oikea (OE) ja vasen eteinen (VE) sekä kammiot (OK ja VK). Lisäksi erottuvat sydämen eteisten ja kammioiden väliset läpät sekä kammioväliseinä (pitkä nuoli). Eteisten välillä on normaali aukko (soikea aukko, lyhyt nuoli). B) Sikiön vasemman sydänpuoliskon kehittäjäntömyys (HLHS). Vasen kammio ei ulotu sydämen kärkeen asti ja vasen eteinen on tuskin erotettavissa.

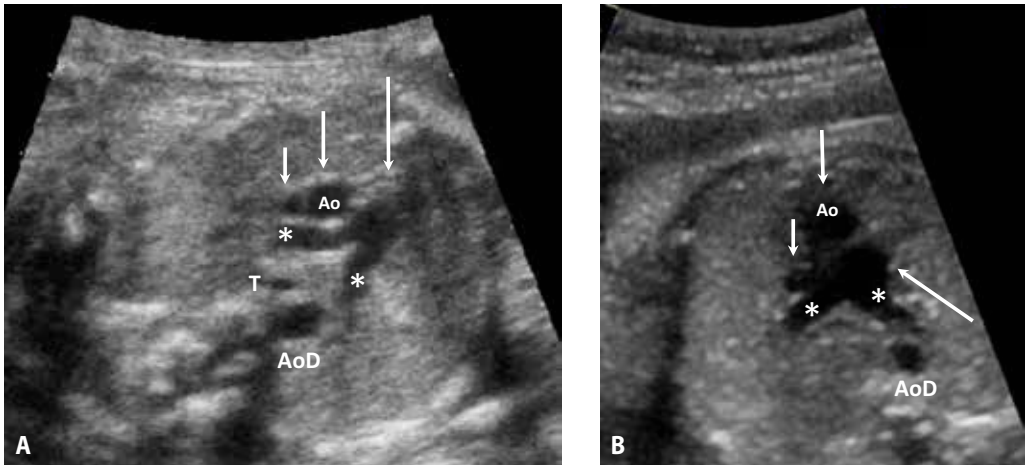
Rytmihäiriöt

Sikiön rytmihäiriöistä tavallisimpia ovat eteis-peräiset lisälyönnit, joita ei yleensä tarvitse hoitaa (20). Kammio-peräiset lisälyönnit ovat varsin harvinaisia, ja niitä saattavat provosoida äidin tupakointi, perussairauden kuten diabeteksen aiheuttama sikiön sydänlihaksen hypertrofia tai sydämen rakennevika. Noin 10 %:lla runsas eteis-peräinen lisälyöntisyys voi komplisoitua supraventrikulaariseksi takykardiaksi (SVT), jossa syketaajuus on tyypillisesti yli 180/min ja jonka syy voi olla eteis-kammio-oikorata, eteistakykardia, persistentti junktionaalinen resiprookkinen takykardia (PJRT) tai eteislepatus (20,21). Tavallisesti SVT:tä todetaan vasta raskausviikolta 21 lähtien (22). Kammiotakykardiat ovat erittäin harvinaisia. Jos sikiöllä on välillä sinusbradykardiaa tai 2:1 eteis-kammiokatkos, voi ongelman syynä olla pitkä QT -oireyhtymä.

Sikiön bradykardian taustalla voi olla hyvänlaatuisen eteisbigemian, jossa eteislisälyönti osuu johtoradan refraktaariaikaan ja pulma voi hävitä itsekseen. SVT:n varalta sikiötä olisi kuitenkin syytä monitoroida tavallista huolellisemmin. Toisaalta merkittävä sydämen rakennevika ja siihen liittyvä poikkeava sinus-

solmukkeen toimintahäiriö, kuten heterotaksia-oireyhtymä, voivat olla bradykardian tai eteis-kammiokatkoksen taustalla. Näissä tapauksissa raskauden ennuste on huono (23,24). Lisäksi bradykardian syynä voi olla äidin sidekudossairaus, kuten Sjögrenin oireyhtymä tai lupus erythematosus disseminatus (LED), jolloin 5–25 %:ssa tapauksista keskiraskauden aikana istukan läpi siirtyvät SS-A- ja SS-B-vasta-aineet aiheuttavat sikiön eteis-kammiosolmukkeen immunologisen tuhoutumisen (21,22). Vaikka eteis-kammiojohtumisen hidastumista on vaikea havaita ennakoita, sikiön sykkeen seuranta kerran viikossa raskausviikolta 18 lähtien on kuitenkin tarpeen, kun äidillä on SS-A- tai SS-B-vasta-aineita (20,25). Ensimmäistä mitausta suositellaan tehtäväksi lastenkardiologin vastaanotolla, jolloin tutkitaan sydämen syke ja rakenne sekä mitataan eteis-kammiojohtuminen. Mikäli sikiön löydökset ovat normaalit, perinatologi jatkaa viikoittaista seurantaa aina kun raskausviikolle 24 asti.

Pitkittyessään sydämen hitaat ja nopeat rytmihäiriöt saattavat johtaa keskuslaskimopaineen nousuun ja ihonalaisten turvotusten, pleuranesteen ja askitekseen muodostumiseen (hydrops), jolloin sikiön menehtymisen riski lisääntyy huomattavasti (20). Bradyarytmian



KUVA 3. A) Sikiön normaali niin sanottu kolmisuoninäkyvä, jossa nähdään yläonttolaskimon poikkileikkaus, joka on kooltaan pienin. Sen vieressä keskellä aortan poikkileikkaus ja suurimpana haarautuva keuhkovaltimo (pystysuorat nuolet, Ao ja tähdillä merkityt keuhkovaltimohaarat). Aortankaaren loppuosan poikkileikkaus on alimpana (AoD), ja heti sen yläpuolella on pienempi henkitorven poikkileikkaus (T). B) Valtasuonten transpositiassa aortta (Ao) on anteriorinen ja sen oikealla puolella yläonttolaskimo (pystysuorat nuolet). Haarautuva keuhkovaltimo (vino nuoli) sijaitsee aortan takana.

aiheuttaman sydämen vajaatoiminnan hoito on epäkiitollista, koska keskossynnytyksen käynnistäminen on sekä ongelmallista, eikä kovin epäkypsänä syntyneelle vauvalle voida asettaa sydämentahdistinta. Jos SVT jatkuu päiviä pysähtymättä, etenkin jos syketaajuus on yli 210/min, se aiheuttaa myös hydropsin. Suurimmassa osassa SVT-pulmista sikiön sydämen rakenne on normaali, mikä on syytä varmistaa morfologisella tutkimuksella. Hoidon kannalta on tärkeää tietää rytmihäiriön mekanismi, koska diagnoosi vaikuttaa rytmihäiriölääkkeen valintaan (22).

Menetelmiä rytmihäiriön mekanismin selvittämiseen ovat M-kuvaus (sydämen seinämien liike ajan funktiona) sekä pulssidoppler. Jälkimmäisen avulla voidaan nähdä esimerkiksi eteisaktivaatiosta systeemilaskimoon johtavaa takaisinvirtausta yläonttolaskimossa samansuuntaisena nousevan aortan systolisen virtauksen kanssa. Myös kudossoppleria voidaan käyttää eteis- ja kammiotapahtumien ajoittamisen arvioimisessa (21). Mittausten perusteella saadaan käsitys eteisaktivaation ja kammiosupistuksen väliajoista, minkä perusteella voidaan päätellä, onko kyse kiertoaktivaatiosta, eteislepatuksesta tai eteistakykardian tyyppisestä pulmasta (20–22). SVT:n hoitostrategia

riippuu siitä, onko tiheilyöntisyys pysyvää, mikä sen mekanismi on ja onko hydropsia kehittynyt.

Sydämen toiminnan arvioiminen

Sikiökauden verenkierron olosuhteet eroavat merkittävästi syntymänjälkeisistä, koska happeutuminen tapahtuu istukan ja napalaskimokierron kautta ja koska systeemilaskimokierto ja valtimokierto ovat yhteydessä toisiinsa soikean aukon ja valtimotiehyen kautta (KUVA 1). Käytännössä koko elimistön laskimopaluu, mukaan lukien napalaskimopaluu, saapuu oikeaan eteiseen. Keuhkojen läpi virtaava verimäärä pysyy keuhkoverenkierron vastussuonten avulla keuhkojen kasvamisen ja kehittymisen kannalta riittävänä, mutta suurin osa valtimotiehyeen saapuvasta verimäärästä ohjautuu laskevaan aorttaan. Oikean ja vasemman kammion pumppaustoiminta onkin rinnakkaista siten, että oikea kammiota huolehtii selvästi suuremmasta sydämen minuuttitilavuuden osasta kuin vasen. Sydämen rakennevikojen aiheuttamat muutokset kammioiden pumppaustoiminnan epäsymmetriassa kehittyvät yleensä hitaasti ja kompensoituvat luonnollisten oikovirtausaukkojen ansiosta. Sydämen minuuttitilavuuden

Ydinasiat

- ▶ Sikiön sydämen rakennevian löytyminen perustuu keskiraskaudessa tehtyyn rakeneseulontaan, jossa myös ulosvirtaussuonet tulee tutkia huolella.
- ▶ Epäselvä rakeneseulontalöydös tulee tarkistaa lastenkardiologisessa yksikössä.
- ▶ Kaikukuvaus ja dopplerkaikukuvaus ovat sikiön sydänvikojen diagnostiikan kulmakivet.
- ▶ Kriittisen sydänvian yhteydessä synnytys tulee keskittää Husiin.

ylläpito tapahtuu tällöin toisen kammion ja sen ulosvirtaussuonen puutteellisen kasvun kustannuksella.

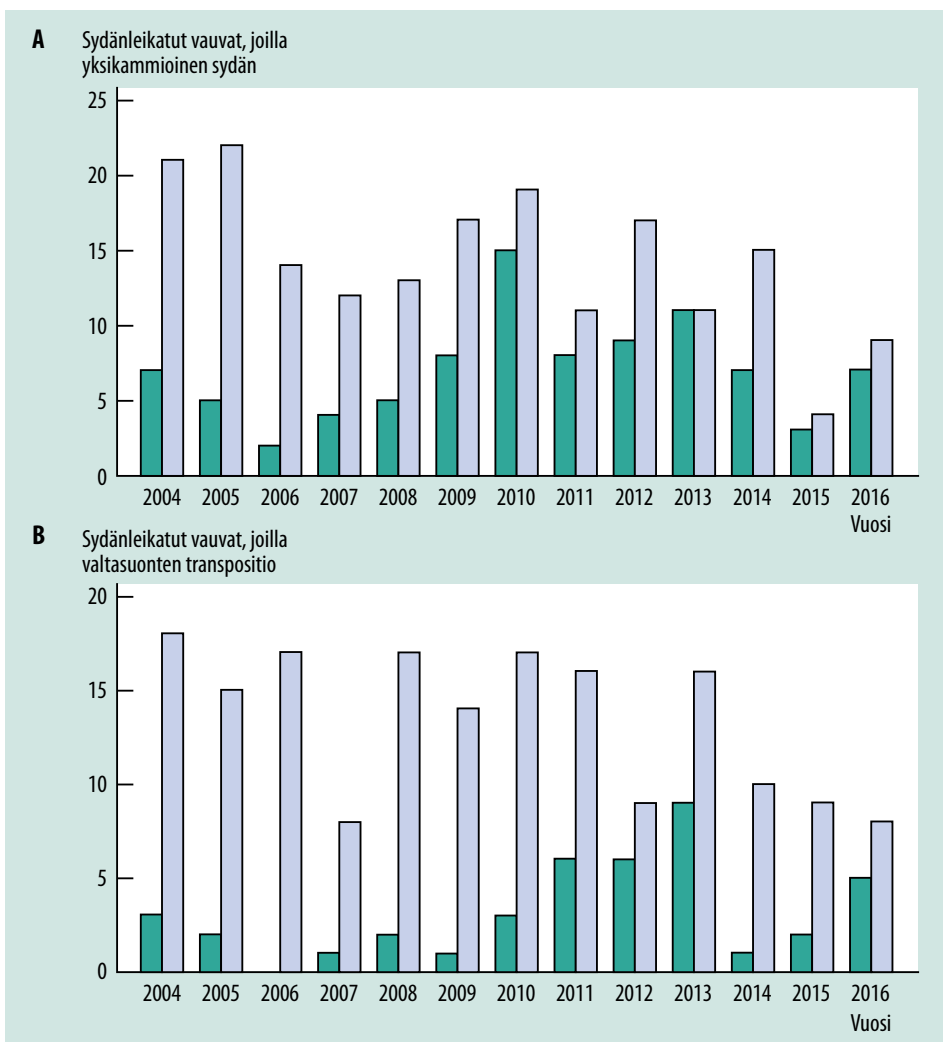
Sikiökaudella sydänlihassäikeet ovat kesken-eräisiä, ja niiden järjestyminen sekä kalsiumin siirtyminen solunsisäisillä kalvoilla on epäkyp-sää. Siksi eteissupistuksen merkitys kammioiden täyttymisessä on korostunut ja toisaalta kammioiden täyttöpaineen ja imunestekierron paineen ero vähäisempi kuin syntymän jälkeen. Myös ero pehmytkudosten onkoottisen paineen ja verisuonten seinämien läpäisevyyden välillä aikuisiin nähden on huomattava, minkä vuoksi sikiön keskuslaskimopaineen nousu johtaa helposti iho- ja kudosturvotusten kehittymiseen (hydrops).

Esimerkiksi merkittävät eteiskammio- ja ulosvirtausläppävuodot, rytmihäiriöt, sydänlihaksen sairaudet ja rintaontelon verenkiertoa ahtaavat keuhkojen kasvaimet voivat johtaa tilanteeseen, joka vaikuttaa oikean puolen vajaatoiminnalta: onttolaskimot laajenevat, ja kehittyä turvotusta tai nestekertymiä rinta- ja vatsaonteloon tai perikardiaaliseen tilaan. Toisaalta verisuoniston poikkeavuudet, kuten valtimo-laskimoepämuodostuma, runsaasti verisuonittunut sikiökauden kasvain (kuten häntäluun alueen itusolukasvain eli teratooma), epäfysiologinen verenvirtaus napalaskimoanomaliaissa tai kaksosraskauden fetofetaalinen transfuusio-oireyhtymä saattavat kuormittaa systeemilaskimopuolen verenkiertoa

liikaa ja johtaa sydämen vajaatoiminnan kehittymiseen. Tällaisen sydämen minuuttitilavuuden suurenemisen eli ”high cardiac output” -tilanteen voi aiheuttaa myös sikiön syvä anemia. Mikäli sydämen rakenteet kehittyvät epäsymmetrisesti tai tilaan liittyy rytmihäiriö, on sydämen vajaatoiminnan kehittyminen varsin todennäköistä ja raskauden ennuste huono (26).

Arvioitaessa sikiön sydämen toimintaa kaikukuvauksella tutkitaan systeemilaskimopuuston virtausmuutoksia käyttämällä apuna dopplermittausta. Tällöin dopplerlöydöksen loppudiasistolisen virtauksen pysähtyminen, korostunut takaisinvirtaus ja napalaskimon virtausprofiilin merkittävä undulaatio viittaavat keskuslaskimopaineen nousuun ja sydämen oikean puolen vajaatoimintaan (26).

Löydöksiä voi aiheutua myös, jos trikuspi-daali- tai pulmonaaliatresian yhteydessä läpivirtaus soikean aukon kautta vasemmanpuoleiseen verenkiertoon on fysiologista virtausta suurempi. Sikiön verenkierron toiminnan tutkimukseen kuuluu aina myös soikean aukon toiminnan arviointi. Sikiönkin eteis-kammio-läppien sisäänvirtaus on keskiraskaudesta lähtien kaksihuippuinen, mutta sikiön sydämen loppudiasistolisen A-aallon nopeus korostuu alkudiasistoliseen täyttövaiheeseen nähden ($E < A$). Sisäänvirtauslaskimopuolen sulautuminen toisiinsa viittaa kyseisen puolen tilavuus- tai painekuormittumiseen, jolloin rakenteet eteis-kammio-läppien kummallakin puolella on syytä tutkia ja etenkin eteis-kammio-läppien vuoto on suljettava pois. Systolinen toiminta tulee arvioida silmämääräisesti, ja lisäksi apuna voidaan käyttää kammioiden M-kuvausta, jolloin normaali kammion suhteellinen lyhenemä (FS) on 28–40 % (26). Myös niin sanottua Tei-indeksiä (myocardial performance index) on käytetty sydämen toiminnan mittarina, jolloin pulssidopplerkäyrästä mitattujen diastolisten ja systolisen aikaindeksien keston suhteellinen osuus määritetään (normaalisti noin 35 %). Sikiön kammioiden minuuttitilavuuden mittausta käyttämällä ulosvirtausalueen kokoa, pulssidopplersignaalin pinta-alaa ja syketiheyttä sen sijaan on ongelmallista, koska kuvakulmat eivät välttämättä ole toistettavia.



KUVA 4. A) Husin Lastenklินิกassa ensimmäisen leikkaushoidon läpikäyneiden yksikammioisten vastasyntyneiden vuosittainen määrä vuosina 2004–2016 (siniset pylväät). Vihreät pylväät edustavat niitä vastasyntyneitä, joiden diagnoosi oli tehty ennen syntymää, jolloin synnytys tapahtui Husin Naistenklินิกassa. B) Husin Lastenklินิกassa valtasuonten transposition vuoksi valtasuonten vaihtoleikkauksen läpikäyneet vastasyntyneet vuosina 2004–2016 (siniset pylväät). Vihreät pylväät edustavat niitä vastasyntyneitä, joiden diagnoosi oli tehty raskausaikana, jolloin synnytys tapahtui Husin Naistenklินิกassa. Viiden viime vuoden aikana sikiökaudella todettujen yksikammiodiagnoosien määrä on keskimäärin ollut 71 % ja valtasuonten transpositiodiagnoosien 43 %. Sydämen yksikammioisuus voidaan osoittaa sydämen nelilokeronäkymästä, mutta valtasuonten transposition havaitsemiseen vaaditaan ulosvirtaussuonten tarkastelu.

Hoito

Vaihtoehdot sydämen rakennevikojen estämiseksi tai todetun epämuodostuman hoitamiseksi ovat rajalliset. Mielenkiintoinen havainto on, että äidin jo ennen hedelmöitymistä aloittama päivittäinen foolihappolisä vähentää hermostoputken sulkeutumishäiriön lisäksi muun

muussa konotrunkaalisten sydänvikojen todennäköisyyttä (27). Vastasyntyneiden valtasuonten transposition diagnooseja on viime vuosina tehty Suomessa aiempaa vähemmän (KUVA 4), ja olisikin mielenkiintoista tutkia, onko suositus ylimääräisen foolihapon nauttimisesta vaikuttanut asiaan.

Sydämen rakennevikojen hoito sikiökauden aikana on vaativaa. Keskeisin hoidonaihe on ollut yksikkammioiden sydänvian estäminen. Eniten kokemusta on kertynyt sikiön aortta-ahtauksen kajoavasta hoidosta, jolla on haluttu estää vasemman sydänpuoliskon kehittymättömyyttä (hypoplastic left heart syndrome, HLHS). Kajoavan hoidon edellytyksiksi on laadittu kriteerit (28,29). Epäselvyyttä hoidonaiheista on kuitenkin lisännyt toimenpiteen riskien lisäksi se, että osaa hoitokriteerit täyttäneistä mutta vanhempien päätöksestä hoitamatta jääneistä sikiöpotilaista on voitu syntymän jälkeen hoitaa kaksikkammioperiaatteiden mukaan (30).

Selkein sikiön sydämen vajaatoiminnan hoidonaihe on nopeiden rytmihäiriöiden pysäyttäminen. Tällöin eteislepatuksen ja oikoratatakykardian hoidoksi annetaan tavallisimmin transplantaarisesti (äidille suun kautta) sotalolia tai flekainidia yksinään tai digoksiiniin yhdistettynä (22,31,32). Äidin EKG tulee tarkistaa ennen hoitoa sekä lääkkeen aloittamisen ja annoksen suurentamisen yhteydessä jo senkin takia, että käytetyt annokset ovat isoja ja saattavat aiheuttaa äidille rytmihäiriöitä.

Hoitovasteen saavuttamiseen saattaa mennä useita vuorokausia, ja ennen lääkkeen vaihtamista on syytä varmistaa, että käytettyä lääkeannosta on lisätty terapeutin alueen sallimissa rajoissa. Mikäli gestaatioältään selvästi alle 35-viikkoisen sikiön hoitovaste on huono, voi olla tarpeen konsultoida sikiökardiologia ja vaihtaa rytmihäiriölääkitystä tai siirtyä amiodaronihoitoon, jota voidaan tehostaa yhteistyössä synnytyslääkärin kanssa sikiön napalaskimoon ja lihakseen annettavalla digitaliksella ja amiodaronilla.

SVT:istä eteislepatus vastaa hoitoon yleensä hyvin, ja sen raskaudenaikaista pysäyttämistä voidaan yrittää sotalolilla, digitaliksella tai niiden yhdistelmällä vielä 36. raskausviikon jälkeenkin. Todetun synnynnäisen vasta-ainevälitteisen eteis-kammiokatkoksen hoidoksi transplantaarisesti annettu glukokortikoidi ja tarvittaessa salbutamoli saattavat parantaa

eteis-kammiokatkoksen ennustetta, mutta profylaktisena hoitona niitä ei ole syytä käyttää (21). Sydämen rakennevikaan liittyvän bradykardian hoito on epäkiitollista, mutta hoidoksi voidaan kokeilla beeta-agonistia perussykkeen tihentämiseksi (24).

Lopuksi

Suomen kaikkien yliopistosairaaloiden lastenkardiologit ovat synnytyslääkärikollegoidensa konsultoitavissa, ja ulkomaisen sikiökardiologisen koulutuksen saaneet lastenkardiologit työskentelevät Husin Lastenklinikan sydäntutkimusyksikössä. Myös kuvallista etäyhteysspalvelua, joka tähän mennessä on muodostettu Oulun ja Turun yliopistollisten keskussairaaloiden sekä Seinäjoen ja Keski-Suomen keskussairaaloiden kanssa, voidaan käyttää.

Vastaanoton jälkeen vanhemmat saavat tiedon mahdollisesti todetusta poikkeavuudesta, sen merkityksestä raskauden ennusteeseen ja syntyvän lapsen vointiin, tarvittavista hoidoista ennen ja jälkeen lapsen syntymän sekä lapsen pitkäaikaisennusteesta. Etenkin vaikeiden sydämen rakennevikojen yhteydessä vanhempien on hyvä tavata lastensydänkirurgi ja usein myös sosiaalityöntekijä. Myös ammattimaisen henkisen tuen tarve on syytä arvioida. Perhe ja äitiä hoitava perinatologi saavat poliklinikastamme pikaisen palautteen, jossa edellä mainitut kuvataan seikkaperäisesti. Lisäksi järjestämme mahdollisesti tarvittavan raskauden seurannan sekä suunnittelemme yhdessä synnytyslääkärin ja lasten tehohoitolääkärien kanssa mahdollisimman turvallisen synnytyksen ja neonataalivaiheen hoidon.

Vaikeimpien sikiön sydänvikojen yhteydessä synnytys hoidetaan Husissa. Mikäli todettu sikiön sydänvika on vaikea, perhe joutuu annetun tiedon, raskauden keston ja muun muassa eettisen vakaumuksensa pohjalta pohtimaan vaihtoehtoina raskaudenkeskeytystä (ennen 24. raskausviikkoa), saattohoitoa ja kajoavia hoitovaihtoehtoja. ■

KIRJALLISUUTTA

1. Markkanen HK, Pihkala JI, Salminen JT, ym. Prenatal diagnosis improves the postnatal cardiac function in a population-based cohort of infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Am Soc Echocardiogr* 2013;26:1073–9.
2. Orden MR, Taipale P. Mitkä ultraäänitutkimukset ovat perusteltuja raskauden aikana. *Suom Lääkäril* 2005;60:4851–7.
3. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, ym. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart* 2002;88:387–91.
4. Autti-Rämö I, Koskinen H, Mäkelä M, ym. Raskauden ajan ultraäänitutkimukset ja seerumiseulonnat rakenne- ja kromosomipolkeavuuksien tunnistamisessa. *FinOHTAn raportti* 2005;27:1–150.
5. Rychik J, Ayres N, Cuneo B, ym. American Society of Echocardiography guidelines and standards for performance of the fetal echocardiogram. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:803–10.
6. 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;129:2183–42.
7. 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.
8. Lloyd DF, van Amerom JF, Pusharajah K, ym. An exploration of the potential utility of fetal cardiovascular MRI as an adjunct to fetal echocardiography. *Prenat Diagn* 2016;36:916–25.
9. Tegnander E, Williams W, Johansen OJ, ym. Prenatal detection of heart defects in a non-selected population of 30,149 fetuses: detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27:252–65.
10. van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam ME, ym. Prenatal detection of congenital heart disease: results of a national screening programme. *BJOG* 2016;123:400–7.
11. Ojala T, Ritvanen A, Pitkänen O, Synynnäisten sydänvikojen raskaudenaikainen seulonta ja diagnostiikka. *Duodecim* 2013;129:2367–74.
12. Beattie M, Peyvandi S, Ganesan S, ym. Toward improving the fetal diagnosis of coarctation of the aorta. *Pediatr Cardiol* 2017;38:344–52.
13. van Velzen CL, Clur SA, Rijlaarsdam ME, ym. Prenatal diagnosis of congenital heart defects: accuracy and discrepancies in a multicenter cohort. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2016;47:616–22.
14. Head CE, Jowett VC, Sharland GK, ym. Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life. *Heart* 2005;91:1070–4.
15. Pitkänen OM, Hornberger LK, Miner SE, ym. Borderline left ventricles in prenatally diagnosed atrioventricular septal defect or double outlet right ventricle: echocardiographic predictors of biventricular repair. *Am Heart J* 2006;152:163e1–7.
16. Jeanty P, Chaoui R, Grochal F. A review of findings in fetal cardiac section drawings: part 4: sagittal and parasagittal views. *J Ultrasound Med* 2008;27:919–23.
17. Jeanty P, Chaoui R, Tihonenko I, ym. A review of findings in fetal cardiac section drawings, part 1: The 4-chamber view. *J Ultrasound Med* 2007;26:1601–10.
18. Yoo SJ, Lee YH, Kim ES, ym. Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997;9:173–82.
19. Schneider C, McCrindle BW, Carvalho JS, ym. Development of Z-scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:599–605.
20. Murtoniemi K, Ekholm E, Palo P, ym. Sikiön rytmihäiriöt. *Duodecim* 2014;130:152–60.
21. Jaeggi ET, Nii M. Fetal brady- and tachyarrhythmias: New and accepted diagnostic and treatment methods. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:504–14.
22. Fouron JC. Fetal arrhythmias: the Saint-Justine hospital experience. *Prenat Diagn* 2004;24:1068–80.
23. Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF, ym. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:16–21.
24. Berg C, Geipel A, Kohl T, ym. Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:4–15.
25. Jaeggi ET, Silverman ED, Laskin C, ym. Prolongation of the atrioventricular conduction in fetuses exposed to maternal anti-Ro/SSA and anti-La/SSB antibodies did not predict progressive heart block. A prospective observational study on the effects of maternal antibodies on 165 fetuses. *J Am Coll Cardiol* 2011;57:1487–92.
26. Huhta JC. Fetal congestive heart failure. *Semin Fetal Neonatal Med* 2005;10:542–52.
27. Parnell AS, Correa A. Analyses of trends in prevalence of congenital heart defects and folic acid supplementation. *J Thorac Dis* 2017;9:495–500.
28. Makikallio 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.
29. Jaeggi E, Renaud C, Ryan G, Chaturvedi R. Intrauterine therapy for structural congenital heart disease: Contemporary results and Canadian experience. *Trends Cardiovasc Med* 2016;26:639–46.
30. 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.
31. Sonesson SE, Fouron JC, Wesslen-Eriksson E, ym. Foetal supraventricular tachycardia treated with sotalol. *Acta Paediatr* 1998;87:584–7.
32. Vigneswaran TV, Callaghan N, Andrews RE, ym. Correlation of maternal flecainide concentrations and therapeutic effect in fetal supraventricular tachycardia. *Heart Rhythm* 2014;11:2047–53.

SUMMARY

Fetal cardiology

Malformations of the heart are among the most common congenital birth defects, and their prenatal detection is largely based on mid-gestation morphologic screening ultrasound. Critical fetal heart disease should be detected early and its suspicion confirmed by a pediatric cardiologist. Fetal heart anatomy, rhythm and function can be thoroughly examined by using anatomical two-dimensional scanning, the M-mode, and pulse wave Doppler probing, but three-dimensional ultrasound or MRI currently still remain less expedient methods. Accurate diagnosis of the unwell fetus is crucial to allow accurate parent counselling with decision about pregnancy continuation, options for intrauterine therapy, and to secure safe delivery.