

**ALIREZA RAISSADATI**LT  
alireza.raissadati@helsinki.fi**HETA NIEMINEN**

LT

**HEIKKI SAIRANEN**

LT, professori

**EERO JOKINEN**

LT, professori

HYKS, lasten ja nuorten sairaudet

**KIRJALLISUUTTA**

- Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890–900.
- Oyen N, Poulsen G, Boyd HA, Wohlfahrt J, Jensen PKA, Melbye M. National time trends in congenital heart defects, Denmark, 1977–2005. *Am Heart J* 2009;157:467–73.e1.
- Raissadati A, Pihkala J, Jahnukainen T, Jokinen E, Jalanko H, Sairanen H. Late outcome after paediatric heart transplantation in Finland. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2016;23:18–25.
- Raissadati A, Nieminen H, Jokinen E, Sairanen H. Progress in late results among pediatric cardiac surgery patients. *Circulation* 2015;131:347–53.

- Raissadati A, Nieminen H, Haukka J, Sairanen H, Jokinen E. Late causes of death after pediatric cardiac surgery: A 60-year population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2016;68:487–98.
- Williams RG, Pearson GD, Barst RJ ym. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute Working Group on research in adult congenital heart disease. 2006;701–7.

VERTAISARVIOITU



# Lapsena sydänleikkauksella hoidettujen ennuste on parantunut

- Lievissä sydänvioissa elinajanodote vastaa normaaliväestön tasoa. Sydämen vajaatoiminta ja äkkikuolemat ovat vähentyneet merkittävästi vuoden 1990 jälkeen leikatuilla potilailla.
- Aortan koarktation leikkauksen jälkeisiä pitkäaikaisongelmia ovat kohonnut verenpaine sekä rekoarktaatio. Fallot'n tetralogian ja yksikkamioisen sydämen vuoksi leikatuilla potilailla yleisiä ovat takyarytmiat ja sydämen vajaatoiminta.
- Valtasuonten transpositiossa eteistunnelointiin liittyvät rytmihäiriöt ja sydämen vajaatoiminta ovat vähentyneet merkittävästi uuden valtasuonten vaihtoleikkauksen myötä.
- Potilaat tarvitsevat sydämen seuranta sekä tehokasta liitännäissairauksien primaarista ja sekundaarista ehkäisyä.

Sydänviiat ovat yleisimpiä yksittäisen elimen synnynnäisiä epämuodostumia. Synnynnäinen sydänvika on maailmanlaajuisesti 10–13 lapsella tuhannesta (1,2). Suomessa syntyy vuosittain noin 500 sydänvikaista lasta, joista noin 300 hoidetaan leikkauksella.

Lasten sydänleikkaukset aloitettiin Suomessa vuonna 1953 sulkemalla 5-vuotiaan pojan avoin valtimotiehyt. Vuonna 1991 tehtiin ensimmäinen sydämensiirto lapselle (3). Vuoteen 2010 mennessä oli tehty runsaat 16 000 leikkausta yli 13 000 lapselle. Sydänleikkauksia tehtiin aluksi kaikissa yliopistosairaaloissa sekä Auroran sairaalassa, mutta 1990-luvun lopulla leikkaukset keskitettiin HYKS:n lastenklinikkaan.

## Lievissä sydänviiissa ennuste ei poikke normaaliiväestöstä.

Yleisimmät sydänviiat ovat kammioväliseinän aukko (VSD) ja avoin valtimotiehyt (PDA), joita oli vuoteen 2010 mennessä hoidettu leikkauksella noin 2 000 (4). Leikkausten määrä on kuitenkin viime vuosina tasaisesti vähentynyt katetri-toimenpiteiden kehittyessä (taulukko 1) (4,5). Lastenkardiologit hoitavat katetri-toimenpiteillä yhä suuremman osan lievista sydänviiista, kuten avoimen valtimotiehyen ja secundum-tyyppisen eteisväliseinän aukon (ASD). Tulevaisuudessa osa viiista korjataan hybriditoimenpiteellä kirurgin ja toimenpidekardiologin yhteistyönä.

Eteisväliseinän aukon ja avoimen valtimotiehyen sulun jälkeen sydän toimii terveen sydämen tavoin. Myös kammioväliseinän aukon sulun jälkeen myöhäisennuste on erinomainen. Yksinkertaisimpia sydänviiikoja lukuun ottamatta sydänleikkaus on kuitenkin harvoin täysin parantava hoito (kuvio 1). Leikkauksen jälkeinen poikkeava verenkierto ja vaikeimpiin sydänviiikoihin liittyvä poikkeava fysiologia altistaa potilaat liitännäissairauksille.

Viime vuosina niiden aikuisten määrä, joilla on synnynnäinen sydänvika, on kasvanut huomattavasti. Heitä on jo enemmän kuin lapsipotilaita, mikä kuvaa hoidon laadun kehitystä, mutta samalla korostaa seurannan ja hoidon jatkuvuuden tärkeyttä (6). Tässä katsauksessa esitetään tärkeimmät lapsena sydänleikkauksella hoidettujen potilaiden pitkäaikaisterveyden haasteet (taulukko 2).

### Aortan koarktaatio

Aortan koarktaatio (COA) on yksinkertaiselta vaikuttava vika, johon liittyy huomattavasti jälkisairastavuutta. Yleinen myöhäisongelma on uudelleenauhtautuminen (rekoarktaatio), jota ilmenee noin kolmanneksella leikatuista (7). Nuori ikä leikattaessa lisää rekoarktaation riskiä, mutta uusimmissa leikkaustekniikoissa (extended end-to-end-anastomosis) riski on pienentynyt (8).

Koarktaatio aiheuttaa kohonneen verenpaineen. Se yleensä korjaantuu leikkauksella, mutta noin 30–75 % potilaista sairastuu

- 7 Koller M, Rothlin M, Senning A. Coarctation of the aorta: review of 362 operated patients. Long-term follow-up and assessment of prognostic variables. *Eur Heart J* 1987;8:670-9.
- 8 Dodge Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for reoperation and results of reoperation: A 40-year review. *J Card Surg* 2000;15:369-77.
- 9 Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGoon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989;80:840-5.
- 10 O'Sullivan JJ. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. *Heart* 2002;88:163-6.
- 11 Clarkson PM, Nicholson MR, Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Whitlock RM. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: A 10 to 28 year follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol* 1983;51:1481-8.
- 12 Presbitero P, Demarie D, Villani M ym. Long term results (15-30 years) of surgical repair of aortic coarctation. *Heart* 1987;57:462-7.
- 13 Simsolo R, Grunfeld B, Gimenez M ym. Long-term systemic hypertension in children after successful repair of coarctation of the aorta. *Am Heart J* 1988;115:1268-73.
- 14 Rees S, Somerville J, Ward C ym. Coarctation of the aorta: MR imaging in late postoperative assessment. *Radiology* 1989;173:499-502.
- 15 Ross RD, Clapp SK, Gunther S ym. Augmented norepinephrine and renin output in response to maximal exercise in hypertensive coarctectomy patients. *Am Heart J* 1992;123:1293-9.
- 16 Simon AB, Zloto AE. Coarctation of the aorta: longitudinal assessment of operated patients. *Circulation* 1974;50:456-64.
- 17 Bergdahl L, Ljungqvist A. Long-term results after repair of coarctation of the aorta by patch grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;80:177-81.
- 18 Stewart AB, Ahmed R, Travill CM, Newman CG. Coarctation of the aorta life and health 20-44 years after surgical repair. *Heart* 1993;69:65-70.
- 19 Knyshev GV, Sitar LL, Glagola MD, Atamanyuk MY. Aortic aneurysms at the site of the repair of coarctation of the aorta: A review of 48 patients. *Ann Thorac Surg* 1996;61:935-39.
- 20 Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta particular reference to infancy. *Circulation* 1970;41:1067-75.

uudestaan verenpainetautiin aikuisiällä (9-13). Verenpainetaudin syyksi on epäilty mm. patologista baroreseptorien toimintaa, reniini-angiotensiinijärjestelmän epänormaalia aktiivatiota sekä koarktaatiokohdan arkipudoksen aiheuttamaa myötäävyyden vähentymistä, mikä aiheuttaa rasituksessa kohoavaa verenpainetta (13,14,15).

Kohonneeseen verenpaineeseen liittyvät kohde-elinvauriot, kuten vasemman kammion liikakasvu ja valtimonkovettumistauti lisäävät sydämen vajaatoiminnan ja sepelvaltimotaudin riskiä ja siten rajoittavat potilaiden pitkäaikaisselviytymistä (16,17,18). Koarktaation korjausalueella voi ilmetä myös aortta-aneurysmia (19). Kookkaat tai kasvavat aneurysmat hoidetaan kirurgisesti.

Noin 50-85 %:lla potilaista on kaksiliuskainen aorttaläppä, joka voi ahtautua ja/tai vuotaa. Siihen liittyy myös lisääntynyt nousevan aortan dilataation ja aneurysman riski, minkä vuoksi potilaita seurataan aktiivisesti (20). Koarktaatiopotilailla esiintyy normaalia enemmän aivosuonten aneurysmia, minkä vuoksi he ovat alttiita kallonsisäisille verenvuodoille.

### Fallot'n tetralogia

Parantuneesta pitkäaikaisselviytymisestä huolimatta Fallot'n tetralogian (TOF) myöhäis-

komplikaatiot ovat tavallisia. Korjausleikkauksessa oikean kammion ulosvirtauskanavaa laajennetaan poistamalla sitä ahtauttavat lihaspalakit ja tarvittaessa paikkaamalla ahdas keuhkovaltimoläpän rengas transannulaarisella laajennuspaikalla.

Kajoava hoito saattaa johtaa keuhkovaltimoläpän vuotoon, jota on raportoitu lähes puolella potilaista (21). Merkittävä vuoto voidaan hoitaa kirurgisesti läpällisellä verisuonisiirteellä, mutta ne usein kalkkeutuvat ja edellyttävät jatkotoimenpiteitä (22). Harvemmin potilaalle kehittyy hoitoa vaativa keuhkovaltimoläpän ahtauma (23).

Uusi primaarikorjausmenetelmä ja keuhkovaltimoläpän säästävä leikkaus ovat vähentäneet läppävikojen ilmaantuvuutta ja siten uusinta-leikkausten tarvetta. Näiden leikkausten jälkeinen seuranta-aika on kuitenkin niin lyhyt, ettei vaikutusta pitkäaikaisennusteeseen ole vielä kyetty osoittamaan (24).

Keuhkovaltimoläpän vuoto johtaa hoitamattomana oikean kammion laajenemiseen, fibroosiin ja lopulta toimintahäiriöön (25,26). Yleinen löydös on EKG:ssä nähtävä oikean puolen haarakatkos, joka voi johtaa oikean kammion laajenemisen kanssa QRS-heilahduksen levenemiseen.

TAULUKKO 1.

Potilasmäärät ja leikkauskuolleisuus potilasmäärältään suurimpien sydänvikojen mukaan ryhmiteltynä Suomessa 1953-2009, n (%).

Sydänvika	Leikattujen potilaiden määrä				Leikkauskuolleisuus			
	1953-1989	1990	2000	Kaikki	1953-1989	1990	2000	Elossa v. 2009
Avoim valtimotiehyt	1 822	355	103	2 280	6 (1)	1 (0,3)	0	2 097 (92)
Eteisväliseinänaukko	783	472	182	1 437	19 (1)	1 (0,2)	0	1 386 (96)
Aortan koarktaatio	922	314	227	1 463	37 (4)	6 (2)	0	1 295 (89)
Kammioväliseinänaukko	788	551	351	1 690	60 (8)	13 (2)	3 (1)	1 466 (87)
Fallot'n tetralogia	452	164	144	760	40 (9)	2 (1)	2 (1)	590 (78)
Valtasuonten transpositio	299	160	130	589	40 (13)	24 (15)	4 (3)	418 (71)
Hypoplastinen vasen kammio	12	43	98	153	10 (83)	25 (58)	17 (17)	81 (53)
Yksikkammioinen sydän	138	112	70	320	35 (46)	12 (11)	5 (7)	159 (50)
<b>Kaikki</b>	<b>5 216</b>	<b>2 171</b>	<b>1 305</b>	<b>8 692</b>	<b>247 (3)</b>	<b>84 (4)</b>	<b>30 (2)</b>	<b>7 492 (86)</b>

- 21 Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ ym. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of fallot: a multi-institutional study. *Circulation* 2010;122:868–75.
- 22 Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support. *J Cardiovasc Magn Reson* 2011;13:9.
- 23 Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *The Lancet* 2009;374:1462–71.

Tämä ennustaa suurentunutta kammioitehäilyöntisyyden riskiä ja siten äkkikuolemaa (21). Takyarytmian tai muun toimenpiteitä vaativan rytmihäiriön riskin on raportoitu olevan leikkaushoidon jälkeen noin 40 % (21).

Rytmihäiriöt alkavat usein nuorella aikuisiällä, vähintään 10–15 vuotta leikkauksen jälkeen, ja ilmaantuvuus kasvaa iän myötä (21). Kohonnut verenpaine lisää alttiutta eteisperäisille rytmihäiriöille (21). Suomessa ennen 1990-lu-

kua leikatuista potilaista 6 % menehtyi äkkikuolemaan vuoteen 2010 mennessä, mutta vuosina 1990–2010 leikatuilla ei ilmennyt äkkikuolemia (kuvio 2) (5). Muita pitkäaikaisongelmia ovat keuhkovaltimoiden ahtaumat, aorttaläpän vuoto sekä harvinaiset oikean kammion ulosvirtauskanavan aneurysmat ja vaneurysmat.

### Valtasuonten transpositio

Valtasuonten transposition (TGA) leikkaustekniikka vaikuttaa merkittävästi myöhäiskomplikaatioihin ja pitkäaikaisennusteeseen. Suurimmalle osalle nyt aikuisiässä olevista potilaista on tehty eteistunnelointi.

Eteistunneloinnissa ala- ja yläonttolaskimoiden veri ohjataan oikeasta eteisestä hiippaläpän kautta vasempaan kammioon ja keuhkovaltimoon, ja keuhkolaskimoiden veri ohjataan vasemmasta eteisestä kolmiliuskaläpän kautta oikeaan kammioon ja aorttaan. Tällöin oikea kammio jää systeemikammioiksi, ja kolmiliuskaläppä toimii systeemikammion eteis-kamioläppänä.

Oikea kammio soveltuu huonosti painekuormalle altistuvaksi systeemikammioiksi, mikä johtaa pitkällä aikavälillä oikean kammion vajaatoimintaan ja kolmiliuskaläpän vuotoon, sekä pahimmillaan keuhkoverenpainetautiin.

Eteiskudokseen kajoamisen seurauksena syntyvät sinussolmukkeiden toimintahäiriöt ovat yleisiä ja altistavat kammiooperäisille rytmihäiriöille (27,28). Äkkikuolema onkin merkittävä myöhäiskomplikaatio eteistunneloinnilla hoitetuilla potilailla. Äkkikuolemat ajoittuvat usein nuoreen aikuisikään ja liittyvät noin 80 %:ssa tapauksista liikuntaan ja urheiluun (29).

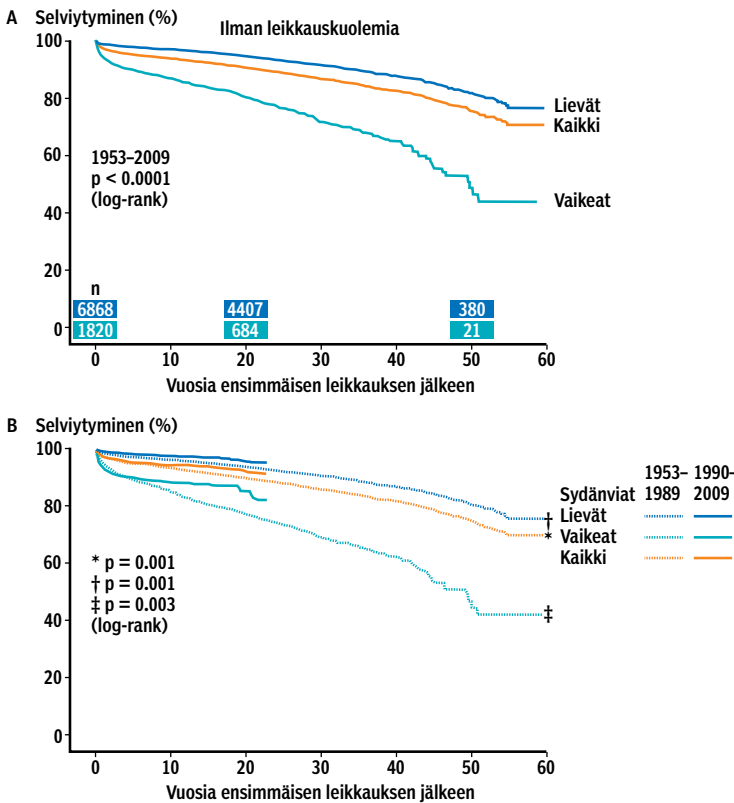
Valtasuonten vaihtoleikkaus otettiin käyttöön 1980-luvulla. Siinä aorta siirretään vasempaan kammioon ja keuhkovaltimo oikeaan kammioon. Sepelvaltimot siirretään samalla uuden aortan tyveen. Näin saavutetaan sydämen fysiologinen anatomia, tosin aorttaläppänä toimii alkuperäinen keuhkovaltimoläppä ja keuhkovaltimoläppänä alkuperäinen aorttaläppä.

Leikkauskuolleisuus oli aluksi suuri teknisesti vaativan sepelvaltimoiden siirtoleikkauksen vuoksi, mutta pienehen kokemuksen karttuessa. Suomessa leikkauskuolleisuus oli 2000-luvulla 2 % (30). Menetelmä on vähentänyt merkittävästi sydämen vajaatoimintaa potilailla.

Äkkikuolemia ei ole ilmennyt Suomessa leikkattujen potilaiden seurannassa (kuvio 2) (5,30).

KUVIO 1.

Potilaiden pitkäaikaiselvytyminen Kaplan–Meier-menetelmällä kuvannettuna: (A) sydänvian vaikeusasteen ja (B) leikkauksen ajankohdan ja sydänvian vaikeusasteen mukaan jaettuna. Tilastollinen vertailu lievien ja vaikeiden sydänvikojen (A) ja aikakausten välillä (B) log-rank -menetelmää käyttäen.



Lievät sydänvian sisältävät avoimet valtimotiehyet, eteis- ja kammioväliseinäaukot, sekä aortan koarktation. Vaikeat sydänvian sisältävät Fallot'n tetralogian, valtasuonten transposition, sekä yksikammioisen sydämen ja hypoplastisen vasemman kammion oireyhtymän. Käyrät sisältävät vain leikkauksesta selvinneet. Ulkomaille muuttaneiden muuttopäivämäärä on merkitty viimeiseksi seuranta-päiväksi. Kuvion alkuperäinen versio on julkaistu *Journal of the American College of Cardiology*ssa (5) ja se julkaistaan Elsevierin luvalla.

- 24 Ylitalo P, Nieminen H, Pitkänen OM, Jokinen E, Sairanen H. Need of transannular patch in tetralogy of Fallot surgery carries a higher risk of reoperation but has no impact on late survival: results of Fallot repair in Finland. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;48:91-7.
- 25 Cuyper JAAE, Menting ME, Konings EEM ym. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation* 2014;130:1944-53.
- 26 Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA ym. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. *The Lancet* 2000;356:975-81.
- 27 Sun Z-H, Happonen J-M, Bennhagen R ym. Increased QT dispersion and loss of sinus rhythm as risk factors for late sudden death after Mustard or Senning procedures for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 2004;94:138-41.
- 28 Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW ym. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:194-201.
- 29 Khairy P. Sudden cardiac death in transposition of the great arteries with a Mustard or Senning baffle: the myocardial ischemia hypothesis. *Curr Opin Cardiol* 2017;32:101-7.
- 30 Raissadati A, Nieminen H, Sairanen H, Jokinen E. 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;
- 31 Legendre A. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2003;108:1861-190.
- 32 Bonhoeffer P, Bonnet D, Piéchaud J-F ym. Coronary artery obstruction after the arterial switch operation for transposition of the great arteries in newborns. *J Am Coll Cardiol* 1997;29:202-6.
- 33 Deal BJ. Late arrhythmias following fontan surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012;3:194-200.
- 34 Pundi KN, Johnson JN, Dearani JA ym. 40-year follow-up after the fontan operation: long-term outcomes of 1,052 patients. *J Am Coll Cardiol* 2015;66:1700-10.
- 35 Pundi K, Pundi KN, Kamath PS ym. Liver disease in patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2016;117:456-60.
- 36 Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JJ, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: an epidemiologic study. *J Pediatr* 1989;114:79-86.

Pitkäaikaisseurannassa tulee kuitenkin ottaa huomioon sepelvaltimoiden manipulaatiosta johtuva mahdollinen sepelvaltimotauti ja siitä seuraava sydänlihasiskemia, joka voi olla myös oireeton (31,32).

### **Yksikammioinen sydän/hypoplastinen vasen kammio**

Yksikammioisessa sydämessä (UVH) on vain yksi toimiva kammio. Merkittävin UVH:n alaryhmä on hypoplastinen vasen kammio (HLHS). Yksikammioisen sydämen kolmivaiheisessa palliatiivisessa leikkaussarjassa systeemi- ja keuhkoverenkiertot erotetaan toisistaan. Laskimoveri ohjataan onttolaskimoista suoraan keuhkoverenkiertoon, ja ainoa kammio toimii systeemikammiona.

Leikkaustulokset ovat parantuneet merkittävästi: Suomessa 10-vuotiseloonjäämisennuste ensimmäisen leikkauksen jälkeen parani HLHS-potilailla 1990-luvun 28 %:sta 2000-luvun 70 %:iin ja muilla UVH-potilailla 1980-luvun 47 %:sta 2000-luvun 74 %:iin (4). Kriittisimmät

hetket pitkäaikaiselvytyksen kannalta ovat leikkausten väliset ajanjaksot, mikä näkyy merkittävänä eloonjäämiskäyrän laskuna ensimmäistä leikkausta seuraavana vuotena (4). Leikkauskuolemat vähenivät Suomessa HLHS-potilailla 1990-luvun 57 %:sta 2000-luvun 16 %:iin ja muilla UVH-potilailla 1980-luvun 26 %:sta 2000-luvun 7 %:iin. Myös pitkäaikainen eloonjäämisennuste on parantunut (5).

Poikkeavan fysiologian vuoksi myöhäiskomplikaatiot ovat yleisiä. Rytmihäiriöitä on raportoitu leikkaustekniikasta riippuen 3–40 %:lla potilaista (33,34). Kohonneen keskuslaskimopaineen aiheuttaman maksan verentungoksen seurauksena suurelle osalle potilaista kehittyi hyytymishäiriöitä (34,35).

Harvinaisempi myöhäiskomplikaatio on PLE (protein-losing enteropathy), jossa potilaan suoleen menettämisen ja maksan tuottaman albumiinin epäsuhta johtaa hypoalbuminemiaan, vetisiin ulosteisiin ja turvotuksiin (35). Sairauden patofysiologinen mekanismi on suurimaksi osaksi tuntematon.

Joillekin potilaille voi kehittyä keuhkovaaloksia (bronchial cast), jotka aiheuttavat yskänpuuskia ja joihin liittyy tukehtumisriski. Pitkällä aikavälillä yksikammioinen verenkierto voi myös pettää ja johtaa sydämen vajaatoimintaan. Tavallisin syy vajaatoiminnan kehittymiseen on riittämättömän keuhkoverenkierto ja siten pienenevä kammion esikuorma.

### **Kromosomipoikkeavuudet**

Noin 12 %:ssa tapauksista sydänvika liittyy kromosomipoikkeavuuteen. Nämä usein monia elimiä vioittavat oireyhtymät muodostavat oman erityisryhmänsä pitkäaikaisongelmineen. Downin oireyhtymä on yleisin sydänvikaan liittyvä kromosomipoikkeavuus. Siihen liittyvä kehitysvamma käsittää noin puolet sydänvikaan liittyvistä kehitysvammaisuuksista (36,37). Sydänvika liittyy yleisesti myös CATCH-22-kromosomideleetioon ja DiGeorgen oireyhtymään (37).

### **Elämänlaatu**

Diagnostiikan, leikkausta edeltävän ja sen jälkeisen hoidon, tehohoidon sekä uusien leikkaustekniikoiden kehitys on vähentänyt lasten sydänleikkauskuolleisuuden Suomessa noin 1 %:iin, ja pitkäaikaisennusteet ovat parantuneet (kuvio 1) (4). Lievissä sydänvikoissa, kuten eteis-

#### **TAULUKKO 2.**

#### **Suuren riskin sydänvikojen merkittävimmät myöhäiskomplikaatiot.**

##### **AORTAN KOARKTAATIO**

Rekoarktaatio  
Kohonnut verenpaine  
Kaksiliuskainen aorttaläppä  
Aortan aneurysma  
Aivoverenvuoto

##### **FALLOT'N TETRALOGIA**

Keuhkovaltimoläpän vajaatoiminta  
Keuhkovaltimoläpän ahtauma  
Oikean kammion vajaatoiminta  
Rytmihäiriöt

##### **VALTASUONTEN TRANSPOSITIO**

Eteistunnelointi:  
Rytmihäiriöt  
Oikean kammion vajaatoiminta  
Kolmiliuskaläpän vajaatoiminta

##### **Valtasuonten vaihtoleikkaus:**

Sepelvaltimotauti  
Keuhkovaltimoläpän ahtauma

##### **YKSIKAMMIOINEN SYDÄN/HYOPLASTINEN**

**VASEN KAMMIO**  
Rytmihäiriöt  
Sydämen vajaatoiminta  
Hyytymishäiriöt  
PLE (protein-losing enteropathy)

- 37 Hartman RJ, Rasmussen SA, Botto LD ym. the contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study. *Pediatr Cardiol* 2011;32:1147–57.
- 38 Opic P, Roos-Hesselink JW, Cuyper JAA ym. Psychosocial functioning of adults with congenital heart disease: outcomes of a 30–43 year longitudinal follow-up. *Clin Res Cardiol* 2014;104:388–400.
- 39 Lane D, Lip G, Millane T. quality of life in grown up congenital heart disease. *Clin Sci* 2001;100:9P3–9P.
- 40 Moons P. Individual quality of life in adults with congenital heart disease: a paradigm shift. *Eur Heart J* 2004;26:298–307.
- 41 Muller J, Christov F, Schreiber C, Hess J, Hager A. Exercise capacity, quality of life, and daily activity in the long-term follow-up of patients with univentricular heart and total cavopulmonary connection. *Eur Heart J* 2009;30:2915–20.
- 42 Bang JS, Jo S, Kim GB ym. The mental health and quality of life of adult patients with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013;170:49–53.
- 43 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.
- 44 Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R ym. Neurodevelopment in children with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr* 2010;157:414–20.e4.
- 45 Marino BS, Lipkin PH, Newburger JW ym. Neurodevelopmental outcomes in children with congenital heart disease: evaluation and management: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2012;126:1143–72.
- 46 Nieminen HP, Sairanen HI, Jokinen EV. Morbidity after paediatric cardiac surgery assessed with usage of medicines: a population-based registry study. *Cardiol Young* 2010;20:660–67.
- 47 Westhoff-Bleck M, Briest J, Fraccarollo D ym. Mental disorders in adults with congenital heart disease: unmet needs and impact on quality of life. *J Affect Disord* 2016;204:180–6.
- 48 Moons P, Van Deyk K, Dedroog D, Troost E, Budts W. Prevalence of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2016;13:612–6.
- 49 Moon JR, Song J, Huh J ym. Analysis of cardiovascular risk factors in adults with congenital heart disease. *Korean Circ J* 2015;45:416–23.

väliseinän aukossa tai avoimessa valtimotiehyessä, ennuste ei poikkea normaaliväestöstä. 1990-luvun jälkeen valtimon koarktaation tai Fallot'n tetralogian vuoksi leikattujen eloonjääminen on myös saavuttamassa normaaliväestön tason (4).

Potilaiden elinajanodotteen parantuessa hoidon laatumittareiden painopiste siirtyy enenevästi elämänlaatuun ja psykososiaaliseen kehitykseen. Maailmalla elämänlaatukselyissä on raportoitu leikkauksen jälkeisen fyysisen suorituskyvyn olevan NYHA I–II-luokassa myös niillä potilailla, joilla on vaikea sydänvika (38–42).

Suomalaistutkimuksen tulokset fyysisestä suorituskyvystä ovat samankaltaisia, ja potilailla oli myös verrokkiväestöstä vastaava koulutus, työllisyys, siviilisääty ja lasten lukumäärä (43). Potilaista 79 %:lla oli peruskoulua ylempi koulutus ja 10 %:lla yliopistotason koulutus, mikä vastasi verrokkiväestön koulutustasoa. Sydänvikaisista naisista yliopistokoulutettuja oli merkittävästi enemmän (11 %) kuin verrokkiväestöstä (9 %). Toisaalta potilaat, joilla oli syanooti-

nen sydänvika, olivat merkittävästi verrokkiväestöstä harvemmin yliopistokoulutettuja (3 % vs. 7 %) (43). Potilaiden työttömyys oli puolet verrokkiväestön tasosta, ja he elivät avo- tai avio- liitossa yhtä usein kuin verrokot.

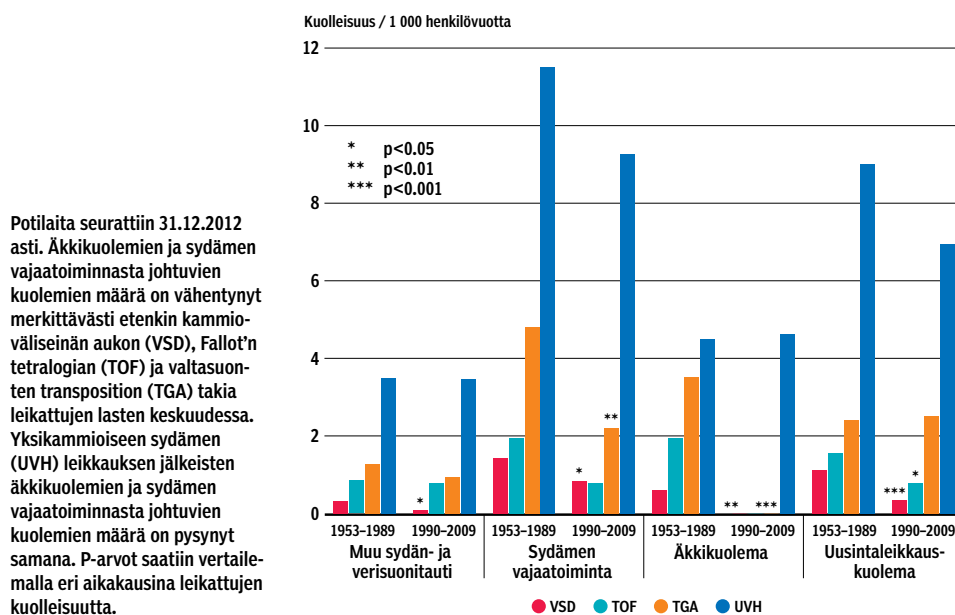
Muiden elämänlaatuututkimusten mukaan työllistyminen ja sosioekonominen taso ovat olleet heikompia erityisesti vaikeissa sydänvikoissa. Nämä ovat kuitenkin parantuneet 2000-luvun aikana (38) ja voivatkin kertoa enemmän yhteiskunnasta kuin sydänviasta.

Yksikammioiseen sydämeen liittyvä verrokkiväestöstä heikompi motorinen ja neurokognitiivinen kehitys, jonka katsotaan aiheutuvan pitkiin leikkauksiin ja perfuusioihin liittyvistä aivovaurioista (44). Vaikeasti sydänvikaisilla potilailla on raportoitu heikentynyttä puheen kehitystä, visuaalista havainto- ja tunnistamiskykyä, hieno- ja karkeamotoriikan kehitystä, sekä keskittymis- ja akateemista suorituskykyä (45).

Kelan mukaan sydänleikkauksessa olleet potilaat käyttävät merkittävästi enemmän antitromboottisia, sydän- ja verisuoni-, epilepsia- ja astmalääkkeitä kuin verrokkiväestö (46). Erityi-

## KUVIO 2.

### Vuosina 1953–2009 Suomessa lapsena sydänleikkauksella hoidettujen potilaiden kuolemansyiden ilmaantuvuudet leikkauksen ajankohdan ja sydänvian mukaan.





- 50 Pemberton VL, McCrindle BW, Barkin S ym. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute's Working Group on Obesity and Other Cardiovascular Risk Factors in Congenital Heart Disease Pemberton-Obesity in CHD WG Report. *Circulation* 2010;121:1153-9.
- 51 Hirth A, Reybrouck T, Bjarnason-Wehrens B, Lawrenz W, Hoffmann A. Recommendations for participation in competitive and leisure sports in patients with congenital heart disease: a consensus document. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil* 2006;13:293-9.
- 52 Longmuir PE, Brothers JA, de Ferranti SD ym. Promotion of physical activity for children and adults with congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2013;127:2147-59.
- 53 Gersony WM. Natural history and decision-making in patients with ventricular septal defect. *Prog Pediatr Cardiol* 2001;14:125-32.
- 54 Meijboom F, Szatmari A, Deckers JW ym. Cardiac status and health-related quality of life in the long term after surgical repair of tetralogy of Fallot in infancy and childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;110:883-91.
- 55 Jonsson H, Ivert T. Survival and clinical results up to 26 years after repair of tetralogy of Fallot. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;29:43-51.

sen huomionarvoista on sydänleikkauksessa olleiden potilaiden runsaampi mielialalääkkeiden käyttö (10 %) sekä alkoholiin liittyvien kuolemien 1,5-kertainen määrä (5,46).

Myös liikenneonnettomuuskuolemia on ollut Suomessa merkittävästi enemmän sydänpotilailla; suuressa osassa tapauksista päihtymys on merkitty myötävaikuttavaksi tekijäksi (5). Saksalaisessa tutkimuksessa lapsena sydänleikkauksella hoidetuilla todettiin aikuisiässä enemmän masennusta ja ahdistushäiriötä kuin normaali-ikäisessä (47). Mielialahäiriöt voivatkin olla sydänpotilailla alidiagnostoituja.

Lapsena sydänleikkauksella hoidetuilla on, alun perin syanoottisia sydänvikoja lukuun ottamatta, suurentunut diabeteksen ja verenpainetaudin riski. Eteläkorealaisessa tutkimuksessa raportoitiin suurempi metabolisen oireyhtymän sekä alkoholin suurkulutuksen riski (43 % potilaista ylitti alkoholin kulutuksen riskirajan) (48,49).

Lihavuus ja ylipaino ovat kasvava ongelma lapsena sydänleikkauksella hoidetuilla potilailla. Runsaalla puolella aikuispotilaista painoindexin on raportoitu olevan > 25 kg/m<sup>2</sup> (50). Ylipaino-ongelman taustalla voi olla liikkumattomuus, joka liittyy usein aiheettomaan pelkoon sydänvikaan liittyvästä liikunnan vaarallisuudesta (43,51). On tärkeää korostaa potilaille, että kuntoa kohottava vähäistä hengästyminen aiheuttava liikunta on hyödyllistä ja suositeltavaa lähes kaikille sydänpotilaille. Joissakin sydänvioissa annetaan erilliset liikuntasuositukset, joihin liittyy usein kilpaurheilurajoitus (52).

Raskaus on hyvin siedettyä lievissä sydänvioissa sekä Fallot'n tetralogiassa, jos jäännösvikoja ei ole. Oireettomat valtasuonten transpositiopotilaat voivat sietää raskauden kohtalaisen hyvin. Yksikammioisen sydämen kohdalla raskauteen liittyy merkittävä sydäntilanteen vaikeutumisen ja sikiön ongelmien riski. Näille potilaille raskautta ei pääsääntöisesti suositella.

Vaikeat ja oireiset jäännösviat tai liitännäissairaudet, kuten vaikea läppävuoto ja rekoarktaatio, pyritään hoitamaan ennen raskautta.

Kliinisen arvion lisäksi ennen raskautta voidaan tehdä sydämen kaikututkimus ja rasisutskoe. Suomessa synnynnäisen sydänvian vuoksi leikatut ovat hankkineet verrokki-ikäisestä harvemmin lapsia, ja potilaiden jälkeläisillä on verrokki-ikäisestä verrattuna noin 2,4-kertainen synnynnäisen sydänvian riski (43).

Sydänleikkattujen säännöllinen seuranta on tärkeää jäännösvikojen seulomiseksi sekä liitännäissairauksien toteamiseksi ja hoitamiseksi. Tästä huolimatta vuonna 1998 tehdyssä suomalaisessa kyselyssä vain 26 % kaikista vuosina 1953-1989 sydänleikkauksessa olleista kävi säännöllisissä kontrolleissa (43). Kaikki yksikammioisen sydämen takia leikatut potilaat kävivät vuosittaisessa seurannassa, mutta jopa 36 % Fallot'n tetralogia- ja 60 % aortan koarktatiopotilaista oli jäänyt tai jättäytynyt seurannan ulkopuolelle (43).

Ennen 1990-lukua potilaat jäivät pois seurannasta, koska myöhäisongelmista oli vain vähän tietoa, eikä potilaiden katsottu tarvitsevan jatko-seurantaa. Nytemmin jatkoseurannan puute on useimmiten potilaslähtöinen ongelma, joka johtuu usein sekä sairauden kieltämisestä että aikuisiäksikköön siirtymiseen liittyvistä vaikeuksista (53,54,55). Omalääkärin olisi tärkeä selvittää, onko keski-ikäisillä tai sitä vanhemmilla lapsena sydänleikkauksessa olleilla potilailla jälkiseurantaa vai ei ja tarvittaessa tehdä lähete kardiologille seurannan järjestämiseksi.

## Lopuksi

Leikkauksella tai katetritoimenpiteellä voidaan nykyisin turvata normaali elämä suurimmalle osalle lapsista, joilla on synnynnäinen sydänvika. Leikkaustulokset ovat parantuneet merkittävästi, ja suurin osa potilaista selviää pitkälle aikuisikään. Potilaiden ikääntyessä myös jäännösvikojen seulonnan ja liitännäissairauksien primaarisen ja sekundaarisen ehkäisyn tärkeys korostuvat. Jokaista leikattua sydäntä tulisi seurata suositusten mukaisesti. Kun sydänleikkaukspotilas käy yleislääkärin vastaanotolla, olisi hyvä tarkistaa, onko hän asianmukaisessa sydänseurannassa. ●

**English summary** | [www.laakarilehti.fi](http://www.laakarilehti.fi) | in english  
Health of adults with a history of cardiac surgery in childhood

ALIREZA RAISSADATI

alireza.raissadati@helsinki.fi

HETA NIEMINEN  
HEIKKI SAIRANEN  
EERO JOKINEN

# Health of adults with a history of cardiac surgery in childhood

Cardiac malformations are the most common congenital single-organ defects, with an international incidence of 10–13 per 1000 births. The progress in the care for these patients, however, has resulted in the number of adults with congenital cardiac malformations surpassing that of children during recent years. Operative mortality has diminished significantly, with an overall rate of 1% in Finland in 2016. The life-expectancy of patients with simple defects, such as atrial septal defects and patent ductus arteriosus, is reaching that of the normal population, and during a 20-year follow-up no postoperative sudden deaths have occurred yet among patients undergoing surgery for tetralogy of Fallot (TOF) and transposition of the great arteries (TGA) after 1990 in Finland. With these developments focus is now shifting to postoperative comorbidities, quality of life, and psychosocial outcome. Postoperative recoarctation and hypertension may still occur among patients with coarctation of the aorta, whereas patients with TOF and univentricular heart defects (UVH) suffer from postoperative tachyarrhythmias and chronic heart failure. The arterial switch operation, on the other hand, has reduced the number of sudden deaths and cases of heart failure among TGA patients during the first 20–30 postoperative years. Although the majority of patients report good health and NYHA I–II level of symptoms, the increasing incidence of obesity and metabolic syndrome, as well as the potential for late mental health problems underscores the importance of postoperative follow-up. Patients with simple defects have similar education rates, and in some studies even higher employment rates than the normal population. Patients with severe defects, on the other hand, may present with behavioural problems and learning difficulties, and patients with UVH show reduced neurodevelopmental outcome compared to healthy peers. Therefore, although operative results are steadily improving, patients with severe cardiac defects require regular postoperative follow-up for cardiovascular comorbidities, as well as psychosocial outcome.