

<https://helda.helsinki.fi>

---

## Synnyinäisten sydänvikojen pitkäaikaisennuste

Pätilä, Tommi

2022

---

Pätilä , T & Jokinen , E 2022 , ' Synnyinäisten sydänvikojen pitkäaikaisennuste ' ,  
Sydänääni : Suomen kardiologisen seuran lehti , Vuosikerta. 33 , Nro 1A , Sivut 128-131 . <  
[https://www.fincardio.fi/site/assets/files/5377/sydanaani\\_1a\\_22\\_teema\\_netti.pdf](https://www.fincardio.fi/site/assets/files/5377/sydanaani_1a_22_teema_netti.pdf) >

---

<http://hdl.handle.net/10138/346254>

---

publishedVersion

---

*Downloaded from Helda, University of Helsinki institutional repository.*

*This is an electronic reprint of the original article.*

*This reprint may differ from the original in pagination and typographic detail.*

*Please cite the original version.*

# Synnynnäisten sydänvikojen pitkäaikaisennuste

Tommi Pätilä, LT, dosentti, lasten sydän- ja elinsiirtokirurgian erikoislääkäri, Uusi lastensairaala, Helsinki

Eero Jokinen, professori, ylilääkäri, Uusi lastensairaala, Helsinki

## Tiivistelmä

Synnynnäisten sydänvikojen pitkäaikaisennusteesta on suhteellisen vähän kansainvälistä kirjallisuutta. Suomessa leikatut synnynnäiset sydänviat on kerätty rekisteriin, joka kattaa tällä hetkellä 18 000 leikkausta ja 15 000 potilasta. Ensimmäinen sydänleikattu potilas on vuodelta 1953, ja potilaiden tietoja on käytettävissä seitsemän vuosikymmenen ajalta. Rekisteriin on tallennettu leikkaustietojen lisäksi seurantatietoja ja säännöllisin väliajoin kuolintiedot. Rekisteritutkimuksen rajoitukset huomioiden ProCardio-rekisteri on toiminut erinomaisena tietopohjana synnynnäisten sydänvikojen tarkastelulle. Tässä artikkelissa käsitellään erityisesti leikkauksellisesti hoidettuja vikoja.

Suomen sydänlasten ProCardio-rekisterissä kaikista sydänleikatuista potilaista 87 % oli elossa 15 vuotta leikkauksen jälkeen (1). Tulosta voidaan pitää hyvänä ja hoitoa erittäin vaikuttavana. Useat viat johtavat ilman interventiota menehtymiseen, ja muiden hoitomuotojen puuttuessa vaikuttavuuden vertaaminen sokkoutetussa asetelmassa on vaikeaa ja mahdollista vain tietyissä erityistapauksissa.

## Sydänvikojen luonnollinen kulku ilman leikkausta

Sydänleikkauksen jälkeisestä pitkäaikaisennusteesta puhuttaessa on hyvä muistaa, mikä on sairauksien luonnollinen kulku, ellei toimenpiteitä tehdä. Samanek (2) selvitti synnynnäisiin sydänvikoihin liittyvää luonnollista selviytymistä julkaisussaan, jossa hän tarkasteli 27 vuoden ajanjakson aikana hoitamattomia sydänvikaisia lapsia. Ensimmäisen elinkuukauden ajan elossa selviytyi 87 % ja ensimmäisen vuoden 71 % potilaista. Koko 27 vuoden seuranta-ajan elossa selviytyi 67 % potilaista. Ensimmäisen kuukauden ajan parhaiten selvinneiden ennusteet olivat keuhkovaltimostenooosi (99 %), aorttaläppästenooosi (95 %), VSD (92 %) ja kanaalivika (91 %). Ensimmäisen elinvuoden ajan parhaiten selvinneiden ennusteet olivat keuhkovaltimostenooosi (97 %), aorttaläppästenooosi (91 %), avoin ductus (78 %), VSD (80 %) ja ASD (89 %). Koko seuranta-ajan parhaiten selvinneiden ennusteet olivat keuhkovaltimostenooosi (94 %), aorttaläppästenooosi (84 %), avoin ductus (70 %), VSD (80 %), ASD (84 %) ja aortan koarktaatio (68 %). Kaikissa muissa vioissa kuolleisuus ylitti 50 %. Suurin kuolleisuus ensimmäisen elinviikon aikana on potilailla, joilla on syntyessään HLHS, DORV, truncus arteriosus, pulmonaaliatresia, TGA, TAPVD tai yksikkammiainen sydän (2).

## Yleisimpien synnynnäisten sydänvikojen ennuste nykyään

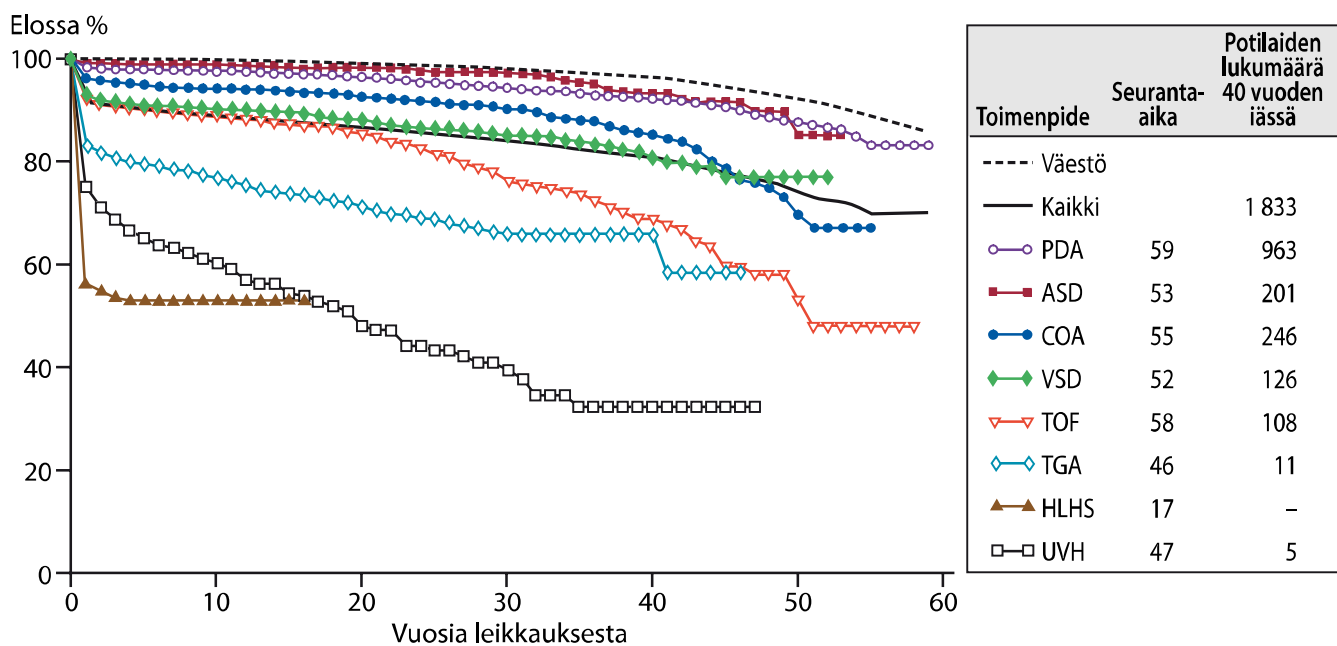
### Oikovirtausviat

Suurin osa synnynnäisistä sydänvicioista on ns. sunttivilkoja, joita ovat ASD, VSD ja kanaaliviati. Pitkäaikaisseurannoissa on havaittu, että ASD-potilaiden ennuste on erinomainen ja esimerkiksi suomalaisessa aineistossa ylittää väestön keskimääräisen ennusteen. Myös VSD-sulun jälkeen potilaiden keskimääräinen ennuste on hyvä, erityisesti jos tulosta tarkastellaan vuoden 1990 jälkeen leikatuista potilaista. Olennaista tässä on toimenpiteen aikaistuminen vuosikymmenten saatossa (1). VSD:n sulun jälkeen oikean kammion kuormituksen merkit jäävät usein MRI:ssä havaittaviksi pysyviksi muutoksiksi (3) ja aikaisemmin tehty VSD:n sulku hyödyttää potilasta. Vastasyntyneillä leikkauksriskit ovat kuitenkin suuremmat, ja paras leikkauksikä on muutaman kuukauden ikäisenä, jos vajaatoimintaoireisto ei anna aihetta hyvin varhaiseen toimenpiteeseen.

Kanaalivicioissa ennusteeseen vaikuttavat merkittävästi mahdolliset samanaikaiset syndroomat. Tässä diagnosoiryhmässä lapset, joilla on Downin syndrooma, ovat yliedustettuina, ja Downin syndroomaan liittyy jossain määrin nopeutunut vanheneminen. Meidän aineistossamme kanaalivian vuoksi leikatuista potilaista 73 % oli Down-lapsia. Suomalaisessa aineistossa kanaalileikkausten lyhyt- ja pitkäaikaistulokset ovat parantuneet huomattavasti vuosikymmenten kuluessa, ja merkittävin krooninen kuolinsyy on ollut vasemman AV-läpän vuoto ja siitä seuraava sydämen vajaatoiminta. Aineistomme käsitti 388 potilasta, joista 23 kuoli yli 30 päivän kuluttua leikkauksesta. Näistä myöhäiskuolemista puolet tapahtui vuoden kuluessa leikkauksesta. Kuolinsyistä sydänperäisiä oli 70 % ja infektioita 17 %. Vaikka leikkauksuolleisuus on alkuun ollut merkittävää, yhteensä 42 potilasta koko kuuden vuosikymmenen aineistossa, vuoden 2002 jälkeen leikkauksuolleisuutta ei ole ollut, ja tämä on kannustanut AV-läppien korjaukseen, jos sellaiseen on ollut tarvetta (4).

### Aortan koarktaatio

Aortan koarktaatio on esimerkki yksinkertaiselta vaikuttavasta viasta, johon liittyvä myöhäisiän morbidiiteetti on merkittävä. Joissakin oireyhtymissä aortan koarktaatio on yleinen, mm. 17 %:lla Turner-potilaista on aortan koarktaatio. Potilaista 75 %:lla on kaksiliuskainen aorttaläppä, johon voi liittyä läpän stenoosia tai vuotoa ja nousevan aortan dilataatio. Pitkäaikaisennuste on aineistossamme hyvä noin 35-vuoden ikään asti



**KUVA 1.** Vuosina 1953–2010 lapsuudessa leikattujen sydänpotilaiden eloonjäämisennuste. Kuva muokkailtu Raissadati ym. (2016, viitenumero) mukaan. ASD = eteisväliseinän aukko; COA = aortan koarktaatio; HLHS = vasemman kammion vajaakehitysoireyhtymä; PDA = avoin valtimotiehyt; TGA = suurten suonten transpositio; TOF = Fallot'n tetralogia; VSD = kammioväliseinän aukko; UVH=yksikammioinen sydän.

(90%), mutta 50 vuoden iässä vain noin 70% on elossa (1). Tärkeimpiä varhaiseen kuolemaan johtavia syitä ovat verenpainetauti (75%:lla) ja varhainen sepelvaltimotauti. Aortan koarktaatio vaatiikin erikoissairaanhoidon seurannan myöhäissairastavuuden estämiseksi ja hoitamiseksi.

### Suurten suonten transpositio

Suurten suonten transposition korjausmenetelmä kehittyi merkittävästi arterial switch -leikkauksen kehittymisen myötä. Tätä aikaisemmin potilaille tehtiin ns. eteiswitch-leikkaus. Eteis-switch-leikkauksia tehtiin kahdella tekniikalla, Mustardin ja Senningin tapaan. Suomalaisesta aineistosta julkaistuissa tuloksissa varhainen kuolleisuus Mustardin leikkauksen jälkeen oli 11% ja Senningin jälkeen 5%. Pitkäaikaisennuste 20 vuoden seurannassa, jos 30 päivän kuolleisuus lasketaan pois, oli Mustardin jälkeen 78% ja Senningin leikkauksen jälkeen 84%. Arterial switch -leikkauksen siirtymisen jälkeen tulokset paranivat olennaisesti, ja 20 vuoden seurannassa eloonjäämisluku oli 30 päivän kuolleisuus poisluettuna 97% (5).

### Fallot'n tetralogia

Fallot'n tetralogia (TOF) on yleisin syanoottinen synnynnäinen sydänvika. Fallot'n tetralogiaa (TOF) sairastavista vain 14% selvisi hengissä 15 vuotta ilman leikkausta (2). Vaikka omassa aineistossamme oli myös joitain pelkästään palliatiivisen leikkauksen (suntti) läpikäyneitä potilaita, oli eloonjäämisosuus 20 vuoden kuluttua leikkauksesta 85% (Raissadati 2018). Leikkauksen jälkeen TOF-potilaita vaarantaa enimmäkseen krooninen keuhkovaltimoläpän vuoto ja vuodon seurauksena kehittyvä oikean kammion tilavuuskuormitus. Vuosina 1962–2007

Suomessa korjattiin leikkauksella yhteensä 600 TOF-potilasta ennen 15 vuoden ikää. Ylitalon ynnä muiden tutkimuksessa näiden potilaiden seuranta-aika oli keskimäärin 23 vuotta. Seuranta-aikana 85% potilaista oli elossa. Tässä aineistossa TOF:n ensisijainen korjaus ennusti pienempää kuolleisuutta ja uusinta-leikkauksen riskiä verrattuna kaksivaiheiseen korjaukseen. Toki vertailua häiritsee kaksivaiheista korjausta vaativan sairauden vaikeusaste: keuhkovaltimosuntin vaativat vain hankalat potilaat, jotka eivät pärjää leikkauksiin asti. Transannulaarisen oikean kammion ulosvirtausahtauman korjaus lisää oletetusti uusinta-leikkauksriskiä, kuitenkin ilman vaikutusta myöhäiseen eloonjäämiseen tutkimuksessa mitatulla 20 vuoden seuranta-aikana. Kahden viime vuosikymmenen aikana leikattujen potilaiden elinajanodote ensimmäisten vuosikymmenten aikana voi olla verrattavissa terveisiin ikätovereihin (6).

### Yksikammioisen sydänvian hoito edelleen haasteellista

Yksikammioisissa sydänvivoissa ennuste on muita vikoja huonompi. Ilman leikkausta suurin osa lapsista menehtyy. Pumpaavana systeemikammiona voi toimia joko oikea tai vasen kammio. Pitkällä tähtäimellä yksikammioisten sydänten verenkiertojen ennuste on lähes sama. Vasemman sydänpuoliskon vajaakehitysoireyhtymä (HLHS) on hankala sydänvika, jossa systeemikammiona toimii oikea kammio. Leikkaamattomana se johtaa väijäämättä kuolemaan vastasyntyneisyyskaudella. HLHS:n leikkaustulosten kehitys kuvastaa koko lastensydänkirurgian edistymistä. Alkuun leikkaustulokset olivat masentavia, mutta 2000-luvun alusta lähtien potilaiden ennuste on parantunut olennaisesti. HLHS:n hoidoksi on kehitetty



kolmivaiheinen leikkausohjelma, joka tähtää yksikammiofysiologiaan. Ensimmäisessä vaiheessa sydän pumpppaa rinnan sekä systeemi- että keuhkovaltimokiertoon. Keuhkovaltimo saa tällöin veren suntin kautta (7). Toisessa vaiheessa yläonttolaskimo yhdistetään keuhkovaltimoon ja kolmannessa alaonttolaskimo keuhkovaltimoon. Palliaatioiden jälkeen kaikki vähähappinen veri menee laskimopaineella keuhkoverenkiertoon. Leikkaustulosten kehittyminen on kulkenut käsi kädessä varhaisen diagnostiikan ja tehohoidon kehittymisen kanssa. Omassa aineistossamme noin 60 % HLHS-lapsista saavutti aikuisuuden (1). Suurin osa kuolemista tapahtui ensimmäisten elinkuukausien aikana. Valitettavasti yksikammioiseen verenkiertoon liittyy leikkaustekniikoiden kehittymisestä huolimatta merkittävää myöhäismorbidityä, ja osa potilaista tarvitsee myöhemmin sydämensiirron.

### Synnyynnäisen sydänvian ennuste on parantunut merkittävästi

ProCardio-rekisteriin on kerätty Suomessa suoritettujen lasten sydänleikkaukset kuolintietoineen vuodesta 1953 lähtien. Leikkaustulokset ovat parantuneet merkittävästi vuosikymmenten saatossa. Leikkauskuolleisuuden laskuun vaikuttaa olennaisesti perioperatiivisen hoidon parantuminen sekä potilaiden leikkauskuntoisuuden muutokset. Ennustetta on parantanut olennaisesti varhaisempi leikkausikä, jonka ansiosta krooniset muutokset keuhkovaltimopuustossa eivät ole kehittyneet liian pitkälle. Näin ollen muun muassa välittömien keuhkoverenpainetautiin kehittymiseltä vältytään. Merkittävä edistysaskel on tapahtunut myös hengityskoneissa ja perfluusiotekniikoissa. Uusia lääkkeitä on saatu käyttöön erityisesti keuhkoverenpaineen hoitoon. Ensimmäiset fosfodiesterasaasit saapuivat kliiniseen käyttöön 1990-luvulla, milrinoni vuonna 1998 ja amrinone muutamaa vuotta aikaisemmin. Inhaloitava typpioksidi tuli vuonna 1993. Meidän klinikassamme 1990-luvun lopulla alkanut lasten sydänanestesiologin ympärivuorokautinen päivystys on parantanut postoperatiivista hoitoa. Yhdeksänkymmentäluvulla lisääntynyt leikkaustiheys myös paransi kirurgista tekniikkaa (4).

Oikean kammion korjauksissa on ryhdytty viime vuosina käyttämään biokäsiteltyjä kudoksia. Desellularisaatioprosessissa elinluovuttajan keuhkovaltimoläppä puhdistetaan soluista, jolloin jäljelle jää vain kudostatriisi. Tämä vähentää erityisesti HLA2-tyypin antigeenien aiheuttamaa hidasta kudoshyljintää. Läppien keskimääräinen kestoikä on noin 15 vuotta, ja desellularisaation avulla läpän kestävyys uskotaan parantuvan olennaisesti. Helsingin lastenkliniikka on ollut tässä tekniikassa edelläkävijänä, ja oman biopankin desellularisoidut läpät ovat olleet meillä hyllytavarana kehityksen alusta saakka.

Lasten sydänvikojen pitkäaikaistulokset ovat hyvät. Hoidon laatu on kuitenkin parantunut vuosikymmenten kuluessa, ja on oletettavaa, että tulokset parantuvat edelleen. Vaikka sydänvian jälkeinen eloonjäämisennuste on hyvä ja yksinkertaisten vikojen korjauksen jälkeen erinomainen, myöhäissairastavuus on aikuisiällä usein verrokkiväestöä korkeampi. Joidenkin vikojen korjauksen jälkeen tarvitaan uusintaleikkauksia. Esimerkiksi Fallo't'n tetralogia leikkauksen jälkeen tarvitaan usein teini-iässä tai aikuisena oikean kammion ulosvirtauskanavan korjausta

ahtautuneen tai vuotavan keuhkovaltimoläpän ja oikean kammion laajentumisen vuoksi (6). Myös rytmihäiriöt ja kammioiden dysfunktiot ovat leikatun sydänvian jälkeen kohtalaisen yleisiä, varsinkin monimutkaisissa sydänvioissa (7), mutta niitä tavataan aikuisiässä myös esimerkiksi ASD-potilailla, vaikka ennuste on muuten hyvä. Yksikammioiseen verenkiertoon liittyy usein merkittävä määrä erilaista myöhäissairastavuutta, ja tilanteen korjaamiseksi hoito voi olla sydämensiirto. Kaikki myöhäissairastavuus ei liity pelkästään sydämeen. Omassa aineistossamme entiset sydänlapset käyttävät Kelan korvattavia keuhkolääkkeitä merkittävästi samanikäisiä verrokkeja enemmän ja psyykkiset ongelmat ovat melko yleisiä (8).

### Synnyynnäisen sydänvian jälkeinen sepelvaltimotaudin riski on suurentunut

Kansainvälisissä aineistoissa potilailla, joilla on synnyynnäinen sydänvika, sepelvaltimotaudin esiintyvyyden ja sen riskitekijöiden määrä ovat suurempia kuin verrokkiväestössä (9). Riski on merkittävästi suurentunut esimerkiksi aortan koarctaatiosta ja vioissa, joissa on koskettu sepelvaltimoihin, esimerkiksi 'arterial switch'-leikkauksen jälkeen. Riski on verrokkiväestöä merkittävästi suurempi myös syanoottisen sydänvian korjauksen jälkeen, kuten potilailla, joilla on lapsuudessa korjattu Fallo't'n tetralogia. Tämä saattaa liittyä jo lapsuudessa epäsuotuisasti kehittyviin elintapoihin tai leikkauksen aikaiseen sydänlihaksen suojaukseen tai mahdolliseen intimaaurioon. Myöhäissairastavuudesta johtuen sydänleikatut nuoret ja aikuiset tarvitsevat säännöllistä jatkoseurantaa, ei pelkästään synnyynnäisen sydänvian vaan myös suurentuneen sepelvaltimotautiriskin vuoksi. ■

Tommi Pätilä

LT, dosentti, lasten sydän- ja elinsiirtokirurgian erikoislääkäri  
Uusi lastensairaala, Helsinki

Eero Jokinen

Professori, ylilääkäri  
Uusi lastensairaala, Helsinki

### Viitteet

1. Raissadati A, Nieminen H, Jokinen E, ym. Progress in Late Results Among Pediatric Cardiac Surgery Patients. A Population-Based 6-Decade Study With 98% Follow-Up. *Circulation*. 2015;131:347–353.
2. Samánek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol*. 1992 Jul;13(3):152-8. doi: 10.1007/BF00793947. PMID: 1603715.
3. Heiberg J, Ringgaard S, Schmidt MR, ym. Structural and functional alterations of the right ventricle are common in adults operated for ventricular septal defect as toddlers. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging*. 2015;15(5):483–489.
4. Airaksinen R, Mattila I, Jokinen E, ym., Complete Atrioventricular Septal Defect – Evolution of Results in a Single Center during 50 years. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2019. doi: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.01.020>.

5. Raissadati A, Nieminen H, Sairanen H, ym. Outcomes after the Mustard, Senning and arterial switch operation for treatment of transposition of the great arteries in Finland: a nationwide 4-decade perspective. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017 Sep 1;52(3):573-580.
6. Ylitalo P, Nieminen H, Pitkänen OM, ym. 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 Jul;48(1):91-7. doi: 10.1093/ejcts/ezu401. Epub 2014 Oct 17. PMID: 25326015.
7. Ruotsalainen H, Pihkala J, Salminen J, ym. Initial shunt type at the Norwood operation impacts myocardial function in hypoplastic left heart syndrome†, *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, Volume 52, Issue 2, August 2017:52(2). 234–240.
8. Raissadati A, Haukka J, Pätälä T, ym. Prescription medication use after congenital heart surgery. *Cardiol Young.* 2022 Jan 6:1-8. doi: 10.1017/S1047951121005060. Epub ahead of print. PMID: 34986916.
9. Jokinen E. Coronary artery disease in patients with congenital heart defects. *J Intern Med.* 2020 Oct;288(4):383-389

#### Sidonnaisuudet:

- Tommi Pätälä: ei sidonnaisuuksia.
- Eero Jokinen: ei sidonnaisuuksia.

Mainos

