

<https://helda.helsinki.fi>

Yksikammioisen sydänvian verenkierron erityispiirteet ja monielinvaikutukset

Jalanko, Mikko

2022

Jalanko , M & Sarkola , T 2022 , ' Yksikammioisen sydänvian verenkierron erityispiirteet ja monielinvaikutukset ' , Sydänääni : Suomen kardiologisen seuran lehti , Vuosikerta. 33 , Nro 1A , Sivut 148-152 . <

https://www.fincardio.fi/site/assets/files/5377/sydanaani_1a_22_teema_netti.pdf >

<http://hdl.handle.net/10138/346257>

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.

Yksikammioisen sydänvian verenkierron erityispiirteet ja monielinvaikutukset

Mikko Jalanko, LT, kardiologian erikoislääkäri, Sydän- ja keuhkokeskus, Meilahden sairaala

Taisto Sarkola, lastentautiopin dosentti, lastentautien erikoislääkäri, lastenkardiologian lisäkoulutus, Uusi lastensairaala, HUS ja Lääketieteellinen tutkimuslaitos Minerva

Tiivistelmä

Yksikammioisessa verenkierrossa (Fontanin verenkierto) systeemilaskimoveri on ohjattu suoraan keuhkoverenkiertoon, mikä johtaa kohonneen keskuslaskimopaineen ja alentuneen minuuttitilavuuden kautta moninaisiin verenkierrollisiin oireisiin ja ajan myötä pääte-elinongelmiin. Keuhkoverenkierron ongelmiin, rytmihäiriöihin, eteis-kammio- ja sydänlihaksen systolisen toiminnan heikkenemiseen liittyvä verenkierrollinen vajaatoiminta on yksi vian tavallisista sydänkomplikaatioista. Maksan vajaatoiminta, tromboemboliset komplikaatiot, lymfakierron ongelmat, proteiinin vuoto suoleen tai keuhkoihin kehittyvät valokset sekä munuaisten vajaatoiminta ja neurokognitiiviset ongelmat lukeutuvat yksikammioisen sydänvian monielinvaikutuksiin. Diagnostiikan, tehohoidon, kirurgisten ja katetriteknisten toimenpiteiden sekä lääkehoidon kehityksen myötä Fontan-potilaiden elinajan ennuste on vuosikymmenten saatossa selvästi parantunut, mutta komplikaatiot ovat edelleen yleisiä ja iän myötä lisääntyvä sairastavuus tässä harvinaisessa potilasryhmässä on merkittävää.

Fontanin verenkierto

Harvinainen yksikammioinen sydänvika kattaa kirjon synnynnäisiä rakenteellisia sydänvikoja, kuten sydämen oikean ja vasemman puolen rakenteiden vaikean vajaakehityksen (esim. kolmiliuskaläpän umpeuma, keuhkovaltimoläpän umpeuma ilman kammioväliseinäaukkoa ja vajaakehittyneen sydämen vasemman puolen oireyhtymä) sekä muut monimutkaiset sydänvikat, joissa sydämen sisäinen rakennevika ei salli keuhkoverenkierron ja systeemiverenkierron eriyttämistä (molemmista eteisistä yhteys samaan kammioon [*double-inlet left ventricle* DILV], monimutkainen molempien valtasuonten lähtö samasta kammioista [*double-outlet right ventricle*, DORV], monimutkainen synnynnäisesti korjaantunut valtasuonten transpositio [ccTGA] tai vaikea Ebsteinin anomalia). Potilaiden joukossa on myös erilaisia heterotaksiapotilaita, joilla on sydänvikojen lisäksi laaja-alaiset synnynnäiset poikkeavuudet keuhkojen ja vatsan alueen elimissä (vasen ja oikea isomerismi eli symmetria). Yksikammioiset sydänvikat ovat kaikki syanoottisia, ja ne löytyvät usein jo keskiraskauden rakenneultraääniseulassa. Raskaudenaikainen esiintyvyys Suomessa on yhteensä arviolta 20–40 tapausta vuodessa, mutta noin puolet näistä raskauksista päättyy keskenmenoon tai keskeytykseen sikiön vaikean rakennevikana vuoksi.

Yksikammioisen sydänvian aktiivihoidon muodostuu kaksitai kolmivaiheisesta apuleikkausten sarjasta, jonka avulla sys-

teemiverenkierto ohjataan jäljellä olevasta kammioista aorttaan ja keskuslaskimoveri ohjataan asteittain kulkemaan suoraan keuhkovaltimoon niin kutsutun Fontanin verenkierron saattamiseksi (1). Kolmivaiheisen leikkaustoimenpiteiden sarjan aikataulu määräytyy syntymän jälkeisen keuhkoverenkierron sopeutumisen, yleisen kasvun ja liikkumisen asettamien vaatimusten mukaan. Ensimmäisen vaiheen leikkaus tehdään vastasyntyneisyyskaudella. Vajaakehittyneen sydämen vasemman puolen oireyhtymässä leikkauksessa muodostetaan esteetön sisäänvirtaus oikeaan kammioon ja siitä esteetön ulosvirtaus aorttaan (Norwoodin leikkaus). Sekä vasemman- että oikeanpuoleisissa vioissa leikkauksessa muodostetaan keuhkokierto syöttävä suntti (modifioitu Blalock-Taussig [BT] tai niin sanottu Sanon [RV-PA] suntti). Kuuden kuukauden iässä yläonttolaskimo yhdistetään keuhkovaltimohaaraan aikaisemman suntin korvaavalla Glennin suntilla (*bidirectional Glenn* eli BDG tai *bidirectional cavopulmonary shunt* eli BCPS). Noin kolmen vuoden iässä Fontanin verenkierto täydennetään liittämällä alaonttolaskimo keuhkovaltimohaaraan. Vanhimmat potilasryhmät on korjattu aikanaan yhdistämällä eteiskorvake keuhkovaltimoon (ns. klasinen Fontan). Tämä hoitomenetelmä on osoittautunut ongelmalliseksi eteisen laajentuessa ajan myötä, ja siihen liittyy eteis-peräisiä rytmihäiriöitä ja tromboembolisia komplikaatioita. Noin kolmekymmentä vuotta sitten leikkausmenetelmäksi muodostui yhdistää alaonttolaskimo keuhkovaltimoon ns. TCPC-putkella (*total cavopulmonary connection*), joka voidaan rakentaa joko eteisen sisään osittain eteiseinämiä käyttäen (ns. lateraalitunneli) tai ekstrakardiaalisesti (yleisempi tapa). Usein tässä kolmannessa vaiheessa TCPC-putken ja eteisen väliin jätetään vielä yhteys (lyhyt putki tai ikkuna eli fenestraatio), joka jatkossa usein sulkeutuu itsestään tai voidaan sulkea katetritekniikalla. Koska oikea kammio ei ylläpidä keuhkoverenkiertoa, ajatellaan merkittävän osan sitä ylläpitävästä liike-energiasta tulevan sisäänhengityksen aikaansaamasta imuvaikutuksesta sekä luurankolihasien laskimoihin kohdistamasta pumppaustoiminnasta. Aktiivinen mobilisaatio ja liikunta onkin erityisen tärkeää Fontan-potilaille.

Meta-analyysin mukaan kirurgisen leikkaussarjan läpikäyneiden potilaiden 20-vuotisennuste on noin 80 % (2). Kuolleisuus painottuu ensimmäisiin vuosiin leikkauksista, mutta sitä esiintyy merkittävästi myös myöhemmällä iällä (3). Merkittäviä pitkäaikaiskomplikaatioita on varhaisvaiheessa eloonjääneistä noin neljäsosalla (4). Suorituskyky on leikki-ikästä lähtien kaikilla potilailla selvästi alentunut. Tyypillisesti maksimaalinen rasituksen aikainen hapenotto- ja verenkierto-kyky jää teini-ikässä keskimäärin noin 60–70 %:iin terveisiin nähden ja heikkenee iän karttuessa vähitellen (5).

Verenkierrolliset haasteet ja ongelmat

Keuhkon verisuonissa ei saa olla ahtaumia, ja keuhkosuonten ääreisvastuksen on oltava matala ja keuhkokudoksen perfuusio-olosuhteiden optimaaliset (ei kilpailevia veno-venöosejä tai arterio-venöosejä virtauksia). Lisäksi tarvitaan riittävä perfuusio-paine (systeemilaskimopaine usein 10–15 mmHg ja eteis-paine tyypillisesti 5–10 mmHg), eteiskammion läpässä ei saa olla ahtaumaa tai vaikeaa vuotoa ja kammion systolis-diastolisen toiminnan tulee olla hyvä, jotta systeemilaskimoveri kulkee ongelmitta keuhkon läpi. Ei siis ole yllättävää, että osa eloonjääneistä ajautuu aikanaan joko keuhkoverenkiertoon liittyvien ongelmien (ns. *failing Fontan*) tai sydämen toimintahäiriön vuoksi merkittävään verenkierrolliseen vajaatoimintaan ja lopulta sydämensiirtoon. Osalle potilaista muodostuu merkittäviä uudissuonia sekä valtimo- että laskimopuolelle, mikä heikentää keuhkoverenkiertoa ja laskee systeemisaturaatiota. Näitä virtauksia voidaan arvioida kattavalla sydämen MRI-tutkimuksella. Runsaana esiintyessään henkitorven alueen uudissuonet voivat johtaa veri-skösten kehittymiseen, ja niitä voidaan yrittää sulkea katetri-teitse. Vajaatoiminnan lääkehoidossa käytetään usein diureettia nestekertymien hoitoon sekä keuhkoverenkierron vastusta laskevaa fosfodiesterasiin estäjää (esim. sildenafili) tai endoteliini-reseptorin salpaajaa (esim. bosentaani) ja systeemiverenkierron jälkikuormaa alentavaa ACE-estäjää. Valtasuonten ahtaumiin ja sydämen läppäongelmiin voidaan puuttua leikkauksella tai ositain katetri-teitse.

Pitkäaikainen laskimostaasi aiheuttaa myös laskimoiden seinämän paksuuntumisen (6), ja aikuisiällä laskimo-ongelmat ovatkin Fontan-potilailla yleisiä (7).

Ilän myötä rytmihäiriöitä esiintyy lisääntyvästi. Nuoruus-iän saavuttaneista potilaista kaksi kolmesta on sinusrytmisissä (8). Aikuisikään mennessä 16–50 %:lla esiintyy merkittävää hidasykkeisyyttä sekä eteistakykardiaa ja -värinää (9), jotka reagoivat melko huonosti lääke- tai katetriablaatiohoitoon. Jos eteis-supistutus puuttuu, kammion esikuorma ja sydämen minuuttitilavuus pienenevät. Yksikkammiainen verenkierto sietää siten eteis-peräisiä rytmihäiriöitä erityisen huonosti, ja potilas saattaa ajautua sydämen vaikeaan vajaatoimintaan parin vuorokauden kuluessa (9). Oireina ovat tällöin epäsäännöllisen tai nopean sykkeen lisäksi rasituksen siedon nopea heikentyminen ja hengityksen vaikeutuminen. Eteis-peräiset rytmihäiriöt kehittyvät usein leikkauksien ja heikentyneen verenkierron – etenkin oikean eteisen laajenemisen – seurauksena ja saattavat edellyttää verenkierto-olosuhteiden mekaanista helpotusta (9). Rytmihäiriöiden taustalta kannattaa ensin etsiä rakenteellista syytä. Rytmihäiriöriski on suurempi silloin, kun eteinen on yhdistetty suoraan keuhkovaltimoihin, kuin tapauksissa, joissa alaonttolaskimon veri ohjataan keuhkovaltimeen putkiproteesilla. Aikuisikään mennessä noin viidesosalla potilaista on tahdistin.

Varhaisvaiheessa tromboembolisia komplikaatioita esiintyy noin 5 %:lla, ja myöhemmin hitaat laskimovirtaukset altistavat myös tromboosille. Tästä syystä pysyvää antikoagulaatiota, aikuisiällä ASAa tai varfariinia, suositellaan kaikille Fontan-potilaille.

Vatsan alueen elinten poikkeavuudet

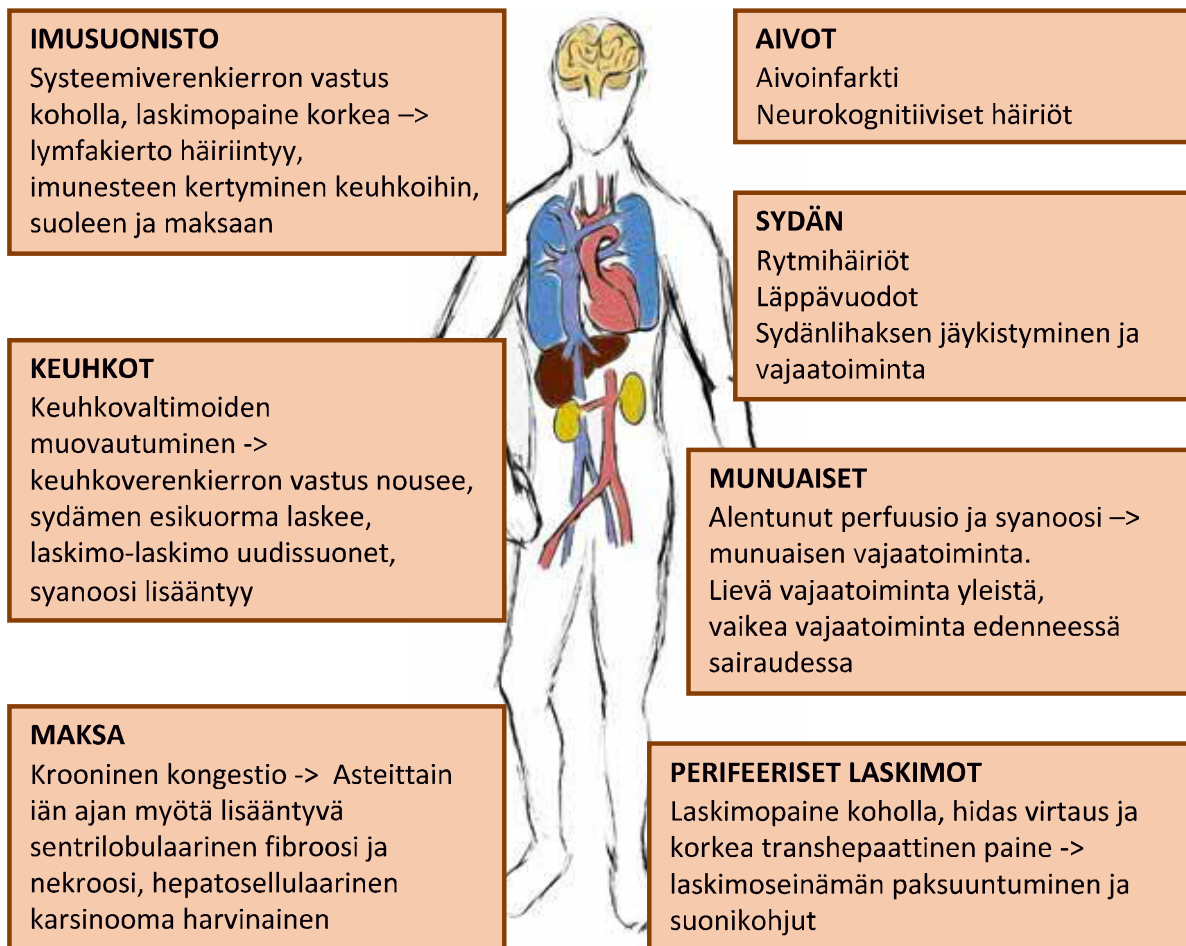
Poikkeavat verenkierrolliset olosuhteet (korkea keskuslaskimopaine, hidas laskimovirtaus ja matala sydämen minuuttitilavuus) johtavat vuosien saatossa vähitellen kehittyviin muutoksiin vat-

san alueen elimissä. Maksan toimintahäiriö (*Fontan-associated liver disease*, FALD) on todettavissa 20–30 %:lla potilaista teini-ikästä lähtien, ja nuorella aikuisiällä porta-alueen fibroosia on 30–40 %:lla (10–12). Myöhemmin aikuisiällä käytännössä kaikille kehittyy eriasteista maksafibroosia ja 3–15 %:lle FALD-potilaista hepatosellulaarinen karsinooma (13). Fontanin verenkierron pettäessä maksamuutosten kehittyminen kiihtyy. Maksan toiminnan muutokset alkavat maksan jäykkyyden lisääntymisellä koholla olevan laskimopaineen, hitaan virtauksen ja lymfavuodon johdosta, jolloin sentrilobulaarinen laskimoalue hiljalleen fibrotisoituu. Elastografialla arvioituna Fontan-potilaiden maksan jäykkyys lisääntyy nopeasti jo 5 vuoden kuluessa viimeisestä leikkauksesta (14), ja tämä heijastelee sekä maksan parenkymin muutosta että kroonista kongestiota. Pienessä läpyleikkauksitutkimuksessa 67 nuorella Fontan-potilaalla (keski-ikä 17 vuotta) oli kaikilla todettavissa jonkinasteista histologista fibroosia (15). Fibroosin kehittyminen on tutkimuksissa korreloinut potilaan ikään ja laskimopainetasoon. Fontan-potilaiden maksafunktiota seurataankin säännöllisesti kattavilla laboratoriorokokeilla, mutta niiden arvioiminen on haastavaa ja yhteys histologisiin muutoksiin heikkoa, ja olennaista onkin ajallinen kehitys. Harvakseltaan tehtyjä maksan ultraäänitutkimuksia käytetään Fontan-potilaiden seurannassa, jos laboratoriovitettä merkittävästä maksavauriosta ei ole todettavissa. Ultraääni ei ole hyvä menetelmä varhaisen fibroosin kehittymisen arviointiin. Ultraäänellä voidaan Fontan-potilailla usein havaita maksan pinnan epätasaisuutta, mutta toisin kuin muissa maksan sairauksissa, tämä ei korreloi merkittävään maksavaurioon. Jos laboratoriarvot viittaavat edenneeseen maksasairauteen, antaa maksan MRI tarkempaa ja luotettavampaa tietoa. MRI:llä arvioidaan fibroosin vaikeusastetta ja mahdollista kirroositasoista vauriota sekä haetaan hepatosellulaarisen karsinooman esiasteita. Kehittyneisiin maksamuutoksiin ei ole spesifistä hoitoa. Potilaan verenkierrollista tilaa pyritään arvioimaan kattavasti, ja mahdollisiin virtausesteisiin, keuhkovastukseen ja jälkikuormaan pyritään puuttumaan mahdollisuuksien mukaan. Kuvantamislöydösten ja laboratoriotulosten tulkinta voi joskus olla vaikeaa, ja maksabiopsia on oireisessa ja edenneessä tilanteessa usein perusteltu. Vaikeassa maksan vajaatoiminnassa harkittavaksi tulee sydämensiirto tai kombinoitu maksan- ja sydämensiirto.

Myös munuaisissa nähdään lievää toiminnan heikkenemistä mitatussa GFR:ssä. Munuaisfunktion heikkenemiseen vaikuttavat toistuvat perfuusioleikkaukset, alentunut minuuttitilavuus ja pitkäaikainen syanoosi. Noin kolmasosalla yli 18-vuotiaista Fontan-potilaista on osoitettavissa albuminuria (10–12). Koska laskennallinen GFR on melko karkea munuaisen toiminnan mittari, käytetään potilaiden seurannassa usein myös kystatiini C-mittausta ja tarvittaessa todellista glomerulusten suodatusnopeuden mittausta. Jos munuaisten vajaatoimintaa tai mikroalbuminuriaa todetaan, tulisi harkita ACE-estäjän aloitusta. Vaikea munuaisten vajaatoiminta on kuitenkin harvinaista ja kehittyy usein vasta elämän loppuvaiheen verenkierrollisena komplikaationa.

Suolistoenteropatiaa (*protein-losing enteropathy*, PLE) esiintyy teini-ikästä lähtien 5–10 %:lla potilaista. Siinä potilas menettää proteiinia ulosteeseen (ulosteessa mitattavissa alfa1-antitrypsiiniä) ja plasman proteiinipitoisuus laskee, mikäli elimistön proteiinin synteesikyky ei pysty kompensoimaan katoa (10–12). Tähän liittyvät oireina löysävatsaisuus ja matalasta plasman onkoottisesta paineesta johtuvat turvotukset. PLE:n kehittyminen





KUVA 1. Fontanin verenkiertoon liittyvät elinvauriot.

on monitekijäinen ilmiö, ja laukaisevana tekijänä voi olla infektio. Verenkiertoa arvioidaan invasiivisesti katetriteitse, mutta usein verenkierröllisissä olosuhteissa ei ole osoitettavissa mitään merkittävästi poikkeavaa tai hoidettavissa olevaa. Suolen seinämän turvotus voi johtaa ravinteiden imeytymisen heikkenemiseen, mikä voi edelleen lisätä proteiinihukkaa ja johtaa PLE:n taudinkuvan vaikeutumiseen. PLE on usein pitkäaikainen, aaltoileva tila, joka hoitoyrityksistä huolimatta voi johtaa ravitsemuksen häiriöihin, immuunivasteen heikkenemiseen ja veren hyytymiskaskadin ongelmiin. Sen hoitona käytetään usein diureettia, proteiinipitoista ravitsemuslisää, suolistoalueen kortikosteroideja kuten budesonidia, sekä sildenafiliä suoliston alueen verenkierron vastuksen laskemiseksi ja fraktioimatonta ihonalaista hepariinia. Näiden lääkkeiden pitkäaikaiskäyttöön liittyy merkittäviä haittavaikutuksia, kuten lisämunuaislamaa ja osteoporoosia. Pitkäaikainen PLE voi olla huonon ennusteen merkki, ja jos tilanne ei korjaannu konservatiivisella hoidolla tai interventioilla, ajaututaan herkästi sydämensiirtoarvioon.

Imusuoniston poikkeavuudet

Osalla Fontan-potilaista on merkittäviä imusuoniston rakenteellisia ja toiminnallisia poikkeavuuksia. Tämä voi olla osittain synnynnäistä, osin iatrogenista, rintaontelon alueen toistuviin leikkauksiin liittyvää imusuoniston vaurioitumista ja osin korkeaan keskuslaskimopaineeseen liittyvää (ductus thoracicus laskee solislaskimoon), mutta osasyynä voi olla myös vähitellen kudosta-

solla kehittyvä imusuoniston häiriö etenkin maksan, suoliston ja hengitysteiden alueilla. Fontan-potilaiden imusuonten pumpputoiminta on heikentynyt (16). Imusuoniston ajatellaan olevan etiologisena osatekijänä oireita aiheuttavassa PLE:ssä.

Hengitysteiden alueelle voi erittyä imuteiden kautta proteiinipitoista eritettä, jolloin muodostuu hengitysteitä tukkivia valoksia (plastinen bronkiitti). Valokset aiheuttavat yskää ja hengitysvaikeutta ja voivat pahimmillaan tukkia hengitysteitä laajalti ja aiheuttaa kaasujenvaihdon heikentymistä. Alkuvaiheen hoitona on hengityksen tukeminen ja ilmäteiden avaaminen keuhkoputkia avaavilla hengitettävillä lääkkeillä tai tarvittaessa mekaanisesti. Inhaloitavaa tPA:ta on myös käytetty akuuttivaiheen hoitona pilkkomaan valoksia. Tila on harvinainen, eikä hoidoista ole varsinaista tieteellistä näyttöä.

Imuteiden poikkeavuuksiin ei ole tarjolla näyttöön perustuvaa hoitoa, ja niihin liittyvien oireiden ilmaantuessa ennuste on usein huono ja sydämensiirto selvittely tarpeen. Imusuoniston poikkeavuuksia voidaan osittain selvittää MRI:llä ja imusuonistoon ruiskutetulla varjoaineella, mutta imusuonten katetri-interventiot ja muut hoidot ovat tällä hetkellä pitkälti tutkimusasteella (16,17).

Neurokognitiiviset toiminnot ja psykososiaalinen selviytyminen

Fontan-potilailla esiintyy terveisiin nähden keskimääräistä enemmän neurokognitiivisia ongelmia nuorella aikuisiäl-

lä (18). Varhaisvaiheessa pelättyimmät komplikaatiot liittyvät tromboembolisiin aivokomplikaatioihin, joista toipuminen on kuitenkin aikuisiin nähden parempaa. Toistuviin leikkauksiin liittyy kuitenkin mikroembolioiden ja hypoksis-iskeemisen vaurion mahdollisuus. Varhaisvaiheen hoidolliset haasteet heijastuvat neurokognitiivisiin pitkäaikaistuloksiin. Pitkällä aikavälillä syanoosi, kohonnut tromboembolisten tapahuumien riski ja eteisaryumioiden esiintyvyys myötävaikuttavat aivoverenkiertohäiriöiden ilmaantumiseen. Aivojen kuvantamistutkimuksissa Fontan-potilailla on osoitettavissa poikkeavuutta pitkäaikaisseurannassa, mutta pienempää aivojen kokonaistilavuutta lukuun ottamatta muut paikalliset poikkeavuudet eivät ennusta neurokognitiivista selviytymistä kovin hyvin. Fontan-potilailla on keskimääräistä enemmän haasteita toiminnanohjaukseen, keskittymiseen ja sosiaaliseen havainnoimiseen liittyvissä toiminnoissa. Sosiaalisissa tekijöissä, kuten saavutetussa koulutusasteessa, eroa terveisiin ei näytä olevan, mutta työllisyysaste on Fontan-potilailla normaalia matalampi (19).

Fontan-potilaiden kardiologinen seuranta aikuisiällä

Fontan-potilaiden sydänseurannalle aikuisiässä on olemassa AHA/ACC:n suositus vuodelta 2018 ja samankaltainen ESC:n suositus vuodelta 2020 (11,12). Suositusten mukaan potilaiden seuranta ja hoito tulisi keskittää aikuisten synnynnäisiä sydänvikoja hoitaviin GUCH/ACHD-keskuksiin, Suomessa käytännössä synnynnäisten sydänsairauksien yksikköön Helsingissä. Seurantaväli on yksilöllinen, mutta usein vähintään vuosittainen seuranta on perusteltua. Keskeistä seurannassa on kardiovaskulaarisen kuvantamisen (ultraääni ja MRI) lisäksi arvioida säännöllisesti muiden elinten (maksa, munuainen, suolisto, keuhkot, hematologia ja rautatasapaino, neurokognitiivinen kuntoutuksen tarve) tilaa laboratorio- ja kuvantamistutkimuksin sekä potilaan suorituskyvyssä tapahtuvia muutoksia ajoittain suoritettulla rasituskokeella (spiroergometria). Rytmihäiriöiden yleisyys edellyttää myös ajoittaista EKG:n pitkäaikaisrekisteröintiä. Potilaan tilan heikkeneminen voi myös edellyttää kajoavaa verenkierron arviota, rytmikardiologisia arvioita ja hoitotoimenpiteitä. Liikuntaa suositellaan kaikille potilaille. Raskautta ei suositella potilaille, joilla on selvästi heikentynyt keuhkoverenkierto tai pulmonaalihypertensio (saturaatio < 85 %) tai joilla sydämen systolinen toiminta on huono. Suun terveyden ylläpito on potilaille tärkeää, ja heille suositellaan endokardiittiprofylaksiaa.

Lopuksi

Vaikka ensimmäinen TCPC-leikkaus tehtiin Suomessa 1970-luvulla, on leikkaushoito ollut aktiivisempaa 1990-luvulta lähtien. Tältä aikakaudelta eloon jäänyt potilasryhmä on tällä hetkellä 20–30 vuoden iässä, ja aikuispuolelle siirtyvä Fontan-potilaiden määrä kasvaa vuosittain arviolta 5–10 henkilöllä. Tässä potilasryhmässä myöhäissairastuvuus on yleistä ja ongelmien tunnistaminen ja hoitaminen voi olla haasteellista (20, 21) (kuva). Potilaat tarvitsevat runsaasti moniammatillista apua, tukea ja heidän ongelmiinsa perehtyneen sydänlääkärin säännöllistä seurantaa. Yksikammioinen sydän tarkoittaa, että henkilön verenkierto on ollut sikiöajasta asti poikkeava. Toistuvat pitkät ja raskaat sairaalajaksot, hoidot ja mahdolliset komplikaatiot kuormittavat perheitä huomattavasti. Todennäköisesti potilaat ovat syntymästä asti sopeutuneet terveydentilaansa ja heidän elämänarvonsa ja

odotuksensa ovat erilaiset kuin terveillä. Psykososiaaliset haasteet voivat kuitenkin olla merkittäviä, etenkin verenkierron heikentyessä asteittain nuorella iällä. Valtaosa aikuisiän kynnyksellä olevista nuorista ilmoittaa olevansa tyytyväisiä elämäänsä, ja hoidon kehittymisen myötä heidän ongelmansa ovat vähentyneet mutta ovat edelleen merkittäviä. ■

Mikko Jalanko

LT, kardiologian erikoislääkäri

Sydän- ja keuhkokeskus, Meilahden sairaala

Taisto Sarkola

Lastentautiopin dosentti, lastentautien erikoislääkäri,

lastenkardiologian lisäkoulutus

Uusi lastensairaala, HUS ja

Lääketieteellinen tutkimuslaitos Minerva

Viitteet

1. Sarkola T, Pihkala J, Nieminen H ym. Yksikammioinen sydänvika – pitkäaikaisennuste, komplikaatiot ja elämänlaatu. *Duodecim*. 2009;(125):275–82.
2. Poh CL, d’Udekem Y. Life After Surviving Fontan Surgery: A Meta-Analysis of the Incidence and Predictors of Late Death. Vol. 27, *Heart Lung and Circulation*. Elsevier Ltd; 2018. p. 552–9.
3. 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 Jan 27;131(4):347–53.
4. Sarajuuri A, Jokinen E, Puosi R ym. Neurodevelopmental and neuroradiologic outcomes in patients with univentricular heart aged 5 to 7 years: Related risk factor analysis. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2007 Jun;133(6):1524–32.
5. Goldberg DJ, Zak V, McCrindle BW, Ni H ym. Exercise Capacity and Predictors of Performance After Fontan: Results from the Pediatric Heart Network Fontan 3 Study. *Pediatric Cardiology*. 2021 Jan 1;42(1):158–68.
6. Sarkola T, Jaeggi E, Slorach C ym. Assessment of vascular remodeling after the Fontan procedure using a novel very high resolution ultrasound method: Arterial wall thinning and venous thickening in late follow-up. *Heart and Vessels*. 2013 Jan;28(1):66–75.
7. Valente AM, Bhatt AB, Cook S ym. The CALF (Congenital Heart Disease in Adults Lower Extremity Systemic Venous Health in Fontan Patients) Study. *Journal of the American College of Cardiology*. 2010 Jul 6;56(2):144–50.
8. Blaufox AD, Sleeper LA, Bradley DJ ym. Functional status, heart rate, and rhythm abnormalities in 521 Fontan patients 6 to 18 years of age. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2008;136(1).
9. Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. Arrhythmia management in the Fontan patient. Vol. 28, *Pediatric Cardiology*. 2007. p. 448–56.
10. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS ym. Evaluation and Management of the Child and Adult with Fontan Circulation: A Scientific Statement from the American Heart Association. Vol. 140, *Circulation*. Lippincott Williams and Wilkins; 2019. p. E234–84.



11. Baumgartner H, de Backer J, Babu-Narayan S v. ym. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Vol. 42, European Heart Journal. Oxford University Press; 2021. p. 563–645.
12. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA ym. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Journal of the American College of Cardiology. 2019 Apr 2;73(12):e81–192.
13. Emamaullee J, Zaidi AN, Schiano T ym. Fontan-associated liver disease: Screening, management, and transplant considerations. Vol. 142, Circulation. Lippincott Williams and Wilkins; 2020. p. 591–604.
14. Agnoletti G, Ferraro G, Bordese R ym. Fontan circulation causes early, severe liver damage. Should we offer patients a tailored strategy? International Journal of Cardiology. 2016 Apr 15;209:60–5.
15. Goldberg DJ, Surrey LF, Glatz AC ym. Hepatic fibrosis is universal following fontan operation, and severity is associated with time from surgery: A liver biopsy and hemodynamic study. Journal of the American Heart Association. 2017 May 1;6(5).
16. Mohanakumar S, Telinius N, Kelly B ym. Morphology and Function of the Lymphatic Vasculature in Patients With a Fontan Circulation. Circulation Cardiovascular imaging. 2019 Apr 1;12(4):e008074.
17. Dori Y, Keller MS, Rome JJ ym. Percutaneous lymphatic embolization of abnormal pulmonary lymphatic flow as treatment of plastic bronchitis in patients with congenital heart disease. Circulation. 2016 Mar 22;133(12):1160–70.
18. Verrall CE, Yang JYM, Chen J ym. Neurocognitive Dysfunction and Smaller Brain Volumes in Adolescents and Adults with a Fontan Circulation. Circulation. 2021;878–91.
19. Raissadati A, Knihtilä H, Pätälä T ym. Long-term social outcomes after congenital heart surgery. Pediatrics. 2020 Jul 1;146(1).
20. Raissadati A, Haukka J, Pätälä T ym. Chronic disease burden after congenital heart surgery: A 47-year population-based study with 99% follow-up. Journal of the American Heart Association. 2020 May 5;9(9).
21. Raissadati A, Nieminen H, Haukka J ym. Late Causes of Death After Pediatric Cardiac Surgery: A 60-Year Population-Based Study. Journal of the American College of Cardiology. 2016 Aug 2;68(5):487–98.

Sidonnaisuudet:

- Mikko Jalanko: ei sidonnaisuuksia.
- Taisto Sarkola: ei sidonnaisuuksia.

Mainos