

<https://helda.helsinki.fi>

---

## Synnyinäisten sydänvikojen katetritoimenpiteet

Rahkonen, Otto

2022

---

Rahkonen , O & Jalanko , M 2022 , ' Synnyinäisten sydänvikojen katetritoimenpiteet ' ,  
Sydänääni : Suomen kardiologisen seuran lehti , Vuosikerta. 33 , Nro 1A , Sivut 160-167 . <  
[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/10138/346258>

---

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 katetritoimenpiteet

Otto Rahkonen, LT, lastenkardiologi, HUS, Uusi lastensairaala

Mikko Jalanko, LT, kardiologian erikoislääkäri, HUS, Sydän- ja keuhkokeskus

## Tiivistelmä

Synnynnäisiä sydänvikoja on hoidettu seitsemän vuosikymmenen ajan, mutta erityisesti viimeisten kahden vuosikymmenen aikana kehitys on ollut nopeaa. Yleisimpien oikovirtausvikojen, kuten eteisväliseinäaukon ja avoimen valtimotiehyen, sulut sekä semilunaariläppien pallolaajennukset ja verisuoniahtaumien stenttihoito ovat vakiinnuttaneet asemansa ensisijaisena hoitomuotona yhä pienemmillä lapsilla. Katetrihoitomuodot ovat tulleet osaksi monimutkaisten sydänvikojen hoitoa ja osin syrjäyttäneet kirurgisia toimenpiteitä. Neonataalitoimenpiteiden sekä perkutaanisten läppien kehittyminen on mahdollistanut näiden toimenpiteiden tarjoamisen kirurgian vaihtoehtona yhä suuremmalle joukolle potilaita.

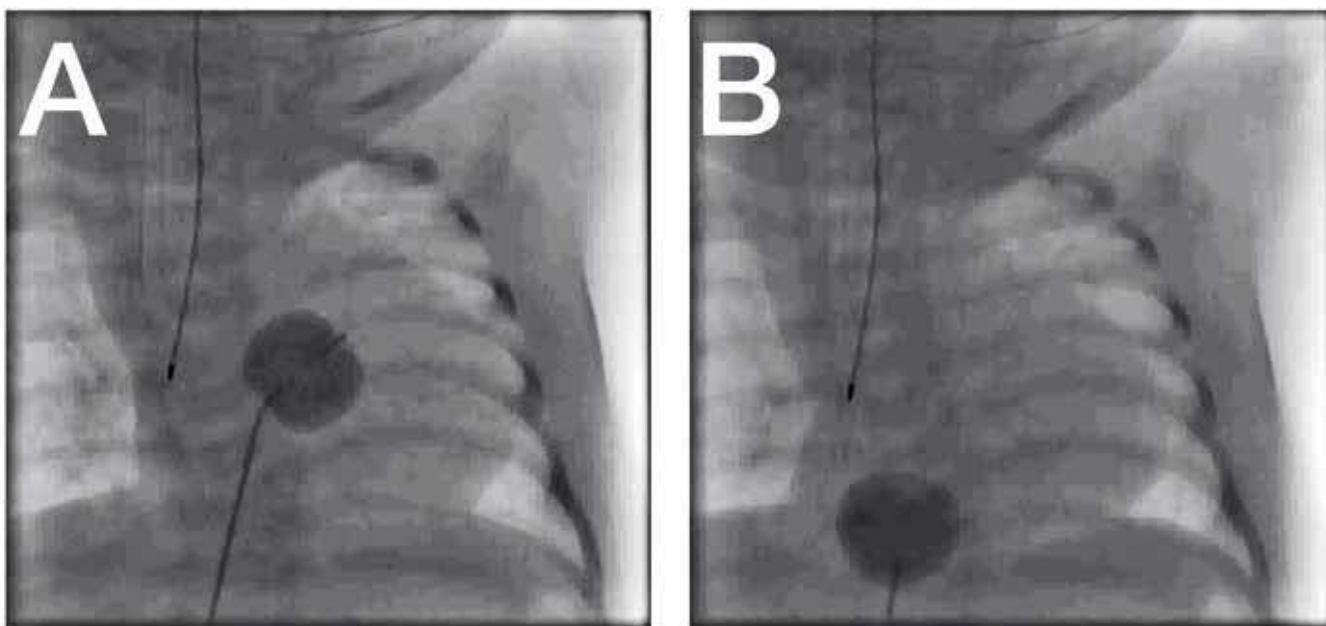
## Johdanto

Ensimmäinen rakenteellisen sydänvian terapeuttinen katetritoimenpide kuvattiin vuonna 1953, kun meksikolainen Rubio-Alvarez kollegoineen avasi keuhkovaltimoläpän käyttämällä taitutettua virtsakatetriä ja karaa leikkaamaan läppälehdysten läpi. Seuraavana vuonna he kuvasivat saman tekniikan trikuspi-

daaliläpän ahtauman hoidossa. Laajemmassa mittakaavassa suonsisäinen sydänvikojen hoito alkoi vuonna 1966, kun Rashkind ja Miller julkaisivat pallokatetrin käytöstä eteisväliseinän oikean aukon laajentamisessa lisätäkseen sekoittumista valta-suonten transpositiopotilailla. Tämän jälkeen 1980–1990-luvuilla kehittyivät semilunaariläppien pallolaajennustekniikat sekä valtimotiehyen ja eteisväliseinän sulkutoimenpiteet.

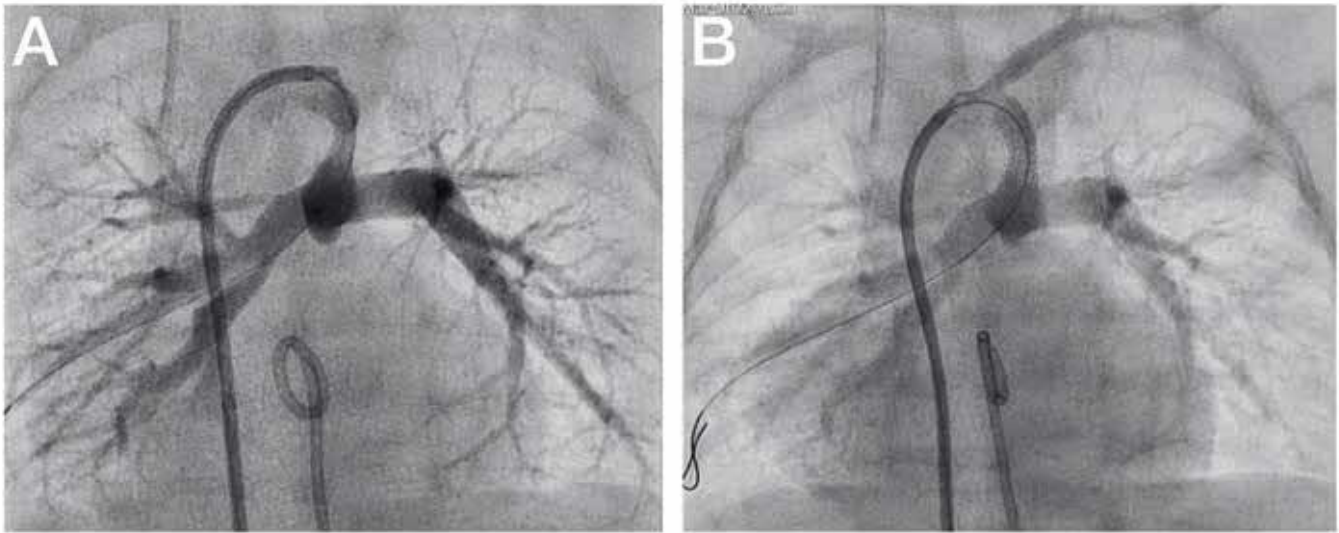
Viimeisten kahdenkymmenen vuoden aikana katetritoimenpiteet ovat edelleen kehittyneet. Perkutaanisten läppäproteesien jalostus on edennyt merkittävästi, ja niitä on tähän päivään mennessä asetettu kaikkiin sydämen läppäpositioihin. Jopa keskoslapset ovat tulleet hoidon piiriin, ja neonataali-interventiot, kuten oikean ulosvirtauskanavan palliatiivinen stenttihoito Fallot'n tetralogia potilailla, on otettu laajalti käyttöön ja osoitettu tuloksiltaan vertailukelpoisiksi kirurgisten toimenpiteiden kanssa (1,2).

Suomessa lasten synnynnäisten sydänvikojen invasiivinen hoito on keskitetty HUSin Uuteen lastensairaalaan. Toimenpiteitä tehdään noin 200 vuodessa. Aikuisten synnynnäisten sydänvikojen hoito on pääosin keskitetty HUS Meilahden Sydänasemalle. Väliseinäaukkojen sulkua tehdään myös muissa yliopistosairaaloissa.



KUVA 1. Rashkindin septostomia.

A) Pallokatetri sydämen vasemmassa eteisessä (pallon tilavuus 3 ml). B) Pallokatetri sydämen oikeassa eteisessä.



**KUVA 2.** PDA:n stenttaus.

**A)** Oikeanpuoleinen aortankaari; vasemman solislaskimon tyvestä lähtee valtimotiehyt, jossa nähdään restriktio keuhkovaltimopäässä. Katetri on viety nivuslaskimon kautta oikean kammion kautta aorttaan (potilaalla pulmonaaliatresia, VSD).

**B)** PDA:han asetettu 4 x 16 mm koronaaristentti.

Synnynäisten sydänvikojen katetritoimenpiteistä on aiemmin julkaistu katsausartikkelit Sydänäänessä ja Duodecimissa (3,4). Tässä katsauksessa käymme läpi tavallisimpien synnynäisten sydänvikojen perkutaanisen hoidon, sen tulokset ja uudet aluevaltaukset.

## Varhaisvaiheen interventiot

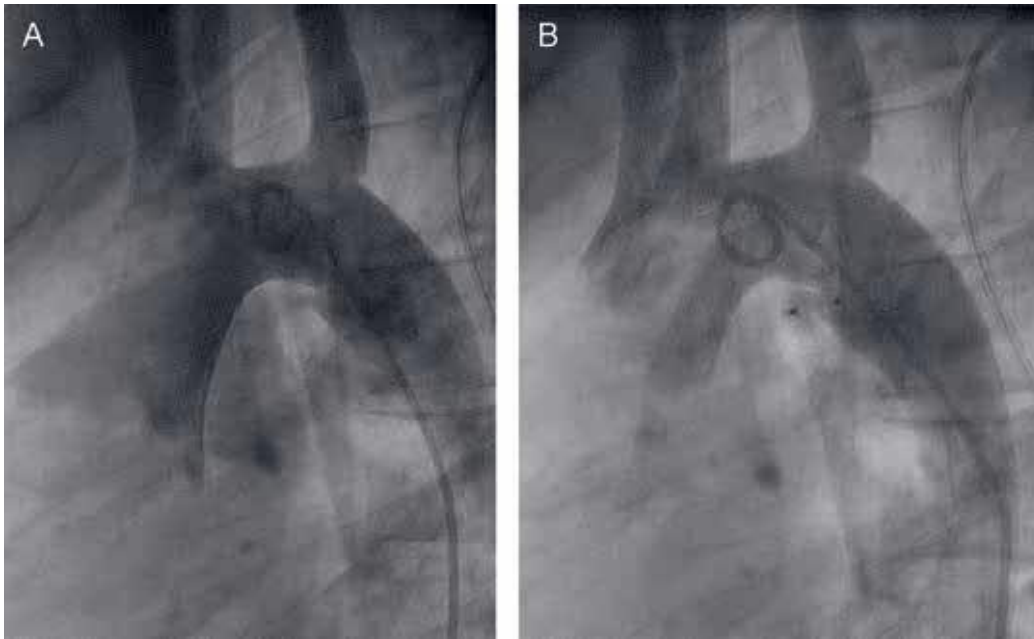
### Rashkindin septostomia

Rashkindin ja Millerin 60-luvulla julkaisemaa tekniikkaa on käytetty vuosikymmenien ajan menestyksekkäästi kriittisesti sairaiden vastasyntyneiden hoidossa. Tyypillisimmin toimenpide tehdään valtasuonten transpositiopotilaalle (TGA) heti syntymän jälkeen systeemi- ja pulmonaalivenoista palaavan laskimoveren sekoittumisen turvaamiseksi. Tämä onkin tavallisin lastenkardiologinen päivystystoimenpide. Toimenpide tehdään nivus- tai napalaskimon kautta viemällä pallokatetri joko ultraääni- ja tai läpivalaisukontrollissa vasempaan eteiseen. Ultraäänikontrollissa pallo täytetään ja vedetään soikean aukon läpi (kuva 1). Soikean aukon kalvojen kudoksen repeäminen johtaa yleensä välittömästi sekoittumisen parantumiseen. Kokeneen toimenpiteen tekijän käsissä vakavat komplikaatiot ovat harvinaisia. TGA-potilaan happeutumisen pystytään turvaamaan septostomialla, ja valtimonvaihtoleikkaus pyritään tekemään noin viikon kuluessa, kun lapsi on adaptoitunut syntymän jälkeiseen elämään.

### Avoimen valtimotiehyen ja oikean ulosvirtauskanavan stenttaus

Kriittisissä oikean puolen ulosvirtausahtaumissa (esimerkiksi Fallot'n tetralogia yhdistyneenä vaikeaan pulmonaalistenoosiin tai pulmonaaliatresiaan) vastasyntyneen happeutumisen voidaan turvata välittömästi syntymän jälkeen pitämällä valtimotiehyt auki prostaglandiini-infuusiolla. Aiemmin suurin osa potilaista tarvitsi avosydänleikkauksen (yleensä suntin) ensimmäisen vaiheen palliatiivisena toimenpiteenä, jolloin korjausleikkaus tehtiin lapsen kasvettua. Vastasyntyneen avosydänleikkaukseen liittyy kuitenkin merkittäviä riskejä etenkin lapsen neurologiselle kehitykselle, ja sairaalahoitojaksot ovat pitkiä. Viime vuosina maailmalla on siirrytty suntileikkauksen sijaan valtimotiehyen perkutaaniseen stenttaukseen koronaaristenteillä. Tämä toiminta on aloitettu myös Suomessa. Fallot'n tetralogiassa on maailmalla tehty suntileikkauksen sijaan myös oikean ulosvirtauskanavan stenttauksia. Toimenpiteistä on äskettäin julkaistu kohtalaisen laajoja vertailevia tutkimuksia (1,2), joissa on osoitettu, että perkutaanisen valtimotiehyen stenttihoidon avulla voidaan välttää vastasyntyneen avosydänleikkaus ja edetä pienemmällä riskillä lapsen kasvettua suoraan korjausleikkaukseen. Lyhyemmän toipumisajan vuoksi potilaiden sairaalahoitoaika on merkittävästi kirurgista hoitoa lyhyempi. Tämän lisäksi keuhkovaltimohaarojen kasvu on todettu paremmaksi, todennäköisesti koska veri ohjautuu "luonnollista reittiä" pitkin keuhkovaltimohaaroihin, eikä kudoksissa ole kirurgisia saumoja aiheuttamassa ahtaumia.





**KUVA 3.**

Avoimen ductuksen sulku.  
**A)** Angiografia aortan kaaresta kuvantaa ductuksen lähtökohdan ja laskupaikan keuhkovaltimoon.  
**B)** Paikalleen asennettu PDA-sulkulaite sulkee oikovirtauksen. Tavallista on, että pienen määrän varjoainetta vielä nähdään menevän keuhkovaltimon puolelle toimenpiteen lopussa – myöhemmin ultraäänikontrollissa oikovirtaus ja sivuääni ovat hävinneet.

### Oikovirtausten sulku

Oikovirtausyhteyksistä eteisväliseinän aukko (ASD), avoin valtimotiehyt ja kammioväliseinän aukko (VSD) ovat yleisimpiä synnynnäisiä sydämen rakennepoikkeavuuksia. Merkittävän kokoisina ne aiheuttavat sydämen tilavuuskuormitusta, vajaatoimintaa ja keuhkoverenkierron paineen nousua. Suurin osa avoimista valtimotiehyistä ja secundum-alueen todellisista ASD:istä soveltuu katetriteitse suljettaviksi. VSD:istä muskulaarisen septumin defektejä voidaan sulkea katetriteitse, mutta perimembranoottisen alueen defektit suljetaan Suomessa kirurgisesti. Sulkulaitteiden valikoima on lisääntynyt viimeisten kahdenkymmenen vuoden aikana, ja sisäänviejien koot ovat pienentyneet. Modernit metalliverkosta tehdyt sulkulaitteet eivät ole vasta-aihe MRI-kuvaukselle. Onnistuneen oikovirtauksen sulun jälkeen oma kudus yleensä peittää sulkulaitteen 4–6 kuukauden kuluessa, eikä tämän jälkeen tarvita endokardiitti-profylaksiaa.

Tässä katsauksessa ei käsitellä avoimen soikean aukon (PFO) sulkua. Muita harvinaisia oikovirtausyhteyksiä ovat sepelvaltimofistelit, joista on julkaistu vastikään katsaus Sydänäänessä (5).

### Eteisväliseinäaukko (ASD)

Eteisväliseinäaukot voivat sijaita missä tahansa eteisväliseinän alueella. Verisuoniteitse voidaan pääasiassa sulkea vain soikean kuopan alueen todelliset secundum-ASD:t. Toimenpiteen indikaatio on sydämen oikean puolen tilavuuskuormitus tai sairastettu aivoinfarkti ja epäily paradoksaalisesta embolisatiosta (6). Yleensä diagnoosi selviää transtorakalisella ultraäänellä, mutta aikuispotilailla voidaan tarvittaessa käyttää täydentäviä kuvantamismenetelmiä (esim. TEE tai sydämen TT) oikovirtauksen toteamiseen. Eteisväliseinäaukko ei yleensä aiheuta pienillä lapsilla

oireita, ja sulku pyritään tekemään lapsen kasvettua ennen kouluikää. Aikuispotilailla aukko voidaan sulkea, mikäli keuhkoverenkierron vastus ei ole voimakkaasti kohonnut eikä potilaalla ole merkittävää vasemman kammion restriktiota. Toimenpide tehdään nivuslaskimon kautta yleensä läpivalaisu- ja ruokatorviultraääniohjauksessa (TEE). Koska eteisväliseinäaukon reunamakudus on soikean aukon alueella usein ohutta ja aukot ovat muodoltaan soikeita, selvitetään tarvittavan sulkulaitteen koko yleensä viemällä mittapallokatetri aukon alueelle. Pallo täytetään, kunnes TEE-tutkimuksessa ei enää nähdä virtausta, ja pallon vyötärö mitataan, minkä perusteella valitaan sulkulaitteen koko. Mikäli preoperatiivinen potilasvalinta on tarkkaa, voidaan yli 90 % toimenpiteeseen tulevista potilaista hoitaa katetriteitse. Jos aukon reunukset esimerkiksi onttolaskimoihin ovat puutteelliset tai aukko on erittäin kookas potilaan kokoon nähden, täytyy defekti sulkea kirurgisesti. Residuaalioikovirtauksia nähdään seurannassa vain alle 5 %:lla. Vakavat komplikaatiot ovat harvinaisia, ja pelättyimpiä niistä ovat laitteen aiheuttamat sydämen seinämän eroosiot, joita esiintyy kirjallisuudessa 0,1 %:lla potilaista (7). Näistä yli puolet esiintyy ensimmäisen vuorokauden aikana, minkä vuoksi Suomessa potilaita pidetään sairaalaseurannassa seuraavaan päivään asti. Muita komplikaatioita ovat laitteen embolisatio, tromboottiset komplikaatiot, alkuvaiheen eteisperäiset rytmihäiriöt sekä myöhemmin hyvin harvoin kehittyvä eteis-kammiojohtumisen ongelma.

Potilailla käytetään aspiriini-lääkitystä kuuden kuukauden ajan toimenpiteen jälkeen. Pienellä osalla potilaista (aikuispotilaista n. 5 %:lla) saattaa sulun jälkeen migreeni hankaloitua. Tämä onneksi väistyy ajan myötä, ja klopidogreelillä on saatu vähennettyä oireita. Endokardiitti-profylaksiaa suositellaan kuuden kuukauden ajan toimenpiteen jälkeen. Seuranta (EKG ja ultraääni) suositellaan jatkettavaksi vähintään vuoden toimenpiteen jälkeen.



### **Avoim valtimotiehyt (PDA)**

Avoimen valtimotiehyen aiheuttama oirekuva vaihtelee suuresti riippuen valtimotiehyen koosta. Kookas valtimotiehyt aiheuttaa tyypillisesti jo imeväisiässä vajaatoimintaoireet ja voi hoitamattomana johtaa keuhkoverisuonten vaurioitumiseen. Pieni valtimotiehyt ei välttämättä aiheuta mitään oireita lapsuuden aikana. Keskosilla valtimotiehyen sulkeutumishäiriö on sitä yleisempi ilmiö, mitä epäkypsemmästä keskosesta on kyse, ja verenkierröllisesti merkittävä PDA aiheuttaa pienen keskosien tehohoidossa merkittävää morbiditeettia.

Kaikki kuormittavat valtimotiehyet pyritään sulkemaan iästä riippumatta, mikäli potilaan keuhkoverisuonisto ei ole peruuttamattomasti vaurioitunut. Nykysuositusten mukaan lapsen kuormittamaton valtimotiehyt, josta kuullaan jatkuva systolischdiastolinen PDA-tyyppinen sivuääni, suositellaan suljettavaksi (6). Sen sijaan sattumalöydöksenä todettuja pieniä valtimotiehyitä (*silent duct*), joista ei kuulu jatkuvaa sivuääntä, ei tarvitse sulkea eikä seurata. Suurin osa valtimotiehyistä soveltuu perkutaaniseen sulkueen. Kookkaat ja kuormittavat täysiaikaisina syntyneiden lasten valtimotiehyet eivät sovellu perkutaaniseen sulkueen, koska iso sulkulaite aiheuttaisi ympäröivien rakenteiden (vasen keuhkovaltimohaara ja aortta) ahtautumista, ja ne suljetaan kirurgisesti torakotomiateitse.

Valtimotiehyen sulkueen on nykyään käytettävissä useita erityyppisiä sulkulaiteita. Laitteen valinta tehdään valtimotiehyen morfologian perusteella. Tavallisimmin käytetään nitinolimetalliseoksesta valmistettuja sulkulaiteita, joiden ominaisuutena on muotomuisti avattaessa sulkulaite katetrin sisältä, jolloin laite pingottuu valtimotiehyeen. Tavallisimmin sulkulaite viedään läpivalaisukontrollissa laskimopuolelta PDA:n läpi laskevaan aorttaan, jossa aortan puoleinen levy avataan ja vedetään ampullaan. Loppuosa laitteesta avataan valtimotiehyessä. Vakavat komplikaatiot, kuten laitteen embolisatiot, ovat harvinaisia (< 1 %) (8). Uusilla metalliverkkosulkulaiteilla residuaalisuunnit ovat harvinaisia (< 2 %). Seurantaa jatketaan yleensä vuosi toimenpiteen jälkeen, jonka jälkeen seuranta voidaan lopettaa, mikäli laite on hyvässä positiossa eikä ahtautu ympäröiviä rakenteita. Mitään rajoituksia ei tämän jälkeen potilaalla ole. Sulkulaiteiden kehittyminen ja viejäkatetrien pienentyminen ovat mahdollistaneet myös alle 2 kg painavien keskosten valtimotiehyiden sulkemisen perkutaanisesti.

### **Kammioväliseinäaukko (VSD)**

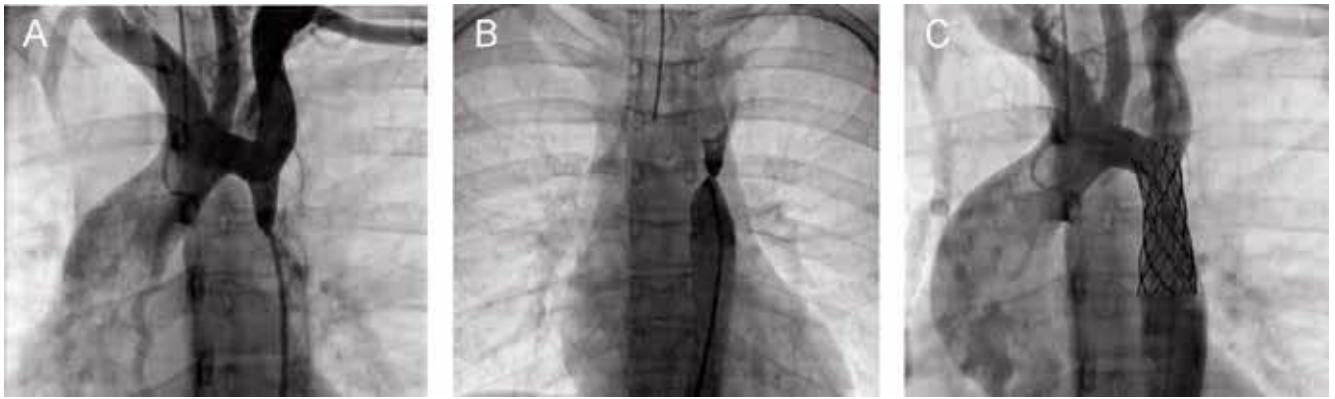
Kammioväliseinäaukot ovat tavallisia synnynnäisiä sydänvikoja. Kuormittavista VSD:istä suurin osa on pienillä lapsilla, ja ne sijaitsevat membranootisella alueella. Tällaiset VSD:t voivat aiheuttaa sydämen vajaatoimintaa ja keuhkoverenkierron paineen nousua, jolloin ne suljetaan kirurgisesti. Lihaksisessa kammioväliseinäässä sijaitsevista aukoista merkittävä osa sulkeutuu spontaanisti eikä aiheuta oireita. Jos muskulaarinen VSD jää avoimeksi ja aiheuttaa sydämen kuormitusta, voidaan se sulkea yleensä perkutaanisesti yli 10 kg painavalla lapsella.

### **Yksikammioisen sydävänian katetritoimenpiteet**

Fontanin verenkierrossa vallitsee herkkä tasapaino, joka voi vaatia erilaisia katetritoimenpiteitä läpi elämän. Laskimoverenkierto palaa passiivisesti keuhkovaltimoihin, ja tämän reitin ahtaumat eri tasoilla voivat vaatia pallolaajennustoimenpiteitä tai stenttausta virtauksen optimoimiseksi. Leikkaussarjan päätteeksi TCPC-tunneliin voidaan jättää fenestraatio, joka johtaa oikea-vasen-oikovirtaukseen, keuhkoverenkierron helpottamiseksi varsinkin postoperatiivisessa vaiheessa. Desaturaaion myötä oikovirtaus voidaan myöhemmin sulkea katetriteitse asetettavalla sulkulaiteella. Usein toimenpiteessä testataan koesululla (noin 10 min) hemodynaamiset edellytykset pysyvälle suntin sululle.

Kohonnut laskimopaine avaa usein laskimo-keuhkolaskimo-oikovirtausyhteyksiä esimerkiksi siltavenan tai pallean alapuolisen laskimopuuston alueelta. Tämä johtaa keuhkokiertoon ohittamiseen ja vaihtelevan asteiseen desaturatioon. Valtimopuolella krooninen syanoosi stimuloi aorttopulmonaalisten kollateraalien kehittymistä, ja ne lisäävät keuhkovaltimokiertoa ja systeemikkammion volyyymiä sekä kilpailevaa virtausta passiiviselle laskimopaluulle. Molempia oikovirtaustyyppijä voidaan tarvittaessa rajoittaa katetriteitse tehtävällä sulkutoimenpiteellä (9). Aikuisikään ehtineillä Fontan-potilailla laskimo-laskimo-yhteyksien sulkeminen tosin ennakoii ylipäätään huonompaa ennustetta, ja usein näiden toimenpiteiden hyödyn todetaan olevan kliinisesti rajallinen uusien yhteyksien avautuessa muutaman vuoden kuluessa sulkutoimenpiteestä. Oikovirtausten määrää voidaan arvioida kliinisesti (saturaatio, rasi-tuksensiedon muutos, Hb:n muutos) ja MRI-kuvantamisella. Laskimo-laskimo-oikovirtauksen sulkeminen voi olla aiheellinen, jos potilaalle kehittyy merkittävä desaturatio (esim. levossa < 85 % ja rasi-tuksessa < 80 %) ja rasi-tuksensieto laskee. Tällaisten oikovirtausten sulkeminen johtaa parhaassa tapauksessa suorituskyvyn kohenemiseen, ainakin joksikin aikaa. Usein tämä on kuitenkin merkki keuhkoverenkierron vastuksen noususta eikä kollateraalien sulkeminen paranna potilaiden ennustetta.





KUVA 4. Tiukka aortan koarktaatio ja sen hoito.

A) Angiografia aortan kaaresta kuvantaa koarktaatiokohdan tyypipaikallaan vasemman subclavian lähdön alapuolella – katettrin ohi virtaa vain pieni määrä varjoainetta. B) Katetrilla kuvaus koarktaation alapuolelta. C) Stentti asennettuna.

## Suurten suonten laajennukset

### Aortan koarktaatio

Aortan koarktaatio on osa laajempaa aortopatian sairauskirjoa ja assosioituu noin puolella potilaista kaksiliuskaiseen aorttaläppään. Koarktaatio katetritoimenpiteiden yhteydessä mielletään lyhyehköksi stenoosiksi, joka useimmiten sijaitsee ductuksen lähtökohdan vieressä aortan kaaressa. Imeväisellä todettu merkittävä koarktaatio kuuluu edelleen useimmiten leikkaushoidon piiriin – samoin aortan kaaren laajemmat poikkeamat ikäryhmästä riippumatta hypoplastisesta aina keskeytyneeseen aortan kaareen. Vastasyntyneen kriittinen koarktaatio hoidetaan kirurgisesti. Yli kolmen kuukauden ikäisillä lapsilla paikallinen koarktaatio voidaan hoitaa pallolaajennuksella, mutta merkittävä osa potilaista vaatii myöhemmin uusintatoimenpiteen (20 % viiden vuoden kuluessa). Hieman vanhemmilla lapsilla (> 20 kg) ja aikuisilla aortan komplisoitumaton koarktaatio voidaan usein hoitaa perkutaanisella stenttauksella. Stenttihoiton välittömät tulokset ovat hyviä, ja pidemmässä seurannassa esiintyy jonkin verran uusintatoimenpiteen tarvetta (10). Myös kirurgisesti varhaisvaiheessa hoidettu koarktaatio voi ahtautua myöhemmin uudelleen, ja tämä voidaan useimmiten hoitaa pallolaajennuksella hyvin tuloksin.

Merkittävän koarktaation hoitoindikaatio on hereillä olevalla potilaalla invasiivisesti mitattu verenpainegradientti > 20 mmHg (lapsipotilailla ylä–alaraaja verenpainegradientti  $\geq$  20 mmHg) tai hypertensio yhdistettynä kuvantamisessa todettuun  $\geq$  50 %:n kaventumaan aortan palleatason mittaan suhteutettuna (koarktaatioindeksi < 0,5) (11). Mikäli potilaalla on vasemman kammion dysfunktio, on toimenpide indisoitu matalammallakin gradientilla.

Katetriteitse stentin asennus tehdään nivusvaltimon kautta 8–18 F pitkän sisäänviejän avulla. Stentteinä voidaan käyttää peittostenttejä tai avoimia stenttejä riippuen tilanteesta – peittostentteihin näyttää liittyvän hieman vähemmän komplikaatioita, ja ne ovat nykyään ensisijainen vaihtoehto. Stenttikoko määräytyy ahtauman ja sitä ympäröivän aortan mittojen mukaan. Toimenpiteen onnistumistodennäköisyys on suuri (noin 80 %:lla gradientti < 10 mmHg pidemmässä seurannassa). Merkittävin väliön komplikaatio on aortan seinämän ruptuura, joka

on hyvin harvinainen. Pidemmässä seurannassa stentatun kohdan alueelle voi kehittyä aneurysma (n. 6 %:ssa tapauksista), uusintatoimenpiteen vaativa stenttimurtuma (6 %) tai rekoarktaatio (7 %) (12). Koarktaation hoidon jälkeen potilaiden hypertensiolääkitystä päästään vähentämään usein merkittävästi.

### Keuhkovaltimoiden laajennus

Keuhkovaltimorungon ja -haarojen laajennustoimenpiteitä tarvitaan useissa erityyppisissä synnynnäisissä sydänvivoissa. Oikean ulosvirtauskanavan ongelmissa stenooseja voi olla pulmonaaliläpän lisäksi keuhkovaltimoiden tyvissä, ja perinnöllisissä sairauksissa, kuten Alagillen syndroomassa, voi kehittyä ahtaumia perifeerisiin haaroihin. Lisäksi TGA:n valtimovaihtoleikkauksen Le Compten manöoverin jälkeen LPA- tai RPA-haarat voivat venytyksen ja/tai ulkoisen kompression myötä kaventua merkittävästi. Merkittävä osa leikkauksen jälkeisistä keuhkovaltimoahtaumista kehittyy kirurgisiin saumakohtiin. Fontan-potilailla vasemman keuhkovaltimohaaran ahtauma ja vajaakehitys ovat ulkoisen kompression ja pulsatiivisen virtauksen puuttumisen vuoksi tavallisia ongelmia. Laajennuksen indikaationa on oireisuus ja/tai RV-paineen tai stenoosigradientin merkittävä nousu tai perfuusioepäsuhta keuhkojen verenkierrossa (< 30 %:n perfuusio ahtautuneen päähaaran [LPA/RPA] takana). Fontan-potilaiden passiivisessa keuhkoverenkierrossa mikä tahansa ahtauma katsotaan yleensä hoidon indikaatioksi (6).

Hyvin pienillä potilailla suositetaan pallolaajennusta, mutta usein suonen elastisuus aiheuttaa ongelmia suonen takaisinvenyttymisen vuoksi. Yli 10 kg:n painosta lähtien etenkin päärunkojen laajennuksissa suositetaan stenttejä pitävämmän hoitotuloksen saavuttamiseksi. Keuhkovaltimostennoosien hoidossa joudutaan usein uusintatoimenpiteisiin restenoosin vuoksi tai uusien ahtaumien kehittyessä, ja stenttejä voidaan laajentaa potilaan kasvaessa. Restenoosin hoidossa voidaan tarvittaessa käyttää myös korkeapaine- tai leikkaavia palloja. Toimenpidekomplikaationa voi kehittyä suonen dissekaatio tai perforaatio, aneurysma tai ohimenevä keuhkoödeema ahtauman laajennuksen jälkeisen akuutin kapillaariperfuusion lisääntymisen myötä.

## Läppätoimenpiteet

### Semilunaariläppien valvuloplastia

Aortta- ja keuhkovaltimoläpän ahtaumat ovat kohtalaisen tavallisia synnynnäisiä sydänvikoja. Tavallisesti läppäpurjeet ovat osin fuusioituneet tai vajaakehittyneet ja läppä voi olla yksi-, kaksi-, kolme- tai nelipurjeinen. Avautumiskuvio on poikkeava, ja läppäpurjeet ovat tyypillisesti paksuuntuneet. Laajentamistekniikka ja pallokatetrit ovat kehittyneet niin, että läppätoimenpiteitä voidaan tehdä nykyään alle jopa 2 kg painaville vastasyntyneille. Perkutaaninen läppäahtaumien hoito on syrjäyttänyt kirurgisen hoidon myös vastasyntyneen aorttaläpän ahtauman hoidossa. Semilunaariläppien toimenpiteet eroavat toisistaan kuitenkin merkittävästi. Siinä missä keuhkovaltimoläpän pallolaajennus on yleensä terapeuttinen toimenpide, on aorttaläpän pallolaajennus aina käytännössä palliatiivinen toimenpide. Mitraali- ja trikuspidaaliläpän synnynnäiset ahtaumat ovat erittäin harvinaisia eivätkä kuulu pallolaajennuksen piiriin. Aorttaläpän vaikea ahtauma johtaa sikiöaikana vajaakehittyneen vasemman kammion oireyhtymään ja yksikammioverenkierron ongelmiin lapsuudessa. Tämän vuoksi erikoistuneissa keskuksissa on jo vuosikymmenen ajan kehitetty sikiöaikaista pallolaajennusta varsinkin aorttaläppästennoosin hoidossa. Tulokset ovat valikoituneilla potilailla kohtalaisen hyviä, ja merkittäväällä osalla on päästy kaksikammioiseen verenkiertoon syntymän jälkeen, joskin toimenpideriskit ovat suuret. Aorttaläpän sikiötoimenpiteet ovat niin harvinaisia, että ne on keskitetty Euroopassa vain muutama keskukseseen.

### Keuhkovaltimoläpän pallolaajennus

Keuhkovaltimoläpän ahtauma voi olla vastasyntyneellä kriittinen, jolloin riittävä keuhkokierto ja happeutumisen riippuu valtimotiehyen auki pysymisestä. Osalla potilaista ei kuitenkaan ole oireita heti vastasyntyneenä, vaan ahtauma kiristyy hiljalleen. Toimenpiteen indikaatiot ovat sekä lapsilla että aikuisilla kriittinen läppästennoosi, oikean kammion dysfunktion gradientista riippumatta tai huippugradientti ultraäänessä > 50–60 mmHg (6). Toimenpide tehdään nivuslaskimon kautta. Mikäli ahtauma on ainoastaan läppätasolla mutta läppä on kooltaan normaali, ovat tulokset erinomaiset ja yli 90%:lla potilaista pallolaajennuksella saadaan hyvä tulos. Ahtauman jälkeinen keuhkovaltimorungon laajentuma ultraäänessä ennustaa hyvää tulosta. Osalle potilaista kehittyy pallolaajennuksen seurauksena vuoto, joka harvoin aiheuttaa vaikeanakaan merkittäviä ongelmia, koska oikea kammiot on läppäahtauman vuoksi paksuuntunut ja jäykkä. Noin 5%:lle potilaista kehittyy onnistuneen pallolaajennuksen jälkeen 25 vuoden seurannassa mer-

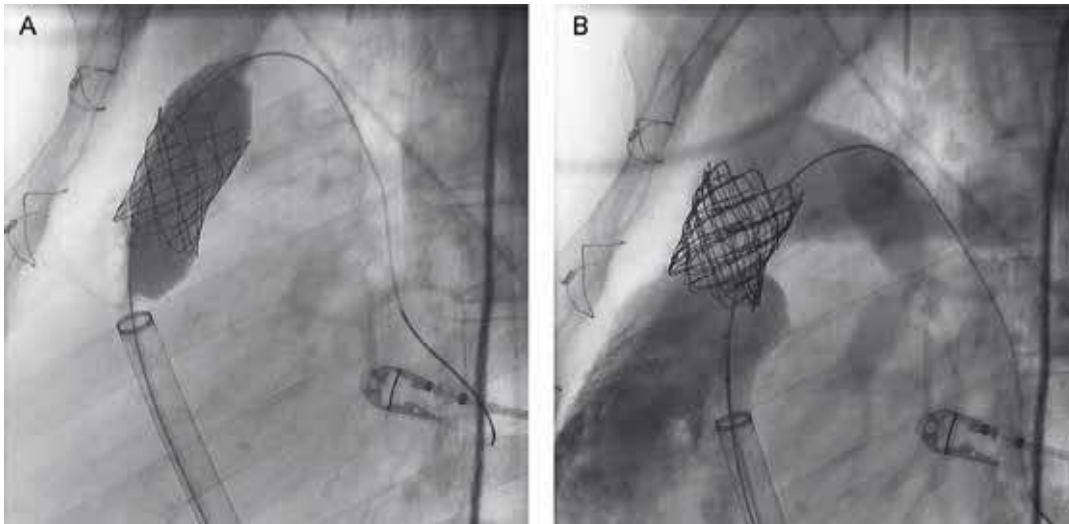
kittävä vuoto, joka voi vaatia kirurgisen toimenpiteen. Vakavat komplikaatiot ovat harvinaisia. Suurimmalla osalla potilaista pallolaajennus on terapeuttinen toimenpide. Seuranta on indisoitu läpi elämän, ja uusinta-ahtauma voidaan hoitaa tarvittaessa uudella pallolaajennuksella.

### Aorttaläpän pallolaajennus

Aorttaläppästennoosi voi vaihdella vastansyntyneen kriittisestä ahtaumasta vähitellen ikääntymisen myötä kehittyvään ahtaumaan. Vastasyntyneen kriittinen aorttaläppästennoosi on vaikea sairaus, johon tyypillisesti liittyy vasemman kammion systolinen ja diastolinen toimintahäiriö johtuen korkean loppudiaistolisen paineen aiheuttamasta endokardiumin iskemiasta, joka johtaa fibroelastoosiin. Lisäksi potilailla tavataan myös muita vasemman puolen vikoja, kuten mitraaliläpän rakenteellisia poikkeavuuksia ja aortan kaaren ahtaumaa. Vastasyntyneillä ja pienillä lapsilla pallolaajennus on ensisijainen hoitomuoto, mikäli läpässä ei ole vuotoa. Huonoa tulosta ennakoivat pieni läppäannulus ja yksipurjeinen aorttaläppä. Isommilla lapsilla pallolaajennusta harkitaan tapauskohtaisesti. Aikuispotilailla pallolaajennus on aina palliatiivinen toimenpide, ja sen indikaatiot ovat samat kuin aorttaläppäahtauman hoidossa muutenkin aikuisilla. Lapsilla indikaatiot ovat kriittinen aorttaläppästennoosi, vasemman kammion dysfunktio gradientista riippumatta ja oireettomalla lapsella ultraäänessä toistetusti mitattu keskigradi-entti > 50 mmHg (6). Oireisella potilaalla toimenpide tehdään matalammalla gradientilla. Vielä 1980- ja 1990-luvuilla pallolaajennukset tehtiin katetrien koon vuoksi antegradisesti eteisseptumin kautta. Välineistön kehityksen myötä toimenpiteet tehdään nykyään pääosin arteriapuolelta retrogradisesti. Isommilla lapsilla käytetään pallolaajennuksen aikana nopeaa oikean kammion tahditusta, jonka uskotaan vähentävän aorttaläppävuodon ilmaantumista laajennuksen yhteydessä. Imeväisten kriittisen aorttaläppästennoosin pallolaajennukseen liittyy merkittävä komplikaatoriski, joka on kuitenkin seurantatutkimuksissa kirurgian riskiä pienempi. Vakavien komplikaatioiden riski on 10%:n luokkaa vastasyntyneen kriittisessä aorttaläppäahtaumassa, koska potilaat ovat yleensä vaikeassa verenkiertovajauksessa. Aorttaläpän pallolaajennus on käytännössä aina palliatiivinen toimenpide, jonka tarkoitus vastasyntyneellä on selvitä kriittisestä vaiheesta ja mahdollistaa kirurginen hoito myöhemmin, kun lapselle voidaan esimerkiksi asentaa aikuiskokoinen tekoläppä. Näin voidaan vähentää elämän aikana tapahtuvien avosydänleikkausten määrää. Kansainvälisissä tutkimuksissa kirurgisen toimenpiteen on tarvinnut 10 vuoden sisällä pallolaajennuksesta hieman yli puolet potilaista, ja samaan tulokseen päädyttiin suomalaisessa seurantatutkimuksessa (13).







**KUVA 5.**  
Keuhkovaltimoläpän asennus.  
**A)** Esistenttaus keuhkovaltimoläpän yli peittostentillä.  
**B)** Hyvin toimiva keuhkovaltimoläppä kahden samassa istunnossa laajennetun stentin sisällä.

### Perkutaaninen keuhkovaltimoläpän asennus

Oikean ulosvirtauskanavan vioissa, kuten Fallot'n tetralogiassa, kirurginen varhaisvaiheen korjaus johtaa vuosien saatossa usein keuhkovaltimoläpän uusintatoimenpiteeseen. Homograafi, joka korjaa yhteyden oikeasta kammioista keuhkovaltimorunkoon, kalkkeutuu ja/tai ahtautuu keskimäärin 10–15 vuodessa. Pulmonaaliläpän laajennus läpän yli tehtävällä paikkamateriaalilla (transannulaarinen korjaus) johtaa aina läpän vuotoon, joka voi ajan myötä muuttua kuormittavaksi. Lisäksi esimerkiksi Rossin leikkauksessa käytetään keuhkovaltimohomograafia, johon liittyvä uusintatoimenpiteen tarve on samaa luokkaa kuin Fallot'n tetralogiassa. Ensimmäinen perkutaaninen läpän asennus on tehty yli 20 vuotta sitten nimenomaan keuhkovaltimohomografiin. Edelleen keuhkovaltimoläpän perkutaaniset toimenpiteet keskittyvät teknisesti läppiin, joissa on homograafi tai muu sirkulaarinen keinomateriaali, mutta yhä enemmän voidaan hoitaa myös esimerkiksi transannulaaripaikalla tai valvulotomialla korjattuja läppiä, hieman anatomiasta riippuen. Euroopassa keuhkovaltimoläpän korjaukseen on hyväksytty Medtronic Melody ja Edwards Sapien -läppätyypit. Melody on naudan kaulalaskimosta valmistettu läppä, joka on ommeltu stenttiin sisään. Melody-läpällä voidaan hoitaa kokoluokan 16–22 mm homografeja. Sapien-läppä on alun perin TAVI-toimintaan kehitetty pallolaajennettava läppä, jota käytetään yhä lisääntyvästi keuhkovaltimotoimenpiteissä, koska sen koko ylittää aina 29 millimetrin läpimitaan. Tämän kokoluokka on erityisesti muissa kuin homografeissa tarpeen. Molempien läppien asennus toteutetaan useimmiten ensin asentamalla yksi tai useampi stentti läpätasoon ikään kuin ankkuriksi, ja tämän sisään laajennetaan uusi läppä. Ahtautuneissa ja kalkkeutuneissa homografeissa voidaan välttää vuotokomplikaatioita käyttämällä peittostenttejä. Tämä esistenttaus on vähentänyt selvästi erityisesti Melody-läpän toimintahäiriöitä ja stenttimurtumia seurannassa. Jos potilasvalinta on tarkkaa, on keuhkovaltimoläppätoimenpiteiden tekninen onnistuminen 95 %:n luokkaa ja välittömiä merkittäviä toimenpidekomplikaatioita esiintyy noin 5 %:lla. Pidemässä 10 vuoden seurannassa selviytyy 94 % potilaista. Komplikaatioina esiintyy endokardiittia ja läpän rappeutumista, joka johtaa noin 13 %:lla potilaista uusintaintervention (14). On arveltu, että osa komplikaatioista liittyy mm. matalampiin paineolosuhteisiin laskimopuolella, joka altistaa mm. tromboositoimiselle. Pulmonaaliläpän asennukseen liittyy suurempi en-

dokardiittiriski (noin 2,2/100 potilasvuotta) verrattuna esimerkiksi TAVI-toimenpiteessä asennettuun aorttabioläppään (15). Hyvään hygieniaan, hampaiden ehkäisevään hoitoon ja elintapoihin kiinnitetään tässä potilasryhmässä erityistä huomiota.

### 3D-rotaatioangiografian käyttö

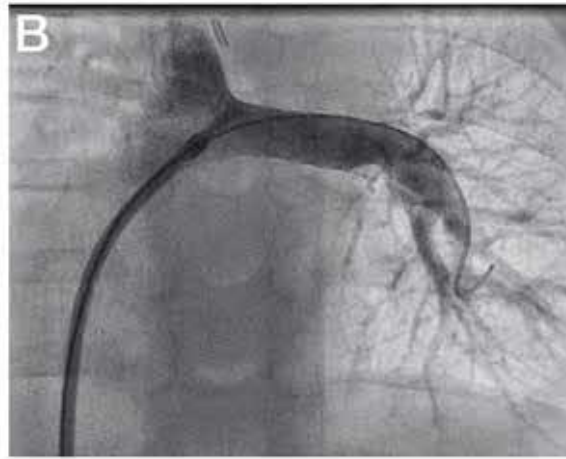
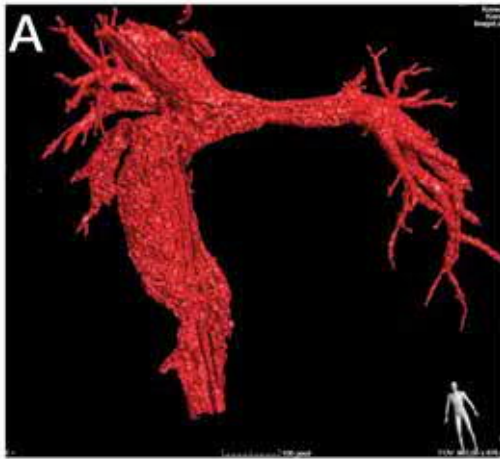
Uudessa lastensairaalassa on otettu sairaalan valmistumisen myötä käyttöön rotaatioangiografialaiteisto sekä sydänkateetrointilaboratoriossa että hybridisalissa. Tällä tavoin voidaan yhdellä pyörähäydysangiografialla kuvata monimutkaisia verenkierroelimiä rakenteita ja automaatiotekniikan avulla saada välittömästi käyttöön 3D-rekonstruktio (kuva 6). Tämä on lisännyt ymmärrystä esimerkiksi keuhkovaltimohaara-ahtaumien mekanismien selvittämisessä. 3D-mallista voidaan selvittää, johtuuko esimerkiksi keuhkovaltimon ahtauma kiertymästä tai mutkasta suonessa vai ulkoisesta kompressiosta ja päättää hoitovaihtoehto sen mukaan. Lisäksi mallia voidaan käyttää avuksi suunniteltaessa ja hoidettaessa verisuoniahtaumia, jolloin voidaan vähentää säde- ja varjoainekuorman määrää. (16)

### Tulevaisuus

Perkutaanisten toimenpiteiden kehitys jatkuu, ja mitä todennäköisimmin ne syrjäyttävät kirurgian tulevaisuudessa myös uusissa indikaatioissa synnynnäisten sydänvikojen hoidossa. Uusia perkutaanisia stenttiläppiä on jo hyväksytty käyttöön Pohjois-Amerikassa, ja ne tulevat tarjoamaan perkutaanisen pulmonaaliläpän asettamisen vaihtoehtona kirurgialle yhä isommalle potilasmäärälle. Pienillä lapsilla välineiden koko ja verisuonen kasvu on aiheuttanut rajoitteita varsinkin stenttihoitojen laajentamiselle näihin potilasryhmiin. Todennäköisesti hybriditoimenpiteiden kehittäminen ja biohajoavien stenttien kehitys tulevat vähentämään näitä rajoituksia jatkossa.

Potilasmäärien vähäisyys ja potilaiden heterogeenisyys aiheuttavat kuitenkin merkittävän haasteen luotettavan vertailutiedon keräämiselle, ja laajoja satunnaistettuja tutkimuksia uusissa indikaatioissa tullaan tuskin näkemään jo potilaiden erilaisen anatomiankin vuoksi. Osa synnynnäisistä rakenteellisista vioista on myös niin harvinaisia, ettei teknisten ratkaisujen kehittäminen ole yrityksille kannattavaa samalla tavalla kuin isoissa aikuispotilasryhmissä, kuten aorttaläppätoimenpiteissä. Tämän vuoksi synnynnäisten sydänvikojen hoidossa on





**KUVA 6.** Rotaatio-angio Fontan-potilaasta.  
A) Rotaatioangiografiakuva TCPC-potilaasta. Vasen keuhkovaltimo on hypoplastinen.  
B) Vasempaan keuhkovaltimoon on asetettu 10 mm:n kokoinen stentti.

jo pidempään käytetty muihin indikaatioihin kehitettyjä välineitä, jotka eivät lapsipotilailla ole ihanteellisia alkuperäisen kohderyhmän eroavaisuuksien vuoksi. Virallisten indikaatioiden puuttuminen on myös monessa maassa hankaloittanut hoitovälineiden saatavuutta ja käyttöä. Yrityksille nämä tuotteet ovat pieni markkina, ja juridisten vastuukysymysten lisääntyminen on johtanut siihen, että esimerkiksi vuosikymmeniä hyvin toimintu septostomiakatetri vedettiin pois valmistuksesta yksittäisten komplikaatioiden vuoksi, vaikka sillä oli pelastettu lukuisia potilaita vuosikymmenien aikana. Laitteiden kehityshaasteiden ja käyttöaiheiden laajentamiseen liittyvien kysymysten ratkaiseminen on jatkossa tärkeää, mikäli synnynnäisten sydänvikojen hoitoa halutaan edelleen kehittää. ■

*Otto Rahkonen*  
LT, lastenkardiologi  
HUS, Uusi lastensairaala

*Mikko Jalanko*  
LT, kardiologian erikoislääkäri  
HUS, Sydän- ja keuhkokeskus

## Viitteet

- Bentham J, Zava N, Harrison W, ym. Duct stenting versus modified Blalock-Taussig shunt in neonates with duct dependent pulmonary blood flow. Associations with clinical outcomes in a multicenter national study. *Circulation*. 2018;137:581–588. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.117.028972
- Glatz A, Petit C, Goldstein B, ym. Comparison between patent ductus arteriosus stent and modified Blalock-Taussig shunt as palliation for infants with ductal-dependent pulmonary blood flow. Insight from the congenital catheterization research collaborative. *Circulation*. 2018;137:589–601.
- Boldt T, Rahkonen O, Pihkala J. Synnynnäisten sydänvikojen perkutaaninen hoito. *Duodecim*. 2020;136:695–702.
- Pihkala J. Katetri-interventiot synnynnäisissä sydänvicioissa: uusinta uutta ja tulevaisuuden näkymiä. *Sydänääni*. 2008; 19:20-25.
- Rahkonen O. Sepelvaltimofistelit. *Sydänääni*. 2020; 31: 26-29.
- Feltes TF, Bacha E, Beekman RH, ym. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American heart association. *Circulation*. 2011;123:2607–2652.
- Abaci A, Unlu S, Alsancak Y, ym. Short and long term complications of device closure of atrial septal defect and patent foramen ovale: meta-analysis of 28,142 patients from 203 studies. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2013;82:1123–1138.
- El-Said HG, Bratincsak A, Foerster SR, ym. Safety of percutaneous patent ductus arteriosus closure: an unselected multicenter population experience. *J Am Heart Assoc*. 2013. DOI: 10.1161/JAHA.113.000424
- Downing T, Allen K, Glatz A ym. Long-term survival after the Fontan operation: Twenty years of experience at a single center. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017. 243-253.e2, 154(1)
- Forbes TJ, Kim DW, Du W, ym. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2664–2674.
- Carr JA. The results of catheter-based therapy compared with surgical repair of adult aortic coarctation. Vol. 47, *Journal of the American College of Cardiology*. 2006. p. 1101–1107.
- Holzer RJ, Gauvreau K, McEnaney K ym. Long-Term Outcomes of the Coarctation of the Aorta Stent Trials. *Circulation: Cardiovascular Interventions*. 2021;582–589.
- Kallio M, Rahkonen O, Mattila I, ym. Congenital aortic stenosis: treatment outcomes in a nationwide survey. *Scand Cardiovasc J*. 2017;51:277–283.
- Georgiev S, Ewert P, Eicken A ym. Munich Comparative Study: Prospective Long-Term Outcome of the Transcatheter Melody Valve Versus Surgical Pulmonary Bioprosthesis with up to 12 Years of Follow-Up. *Circulation: Cardiovascular Interventions*. 2020 Jul 1;13(7).
- McElhinney DB, Zhang Y, Aboulhosn JA ym. Multicenter Study of Endocarditis After Transcatheter Pulmonary Valve Replacement. *Journal of the American College of Cardiology*. 2021 Aug 10;78(6):575–89.
- Rahkonen O, Pihkala J, Salminen J. 3D-rotaatioangiografian käyttö lasten sydänkirurgiassa ja -katetroinneissa. *Sydänääni*. 2021; 32: 65-69.

## Sidonnaisuudet:

- Otto Rahkonen: Koulutusmatka yrityksen tuella (Nordic infucare, Medtronic). Luentopalkkio (Abbott Oy).
- Mikko Jalanko: Luentopalkkioita, koulutustehtäviä (Abbott Oy).