

Juha Sinisalo, Kalevi Laitinen, Ansa Aitokallio-Tallberg ja Heidi Kallela

Synnyynnäinen sydänvika ja raskaus

Synnyynnäistä sydänvikaa sairastavien äitien määrä lisääntyy. Suurimmalla osalla heistä raskauteen liittyvät riskit eivät ole kasvaneet, mutta vaikeisiin sydänvikoihin liittyy suurentunut riski kuolla raskauden aikana. Sydänvika heikentää myös mahdollisuuksia terveen lapsen syntymiseen. Vaikeaa synnyynnäistä sydänvikaa sairastavalle tulisi tehdä perusteelliset kardiologiset tutkimukset ennen raskautta, ja niiden perusteella potilaan raskauteen ja synnytyksenjälkeiseen aikaan liittyviä riskejä arvioidaan WHO:n luokituksen mukaisesti. Tavallisimmat kardiovaskulaarikomplikaatiot ovat rytmihäiriöt, sydämen vajaatoiminta ja tromboemboliset tapahtumat. Vaativimmat riskiraskaudet synnyynnäistä sydänvikaa sairastavilla olisi hyvä keskittää Hyksin Naistenklinikkaan. Riskiraskauksia hoitaa siellä työryhmä, johon kuuluvat obstetrikko, Naistenklinikan sisätautilääkäri, sydänanestesiologiaan ja obstetriseen anestesiaan perehtynyt anestesia- ja sisätautilääkäri sekä synnyynnäisiin sydänvikoihin perehtynyt kardiologi.

Suomessa syntyy vuosittain noin 500 lasta, joilla on synnyynnäinen sydänvika. Heistä noin 350 tarvitsee leikkaushoitoa. Parantuneiden hoitokäytäntöjen myötä yhä useampi tyttölapsi selviää synnyynnäisen sydänvian kanssa perheen perustamisikään. Suurimmalla osalla näistä naisista raskauteen liittyvät riskit eivät poikkea terveysydämisen odottajan riskeistä, mutta vaikeisiin synnyynnäisiin sydänvikoihin liittyy suurentunut riski vaikeaan komplikaatioon tai jopa kuolemaan raskauden aikana. Länsimaissa synnyynnäinen sydänvika onkin äitikuolleisuuden suurin yksittäinen syy (1). Sydänvian vaikeudesta riippuen myös mahdollisuus raskauden alkamiseen, sen keskeytyksettömyyden jatkumiseen ja terveen lapsen syntymiseen saattaa olla pienentynyt (2,3) (**KUVA 1**) (3).

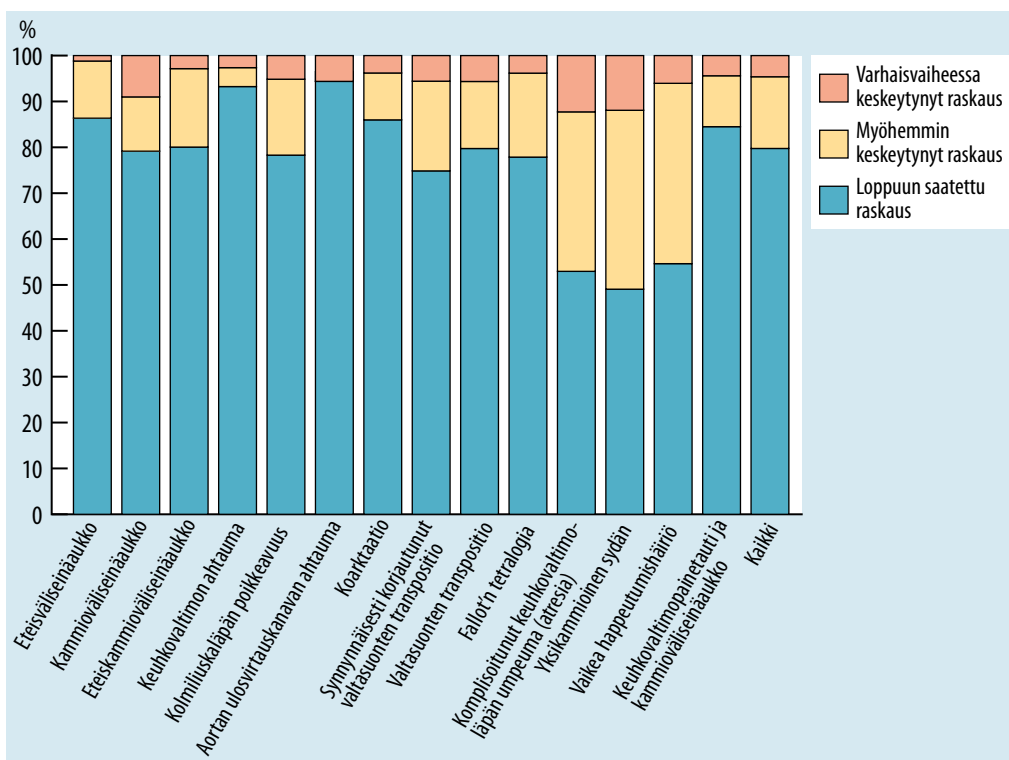
Keskitymme tässä katsauksessa lähinnä synnyynnäisiin sydänvikoihin. Synnyynnäisiin sydänvikoihin voidaan katsoa kuuluvan myös perinnölliset kardiomyopatit ja perinnölliset rytmihäiriöt, joihin emme tässä katsauksessa paneudu tarkemmin. Laajemmin aiheesta on käsitelty suomenkielisessä oppikirjassa (4).

Raskauden ja synnytyksen hemodynaamiset muutokset

Raskauden aikana verenkiertoelimistössä tapahtuu adaptaatiota, jonka tavoitteena on turvata sikiön kasvu ja suojata äitiä synnytykseen liittyviltä riskeiltä, etenkin verenvuodolta. Näiden muutosten ajoitus raskauden aikana on esitetty **KUVASSA 2** (5).

Hemodynaamiset muutokset alkavat jo viidennellä raskausviikolla pienivastuksisen istukkaverenkierron syntyessä. Vasodilataation vuoksi ääreisverenkierron ja keuhkoverenkierron vastus pienenee voimakkaasti, mikä näkyy raskauden kahdella ensimmäisellä kolmanneksella systolisen verenpaineen laskuna.

Verivolyymi kasvaa 30–50 % 12. raskausviikolta alkaen pääosin plasmatilavuuden kasvuna, jonka nettovaikutuksena hemoglobiinipitoisuus pienenee (fysiologinen anemia). Elimistö vastaa suurentuneeseen veritilavuuteen kasvattamalla sydämen suoritetta (minuuttitilavuutta). Aluksi sydämen iskutilavuus suurenee, mutta myöhemmin myös sydämen syke tihenee (sydämen minuuttitilavuus = iskutila-



KUVA 1. Raskauksien onnistuminen eri sydänvioissa (3).

vuus x syketaajuus), ja ne kasvattavat sydämen suoritetta 30–50 %:lla jo 16. raskausviikkoon mennessä.

Mikäli elimistö ei kykene suurentamaan sydämen minuuttitilavuutta (esimerkiksi vaikeat läppäviat), tai kestää huonosti systeemisen verisuonivastuksen laskua (esimerkiksi Eisenmengerin oireyhtymä), takykardiaa tai tilavuuskuormaa (esimerkiksi sydämen vajaatoiminta), raskauden aikana esiintyy ongelmia.

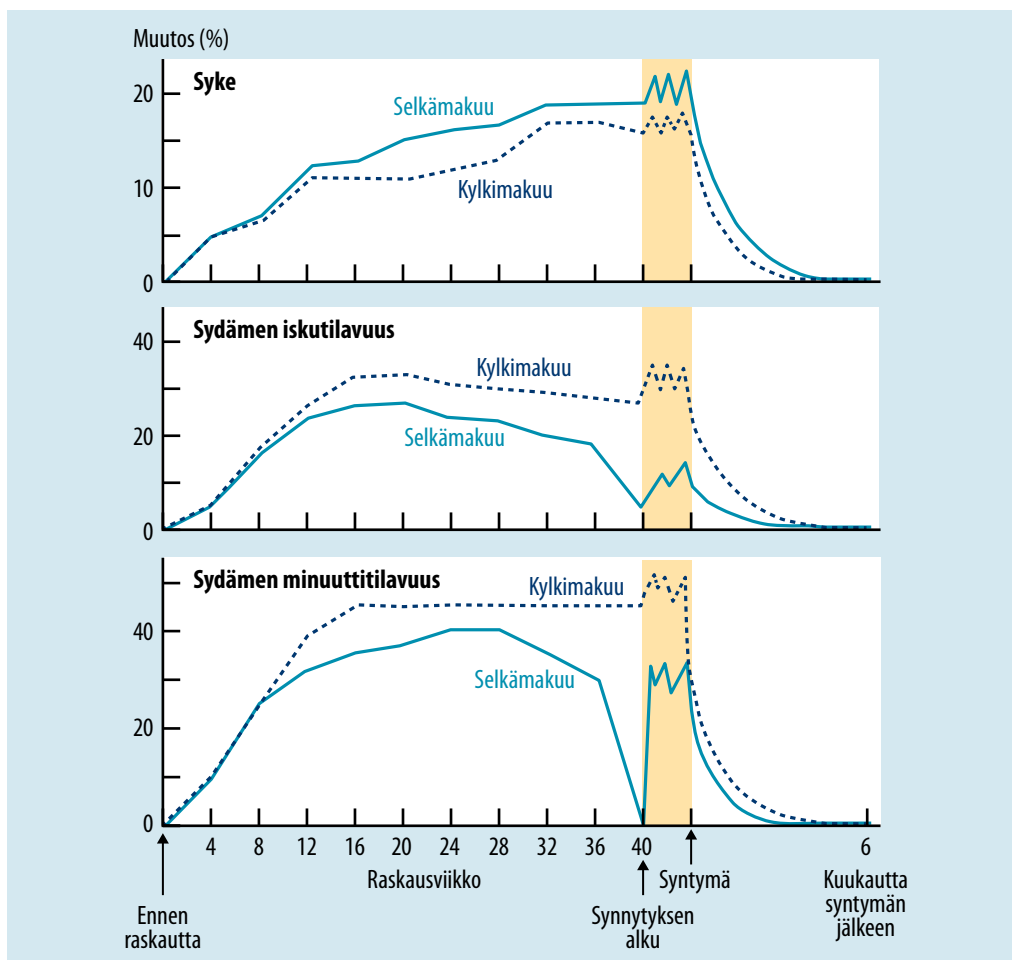
Itse synnytykskin on verenkierröllisesti varsin myrskyinen tapahtuma (**KUVA 2**). Synnytyksessä kohdunsuun avautumisvaiheessa jokaisella supistuksella kohdusta siirtyy verenkiertoon 300–500 ml verta, joka suurentaa äkillisesti sydämen esikuormaa. Synnytykskipu lisää sympatikonitoniaa, ja mahdollinen aortokavaalinen kompressio vähentää sydämen esikuormaa ja laukaisee reflektorisen takykardian.

Synnytyksen toisessa (eli ponnistus-) vaiheessa äidin sydämen minuuttivirtaus edelleen nopeutuu turvaamaan lisääntyntä hapenkulutusta, ja aktiivisessa ponnistusvaiheessa (äidin

valsalvaus) laskimopaluu sydämeen äkillisesti vähenee, mikä johtaa minuuttitilavuuden ja verenpaineen laskun myötä reflektoriseen takykardiaan.

Jälkeisvaiheessa äidin verenkierron ääreisvastus suurenee pienivastuksisen istukkaverenkierron (vastaa noin 12 % sydämen minuuttitilavuudesta) poistuttua, ja samaan aikaan laskimopaluu kasvaa aortokavaalisen kompression hellittäessä. Lisäksi kohtulihaksesta ja istukasta palautuu äidin verenkiertoon 500–1000 ml verta (autotransfuusio). Sydämen dekompensoinnin riski onkin suurin välittömästi synnytyksen jälkeen.

Raskauden aiheuttamien hemodynaamisten muutosten ymmärtäminen ja niiden peilaaminen äidin sydänsairauden erityispiirteisiin onkin oleellista, kun arvioidaan raskauteen liittyviä riskejä äidille ja sikiölle, tulkitaan raskaudenaikaisia hemodynaamisia tutkimuksia ja etenkin kun pyritään ennakoimaan raskaudenaikaisia ongelmia ja näiden ajankohtaa.



KUVA 2. Verenkierron mukautuminen raskauteen (5).

Kardiologinen tutkiminen ennen raskautta

Synnynnäinen sydänvika on Suomessa tavallisesti jo tiedossa raskautta suunnittelevalla naisella. Yllätyksiäkin tulee: osa tulevista äideistä ei ole sisäistänyt sydänvikaan liittyvää riskiä, ja maahanmuuttajien keskuudessa on tulevia ensisynnyttäjiä, jotka eivät ole tietoisia sydänviastaan.

Fertiili-ikäisten naisten sydänkontrollien yhteydessä pitäisikin kiinnittää huomiota raskausasiaan. Raskauden tulisi heillä olla suunniteltua, jolloin riskit voidaan yksilöllisesti arvioida, ja kaikki tarvittavat hoitotoimenpiteet voidaan tehdä ennen raskauden alkua. WHO:n luokitus sydän- ja verisuonitautien riskeistä antaa hyvän

kokonaiskuvan tilanteesta (TAULUKKO 1). Tavallisimmat kardiovaskulaarikomplikaatiot näillä potilailla ovat rytmihäiriöt, sydämen vajaatoiminta ja tromboemboliset tapahtumat.

KUVASSA 3 on esitetty synnynnäistä sydänvikaa sairastavan naisen suositeltavat tutkimukset ennen raskautta. Koska synnynnäinen sydänvika raskaana olevalla äidillä on harvinaisen, on näyttöön perustuvaa tietoa äidin ja sikiön hoidosta vähän. Esimerkiksi rasituskokeen ennustearvosta äidin ja sikiön riskeistä löytyy vain yksi vajaan sadan potilaan tutkimus (6). Tässä tutkimuksessa raskaudenaikaisia komplikaatioita ennustivat aiempi sydäntapahtuma (esimerkiksi sydämen oireinen vajaatoiminta, pitkäkestoinen rytmihäiriö), sydämen ajankohmainen vajaatoiminta, heikentynyt suorituskyky

TAULUKKO 1. WHO-luokitus äidin sydänvian aiheuttamista raskaudenaikaisista riskeistä.

Riski-luokka	Riskin kuvaus	Riskin aiheuttaja
I	Äitikuolleisuus ei ole suurentunut. Komplikaatoriski on enintään lievästi suurentunut.	Lievä/pieni: keuhkovaltimoläpän ahtauma, PDA, hiippaläpän prolapsi. Täydellisesti korjattu, ilman liitännäisvikoja: ASD, VSD, PDA, poikkeava keuhkolaskimopaluu. Yksittäiset eteis- tai kammioisäilyönnit.
II	Vähäisesti suurentunut äitikuolleisuus. Komplikaatoriski on kohtalaisesti suurentunut.	Hoitamaton ASD tai VSD: ongelmaton vointi Korjattu, ongelmaton Fallot'n tetralogia. Suurin osa rytmihäiriöistä.
II–III	Kohtalaisesti suurentunut äitikuolleisuus ja komplikaatoriski.	Lievä vasemman kammion vajaatoiminta. Paksuuntava sydänlihassairaus. Hoitamaton, keskivaikea läppävika tai biologinen tekoläppä. Marfanin oireyhtymä ilman aortan laajentumaa. Aortan laajentuma < 45 mm ja kaksipurjeinen aorttaläppä. Korjattu aortan koarktatio.
III	Merkittävästi suurentunut äitikuolleisuus ja komplikaatoriski. Intensiivinen raskaudenajan seuranta aiheellinen.	Mekaaninen tekoläppä. Systeemikammiona oikea kammio. Yksikammioinen sydän (Fontan-verenkierto). Korjaamaton syanoottinen sydänvika. Muut monimutkaiset sydänviat. Aortan laajentuma 40–45 mm ja Marfanin oireyhtymä. Aortan laajentuma 45–50 mm ja kaksipurjeinen aorttaläppä.
IV	Erittäin suuri äitikuolleisuus ja komplikaatoriski. Raskaus on vasta-aiheinen. Intensiivinen raskaudenajan seuranta aiheellinen.	Keuhkovaltimopainetauti. Vaikea vasemman kammion vajaatoiminta (LVEF < 30 %, NYHA III–IV). Aiempi raskauteen liittyvä kardiomyopatia ja jäännös-vajaatoiminta. Vaikea hiippaläpän ahtauma. Vaikea, oireinen aorttaläpän ahtauma. Aortan laajentuma > 45 mm ja Marfanin oireyhtymä. Aortan laajentuma > 50 mm ja kaksipurjeinen aorttaläppä. Hoitamaton aortan koarktatio.

PDA = avoin valtimotiehyt, ASD = eteisväliseinäaukko, VSD = kammioväliseinäaukko, LVEF = vasemman kammion ulostyöntämän veren osuus, NYHA = vajaatoimintaluokitus

(NYHA-luokitus), ylipaino ja sykkeen pienehkö tihentyminen rasituksessa.

Raskaudenaikainen tutkiminen ja arvio

Synnynnäisiin sydänvikoihin liittyvien raskauksien seurantaan kuuluu normaalisti 1–3 kardiologista tutkimusta, jolloin tarkistetaan EKG, BNP (B-typin natriureettinen peptidi, joka toimii kammiovenytyksen ja sydämen vajaatoiminnan mittarina) ja sydämen kaikukuvaus. Laajempia selvityksiä joudutaan tekemään, jos raskaus on alkanut ennen kuin sydämen tarkka kunto on selvillä tai jos oirekuva raskauden aikana muuttuu. Raskauden aikana tehtävät tarvittavat lisätutkimukset on esitetty **TAULUKOSSA 2**.

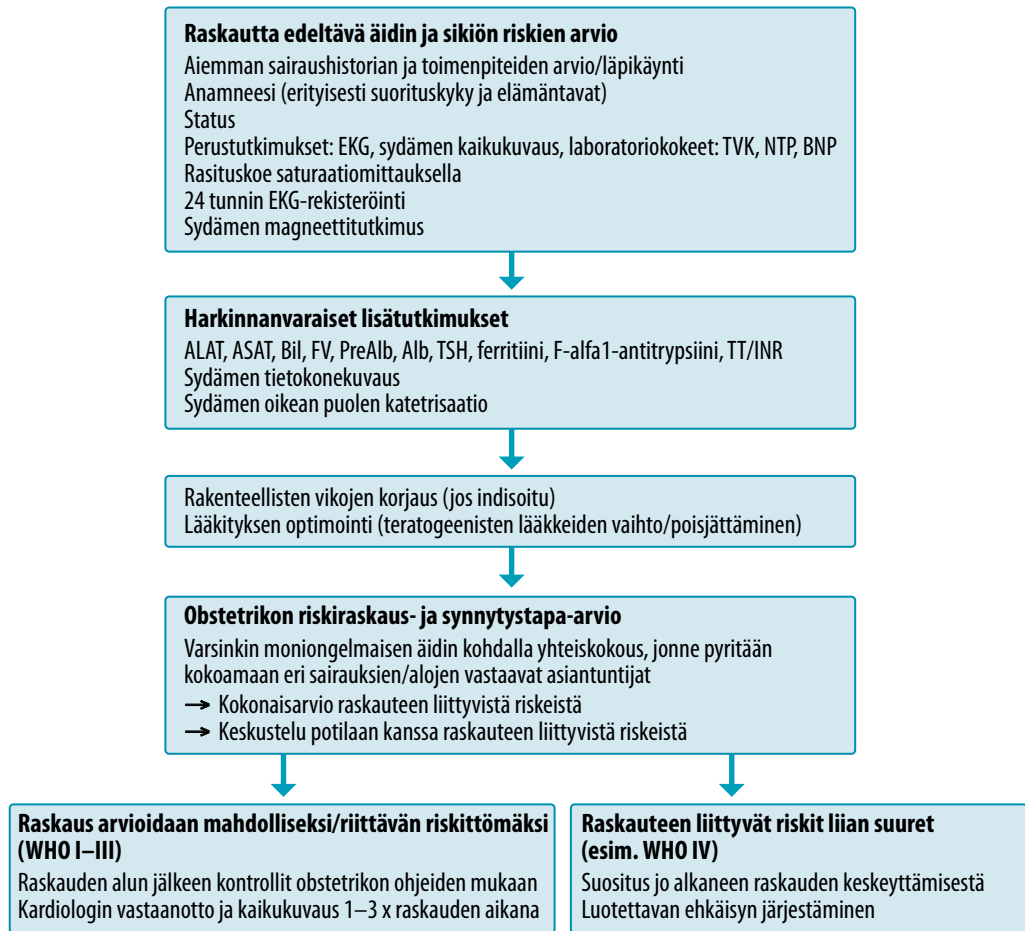
Kaikkein vaativimmat riskiraskaudet synnynnäistä sydänvikaa sairastavilla olisi hyvä keskittää Hyksin Naistenklinikkaan. Synnynnäisiin sydänvikoihin liittyviä riskiraskauksia hoitaa siellä työryhmä, johon kuuluu obstetrikko, naistenklinikan sisätautilääkäri, sydämanestesiologiaan ja obstetriseen anestesiaan perehtynyt anestesia- ja synnyttäjäsydän-

vikoihin perehtynyt kardiologi. Hyksiin on myös keskitetty vaikeimpien synnynnäisten sydänvikojen seuranta ja leikkaushoito, mikä antaa parhaan mahdollisen resurssin komplikaatioiden hoitoon.

Suhtautuminen raskauteen tiettyjen sydänvikojen yhteydessä

Fallot'n tetralogia. Raskaus on hyvin siedetty, jos Fallot'n tetralogian korjaustulos on hyvä (WHO luokka II). Rytmihäiriöalttiutta ja sydämen vajaatoimintaa saattaa esiintyä raskauden aikana, jolloin veritilavuus lisääntyy ja sydämen kuormitus kasvaa. Fallot'n tetralogia-potilailla on lisäksi usein keuhkovaltimoläpän vikoja. Nämä asiat yhdessä vaikuttavat oikean kammion kuormitukseen ja sen koon suurenmiseen. Oikean kammion koko kuitenkin usein palautuu raskautta edeltävälle tasolle myöhemmin (7).

Valtasuonten transpositio (TGA) on korjattu 1990-luvun alkuun saakka tavallisesti eteistason korjauksella (Mustardin tai Senningin korjausleikkaus) (WHO luokka III). Tässä



KUVA 3. Kaavio syanoottista synnynnäistä sydänvikaa sairastavan äidin tutkimista ja arviointia varten.

Alb = Albumiini, Bil = bilirubiini, BNP = B-tyypin natriureettinen peptidi, FV = faktori V, NTP = Krea, Na, K, happo-emästasapaino, PreAlb = Prealbumiini, TSH = Tyreotropiinia stimuloiva hormoni, TT/INR = Tromboplastiiniaika tai INR, TVK = täydellinen verenkuva

korjauksessa sydämen kammioista heikompi, oikea kammio jää pumpaamaan korkeampaa eli valtimopainetta vastaan. Korjaustapaan liittyy taipumus rytmihäiriöihin ja systeemikammion (oikean kammion) vajaatoimintaan. Hyvässäkin tasapainossa olevassa korjaustuloksessa on raskauden kannalta lisääntyneitä riskejä. Muun muassa pysyvää systeemikammion toiminnan heikkenemistä on raportoitu noin 10 %:ssa raskauksista. Nykyisin TGA korjataan valtimoiden vaihtoleikkauksella, jonka jälkeen raskauden onnistumisen todennäköisyys on selvästi parempi (WHO luokka II), vaikkakin korjaustapaan liittyy sepelvaltimoahtauman ja aortan laajenemisen riski.

Systeemikammion ulosvirtauskanavan vaikeat ahtaumat kuten aorttastenoosi sekä aorttaläpän ylä- (aortta kaventunut heti aorttaläpän yläpuolella eli supravulvaarisesti ja korjaamaton aortan koarktaatio) ja alapuoliset (esimerkiksi aorttaläpän alapuolella sijaitseva synnynnäinen membraani tai vaikeasti vasemman kammion tyhjenemistä estävä hypertrofinen kardiomyopatia) ahtaumat ovat vasta-aiheita raskaudelle, mikäli äiti on ahtauman vuoksi oireinen (WHO luokka IV). Nämä ahtaumat tulisi korjata ennen raskautta.

Oireetonkin vaikea aorttastenoosi tulisi korjata ennen raskautta, mutta korjaus on välttämätön varsinkin, jos siihen liittyy vajaatoimintaa,

iskemiaa, merkittävää vasemman kammion paksuuntumista tai jos suorituskyky on alentunut.

Tavallisin syy lisääntymisikäisen naisen aorttaläpän ahtaumaan on kaksipurjeinen aorttaläppä. Se löytyy noin 1 %:lta väestöstä. Kaksipurjeiseen aorttaläppään liittyvä lievä tai keskivaikea ahtauma on yleensä hyvin siedetty (WHO luokka II), mutta on muistettava, että kaksipurjeiseen aorttaläppään liittyy usein aortan laajenemistaipumus ja lisääntynyt riski aortan repeämiseen. Kaikilta naisilta, joilla on kaksipurjeinen aorttaläppä, tulisi aortta kuvata ennen raskautta. Jos sen poikkimitta on yli 50 mm, se tulisi korjata ennen raskautta.

Yksikammioinen sydän suurentaa raskautteen liittyviä riskejä huomattavasti (WHO luokka III tai IV). Potilaille, joilla on yksikammioinen sydän, on ensiarvoisen tärkeää tehdä jo ennen raskautta perusteelliset sydäntutkimukset ja korjata mahdollisuuksien mukaan raskauden kulkuun vaikuttavat jäännösviat (esimerkiksi laskimo-keuhkolaskimo-oikovirtaukset, jotka pienentävät happikyllästeisyyttä). Jos tällaisella potilaalla todetaan pieni happikyllästeisyys (levossa < 85 %), kammion vajaatoiminta, keskivaikea läppävuoto tai proteiinihukkaa aiheuttava suolisairaus (PLE), on raskaus vasta-aiheinen.

Suomessakin on kokemusta yksikammioisten odottajien onnistuneista raskauksista, joissa äidin sydänvika on ollut hyvässä tasapainossa tai korjausta edellyttävät jäännösviat on hoidettu raskauden suunnitteluvaiheessa.

Eisenmengerin oireyhtymässä potilaalla on pulmonaarihypertensio ja oikovirtauksesta johtuva syanoosi. Äitikuolleisuus on 17–50 %, toisin sanoen vähintään joka kuudes Eisenmenger-äiti kuolee raskauden aikana tai synnytyksen jälkeen. Raskaus onkin tässä oireyhtymässä vasta-aiheinen (WHO luokka IV).

Syanoosia voi esiintyä myös ilman pulmonaarihypertensiota esimerkiksi potilailla, joilla on osittain korjattu monimutkainen sydänvika. Syanoosin aiheuttaja tulisi korjata mahdollisuuksien mukaan ennen raskautta. Äidin veren happiosapaine vaikuttaa merkittävästi sikiön kehitykseen. Jos valtimoveren happikyllästeisyys on yli 90 %, sikiö kehittyy yleensä hyvin (keskenmenoja alle 10 %). Jos happikylläs-

TAULUKKO 2. Raskauden aikana tehtävät tarvittavat sydäntutkimukset.

24 tunnin EKG-rekisteröinti

Submaksimaalinen rasitusko. Aihe lähinnä rytmihäiriöalttiuden selvittely.

Sydämen magneettikuvaus. Varjoaineen käyttöä ei suositella varsinkaan raskauden ensimmäisen kolmanneksen aikana. Indikaationa muun muassa heikko näkyvyys kaikukuvauksessa, kammioiden koon ja toiminnan arvio, aortan leveyden arvio, läppävuotojen arvio.

Sydämen katetrisaatiota ja tietokonekuvausta pyritään säderasituksen vuoksi välttämään, mutta ne voidaan tehdä, mikäli äidin terveydentila edellyttää.

teisyys on alle 85 %, on sikiön menestymisen todennäköisyys noin 12 %. Kun happikyllästeisyys on levossa 85–90 %, sitä voi vielä arvioida uudelleen rasituskokeella. Jos happikyllästeisyys pienenee rasituksessa merkitsevästi, se viittaa huonoon ennusteeseen (8).

Sydämen vajaatoiminta. Synnynnäisiin sydänvikoihin liittyvä sydämen vajaatoiminta tarvitsee pysyvää lääkehoitoa (ACE:n estäjä, beetasalpaaja tai diureetti). ACE:n estäjä ja ATR:n salpaajat ovat raskauden aikana vasta-aiheisia teratogeenisuutensa vuoksi. Lääkityksen vähentämisen tarve ennen raskautta voi aiheuttaa haasteita raskauden läpiviemiseen. Jos äidillä on oireinen sydämen vajaatoiminta, on raskaus vasta-aiheinen (WHO luokka IV).

Liitännäissairauksien merkitys

Synnynnäiset sydänviat liittyvät usein oireyhtymiin, joissa esiintyy monien elimien rakenne- ja toimintapompeavuuksia. Munuais-, maksa-, keuhko- ja tuki- ja liikuntaelinsairaudet voivat huonontaa raskausennustetta merkittävästi sydänviasta kärsivällä. Esimerkiksi maksasairaus voi altistaa verenvuodoille, tai skolioosi pienentää keuhkotilavuutta niin, että raskauden loppupuolella keuhkokapasiteetti ei enää riitä äidin ja sikiön tarpeisiin.

Sydän- ja verenpainelääkitys raskauden aikana

Lääkevalinnoissa on indikaation, tehon ja sopeuvuuden lisäksi aina otettava huomioon si-

kiöturvallisuus. Kaikkien beetasalpaajien on ainakin suurina annoksina epäilty aiheuttavan sikiön pienikasvuisuutta (small for gestational age), eivätkä ne ole samanarvoisia. Turvallisimmaksi on osoittautunut labetaloli. Muita käyttökelpoisia ovat propranololi, metoprololi ja bisoprololi (8). Labetaloli kannattaa annostella kolmesti päivässä sen lyhytvaikutteisuuden takia. Atenololin on epäilty olevan muita beetasalpaajia toksisempi, eikä sitä suositella odotusaikana. Kalsiumsalpaajista eniten on kokemusta nifedipiinistä, jota kannattaa määrätä depot-muodossa ylipitkävaikutteisen valmisteen sijasta helpomman ohjattavuuden vuoksi. ACE:n estäjät ja ATR:n salpaajat ovat vasta-aiheisia odotusaikana sikiön vaikeiden virtsateiden kehitysongelmien takia.

Monet lääkkeet kuuluvat sikiöturvallisuuden suhteen ryhmään III FDA-luokituksessa (ei näyttöä haitasta muttei riittävää tietoa turvallisuudesta), joten niitä tulee käyttää harkiten. Hyvää tietoa raskaus- ja imetysturvallisuudesta saa Terveystietokeskus Duodecim-lääketietokannasta (Gravbase, Lactbase, <http://www.medbase.fi/fi/professionals/gravbase-lactbase>).

Antikoagulaatio raskauden aikana ja synnytyksen jälkeen

Korjausleikkausten jälkitilaan (esimerkiksi Fontan-verenkierto) ja etenkin tekoläppiin liittyy tromboosiriski. Se on suurempi pienen painegradientin (esimerkiksi hiippaläppäproteesi) kuin suuren gradientin tekoläpissä (esimerkiksi aorttaläppäproteesi). Varfariini aiheuttaa sikiölle merkittävän epämuodostumariskin raskausviikoilla 6–12 etenkin yli 5 mg:n päiväannoksilla, ja sitä ei suositella siten alkuraskaudessa, vaikka se onkin tehokas antikoagulantti (8). Loppuraskaudessa sikiön ja äidin verenvuotoriski taas on huomattava. Hyksissä olemme lopettaneet varfariinin kuudenteen viikkoon mennessä ja tekoläppäpotilailla antaneet pienimolekyylisiä hepariinia hoitoannoksina ja pyrkineet antiFXa-pitoisuuteen 0,5–1,2 (sekä ennen pistosta että sen jälkeen). Tälle strategialle on löydettävissä tukea kirjallisuudesta (8,9). Niissä tilanteissa, joissa antikoagulaatio on aloitettu vain raskauden ajaksi, sitä jatke-

TIETOLAATIKKO.

Eisenmengerin oireyhtymä. Korjaamattoman synnynnäisen sydänvian aiheuttama oireyhtymä, johon liittyy erittäin korkea (systeemitasoinen) keuhkovaltimoverenpaine ja useimmiten kammioväliseinäaukko.

Fallot'n tetralogia. Synnynnäinen sydänvika, johon kuuluvat kammioväliseinäaukko, aortan lähtöpaikka kammioväliseinän yläpuolella, oikean kammion ulosvirtauskanavan ahtauma ja oikean kammion paksuuntuminen.

Fontan-verenkierto. Verenkierto yksikkämoisen sydämen yhteydessä. Laskimoverenkierto palaa keuhkovaltimoon omalla paineellaan, ilman oikean kammion pumppaustoimintaa.

Valtasuonten transpositio (TGA). Aortta ja keuhkovaltimo ovat synnynnäisesti vaihtaneet paikkaa. Siitä johtuen hapettunut veri kiertää yhä uudelleen keuhkoihin ja hapeton laskimoveri kehon muihin osiin.

taan yleensä kuusi viikkoa synnytyksen jälkeen. Raskaudenaikainen antikoagulaatiohoito eroaa edellä mainitusta Suomessa alueittain. Varfariinia voidaan käyttää turvallisesti keskiraskaudessa.

Endokardiittiprofylaksian tarve

Synnynnäistä sydänvikaa sairastavalle ei kansainvälisten eikä kansallisten suositusten mukaan ole perusteltua antaa endokardiittiprofylaksia synnytyksen yhteydessä riippumatta synnytystavasta (10,11).

Synnytystapa

Synnytyksen suhteen ei ole yleisiä ohjeistuksia. Perustavotteena on normaali alatiesynnytys mahdollisimman täysiaikaisena. Tähän ei kuitenkaan välttämättä päästä, vaan äidin sydäntilanteen tai sikiön voinnin muutos voi indisoida joko alatiesynnytyksen käynnistämisen tai keisarileikkauksen jo ennen täysiaikaisuutta. Alatiesynnytyksessä peruslääkkeitä ovat äidin riittävä valvonta, tehokas synnytysanalgesia epiduraalipuudutuksella, synnytyksen aktiivisen ponnistusvaiheen keston minimoiminen

tarvittaessa imukuppiavustuksella ja verenvuotoon varautuminen.

Vaikka keisarileikkaukseen katsotaan liittyvän suurempi infektio-, verenvuoto- ja tromboembolisten komplikaatioiden riski, on joskus turvallisempaa suorittaa elektiivinen keisarileikkaus ja välttää suurta synnyttämiseen liittyvää ponnistusta. Suunnitellun keisarileikkauksen etuna on myös se, että paikalla on asiaan vihkiytynyt henkilökunta. Tietyissä tilanteissa leikkaus on viisainta suorittaa sydänleikkauksalissa, missä kaikki sydäntä tukeva välineistö ja henkilökunta on välittömästi saatavilla. Äidin leikkauksenjälkeinen seuranta kuuluu tehostetun valvonnan piiriin. Mikäli alatiesynnytys on mahdollinen, tulee silloinkin tehdä etukäteissuunnitelmat (12).

Synnyynnäistä sydänvikaa sairastavien kohdalla Hyksin Naistenlinikassa tehdään synnytyksen hoidosta kirjallinen suunnitelma (tarvittava seuranta, tehokas kivunhoito, aktiivisen ponnistusvaiheen keston minimoiminen, verenvuotoon varautuminen, imukuppiavustus). Myös erilaisten sydänkomplikaatioiden hoitoon varaudutaan.

Sydänvian periytyminen

Synnyynnäistä sydänvikaa sairastavan naisen neuvonta raskautta ajatellen on hyvä tehdä jo ennen kuin raskaus on varsinaisesti ajankohtainen. Perinnöllisyyslääkärin konsultaatio pyydetään mielellään raskauden suunnitteluvaiheessa tai viimeistään alkuraskaudessa, sillä lapsella on noin 5–6 % riski sydänvikaan, jos äidillä on sydänvika ja 2–3 % riski, mikäli isällä on sydänvika (13). Periytyviä sydänvikoja on kuvattu tarkemmin kotimaisessa oppikirjassa (14). Peritty sydänvika voi olla samanlainen tai erilainen kuin vanhemmalla, ja sen vaikeus voi myös vaihdella. Syntymekanismi on monitekijäinen. Äidin raskaudenaikaisessa rakenneseulonnassa onkin kiinnitettävä erityistä huomiota sikiön sydämeen, ja perinatologin tulee suorittaa tutkimus noin raskausviikolla 20 (15). Mahdolliset löydetty sydämen rakenneviat käydään perusteellisesti läpi vanhempien kanssa, ja ne voivat vaikeimmissa tapauksissa johtaa raskauden keskeytysuusiutukseen.

Ydinasiat

- » Synnyynnäisiin sydänvikoihin liittyvien raskauksien seurantaan kuuluu 2–3 kardiologista tutkimusta.
- » Tavallisimmat kardiiovaskulaarikomplikaatiot ovat rytmihäiriöt, sydämen vajaatoiminta ja tromboemboliat.
- » Äidin syanoosi vaikuttaa merkittävästi sikiön menestymismahdollisuuteen.
- » Vaativimmat riskiraskaudet synnyynnäistä sydänvikaa sairastavilla tulisi keskittää Hyksin Naistenklinikkaan.

Sikiön seuranta

Raskauden ja synnytyksen aikana on järjestettävä seuranta myös sikiön voinnin suhteen. Istukan kehitys ja toiminta on keskeistä sikiön voinnille. Istukkaan taas vaikuttaa uteroplantaalinen verenkierto. Tilanteissa, joissa nainen ei pysty kriittisen sydänvian vuoksi adaptoitumaan raskaudenaikaiseen verivolyymin kasvuun minuuttivolyymia suurentamalla ja perifeeristä vastusta heikentämällä, istukan kehitys ja toiminta kärsivät (16). Synnyynnäistä sydänvikaa sairastavilla naisilla onkin suurentunut riski keskenmenoihin, sikiön pienipainaisuuteen ja ennenaikaisuuteen ja siitä johtuviin ongelmiin. Myös perinataalikuolleisuus on lisääntynyt (1,17).

Lopuksi

Synnyynnäisen sydänvian omaavia aikuisia on nyt jo enemmän kuin alle 18-vuotiaita. Tulevaisuudessa fertiili-ikäisten naisten korjatut synnyynnäiset sydänviat tulevat edelleen lisääntymään. Sekä kardiologien että synnytyssairaaloiden olisi hyvä varautua näiden potilaiden tuomiin haasteisiin. ■

KIRJALLISUUTTA

1. Canobbio MM, Warnes CA, Aboulhosn J, ym. Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease: a scientific statement for healthcare professionals from the American Heart Association. *Circulation* 2017;135:e50–87.
2. Koerten MA, Niwa K, Szatmári A, ym. Frequency of miscarriage/stillbirth and terminations of pregnancy among women with congenital heart disease in Germany, Hungary and Japan. *Circ J* 2016;80:1846–51.
3. Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, ym. Outcome of pregnancy in women with congenital heart disease: a literature review. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:2303–11.
4. Lehto P, Kaaja R. Sydän ja raskaus. Kirjassa: Airaksinen J, Aalto-Setälä K, Hartikainen J, ym, toim. *Kardiologia*. 3. uudistettu painos. Helsinki: Kustannus Oy Duodecim 2016, s. 1190–206.
5. Foley M. Maternal adaptations to pregnancy: cardiovascular and hemodynamic changes. UptoDate 2017. <https://www.uptodate.com/contents/maternal-adaptations-to-pregnancy-cardiovascular-and-hemodynamic-changes>.
6. Lui GK, Silversides CK, Khairy P, ym. Heart rate response during exercise and pregnancy outcome in women with congenital heart disease. *Circulation* 2011;123:242–8.
7. Nihoyannopoulos P, Pieper PG, Presbitero P, ym. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32:3147–97.
8. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, ym. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32: 3147–97.
9. Topol EJ, Panel AC. Anticoagulation with prosthetic cardiac valves. *Arch Intern Med* 2003;163:2251–2.
10. Dajani AS. Prevention of bacterial endocarditis: highlights of the latest recommendations by the American Heart Association. *Pediatr Infect Dis J* 1998;17:824–5.
11. Wilson W, Taubert KA, Gewitz M, ym. Prevention of infective endocarditis: guidelines from the American Heart Association: a guideline from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young, and the Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Surgery and Anesthesia, and the Quality of Care and Outcomes Research Interdisciplinary Working Group. *Circulation* 2007;116:1736–54.
12. Yucel E, DeFaria Yeh D. Pregnancy in women with congenital heart disease. *Curr Treat Options Cardio Med* 2017;19:73–85.
13. Harper PS. Practical genetic counselling. Lontoo: Taylor & Francis Group, LLC 2010, s. 272–8.
14. Kaaja R, Pitkänen, Lehto P. Sydänvika ja raskaus. Kirjassa: Jokinen E, Kupari M, Laine K, ym, toim. Nuorten sydänsairaudet. Helsinki: Sydänlapset ja -aikuiset ry 2013, s. 298–311.
15. Roos-Hesselink JW, Budts W, Walker F, ym. Organisation of care for pregnancy in patients with congenital heart disease. *Heart* 2017;103:1854–9.
16. Ghossein-Doha C, Khalil A, Lees CC. Maternal hemodynamics: a 2017 update. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017;49:10–4.
17. Gelson E, Curry R, Gatzoulis A, ym. Effect of maternal heart disease on fetal growth. 2011;117:886–91.

JUHA SINISALO, LKT, kardiologian professori, sisätautien ja kardiologian erikoislääkäri
Sydän- ja keuhkokeskus Hyks ja Helsingin yliopisto

KALEVI LAITINEN, LT, dosentti, sisätautien erikoislääkäri
Naistentaudit ja synnytys, Hyks

ANSA AITOKALLIO-TALLBERG, LT, naistentautien erikoislääkäri
Naistentaudit ja synnytys, Hyks

HEIDI KALLELA, LT, anestesiologian erikoislääkäri
Naistentaudit ja synnytys, Hyks

SIDONNAISUUDET

Juha Sinisalo: Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Astra-Zeneca, Amgen, Novo Nordisk Farma), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Abbott, Actelion Pharmaceuticals, Medtronic, St Jude Medical)

Kalevi Laitinen: Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Vifor Pharma), korvaukset koulutus- ja kongressikuluista (Leo Pharma)

Ansa Aitokallio-Tallberg: Luentopalkkio/asiantuntijapalkkio (Kehitysvammaliitto)

Heidi Kallela: Ei sidonnaisuuksia

SUMMARY

Congenital heart disease and pregnancy

The prevalence of congenital heart diseases is increasing among fertile women. While pregnancy risks are not elevated in most of these conditions, the risk of mother's death is, however, increased in the case of cyanotic heart diseases. Congenital heart disease decreases fetal survival and the delivery of a healthy child. Thorough cardiac investigations should be performed before pregnancy in these patients. Patient risk can be evaluated with the WHO grading. The most common complications are arrhythmias, heart failure and thromboembolism. Pregnancies of patients with the most severe congenital heart disease should be centralized to Helsinki University Hospital. Risk pregnancies are managed there by a multi-professional team specialized in congenital heart diseases and pregnancy.