

Yksikammioinen sydänvika – pitkäaikaisennuste, komplikaatiot ja elämänlaatu

Yksikammioisen sydämen hoidossa sydämeen palaava systeemilaskimoveri ohjataan kulkemaan asteittain suoraan keuhkovaltimoon ilman sydämen toiminnallista oikeaa puolta. Hoidon kehittymisen myötä kolme neljästä tätä vikaa sairastavasta saavuttaa kehittyneissä maissa nykyään aikuisiän. Heistä vähintään neljäsosalla esiintyy merkittäviä liitännäisongelmia ja myöhäiskomplikaatiota. Merkittävimpiä ongelmia ovat sydämen vajaatoiminta, rytmihäiriöt, syanoosi ja tromboemboliset komplikaatiot, jotka lisääntyvät ajan myötä. Näiden lisäksi osalla potilaista neurologiset komplikaatiot vaikuttavat elämänlaatuun. Myöhäissairastavuudesta huolimatta valtaosa kykenee lähes normaaliin elämään lukuun ottamatta heikentynyttä rasituksen sietoa. Suurin osa potilaista kokee elämänlaatunsa hyväksi.

Suomessa syntyy vuosittain noin 400 lasta, joilla on hoitoa vaativa synnynnäinen sydänvika. Noin 20 lapsen sydän on yksikammioinen – toinen kammio on jäänyt vajaakehittyneeksi tai lähes kokonaan kehittymättä. Leikatuista potilaista hieman yli puolella on vajaakehittynyt vasen kammio. Yli viisitoista vuotta sitten syntyneiden yksikammioisten lasten ennuste oli hyvin huono. Hoidon kehittymisen myötä kehittyneissä maissa valtaosa syntyneistä yksikammioisista lapsista selviää nykyään aikuisikään asti.

Sydämen yksikammioisuutta potevat muodostavat hoidon kannalta haasteellisen

ryhmän. Vaikean rakennevian hoitona on kirurginen palliaatio. Hoito on potilaalle ja hänen perheelleen huomattavan kuormittava ja yhteiskunnalle kallis. Osa raskauksista, joissa sikiöllä todetaan yksikammioinen sydän, keskeytyy tai keskeytetään vaikean vian vuoksi (Eronen 2002). Vaikka suuri osa syntyneistä lapsista jää henkiin, heillä esiintyy merkittäviä alku- ja myöhäisvaiheen sydämen ja muiden elinjärjestelmien ongelmia. Suomessa on nykyään arviolta noin 300 henkilöä, jolla on yksikammioinen sydän, ja heistä noin viidesosa on jo saavuttanut aikuisiän.

Määritelmät ja kirurginen hoito

Yksikammioinen sydän on useimmiten rakenteeltaan vasemman tai oikean kammion tyyppinen. Vaikeassa trikuspidaal- tai keuhkovaltimoläpän ahtaumassa sydämen oikean kammion kehitys saattaa jäädä vajaaksi, ja hiippa- ja aorttaläpän ahtaumassa puolestaan vasemman kammion kehitys häiriintyy. Osalla potilaista molemmat eteis-kammioyhteydet ovat poikkeavasti ohjautuneet samaan kammioon.

Yksikammioisen sydämen hoidossa sydämeen palaava systeemilaskimoveri ohjataan kirurgisesti asteittain kulkemaan suoraan keuhkovaltimoon (Fontanin verenkierto). Näitä ns. Fontanin leikkauksia on tehty Suomessa vuodesta 1976 lähtien.

Veri kulkee Fontanin verenkierrossa keuhkon läpi passiivisesti ilman sydämen toiminnallista oikeaa puolta (Gewillig 2005). Hoidon ensimmäisessä vaiheessa sopivan runsas

keuhkokierto turvataan vian mukaan tarvittaessa joko oikean solisvaltimon tai oikean kammion ja keuhkovaltimon väliin asetetulla tekoaineputkella tai keuhkovaltimon kiristysleikkauksella. Samalla varmistetaan systeemi-kammion esteetön sisään- ja ulosvirtaus sekä laajennetaan tarvittaessa eteisväliseinäaukkoa.

Keuhkovastuksen pienennettyä 3–6 kuukauden ikään mennessä keuhkoverenkierto suntin tai keuhkovaltimon kautta korvataan liittämällä yläonttolaskimo oikeaan keuhkovaltimohaaraan. Myöhemmin 2–4 vuoden iässä, keuhkokierron jäädessä riittämättömäksi, myös alaonttolaskimoveri ohjataan keuhkovaltimoon (KUVA 1).

Näin saavutetun Fontanin verenkierron edellytyksenä ovat moitteeton keuhkoverenkierto (riittävän kokoiset ja avoimet keuhkovaltimot, matala keuhkovaltimon paine ja keuhkosuoniston vähäinen vastus sekä esteetön keuhkolaskimopaluu eteiseen) ja yksikammioisen sydämen moitteeton toiminta. Veri kulkee tässä vaiheessa keuhkokudoksen läpi keskuslaskimopaineen ja sydämen eteisen paineen eron turvin. Optimitilanteessa matala keuhkovaltimopaine (joka on sama kuin keskuslaskimopaine) kykenee ylläpitämään keuhkoverenkiertoa, mutta keuhkokierron määrän ja siten sydämen täyttökuorman säätely jää rajalliseksi. Keuhkokierron aikaansaamiseksi keskuslaskimopaine on suhteellisen korkea (12–15 mmHg). Paine voi heijastua imusuoniston kautta nesteen siirtymisenä kudoksiin ja ruumiinonteloihin. Keuhkovaltimoista puuttuu sykemäinen virtaus. Myös systeemi- ja keuhkokierron valtimoiden endoteelifunktio voi olla häiriintynyt.

Nykyään kolmannen vaiheen leikkauksen yhteydessä alaonttolaskimosta keuhkovaltimoon yhdistetyn putken ja eteisen väliin tehdään usein ikkuna (fenestraatio). Tämä varaventiili turvaa sydämen riittävän täyttökuorman, estää keskuslaskimopaineen liiallisen nousun ja nopeuttaa elimistön sopeutumista uuteen verenkiertoon. Haittana on systeemi-verenkierron happipitoisuuden pienenemisen. Ikkuna voidaan myöhemmin tarvittaessa sulkea katetrisaatiolla suoniteitse ilman leikkausta (Pihkala ym. 2007).

Kolmivaiheisen kirurgisen palliaation jälkeen kajoavat uusintatoimenpiteet (sydänek-tetrointi tai -leikkaus) ovat suhteellisen yleisiä ja etenkin systeemikammion ulosvirtausah-
taumat tulee hoitaa aktiivisesti. Kammion pettäessä useimmat potilaat soveltuvat sydämensiirtoon, sillä keuhkovastus on henkiin jääneillä pieni.

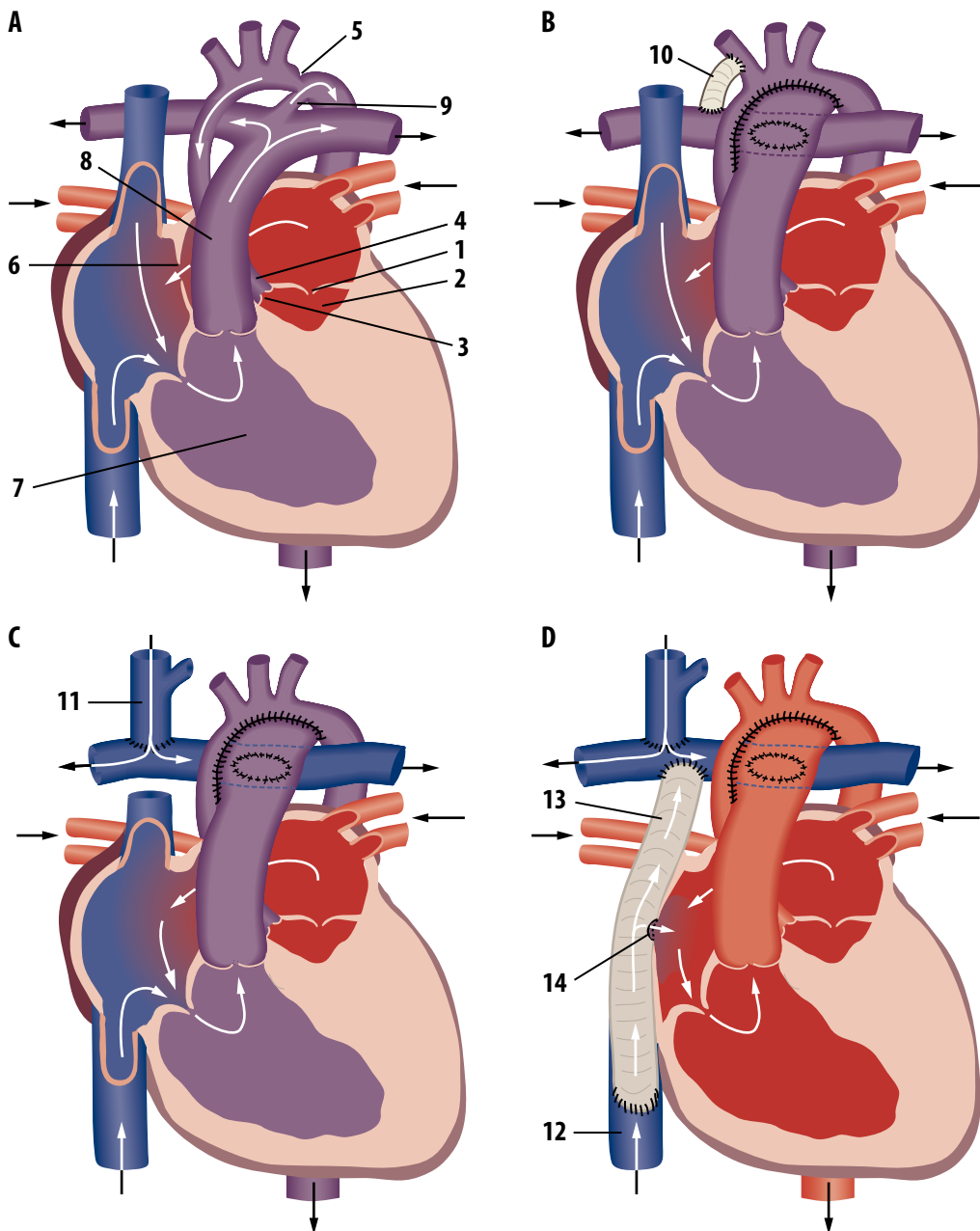
Kuolleisuus

Nykyään 70–80 % potilaista, joilla on yksikammioinen sydän, saavuttaa aikuisiän ilman sydämensiirtoa (Stamm ym. 2001, Atallah ym. 2008). Sydänleikkauspotilaiden tutkimusrekisterin mukaan ennuste ei Suomessa ole aivan näin hyvä, mutta se on jatkuvasti parantunut (KUVA 2). Vuosikymmenten saatossa yhä vaikeammat viat ovat tulleet aktiivisen hoidon piiriin, mikä heijastuu kuolleisuustilastoissa. Valtaosa kuolleisuudesta ilmenee perioperaatiivisessa tai elämän varhaisvaiheessa. Myös vajaakehittyneen vasemman kammion oireyhtymää potevat ovat aktiivihoidon piirissä, mutta näiden potilaiden pitkäaikaisennuste on edelleen huonompi kuin muilla yksikammioisen sydämen omaavilla (KUVA 2) (Sarajuuri ym. 2007, Anderson ym. 2008).

Palliativisen hoidon luonteen vuoksi varhaisvaiheessa henkiin jääneistä vähintään neljäsosalla esiintyy myöhemmin merkittävää sairastuvuutta ja kuolleisuutta. Yleisimmät myöhäisvaiheen kuolinsyyt liittyvät sydämen vajaatoimintaan, tromboembolisiin komplikaatioihin ja rytmihäiriöihin (Nieminen ym. 2007). Verenkierron olosuhteet kuormittavat sydämen lisäksi myös muita elinjärjestelmiä.

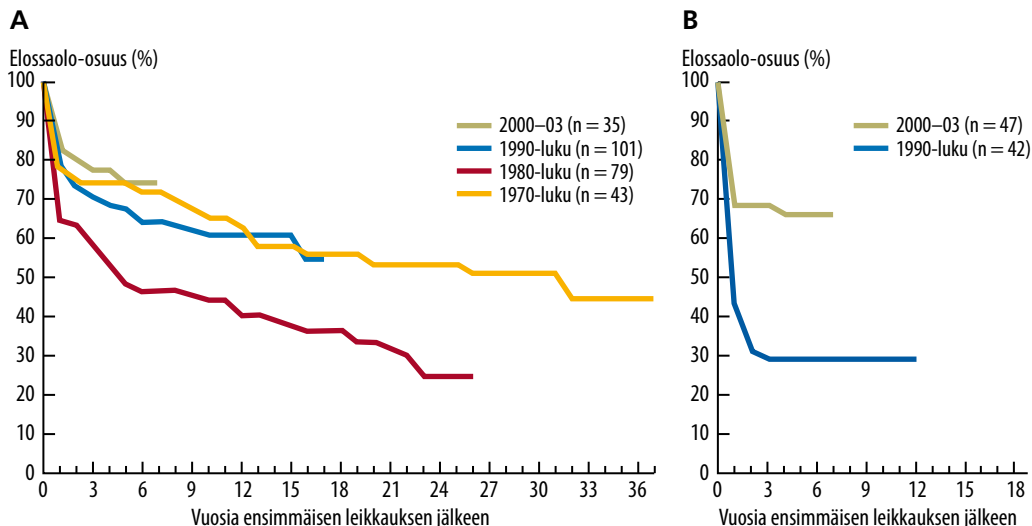
Sydämen vajaatoiminta ja rytmihäiriöt

Yksikammioisen sydämen minuuttitilavuus on pienempi kuin kaksikammioisen. Sydänlihaksen toiminta on varhaisvaiheessa usein hyvä eikä potilaalla ole merkittäviä vajaatoiminnan oireita. Tästä huolimatta sydämen toiminta huononee vähitellen ainakin jossakin määrin suurella osalla potilaista ja osa ajautuu jo ennen aikuisikää sydämensiirtoon. Kasvun



KUVA 1. A) Vajaasti kehittyneen vasemman kammion oireyhtymän (hypoplastic left heart syndrome, HLHS) anatomia ja asteittainen kirurginen palliaatio Fontanin verenkierron mukaiseksi. Pieni hiippaläppä (1), pieni vasen kammio (2), pieni aorttaläppä (3) ja nouseva aortta (4), aortan koarktaatio (5) sekä ahdas eteisväliseinäaukko (6). Veri kulkee eteisistä oikean kammion (7) kautta keuhkovaltimoon (8) ja sieltä valtimotiehyen (9) kautta aorttaan. **B)** Norwoodin leikkaus modifioidulla Blalock–Taussigin (BT) suntilla. Keuhkovaltimo katkaistaan ja yhdistetään aorttaan, joka laajennetaan. Oikean solisvaltimon (BT, 10) ja oikean keuhkovaltimon väliin asetetaan suntti

(3–4 mm:n läpimittainen tekoaineputki). Eteisväliseinä avataan. **C)** Kaksisuuntainen kavopulmonaalinen suntti (bidirectional cavopulmonary shunt, BCPS, bi-directional Glenn shunt, BDG). BT- tai RVPA-suntti (oikean kammion ja keuhkovaltimon välinen suntti) korvataan liittämällä yläonttolaskimo (11) oikeaan keuhkovaltimeen. **D)** Täydellinen kavopulmonaalinen yhteys (total cavopulmonary connection, TCPC). Alaonttolaskimo (12) yhdistetään sydämen ulkopuolisella tekoaineputkella (13) oikeaan keuhkovaltimohaaraan. Putken ja oikean eteisen väliin jätetään 3–4 mm:n ikkuna (fenestraatio, 14).



KUVA 2. Yksikammioisen sydämen (lukuun ottamatta HLHS:ää) omaavien (A) ja vajaakehittyneen vasemman kammion oireyhtymää (HLHS) potevien (B) elossaolo-osuudet potilaiden ensimmäisen leikkauksen vuosikymmenen mukaan. Vuosikymmenten mittaan

yhä vaikeammat viat ovat tulleet aktiivisen hoidon piiriin, mikä heijastuu kuolleisuustilastoissa (erityisesti 1970-luku). Seuranta-aika alkoi ensimmäisestä leikkauksesta. Mukana myös leikkauksuolleisuus.

ja liikunnan lisääntymisen myötä myös verenkierrolliset vaatimukset lisääntyvät imeväisiän tarpeisiin nähden. Teini-iässä yksikammioisen sydämen suhteellinen iskutilavuus (ejektiofraktio) on normaali 70 %:lla mutta diastolinen toiminta vain 28 %:lla. Vähintään kohtalainen vuoto ilmaantuu eteis-kammioleppään 17 %:lla ja valtimoleppään 13 %:lla potilaista (Anderson ym. 2008).

Sydämen heikentyneen toiminnan tueksi voidaan antaa suun kautta ACE:n estäjää ja beetasalpaajaa sekä suoneen fosfodiesteriäsin estäjää (milrinoni) ja levosimendaania. Lääkkeiden hyödyllisyydestä lapsille on vakuuttavaa näyttöä vain fosfodiesteriäsin estäjien osalta sydänleikkauksen yhteydessä (Hoffman ym. 2003). Ainoa laaja sokkoutettu kliininen lääketutkimus lasten sydämen kroonisen vajaatoiminnan hoidosta on tehty beetasalpaajalla (karvediloli), eikä hyötyä suhteessa lumelääkkeeseen tullut esiin (Shaddy ym. 2007). Diureettia joudutaan usein käyttämään nestekertymien vuoksi etenkin leikkauksen jälkeisessä sopeutumisvaiheessa. Rakenteeltaan vasemman kammion tyyppiset yksikammioiset sydämet toimivat paremmin kuin oikean kammion tyyppiset (Anderson ym. 2008).

Veren B-tyyppin natriureettisen peptidin (BNP) pitoisuus näyttää suurenevan sekä vasenta että oikeata kammiota kuormittavissa synnynnäisissä sydänvioissa (Eerola ym. 2008). Fontan-potilailla puolestaan sydämen tilavuuskuormitus on harvemmin ongelma. BNP-pitoisuus voi suurentua kammion petäessä (Law ym. 2006). Aikuisilla pitoisuudet korreloivat kuitenkin suhteellisen huonosti sydämen kaikukuvauslöydöksiin, mitattuun rasisuksensietoon ja ennusteeseen (Larsson ym. 2007).

Nuoruusiän saavuttaneista potilaista kaksi kolmesta on sinusrytmissä (Blaufox ym. 2008). Aikuisikään mennessä 16–50 %:lla esiintyy merkittävää hidassykkeisyyttä sekä eteistakykardiaa ja -värinä (Deal ym. 2007, Khairy ym. 2007), jotka reagoivat melko huonosti läike- tai katetriablaatiohoitoon. Jos eteissupistus puuttuu, kammion esikuorma ja sydämen minuuttitilavuus pienenevät. Yksikammioinen verenkierto sietää siten eteisperäisiä rytmihäiriöitä erityisen huonosti ja potilas saattaa ajautua sydämen vaikeaan vajaatoimintaan 1–2 vuorokauden kuluessa (Deal ym. 2007). Oireina ovat tällöin epäsäännöllisen tai nopean sykkeen lisäksi rasisuksen-

siedon nopea heikentyminen ja hengityksen vaikeutuminen. Eteisperäiset rytmihäiriöt kehittyvät usein leikkausarpien ja heikentyneen hemodynamiikan – etenkin oikean eteisen laajenemisen – seurauksena ja edellyttävät verenkierto-olosuhteiden mekaanista helpotusta (Deal ym. 2007). Rytmihäiriöiden taustalta pitääkin aina ensin etsiä rakenteellista syytä. Rytmihäiriöriski on suurempi silloin, kun eteinen on suoraan yhdistetty keuhkovaltimoihin, verrattuna siihen, että alaonttolaskimon veri ohjataan keuhkovaltimoon putkiproteesilla. Aikuisikään mennessä noin viidesosalla potilaista on tahdistin.

Suorituskyky

Potilaiden rasituksen sieto on usein selvästi heikentynyt keuhkoverenkierron rajoittuneisuuden ja sydämen täyttökuorman vuoksi (Paridon ym. 2008). Valtaosa kykenee kuitenkin kevyeen liikuntaan. Kovempaan rasitukseen liittyvät ventilaation ja verenkierron epäsuhta ja sen aiheuttama hengästyminen. Rasituksen-sietoa rajoittavat myös oikovirtauksen aiheuttama veren happikyllästeisyyden pieneminen sekä hengitys- ja luurankolihashsten jonkin verran heikentynyt toiminta. Rasituksen aikana syke- ja verenpaineasteet ovat selvästi heikentyneet. Fenestraation sulkeminen suurentaa veren happikyllästeisyyttä mutta vähentää toisaalta sydämen minuuttitilavuutta eikä siten kokonaisuudessaan vaikuta merkittävästi rasituksensietoon. Kaasujenvaihto paranee sulun jälkeen (Meadows ym. 2008). Sydänlihaksen toimintaa mittaavat tekijät korreloivat huomosti rasituksensiedon kanssa (Paridon ym. 2008).

Liikunnallisuus vähenee terveisiin nähden selvästi kasvun myötä teini-ikään mennessä, eivätkä useimmat nuoruusiän saavuttaneet potilaat jaksa juosta muutamaa sataa metriä pidempiä matkoja. Kevyempi aerobinen liikunta onnistuu kuitenkin valtaosalla hyvin (Paridon ym. 2008) ja suorituskyky riittää useimmilla lievää rasitusta aiheuttavissa työtehtävissä. Rasituksensieto huononee edelleen aikuisiässä (Anderson ym. 2008). Niemisen ym. tutkimuksessa (2003) aikuisista suomalaispotilais-

YDINASIAS

- ▶ Valtaosa yksikammioista sydänvikaa sairastavista saavuttaa nykyään aikuisiän ja kykenee lähes normaaliin elämään.
- ▶ Hoitona on kaksi- tai kolmivaiheinen kirurginen palliaatio, jossa systeemilaskimoveri ohjataan asteittain kulkemaan suoraan keuhkovaltimoihin.
- ▶ Potilaiden rasituksensieto on selvästi heikentynyt, mutta suurimmalla osalla se riittää arkipäivän vaatimuksiin.
- ▶ Neljäsosalla esiintyy merkittäviä liitännäisongelmia ja myöhäiskomplikaatioita.

ta kolmasosa koki rasituksensietonsa heikentyneen selvästi ja oireiden ilmaantuvan jo vähäisen liikunnan yhteydessä (NYHA III–IV). Syy näiden potilaiden liikunnan vähäisyyteen on ilmeisesti monitekijäinen, sillä tutkimusten mukaan liikunnallisuus on yhteydessä koettuun terveyteen mutta ei niin selvästi mitattuun suorituskykyyn (McCrindle ym. 2007). Liiallista varovaisuutta liikunnan suhteen tulisi välttää ja kannustaa potilaita liikkumaan riittävästi, jotta suorituskyky pysyisi mahdollisimman hyvänä potilaan tilanteeseen nähden (Takken ym. 2007).

Sydämen ulkopuoliset komplikaatiot

Systeemipuolen happikyllästeisyys on Fontan-potilailla normaalitilassa vain lievästi pienentynyt. Selkeästi pienempi kyllästeisyys on kuitenkin melko yleistä. Se voi liittyä fenestraatioon, sydämen vajaatoimintaan, keuhkojen toiminnan heikentyneisyyteen ja etenkin keuhkokiertoa rajoittavien tai ohittavien uudissuonten kehittymiseen. Happikyllästeisyyden pienemiseen liittyy usein hematokriittiarvon suureneminen. Mikroverenkierron häiriöt ja raudanpuute ovat tästä huolimatta harvinaisia.

Fontanin verenkierron laskimovirtaukset, suuret leikkauspinnat ja suoniproteesit, teho-

hoito, rytmihäiriöt ja sydämen vajaatoiminta, maksan toimintahäiriöt ja poikkeavuudet veren hyytymistekijöissä altistavat verihyytymien kehittymiselle 10–20 %:lle potilaista lyhyt- ja pitkäaikaiseurannassa (Anderson ym. 2008). Lisäksi yhteys laskimopuolelta valtimopuolelle tarjoaa reitin tromboembolisille komplikaatioille, kuten aivoinfarktin ja aivoabsessin kehittymiselle, jos fenestraatio on avoin. Trombin kehittyminen täydelliseen kavopulmonaaliseen kanavaan (TCPC) ja oireita aiheuttamattomat mikroemboliat keuhkosuonistoon saattavat huonontaa potilaan verenkiertoa ja nostaa keskuskaskimopainetta. Trombiepäilyn selvittely edellyttää usein ruokatorven kautta tehtävää sydämen kaikukuvausta ja varjoainetutkimusta. Veren hyytymistä ehkäisevän lääkityksen pitkäaikaikäystöstä yksikkamioisilla potilailla ei ole selkeää näyttöä eikä kansainvälistä konsensusa. Nykytiedon valossa suositellaan kuitenkin asetyylisalisyylihapon tai varfariinin käyttöä tromboembolisten komplikaatioiden ehkäisemiseksi (Jacobs ja Pourmoghadam 2007, Khairy ym. 2008). Tarvittaessa tulee käyttää pienimolekyyllistä hepariinia.

Potilaiden somaattinen kasvu on varhaisvaiheen jälkeen normaalin rajoissa (Vogt ym. 2007). Varhaisiällä potilaat pärjäävät ikätovereihinsa nähden huonommin motorista kehitystä, visuomotorista integraatiota ja muuta ei-kielellistä toimintaa mittaavissa testeissä (Goldberg 2007, Sarajuuri ym. 2008, Tabbut ym. 2008). Kouluiän kynnyksellä potilaiden älykkyysosamäärä on hieman keskimääräistä pienempi (Sarajuuri ym. 2007). Kehitysvammaisuuksia esiintyy 5–15 %:lla (Mahle ym. 2000). Oppimishäiriöt ja erilaiset käytöshäiriöt ovat näillä potilailla yleisiä (Goldberg 2007), ja noin kolmasosa tarvitsee lisätukea peruskoulussa (Mahle ym. 2000). Nykäsityksen mukaan neurologiset ongelmat liittyvät sikiöaikaisen verenkierron häiriöihin, sydänleikkausta edeltäviin, sen aikaiseen tai sen jälkeisiin komplikaatioihin taikka sydänvikaan liittyvään oireyhtymään. Tromboembolisista komplikaatioista (esim. aivoinfarkti) esiintyy yksikkamioisista potilaista noin 10 %:lla. Näiden lisäksi alkuvaiheen leikkaushoidon jälkeen potilaiden aivoissa on havaittu

muutoksia, mutta niiden suhde neurologiseen pitkäaikaissennusteen on epäselvä (Goldberg 2007, Sarajuuri ym. 2007). Vajaakehittyneen vasemman kammion oireyhtymää sairastaneiden neurologinen ennuste näyttäisi olevan hieinan huonompi kuin muiden yksikkamioisten (Wernowsky ym. 2000, Sarajuuri ym. 2007).

Proteiinienteropatia (protein-loosing enteropathy, PLE) kehittyy 3–4 %:lle potilaista keskimäärin kymmenen vuoden ikään mennessä (Khairy ym. 2007). Potilaat menettävät plasmaproteiinia suoleen, mikä ilmenee kroonisena ripulina ja nesteen kertymisena kudoksiin ja ruumiinonteloihin. Maksan albumiinituotanto ei pysty korvaamaan valkuaisen menetystä suoleen. Joskus tilannetta on pystytty helpottamaan hepariinilla ja joskus proteiinienteropatia on korjaantunut sydämensiirron jälkeen. Plastisessa bronkiitissa puolestaan hengitysteihin kehittyy proteiinipitoisia valoksia. Näiden tilojen etiologia on todennäköisesti monitekijäinen ja liittyyne ainakin osittain poikkeavaan hemodynaamiikkaan sekä kohonneeseen keskuskaskimojen imusuonipaineeseen. Tilojen kehittyminen on huonon ennusteen merkki. Pysyvästi korkea keskuskaskimopaine altistaa kongestion kautta myös maksan toimintahäiriölle ja hitaasti kehittyville kirroosimuutoksille (Ghaferi ym. 2005).

Elämänlaatu

Merkittävistä ongelmista huolimatta 80 % kouluikäisistä potilaista pitää elämänlaatuun normaalina (Mahle ym. 2000). Potilailla esiintyy kuitenkin merkittäviä toimintakyvyn rajoituksia pääosin rasituksensiedossa (Nieminen ym. 2003). Elämänlaatu ei näytä korreloivan sydänvian ennusteeseen, eikä merkittävää eroa rasituksensiedon tai koetun elämänlaadun suhteen näytä esiintyvän eri kammion morfologioiden mukaan (Anderson ym. 2008). Kouluikäisten potilaiden vanhempien ilmoituksen mukaan potilaista 33 %:lla on näköongelmia, 27 %:lla puheongelmia, 7 %:lla huonokuuloisuutta, 43–46 %:lla keskittymis- ja oppimishäiriöitä, 24 %:lla kehityshäiriö, 17 %:lla ahdistuneisuutta ja 8 %:lla masentuneisuutta (McCrindle ym. 2006). Toistuvat leikkaukset ja toimenpiteet, syanoosi sekä ajan myötä

ilmaantuvat rytmihäiriöt ja tromboemboliset komplikaatiot heikentävät elämänlaatua (van den Bosch ym. 2004). Yleisen toimintakyvyn heikkeneminen, työelämän rajoitukset, perheen muodostamiseen sekä hedelmällisyyteen ja terveydentilan ennusteeseen liittyvät epävarmuustekijät saattavat edelleen heikentää aikuisiällä koettua elämänlaatua (Saliba ym. 2001). Raskaus keskeytyy usein, ja raskauden aikana esiintyy merkittävästi kongestiota, läppävuotoja, rytmihäiriöitä ja tromboembolisia komplikaatioita (Canobbio ym. 1996, Drenthen ym. 2006). Sikiön kasvu saattaa olla hidastunut mutta sydänvian uusimisen riski on useimmiten alle 10 %. Kaiken kaikkiaan raskaus ja alatiesynnytys ovat mahdollisia potilailla, joilla verenkierto on hyvin optimoitavissa etukäteen (Khairy ym. 2007, Walker 2007). Raskauteen liittyvä riski voi kuitenkin olla huomattava, ja se on arvioitava yksilöllisesti. Hormonivalmisteiden käyttö raskauden ehkäisyssä saattaa lisätä tromboembolisia komplikaatioita.

vaikeimmissä tapauksissa on tarjolla palliatiivista hoitoa. Tässä potilasryhmässä myöhäissairastuvuus on kuitenkin yleistä ja ongelmien tunnistaminen ja hoitaminen on haasteellista. Potilaat ja heidän perheensä tarvitsevat runsaasti moniammatillista apua sekä tukea kasvun ja kehityksen aikana. On selvää, että he tarvitsevat synnynnäisiin sydänvikoihin perehtyneen lääkärin pitkäaikaisseurantaa myös aikuisiässä.

Yksikammioisen sydämen omaavan verenkierto on sikiöajasta asti ollut poikkeava. Toistuvat pitkät ja raskaat sairaalajaksot, hoidot ja mahdolliset komplikaatiot kuormittavat perheitä huomattavasti. Todennäköisesti nämä potilaat ovat syntymästä asti sopeutuneet terveydentilaansa ja heidän elämänarvonsa ja odotuksensa ovat erilaiset kuin terveillä. Valtaosa aikuisiän kynnyksellä olevista nuorista ilmoittaa olevansa tyytyväinen elämäänsä, ja hoidon kehittymisen myötä heidän ongelman-
sa ovat vähentyneet. ■

* * *

Lopuksi

Nykyään hyvin harva synnynnäistä sydänvikaa poteva on aktiivihoidon ulkopuolella ja

Tutkimusta ovat tukeneet Sigrid Juséliuksen säätiö, Instrumentariumin tiedesäätiö, Suomen Kulttuurirahasto, Finska Läkaresällskapet ja Sydäntutkimussäätiö.

TAISTO SARKOLA, LT, erikoislääkäri, fellow in echocardiography
Division of Cardiology, Labatt Family Heart Center,
Hospital for Sick Children
555 University Ave, Toronto, Ontario, M5G 1X8
Canada

JAANA PIHKALA, dosentti, erikoislääkäri
HUS:n lastenkliniikka, sydäntutkimusyksikkö

HETA NIEMINEN, LL, tutkija
HUS Lasten ja nuorten sairaala,
lasten sydän- ja elinsiirtokirurgia

HEIKKI SAIRANEN, dosentti, osastonylilääkäri
HUS Lasten ja nuorten sairaala,
lasten sydän- ja elinsiirtokirurgia

EERO JOKINEN, dosentti, osastonylilääkäri
HUS:n lastenkliniikka, sydäntutkimusyksikkö

Summary

Single-ventricle heart defects – long-term prognosis, late complications and quality of life

Treatment of a single-ventricle heart defect involves redirecting of systemic venous blood returning to the heart to gradually flow directly into the pulmonary artery without the functional right side of the heart being involved. In developed countries, three out of four persons with this ailment will nowadays reach adulthood. Among these, at least one out of four presents significant associated problems and late complications. The most significant problems include heart failure, arrhythmias, cyanosis and thromboembolic complications that increase over time. In addition to these, neurological complications have an influence on the quality of life in some patients.

KIRJALLISUUTTA

- Atallah J, Dinu IA, Joffe AR, ym. Two-year survival and mental and psychomotor outcomes after the Norwood procedure. an analysis of the modified Blalock-Tausig shunt and right ventricle-to-pulmonary artery shunt surgical eras. *Circulation* 2008;118:1410–8.
- Anderson PA, Sleeper LA, Mahony L, ym. Contemporary outcomes after the Fontan procedure a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:85–98.
- Blafox AD, Sleeper LA, Bradley DJ, ym. Functional status, heart rate, and rhythm abnormalities in 521 Fontan patients 6 to 18 years of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;136:100–7.
- van den Bosch AE, Roos-Hesselink JW, van Domburg R, Bogers AJ, Simoons ML, Meijboom FJ. Long-term outcome and quality of life in adult patients after the Fontan operation. *Am J Cardiol* 2004;93:1141–5.
- Canobbio MM, Mair DD, van der Velde M, Koos BJ. Pregnancy outcomes after the Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1996;28:763–7.
- Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. Arrhythmia management in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol* 2007;28:448–56.
- Drenthen W, Pieper PG, Roos-Hesselink JW, ym. Pregnancy and delivery in women after Fontan palliation. *Heart* 2006;92:1290–4.
- Eerola A, Jokinen E, Pihkala J. Serum levels of natriuretic peptides in children with various types of loading conditions. *Scand Cardiovasc J* 2008; painossa.
- Eronen M. Sikiön sydämen rakennevan diagnostiikka, hoito ja ennuste. *Duodecim* 2002;118:229–37.
- Ghaferi AA, Hutchins GM. Progression of liver pathology in patients undergoing the Fontan procedure: chronic passive congestion, cardiac cirrhosis, hepatic adenoma, and hepatocellular carcinoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:1348–52.
- Gewillig M. The Fontan circulation. *Heart* 2005;91:839–46.
- Goldberg C. Neurocognitive outcomes for children with functional single ventricle malformations. *Pediatr Cardiol* 2007; 28:443–7.
- Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, ym. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation* 2003; 107:996–1002.
- Jacobs ML, Pourmoghadam KK. Thromboembolism and the role of anticoagulation in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol* 2007;28:457–64.
- Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE Jr, Triedman JK, Walsh EP, Lock JE, Landzberg MJ. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;117:85–92.
- Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation* 2007;115:800–12.
- Larsson DA, Meurling CJ, Holmqvist F, Waktare JE, Thilén UJ. The diagnostic and prognostic value of brain natriuretic peptides in adults with a systemic morphologically right ventricle or Fontan-type circulation. *Int J Cardiol* 2007;114:345–51.
- Law YM, Ettedgui J, Beerman L, Maisel A, Tofovic S. Comparison of plasma B-type natriuretic peptide levels in single ventricle patients with systemic ventricle heart failure versus isolated cavopulmonary failure. *Am J Cardiol* 2006;98:520–4.
- Mahle WT, Clancy RR, Moss EM, Gerdes M, Jobes DR, Wernovsky G. Neurodevelopmental outcome and lifestyle assessment in school-aged and adolescent children with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2000;105:1082–9.
- McCrindle BW, Williams RV, Mital S, ym. Physical activity levels in children and adolescents are reduced after the Fontan procedure, independent of exercise capacity, and are associated with lower perceived general health. *Arch Dis Child* 2007;92:509–14.
- McCrindle BW, Williams RV, Mitchell PD, ym. Relationship of patient and medical characteristics to health status in children and adolescents after the Fontan procedure. *Circulation* 2006;113:1123–9.
- Meadows J, Lang P, Marx G, Rhodes J. Fontan fenestration closure has no acute effect on exercise capacity but improves ventilatory response to exercise. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:108–13.
- Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1263–71.
- Nieminen H, Sairanen H, Tikanoja T, ym. Long-term results of pediatric cardiac surgery in Finland: education, employment, marital status, and parenthood. *Pediatrics* 2003;112:1345–50.
- Paridon SM, Mitchell PD, Colan SD, ym. A cross-sectional study of exercise performance during the first 2 decades of life after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:99–107.
- Pihkala J, Yazaki S, Mehta R, ym. Feasibility and clinical impact of transcatheter closure of interatrial communications after a fenestrated Fontan procedure: medium-term outcomes. *Catheter Cardiovasc Interv* 2007;69:1007–14.
- Saliba Z, Butera G, Bonnet D, ym. Quality of life and perceived health status in surviving adults with univentricular heart. *Heart* 2001;86:69–73.
- 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. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:1524–32.
- Sarajuuri A, Lönnqvist T, Mildt L, ym. Prospective follow-up study of children with univentricular heart: neurodevelopmental outcome at age 12 months. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008; painossa.
- Shaddy RE, Boucek MM, Hsu DT, ym. Carvedilol for children and adolescents with heart failure: a randomized controlled trial. *JAMA* 2007;298:1171–9.
- Stamm C, Friehs I, Mayer JE Jr, ym. Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121:28–41.
- Tabbutt S, Nord AS, Jarvik GP, ym. Neurodevelopmental outcomes after staged palliation for hypoplastic left heart syndrome. *Pediatrics* 2008;121:476–83.
- Takken T, Hulzebos HJ, Blank AC, Takken MH, Helders PJ, Strengers JL. Exercise prescription for patients with a Fontan circulation: current evidence and future directions. *Neth Heart J* 2007;15:142–7.
- Vogt KN, Manlihot C, van Arsdell G, Russell JL, Mital S, McCrindle BW. Somatic growth in children with single ventricle physiology impact of physiologic state. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1876–83.
- Walker F. Pregnancy and the various forms of the Fontan circulation. *Heart* 2007;93:152–4.
- Wernovsky G, Stiles KM, Gauvreau K, ym. Cognitive development after the Fontan operation. *Circulation* 2000;102:883–9.