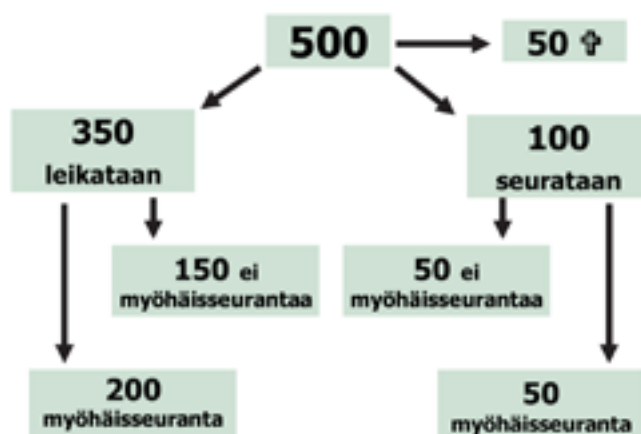


# Synnynnäistä sydänvikaa sairastavan aikuisen seuranta

JORMA KOKKONEN

## Tiivistelmä

Synnynnäistä sydänvikaa sairastavan aikuisen seurantaan ja hoitoon keskittyvä kardiologia on eriytymässä omaksi osaamisalueekseen. Vaatimukset hyvin toimivalle seurantajärjestelmälle ovat perehtyneisyys tyyppivikoihin, seurannan ja hoidon keskittäminen sekä eri osajien yhteistyö. Verrattuna muihin Pohjoismaihin, olemme Suomessa jäljessä aikuisseurannan järjestämisessä. Alaan perehtyneitä lääkäreitä ja sairaanhoitajia on liian vähän kaikilla seurannan tasoilla. Suomessa ei ole yhtään päätoimista aikuisseurannan yksikköä, koska toiminta on liian hajautettua eikä meillä ole myöskään potilasrekisteriä, mikä on keskeinen aikuisseurannan työkalu. Tärkein keino vastata tulevaisuuden haasteisiin on koulutuksen lisääminen. Kansallisella tasolla Suomen Kardiologisen Seuran panos koulutuksen järjestämisessä tulee olemaan keskeinen. Monimutkaisten sydänvikojen seuranta tulee keskittää enintään kahteen yksikköön ja toimenpiteet yhteen yksikköön. Potilasjärjestön, Sydänlapset ja -aikuiset, rooli tulee myös korostumaan. Erityisesti potilasjärjestöä tarvitaan aikuisseurannasta pudonneiden potilaiden palauttamisessa seurannan piiriin.



Kuva 1. Vuosittain syntyy n. 500 lasta, joilla on synnynnäinen sydänvika. Näistä n. 50 kuolee varhain eikä sydänvikaa voi leikkauksella korjata. Valtaosalle tehdään yksi tai useampia sydänleikkauksia. Noin puolet vuosikerrasta tarvitsee läpi elämän kestäväää seurantaa.

## Johdanto

Synnynnäistä sydänvikaa sairastavan aikuisen seurantaan ja hoitoon keskittyvä kardiologia on eriytymässä omaksi osaamisalueekseen. Kansainvälisesti aluetta kutsutaan joko nimellä GUCH (Grown Up Congenital Heart disease) tai ACHD (Adult Congenital Heart Disease). Suomen kieleen taipuvaa sopivaa nimitystä on ollut vaikea keksiä. Vastaava ongelma on myös muissa Pohjoismaissa. Edelläkävijämaassa Ruotsissa on päädytty käytetään nimitystä GUCH.

Synnynnäistä sydänvikaa sairastavien potilaiden vuosikerran vaiheet sydänleikkauksen ja seurannan tarpeen suhteen on esitetty kuvassa 1. Karkeasti n. puolet

### Säännöllistä seurantaa ei tarvita

- Lapsuudessa täydellisesti suljettu sekundum-tyyppinen eteisväliseinän aukko
- Lapsuudessa täydellisesti suljettu avoin valtimotiehyt
- Lapsuudessa täydellisesti suljettu yksinkertainen kammioväliseinän aukko

### Yleislääkäri

- Kaksiliuskainen aorttaläppä
- Pieni leikkaamaton eteis- tai kammioväliseinän aukko tai avoin valtimotiehyt
- Aortan koarktaatio, suora pää päätä vasten liitos ja hyvä leikkaustulos

### Keskussairaalan kardiologi tai sisätautilääkäri

- Leikattu eteisväliseinän tai kammioväliseinän aukko, jos
  - korkea keuhkovaltimopaine tai sydämen vajaatoiminta ennen leikkausta
  - jäännösoikovirtausta
  - merkitseviä rytmihäiriöitä
- Leikattu eteis-kammioväliseinän aukko tai primumtyypin eteisväliseinän aukko
- Leikattu tai leikkaamaton aorttaläppästenosi
- Leikattu tai leikkaamaton pulmonaalistenosi
- Fallot'n tetralogia, hyvä leikkaustulos
- Aortan koarktaatio, leikkausmenetelmä muu kuin suora liitos pää päätä vasten
- Eisenmengerin oireyhtymä
- Synnynnäisesti korjautunut transpositio ilman liitännäisvikoja
- Lievä Ebsteinin anomalia

### Yliopistosairaalan kardiologi

- Fallot'n tetralogia, jäännösvikvoja leikkauksen jälkeen
- Valtasuonten transpositio leikkausmenetelmästä riippumatta
- Synnynnäisesti korjautunut transpositio, jossa liitännäisvikoja
- Leikattu tai leikkaamaton yksikammioinen sydän
- Pulmonaalitresia
- Yhteinen valtimorunko
- Kaikki rakenneviat, joiden korjauksessa käytetty tekoputkea (conduit) tai homograftia
- Leikattu tai leikkaamaton keskivaikea tai vaikea Ebsteinin anomalia

Taulukko 1. Synnynnäisten sydänvikojen aikuisseurannan porrastus.

potilaista ei tarvitse myöhäisseurantaa ja he voivat liikua ja urheilla vapaasti ja suorittaa asepalvelun A-palveluskelpoisuusluokassa. Vastaavasti n. puolet tarvitsee läpi elämän kestävästä seurantaan (taulukko 1).

Erään kanadalaisen tutkimuksen mukaan synnynnäisten sydänvikojen esiintyvyys tällä hetkellä on lapsuusiässä n. 11:1 000 ja aikuisiässä n. 4:1 000 (1). Näin arvioiden Suomessa on n. 14 000 alle 18-vuotiasta synnynnäistä sydänvikaa sairastavaa potilasta. Yli 18-vuotiaita eli aikuisikäisiä potilaita on n. 16 000 eli enemmistö. Jatkuvassa seurannassa tulisi olla aikuisikäisistä puolet eli n. 8 000 potilasta. Vaikeiden, syanoottisten vikojen (UVH = yksikammioinen sydän, TOF = Fallotin tetralogia, TGA = suurten suonten transpositio) osuus aikuisikäistä on n. 10 % eli n. 1 500 potilasta. Aikuisseurannassa näiden potilaiden osuus voimakkaasti korostuu odotettavissa olevien myöhäisongelmien vuoksi.

### Aikuisseurannan porrastus

Kun synnynnäistä sydänvikaa sairastava lapsi varttuu nuoreksi aikuiseksi, vastuu hoidosta Suomessa siirtyy aikuisia sydänpotilaita hoitaville lääkäreille. Osassa maista ja seurantayksiköistä GUCH/ACHD-lääkäri saattaa olla kuitenkin koulutukseltaan lastenkardiologi. Suomessa siirtymä tapahtuu n. 18-vuoden iässä, muualla useimmiten jo 16-vuoden iässä. Suomessa on epävirallisesti sovittu seurannan ja hoidon porrastamisesta sydänvian laadun ja saavutetun leikkaustuloksen perusteella (taulukko 1). Periaatteena on, että seurannassa tarvitaan sitä syvällisempää asiantuntemusta, mitä mutkikkaammasta viasta on kyse ja mitä todennäköisempi on uusintatoimenpiteiden tarve. Näin ollen osaa potilaista voidaan seurata yleislääkärin, osaa keskussairaalan ja osaa yliopistosairaalan kardiologin toimesta (2).

Vaativuudet hyvin toimivalle seurantajärjestelmälle on varsin helppo määritellä. Niitä ovat perehtyneisyys tyyppivikoihin, seurannan ja hoidon keskittäminen sekä eri osajien yhteistyö. Kussakin sairaalassa synnynnäiset sydänviat tulee keskittää vain tietyille asiaan kouluttautuneille lääkäreille. Tämä johtuu siitä, ettei nykyisin edes kardiologin peruskoulutus, puhumattakaan sisätauti- tai yleislääkärin koulutuksesta, anna riittäviä taitoja hallita vaikeita synnynnäisiä sydänvikoja.

Yliopistosairaaloihin eli tertiääriyksiköihin keskitettyjen potilaiden hoidossa tarvitaan aikuis- ja lastenkardiologin jatkuvaa yhteistyötä ja usein tapauskohtaista neuvonpitoa synnynnäisten sydänvikojen kuvantamiseen perehtyneen radiologin ja leikkaushoi-

toon erikoistuneen kirurgin kanssa. Koska rytmi- ja johtumishäiriöt ovat tavallisia, tarvitaan työryhmässä myös rytmikardiologian ja tahdistinhoidon asiantuntijaa. Aikuistuvilla potilailla voi lääketieteellisten pulmien lisäksi olla myös ammatinvalintaan, kuntoutukseen, sosiaaliturvaan, vakuutuksiin, varusmiespalvelukseen ja perhesuunnitteluun liittyviä ongelmia. Niiden ratkaisemiseksi tarvitaan monesti sosiaalihoitajan, gynekologin tai kliinisen geneetikon apua.

## Aikuisseurannan haasteet kasvussa

Tunnusomaista synnynnäisten sydänvikojen aikuisseurannalle on, että potilaiden määrä kumulatiivisesti kasvaa. Kuten kuvasta 1 ilmenee kasvaa jatkuvaa seuranta vaativien potilaiden määrä n. 250:llä vuodessa. Tämä johtaa siihen, että aikuistuvilla potilailla on nykyisin aiempaa enemmän monimutkaisia rakennevikoja ja myöhäisongelmien määrä vääjäämättä tulee lisääntymään. Erityisen haasteellisia potilasryhmiä tulevat olemaan eteiskorjatut TGA-potilaat (suurten suonten transpositio), ja UVH-potilaat (yksikammioinen sydän). Mustardin tai Senningin tekniikalla korjattuja TGA-potilaita on aikuisseurannassa tällä hetkellä n. 150 potilasta. Vastaavasti UVH-potilaita on aikuisseurannassa n. 50 potilasta, joista vajaalla puolella verenkierto on korjattu Fontan-järjestelmän mukaisesti. Seuraavan 5–10 vuoden aikana 5–8 UVH-potilasta siirtyy vuosittain aikuisseurannan piiriin. Tämän jälkeen vuosittain jopa 20 HLHS-potilasta (Hypoplastic Left Heart Syndrome) siirtyy aikuisseurannan piiriin. Kummassakin potilasryhmässä keskeisinä ongelmina tulevat lähivuosina olemaan systeemikammion toiminnanhäiriöt ja mahdollinen sydämensiirron tarve.

## Kuinka aikuisseurannan vaatimukset toteutuvat ja kuinka tulevaisuuden haasteisiin vastataan Suomessa?

Verrattuna muihin Pohjoismaihin, Suomi on huomattavasti jäljessä aikuisseurannan järjestämisessä. Synnynnäisten sydänvikojen seurantaan perehtyneitä lääkäreitä ja sairaanhoitajia on aivan liian vähän kaikilla seurannan tasoilla. Edelleen, Suomessa ei ole yhtään päätoimista ainoastaan synnynnäisten sydänvikojen aikuisseurantaan keskittyvää yksikköä, koska toiminta on liian hajautettua. Helsingissä Meilahden sairaalassa 2–3 osa-aikaista kardiologia ja yksi osa-aikainen sairaanhoitaja vastaa toiminnasta. Kaikissa Ruotsin terti-

ääriyksiköissä on vähintään yksi päätoiminen lääkäri ja sairaanhoitaja.

## Ratkaisuja tulevaisuuden haasteisiin

### Koulutus

Keskeisin keino vastata tulevaisuuden haasteisiin on lisätä koulutusta kaikilla tasoilla (lääkärit, hoitajat, potilaat) (3). Lääkäreiden kohdalla tämä tarkoittaa synnynnäisten sydänsairauksien opetuksen tehostamista erityisesti sisätautilääkäri- ja kardiologikoulutuksessa. Kansallisella tasolla Suomen Kardiologisen Seuran synnynnäisten sydänvikojen jaoksen panos jatkokoulutuksen järjestämisessä on keskeinen. Tästä hyvänä esimerkkinä on tämä teemanumero. Tertiääriyksikössä työskentelevien lääkäreiden koulutusta tulee myös tehostaa. Kansainvälisesti tertiääriyksikössä työskentelevältä GUCH/ACHD-lääkäriltä edellytetään 2 vuoden koulutusta jossakin suuressa keskuksessa (esim. Lontoo tai Toronto).

### Seurannan ja toimenpiteiden keskittäminen

Tertiääriyksiköiden vastuualueet ovat liian pieniä Suomessa. Useimmissa suurissa kansainvälisissä tertiääriyksiköissä on vähintään 2 000 potilaskäyntiä vuodessa. Helsingin Meilahden sairaalan synnynnäisten sydänvikojen aikuisseurantapoliklinikan käyntimäärä on tällä hetkellä n. 400 vuodessa. On arvioitu, että yksi tertiääriyksikkö 5–10 miljoonaa ihmistä varten olisi riittävä. Tällöin taataisiin riittävä yksittäisten sydänvikojen potilasvolyymi. Näin arvioiden Suomessa tulisi olla ainoastaan yksi tertiääriyksikkö. Suomen suuret etäisyydet tekevät kyseisen mallin toiminnan hankalaksi. Toisaalta Kanadassa kyseinen järjestelmä toimii vaikka etäisyydet ovat Suomeakin suuremmat. Eräs ratkaisu voisi olla yliopistosairaala-tasoisien aikuisseurannan keskittäminen kahteen keskukseseen. Katetritoimenpiteet ja kirurgiset toimenpiteet tulisi keskittää yhteen yksikköön Helsinkiin.

### Potilasrekisteri

Keskeinen aikuisseurannan työkalu on potilasrekisteri, joka Suomesta puuttuu. Suomessa on olemassa erinomainen leikkausrekisteri, mutta kyseessä on tutkimusrekisteri eikä sitä voi käyttää potilastyössä. Jälleen esikuvana on Ruotsi, jossa on maailmanlaajuisestikin ainutlaatuinen potilasrekisteri. Ruotsin rekisteriin ja paikalliseen seurantajärjestelmään voi tutustua internetin välityksellä (www.guch.nu). Helsinki aikoo perustaa lähiaikoina Ruotsin esikuvan mukaisen potilasrekisterin, jonka tavoitteena on jatkossa ulottua käsittämään koko Suomen synnynnäistä sydänvikaa sairastavat aikuiset.

## Potilasjärjestöt

Potilasjärjestöjen rooli tulee tulevaisuudessa entisestään korostumaan. Suomessa on erittäin aktiivinen potilasjärjestö, Sydänlapset ja -aikuiset, jonka toimintaan voi tutustua internetin välityksellä ([www.sydanlapset-ja-aikuiset.fi](http://www.sydanlapset-ja-aikuiset.fi)). USA:ssa ja Kanadassa potilasjärjestön rooli on ollut aivan keskeinen mm. aikuisseurannasta pudonneiden potilaiden palauttamisessa seurannan piiriin. Vastaava ongelma on tiedostettu myös Suomessa. Seurantavastuun siirtyminen lasten kardiologiasta aikuiskardiologiaan ei ole ollut ongelmallista. Osa potilaista on kokonaan pudonnut säännöllisen seurannan ulkopuolelle. Esimerkiksi Fallot'n tetralogia -potilaita 35 %, ja koarktaatiopotilaita peräti 60 % eivät ole Suomessa säännöllisessä seurannassa. Potilasjärjestön rooli tulee olemaan ratkaiseva näiden potilaiden saattamisessa seurannan piiriin. On myös ilmeistä, että potilasjärjestön tukea tarvitaan kun sairaaloiden GUCH/ACHD-toimintaa jatkossa kehitetään vastaamaan kasvavia vaatimuksia.

## Kirjallisuusviitteet

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, ym. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;115:163–172.
2. Kokkonen J, Kupari M. Aikuisten synnynnäiset sydänviat, pp. 1014–1036. *Kliininen kardiologia* (M Kupari ed.). Kustannus Oy Duodecim, Helsinki 2008, painossa.
3. Gatzoulis MA. Adult congenital heart disease: education, education, education. *Nature Clinical Practice, Cardiovascular Medicine* 2006;3:1–3. ■

*Jorma Kokkonen*  
dosentti, osastonylilääkäri  
HYKS, kardiologian poliklinikka  
PL 340  
00029 HUS  
[jorma.kokkonen@hus.fi](mailto:jorma.kokkonen@hus.fi)