

Synnynnäisen sydänvian vuoksi leikatun lapsen ennuste Suomessa

HETA NIEMINEN

EERO JOKINEN

HEIKKI SAIRANEN

Tiivistelmä

Suomessa syntyy keskimäärin kymmenen sydänvikaista lasta viikossa. Erilaiset synnynnäiset sydänviat vaikuttavat eri tavoin lapsen elämään. Osa vioista on vain ominaisuuksia, toiset johtavat kuolemaan pian syntymän jälkeen. Useimmat viat voidaan korjata sydänleikkauksella ja nykyään osa myös interventiokatetrisaatiolla.

Tällä hetkellä Suomessa elää noin 5100 lapsena sydänleikattua aikuista ja lisäksi vielä ne potilaat, joita ei ole leikattu ollenkaan tai heidät on leikattu yli 15-vuotiaina. Valtaosa potilaista elää aivan tavallista elämää, eikä sydänvika vaikuta heidän arjessaan millään tavalla. Useimmat potilaat tarvitsevat kuitenkin asiantuntevaa seurannaa, koska leikattu sydän ei ole terve ja myöhäisongelmat ovat melko yleisiä.

Johdanto

Suomessa syntyy keskimäärin viisisataa sydänvikaista lasta vuodessa. Erilaiset synnynnäiset sydänviat vaikuttavat eri tavoin lapsen elämään. Osa vioista on vain ominaisuuksia kuten nenän muoto, toiset johtavat kuolemaan pian syntymän jälkeen tai jo sikiöaikana. Useimmat viat voidaan korjata sydänleikkauksella ja nykyään osa myös katetrisaatiolla.

Lasten sydänkirurgia alkoi 70 vuotta sitten. Suomessa leikkaukset aloitettiin vuonna 1953, kun viisivuotiaan pojan avoin valtimotiehyt suljettiin. Vuosien kuluessa kiinnostus heräsi: ovatko potilaat edelleen elossa ja miten he ovat elämässä pärjänneet. 1980-luvulla ilmestyivät ensimmäiset pitkäaikaistuloksia esittelevät artikkelit, joissa kaikissa oli samat ongelmat: tutkimuksissa oli mukana lähinnä tietyllä yhdellä metodilla yhdessä sairaalassa leikattuja potilaita, joista 10–40 % oli hävinnyt seurannasta. Tulokset sinällään olivat rohkaisevia. Ilmoitettu leikkauskuolleisuus oli 0–32% viasta riippuen ja valtaosa potilaista varttui aikuisiksi. Tavoitetut aikuiset elivät normaalia elämää, vaikka useilla olikin joitakin ongelmia terveyden, koulutuksen, työelämän ja sosiaalisten suhteiden kanssa.

Kattavan tiedon saamiseksi tästä potilasryhmästä päätettiin Suomessa kerätä kaikki lapsille tehdyt leikkaukset yhteen tietokantaan. Sosiaali- ja terveystieteiden ministeriö antoi hankkeelle luvan vuonna 1995. Tutkimusrekisteriin haettiin tiedot leikkauspäiväkirjoista, osastokorteista ja potilaiden papereista kaikista Suomessa leikkauksia tehneistä sairaaloista (yliopistosairaalat ja Auroran sairaala). Tällä hetkellä tutkimusrekisterissä on yli 11 500 potilasta joille on tehty yli 14 000 leikkausta.

Leikkausmäärien kehitys

Rekisterin mukaan vuosien 1953–1989 välisenä aikana tehtiin 7 240 leikkausta kaikkiaan 6 461 potilaalle. Leikkausmäärä kasvoi vuosikymmenestä toiseen aina 1990-luvun loppupuolelle saakka. Kasvu johtui siitä, että yhä vaikeampia sydänvikoja opittiin hoitamaan. 1950- ja 1960-luvulla valtaosa leikkauksista oli suljettuja: avoimen valtimotiehyen (PDA) sulkuja ja aortan korarktaation (COA) korjauksia. Sydänkeuhkokoneen kehittämisen myötä potilasmäärät ja diagnoosien vaihtelu kasvoivat huomattavasti (taulukko 1). 2000-luvun alussa leikkausmäärät hieman laskivat syntyvyyden pienentyessä ja osan vioista siirtyessä interventiokatetrotointien piiriin. Vuosikymmenen lopulle tultaessa leikkausmäärät ovat taas lisääntymässä monimutkaisten vikojen vaatien useita leikkauksia – sekä suunniteltuja, että yllättäviä.

Potilaiden tilanne

Toukokuussa 2008 vuosina 1953–1989 leikatuista lapsista 5 038 (78 %) asui Suomessa. Heidän keski-ikänsä oli 37 vuotta. Kaikki potilaat olivat jo aikuisia: nuorin 18 ja vanhin 69-vuotias. Kaikkiaan 1 219 (19 %) potilasta oli kuollut. Tämän hetken elossaolotietoa ei ole saatavilla 159 (2 %) potilaista, koska he ovat muuttaneet seuranta-aikana ulkomaille. Vain 45 (1 %) potilaan henkilötietoja ei ole pystytty selvittämään.

Leikkauskuolleisuus

Yli kolmannes sydänleikattujen (35 %, 433 / 1 219) kuolemista tapahtui 30 päivän sisällä potilaan ensimmäisestä leikkauksesta. Leikkauskuolleisuus on pienentynyt vuosien 1953–1989 seitsemästä prosentista nykyiseen noin kahteen prosenttiin (taulukko 1). Tulokset ovat olleet hyvää kansainvälistä tasoa koko historian ajan, viime vuosina jopa kansainvälisellä huipulla. Vertailu on tosin ollut hankalaa, koska aniharvoissa tutkimuksessa on ollut mukana kaikki lapset, myös ne, joilla on geenidefektai tai muu yleissairaus.

Myöhäisennuste

Vuoden 1998 tietojen mukaan tehdyssä eloonjäämisanalyysissä todettiin, että vuosina 1953–1989 leikattujen lasten elinajanennuste oli 10 vuotta lyhyempi kuin väestöllä keskimäärin. Laskennallisesti 45 vuoden ikään selviytyi 78 % potilaista ja 93 % iän ja sukupuolen mu-

kaan samankaltaistetusta väestöstä. Potilaan pitkäaikaisennuste riippuu sydänvian vaikeusasteesta. Parhaiten menestyivät potilaat, joilta oli suljettu eteisväliseinäreikä ja huonoinen potilaat, joilla oli yksikammioinen sydän (kuva 1).

Hoidon kehitys on jatkunut myönteisenä vuosikymmenestä toiseen. Vuosina 1953–1989 leikatuista yksikammioista sydänvikaa (UVH) sairastavista lapsista vain 45 % saavuttivat rippikouluiän; 1990-luvulla leikatuista 15-vuotiaaksi selvisi jo 60 % potilaista, ja kehitys näyttäisi jatkuvan samansuuntaisena edelleen. Vaikka 45 % tai 60 % voi tuntua pieneltä, niin verrattuna vian luonnolliseen ennusteeseen parannus on huikkea. Ilman toimenpiteitä vain yksittäiset erittäin hyvällä keuhkoverenkierron tasapainolla siunatut UVH-potilaat elävät yli kymmenen vuotta. Myös muiden vikojen luonnollinen ennuste on selvästi huonompi kuin leikkauksen jälkeinen ennuste (kuva 1).

Harvaa sydänvikaa voidaan sanoa parannetuksi. Viat saadaan useimmiten korjatuiksi leikkauksella, mutta vika voi uusia tai uudet verenkierto-olosuhteet saattavat aiheuttaa uuden vian (esim. läppävuoto), joka vaatii uuden leikkauksen. Kaikkiaan 949 potilasta, 16 % niistä 5 774 potilaasta, joista oli vuonna 1998 saatavilla täydelliset seurantatiedot, oli jouduttu leikkaamaan yhden tai useamman kerran uudelleen. Uusintaleikkaukset, aivan kuten kuolleisuuskin, liittyivät useimmiten vaikeimpiin sydänvikoihin. Erittäin harva PDA- tai ASD-potilas jouduttiin leikkaamaan uudelleen, kun 80 % (79/99) UVH-potilaasta tarvitsi ainakin toisen leikkauksen.

Kuolleisuus

Ennen 1990-lukua leikatuista lapsista seurantavuosien (ad 1998, 45 vuotta) aikana kuoli 592 ensimmäisen postoperatiivisen kuukauden jälkeen. Kuolleisuus oli suurinta pian ensimmäisen leikkauksen jälkeen; 28 % (164) kuolemista tapahtui ensimmäisen leikkauksen jälkeisen vuoden aikana. Suurin osa potilaista kuoli sydänvikansa takia, mutta myös muihin sairauksiin menehtyneitä oli sydänpotilaissa enemmän kuin väestön mukaan laskettu odotusarvo oli osoittanut.

Sydänkuolemat

Suurin osa sydänvikaan liittyvistä kuolemista johtui sydämen vajaatoiminnasta. Myös leikkauskuolleisuus oli melko suurta. Useimmiten kuolemaan johti korjausleikkaus, joka tehtiin potilaalle, joka tuli tutkimuksen seurantaan ensimmäisen palliativisen leikkauksensa myötä.

Taulukko 1.

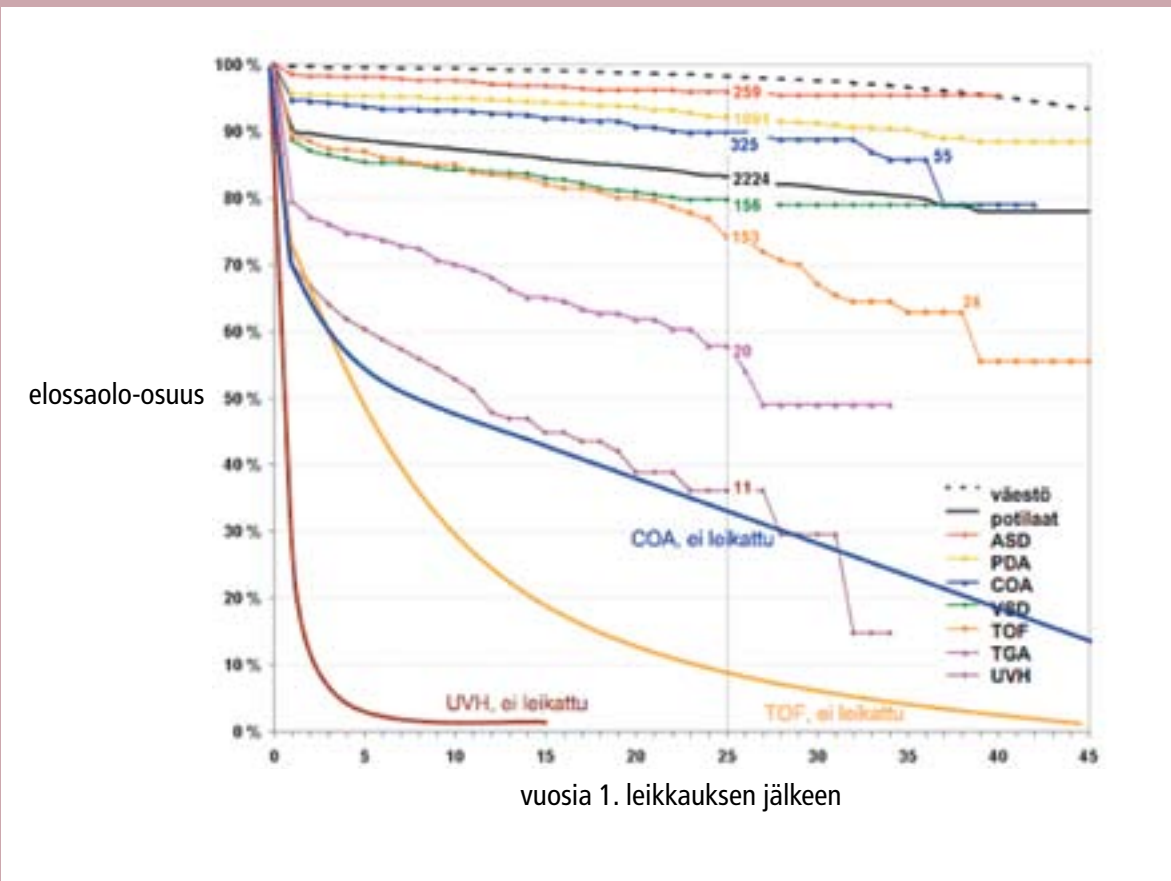
Potilasmäärät, eri diagnoosien osuudet ja leikkauskuolleisuus eri vuosikymmenillä.

	1953–1989 n (%)	1953–1989 leikkauskuolleisuus, n (%)	1950-luku n (%)	1960-luku n (%)	1970-luku n (%)	1980-luku n (%)
PDA	2050 (32)	49 (2)	250 (77)	701 (48)	498 (24)	601 (23)
COA	926 (14)	33 (4)	19 (6)	196 (13)	369 (18)	342 (13)
ASD	812 (13)	8 (1)	2 (1)	151 (10)	324 (16)	335 (13)
VSD	767 (12)	61 (8)	- -	115 (8)	260 (13)	392 (15)
TOF	453 (7)	40 (9)	33 (10)	114 (8)	131 (6)	175 (7)
TGA	298 (5)	40 (13)	- -	25 (2)	114 (5)	159 (6)
UVH	137 (2)	35 (26)	1 (0)	20 (1)	42 (2) 7	4 (3)
muut	1018 (16)	167 (17)	19 (6)	139 (10)	336 (16)	524 (20)
kaikki	6461 (100)	433 (7)	324 (100)	1461 (100)	2074 (100)	2602 (100)

	2000–2003* n (%)	leikkauskuolleisuus, n (%)	2004–2007* n (%)	leikkauskuolleisuus, n (%)
PDA	82 (11)	8 (10)	107 (13)	3 (3)
COA	102 (13)	1 (1)	93 (11)	0 (0)
ASD	54 (7)	0 (0)	91 (11)	0 (0)
VSD	128 (17)	2 (2)	152 (18)	1 (1)
TOF	57 (7)	2 (4)	64 (7)	0 (0)
TGA	51 (7)	2 (4)	57 (7)	1 (2)
UVH	35 (5)	2 (6)	25 (3)	3 (12)
muut	253 (33)	21 (8)	250 (30)	9 (4)
kaikki	762 (100)	38 (5)	839 (100)	17 (2)

* HYKS, Lasten ja nuorten sairaalassa leikatut

Kuva 1. Leikattujen potilaiden ja iän ja sukupuolen mukaan kaltaistettun väestön elossaolo-osuudet. Vertailun vuoksi myös ei leikattujen COA, TOF ja UVH -potilaiden ennuste.



Taulukko 2. Työstatus kaikkien potilaiden sekä TOF, TGA ja UVH potilaiden osalta. Osuuksia verrattu väestön mukaan laskettuun odotusarvoon (väestö).

Kaikki potilaat	n	%	(95 % CI)	väestö	p
Töissä	2032	70 %	(69–72 %)	66 %	<0.001
Työtön	153	6 %	(4–6 %)	11 %	<0.001
Opiskelija	375	13 %	(12–14 %)	13 %	
Eläkkeellä	207	7 %	(6–8 %)	3 %	<0.001
Muu*	114	4 %	(3–5 %)	7 %	<0.001
TOF, TGA, UVH	n	%	(95 % CI)	väestö	p
Töissä	146	55 %	(49–61 %)	61 %	
Työtön	16	6 %	(3–9 %)	10 %	0.039
Opiskelija	50	19 %	(14–23 %)	18 %	
Eläkkeellä	43	16 %	(12–21 %)	2 %	<0.001
Muu*	11	4 %	(2–7 %)	9 %	0.014

* kotiäidit, -isät, varusmiehet

Kaiken kaikkiaan 88 potilasta kuoli äkisti, heistä suurin osa rytmihäiriön takia. Äkkikuolema koitui useimmin korjausleikatun potilaan kohtaloksi. Erityisesti miespotilaat, joilla oli eteiskorjattu suurten suonien transpositio (TGA) tai korjattu Fallot'n tetralogia (TOF) olivat äkkikuolemavaarassa. COA-potilaista 13 oli kuollut äkillisesti, heistä viidellä oli korjaamaton aorttastenoosi, joka sinällään aiheuttaa kohonneen äkkikuolemariskin. Neljä COA-potilasta menehtyi aortan repeämään.

Muut kuolinsyyt

Kun potilaiden muita kuin sydänvikaan liittyviä kuolinsyytä verrattiin väestöön todettiin, että erityisesti hengitystiesairaudet (erityisesti keuhkokuume) ja epilepsia olivat aiheuttaneet paljon kuolemia. Keuhkokuume aiheutti usein erittäin sairaiden lasten ja kehitysvammaisten kuolemia. Epilepsian yleisyys johtui osittain siitä, että potilailla oli usein kehitysvammaisuutta aiheuttavia syndroomia. Osa kehitysvammaisuudesta johtui kuitenkin joko sydänvian tai -leikkauksen aiheuttamista hypoksiasta.

Potilaat kuolivat odotettua harvemmin tapaturmaisesti, mutta itsemurhakuolleisuus oli samalla tasolla kuin väestössä yleensä. Itsemurhan tehneet potilaat olivat pääosin hyväkuntoisia korjausleikattuja miehiä. Kaksi itsemurhaa liittyi selkeästi sydänvikaan ja oli toteutettu sydänlääkkeillä: yksi nuori nainen sai

tarpeekseen jatkuvista rytmihäiriöistään, ja toinen otti mieluummin hengen itseltään kuin meni uuteen leikkaukseen. Nämä kaksi tapahtumaa osoittavat sen, että potilaalta on syytä kysyä, miltä hänestä tuntuu. Sydänvikaisen hyvä hoito ei ole vain sydämen hoitoa.

Koettu terveys ja elämäntilanne

Vuonna 1999 selvitettiin kyselytutkimuksella lapsuudessa leikattujen potilaiden elämäntilannetta ja koettua terveyttä. Pääosa kyselyyn vastanneista aikuisista koki vointinsa hyväksi ja suorituskykynsä korkeintaan lievästi alentuneeksi. Potilaiden koulutustaso vastasi väestöä ja he olivat työllistyneet jopa paremmin kuin väestökeskimäärin (taulukko 2). Toki vaikeimpia sydänvikoja sairastavista oli huomattavasti suurempi osa eläkkeellä kuin väestön mukaan laskettu arvo antoi odottaa, 16 % vs 2%.

Vaikka potilaat elivät vakituudessa parisuhteessa yhtä usein kuin väestökin, harvemmat olivat hankkineet lapsia. Yksin eläviä oli enemmän kuin odotettiin, tosin vain hiukan. Sydänvikaiset aikuiset olivat eronneet muuta väestöä harvemmin. Liekö syynä onnistunut parinvalinta vai liiallinen takertuminen huonoonkin parisuhteeseen?

Sydänvikaisten äitien lapsista 2,7 % oli todettu sydänvika. Isän vaikutus sydänvian uusiutumiseen seuraavassa sukupolvessa oli pienempi, 1,6 %, joka tosin sekin on noin kaksi kertaa yleisempi kuin väestössä kes-

kimäärin (0,8–1 %). Periytyykö sydänvika äidiltä useammin kuin isältä, on kuitenkin jossain määrin epäselvää, koska yleisestikin äidin elintavat raskauden aikana vaikuttavat lapsen terveyteen enemmän kuin isän. Kaiken kaikkiaan sydänaikuisen riski saada sydänvikainen lapsi on kuitenkin melko pieni: 2–3 lasta sadasta on vähän yksilön kannalta ajateltuna. Osa vioista periytyy selvästi useammin, ja näin ollen olisi toivottavaa, että kaikille perheille, joissa toinen tai molemmat vanhemmat ovat sydänvikaisia tulisi järjestää tarpeen mukaan perinnöllisyyslääkärin konsultaatio ja sikiön sydämen ultraäänitutkimus.

Seuranta

Leikattu sydän voi kuitenkin vuosien myötä alkaa oireilla. Useilla potilailla on myös pieniä läppävikoja, joiden kehitystä on syytä seurata, jotta vian paheneminen ei aiheuta turhaa voiminnan romahtamista tai päivystysleikkausta, jossa riskit ovat aina suuremmat kuin suunnitelluissa toimenpiteissä. Sydänaikuisille tulisikin turvata mahdollisuus säännölliseen asiantuntevaan seurantaan. Vuonna 1999 tehdyn kyselyn mukaan Fallot'n tetralogia -potilaista vain 63 % kävi säännöllisesti seurannassa. Kaksi potilasta, jolla oli eteiskorjattu TGA ilmoittivat, etteivät he olleet seurannassa. Näitä vikoja sairastavilla seurantaprosentin pitäisi olla 100 %.

Seurannan puuttumista selittää osaltaan se, että vielä 70-luvulla leikatulle potilaalle saatettiin sanoa 15-vuotiaana viimeisessä lastenklinikan kontrollissa, että potilas on terve eikä seurantaa tarvita. Sittemmin on tullut selväksi, että PDA- ja ASD-potilaita lukuunottamatta tuo arvio oli turhan optimistinen, ja nykyisin suurin osa nuorista lähetetään jatkoseurantaan.

Yhteenveto

Sydänlapsista kasvaa aikuisia. Tällä hetkellä Suomessa elää yli 5 000 lapsena sydänleikattua aikuista. Lisäksi on potilaita, joita ei ole leikattu ollenkaan tai jotka on leikattu yli 15-vuotiaina. Yhteismäärä lienee reilusti yli 10 000. Suurin osa potilaista elää aivan tavallista elämää, eikä sydänvika näy heidän arjessaan millään tavalla. Useimmat potilaat tarvitsevat kuitenkin asiantuntevaa seurantaa, koska leikattu sydän ei ole terve ja myöhäisongelmat ovat melko yleisiä.

Lähteet:

1. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late results of pediatric cardiac surgery in Finland. A population-based study with 96% follow-up. *Circulation* 2001;104:570–575.
2. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. *Cardiac Surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications*. New York: Churchill Livingstone Inc, 1993.
3. Nieminen H, Jokinen E, Sairanen H. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: a population-based study. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1263–1271.
4. Silka MJ, Hardy BG, Menashe VD, Morris CD. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:245–251.
5. Nieminen H, Sairanen H, Tikanoja T, ym. Long-term results of pediatric cardiac surgery in Finland: education, employment, marital status, and parenthood. *Pediatrics* 2003;112:1345–1350. ■

Heta Nieminen

LL, tutkija

heta.nieminen@elisanet.fi

Eero Jokinen

lastenkardiologian dosentti, osastonylilääkäri

Sydäntutkimusyksikkö

Lastenkliniikka

PL 281

00029 HUS

eero.jokinen@hus.fi

Heikki Sairanen

lastenkirurgian dosentti, osastonylilääkäri

Lasten sydän- ja elinsiirtokirurgia

Lastenkliniikka

PL 281

00029 HUS

heikki.sairanen@hus.fi