

Koarktaatiopotilaan myöhäisongelmat ja seuranta

JUHA SINISALO

Tiivistelmä

Koarktaation hoidon aihe kaikenikäisillä potilailla on vähintään 50 %:n kaventuma aortan läpimitassa tai yli 20 mmHg verenpaineero ylä- ja alaraajan välillä. Hoitamattoman koarktaation ennuste on heikko, mutta leikkauksella hoidetuista potilaista taas on elossa 35 vuoden jälkeen jopa 90 %. Hoidettuun koarktaatioon liittyy riski rekoarktaatiosta, mikä on kääntäen verrannollinen primaariin leikkaus- tai pallolaajennusikään. Aorttaan saattaa seurannassa kehittyä myös aneurysma. Nou-sevan aortan aneurysma liittyy pääsääntöisesti bikuspiseen aorttaläppään. Koarktaatiokohdan aneurysman ilmaantuminen liittyy korjaustapaan ja on yleisempi niillä joilla koarktaatio on hoidettu lapsuusiän jälkeen. 75 % potilaista saa verenpainetaudin. Koarktaatiopotilailla on myös lisääntynyt riski aivoverenvuotoihin. Hoidetutkin koarktaatiopotilaat tulisi pitää jatkuvassa 1–3 vuoden välein tapahtuvassa seurannassa. Oleellista on seurata verenpainetta ja sen eroa ylä- ja alaraajan välillä, koarktaatioaluetta joko ultraäänellä tai magneettitutkimuksella. Myös muut liitännäissairaudet on pidettävä mielessä.

Johdanto

Kaikista synnynnäisistä sydänvicioista 5–8 % on aortan karktaatioita (1). Tämä vika on 2–5 kertaa yleisempi miehillä kuin naisilla. Koarktaatio sijaitsee tavallisesti vasemman solisvaltimon lähtökohdan jälkeen, valtimotiehyen vieressä laskevassa aortassa. Se kehittyy tavallisimmin posterolateraalisen kaventuman (hyllyn) vuoksi. Koarktaatio saattaa liittyä myös muuhun aortan kaaren ongelmaan, kuten kaaren hypoplasiaan tai avoimeen valtimotiehyeseen. Toisinaan aortan kaventuma saattaa sijaita distalisemmin abdominaaliaortassa. Koarktaatioon liittyy usein kaksipurjeinen aorttaläppä (80 %:lla) tai sukuelinten dysgenesia (esim. Turnerin syndrooma). Myös kammioväliseinän aukko ja synnynnäiset hiippaläpän viat ovat tavallisempia näillä potilailla (2).

Hoidon aihe on vähintään 50 %:n kaventuma aortan läpimitassa tai yli 20 mmHg verenpaineero ylä- ja alaraajan välillä. Korjausta vaativa aortan koarktaatio pyritään hoitamaan nopeasti syntymän jälkeen, sillä aikaiseen korjaukseen liittyy pienentynyt hypertension riski. Alle 6 kuukauden ikäisille, aiemmin hoitamattomille lapsille tehdään korjaus leikkauksella. Yli 6 kuukauden ikäisille, aina teini-ikään saakka (alle 50 kg painaville) tehdään pallolaajennus, jos mahdollista, ja myöhemmin koarktaation stenttaus. Aikuispotilaiden hoidossa monet keskukset käyttävät nykyisin Gore-tex:illa päällystettyä stenttiä (covered stent), mikä vähentää mahdollisen aortan dissekoitumisen aiheuttamia ongelmia. Jos koarktaatioon liittyy samalla aortan kaaren hypoplasia, ainoa hoitovaihtoehto on leik-

kaus. Korjausleikkaus suoritetaan koarktaatioalueen poistolla ja pää-päätä vasten tai pää-sivua vasten liitoksella.

Hoitamattoman koarktaation ennuste on heikko (3), mutta leikkauksella hoidetuista potilaista taas on elossa 35 vuoden jälkeen yli 90 % (4).

Hoitamaton tai uusiutunut koarktaatio saattaa olla oireeton. Kliinisessä tutkimuksessa tulee esille kuitenkin reisivaltimopulssien heikentyminen ja hypertensio. Tyyppilöydös on paine-ero ylä- ja alaraajojen välillä. Oireina saattaa olla raajojen kylmyyttä ja rasitukseen liittyvää klaudikaatiota sekä päänsärkyä. Sydämen vajaatoimintaa ei yleensä lapsilla esiinny, hypertrofiaa kylläkin. Vajaatoiminta liittyykin pitkään hoitamattomana olleeseen koarktaatioon ja siihen liittyvään verenpainetautiin. Auskultaatioissa tyyppilöydöksenä on keskisyttölinen sivuääni edestä kaikilta kuuntelualueilta ja myös selästä. Koarktaation löytymisen edellytyksenä on kliininen epäily. Diagnoosi varmistetaan (varsinkin lapsilla) sydämen ultraäänitutkimuksella. Paras informaatio preoperatiivisesti ja myös rekoarktaatiota ajatellen saadaan aortan magneettitutkimuksella.

Myöhäisongelmat

Kohonnut mortaliteetti

Hoitamattoman koarktaation ennuste on heikko (3). Campellin aineisto käsitti kliinisiä ja ruumiinavaustietoja kaikkiaan 465 potilaasta, jotka olivat eläneet yli yhden vuoden ja joilla oli aortan koarktaatio. Keskikouluikä oli 34 vuotta ja 75 % potilaista kuoli ennen 46 vuoden ikää. Tavallisimmat kuolinsyyt olivat kongestiivinen sydämen vajaatoiminta (26 %), aortan repeämä (21 %), endokardiitti (18 %) ja aivoverenvuoto (12 %). Leikkauksella hoidetuista potilaista taas on elossa 35 vuoden jälkeen 79–90 % (4, 5). Parhaiten selviävät ne potilaat, jotka on leikattu 1–5 vuoden iässä (5). Koarktaatiopotilaiden pitkäaikaisennusteeseen vaikuttaa verenpainetauti ja siihen liittyvä lisääntynyt alttius sepelvaltimotaudille. Noin kolmasosa hoidettujen koarktaatiopotilaiden myöhäiskuolemista johtuikin sepelvaltimotaudista (6).

Uusiutunut ahtauma

Uusi ahtauma löytyy parhaiten seurannassa sydämen ultraäänitutkimuksella tai magneettitutkimuksella. Koska ultraäänitutkimus on helposti saatavilla, diagnoosi käytännössä perustuu siihen. Ultraäänien doppler tosin yliarvioi koarktaation vaikeusastetta, mutta kun paine-ero ylittää 50 mmHg on kaventuma merkittävä ja lisätutkimukset tarpeen. Päätöksen teossa uuteen toi-

menpiteeseen käytetään myös ylä- ja alaraajojen välistä verenpainetta. Jos paine on yläraajassa yli 20 mmHg korkeampi kuin alaraajassa, on ahtauma merkittävä. Hoidon aihe rekoarktaatiiossakin on vähintään 50 %:n kaventuma aortan läpimitassa tai edellä mainittu verenpaine-ero raajoissa.

Rekoarktaatio ilmaantuu tavallisesti ensimmäisen leikkauksen jälkeen vuoden sisällä. Riski on kääntäen verrannollinen leikkauksikään. Vastasyntyneillä riski on 5–27 % (7) ja imeväisiän jälkeen tehdyssä pallolaajennuksessa 7–12 % (1,8).

Aneurysman muodostuminen pallolaajennuksen jälkeen on kohtuullisen tavallista (0–14 %), tosin kirurgista hoitoa kaikista aneurysmista vaatii vain 5–9 %. Muita rekoarktaation pallolaajennuskomplikaatioita ovat arteria femoraliksen traumat (17 %), neurologiset ongelmat (2 %) ja post-koarktaatio-syndrooma (suolistoalueen hyperperfuusiosta johtuva verenvuoto ja diffuusi nekroosi) (2 %), sen sijaan selkäytimen iskemisiä vaurioita ei pallolaajennuksen yhteydessä esiinny. Myös isoja dissekaatioita ja kuolemaankin johtaneita aortan repeämiä on kuvattu (9).

Nuorilla ja aikuisilla tehdyissä stenttauksessa primaaritulokset ovat hyviä, hoidetaan sitten koarktaatioita ensimmäistä kertaa tai jo uusinutta ahtaumaa (9). Stenttauksella saadaan kaventuma korjatuksi ja verenpainegradientti väistyy käytännössä kokonaan. Komplikaatioita tosin esiintyy, kuten stentin liikkumista ja perkutaanisille toimenpiteille tyypillisiä verisuoniongelmia punktiokohdassa. Uudelleenahtaumat ovat harvinaisia, ja aneurysmien muodostuminen on vähäisempää kuin mitä liittyy vastaavanikäisten leikkauksiin tai pallolaajennuksiin.

Kirurgisesti korjatun, uudelleen ahtautuneen koarktaation uusi kirurginen korjaus on hankalaa. Siihen liittyy suuri riski uudelleenahtaumaan, merkittävä mortaliteetti (10–20 %) ja riski komplikaatioihin, kuten selkäytimen iskeemiseen vaurioon, keuhko-ongelmiin, infektioihin ja vuotoihin. Sen sijaan pallolaajennus kirurgisesti korjattuun rekoarktaatioon on osoittautunut tehokkaaksi hoidoksi. Hemodynaamiset tulokset ovat hyviä, ja riippumattomia alkuperäisestä hoitotavasta. Toimenpiteeseen liittyvä mortaliteetti vaihtelee tutkimuksesta toiseen 0–2,5 %:iin.

Aortan aneurysma tai dissekaatio

Aortta-aneurysma voi kehittyä koarktaatiopotilaalle joko nousevaan aorttaan tai koarktaatiokohtaan. Nou-sevan aortan aneurysma liittyy käytännössä aina bikuspiseen aorttaläppään. Koarktaatiokohdan aneurysman riskitekijöitä ovat paikka-angioplastia ja koarktaation korjaaminen myöhemmällä iällä. Useimmat aneurys-



mat ovat pieniä, eivätkä vaadi hoitoa. Kookkaat ja seurannassa kasvavat pullistumat tulee hoitaa kirurgisesti (1). Myöhäis seurannassa noin 5–9 % hoidetuista koarktaatiopotilaista kehittää kirurgista hoitoa vaativan aneurysman (8, 10). Ne voivat kehittyä vasta vuosien kuluttua hoidon jälkeen.

Aortta voi dissekoida aneurysman kohdalta, mutta dissekaatio voi ilmentyä myös ilman edeltävää aneurysmaa. Dissekaatiolle altistavat kystinen medianekroosi, verenpainetauti, ateroskleroosi ja Turnerin syndrooma (6).

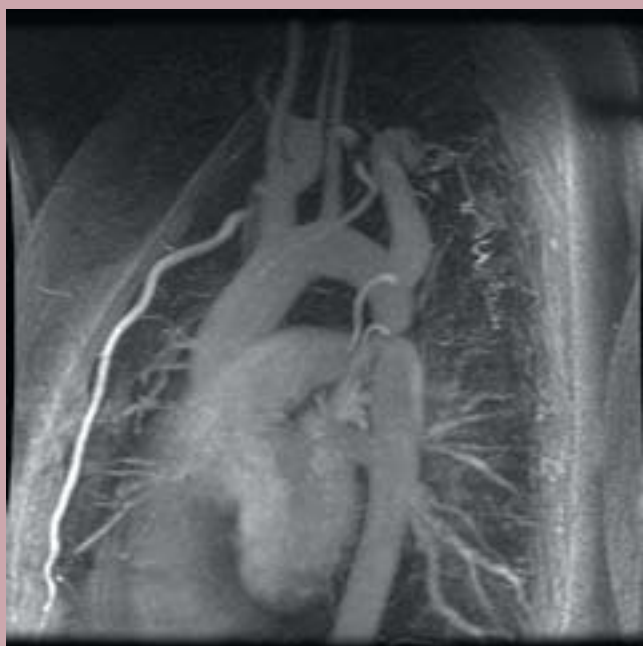
Myös aorttopulmonaalaisia fisteleitä on raportoitu liittyvän koarktaatioon.

Verenpainetauti

Verenpainetauti on yleinen kaikilla koarktaatiopotilailla, siitäkkin huolimatta, että ahtauma on hoidettu. Ve-

renpainetaudin yleisyys on verrannollinen koarktaation hoitoikään. Pitkän ajan seurannassa 75 %:lle potilaista kehittyy verenpainetauti. Syyksi on arveltu muutoksia aortan ja sen haarojen seinämien painereseptoreissa tai koarktaatiokohdan arpimuutosten vaikutusta suonen elastisuuteen (11). Verenpaineen kohoaminen on koarktaatiopotilailla tyypillisesti sekä systolista että diastolista. Se voi esiintyä levossa, mutta osalla potilaista se on dynaamista, tullen esille vasta rasituksessa (12). Jälkimmäiseenkin verenpainemuotoon liittyy vasemman kammion hypertrofian riski. Rasituksessakin ilmaantuvaa verenpainetta tulisi koarktaatiopotilaalla hoitaa.

Aortan koarktaation hoito aikuisella lieventää verenpainetautiä. Tutkimusten mukaan noin puolelta hoidetuilta potilailta voidaan lääkitystä vähentää tai jopa lopettaa kokonaan (13).



Kuva 1. 31-vuotias mies, jonka aortan koarktaatio leikattiin 2-vuotiaana. Aikuisiällä koarktaatiota ei oltu kontrolloitu. Noin vuosi ennen uutta toimenpidettä potilas hakeutui työterveyslääkärille päänsäryn vuoksi. Todettiin koholla oleva verenpaine 170/110 mmHg, johon aluksi kokeiltiin dieettihoitoa, ja kun se ei tehonnut, aloitettiin ramipriili-lääkitys, jolla verenpaine normalistui. Sivuväänen vuoksi potilas lähetettiin jatkotutkimuksiin, joiden perusteella tehtiin magneettitutkimus. Kuvassa näkyy magneettikuvauksessa rekoarktaatio tyypipaikallaan.



Kuva 2. Koarktaation kuvaus cine-angiografialla ennen toimenpidettä.

Kallonsisäinen verenvuoto

Koarktaatiopotilailla on lisääntynyt riski aivoverisuonten aneurysmiin, varsinkin Circulus Willisin anomaliat ovat tavallisia (10 %). Myös koholla oleva verenpaine tauti lisää aivoverenvuotoriskiä. Aivoverenkierto-ongelmat aiheuttavat 7 % koarktaatiopotilaiden kuolemista.

Vasemman käden huonontunut verenkierto solisvaltimotekniikalla leikatulla potilaalla

Aiemmin käytettiin runsaammin solisvaltimokieleketekniikkaa tai paikka-angioplastiaa, joista on luovuttu myöhäiskomplikaatioiden vuoksi (14). Solisvaltimokieleketekniikkaan on liittynyt mm. heikentynyt vasemman käden kasvu, klaudikaatio-oire ja subclavia-steal syndrooma.

Endokardiitti

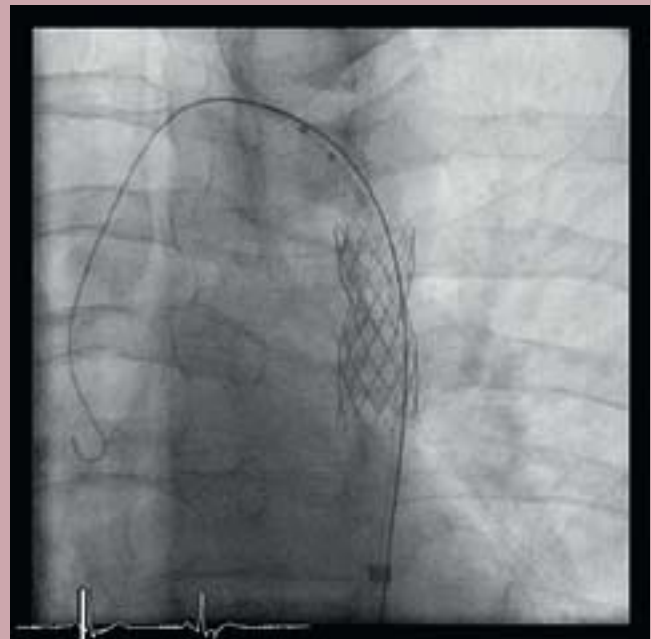
Lisääntynyt endokardiittiriski liittyy koarktaation liittännäissairauksiin (bikuspinen läppä, kammioväliseinäaukko), mutta myös koarktaatiokohdan jälkeiseen kiihtyneeseen verenvirtauksen alueeseen on kuvattu liittyvän endokardiitteja. Nykyisen ohjeistuksen mukaan potilas, jolla on korjattu koarktaatio, ei tarvitse endokardiittiprofylaksiaa (15).

Seuranta

Kaikki koarktaatiopotilaat tulisi pitää seurannassa. Kliinisen tutkimuksen tulisi sisältää sydämen auskultaation, ylä- ja alaraajan verenpaineen mittauksen, pulssistatuksen, EKG:n ja sydämen UÄ-tutkimuksen.



Kuva 3. Koarktaation hoito Palmaz periferäl 20 x 50 mm stentillä.



Kuva 4. Stenttauksen jälkeen paine-eron mittaus Multi-Track-katetrillä. Toimenpiteen aluksi mitattu invasiivinen gradientti oli 42 mmHg. Stenttauksen jälkeen jäännösgradientti noin 5 mmHg.

Rasitusergometria antaa arvokasta lisäinformaatiota reaktiivisesta verenpaineesta, ja ambulatorista verenpaineen mittausta kannattaa harrastaa epäselvissä tapauksissa. Jos leikkauksesta on kulunut lyhyt aika, tulisi seurantaväli olla enintään yksi vuosi. Vakaassa vaiheessa, kun rekoarktaatiota ei ole ilmaantunut ja jos potilas on oireeton, voidaan seurantaväli venyttää kolmeen vuoteen. Erityistä huomiota on kiinnitettävä verenpaineen seurantaan, vajaatoiminnan kehittymiseen ja koarktaation liitännäissairauksien mahdollisesti aiheuttamiin ongelmiin. Bikuspiseen läppään liittyvä aorttavuodon, -stenoosin ja aortan laajenemisen riski.

Koarktaation korjauskohtaa on tarkasteltava kontrolloissa ultraäänellä, tai jos näkyväisyys ei riitä, magneettitutkimuksella tai tietokonetomografialla. Aortan kuvantaminen harvakseltaan magneettikuvauksella tai tietokonetomografialla on joka tapauksessa paikallaan (ainakin aikuispotilailla), jotta saadaan käsitys siitä, miten hyvin ultraääni kertoo kyseisen potilaan kohdalla todellisen ahtauman asteen tai aneurysman kehittymisen. Amerikkalaisen tutkimuksen mukaan magneettitutkimus olisi koarktaatiopotilaan kohdalla kaikkein kustannustehokkain seurantamenetelmä (16). Tosin amerikkalaisesta kustannusarviosta ei voi vetää suoria johtopäätöksiä suomalaiseen terveydenhuoltoon. Jos koarktaation korjaus on tehty Dacron-paikalla, liittyy siihen lisääntynyt aneurysman muodostumisriski. Näiden potilaiden aortta olisi hyvä kuvata magneettitutkimuksella tai tietokonetomografialla vähintään 5 vuoden välein.

Vieriskä voi koarktaatiopotilaalla olla merkki vuotavasta tai rupturoituneesta aneurysmasta, ja potilas pitäisi kuvata ja tarvittaessa leikata päivystyksenä. Uusi tai poikkeava päänsärky voi johtua aivoaneurysmasta ja ansaitsee selvittelyn. On myös hyvä muistaa, että kolmasosa koarktaatiopotilaista kuolee sydäninfarktiin, joten sepelvaltimotaudin mahdollisuuskin on pidettävä mielessä.

Kirjallisuutta

1. Pihkala J, Happonen J-M, Kaarne M ja Jokinen E. Aortan koarktaatio. *Duodecim* 2004;120(14):1753–61.
2. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta. *Circulation* 1970;41:1067–75.
3. Campbell M. Natural history of coarctation of aorta. *Br Heart J* 1970;32:633–40.
4. Nieminen HP, Jokinen EV, Sairanen HI. Late results of pediatric cardiac surgery in Finland: a population-based study with 96 % follow-up. *Circulation* 2001;104:570–5.
5. Toro-Salazar OH, Steinberg J, Thomas W ym. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol* 2002;89:541–7.
6. Cohen M, Fuster V, Steele PM, Driscoll D, McGroon DC. Coarctation of the aorta. Long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1989;80:840–5.
7. Zehr KJ, Gillinov AM, Redmond JM, ym. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. *Ann Thorac Surg* 1995;59:33–41.
8. Rao PS, Galal O, Smith PA, Wilson AD. Five to nine-year follow-up results of balloon angioplasty of native coarctation in infants and children. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:462–70.
9. Ovaert C, Benson LN, Nykanen D, Freedom RM. Transcatheter treatment of coarctation of the aorta: A review. *Pediatric cardiol* 1998; 19:27–44.
10. von Kodolitsch Y, Aydin MA, Koschyk DH, ym. Predictors of aneurysmal formation after surgical correction of aortic coarctation. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:617–24.
11. Guenthard J, Wyler F. Exercise-induced hypertension in the arms due to impaired arterial reactivity after successful coarctation resection. *Am J Cardiol* 1995;75:814–7.
12. Markel H, Rocchini AP, Beekman RM ym. Exercise-induced hypertension after repair of coarctation of the aorta: arm versus leg exercise. *J Am Coll Cardiol* 1989;8:165–71.
13. Koerselman J, de Vries H, Jaarsma W ym. Balloon angioplasty of coarctation of the aorta: a safe alternative for surgery in adults: immediate and midterm result. *Cath Cardiovasc Intervent* 2000;50:28–33.
14. Van Heurn LWE, Wong CM, Spiegelhalter DJ, ym. Surgical treatment of aortic coarctation in infants younger than three months: 1985–1990. Success

of extended end-to-end arch aortoplasty. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;107:74–86.

15. Jukka H. Meurman, Jukka Lumio, Ville Valtonen, Eero Jokinen, Markku S. Nieminen, Heikki Peltola, Irma Koivula, Hannu Vanhanen. Bakteriendokardiitin uusi antibioottiprofylaksisuositus. Suomen Lääkärilehti 2008; 35: 2792–94.
16. Therrien J, Thorne SA, Wright A, Kilner PJ, Somerville J. Repaired coarctation: a "cost-effective" approach to identify complications in adults. J Am Coll Cardiol. 2000;35:997–1002. ■

Juha Sinisalo
LKT, erikoislääkäri
HYKS / Meilahden sairaala
Sydäntutkimusosasto
PL 340
00029 HUS
juha.sinisalo@hus.fi