

# TOF-potilaan seuranta – miksi ja miten?

ANU TURPEINEN

OLLI PITKÄNEN

## Tiivistelmä

Fallot'n tetralogia (TOF) -oireyhtymään kuuluu neljä tyyppipiirrettä: perimembranoottisesti sijaitseva kookas kammioväliseinän aukko (VSD), aortan ratsastus kammioväliseinän päällä, oikean kammion ulosvirtauskanavan ahtauma sekä oikean kammion hypertrofia. Korjausleikkaus suoritetaan yleensä alle vuoden ikäisenä. Vaikka pitkäaikaisennuste onkin suhteellisen hyvä, monille onnistuneesti leikatuille potilaille voi kehittyä vuosikymmenien päästä merkittävä keuhkovaltimoläpän vuoto, joka johtaa edelleen oikean kammion laajenemiseen ja toiminnan heikkenemiseen sekä lisää vaarallisten kammioperäisten rytmihäiriöiden riskiä. TOF-potilaan seurannassa tulee kiinnittää erityistä huomiota oikean kammion toimintaan ja rytmihäiriöriskiin. Mahdollinen uusintaleikkaus on syytä tehdä ennen kuin oikean kammion toiminta heikkenee liiaksi.

## Johdanto

Fallot'n tetralogia (TOF) on yleisin ns. monimutkaisista sydänvicioista. Sitä sairastavia lapsia syntyy noin 20–25/vuosi, ja yleisyydeksi on arvioitu 0.3–0.4 % elävinä syntyneistä lapsista. TOF aiheuttaa syanoosin ja on siis ”sininen sydänvika”. Anatomisiin löydöksiin kuuluu neljä tyyppipiirrettä: perimembranoottisesti sijaitseva kookas kammioväliseinän aukko (VSD), hemodynaamisista syistä kookkaan nousevan aortan ratsastus kammioväliseinän päällä, oikean kammion ulosvirtauskanavan ahtauma sekä oikean kammion hypertrofia (kuva 1). TOF:iin voi liittyä myös muita sydämen poikkeavuuksia, kuten oikealle kaartuva aortta, keuhkovaltimohaaran lähtö nousevasta aortasta, sepelvaltimoiden anomaliat, pulmonaaliatresiaan liittyvä osittainen tai täydellinen keuhkoverisuonten lähtö aortasta ja niiden rakennepoikkeavuus, trikuspidaaliläpän poikkeavuudet sekä eteis-kammioväliseinän puutos (AVSD). Noin 15–30 %:lla syntyneistä TOF-potilaita ja raskauden ai-



**Kuva 1.** Kaavakuva Fallot'n tetralogiasta (kirjasta Nuorisokardiologia, 1998).

Keuhkovaltimoläpän vuoto
Oikean kammion laajentuminen ja toiminnan vajavuus, trikuspidaaliläpän vuoto
Oikean kammion ulosvirtauskanavan, keuhkovaltimoläpän tai keuhkovaltimon ahtauma
Jäännösoikovirtaus vasemmasta kammioista oikeaan kammioon kammioväliseinäaukon kautta
Oikean kammion ulosvirtauskanavan aneurysma tai pseudoaneurysma
Eteisperäiset rytmihäiriöt (eteisvärinä ja eteislepatus)
Kammioeräiset rytmihäiriöt (kammiotakykardia, kammiovärinä)
Aorttaläpän vuoto
Aortan tyven laajeneminen

**Taulukko 1.** Tärkeimmät TOF-potilaan myöhäisongelmat.

kana diagnosoiduista sikiöistä noin puolella tavataan kromosomianomalioita ja muita epämuodostumia, jotka vaikuttavat kokonaisuuteen.

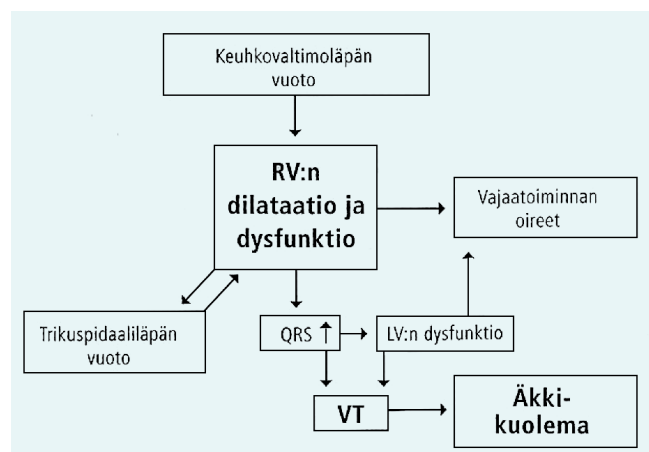
Diagnoosi tehdään yleensä jo varhain syntymän jälkeen. Hoitamattomana ennuste on huono; noin kolmannes menehtyy ensimmäisenä elinvuotenaan, vain neljännes elää 10-vuotiaaksi ja 10 % elää 30-vuotiaaksi. Kirurginen täyskorjaus per primam on mahdollinen valtaosassa tapauksista etenkin, jos keuhkoverisuonten määrä ja anatomia muuten ovat normaalit. Täyskorjaus suoritetaan tilanteesta riippuen yleensä ensimmäisen elinvuoden aikana. Korjausleikkauksessa VSD suljetaan paikalla ja oikean kammion ahdasta ulosvirtauskanavaa laajennetaan poistamalla lihaspalkkeja tai laittamalla ns. transannulaarinen laajennuspaikka keuhkovaltimon pää-runkoon, läppätasoon ja oikean kammion ulosvirtauskanavaan eli infundibulumiin. Nykyään oma keuhkovaltimoläppä pyritään säästämään, mikä saattaa vähentää merkittävän keuhkovaltimoläpän vuodon aiheuttamia hankalia pitkäaikaisongelmia. Osalle potilaita on täyskorjausta lykättävä ja ensin asetettava oikovirtausputki aortan kaaren haarasta keuhkovaltimeen keuhkokierron lähteeksi. Näin etenkin, kun potilas on pienipainoinen tai oikean sepelisuonen haaran todetaan kulkevan merkittävää raivautusta vaativan ulosvirtauskanavan poikki. Iso haaste keuhkokierron normalisoinnille on tilanne, jossa yhteys oikeasta kammioista keuhkokiertoon puuttuu täysin pulmonaaliatresian takia (ns. PA+VSD). Näillä potilailla keuhkoverisuonet ovat rakenteellisestikin poikkeavat ja erkanevat aortan kaaresta (Major Aorta-Pulmonary Collateral Artery, MAPCA). Näiden potilaiden hoito on vaikeita ja koostuu mahdollisuuksien mukaan MAPCA-suonten katkaisemisesta aortasta ja saattamisesta yhteen lähtökohtaan, johon yhdistetään oikovirtausputki aortasta. Myöhemmin tämä MAPCA-suonten uusi lähtökohta pyritään yhdistämään läpalli-

sellä proteesiputkella oikeaan kammioon. Tällöin keuhkoverenkierto ei ole systeemipaineen alainen ja toisaalta spontaanisti ahtautuvat MAPCA-suonet ovat helpommin laajennettavissa esim. katetrointilaboratoriossa.

### Fallot'n tetralogiaan liittyvät myöhäisongelmat

#### Keuhkovaltimoläpän vuoto ja oikean kammion toiminta

Fallot'n tetralogiaan liittyvät myöhäisongelmat on lueteltu taulukossa 1. Merkittävä keuhkovaltimoläpän vuoto on varsin tavallinen löydös ja sitä aikaisemmin pidettiin virheellisesti hyvänlaatuisena ilmiönä. Etenkin transannulaarisen laajennuspaikan jälkeen keuhkovaltimoläpän vuoto on yleensä vaikea-asteinen ja se aiheuttaa muita ongelmia. Hypertrofiasta aiheutuvan restriktiivisyyden takia oikea kammiotietää vuosia vuodon aiheuttamaa tilavuuskuormitusta varsin hyvin, mutta lopulta se muovautuessaan laajenee ja sen muo-



**Kuva 2.** Keuhkovaltimoläpän vuotoon liittyvät haitalliset seuraamukset leikatulla TOF-potilaalla (kuva: Jorma Kokkonen, Sydänääni 2006).



to muuttuu. Tämä johtaa trikuspidaaliläppärenkaan venymiseen ja läppävuotoon. Pulmonaalivuodon yhteydessä seurannassa paheneva trikuspidaaliläppävuoto onkin merkki siitä, että oikean kammion ulosvirtausalueelle on asetettava pitävä läppä. Toisaalta oikean kammion laajeneminen huonontaa sen supistusvoimaa, mikä kiinteän yhteytensä takia vaikuttaa epäedullisesti myös vasemman kammion toimintaan. Lisääntynyt fibroosi lisää myös rytmihäiriöalttiutta.

Nykyisin kirurgiassa pyritään säästämään oma keuhkovaltimoläppä mikäli suinkin mahdollista. Leikkauksessa voidaan joutua hyväksymään lieväästeinen ulosvirtauskanavan jäännösahtaus. Toisena vaihtoehtona on laittaa homografti, jolloin potilasta täytyy seurata homograftin rappeutumisriskin vuoksi. Toisaalta kehittyneet leikkaustekniikat ja parempi sydänlihaksen suojaus saattavat vaikuttaa siihen, että sydänlihaksen vaurio jää vähäisemmäksi.

Ultraäänellä tutkittuna keuhkovaltimoläppän vuotoa ja sen määrää voi olla joskus vaikea arvioida. Vaikeaan vuotoon viittaavia piirteitä ovat vuodon lyhytkestoisuus: vuodon puoliintumisaika on alle 100 ms ja/tai vuodon kesto on alle 80 % diastolen kesto. Sydämen magneettikuvauksella (MRI) voidaan määrittää tarkasti vuodon määrä: merkittävässä vuodossa vuotofraktio on yli 30 %.

Oikean kammion toiminnan seuraaminen on erittäin keskeinen asia TOF-potilailla. Sen tutkiminen ei-kajoavilla tekniikoilla on kuitenkin osoittautunut vaikeaksi ja heikosti toistettavaksi. Trikuspidaaliläppävuodon määrä on helppo arvioida ultraäänitutkimuksella, koska läppäpurjeiden appositio ja oikean eteisen koko näkyvät varsin hyvin, ja Doppler-signaalin saa luotettavasti esimerkiksi nelilokeronäkymästä. Viimemainitusta saa myös hyvän arvion oikean kammion systolisista paineolosuhteista. Toisaalta ultraäänellä voidaan 2D- ja M-kuvasta mitata oikean kammion kokoa sekä arvioida supistusvoimaa silmämääräisesti. Kammioväliseinän paradoksaalinen liike on tavallista oikean kammion tilavuuskuormituksessa. M-kuvasta voidaan rutiinimittausten lisäksi mitata myös lateraalisen trikuspidaaliläppäliikettä systolen aikana (TAPSE, normaali yli 17 mm). Kudos-Dopplerilla voidaan mitata trikuspidaaliläppäliikkeen systolista liikenopeutta (normaalisti yli 10 cm/s). On odotettavissa, että kokemuksen karttuessa ja laitteiden kehittyessä 3D-ultraäänikuvantaminen tulee olemaan entistä keskeisempi klinikon työkalu oikean kammion koon ja toiminnan arvioimisessa.

MRI-tutkimusta voidaan pitää kultaisena standardina oikean kammion koon ja toiminnan arvioimisessa. Sillä saa hyvän arvion pulmonaalivuodon määrästä,

mahdollisesta jäännösoikovirtauksesta sekä keuhkovaltimoiden anatomiasta ja niiden kaventumisesta. Normaalisti oikean kammion ejektiofraktio (EF) on yli 50 %; jos EF on alle 35 %, oikean kammion toiminta on merkittävästi alentunut. Kuten edellä mainittiin, on merkittävässä keuhkovaltimoläppän vuodossa vuotofraktio yli 30 %. Mikäli potilaalla on esim. tahdistin tai MRI-kuvausta ei muusta syystä voida käyttää, oikean kammion ejektiofraktiota voidaan arvioida isotooppimenetelmällä tai oikean kammion kineangiografialla.

### **Muut TOF-anatomiaan liittyvät leikkauksen jälkeiset pulmat**

Edellä mainituista syistä johtuvan oikean kammion ulosvirtausalueen jäännösahtauksen lisäksi tavallisimmat keuhkokierron esteet sijaitsevat keuhkovaltimoiden laajennuspaikan alueella yleensä heti distaalisesti tai vasemmassa keuhkovaltimohaarassa sikiökautisen valtimotiehyen vieressä. Toisaalta keuhkovaltimoläppä on tyypillisesti kaksipurjeinen tai muuten dysplastinen ja voi ahtautua uudelleen. Lisäksi etenkin aorttaperäiset keuhkokiertoön liitetyt MAPCA-valtimot kaventuvat helposti tai kehittyvät vaillinaisesti. Keuhkovaltimon läppä- ja päärunon ahtaumat ja voidaan arvioida ultraäänellä hyvin, mutta perifeeristen keuhkovaltimohaarojen ahtaumassa sydänkatetrointi tai MRI ovat parhaat tutkimukset.

Kammioväliseinäreiän korjauksessa käytetty paikka saattaa osittain revetä seurannassa tai korjaus ei alun perinkään ollut täysin pitävä. Viime mainittu tunnistetaan yleensä heti leikkaustilanteessa ruokatorven kautta tehtävällä sydämen ultraäänitutkimuksella (TEE) ja jos jäännösoikovirtaus on runsasta, tehdään korjaus heti uudessa perfuusiossa. Oikovirtauksen määrää arvioidaan myöhemmin katetrointitutkimuksella, isotooppikuvauksella tai MRI:llä. Mikäli oikovirtaussuhde ( $Q_p/Q_s$ ) on yli 1,5, on shuntti merkittävä ja uusintaleikkausta on syytä harkita, varsinkin mikäli potilaalla on muita jäännösvikoja. Huonosti asettuneen VSD-paikan aiheuttama aorttaläppäannuluksen venytys ja siitä aiheutuva läppäprolapsi voivat aiheuttaa aorttaläppävuodon. Etenkin, jos VSD ulottuu subpulmonaalisesti, on non-koronaaripurjeen vauriosta johtuva aorttaläppävuoto mahdollinen. Läppävuoto arvioidaan ja korjausharkinta tehdään periaatteessa samoin kriteerein kuin muillakin potilailla. Trikuspidaaliläppän vuotokin saattaa johtua huonosti asettuvasta kammioväliseinäpaikasta, mutta se tulee esille leikkauksen aikana rutiinisti tehtävässä TEE-tutkimuksessa ja voidaan korjata heti.

Oikean kammion ulosvirtausalueen aneurysmaatit laajentuminen on harvinainen, mutta operatiivisen korjauksen vaativa tilanne. Potilaalle on tavallisim-

min tehty ulosvirtauksen korjaus läpällisellä putkella tai homograftilla ja pseudoaneurysma syntyy heikentyneen oikean kammion seinämän lihaskerrokseen putken kiinnittymiskohtaan. Transannulaarisen laajennuksen jälkeen vapaa keuhkovaltimoläpän vuoto aiheuttaa ulosvirtauskanavan volyymikuormituksen ja voi johtaa ulosvirtausalueen progressiiviseen laajentumiseen ja aiheuttaa infundibulumin hypokinesiaa. Tämä voi olla tärkeä osasy syy oikean kammion vajaatoiminnan kehittymisessä ja uutta ulosvirtausputkea asetettaessa olisi myös lihaksikas ulosvirtausaluekin korjattava.

### Rytmihäiriöt ja niiden hoito, rytmihäiriötahdistimen asennus

Täyskorjatussakin Fallot'n tetralogiassa on vähäinen riski kuolla äkillisesti. Äkkikuoleman riskin on arvioitu olevan n. 3–5 %, joissakin aineistoissa jopa 9 %. Kuolleisuudeksi on myös arvioitu 0.35 % potilasvuotta kohden. Näillä potilailla on yleensä ollut edellä mainittuja merkittäviä hemodynaamisia pitkäaikaiskomplikaatioita ja kammiolisälyöntisyyttä. Kammiolisälyöntisyydelle altistavat kammioseinämän fibroosilisa ja ventrikulotomia, joka aiemmin oli sitä merkittävämpi kuin myöhemmin ja hypertrofoituneempaan sydämeen täyskorjaus tehtiin. Nykyään leikkaus tehdään oikean eteisavauksen kautta. Fallot-potilaalla tavataan säännönmukaisesti johtoradan oikean haaran katkos eikä se sellaisenaan selitä arytmiariskiä. Toisaalta on havaittu, että seurannassa kestoltaan yli 180 ms:n kestoiseksi pitenevä QRS-kompleksi tavataan potilailla, joilla oikea kammiota on merkittävästi laajentunut. Siten leveä QRS-kompleksi (yli 180 ms) ja vaikea keuhkovaltimoläpän vuoto ennakoivat vakavien rytmihäiriöiden vaaraa, ja riskiä lisäävät oikean kammion seinämässä oleva arpi ja ulosvirtauskanavan pullistuma. Myös vasemman kammion pumppaustoiminnan vajeisuus lisää kammioperäisten

rytmihäiriöiden riskiä. Eteisvärinä ja eteislepatus ovat varsin tavallisia TOF-potilailla (10–20 %).

Vakavien rytmihäiriöiden ilmaantuessa on keskeistä selvittää, onko potilaalla verenkierröllisesti merkittäviä jäännösvikoja ja korjata nämä leikkauksella. Tarvittaessa elektrofysiologisella tutkimuksella voidaan arvioida tarkemmin potilaan rytmihäiriöriskiä. Sydänleikkauksen yhteydessä tai katetriteitse voidaan hoitaa sekä eteis- että kammioperäisiä rytmihäiriöitä. Rytmihäiriötahdistimen asennus harkitaan yksilökohtaisesti eikä tarkkoja suosituksia asennusindikaatioista toistaiseksi ole käytettävissä.

### Oikean kammion restriktiivinen hemodynamiikka

Oikean kammion restriktiivinen hemodynamiikka kehittyy n. 20–50 %:lle TOF-potilaista leikkauksen jälkeen ja sen mekanismiksi ajatellaan sydänlihaksen arpeutumista ja sidekudoksen muodostumista. Ultraäänitutkimuksessa voidaan nähdä eteisavauksen aiheuttama loppudistastolinen virtaus oikeasta kammiosta keuhkovaltimoon. Restriktiiviseen hemodynamiikkaan liittyy lyhentynyt keuhkovaltimoläpän vuodon kesto sekä vähäisempi oikean kammion tilavuuskuormitus, kapeampi QRS-kompleksi ja parempi fyysinen suorituskyky leikkauksen jälkeen.

### Seuranta

Kaikille TOF-potilaille suositellaan synnynnäisten sydänvikojen hoitoon perehtyneen kardiologin vastaanottoa 1–2 vuoden välein, tarvittaessa huomattavasti tiheämminkin. Seuranta määräytyy luonnollisesti kliinisen tilanteen ja jäännösvikojen seurannan tarpeen mukaan. Keskeisimmät seurantakäynnillä huomioitavat asiat on lueteltu taulukossa 2.

**Taulukko 2.** TOF-potilaan seuranta pähkinäkuoressa.

Lue leikkauksettomuus
Potilaan vointi, NYHA
Arvioi oikea puoli: oikean kammion koko ja toiminta, keuhkovaltimoläpän vuodon määrä, trikuspidaalivuodon määrä, ulosvirtauskanavan rakenne
Onko jäännösoikovirtausta?
Ovatko nouseva aortta ja aorttaläppä normaalit?
EKG- mikä on potilaan rytmi, mikä on QRS-leveys, onko kammioperäisten rytmihäiriöiden riski kasvanut? Onko viitteitä eteisperäisistä rytmihäiriöistä?
Tarvitaanko lisäkuvantamista, MRI? Holter tai kliininen rasituskoe?
Onko todennäköistä että potilas tarvitsee uusintatoimenpiteitä nyt tai myöhemmin?



Keuhkovaltimoläpän vuoto	
Vuotofraktio > 30%	
Pakottava syy	
Subjekttiivinen vointi	
Rasitustestin tulos	
Symptomaattinen VT	
Synkope	
Pitkittynyt VT (Holter)	
Kasvava RVEDD (esim SD)	
RV-EF lasku (seuranta)	
RV ESD:n kasvu	
TR-aste tai merkittävä TR-asteen muutos	
Nopeat eteisarytmiat	
Painavat syyt	
QRS-kesto (>180 ms)	
Jäännösoikovirtaus, Qp/Qs > 1,5	
Jäännösauma, RVP > 2/3 x LVP tai > 70 mmHg	
Kasvava RV- tai RVOT-aneurysma tai pseudoaneurysma	
Merkittävä aorttaläpän vuoto	
tai nousevan aortan laajeneminen (yli 55 mm)	
Muu syy leikata: esim. raskaus suunnitteilla	
Epäselvä syy	
RVEDV>170 ml/m <sup>2</sup>	
LV-EF	
RV-fibroosi	
Muu syy	
Potilaan mielipide	
RVEDD	= oikean kammion loppudiasolinen läpimitta
RVESD	= oikean kammion loppusystolinen läpimitta
TR	= trikuspidaaliläpän vuoto
RV (LV) - EF	= oikean (vasemman) kammion ejektiofraktio
Qp/Qs	= keuhkoverenkierron ja systeemiverenkierron suhde
RVP (LVP)	= oikean (vasemman) kammion loppusystolinen verenpaine
RVEDV	= oikean kammion loppudiasolinen tilavuus
SD	= standardideviaatio

Taulukko 3. Uusintaleikkauksen aiheet.

## Uusintatoimenpide

Uusintaleikkauksen aiheet on esitetty taulukossa 3. Viime vuosina on alettu yhä enemmän kiinnittää huomiota TOF-potilaan myöhäisongelmiin, nimenomaan keuhkovaltimoläpän vuotoon. Uusintaleikkauksen tarve on lisääntynyt ja niiden ajankohta on varhaistunut. Mahdollinen uusintaleikkaus tulisi tehdä, ennen

kuin oikean kammion toiminta on palautumattomasti häiriintynyt. Uusintaleikkausta harkitaan, mikäli potilaalla on vaikea keuhkovaltimoläpän vuoto ja tähän liittyen lisääntyvä trikuspidaaliläpän vuoto tai oikean kammion toiminnan häiriö. Joskus myös jäännösoikovirtaus kammioväliseinäaukon kautta voi kuormittaa oikeata kammiota ja johtaa uusintaleikkaukseen. Uusintaleikkauksessa korvataan vuotava keuhkovaltimoläppä bioläpällä tai homograftilla ja tehdään tarvittaessa trikuspidaaliläpän korjausleikkaus. Mikäli potilaalla on muita merkittäviä jäännösvikoja, kuten VSD, ulosvirtauskanavan aneurysma, aorttaläpän vuoto tai aortan laajeneminen, korjataan nämä luonnollisesti samalla. Uusintaleikkaukset ja niiden tarpeen arviointi on syytä keskittää yhteen paikkaan eli HUS:iin.

Mikäli ongelmana on keuhkovaltimorungon ja -läpän (tai homograftin) kalkkeutuminen, voidaan pulmonaalirunkoon asentaa katetriteitse stentillinen läppäproteesi. Mikäli pulmonaalihaara on ahtautunut, sitä voidaan hoitaa asettamalla stentti.

Maassamme on edelleen joitakin TOF-potilaita, joille on tehty vain palliatiivinen oireita helpottava leikkaus nuorena. Nämä potilaat on syytä lähettää HUS:in leikkaustarpeen arvioimista varten.

## Pitkäaikaisennuste

Täyskorjauksen jälkeen 75 % kaikista ja 85 % kotiutetuista TOF-potilaista on elossa 30 vuoden kuluttua leikkauksesta. Heistä suurin osa on oireettomia tai voi hyvin (NYHA I-II). Kuitenkin merkittävälle osalle näistä potilaista (erityisesti mikäli on käytetty transannulaarista laajennuspaikkaa) alkaa myöhemmin 10–20 vuoden jälkeen kehittyä nimenomaan sydämen oikean puolen vajaatoimintaa sekä rytmihäiriöitä keuhkovaltimo- ja trikuspidaaliläpän vuotojen seurauksena. Iso osa vuosikymmeniä sitten leikatuista potilaista on vailla kunnollista pitkäaikaisseuranta. Kaikki TOF-potilaat (vaikka leikkaustulos olisi primaaristi ollut hyvä) täytyy arvioida erityisesti keuhkovaltimoläpän vuotoa, oikean kammion toimintaa sekä rytmihäiriöriskiä ajatellen.

## Kirjallisuutta

Doyle T, Kavanaugh-McHugh A, Graham TP. Overview of the management of tetralogy of Fallot. UpToDate, Internet, January 2008.

Freedom RM, Shi-Joon Y. Tetralogy of Fallot with and without absent pulmonary valve. The natural and

modified history of congenital heart disease. Freedom RM et al Eds. Futura Publishing 2004, s. 186–232.

Kirklin/Barratt-Boyess Cardiac Surgery: Morphology, Diagnostic Criteria, Natural history, Techniques, Results, and Indications. “Ventricular septal defect with pulmonary stenosis or atresia”. Kouchoukos NT et al, toim. Churchill Livingstone, Elsevier Science 2003, s. 946–1073.

Kokkonen J. Keuhkovaltimoläpän vuoto – Fallot’n tetralogian myöhäisongelma uudessa valossa. Sydänääni 2006; 17:2.

Kupari M. Synnynnäiset sydänviat aikuisilla. Kirjassa: Heikkilä J, Huikuri H, Luomanmäki K, Nieminen MS, Peuhkurinen K, toim. Kardiologia, Duodecim, 2000, s. 968–970.

Tikanoja T. Fallot’n tetralogia, aortan koarktaatio, valtasuonten transpositio. Myöhäiskomplikaatiot ja niiden hoito. Kirjassa: Huikuri H, Kupari M, Pesonen E, Wallgren E, toim. Nuorisokardiologia, Suomen Kardiologinen Seura ja Orion-yhtymä Oyj, Sydänlääkkeet, 1998, s. 73–79.

Webb GD, Smallhorn JF ym. Congenital Heart Disease. Kirjassa: Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, toim. Braunwald’s Heart Disease, 8th ed. Saunders, Philadelphia, 2008, s. 1587–1590. ■

*Anu Turpeinen,  
LT, kardiologian erikoislääkäri  
KYS  
Kardiologinen yksikkö  
PL 1777  
70211 Kuopio  
anu.turpeinen@kuh.fi*

*Olli Pitkänen  
dosentti, lastenkardiologi  
HUS  
Lasten ja nuorten sairaala, Sydänasema  
00029 HUS  
olli.pitkanen@hus.fi*