

Vastasyntyneen synnynnäinen sydänvika

Tiina Ojala

Luokittelut **64** Oireet ja niiden erotusdiagnostiikka **65** Tutkimukset **68** Kriittisen sydänvian alkuhoito **69** Synnynnäisen sydänvian varhaisdiagnostiikassa tärkeää **70**

- Vastasyntyneen rakenteellinen sydänvika on edelleen merkittävä perinataalikuolleisuuden ja -vammutumisen syy.
- Varhaisella diagnoosilla voidaan parantaa sydänvikaisten lasten ennustetta.
- Vastasyntyneen sydänviat voidaan jakaa kriittisiin vikoihin, jotka vaativat toimenpiteitä pian syntymän jälkeen, ja muihin merkittäviin vikoihin, jotka antavat oireita myöhemmin neonataalikaudella keuhkovaltimopaineen laskettua.
- Kriittinen vika on aina avoimesta valtimotiehyestä riippuvainen, kunnes toisin ultraäänellä osoitetaan.
- Kriittisistä vioista saturaatioseulassa herkimmin kiinni jäävät syanoosia aiheuttavat viat, kun taas systeemiverenkiertoa rajoittavat viat eivät aina jää kiinni saturaatioseulassa.
- Vastasyntyneen kliininen tutkimus on tärkeä osa rakenteellisten sydänvikojen seulontaa.
- Varhain tehty diagnoosi mahdollistaa hoitotoimet ennen voinnin romahtamista.

Vastasyntyneen rakenteellinen sydänvika on edelleen merkittävä perinataalikuolleisuuden ja -vammutumisen syy. Arviolta 6–10 %:ssa täysiaikaisten lasten vastasyntyneisyyskauden kuolemista taustatekijäksi osoittautuu sydänvika. Sikiön rakenneseulasta ja syntymänjälkeisestä saturaatioseulasta huolimatta osa vastasyntyneiden sydänvioista jää edelleen havaitsematta. Erityisesti vasemman puolen ulosvirtauskanava-alueen viat ovat seulonnoille haasteellisia. Seulonnoissa löytyvät sydänviat tulisi löytää ja tunnistaa kliinisellä tutkimuksella. Noin 10 % lapsista, joilla on verenkierröllisesti merkittävä sydänvika, kotiutuu synnytyssairaalasta ilman diagnoosia. Lyhentyneet lapsivuodeajat lisäävät tätä riskiä. Varhain tehty

diagnoosi mahdollistaa näille lapsille hoitotoimet ennen voinnin romahtamista ja siten parantaa lasten ennustetta. Vastasyntyneen kliinisen tutkimuksen merkitystä ei voida siten väheksyä, ja se on tärkeä osa synnynnäisten sydänvikojen seulontaa.

Luokittelut

Vastasyntyneen sydänviat voidaan luokitella kriittisiin vikoihin, jotka antavat oireita pian syntymän jälkeen, tai muihin merkittäviin vikoihin, jotka oireilevat myöhemmin neonataalikaudella

(taulukko 6.1). Kriittisellä sydänvialla tarkoitetaan sydänvikaa, joka hoitamattomana johtaa lapsen varhaiseen menehtymiseen ja jossa verenkierto on tavallisimmin avoimesta valtimotiehyestä riippuvainen. Lapsia, joilla on kriittinen vika, syntyy Suomessa n. 50–60 vuosittain. Vastasyntyneen kriittiset sydänviat jaetaan oirekuvansa mukaan syanoottisiin (valtasuonten transpositio, keuhko-

kierron rajoittuminen, täysin poikkeava keuhkolaskimopaluun, yksikammioinen sydänvika) ja systeemikiertoa rajoittaviin vikoihin (vasemman puolen virtauseste tai toimintavaje). Myöhemmin neonataalikaudella oireita aiheuttavat muut merkittävät viat, joissa yleensä on runsas oikovirtaus vasemmalta oikealle.

Taulukko 6.1. Imeväisiässä hoitoa vaativat synnynnäiset sydänviat.

Kriittiset sydänviat	Systeemiverenkierto rajoittunut
	Keuhkolaskimopaluun virtauseste
	Sydämen vasemman puolen vajaa-kehitys ja sen variantit
	Kriittinen aortta-ahtauma
	Aortankaaren kaventuma
	Aortankaaren katkeama
	Syanoottinen sydänvika
	Valtasuonten transpositio
	Keuhkokierto rajoittunut <ul style="list-style-type: none"> ▪ Trikuspidaalitresia tai ahtauma ▪ Vaikea Ebsteinin anomalia ▪ Keuhkovaltimoläpän ahtauma tai umpeuma ▪ Fallot'n tetralogia ja sen variantit
	Täysin poikkeava keuhkolaskimopaluun
Monimutkaiset yksikammioiset viat	
Muut merkittävät viat	Runsas vasen–oikea oikovirtaus tai vasemman kammion toimintahäiriö
	Aortta-pulmonaalinen "window"
	Eteis-kammioväliseinän aukko (AVSD) tai kookas kammioväliseinän aukko
	Vasemman sepelvaltimon poikkeava lähtö keuhkovaltimorungosta (ALCAPA)
	Truncus arteriosus

Oireet ja niiden erotusdiagnostiikka

Vastasyntyneen kriittisen sydänvian klinisiin löydöksiin kuuluu ainakin jokin seuraavista: syanoosi, heikentynyt systeemiverenkierto ja tiheytynyt hengitys (taulukko 6.2). Kliinikon on myös hyvä muistaa, että verenkierron siirtymävaihe on meneillään koko lapsivuodejakson ajan. Toistuvat vastasyntyneen tutkimukset voivat olla tarpeen.

Syanoosi

Syanoosi havaitaan herkästi saturaatioseulassa. Lievää syanoosia on silmän vaikea erottaa, mutta se tulee ilmeisemmäksi, kun saturaatiotaso laskee alle 80 %:iin. Vastasyntyneen sinisyys voi liittyä joko sydänvikaan, pulmonaalihypertensioon tai keuhko-ongelmaan.

Vastasyntyneillä, joilla on keuhkoverenpaine-tauti, on usein lievä tai keskivaikea hengitysvajaus sekä prenataalianamneesissa asfyksia, mekoniumaspiraatio tai infektio. Nämä lapset voivat olla myös raskausviikkoihin nähden pieniä, tai heidän sikiöaikainen valtimotiehyensä on saat-tanut sulkeutua enneaikaisesti. Syanoottisella lapsella, jolta puuttuu hengitysvajauksen oireet, on lähes varmuudella sydänvika. Lisäksi jos vastasyntynyt pysyy syanoottisena hapen antamisesta huolimatta, on sydänvika todennäköinen ja tarvitaan välittömästi diagnostisia tutkimuksia ja hoitoa (taulukko 6.3).

Vastasyntyneellä, jolla on syanoottinen sydänvika (kuvat 6.1–6.4), on tyypillisesti normaali raskaushistoria ja lähes normaalit Apgarin pisteet. Lapsen ensioireet ilmenevät yleensä rasisitustilan-teissa, kuten syödessä tai itkiessä. Hengityseräiset

II Synnynäiset rakenteelliset sydänviat

Taulukko 6.2. Vastasyntyneen sydänvikojen oirekuvat, löydökset ja erotusdiagnostiikka.

Kriittinen sydänvika			Muut merkittävät sydänviat
	Syanoottinen keuhkoverenkiertoa rajoittava sydänvika	Systeemiverenkiertoa rajoittava sydänvika	
Kliiniset löydökset	Syanoosi	Hypotensio Kudosperfuusion heikkeneminen	Tihentynyt hengitys Keuhkokongestio Suuri maksa Oksentelu
SpO₂-seula	Poikkeava	Poikkeava/normaali	Poikkeava/normaali
Oireiden alkua	Pian syntymän jälkeen: Ductusriippuvainen, kunnes toisin osoitetaan	Pian syntymän jälkeen: Ductusriippuvainen, kunnes toisin osoitetaan	Päivien tai viikkojen kuluessa Ei-ductusriippuvainen
Keuhkokuva	Keuhkoverekkyys vähäinen / normaali Sydän suuri / normaali	Keuhkoverekkyys normaali / runsas Sydän suuri / normaali	Keuhkoverekkyys runsas / normaali Sydän suuri / normaali
Erotusdiagnostiikka	Keuhkovika Keuhkoverenpainetauti Keskushermostodepressio (lääkkeet, asfyksia ym.)	Aineenvaihduntatauti	AV-malformaatio Keuhkovika Aineenvaihduntatauti

Taulukko 6.3. Prostaglandiini-infuusio. Infuusio aloitetaan 0,03 mikrog/kg/min annoksella, kun käyttöaiheena on ductuksen pitäminen avoimena. Suurempi annos (0,05–0,1 mikrog/kg/min) valitaan tilanteessa, jossa pyritään avaamaan jos sulkeutunut tai sulkeutumassa oleva ductus. Geneerinen nimi: alprostadiili.

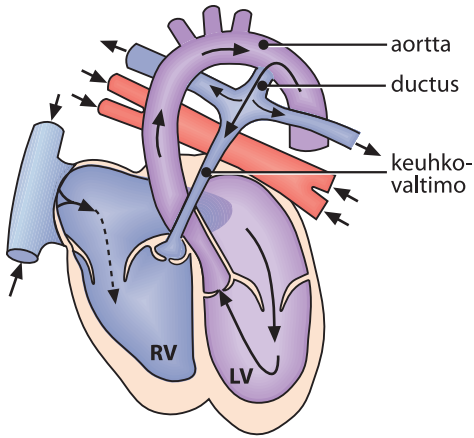
Käyttöaihe	Annos	Laimennos	Laimennosliuoksen infuusionopeus
Ductuksen pitäminen avoimena	0,03 mikrog/kg/min	1 ml prostaglandiinia (500 mikrog/ml) + 99 ml G5%	0,4 ml laimennosta/kg/t
Sulkeutuneen tai sulkeutumassa olevan ductuksen avaaminen	0,05–0,10 mikrog/kg/min	1 ml prostaglandiinia (500 mikrog/ml) + 99 ml G5 %	0,6–1,2 ml laimennosta/kg/t

oireet puuttuvat. Vastasyntyneen kriittisiin syanoottisiin sydänvikoihin kuuluvat valtasuonten transpositio, keuhkoverenkiertoa tai keuhkolas-kimopaluuta rajoittavat viat sekä yksikammioiset sydänviat.

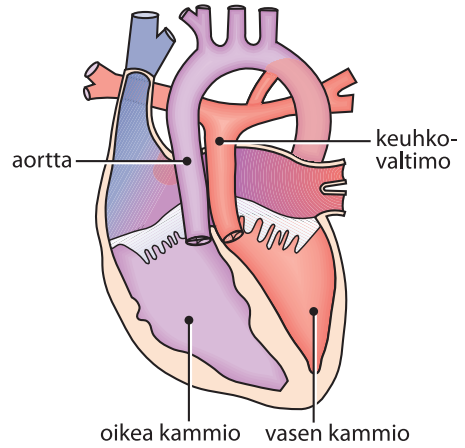
Heikentynyt systeemiverenkierto

Noin puolella vastasyntyneistä, joilla on heikentynyt systeemiverenkierto, on sen taustalla sydänvika, joko rakenteellinen (vasemman puolen virtauseste, kuva 6.5) tai toiminnallinen. Erotus-

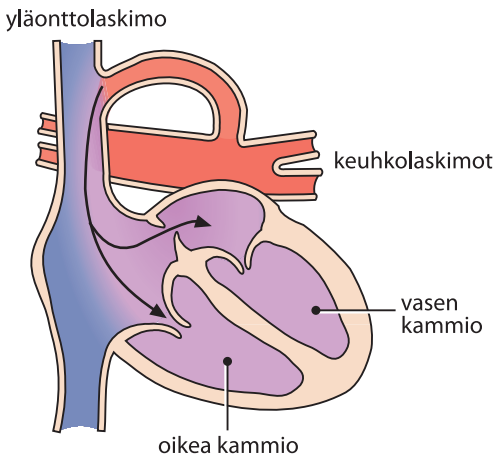
diagnostisina vaihtoehtoina tulee pitää mielessä sepsis, hematologinen ongelma (anemia, polysytemia), endokriininen tai metabolinen ongelma (hypokalsemia, hypoglykemia, metabolinen asidoosi). Vastasyntyneen sepsis on yleinen ja liittyy erityisesti raskauksiin, joissa lapsivesi on mennyt ennen aikaisesti. Hematologiset ongelmat liittyvät usein istukan ennen aikaiseen irtoamiseen, fetofetaalioireyhtymään, istukan vajaatoimintaan, yliaikaiseen raskauteen tai raskausviikkoihin nähden pienipainoisiin lapsiin. Sukuanamneesi voi antaa vihjeen metabolisesta taudista.



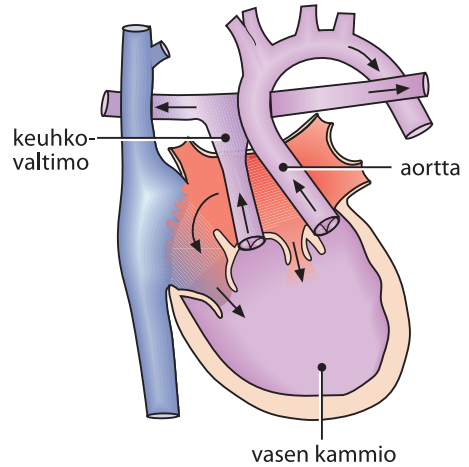
Kuva 6.1. Syanoottinen sydänvika. Sydämen oikean puolen virtausesteen (pulmonaalistennoosi) vuoksi keuhkokierto on rajoittunut ja ductus-riippuvainen. LV = vasen kammio, RV = oikea kammio.



Kuva 6.2. Syanoottinen sydänvika. TGA-potilaalla aortta lähtee oikeasta kammiosta ja sinne ohjautuu hapettumaton veri. Systeemikierron veren hapettumisasteen määrää eteissekoittuminen.



Kuva 6.3. Syanoottinen sydänvika. Täydellisesti poikkeava keuhkolaskimopaluu (suprakardiaalinen TAPVD). Hapettunut keuhkolaskimopaluu ei ohjautu sydämen vasemmalle puolelle vaan oikealle puolelle, yläonttolaskimoon kuten kuvassa tai alaonttolaskimoon tai sydämen oikeaan eteiseen. Vika ei ole ductus-riippuvainen, mutta vaatii varhaisen toimenpiteen.



Kuva 6.4. Syanoottinen sydänvika. Monimutkaiset yksikammioiset viat esim. DILV (double inlet left ventricle). Hapekas ja hapettumaton veri sekoittuvat kammiotassolla laajan väliseinän aukon vuoksi. Suurten valtimoiden rakenteissa voi olla poikkeavuutta