

## **Sünnieelselt lootel diagnoositud südamerikete käsitlustaktika**

Eesti Naistearstide Seltsi ja Eesti Lastearstide Seltsi kokkukutsutud töörühma eesmärgiks oli ühtlustada kaasasündinud südamerikete käsitlust, perede nõustamist, abi osutamist ning laste sünnijärgse ravi ja vajadusel välisravile suunamise korraldamist. Käsitlustaktika on multidistsiplinaarne ja hõlmab sünnitusabi- ja günekoloogia, kardioloogia, pediaatria, geneetika, radioloogia, anestesioloogia ja kardiokirurgia eriala.

### **Töörühma liikmed:**

dr Maila Raidmäe (Tallinna Lastehaigla lastearst), dr Liis Toome (Tallinna Lastehaigla lastearst), dr Konstantin Ridnõi (ITK naistearst), dr Pille Andresson (ITK lastearst), dr Ksenia Buts (LTKH naistearst), dr Rebeca Saral (LTKH naistearst), dr Edikai Arulaane (LTKH naistearst), dr Piret Veerus (LTKH naistearst), dr Pille Saik (LTKH lastearst), dr Raili Ermel (TÜK kardiokirurg), dr Silvia Virro (TÜK kardioloog), dr Kristel Köbas (TÜK kardioloog), prof Tuuli Metsvaht (TÜK laste intensiivraviarst), dr Heili Varendi (TÜK lastearst), dr Karin Asser (TÜK radioloog), dr Kai Muru (TÜK meditsiinigeneetik), kaasprof Kristiina Rull (TÜK naistearst), dr Ele Hanson (TÜK naistearst).

Töögrupi juht: dr Eva-Liina Ustav (TÜK naistearst).

Juhendi on kinnitanud Eesti Naistearstide Seltsi juhatus 30. aprillil 2021. a.

Juhendi on kinnitanud Eesti Kardioloogide Seltsi kaasasündinud südamerikete töögrupp 12. mail 2021. a.

Juhendi on kinnitanud Eesti Lastearstide Seltsi juhatus 18. mail 2021. a.

### **Lühendid:**

Anti-Ro/SSA, anti-LA/SSB – tuumavastased antikehad (nn luupusantikehad), mis seonduvad Sjögreni sündroomi, süsteemse erütematoosse luupuse jt sidekoehaigustega (ingl *anti-Sjögren syndrome-related antigen A/B autoantibodies*).

ASD – kodade vaheseina defekt (ingl *atrial septal defect*). Siin käsitletakse kodade vaheseina defektina primaarset ASD-d ja sinus-septumi defekti, mis on sünnieelselt diagnoositav.

ARSA – parempoolne aberrantne rangluualune arter (ingl *aberrant right subclavian artery*).

DORV – kaksikväljumine paremast vatsakesest (ingl *double outlet right ventricle*).

EUROCAT – Euroopa kaasasündinud anomaaliate ja kaksikute registreite võrgustik (*European Registration of Congenital Anomalies and Twins*).

HLHS – vasaku südamepoole hüpoplaasia sündroom (ingl *hypoplastic left heart syndrome*).

ITK – Ida-Tallinna Keskhaigla.

LTKH – Lääne-Tallinna Keskhaigla.

NT – loote kuklapiirkonna läbikumavus (ingl *nuchal translucency*).

TÜK – Tartu Ülikooli Kliinikum.

UH – ultraheliuuring.

VSD – vatsakeste vaheseina defekt (ingl *ventricular septal defect*).

## **Sissejuhatus**

Sünnieelne südamerikete diagnostika võimaldab lapsevanematel saada enne lapse sündi adekvaatset informatsiooni arengurikke esinemise, olemuse, lapse sünnijärgse käsitluse, ravivõimaluste ja prognoosi osas, et teha sellest infost lähtuvalt enda pere jaoks sobivaim valik, kas rasedust jätkata või meditsiinilistel näidustustel katkestada. Kui südamerike on sünnieelselt tuvastatud, saavad meedikud planeerida raseda rasedusaegset jälgimist ja võimalusel ravi, sünnitusviisi, sünnitamise kohta ja sünnitusjärgset vastsündinu jälgimis- ja ravitaktikat. Südamerikke sünnieelne diagnostika ja sünnitusjärgne adekvaatne käsitlus ning vajadusel abi osutamine parandab vastsündinu neonataalset tulemit. Kaasasündinud südamerikked vajavad multidistsiplinaarset käsitlust.

Sünnieelselt tuvastatud südamerikete diagnoosi täpsustamine algas Eestis enne 2000. aastat, kui Tartu Ülikooli naistekliiniku sünnitusmajas käis dr Aivar Ehrenbergi tehtud uuringute juures konsultandina kardioloog dr Silvi Saretok. 2000. aastast hakkas uuringuid konsulteerima lastekardioloog dr Silvia Virro. 2005. aastal alustasid koostööd radioloog dr Karin Asser ja dr Silvia Virro. Algusaastatel konsulteeriti 10 juhtu aastas, 2009. aastast alates suurenes konsulteeritud rasedate hulk ligikaudu 20 juhule aastas. Viimastel aastatel on meeskonda lisandunud veel radiolooge ja naistearste, meditsiinigeneetikuid, lastearste ja anesteziolooge. 2020. aastal oli multidistsiplinaarsete konsultatsioonide hulk juba 50. Konsultatsioonile suunatakse Tartu Ülikooli Kliinikumis, Lääne-Tallinna Keskhaiglas, Ida-Tallinna Keskhaiglas, Loote Ultraheliskriining OÜ-s ja teistes keskustes tuvastatud loote südamerikkega või selle kahtlusega rasedad patsiendid. Multidistsiplinaarse konsultatsiooni tulemusena täpsustatakse diagnoosi ning selgitatakse perele südamerikke olemust, prognoosi, käsitlust ja ravivõimalusi.

Kaasasündinud südamerikete esinemissagedus on EUROCAT-i 2011.–2018. a kogutud andmete põhjal keskmiselt 69 juhtu 10 000 elussünni kohta. Kui elussündidele on lisatud ka meditsiinilisel näidustusel katkestatud rasedused ja antenataalsed hukud, siis on kaasasündinud südamerikete sageduseks 79 juhtu 10 000 sünni kohta ([https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence\\_en](https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat/eurocat-data/prevalence_en)).

EUROCAT-i andmetele tuginedes sünnib Eestis aasta jooksul 95 südamerikkega last ja kokku, koos meditsiiniliselt näidustusel katkestatud rasedustega, esineb meil 120 kaasasündinud südamerikke juhtu aastas. Kõiki rikkeid sünnieelselt ei avastata. Eeldatavalt võiks Eestis antenataalset multidistsiplinaarset käsitlust vajada 55–60 juhtu aastas.

## **Rasedusaegsed ultraheli sõeluuringud ja loote ehkardiograafia**

Kaasasündinud südamerikete skriining algab raseduse I trimestri ultraheli sõeluuringu raames, kus hinnatakse loote südame löögisagedust, asendit, tipu suunda ning nelja-kambri ja muude selleks ajaks hinnatavate südamestruktuuride anatoomiat. II trimestri ultraheli sõeluuringul hinnatakse loote südame paiknemist (*situs*), südame suurust ja asendit rindkeres ning südame löögisagedust. Hinnatakse südame nelja-kambri vaadet, aordi ja kopsuarteri lähtumist südamest ja kolme-veresoone vaadet. Enamik arenguriketest avastatakse II trimestri ultraheliuuringu käigus.

Lisaks tavapärasele rasedusaegsele ultraheliuuringule on juhtudel, kus kaasasündinud südamerikke risk on tavalisest kõrgem, näidustatud loote ehkardiograafia ehk täpsustatud

loote südame ultraheliuuring, mille teeb spetsialiseerunud naistearst (võimalusel kardioloogi juuresolekul).

## **Loote ehkardiograafia näidustused**

### **Emapoolsed**

#### **1. Ema metaboolne haigus**

##### **1.1 Diabeet**

Ema suhkurdiabeet suurendab kaasasündinud südamerikete esinemise riski viis korda. Halb glükeemiline kontroll raseduse I trimestril on otseses korrelatsioonis loote südame väärarendite esinemissagedusega (1, 2). Ehkardiograafia näidustuseks on ema I tüüpi või muu dekompenseeritud diabeet (glükohemoglobiin >6%) (3).

##### **1.2 Fenüülketonuuria**

Fenüülalaniini kõrge tase on seotud erinevate rasedusaegsete tüsistuste, k.a kaasasündinud väärarendite riski tõusuga. Rasedust planeerides ja raseduse ajal on soovitatud/lubatud fenüülalaniini tase veres 120–360 µmol/L (3–6 mg/dl). Fenüülalaniini tase ema veres >900 µmol/L (>15 mg/dl) suurendab loote südamerikete kujunemise riski 10–15 korda (4).

Ehkardiograafia näidustuseks on soovitatust/lubatust kõrgem fenüülalaniini tase (>360 µmol/L) raseduse ajal (3).

#### **2. Autoantikehade Anti-Ro/SSA ja Anti-LA/SSB esinemine**

Anti-Ro/SSA-positiivsetel naistel on risk kaasasündinud atrioventrikulaarse blokaadiga lapse sünniks 1–2% (5). Kui AV-blokaad on eelmisel lapsel juba esinenud, on järgneva raseduse korral esinemissagedus 17–18% (5, 6). Seetõttu on Anti-Ro/SSA autoantikehade positiivsetel naistel alates 16. rasedusnädalast soovitatav teha loote ehkardiograafia, uuringut võib olla vaja korrata 1–2 nädala tagant (7). Anti-Ro/SSA autoantikehade tiiter ei korreleeru otseselt neonataalse luupuse südamepoolsete tüsistustega (8).

#### **3. Raseduse ajal esmaselt läbipõetud punetised**

Ehkardiograafia on näidustatud juhul, kui tõestatud serokonversiooniga kaasneb ka punetiste kliiniline pilt (3, 9).

#### **4. Perekonna anamnees**

##### **4.1 Kaasasündinud südamerikete esinemine I astme sugulastel (emal, isal, õdedel-vendadel)**

70% kaasasündinud südamehaigustest on isoleeritud ning ei ole seotud kromosoom- või monogeense haigusega. Isoleeritud südamerikete korral on leitud perekondlik eelsoodumus 3–5% juhtudel. Spetsiifiline kordusrisk erinevate kaasasündinud südamerikete puhul on erinev (10, 11).

##### **4.2 Südameriketega seotud sündroomide esinemine I astme sugulasel**

Enim levinud pärilikud sündroomid, mille korral esineb sageli südamerike: Noonan'i sündroom, Holt-Oram'i sündroom, velokardiofatsiaalne [DiGeorge'i] sündroom /22q11.2 mikrodeletsioon, Alagille'i sündroom, Williams'i sündroom, tuberoosne sklerosis (3, 12).

## **5. Teratogeensete ja potentsiaalselt teratogeensete ravimite kasutamine ema poolt**

Südamerikke risk on suurem retinoidide, fenütoiini, liitiumi, valproaadi ja mitme teise ravimi kasutamise foonil (3, 13, 14).

### **Lootepoolsed**

#### **1. NT $\geq$ 3,5 mm**

NT suurenenud läbimõõt korreleerub otseselt südamerikete esinemisega. Normaalse karüotüübiga loodetel on tõenäosus südamerikete esinemiseks 3%, kui NT on 3,5–4,4 mm; 7%, kui NT on 4,5–5,4 mm; 20%, kui NT on 5,5–6,4 mm, ning 30%, kui NT on  $\geq$ 6,5 mm (15, 16).

#### **2. Muutunud verevool venoosjuhas (*ductus venosus*) raseduse 1. trimestris või venoosjuha agenees**

Normaalse karüotüübi, NT suurenenud läbimõõdu ning venoosjuha normaalse verevooluga loodetel on südamerikkeid 13–20% juhtudel, *ductus venosus*'e verevoolu muutuste korral 46–69% (17, 18).

#### **3. Trikuspidaalklapist regurgitatsioon**

Pereira rühma tehtud uuringus leiti, et normaalse karüotüübiga esineb suurenenud NT, trikuspidaalklapist regurgitatsiooni või *ductus venosus*'e verevoolu muutuste korral raskeid südamerikkeid vastavalt 35%, 33% ning 28% juhtudel.

Ligikaudu 58%-l raskete südameriketega loodetest esineb NT suurenemine, trikuspidaalklapist regurgitatsioon või *ductus venosus*'e verevoolu muutused (19).

#### **4. Kõrvalekalded II trimestri UH-sõeluuringul**

- ekstrakardiaalsete anomaaliate esinemine
- loote südame väärarendi kahtlus

#### **5. Lootel diagnoositud kromosoomhaigus või geneetiline haigus, millega on suurenenud kaasasündinud südamerikete risk ning vanemad on otsustanud rasedust jätkata**

Kõige sagedamini on kromosoomhaigustega seotud atrioventrikulaarseptumi defekt, kodade ning vatsakeste vaheseina defektid. Südamerikkeid esineb 40–50%-l Downi sündroomiga loodetest ning 80%-l Patau ja Edwardsi sündroomiga loodetest (20, 21).

#### **6. Loote hüdrops**

Lootehüdropsi esinemissagedus jääb vahemikku 1 : 1700 – 1 : 3000, 80–90%-l juhtudest on tegemist mitteimmuunse hüdropsiga. Mitteimmuunse hüdropsi põhjustest omakorda 20% moodustavad südamerikked. (22)

## 7. Loote südame rütmihäired

Loote kardiaalsetest arütmiatest 90% on isoleeritud ekstrasüstolid ning ainult 1% arütmiatest on seotud kaasasündinud südameriketega. Atrioventrikulaarse blokaadi puhul esineb kuni 40%-l anatoomiline anomaalia ning ülejäänud 60% on seotud autoantikehadega (8).

## 8. Monokoriaalne kaksikrasedus

Monokoriaalse-diamniaalse raseduse puhul on 7% risk, et vähemalt ühel kaksikul on südamerike, ning monoamniaalsete kaksikute korral on see 57% (3, 23).

Kaasasündinud südamerikke riski korral tuleb ehkardiograafiline uuring teha 18.–22. rasedusnädalal. Mõnel juhul, näiteks suurenenud NT, lootel leitud kromosoomianomaalia, monokoriaalsete kaksikute, emal avastatud luupusantikehade jt korral, võib uuringu teha juba varasemas raseduse suuruses ning vajadusel korduvalt kogu raseduse vältel.

### Loote ehkardiograafia protokoll

Loote ehkardiogramm peab sisaldama detailseid 2D-kujutisi kõigist südame struktuuridest, värvidoppleruuringut kõikide klappide, südamest lähtuvate/suubuvate arterite, veenide ning kodade ja vatsakeste vaheseina kohta, pulssdopplerhinnangut klappidele ning *ductus venosus*'ele. Täiendavad mõõtmised võivad osutada informatiivseks teatud tingimustes. Oluline on kõikide nõutud struktuuride salvestamine, ka liikuvate klippidena.

Järgnevalt on toodud hindamisele kuuluvad struktuurid. Soovituslikud või lisainformatsiooni andvad struktuurid erinevate patoloogiate korral on kaldkirjas.

**Uuringu näidustus**, esitatud küsimus.

**Ülakõht** – situs (kus paiknevad magu, alanev aort, alumine õõnesveen).

**Südame rütm ja frekvents.**

**Nelja-kambri vaade:** südame telg, südame suurus ja õõnte proportsioonid, *kardiorakaalne suhe, vatsakeste pikkus ja laius, kodade mõõdud*. Atrioventrikulaarsete klappide liikuvus, *trikuspidaal- ja mitraalannuluse läbimõõt*, sissevool kodadest vatsakesesse, verevool klappidel värvidoppleriga, *verevool klappidel pulssdoppleriga*.

Vatsakeste vahesein, kodade vahesein, foramen ovale, kopsuveenide suubumine.

Müokardi kontraktiilsus. Perikardi või pleuraõõne efusioon.

**Aordi lähtumine:** (vasakust või paremast vatsakesest, defekti kohalt), klapi liikuvus, verevool klakil värvidoppleriga, *annuluse läbimõõt, verevoolu kiirus pulssdoppleriga*.

**Kopsuarteri lähtumine:** paremast või vasakust vatsakesest, klapi liikuvus, verevool klakil värvidoppleriga, *annuluse läbimõõt, kopsuarteri harud, verevoolu kiirus*. Võrdlus aordi suistikuga.

**Kolme veresoone** ning kolme veresoone ja trahhea vaade: veresoonte lokalisatsioon, proportsioonid, omavaheline suhe, verevoolu suund värvidoppleriga.

**Õõnesveenide** suubumine paremasse kotta.

**Aordikaar** sagitaalsel tasapinnal: verevool värvidoppleriga, *verevool pulssdoppleriga, kaare erinevate osade ja istmuse läbimõõt.*

**Ductus arteriosus** sagitaalsel tasapinnal: verevool värvidoppleriga, *läbimõõt.*

Täiendavad mõõdud, ka subjektiivne mulje.

**Kokkuvõte.** Tuua välja patoloogiline leid. Võimalusel võrrelda varasema(te) uuringu(te)ga. (3)

Protokoll võib olla eri kliinikutes erinev, toodud on miinimumnõuded.

### **Lastekardioloogi sünnieelne konsultatsioon**

**Kõiki loote südame ultraheliuuringul visualiseeritud/kahtlustatud kõrvalekaldeid peab edaspidi käsitlema lastekardioloog. Nii sünnieelse kui ka sünnijärgse diagnoosi kinnitab lõplikult lastekardioloog, kelle pädevuses on ka pere nõustamine.**

Enamik südamerikkega lapsi ei vaja esimestel elupäevadel operatsiooni, küll aga võib olla vajalik kohene sünnijärgne diagnostika ning mõnel juhul invasiivsed protseduurid (nt balloondilatatsioon). Kuna kaasasündinud südamerikete kompetentsikeskus (KSKK) asub Tartus ja sündinud laste kardiokirurgilist ravi osutatakse Tartu Ülikooli Kliinikumi südamekliiniku kardiokirurgia osakonnas, siis peaks südamerikkega lapsi juba sünnieelselt konsulteerima lastekardioloog, et oleks võimalik planeerida edasine käsitlus.

Tartusse peaksid olema suunatud järgnevate kaasasündinud südamerikete diagnoosi/kahtlusega rasedad (nimekiri ei ole lõplik):

- suurte veresoonte transpositsioon;
- Fallot' tetraad;
- kaksikväljumine paremast vatsakesest (DORV);
- atrioventrikulaarse vaheseina defekt (AVSD);
- aordistenoos, kopsuarteri stenoos;
- aordikaare patoloogiad: koarktatsioon, aordikaare interruptsioon, aordikaare hüpoplaasia, topelt aordikaar;
- Ebsteini anomaalia, trikuspidaalklapi düsplaasia;
- ühine arterioosjuha/tüvi;
- loote heterotaksia sündroomid (vasakpoolne ja parempoolne isomerism);

- täielik kopsuveenide ühenduse anomaalia.

Arvestades rasedate ja sünnitajate osakaalu Eestis, peaks lastekardioloogi konsultatsiooni võimalus olema tagatud nii Tartus kui ka Tallinnas. Kuni loote ehkardiograafia pädevusega lastekardioloogi leidmiseni/koolitamiseni Tallinnas peab jätkuma senine töökorraldus.

Tulevikus on plaanis korraldada Tallinnas lastekardioloogi konsultatsiooni telesilla vahendusel, et vähendada vajadust suunata patsient/perekond konsultatsiooniks Tartusse.

Tallinnas võiks olla korraldatud lastekardioloogi konsultatsioon järgmiste kaasasündinud südamerikete diagnoosi/kahtluse korral:

- isoleeritud vatsakeste vaheseina defekt (VSD), kodade vaheseina defekt (ASD);
- loote südame rütmihäired, v.a totaalne atrioventrikulaarne blokk;
- parempoolne aordikaar, kui on isoleeritud leid;
- parempoolne aberrantne rangluualune arter (ARSA);
- bikuspiidne aordiklapp, kui on isoleeritud leid;
- isoleeritud trikuspidaalne regurgitatsioon.

Nende kõrvalekallete prognoos on enamasti hea ja vahetut sünnijärgset operatiivset vahelesekumist ei ole reeglina vaja. Hetkel konsulteerib Tallinnas neid patsiente naistearst, kes teeb koos neonatoloogiga loote ehkardiograafia.

Raseda soovil on võimalik kohene raseduse katkestamisele suunamine (ilma lastekardioloogi konsultatsioonile saatmata) juhtudel, kui loote ehkardiograafilisel uuringul leitakse väga halva prognoosiga raske südamerike (univentrikulaarse hemodünaamikaga süda) ja naine soovib raseduse meditsiinilistel näidustustel katkestada. **Vanemaid tuleks siiski alati teavitada konsultatsiooni võimalusest Tartus.**

### **Konsultatsioonile saatmise logistika ja töökorraldus**

Loote südamerikke diagnoosi täpsustamiseks või kinnitamiseks tuleb rase patsient suunata SA TÜK naistekliiniku päevastatsionaari.

Selleks tuleks saata lühikese kirjeldusega e-mail (millise rikke kahtlus), patsiendi andmed ja kontaktid järgnevatest ühele aadressile:

[Eva-Liina.Ustav@kliinikum.ee](mailto:Eva-Liina.Ustav@kliinikum.ee)

[Ele.Hanson@kliinikum.ee](mailto:Ele.Hanson@kliinikum.ee)

[Kristiina.Rull@kliinikum.ee](mailto:Kristiina.Rull@kliinikum.ee)

Meeskonna liikmed korraldavad konsultatsiooni ja teavitavad suunavat arsti ning kontaktide olemasolul patsienti konsultatsiooni ajast.

Aeg-kriitilise probleemi korral helistada:

Eva-Liina Ustav 53319992

Ele Hanson 55548033

Kristiina Rull 5073035

Patsiendi saabumisel avatakse sünnieelses osakonnas päevastatsionaari juhtum:

- tehakse koos lastekardioloogiga loote ehokardiograafia;
- vormistatakse konsultatsiooni otsus;
- toimub naise/pere nõustamine;
- vajadusel toimub multidistsiplinaarne konsiilium: lastekardioloog, naistearst, meditsiinigeneetik, neonatoloog, intensiivraviarst vm;
- täpsustatakse sünnitamise viis ja koht;
- vajadusel planeeritakse korduvad uuringud ja konsultatsioonid.

**Vt Lisa 1: Loote südame uuring koos lastekardioloogiga. Konsultatsiooni vorm.**

**Vt Lisa 2: Infoleht lapsevanema(te)le – Teie lapsel kahtlustatakse kaasasündinud südameriket.**

### **Lastekardioloogi sünnieelse konsultatsiooni kodeerimine:**

Kui loote ehokardiograafilise uuringu teeb naistearst/radioloog, siis märgitakse raseda arvele järgmised teenuskoodid (hind seisuga aprill 2021):

7947 Raseduse ultraheliuuring, hind 21,53;

7943 Ühe piirkonna arterite ja veenide ultraheliuuring, hind 24,64;

7969 Loote ultraheliuuring doppleriga, hind 21,61.

Alates 01.01.2021 on juhtudel, kui ehokardioloogilise uuringu juures viibib ja konsulteerib lastekardioloog, rakendatav uus haigekassa teenuskood:

6373 Loote südamerikete diagnostika (sh täismahus ehokardiograafia) ja pere nõustamine, hind 193,55.

### **Kombineeritud vääraarendid ja geneetilised põhjused**

Ühe kaasasündinud vääraarendi esinemisel on tavapärasest suurem risk ka teiste anomaaliatega esinemiseks, seega tuleb loote südamerikke leidmisel teha ka teisi anomaalisi struktuure hindav põhjalik ultraheliuuring.

Südamerikkega loodetel on 15–30% risk geneetilise patoloogia esinemiseks.

Kromosoomhaiguse või monogeense haiguse esinemine suurendab kaasasündinud südamerikete korral mitmesuguste sünnijärgsete probleemide kujunemist ja vähendab



elulemust, seega on geneetiline nõustamine ja testimine sünnieelselt diagnoositud kardiaalse patoloogia esinemisel näidustatud (3, 24, 25, 26, 27).

Tõenäosus, kas loote südamerikke põhjus on geneetiline, sõltub südamerikkest:

- AVSD 46–73%;
- ühine arterioostüvi 19–78%;
- kaksikväljumine paremast vatsakesest (DORV) 6–43%;
- aordikoarktatsioon, aordikaare interruptsioon 5–37%;
- trikuspidaalklapi düsplaasia (Ebsteini anomaalia) 4–16%;
- Fallot' tetraad 7–39%;
- vasaku südamepoole hüpoplaasia sündroom HLHS 4–9%;
- pulmonaalstenooos/atreesia 1–12%;
- loote heterotaksia sündroom 0%;
- suurte veresoonte transpositsioon 0%.

Aordikaare interruptsiooni, ühise arterioosjuha, Fallot' tetraadi ja/või VSD korral on tõusnud risk 22q11.2 mikrodeletsiooni esinemiseks. (3)

### **Sünnitus ja sünnitusjärgne taktika**

Sünnitus tuleb planeerida nii emale kui ka sündivale lapsele vajalikul tasemel meditsiinilist abi osutavas kliinikus. Duktus-sõltuvate ja kriitiliste südameriketega lootega rasedad peaksid sünnitama III astme vastündinute intensiivravi osutavates ja lastekardioloogilise ekspertiisiga kliinikutes.

Sünnituse viis ei mõjuta kaasasündinud südamerikkega laste elulemust. Loote kaasasündinud südamerikke diagnoos ei ole seega reeglina põhjus keisrilõike teel sünnitamiseks (28).

Keisrilõige tehakse lähtuvalt tavapärastest sünnitusabi näidustustest.

Sünnituse induktsioon enne 39. rasedusnädalat loote kaasasündinud südamerikke tõttu ei ole näidustatud. (3)

Intensiivravi valmisoleku tagamine on oluline järgnevate rikete esinemisel (nimekiri ei ole lõplik):

- vasaku/parema südamepoole hüpoplaasia;
- totaalne atrioventrikulaarne blokk;
- tahhüarütmiaid koos südamepuudulikkusega;
- Fallot' tetraad;
- Ebsteini anomaalia;
- täielik kopsuveenide ühenduse anomaalia;
- suurte veresoonte transpositsioon;
- kriitilised koarktatsioonid;
- klappide atreesiad/kriitilised stenoosid;
- südamerike ja südamepuudulikkuse tunnused (nt hüdrops) lootel.

### **Välisravile suunamine**

Südamerikkega lapse ravivajaduse üle välisriigis otsustavad lastekardioloog ja kaasasündinud südamerikete kogemusega kardiokirurg. Sünnieelselt lootel diagnoositud südamerikke tõttu rase välisriigis sünnitama ei pea. Kui rase soovib ise sünnitada ja saada lapsele ravi välisriigis, peab raseda raviarst esitama haigekassale taotluse plaanilise välisravi

finantseerimise eelloa saamiseks. Reeglina tasub haigekassa välismaal osutatud teenuse eest sama suures ulatuses, nagu raviteenus Eestis maksab.

## **Kokkuvõte**

Töörühma kokku lepitud ja koostatud käsitlustaktika on aluseks sünnieelselt diagnoositud kardiaalse patoloogia korral võrdsete jälgimis- ja ravivõimaluste pakkumisele, ühtsele nõustamisele, ravile, edasisele sünnijärgsele jälgimisele ja vajadusel ravile.

## **Kasutatud kirjandus**

1. Wren G, Birrel G, Hawthorne G. Cardiovascular malformations in infants of diabetic mothers. *Heart*. 2003; 89(10):1217–1220.
2. Narchi H, Kulaylat N. Heart disease in infants of diabetic mothers. *Images Paediatr Cardiol*. 2000; 2(2):17–23.
3. Donofrio MT, Moon-Grady AJ, Hornberger LK, et al. Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2014; 129:2183.
4. American Academy of Pediatrics. Policy Statement: Maternal Phenylketonuria. *Pediatrics* 2008; 122(2):445–449.
5. Buyon JP. Updates on lupus and pregnancy. *Bull NYU Hosp. Jt Dis* 2009; 67(3):271–275.
6. Llanos C, Izmirly PM, Katholi M, Clancy RM, Friedman DM, Kim MY, Buyon JP. Recurrence rates of cardiac manifestations associated with neonatal lupus and maternal/fetal risk factors. *Arthritis Rheum*. 2009; 60(10):3091–3097.
7. Brucato A, Cimaz R, Caporali R, Ramoni V, Buyon J. Pregnancy outcomes in patients with autoimmune diseases and anti-Ro/SSA antibodies. *Clin Rev Allergy Immunol*. 2011; 40(1):27–41.
8. Jaeggi E, Laskin C, Hamilton R, Kindom J, Silverman E. The importance of the level of maternal anti-Ro/SSA antibodies as a prognostic marker of the development of cardiac neonatal lupus erythematosus a prospective study of 186 antibody-exposed fetuses and infants. *Jam Coll Cardiol*. 2010; 55(24):2778–2784.
9. Dontinny L, Arsenault MY, Martel MJ. SOGC Clinical Practice Guidelines. Rubella in Pregnancy. *J Obstet Gynaecol Can* 2008; 30(2):152–158.
10. Nora JJ, Berg K, Nora AH. Cardiovascular diseases: genetics, epidemiology and prevention. New York: Oxford University Press, 1991; 53–58.
11. Calcagni G, Digilio CM, Sarkozy A, et al. Familial recurrence of congenital heart disease: an overview and review of the literature. *Eur J Pediatr* 2007; 166:111–116.

12. American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM practice guideline for the performance of fetal echocardiography. *J Ultrasound Med* 2013; 32:1067–1082.
13. Abuhamad A, Chaoui R. A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts. Lippincott Williams & Wilkins 2010; 1–22.
14. Lynch TA, Abel DE. Teratogens and Congenital Heart Disease *J Diagnostic Medical Sonography* 2015; 31(5):301–305.
15. Ghi T, Huggon IC, Zosmer N, Nicolaides KH. Incidence of major structural cardiac defects associated with increased nuchal translucency but normal karyotype. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 18:610–614.
16. Hyett J, Perdu M, Sharland G, Snijeders R, Nicolaides KH. Using fetal nuchal translucency to screen for major congenital cardiac defects at 10–14 weeks of gestation: population based cohort study. *BMJ* 1999; 318:81–85.
17. Chelemen T, Syngelaki A, Maiz N, Allan L, Nicolaides KH. Contribution of ductus venosus doppler in first-trimester screening for major cardiac defects. *Fetal Diagn Ther* 2011; 29:127–134.
18. Martinez JM, Comas M, Borell A, Bennasar M, Gomez O, Puerto B, Gratacoc E. Abnormal first-trimester ductus venosus blood flow: a marker of cardiac defects in fetuses with normal karyotype and nuchal translucency. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010; 35(3):267–272.
19. Pereira S, Ganapathy R, Syngelaki A, Maiz N, Nicolaides KH. Contribution of fetal tricuspid regurgitation in first-trimester screening for major cardiac defects. *Obstet Gynecol* 2011; 117:1384–1391.
20. Harri JA, Francannet C, Pradat P. The epidemiology of cardiovascular defects, part 2: a study based on data from three large registries of congenital malformations. *Pediatr Cardiol* 2003; 24:222–235.
21. Pierpont ME, Basson C, Woodrow Benson D, et al. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge. *Circulation* 2007; 115:3015–3038.
22. Mary E. Norton, Suneet P. Chauhan, Jodi S. Dashe. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM). Clinical Guideline #7: nonimmune hydrops fetalis. *Am J of Obstet Gynecol.* 2015; 212(2):127–139.
23. Nicky Manning, Nick Archer. A study to determine the incidence of structural congenital heart disease in monozygotic twins. *Prenat Diagn.* 2006; 26(11):1062–4.
24. Ferencz C, Neill CA, Boughman JA, Rubin JD, Brenner JI, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations associated with chromosome abnormalities: an epidemiologic study. *J Pediatr.* 1989; 114:79–86.
25. Paladini D, Calabro R, Palmieri S, D'Andrea T. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and fetal karyotyping. *Obstet Gynecol.* 1993; 81(pt 1):679–682.

26. Westphal DS, Leszinski GS, Rieger-Fackeldey E, et al. Lessons from exome sequencing inprenatally diagnosed heart defects: A basis for prenatal testing. *Clin Genet*. 2019; 95:582–589. <https://doi.org/10.1111/cge.13536>.
27. van Nisselrooij AEL, Lugthart MA, Clur SA, et al. The prevalence of genetic diagnoses in fetuses with severe congenital heart defects. *Genet Med* 22, 1206–1214 (2020). <https://doi.org/10.1038/s41436-020-0791-8>.
28. Peterson AL, Quartermain MD, Ades A, Khalek N, Johnson MP, Rychik J. Impact of mode of delivery on markers of perinatal hemodynamics in infants with hypoplastic left heart syndrome. *J Pediatr*. 2011; 159:64–69.

## Lisa 1

### Loote südame uuring koos lastekardioloogiga

#### Konsultatsiooni vorm

Raseduse kestus.....

Näidustus uuringuks.....

Suunaja.....

#### **Ehhokardiograafia kirjeldus:**

.....

#### **Arvamus/Soovitused:**

Diagnoos või uuringu kokkuvõte.....

Seos geneetiliste kõrvalekalletega.....

Geneetiliste kõrvalekallete esinemise väljaselgitamiseks saab sünnieelselt teha invasiivse protseduuri (koorionibiopsia/amniotsentees). Pere soovil on võimalik korraldada geneetiku konsultatsioon.

Korduvate uuringute vajadus raseduse ajal.....

Sünnitamise viis.....

Sünnitamise koht.....

(Sünni järel vajab laps seisundi hindamist ja kardioloogi konsultatsiooni. Võimalik on sünnitus elukohajärgses haiglas.)

(Laps võib vajada sünnijärgselt kiiret abi, seega on soovitatav sünnitada SA TÜK naistekliinikus, kus saab kiiresti korraldada kardiokirurgi konsultatsiooni.)

Sünnitusjärgne käsitus.....

(Sünni järel vajab laps südamerikke olemuse täpsustamist. Jälgimis- ja raviplaan korraldatakse vastavalt leiule ja lapse seisundile.)

#### **Südamerikkega lapsed vajavad elukestvat südame seisundi kontrolli, mille korraldab lapse raviarst.**

Lastekardioloog on patsiendile selgitanud antud südamerikke olemust, käsitlust ja ravivõimalusi.

## Lisa 2. Infoleht lapsevanema(te)le – Teie lapsel kahtlustatakse kaasasündinud südameriket

Kaasasündinud südamerikked ehk südame ja suurte veresoonte ehituslikud vead on kõige sagedasemad sünnil esinevad arenguanomaaliad. Kaasasündinud südamerikkeid esineb umbes 8–10 vastsündinul 1000 sündinud lapse kohta. Eestis sünnib seega aastas ligi 120 südamerikkega last.

Südamerike tekib väga varasel loote arenguperioodil. Loote südame põhistruktuurid arenevad 18.–56. päeval pärast viljastumist, hiljem kasvab süda suurusesse ning lõplikult arenevad vaheseinad ja klapid.

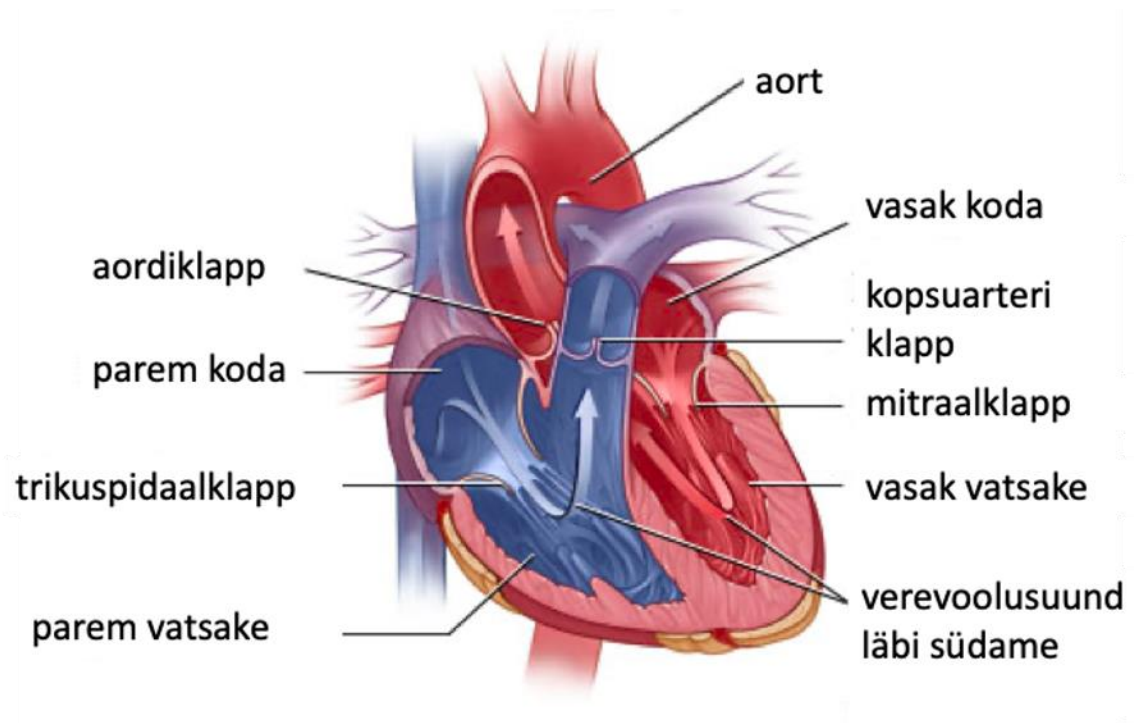
Südamerikkeid võib liigitada mitut moodi. Olenevalt sellest, millal juba sündinud laps võib südamerikke tõttu vajada kirurgilist sekkumist, jaotatakse rikked kergeteks, rasketeks ja kriitilisteks. Diagnoos ise ehk südamerikke nimi ei võimalda sageli öelda, kas tegu on kerge või raske rikkega. Rikke tõsidus ja prognoos sõltub sellest, kuidas mõjutab rike lapse vereringet. Näiteks võib vatsakeste vaheseina defekt („auk“ südame vatsakeste vahel) olla väike ja paikneda vaheseina lihaselises osas ega pruugi mõjutada vere liikumist südames. Teisel juhul võib vatsakeste vaheseina defekt olla suur, millest liigub läbi palju verd otse paremasse vatsakesse, ning lapsel tekib tõsine südamepuudulikkus. Ühel lapsel võib korraga olla mitu südameriket, mille koosinemine võib vereringehäiret süvendada või hoopiski vähendada. Loote vereringe erineb oluliselt täiskasvanute vereringest. Sünnitus ja vahetu sünnitusjärgne periood, kui laps hakkab hingama ja rohkem verd peab hakkama kopsu läbima, on lapse vereringe suure ümberkohastumise aeg – muutuvad rõhud ja sulguvad lootea ühendused. **Seetõttu selgub lapse vereringe tüüp ja täpne diagnoos, samuti ravi vajalikkus ja võimalused, kuidas südameriket ravida, sageli alles nädala-kahe jooksul pärast lapse sündi.**

On mitu nn „kriitilist“ südameriket, mille puhul on prognoositav, et laps vajab ellu jäämiseks erakorralist, esimeste elutundide või -päevade jooksul teostatud ravi. Sellisteks riketeks on näiteks vasaku vatsakese hüpoplaasia (vaegmoodustumise) sündroom, trikuspidaalklapi atreesia (paremat koda ja vatsakest ühendava klapi puudumine), kopsuarteri atreesia (kopsuarteri klapi puudumine), totaalne kopsuveenide anomaalne drenaaž (kopsuveenidest tulev hapnikurikas veri ei suubu vasakusse südamepoolde ega satu suurde vereringesse), suurte arterite transpositsioon (südamest väljuvad suured veresooned lähtuvad „valest“ vatsakesest), aordi interruptsioon (aordikaare ja alaneva aordi valendike vahel puudub otsene ühendus), ühine arterioostüvi (südamest väljub ühise tüvena veresoone, mis pole jagunenud kopsuringesse viivaks kopsuarteriks ning suurde vereringesse viivaks aordiks).

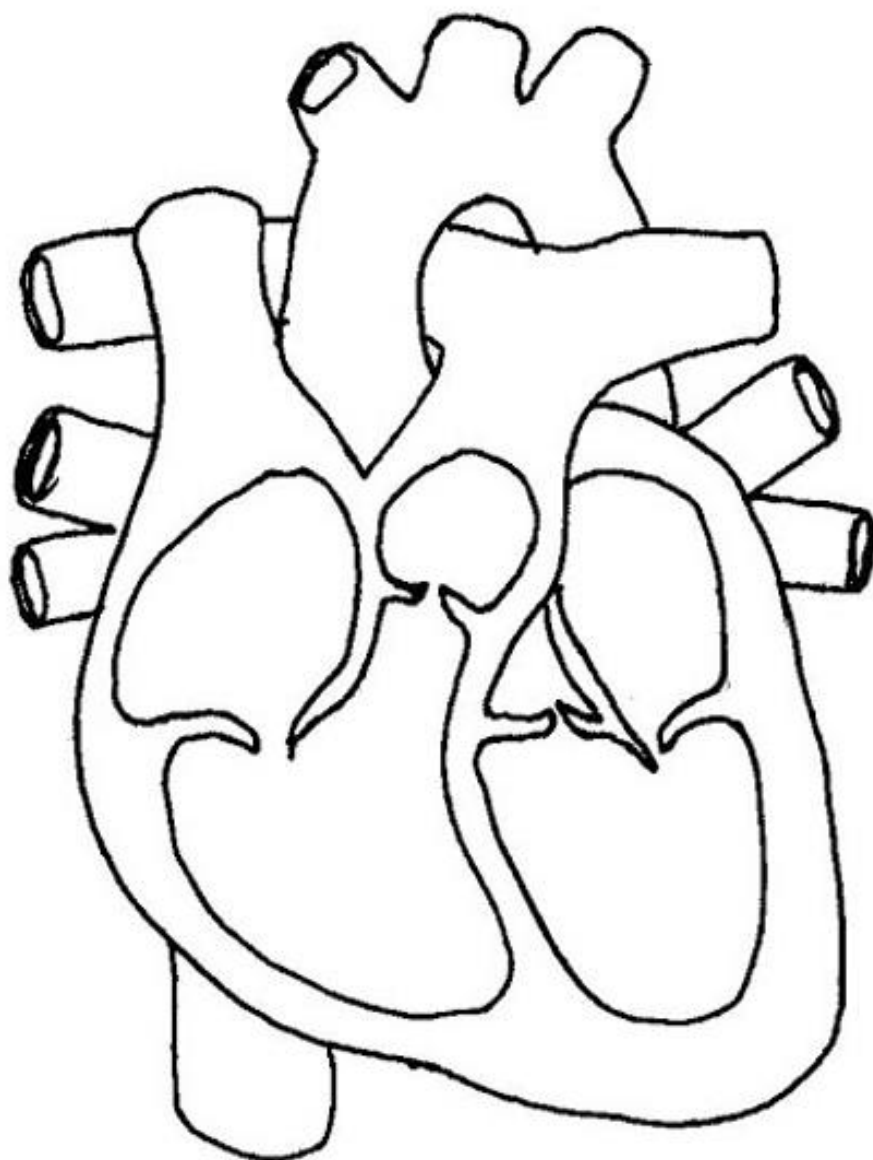
Kui lootel kahtlustatakse üht kriitilistest südameriketest, tuleks planeerida raseduse lõpp ja sünnitamine sellises haiglas, kus on võimalus vastsündinute intensiivraviks. Teatud rickete puhul on Eesti tingimustes parim variant Tartus sünnitamine, sest Tartus on lisaks vastsündinute intensiivravile võimekus ka vastsündinute veresoonekaudseks (invasiivseks) ja kirurgiliseks raviks. Sellest räägib Teile vajadusel lastekardioloog sünnieelse ehk ehkardiograafilise (südame ultraheliuuringu) konsultatsiooni käigus.

Tänapäeval on enamik kaasasündinud südamerikkeid hästi ravitavad ning üle 90% ravitud kaasasündinud südamerikkega lastest jõuavad täiskasvanuikka. Valdav osa kaasasündinud südameriketest on hästi ravitavad ka Eestis. Kui tegu on väga keeruka juhtumiga või raviprotseduuriga, mida pole Eestis võimalik teha, võib lapse raviprotseduur Tartu Ülikooli Kliinikumi arstide konsiiliumi otsusega toimuda välisriigis, enamasti Soomes.

Kindlasti tuleb meeles pidada, et kaasasündinud südamerikkega laps jääb eluaegse kardioloogilise jälgimise alla, ka juhtudel, kui korrigeeriv operatsioon on tehtud.



Joonis 1. Südame normaalne ehitus.



Joonis 2. Teie lapsel kahtlustatav südamerike (täiendamiseks).



## **Sagedasemad kaasasündinud südamerikked:**

### **Vatsakeste vaheseina defekt (Ventricular septal defect), VSD**

Südame parema ja vasaku vatsakese vahel asuvas seinas on defekt, „auk“, mille tõttu pääseb veri liikuma kahe tavapäraselt eraldatud südameõõne vahel.

Probleem: kopsust tulev hapnikuga rikastatud veri liigub läbi defekti tagasi kopsuvereringesse selle asemel, et liikuda aordi kaudu suure vereringe varustatavatesse kudedesse ja organitesse. Süda peab sellistes tingimustes rohkem tööd tegema, et tagada keha varustus hapnikuga. Pikemas perspektiivis võib VSD viia südamepuudulikkuse, kopsuarteri hüpertensiooni ja endokardiidini (südame sisekesta põletik).

Ravimetoodika ja ajastuse üle otsustatakse individuaalselt. Kui VSD on vereringe seisukohast oluline, tuleb see sulgeda. Sulgemise meetoodika ja ajastus otsustatakse lastekardioloogi ja lastekardiokirurgi konsultatsiooni käigus. Valdav osa sulgemist vajavatest VSD-dest suletakse südameoperatsiooni käigus esimese kahe eluaasta jooksul, mõnel juhul vajab laps operatsiooni juba esimestel elukuudel.

Mõningatel juhtudel võib VSD sulguda ka ilma kirurgilise vahelesegamiseta.

### **Kodade vaheseina defekt (Atrial septal defect), ASD**

Südame parema ja vasaku koja vaheseinas on defekt, „auk“, mille tõttu pääseb veri liikuma kahe tavapäraselt eraldatud südameõõne vahel.

Probleem: „auk“ kahe koja vahel tekitab olukorra, kus läbi parema südamepoole ja väikese vereringe liigub pidevalt suurem kogus verd, kui peaks. Suurenenud verevool läbi kopsuvereringe kahjustab pikemas perspektiivis nii südant kui ka kopse.

Ravimetoodika ja ajastuse üle otsustatakse individuaalselt. Kui ASD on vereringe seisukohast oluline, tuleb see sulgeda. Sulgemise meetoodika ja ajastuse osas teeb otsuse lastekardioloog koostöös lastekardiokirurgi ja lastega tegeleva interventsionaalkardioloogiga. Valdav osa sulgemist vajavatest ASD-dest suletakse veresoone kaudse protseduuri käigus enne lapse kooli minekut. Teatud juhtudel pole lapse ja defekti anatoomia sobilik veresoonekaudseks raviks. Sel juhul suletakse defekt südameoperatsiooni käigus.

### **Avatud arterioosjuha (Patent ductus arteriosus), PDA**

Lootevereringest püsima jäänud ühendus aordi ja kopsuarteri vahel, mis pole sünnijärgselt sulgunud.

Probleem: ühendus aordi ja kopsuarteri vahel pole sünnijärgses elus enam vajalik, vaid, vastupidi, tekitab kopsuvereringesse ülemäärase kõrge rõhuga verevoolu, kahjustades sellega südant ja kopse.

Ravimetoodika ja ajastuse üle otsustatakse individuaalselt. Kui PDA on vereringe seisukohast oluline, suletakse see ajalisel sündinud lastel veresoone kaudu. Sügavalt enneaegsetel lastel suletakse PDA kas medikamentooselt (ravimitega) või kui medikamentoosne ravi on vastunäidustatud või eefektita, siis operatsiooni teel. Otsuse ravi vajalikkuse, meetoodika ja ajastuse kohta teeb lastekardioloog/intensiivraviarst koostöös lastekardiokirurgi ja lastega tegeleva interventsionaalkardioloogiga.

### **Aordi koarktatsioon (aortic coarctation) – AoCo/CoA**

Aordi kitsus aordikaare ja alaneva torakaalaordi piiril, millest veri ei pääse vabalt alakehasse voolama.

Probleem: süda peab kõvasti rohkem tööd tegema, et pumbata verd alakehasse läbi kitsenenud koha aordis. Südamelihase pakseneb, vererõhk ülakehas tõuseb, samas kui alakehasse jõuab veri madalama rõhuga. Hilisemateks probleemideks on arterite seina kahjustus, võimalik veresoone laiendite teke ja suhteline hapnikupuudus alakehas.

Ravimetoodika ja -aja üle otsustatakse individuaalselt selle järgi, kui oluline on aordi kitsus ja kuidas mõjutab see vereringet. Kitsus korrigeeritakse lapseas operatsiooni teel, suuremate laste puhul veresoone kaudu. Otsuse ravi vajalikkuse, meetoodika ja ajastuse kohta teevad lastekardioloog koostöös lastekardiokirurgi ja lastega tegeleva interventsionaalkardioloogiga.

### **Atrioventrikulaarseptumi defekt (atrioventricular septal defect) AVSD**

Südame „keskkohas“ ehk paremat ja vasakut vatsakest ning paremat ja vasakut koda eraldavates vaheseintes on „auk“ ehk defekt. Vaheseinte vaegmoodustumise tõttu on moodustunud ühine klapp kodade ja vatsakeste vahel (tavapäraselt on mõlemal südamepoolsel oma klapp). AVSD-sid on omakorda raskemaid ja kergemaid, mis määrab ka tekkiva vereringehäire.

Probleem: suure defekti ja vaegmoodustunud klappide tõttu ei liigu veri südames nii, nagu peaks – südamest pumbatakse rohkem verd kopsuvereringesse, mistõttu on nii südame kui ka kopsude töö häiritud. Ühine klapp ei pruugi korrektselt funktsioneerida, häirides südame tööd veelgi.

Ravimetoodika ja -aja üle otsustatakse individuaalselt. Tavaliselt vajavad AVSD-ga patsiendid kirurgilist ravi esimese eluaasta jooksul. Otsuse ravi ajastuse osas teeb lastekardioloog koostöös lastekardiokirurgiga olenevalt vereringehäirest konkreetsel lapsel.

**Fallot' tetraad** (Tetralogy of Fallot) **F4, TOF** – kaasasündinud südamerike, mida iseloomustab 4 tunnust:

\* vatsakeste vaheseina defekt (VSD);

\* aordi lähtumine vatsakeste vaheseina defekti kohalt (mitte vasemast vatsakesest);

\* kitsus parema vatsakese ja kopsuarteri suunal (takistus vere liikumisel paremast vatsakesest kopsuvereringesse);

\* parema vatsakese hüpertroofia (seina paksenemine).

Probleem: tavapäraselt pumpab vasak vatsake verd kehasse ja parem vatsake verd kopsudesse. TOF-i puhul liigub veri paremast vatsakesest läbi VSD aorti ja piisavalt palju verd ei liigu läbi kopsuvereringe. Seetõttu võib laps olla sinaka jumega (tsüanootiline), sest veri, mis liigub lõpporganitesse, ei ole vajalikul määral hapnikuga rikastatud. Süda peab tegema oluliselt rohkem tööd.

Ravimetoodika ja -aja üle otsustatakse individuaalselt. Ravi on kirurgiline ja teostatakse tavaliselt esimese kahe eluaasta jooksul. Korrigeeriva operatsiooni eel võib patsient vajada nõ järelaitavat operatsiooni (palliatsioon) või veresoonekaudset kopsuarteri ja aordi vahelise veresoone toetamist. Otsuse ravimetoodika ja ajastuse üle teeb lastekardioloog koostöös lastekardiokirurgi ja lastega tegeleva interventsionaalkardioloogiga.

### **Kopsuarteriklapi stenoos ehk ahenemine (pulmonary valve stenosis), PS**

Kopsuarteri klapi ahenemise korral ei ole klapi läbimõõt piisav või ei toimi korrektselt, et tagada takistuseta verevoolu paremast vatsakesest kopsuvereringesse.

Probleem: Paremal vatsakesel tuleb teha rohkem tööd, et pumbata veri kopsuvereringesse läbi kitsa klapi. Vatsakese sein pakseneb seetõttu ja vatsakese funktsioon saab kahjustada.

Ravimetoodika ja -aja üle otsustatakse individuaalselt. Ravi on enamasti veresoonekaudne (klappi laiendatakse balloonia) ja teostatakse siis, kui klapi stenoos tekitab olulise vereringehäire. Balloonia laiendamise järel võib klapp jääda hästi funktsioneerima või võib laps hiljem vajada operatsiooni kopsuarteri klapi proteesimiseks. Otsuse ravimetoodika ja ajastuse üle teevad lastekardioloog koostöös lastekardiokirurgi ja lastega tegeleva interventsionaalkardioloogiga.

### **Aordiklapi stenoos ehk ahenemine (aortic valve stenosis, bicuspid aortic valve), AS**

Aordiklapi ahenemise korral ei ole klapi läbimõõt piisav või ei toimi korrektselt, et tagada takistuseta verevoolu vasemast vatsakesest aorti ja suurde vereringesse.

Probleem: Vasemal vatsakesel tuleb teha rohkem tööd, et pumbata veri suurde vereringesse (aorti) läbi kitsa klapi. Vatsakese sein pakseneb ja vatsakese funktsioon ei ole piisav, tagamaks kudede varustatust hapnikuga (tekib südamepuudulikkus).

Ravimetoodika ja -aja üle otsustatakse individuaalselt, kuna aordiklapi stenoos võib olla erinevas raskusastmes. Ravi on raske stenoosiga juhtudel esmalt enamasti veresoonekaudne (klappi laiendatakse balloonia), hiljem võivad need lapsed vajada uut balloonia laiendamist, kirurgilist klapi laiendamist või klapi kirurgilist asendamist proteesiga. Otsuse ravimetoodika ja ajastuse üle teevad lastekardioloog koostöös lastekardiokirurgi ja lastega tegeleva interventsionaalkardioloogiga.

## **Ühe vatsakesega vereringe (univentricular circulation, univentricular heart), UVH**

Ühe vatsakesega vereringe on nende südamerikete ühisnimetaja, mille puhul pole üks südame vatsakestest (parem või vasem) korrektselt välja arenenud ega ole võimeline pumpama oma vereringesse verd.

Probleem: süda ja veresoonekond on ehitatud nii, et kummagi „pumba“ (parem vatsake ja vasak vatsake) jaoks on üks „vereringe“ (suur ja väike vereringe), kuhu ta verd pumpab. Antud ricketekompleksi korral ei ole aga üks pumpadest välja arenenud, seega on ainult üks „pump“ kahe vereringe jaoks. Selline olukord pole jätkusuutlik – üks südamepool ei suuda toetada kahte vereringet –, vatsake väsib ja ei funktsioneerigi korralikult. Selleks, et laps saaks elada, vajab ta vereringe ümberehitamist.

Ravimetoodika: univentrikulaarse hemodünaamikaga laps vajab vereringe täielikku ümberehitamist – see tähendab elu kestel mitut südameoperatsiooni, alustades esimestest elukuudest (isegi nädalatest). Univentrikulaarse hemodünaamikaga lapse vereringe on täiesti erinev tavapärasest, sellega kaasnevad ka pärast korrektsiooni olulised probleemid, millest räägib teile lastekardioloog konsultatsiooni käigus.

## **Suurte arterite transpositsioon (transposition of great arteries), TGA**

Suurte arterite transpositsiooni korral on südamest väljuvad suured veresooned oma kohad ära vahetanud – paremast vatsakesest väljub aort ja vasakust vatsakesest kopsuarter.

Probleem: TGA puhul tekib (pärast looteas esinevate ühenduste sulgumist) kahe järjestikuse vereringe asemel kaks paralleelset, üksteisest sõltumatut vereringet: hapnikuvaene veri ei saa kopsude poolt rikastatud ja hapnikuga rikastatud veri ei pääse suurde vereringesse. Tegu on kriitilise südamerikkega, mis vajab kiiret invasiivset vahelesegamist esimeste elutundide-päevade jooksul.

Ravimetoodika: TGA-ga laps vajab veresoonekaudset ravi esimeste elutundide-päevade jooksul ja vastsündinute intensiivravi kuni korrigeeriva operatsioonini ning selle järel. Korrigeeriv operatsioon tehakse esimeste elunädalate jooksul – suurte veresoonte alguskohad vahetatakse operatsiooni käigus ümber niimoodi, et aort tõstetakse vasaku vatsakese külge ja kopsuarter parema vatsakese külge. Ümber „istutatakse“ ka pärgarterid (südame enda veresooned).