

Kaasasündinud südamerikete interdistsiplinaarne käsitus Eestis

Raili Ermel¹, Eva-Liina Ustav², Ele Hanson², Kai Muru³, Silvia Virro¹, Anne Kirss², Sirje Kõvask¹

Eesti Arst 2022;
101(2):86–92

Saabunud toimetusse:
13.04.2021
Avaldamiseks vastu võetud:
24.11.2021
Avaldatud internetis:
25.02.2022

¹ TÜ Kliinikumi südamekliinik,
² TÜ Kliinikumi naistekliinik,
³ TÜ Kliinikumi geneetika keskus

Kirjavahetajaautor:
Raili Ermel
raili.ermel@kliinikum.ee

Võtmesõnad:
kaasasündinud südamerikked,
kompetentsikeskus

Kaasasündinud südamerikked on juba sündides esinevad südame ja suurte veresoonte ehituslikud vead ning need on sagedasimad väärendid elusalt sündinud lastel. Kaasasündinud südamerikete esinemissagedus on keskmiselt 7–10 juhtu 1000 elussünni kohta aastas (1). Seega sünnib igal aastal Eestis hinnanguliselt 95–120 südamerikkega last. Erinevaid südamerikkeid esineb erineva sagedusega. Sagedasemad kolm neist – vatsakeste vaheseina defekt, kodade vaheseina defekt ja avatud arterioosjuha – moodustavad ligi 60% kõikidest südameriketest (1), kuid lisaks neile ja teistele harvemini esinevatele südameriketele teevad just erinevad rikete kombinatsioonid selle patsiendipopulatsiooni äärmiselt heterogeenseks. Artiklis on antud lühiülevaade kaasasündinud südamerikete põhjustest, diagnostikast, tänapäevasest ravikäsitlusest ning probleemidest.

SÜDAMERIKETE EMBRÜOLOOGIA JA GENEETIKA

Süda on üks esimesi elundeid, mis embrüogeneesi käigus diferentseerub ja n-ö valmis saab. Südametoru alustab kontraheerumist juba 23. raseduspäeval ning umbes 56. päevaks pärast viljastumist on süda ehituslikult valmis (2). Tihtilugu on tegu ajavahemikuga, mil naine ei pruugi oma rasedusest teadagi. Hiljem kasvab süda suurusesse ning arenevad lõplikult välja vaheseinad ja klapid. Kui mõnes südame embrüogeneesi etapis tekib viga, arenebki südamerike.

Kaasasündinud südamerikked on kõige sagedamini mitmetegurilise etioloogiaga isoleeritud rikked, kuid südamerike võib olla ka geneetilise sündroomi üheks sümptomiks. Nii isoleeritud kui ka kaasuvate ekstrakardiaalsete arenguvigadega südamerikked võivad olla nii hetero- kui monogeense põhjusega. Südame arengut reguleerivad järjestikku toimivad geenirajad ning tänu sellele võib olla geneetiline põhjus varieeruv ka sarnaste südamerikete korral. Viimaste aastate uurimustes on näidatud, et ülegenoomsete analüüside abil tuvastatakse südamerikete korral geneetiline põhjus kuni 35%-l juhtudest (3–5). Mittegeneetilistest põhjustest on teadaolevateks riskiteguriteks mitmesugused emapoolsed haiguslikud seisundid – fenüülketonuuria, diabeet, punetised – ja ka teatud ravimid,

sh antikonvulsandid, retinoidid (6). Paraku pole valdaval osal südameriketest siiski võimalik tekkepõhjust välja selgitada.

SÜNNIEELNE DIAGNOOSIMINE

Tänu viimaste aastakümnete arengutele meditsiinis on südame ehituslike kõrvalekaldeid võimalik diagnoosida ka sünni eel, enamasti 20. rasedusnädala ultraheli- (UH-) uuringul. Mõned suuremad kõrvalekalded (nt hüpoplastiline vasak vatsake, suurte arterite transpositsioon, atrioventrikulaarseptumi defekt ja univentrikulaarne süda) võivad olla diagnoositavad juba esimese trimestri ultraheliuuringul (7), mõningaid defekte (nt sekundaarne kodade vaheseina defekt, väike vatsakeste vaheseina defekt, osaline kopsuveenide anomaalne suubumine ja avatud arterioosjuha) aga polegi enne sünni võimalik tuvastada (8).

Sünnieelset UH-uuringut loote anatoomia hindamiseks (vt joonis 1) teevad spetsiaalse väljaõppe saanud naistearstid ja/või radioloogid. Kui II trimestri loote anatoomia UH-uuringul on loote südame ehituslike kõrvalekallete kahtlus ja/või esinevad loote- ja/või emapoolsed riskitegurid, mille tõttu võib lootel olla südamerike, on näidustatud loote ehkardiograafia, mida tehakse Eestis neljas tervishoiuasutuses: TÜ Kliinikum, Lääne-Tallinna Keskhaiglas, Ida-Tallinna Keskhaiglas ja OÜs Loote Ultraheliskriining. Loote ehkardiograafial

keskendatakse süvendatult just südame uurimisele kindla protokolliga järgi (9), mis on kohaldatud Eesti tingimustesse rahvusvahelisest ravijuhendist (10).

Sünnieelne südamerikete diagnostika võimaldab lapsevanematel saada lapse sünni eel infot arengurikke esinemise, olemuse, lapse sünnijärgse käsitlemise, ravi- või võimaluste ja prognoosi kohta, et teha sellest infost lähtudes pere jaoks sobivaim valik: kas rasedust jätkata või rasketel juhtudel meditsiinilistel näidustustel see katkestada. Eriti oluline on uuringul kriitiliste ehk arteriaalse juha lahtiolekust sõltuvate (*ductus*-sõltuvate) südamerikete tuvastamine. Seetõttu peaks loote ehk ehkardiograafilise uuringu juures olema lastekardioloog, kes oskab konkreetse rikke puhul lahti mõtestada hemodünaamika häire ulatuse ja sellest tulenevalt anda ka edasise prognoosi. Praegu osaleb lastekardioloog loote ehkardiograafilistel uurin- gutel regulaarselt vaid kliinikumis, kuhu suunatakse loote südamerikke kahtlusega rasedad kogu Eestist.

Kriitiliste rikete sünnieelne diagnoosimine võimaldab korraldada vastsündinu kiire ja adekvaatse abistamise, planeerides sünnituse haiglasse, kus on olemas kõik vajalik kriitilise südamerikkega lapse käsitlemiseks. Selleks on tarvilik kriitiliste südamerikete ravikogemusega laste-intensiivraviosakonna olemasolu, ööpäevaringne lastekardioloogi valve ja kaasasündinud südamerikete ravi kogemusega intervent- sionaalkardioloogi kättesaadavus. Eestis on kõik vajalik praegu tagatud vaid kliinikumis ning seetõttu tuleks potentsiaalselt kriitilise südamerikkega lapse sünnitus planeerida kliinikumi. Hästi planeeritud

perinataalperiood parandab selgelt kriitilise südamerikkega vastsündinu neonataalset tulemit (11).

Kuna sünni eel diagnoositud südamerikete korral on keerukas hinnata, kas tegemist on isoleeritud südamerikkega või geneetilise sündroomiga, soovitatakse enne sündi tuvastatud rikete korral pakkuda perele ka geneetiku konsultatsiooni ja geneetilisi uuringuid (12).

DIAGNOOSIMINE LAPSEEAS

Kui kaasasündinud südameriket ei ole antenataalselt diagnoositud, viitab sellele sünni järel vastsündinu tsüanootiline jume (ka diferentseeritud tsüanoos – alakeha tsüanootiline, ülakeha mitte), kahin südamel, tahhükardia ja hingamispuudulikkus, mis ei ole põhjustatud kopsupatoloogiast. Sünni järel ei tohiks unustada vastsündinu femoraalpulsside palpatsiooni ja hapniku saturatsiooni ning vererõhu mõõtmist käel ja jalal. Nii leitakse üles antenataalselt diagnoosimata jäänud aordi koarktatsioonid (AoCo).

Südamerikke tunnustena imikueas võivad esineda klassikalised imikuea kardiovaskulaarse puudulikkuse ilmingud – imemisjõuetus, higistamine söömisel, puudulik kaaluüve, motoorse arengu mahajäämus –, aga ka kahin südamel. Kahinat tuleks hinnata üle kogu prekordiaalse ala, mitte ainult südametipul.

Väikelapseas leiab kaasasündinud südamerikke enamasti perearst kuulnud südamekahina alusel. 3–4 aasta vanuselt tuleks kõikidel lastel mõõta vererõhku. Tõusnud vererõhk lapseas on ikka sekundaarne ja enamasti AoCo-st tingitud. Ka eelkoolieas – koolieelsel perearsti läbivaatusel – viitab



Joonis 1. Loote südame ultraheliuuringud. Vasakult: süda I trimestri uuringul (umbes ühe eurosendi suurune); normaalne süda II trimestri uuringul (üheeurose mündi suurune); atrioventrikulaarseptumi defekt (AVSD) loote ehkardiograafilisel uuringul.

Allikas: TÜ Kliinikumi naistekliiniku arhiiv

südamerikkele perearsti mõõdetud kõrge-
nenud vererõhk või leitud kahin südamel.

Osa kaasasündinud südamerikkeid jääb
diagnoosimata ka eelkoolieas ja nooremas
koolieaski. Kooliea keskmises astmes
lastel leitakse viited kaasasündinud süda-
merikkele – sagedamini on selleks varem
diagnoosimata jäänud kodade vaheseina
defekt (*atrial septal defect*, ASD) või AoCo.
Enamasti avastatakse see defekt spordiarsti
juures koormustesti käigus. ASD korral
leitakse EKG-l parema vatsakese ülekoor-
muse tunnused, aordi koarktatsiooni korral
kõrge vererõhk hüpertensiivse reaktsioon-
iga koormusel.

Kaasasündinud südamerikke diagnoosi
kinnitab ja vajaduse korral täpsustab
lastekardioloog, kes uuringutele toetudes
mõtestab lahti vereringehäire. Enamiku
kaasasündinud rikete diagnoosimiseks
piisab lastekardioloogi tehtud transtora-
kaalsest ehokardiograafilisest uuringust,
kuid täpsustavaks diagnostikaks on Tartus
võimalik teha teisigi uuringuid juba vast-
sündinueast alates: söögitorukaudset ehho-
kardiograafiat, angiograafiat, kompuuter- ja
magnetresonantstomograafiat. Tõsi küll,
täpsustav diagnostika vajab tavaliselt
üldnarkoosi, mistõttu peab uuringu näidus-
tatus olema selgelt põhjendatud.

Iga südamerikkega loode, laps ja täis-
kasvanu vajab spetsialiseerunud keskuse
hinnangut vereringehäire kohta ning
individuaalset raviotsust. Ka sünni eel
püstitatud diagnoosi peab sünni järel laste-
kardioloog kindlasti üle hindama, kuna
vahetus sünnijärgses perioodis toimub
vereringe ümberkohastumine üsasiseselt
üsavälisele vereringele. Kõik kaasasündinud
südamerikkega patsiendid peaksid jääma
lastekardioloogi jälgimisele.

Sünni järel diagnoositud südamerikete
korral on soovitatav juhtudel, kui tegemist
ei ole isoleeritud südamerikkega ning
kaasneb omapärane fenotüüp, teiste elund-
kondade arengurikked, arengus hilistumine
või on diagnoositud mitmel pereliikmel
kaasasündinud südamerike, ka geneetiku
konsultatsioon.

RAVIVÕIMALUSED

Kõik kaasasündinud südamerikked vajavad
jälgimist ja enamik hemodünaamikat mõju-
tavatest kaasasündinud südameriketest
vajavad kirurgilist korrektsiooni, valdavalt
lapseeas. Kui veel mõnikümmend aastat

tagasi oli kaasasündinud südamerikke
diagnoos raske prognoosiga ja ilma ravita
elas täiskasvanuks vaevalt viiendik rikkega
lastest, siis nüüdseks on üle 90% südame-
riketega patsientidest ravitavad, tagades
hea elukvaliteedi täiskasvanuna (12).

Ravitulemused on paranenud tänu
käsitlusspektri laienemisele ja täiene-
misele: varasem ja täpsem diagnostika,
paremad jälgimisvõimalused, täpsemad
uurimismeetodid, ohutumad kirurgilised
ja anestezioloogilised võtted ning inten-
siivravi areng. Kirurgilise ravi põhimõtted
ja eesmärk on sealjuures jäänud üsna
muutumatuks – hemodünaamika häiret
põhjustavad ebanormaalsed ühendused
südame õõnte vahel tuleb sulgeda ja/või
verevoolu takistused likvideerida, et seeläbi
tagada kirurgilise korrektsiooniga võima-
likult normilähedane vereringe. Siinkohal
tuleb märkida, et teatud juhtudel (Fontani
vereringe rajamine) saavutatakse normilä-
hedane vereringe mitmes etapis tehtavate
protseduuridega.

Heade tulemustega on südamerikkeid
võimalik ravida vaid spetsialiseerunud
keskuses ja pühendunud personali korral.
Kliinikumis ja selle eelkäijates on kaasa-
sündinud südamerikkeid kirurgiliselt
ravitud alates aastast 1963, mil professor
Albert Kliiman oma meeskonnaga sulges
esimest korda Eestis kirurgilisel teel
avatud arterioosjuha. Sellele järgnes 1966.
aasta 17. märts, murranguline päev, mil
Eestis kasutas sama meeskond esimest
korda kunstlikku kehavälise vereringet
(*cardio-pulmonary bypass* – CPB) selleks,
et sulgeda kodade vaheseina defekt (ASD)
16aastasel neil.

Ligi 56 aastat hiljem pakuvad kliinikumi
kardiokirurgia osakonna anestezioloogid ja
kunstliku kehavälise vereringe spetsialistid
võimalust ohutuks kunstlikuks kehaväliseks
vereringeks nii plaanilises kui ka erakor-
ralises olukorras alates vastsündinueast
ning tänu sellele saab ravida rikutega lapsi
varem ja ohutumalt kui südamekirurgia
algusaastatel. Kunstliku kehavälise vere-
ringe edasiarendus – ekstrakorporaalne
membraanoksügenisatsioon (EKMO) – on
nüüd Eestis kättesaadav nii täiskasvanutele
(Tallinn ja Tartu) kui ka lastele (Tartu)
tänu plaanilises töös CPB-metoodika heale
valdamisele ja pidevale täiustamisele.
Praeguseks on kunstliku kehavälise vere-
ringega operatsioone tehtud Tartus ligi

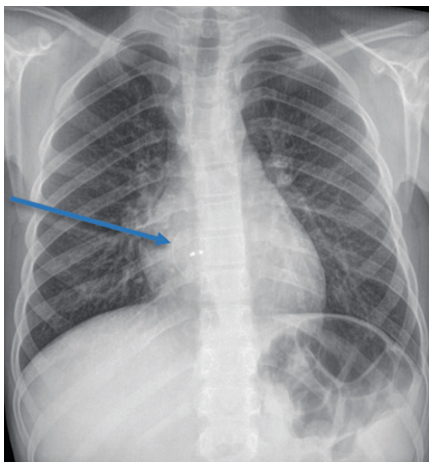


Foto 1. Kodade vaheseina defekt (ASD) suletud Amplatzeri seadmega (sinine nool).

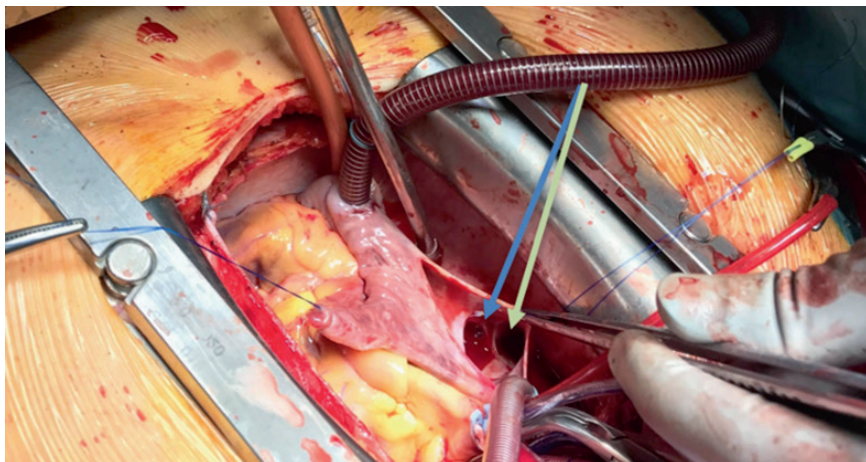


Foto 2. ASD (sinine nool) ja kopsuveeni (roheline nool) anomaalse drenaaži operatsioon.

Allikas: TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonna arhiiv

10 000 (lapsed ja täiskasvanud kokku) ning 2021. aasta märtsi seisuga on tänapäevast EKMOt kasutatud 115 kriitilisel juhul, seejuures 10 lapspatsiendil (vanuses 1 päev kuni 15 aastat).

Lisaks kirurgiale on viimastel aastakümnetel jõudsalt arenenud struktuuriliste südamehaiguste interventsionaalkardioloogia – meetodika, mille käigus korrigeeritakse südamesiseseid defekte ilma operatsioonita veresoone kaudu. Selleks on hädavajalik südamerikkeid ja nende anatoomiat tundva kogenud invasiivkardioloogi/kardiokirurgi olemasolu, kelleks on Tartus praegu dr Toomas Hermlin.

Iga patsiendi puhul lähtutakse ravimeetodika valimisel tema vanusest, rikkest, hemodünaamika häirest ja anatoomiast, valides konsilaarselt just patsiendile sobivaima ravimeetodi. Seetõttu ei pruugi sama diagnoosiga patsiendid saada sarnaselt ravitud, näiteks võib tuua kodade vaheseina defekti (ASD). Vereringehäiret mitte põhjustava kodade vaheseina defektiga patsient võib jääda kardioloogi jälgimisele ilma kirurgilise sekkumiseta. Samas, patsientidel, kel esineb hemodünaamika häiret põhjustav ASD, lähtutakse ravimeetodika valikul ASD tüübist. Nii näiteks vajavad *ostium primum*'i tüüpi, *sinus venosus*'e tüüpi, koronaarsiinuse tüüpi või kribroosse *ostium secundum*'i tüüpi ASDd sulgemiseks kunstliku kehavälise vereringega operatsiooni (vt foto 2), aga tüüpilise *ostium secundum*'i tüüpi ASDga patsiendil saab defekti enamasti sulgeda angiograafilisel protseduuril punkteeritud reieveeni kaudu (kodade vahesein suletud

Amplatzeri seadmega, vt foto 1). Otsust ravimeetodika kohta ei ole võimalik teha enne patsienti nägemata ega tema anatoomiat hindamata.

Teatud südameoperatsioone – nt hüoplastilise vasaku vatsakese sündroomi puhul kasutatav Norwoodi operatsioon, suurte arterite transpositsiooni puhune arteriaalne „switch” ja südamesiirdamine – praegu Eestis ei tehta. See aga ei tähenda, et neid operatsioone vajavad patsiendid jäävad ravita. Nimetatud ja muude keerulisemate ravijuhtude korral konsulteeritakse Helsingi spetsialistidega ning tänu aastatepikkusele latusale koostööle ja headele kontaktidele on Eestis seal opereeritud ja ravitud. Tegu on koostööga, mis on kasulik mõlemale poolele – ravi ja jälgimine on jagatud kahe keskuse vahel ja seeläbi õpivad mõlemad ning koostöö tugevneb. Otsuse ravi vajaduse kohta välismaal teevad raviarst (lastearst, lasteintensiivraviarst või lastekardioloog) ja lastekardiokirurg koostöös.

KAASASÜNDINUD SÜDAMERIKKEGA TÄISKASVANUD

Kuna korrigeeritud kaasasündinud südamerikkega patsiendid elavad järjest paremini ja kauem, on tekkinud uus patsientide alarühm – kaasasündinud südamerikkega täiskasvanud (*adult congenital heart disease* – ACHD, varem *grown up with congenital heart* – GUCH). Eestis on ACHDde jälgimine jaotunud Tartu (dr S. Kõvask, dr P. Tammjärv, dr V. Piilberg), Tallinna (dr Ü. Ventsli) ja ka Pärnu (dr K. Puusepp)

vahel ning kogu invasiivne ning kirurgiline ravi on koondunud Tartusse, kus töötavad kongenitaalsete rikete kardiokirurgiaga tegelevad arstid. Nüüdseks on maailmas juba rohkem ACHD-patsiente kui kaasasündinud südamerikkega lapsi (13).

Teada on, et kaasasündinud südameriketega patsiente ohustavad erinevad hilistüsistused, näiteks rütmihäired, südamepuudulikkus (13) ja varajane koronaarhaigus (14). Samuti vajavad paljud eelnevalt korrigeeritud rikked korduvaid sekkumisi ja seetõttu on määrava tähtsusega patsientide liikumine lastearstide süsteemist nn täiskasvanute süsteemi ehk üleminekuperiod (13).

ÜLEMINEKUPERIOOD („TRANSITION“)

Kui lapseas on südamerikkega lapsed regulaarselt jälgitud 8 lastekardioloogi poolt (Tallinnas dr T. Jalas, dr M. Raidmäe, dr D. Belova ja dr K. Uibo ning Tartus dr S. Virro, dr K. Köbas, dr M. Sõnajalg ja dr L. Ginter) ning täiskasvanueas eespool mainitud ACHD-kardioloogide poolt, on probleemiks Eestis nagu mujalgi maailmas siirdumine lastearstide juurest täiskasvanute süsteemi.

Siirdumine satub keerulisse aega noore inimese kujunemisel – iseseisvumine, vanematest eemaldumine, elukutse valimine jne. Trots selle vastu, et nad on südamerikkega noored ja neil on teatud piirangud elus, võib viia olukorrani, kus end distantseeritakse teadlikult oma südamerikkest. Keeruliseks teeb olukorra ka see, et paljud patsiendid tunnevad end subjektiivselt hästi ning eeldavad, et lapseas tehtud operatsioon on nad südamerikkest terveks ravinud. Viimane on ka põhjus, miks teismeeas südamerikkega last tuleb pühendada tema südamerikke olemusse, prognoosi, enesejälgimise vajadusse. Vastutuse oma tervise eest peab võtma ka teismeline, mitte vaid lapsevanem ja arst.

Kaasasündinud südamerikete areng on dünaamiline. Varem operatsiooniga korrigeeritud rikked muutuvad ajas – klapi- puudulikkustel ja -stenoosidel on kombeks ajas süveneda, armkoe tõttu südames sagedavad täiskasvanueas rütmihäired ning patsiendid vajavad jälgimist, et õigel ajal planeerida kordussekkumist (13). Paneme kõigile südamele oma kaasasündinud südameriketega patsiendid üle vaadata-kuulata.

Kas varem esinenud šundikahin püsib? Ega klapi- puudulikkus ole süvenenud? Varem opereeritud kaasasündinud südameriketega täiskasvanud vajavad kardiaalse seisundi regulaarset hindamist ning patsiendid, kes pole käinud ACHD-spetsialisti juures, tuleks sinna suunata. Eriti tähelepanelikku jälgimist vajavad patsiendid, kel on süsteemseks vatsakeseks parem vatsake (Senningi operatsiooni järgsed; ccTGA (*Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries*) patsiendid); Eisenmengeri sündroomi ning Fontani vereringega patsiendid (13).

Mõned kaasasündinud rikked leitaksegi alles täiskasvanueas ning need vajavad kindlasti uurimist ja käsitlemist. Ka keskealine aordi koarktatsiooniga patsient võib vajada parema prognoosi saamiseks operatsiooni / invasiivset käsitlust, et vähendada hilistüsistuste – aordi dissektsiooni, ajuverevarustuse häirete, varase koronaarhaiguse, südame äkksurma – riski (15).

REPRODUKTIIVIGA

Erilist tähelepanu vajavad kaasasündinud südamerikkega noored naised, kes peavad mõistma oma südamerikke ja raseduse sobivust. Paljud neist taluvad rasedust hästi – see sõltub südamepuudulikkuse funktsionaalsest klassist, haiguse olemusest ja eelneva(te)st südameoperatsiooni(de)st. Raseda ja loote komplikatsioonide risk on suurim, kui emal on pulmonaalne hüpertensioon, tsüanoos ($SpO_2 \leq 85\%$), vasaku väljavoolutrakti takistus (südame minutimahu vähenemise tõttu on ka platsenta verevarustus halb) või raske südamepuudulikkus (13). Suure riskiga patsientidel on rasedus vastunäidustatud ning seetõttu on tarvilik neid noori naisi nõustada rasestumisvastaste vahendite asjus juba puberteedieas. Raseduse planeerimisel on raseduseelne nõustamine ACHD kardioloogi juures väga oluline.

Vältida tuleks planeerimata rasedusi ja teatud juhtudel kaaluda raseduse katkestamise vajalikkust. Kõigi tänapäeval kasutatavate rasestumisvastaste meetodite korral tuleb kaaluda riski ja kasu suhet. Nii näiteks on kombineeritud hormonaalsete kontratseptiivide kasutamise korral suurenenud tromboosirisk (16–18). Progesterooniga kaetud emakasisese vahendi endokardiidirisk on väike, kuid esineb vasovagaalse reaktsiooni risk vahendi paigaldamisel ja eemaldamisel (19).

KAASASÜNDINUD SÜDAMERIKETE KOMPETENTSIKESKUS (KSKK)

Tingituna Eesti väiksusest on hea kogemuse saamiseks arstid aegade jooksul end täiendanud erinevates suurtes kaasasündinud südamerikete kirurgia keskustes Venemaal, Saksamaal, Soomes ning Prantsusmaal. Seal nähtu, saadud õpetus- ja toetusõnand ning vastastikune koostöö on teinud võimalikuks kogemuse suurenemisel ka keerukamate rikete käsitlemise kodumaal. Nii näiteks tehakse alates 2004. aastast Eestis ka univentrikulaarse hemodünaamika (Fontani vereringe) rajamise operatsiooni. Pidev enesetäiendamine on heade tulemuste eeltingimuseks.

Teisalt on aeg-ajalt tulnud ettepanekuid kogu kaasasündinud südamerikete kirurgia ja invasiivne ravi viia välismaale – osalt tundub see mõistlikki, sest suurte keskuste kogemus ja ravitulemused näivad alati paremad. Samas on mõnigi kord ravitulemuste suhtes määravaks iga tund viivitust, seda nii transpordi kui ka läbirääkimiste aja arvelt. Kohapealse plaanilise töö mahtu vähendades pole kliinikum valmis pakkuma adekvaatset ravi ka erakorralistes olukordades. Need on aga aegkriitilised olukorrad, kus maksavad kogemused ja aeg. Lisaks on igasuguse ravi sisseostmine teistest riikidest suur kulu meie niigi ülekoormatud haigekassale.

Kaasasündinud südamerikete diagnostika, jälgimine ja ravi tuleks seega koondata ja struktureerida – selliste rikete diagnostika ja ravi on *de facto* toimunud TÜ Kliinikumi kardiokirurgia osakonnas juba üle 50 aasta. Praeguseks tegeleb rikete ja nende raviga lisaks kardiokirurgia osakonna arstidele palju erinevaid spetsialiste ning on tekkinud vajadus ühtse struktuuri ja käsitlemise järele. Seetõttu võttis kliinikum 2021. aasta veebruaris alguses vastu otsuse luua kliinikumi kaasasündinud südamerikete kompetentsikeskus (KSKK). Maaailmas peetakse kaasasündinud südamerikete kirurgia keskuse aktiivsust piisavaks, kui selle haiglas tehakse keskmiselt 300 südamerikke korrektsiooni aastas (20). Üks ACHDde keskus peaks olema 5–10 miljoni inimese kohta (21, 22). Arvestades Eesti rahvaarvu on õigustatud maksimaalselt ühe kaasasündinud südameriketega tegeleva keskuse toimimine – patsientide ja kogemuse koondamisest ühte haiglasse võivad lõpuks kõik, aga

ennekõike kaasasündinud südamerikkega patsiendid.

Küsimuste korral kaasasündinud südameriketega patsientide ravimise ja jälgimise kohta võib alati ühendust võtta aadressil ks.sudamerike@kliinikum.ee.

SUMMARY

Congenital heart defects- multidisciplinary management in Estonia

Raili Ermel¹, Eva-Liina Ustav², Ele Hanson², Kai Muru³, Silvia Virro¹, Anne Kirss², Sirje Kõvask¹

Congenital heart defects (CHD) affect around 1% of live births, approximating in around 100 children born each year in Estonia with CHD. Advances in medical knowledge and technology have ameliorated diagnostics and risen life-expectancy of these patients well into adulthood. Each patient with CHD needs an individualised approach from diagnosis to custom-made treatment and follow-up plan to achieve the best results. This article highlights the peculiarities, challenges and possible suggestions in managing such patient population in a small country with rather low number of cases. Maximal concentration of expertise in one specialized center seems like most appropriate option to provide optimal care.

KIRJANDUS / REFERENCES

- Liu Y, Chen S, Zuhke L, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* 2019;48:455–63.
- Larsen WJ. *Human embryology*. Churchill Livingstone; 1993.
- Li R, Fu F, Yu Q, et al. Prenatal exome sequencing in fetuses with congenital heart defects. *Clin Genet* 2020;98:215–30.
- van Nesselrooij AEL, Lugthart MA, Clur SA, et al. The prevalence of genetic diagnoses in fetuses with severe congenital heart defects. *Genet Med* 2020;22:1206–14.
- Westphal DS, Leszinski GS, Rieger-Fackeldey E, et al. Lessons from exome sequencing in prenatally diagnosed heart defects: A basis for prenatal testing. *Clin Genet* 2019;95:582–9.
- Jenkins KJ, Correa A, Feinstein JA, et al. *Circulation* 2007;115:2995–3014. *Circulation* 2007;115:2995–3014.
- Abuhamad A, Chaoui R. *First trimester ultrasound diagnosis of fetal abnormalities*. 1st ed. Philadelphia: Wolters Kluwer Health; 2018.
- Copel J. Congenital heart disease: Prenatal screening, diagnosis and management. UpToDate 2021, <https://www.uptodate.com/contents/congenital-heart-disease-prenatal-screening-diagnosis-and-management>
- Raidmäe M, Toome L, Ridnõi K jt. Sünnieelselt lootel diagnoositud südamerikete käsitlemistaktika 2021. *Eesti Naistearstide Selts*; www.ens.ee.
- 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.
- Killen SAS, Mouldedoux JH, Kavanaugh-McHugh A. Pediatric prenatal diagnosis of congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2014;26:536–45.

¹ Tartu University Hospital, Heart Clinic,
² Tartu University Hospital, Women's Clinic,
³ Tartu University Hospital, United Laboratories, Department of Clinical Genetics

Correspondence to: Raili Ermel
raili.ermel@kliinikum.ee

Keywords: congenital heart defects, specialized expert-center

12. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010;122:2264–72.
13. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Eur Heart J* 2021;42:563–45.
14. Jokinen E. Coronary artery disease in patients with congenital heart defects: Coronary Arteries in Congenital Heart Defect. *J Intern Med* 2020;288:383–9.
15. Rosenhal E. Coarctation of the aorta from fetus to adult: curable condition or life long disease process? *Heart* 2005;91:1495–502.
16. Lidegaard O, Lokkegaard E, Jensen A, et al. Hormonal contraception and risk of venous thromboembolism: national follow-up study. *BMJ* 2009;339:b2890.
17. Dinger J, Bardenheuer K, Heinemann K. Cardiovascular and general safety of a 24-day regimen of drospirenone-containing combined oral contraceptives: final results from the International Active Surveillance Study of Women Taking Oral Contraceptives. *Contraception* 2014;89:253–63.
18. Lidegaard O, Lokkegaard E, Jensen A, et al. Thrombotic stroke and myocardial infarction with hormonal contraception. *N Engl J Med* 2012;366:2257–66.
19. Gemzell-Danielsson K, Mansour D, Fiala C, et al. Management of pain associated with the insertion of intrauterine contraceptives. *Hum Reprod Update* 2013;19:419–27.
20. Bazan VM, Zwischenberger JB, Backer CL. Regionalization of congenital heart surgery: Time for a rational approach. *Prog Pediatr Cardiol* 2020;59:101308.
21. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, et al. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of ‘Grown-up Congenital Heart Disease’ in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2014;35:686–90.
22. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The Task Force for the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* 2018;39:3165–241.

LÜHIDALT

Teismeeas kanepi tarvitajatel on suur risk haigestuda skisofreeniasse

Paljudes maades on kanep tubaka ja alkoholi järel sageduselt kolmas kasutatav sõltuvust tekitav aine. Hinnanguliselt tarvitab tänapäeval kanepit kuni 190 miljonit inimest maailmas ja kanepi tarvitamine muutub ka noorte seas järjest populaarsemaks. Rohkelt koguneb andmeid kanepi tarvitajatel esinevate psüühikahäirete kohta, sealhulgas ärevushäired, depressioon ja skisofreenia.

Hiljuti rahvusvahelistes andmebaasides avaldatud uurimuste tulemuste metanalüüsis selgitati teismeeas (12–18 aastat) kanepi tarvitamise seost skiso-

freeniasse haigestumisega noores täiskasvanueas. Analüüsi aastatel 2010–2020 avaldatud 591 uuringu tulemusi, neist detailsemalt 6 longitudinaalse kohortuuringu tulemusi. Eristati intensiivse kanepi tarvitamise (igapäevaselt) ning harva kanepi tarvitamise (2 korral nädalas või vähem) seost skisofreeniasse haigestumisega. Andmete statistilisel analüüsil ilmnes, et sõltumata tarvitamise sagedusest oli kanepi tarvitajatel 6 korda suurem risk haigestuda noores täiskasvanueas skisofreeniasse.

Nooremas eas skisofreeniasse haigestunutel on prognoos üldiselt halvem. Teismeeas kanepi tarvitamise mõju täpsem mehhanism selle haiguse kujunemisele on

aga veel ebaselge. Autorid peavad võimalikuks, et teismeeas kanepi tarvitamine mõjub negatiivselt aju funktsioonide arengule. Kuna kanepi nii sagedase kui harva tarvitamise korral oli skisofreenia tekkerisk ühesugune, oletavad autorid, et kanepi tarvitamine on skisofreenia arengut soodustav (teatud protsesse käivitav) tegur. Vaimse tervise säilitamiseks täiskasvanueas on soovitatav loobuda kanepi tarvitamisest juba teismeeas.

REFEREERITUD

Godin S-L, Shehata S. Adolescent cannabis use and later development of schizophrenia: An updated systematic review of longitudinal studies. *J Clin Psychol* 2022, <https://doi.org/10.1002/jclp.23312>.