

Synnynnäisiin sydänvikoihin liittyvät rytmihäiriöt

ANITA HIIPPALA

JUHA-MATTI HAPPONEN

Tiivistelmä

Rytmihäiriöt ovat yksi merkittävimmistä syistä sairastavuuteen, sairaalahoitoihin ja kuolleisuuteen aikuisikään varttuneilla sydämen synnynnäistä rakennevikaa sairastavilla potilailla. Jos rytmihäiriötä alkaa esiintyä, tulisi arvioida potilaan sydänsairauden kokonaistilanne eikä hoitaa pelkästään päivystyksellistä ongelmaa. Rytmihäiriö tai tajunnanmenetys voi olla ensimmäinen viite kehittyvästä sydämen vajaatoiminnasta tai äkkikuolemariskistä. Jos aikuisen lapsuusiässä sydänleikatun potilaan leposyke on yli 100/min, pitäisi herätä epäily atriotomia-arpea kiertävästä eteistakykardiasta, jonka diagnoosi on joskus haastavaa. Yksikammioisessa sydänviassa arytmia vaatii päivystyksellisen tilannearvion.

Vaikka synnynnäisen sydänvian takia leikatujen potilaiden hoito ja seuranta on usein keskitetty asiaan perehtyneisiin yksiköihin, voivat päivystysaikaiset ongelmat silti tulla kenen tahansa eteen.

Johdanto

Pitkäkestoiset sydämen fysiologian ja sähköisen impulssin kulun ongelmat kirurgiseen korjaukseen liittyen, mahdollisesti jäljelle jääneet paine- ja tilavuuskuormitukset sekä vielä tutkimattomat geneettiset alttiudet voivat olla syynä siihen, että rytmihäiriötä alkaa esiintyä onnistuneen sydänleikkauksen jälkeen jopa vuosikymmenten kuluttua (1). Jokainen synnynnäisen sydänvian takia leikattu aikuisikäinen eli GUCH (grown-up congenital heart) -potilas on arvioitava yksilöllisesti, yleisiä hoitosuosituksia ei ole mahdollista antaa (2). Aikuisikäisten sydänpotilaiden hoitosuosituksia ei voi siirtää sellaisenaan koskemaan synnynnäisen sydänvian vuoksi leikattuja.

Hyvin usein GUCH-potilaat eivät tunnista rytmihäiriötään. Tuoreessa tutkimuksessa 15 %:lla GUCH-potilaista todettiin rutiini-EKG:ssä ja Holterissa sydämen rytmiongelma. 76 % nuorista potilaista oli subjektiivisesti oireettomia, vaikka kyseessä olivat jopa henkeä uhkaavat rytmihäiriöt (3). Toistetut Holter-rekisteröinnit ovat tämän vuoksi tarpeen myös oireettomilla GUCH-potilailla.

Tämän potilasryhmän hoidossa tarvitaan kardiologian erikoisalan sisällä usean suppean alan erikoisosaamista ja yhteistyötä. Brady- ja takyarytmioiden hoidossa riittää haasteita anatomisten ja fysiologisten erityispiirteiden takia. Rytmihäiriöiden invasiivisten hoitojen pitkäaikaistuloksia näillä potilailla ei juuri ole käytettävissä. Potilassarjat ovat pieniä ja näyttöön perustuvasta hoidosta voi vain unelmoida.

Eteisperäiset takykardiat päivystyspoliklinikalla

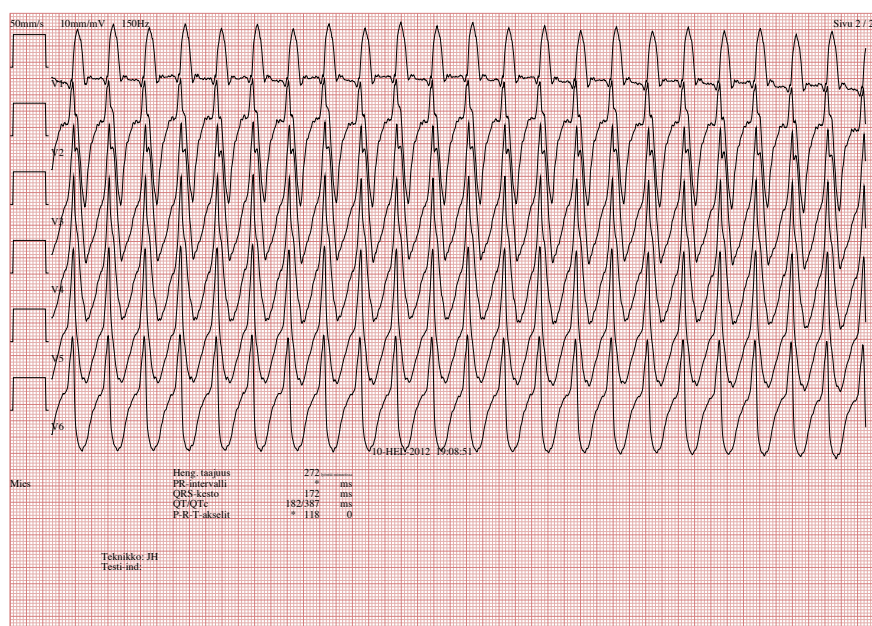
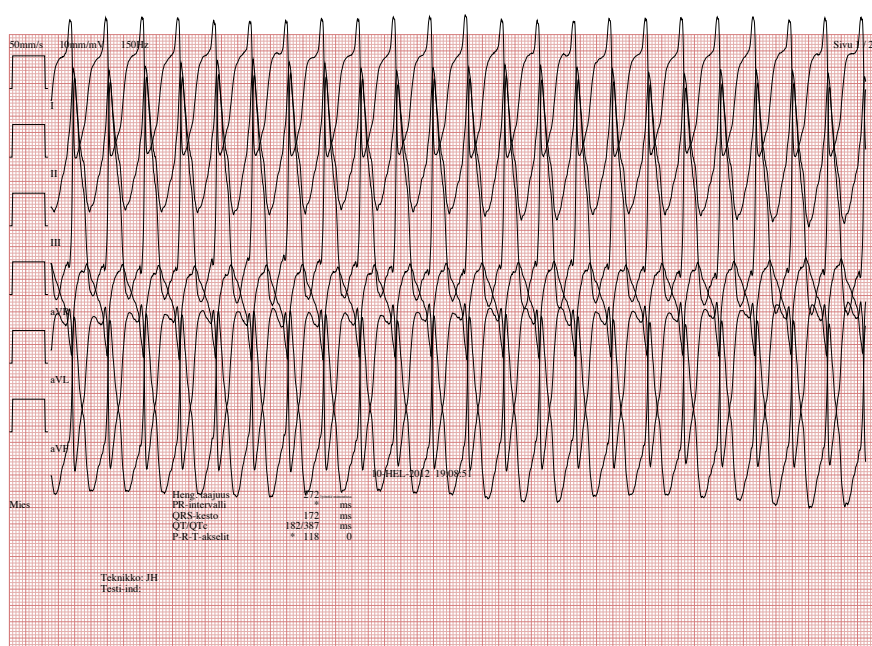
Oikoratojen ja kaksijakoisen eteiskammiosolmukkeen aiheuttamat kiertoaktivaatiotakykardiat ovat synnynnäisen sydänvian takia leikatuilla nuorilla aikuisillakin tavallisia rytmihäiriöiden syitä. Nämä ta-

kykardiat käännetään sinusrytmiin normaaliin tapaan adnosiinilla. Kun adnosiini annetaan, on syytä rekisteröidä EKG:tä, jolloin voidaan saada tärkeää tietoa rytmihäiriön mekanismeista. Pelkästään eteiskudoksessa kiertävät takykardiat eivät reagoi adnosiinille, mutta aikaansaadun AV-katkoksen aikana nähdään mm. ektooppisen eteistakykardian, eteislepatuksen ja eteisen kiertoaktivaatiotakykardian (IART) P-aallot.

Synnyynnäisen sydänvian takia leikatun potilaan sinusrytmin aikainen EKG voi olla varsin poikkeava;

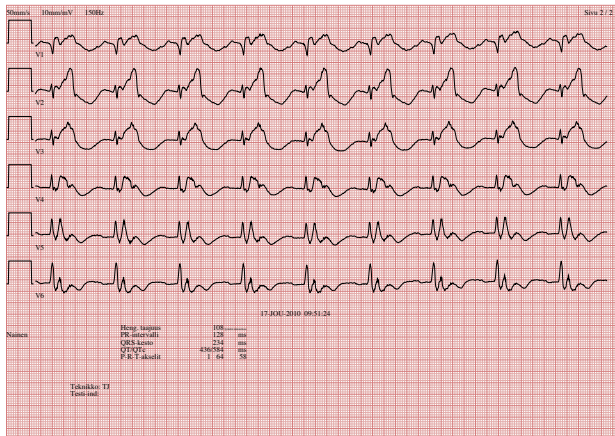
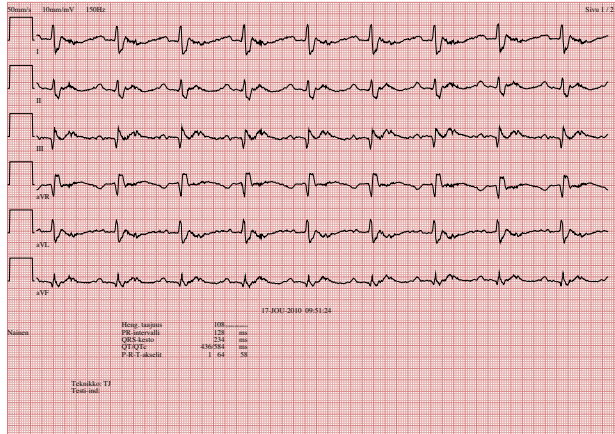
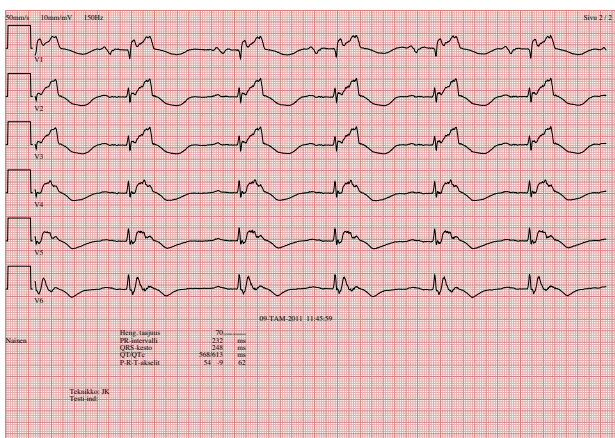
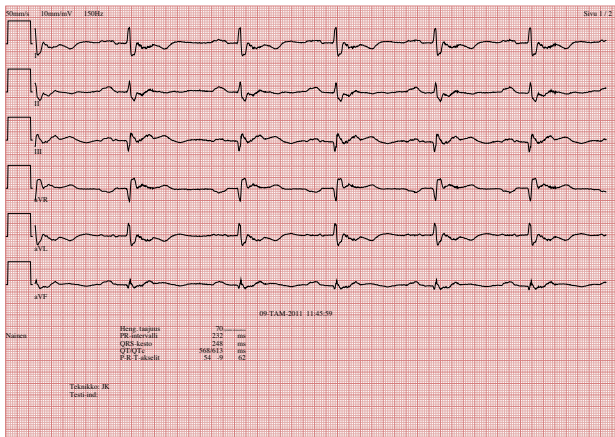
QRS-kompleksi voi olla leveä postoperatiiviseen haarakatkokseen liittyen, Ebsteinin anomaliassa jne. Leveäkopleksista eteisperäistä takykardiaa voi olla mahdollonta erottaa kammiotakykardiasta, ellei AV-dissosiaatio erotu selvästi (kuva 1).

IART eli intra-atriaalinen kiertoaktivaatiotakykardia on tavallista eteislepatusta hitaampi; eteistaajuus on noin 150–200/ minuutti. Tämä rytmihäiriö voi tulla kaikille leikatuille potilaille sydänvian vaikeusasteesta riippumatta takykardian kiertäessä kirurgisen eteisavauksen arpea. Potilaalla voi olla esim. ASD:n sulkuleik-



Kuva 1. 15-vuotiaalla pojalla sydänvikana useaan otteeseen operoitu TGA, VSD, PS. Uudessa alkanut nopealyöntisyys 270/min. Rytmihäiriön mekanismina eteistakykardia, hoitona kardioversio.



A**B**

Kuva 2. 14-vuotias Ebsteinin anomalian takia leikattu tyttö oli subjektiivisesti oireeton; lepsyke yli 100/min. QRS-kompleksi leveä perustautiin liittyen. **A.** EKG-rekisteröinnissä nähdään eteisarytmia (IART). P-aallot ovat poikkeavat ja PQ-aika pidempi kuin sinusrytmisissä jälkimmäisessä nauhasa kardioversion jälkeen (**B**).

kauksesta kymmeniä vuosia eikä hän ei välttämättä tunnista arytmiä lainkaan. Lepo-EKG:ssä kammiovas- te on yli 100/min eli normaalin sinusrytmin taajuutta korkeampi. Joka toinen P-aalto voi olla näkyvissä EKG:ssä ikään kuin kyseessä olisi sinusperäinen rytmi. Koko takykardia saattaa jäädä helposti huomaamatta, ellei katso tarkasti P-aallon akselia ja morfologiaa ja etsi aktiivisesti toista P-aaltoa QRS-kompleksin sisältä tai T-aallosta (kuva 2, A ja B).

Hoitona on synkronoitu kardioversio. Kardioversio voidaan tehdä suoraan, jos eteistakykardian kes- to on tiedossa ja on alle 24 h. Samassa anestesiassa tehdään transesofageaalinen ultraäänitutkimus pait- si tromboosin poissulkemiseksi, myös kammiofunk- tion ja mahdollisten residuaalidefektien arvioimiseksi. Synnynnäistä sydänvikaa sairastavat potilaat ovat usein eteis-kammiosynkroniasta riippuvaisia ja ajau- dutaan tilanteeseen, jossa kardioversio on tehtävä no- peasti kammiofunktion ja voinnin huonontuessa. Yk- sikammioisessa sydänviassa nopea arytmiä vaatii aina päivystysluonteisen arvion.

Arytmian akuuttihoitoksi ei pidä antaa antiaryt- mistä lääkitystä. Eteisarytmian taajuuden laskiessa lää- kityksen vaikutuksesta nuoren henkilön AV-solmuke saattaa alkaa johtaa 1:1, jolloin kammioaajuus nopeu- tuu ja jo ennestään vajaatoimintainen systeemikammio voi joutua vaikeuksiin. Synnynnäisen sydänvian takia leikatuilla potilailla on kardioversion yhteydessä taky- kardian päättyessä varauduttava pitkään rytmin tau- koon ja ulkoiseen tahdistuksen tarpeeseen, koska sinussolmukkeen toiminta voi puutteellista. Sydämen sykkeen tauot eteisperäisten rytmihäiriöpyrähdyksen jälkeen voivat altistaa potilasta myös kammiooperäisille rytmihäiriöille, ei ainoastaan synkopeelle. Sydänäänen Synnynnäiset sydänsairaudet – teemanumerossa on kä- sitelty myös em. tilanteita (5).

Mikäli rytmihäiriöpotilaalla on ennestään eteisjoh- dolla varustettu tahdistin, intrakardiaalisen eteiselek- trogrammin tarkastelu on erittäin hyödyllistä. Jos poti- laalla on normaalisti eteistahdistuksen tarve ja EKG:ssä havaitaan spontaani nopeutunut eteisrytmi, on epäiltävä IART-rytmihäiriötä. Tahdistimen eteiselek- trogrammi vahvistaa diagnoosin ja eteisarytmian sykli on siitä helposti mitattavissa. Tällöin kannattaa tehdä etei- sen ylitahdistus rytmihäiriön kääntämiseksi (eteisover- drive). Eteistä tahdistetaan 30-60 sekunnin ajan taky- kardiaa nopeammalla taajuudella, esim. 50 ms mitattua takykardiasykliä nopeammin. Tahdistussykliä lyhenne- tään 20 ms välein aina 200-180 ms asti. Tiheään eteis- tahdistukseen liittyy riski eteisvärinänsä indusoitumises- ta. Mikäli eteinen seuraa tahdistusta, mutta arytmiä ei käänny, siirrytään kardioversioon.

Eteistakykardian jatkoahoito

Kun eteisarytmia esiintyy ensimmäistä kertaa, on syy- tä pohtia, mikä on arytmin taustalla. Monimutkaisis- sa synnynnäisissä sydänvivoissa myös hemodynaaminen arvio on välttämätön, kun potilaan tilanne muuttuu oi- reettomasta oireiseksi.

Sinusrytmin palauduttua rytmihäiriöitä estävän lää- kityksen aloitus on tarpeen. Sydänvian kokonais- tilanne, mm. kammiofunktio, vaikuttaa merkittävällä tavalla lääkityspäätökseen. Beetasalpaaja sopii yleensä nuorille potilaille ongelmitta. Liiallista bradykardiaa ei juuri esiinny. Sotaloli tai amiodaroni aloitetaan aina osastoseurannassa proarytmiariskin takia. IC-ryhmän antiarytmisiä lääkkeitä, esim. flekainidia, ei pääsään- töisesti tule käyttää synnynnäisen sydänvian takia lei- katuilla potilailla.

Rytmihäiriöiden invasiivinen tutkiminen on usein aiheellista. Elektrofysiologisessa tutkimuksessa tavalli- set rytmihäiriöt saadaan yleensä helposti esille. Hoito- katettrin vieminen esimerkiksi eteiskammiosolmukkeen hitaan radan alueelle saattaa sen sijaan olla ongelmal- lista komplisoiduissa sydänvivoissa. Senningin tai Mus- tardin mukaan korjatussa transpositiossa AV-solmuke löytyy parhaiten aortan kautta (systeemieteinen). Oi- keaan eteiseen tehty pulmonaalivenatunnelointi estää suoran pääsyn eteiskammiosolmukkeen hitaan radan alueelle. Reaaliaikaisen intrakardiaalisen ultraäänituti- kimuksen avulla on tarvittaessa mahdollista tehdä tun- neliin ”transseptaalipunktio”, ellei aortan kautta saada rytmihäiriön aiheuttajaa tuhottua.

Yksinkertaisenkin synnynnäisen sydänvian leik- kauksen jälkeen vuosikymmenien kuluttua voi tulla rytmihäiriöongelmia. Leikatuista ASD-potilaistakin n. 25 %:lla esiintyy myöhäisiä arytmioita. Riskitekijöitä ovat koholla oleva keuhkovaltimon keskipaine (yli 25 mmHg) ja aiemmin todettu eteisarytmia. Rytmihäiriöt kiertävät kirurgista atriotomia-arpea ja eteisten luon- nollisia rajoja. Aktivaatioreitin selvittämiseksi tarvitaan apuna elektroanatomisia kartoitusmenetelmiä;

Nykyisin valtaosa eteisväliseinäaukoista suljetaan katetriteitse. On huomattava, että ASD:n katetrisulun jälkeen transseptaalipunktio saattaa olla sulkulaitteen vuoksi vaikeasti toteutettavissa, jos potilaalla ilmenee myöhemmin tarve esim. flimmeriabloatioon (2). Intra- kardiaalinen ultraääniohjaus saattaa olla avuksi.

Kammiooperäiset arytmiat päivystyspoliklinikalla

Mikäli synnynnäistä sydänvikaa sairastava potilas on onnistuneesti elvytetty, hänelle tulee asentaa ICD asian-



mukaisten selvitysten jälkeen, mikäli selkeää hoidettavaa syytä ei löydy. Myös nopeat kammiotakykardiat oireisella potilaalla johtavat usein rytmihäiriötahdistimen asentamiseen hemodynaamisen ja elektrofysiologisen tutkimuksen jälkeen (2).

Bradykardiat, tahdistinhoito

Synnynnäisen sydänvian takia leikattu potilas saattaa tarvita tahdistinhoitoa. Toimenpidettä suunniteltaessa vanhat leikkauskertomukset on syytä hankkia käyttöön, koska niistä ilmenee anatomisia yksityiskohtia leikkaustoimenpiteisiin liittyen. Sydänvikaan saattaa kuulua vasen yläonttolaskimo, joka hankaloittaa tahdistimen laittoa vasemmalta puolelta. Onttolaskimoissa voi olla ahtaumia tai jopa täydellisiä tukoksia sydänleikkauksen jälkitilaan liittyen. Perifeeriseen yläraajalaskimoon tehty varjoaineruiskutus tuo em. poikkeavuudet esille ennen tahdistimen laittoa ja auttaa myös laskimopunktiossa. Yksikammioissa sydänvioissa tahdistin asennetaan epikardiaalisesti, koska laskimopuolelta ei ole reittiä kammioitasolle.

Senning- ja Mustard-potilailla sinussolmukkeeseen toiminnan häiriöt ovat tavallisia laajan eteistason kirurgian takia (6). Junktionaalinen korvausrhythmi, bradykardia ja sykkeen huono nousu rasiustilanteessa ovat tavallisia löydöksiä. Tahdistinhoitoa harkittaessa on huomioitava, että eteistunneleissa on usein oireettomia laskimotunneliahtaumia ja jäännösoikovuortauksia. Transtorakalinen ultraäänitutkimus ei ole riittävä näiden diagnostiikassa, ei myöskään ruokatorven kautta tehtävä ultraäänitutkimus. Invasiivinen hemodynaaminen tutkimus painemittauksineen ja angiografoineen ja/tai sydämen magneettitutkimus on indisoitu. Yli puolella 55:n eteiskorjatun transpositiopotilaan materiaalissa oli laskimotunneliongelma, näistä vain kolme potilasta oli oireisia. Ahtauma oli lähes aina yläonttolaskimon alueella (7). Tahdistimen laitton yhteydessä on varauduttava ahtaumien hoitoon stenttilaajenuksella ja residuaalioikovuortauksien laitesulkuun. Toimenpiteeseen tarvitaan siis myös interventio-kardiologi.

Osalla potilaista on tahdistin-hoidon tarve jo syntymästä saakka. Esimerkiksi CCTGA-potilaiden jhortorata kulkee poikkeavan anteriorisesti ja eteiskammio- katkoksen riski on lisääntynyt. Spontaanin eteiskammio- katkoksen riski on 2–7 % vuosittain, koska jhortoradan kulku on poikkeava (2). Subpulmonaaliseen vasentyyppiseen sileäseinäiseen kammioon asennettavan tahdistin- johdon tulee olla ruuvi- kiinnitteinen.

Potilaan kaikkien aiempien tahdistin- johdojen tilanne pitää arvioida. Mikäli vanhoja tahdistin- johdoja pois-

tetaan, kuten suosituksena on, sydänkirurgin on oltava välittömästi saatavissa paikalle.

Nykyisin käytettävät vasemman kammion kärjestä tapahtuva (LV-apikaalinen) epikardiaalinen tahdistus ja oikean kammion septaalinen tahdistus todennäköisesti vähentävät pitkäaikaista tahdistin- hoitoon liittyvää iatrogenista kammiodyssynkroniaa.

Ennen tahdistimen laittoa tai vaihtoa tulee ultraäänitutkimuksella arvioida, onko tarvetta vajaatoimintatahdistimelle. Synnynnäisissä sydänvioissa systeemikammion resynkronisaatiosta mahdollisesti saatava hyöty on harkittava yksilöllisesti. Esimerkiksi Fallo- tin tetralogiapotilailla resynkronisaation hyöty on vielä selvittämättä, koska useimmiten potilaan EKG:ssä on oikea haarakatkos ja systeemikammiona vasentyyppinen kammio (6).

Rytmihäiriötahdistin- hoito primääri- preventiona varsinkin yksikammioisissa sydämissä, jolloin tarvitaan epikardiaaliset johdot, on indikaatioiden suhteen vielä kovin selkiytymätöntä.

Synnynnäisen sydänvian takia leikattujen potilaiden tahdistin- johdojen asennuksen erityispiirteiden osalta viitataan Sydänäänen Synnynnäiset sydänsairaudet -teemanumeroon (5).

Tajunnanmenetys

Päivystyspoliklinikalla joudutaan usein arvioimaan potilaita, joilla on ollut syystä tai toisesta tajunnan- menetys. Rasiukseen liittyvät lyhyetkin tajunnan- menetykset tai presynkopee- oireet ovat hälyttävä oire synnynnäistä sydänvika- sairastavalla henkilöllä. Oire voi olla ensimmäinen viite uhkaavasta äkkikuolemasta.

Synnynnäisen sydänvian takia leikatun potilaan tajunnan- menetystä tulee pitää rytmihäiriö- peräisenä, kunnes toisin on osoitettu. On syytä ohjelmoida kattavat tutkimukset, harkinnan mukaan myös hemodynaaminen katetrointi tarvittaessa keuhkovastus- mittauksineen sekä elektrofysiologinen tutkimus eteis- ja kammio- stimulaatioineen. Rytmivalvuri saattaa tuoda lisätietoa.

Rytmihäiriöt ja äkkikuolemariski

Synnynnäistä sydänvika- sairastavan potilaan äkkikuolemariskiä arvioitaessa olennaisinta olisi havaita hiljalleen kehittyvä sydämen vajaatoiminta kunkin potilaan yksilöllisessä fysiologisessa tilanteessa. Neljännes äkkikuolemista on arytmiaperäisiä (8). 80 % äkkikuolemista tapahtuu rasiuksen yhteydessä. Arytmioiden esiintyvyys liittyy lähes aina vajaatoiminnan kehittymiseen (1).

On hyödyllistä arvioida, onko potilaalla systeemisen vasemman kammion vajaatoiminta, systeemisen oikean kammion vajaatoiminta, subpulmonaalisen kammion vajaatoiminta vai kammiodyssynkronia haarakatkokseen tai tahdistinhoitoon liittyen.

Systeemisen vasemman kammion vajaatoiminta voi liittyä aorttaläppävuotoon mm. Rossin leikkauksen jälkeen (aorttaläppä korvattu omalla keuhkovaltimoläppällä) tai yhteisen valtimorungon (truncus arteriosus) korjaukseen. Volyymikuorma aiheuttaa kammion laajenemisen, fibroosin lisääntymisen ja vajaatoiminnan, jotka kaikki altistavat rytmihäiriöille.

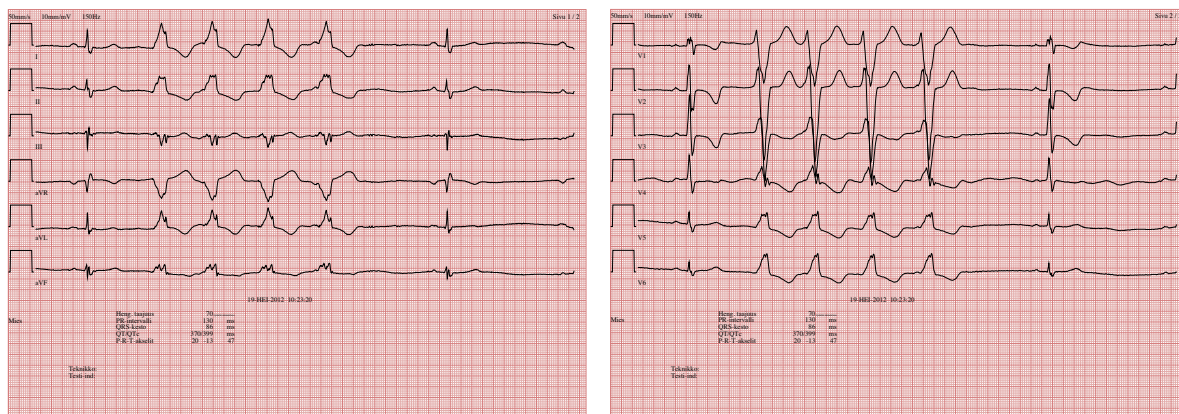
Äkkikuoleman riski on noin 5 % luokkaa, kun oikea kammio toimii systeemikkammiona. IART (intra-atriaalinen kiertoaktivaatiotakykardia) on todennäköinen syy äkkikuolemiin erityisesti rasituksen yhteydessä. Se voi johtaa nopeaan kammiovasteeseen ja sen myötä hemodynamiikan romahtamiseen erityisesti silloin, kun oikea kammio toimii systeemikkammiona (esim. Mustard, Senning, synnynnäisesti korjautunut transposiatio eli CCTGA) tai potilaalla, jolla on yksikkammioinen sydän. Nuorilla henkilöillä eteis-kammiosolmuke johtaa impulssia vilkkaasti eteisistä kammioihin rasiitilanteissa. Lepotilassa eteisarytmian AV-johtuminen on 2:1, mutta rasituksessa 1:1. Arytmia voi olla ensimmäinen viite huonontuneesta kammiofunktiosta ja alkavasta sydämen vajaatoiminnasta, vaikka potilaat ovat subjektiivisesti oireettomia (1, 10).

Aiemmin Fontan-potilaiden riski saada IART oli 16–22 % 5 vuoden kuluessa leikkauksesta. Uusimassa aineistossa IART esiintyi vain 7 %:lla potilaista ja riskitekijöinä nousivat esille tahdistinhoito sekä atriopulmonaalinen Fontan (11). 3,5 %:lla esiintyi kammioperäisiä rytmihäiriöitä.

Oikea kammio on systeemikkammiona myös vasen hypoplasia (HLHS) -potilailla, joita on alkanut siirtyä aikuispuolelle vähitellen ajan kuluessa. Tulevaisuudessa jää nähtäväksi, miten nykyinen hoitotapa eli Norwoodin leikkaus shunttiputkella oikeasta kammiossa suoraan keuhkovaltimoon (RV-PA shuntti) altistaa myöhäisille arytmioille kammioavauksen takia. Tällä hetkellä myöhäisen äkkikuoleman riski sijoittuu noin 9 % tienoille laajimmassa aineistossa keskimäärin 12 vuoden seurannassa (12).

Myös oikean koronaarin perfuusion riittämättömyys systeemikkammion tarpeisiin, koronaarisinuksen lasku korkeampipaineiseen pulmonaalivenaeteiseen ja kammiolihasfibroosi liittyen preoperatiiviseen pitkittyneeseen hypoksiaan voivat olla myötävaikuttavia tekijöitä systeemisen oikean kammion vajaatoimintaan.

Fallotin tetralogia -potilailla äkkikuolemariski liittyy kammioperäisiin rytmihäiriöihin, joita alkaa ilmaantua, kun oikean kammion tilavuuskuormitus lisääntyy keuhkovaltimoläpän vuodon seurauksena (kuva 3). Äkkikuolemariskin arvioidaan olevan 2 % 10 vuotta kohti ensimmäisten 20–25 vuoden kuluessa leikkauksesta



Kuva 3. 3-vuotiaalla pojalla operoitu Fallotin tetralogia. Lepo-EKG:ssä hitaita VT-sarjoja. Beetasalpaajahoito.



(12). QRS-kompleksin leveys yli 180 ms on yksi riskiarviossa käytetyistä tekijöistä. Vasemman kammion systolista dysfunktioita pidetään myös merkittävänä äkkikuoleman riskitekijänä (LVEDP yli 12 mmHg) (12).

Sydämen magneettikuvaus on hyödyllinen kammioiden tilanteen arvioinnissa. Oikean kammion volyymi yli 180 ml/m² on ollut rajana homograftin tarpeelle, sen vaihdolle tai Melody-läpän laitolle siihen soveltuvilla potilailla. Jo 160 ml/m² voi olla toimenpiderajana potilaan kokonaistilanteesta riippuen. Potilaat pitäisi saada hoidetuksi ennen kuin manifesti kammion vajaatoiminta kehittyy.

Oikean kammion vajaatoiminnan diagnostiikassa tarvitaan toistuvia rasiusergometrioita, Holter-tutkimuksia ja MRI-seuranta ultraäänitutkimusten lisäksi.

Näillä potilailla aiemmin käytettyyn korjausleikkauksenmenetelmään kuului oikean kammion avaus, joka myös altistaa kammioperäisille arytmioille. Hemodynaamisesti hyvin siedettyjä hitaampia kammiorytmioita on mahdollista hoitaa katetritekniikoin. Rytmihäiriötahdistimen asennusta on harkittava, vaikka osa arytmiassubstraateista saataisiinkin hoidettua katetriteitse. Fallotin tetralogia -potilaiden ICD:t antavat adekvaatin iskun n. 7 %:lle vuodessa, joka on merkittävästi enemmän kuin todellinen äkkikuolemariski. Kaikki TOF-potilaiden kammiorytmiat eivät siis johda äkkikuolemaan.

Rytmihäiriökirurgia

Mikäli GUCH-potilaalla on päädytty uusintaleikkaukseen, on harkittava, tarvitaanko operaation yhteydessä rytmihäiriökirurgiaa. Oikean eteisen systemaattinen kryo- tai lämpökäsittely on hyvä tehdä perfuusion loppussa niille potilaille, joilla on dokumentoitu aiempia merkittäviä eteisarytmiaepisodeja. Ablatiolinjat tehdään alacavasta koronaarisinuksen suuaukolle, siitä eteisväliseinäaukon reunaan, eteisväliseinäaukosta yläcavaan sekä suoraan yläcavasta alacavaan. Yksikammioisissa sydänvioissa eteisvärinän alkaessa esiintyä on syytä arvioida, tarvitaanko kirurgisia uusintatoimenpiteitä, esim. vanhanmallisen atriopulmonaalisen Fontanin konversio suoraan keuhkoihin verta vieväksi ekstrakardiaaliseksi TCPC-putkeksi. Samassa leikkauksessa tehdään myös ns. maze-linjat vasempaan eteiseen ja asennetaan epikardiaalinen tahdistin. Hybriditoimenpiteessä saatetaan tarvita interventiokardiologia esim. kollateralisuonten sulkuun.

Mikäli TOF-potilailla tarvitaan uusintaleikkaustoimenpiteitä, on syytä harkita, tarvitaanko samalla oikean kammion ulosvirtauskanavan intraoperatiivista ablaatiohoitoa, jos potilaalla on esiintynyt kammioper-

räisiä arytmioita. Joskus hemodynaamisen ongelman korjaus voi poistaa rytmihäiriöalttiuden (1). Elektrofysiologisesta tutkimuksesta on apua TOF-potilaan riskiarviossa.

Yhteenveto

Synnynnäisen sydänvian takia leikattujen potilaiden akuutteja rytmihäiriöitä hoidettaessa on hyvä huomioida muutamia keskeisiä seikkoja. Vähäoireisellakin potilaalla tulisi muistaa ja kyetä diagnosoimaan IART. Jos aikuisikäisen, lapsuudessa sydänleikatun potilaan leposyke on yli 100/min, pitää herätä epäily tästä rytmihäiriöstä. Yksikammioisessa sydänviassa kaikki arytmiat vaativat päivystyksellisen tilannearvion.

Jos rytmihäiriöitä alkaa esiintyä, tulee arvioida potilaan sydänsairauden kokonaistilanne eikä hoitaa pelkästään päivystyksellistä ongelmaa. Rytmihäiriö tai tajunnanmenetys voi olla ensimmäinen viite kehityvästä sydämen vajaatoiminnasta tai äkkikuolemariskistä. Vanhoihin leikkaus- ja toimenpidekertomuksiin on syytä perehtyä huolella. Aikuispotilaiden iskeemisen sydänsairauden hoitolinjojen suora soveltaminen GUCH-potilaisiin ei ole suositeltavaa.

Potilas on syytä ohjata akuuttitilanteen jälkeen jatkotutkimuksiin ja -hoitoon sellaiseen yksikköön, jossa on usean kardiologiaa sivuavan erikoisalan tuki ja riittävä tietotaito GUCH-potilaan kokonaistilanteen arvioimiseksi. Epäselvissä tilanteissa kannattaa myös päivystysaikana konsultoida potilasta aiemmin hoitaneita terveydenhuollon yksiköitä.

Viitteet

1. Perry J. Sudden cardiac death and malignant arrhythmias: The scope of the problem in adult congenital heart patients. *Pediatr Cardiol* 2012;33:484–490.
2. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E; Task Force on the Management of Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC); Association for European Paediatric Cardiology (AEPC). ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2010;31(23):2915–57.

3. Rodriguez FH, Moodie DS, Neeland M, Adams GJ, Snyder CS. Identifying arrhythmias in adults with congenital heart disease by 24-h ambulatory electrocardiography. *Pediatr Cardiol* 2012;33(4):591–5.
4. Clausen H, Theophilos T, Jackno K, Babl F. Pediatric arrhythmias in the emergency department. *Emerg Med J* 2011. Epub ahead of print.
5. Hiippala A, Happonen J-M. Sydänvika leikattu lapsena – rytmihäiriöitä aikuisena. *Sydänääni* 2008;5A,60–65.
6. Khairy P. EP challenges in adult congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2008; 5:1464–1472.
7. Patel S, Shah D, Chintal K, Karpawich P. Atrial baffle problems following the Mustard operation in children and young adults with dextro-transposition of the great arteries: the need for improved clinical detection in the current era. *Congenital Heart Disease* 2011;6:466–474.
8. Nieminen H, Jokinen V, Sairanen H. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery. *J Am Coll Cardiol* 2007;50:1263–71.
9. Walsh E, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115:534–545.
10. Gatzoulis M, Walters J, McLaughlin P, Merchant N, Webb G, Liu P. Late arrhythmia in adults with the Mustard procedure for transposition of great arteries: a surrogate marker for right ventricular dysfunction? *Heart* 2000;84(4):409–415.
11. Stephenson EA, Lu M, Berul CI, Etheridge SP, Idriss SF, Margossian R, Reed JH, Prakash A, Sleeper LA, Vetter VL, Blaufox AD; Pediatric Heart Network Investigators. Arrhythmias in a contemporary Fontan cohort: prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J Am Coll Cardiol* 2010;56(11):890–6.
12. Silka M, Bar-Cohen Y. A contemporary assessment of the risk for sudden cardiac death in patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2012;33:452–460. ■

Anita Hiippala
LL, osastonlääkäri
HUS Lastenkliniikka

Juha-Matti Happonen
LL, osastonlääkäri
HUS Lastenkliniikka