

Lasten ja nuorten tahdistinhoidon erityispiirteet

JUHA-MATTI HAPPONEN

ANITA HIIPPALA

Tiivistelmä

Lasten tahdistinhoidossa potilaan pieni koko ja elinikäinen tahdistuksen tarve muodostavat suuren haasteen, joka vaikuttaa tahdistuksen tekniiseen toteuttamiseen.

Tavallisimmin tahdistinhoitoa tarvitaan synnynnäisen eteis-kammiokatkoksen tai sydänleikkauksen yhteydessä syntyneen eteis-kammiokatkoksen takia. Sinussolmukkeen toimintahäiriöt ovat lapsilla ja nuorilla harvinaisia, niitä esiintyy lähinnä synnynnäisten sydänvikojen korjausleikkausten seurauksena.

Tahdistin asennetaan epikardiaalisesti pienikokoisille potilaille ja potilaille, joilla on intrakardiaalisia oikovirtauksia tai yläonttolaskimon kautta ei ole yhteyttä kammiotasolle. Kaikilla tahdistinhoitoa tarvitsevilla yksikammioista sydänvikaa sairastavilla käytetään epikardiaalisia johtoja.

Normaalirakenteisessa sydämessä endokardiaalinen kammiojohto asennetaan ensisijaisesti septaalisesti. Tahdistimeen ohjelmoidaan riittävän korkea potilaan ikään sopiva fysiologinen ylärajataajuus.

Lapsilla ja nuorilla käytetään myös rytmihäiriö- ja vajaatoimintatahdistimia samoilla indikaatioilla kuin aikuisilla.

Johdanto

Lapset ja nuoret muodostavat vain murto-osan tahdistinhoitoa tarvitsevista potilaista. Esimerkiksi vuonna 2009 Suomessa asennetusta 4285 tahdistimesta 28 asennettiin lapsipotilaille. Erityisiä lapsille tarkoitettuja tahdistimia ei ole olemassa, mutta sopivalla ohjelmoinnilla nykyiset laitteet sopivat myös pediatristen potilaiden hoitoon.

Alunperin tahdistinhoitoa alettiin lapsuusiällä soveltaa synnynnäisen sydänvian vuoksi leikattujen AV-katkospotilaiden hoitoon. Sittemmin tahdistinhoitoa on alettu käyttää myös rakenteeltaan normaalin sydämen johtumishäiriöiden hoidossa. Tahdistinteknologian kehitys – generaattoreiden koon pieneneminen ja ohuempien endokardiaalisten johtojen saatavuus – on hyödyttänyt myös tahdistinhoitoa tarvitsevia lapsia ja nuoria.

Lasten tahdistinhoidon erityispiirteitä ovat kasvuun liittyvät ongelmat hoidon teknisessä toteutuksessa ja lisääntynyt johto-ongelmien esiintyvyys sekä siihen liittyvä uusintatoimenpiteiden tarve tahdistinjohtojen poistoiheen. Koska tahdistus jatkuu kymmenien vuosien ajan, korostuvat näiden potilaiden kohdalla myös oikean kammion tahdistuksen epäedulliset pitkäaikaisvaikutukset ja niiden ehkäisyyn tarve.

Oman ongelmansa aiheuttavat synnynnäisiin sydänvikoihin ja niiden korjausleikkausten jälkitilaan liittyvät anatomiset ja toiminnalliset poikkeavuudet. Oikea eteinen saattaa olla hyvin arpinen ja hyvän tahdistuskohdan löytäminen voi olla hankalaa. Myös leikkauksissa käytetyt paikkamateriaalit ja kirurgiaan tai pitkittyneeseen tehohoitoon liittyvät laskimostenoosit voivat aiheuttaa teknisiä ongelmia tahdistimen asennuksen yhteydessä. Oma erityinen ryhmänsä ovat ns. yksikammioiset sydänviat, joiden kirurgisen hoidon jälkeen kammioon ja toimivaan eteiseen ei ole laskimoyhteyttä. Näiden potilaiden kohdalla tarvitaan lähes poikkeuksetta epikardiaalista tahdistusta.



Tahdistinhoidon aiheet lapsilla ja nuorilla

Tavallisin tahdistusindikaatio lapsuusiällä on täydellinen eteis-kammio (AV) -katkos, joka voi olla joko synnynnäinen tai seurausta synnynnäisen sydänvian korjausleikkauksesta. Synnynnäisen sydänvian korjausleikkauksen jälkeen esiintyvä sinussolmukkeen toimintahäiriö on niin ikään tavallinen tahdistuksen aihe. Uusimmat tahdistinhoitoa käsittelevät suositukset ottavat kantaa myös lapsuusiän tahdistusaiheisiin (1–3).

Postoperatiivista AV-katkosta esiintyy ohimenevästi 2–3 %:lla potilaista. Pysyvä AV-katkos on harvinainen. Katkos liittyy yleensä toimenpiteisiin, joiden yhteydessä suljetaan kammioväliseinäaukko tai joissa kirurgia kohdistuu vasemman kammion ulosvirtauskanavaan. Postoperatiivinen AV-katkos on aina indikaatio tahdistimen laitolle, mikäli se kestää pitempään kuin 7–10 vrk leikkauksen jälkeen.

Synnynnäinen AV-katkos on tavallisesti seurausta äidin autoimmuunivasta-aineista. Mikäli äidillä on sidekudostauti ja siihen liittyen positiiviset SS-A/Ro- ja SS-B/La -vasta-aineet, on sikiön AV-katkoksen riski 1–2 %. Suomessa syntyy vuodessa 3–4 lasta, joilla on jo intrauteriinisesti todettu synnynnäinen AV-katkos. Valtaosalla sydämen rakenne on muutoin normaali. Raskaus pyritään viemään laskettuun aikaan, ellei sikiölle kehity seurannassa merkkejä sydämen vajaatoiminnasta esim. hydropsin muodossa. AV-katkoksen syntyä on on pyritty ehkäisemään äidille raskauden toisen kolmanneksen aikana annetulla steroidihoidolla (4). Synnynnäiseen äidin sidekudostaudin aiheuttamaan AV-katkokseen liittyy myös varhaisen dilatoivan kardiomyopatian riski. Kardiomyopatian kehittymistä ei pystytä estämään tahdistinhoidolla (5).

Synnynnäistä täydellistä AV-katkosta potevat vastasyntyneet tarvitsevat tahdistimen, mikäli vuorokauden keskisyke on alle 55/min. Leveäkompleksinen korvausrytmi, kammiooperäiset rytmihäiriöt, yli 3–5 s tauot, pitkä QT-aika ja vasemman kammion dysfunktio ovat myös tahdistimen asennuksen aiheita. Jos vastasyntyneellä on myös synnynnäinen sydänvika, tahdistin laitetaan jo alle 70/min keskisykkeellä. Vanhemmalla lapsella vuorokauden keskisykkeen rajana on 50/min. Potilaan oireiden huolellisella arvioinnilla on tärkeä osa seurannassa Holter-tutkimuksen ja ultraääniseurannan lisäksi. Oireiden ilmaantuminen indisoi tahdistimen laitton riippumatta keskisyketasosta.

Synnynnäistä täydellistä AV-katkosta sairastaville nuorille pyritään asentamaan tahdistin ennen aikuispuolen seurantaan siirtymistä, vaikka he olisivat oireettomia. Äkkikuoleman riski on lisääntynyt ilman tahdistinhoitoa, vaikka korvausrytmin taajuus olisikin riittävä (6).

Sinussolmukkeen toimintahäiriötä esiintyy erityisesti tilanteissa, joissa monimutkainen synnynnäinen sydänvika hoidetaan useamman leikkauksen avulla tai leikkaus kohdistuu laajana eteistasolle. Tahdistimen asennus on aiheellista, mikäli potilaalla on bradykardiasta johtuvia oireita tai sinussolmukkeen kronotrooppinen vaste on puutteellinen. Yksikammioisten sydänvikojen kirurgisten hoitojen jälkeen voi esiintyä tilanne, jossa sinusbradykardiasta tai puuttuvasta AV-synkroniasta johtuva hemodynamiikan huononeminen on aihe tahdistimen asennukselle.

Neurokardiogeeninen synkope on lapsuusiässä tahdistuksen aihe vain harvoissa tapauksissa, joissa oireilu on erittäin tiheää tai tajuttomuus johtuu hyvin pitkäkestoisesta asystolesta.

Epikardiaalinen vai endokardiaalinen tahdistus?

Potilaan pieni koko ja tarve koko eliniän kestäväan tahdistukseen ovat merkittävä haaste lasten tahdistinhoidossa. Sentraalisia laskimoita pyritään säästämään käyttämällä pienillä lapsilla epikardiaalisia tahdistinjohtoja. Osassa lasten tahdistinhoitoa toteuttavista keskuksista kaikki tahdistimet teini-ikään saakka asennetaan epikardiaalisesti; toiset keskuksat käyttävät endokardiaalisia johtoja myös imeväisikäisillä lapsilla. Meillä Suomessa on ollut tapana asentaa tahdistinjohtot epikardiaalisesti hyvin pienillä lapsilla ja leikki-ikästä alkaen siirtyä endokardiaaliseen tahdistukseen aina tapauskohtaisen harkinnan mukaan. Vastaava käytäntö on valtaosassa lasten tahdistinhoitoa toteuttavista keskuksista.

Tahdistinjohto asennetaan epikardiaalisesti subksifoidaalista viillosta, sternotomiasta tai torakotomiasta mikäli lapsi painaa alle 10 kg, ultraäänitutkimuksessa nähdään intrakardiaalinen oikovirtaus tai yläonttolaskimon kautta ei ole yhteyttä kammioitasolle (kuva 1). Kaikilla yksikammioista sydänvikaa sairastavilla joudutaan siis käyttämään epikardiaalista johtojen asennusta. Ensisijaisesti valitaan bipolaarinen johto tunnistusongelmien välttämiseksi. Joskus sydänkirurgian jälkeen hyvän tahdistuskohdan löytäminen ja hyväksyttävän kynnyksarvon saaminen voi olla ongelmallista. Tällöin tarvitaan innovatiivisia ratkaisuja, esim. eteisjohto voidaan viedä eteisen seinämän läpi ja kiinnittää endokardiaalisesti. Vastasyntyneellä käytetään pääasias- sa VVI(R) tahdistusta. Poikkeustapauksessa, esim. hankalan synnynnäisen sydänvian yhteydessä asennetaan myös eteisjohto.

Kun lapsi painaa 10–20 kg valitaan joko epikardiaalinen tahdistus (DDD(R) tai VVI(R)) tai endokardia-



Kuva 1. Epikardiaalinen DDD-tahdistus synnynnäistä sydänvikaa sairastavalla potilaalla. Eteisjohto oikean eteisen etulateraaliseinäessä ja kammiojohto kammiokomplaksin etuseinäessä.

linen (tavallisimmin VVI(R)). Yli 20 kg painaville potilaille endokardiaalinen DDD-tahdistin voidaan yleensä asentaa ongelmitta. Endokardiaalisessa asennuksessa punktioreittinä käytetään pääasiassa vena axillarista. Tahdistintasku tehdään tavalliseen tapaan subkutaanisesti. Mikäli potilaalla on hyvin niukka subkutis, voidaan tahdistingeneraattori sijoittaa myös rintalihaksen alle.

Endokardiaalisen tahdistimen asennuksen jälkeen laskimo-obstruktioita esiintyy lapsilla enemmän kuin aikuisilla. Tukoksia esiintyy 25 %:lla, näistä noin puolet on täydellisiä tukoksia (7). Tahdistinrevisioiden yhteydessä tulee aina varmistaa avoin suoniyhteys varjoainekuvauksella.

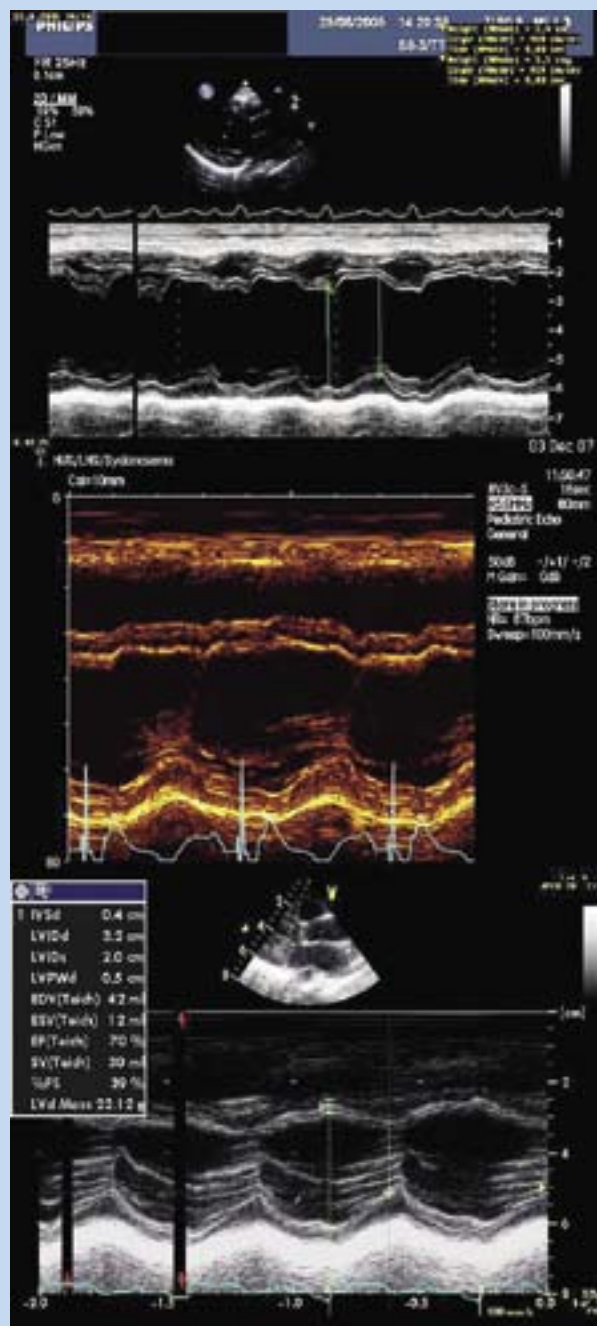
Kun kyseessä on potilas, jolta on leikattu synnynnäinen sydänvika, on poikkeava anatomia ja laskimoreittien mahdolliset tukokset selvitettävä tarkoin hyvissä ajoin ennen tahdistintoimenpidettä. Erityisen tärkeää tämä on potilailla, joille on tehty monimutkaisen synnynnäisen sydänvian leikkaus, esim. valtasuonten transposition eteiskorjaus Senningin tai Mustardin menetelmällä.

Typillisistä vastasyntyneisyyskaudelta asti tahdistetuille potilaille on runsas johto- ja virtalähderevisioiden tarve. Tahdistinrekisterissämme oleville 65 synnynnäistä täydellistä AV-katkosta sairastavalle potilaalle on jo lapsuusiässä asennettu 142 tahdistinta, 122 kammiojohtoa ja 47 eteisjohtoa. Vajaatoimintatahdistimen tarvisi 3 potilasta AV-katkokseen liittyvän kardiomyopatian hoidoksi.

VVIR riittää pienille lapsille

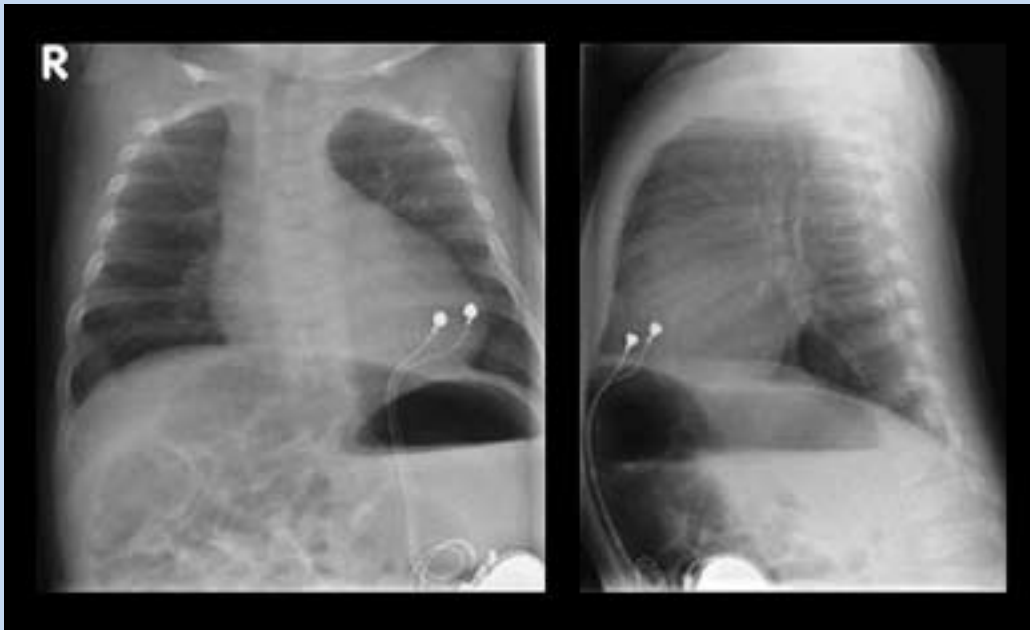
On todettu, että kahden lokeron tahdistus ei tuo pienillä lapsilla merkittäviä etuja VVIR-tahdistukseen verrattuna (8). Tahdistinoireyhtymää ei lapsilla juuri esiinny.

Potilaan suorituskyky kuitenkin useimmiten paranee siirryttäessä kahden lokeron tahdistukseen, joka useimmiten lapsilla ja nuorilla tarkoittaa eteisohjattua

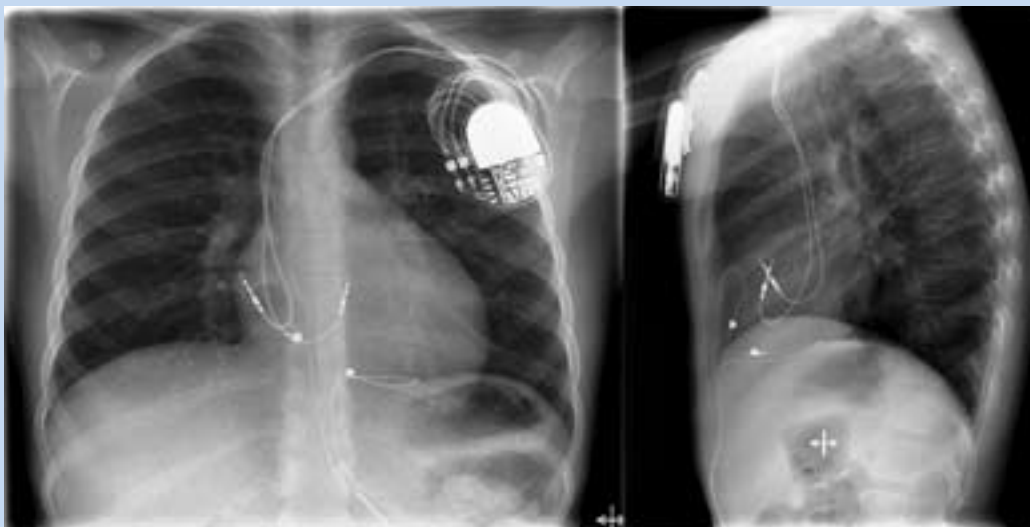


Kuva 2. Tahdistuspaikan vaikutus vasemman kammion toimintaan potilaalla, jolla on synnynnäinen täydellinen eteiskammiokatkos. **Ylin kuva:** RV vapaan seinämän tahdistus. **Keskikuva:** RVOT-tahdistus. **Alin kuva:** LV apikaalinen tahdistus.





Kuva 3. LV apikaalinen kammiotahdistus vastasyntyneellä, jolla on täydellinen synnynnäinen eteiskammiokatkos.



Kuva 4. 10-vuotias potilas, jolla epikardiaalinen VVI-tahdistin vaihdettu endokardiaaliseksi DDD-tahdistimeksi. Kammiojohto septumissa.

kammiotahdistusta. Eteisjohdon laittoa voidaan hyvin lykätä kouluikään eli ensimmäisen virtalähteen vaihdon yhteyteen.

Lastenkllinikalla asennetuista tahdistimista vajaa kolmannes on ollut yhden lokeron kammiotahdistimia ja kaksi kolmannesta DDD-tahdistimia. AAI-tahdistimien osuus on ollut noin 5 % luokkaa.

Tahdistuspaikan valinta

Kroonisen oikean kammion apikaalisen tahdistuksen on todettu olevan haitallista vasemman kammion toiminnalle pitkässä seurannassa (9). Tahdistuksen epäedullisten vaikutusten välttäminen on erityisen tärkeää lapsilla, joilla on odotettavissa vuosikymmeniä kestävä tahdistinhoito. Hyvä vaihtoehto saattaa olla epikar-

diaalinen vasemman kammion kärjestä tapahtuva tahdistus, jolla kammioiden synkroninen supistus säilyy ja hemodynaamikka on parempi kuin oikean kammion kärjen tahdistuksella (10). Vasemman kammion apikaalinen tahdistus vastanee parhaiten fysiologista normaalia johtorataa pitkin etenevän impulssin aiheuttamaa vasemman kammion septumin alaosan ja anteriorisen vapaan seinämän endokardiumin aktivaatiota, jonka jälkeen aktivaatio leviää apeksista basikseen. Pelkän vasemman kammion tahdistuksesta lapsilla alkaa olla positiivista kliinistä kokemusta (11), laajempia vertailevia tutkimuksia tehdään parhaillaan (kuvat 2 ja 3).

Endokardiaalinen kammiojohto asennetaan ensisijaisesti septaalisesti. Lapsen tuleva kasvu huomioidaan tahdistinjohtoja implantoitaessa valitsemalla johdon kiinnityspaikka oikean kammion ulosvirtauskanavasta

tai kammioseptumin yläosasta. Tähän kiinnitetty kammiojohto riittää usein aikuisikään asti ilman kiristystä, koska sydän kasvaa enemmän pituussuunnassa. Potilaan koosta riippuen jätetään myös oikeaan eteiseen johtolenkkiä enemmän kuin aikuisilla. Liiallinen löyisyys saattaa johtaa lenkin luksoitumiseen oikeaan kammioon tai fiksoitumiseen eteisen seinämään. Lapsilla ja nuorilla käytetään ainoastaan ruuvijohtoja ajatellen myös tahdistinjohtojen mahdollista tulevaa poistotarvetta (kuva 4).

Tahdistimen ohjelmointi ja automaattiset kynnysmittaukset

Tahdistinhoitoa tarvitsevilla lapsilla ja nuorilla on useimmiten terve sinussolmuke, joka nostaa eteisyykettä raskautuksessa ad 180–200/min. Tämän vuoksi ylärajataajuus ja myös ns. 2:1 blokkitaajuus on syytä ohjelmoida riittävän korkeiksi, luonnollisesti potilaan sydänsairaus huomioiden.

Sinussolmukkeen toimintahäiriötä esiintyy lapsilla käytännössä vain synnynnäisten sydänvikojen korjausleikkausten jälkitiloissa. Kammio tahdistusta pyritään välttämään, jos AV-johtuminen toimii normaalisti.

Tahdistuskynnyksen automaattiset mittaustoiminnot ovat hyödyllisiä ja toimivat myös epikardiaalisia johtoja käytettäessä (12, 13). Näiden toimintojen käyttö saattaa pidentää tahdistimen virtalähteen kestoa ja näin vähentää elämän aikana tarvittavien toimenpiteiden lukumäärää. Automaattinen kammio kynnnyksen mittausta ja tahdistusjännitteen säätö tuovat tahdistinhoitoon myös lisää turvallisuutta.

Tahdistinjohtojen poisto

Sekä epikardiaaliset että endokardiaaliset tahdistinjohtot altistuvat huomattavalle mekaaniselle stressille lapsipotilaiden aktiivisen liikkumisen vuoksi. Niinpä johto-ongelmat ovat lapsuusiässä huomattavasti tavallisempia kuin aikuisilla.

Kohtalaisen suuressa amerikkalaisessa yhden keskuksen retrospektiivisessä potilasaineistossa tahdistinjohtojen vaikea toimintahäiriö todettiin 15 %:ssa johdoista ja 23 %:lla potilaista. Ongelmia esiintyi enemmän pienemmällä potilailla, potilailla joilla oli synnynnäinen sydänvika sekä epikardiaalisissa tahdistinjärjestelmissä (14).

Kun potilas tarvitsee endokardiaalisten tahdistinjohtojen revisiota, harkitaan johtoekstraktion tarve ja mahdollisuudet tapauskohtaisesti. Lähtökohta on, että

toimimattomat johdot poistetaan toimenpiteen yhteydessä. Nuorilla henkilöillä esiintyvistä voimakkaasta arpi kudoksen muodostumisesta johtuen johdot ovat tiiviisti kiinni suonen seinämässä. Toimenpiteen yhteydessä on aina varauduttava hätästernotomiaan. Noin 80 % lasten ja nuorten tahdistinjohtoista saadaan poistettua (15).

Rytmihäiriö- ja vajaatoimintatahdistimet lapsilla ja nuorilla

Rytmihäiriötahdistimia käytetään sekä primääri- että sekundaäripreventiossa lapsilla ja nuorilla. Molempien indikaatioiden osuus on suunnilleen yhtä suuri. Perinnölliset rytmihäiriösairaudet olivat ICD-hoidon aiheena 55 %:ssa, kardiomyopatiat 20 %:ssa ja synnynnäiset sydänviat 17 %:ssa hollantilaisessa tutkimuksessa (16). Amerikkalaisessa monikeskustutkimuksessa Fallotin tetralogia (19 %) ja hypertrofinen kardiomyopatia (14 %) olivat yleisimmät indikaatiot (17).

Synnynnäisten sydänvikojen leikkaushoidon jälkeen voi esiintyä kammiooperaisia rytmihäiriöitä, jotka johtavat tajunnanmenetykseen. Nämä voivat ilmaantua vasta vuosikymmenien kuluttua leikkauksesta. Erityisesti Fallotin tetralogia, eteiskorjattu transposiatio (Senning tai Mustard) ja yksikammioiset sydänviat ovat diagnooseja, joissa rytmihäiriöperäisen äkkikuoleman riski on kohonnut. Sekä hemodynaaminen kateterointi että elektrofysiologinen tutkimus kammiostimulaatioineen ovat aina aiheelliset, mikäli synnynnäisen sydänvian takia leikatulle tulee synkopee tai rytmihäiriötuntemuksia. Rytmivalvurista voi olla apua diagnostiikassa.

Rytmihäiriötahdistin voidaan asentaa suonen sisäisesti leikki-ikästä alkaen. Intra-kardiaalista johtoa voidaan käyttää n. 20 kg painosta ylöspäin. Lapsilla käytetään useimmiten pelkkää iskujohtoa. Yleensä käytetään yhden coilin johtoa, koska oikean kammion ja yläontolaskimon coilien väli on useimmille potilaille liian pitkä. Defibrillaatiokynnys testataan implantaation yhteydessä ja vain poikkeustapauksissa myöhemmin. Rytmihäiriötahdistimen asentaminen pienimmille potilaille edellyttää poikkeavia teknisiä ratkaisuja, esim. tavallisen defibrillaatiojohtojen asentaminen sydämen päälle.

Rytmihäiriötahdistimen ohjelmointi voi olla joskus ongelmallista johtuen esim. sinustakykardiasta, T-aallon ylitunnistuksesta ja eteisarytmioista, jotka nuoren ihmisen vireä AV-solmuke johtaa nopeasti kammiota-solle. Arytmian tunnistuksen pidentäminen voi toisaalta viivästyttää hoitoa. Rytmihäiriötahdistimen saaneilla



lapsilla ja nuorilla käytetään aina beetasalpaajahoitoa sykevasteen hillitsemiseksi. Etäseuranta käytetään aktiivisesti, jotta mahdolliset laiteongelmat havaittaisiin mahdollisimman varhain.

Hankalin rytmihäiriötahdistuksen komplikaatio myös lapsilla ovat aiheettomat iskut, jotka usein liittyvät johto-ongelmiin. Aiheettomia iskuja sai noin 20 % lapsipotilaista ja 26 % sai tehokkaan rytmihäiriön hoidon. Johto-ongelmia on raportoitu esiintyvän 7–30 %:lla 2 vuoden sisällä implantaatiosta. Kun johto implantoitiin v. cephalican kautta saman kokoneen kirurgin toimesta 96 % johdoista toimi moitteetta 3 vuoden seurannan jälkeen (18). Amerikkalaisessa monikeskustutkimuksessa pediatriasta rytmihäiriötahdistinpotilaista 14 % sai aiheettoman iskuhoidon johtovaurioon liittyen (17). Johto-ongelmien välttäminen on tärkeää, koska defibrillaattoria tarvitaan vuosikymmeniä. Lasten ja nuorten fyysinen kasvu ja aikuisia merkittävästi suurempi liikunnallinen aktiiviteetti aiheuttavat enemmän mekaanisia johto-ongelmia. HUS Lasten ja nuorten sairaalassa rytmihäiriötahdistimen johdot pyritään laittamaan vena axillariksen kautta, jotta vältettäisiin ahtaan kostoklavikulaariliitoksen aiheuttama mekaaninen johtovaurio.

Lastenlinikalla rytmihäiriötahdistin on asennettu 28 potilaalle. Vuosittain asennetaan 2–3 laitetta. Indikaationa on ollut perinnöllinen rytmihäiriösairaus 12 potilaalla (LQT 9, CPVT 3), kardiomyopatia seitsemällä (hypertrofinen kardiomyopatia 6, dilatoiva kardiomyopatia 1), sydämen rakennepoikkeavuus seitsemällä (leikatun sydänvian jälkitila 4, Kawasakin taudin jälkitila, sydäntuumori, LV-aneurysma) ja etiologialtaan epäselväksi jäänyt kammiovärinä kahdella potilaalla. Aiheellisia hoitoja on saanut ainakin 12 potilasta (43 %).

Yhdelle potilaalle on jouduttu laittamaan subkutaaninen coil korkean defibrillaatiokynnyksen vuoksi.

Johdon vaihto on tehty 5 potilaalle (18 %). Kolme kardiomyopatiapotilasta on menehtynyt rytmihäiriötahdistimen adekvaatista toiminnasta huolimatta.

Vajaatoimintatahdistus on hyvä hoito myös lapsilla ja nuorilla. Eurooppalaisessa monikeskustutkimuksessa havaittiin suotuisa vaste erityisesti potilailla, joiden LV dysfunktio liittyi aiempaan oikean kammion tahdistukseen (19).

Suomessa on tähän mennessä kuusi lapsipotilasta saanut vajaatoimintatahdistimen. Kaikilla oli aiemmin asennettu DDD-tahdistin. Potilaista viidellä on ollut hoitoon hyvä vaste. Vasemman kammion johto asennetaan pienemmällä potilailla tavallisesti epikardiaalisesti (kuva 5). LV-apikaalinen tahdistus on CRT-hoidon vaihtoehto lapsilla ja nuorilla, erityisesti tilanteessa, jossa vasemman kammion dysfunktion ajatellaan liittyvän pitkäaikaiseen oikean kammion kärjen tahdistukseen.

Koska pediatria rytmihäiriö- ja vajaatoimintatahdistinpotilaita on yksittäisissä keskuksissa vain vähän, keräävät eurooppalaiset keskuksat, Helsinki mukaan lukien, prospektiivisesti potilastiedot Saksassa ylläpidettävään rekisteriin (Euripides-rekisteri). Tietoja on tarkoitus kerätä vielä nuoren siirryttyä aikuisia hoitavan kardiologin seurantaan.

Psykykinen sopeutuminen tahdistinhoitoon

Murrosikäisen nuoren ei aina ole helppoa olla tahdistinpotilas. Riippuvuus laitteesta mietityttää nuoria. Rintakehällä näkyvät arvet ja tahdistinlaitteen aiheuttama kosmeettinen haitta muodostuvat joskus elämää suuremmiksi kysymyksiksi. Pitkäaikainen potilas-lääkärisuhde auttaa tässä tilanteessa. Tarvittaessa käytetään myös lasten- tai nuorisopsykiatria palveluita. Toisaalta hyvin ohjelmoidun tahdistimen myötä suo-



Kuva 5. Epikardiaalinen vajaatoimintatahdistin potilaalla, jolla on synnynnäinen täydellinen eteiskammiokatkos ja vasemman kammion dysfunktio. Eteisjohto oikeassa eteisessä. Vanha toimimaton kammiojohto RV vapaassa seinämässä. Toimivat kammiojohdot RVOT ja LV posteriorisesti.

rituskyky on normaali ja tahdistinhoitoa tarvitsevat lapset ja nuoret pystyvät harrastamaan liikuntaa kuten muutkin.

Tutkimustieto lasten ja nuorten psykososiaalisesta sopeutumisesta rytmihäiriötahdistinhoitoon on vielä vähäistä ja tuloksiltaan vaihtelevaa. On kuitenkin ilmeistä, että suurin sopeutumiseen ja elämän laatuun vaikuttava tekijä ovat aiheettomat iskuhoidot, joiden välttämiseen oikean ohjelmoinnin ja adekvaatin lääkehoidon avulla tulee paneutua huolellisesti. Rytmihäiriötahdistimien aiheettomia iskuhoitoja saaneet potilaat ohjataan psykologille/psykiatrille hoitoarviota varten.

Yhteenveto

Kaikki tahdistuksen muodot ovat sovellettavissa myös lapsipotilaisiin. Potilaan pieni koko ja synnynnäisiin sydänvikoihin liittyvä poikkeava anatomia tuovat laitteiden asennuksiin haasteita, joiden voittamiseksi luovat kirurgiset ratkaisut saattavat olla tarpeen.

Lapsilla ja nuorilla tahdistinhoitoa tarvitaan pääasiassa synnynnäisen AV-katkoksen ja sydänleikkausten yhteydessä syntyneen AV-katkoksen vuoksi. Sinussolmukkeen toimintahäiriöt ovat harvinaisempia ja liittyvät lähes poikkeuksetta sydänkirurgian jälkitilaan.

Kun kammiojohto asennetaan epikardiaalisesti pyritään vasemman kammion kärjen tahdistukseen; intrakardiaalisesti asennetulle kammiojohdolle septaalinen asennus on paras vaihtoehto. Lasten ja nuorten kohdalla tahdistimeen on aina ohjelmoitava yksilölliset asetukset, erityisesti riittävä ylärajataajuus ja 2:1 blokkitaajuus.

Kirjallisuusviitteet

1. Epstein A, DiMarco J, Ellenbogen K ym. ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities. *Circulation*. 2008;117:e350–e408.
2. Vardas P, Auricchio A, Blanc J-J ym. Guidelines for cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy. *Eur Heart J* 2007;28:2256–2295.
3. Tahdistinhoito (online). Käypä hoito -suositus. Suomalaisen Lääkäriseura Duodecimin ja Suomen Kardiologisen Seuran asettama työryhmä. Helsinki: Suomalainen Lääkäriseura Duodecim, 2010. Saatavilla Internetistä: www.kaypahoito.fi
4. Jaeggi E, Hamilton R, Silverman E ym. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol* 2002; 39: 130–137.
5. Moak J, Barron K, Hougen T ym. Development of late-onset cardiomyopathy, a previously underappreciated sequela. *J Am Coll Cardiol* 2001;37:238–242.
6. Michaelsson M, Jonzon A, Riesenfeld T. Isolated congenital complete atrioventricular block in adult life. *Circulation* 1995;92: 442–449.
7. Bar-Cohen Y, Berul C, Alexander M ym. Age, size, and lead factors alone do not predict venous obstruction in children and young adults with transvenous lead systems. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;17,754–759.
8. Horenstein S, Karpawich P. Pacemaker syndrome in the young: do children need dual chamber as the initial pacing mode? *Pacing Clin Electrophysiol* 2004;27:600–605.
9. Thambo J-B, Bordachar P, Garrigue S ym. Detrimental ventricular remodeling in patients with congenital complete heart block and chronic right ventricular apical pacing. *Circulation* 2004;110:3766–3772.
10. Vanagt W, Verbeek A, Delhaas T ym. The left ventricular apex is the optimal site for pediatric pacing: correlation with animal experience. *Pacing Clin Electrophysiol* 2004; 27: 837–843.
11. Gebauer RA, Tomek V, Kubus P ym. Differential effects of the site of permanent epicardial pacing on left ventricular synchrony and function in the young: implications for lead placement. *Europace* 2009;1:1654–1659.
12. Hiippala A, Clausson E, Ekblad H ym. Automatic ventricular threshold measurement in children with epicardial pacing leads. *Pacing Clin Electrophysiol* 2006; 29:41–47.
13. Hiippala A, Serwer GA, Clausson E ym. Automatic atrial threshold measurement and adjustment in pediatric patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010;33:309–313.



14. Fortescue E, Berul C, Cecchin F ym. Patient, procedural, and hardware factors associated with pacemaker lead failures in pediatrics and congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2004;1:150–159.
15. Cecchin F, Atallah J, Walsh EP ym. Lead Extraction in Pediatric and Congenital Heart Disease Patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2010; 3: 437–444.
16. Heersche J, Blom N, van de Heuvel F ym. Implantable cardioverter defibrillator therapy for prevention of sudden cardiac death in children in the Netherlands. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010;33:179–185.
17. Berul CI, Van Hare G, Kertesz NJ ym. Results of a multicenter retrospective implantable cardioverter defibrillator registry of pediatric and congenital heart disease patients. *J Am Coll Cardiol* 2008;51:1685–1691.
18. Bonney W, Spotnitz H, Liberman L ym. Survival of transvenous ICD leads in young patients. *Pacing Clin Electrophysiol* 2010;33:186–191.
19. Janousek J, Gebauer RA, Abdul-Khaliq H ym. Cardiac Resynchronization Therapy in Congenital and Pediatric Heart Disease. *Heart* 2009;95:1165–1171. ■

LL Juha-Matti Happonen
lastenkardiologi, osastonlääkäri
HUS Lasten ja nuorten sairaala,
sydäntutkimusyksikkö

LL Anita Hiippala
lastenkardiologi, osastonlääkäri
HUS Lasten ja nuorten sairaala,
sydäntutkimusyksikkö