

Sydänvika leikattu lapsena – rytmihäiriöitä aikuisena

ANITA HIIPPALA

JUHA-MATTI HAPPONEN

Tiivistelmä

Synnynnäisen sydänleikkauksen jälkeen ilmaantuvat rytmihäiriöt ovat merkittävä kliininen ongelma vielä vuosia onnistuneen leikkauksen jälkeenkin. Myöhäisseurannassa tavallisimpia rytmihäiriömekanismejä ovat leikkauksessa syntyneiden arpialueiden aikaansaamat kiertoaktiivaatiotakykardiat. Nuoren henkilön terve sydän sietää nopealyöntisyyttä kohtuullisen hyvin, mutta erityisesti yksikkammissa sydämissä rytmihäiriö voi johtaa nopeasti vaikeaan vajaatoimintaan.

Verenkierron tilan arvioinnissa tarvitaan usein hemodynaamista sydänkatetrointia; joskus residuaalivikoja pitää hoitaa katetri-interventioilla. Rytmihäiriöiden katetriablaatioissa tietokonepohjaiset rytmihäiriöiden kartoitusmenetelmät ovat välttämättömiä. Tahdistinhoidon toteutuksessa on huomioitava synnynnäiseen sydänvikaan liittyvät näkökohdat.

Leikkaustekniikoiden kehittyminen ja varhaisempi leikkausikä ovat vähentäneet vaikeita postoperatiivisia rytmihäiriöongelmia, mikä näkyy potilasmateriaalissa tällä hetkellä lasten ja nuorten kohdalla ja lähitulevaisuudessa myös aikuispuolella. Synnynnäisen sydänvian vuoksi leikattujen potilaiden äkkikuolemat ovat todennäköisimmin rytmihäiriöperäisiä.

Johdanto

Synnynnäisen sydänvian vuoksi leikatulla potilaalla rytmihäiriöt voivat tulla esille vasta kymmenien vuosien kuluttua leikkauksesta. Usein nuoret henkilöt eivät tunnista sydämen rytmin poikkeavuutta mm. lisälyön-tejä lainkaan. Tämän vuoksi on ollut tapana seurata riskipotilaiden mahdollisia arytmioita ja johtumishäiriöitä harvakseltaan Holter-tutkimuksin avosydänleikkauksen jälkeen. Tarkasteltaessa synnynnäisen sydänvian takia leikatun potilaan EKG:tä täytyy ottaa huomioon sydänvian ja sen korjausleikkauksen siihen aiheuttamat muutokset (1). Rytmihäiriöihin myötävaikuttavana tekijänä voi olla myös lokeroiden paine- tai volyyminkuormitus leikkauksen jälkitilana. Tajunnanmenetystä on synnynnäisen sydänvian vuoksi leikatuilla henkilöillä pidettävä ensisijaisesti sydänperäisenä oireena ja kattavat tutkimukset ovat tällöin aiheen. Invasiivinen hemodynaamian arviointi on usein tarpeen elektrofysiologisen tutkimuksen lisäksi. Synnynnäisen sydänvian vuoksi leikatuilla potilailla esiintyy luonnollisesti myös tavallisia rytmihäiriöitä, kuten eteiskammiosolmukkeen kiertoaktiivaatiota ja oikoratatakykardioita.

Postoperatiiviset arytmiat

Lasten välittömät postoperatiiviset arytmiat poikkeavat aikuisten rytmihäiriöistä. Arytmioille altistavia tekijöitä ovat lapsen nuori ikä, pienipainoisuus, sydänvian tyyppi, aortan sulku aika, leikkauksen vaikeusaste ja mahdolliset residuaaliongelmät. Tavallisin rytmihäiriö välittömässä postoperatiivisessa vaiheessa on junktionaalinen ektooppinen takykardia (JET), jota esiintyy 5–11 %:lla sydänleikatuista lapsipotilaista. JET liittyy erityisesti kammioseptumiin ja AV-junktion kohdistuviin toimenpiteisiin. Tälle usein varsin nopealle rytmihäiriölle tyypillistä on, että eteisten taajuus on kammiotaajuutta hitaampi (kuva 1), eteiset voivat myös aktivoitua retrogradisesti 1:1. JET on suoraan AV-junktion traumaan ja perfuusion liittyvä, itsestään rajoittu-

va arytmia, joka tavallisimmin alkaa ensimmäisen postoperatiivisen vuorokauden aikana ja väistyy 5–7 vrk kuluessa. Tämä arytmia voi olla leikkauksen jälkeisessä tilanteessa hemodynaamisesti hyvin hankala, koska eteiskammiosynkronia häviää. Takykardian taajuus on usein niin korkea, ettei ylitahdistus ole mahdollista. Rytmihäiriön hoitona käytetään amiodaronia, fysikaalista viilennystä ja erilaisia tahdistustapoja tilapäisillä tahdistinjohdoilla

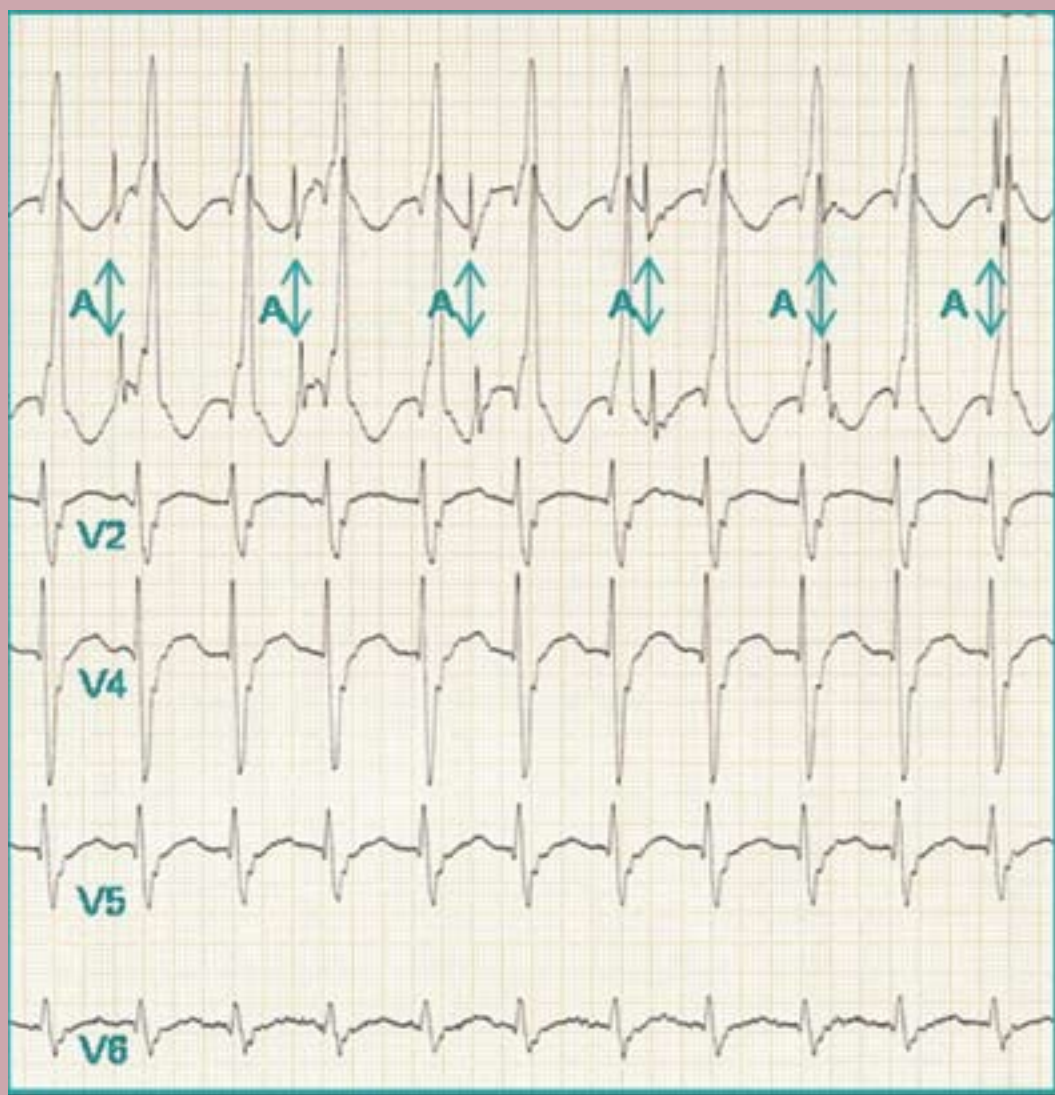
Myöhäiset eteisrytmiat ovat tyypiltään toisenlaisia. Eniten niitä esiintyy eteiskorjatuilla transpositiopotilailla, yksikkammioisissa sydänvioissa sekä Fallot'n tetralogiassa, jossa esiintyy myös kammiooperäisiä arytmioita. Eteiskorjatussa transpositiossa eteisrytmian esiintyvyys on 5–15 %. Puolella yksikkammioisista potilaista, joille on tehty Fontan-tyyppinen palliaatio, esiintyy eteisrytmioita 10 vuoden kuluessa leikkauksesta. Operoituun Fallot'n tetralogiaan liittyy eteisperäisiä rytmihäiriöitä noin kolmanneksella potilaista aikuisikään mennessä, 10 %:lla potilaista on kammio-

peräisiä rytmihäiriöitä ja 5 % tarvitsee tahdistimen joko AV-katkoksen tai sinussolmukkeeseen dysfunktion takia. Rytmihäiriötahdistimen asennusta on harkittava kammiooperäisissä rytmihäiriöissä hemodynaamisen arvion jälkeen, koska äkkikuoleman riski Fallot-potilailla on 2 % vuosikymmentä kohti (2).

Ebsteinin anomaliassa poikkeavaan trikuspidaaliläppään liittyy WPW 20 %:lla potilaista; näistä kolmasosalla on useampia oikoratoja. Kiertoaktivaatiotakykardia voi syntyä myös useampien oikoratojen välille, jolloin rytmihäiriö voi olla hyvin nopea eikä reagoi adenosiinille. Oikoratojen johtumisominaisuudet pyritään selvittämään viimeistään nuoruusiällä ennen kuin eteisvärinä alkaa esiintyä.

Takyrytmiat

Tärkein synnynnäisten sydänvikojen jälkitiloissa esiintyvä eteisperäinen rytmihäiriö on intra-atriaalinen kier-



Kuva 1. Junktionaalinen ektooppinen takykardia Fallot'n tetralogian korjausleikkauksen jälkeen 2 kk ikäisellä pojalla. Kaksi ylintä käyrää on rekisteröity väliaikaisen tahdistimen eteisjohdoista. Eteisten (A) sykli 600 ms (100/min), kammioiden sykli 320 ms (190/min).



Bradyarytmiat

Eteiskammiokatkoksen riski avosydänkirurgian yhteydessä on 1–3 % luokkaa. Erityisesti VSD:n sulkku, Fallot'n tetralogian korjaus ja subaortalisen stenoosin resektio altistavat totaaliblokille. Välittömästi postoperatiivisesti todettu AV-katkos kuitenkin useimmiten väistyy ja AV-solmukkeen toiminnan palautumista odotetaan 7–10 vrk ennen pysyvän tahdistimen asennusta. AV-johtumisen palautuminen on mahdollista vielä myöhemminkin. Potilaskohtaisesti tätä ei kuitenkaan voida ennustaa.

Joihinkin synnynnäisiin sydänvikoihin liittyy selkeästi kohonnut AV-katkoksen kehittymisen riski, esim. AV-VA-diskordanssi (synnynnäisesti korjattu transposiatio, CCTGA), jossa poikkeavasti sijaitseva johtorata altistuu venytykselle.

Kaikkiin yksikammioisen sydänvian palliaatioihin ja eteiskorjattuun transposiatioon liittyy myös merkittävä sinussolmukkeen dysfunktion riski; mitä enemmän eteistasolla on tehty kirurgiaa, sitä todennäköisimmin sinussolmukkeen toiminta kärsii (5). Lähes kaikille eteiskorjatuille transpositiopotilaille ilmaantuu sinussolmukkeen dysfunktio 15 vuoden sisällä leikkauksesta; tahdistuksen tarve on eri potilasmateriaaleissa ollut 5–25 %. Fontan-kirurgian jälkeen merkittävää sinussolmukkeen dysfunktioita esiintyy 10 vuoden kohdalla noin viidesosalla potilaista. Näistä noin puolet tarvitsee sydämen tahdistimen. Sinussolmukkeen dysfunktio yhdessä eteisarpien kanssa altistaa eteisperäisille rytmihäiriöille

Tahdistinhoito

Varhaislapsuudesta asti tahdistetuilla potilailla on tahdistinjohtoihin liittyvien ongelmien yhteydessä otettava kantaa vanhojen tahdistinjohtojen poistoon ja uuden johdon optimaaliseen paikkaan. Oikean kammion apikaalista tahdistusta pyritään välttämään.

Kun harkitaan tahdistimen asennusta synnynnäisen sydänvian vuoksi leikatulle potilaalle, on syytä hankkia vanhat leikkaus- ja katetrintikertomukset ja selvittää vian postoperatiivinen anatomia. Perifeeriseen laskimoon tai sydänkatetroinnin yhteydessä tehdyin varjoaineruiskutuksin on selvitettävä, onko tahdistettavaan lokeroon olemassa riittävä laskimoyhteyttä. Vasemman yläonttolaskimon mahdollinen olemassaolo saadaan samalla selville. Eteiskorjattuun transposiatioon liittyy myöhäisiä stenooseja tai jopa täydellisiä tukoksia eteistunneleissa. Stenoosit on syytä laajentaa stentillä ennen tahdistinjohtojen asennusta. Myös intrakardiaalisia residuaalioikovirtauksia voi esiintyä. Nämä saattavat johtaa tahdistinjohtojen joutumiseen systeemiteiseen tai systeemikammioon, mistä voi aiheutua emboliakomplikaatioita. Johtojen väärän sijainnin havaitseminen voi olla vaikeaa, koska niiden kulku poikkeaa tavanomaisesta, esim. eteiskorjatussa transpositiossa eteisjohto kiinnitetään vasemman eteiskorvakkeen tyveen ja kammiojohto morfologiseen vasempaan kammioon (kuva 3). Palleahermon ärsytys voi olla ongelma, mikäli eteisjohto sijaitsee liian pitkällä eteiskorvakkeessa tai kammiojohto sijaitsee vasemman kammion vapaassa seinämässä (6).



Kuva 3. Tahdistinjohtojen kulku eteiskorjatulla transpositiopotilaalla. Eteisjohto on asetettu anatomisen vasemman eteiskorvakkeen tyveen ja kammiojohto vasempaan kammioon. Rtg-kuvan päälle on piirretty onttolaskimoiden kulku, laskimoeteistunneli ja vasen kammio.

Yksikkammioisissa sydänvioissa epikardiaalinen tahdistus on tavallisesti ainoa vaihtoehto. Useita leikkauksia läpikäyneillä potilailla epikardium voi olla varsin arpinen ja riittävän matalan kynnysarvon antavaa tahdistinjohdon paikkaa voi olla vaikea löytää. Tällöin leikkaustilanteessa voidaan tarvita innovatiivisia ratkaisuja, esim. eteisjohto voidaan asentaa endokardiaalisesi teisseinämän läpi.

Äkkikuolema

Äkkikuolema on tavallisimpia kuoleman syitä synnynäisen sydänvian vuoksi leikatuilla potilailla. Suomalaisessa pitkäaikaisseurantatutkimuksessa (7) tavallisin kuoleman syy oli sydämen vajaatoiminta (40 %), äkkikuolema oli syynä 22 %:ssa. Äkkikuoleman todennäköisin syy on sydämen rytmihäiriö (5, 7). Tavallisimmat sydänvian, joihin liittyy merkittävä rytmihäiriöperäisen äkkikuoleman riski ovat suurten suonten transpositio eteiskorjausleikkauksen (Mustard, Senning) jälkeen ja Falloin tetralogia. Suomalaisen seurantatutkimuksen mukaan äkkikuoleman riski transpositio- ja Falloin-potilailla oli miehillä 3.9-kertainen (7).

Falloin tetralogiassa äkkikuoleman ilmaantuvuus on 1.5/1000 henkilövuotta. (8) Suomalaisessa pitkäaikaisseurantatutkimuksessa äkkikuoleman esiintyvyys oli 4.3 % (7). Korjausleikkauksen jälkeen kaksi ensimmäistä vuosikymmentä ovat rytmihäiriöiden suhteen varsin oireetonta aikaa, mutta sen jälkeen kammio-peräisten rytmihäiriöiden esiintyvyys kasvaa. Kammio-otakykardian esiintyvyys on 3–14 % (3).

Kammio-otakykardian ilmaantumiseen vaikuttaa mm. aiemmin käytössä ollut leikkaustapa, jossa tehtiin oikean kammion avaus. Myös kammion laajentuminen keuhkovaltimoläpän vuotoon liittyen voi olla syynä rytmihäiriöiden lisääntymiseen; samoin vaikuttaa mahdollinen residuaalinen oikean kammion ulosvirtauseste ja siihen liittyvä kammiohypertrofia. Selvien yksittäisten riskitekijöiden löytäminen on vaikeaa. Riskitekijöiksi on katsottu mm. hyvin leveä QRS-kompleksi (> 180 ms) ja leikkauksessa käytetty transannulaari-paikka, joka assosioituu pulmonaalivuotoon. Mikäli potilaalla on ollut synkopee, ovat perusteelliset tutkimukset tarpeen mukaan lukien sekä hemodynaaminen että elektrofysiologinen katetrointitutkimus. Vaikka Falloin tetralogiassa kammio-otakykardian ablaatiotulokset ovat varsin hyvät, ei menestyksenkäs toimenpide välttämättä kuitenkaan poista rytmihäiriötahdistimen tarvetta.

Suurten suonten transposition eteiskorjauksen jälkeen äkkikuoleman ilmaantuvuus on 4.9/1000 henkilövuotta (8) ja suomalaisessa aineistossa esiintyvyys

oli 5.6 % (7). Äkkikuolemista valtaosa liittyy rasitukseen. Äkkikuoleman riskitekijöitä ovat mm. arytmiaoireet, sydämen vajaatoiminta ja dokumentoitu IART tai eteisvärinä.

Leikkauksessa rakennettu eteistunnelisysteemi on jäykkä ja rajoittaa kammioiden täyttymistä erityisesti eteistakykardian yhteydessä. Systeemikkammiona toimiva oikea kammio on dilatoitunut ja hypertrofinen ja herkkä iskemialle. Äkkikuoleman syynä voi olla IART:n 1:1 johtuminen kammioihin tai primääri kammioarytmia. Mikäli eteiskammioleikatulle transpositiopotilaalle asennetaan bradykardian vuoksi tahdistin on äkkikuolemariskin vuoksi hyvä harkita perusteellisesti myös mahdollisen rytmihäiriötahdistimen tarve.

Myös Fontan-leikkaukseen liittyy äkkikuoleman riski, jonka ilmaantuvuus on n. 0.15 % / v eli samaa luokkaa kuin Falloin tetralogiassa. Nopeiden eteiskierroaktivaatiotakykardioiden 1:1 johtuminen kammio-otakalle on todennäköisin äkkikuoleman syy näillä potilailla (5).

Lopuksi

Leikkaustekniikoiden kehittyminen ja monien synnynäisten sydänvikojen varhaisempi leikkausikä ovat selvästi vähentäneet vaikeita postoperatiivisia arytmiaongelmia, mikä näkyy potilasmateriaalissa tällä hetkellä lasten ja nuorten kohdalla ja tulevaisuudessa aikuispuolella. Rytmihäiriöongelmia arvioitaessa ja niiden hoitoa suunniteltaessa on muistettava, että mitä monimutkaisempi sydänvika on, sitä enemmän tarvitaan yksityiskohtaista tietoa vian perusanatomiasta ja käytetyistä leikkausmenetelmistä. Yhteistyö ja konsultointi lastenkardiologien ja aikuisia sydänpotilaita hoitavien lääkäreiden välillä koituu potilaiden eduksi.

Lähteet

1. Khairy P, Marelli A. Clinical use of electrocardiography in adults with congenital heart disease. *Circulation* 2007; 116:2734–46.
2. Walsh E. Interventional electrophysiology in congenital heart disease. *Circulation* 2007; 115:3224–34.
3. Walsh E, Cecchin F. Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007; 115:534–45.

4. Kannankeril P, Fish F. Management of intra-atrial reentrant tachycardia. *Curr Opin Card* 2005; 20:89–93.
5. Khairy P, Fernandes S, ym. Long term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008; 117:85–92.
6. Mond H, Karpawich P. Kirjassa: Pacing options in the adult patient with congenital heart disease. Blackwell Futura 2007.
7. Nieminen H, Jokinen E, Sairanen H. Causes of late deaths after pediatric cardiac surgery: A population based study. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50:1263–71.
8. Silka M, Hardy B, ym. A population based prospective evaluation of risk sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:245–51. ■

Anita Hiippala

LL, lastenkardiologian erikoislääkäri

osastonlääkäri

HUS Lasten ja nuorten sairaala

Sydäntutkimusyksikkö

PL 281

00029 HUS

anita.hiippala@hus.fi

Juha-Matti Happonen,

LL, lastenkardiologian erikoislääkäri

osastonlääkäri

HUS Lasten ja nuorten sairaala

Sydäntutkimusyksikkö

PL 281

00029 HUS

juha-matti.happonen@hus.fi