TECHNISCHE UNIVERSITÄT MÜNCHEN

I. Medizinische Klinik
Deutsches Herzzentrum München
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. A. Schömig)

in Kooperation mit

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler
Deutsches Herzzentrum München
(Direktor: Univ.-Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.)

Elektrophysiologische Untersuchung und Ablationsbehandlung von Patienten mit operativ versorgter kongenitaler Herzerkrankung an einem tertiären Zuweisungszentrum

Manuela Dengler

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines

Doktors der Medizin

genehmigten Dissertation.

Vorsitzender:		Univ.- Prof. Dr. D. Neumeier
Prüfer der Dissertation:	1.	Priv.- Doz. Dr. B. Zrenner
	2.	Univ.- Prof. Dr. R. M. Oberhoffer

Die Dissertation wurde am 15.04.2009 bei der Technischen Universität München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 17.11.2010 angenommen.

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis		1
Abkürzungsverzeichnis		5
1	Einleitung	8
1.1	Herzrhythmusstörungen bei Kindern mit kongenitalen Herzfehlern	8
1.2	Elektrophysiologische Untersuchungen bei Patienten mit kongenitalen Herzfehlern	8
2	Aufgabenstellung	9
3	Patienten und Methoden	10
3.1	Erstellung der Datenbank	10
3.2	Kongenitale Herzfehler und kardiochirurgische Eingriffe im untersuchten Kollektiv	11
3.2.1	Kongenitale Herzfehler	11
3.2.1.1	Einführung	11
3.2.1.2	Ursprungsanomalien der großen Arterien	12
3.2.1.2.1	Transposition der großen Arterien	12
3.2.1.2.2	Ursprung beider großer Arterien aus einem Ventrikel	13
3.2.1.2.3	Singulärer Ventrikel bzw. double-inlet-ventricle	15
3.2.1.3	Obstruktionen im rechten Herzen	15
3.2.1.3.1	Trikuspidalatresie	15
3.2.1.3.2	Ebsteinanomalie	16
3.2.1.3.3	Pulmonalstenose und Pulmonalatresie	17
3.2.1.3.4	Fallot’sche Tetralogie	17
3.2.1.4	Obstruktionen im linken Herzen	18
3.2.1.4.1	Aortenisthmusstenose	18
3.2.1.4.2	Mitralstenose und Mitralatresie	19
3.2.1.5	Septale Defekte, Lungenvenenfehlmündung und persistierender Ductus arteriosus	20
3.2.1.5.1	ASD und partielle Lungenvenenfehlmündung	20
3.2.1.5.2	Totale Lungenvenenfehlmündung	21
3.2.1.5.3	Atrioventrikulärer Septumdefekt	21

3.2.1.5.4	Ventrikelseptumdefekt	22
3.2.1.5.5	Persistierender Ductus arteriosus	23
3.2.1.6	Weitere Fehlbildungen	24
3.2.2	Operationsmethoden	24
3.2.2.1	Fontanpalliation und TCPC	24
3.2.2.2	Mustard- und Senningverfahren und aterial-switch-Operation	27
3.2.2.3	Operationen bei Fallot'scher Tetralogie und isolierter Pulmonalstenose	28
3.2.2.4	Operative Verfahren bei Ebsteinanomalie	29
3.2.2.5	Palliative Verfahren	29
3.2.2.6	Weitere Verfahren	31
3.2.3	Herzrhythmusstörungen	32
3.2.3.1	Vorhofflattern	32
3.2.3.2	Fokale Atriale Tachykardie	34
3.2.3.3	AV-Knoten-Reentry-Tachykardie	35
3.2.3.4	Atrioventrikuläre Reentrytachykardie	36
3.2.3.5	Vorhofflimmern	37
3.2.3.6	Ventrikuläre Tachykardien	38
3.2.3.7	Bradykarde Herzrhythmusstörungen	38
3.3	Methodik der Elektrophysiologischen Untersuchung	40
3.3.1	Allgemeines	40
3.3.2	Mapping	41
3.3.2.1	Allgemein	41
3.3.2.2	Stimulation	41
3.3.2.3	Konventionelles Mapping	42
3.3.2.3.1	Allgemeines	42
3.3.2.3.2	Aktivierungs-Mapping	43
3.3.2.3.3	Pace-Mapping	43
3.3.2.3.4	Entrainment-Mapping	44
3.3.2.4	Neuere Mappingverfahren	44
3.3.2.4.1	Basket-Katheter	45
3.3.2.4.2	CARTO-Mapping	46

3.3.2.4.3	Ensite 3000-System	47
3.3.3	Ablation	48
3.3.3.1	Allgemein	48
3.3.3.2	Radiofrequenzablation	49
3.3.3.3	Cryoablation	51
3.3.3.4	Erfolgskriterien	51
3.4	Patientengut	52
3.4.1	Gruppierung der Patienten	52
4	Ergebnisse	55
4.1	Kongenitale Herzfehler	55
4.1.1	Allgemeines	55
4.1.2	Gesamte Gruppe	55
4.1.3	Vorhofumlagerung-Gruppe	58
4.2	Operationsmethoden	59
4.2.1	Gesamte Gruppe	59
4.2.1.1	Definitive Operationen	59
4.2.1.2	Vorbereitende und palliative Operationsverfahren	61
4.2.2	Vorhofumlagerung-Gruppe	62
4.3	Therapeutische Herzkathetereingriffe	64
4.4	Rhythmusstörungen	66
4.4.1	Art der auftretenden Rhythmusstörungen	66
4.4.2	Anzahl der Rhythmusstörungen und unbeeinträchtigter Zeitraum nach definitiver Operation	68
4.4.2.1	Gesamte Gruppe	68
4.4.2.2	Vorhofumlagerung-Gruppe	71
4.5	Therapieversuche	72
4.5.1	Allgemeines	72
4.5.2	Antiarrhythmika und Kardioversion	72
4.5.3	Operative Therapieversuche von Rhythmusstörungen	74
4.5.4	Schrittmacher	75
4.6	Elektrophysiologische Untersuchung EPU	76

4.6.1	Allgemeines	76
4.6.2	Gesamte Gruppe	77
4.6.2.1	Einweisungsrhythmusstörungen	77
4.6.2.2	EPU-Anzahl und Alter bei EPU	81
4.6.2.3	Verwendete Methoden	82
4.6.2.4	Untersuchungsdauer, Durchleuchtungszeit und Applikationszahl	83
4.6.2.5	Rhythmusprobleme bei Ablation	86
4.6.2.6	Erfolg der EPU	87
4.6.2.7	Frührezidive	90
4.6.2.8	Auftreten weiterer Rhythmusstörungen nach Ablation	92
4.6.3	Vorhofumlagerung-Gruppe	93
4.6.3.1	Einweisungsrhythmusstörungen	93
4.6.3.2	EPU-Anzahl und Alter bei EPU	95
4.6.3.3	Verwendete Methoden und EPU-Parameter	97
4.6.3.4	Rhythmusprobleme bei Ablation und Erfolg	99
4.6.3.5	Frührezidive	101
4.7	Follow-up	102
4.7.1	Allgemeines	102
4.7.2	Spätrezidive	103
4.7.2.1	Gesamte Gruppe	103
4.7.3	Mortalität	104
5	Diskussion	105
6	Zusammenfassung	116
7	Literaturverzeichnis	118
8	Tabellen und Abbildungsverzeichnis	130
9	Danksagung	132
10	Curriculum Vitae	133

Abkürzungsverzeichnis

Aflu	atrial flutter (Vorhofflattern)
Afib	atrial fibrilation (Vorhofflimmern)
ASD	atrialer Septumdefekt
AV	atrioventrikulär
AVNRT	atrioventricular nodal reentry tachycardia (AV-Knoten-Reentry-Tachykardie)
AVSD	atrioventrikulärer Septumdefekt
CAVSD	kompletter AVSD
cw	clockwise (im Uhrzeigersinn)
ccw	counter clockwise (gegen den Uhrzeigersinn)
CS-Ostium	Coronarsinus-Ostium
DHM	deutsches Herzzentrum München
DILV	double inlet left ventricle (doppelter Einlass in den linken Ventrikel)
DIRV	double inlet right ventricle (doppelter Einlass in den rechten Ventrikel)
DOLV	doble outlet left ventricle (Ursprung beider großer Arterien aus dem linken Ventrikel)
DORV	double outlet right ventricle (Ursprung beider großer Arterien aus dem rechten Ventrikel)
EPU	elektrophysiologische Untersuchung
FAT	fokale atriale Tachykardie
HTX	Herztransplantation
IART	intraatriale reentry Tachykardie
JET	junktionale ektope Tachykardie
kD	keine Daten

LA	linkes Atrium
LV	linker Ventrikel
MA	Mitralatresie
MOV	Multiorganversagen
NYHA	New York Heart Association
PA	Pulmonalatresie
PA-Banding	Pulmonalarterienbanding
PAPVC	partial anomalous pulmonary venous connection (partielle Lungenvenenfehlkonnektion)
PCPC	partial cavopulmonal connection (partielle cavopulmonale Anastomose)
PFO	persistierendes Foramen ovale
PS	Pulmonalstenose
PV	Pulmonalvene
RA	rechtes atrium
RV	rechter Ventrikel
SA-Block	sinuatrialer Block
SACT	sinuatrial recovery time (sinuatriale Erholungszeit)
SNRT	sinunodal recovery time (sinunodale Erholungszeit)
SSS	Sick-Sinus-Syndrom (Syndrom des kranken Sinusknotens)
SVT	supraventrikuläre Tachykardie
TA	Trikuspidalatresie
TAPVC	total anomalous pulmonary venous connection (totale Lungenvenenfehlkonnektion)

TCPC	total cavopulmonal connection (totale cavopulmonale Anastomose)
TGA	Transposition der großen Arterien
TOF	Tetralogy of Fallot (Fallot'sche Tetralogie)
TK	Trikuspidalklappe
VSD	Ventrikelseptumdefekt
VT	Ventrikuläre Tachykardie
WPW	Wolff Parkinson White

1 Einleitung

1.1 Herzrhythmusstörungen bei Kindern mit kongenitalen Herzfehlern

Die Fortschritte der modernen Medizin lassen Patienten mit angeborenen Herzfehlern heute häufig das Erwachsenenalter erreichen. Dadurch werden in dieser Patientengruppe in zunehmendem Maße bisher nicht aufgetretene Probleme aparent. Das gehäufte Auftreten von Herzrhythmusstörungen stellt eine dieser neuen Herausforderungen dar. [40]
Die medizinische Forschung beschäftigt sich seit Langem mit den verschieden Arrhythmien. Die klinische Bedeutsamkeit einer Herzrhythmusstörung ergibt sich vor allem aus der hämodynamischen Beeinträchtigung. Aber auch leichtere subjektiv beeinträchtigende Symptome, wie ein Unruhe- oder Angstgefühl, veranlassen eine weiterführende Diagnostik und Therapie.
Für Patienten mit angeborenen Herzfehlern ist das Auftreten einer Herzrhythmusstörung häufig ein prognostisch ungünstiger Faktor. [59]
Die vorliegende Arbeit erläutert, dass es sich dabei überwiegend um tachykarde Rhythmusstörungen aus dem Vorhofbereich handelt. Sie können assoziiert mit Herzfehlern, wie zum Beispiel der Ebsteinanomalie oder der korrigierten Transposition der großen Arterien, meistens in Zusammenhang mit akzessorischen Leitungsbahnen, auftreten, oder erstmals nach chirurgischer Versorgung des Herzfehlers einsetzen. [85]

1.2 Elektrophysiologische Untersuchungen bei Patienten mit kongenitalen Herzfehlern

Die Durchführung einer elektrophysiologischen Untersuchung bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern stellt häufig eine Herausforderung dar. Effizienz und Sicherheit der Katheterablation bei jungen Patienten, auch mit kongenitalen Herzfehlern, sind aber bereits durch eine beträchtliche Anzahl von Arbeitsgruppen belegt. [79] Die individuell sehr unterschiedli-

che Anatomie muss dem Untersucher bekannt sein, um alle, für die Arrhythmie wichtigen Strukturen auffinden zu können. Die Möglichkeiten der modernen Bildgebung mit Ultraschall, Magnetresonanztomographie und hochauflösender Computertomographie sind in Abhängigkeit von der Aufgabenstellung dabei sehr hilfreich. Die Lokalisation der Ablationsziele ist dann erschwert, wenn zusätzlich multiple Rhythmusstörungen vorhanden sind. Die Identifikation von kreisenden Erregungen, kritischen Stellen und Narbengewebe erfordert viel Erfahrung. [12] Trotzdem kann gerade diesen Patienten durch die kurative Ablationstherapie besser geholfen werden, als durch medikamentöse Behandlung. Leider ist nicht immer eine erfolgreiche Ablation möglich, da sie durch hypertrophes Vorhofmyokard, oder dilatierte Vorhöfen erschwert wird und die Transmuralität der Ablationsläsion nicht zu erreichen ist. [92] In der vorliegenden Arbeit wird die besondere Problematik einer elektrophysiologischen Ablationsbehandlung dieser speziellen Patienten betrachtet.

2 Aufgabenstellung

Das Thema dieser Arbeit lautet „Elekrophysiologische Untersuchung und Ablationsbehandlung von Patienten mit operativ versorgter kongenitaler Herzerkrankung an einem tertiären Zuweisungszentrum.“
Sie soll dazu dienen ein großes Patientenkollektiv von elektrophysiologisch behandelten Patienten, das nur an tertiären Zuweisungszentren vorhanden ist, darzustellen. Eingeschlossen wurden Patienten mit angeborener Herzerkrankung und mindestens einmaliger operativer herzchirurgischer Behandlung.
Eine Datenbank sollte erstellt werden, in der diese Patienten mit allen relevanten Daten abrufbar sind. Deshalb wurde neben der Betrachtung der elektrophysiologischen Untersuchungen, viel Gewicht auf die exakte Erfassung der Vorerkrankungen und Operationen, sowie eingesetzter Therapien gelegt. Außerdem wurde das Follow-up ausgewertet. Die Arbeit soll vor allem dazu dienen einen genauen Überblick über die behandelten Pa-

tienten, ihre spezielle Problematik bei elektrophysiologischer Untersuchung, und den Erfolg der Behandlung geben.

3 Patienten und Methoden

3.1 Erstellung der Datenbank

Ein erster Schritt dieser Arbeit war die Erstellung einer Datenbank. Die Rekrutierung der Patientendaten erfolgte unter Durchsicht verschiedener existierender Datenbanken der Kinderklinik und der Rhythmologie.
Folgende Einschluss- und Ausschlusskriterien wurden gewählt:

- Es wurden nur Patienten mit einer kongenitalen Herzerkrankung berücksichtigt, die aus diesem Grund auch einer Herzoperation unterzogen wurden. Dabei wurden sowohl sämtliche Herzfehler als auch sämtliche Operationsverfahren berücksichtigt.
- Die eingeschlossenen Patienten mussten außerdem mindestens eine Rhythmusstörung entwickelt haben, die zwischen Januar 1996 und März 2004 im EPU-Labor mit Ablation behandelt wurde.
- Somit waren Patienten ausgeschlossen, die nicht operativ behandelt wurden, sowie Patienten mit erworbenen Herzfehlern.
- Ebenfalls ausgeschlossen waren Patienten, die behandlungsbedürftige Rhythmusstörungen ohne strukturelle Herzerkrankung aufwiesen.

Folgende Daten wurden erfasst: Name, Vorname, Geburtsname, Geburtsdatum und Geschlecht; Herzfehler, wobei hier alle vorliegenden Fehlbildungen erfasst und unterteilt wurden; Daten zu den einzelnen Operationen, jeweils mit Datum, Ort und Operationsmethode, wobei auch hier eine detaillierte Einteilung erfolgte und Komplikationen berücksichtigt wurden; Herzkathetereingriffe mit Datum und Ort, sowie Art des Eingriffs; Herzrhythmusstörungen in der Reihenfolge ihres ersten Auftretens; primäre Therapieversuche der Rhythmusstörungen mit Operationen, Kardioversio-

nen und Antiarrhythmika mit entsprechender Klassenunterteilung; Notwendigkeit eines Schrittmachers oder implantierten Defibrillators, jeweils mit Datum der Implantation beziehungsweise Revision und Angaben zum eingebauten System; EPU-Daten je mit Datum, Ort, Herzkatheternummer (wenn im Herzzentrum durchgeführt), Indikation zur EPU, Art der Rhythmusstörung, die zur EPU führte mit Angabe des Ursprungsortes im Herzen und Zykluslängen, Überleitungen, Dauer der EPU, Applikationszahl, Durchleuchtungszeit, Dosis, Ort der gezogenen Ablationslinie, Komplikationen, weitere entdeckte Rhythmusstörungen, Erfolg und Misserfolgsursachen, Datum und Art von Frührezidiven; Follow-up mit Datum und Art von Spätrezidiven, medikamentöser Therapie nach der letzten bekannten EPU, NYHA-Klassifikation, Folge- und Begleiterkrankungen, sowie falls nötig Datum und Ursache von Todesfällen.
Um alle diese Daten von den Patienten zuverlässig zu erfassen wurden auch Patientenakten bearbeitet. Von fast allen Patienten konnten die Daten ermittelte werden.
Aus den gesammelten Patientendaten entstand nach mehrfachem Überarbeiten eine Datenbank, in der für jeden Patienten die entsprechenden Daten nachvollzogen werden können. Es handelt sich um eine retrospektive Arbeit.

3.2 Kongenitale Herzfehler und kardiochirurgische Eingriffe im untersuchten Kollektiv

3.2.1 Kongenitale Herzfehler

3.2.1.1 Einführung

Komplexe kongenitale Herzfehler sind mittlerweile sehr genau beschrieben und im Langzeitverlauf beobachtet worden. Mit Hilfe von modernen Bildgebungsverfahren ist es möglich, die Herzanatomie eines Patienten detailliert darzustellen. Dadurch ergeben sich aber auch überschneidende Definitionen. In der vorliegenden Arbeit werden die Herzfehler angelehnt

an die segmentale Klassifikation von G. Schumacher eingeteilt. [69]. Es folgen kurze Beschreibungen der kardialen Fehlbildungen, die in der untersuchten Patientengruppe eine Rolle spielen, wobei kein Anspruch auf Vollständigkeit besteht. Sie sollen dem besseren Verständnis der operativen Verfahren und somit der eventuellen Ursprungsregionen von Herzrhythmusstörungen dienen.

3.2.1.2 Ursprungsanomalien der großen Arterien

3.2.1.2.1 Transposition der großen Arterien

Die Transposition der großen Arterien (TGA), bestand im untersuchten Patientenkollektiv häufig, wobei sie anteilig 3-7% der gesamten kongenitalen kardialen Malformationen ausmacht. Sie tritt in verschiedenen Varianten auf, die häufigste ist dabei die komplette Transposition. In fast allen Fällen handelt es sich um eine D-TGA, mit Verlauf der Aorta rechts der Pulmonalarterie.
Das Grundproblem wird durch den Ursprung der Aorta aus dem rechten Ventrikel und einen entsprechenden Ursprung der Pulmonalarterie aus dem linken Ventrikel, verursacht. Die großen Gefäße überkreuzen sich nicht sondern laufen nebeneinander. Dadurch werden großer und kleiner Kreislauf parallel geschaltet. In utero findet durch den fetalen Kreislauf und eine Oxygenierung in der Plazenta eine Kompensation statt. Postpartal verschließen sich die fetalen Shunts (Foramen ovale und Ductus arteriosus Botalli) und ein Austausch zwischen venösem und arteriellem Blut unterbleibt. [65] Diese Kinder weisen assoziiert häufig eine angeborene Shuntverbindung, ASD oder VSD, sowie Obstruktionen des rechten und linken Ausflusstrakts und auch Anomalien des Koronararterienursprungs und –verlaufs, auf. Ein angeborener AV- Block und supraventrikuläre Tachykardien beeinträchtigen die Patienten häufig zusätzlich. [86]
Eine zweite mögliche Variante ist die angeboren korrigierte Transposition der großen Arterien, die im untersuchten Krankengut seltener anzutreffen war. Es handelt sich um eine atrioventrikuläre und gleichzeitig eine ventrikuläre Diskordanz. Hierbei pumpt der morphologisch linke Ventrikel das

systemvenöse Blut in den Lungenkreislauf und der morphologisch rechte Ventrikel das pulmonalvenöse Blut in den Systemkreislauf. Der Patient hat somit primär einen intakten Kreislauf, wobei der rechte Ventrikel als Systemventrikel arbeitet. Durch die AV-Klappenanomalien, die Klappen liegen ebenfalls in Transpositionsstellung, leiden die Patienten häufig an einer Trikuspidalinsuffizienz. Die Patienten weisen selten einen atrialen Situs inversus auf, was im betrachteten Patientengut einmal auftrat. Die Koronararterien liegen entsprechend den Ventrikeln ebenfalls in Inversionsstellung. [65,89]

3.2.1.2.2 Ursprung beider großer Arterien aus einem Ventrikel

Entspringen beide großen Gefäße aus dem rechten Ventrikel, wird von einem double-outlet-right-ventricle gesprochen, was anteilig 1% der kongenitalen kardialen Malformationen ausmacht. Es handelt sich um einen DORV Typ eins, wenn das Aortenostium über dem Ventrikelseptum liegt. [65] Beim DORV Typ zwei, oder auch Taussing-Bing-Komplex, entspringt die Aorta komplett aus dem rechten Ventrikel, während die Pulmonalaterie über dem Ventrikelseptum überreitet. [8] Der linke Ventrikel ist nur über einen VSD an die großen Gefäße angeschlossen. Häufig bleibt eine Seit-zu-Seit-Stellung in der Frontalebene, mit Rechtslage der aortalen Anteile bestehen. Eine Unterscheidung in atrioventrikulär konkordante Formen und die selteneren diskordanten Formen ist möglich. In einigen Fällen besteht eine so genannte Dextrokardie mit viszeroatrialem Situs solitus. Viele Patienten weisen zusätzlich pulmonale oder systemische Ausflusstraktobstruktionen, und seltener auch Mitralklappenanomalien mit Einflusstraktobstruktionen und Ursprungsanomalien der Koronararterien, auf. Die Lage des VSD zu den großen Arterien bestimmt das angewendete Korrekturverfahren. [8]

Findet man hingegen den Ursprung beider großer Arterien im linken Ventrikel, wird von einem double-outlet-left-ventricle gesprochen. Diese Form ist selten und trat im untersuchten Kollektiv nur einmal auf. Der rechte Ventrikel hat dabei über einen VSD Verbindung zu den großen Gefäßen. [65,8]

3.2.1.2.3 Singulärer Ventrikel bzw. double-inlet-ventricle

Das Blut dieser Patienten strömt über eine gemeinsame AV-Klappe, in anderen Fällen auch über zwei getrennte Klappen, aus den beiden Vorhöfen, eventuell auch aus einem gemeinsamen Vorhof, in eine singuläre Hauptkammer und von dort in die großen Arterien. Bei einigen Patienten besteht eine zweite, rudimentäre Auslasskammer, ohne Einlassteil, aus der eine der großen Arterien entspringt. Diese ist über einen VSD mit der Hauptkammer verbunden. Man fasst diese Fehlbildung als singulären Ventrikel, univentrikuläres Herz, und double-inlet-ventricle zusammen, mit einem Anteil von 1-3% aller kongenitalen kardialen Malformationen. Singuläre Ventrikel mit vorwiegend links-, oder rechtsventrikuläres Myokard werden als double-inlet-left-ventricle (DILV), bzw. double-inlet-right-ventricle (DIRV) bezeichnet. Existieren links- und rechtsventrikuläres Myokard in gleichen Teilen spricht man von common ventricle. Der größere Teil der Patienten leidet unter einem DILV. Assoziiert können Atresien der rechts-, beziehungsweise linksseitiger AV-Klappe, VSD, ASD, Koarktation der Aorta, Holvenenanomalien, Stenosen im Ausflusstraktbereich, Lungenvenenfehlmündungen, auftreten. Ein atrialer Situs solitus oder Situs inversus liegen in seltenen Fällen vor. Interessanterweise besteht bei Patienten mit DIRV häufig auch eine DORV-Situation, wobei DILV-Patienten nur selten eine DOLV-Situation aufweisen. [65]

3.2.1.3 Obstruktionen im rechten Herzen

3.2.1.3.1 Trikuspidalatresie

Unter der Diagnose Trikuspidalatresien, TA, werden verschiedene komplexe Fehlbildungen zusammengefasst, denen gemeinsam ist, dass keine direkte Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel existiert. Zur Gewährleistung des Blutflusses in den rechten Ventrikel besteht ein Shunt auf Vorhofebene. Somit erfolgt eine linksatriale Durchmischung mit pulmonalvenösem Blut. Das aortale Blut versorgt über einen PDA oder

Kollateralen die Lunge, und über einen VSD der rechten Ventrikel. Assoziiert zeigen sich häufig Mitralklappenanomalien, Ausflusstraktobstruktionen des rechten Ventrikels, Stenosen oder Atresien der Pulmonalklappe, Aortenbogenanomalien und Koarktationen, und Lungenvenenfehlmündungen. Dieser Fehlbildungskomplex wird nach dem Ursprung der großen Arterien, dem Ausmaß der Lungenperfusion, dem Vorhandensein, und der Größe eines Ventrikelseptumdefektes oder PDA und Störungen im Bereich des Aortenbogens in zwei Typen mit je drei Formen, von a bis c, unterteilt. [67]

3.2.1.3.2 Ebsteinanomalie

Die Ebsteinanomalie, mit unter 1% aller kongenitalen kardialen Malformationen, bezeichnet eine Fehlbildung der Trikuspidalklappe. Durch akzessorisches Gewebe bestehen trotz korrekten Ansatzes des septalen und muralen Segels am Klappenring Verwachsungen mit dem Endokard des rechten Ventrikels. Die Segel bilden eine rudimentäre, in den Ventrikel dislozierte AV-Klappe. Ätiologisch liegt eine gestörte Embryogenese der Segel, Chordae tendinea und Papillarmuskeln aus dem Ventrikelmyokard zu Grunde. Da die embryonale Entwicklung des anterioren superioren Segels früher erfolgt, steht es meist in normaler Position.
Der Schweregrad reicht von leichten Klappenverlagerungen bis zu schwer dysplastischen oder fehlenden Segeln. Die Pulmonalklappe und die Pulmonalgefäße liegen in schwereren Fällen oft dysplastisch, mit einer Ausflusstraktstenose, durch überschüssiges Gewebe, vor. Assoziiert zeigen sich PFO, ASD, oder AVSD, wobei die Shuntrichtung durch die Ausfluss-, und Einflußtraktstenosen sowie der Trikuspidalinsuffizienz bestimmt wird. Auch VSD, Koarktationen der Aorta, Mitralklappenvitien, oder auch die Tetralogie von Fallot treten assoziiert auf. In fast einem Drittel der Fälle besteht eine kongenital korrigierte TGA. [67,15]

3.2.1.3.3 Pulmonalstenose und Pulmonalatresie

Etwa 8-12% aller kongenitalen kardialen Malformationen werden durch Stenosen des rechtsventrikulären Ausflusstrakts verursacht.
Als häufigste Fehlbildung liegen isolierte Pulmonalklappenstenosen zu Grunde, die in verschiedenen Schweregraden auftreten: Mit normalem Ursprung der Aorta, verklebten Komissuren der Klappen, bei normal gebildeten Segeln und domförmiger systolischer Vorwölbung. Poststenotisch ist die Pulmonalaterie häufig dilatiert. Eine kausal entstandene muskuläre Hypertrophie bewirkt dabei eine zusätzliche Stenose.
Die subvalvulären Pulmonalstenosen werden unterschieden in eine kurzstreckige, ringförmige, oder eine langstreckige, muskuläre, infundibuläre Stenose, die meist mit einem ASD auftritt, und in eine subinfundibuläre Stenose, die eine Zweiteilung des Ventrikellumens mit hohem und normalem Druck bedingen kann.
Supravalvuläre zentrale und periphere Stenosen des Pulmonalarterienhauptstammes und seiner Äste sind sowohl auf langen, als auch auf kurzen Strecken und häufig multipel, zu finden.
Bei Patienten mit einer Obstruktion im rechtsventrikulären Ausflusstrakt lassen sich in einigen Fällen assoziiert ASD oder PFO, VSD, Lungenvenenfehlmündung, und Koarktationen der Aorta nachweisen.
Besteht im Bereich der Pulmonalklappe keine Verbindung zur Pulmonalaterie, liegt eine Pulmonalatresie vor. Diese Patienten können ausschließlich mit VSD, PFO, PDA, suffizienten Kollateralkreisläufen oder künstlichen Shuntverbindungen überleben. [67,77]

3.2.1.3.4 Fallot’sche Tetralogie

Fallot’sche Tetralogie (TOF), 10-11% aller kongenitalen kardialen Malformationen, bezeichnet eine Kombination aus VSD im Auslassseptum, RV-Ausflusstraktobstruktion, über dem VSD reitenden Aorta und rechtsventrikulären Hypertrophie. Die Pulmonalstenose liegt entweder im Bereich des Infundibulums, oder der Pulmonalklappe mit bikuspider, dysplastischer

Anlage, verdickten Segeln und engem Klappenring, oder im Pulmonalarterienhauptstamm. Besteht eine Kombination aus infundibulärer und valvulärer Stenose, so entsteht eine so genannte dritte Kammer. Je nach Schweregrad der rechtsventrikulären Ausflusstraktstenose entwickelt sich das Pulmonalgefäßsystem. In schweren Fällen wird die Lunge über Kollateralen versorgt.
Durch fehlende Rotation kommt es zum Überreiten der Aorta, wobei das Ausmaß dieser so genannten dextro-ante-Position, nicht mit dem Schweregrad der Ausflusstraktstenose korreliert.
Der muskuläre Teil der Ausflusstraktstenose hypertrophiert in einigen Fällen erst im Laufe des Wachstums, so dass Säuglinge noch azyanotisch sein können (sog. pink-Fallot).
Durch den Verlauf der beiden Septumteile in unterschiedlichen Ebenen entwickelt sich der VSD, der von der Pulmonalklappe meist durch das Infundibulumseptum abgetrennt wird.
Bei Operationen sollte besonders auf den abnormen His-Bündelverlauf im muskulären Septum geachtet werden. Assoziiert liegen linksseitige Obstruktionen, Anomalien im Bereich des Aortenbogens und dessen Verlauf, PDA, ASD, AVSD, Lungenvenenfehlmündungen, Trikuspidalvitien, Mitralvitien und Anomalien im Bereich der Koronargefäße vor. [67,32]

3.2.1.4 Obstruktionen im linken Herzen

3.2.1.4.1 Aortenisthmusstenose

Die Aortenisthmusstenose, Koarktation der Aorta, liegt im Bereich der physiologischen Aortenenge zwischen Abgang der linken A. sublclavia und dem Übergang des transversen Aortenbogens in den deszendierenden Teil. Unterschieden werden präductale, oder juxtaductale Form, Einmündung des PDA direkt gegenüber der Stenose, mit einem Anteil von 5-8% aller kongenitalen kardialen Malformationen, von der postductalen Form, mit 12-15%. In seltenen Fällen treten auch atypische Lokalisationen auf.
Bei ausreichendem Druckgradienten zwischen prä- und poststenotischem

Teil der Aorta bilden sich Kollateralkreisläufe, die somit bei der präductalen Form häufiger auftreten.
Patienten mit Kollateralkreisläufen, meist mit postductaler Stenose, werden erst später symptomatisch. Bei plötzlichem Verschluss des Ductus arteriosus oder schlecht entwickelten Umgehungskreisläufen, meist bei präductaler Stenose, treten in den ersten Lebenstagen bereits Symptome auf. Die Patienten entwickeln eine Hypertonie der oberen Körperhälfte mit linksventrikulärer Hypertrophie. Poststenotisch liegt eine Hypotonie, bei schlecht ausgebildeten Kollateralen vor. Aorteninsuffizienz, Aortenklappenstenose und Mitralvitien können assoziiert auftreten.
Am häufigsten besteht eine präductale Form, seltener postductale Formen oder auch juxtaductale Varianten. Da der Ductus oft persisiert, entwickelt sich eine pulmonale Hypertonie. Durch die kombinierte Druck und Volumenbelastung, über die Shuntverbindungen, dekompensieren diese Kinder in einigen Fällen bereits im frühen Kindesalter. [2,66,83]

3.2.1.4.2 Mitralstenose und Mitralatresie

Die kongenitale Mitralstenose, anteilig unter 1% der kongenitalen kardialen Malformationen, wird durch verschiedene Fehlbildungen verursacht. Dabei können supravalvuläre Ringstenosen, akzessorisches Klappengewebe, verwachsene Segel, enger Klappenring und anormale Papillarmuskeln eine Rolle spielen.
Supravalvulär, hat sich oberhalb des Mitralklappenrings eine Leiste, oder eine bindegewebige Membran, ausgebildet. Liegt zusätzlich eine Aortenisthmusstenose, oder eine Aortenklappenstenose vor, spricht man vom Shone-Komplex. Auch ein VSD und die Fallot’sche Tetralogie können assoziiert sein.
Die valvuläre Mitralstenose hat ihre Ursache meist durch verdickte, dysplastische Segel, und einem zu engen Klappenring. Auch die Sehnenfäden und die Papillarmuskeln können verkürzt oder hypotrophiert sein. VSD und Ausflusstraktobstruktionen sind häufig vorhanden.

Parachute mitral valve beschreibt eine trichterförmige Mitralklappe, die durch veränderten Ansatz der Sehnenfäden und Papillarmuskeln entsteht. Dadurch wird die Beweglichkeit der Segel eingeschränkt.
Gemeinsam ist allen Fehlbildungen, dass die Abflussbehinderung zu einer Hypertrophie des rechten Vorhofs führt.
Mitralatresien, oder hypoplastische Mitralklappen treten vor allem bei hypoplastischem Linksherz mit Aortenklappenatresie auf. [66]

3.2.1.5 Septale Defekte, Lungenvenenfehlmündung und persistierender Ductus arteriosus

3.2.1.5.1 ASD und partielle Lungenvenenfehlmündung

Defekte im atrialen Septum werden nach Lokalisation in sinus-venosus-Defekt, ASD Typ II, PFO, und ASD Typ I unterteilt. Zusammengefasst machen sie 7% aller kongenitalen kardialen Fehlbildungen aus.
Die Defekte bilden sich als Resultate eines fehlenden Verschlusses in der Embryonalentwicklung sowohl im Septum primum als auch im Septum sekundum. Der ASD Typ II tritt als häufigste Form der atrialen Septumdefekte auf. Er liegt im mittleren bis hohen Teil des Septums, unter dem Bereich der Koronargefäßmündung. Der sinus-venosus-Defekt besteht dagegen im Bereich der Einmündung der oberen Hohlvene und der Fossa ovalis. Er ist in über 90% der Fälle mit einer partiellen Fehlmündung der Lungenvenen assoziiert. Ein Spontanverschluss ist möglich, aber bei größeren Defekten selten. Je nach Compliance der Vorhöfe, der Druckverhältnisse, und dem Widerstand kann ein hämodynamisch bedeutender links-rechts-Shunt entstehen. Dieser ist in den ersten Lebensjahren häufig noch wenig ausgeprägt, und wird deshalb erst spät diagnostiziert. Übersteigt der rechtsatriale Druck aus unterschiedlichen Gründen den linksatrialen Druck kommt es zum rechts-links-Shunt. Assoziiert treten Mitralklappenvitien, Pulmonalstenosen und diverse weitere Fehlbildungen auf. Auch AV-Überleitungsstörungen und ektope Tachykardien zeigen eine Häufung.

Liegt eine isolierte partielle Lungenvenenfehlmündung, PAPVC (partial anomalous pulmonary venous conection) vor, so drainieren die rechten Lungenvenen direkt in die Vena cava superior oder inferior, oder seltener direkt in den rechten Vorhof. Bei Fehlmündung der linken Lungenvenen haben sie Anschluss an die V. anonyma, den Koronarsinus, die V. azygos, oder die V. sublclavia und nur selten an die Venae cavae. [68,83,31]

3.2.1.5.2 Totale Lungenvenenfehlmündung

Die totale Lungenvenenfehlmündung, TAPVC (total anomalous pulmonary venous conection) entsteht durch Agenesie, Involution oder Atresie in der Embryonalentwicklung. Alle vier Lungenvenen erhalten keinen Anschluss an den linken Vorhof. Das Blut sammelt sich über ein gemeinsames Gefäß in einem pulmonalvenösen Sinus an der Hinterwand des linken Vorhofs. Eine intraatriale Lücke ermöglicht den Blutfluss in den linken Vorhof, nach Durchmischung mit systemvenösem Blut. Liegt keine intraatriale Verbindung vor, muss ein VSD die Durchmischung ermöglichen. Obstruktionen im Ausflusstrakt, sowie die Größe der Vorhofverbindung und komplexe assoziierte Fehlbildungen wirken sich auf das Überleben aus.
TAPVC machen einen Anteil von 1% an den gesamten kongenitalen kardialen Malformationen aus. [68]

3.2.1.5.3 Atrioventrikulärer Septumdefekt

Durch fehlerhafte Genese des atrioventrikulären Septums und der AV-Klappen, bildet sich eine gemeinsame AV-Klappe mit verschieden großen Defekten im atrioventrikulären Septum, 2-4% aller kongenitalen kardialen Malformationen. Früher wurde dieser Defekt häufig als AV-Kanal bezeichnet. Verschiedene Formen werden nach Lage und Anzahl der Segel (fünf bis sieben), Morphologie der Klappe und gemeinsamer oder getrennter Öffnung, unterschieden. Dabei findet das Größenverhältnis der AV-Klappe (balancierte-, rechtsdominante-, linksdominante Variante) eine besondere

Beachtung, die jeweils andere Seite ist hypoplastisch angelegt, wobei sowohl der Ventrikel als auch das pulmonale und aortale System betroffen ist.
Bei einem partiellen AVSD, oder ASD vom Ostium primum Typ, präsentiert sich die AV-Klappe mit zwei getrennten Öffnungen, die durch eine Gewebsbrücke von einander getrennt werden, es ist kein VSD Anteil im Bereich des atrioventrikulären Septums vorhanden. Ein kompletter AVSD (CAVSD) zeichnet sich durch gemeinsame AV-Klappe, ohne Gewebsverbindung, und unterschiedliche große Anteile eines Septum Primum Defekts (ASD I) und eines VSD im Bereich des atrioventrikulären Septums aus.
Obstruktionen im rechts oder linksseitigen Ausflusstrakt treten assoziiert auf. Das atrioventrikuläre Reizleitungssystem zeigt einen abnormalen Verlauf. Bei partiellen Defekten kommt es zusätzlich zu intraatrialen Reizleitungsstörungen. Über ein Drittel der Patienten sind von einer Trisomie 21 betroffen. [68,29]

3.2.1.5.4 Ventrikelseptumdefekt

Defekte im ventrikulären Septum, als isolierte Fehlbildungen 30% der gesamten kongenitalen kardialen Malformationen, werden nach Lokalisation des Defektes im posterioren atrioventrikulären, muskulären trabekulären, proximalen infundibulären und membranösen Septum unterschieden.
Der membranöse Defekt greift häufig auf das Einlassseptum, das trabekuläre oder das infundibuläre Septum über und wird deshalb als paramembranöser VSD bezeichnet. Der mediale Papillarmuskel der Trikuspidalklappe verläuft dabei in einigen Fällen über den Defekt, so dass eine Zweiteilung entsteht.
Defekte im posterioren Einlassseptum zeigen Ähnlichkeiten mit den AVSD. Fehlt der infundibuläre Teil des Septums komplett, liegt häufig ein Truncus arteriosus communis vor. Beide Varianten können sich in die trabekulären und membranösen Teile des Septums ausdehnen. Als muskuläre VSD werden Defekte im trabekulären Teil des Septums bezeichnet.

Häufig lokalisieren sich die Defekte am Übergang vom membranösen in den muskulären Septumteil.
Es besteht ein abnormer Verlauf des Reizleitungssystems, der nach Lage des VSD variiert und vor operativem Verschluss abgeklärt werden sollte.
Eine Relevanz für die Hämodynamik zeigen die Größe des VSD, sowie die Strömungsverhältnisse. Je nach Größe des Shuntvolumens entsteht eine Volumenbelastung des rechten Ventrikels. Nimmt der pulmonale Widerstand zu kommt es im Verlauf zur Shuntumkehr mit Volumenbelastung des linken Ventrikels sowie Druckbelastung des rechten Ventrikels.
Die Hälfte aller VSD-Patienten zeigt assoziiert schwerere Fehlbildungen. [68,30]

3.2.1.5.5 Persistierender Ductus arteriosus

Der Ductus arteriosus Botalli wird in der fetalen Entwicklung aus dem 6. Kiemenbogen geformt. Er verbindet die Pulmonalaterie mit der deszendierenden Aorta. Dadurch kann ein großer Teil des Auswurfvolumens die Lunge umgehen und über die A. umbilicalis zur Plazenta zurückgeleitet werden. Nur ein kleiner Teil des Blutes fließt durch die fetale Lunge. Nach der Geburt verschließt sich die Verbindung zuerst funktionell, und nach etwa drei Monaten durch endgültige Obliteration. Ist dieser Verschluss, zum Beispiel durch Störungen der Tunica elastica interna, behindert, spricht man vom persistierenden Ductus arteriosus, PDA. Nach der Geburt führt der PDA zu einem links-rechts-Shunt, wobei das Shuntvolumen von Widerständen und Durchmessern abhängig ist. Im Verlauf kann es zunehmen und zur linkskardialen Belastung führen.
Bei schweren kardialen Fehlbildungen ist der Ductus häufig lebensnotwendig. In solchen Situationen wird versucht einen Verschluss zu verhindern. [2,68]

3.2.1.6 Weitere Fehlbildungen

Im untersuchten Patientengut fand sich ein Patient mit einer seltenen Fehlbildung, dem criss-cross-heart. Dabei kommt es in der Embryonalentwicklung zu einer abnormalen Rotation der Ventrikel. Der zunächst rechts gelegene Ventrikel liegt links, hat allerdings seine Verbindung zum rechten Vorhof behalten. Das gleiche gilt für den ehemals links gelegenen Ventrikel. Zusätzlich kommen die Ventrikel übereinander zu liegen. Eine Assoziation mit komplexen Fehlbildungen ist häufig.
Mesokardie bezeichnet eine mittelständige Stellung des Herzens, während bei einer Dextrokardie das Herz auf der rechten Seite liegt und zusätzlich spiegelbildlich angelegt ist. Der anatomisch rechte Vorhof liegt also links, der anatomisch linke Vorhof rechts und posterior, der anatomisch rechte Ventrikel anterior und der anatomisch linke Ventrikel posterior. Häufig tritt eine Dextrokardie bei Situs inversus, also spiegelbildlicher Lage aller Organe, oder der entsprechenden Begrenzung auf Thorax oder Abdomen, auf.

3.2.2 Operationsmethoden

3.2.2.1 Fontanpalliation und TCPC

Bei einigen Patienten mit kongenitalen Herzfehlern kann mit Hilfe eines korrigierenden kardiochirurgischen Eingriffs keine regelhafte anatomische Situation erreicht werden. Gerade die TCPC, aber auch die unten erwähnte Mustardoperation stellen somit im engeren Sinn keine Korrekturoperation dar. In der folgenden Arbeit wurde die Bezeichnung definitive Operation gewählt und wie folgt verwendet: ‚Als definitive Operation, wurde die Operation bezeichnet, bei der versucht wurde den für den Patienten bestmöglichsten Blutkreislauf herzustellen. Bei zweizeitigen Operationen wie zum Beispiel die Operation über eine PCPC zu einer TCPC, wurde die letzte Komplettierung als definitiv bezeichnet.' Diese Abgrenzung war nötig um die Patienten von Patienten abzugrenzen, die palliativen Verfahren,

wie Shuntoperationen, unterzogen wurden. Fontanoperationen werden aus oben genannten Gründen in der Literatur häufig als Fontanpalliation bezeichnet.

Die operative Therapie nach Fontan findet ihre Anwendung bei Patienten mit Trikuspidalatresie, Pulmonalklappenatresie oder Pulmonalklappenstenose mit intaktem Ventrikelseptum, TGA mit Hypoplasie der Ventrikel und double-outlet-right-ventricle. Patienten mit singulärem Ventrikel werden mit einer Kreutzer-Modifikation versorgt. [10; 66; 67]. Zu Beginn wurde das Operationsverfahren nur bei Patienten mit Trikuspidalatresie angewendet, im Lauf der Jahre erlaubten verschiedene Modifikationen die Anwendung bei verschiedenen Herzfehlern. Das Fontanprinzip beruht auf einer Umleitung des venösen Blutes in die Pulmonalaterie unter Umgehung des Ventrikels und auf Einleitung des pulmonalarteriellen Blutes in den Ventrikel, von wo aus es in die Aorta gelangt. Die Parameter, die den Erfolg des Verfahrens bestimmen sind für alle Modifikationen gleich. Dabei sind vor allem eine nicht stenosierte Verbindung zur Pulmonalaterie, geringer pulmonaler Widerstand und eine gute Ventrikelfunktion zu nennen [10]

Im Ursprünglichen Verfahren wurde eine Glenn-Anastomose zwischen der Vena cava superior und der rechten Pulmonalaterie gesetzt, häufig mit Aortenhomograft nach Ligatur des Pulmonalarterienstamms und zusätzlicher klappentragenden Verbindung zwischen Vena cava inferior und rechtem Vorhof. [67]

Bei der Modifikation nach Kreutzer wird auf die Klappe in der Vena cava inferior verzichtet. [10] Es wird eine direkte Verbindung zwischen dem rechten Herzohr und der Pulmonalarterienbifurkation hergestellt, meist mit Hilfe eines Perikardpatches oder eines klappentragendem Conduits. Ein bestehender ASD und VSD, sowie der Pulmonalarterienstumpf und die AV-Klappe, werden verschlossen. Es entsteht somit keine direkte Glenn-Anastomose. [67]

Die Vorgehensweise nach Björk stellt mit Hilfe eines Conduits eine direkte Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechtsventrikulärem Ausflusstrakt her. Diese Modifikation wird bei einigen Autoren auch nach Bowman benannt. [10]

Nach Laks und Lins wird die Vena cava superior mit der linken und die Vena cava inferior mit der rechten Pulmonalaterie verbunden, wobei seitlich gefensterte Conduits verwendet werden. [67]
Die TCPC, totale cavopulmonale conection, stellt eine moderne Modifikation der Fontanverfahren dar, die auch als Fontan mit lateralem Tunnel bezeichnet wird. Die Vena cava inferior wird über eine, manchmal zu Beginn gefensterten, Conduit mit der Vena cava superior verbunden, die ihrerseits an die rechte Pulmonalaterie angeschlossen wird. Das Blut aus dem Koronarsinus fließt dabei in den linken Vorhof. Der Pulmonalarterienstamm wird ligiert und die Pulmonalklappe verschlossen. [51] Diese Operation kommt über den Zwischenschritt einer PCPC zur Anwendung, um frühzeitig eine Volumenentlastung des Ventrikels zu erreichen und Veränderungen der Pulmonalgefäße zu vermeiden.
Die unterschiedlichen Modifikationen haben zur Senkung der perioperative Mortalität und Morbidität beigetragen. In großen Patientenkollektiven benötigten 25% der Patienten nach 8 Jahren einen erneuten operativen Eingriff, wie die Beseitigung von Stenosen in Conduits. [37]
Die Umwandlung einer Fontanpalliation in eine TCPC ist bei besserer Funktionalität und verringerter Morbidität und Mortalität eine mögliche Vorgehensweise. [72] In Studien mit großem Patientenkollektiv konnte festgestellt werden, dass nach TCPC signifikant weniger Tachykardien auftreten als nach Fontanprozeduren. [4,73]
Die extrakardiale Fontanvariante, oder auch totale extrakardiale cavopulmonale Anastomose, ist eine weiter Möglichkeit das Fontanverfahren abzuwandeln. Sie ähnelt der TCPC. Allerdings wird dabei ein extrakardialer Conduit zwischen der Vena cava inferior und dem Pulmonalarterienhauptstamm eingesetzt. [44]

3.2.2.2 Mustard- und Senningverfahren und aterial-switch-Operation

Diese Verfahren werden für die Korrektur der Transposition der großen Arterien (TGA) eingesetzt. Unterschieden werden die hämodynamische beziehungsweise physiologische Vorhofumkehr nach Senning meist in der Modifikation nach Brom, mit Verwendung von autologem atrialem Gewebe, oder nach Mustard, mit Verwendung von Perikard oder synthetischem Material, von dem anatomischen Vorgehen, der aterial-switch-Operation. [56]

Damus, Kaye und Stansel führten eine Anastomose ein, die bei gleichzeitig vorhandenem VSD angewendet wird. Es handelt sich um die Anlage eines ventrikulo-aortalen Tunnels und VSD Verschlusses, in Kombination mit extrakardialem Conduit zwischen rechten Ventrikel und rechter und linker Pulmonalaterie, ohne Umsetzung der Koronargefäße. [67]

Kommt das Verfahren nach Mustard zur Anwendung, wird das zentralvenöse Blut aus den Holvenen durch einen Tunnel zur Mitralklappe in den linken Vorhof geleitet, während das pulmonalvenöse Blut um den Tunnel herum zur Trikuspidalklappe fließt.

Die aterial-switch-Operation, oder auch Vorhofumkehr, bezeichnet eine Umsetzung der großen Arterien oberhalb der Klappenebene, unter Mitnahme der Koronararterien. [67] Es ist das Verfahren der Wahl zur anatomischen Korrektur von TGA-Patienten. [86]. Bevorzugt wird die aterial-switch-Operation bei Patienten bis zum zweiten Lebensmonat eingesetzt. Zu einem späteren Zeitpunkt hat die Muskelmasse des linken Ventrikels durch die niederen Drucke im pulmonalen Kreislauf bereits abgenommen, so dass die Pumpleistung zur Aufrechterhaltung des Systemkreislaufes postoperativ nicht mehr garantiert werden kann. Da keine chirurgischen Veränderungen im Vorhof notwendig sind, treten atriale Rhythmusstörungen seltener auf. Postoperative Komplikationen treten durch Dysfunktion der Aortenklappe oder schlechte koronare Versorgung auf. [57]

Nach Vorhofumkehr nach Mustard und Senning-Brom entstehen Probleme durch die große Resektion im Vorhof- und Septumbereich, die veränderten Anforderungen an den rechten Ventrikel und die Gefährdung des Reizlei-

tungssystems. [65] Es werden vermehrt supraventrikuläre Tachykardien aber auch Störungen des Sinusknotens beobachtet. [43]
Bis zu 15% der spätpostoperativen Todesfälle nach Mustard- und Senningoperationen sind auf plötzlichen Herztod zurückzuführen. [34].

3.2.2.3 Operationen bei Fallot'scher Tetralogie und isolierter Pulmonalstenose

Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, die keine assoziierten Fehlbildungen zeigen, werden in den ersten Monaten definitiv operiert.
Eine intrakardiale Versorgung wird transatrial mit Infundibulektomie und VSD-Verschluss durchgeführt, wenn nötig mit Valvulotomie, oder Kommisurotomie der Pulmonalklappe, um den Blutfluss der Pulmonalarterie zu verbessern. [38] Eine subvalvuläre oder transanuläre Patcherweiterung des rechtsventrikulären Ausflusstrakts wird häufig mit Bildung einer Monocuspklappe kombiniert um die Pulmonalinsuffizienz gering zu halten. Extrakardiale Implantationen eines klappentragenden, ventrikulopulmonalen Conduits werden bevorzugt. Intraventrikuläre Tunnelverfahren kommen häufig bei TOF-Patienten mit assoziiertem double-outlet-right-ventricle zur Anwendung.
Bei Agenesie der Pulmonalklappe erfolgt die Einsetzung eines klappentragenden Conduits. [69]
Narben im Bereich der Pulmonalaterie und in der Nähe der Vena cava superior bilden im Verlauf häufig Bestandteile von späteren Makroreentry-Kreisläufen. [50].
Isolierte Pulmonalklappenstenosen werden alternativ mit offener Kommissurotomie oder einer katheterinterventionellen Klappensprengung behandelt. Letzteres wird heute bevorzugt und mit geringer Morbidität durchgeführt. Liegt die Stenose dagegen subinfundibulär, muss eine Infundibulektomie gewählt werden. [67]

3.2.2.4 Operative Verfahren bei Ebsteinanomalie

Ebsteinpatienten bleiben abhängig von der Trikuspidalklappenfunktion und assoziierten Fehlbildungen häufig lange asymptomatisch und benötigen keine Therapie. Es besteht die Möglichkeit der Rekonstruktion der Trikuspidalklappe durch Raffung des Klappenrings mit oder ohne Carpentier-Ring. [38]. Auch die Hardyplastik, die in mehreren Modifikationen existiert kann durchgeführt werden. Dabei wird aus dem vergrößerten anterioren Segel eine monokuspide Klappe geformt, die an den Anulus fibrosus zurückverlagert wird. Ist die Anwendung einer dieser Varianten nicht möglich, muss ein Trikuspidalklappenersatz durchgeführt werden.
Kann man mit keinem Verfahren ein zufrieden stellendes Ergebnis erreichen, wird auf eine Fontanpalliationen zurückgegriffen. [67] Assoziierte ASD oder VSD werden verschlossen.
Patienten mit Ebsteinanomalien leiden häufig bereits präoperativ unter Herzrhythmusstörungen. Es bestehen in vielen Fällen akzessorische Bahnen mit resultierendem WPW-Syndrom oder AVNRT. Wenn möglich wird deshalb ein intraoperatives Mapping mit entsprechender Ablation oder chirurgischer Therapie durchgeführt. [41]

3.2.2.5 Palliative Verfahren

Aus unterschiedlichen Gründen, wie schlechter Hämodynamik oder ungünstiger anatomischer Verhältnisse, können nicht alle Patienten primär definitiv operiert werden. Dabei sind vor allem hypoplastische Pulmonalarterien und hypoplastische oder atretische Herzklappen relevant. Diese Patienten werden mit vorgeschalteten Palliativoperationen am Leben erhalten und auf eine spätere definitive Versorgung vorbereitet. [69]
Ein Banding der Pulmonalaterie verringert den Blutfluss über die pulmonalen Gefäße, verringert einen bestehenden links-rechts-Shunt, und verhindert eine fixierte pulmonale Gefäßerkrankung, die einer definitiven Operation im Wege stehen würde. Einsatzmöglichkeiten bestehen unter anderem bei Trikuspidalatresie, AVSD, großem VSD, TGA und singulärem

Ventrikel. Vor Fontanpalliationen ist es ein wichtiger Therapiebestandteil. In Kombination mit späteren Operationen wird das Banding entfernt. Eine Hypertrophie des entsprechenden Ventrikels, die bis zur Obstruktion des Ausflusstrakts führt, ist dabei problematisch. Durch frühzeitige Anlage einer PCPC kann ein Banding vermieden werden. [69]

In anderen Fällen ist es notwendig die Lungendurchblutung zu verbessern, um so die Entwicklung der Lungengefäße anzuregen. Dabei wird zum Beispiel eine Blalock-Taussing-Anastomose angelegt. [72] Sie verbindet Aorta oder eine große Arterie, wie die A. subclavia, mit der Pulmonalaterie, und ermöglicht einen besseren Blutfluss über die Lungengefäße. Sie findet Anwendung bei Fallot'scher Tetralogie oder Pulmonalatresie. [69] Die Waterstonanastomose zwischen Aorta und Pulmonalaterie in direkter Verbindung, wird heute auf Grund späterer pulmonaler Hypertonie und Pulmonalstenose nicht mehr durchgeführt. [38]

Die heute durch die Ballonvalvuloplastie weitgehend verdrängte Brocksche Sprengung der Pulmonalklappe diente ebenso der Verbesserung der Lungendurchblutung.

Nach Blalock und Hanlon erfolgt eine Atrioseptektomie, um eine stärkere Durchmischung des Blutes auf Vorhofebene zu erreichen. Benötigt wird sie bei TGA oder starker Stenose der linken AV-Klappe, wenn keine ausreichende interatriale Verbindung besteht. Die Gefahr der Shuntverbindung besteht in einer Überlastung des Kreislaufs durch Förderung des Shuntvolumens. Auch die Koronarperfusion kann beeinträchtigt sein. Palliative Eingriffe dürfen den Erfolg einer späteren definitiven Versorgung nicht gefährden.

Im Herzkatheterverfahren sind ebenfalls Palliativeingriffe möglich. Dazu zählen die Ballonatrioseptostomie nach Rashkind und die Ballonvalvuloplastie bei kritischer Aorten- oder Pulmonalstenose und intaktem Ventrikelseptum. Sie werden heute routinemäßig auch bei schwer kranken und neugeborenen Kindern durchgeführt und ersetzen einige operative Verfahren. [69]

3.2.2.6 Weitere Verfahren

Noch einige weitere Verfahren kamen im vorliegenden Patientengut zur Anwendung.
Defekte im atrialen Septum werden mit einem Patch aus Perikard oder künstlichem Material verschlossen. Liegt zusätzlich eine partielle Lungenvenenfehlmündung vor, muss die Umleitung der fehlmündenden Lungenvenen durch den Patch sichergestellt werden. Bei Defekt im Sinus venosus, wird der Patch so eingenäht, dass er die Pulmonalvenen in den linken Vorhof leitet. [68] Die entstehenden Narben sind dabei häufig Teile von Reentry-Kreisen atrialer Tachykardien. [50] Der Verschluss eines Ventrikelseptumdefektes erfolgt bei hämodynamischer Auswirkung, abhängig von der Größe des rechts-links-Shunts und dem pulmonalarteriellen Druck. Hat sich bereits eine Shuntumkehr entwickelt ist präoperativ der Ausschluss einer fixierten pulmonalen Hypertonie nötig. [38] Operative Versorgung eines AVSD erfordert eine Korrektur der AV-Klappen, in schwierigen Fällen auch einen Klappenersatz. Postoperativ kann es durch die ungünstige Lage des His-Bündels zu einem AV-Block Grad 3 kommen. [6]
Die Rastellioperation wird bei Patienten mit TGA und VSD durchgeführt, wenn eine anatomische Korrektur nicht möglich ist. Das Blut aus dem linken Ventrikel wird mit Hilfe eines Patchverschlusses direkt in die Aorta geleitet. Der Stamm der Pulmonalaterie wird verschlossen und eine Verbindung der Bifurkation mit dem rechten Ventrikel geschaffen. Eine Anwendung bei double-outlet-right-ventricle ist ebenfalls möglich. [58]
TGA-Patienten können bei Ursprung beider Arterien aus dem rechten Ventrikel, genau wie Patienten mit double-outlet-right-ventricle, mit Hilfe der Operation nach Kawashima versorgt werden. Dabei erfolgt eine intraventrikuläre Umleitung nach Resektion des Infundibulumseptums, ohne Umsetzung der Koronargefäße. Dieses Verfahren wird häufig bei subaortaler Stenose und schwieriger Koronaranatomie angewendet. [65]
Aortenisthmusstenosen, oder auch Koarktationen, werden bei kritischen Situationen im Säuglingsalter mit Hilfe einer Ballondilatation versorgt und später, wenn nötig, chirurgisch therapiert. Die Ballondilatation ist bei Ju-

gendlichen mit Rekoarktationen ebenfalls erfolgreich. Chirurgisch gibt es die Möglichkeit einer End-zu-End-Anastomose, oder, heute bevorzugt, die Subclavian-Flap-Plastik, bei der die linke A. subclavia zur Erweiterung der Engstelle mit einbezogen wird. Künstliche Patches sind nur selten nötig. Bei Vorliegen eines singulären Ventrikels, kann neben Fontanvarianten auch die Septierung der Kammer erwogen werden.
Mitralatresien, oder höhergradige Stenosen treten meist assoziiert mit einem hypoplastischen Ventrikel auf. Die Rekonstruktion ist häufig schwierig, so dass eine Damus-Kaye-Stansel-Anastomose geschaffen wird, oder im dreiteiligen Norwoodverfahren vorgegangen wird. [38]

3.2.3 Herzrhythmusstörungen

3.2.3.1 Vorhofflattern

Vorhofflattern zeigt unter Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen die höchste Inzidenz. Betrifft es Patienten mit kongenitalen, kardiochirurgisch behandelten Herzerkrankungen, wird in vielen Publikationen von intraatriale reentry Tachykardie (IART) gesprochen, um eine Abgrenzung zur isthmusabhängigen Form des Vorhofflatterns zu schaffen. IART sind bei diesen Patienten mit einer signifikant gesteigerten Mortalität und Morbidität im postoperativen Verlauf assoziiert. [85,52] Da die IART zu einem Verlust der AV-Synchronisation führt, ist sie häufig hämodynamisch intolerabel, insbesondere bei tachykarder Überleitung zur Kammer. Atriale Thromben können entstehen. [53] Die größte Gefahr des Vorhofflatterns besteht in einer 1:1 Überleitung, die zu tachysystolischen Adam-Stokes-Anfällen und somit zu Synkopen führen kann. [6] Darin könnte eine Ursache für den plötzlichen Herztod bei Mustard- und Senningpatienten liegen. [34] Die IART unterscheidet sich vom häufiger vorkommenden Typ 1, oder typischen Vorhofflattern. Zur Aufrechterhaltung des Typ 1 Vorhofflatterns dient der so genannte typische Flatteristhmus. Er liegt zwischen dem inferioren Anteil des Trikuspidalanulus und der Mündung der Vena cava inferior und stellt bei der kreisenden Erregung (Makroreentry) die Zone der

langsamen Leitung, Vorhofseptum und die freie rechte Vorhofwand sind in den Reentrykreis mit einbezogen. Man unterscheidet Reentry-Kreise im Uhrzeigersinn und gegen den Uhrzeigersinn. [38] Liegt eine IART vor, so werden Lokalisationen um Narben und Patches in den Makroreentry-Kreis miteinbezogen. [85] Aber auch in voroperierten Herzen können typische Vorhofflatterformen auftreten. [9,47]. Häufig bestehen dabei mehrere Reentry-Kreise nebeneinander, was durch die neueren Mappingverfahren gezeigt werden konnte. [70] IARTs treten häufiger nach Operationen auf, in denen größere Veränderungen der Vorhofanatomie vorgenommen werden. Dabei ist die Fontanpalliation zu nennen, aber auch Mustard- und Senningoperationen. [53]

Liegt eine schnelle Überleitung vor, ist bei Patienten mit IART nach großen Herzoperationen meist eine elektrische Kardioversion erforderlich. Bei noch stabilen Kreislaufverhältnissen kann eine medikamentöse Kardioversion in Betracht gezogen werden. Grundsätzlich empfiehlt sich bei allen Formen eine frühe Indikation zur EPU. [6]

Die elektrophysiologische Untersuchung mit Ablation hat sich als Standardverfahren der Therapie von Herzrhythmusstörungen etabliert. Besonders Patienten mit Frührezidiv nach elektrischer Kardioversion sollten zur EPU einbestellt werden. [85] Die elektrophysiologische Behandlung von Patienten mit IART wurde durch neue Verfahren auch für Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen eine wichtige Behandlungsoption. [35] Kritischen Bestandteile des Reentry-Kreislaufs müssen identifiziert werden. Da das konventionelle Mapping mit Radiofrequenzablation eine höhere Rezidivrate aufweist, sollte wenn möglich das elektroanatomische CARTO-Mapping, oder das non-contact Ensite-Mapping angewendet werden. [53] Eine weitere Möglichkeit für exakteres Mapping ist die Anwendung eines Multielektroden-Basketkatheters in Kombination mit Radiofrequenzablation. Auch damit konnte die Erfolgsrate der Ablationen von Patienten nach chirurgischer Versorgung eines angeborenen Herzfehlers verbessert werden. [93] In manchen Kollektiven ließ sich die Rezidivrate durch multiple Ablationslinien, die sowohl die Gebiete um chirurgische Narben abdecken, als auch den typischen Flatteristhmus mit einzubeziehen, senken. [84,9] Eine effektive Ablation des Vorhofflatterns senkt

gleichzeitig auch das Risiko eines späteren Auftretens von Vorhofflimmern. [62] Man vermutet, dass der typische Isthmus bei Patienten mit biventrikulärer Situation, zum Beispiel nach Mustard- oder Senningoperation häufiger beteiligt ist, als bei univentrikulären Patienten nach Fontanpalliation. Mit neuen Verfahren konnte die Erfolgsrate je nach Vorerkrankung auf bis zu 90% gesteigerte werden, wobei das Rezidivrisiko, für Fontanpatienten am höchsten ist. [85,36] Bei Untersuchung eines großen Krankengutes von Fontanpatienten zeigte sich die Dauer des Bestehens des Fontankreislaufs als wichtigster Risikofaktor für das Auftreten von IART. [87] Die ablative Therapie der IART nach Mustard- und Senningverfahren gestaltet sich schwieriger, da die Ursprungsorte der Tachykardien häufig im schlecht zugänglichen Bereich des Koronarsinus, des Trikuspidalklappenanulusses, sowie im system-, und pulmonalvenösen Teil des Isthmuses zwischen Vena cava inferior und Trikuspidalklappe, liegen. Es wurden so genannte transseptale-transbaffle Techniken entwickelt, die allerdings erst in wenigen Fällen erprobt sind. [56] Alternativ ist ein retrograder Zugang über Aortenklappe, rechten Ventrikel und Trikuspidalklappe. [93,92] Die Grundlagen der Elektrophysiologischen Untersuchung werden in Kapitel 3.3 erläutert.

3.2.3.2 Fokale Atriale Tachykardie

Die fokalen atrialen Tachykardien (FAT), bezeichnen eine Gruppe von Rhythmusstörungen. Sie sind die am häufigsten frühpostoperativ auftretenden Störungen bei Patienten mit kongenitalen, kardiochirurgisch therapierten Herzerkrankungen und entstehen durch eine gesteigerte Automatie. Typisch sind der Beginn mit einem Warming-up-Phänomen und die Beeinflussbarkeit durch vegetative Reize. [6]
Zu den fokalen atrialen Tachykardien zählen die ektopen atrialen Tachykardien. Hier liegt der Ort der Spontandepolarisation im Vorhof. Meistens bestehen sie permanent, was das Risiko einer Kardiomyopathie verstärkt. [53] Gehäuft treten sie nach ASD-Verschluss und Fontanoperationen auf, seltener bei Eingriffen im Ventrikelbereich. Bei Mustard- und Senningope-

rationen, zeigen sie sich eher spät postoperativ. Kardioversionsversuche und medikamentöse Therapie bleiben häufig erfolglos. Ektope atriale Tachykardien treten in einigen Fällen multifokal auf, was die Therapie kompliziert. [6]
Die Ablation einer FAT, deren Ursprung häufig im rechten Vorhof liegt, ist heute die Behandlungsmethode der Wahl und wird bevorzugt in bipolarem recording und mit Radiofrequenzablation durchgeführt. [12] Auch bei Ursprung im LA kann mit Hilfe des entsprechenden Mappingverfahrens mit großem Erfolg ablatiert werden. [23] Somit stellten sich elektrophysiologische Verfahren als erfolgreiche, sinnvoll einsetzbare Therapiemöglichkeit heraus. [71,18] Dabei wird für die erfolgreiche Anwendung immer die Identifikation des vermuteten Ursprungs, einer abnormal leitenden Zone, benötigt. [13]

3.2.3.3 AV-Knoten-Reentry-Tachykardie

Die AV-Knoten-Reentry-Tachykardie (AVNRT), beruht auf einer funktionellen Längsdissoziation der Leitung des AV-Knotens. Es existieren intranodale Leitungsbahnen mit verschiedenen Leitungsgeschwindigkeiten und Refraktärzeiten, wobei in normalem Sinusrhythmus über die schnellere Bahn geleitet wird. [85] Durch die dualen Leitungsgeschwindigkeiten können früh einfallende Extrasystolen die Entstehung eines Reentry-Kreislaufs auslösen, indem sie die schnell leitende Bahn blockieren. Der nächste Herzschlag wird über die langsame Bahn geleitet und gelangt retrograd mit Hilfe der schnellen Bahn zum Vorhof zurück. [38] Bei laufender Rhythmusstörung leitet die antegrade Bahn langsam, die retrograde Bahn schnell. Diese Form macht 95% der AVNRTs aus und wird als orthodrome slow-fast-Variante bezeichnet. [69] Sie findet sich bei Kindern und Jugendlichen ohne organische Herzerkrankung, selten auch bei Patienten mit angeborenen, operativ therapierten Herzfehlern. [85]
Neuere Ergebnisse zeigen, dass häufiger Vorhofgewebe in den reentry-Kreislauf integriert ist und die orthodrome Form meist durch supraventrikuläre Extrasystolen ausgelöst wird, die antidrome Form aber durch ventriku-

läre Extrasystolen. [88] Die Herzfrequenz kann je nach Leitungskapazität der Strukturen auf 150 bis 200 pro Minute ansteigen.
AVNRT können effektiv mit Radiofrequenzablation behandelt werden. Seit einiger Zeit wird auch die Cryoablation erfolgreich eingesetzt. [3]

3.2.3.4 Atrioventrikuläre Reentrytachykardie

Bei der Atrioventrikuläre Reentrytachykardie (AVRT) sind zusätzliche, so genannte akzessorische Leitungsbahnen zwischen Vorhof und Ventrikel vorhanden. [6]
Existiert eine akzessorische Bahn, die eine antegrade elektrische Kopplung von Vorhöfen und Ventrikeln ermöglicht, und treten Tachyarrhythmien auf, so spricht man von einem Präexcitationssyndrom. Akzessorische Bahnen liegen bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern überdurchschnittlich häufig vor, besonders bei Anomalien in den Gebieten der AV-Klappen. Das Manifestationsalter variiert dabei sehr stark. [38]
Nur 20% der Patienten leiden unter einem kongenitalen Herzfehler, wie Ebsteinanomalie, Trikuspidalatresie, AVSD, Fallot'scher -Tetralogie oder TGA. AVRT manifestieren sich in einigen Fällen bereits im Säuglingsalter, bei kongenitalen Herzfehlern häufig spätpostoperativ nach einem Herzchirurgischen Eingriff. [6] Ob bei Trikuspidalatresie die Versorgung durch Fontanmethoden die Tachykardie begünstigt, oder ob bereits präoperativ eine akzessorische Leitungsbahn vorlag, ist nicht immer zu klären. [25]
Ausgelöst werden die atrialen Reentrytachykardien durch supraventrikuläre oder auch ventrikuläre Extrasystolen, die zu einer Blockade einer Leitungsbahn führen. Über die zweite Bahn findet eine normale Überleitung statt, somit manifestiert sich ein Reentry-Kreislauf. Es werden orthodrome und antegrade Formen unterschieden. [88]
Bei der EPU von Patienten mit akzessorischen Leitungsbahnen ist zu beachten, dass das ventrikuläre und das atriale Ende der Bahn eindeutig identifiziert werden muss. [88] Bei exakter Lokalisation kann die akzessorische Bahn meist erfolgreich mit wenig Rezidiven ablatiert werden. [7] Jüngere Patienten weisen ein höheres Rezidivrisiko auf. [23]

Eine Sonderform der atrioventrikulären Reentrytachykardien ist die permanente junktionale Reentry-Tachykardie. Bei dieser Form liegt keine Präexcitation vor und der Reentry-Kreislauf wird durch eine paraseptal lokalisierte, ausschließlich retrograd und langsam leitende akzessorische Bahn aufrechterhalten. [53]

3.2.3.5 Vorhofflimmern

Vorhofflimmern bei Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen ist meist Folge einer Vorhofüberdehnung. Patienten mit angeborenen Aortenstenosen, Mitralklappendefekten und single ventricle sind am häufigsten betroffen.
Pathophysiologisch liegt eine Mikro-Reentry-Störung vor, die als kreisende Erregung immer wieder auf erregbares Gewebe trifft. Durch die Filterfunktion des AV-Knotens wird nur ein kleiner Teil der Vorhoferregung auf die Kammern übergeleitet. Es kommt zu unregelmäßigen Kammeraktionen mit schwankenden Schlagvolumina und einem hämodynamischen Verlust der Vorhofkontraktion. Dies kann bei Patienten mit bereits bestehender Herzerkrankung zur Verschlechterung einer Herzinsuffizienz führen. Therapeutisch werden medikamentös meist gute Erfolge erzielt. [6] In Studien konnten mit Hilfe der elektrophysiologischen Untersuchung ektope Impulse im Bereich der Pulmonalvenen, der Vena cava superior und im Vorhofgewebe identifiziert werden. Die Ablation wird derzeit noch nicht standardmäßig durchgeführt. Die elektrische Isolation der Pulmonalvenen stellt dabei eine Möglichkeit dar. [21,88] In Studien traten als Folge gehäuft reentry Tachykardien im linken Vorhof auf, deren Therapie sich wiederum schwierig darstellte. Als weitere Therapiealternative wird die Mazeoperation eingesetzt.[63]

3.2.3.6 Ventrikuläre Tachykardien

Ventrikuläre Tachykardien führen zu schwerwiegendsten Folgen für den Patienten. Deshalb wird viel Wert auf Prophylaxe und effektive Therapie gelegt. Sie sind bei Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen nicht die häufigsten Rhythmusstörungen, aber gerade bei Fallot'scher Tetralogie oder angeborenen Aortenstenosen treten sie in erhöhter Zahl auf. [85] Nach TCPC zeigen sie sich im Langzeitverlauf. [28] Es besteht Verwechslungsgefahr mit 1:1 Überleitung einer IART. Als Risikofaktoren wurden höheres Lebensalter bei definitiver Operation und fortgeschrittene Ventrikeldilatation identifiziert. In der Akuttherapie wird eine elektrische Kardioversion durchgeführt. In der präventiven Therapie hat die Implantation eines ICDs oder in ausgewählten Fällen eine EPU mit Ablation, die medikamentöse Therapie abgelöst. In verschiedenen Zentren werden unterschiedliche Vorgehensweisen praktiziert. Mit Hilfe der EPU gelingt es die Überleitung einer IART auszuschließen und in einigen Fällen kann eine Radiofrequenzablation durchgeführt werden. [85] Ein Fallbericht beschreibt eine erfolgreiche Radiofrequenzablation bei einem Patienten nach operativer Versorgung einer Fallot'schen Tetralogie. Es wurde, mit Hilfe von CARTO-Mapping, ein Makroreentry zwischen dem pulmonalen Graft und dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt entdeckt. Nach entsprechender Ablation konnte die Tachykardie nicht mehr ausgelöst werden. [60]

3.2.3.7 Bradykarde Herzrhythmusstörungen

Neben den tachykarden Herzrhythmusstörungen treten bei Patienten mit kongenitalen Herzfehlern als Teil des Vitiums oder als Komplikation kardiochirurgischer Eingriffe oder Ablationen, auch bradykarde Herzrhythmusstörungen auf. Sie werden meist besser toleriert als tachykarde Störungen, können allerdings durch ihre ungünstige Hämodynamik bei eingeschränkter Ejektionsfraktion, gerade postoperativ, ein Problem darstellen. [6]

Dabei ist besonders das so genannte Sick-Sinus-Syndrom (SSS) zu erwähnen. Es handelt es sich dabei um eine Problematik am Sinusknoten, die hauptsächlich nach kardiochirurgischen Eingriffen im Kindes- und Jugendalter beobachtet wird. In seltensten Fällen ist das SSS angeboren [38], oder tritt im Rahmen einer Myokarditis auf. Beobachtet werden Sinusbradykardien, Ersatzrhythmen, SA-Blockaden, Sinusknotenarrest und supraventrikuläre Extrasystolen. Die Patienten zeichnen sich außerdem durch einen ungenügenden Frequenzanstieg bei Belastung aus. Es stehen nur wenige therapeutische Alternativen zur Verfügung. Endgültig kann den Patienten nur mit einem Schrittmacher geholfen werden. [85,28]
Durch Schädigung des Sinusknotens oder der versorgenden Gefäßen bei kardiochirurgischen Eingriffen, kann es zum Sinusknotenarrest kommen. [85] In einzelnen Fällen tritt ein Sinusknotenarrest auch als Komplikation nach EPU auf.
AV-Dissoziation, mit kurzzeitigen Frequenzen des Ersatzzentrums oberhalb denen des Sinusknoten treten frühpostoperativ, meist reversibel, auf. In seltenen Fällen bleibt die Dissoziation bestehen. [6]
AV-Blockierungen können ebenfalls als Komplikationen nach kardiochirurgischen Eingriffen oder Ablationen auftreten. Man unterscheidet AV-Block Grad 1, mit Verlängerung der PQ-Zeit und Grad 2, mit Ausfall einer Überleitung. Die Blockade Grad 2 wird unterschieden in Typ1 nach Wenkebach, bei dem sich die PQ-Zeit langsam verlängert, bis eine Überleitung ausfällt, und in Typ 2 nach Mobitz, ohne vorherige PQ-Verlängerung fällt eine Überleitung aus. AV-Blockaden von Grad 1 und 2 treten auch in gesunden Herzen bei erhöhtem Vagotonus und bei nicht operierten Herzfehlern, vorwiegend bei Ebsteinanomalie, ASD oder AVSD, sowie bei kongenital korrigierter TGA, auf. [6] Der AV-Block Grad 3 ist eine schwerwiegende Komplikation der operativen Therapie angeborener Herzfehler. Vor allem Eingriffe am ventrikulären Septum, im Rahmen der Fallot’schen Tetralogie und bei Obstruktion des rechtsventrikulären Ausflusstrakts bereiten Probleme. Allerdings sind ein Drittel der AV-Blockaden durch Reizung bei Überdehnung oder ein lokales Ödem hervorgerufen und somit reversibel. Die einzige mögliche Therapie ist die Implantation

eines Herzschrittmachers. Bevor diese Therapie möglich war verstarben 50% der Patienten nach einer Herzoperation. [85]

3.3 Methodik der Elektrophysiologischen Untersuchung

3.3.1 Allgemeines

Die elektrophysiologische Untersuchung dient der exakten Diagnostik der Reizleitungsverhältnisse, der Erregungsentstehung und der Erregungsausbreitung, sowie der Behandlung detektierter Arrhythmien.
Sie erfolgt über ein Herzkatheterverfahren, dass meist über einen Zugang in der Leiste durchgeführt wird. Es wird über die Femoralvenen im Normalfall der rechte Vorhof erreicht. Bei kardiochirurgisch versorgten Patienten muss die rekonstruierte Anatomie berücksichtigt werden. Bestehen linksatrialen Tachykardien, kommt ein rechtseitiger transseptaler Zugang zur Anwendung. [53] Bei Patienten nach Mustardoperation, oder nach Fontanverfahren, wird der pulmonalvenöse Vorhof entweder durch einen Defekt im Patch oder Conduit, oder retrograd über die Aorta, nach Durchgang der Aortenklappe und Trikuspidal- oder Mitralklappe, erreicht. [47] Manchmal ist bei komplexen Herzfehlern ein transjugulärer Zugang oder selten ein Zugang über die hepatischen Gefäße notwendig. [16] Eine Durchleuchtungsvorrichtung dient der exakten Lokalisation von Katheterspitzen, was besonders bei der Ablation eine wichtige Rolle spielt. Die hohe Durchleuchtungszeit bei Ablationsbehandlungen wird durch eine gepulste Technik reduziert. [78]

3.3.2 Mapping

3.3.2.1 Allgemein

Das Mapping dient der Lokalisation und Darstellung des genauen Erregungsablaufes von Rhythmusstörungen. Die Elektrokardiogramme können der individuellen Anatomie zugeordnet werden. [64]
Für das typische Mapping werden meist mehrere Katheter an verschiedenen Positionen des Herzens platziert, um die Erregungsleitung verfolgen zu können. [38,16]
Der Koronarsinuskatheter dient als Referenzelektrode. [78] Patienten mit Fontanpalliation erhalten die Referenzelektrode häufiger in der proximalen Pulmonalarterie. [16] Die eventuell veränderten Lokalisationen des Reizleitungssystems, zum Beispiel des Sinusknotens und des His-Bündels bei Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen, müssen berücksichtigt werden. [16]
Die Katheter bestehen aus vier ringförmigen, an der Spitze gelegenen Elektroden aus flexiblem Material. Ihr Durchmesser wird in French angegeben, wobei für Erwachsene 5 bis 7 French verwendet werden. Sie unterscheiden sich außerdem in der Anordnung, der Anzahl und dem Abstand der einzelnen Elektroden. Für die Ablationstherapie verwendet man uni- oder bipolare steuerbare Katheter. [78]

3.3.2.2 Stimulation

Besteht eine Rhythmusstörung nicht bei Beginn der Untersuchung, muss sie induziert werden. Dazu wird eine programmierte Stimulation eingesetzt und entsprechend einem standardisierten Stimmulationsprotokoll durchgeführt. Eine Tachykardie sollte dabei reproduzierbar auszulösen sein. [93,64] Die Stimulationstechniken ermöglichen die exakte Überprüfung der Leitungseigenschaften verschiedener Teile des Reizleitungssystems und der Ausbreitung der Erregung. Dabei werden typischerweise die Sinusknotenerholungszeit (SNRT), die sinuatriale Leitungszeit (SACT), die Lei-

tungszeit von rechtem Vorhof auf das His-Bündel (AH-Zeit), die Leitungszeit vom His-Bündel bis zum rechtsventrikulären Septum (HV-Zeit), die atrioventrikuläre Refraktärzeit, die atrioventrikuläre Leitungseigenschaften (Wenckebachpunkt), die ventrikuläre Refraktärzeit und die ventikuloatrialen Leitungseigenschaften (retrograder Wenckebachpunkt) bestimmt. [78]
Bei komplexen kongenitalen Herzfehlern und dem Vorliegen einer IART kann aggressive Stimulation, eventuell auch mit Isoprenalin, nötig sein. [16]

3.3.2.3 Konventionelles Mapping

3.3.2.3.1 Allgemeines

Ein Halo-Katheter liegt um Trikuspidalklappe, um die Aktivierung des rechten Vorhofs und des cavotrikuspidalen Isthmus gleichzeitig aufzunehmen. Zusätzlich wird ein meist dekapolarer Katheter in den Koronarsinus eingebracht und ein weiterer quadripolarer Katheter am His-Bündel platziert. [49,75]
Gerade junge Patienten mit angeborenen Herzfehlern weisen dilatierte Vorhöfe und stark verdicktes Vorhofmyokard auf. Durch die programmierte Vorhofstimulation werden häufig mehr als eine Tachykardieform ausgelöst. Dadurch ist das endokardiale Mapping mit mehreren Elektrodenkathetern oft sehr zeitaufwendig und teilweise sogar unmöglich. [53] Um sicher zu stellen, ob ein kritisches Gebiet wichtig für den Reentry-Kreislauf ist, erfolgt zusätzlich zum Mapping im systemvenösen Vorhof auch eines im pulmonalvenösen. [43]
Für einige Formen der Reentry-Tachykardie stellt sich das konventionelle Mapping im Vergleich oft als unzureichend heraus. [49]

3.3.2.3.2 Aktivierungs-Mapping

Mit Hilfe eines Elektrodenkatheters wird das Endokard sequentiell abgetastet und somit eine intrakardiale EKG-Aufzeichnung an möglichst vielen Stellen im Herzen gewonnen. Die gleichzeitige Durchleuchtung dient der anatomischen Lokalisation der Katheterspitze und somit des EKGs. Vergleicht man die gewonnenen Elektrogramme mit einem Referenzpunkt, können somit der Ort der frühesten Erregung bestimmt und Informationen über den Erregungsablauf erhalten werden.
Ein Mapping im Sinusrhythmus ergibt wichtige Informationen über Anatomie und Physiologie der Erregungsausbreitung. Mehr Information erhält man allerdings während einer laufenden Tachykardie. Wird das Mapping unter Stimulation durchgeführt, so wird mit einem zweiten Katheter stimuliert. Es werden dabei Aktivierungszeiten mit einem MAP-Katheter gemessen. Sinnvolle Anwendung findet diese Mappingart vor allem bei VT oder ventrikulären Extrasystolen sowie bei Vorliegen eines WPW-Syndroms. [64]

3.3.2.3.3 Pace-Mapping

Pacemapping bezeichnet ein Aktivierungsmapping, das während einer Elektrodenstimulation erfolgt. Über den MAP-Katheter werden Impulse abgegeben und das entstehende Oberflächen-EKG mit EKG-Aufzeichnungen von laufender Rhythmusstörung verglichen. Stimmt die Morphologie des Oberflächen-EKGs in allen Ableitungen überein, wurde der Ursprung der Rhythmusstörung identifiziert. Diese Mappingart wird durchgeführt, wenn während einer Tachykardie kein Aktivierungs-Mapping erfolgen kann, zum Beispiel weil sie vom Patienten nicht toleriert wird, oder die Störung, wie bei Extrasystolen, zu selten auftreten. [64]

3.3.2.3.4 Entrainment-Mapping

Dabei wird geprüft, ob sich der MAP-Katheter innerhalb einer kreisenden Erregung befindet. Da bei Reentrytachykardien die Zone der langsamen Leitung für die Aufrechterhaltung der Tachykardie verantwortlich ist, positioniert man den MAP-Katheter dort und gibt kurze Stimulationsimpulse ab. Das Stimulationsintervall beträgt dabei 15 bis 25ms weniger, als das Intervall der Tachykardie (schnellere Stimulation als die der Tachykardiefrequenz). Entspricht die Zeitspanne zwischen letztem Stimulationsimpuls und dem nachfolgenden Vorhofpotential dem Zeitintervall der kreisenden Erregung, so befindet sich der MAP-Katheter innerhalb des Erregungskreislaufs. Läge er außerhalb wäre die Zeitspanne länger. [64] Die Gefahr des Entrainmentmanövers besteht in vorzeitiger Beendigung der Tachykardie durch Erreichen der Refraktärzeit. [50] Deshalb wird es häufig erst nach vollständigem Mapping des rechten Vorhofs zur Untersuchung einzelner Lokalisationen eingesetzt. [80,55] In Verbindung mit elektroanatomischem Mapping wird eine gute anatomische Identifikation kritischer Zonen erreicht. [48]

3.3.2.4 Neuere Mappingverfahren

Durch computergestützte Verfahren ist es möglich die elektrische Aktivität im Herzen nicht nur als EKG-Kurven, sondern auch in einem dreidimensionalen Modell darzustellen. [64] Die zeitaufwendige Rekonstruktion von komplexen Reentry-Kreisen konnte so vereinfacht werden. [12] Für kardiochirurgisch behandelte Patienten mit kongenitalen Herzfehlern stellten sich diese Verfahren als hilfreich heraus. Aber auch Patienten mit komplizierten Rhythmusstörungen, wie multifokale Tachykardien oder IART, profitieren. [53] Diese Verfahren ermöglichen eine Darstellung der zeitlichen Abfolge der Erregungen. [64] Es werden drei Verfahren vorgestellt, die in unserem Patientengut zur Anwendung kamen. Als weiteres innovatives Verfahren wird im deutschen Herzzentrum bereits an einigen Patienten

das neue dreidimensionale Verfahren Carto Merge angewendet, das sich in der Darstellung überlegen zeigt. [27]

3.3.2.4.1 Basket-Katheter

Der Basket-Katheter, auch multipler Elektrodenkatheter, besteht aus 54 Elektroden. Er misst im Durchmesser zwischen 48 und 90 mm, je nach echokardiographischer Einschätzung der Größe des rechten Vorhofs. Die Platzierung erfolgt im Normalfall im rechten Vorhof von der Vena jugularis oder der Vena femoralis aus, wobei sich der Katheter im Vorhof entfaltet. [93] Acht miteinander verbundene Drähte weisen je acht Elektroden auf, somit ist die Erfassung der Erregung der gesamten Herzhöhle gleichzeitig möglich. [93] Die simultane Ableitung ermöglicht ein erleichtertes Aufsuchen kreisender Erregungen. Wichtig ist ein stabiler Wandkontakt aller Elektroden. [78] Die jeweils acht Elektroden werden zu je sieben EKG-Ableitungen zusammengefasst, so dass zeitgleich 56 bipolare Elektrogramme aus der Herzhöhle gewonnen werden können. Mit Hilfe eines Computerprogramms werden die Wechsel der Aktivierungszeiten in farblichem Verlauf angezeigt, so dass die Erregungsausbreitung dreidimensional verfolgt werden kann. In Röntgendurchleuchtung erfolgt die anatomische Zuordnung. [64] Bei geplanter Ablation werden zusätzlich Katheter im Koronarsinus platziert, sowie Ablationskatheter eingesetzt. Dabei haben Basketkatheter gegenüber linearen Kathetern, zur Behandlung von Patienten mit operativ behandelten kongenitalen Herzfehlern Vorteile. Bei Patienten mit multiplen Reentry-Kreisen können simultan viele Aufzeichnungen gemacht und Zonen mit gespliteten Potentialen oder langsamer Leitung schneller identifiziert werden. Durch die vielen stabilen Elektrodenreihen wird die Komplettierung der Ablationslinie nach elektrophysiologischen Kriterien sichergestellt. [93]

3.3.2.4.2 CARTO-Mapping

Das CARTO-Mapping ist ein katheterunterstütztes endokardiales Mapping, das der Erstellung einer dreidimensionalen elektroanatomischen Darstellung der Herzkammern dient. [78] Die einzelnen Elektrogramme müssen Punkt für Punkt mit einem MAP-Katheter registriert werden, je mehr Punkte dabei analysiert werden, desto detaillierter stellt sich die spätere dreidimensionale Karte dar. Dieses System benötigt drei verschiedene Magnetfelder, die durch ein Lokalisationspad erstellt werden. Die in Dreiecksform angebrachten Magneten befinden sich unter dem Untersuchungstisch. [64] Ein Referenzsensor, der an der hinteren Brustwand angebracht wird sendet ein schwaches magnetisches Signal. [55] Gleichzeitig liegt ein weiterer Referenzsensor an der Spitze des MAP-Katheters. Beide messen die Spannungen innerhalb des Magnetfeldes. Verändert sich die Position des MAP-Katheters, so verändert sich auch die registrierte Spannung. Das kann zur Lokalisation des Katheters und der Darstellung seiner Bewegung auf dem Bildschirm genutzt werden. Die Röntgenzeit kann folglich reduziert werden. Es wird eine dreidimensionale farbkodierte Darstellung der Elektrogramme und der Erregungsausbreitung an jeder abgetasteten Stelle möglich. Zur exakten Darstellung der Lokalisation wird ein Referenzsignal benötigt, meist das Vorhofpotential im Koronarvenensinus, da die Position dieses Katheters nicht verändert wird [64] Die Aktivierung der elektrische Erregung kann somit im Zeitverlauf dargestellt werden, was als Activation-Mapping bezeichnet wird. [78] Es wird häufig ein 7 French Navi-Star-Katheter als Mapping- und Ablationskatheter benutzt. Der Katheter wird zur Aufnahme der Elektrogramme über die endokardiale Oberfläche gezogen und erfasst gleichzeitig Form und Volumen des Vorhofs. Für eine sichere und detaillierte Rekonstruktion der Potentialverteilung im Vorhof wird eine komplette Darstellung des Vorhofs durchgeführt.

Mit diesem Mappingsystem können animierte Ausbreitungskarten der Erregung, ein so genanntes Propagation-Mapping, erstellt werden. Auch die Änderung der Spannung der intrakardialen Signale kann im so genannten Voltage-Mapping, dargestellt werden. Dadurch sind spannungsarme Area-

le, zum Beispiel am Rand von Narben, sichtbar. [64] Gewebe ohne elektrische Aktivität, oder mit sehr geringer elektrischer Aktivität, und offensichtlichem Wandkontakt, wird als Narbe oder als Patch bezeichnet. [47] Auch Doppelpotentiale dienen der Detektion von Atriotomienarben. Als Doppelpotentiale bezeichnet man dabei zwei Elektrogramme, die mindestens 20ms voneinander abweichen. [92]
Gerade Patienten mit komplexer kardialer Anatomie profitieren von der exakten Lokalisation des Ursprungs Ihrer Rhythmusstörungen. [20] Eine signifikante Reduktion der Durchleuchtungszeiten wurde erreicht. [90]

3.3.2.4.3 Ensite 3000-System

Dieses System besteht ebenfalls aus einem multipolaren Elektrodenkatheter, der in der Herzkammer als Ballon entfaltet wird. Auf dem Ballon sind am distalen Ende 64 Elektroden angebracht, deren Informationen über eine Workstation verarbeitet werden. Der Ballon hat keinen Wandkontakt, sondern flottiert frei im Herzen, darum wird dieses Verfahren auch Non-Contact-Mapping genannt. [53] Der Abstand zwischen Ballon und Endokard sollte nicht mehr als drei bis vier Zentimeter betragen, da die Messgenauigkeit sonst nicht gewährleistet ist. Die Elektroden erfassen Spannungsänderungen während der Depolarisation. [64] Über ein mathematisches Modell können über 3000 virtuelle Elektroden mit ihren entsprechenden Potentialen berechnet werden. [78] Zusätzlich wird über einen Verstärker ein Signal an die Spitze eines MAP-Katheters geleitet, welches von drei zusätzlichen Ringelektroden des Ensite-Systems empfangen wird. Dieses dient zur Lokalisation des MAP-Katheters und der dreidimensionalen Darstellung. [64] Die Aktivierungsfront innerhalb der untersuchten Herzkammer kann zu jedem Zeitpunkt mit Elektrogrammen und Farbcodierung in dreidimensionaler Anatomie dargestellt werden. [53] Bei diesem System genügt die Aufzeichnung einer kurzen Tachykardiesequenz, um den Ursprung und den Verlauf der Erregung verfolgen zu können. [64] Der große Vorteil dabei ist die Behandlung instabiler Patienten oder Patienten mit schlecht induzierbarer Tachykardie. [78,75] Zur Ablati-

on wird eine zusätzliche Elektrode zur in den Vorhof eingesetzt. Patches, Baffles und ähnliches werden über Elektrogramme mit niedrigen Amplituden lokalisiert. Die Ränder dieser Zonen werden zusätzlich mit unipolaren Elektrogrammen untersucht, womit eine farbcodierte Darstellung möglich ist. Nach Identifikation der Lokalisation mit der frühesten Aktivierung und der langsamsten Leitungsbahn, kann virtuell am farbkodierten Modell eine Ablationslinie konstruiert werden. [5]

3.3.3 Ablation

3.3.3.1 Allgemein

Als Ablation wird die Koagulation von Herzgewebe bezeichnet, dass mit der Rhythmusstörung in Zusammenhang steht. [78] Ablatierte Myokardzellen sind so geschädigt, dass sie elektrische Impulse nicht mehr empfangen, generieren oder weiterleiten können. [64] Als bevorzugte Ablationslinien dienen die kürzesten Verbindungen zwischen anatomischen, elektrischen oder chirurgischen Barrieren, die den Bereich der frühesten Aktivierung und den der langsamen Leitung mit einschließen. In neueren Mappingverfahren kann jede gesetzte Läsion graphisch am Modell dargestellt werden. [5] Für die routinemäßig angewendete Radiofrequenzablation wird hochfrequenter Wechselstrom mit Frequenzen zwischen 500 und 1000 kHz eingesetzt. Dabei werden unerwünschte Effekte und Muskelkontraktionen beim Patienten vermieden. [78] Als alternative Energieform steht die Cryoablation zur Verfügung. Andere Verfahren, wie chemische Ablation oder Laserablation befinden sich derzeit noch im experimentellen Stadium. [64]
Ablatiert wird an Isthmusstellen zwischen Leitungsbarrieren für Makroreentrytachykardien und an den Gebieten mit der frühesten Aktivierung bei fokalen Tachykardien. Dabei wird der engste Isthmus zwischen anatomischen und chirurgischen Barrieren ausgewählt, wenn er für das Fortbestehen der Rhythmusstörung wichtig und gut zugänglich ist. [47] Der Katheter kann dabei sowohl an einer Stelle gehalten, als auch durch den Leitungs-

kanal gezogen werden. [50] Die häufigste IART-Form mit isthmusabhängigem Flattern lässt sich dabei meistens gut durch eine Ablationslinie zwischen der Trikuspidalklappe und der Vena cava inferior beenden. [47] Bei Mustardpatienten liegt der kritische Isthmus häufig sowohl im systemvenösen als auch im pulmonalvenösen Teil des Vorhofs. Hier empfiehlt sich eine Ablation nach biatrialem Mapping und Entrainmentmapping, da so der höchste primäre Erfolg erzielt werden kann. [92]
Kann die Rhythmusstörung durch das Ziehen einer Ablationslinie beendet werden, geht man von erfolgreicher Ablation aus. Endet die Störung schon bevor die Linie komplett gezogen worden ist, wird trotzdem eine Komplettierung durchgeführt. [5]

3.3.3.2 Radiofrequenzablation

Dieses Verfahren entwickelte sich aus der früheren Behandlung mit Gleichstrom. Es ist weniger schmerzhaft und kann mit einer leichten Sedierung durchgeführt werden. [64]
Die Elektroden an der Katheterspitze werden durch Leistungen zwischen 5 und 50 Watt erwärmt. [78] Die Erhitzung entzieht dem Gewebe Wasser, was zu einer Koagulationsnekrose führt. [78] Die betroffenen Myokardzellen werden somit leitungsunfähig. [64] Die Temperatur wird durch kontinuierliche Messung konstant gehalten. Eine irreversible Myokardschädigung tritt ab einer lokalen Temperatur von 50°C ein. [78] Die entstehende Wärme ist abhängig von der Dauer der Applikation, der Stromstärke und der Stromdichte. [64]
Die Ablation erfolgt für etwa 60 bis 120 Sekunden, wobei die maximale Kathetertemperatur, je nach Katheterdurchmesser 60 bis 70°C an der Spitze nicht übersteigen sollte. [12] Der größte Ablationseffekt wird in den ersten zehn Sekunden erzielt. Ein plötzlicher Anstieg des Widerstands muss vermieden werden. Daher wird sowohl die Temperatur an der Katheterspitze als auch die Impedanz Kontinuierlich überwacht. Bei zu hoher Temperatur droht die Karbonisierung, das Einhüllen der Elektrode mit verkohlten Eiweisstoffen und Thromben, so dass es zu thromboembolischen

Komplikationen kommen kann. In diesem Fall muss die Energieabgabe sofort gestoppt werden. Moderne Geräte schalten sich automatisch ab. [64] Der Strom fließt über die Katheterelektrode durch den menschlichen Körper zu einer indifferenten Flächenelektrode am Rücken des Patienten. [78] Da ein entscheidender Faktor für das Ausmaß der Nekrose, die Stromdichte ist, hat die Auswahl des Elektrodendurchmessers eine große Bedeutung. Ist dieser zu klein, erwärmt sich das umliegende Gewebe zu stark, ist er zu groß, erreicht man keinen Effekt. Der Effekt entsteht immer auch durch Weiterleitung der entstandenen Wärme an tiefer gelegenen Myokardschichten, weshalb ein ausreichender Wanddruck obligat ist, er lässt sich aus dem Verhältnis von Temperatur und Leistung abschätzen. Um thermische Schäden zu vermeiden muss die Flächenelektrode am linken Schulterblatt optimal anliegen. [64]

Es werden das leistungsgesteuerte und das temperaturgesteuerte Verfahren unterschieden. Bei ersterem wird eine vorgegebene Leistung abgegeben, während bei letzterem eine konstante Temperatur, durch Regelung der Leistung, gehalten wird. Bei der heute fast ausschließlich temperaturgesteuerten Methode treten deutlich weniger Nebenwirkungen auf. Die wichtigsten Ablationsdaten werden graphisch dargestellt, um dem Untersucher rechtzeitiges Eingreifen zu ermöglichen [64] Nach neueren Studien kann der Nutzen und die Sicherheit diese Methode auch für junge Patienten nicht mehr bezweifelt werden. [42] Auch Patienten mit komplexer kardialer Anatomie profitieren, in einigen Fällen erst nach wiederholten Ablationen, von der Ablationstherapie, wenn auch mit erhöhter Rezidivrate. [52]

Bei Radiofrequenzablation durch Katheter mit gekühlter Spitze besteht die Möglichkeit, durch gleichzeitiges Zuführen von Flüssigkeit, im Normalfall Kochsalzlösung, die Temperatur bei Ablation zu senken. Sie werden als irrigated-tip-Katheter bezeichnet. [82] Die Temperatur steigt so bei höherer abgegebener Leistung weniger stark an, was das Risiko der Karbonisierung und der thromboembolischen Komplikationen senkt. [64] Die verursachte Myokardläsion wird somit größer und tief greifender. Das Verfahren hat sich vor allem bei linksatrialer und ventrikulärer Anwendung sowie bei Patienten mit verdicktem Septum bewährt. [78] Eine konsequente Daten-

erhebung der optimale Flussrate, der beste Impendanzmessung und der besten Temperatur sollte noch erfolgen. [82] Eine gefürchtete Komplikation ist die explosionsartige Endokardruptur durch Gasblasenbildung in tieferen Schichten. [78]
Im Ganzen hat sich dieses Verfahren allerdings mit guter Erfolgsrate, Rezidivfreiheit und Sicherheit bewährt. [76,45].

3.3.3.3 Cryoablation

Bei der Cryoablation, wird das Gewebe nicht durch Wärme sondern durch Kälte geschädigt. Als Kühlmittel wird flüssiger Stickstoff eingesetzt, der an die Katheterspitze gepumpt wird. [64] Dabei kühlt die Temperatur an der Katheterspitze für etwa 90 Sekunden auf minus 70°C ab. [5] Ein wichtiger Vorteil ist, dass bis etwa minus 30°C ein reversibeler Effekt besteht. So kann der Erfolg erst überprüft werden, bevor, die endgültige Zerstörung erfolgt. In diesem Verfahren wird kein Schmerzreiz an der Vena cava inferior gesetzt. [64] Die durch die Hypothermie gesetzte Läsion ist nicht oder wenig thrombogen. [39] Dieses Verfahren befindet sich derzeit in klinischer Erprobung und wird immer häufiger angewandt. [64] In einer Studie mit AVNRT-Patienten zeigte sich, dass die Cryoablation eine vergleichbare Erfolgsrate zur Radiofrequenztherapie aufweist, allerdings eine höhere Rezidivrate. [17,91]
Bei Ablation im koronarvenösen Sinus bei Kindern mit akzessorischen Leitungsbahnen, können bereits gute Erfolgsraten, allerdings mit hohen Rezidivraten erreicht werden. Die Technik der Cryoablation muss noch weiter entwickelt werden.[11]

3.3.3.4 Erfolgskriterien

Konnte eine Rhythmusstörung beendet werden, wird versucht, sie mit dem ursprünglichen Stimulationsverfahren erneut zu induzieren. Von erfolgreicher Ablation spricht man, wenn die Provokation nicht mehr möglich ist

und die Kriterien eines bidirektionalen Blocks erfüllt sind. Auf beiden Seiten der gezogenen Ablationslinie wird versucht durch pacing eine Blockierung der Erregung darzustellen. [93]
Für Patienten mit IART ist der Nachweis eines Leitungsblocks zwischen zwei anatomischen Barrieren oder zwischen Narben nötig. Bei Vorhoffflatterpatienten ist vor allem der Block am cavotrikuspidalen Isthmus von Bedeutung. [12]
Lässt sich eine Rhythmusstörung nicht induzieren und ist ein bidirektionaler Block nicht nachgewiesen, wird versucht durch erneutes Mapping Lücken in den Ablationslinien aufzudecken und zu verschließen. [5] Nach der letzten Energieabgabe sollte etwa 30 Minuten abgewartet werden, da die Rezidivrate in diesem Zeitraum am höchsten ist [78]
Die beste Rezidivfreiheit wird erreicht, wenn zusätzlich potentiell kritische Zonen ablatiert werden. Meistens spielen dabei bei IART sowohl der cavotrikuspidale als auch der narbenabhängige Isthmus eine Rolle. [84]
Gefürchtete Komplikationen wie Thrombosierungen der V. femoralis , Lungenembolien, Myokardperforationen, Perikarderguss, Koronarspasmen, Beschädigung des Sinus- oder AV-Knotens und Überleitung von schnellen Vorhoftachykardien auf die Kammern treten relativ selten auf. [78]

3.4 Patientengut

3.4.1 Gruppierung der Patienten

In der durchgeführten Studie wurden 168 Patienten untersucht, die im Zeitraum von Januar 1996 bis März 2004 im Deutschen Herzzentrum München behandelt wurden. Ein- und Ausschlusskriterien wurden im Kapitel 3.1 erläutert. Es konnten 183 Patienten ermittelt werden, die den Kriterien entsprachen. Von 15 Patienten war nur eine unzureichende Datenerhebung möglich. Sie wurden deshalb von der Auswertung ausgeschlossen. Die Patienten wurden in sieben Gruppen eingeteilt, diese können der nachfolgenden Tabelle 1 mit ihrer zugehörigen Gruppenstärke entnommen werden.

Tabelle 1: Gruppenbildung und Gruppenstärke

Fontan-Gruppe		43
Vorhofumlagerung-Gruppe		53
Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	operiert nach dem Mustardverfahren	27
Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe	operiert nach dem Senningverfahren	15
Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe	mit anderem Verfahren operiert	11
Septumdefekt-Gruppe	nur ASD oder AVSD oder VSD	11
TOF-Gruppe	TOF oder DORV oder Pulmonalstenose	25
Ebstein-Gruppe	Ebsteinanomalie	13
Shunt-Gruppe	nur mit palliativen Shunts operiert	7
Sonstige-Gruppe	Rastelliverfahren oder Lungenvenenfehlmündung oder Koarktation der Aorta oder Aortenstenose	16
gesamt		168

Zur Gruppeneinteilung wurde eine Kombination aus anatomischer Gegebenheit und durchgeführtem Operationsverfahren gewählt. So konnte eine sinnvolle Gruppierung, auch in Hinsicht auf die in der EPU vermuteten elektrophysiologischen Substrate erreicht werden. Allerdings muss beachtet werden, dass innerhalb der Gruppen ein großes Spektrum an Anatomien, Hämodynamik und elektrophysiologischen Korrelaten besteht. Das gilt insbesondere für die Vorhofumlagerung- und die Fontan-Gruppe. Die Kombination aus verschiedenen Kategorien, wie Operationsverfahren und vorliegender Herzfehler, ist ein häufig durchgeführtes Verfahren zur Gruppierung von komplexen Patienten in kinderkardiologischen Studien. Ein Beispiel für ein ähnliches Vorgehen findet sich bei Kannankeril. Hier wurden Gruppen für Fontan, Mustard- oder Senningoperation, TGA, Ebstein, Lungenvenenfehlmündung, und andere Patienten, gebildet. [36]
Die folgende Abbildung 1 stellt die Gruppenstärken graphisch dar.

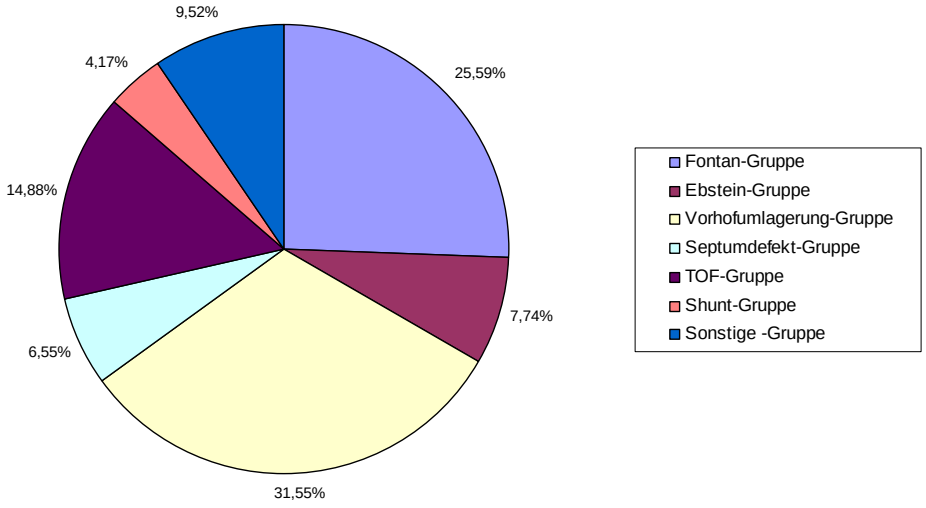

Abbildung 1: Gruppenverteilung der Patienten

Es ist ersichtlich, dass die Patienten der Vorhofumlagerung-Gruppe den größten Anteil, des Patientenguts bilden, gefolgt von den Patienten der Fontan-Gruppe. Auch die Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, Pulmonalstenose oder DORV, aus der TOF-Gruppe, sind mit einem größeren Anteil vertreten.

Für die Vorhofumlagerung-Gruppe konnte eine Untergruppenbildung vorgenommen werden. Die Patienten wurden dabei nach der durchgeführten Operationsmethode in eine Mustard- und eine Senninggruppe, sowie eine Gruppe von Patienten, die mit verschiedenen Variationen von Vorhofumlagerungen behandelt wurden, eingeteilt. Dieses Vorgehen erscheint sinnvoll, da durch die unterschiedlichen kardiochirurgischen Varianten abweichende elektrophysiologische Korrelate in der EPU zu erwarten sind. In der Vorhofumlagerung-Gruppe stellen die Mustardpatienten mit 51% den größten Anteil, die Senningpatienten folgen mit 28%.

Die Gruppe der Fontanpatienten hätte auf Grund der Gruppenstärke ebenfalls für eine Untergruppenbildung herangezogen werden können, die auf Grund der großen Inhomogenität dieser Gruppe nicht erfolgte. Zusätzlich sind in diese Gruppe 3 Patienten mit TCPC eingruppiert worden.

4 Ergebnisse

4.1 Kongenitale Herzfehler

4.1.1 Allgemeines

Trotz der Vielzahl unterschiedlicher angeborener Herzfehler in verschieden schweren Ausprägungen und diverser Begleitfehlbildungen, konnte, wie im Kapitel 3.4.1 beschrieben, eine zufrieden stellende Gruppenbildung zu erreicht werden. Die Zusammensetzung der Grundgesamtheit aller Patienten wird im folgenden Kapitel dargestellt. In der statistische Analyse wurde angesichts der sehr komplexen inhomogenen Patientengruppen mit Mittelwert, Median und Prozentwert gearbeitet. Die Auswertung erfolgte mit Microsoft Excel.

4.1.2 Gesamte Gruppe

Bei Betrachtung der gesamten Gruppe wurde darauf geachtet nur die Herzfehler zu berücksichtigen, die zu einer Operation geführt haben, oder als sehr relevant für den Patienten, zum Beispiel durch Beeinträchtigung der Leistungsfähigkeit, eingestuft wurden. Außerdem sind nur Fehlbildungen untersucht worden, die bereits bei Geburt vorlagen. Probleme, die als Folge von Operationen auftraten, wie zum Beispiel Klappenstenosen, wurden deshalb nicht analysiert. Die Herzfehler der Gesamtgruppe können aus der folgenden Tabelle 2 entnommen werden.

Tabelle 2: Herzfehler Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
VSD	1	27	28	3	-	6	8	73
ASD	8	23	10	8	6	3	6	64
AVSD	-	-	2	4	-	-	-	6
TGA	-	3	53	-	-	2	3	61
TOF	-	-	-	-	20	1	-	21
Ebstein	13	-	-	-	-	-	-	13
TA	-	25	1	-	-	3	-	29
PA	-	1	-	-	3	5	3	12
PS	2	23	20	-	-	-	3	48
MA	-	2	-	-	-	-	-	2
DILV	-	13	1	-	1	-	2	17
DOLV/DORV	-	11	6	-	5	-	1	23
Koarktation	1	5	4	2	-	1	1	14
Dextrokardie	-	2	-	-	-	-	-	2
hypoplastischer Aortenbogen	-	2	1	-	-	1	1	5
common atrium	-	-	1	-	-	-	-	1
TAPVC	-	-	-	-	-	-	2	2
PAPVC	-	-	-	-	-	-	3	3
criss-cross-heart	-	-	-	-	-	-	1	1
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

nur bei Geburt vorhandene Herzfehler sind berücksichtigt

Zusätzlich zu den oben aufgeführten Fehlbildungen konnten folgende Probleme festgestellt werden: Trikuspidalstenosen, Mitralstenosen, angeborene Mitralinsuffizienz. Insgesamt 9 Patienten wiesen zusätzlich eine atypische Koronarversorgung auf. Die beiden Patienten mit Dextrokardie zeigten einen Situs inversus. Fast alle Patienten wiesen einen persistierenden Ductus arteriosus Botalli auf. Die Unterscheidung zwischen ASD und PFO, war mit Hilfe der vorliegenden Dokumentation nicht immer sicher möglich. Alle Patienten, für die eine therapeutische Konsequenz aus ihrem Befund gezogen wurde, wurden als ASD eingruppiert.

Die am häufigsten auftretende Fehlbildung im untersuchten Patientengut, 70 Patienten (41,7%), ist der VSD. Als zweit häufigstes sind die atrialen Septumdefekte zu erwähnen (64 Patienten, 38,1%). Sehr auffallend ist ebenfalls die große Zahl an TGA-Patienten (61 Patienten, 36,3%). Als viert

häufigstes treten Pulmonalstenosen (48 Patienten, 28,6%) auf. Ein interessanter, zu erwähnender Einzelfall ist der Patient mit criss-cross-heart. Dieser Patient wurde in der Sonstige-Gruppe geführt.
Für jeden Patienten wurde die sinnvollste Gruppe gefunden, dabei, galt als Kriterium das Hauptproblem des Patienten. Aus diesem Grund wurden drei Patienten mit TGA der Fontan-Gruppe zugewiesen, da sie eine Fontanoperation erhalten hatten, zwei Patienten mit TGA wurden der Shunt-Gruppe zugeordnet, da sie ausschließlich mit einer Shuntoperation versorgt wurden und drei TGA-Patienten landeten in der Sonstige-Gruppe, da sie eine kongenital korrigierte TGA aufwiesen.
Die Koarktationspatienten verteilen sich über mehrere verschiedene Gruppen, da diese Fehlbildung häufig in Kombinationen auftrat. Nur ein Patient aus der Gruppe der sonstigen Patienten, weist als einziges Problem die Koarktation auf.
Auch die Lungenvenenfehlmündungen wurden in der Sonstige-Gruppe einsortiert, da sie nur in geringer Fallzahl vorlagen.

4.1.3 Vorhofumlagerung-Gruppe

Bei Betrachtung der Untergruppen der Vorhofumlagerungs-Patienten zeigt sich im Vergleich zur Gesamtgruppe eine abweichende Verteilungen der Fehlbildungen, was aus Tabelle 3 entnommen werden kann.

Tabelle 3: Herzfehler Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
VSD	12	6	10	28
ASD	5	2	3	10
AVSD	1	1	-	2
TGA	27	15	11	53
TA	-	-	1	1
PS	10	5	5	20
DILV	-	-	1	1
DOLV/DORV	1	1	4	6
Koarktation	3	-	1	4
hypoplastischer Aortenbogen	1	-	-	1
common atrium	1	-	-	1
Gruppenstärke	27	15	11	53

Der Herzfehler, der das Kriterium für die Zuordnung zu einer Gruppe darstellt, tritt in der entsprechenden Gruppe am häufigsten auf. Die Zuordnung zu den Untergruppen erfolgte nach dem primären Operationsverfahren.

In der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe, wird der einzige Patient mit der Diagnose common atrium geführt.

Die Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe zeigt mit 90,9% einen hohen Anteil an Ventrikelseptumdefekten.

Von den in der Gesamtgruppe vorhandenen sechs Patienten mit AVSD finden sich hier zwei, je einer mit Mustard- und einer mit Senningverfahren operiert. Die anderen vier AVSD-Patienten sind in die Septumdefekt-Gruppe eingruppiert worden, wiesen also keine weiteren assoziierten Fehlbildungen auf.

4.2 Operationsmethoden

Neben definitiven Operationen wurden auch palliative Eingriffe, Revisionseingriffe und zusätzlich durchgeführte Eingriffe berücksichtigt. Die folgende Auswertung bezieht sich ausschließlich auf kardiochirurgische Eingriffe. Es erfolgte zusätzlich eine Betrachtung der Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe.
Da viele, sehr unterschiedliche Operationsmethoden zur Anwendung kamen, sind die entsprechenden Tabellen sehr umfangreich. Aus diesem Grund werden die Daten zu den Operationen in drei Schritten besprochen. Dabei wird zuerst die Gesamtgruppe in allen relevanten Aspekten betrachtet und anschließend die Vorhofumlagerung-Gruppe getrennt nach ihren Untergruppen analysiert.

4.2.1 Gesamte Gruppe

4.2.1.1 Definitive Operationen

Es wurde besonders darauf geachtet, wie viele Operationen pro Patient durchgeführt wurden, wie alt die Patienten bei ihrer definitiven Operation waren und wie viele Operationen dieser vorausgingen. Als definitive Operation, wurde die erste Operation bezeichnet, während der versucht wurde den für den Patienten bestmöglichsten Blutkreislauf herzustellen. Bei zweizeitigen Operationen wie zum Beispiel der Operation über eine PCPC zu einer TCPC, wurde die letzte Komplettierung als definitiv bezeichnet. Bei Shuntpatienten ist diese Betrachtung nicht möglich, da sie keine definitive Versorgung erhalten haben. Die entsprechenden Spalten sind aus diesem Grund nicht besetzt. Die Daten können der folgenden Tabelle 4 entnommen werden.

Tabelle 4: Definitive Operationen Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
OP-Zahl (Mittelwert)	1,54	2,49	2,02	2,09	2,8	3,86	2,5	2
Alter definitiven OP (Mittelwert)	236	110	53	85	101	-	134	98
definitive OP bei								
1. OP	11	12	28	7	10	-	12	80
Prozent bei 1.OP	84,6%	27,9%	52,8%	63,6%	40,0%	-	75,0%	47,6%
2. OP	1	18	16	4	5	-	3	47
3. OP	1	7	-	-	1	-	-	9
4. OP	-	3	-	-	-	-	-	3
5. OP	-	1	-	-	1	-	-	2
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Das Alter ist in Monaten angegeben.

Bei Analyse der Operationszahlen fällt auf, dass in der Shunt-Gruppe im Mittel am meisten Eingriffe durchgeführt worden sind. Auch in der TOF-Gruppe, wurde im Mittel häufiger operiert als in der Gesamtgruppe, ebenso in den Fontan- und Sonstige-Gruppen. Auffällig ist dagegen die geringere mittlere Eingriffszahl in der Ebstein-Gruppe. Dabei muss beachtet werden, dass die mittleren Operationszahlen durch häufige vorangehende vorbereitende Operationen, wie Shunt und Banding beeinflusst wird. Eine graphische Darstellung der Operationszahlen ist im Vergleich mit den Herzkathetereingriffen im Kapitel 4.3 zu finden.

Das Alter bei definitiver Operation wurde für die Gesamtgruppe im Mittel mit 98 Monaten angegeben, was 8,2 Jahre entspricht. Auffällig niedriger liegt die Vorhofumlagerung-Gruppe, mit 53 Monaten (4 Jahre). Im Literaturvergleich findet sich meist ein früherer Zeitpunkt für die definitive Versorgung. [73] Das mittlere Alter der Patienten der Ebstein-Gruppe liegt mit 236 Monaten (20 Jahre) weit über dem der gesamten Gruppe. Das Alter bei definitiver Operation wurde in Abbildung 2 graphisch dargestellt.

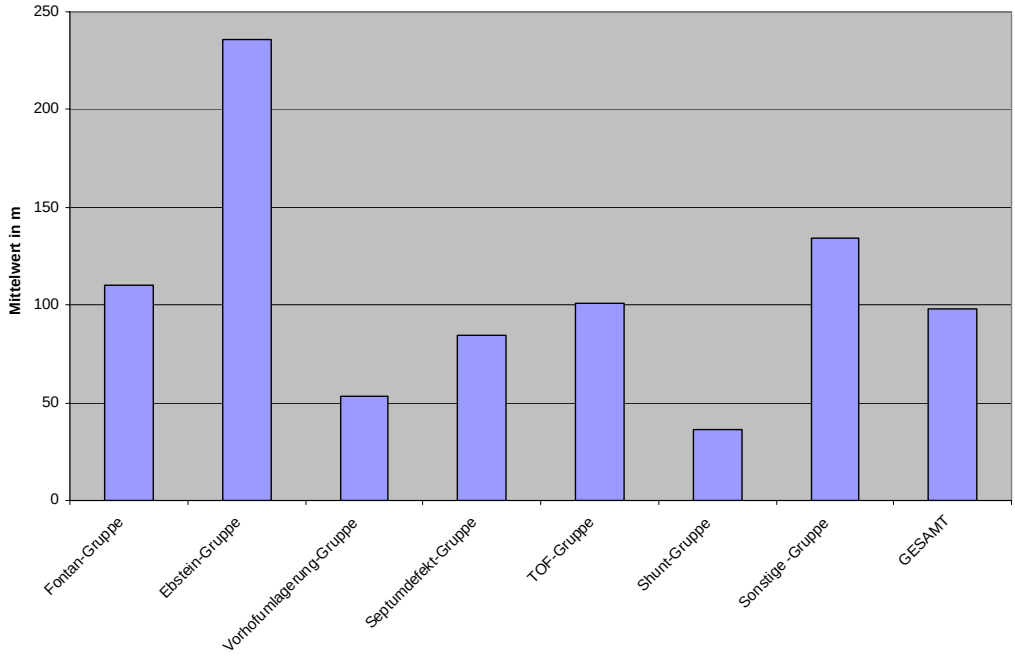

Abbildung 2: Alter bei definitiver Operation Gesamtgruppe

Die definitive Operation erfolgte bei etwas weniger als der Hälfte der Patienten bereits mit der ersten Operation. In der Fontan-Gruppe erfolgte die definitive Operation nur bei 28% der Patienten, es waren vorausgehende palliative Eingriffe nötig.
In der Ebstein Gruppe wurden über 80% der Patienten bereits mit erster Operation definitiv versorgt. Aber auch in den Septumdefekt- und Sonstige-Gruppe konnten 63,6% bzw. 75% der Patienten primär definitiv versorgt werden.

4.2.1.2 Vorbereitende und palliative Operationsverfahren

Der folgende Abschnitt erläutert die durchgeführten Operationsverfahren. Da die Verteilung der definitiven Operationsverfahren bereits aus der Gruppenbildung ersichtlich ist, werden in Tabelle 5 palliative und vorbereitende Verfahren aufgeführt.

Tabelle 5: Palliative und vorbereitende Operationen Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Damus-Kaye-Stansel-Anastomose	-	2	-	-	-	-	-	2
TK-Operation								
Plastik	12	-	-	-	-	-	-	12
Ersatz	1	-	-	-	-	-	-	1
Rastelli	-	-	-	-	-	-	2	2
Shunt	-	22	6	-	20	7	2	57 (33,9%)
PA-Banding	-	17	12	-	-	2	2	33 (19,6%)
Blalock-Hanlonsche Operation (Atriosep-tektomie)	-	2	4	-	-	-	-	6
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

In der Fontan-Gruppe liegt der Anteil der Shuntoperationen bei 22 (51,6%). Dies ist im Vergleich mit dem Gesamtkollektiv (33,9%) relativ hoch. Ein Pulmonalarterienbanding erhielten diese Patienten in 38,5% (19,6% im Gesamtkollektiv). Die Patienten der Fontan-Gruppe benötigten also auffällig häufig eine Shuntoperation oder ein Pulmonalarterienbanding, bevor die definitive Versorgung durchgeführt werden konnte. Diese Zahlen spiegeln das häufige operative Vorgehen bei diesen Herzfehlern wieder, was im Kapitel 3.2.2.1 beschrieben wurde. In der TOF-Gruppe findet sich ein Anteil an Shuntoperationen von 80%, auch bei Fallot'scher Tetralogie sind vorbereitende Operationen ein übliches Vorgehen.

4.2.2 Vorhofumlagerung-Gruppe

In folgender Tabelle 6 werden die Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe in Bezug auf die durchgeführten kardiochirurgischen Eingriffe untersucht. Auf eine Trennung, wie sie für die Gesamtgruppe durchgeführt wurde, wurde verzichtet.

Tabelle 6: Operationsdaten Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
OP-Zahl (Mittelwert)	2,07	1,4	2,73	2,02
Alter OP Mittelwert)	51	17	107	53
definitive OP bei				
1. OP	15	13	-	28
Prozent bei 1.OP	55,6%	86,7%	-	52,8%
2. OP	11	2	3	16
3. OP	2	-	-	2
OP-Verfahren				
Mustard				
unmodifiziert	12	-	-	12
Brom	15	-	-	15
Senning-Brom	-	15	-	15
atriale switch OP	-	-	1	1
palliative OP				
Shunt	3	-	3	6
PA-Banding	4	3	5	12
Blalock-Hanlonsche Operation (Atriosep-tektomie)	2	1	1	4
Gruppenstärke	27	15	11	53

Die mittlere Operationszahl liegt für die gesamte Vorhofumlagerung-Gruppe bei zwei, was in der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe, mit einem Wert von 1,4, unterschritten wird. Die Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe liegt mit 2,73 etwas darüber.

Das mittlere Alter bei definitiver Operation variiert zwischen den Untergruppen deutlich. Für die gesamte Vorhofumlagerung-Gruppe ergab sich ein mittleres Alter von 53 Monaten (4,4 Jahre). Ähnlich dem Wert der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe mit 51 Monaten. Deutlich darunter liegt die Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe mit 17 Monaten (1,4 Jahren). Die Untergruppe der sonstigen TGA Patienten zeigt einen höheren Wert mit 107 Monaten (8,9 Jahren).

Bei etwa 50% der gesamten Patienten war eine definitive Operation durch die erste Operation möglich, allerdings bei keinem der Patienten in der Untergruppe der sonstigen TGA Patienten. Dagegen konnten mit den rei-

nen Senningverfahren bereits 86,7% in der ersten Operation definitiv versorgt werden. In dieser Untergruppe waren somit wenig vorbereitende Operationen, wie Shunt oder Banding notwendig.
In der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe, die sich aus den Patienten zusammensetzt, die mit nicht standardisierten Vorhofumlagerungsverfahren behandelt wurden, wurde ein Patient mit einer arteriellen switch Operation versorgt. Im gesamten Kollektiv wurden sechs Blalock-Hanlonschen-Operationen durchgeführt, davon vier in der Vorhofumlagerung-Gruppe, in allen Untergruppen gleich verteilt. Zwei fanden bei Patienten der Fontan-Gruppe statt.
Unterschiede in den Untergruppen zeigen sich hauptsächlich in OP-Zahl und Möglichkeiten der primären definitiven Versorgung.

4.3 Therapeutische Herzkathetereingriffe

Die Zahl der durchgeführten Herzkatheteruntersuchungen pro Patient konnte auf Grund von Dokumentationslücken, besonders bei auswärtigen Eingriffen, nicht ermittelt werden. Es sind deshalb nur Herzkathetereingriffe berücksichtigt worden, die einen therapeutischen Eingriff beinhalteten. Die Daten können aus der nachfolgenden Tabelle 7 entnommen werden. Für die Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppen wird hier auf Grund geringer Unterschiede zwischen den einzelnen Untergruppen, auf eine getrennte Darstellung verzichtet.
Am häufigsten wurde eine Ballonatrioseptostomie angewendet. Sie dient dazu, bei entsprechend komplexen Herzfehlern, eine Oxygenierung des Blutes zu gewährleisten und einen suffizienten Kreislauf zu ermöglichen. Des Weiteren wurden Dilatationen von Engstellen mit Hilfe eines Ballons durchgeführt. Dabei sind verschieden Stellen, darunter Koarktationen, Pulmonalatresien oder Pulmonalstenosen, operativ geschaffenen Shunts und auch die Venae cavae behandelt worden. In Koarktationen und in Pulmonalarterien wurden teilweise auch Stents eingesetzt. In seltenen Fällen folgte ein Verschluss eines atrialen Septumdefektes.

Tabelle 7: Therapeutische Herzkathetereingriffe Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Anzahl	2	8	36	1	5	3	2	57
Anteil an Gruppe	15,3%	18,6%	67,9%	9,1%	20,0%	42,9%	12,5%	33,9%
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

In der Vorhofumlagerung-Gruppe wurden mit einem Anteil 67,9% die meisten Patienten im Herzkatheter behandelt. Im Gegensatz dazu ist in der Septumdefekt-Gruppe nur ein Patient im Herzkatheter behandelt worden, diesem konnte durch einen Amplatzerverschluss eines VSD geholfen werden. Im Gesamtkollektiv wurde ein Drittel der Patienten einem therapeutischen Herzkathetereingriff unterzogen.
Die Herzkathetereingriffe lassen sich graphisch gut im Vergleich mit der Anzahl der durchgeführten kardiochirurgischen Eingriffe darstellen.

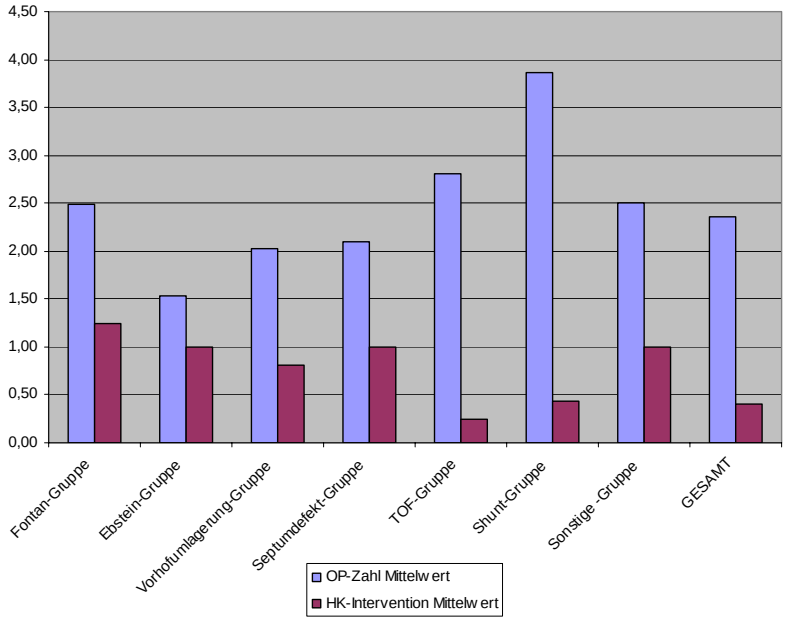

Abbildung 3: Operationszahlen und Herzkathetereingriffe Gesamtkollektiv

Die Abbildung 3 erschließt den Zusammenhang zwischen therapeutischen Herzkathetereingriffen und definitiver operativer Versorgung. In der TOF- und der Shunt-Gruppe, in denen im Mittel am meisten Patienten definitiv versorgt werden konnten, wurden im Mittel am wenigsten therapeutische Herzkathetereingriffe angewendet.

4.4 Rhythmusstörungen

4.4.1 Art der auftretenden Rhythmusstörungen

Im untersuchten Patientenkollektiv wurden unterschiedliche Rhythmusstörungen registriert. Die Wichtigsten wurden im Kapitel 3.2.3 besprochen. Im Folgenden soll auf Besonderheiten in der vorliegenden Grundgesamtheit eingegangen werden. Viele Patienten waren von mehreren Herzrhythmusstörungen betroffen, die teilweise im selben Zeitraum auftreten aber auch im Abstand von mehreren Jahren aufeinander folgten. Die Häufigkeit der Arrhythmien in Bezug auf die Grunderkrankung geht aus der nachfolgenden Tabelle 8 hervor.

Tabelle 8: Rhythmusstörungen Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Aflu	5	31	44	5	15	7	7	114
	38,5%	72,1%	83,0%	45,5%	60,0%	100,0%	43,8%	67,9%
FAT	3	13	3	1	4	1	4	29
	23,1%	30,2%	5,7%	9,1%	16,0%	14,3%	25,0%	17,3%
AVNRT	3	7	4	2	1	-	3	20
	23,1%	16,3%	7,5%	18,2%	4,0%	-	18,8%	11,9%
Gruppen-stärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Deutlich wird, dass Vorhofflattern als dominierende Rhythmusstörung auftritt, was sich nicht nur in absoluten Zahlen, sondern auch mit Prozentwer-

ten innerhalb der Gruppen belegen lässt. Es zeigt sich in allen Gruppen eine ähnliche Verteilung der Arrhythmien. Bei Ebsteinpatienten, Septumdefekt-Patienten und den Patienten der Sonstige-Gruppe treten Vorhofflattern, FAT und AVNRT mit gleicher Verteilung auf.
Es wurde berücksichtigt, dass einige Patienten mehrere Rhythmusstörungen entwickelten. Betrachtet man die Vorhofumlagerung-Gruppe in ihren Untergruppen, so ergibt sich kein nennenswerter Unterschied zwischen den einzelnen Untergruppen. Zusätzlich zu den tabellarisch aufgeführten Rhythmusstörungen waren die Patienten der Grundgesamtheit noch von weiteren Arrhythmien betroffen, die aber seltener auftraten. Dabei findet das WPW-Syndrom, das insgesamt 7 Patienten betraf, besondere Erwähnung. Des Weiteren das Sick-Sinus-Syndrom, das bei 23 Patienten auftrat. AV-Blockaden unterschiedlicher Schweregrade, oder auch Dissoziationen im Bereich des AV-Knotens entwickelten sich als Komplikationen von EPU oder OP und werden somit in den entsprechenden Kapiteln diskutiert. Auch verschiedene Ersatzrhythmen sind dokumentiert worden. Vorhofflimmern entstand bei 23 Patienten im Verlauf der Behandlung und wurde vereinzelt ablativ therapiert.
Als erste Symptome wiesen die Patienten fast alle Extrasystolen, sowohl aus den Kammern, als auch aus den Ventrikeln auf, oder Sinustachykardien und Bradykardien. Bei insgesamt 25 Patienten traten ventrikuläre Tachykardien auf.
Die graphische Darstellung in Abbildung 4 verdeutlicht die Verteilung der Rhythmusstörungen in den einzelnen Gruppen.

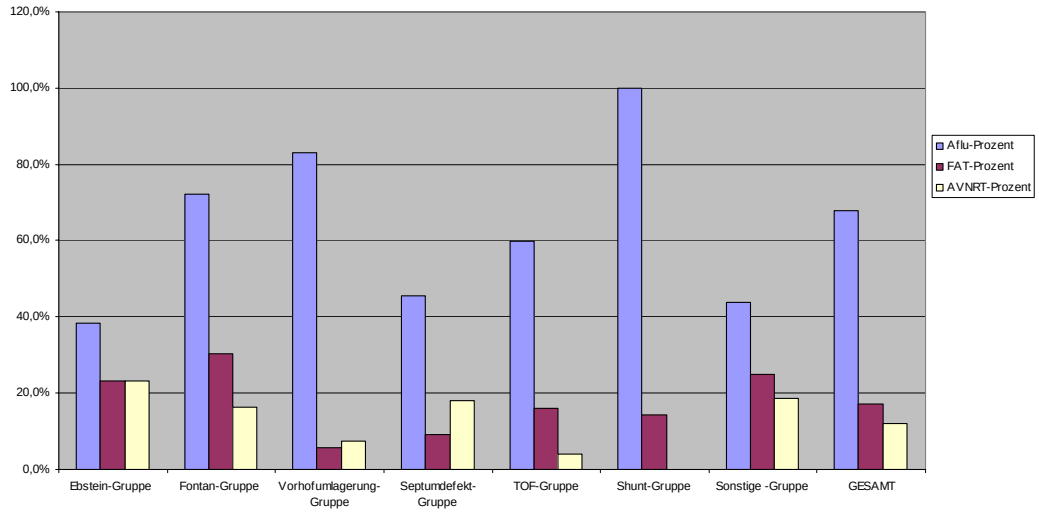

Abbildung 4: Rhythmusstörungen Gesamtgruppe

4.4.2 Anzahl der Rhythmusstörungen und unbeeinträchtigter Zeitraum nach definitiver Operation

4.4.2.1 Gesamte Gruppe

Der Zusammenhang zwischen dem Auftreten der verschiedenen Rhythmusstörungen und dem Zeitpunkt der durchgeführten OP ist ein wichtiger Aspekt dieser Auswertung. Da die Patienten häufig mehrere Rhythmusstörungen in Folge ausprägen, wurde unterschieden zwischen dem Auftreten einer ersten Rhythmusstörung und dem Auftreten der Indexrhythmusstörung, die dann zur ersten EPU führte. Außerdem muss berücksichtigt werden, dass einige Patienten bereits vor der ersten Operation Rhythmusstörungen ausgeprägt hatten. Da viele der betroffenen Patienten als erstes mit einer palliativen Operation versorgt worden sind, ist für die vorliegende Auswertung das Datum der definitiven Operation verwendet worden, um einen besseren Vergleich zwischen den Operationsmethoden zu erreichen.

Tabelle 9: Anzahl der Rhythmusstörungen und unbeeinträchtigter Zeitraum nach definitiver Operation Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
RS (Mittelwert)	1,69	2,49	2,51	2,09	2,16	2,3	2,25	2
RS vor definitiver OP	4	10	18	1	4	2	7	46
	30,8%	23,3%	34,0%	9,1%	16,0%	28,6%	43,8%	27,4%
Zeit definitive OP/1.RS (Mittelwert)	96	75	105	116	176	118	125	121
Zeit definitive OP/ Haupt-RS (Mittelwert)	96	110	168	156	225	232	177	160
Alter Haupt-RS (Mittelwert)	236	213	196	241	307	268	230	232
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Zeiten und Alter sind in Monaten angegeben.

Bei Betrachtung des Mittelwerts der aufgetretenen Rhythmusstörungen zeigt sich, dass in allen Gruppen mindestens zwei verschiedene Rhythmusstörungen vorlagen. Eine Ausnahme bildet die Ebstein-Gruppe, in der bei einigen Patienten nur eine Rhythmusstörung auftrat.

Patienten der Sonstige-Gruppe und Ebstein-Gruppe waren in einem hohen Prozentteil bereits vor der definitiven Operation von Rhythmusstörungen betroffen. Diese Rhythmusstörungen wurden bei der Berechnung der Mittelwerte nicht berücksichtigt. Deshalb beziehen sich die Werte für die Zeitabstände von definitiver Operation und Rhythmusstörungen nur auf die Patienten, die zum Operationszeitpunkt noch nicht unter Herzrhythmusstörungen litten.

Das mittlere Alter der Patienten beim Auftreten ihrer Indexrhythmusstörung variiert zwischen den einzelnen Gruppen nur minimal. Im Gesamtkollektiv liegt es bei 232 Monaten oder 9,7 Jahren. Auffallend ist lediglich das relativ hohe Alter mit 307 Monaten in der TOF-Gruppe

Bei Analyse des Zeitraums zwischen dem ersten Versuch einer definitiven Operation und dem Auftreten der ersten Rhythmusstörung, beziehungsweise der Indexrhythmusstörung zeigen sich Unterschiede zwischen den

beiden Zeiten, sodass davon auszugehen ist, dass vor dem Auftreten der Indexrhythmusstörung, häufig bereits andere Arrhythmien vorlagen. Ausgenommen ist die Ebstein-Gruppe, hier stellte die Indexrhythmusstörung auch die erste Störung dar. Die Patienten der TOF-Gruppe zeigten den längsten Zeitraum zwischen dem ersten Versuch einer definitiven Operation und dem Auftreten der Indexrhythmusstörung. Aber auch die Patienten der Shunt- und der Sonstige-Gruppe wiesen einen langen Zeitraum ohne Störungen auf. Der Unterschied zu den anderen Gruppen fällt allerdings gering aus. Auffallend ist die Ebstein-Gruppe, deren Patienten als erste nach dem definitiven Eingriff die Hauptarrhythmie entwickelten, im Mittel nach einem Zeitraum von 96 Monaten. Auch die Betroffenen der Fontan-Gruppe entwickelten rasch Beeinträchtigungen des Herzrhythmus, mit der ersten Arrhythmie im Mittel nach 75 Monaten und der Indexrhythmusstörung nach 110 Monaten.

4.4.2.2 Vorhofumlagerung-Gruppe

In den Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe zeigen sich bei Betrachtung der Rhythmusstörungen, die in Tabelle 10 aufgeführten Unterschiede.

Tabelle 10: Anzahl der Rhythmusstörungen und unbeeinträchtigter Zeitraum nach definitiver Operation Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
RS (Mittelwert)	2,48	2,73	2,27	2,51
RS vor definitiver OP	7	7	4	18
	25,9%	46,7%	36,4%	34,0%
Zeit definitive OP/1.RS (Mittelwert)	117	59	104	105
Zeit definitive OP/ Haupt-RS (Mittelwert)	197	129	155	168
Alter Haupt-RS (Mittelwert)	217	146	211	196
Gruppenstärke	27	15	11	53

Zeiten und Alter sind in Monaten angegeben.

Für die Anzahl der aufgetretenen Rhythmusstörungen und die Anzahl der vor der definitivern Operation aufgetreten Störungen traten geringe Abweichungen zwischen den Gruppen auf. Große Abweichungen dagegen bestanden bei Betrachtung des Alters bei Auftreten der Indexrhythmusstörung. Die Patienten der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe waren mit 146 Monate im Mittel jünger, als die Patienten der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe (217 Monate). Außerdem war der Zeitraum zwischen definitiver Operation und Auftreten der ersten Rhythmusstörung, bzw. der Indexrhythmusstörung bei Senning Patienten kürzer als bei Mustardpatienten.

4.5 Therapieversuche

4.5.1 Allgemeines

Viele Patienten wurden vor ihrer ersten elektrophysiologischen Untersuchung mit verschiedenen Therapieansätzen behandelt. Dabei muss besonders beachtet werden, dass in den frühen Jahren des Beobachtungszeitraums, die EPU nicht zu den Standardverfahren zählte, und daher auch seltener zur Anwendung kam. Häufige Therapieansätze waren bei den betrachteten Patienten die Gabe von Antiarrhythmika, Kardioversion und operative Verfahren zur Beseitigung der Rhythmusstörung. Da sich für die Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe keine wesentlichen Abweichungen ergeben, sind diese im Folgenden nicht extra aufgeführt.

4.5.2 Antiarrhythmika und Kardioversion

Besonders wurde auf die Anwendung von Antiarrhythmika geachtet, bevor der Patient der ersten EPU unterzogen wurde. Hier zeigte sich, dass verschiedene Klassen von antiarrhythmischen Medikamenten zur Anwendung kamen. Dabei wurde nicht unterschieden, ob verschiedene Klassen parallel oder aufeinander folgend eingesetzt wurden. Es fand außerdem Berücksichtigung, ob der Patient jemals im Verlauf seiner Erkrankung kardiovertiert wurde und wenn ja, wie oft und ob dies vor oder nach EPU stattfand.

Tabelle 11: Antiarrhythmika und Kardioversion Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Antiarrhythmika klassen (Mittelwert	1,69	2,88	2,47	1,18	3,32	2,43	2,88	2,60
Kardioversionen (Mittelwert)	1,57	4,39	2,77	4,00	3,73	4,5	2,43	3,28
vor EPU kardiovertiert	53,84%	76,74%	60,38%	36,36%	60%	85,71%	43,75%	61,90%

Für den Einsatz der Antiarrhythmika konnte beobachtet werden, dass die Patienten der Septumdefekt-Gruppe am wenigsten verschiedene Medikamente, im Mittel aus 1,8 verschiedenen Klassen, benötigten. Die Patienten der TOF-Gruppe benötigten mit einem Mittelwert von 3,32 die höchste Anzahl verschiedener Antiarrhythmikaklassen bevor ein zumindest kurzzeitig zufrieden stellendes Ergebnis zu erzielen war. Für die gesamte Gruppe lag dieser Mittelwert bei 2,6.

Bezüglich der Kardioversionsversuche muss festgehalten werden, dass in der Gesamtgruppe 61,9% der Patienten vor der ersten EPU kardiovertiert wurden, bei einer gesamten mittleren Versuchsanzahl von 3,3. Hiervon abweichend stellen sich die Werte der Ebstein-Gruppe dar, der Anteil der vor der ersten EPU behandelten Patienten zeigt sich ähnlich, die mittlere Versuchsanzahl aber mit 1,57 geringer. Die Patienten der Shunt-Gruppe wurden in einem Anteil von 85,7% vor der ersten EPU kardiovertiert, mit einer mittleren Versuchsanzahl von 4,5. Es wurden also sehr viele Versuche benötigt. Die Septumdefekt-Gruppe zeigte mit 36,4% einen geringen Anteil an Kardioversionen vor der ersten EPU.

Die graphische Darstellung in Abbildung 5 erleichtert den Überblick über die besprochenen Daten.

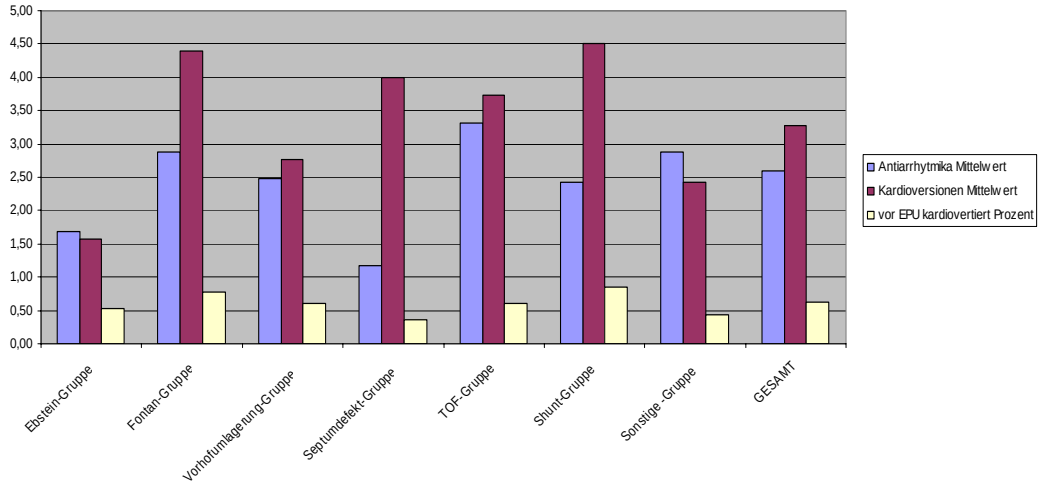

Abbildung 5: Kardioversionen und Antiarrhythmika Gesamtgruppe

Die Kardioversionszahlen vor Durchführung der EPU sind in Prozent angegeben. Die Patienten, die häufig kardiovertiert wurden, Patienten aus der Fontan- und aus der Shunt-Gruppe, weisen auch die größte mittlere Kardioversionszahl vor EPU auf. Auffällig ist, dass in der Vorhofumlagerung-Gruppe relativ wenig im Mittel kardiovertiert wurde, anteilig aber häufiger vor EPU. Bei der Septumdefekt-Gruppe wurde dagegen im Mittel häufig kardiovertiert, wurden aber wenig Antiarrhythmika benötigt.

4.5.3 Operative Therapieversuche von Rhythmusstörungen

Operative Therapieverfahren stellen weitere Ansätze zur Behandlung von Herzrhythmusstörungen dar, die vor allem vor routinemäßigem Einsatz der elektrophysiologischen Untersuchungen von Bedeutung waren. Im vorliegenden Patientengut sind 6 Patienten auf diese Weise behandelt worden, was 3,6% des Gesamtkollektivs entspricht. Drei operative Verfahren kamen dabei zum Einsatz: Die Operation nach Maze, die Vorhofseptumresektion und die intraoperative Cryoablation. Es kann keine gruppenspezifische Häufung festgestellt werden. Die Verfahren werden, wenn möglich in definitive Operationen integriert.
Die intraoperative Cryoablation ist ein erfolgreiches Verfahren bei Rhythmusstörung, die bereits vor der definitiven Operation vorliegen. [14] Es wurde in unserer Grundgesamtheit bei einem Patienten aus der TOF-Gruppe und einem aus der Sonstige-Gruppe angewendet.
Die Mazeoperation besteht aus einem Schnitt von der V. cava superior. bis zur V. cava inf. mit anschließender Resektion des rechten Herzohrs und eines großen Teils der Vorderwand des rechten Vorhofs. Dabei wird die vermutete Lokalisation des Sinusknotens und der vordere Teil der V. cava superior mit entfernt. Sie wird häufig in Kombination mit Cryoablation eingesetzt. Die Kombination beider Verfahren zeigte bei Patienten mit kongenitalen Herzfehlern eine geringe Langzeitrezidivrate [74]. Die Patienten benötigen allerdings nach Operation einen Schrittmacher. In der untersuchten Patientengruppe wurde ein Patient aus der Septumdefekt-Gruppe, und einer aus der Fontan-Gruppe behandelt.

Die hier zweimal durchgeführte Vorhofseptumresektion, bei einem Fontan- und bei einem Ebsteinpatienten, wird bei entsprechender Lokalisation der Rhythmusstörung eingesetzt.
Erwägung sollten diese Verfahren für Patienten finden, bei denen sich die kardiochirurgischen Eingriffe verbinden lassen, besonders bei Durchführung von Fontanoperationen. Die Patienten fallen durch gesteigerte Auswurffraktion und somit verbesserter NYHA-Klasse auf. [42]

4.5.4 Schrittmacher

Bei Beurteilung der Schrittmachertherapie, wurde unterschieden, ob der Patient den Schrittmacher vor oder nach der ersten erfolgreichen EPU erhielt. Verwendet wurden DDD oder VVI Systeme, die in 10 Fällen mit einem ICD kombiniert waren. Die nachfolgende Tabelle 12 zeigt die Gesamtzahlen in den Gruppen.

Tabelle 12: Schrittmacher Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
vor EPU	-	5	7	2	2	-	-	16
nach EPU	3	3	6	1	3	1	5	22
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Ersichtlich ist, dass insgesamt 22 Patienten im weiteren Verlauf nach einer EPU einen Schrittmacher benötigten, was einem Anteil von 13,1% aller Patienten entspricht, bei AV-Block III oder Sinusknotenarrest. Vor EPU waren Schrittmacher indiziert bei Patienten, die als direkte OP-Komplikation eine schwerwiegende Rhythmusstörung aufwiesen, was 11 Patienten betraf und bei Patienten, die wegen ihrer Grundrhythmusstörung einen Schrittmacher benötigten, was 5 Patienten betraf.
Bei den vorliegenden Daten zeigt sich, dass in der Vorhofumlagerung-Gruppe, am meisten Schrittmacher benötigt wurden, während in der

Shunt- und in der Ebstein-Gruppe nur wenige eingesetzt worden sind. Die meisten Patienten wiesen einen AV-Block oder einen Sinusknotenarrest auf, einige auch eine starke Störung der Sinuskontenfunktion, teilweise im Rahmen des Sick-Sinus-Sydroms. Einigen Patienten wurde auf Grund von ventrikulären Tachykardien oder aufgetretenen kardialen Ereignissen, die auf eine solche Störung hinweisen könnten, primär ein ICD implantiert. In zwei Fällen wurde der Schrittmacher aufgrund einer therapieresistenten Rhythmusstörung im Vorhofbereich eingesetzt. In einzelnen Studien sind in entsprechenden Fällen gute Ergebnisse erzielt worden. [24]
Fontanpatienten, die häufig schwer therapierbare Rhythmusstörungen aufweisen, sollten die Indikation für einen DDD-Schrittmacher großzügig gestellt bekommen, da sie davon profitieren. [26,22]
Im Langzeitverlauf darf die seelische Belastung Schrittmacher tragender Kinder nicht außer Acht gelassen werden. [19]

4.6 Elektrophysiologische Untersuchung EPU

4.6.1 Allgemeines

Die elektrophysiologische Untersuchung, EPU, mit anschließender Ablation, ist mittlerweile die wichtigste und erfolgreichste Therapieoption für Patienten mit Herzrhythmusstörungen bei kongenitalen Herzfehlern. Da die Behandlung im EPU-Labor als Einschlussvorrausetzung für das untersuchte Patientenkollektiv galt, konnte eine große Anzahl Patienten bezüglich ihrer EPU-Versorgung an einem hochspezialisierten Zentrum verglichen werden.

4.6.2 Gesamte Gruppe

4.6.2.1 Einweisungsrhythmusstörungen

Unterschiedliche Herzrhythmusstörungen hatten zur Einweisung in das EPU-Labor geführt. Sie wurden in der nachfolgenden ausführlichen Tabelle 13 nach der in der EPU gefundenen Hauptlokalisation unterteilt, um eine Beurteilung des Ursprungs der Störung zu ermöglichen. Vor Anmeldung der Patienten zur EPU waren, wie in Kapitel 4.6 beschrieben, häufig bereits weitere Therapieversuche vorausgegangen. Im Rahmen der Erhebung der elektrophysiologischen Daten, ist der Einweisungsgrund untersucht worden. Häufige Gründe für die Einweisung waren: eine objektiv messbare hämodynamische Verschlechterung, beziehungsweise ein subjektiver Leistungsabfall; neu aufgetretener Schwindel oder Synkopen, die in der EPU abgeklärt wurden; und frustrane medikamentöse Therapie und Kardioversionen bei Patienten mit bekannten Rhythmusstörungen.

Tabelle 13: In EPU behandelte Rhythmusstörungen Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Aflu								
typisch								
ccw	4	4	15	2	4	-	3	32
cw	3	4	12	2	7	4	2	34
atypisch								
unbekannte Lokalisation	1	7	12	-	5	5	1	31
RA								
anterior	-	9	-	1	-	-	-	10
antero-lateral	-	4	-	-	1	-	-	5
antero-septal	-	1	-	-	-	-	-	1
posterior	4	2	5	1	1	-	-	13
postero-lateral	-	5	-	-	-	-	-	5
postero-septal	1	5	-	-	2	-	-	8
septal	-	3	-	-	1	-	-	4
lateral	-	3	3	-	-	1	-	7
latero-septal	-	1	-	-	-	-	-	1
RA+LA	-	9	6	-	1	-	-	16
LA								
Dach	-	1	-	-	-	-	-	1
anterior	-	-	1	-	-	-	-	1
posterior	-	-	-	-	-	1	-	1
lateral	-	-	1	-	-	-	-	1
gesamt	13	58	55	6	22	11	6	171
	59%	69,0%	73,3%	42,9%	51,2%	84,6%	31,6%	62,8%%
FAT								
atypisch	4	4	-	-	3	-	-	11
unbekannte Lokalisation	1	2	2	-	1	-	-	6
CS-Ostium	-	2	-	1	-	-	-	3
RA-RV	-	3	-	-	1	-	1	5
Mitralring	-	-	2	-	-	-	-	2
PV	-	-	2	-	-	-	-	2
Crista ter-minalis	-	1	-	-	-	-	-	1
gesamt	5	12	6	1	5	-	1	30
	22,7%	14,1%	8,0%	7,1%	11,6%	-	5,3%	11,0%

	Ebstein-Gruppe	Fontan-Gruppe	Vorhofum-lagerung-Gruppe	Septum-defekt-Gruppe	TOF-Gruppe	Shunt-Gruppe	Sonstige-Gruppe	GESAMT
AVNRT								
unbekannte Lokalisation	1	7	2	4	1	-	2	17
antero-septal	1	2	-	-	-	-	1	4
postero-septal	1	-	1	-	-	-	1	3
gesamt	3	9	3	4	1	-	4	24
	13,6%	10,5%	4,0%	28,6%	2,3%	-	21,1%	8,8%
WPW								
unbekannte Lokalisation	-	1	-	-	-	-	2	3
rechts anterior	-	2	-	-	-	-	-	2
gesamt	-	3	-	-	-	-	2	5
	-	3,5%	-	-	-	-	10,6%	1,8%
VT								
RV	-	-	-	-	8	-	4	12
LV	-	-	1	-	-	-	1	2
unbekannte Lokalisation	-	-	3	1	5	1	2	12
gesamt	-	-	4	1	13	1	7	26
	-	-	5,3%	7,1%	30,2%	7,7%	36,8%	9,6%
Afib								
unbekannte Lokalisation	1	2	3	-	-	1	-	7
RA lateral	-	-	-	-	-	-	1	1
RA anterior	-	-	-	-	1	-	-	1
LA posterior	-	-	2	-	-	-	-	2
gesamt	1	2	5		1	1	1	11
	4,5%	2,3%	6,7%		2,3%	7,7%	5,3	4,0%
SSS	-	-	2		-	-	-	2
Ektopie	-	-	-	1	-	-	-	1
sonstiges	-	-	-	1	1	-	-	2
Gruppen-stärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Unbekannte Lokalisation bezeichnet Patienten, für die keine genauen Angaben zum Ursprungsort in den EPU-Berichten zu finden waren, was besonders bei frühen Untersuchungen ein Problem darstellte. Die Prozent-

zahlen beziehen sich auf die gesamten durchgeführten elektrophysiologischen Untersuchungen in einer Gruppe.
Ein Vergleich zwischen den Gruppen sollte auf Grund der unterschiedlichen Lokalisationen des Ursprungs der Herzrhythmusstörungen vorsichtig durchgeführt werden.
Bei Betrachtung des gesamten Patientenguts zeigt sich, dass die am häufigsten in der EPU festgestellte Rhythmusstörung das Vorhofflattern ist (62,8%). Die atypische Form tritt dabei etwas häufiger auf als die typische. Die verschiedenen Lokalisationen des atypischen Vorhofflatterns befanden sich häufiger auf der Seite des rechten Vorhofs. In einem geringen Teil fanden sich Lokalisationen in beiden Vorhöfen. Ein alleiniger linksatrialer Ursprung war selten. Die atypischen Vorhofflatterformen entstanden bevorzugten aus posterioren und posterior-septalen Ursprungsregionen, seltener aus rein anterioren, was beinahe ausschließlich Patienten der Fontan-Gruppe betraf. Auch für FAT und AVNRT zeigte sich, dass hauptsächlich atypische und unbekannte Lokalisationen auftraten.
Die Septumdefekt-Gruppe und die Sonstige-Gruppen wiesen einen geringeren Anteil an Vorhofflattern als Einweisungsgrund auf, als andere Gruppen. Allerdings waren in der Septumdefekt-Gruppe mehr AVNRTs zu finden und in der Sonstige-Gruppe häufiger ventrikuläre Tachykardien.
Fokale atriale Tachykardien traten am häufigsten bei Patienten der Ebstein-Gruppe auf, während das WPW-Syndrom nur in der Sonstige-Gruppe und der Fontan-Gruppe einen Einweisungsgrund darstellte. Die beiden Patienten der Sonstige-Gruppe wiesen assoziiert eine kongenitale korrigierte TGA auf, die häufiger mit WPW-Syndromen auftritt.
Das Vorhofflimmern verteilte sich gleichmäßig über die einzelnen Gruppen. Die Patienten mit Fallot’scher Tetralogie zeigten häufiger ventrikuläre Tachykardien.

4.6.2.2 EPU-Anzahl und Alter bei EPU

Zur genaueren Betrachtung der elektrophysiologischen Untersuchungen wurden die mittlere durchgeführte Anzahl an elektrophysiologischen Untersuchungen und das mittlere Alter bei den einzelnen Sitzungen herangezogen. In keinem Fall waren bei einem Patienten mehr als 5 elektrophysiologische Untersuchungen nötig.

Tabelle 14: EPU-Anzahl und Alter bei EPU Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
EPU-Zahl								
Mittelwert	1,77	2,2	1,43	1,27	1,72	1,86	1,31	1,64
1.EPU	13	43	53	11	25	7	16	168
2.EPU	5	21	15	2	12	3	4	62
3.EPU	3	12	5	1	4	2	1	28
4.EPU	1	4	1	-	2	1	-	9
5.EPU	-	4	1	-	-	-	-	5
gesamt	22	84	75	14	43	13	21	272
Alter bei EPU (Mittelwert)								
1.EPU	315	290	285	256	345	300	297	297
2.EPU	307	340	253	292	373	284	152	305
3.EPU	345	336	260	406	365	264	159	316
4.EPU	393	268	406	406	407	203	-	320
5.EPU	-	291	410	410	-	-	-	272
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Das Alter ist in Monaten angegeben.

Die mittlere Anzahl von elektrophysiologischen Untersuchungen lag in der Gesamtgruppe bei 1,64. Fontan- und Shuntpatienten wurden im Mittel häufiger in der EPU behandelt, Patienten der Septumdefekt-Gruppe seltener. Mehr als drei Untersuchungen waren nur in der Fontan- und der Vorhofumlagerung-Gruppe nötig, sowie zu kleinen Teilen in der Ebstein-, der TOF- und der Shunt-Gruppe.

Bei Auswertung der einzelnen Patientendaten wurde deutlich, dass einige Patienten im EPU-Labor wenig erfolgreich therapierbar waren, beziehungsweise häufig Rezidive erlitten. Dies beeinflusste die Mittelwerte der entsprechenden Gruppen.
Das mittlere Alter bei EPU stellte sich für die einzelnen Gruppen als ähnlich heraus. Im Mittel am jüngsten waren bei erster EPU die Patienten in der Septumdefekt-Gruppe.

4.6.2.3 Verwendete Methoden

Zur vergleichenden Auswertung der elektrophysiologischen Untersuchungsdaten wurden die durchgeführten Ablationsmethoden und Mappingarten und der Zeitraum, der zwischen dem ersten Auftreten der Rhythmusstörung, die zur EPU führte, und der Durchführung dieser EPU lag, herangezogen. Die Tabelle 15 stellt, diese Daten ausführlich dar.

Tabelle 15: Zeit zw. Auftreten RS/EPU und EPU-Methoden Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Zeit RS/EPU (Mittelwert)								
1.EPU	271	51	88	17	45	29	77	81
2.EPU	26	67	74	42	99	45	33	67
3.EPU	37	78	55	37	80	43	25	79
4.EPU	77	113	14	-	58	84	-	77
5.EPU	-	100	-	-	-	-	-	100
Ablationsart								
Radiofrequenz	17	60	48	9	23	24	12	193
Cryoablation	-	6	5	2	1	-	1	11
CARTO-Mapping	10	59	56	9	20	13	7	187
	45,5%	70,2%	76,7%	64,3%	46,5%	100%	33,3%	64,2%
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Zeit zw. RS/EPU ist in Tagen angegeben.

Die Betrachtung der Zeitspannen zwischen Feststellung der Rhythmusstörung und der Durchführung der entsprechenden EPU zeigt Abweichungen zwischen einzelnen Gruppen. Der lange mittlere Zeitraum der Ebstein-Gruppe und der kurze der Septumdefekt-Gruppe, fallen dabei auf. Die Zeiträume zwischen den nachfolgenden Untersuchungen, also von Rezidivrhythmusstörung oder neuer Rhythmusstörung zur nächsten EPU, werden in der Ebstein-, der TGA- und der Sonstige-Gruppe kürzer. In den anderen Gruppen, besonders der Fontan-Gruppe, werden die Zeiten länger. Nicht bei alle Patienten, die im EPU-Labor untersucht wurden, konnte die Ablation vollständig durchgeführt werden.
Die Radiofrequenztherapie stellte sich als bevorzugtes Verfahren heraus. Das System der Kühlung der Spitze des Katheters durch Spülung, mit dem so genannten irrigated-tip-Katheter, wird im deutschen Herzzentrum etwa seit 2003 routinemäßig eingesetzt. Deshalb ist im vorliegenden Patientenkollektiv nur bei den letzten betrachteten Untersuchungen mit diesem Verfahren gearbeitet worden. Auf Grund der geringen Zahl wurden sie nicht extra aufgeführt. Die Cryoablation ist selten eingesetzt worden am häufigsten in der Fontan-Gruppe. Auch dieses Verfahren war zum Zeitpunkt der Datenerhebung erst seit kurzer Zeit routinemäßig im Einsatz. Es muss deshalb berücksichtigt werden, dass diese Verfahren für die Untersuchungen in den ersten Jahren des Untersuchungszeitraumes noch nicht zur Verfügung standen. In der Gesamtgruppe wurden 64,2% der Untersuchungen mit CARTO-Mapping durchgeführt. Etwas weniger in der Sonstige-Gruppe, der Ebstein-Gruppe und der TOF-Gruppe. In der Shunt-Gruppe, sind alle Patienten mit CARTO-Mapping untersucht worden. Das CARTO-Mapping hat sich somit stark durchgesetzt.

4.6.2.4 Untersuchungsdauer, Durchleuchtungszeit und Applikationszahl

Für jede elektrophysiologischen Untersuchung im deutschen Herzzentrum werden die Parameter der Untersuchungsdauer, Durchleuchtungszeit und der Applikationszahl erfasst. Somit ergibt sich eine gute Basis, um die

Gruppen miteinander zu vergleichen. Die einzelnen Sitzungen sind getrennt aufgeführt.

Tabelle 16: Untersuchungsdauer, Durchleuchtungszeit und Applikationszahl Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Dauer								
1.EPU	268	285	258	180	183	200	205	243
2.EPU	176	300	240	128	200	405	215	245
3.EPU	385	240	268	270	83	425	410	250
4.EPU	660	325	310	-	230	kD	-	310
5.EPU	-	360	300	-	-	-	-	360
Applikationen								
1.EPU	24	29	15	12	12	34	23	19
2.EPU	16	17	21	7	9	30	4	15
3.EPU	13	36	15	7	29	54	14	16
4.EPU	72	23	46	-	20	kD	-	36
5.EPU	-	48	22	-	-	-	-	48
Durchleuchtungszeit	38	33	24	20	15	24	10	29
1.EPU								
2.EPU	10	19	25	28	24	54	19	19
3.EPU	56	16	19	41	9	48	64	24
4.EPU	96	12	35	-	26	kD	-	15
5.EPU	-	31	28	-	-	-	-	31

kD steht für „keine Daten“ und bezeichnet das Fehlen der entsprechenden Daten für alle zugehörigen Patienten. Die Dauer und die Durchleuchtungszeit sind in Minuten angegeben.

Es wurde für diese Werte der Median verwendet, da bei einzelnen elektrophysiologischen Untersuchungen sehr hohe Werte ermittelt wurden, da sie sehr lange dauerten. Für auswärtige Untersuchungen fehlten die gesuchten Werte manchmal ganz.

Es zeigte sich, dass die erste EPU meist die kürzeste war, während die folgenden länger dauerten. Die Applikationszahlen zeigten keine eindeutigen Tendenzen. Die Fontan- und die Vorhofumlagerungs-Gruppe fielen mit langen Untersuchungszeiten auf. Auch in der Ebstein-Gruppe waren lange Zeiten vor allem in den Folgeuntersuchungen üblich. Die Septumdefekt- und die TOF-Gruppe weisen kürzere Untersuchungszeiten auf.

Die Durchleuchtungszeit verhält sich ähnlich den Untersuchungszeiten. Vergleicht man im vorliegenden Patientengut den Prozentteil der Untersuchungen mit CARTO-Mapping und die Durchleuchtungszeiten der einzelnen Gruppen, so kann kein klarer Vorteil durch Verkürzung dieser Zeiten bestätigt werden.

4.6.2.5 Rhythmusprobleme bei Ablation

Einige typische Rhythmusprobleme bei elektrophysiologischen Untersuchungen mit Ablation traten in der untersuchten Grundgesamtheit auf. Dazu zählt die elektrische Isolation des Vorhofs, also die Entstehung eines AV-Blocks Grad III, trotz Vorsichtsmaßnamen. Als solche wurden in Studien untersucht: Intubation und Apnoe während der Applikation, Pacing am Koronarsinus während der Applikation, um die AV-Überleitung zu überprüfen, das optimale His-Elektrogramm vor Applikation zu lokalisieren, die Stärke der Applikation temperaturgesteuert durchzuführen und nicht während einer Tachykardie zu ablatieren. [54]
Ein weiteres Problem, dass während EPU auftreten kann, ist die 1:1 Überleitung von Rhythmusstörungen auf die Kammer. Das führte bei den hier untersuchten Patienten immer auch zu einer schlechten hämodynamischen Situation und musste durch Kardioversion beendet werden, beziehungsweise durch schnelle effektive Ablation. Der Entstehung eines Sick-Sinus-Syndroms oder eines sinuatrialen Blocks kommt Bedeutung zu, wenn in diesen Gebieten ablatiert wird, was durch vorhergehendes Mapping vermieden werden kann. Die folgende Tabelle 17 gibt Aufschluss über die Komplikationen in den einzelnen Gruppen.

Tabelle 17: Rhythmusprobleme bei Ablation Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
AV-Block III	-	2	1	1	-	-	-	4
1:1- Überleitung	1	10	9	-	-	-	-	20
SA-Block/SSS	1	-	1	-	-	-	1	2
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7	16	168

Die 1:1-Überleitung wurde nur dann als Komplikation gewertet, wenn sie ein hämodynamisches Problem für den Patienten darstellte. Aus der Tabelle wird deutlich, dass von den 4 Patienten, die einen AV-Block durch die EPU erlitten haben, 3 aus der Fontan- oder der Vorhofumlagerung-

Gruppe kamen. Auch die 1:1 Überleitung trat vorwiegend in der Fontan- oder der Vorhofumlagerung-Gruppe auf.

4.6.2.6 Erfolg der EPU

Um den Erfolg einer elektrophysiologischen Untersuchung einschätzen zu können, wurden neben Erfolgszahlen und Erfolgsraten auch Angaben über die Gründe, warum eine EPU nicht durchgeführt werden konnte und bei welchen Rhythmusstörungen das der Fall war, erfasst. Diese Daten können aus der folgenden, detaillierten Tabelle 18 entnommen werden. Bei keiner Ablation kam es zu Tod auf dem Tisch, auch Perforationen der Herzhöhlen mit resultierender Perikardtamponade wurden nicht beobachtet.

Tabelle 18: Erfolg und Begründung für Misserfolg Gesamtgruppe

		Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
Erfolg		17	57	51	7	20	8	12	172
Misserfolg		5	28	24	7	23	5	9	101
Erfolgsraten	alle RS	89,5%	78,1%	90,9%	77,8%	76,9%	100,0%	85,7%	66,5%
	Aflu	81,8%	82,3%	91,3%	83,3%	83,3%	100,0%	100,0%	86,4%
	FAT	100,0%	81,8%	80,0%	-	60,0%	-	-	87,0%
	WPW	100,0%	33,3%	-	-	-	-	100,0%	60,0%
	AVNRT	100,0%	100,0%	100%	66,7%	100,0%	-	100,0%	94,0%
Begründung Misserfolg									
Ablation ohne Effekt	Aflu	2	7	3	-	2	-	-	14
	FAT	-	1	-	-	2	-	-	3
	AVNRT	-	-	-	1	-	-	-	1
	WPW	-	-	2	-	-	-	-	2
	Afib	-	2	-	-	-	-	-	2
	VT	-	-	-	-	-	-	2	2
	sonstige	-	-	-	-	1	-	-	1
	gesamt	2	12	3	1	5	-	2	25
Linie nicht kom-plettierbar	Aflu	-	2	1	1	1	-	-	5
	FAT	-	1	1	-	-	-	-	2
gesamt		-	3	2	1	1	-	-	7
nicht durchgeführt	Aflu	-	5	4	-	2	4	1	16
	FAT	1	-	-	1	-	-	-	2
	AVNRT	1	-	-	-	-	-	1	2
	Afib	-	-	3	-	1	-	1	5
	VT	-	-	-	-	9	1	3	13
	Ektopie	-	-	-	1	-	-	-	1
	gesamt	2	5	7	2	13	5	6	40
nichts induzierbar	Aflu	1	1	5	-	2	-	-	9
	AVNRT	-	2	-	1	-	-	-	3
	Afib	-	-	2	-	-	-	-	2
	VT	-	-	1	1	2	-	-	4
	SSS	-	-	2	-	-	-	-	2
	sonstige	-	-	1	1	-	-	-	2
	gesamt	1	3	11	3	4	-	-	22
Lokalisation gefährlich	Aflu	-	4	-	-	-	-	-	4
	FAT	-	1	-	-	-	-	1	2
	gesamt	-	5	-	-	-	-	1	6
technischer De-fekt	Aflu	-	-	1	-	-	-	-	1
Gruppenstärke		13	43	53	11	25	7	16	168

Als Erfolgsrate wird der Anteil der erfolgreichen elektrophysiologischen Untersuchungen an den gesamten durchgeführten Untersuchungen bezeichnet. Erfolgreich bedeutete, dass nach Ablation die Störung nicht mehr induzierbar war. Zu beachten ist, dass nicht in jeder EPU ein Ablationsversuch unternommen wurde. Diese Untersuchungen wurden ebenfalls als nicht erfolgreiche EPU bezeichnet. In der Shunt-Gruppe waren alle durchgeführten Ablationen erfolgreich. Die Erfolgsrate der Vorhofumlagerung-Gruppe lag mit 90% für alle Rhythmusstörungen hoch. Die Gesamtgruppe hatte mit einem Wert von 66,5% eine etwas geringere Erfolgsrate. Vergleicht man die Erfolgsraten für die einzelnen Rhythmusstörungen, lassen sich kleine Unterschiede finden. Für die Vorhofflatterpatienten ist die EPU in der Vorhofumlagerungs-Gruppe am erfolgreichsten durchgeführt worden. Für die FAT fällt auf, dass in der TOF-Gruppe, nur eine Rate von 60% erreicht wurde. Die Rate von 33% der WPW-Patienten der Fontan-Gruppe muss relativiert werden. Es wurde nur einer von 3 Patienten behandelt.

Es fanden sich verschiedene Gründe, warum eine Ablation als nicht erfolgreich bezeichnetet wurde. In einigen Fällen wurde die Ablation an mehreren Punkten durchgeführt, die Rhythmusstörung ließ sich dadurch aber nicht beenden. Das betraf vor allem die Fontan-Gruppe und hier besonders das Vorhofflattern. Am häufigsten stand in den EPU-Berichten für einen Misserfolg die Angabe „nicht durchgeführt“. Damit sind alle Patienten zusammengefasst, die zwar elektrophysiologisch untersucht wurden, aber aus irgendeinem Grund nicht ablatiert wurden. Zum Beispiel weil sie hämodynamisch instabil waren, oder die Rhythmusstörung nicht lokalisiert werden konnte, oder der Ursprungsort nicht erreicht werden konnte. Dazu zählen auch die Patienten mit ventrikulären Rhythmusstörungen, sie werden erst seit kurzer Zeit ablatiert. Auch in unserer TOF-Gruppe gab es viele dieser VT-Patienten. Diese Begründung häufte sich in der Sonstige-Gruppe. Ein Sonderfall stellten dabei Patienten dar, die nicht ablatiert werden konnten, da der Ursprungsort zu nahe an wichtigen Strukturen lag, wie zum Beispiel dem Sinusknoten, dem AV-Knoten oder dem His-Bündel. Das betraf vor allem Patienten der Fontan-Gruppe für das Vorhofflattern. Ein weiterer Grund für nicht erfolgreiche Ablationen waren nicht komplet-

tierbare Ablationslinien, was in allen Gruppen vorkam, allerdings selten. In einigen Fällen war es nicht möglich die Störung des Herzrhythmuses noch einmal zu induzieren, wenn die Patienten nicht mit laufender Rhythmusstörung in die EPU kamen. Hier waren viele Patienten der Vorhofumlagerung-Gruppe, vor allem mit Vorhofflattern aber auch AVNRT und anderen Rhythmusstörungen betroffen. Bei einer Untersuchung eines Vorhofflatterpatienten der Vorhofumlagerung-Gruppe konnte die Ablation wegen einem technischen Defekt des Gerätes nicht durchgeführt werden. Er wurde einen Tag später erneut behandelt.
Die graphische Darstellung der Erfolgsraten in Abbildung 6 gibt einen Überblick über die Erfolgsraten der EPU der unterschiedlichen Rhythmusstörungen in den verschiedenen Gruppen.

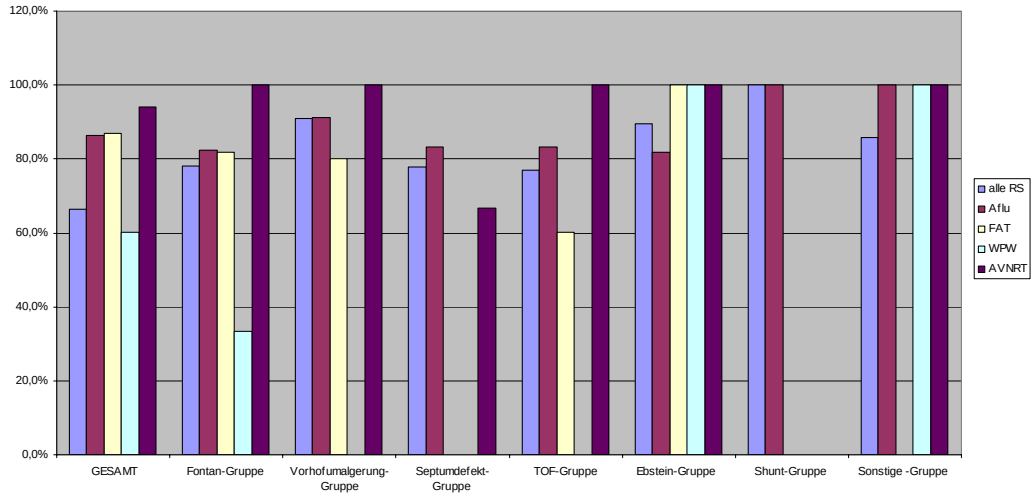

Abbildung 6: Erfolgsraten aller EPU für die verschiedenen Rhythmusstörungen

4.6.2.7 Frührezidive

Ein wichtiger Parameter, um den Erfolg der elektrophysiologischen Untersuchung kurzfristig und auch langfristig zu beurteilen, ist die Rezidivrate. Sie ist hier für die Frührezidive dargestellt. Die Spätrezidive werden im Follow-up näher betrachtet.

Als Frührezidive wurden Rezidive derselben Rhythmusstörung bezeichnet, solange sie noch im Rahmen des Krankenhausaufenthaltes auftraten, in dem die EPU durchgeführt worden war. Die Frührezidive beziehen sich auf alle, in der EPU als erfolgreich behandelt eingestuften Patienten. Es zeigte sich, dass selten Frührezidive auftraten. Die Ergebnisse für das untersuchte Patientengut sind im Folgenden dargestellt.

Tabelle 19: Frührezidive Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
alle RS	11,8%	5,3%	10,0%	14,3%	10,0%	0,0%	0,0%	8,1%
Aflu	0,0%	4,8%	11,9%	0,0%	67,5%	0,0%	0,0%	7,0%
FAT	25,0%	11,1%	0,0%	-	33,3%	-	-	15,0%
WPW	0,0%	0,0%	-	-	-	-	0,0%	0,0%
AVNRT	50,0%	0,0%	0,0%	50,0%	0,0%	-	0,0%	12,5%

Bei Betrachtung der Gesamtgruppe zeigt sich für alle Rhythmusstörungen, die in der EPU ablatiert wurden, eine Frührezidivrate von 8,1%. Das entspricht in absoluten Zahlen 14 von 173. Die Spätrezidivraten nach einem längeren Follow-up liegen dagegen wie im Kapitel 4.7.2. dargestellt, wesentlich höher. Die meisten Rezidive traten somit erst im Verlauf auf.
Die Rezidivraten für FAT und AVNRT fallen im Vergleich zum Vorhofflattern etwas höher aus. In der Shunt- und der Sonstige-Gruppe sind keine Frührezidive aufgetreten. Zu beachten ist die hohe Rate an Frührezidiven für das Vorhofflattern in der TOF-Gruppe. Interessant ist dabei, dass die entsprechenden Spätrezidivraten im Vergleich mit den anderen Gruppen eher tiefer liegen. WPW-Syndrome wurden insgesamt nur 3-mal ablatiert, allerdings alle nicht primär erfolgreich.
Die Frührezidivraten wurden für die einzelnen Gruppen und die verschiedenen Rhythmusstörungen in Abbildung 7 graphisch dargestellt.

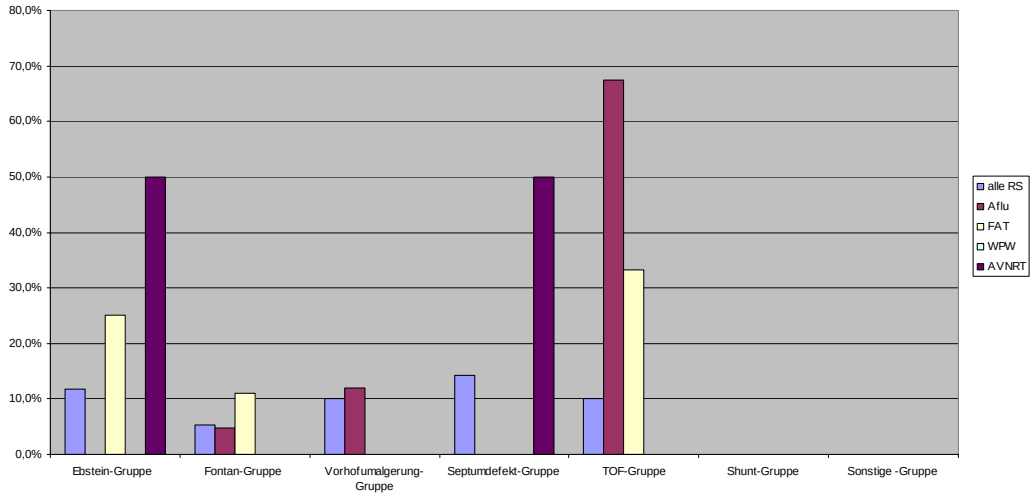

Abbildung 7: Frührezidivrate Gesamtgruppe

4.6.2.8 Auftreten weiterer Rhythmusstörungen nach Ablation

Die Definition von Rezidiven ist auf das Auftreten derselben Rhythmusstörung begrenzt. Deshalb wurde getrennt untersucht, wenn nach Ablation einer Rhythmusstörung eine neue Arrhythmie auftrat. Die Auswertung ist auf neue Rhythmusstörungen beschränkt, die ihrerseits wieder zur Ablation geführt haben.

Tabelle 20: Auftreten neuer Rhythmusstörungen nach Ablation Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**GESAMT**
Aflu --> FAT	2	2	2	-	2	8
Aflu --> Afib	1	-	-	-	-	1
Aflu --> Afib	-	-	1	-	-	1
Aflu --> AVNRT	-	1	-	-	-	1
AVNRT --> Aflu	-	2	1	-	-	3
AVNRT --> Afib	-	1	-	-	-	1
VT --> Aflu	-	-	-	1	-	1
WPW --> Aflu	-	1	-	-	-	1
SSS --> Aflu	-	-	1	-	-	1
Gruppenstärke	13	43	53	11	25	7

Deutlich wird, dass in allen Gruppen am häufigsten der Wechsel von Vorhofflattern zu einer FAT erfolgte. Seltener von einer AVNRT zum Vorhofflattern. In einigen Fällen fiel bereits in der ersten EPU auf, dass eine weitere Rhythmusstörung ausgelöst werden konnte, diese wurden, wenn möglich, mitbehandelt. War dies aus verschiedenen Gründen nicht durchführbar, bereiteten diese Störungen in vielen Fällen später Probleme.

4.6.3 Vorhofumlagerung-Gruppe

Die Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe wurden in Bezug auf die durchgeführten elektrophysiologischen Untersuchungen getrennt betrachtet und verglichen. Alle Daten, die für da Gesamtkollektiv ausgewertet wurden, sind in diesem Kapitel erneut für die Vorhofumlagerung-Gruppe aufgeführt und nach den Untergruppen aufgeschlüsselt.

4.6.3.1 Einweisungsrhythmusstörungen

Die Patienten der Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe wurden aus denselben Gründen zur EPU eingewiesen, wie die Patienten der Gesamtgruppe. Dabei spielten vor allem Synkopen oder frustrane medikamentöse Therapie eine Rolle. Die Einweisungsrhythmusstörungen mit den entsprechenden Lokalisationen können aus der folgenden Tabelle 21 entnommen werden.

Tabelle 21: In EPU behandelte Rhythmusstörungen Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
Aflu				
typisch				
ccw	6	4	5	15
cw	5	5	2	12
atypisch				
unbekannte Lokalisation	4	7	1	12
RA posterior	5	-	-	5
RA lateral	3	-	-	3
RA+LA	5	-	1	6
LA anterior	1	-	-	1
LA lateral	1	-	-	1
gesamt	30	16	9	55
	73,2%	84,2%	60,0%	73,3%
FAT				
unbekannte Lokalisation	2	-	-	2
Mitralring	2	-	-	2
PV	-	2	-	2
gesamt	4	2	-	6
	9,8%	10,5%	-	8,0%
AVNRT				
unbekannte Lokalisation	2	-	-	2
postero-septal	1	-	-	1
gesamt	3	-	-	3
	7,3%	-	-	4,0%
VT				
LV	-	-	1	1
unbekannte Lokalisation	2	-	1	3
gesamt	2	-	2	4
	4,9%	-	13,3%	5,3%
Afib				
unbekannte Lokalisation	2	-	1	3
LA posterior	-	-	2	2
gesamt	2	-	3	5
	4,9%	-	20%	6,7%
SSS	-	1	1	2
	-	5,3%	6,7%	2,7%
Gruppenstärke	27	15	11	53

Wie auch in den Gruppen des Gesamtkollektivs, war das Vorhofflattern in allen Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe die wichtigste Rhyth-

musstörung. Am stärksten ist es mit 84,2% anteilig in der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe vertreten. Mit einem Anteil von 60% findet es sich bei den anderweitig operierten Patienten der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe seltener. Diese Patienten weisen allerdings einen höheren Vorhofflimmeranteil auf. Die Vorhofumlagerung-Gruppe ist im Gesamtkollektiv die einzige Gruppe in der das Sick-Sinus-Syndrom eine Indikation zur EPU darstellte. Auffällig ist das geringe Auftreten von atypischem Vorhofflattern in der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe, da es in den Untergruppen der Mustard und Senningpatienten mit einem Anteil von der Hälfte bis zwei Dritteln auftrat. Die Lokalisation von FAT an den Pulmonalvenen kommt im gesamten Patientenkollektiv nur in der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe vor. Während, die FAT an der Mitralklappe nur in der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe beobachtet wurde.

4.6.3.2 EPU-Anzahl und Alter bei EPU

Für den Vergleich der Untergruppen der Vorhofumlagerungs-Patienten, konnten für das Alter bei EPU und für die Anzahl der durchgeführten Untersuchungen entsprechend der Gesamtgruppe, nur geringe Unterschiede festgestellt werden. Die Daten wurden nach den einzelnen Sitzungen aufgeteilt und können der folgenden Tabelle 22 entnommen werden.

Tabelle 22: EPU-Anzahl und Alter bei EPU Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
EPU-Zahl				
Mittelwert	1,56	1,27	1,36	1,43
1.EPU	27	15	11	53
2.EPU	9	3	3	15
3.EPU	3	1	1	5
4.EPU	1	-	-	1
5.EPU	1	-	-	1
gesamt	41	19	15	75
Alter bei EPU (Mittelwert)				
1.EPU	330	225	277	285
2.EPU	358	286	337	253
3.EPU	365	304	252	260
4.EPU	406	-	-	406
5.EPU	410	-	-	410
Gruppenstärke	27	15	11	53

Das Alter ist in Monaten angegeben.

Die Anzahl der durchgeführten elektrophysiologischen Untersuchungen ist nur bei einem Patienten der gesamten Vorhofumlagerung-Gruppe, in der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe, über drei hinausgegangen. Dieser Patient benötigte als Einziger fünf elektrophysiologische Untersuchungen. In der Vorhofumlagerung-Senning- und der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe wurde je nur ein Patient dreimal zur EPU eingewiesen, die anderen konnten in zwei Sitzungen ausreichend therapiert werden. Die mittlere EPU-Anzahl lag für die Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe mit 1,56 am höchsten, für die Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe mit 1,27 am niedrigsten. Senningpatienten waren im Mittel bei Durchführung der ersten elektrophysiologischen Untersuchung am jüngsten, Mustardpatienten am ältesten.

4.6.3.3 Verwendete Methoden und EPU-Parameter

Neben dem zeitlichen Abstand vom Auftreten der Rhythmusstörung bis zur entsprechenden Ablation wurden die verwendeten Ablationsarten, sowie die Durchführung des CARTO-Mappings verglichen. Auch die Parameter: Dauer der EPU, gesetzte Applikationszahl und Durchleuchtungsdauer werden in der nachfolgenden Tabelle 23 dargestellt, dabei wurde, wie in der Gesamtgruppe, bei diesen Werten der Median angewendet.

Tabelle 23: EPU-Methoden Untersuchungsdauer, Durchleuchtungsdauer und Applikationszahlen Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
Zeit RS/EPU				
1.EPU	84	67	13	66
2.EPU	66	118	17	38
3.EPU	56	1	7	17
4.EPU	14	-	-	14
5.EPU	17	-	-	17
Ablationsart				
Radiofrequenz	25	15	8	48
Cryoablation	2	3		5
CARTO-Mapping	32	15	9	56
	78,0%	78,9%	60%	74,7%
Untersuchungsdauer				
1.EPU	270	270	180	258
2.EPU	253	315	210	240
3.EPU	215	285	305	268
4.EPU	310	-	-	310
5.EPU	300	-	-	300
Applikationen				
1.EPU	19	10	15	15
2.EPU	21	21	11	21
3.EPU	15	11	68	15
4.EPU	46	-	-	46
5.EPU	22	-	-	22
Durchleuchtungszeit				
1.EPU	30	24	14	24
2.EPU	24	33	18	25
3.EPU	13	29	23	19
4.EPU	35	-	-	35
5.EPU	28	-	-	28
Gruppenstärke	27	15	11	53

kD steht für „keine Daten“ und bezeichnet das Fehlen der entsprechenden Daten für alle zugehörigen Patienten. Zeit zw. RS/EPU ist in Tagen angegeben. Die Dauer und die Durchleuchtungszeit sind in Minuten angegeben

Es vergeht im Mittel viel Zeit zwischen dem ersten Auftreten der Einweisungsrhythmusstörung und ihrem Therapieversuch durch Ablation für Patienten der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe und wenig für Patienten der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe. Die weiteren elektrophysiologischen Untersuchungen wurden nach Auftreten der Prob-

lemrhythmusstörung schneller im EPU-Labor behandelt. Ausgenommen davon ist die Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe, in der die zweite EPU im Mittel erst in einem großem Zeitabstand nach der Rhythmusstörung durchgeführt wurde.
In diesem Zusammenhang ist auch der Anteil von Untersuchungen, die mit elektroanatomischen CARTO-Mapping durchgeführt worden sind, interessant. In der Vorhofumlagerung-Mustard- und der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe lag dieser Anteil bei fast 80%, in der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe bei 60%. Die mittlere Dauer der Untersuchungen in der Vorhofumlagerung-Mustard- und der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe lag über der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe. Auffallend ist die hohe Zahl der mittleren gesetzten Applikationen in der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe für die vierte und fünfte Untersuchung. Allerdings ist dies nur ein Patient, der schwierig zu behandelt war, was auch an den Zahlen der gesetzten Läsionen und der entsprechenden langen Untersuchungsdauer deutlich wird. Ähnliches gilt für den einen Patienten aus der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe, der zur dritten EPU eingewiesen wurde.

4.6.3.4 Rhythmusprobleme bei Ablation und Erfolg

Für die Vorhofumlagerungs-Patienten sind Komplikationen und Erfolg der EPU wichtig, um die verschiedenen Behandlungsmethoden in den Untergruppen zu beurteilen. Die entsprechenden Daten der Untergruppen werden in der folgenden Tabelle 24 dargestellt.

Tabelle 24: Rhythmusprobleme bei Ablation und Erfolg Vorhofumlagerung-Gruppe

		Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	**Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe**	**Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt**
Rhythmusprobleme					
AV-Block III		-	-	1	1
1:1- Überleitung		4	3	2	9
SA-Block/SSS		-	1	-	1
Erfolg		29	13	9	51
Misserfolg		12	6	6	24
Erfolgsraten	alle RS	85,3%	86,7%	100,0%	90,9%
	Aflu	86,2%	92,3%	100,0%	91,3%
	FAT	100,0%	50,0%	-	80,0%
	WPW	-	-	-	-
	AVNRT	0,0%	-	-	0,0%
Begründung Misserfolg	alle EPU				
Ablation ohne Effekt	Aflu	3	-	-	3
Linie nicht komplettierbar	Aflu	-	1	-	1
	FAT	-	1	-	1
gesamt		-	2	-	2
nicht durchgeführt	Aflu	2	2		4
	Afib	-	-	3	3
	SSS	-	1	-	1
	gesamt	2	3	3	8
nichts induzierbar	Aflu	3	1	-	4
	Afib	1	-	1	2
	VT	1	-		1
	SSS	1	-	1	2
	sonstige	-	-	1	1
	gesamt	6	1	3	10
technischer Defekt	Aflu	1	-	-	1
Gruppenstärke		27	15	11	53

Die 1:1-Überleitung wurde nur dann als Komplikation gewertet, wenn sie ein hämodynamisches Problem für den Patienten darstellte. Als gefährliche Lokalisation wurden Areale bezeichnet, die zu nahe an dem Sinusknoten, dem AV-Knoten oder dem His-Bündel lagen.

Die gefürchtete elektrische Isolation des Vorhofs trat nur in der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe einmal auf. Die schlecht tolerierte 1:1 Überleitung der Rhythmusstörung war in allen Untergruppen gleichermaßen ein Problem.

Für die Beurteilung des Erfolgs einer Ablation wurde die Erfolgsrate berechnet.

Als Erfolgsrate wird der Anteil der erfolgreichen elektrophysiologischen Untersuchungen an den gesamten durchgeführten Untersuchungen bezeichnet. Erfolgreich bedeutete, dass nach Ablation die Störung nicht mehr induzierbar war. Zu beachten ist, dass nicht in jeder EPU ein Ablationsversuch unternommen wurde. Diese Untersuchungen wurden ebenfalls als nicht erfolgreiche EPU bezeichnet.
Es ist ersichtlich, dass in der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe alle durchgeführten Ablationen erfolgreich waren. Für alle betrachteten Rhythmusstörungen stellte sich die Erfolgsrate in jeder Untergruppe als annähernd gleich heraus. Bei Vorhofflattern lag sie etwas höher für die Untergruppe der Senningpatienten als für die der Mustardpatienten. Die Erfolgsrate für die FAT muss man relativieren da es hier nur um je zwei Untersuchungen geht wovon in der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe nur eine erfolgreich war. Die Gründe, warum eine Ablation nicht erfolgreich durchgeführt werden konnte, waren verschieden. Eine Ablation ohne Effekt trat nur bei Vorhofflattern in der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe auf.

4.6.3.5 Frührezidive

Frührezidive sind, wie oben erwähnt, ein weiterer guter Parameter um den primären Erfolg einer Ablation zu beschreiben.
Als Frührezidive wurden die Rezidive derselben Rhythmusstörung bezeichnet, solange sie noch im Rahmen des Krankenhausaufenthalts auftraten, in dem die EPU durchgeführt worden war. Die Frührezidive beziehen sich auf alle in der EPU als erfolgreich behandelt eingestuften Patienten. Im Folgenden werden die Untergruppen mit ihren Frührezidiven in Tabelle 25 verglichen.

Tabelle 25: Frührezidive Vorhofumlagerung-Gruppe

	Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe	Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe	Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe	Vorhofumlagerung-Gruppe gesamt
alle RS	10,3%	0,0%	22,2%	10,0%
Aflu	12,0%	0,0%	25,0%	11,9%
FAT	0,0%	0,0%	-	0,0%
WPW	-	-	-	-
AVNRT	0,0%	-	-	0,0%

In der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe traten keine Frührezidive auf. In den anderen Untergruppen, waren nur Patienten mit Vorhofflattern betroffen.

4.7 Follow-up

4.7.1 Allgemeines

In das Follow-up wurden Ereignisse nach der letzten durchgeführten EPU aufgenommen. Es lagen an Qualität und Quantität sehr unterschiedliche Daten vor. Von Patienten, die in der Ambulanz des deutschen Herzzentrums betreut wurden, existieren sehr ausführliche Untersuchungsberichte. Einige Patienten wurden von außerhalb zugewiesen, oder haben die Nachuntersuchungen abgebrochen. Der Follow-up Zeitraum, über den Daten gewonnen werden konnten ist auch deshalb unterschiedlich lang, da die letzte EPU unterschiedlich lange zurücklag. Im Mittel ergab sich ein Follow-up Zeitraum von 25,7 Monaten. Es konnten von allen Patienten einige wichtige, unten aufgeführte, Daten gewonnen werden
NYHA Werte der letzten Nachuntersuchung nach der letzten EPU wurden aus den Patientenakten entnommen, wobei Unterschiede der entsprechenden Mittelwerte nur in sehr geringem Maße bestehen. Alle Gruppen lagen dabei knapp unter einem NYHA-Mittelwert von 2, ausgenommen der Vorhofumlagerung-Gruppe mit 2,23.

4.7.2 Spätrezidive

4.7.2.1 Gesamte Gruppe

Im Folgenden werden die Spätrezidive der Patienten diskutiert. Spätrezidive wurden definiert als das Widerauftreten einer bereits erfolgreich ablatierten Rhythmusstörung, nach der letzten durchgeführten EPU, wenn es nicht in die Definition der Frührezidive, wie im Kapitel 4.6.2.7 besprochen, fällt. Die Spätrezdivanteile der einzelnen Gruppen können der Tabelle 26 entnommen werden.

Tabelle 26: Spätrezidivraten Gesamtgruppe

	Ebstein-Gruppe	**Fontan-Gruppe**	**Vorhofum-lagerung-Gruppe**	**Septum-defekt-Gruppe**	**TOF-Gruppe**	**Shunt-Gruppe**	**Sonstige-Gruppe**	**GESAMT**
alle RS	17,6%	18,6%	16,0%	28,6%	30,0%	0%	8,3%	18,5%
Aflu	22,2%	14,0%	19,0%	20,0%	13,3%	0%	20,0%	16,7%
FAT	25,0%	22,2%	0,0%	-	33,3%	-	-	25,0%
WPW	0,0%	0,0%	-	-	-	-	0,0%	0,0%
AVNRT	0,0%	14,3%	0,0%	0,0%	100,0%	-	0,0%	18,8%

Das WPW-Syndrom konnte in keinem Fall erfolgreiche ablatiert werden somit kann kein Spätrezidiv auftreten. Unterschieden wurden Vorhofflattern, AVNRT und FAT, aber auch alle ablatierten Rhythmusstörungen im Gesamten wurden betrachtet. In der Shunt-Gruppe wurden im Follow-up-Zeitraum keine Rhythmusstörungen beobachtet. Werden alle Rhythmusstörungen miteinbezogen, so zeigt die TOF-Gruppe die höchste Rate an Rezidiven (33%). Diese Patienten hatten allerdings nach definitiver Operation, den längsten rhythmusstörungsfreien Zeitraum. In der Sonstige-Gruppe traten die wenigsten Spätrezidive auf. Bei Betrachtung des Vorhofflatterns, wird deutlich, dass in der Fontan-Gruppe am wenigsten Spätrezidive, in der Ebstein-Gruppe am meisten auftraten (14% zu 22%). Fokale atriale Tachykardien wurden nur in der TOF-, der Ebstein- und der Fontan-Gruppe beobachtet, mit vermehrten Spätrezidiven in der TOF-

Gruppe (33%). Es wurde nur ein Patient in der TOF-Gruppe mit AVNRT behandelt, der ein Spätrezidiv erlitt.
Die am meisten von Spätrezidiven betroffene Gruppe war dabei die TOF-Gruppe.
Die Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe unterschieden sich in Bezug auf die Spätrezidivraten nicht wesentlich.
Die Spätrezidivraten der gesamten Gruppe werden in Abbildung 8 dargestellt.

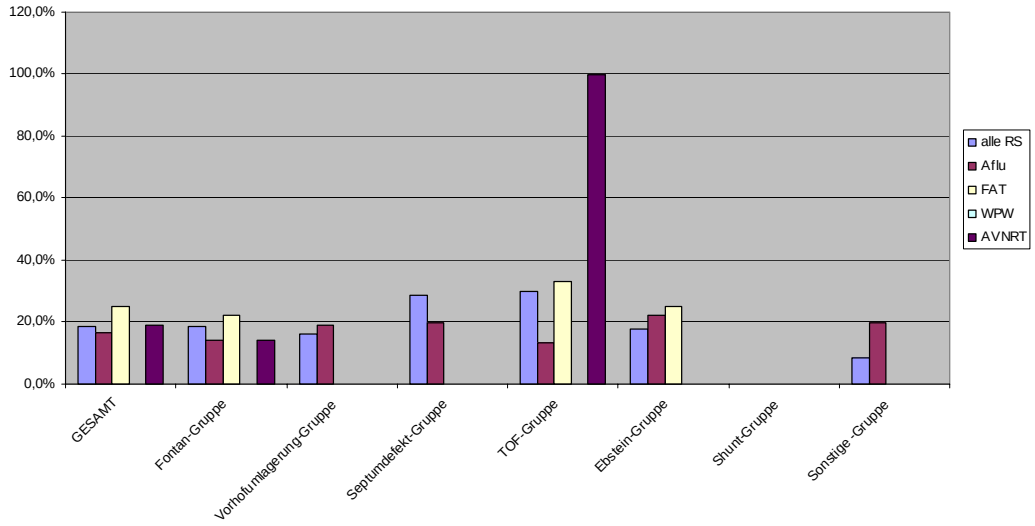

Abbildung 8: Spätrezidivraten Gesamtgruppe

4.7.3 Mortalität

Im vorliegenden Beobachtungszeitraum (bis März 2004) verstarben insgesamt 8 Patienten. Das entspricht bei 168 Patienten einem Prozentanteil von 4,8%. Je drei der Betroffenen waren in der Fontan- und der Vorhofumlagerung-Gruppe eingruppiert. Die anderen beiden in der TOF- und der Sonstige-Gruppe. Die Todesursachen stellten sich wie in Tabelle 27 beschrieben dar.

Tabelle 27: Todesursachen mit Gruppenzuordnung

Todesursache	
Lungenembolie	Fontan-Gruppe
MOV	Fontan-Gruppe
unklarer Herzstillstand	Vorhofumlagerung-Gruppe
Meningoencephalitis	Vorhofumlagerung-Gruppe
post HTX	Vorhofumlagerung-Gruppe
post OP	TOF-Gruppe
unbekannt	Fontan- und Sonstige-Gruppe

Nach Herztransplantation starb eine Patientin noch im Operationssaal. Ein Patient starb nach einer Revisionsoperation auf der Intensivstation. Der Patient mit unklarem Herzstillstand, wurde beim Kühe hüten tot aufgefunden. Die Lungenembolie des Patienten trat zu Hause auf. Über den Tod an Meningoencephalitis wurde das deutsche Herzzentrum von dem mitbehandelnden niedergelassenen Arzt informiert. Von zwei Patienten konnten außer einer Aktennotiz, über deren Tod, keine Informationen gewonnen werden. Das durchschnittliche Todesalter betrug 29,6 Jahre. Allerdings war der Patient mit Lungenembolie erst 15 Jahre und der Patient aus der TOF-Gruppe schon über 60 Jahre alt. Von 168 Patienten mit elektrophysiologisch behandelten Herzrhythmusstörungen sind im vorliegenden Beobachtungszeitraum also maximal drei an Komplikationen von Herzrhythmusstörungen verstorben.

5 Diskussion

An tertiären Zuweisungszentren mit hoch spezialisierten Möglichkeiten zur Diagnostik und Therapie von Herzrhythmusstörungen werden in zunehmender Anzahl Patienten mit kongenitalen Herzfehlern nach zurückliegenden kardiochirurgischen Eingriffen betreut. Die elektrophysiologische Untersuchung mit anschließender ablativer Therapie gewinnt dabei zunehmend an Bedeutung. [40] Die vorliegende Arbeit analysiert das Patien-

tenaufkommen entsprechend erkrankter und behandelter Patienten in einem Zeitraum von 10 Jahren am Deutschen Herzzentrum München. Sie ist unseres Wissens eine der wenigen Studien mit ähnlich komplexem Patientenkollektiv über 100 Patienten im Bereich der elektrophysiologischen Untersuchung und ablativen Therapie von Patienten mit kardiochirurgisch therapierten kongenitalen Herzfehlern.
Eine Gruppenstärke von 168 Patienten beinhaltete 53 Patienten der Vorhofumlagerung-Gruppe, noch vor den Patienten der Fontangruppe (43), die größte Patientengruppe in dieser Studie. Um die Inzidenz verschiedener Arrhythmien und Unterschiede der elektrophysiologischen Therapie vergleichen zu können wurden in Bezug auf die verschiedenen Operationsmethoden Gruppen gebildet. Es wurden 27 der Patienten mit Mustard- und 15 mit Senningverfahren operativ versorgt, sowie 11 Patienten in weitern Variationen der Vorhofumlagerungsoperationen. Des Weiteren wurden Gruppen gebildet für Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, Pulmonalstenose und DORV (25), Ebsteinanomalie (13), Septumdefekte (11), Shuntoperationen (7), sowie Sonstige Patienten (16). Eine ähnliche Gruppenbildung erfolgte bei Kannankeril. [36], trotz der Komplexität und Inhomogenität des Patientengutes konnte eine zufrieden stellende Gruppenbildung erreicht werden. Die Patienten zeigten assoziierte Herzfehler wie VSD (73) und ASD (64). Grundsätzlich war festzustellen, dass Patienten mit komplexen Herzfehlern, wie Fallot'sche Tetralogie oder Transposition der großen Arterien, häufiger, in jüngerem Alter und früher primär operiert wurden. Waren die Patienten durch ihren Herzfehler weniger beeinträchtigt wurden sie in höherem Lebensalter definitiv versorgt, dies gilt besonders für die Patienten mit Ebsteinanomalie (mittleres Alter bei Korrekturoperation 20 Jahre). Bei 5 Patienten wurde eine TCPC-OP angewandt. Vorbereitende oder palliative Operationen wurden analysiert, mit dem Ergebnis, dass Patienten mit komplexen Herzfehlern, wie Fallot'scher Tetralogie oder TGA, häufiger vor ihrer definitiven Operationen eine palliative Operation benötigten. (51,6% Shuntoperationen in der Fontan-Gruppe, sowie 38,5% Pulmonalarterienbanding, 80% Shuntoperationen in der TOF-Gruppe). TGA-Patienten können ohne eine natürliche Shuntverbindung, die die Oxygenierung des Blutes gewährleistet, nicht überleben,

was die Häufung der entsprechenden Operationen in dieser Gruppe erklärt. [10]
Therapeutische Herzkathetereingriffe fanden ihre Anwendung meist zur Ballonatrioseptostomie in der Vorhofumlagerungsgruppe. Interventionelle ASD-Verschlüsse wurden in unserem Patientenkollektiv nur in einem Fall durchgeführt.
Die Untersuchung der Rhythmusstörungen konzentrierte sich auf Vorhofflattern, AVNRT und FAT. Dabei stellte sich heraus, dass Vorhofflattern im Gesamtkollektiv den größten Anteil ausmacht (67,7%), besonders in der Vorhofumlagerung-Gruppe (83,0%) und der Fontan-Gruppe (Aflu 72,1%). Auch in anderen Studien findet sich unter Rhythmusstörungen kardiochirurgisch therapierter Patienten mit kongenitalen Herzfehlern ein hoher Anteil an Vorhofflattern. [52] In der Ebstein-Gruppe, der Septumdefekt-Gruppe und der Sonstige-Gruppe zeigten sich dagegen etwa gleiche Anteile der drei Rhythmusstörungen. Alle Patienten prägten mindestes zwei verschiedene Störungen aus, die gleichzeitig oder aufeinander folgenden auftraten. Ebsteinpatienten waren bedingt durch ihre Fehlbildung häufiger bereits präoperativ von Rhythmusstörungen, meist dem WPW-Syndrom, betroffen. [46] In vielen Fällen wiesen die Patienten als erstes Extrasystolen in Vorhof oder Kammer auf, bevor andere Rhythmusstörungen auftraten. Aus diesem Grund wurde die Rhythmusstörung als Indexrhythmusstörung bezeichnet, welche die Indikation zur EPU ergab. Bei dem Auftreten ihrer Indexrhythmusstörung waren die Patienten im Gesamtkollektiv im Mittel 9,7 Jahre alt. Wesentlich älter die Patienten, die eine definitive Versorgung bei Fallot'scher Tetralogie, DORV oder Pulmonalstenose erhalten hatten. Diese Gruppe zeigte auch den längsten Zeitabstand von definitiver Operation bis zum Auftreten der ersten Rhythmusstörung (255 Monate), auch bei den Shuntpatienten stellte sich dieser Zeitraum als relativ lang heraus (232 Monate). Am schnellsten entwickelten Patienten nach Fontanpalliationen Rhythmusstörungen (96 Monate). Im Vergleich der beiden Untergruppen zeigte sich, dass Patienten nach Senningoperation in jüngerem Alter, im Mittel 59 Monate nach OP, Rhythmusstörungen entwickelten als Mustardpatienten (im Mittel nach 117 Monaten), dies scheint ein Vorteil des Mustardverfahrens zu sein. Das gegenwärtig häufiger angewendete

Verfahren der aterial-switch-Operation, wurde in unserem Patientengut nur einmal durchgeführt, dieser Patient wurde in die Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe eingruppiert. Somit kann eine Beurteilung dieses Verfahrens bezüglich dem Auftreten von Rhythmusstörungen in unserer Studie nicht erfolgen. [86]

Bei der Anwendung von verschiedenen antiarrhythmischen Medikamenten wurde festgestellt, dass bei Patienten mit komplexen Herzfehlern und schwieriger definitiver Versorgung, wie etwa Patienten der TOF-Gruppe, mehr medikamentöse Therapieversuche unternommen wurden (im Mittel 3,32 verschiedene Antiarrhythmika), Patienten mit „einfacher“ Anatomie, wie isolierter ASD oder VSD, erhielten im Mittel nur 1,18 verschiedene Antiarrhythmika. Dies zeigt die Schwierigkeiten bei der medikamentösen Behandlung von Rhythmusstörungen bei kardiochirurgisch versorgten Patienten mit kongenitalen Herzfehlern. [85]

Externe Kardioversionen erfolgten in der Gesamtgruppe vor EPU in einem Anteil von etwa zwei Dritteln (Mittel 3,3). Weniger Versuche waren bei Ebsteinpatienten nötig (1,57), mehr bei Patienten mit Shunts (4,5), die auch in einem höheren Anteil (85,71) vor EPU kardiovertiert wurden.

Ein weiterer Aspekt der Untersuchung waren die operativen Behandlungsoptionen von Rhythmusstörungen. Sie kamen nur bei sechs Patienten zum Einsatz, was einem Anteil von 3,6% am gesamten Patientenkollektiv entspricht. Insgesamt 22 Patienten benötigten im Verlauf nach erster EPU einen Schrittmacher, das entspricht einem Anteil von 13,1% aller Patienten, davon 6 Patienten (3,6% des gesamten Patientenkollektivs) direkt nach EPU. Als Indikation wurden AV-Blockaden, Sinusknotenarrest, Störungen der Sinuskontenfunktion, teilweise im Rahmen des Sick-Sinus-Sydroms und ventrikuläre Tachykardien genannt, wobei Letztere mit ICDs versorgt wurden. Patienten mit TGA benötigten häufig Schrittmacher, Shuntpatienten seltener. Für Fontanpatienten, die häufig schwer therapierbare Rhythmusstörungen aufweisen, sollte die Indikation für einen DDD-Schrittmacher großzügig gestellt werden, da sie nachweislich davon profitieren. [26] Im Langzeitverlauf darf die seelische Belastung Schrittmacher tragender Kinder nicht außer Acht gelassen werden. [19]

Zur Durchführung einer EPU veranlasste im Gesamtkollektiv am häufigsten Vorhofflattern (62,8%), dabei war das atypische Vorhofflattern häufiger vertreten (61,4% der Vorhofflatterformen), meist mit Ursprung im rechten Vorhof. In einigen anderen Studien konnte gezeigt werden, dass Narben in voroperierten Herzen zu atypischen Ursprungsregionen von Vorhofflattern und anderen Rhythmusstörungen führen. [1] Aber auch der typische Flatteristhmus war in nicht geringer Anzahl an den Reentry-Kreisen beteiligt (38,6%), dabei lief die Erregung etwa zu gleichen Teilen im und gegen den Uhrzeigersinn. Dies deckt sich mit Beobachtungen, dass trotz der komplexen Anatomie, gerade bei Fontanpatienten der typische Vorhofflatteristhmus, zwischen dem inferioren Anteil des Trikuspidalanulus und der Mündung der Vena cava inferior, sowohl bei typischen als auch bei atypischen IART Teil der zirkulierenden Erregung ist. [47,9] Häufig bestehen dabei mehrer Reentry-Kreise nebeneinander. [70] Atypische Formen des Vorhofflatterns hatten zum größten Teil ihren Ursprung in posterioren Regionen des rechten Vorhofs mit Ausnahme der Patienten, die mit Fontanverfahren behandelt wurden, hier dominierten Ursprünge aus den anterioren Regionen, dies deckt sich mit Beobachtungen aus anderen Studien. [92] Ob eine Erklärung in den durchgeführten Operationsverfahren zu finden ist, bleibt zu klären. Die untersuchten AVNRT und FAT zeigten ebenfalls ihren Entstehungsort der Rhythmusstörungen sehr häufig an atypische Lokalisationen im Bereich von Narben. Ventrikuläre Tachykardien führen in der Gesamtgruppe bei 9,6% der Patienten zur EPU, in der Sonstige-Gruppe und der TOF-Gruppe in mehr als einem Drittel. Typischerweise treten ventrikuläre Tachykardien bei Fallot'scher Tetralogie auf, die in plötzlichem Herztod resultieren können. [85] Das WPW-Syndrom, das gehäuft bei Patienten mit Ebsteinanomalie auftritt, stellte insgesamt nur bei 5 Patienten den alleinigen Einweisungsgrund zur EPU, in der Gruppe der sonstigen Patienten und der Fontan-Gruppe. [41] Für die Ebstein-Gruppe zeigten sich fokale atriale Tachykardien mit 22,7% als der häufigste Einweisungsgrund nach dem Vorhofflattern mit 59%. Bei Untersuchung der Einweisungsrhythmusstörung zur EPU fanden sich keine Unterschiede zwischen den Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe, Vorhofflattern war in allen Untergruppen mit 60% bis 80% die häufigste Einweisungs-

rhythmusstörung. Da das Vorkommen von symptomatischem Vorhofflattern, aber auch Vorhofflimmern, einen der wichtigsten Parameter zur Prädiktion des Risikos des plötzlichen Herztod bei Patienten mit operierter TGA darstellt [34], wurden diese Patienten eventuell verstärkt zur EPU eingewiesen. Die Vorhofumlagerung-Gruppe ist die einzige Gruppe in der das Sick-Sinus-Syndrom eine Indikation zur EPU darstellte. Die Lokalisation von FAT an den Pulmonalvenen zeigte sich im ganzen Patientenkollektiv nur in der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe. Während die FAT an der Mitralklappe nur in der Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe auftauchte. Ob dies mit der Operationsmethode korreliert werden kann, ist nicht eindeutig zu klären.

Ob ein Zusammenhang zwischen typischen Operationsnarben und typischen Lokalisationen von Rhythmusstörungen besteht, wird in konträren Studien diskutiert. Bei einigen Autoren werden Narbenregionen als typische Ursprünge bezeichnet [1], andere behaupten das Gegenteil. [9] Der Zusammenhang sollte in größeren Studien untersucht werden.

Im Mittel wurden im Gesamtkollektiv 1,64 elektrophysiologische Untersuchungen nötig, in der Fontan-Gruppe 2,2 und in der Septumdefekt-Gruppe 1,27. Zur möglichen Erklärung kann sowohl die komplizierte kardiale Anatomie der Patienten der Fontangruppe herangezogen werden, die den Zugang zum Ursprungsort der Arrhythmie und somit die Ablation erschwert, als auch die häufigeren und komplizierteren kardiochirurgischen Eingriffe dieses Patientenkollektivs, was insgesamt mit einem höheren Arrhythmierisiko einhergeht. [85] Der Zeitraum von Auftreten der Einweisungsrhythmusstörung zur EPU und der Durchführung dieser Untersuchung war für Patienten mit Ebsteinsyndrom am längsten (217 Tage), eventuell da sie durch ihren Herzfehler häufig lange Zeit wenig beeinträchtigt sind und somit Rhythmusstörungen besser kompensieren können. Am kürzesten war dieser Zeitraum für Patienten der Septumdefekt-Gruppe (17 Tage). Da diese Patienten eine relativ „einfache“ kardiale Anatomie des Herzens zeigen, wurde die EPU vermuteter Weise früher indiziert, da weniger Probleme zu erwarten waren. Für alle Gruppen zeigten sich die Zeitabstände zwischen erneutem Auftreten von Rhythmusstörungen und deren EPU tendenziell kürzer, exklusive der Fontan-Gruppe. Ob bei bereits schwieri-

ger erster Untersuchung in dieser Gruppe zurückhaltender mit weiteren Untersuchungen umgegangen wurde kann an Hand unserer Daten nicht entschieden werden. Bei Betrachtung der Untergruppen der Vorhofumlagerung-Gruppe fiel die mittlere EPU-Anzahl auf, die für die Vorhofumlagerung-Mustard-Untergruppe mit 1,56 am höchsten, für die Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe mit 1,27 am niedrigsten, lag. Mustardpatienten mussten im Mittel häufiger elektrophysiologisch untersucht werden, als Senningpatienten. Obwohl Mustardpatienten nach primärer Operation einen längeren rhymusstörungsfreien Zeitraum aufwiesen als Senningpatienten, spricht dies, zusammen mit den Frührezidivraten (10,3 % für Mustardpatienten, 0 für Senningpatienten), für eine bessere Behandelbarkeit der auftretenden Rhythmusstörungen bei Senningpatienten. In bisherigen Studien galten beide Gruppen als schwer behandelbar, mit hohem Risiko für den plötzlichen Herztod. [34]

Die Cryoablation kam im untersuchten Patientenkollektiv bei 11 Patienten zur Anwendung, am häufigsten in der Fontan-Gruppe. Dieses Verfahren war zum Zeitpunkt der Datenerhebung erst seit kurzer Zeit routinemäßig im Einsatz. Es muss deshalb berücksichtigt werden, dass es somit für die Untersuchungen in den ersten Jahren des Untersuchungszeitraumes noch nicht zur Verfügung stand. In neueren Studien, stellt sich einer der Vorteil des Cryoverfahrens in einem geringeren Auftreten von Thromboembolien dar. [39], allerdings ist es bisher mit höheren Rezidivraten behaftet. [11]

Mit Hilfe des CARTO-Mappings kann das Herz in seiner elektrischen Leitungsfähigkeit auch bei komplexer kardialer Anatomie gut dargestellt werden. [20] Auch versteckte Reentry-Kreise um Narben können entdeckt und Ablationslinien besser gesteuert werden. [49] Außerdem hilft es langsam leitende Regionen und Leitungsblockaden nachzuweisen. [55] Das CARTO-Mapping-System wurde im vorliegenden Patientenkollektiv bei 64,2% der Untersuchungen angewandt. In der Ebstein- und der TOF-Gruppe wurden allerdings nur 45% der Patienten mit CARTO-Mapping untersucht. Bei alle Patienten der Shunt-Gruppe, mit sehr unterschiedlicher kardialer Anatomie, kam CARTO-Mapping zum Einsatz. In der Vorhofumlagerung-Mustard- und der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe lag der Anteil von Patienten, die mit elektroanatomischen CARTO-

Mapping behandelt wurde bei fast 80%, während in der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe nur 60% der Patienten damit untersucht wurden. Gerade für die komplexe Anatomie und die variablen Rhythmusstörungsursprünge von Mustard- und Senningpatienten erscheint die Anwendung der Methode sinnvoll. Für Mustardpatienten zeigt sich, dass biatriales Mapping für eine individuelle Ablationsstrategie entscheidende Bedeutung haben kann. [92] In einzelnen Studien, war die Behauptung aufgestellt worden, dass CARTO-Mapping die Durchleuchtungszeiten verringern könnte, was aber nicht durchwegs bestätigt wurde [81] In Kombination mit magnetischer Navigation konnte eine signifikante Reduktion der Durchleuchtungszeiten erreicht werden. [90]

Anhand der Untersuchungsdauer der EPU können Aussagen über die vermutete Schwierigkeit der Untersuchung getroffen werden. Bei Patienten mit sehr komplexen Herzerkrankungen sind die anatomische Orientierung und das Auffinden des Erregungsursprungs der Herzrhythmusstörung schwierig. Wie zum Beispiel für die Fontan- und die Vorhofumlagerung-Gruppe, die mit teilweise im Mittel mehr als 300 Minuten die längsten Untersuchungszeiten aufweisen. In einigen Zentren wurde dazu übergegangen bei Vorhofflattern, aber auch bei anderen Rhythmusstörungen mit Ursprung im Vorhof, den typischen Flatteristhmus mit zu ablatieren, um die Störung schneller zu beheben und die Anzahl der Rezidive zu reduzieren. [9] In der Ebstein-Gruppe waren ebenfalls lange Untersuchungszeiten, vor allem in Wiederholungsuntersuchungen, nötig.

Bei keiner Ablation kam es zu Tod auf dem Tisch, auch Perforationen der Herzhöhlen mit resultierender Perikardtamponade wurden nicht beobachtet. Rhythmusprobleme bei Ablation traten am häufigsten in der Fontan- und der Vorhofumlagerung-Gruppe auf (11 bzw. 12 Patienten). Diese Patienten hatten auf Grund ihrer komplexen Herzfehler bereits ein höheres Risiko einen AV-Block Grad 3 und eine schlechtere Kompensationsfähigkeit der 1:1 Überleitung einer Vorhoftachykardie auf die Kammern. Bei zwei Patienten erfolgte nach Terminierung der Tachyarrhythmie durch erfolgreiche Ablation eine Schrittmacherimplantation, da eine ausgeprägte Sinusbradykardie demaskiert wurde.

Für die Gesamtgruppe ergab sich eine primäre Erfolgsrate der Ablation von 66,5%, im Literaturvergleich zeigen sich etwas bessere Werte [52]. Vorhofflattern war in der Vorhofumlagerung-Gruppe am erfolgreichsten zu ablatieren (91,3%). Für den fehlenden Erfolg einer Ablation fanden sich verschiedene Gründe. Das fehlende Ansprechen der Arrhythmie auf die Ablationsbehandlung betraf vor allem die Fontan-Gruppe und hier besonders das Vorhofflattern. Häufig war die Entscheidung, keine Ablation durchzuführen, durch den Untersucher mit begründet. Damit sind alle Patienten zusammengefasst, die zwar elektrophysiologisch untersucht wurden, aber aus irgendeinem Grund nicht ablatiert werden konnten. Zum Beispiel weil sie hämodynamisch instabil waren, oder die Rhythmusstörung nicht lokalisiert werden konnte. Ein Sonderfall waren Patienten, die nicht ablatiert wurden, da der Ursprungsort zu nahe an wichtigen Strukturen, z.B. dem AV-Knoten, lag. Das traf vor allem in der Fontan-Gruppe für das Vorhofflattern zu. Ein weiterer Grund für nicht erfolgreiche Ablation fand sich in einer nicht komplettierbaren Ablationslinie, was in allen Gruppen vorkam, oder in erfolglosen Induktionsversuchen der Arrhythmie. In diesen Fällen wird eine prophylaktische Ablation des typischen Flatteristhmus und anderen typischen Stellen des Reentrys diskutiert. [84] Frührezidive traten nach erfolgreich durchgeführter Ablation wenige auf, für die Gesamtgruppe in 8,1% (14 /173) der Fälle. Ähnliche Zahlen können auch in anderen Studien mit entsprechendem Patientengut beobachtet werden. [7,52]. Als potentielle Rezidivursachen werden mehrere Gründe diskutiert, z.B. nicht ausreichend große Läsion, oder mit zu geringer Energie ablatiert. [5] Die Anzahl entsprechender Spätrezidive lag wesentlich höher. Die meisten Rezidive traten somit nicht unmittelbar nach EPU, sondern erst nach mehreren Wochen oder Monaten auf. Auffällig war, dass die Frührezidivraten für FAT und AVNRT in allen Gruppen, exklusive der TOF-Gruppe, etwas höher ausfallen, als für Vorhofflattern. In der TOF Gruppe findet sich eine sehr hohe Frührezidivrate für Vorhofflattern von 67,5%, die entsprechende Spätrezidvrate liegt dabei tiefer. In der Vorhofumlagerung-Senning-Untergruppe, traten keine Frührezidive auf, während in der Vorhofumlagerung-Sonstige-Untergruppe 25% Frührezidive beobachtet wurden. In allen Vorhofumlagerung-Untergruppen traten nur für

Vorhofflattern Frührezidive auf. Eventuell durch verbesserte Mappingverfahren scheint es bei Mustard- und Senningpatienten weniger Frührezidive zu geben. [92]
Nach EPU kam es nicht nur zu Rezidiven sondern auch zu neuen weiteren Rhythmusstörungen. Dabei zeigte sich primär ein Wechsel von Vorhofflattern zu einer FAT, oder von einer AVNRT zum Vorhofflattern. Man könnte annehmen, dass Patienten mit kongenitalen Herzerkrankungen nach kardiochirurgischen Eingriffen Neigungen zu verschiedenen Rhythmusstörungen besitzen, die erst nach einiger Zeit auftreten, oder eventuell erst nach erfolgreicher Ablation der primären Zielarrhythmie aparent werden. Der untersuchte Follow-up Zeitraum war in Abhängigkeit vom Zeitpunkt der letzten durchgeführten elektrophysiologischen Untersuchung unterschiedlich lang. Im Mittel konnte ein Beobachtungszeitraum von 25,7 Monaten erreicht werden. Der NYHA Wert der letzten verfügbaren Nachuntersuchung zeigte sich in allen Gruppen mit einem Mittelwert von knapp unter 2. Spätrezidive traten in allen Gruppen, außer der Shunt-Gruppe auf. Unter Einbeziehung aller Rhythmusstörungen, zeigt sich mit 33% die höchste Spätrezidivrate in der TOF-Gruppe, der Patienten mit Fallot'scher Tetralogie, DORV oder Pulmonalstenose. Diese Patienten hatten nach definitiver Operation, den längsten rhythmusstörungsfreien Zeitraum. Daraus ließe sich schließen, dass sich in dieser Gruppe erst spät Rhythmusstörungen entwickeln, diese dann aber schlecht zu therapieren sind. Für die Spätrezidive des Vorhofflatterns wird deutlich, dass in der Fontan-Gruppe am wenigsten, in der Ebstein-Gruppe am meisten Spätrezidive auftreten (14% zu 22%). In anderen Studien wurde festgestellt, dass Rhythmusstörungen nach Fontanpalliation erfolgreicher ablatiert werden können als bei komplexen Malformationen. [87] Patienten der TOF-Gruppe waren am stärksten von Spätrezidiven von FAT und AVNRT betroffen. In der Gesamtbetrachtung, traten die meisten Spätrezidive bei Patienten mit FAT auf. Insgesamt traten für alle Patienten und alle Rhythmusstörungen 18,5% Spätrezidive auf, in keiner Gruppe mehr als 33%, was sich im Literaturvergleich als sehr gute darstellt. [52]
In Beobachtungszeitraum sind 8 Patienten verstorben. Das entspricht bei 168 Patienten einem Prozentanteil von 4,8%. Je drei der Betroffenen wa-

ren in der Fontan- und der Vorhofumlagerung-Gruppe eingruppiert, die anderen beiden in der TOF- und der Sonstige-Gruppe. Dabei sind maximal drei Patienten an Komplikationen des Herzrhythmuses verstorben. Auf Grund des kurzen Nachbeobachtungszeitraums, muss mit dem Tod weiterer Patienten gerechnet werden. Für Patienten nach Vorhofumlagerung wurde an anderer Stelle festgestellt, dass das Auftreten von Vorhofflattern einen negativen Prädiktor des plötzlichen Herztodes darstellt. [34]. Bei Untersuchung großer Populationen von Patienten mit kongenitalen Herzfehlern wurde festgestellt, dass besonders Patienten mit weniger schwerwiegenden Defekten eine fast normale Lebenserwartung aufweisen können. [61]

Sowohl in unseren Daten, also auch in anderen Studien zeigte sich, dass an hochspezialisierten Zentren in zunehmender Anzahl Patienten mit kardiochirurgisch therapierten kongenitalen Herzfehlern und Herzrhythmusstörungen betreut werden. Diese treten meist erst im Langzeitverlauf auf und beeinflussen Morbidität und Mortalität der Patienten. [33] Die vorliegende retrospektive Studie beinhaltet Patienten mit kardiochirurgisch therapierten kongenitalen Herzfehlern, die am Deutschen Herzzentrum München zwischen Januar 1996 und März 2004 wegen tachykarder Herzrhythmusstörungen einer elektrophysiologischen Untersuchung zugeführt wurden. In der vorliegenden Arbeit wurde besonderer Wert auf die Berücksichtigung aller Patienten mit Herzrhythmusstörungen nach kardiochirurgischer Therapie von kongenitalen Herzfehlern gelegt, daher fanden auch seltene, sehr komplexe Herzfehler (criss-cross-heart) Eingang in unsere Studie. Der Follow-up Zeitraum zur Beurteilung von Spätrezidiven und Todesfällen gestaltete sich ungleichmäßig und häufig relativ kurz. Breit angelegte Langzeitstudien mit Überlebensraten kardiochirurgisch behandelter Patienten mit kongenitalen Herzfehlern im Erwachsenenalter sind bisher nur in Ansätzen zu finden. [83]. Zukünftige Studien sollten besonders neuere operative Verfahren wie TCPC-Verfahren und aterial-switch-Operation im Zusammenhang mit dem Auftreten von Herzrhythmusstörungen berücksichtigen. Auch die Auswirkungen der Cryoablation und des irrigated Tipp Katheters bezüglich der Rezidivfreiheit nach Ablation sollten Beachtung finden. [11; 45]

6 Zusammenfassung

In dieser retrospektiven Studie wurden die Ergebnisse von 168 Patienten mit kardiochirurgisch versorgten kongenitalen Herzfehlern analysiert, die zwischen dem 01.01.1996 und dem 31.03.2004 einer elektrophysiologischen Untersuchung und Ablationsbehandlung unterzogen wurden. Die Patienten wurden in entsprechenden Gruppen zusammengefasst: Vorhofumlagerung-Gruppe (53 Patienten (P)), Fontangruppe (43 P), TOF-Gruppe (25 P), Ebstein-Gruppe (13 P), Septumdefekt-Gruppe (11 P), Shunt-Gruppe (7 P), Sonstige Patienten (16 P).

Patienten mit komplexen Herzfehlern wurden häufiger, in jüngerem Alter und früher primär operiert. Vorbereitende oder palliative Operationen, wie Shuntbildung, waren besonders bei komplexen Herzfehlern, wie Fallot'scher Tetralogie oder TGA, vor definitiver Operationen nötig.

Vorhofflattern zeigte sich im Gesamtkollektiv als häufigste Rhythmusstörung (67,7%), besonders in der Vorhofumlagerung und der Fontan-Gruppe. In vielen Fällen wiesen die Patienten zunächst Extrasystolen in Vorhof oder Kammer auf, bevor weitere Rhythmusstörungen auftraten. In der TOF-Gruppe zeigte sich der längste Zeitabstand von definitiver Operation bis zum Auftreten der ersten Rhythmusstörung (255 Monate), am schnellsten entwickelten Patienten nach Fontanpalliationen Rhythmusstörungen (96 Monate).

In elektrophysiologischen Untersuchungen war das atypische Vorhofflattern häufiger vertreten (61,4% der Vorhofflatterformen), meist mit Ursprung meist im rechten posterioren Vorhof. Der typische Flatteristhmus war in 38,6% an den Reentry-Kreisen beteiligt. Im Gesamtkollektiv waren im Mittel 1,64 elektrophysiologische Untersuchungen nötig, in der Fontan-Gruppe 2,2. Das CARTO-Mapping wurde bei 64,2% der Untersuchungen angewandt. Für die Gesamtgruppe ergab sich eine primäre Erfolgsrate der Ablation von 66,5%.

Frührezidive traten, bei erfolgreich durchgeführter Ablation, in der Gesamtgruppe bei 14 Patienten auf (8,1%),

Im Mittel konnte ein Follow-up-Zeitraum von 25,7 Monaten erreicht werden. Bei 4 Patienten kam es durch die Ablation zu einem AV-Block Grad III. Bis zum 31.03.2004 verstarben 8 Patienten (4,8%). In 18,5% der Fälle

traten Spätrezidive der primär erfolgreich behandelten Tachyarrhythmien auf. Die Ergebnisse der elektrophysiologischen Behandlung und das Outcome des Patienten wurden primär durch die Komplexität des vorliegenden Herzfehlers beeinflusst. Die elektrophysiologische Behandlung von Patienten mit kardiochirurgisch therapierten kongenitalen Herzfehlern ist eine Herausforderung aber auch eine effektive und relativ komplikationsarme Therapieoption, die in jedem Fall individuell geplant werden muss.

7 Literaturverzeichnis

1. Anne, W., van Rensburg, H., Adams, J., Ector, H., Van de Werf, F. and Heidbuchel, H., Ablation of post-surgical intra-atrial reentrant tachycardia. Predilection target sites and mapping approach, Eur Heart J, 23 (2002) 1609-1616
2. Backer, C.L. and Mavroudis, C., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S298-307
3. Bae, E.J., Ban, J.E., Lee, J.A., Jin, S.M., Noh, C.I., Choi, J.Y. and Yun, Y.S., Pediatric radiofrequency catheter ablation: results of initial 100 consecutive cases including congenital heart anomalies, J Korean Med Sci, 20 (2005) 740-746
4. Balaji, S., Gewillig, M., Bull, C., de Leval, M.R. and Deanfield, J.E., Arrhythmias after the Fontan procedure. Comparison of total cavopulmonary connection and atriopulmonary connection, Circulation, 84 (1991) III162-167
5. Betts, T.R., Roberts, P.R., Allen, S.A., Salmon, A.P., Keeton, B.R., Haw, M.P. and Morgan, J.M., Electrophysiological mapping and ablation of intra-atrial reentry tachycardia after Fontan surgery with the use of a noncontact mapping system, Circulation, 102 (2000) 419-425
6. Brodherr-Heberlein, S., Lorenz, H.-P. and Schumacher, G., Postoperative Herzrhythmusstörungen. In: "Klinische Kinderkardiologie", Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeyer, K. (Hrsg.), Springer, Heidelberg, 2001, 3. Auflage, 496-520
7. Brugada Terradellas, J., Rissech Payret, M., Mont Girbau, L., Fita Rodriguez, G., Bartrons Casas, J., Matas Avella, M., Mortera Perez, C. and Navarro-Lopez, F., [Treatment of cardiac arrhythmia with radiofrequency in pediatrics], An Esp Pediatr, 48 (1998) 385-388

8. Cetta, F., Boston, U.S., Dearani, J.A. and Hagler, D.J., Double outlet right ventricle: opinions regarding management, Curr Treat Options Cardiovasc Med, 7 (2005) 385-390
9. Chan, D.P., Van Hare, G.F., Mackall, J.A., Carlson, M.M. and Waldo, A.L., Importance of atrial flutter isthmus in postoperative intra-atrial reentrant tachycardia, Circulation, 102 (2000) 1283-1289
10. Cilliers, A. and Gewillig, M., Fontan procedure for univentricular hearts: have changes in design improved outcome?, Cardiovasc J S Afr, 13 (2002) 111-116
11. Collins, K.K., Rhee, E.K., Kirsh, J.A., Cannon, B.C., Fish, F.A., Dubin, A.M. and Van Hare, G.F., Cryoablation of accessory pathways in the coronary sinus in young patients: a multicenter study from the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society's Working Group on Cryoablation, J Cardiovasc Electrophysiol, 18 (2007) 592-597
12. de Groot, N.M., Schalij, M.J., Zeppenfeld, K., Blom, N.A., Van der Velde, E.T. and Van der Wall, E.E., Voltage and activation mapping: how the recording technique affects the outcome of catheter ablation procedures in patients with congenital heart disease, Circulation, 108 (2003) 2099-2106
13. de Groot, N.M., Zeppenfeld, K., Wijffels, M.C., Chan, W.K., Blom, N.A., Van der Wall, E.E. and Schalij, M.J., Ablation of focal atrial arrhythmia in patients with congenital heart defects after surgery: role of circumscribed areas with heterogeneous conduction, Heart Rhythm, 3 (2006) 526-535
14. Deal, B.J., Mavroudis, C. and Backer, C.L., Beyond Fontan conversion: Surgical therapy of arrhythmias including patients with associated complex congenital heart disease, Ann Thorac Surg, 76 (2003) 542-553; discussion 553-544
15. Dearani, J.A. and Danielson, G.K., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S106-117
16. Deisenhofer, I., Estner, H., Zrenner, B., Schreieck, J., Weyerbrock, S., Hessling, G., Scharf, K., Karch, M.R. and Schmitt, C., Left atrial

tachycardia after circumferential pulmonary vein ablation for atrial fibrillation: incidence, electrophysiological characteristics, and results of radiofrequency ablation, Europace, 8 (2006) 573-582

17. Dong, J., Zrenner, B., Schreieck, J. and Schmitt, C., Necessity for biatrial ablation to achieve bidirectional cavotricuspid isthmus conduction block in a patient following senning operation, J Cardiovasc Electrophysiol, 15 (2004) 945-949

18. Dubin, A.M. and Berul, C.I., Electrophysiological interventions for treatment of congestive heart failure in pediatrics and congenital heart disease, Expert Rev Cardiovasc Ther, 5 (2007) 111-118

19. Eicken, A., Kolb, C., Lange, S., Brodherr-Heberlein, S., Zrenner, B., Schreiber, C. and Hess, J., Implantable cardioverter defibrillator (ICD) in children, Int J Cardiol, 107 (2006) 30-35

20. Eisenberger, M., Fox, D.J., Earley, M.J., Fitzpatrick, A.P. and Davidson, N.C., Atrioventricular node reentrant tachycardia ablation in a patient with congenitally corrected transposition of the great vessels using the CARTO mapping system, J Interv Card Electrophysiol, 19 (2007) 129-132

21. Estner, H.L., Deisenhofer, I., Luik, A., Ndrepepa, G., von Bary, C., Zrenner, B. and Schmitt, C., Electrical isolation of pulmonary veins in patients with atrial fibrillation: reduction of fluoroscopy exposure and procedure duration by the use of a non-fluoroscopic navigation system (NavX), Europace, 8 (2006) 583-587

22. Estner, H.L., Kolb, C., Schmitt, C., Deisenhofer, I., Pflaumer, A., Eicken, A., Zrenner, B. and Hessling, G., Long-term transvenous AV-sequential pacing in a failing atriopulmonary Fontan patient, Int J Cardiol, 127 (2008) e93-95

23. Estner, H.L., Ndrepepa, G., Dong, J., Deisenhofer, I., Schreieck, J., Schneider, M., Plewan, A., Karch, M., Weyerbrock, S., Wade, D., Zrenner, B. and Schmitt, C., Acute and long-term results of slow pathway ablation in patients with atrioventricular nodal reentrant tachycardia--an analysis of the predictive factors for arrhythmia recurrence, Pacing Clin Electrophysiol, 28 (2005) 102-110

24. Friedman, R.A., Will, J.C., Fenrich, A.L. and Kertesz, N.J., Atrioventricular junction ablation and pacemaker therapy in patients with drug-resistant atrial tachyarrhythmias after the Fontan operation, J Cardiovasc Electrophysiol, 16 (2005) 24-29
25. Hager, A., Zrenner, B., Brodherr-Heberlein, S., Steinbauer-Rosenthal, I., Schreieck, J. and Hess, J., Congenital and surgically acquired Wolff-Parkinson-White syndrome in patients with tricuspid atresia, J Thorac Cardiovasc Surg, 130 (2005) 48-53
26. Heinemann, M.K., Gass, M., Breuer, J. and Ziemer, G., DDD pacemaker implantation after Fontan-type operations, Pacing Clin Electrophysiol, 26 (2003) 492-495
27. Hessling, G., Pflaumer, A. and Zrenner, B., Mapping and Ablation in Congenital Heart Disease. In: "Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias. A practical Approach", Zrenner, B. (Ed.), Steinkopf Verlag, Darmstadt, 2006, 265-276
28. Hofbeck, M., Koch, A., Buheitel, G., Gerling, S., Rauch, R., Weyand, M. and Singer, H., [Late postoperative cardiac arrhythmias after total cavopulmonary anastomosis and correlation with age of the patients at operation], Z Kardiol, 89 (2000) 788-794
29. Jacobs, J.P., Burke, R.P., Quintessenza, J.A. and Mavroudis, C., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrioventricular canal defect, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S36-43
30. Jacobs, J.P., Burke, R.P., Quintessenza, J.A. and Mavroudis, C., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: ventricular septal defect, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S25-35
31. Jacobs, J.P., Quintessenza, J.A., Burke, R.P. and Mavroudis, C., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: atrial septal defect, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S18-24
32. Jacobs, M.L., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: tetralogy of Fallot, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S77-82
33. Kaldararova, M., Balazova, E., Bordacova, L., Lakomy, M., Hraska, V., Nosal, M., Sojak, V., Valentik, P., Masura, J., Milovsky, V. and

Vrsanska, V., Arrhythmias in congenital heart defects, Bratisl Lek Listy, 108 (2007) 14-19

34. Kammeraad, J.A., van Deurzen, C.H., Sreeram, N., Bink-Boelkens, M.T., Ottenkamp, J., Helbing, W.A., Lam, J., Sobotka-Plojhar, M.A., Daniels, O. and Balaji, S., Predictors of sudden cardiac death after Mustard or Senning repair for transposition of the great arteries, J Am Coll Cardiol, 44 (2004) 1095-1102

35. Kannankeril, P.J. and Fish, F.A., Management of intra-atrial reentrant tachycardia, Curr Opin Cardiol, 20 (2005) 89-93

36. Kannankeril, P.J., Johns, J.A. and Fish, F.A., Inducible atrioventricular nodal reentry tachycardia in infants with a history of neonatal orthodromic reciprocating tachycardia, Pacing Clin Electrophysiol, 26 (2003) 1735-1737

37. Kaulitz, R., Ziemer, G., Paul, T., Peuster, M., Bertram, H. and Hausdorf, G., Fontan-type procedures: residual lesions and late interventions, Ann Thorac Surg, 74 (2002) 778-785

38. Keck, E.W. and Hausdorf, G., Pädiatrische Kardiologie, Urban und Fischer Verlag, München, 2002, 5. Auflage, 149-376

39. Khairy, P., Chauvet, P., Lehmann, J., Lambert, J., Macle, L., Tanguay, J.F., Sirois, M.G., Santoianni, D. and Dubuc, M., Lower incidence of thrombus formation with cryoenergy versus radiofrequency catheter ablation, Circulation, 107 (2003) 2045-2050

40. Khairy, P., Dore, A., Talajic, M., Dubuc, M., Poirier, N., Roy, D. and Mercier, L.A., Arrhythmias in adult congenital heart disease, Expert Rev Cardiovasc Ther, 4 (2006) 83-95

41. Khositseth, A., Danielson, G.K., Dearani, J.A., Munger, T.M. and Porter, C.J., Supraventricular tachyarrhythmias in Ebstein anomaly: management and outcome, J Thorac Cardiovasc Surg, 128 (2004) 826-833

42. Kim, W.H., Lim, H.G., Lee, J.R., Rho, J.R., Bae, E.J., Noh, C.I., Yoon, Y.S. and Kim, Y.J., Fontan conversion with arrhythmia surgery, Eur J Cardiothorac Surg, 27 (2005) 250-257

43. Kriebel, T., Tebbenjohanns, J., Janousek, J., Windhagen-Mahnert, B., Bertram, H. and Paul, T., Intraatrial reentrant tachycardias in pa-

tients after atrial switch procedures for d-transposition of the great arteries Endocardial mapping and radiofrequency catheter ablation primarily targeting protected areas of atrial tissue within the systemic venous atrium, Z Kardiol, 91 (2002) 806-817

44. Kumar, S.P., Rubinstein, C.S., Simsic, J.M., Taylor, A.B., Saul, J.P. and Bradley, S.M., Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison, Ann Thorac Surg, 76 (2003) 1389-1396; discussion 1396-1387

45. Lai, Y.Q., Li, J.H., Li, J.W., Xu, S.D., Luo, Y. and Zhang, Z.G., Concomitant irrigated monopolar radiofrequency ablation of atrial fibrillation in adults with congenital heart disease, Interact Cardiovasc Thorac Surg, 7 (2008) 80-82

46. Lee, P.C., Hwang, B., Tai, C.T., Chiang, C.E., Yu, W.C. and Chen, S.A., The different electrophysiological characteristics in children with Wolff-Parkinson-White syndrome between those with and without atrial fibrillation, Pacing Clin Electrophysiol, 27 (2004) 235-239

47. Lukac, P., Pedersen, A.K., Mortensen, P.T., Jensen, H.K., Hjortdal, V. and Hansen, P.S., Ablation of atrial tachycardia after surgery for congenital and acquired heart disease using an electroanatomic mapping system: Which circuits to expect in which substrate?, Heart Rhythm, 2 (2005) 64-72

48. Mandapati, R., Walsh, E.P. and Triedman, J.K., Pericaval and periannular intra-atrial reentrant tachycardias in patients with congenital heart disease, J Cardiovasc Electrophysiol, 14 (2003) 119-125

49. Nabar, A., Timmermans, C., Medeiros, A., Polymeropoulous, K., Crijns, H.J. and Rodriguez, L.M., Radiofrequency ablation of atrial arrhythmias after previous open-heart surgery, Europace, 7 (2005) 40-49

50. Nakagawa, H., Shah, N., Matsudaira, K., Overholt, E., Chandrasekaran, K., Beckman, K.J., Spector, P., Calame, J.D., Rao, A., Hasdemir, C., Otomo, K., Wang, Z., Lazzara, R. and Jackman, W.M., Characterization of reentrant circuit in macroreentrant right atrial tachycardia after surgical repair of congenital heart

disease: isolated channels between scars allow "focal" ablation, Circulation, 103 (2001) 699-709

51. Nakano, T., Kado, H., Ishikawa, S., Shiokawa, Y., Ushinohama, H., Sagawa, K., Fusazaki, N., Nishimura, Y., Tanoue, Y., Nakamura, T. and Ueda, Y., Midterm surgical results of total cavopulmonary connection: clinical advantages of the extracardiac conduit method, J Thorac Cardiovasc Surg, 127 (2004) 730-737

52. Papagiannis, J., Maounis, T., Laskari, C., Theodorakis, G.N. and Rammos, S., Ablation of atrial tachycardias with radiofrequency current after surgical repair of complex congenital heart defects, Hellenic J Cardiol, 48 (2007) 268-277

53. Paul, T., Bertram, H., Kriebel, T., Windhagen-Mahnert, B., Tebbenjohanns, J. and Hausdorf, G., [Supraventricular tachycardia in infants, children and adolescents: diagnosis, drug and interventional therapy], Z Kardiol, 89 (2000) 546-558

54. Pecht, B., Maginot, K.R., Boramanand, N.K. and Perry, J.C., Techniques to avoid atrioventricular block during radiofrequency catheter ablation of septal tachycardia substrates in young patients, J Interv Card Electrophysiol, 7 (2002) 83-88

55. Peichl, P., Kautzner, J., Cihak, R., Vancura, V. and Bytesnik, J., Clinical application of electroanatomical mapping in the characterization of "incisional" atrial tachycardias, Pacing Clin Electrophysiol, 26 (2003) 420-425

56. Perry, J.C., Boramanand, N.K. and Ing, F.F., "Transseptal" technique through atrial baffles for 3-dimensional mapping and ablation of atrial tachycardia in patients with d-transposition of the great arteries, J Interv Card Electrophysiol, 9 (2003) 365-369

57. Prandstetter, C., Hofer, A., Lechner, E., Mair, R., Sames-Dolzer, E. and Tulzer, G., Early and mid-term outcome of the arterial switch operation in 114 consecutive patients : A single centre experience, Clin Res Cardiol, 96 (2007) 723-729

58. Reis-Santos, K., Adragao, P., Cavaco, D., Menezes, I., Neves, J.P., Abecassis, M., Bonhorst, D., e Melo, Q.J., Martins, F.M. and Seabra-Gomes, R., Atrial tachycardia ablation in a patient with double

outlet right ventricle corrected by surgery, Rev Port Cardiol, 23 (2004) 163-177

59. Rhodes, L.A., Gustafson, R.A., Phillips, J.P., Cottrell, L., Castillo, W., Siu, B.L. and Neal, W.A., The adult with congenital heart disease, W V Med J, 102 (2006) 310-313

60. Rostock, T., Willems, S., Ventura, R., Weiss, C., Risius, T. and Meinertz, T., Radiofrequency catheter ablation of a macroreentrant ventricular tachycardia late after surgical repair of tetralogy of Fallot using the electroanatomic mapping (CARTO), Pacing Clin Electrophysiol, 27 (2004) 801-804

61. Sairanen, H.I., Nieminen, H.P. and Jokinen, E.V., Late results and quality of life after pediatric cardiac surgery in Finland: a population-based study of 6,461 patients with follow-up extending up to 45 years, Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu (2005) 168-172

62. Schmieder, S., Ndrepepa, G., Dong, J., Zrenner, B., Schreieck, J., Schneider, M.A., Karch, M.R. and Schmitt, C., Acute and long-term results of radiofrequency ablation of common atrial flutter and the influence of the right atrial isthmus ablation on the occurrence of atrial fibrillation, Eur Heart J, 24 (2003) 956-962

63. Schmitt, C., Deisenhofer, I. and Zrenner, B., Catheter Ablation of Cardiac Arrythmias. A practical Approach, Steinkopf Verlag, Darmstadt, 2006, 265 - 276

64. Schneider, C., Das EPU-Labor. Einführung in die invasive elektrophysiologische Untersuchung, Steinkopf Verlag, Darmstadt, 2005, 47-191

65. Schumacher, G., Komplexe kardiovaskuläre Fehlbildungen mit Ursprungsanomalien der großen Arterien. In: "Klinische Kinderkardiologie", Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeyer, K. (Hrsg.), Springer Verlag, Heidelberg, 2001, 3.Auflage, 379-446

66. Schumacher, G., Obstruktionen im Bereich des linken Herzens. In: "Klinische Kinderkardiologie", Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeyer, K. (Hrsg.), Springer Verlag, Heidelberg, 2001, 3.Auflage, 108-205

67. Schumacher, G., Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens. In: "Klinische Kinderkardiologie", Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeyer, K. (Hrsg.), Springer Verlag, Heidelberg, 2001, 3.Auflage, 208-289
68. Schumacher, G., Septale Defekte und vaskuläre Fehlverbindungen. In: "Klinische Kinderkardiologie", Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeyer, K. (Hrsg.), Springer Verlag, Heidelberg, 2001, 3.Auflage, 290-378
69. Schumacher, G. and Schreiber, R., Einführung. In: "Klinische Kinderkardiologie", Schumacher, G., Hess, J., Bühlmeyer, K. (Hrsg.), Springer Verlag, Heidelberg, 2001, 3.Auflage, 3-12
70. Seiler, J., Schmid, D.K., Irtel, T.A., Tanner, H., Rotter, M., Schwick, N. and Delacretaz, E., Dual-loop circuits in postoperative atrial macro re-entrant tachycardias, Heart, 93 (2007) 325-330
71. Seslar, S.P., Alexander, M.E., Berul, C.I., Cecchin, F., Walsh, E.P. and Triedman, J.K., Ablation of nonautomatic focal atrial tachycardia in children and adults with congenital heart disease, J Cardiovasc Electrophysiol, 17 (2006) 359-365
72. Sheikh, A.M., Tang, A.T., Roman, K., Baig, K., Mehta, R., Morgan, J., Keeton, B., Gnanapragasam, J., Vettukattil, J.V., Salmon, A.P., Monro, J.L. and Haw, M.P., The failing Fontan circulation: successful conversion of atriopulmonary connections, J Thorac Cardiovasc Surg, 128 (2004) 60-66
73. Stamm, C., Friehs, I., Mayer, J.E., Jr., Zurakowski, D., Triedman, J.K., Moran, A.M., Walsh, E.P., Lock, J.E., Jonas, R.A. and Del Nido, P.J., Long-term results of the lateral tunnel Fontan operation, J Thorac Cardiovasc Surg, 121 (2001) 28-41
74. Stulak, J.M., Dearani, J.A., Puga, F.J., Zehr, K.J., Schaff, H.V. and Danielson, G.K., Right-sided Maze procedure for atrial tachyarrhythmias in congenital heart disease, Ann Thorac Surg, 81 (2006) 1780-1784; discussion 1784-1785
75. Tai, C.T., Liu, T.Y., Lee, P.C., Lin, Y.J., Chang, M.S. and Chen, S.A., Non-contact mapping to guide radiofrequency ablation of atypical right atrial flutter, J Am Coll Cardiol, 44 (2004) 1080-1086

76. Tanner, H., Lukac, P., Schwick, N., Fuhrer, J., Pedersen, A.K., Hansen, P.S. and Delacretaz, E., Irrigated-tip catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardia in patients late after surgery of congenital heart disease, Heart Rhythm, 1 (2004) 268-275
77. Tchervenkov, C.I. and Roy, N., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: pulmonary atresia--ventricular septal defect, Ann Thorac Surg, 69 (2000) S97-105
78. Thamasett, S., Elektrophysiologische Techniken. In: "Interventionelle Kardiologie, Angiologie und Kardiovaskularchirurgie", Hombach, V. (Ed.), Schattauer, Stuttgart, 2001, 141 - 163
79. Triedman, J.K., Arrhythmias in adults with congenital heart disease, Heart, 87 (2002) 383-389
80. Triedman, J.K., Alexander, M.E., Berul, C.I., Bevilacqua, L.M. and Walsh, E.P., Electroanatomic mapping of entrained and exit zones in patients with repaired congenital heart disease and intra-atrial reentrant tachycardia, Circulation, 103 (2001) 2060-2065
81. Triedman, J.K., Alexander, M.E., Love, B.A., Collins, K.K., Berul, C.I., Bevilacqua, L.M. and Walsh, E.P., Influence of patient factors and ablative technologies on outcomes of radiofrequency ablation of intra-atrial re-entrant tachycardia in patients with congenital heart disease, J Am Coll Cardiol, 39 (2002) 1827-1835
82. Triedman, J.K., DeLucca, J.M., Alexander, M.E., Berul, C.I., Cecchin, F. and Walsh, E.P., Prospective trial of electroanatomically guided, irrigated catheter ablation of atrial tachycardia in patients with congenital heart disease, Heart Rhythm, 2 (2005) 700-705
83. Verheugt, C.L., Uiterwaal, C.S., Grobbee, D.E. and Mulder, B.J., Long-term prognosis of congenital heart defects: A systematic review, Int J Cardiol (2008)
84. Verma, A., Marrouche, N.F., Seshadri, N., Schweikert, R.A., Bhargava, M., Burkhardt, J.D., Kilicaslan, F., Cummings, J., Saliba, W. and Natale, A., Importance of ablating all potential right atrial flutter circuits in postcardiac surgery patients, J Am Coll Cardiol, 44 (2004) 409-414

85. Walsh, E.P., Arrhythmias in patients with congenital heart disease, Card Electrophysiol Rev, 6 (2002) 422-430
86. Warnes, C.A., Transposition of the great arteries, Circulation, 114 (2006) 2699-2709
87. Weipert, J., Noebauer, C., Schreiber, C., Kostolny, M., Zrenner, B., Wacker, A., Hess, J. and Lange, R., Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation, J Thorac Cardiovasc Surg, 127 (2004) 457-464
88. Wellens, H.J., 25 years of insights into the mechanisms of supraventricular arrhythmias, Pacing Clin Electrophysiol, 26 (2003) 1916-1922
89. Wilkinson, J.L., Cochrane, A.D. and Karl, T.R., Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: corrected (discordant) transposition of the great arteries (and related malformations), Ann Thorac Surg, 69 (2000) S236-248
90. Wu, J., Pflaumer, A., Deisenhofer, I., Ucer, E., Hess, J., Zrenner, B. and Hessling, G., Mapping of Intraatrial Reentrant Tachycardias by Remote Magnetic Navigation in Patients with d-Transposition of the Great Arteries After Mustard or Senning Procedure, J Cardiovasc Electrophysiol (2008)
91. Zrenner, B., Dong, J., Schreieck, J., Deisenhofer, I., Estner, H., Luani, B., Karch, M. and Schmitt, C., Transvenous cryoablation versus radiofrequency ablation of the slow pathway for the treatment of atrioventricular nodal re-entrant tachycardia: a prospective randomized pilot study, Eur Heart J, 25 (2004) 2226-2231
92. Zrenner, B., Dong, J., Schreieck, J., Ndrepepa, G., Meisner, H., Kaemmerer, H., Schomig, A., Hess, J. and Schmitt, C., Delineation of intra-atrial reentrant tachycardia circuits after mustard operation for transposition of the great arteries using biatrial electroanatomic mapping and entrainment mapping, J Cardiovasc Electrophysiol, 14 (2003) 1302-1310

93. Zrenner, B., Ndrepepa, G., Schneider, M.A., Karch, M.R., Brodherr-Heberlein, S., Kaemmerer, H., Hess, J., Schomig, A. and Schmitt, C., Mapping and ablation of atrial arrhythmias after surgical correction of congenital heart disease guided by a 64-electrode basket catheter, Am J Cardiol, 88 (2001) 573-578

Teile dieser Arbeit wurden im April 2006 im Rahmen der 72. Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Kardiologie- Herz und Kreislaufforschung e.V. publiziert:

Ablationsbehandlung supraventrikulärer Tachyarrhythmien bei Patienten mit operativ korrigiertem kongenitalen Vitium: 4-Jahres-Erfahrungen eines tertiärem Zuweisungszentrums

Zrenner, B.; Pflaumer, A.; Luik, H.; Estner, H.; Dengler, M.; Weyerbrok, S.; Konietzko, A.; Kaemmerer, H.; Hess, J.

Clin Res Cardiol 95: Suppl 5(2006)

8 Tabellen und Abbildungsverzeichnis

Abbildungen

Abbildung 1: Gruppenverteilung der Patienten 54
Abbildung 2: Alter bei definitiver Operation Gesamtgruppe 61
Abbildung 3: Operationszahlen und Herzkathetereingriffe ..... Gesamtkollektiv 65
Abbildung 4: Rhythmusstörungen Gesamtgruppe 68
Abbildung 5: Kardioversionen und Antiarrhythmika Gesamtgruppe 73
Abbildung 6: Erfolgsraten aller EPU für die verschiedenen Rhythmusstörungen 90
Abbildung 7: Frührezidivrate Gesamtgruppe 92
Abbildung 8: Spätrezidivraten Gesamtgruppe 104

Tabellen

Tabelle 1: Gruppenbildung und Gruppenstärke 53
Tabelle 2: Herzfehler Gesamtgruppe 56
Tabelle 3: Herzfehler Vorhofumlagerung-Gruppe 58
Tabelle 4: Definitive Operationen Gesamtgruppe 60
Tabelle 5: Palliative und vorbereitende Operationen Gesamtgruppe 62
Tabelle 6: Operationsdaten Vorhofumlagerung-Gruppe 63
Tabelle 7: Therapeutische Herzkathetereingriffe Gesamtgruppe 65
Tabelle 8: Rhythmusstörungen Gesamtgruppe 66
Tabelle 9: Anzahl der Rhythmusstörungen und unbeeinträchtigter Zeitraum nach definitiver Operation Gesamtgruppe 69
Tabelle 10: Anzahl der Rhythmusstörungen und unbeeinträchtigter Zeitraum nach definitiver Operation Vorhofumlagerung-Gruppe 71
Tabelle 11: Antiarrhythmika und Kardioversion Gesamtgruppe 72
Tabelle 12: Schrittmacher Gesamtgruppe 75
Tabelle 13: In EPU behandelte Rhythmusstörungen Gesamtgruppe 78
Tabelle 14: EPU-Anzahl und Alter bei EPU Gesamtgruppe 81
Tabelle 15: Zeit zw. Auftreten RS/EPU und EPU-Methoden Gesamtgruppe 82

Tabelle 16: Untersuchungsdauer, Durchleuchtungszeit und Applikationszahl Gesamtgruppe 84
Tabelle 17: Rhythmusprobleme bei Ablation Gesamtgruppe 86
Tabelle 18: Erfolg und Begründung für Misserfolg Gesamtgruppe 88
Tabelle 19: Frührezidive Gesamtgruppe 91
Tabelle 20: Auftreten neuer Rhythmusstörungen nach Ablation Gesamtgruppe 92
Tabelle 21: In EPU behandelte Rhythmusstörungen Vorhofumlagerung-Gruppe 94
Tabelle 22: EPU-Anzahl und Alter bei EPU Vorhofumlagerung-Gruppe .. 96
Tabelle 23: EPU-Methoden Untersuchungsdauer, Durchleuchtungsdauer und Applikationszahlen Vorhofumlagerung-Gruppe 98
Tabelle 24: Rhythmusprobleme bei Ablation und Erfolg Vorhofumlagerung-Gruppe 100
Tabelle 25: Frührezidive Vorhofumlagerung-Gruppe 102
Tabelle 26: Spätrezidivraten Gesamtgruppe 103
Tabelle 27: Todesursachen mit Gruppenzuordnung 105

9 Danksagung

Hiermit möchte ich meinem Doktorvater PD Dr. med. B. Zrenner danken, der mich während der gesamten Zeit fachlich unterstützt hat, für einen reibungslosen Ablauf sorgt und immer ansprechbar war.

Ich danke Prof. Dr. med. J. Hess sowie Prof. Dr. med. A. Schömig für die Zusammenarbeit bei Erstellung der Patientendatenbank und den Zugang zu den entsprechenden Patientendaten.

Des Weiteren bedanke ich mich bei Dr. A. Pflaumer für die Unterstützung, insbesondere bei der Gruppenbildung der Patienten.

Ich danke Dr. F. Michalk für die Hilfe bei der Erstellung der Patientendatenbank.

Außerdem möchte ich mich bei Dr. Arijanto für die Beratung in kinderkardiologischen Fragen bedanken.

Danke an meine Familie, die mich auf meinem bisherigen Lebensweg immer unterstütze und wesentlich zum Gelingen dieser Arbeit beigetragen hat.

10 Curriculum Vitae

Persönliche Daten

Name:	Dengler
Vorname:	Manuela
Geburtsdatum:	08.12.1981
Geburtsort:	München

Schulbildung

1988 bis 1992	Grundschule an der Rennertstraße München
1992 bis 2001	Heinrich- Heine- Gymnasium München
2001	Allgemeine Hochschulreife (1,4)

Hochschulbildung

2001 bis 2003	Vorklinischer Studienabschnitt an der Ludwig- Maximilian- Universität München
2003	Ärztliche Vorprüfung (2,0)
2003 bis 2008	Klinischer Studienabschnitt an der Technischen Universität München

<u>Famulaturen:</u>

2004	Deutsches Herzzentrum München: Kinderkardiologie
2005	Krankenhaus Barmherzige Brüder München: Anästhesie
2005	Kinderchirurgische Praxis Dr. Baumann: Kinderchirurgie
2006	Krankenhaus München Harlaching: Gynäkologie und Geburtshilfe
August 2006 bis Februar 2007	Medizinischer Auslandseinsatz in Norduganda Church of Uganda Hospital Kuluva

Praktisches Jahr:

Februar 2007	
bis Juni 2007	Innere Medizin (Infektiologie) Krankenhaus München Schwabing
Juni 2007	
Oktober 2007	Pädiatrie Krankenhaus München Schwabing
Oktober 2007	
bis Januar 2008	Chirurgie Krankenhaus Barmherzige Brüder München
Mai 2008	Zweiter Abschnitt der ärztlichen Prüfung (1,5)

Berufliche Laufbahn

August 2008	
bis Januar 2009	Assistenzärztin am Zentrum für Kinder und Jugendliche Inn-Salzach
seit Februar 2009	Assistenzärztin der pädiatrischen Abteilung der Kreisklinik Altötting