

TECHNISCHE UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Klinik für Kinderkardiologie und angeborene Herzfehler  
Deutsches Herzzentrum München

Herzrhythmusstörungen bei Patienten nach  
**Fontan-Operation**

Michaela Haimerl

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. Univ.- Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.

2. Priv.- Doz. Dr. A. Hager

Die Dissertation wurde am 30.03.2009 bei der Technischen Universität München  
eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 24.06.2009 angenommen

## Inhaltsverzeichnis

<b>1.</b>	<b>Einleitung</b>	4
1.1	<b>Das funktionell univentrikuläre Herz</b>	4
1.1.1.	Trikuspidalatresie	6
1.1.2.	Hypoplastisches Linksherzsyndrom; Mitralatresie	7
1.1.3.	Double-outlet-right-ventricle	8
1.1.4.	Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum	8
1.1.5.	Atrioventrikulärer Septumdefekt	9
1.2.	<b>Operationen nach dem Fontanprinzip</b>	9
1.2.1.	Entwicklung der Fontan-Operation	9
1.2.2.	Vorausgehende Palliativeingriffe	10
1.2.3.	Fontan-Operation	12
1.2.4.	Modifikationen der Fontan-Operation	13
1.2.5.	Präoperative Selektionskriterien	18
1.3.	<b>Herzrhythmusstörungen nach Fontan-Operation</b>	19
1.3.1.	Tachykarde Herzrhythmusstörungen	20
1.3.2.	Bradykarde Herzrhythmusstörungen	25
1.4.	<b>Zielsetzung</b>	26
<b>2.</b>	<b>Patienten, Material, Methodik</b>	27
2.1.	<b>Patienten</b>	27
2.1.1.	Patientenkollektiv	27
2.1.2.	Palliativeingriffe	27
2.1.3.	Art der Fontan-Operation	27
2.2.	<b>Material</b>	28
2.2.1.	Katheter bei der elektrophysiologischen Untersuchung	28
2.2.2.	CARTO-System	29
2.3.	<b>Methodik</b>	30
2.3.1.	Untersuchungsmethoden	30
2.3.2.	Herzkatheter und Angiokardiographie	31
2.3.3.	Elektrophysiologische Untersuchung	32
2.3.4.	Ablationstechniken	33
2.4.	<b>Statistische Methoden</b>	34

<b>3.</b>	<b>Ergebnisse</b>	<b>35</b>
	<b>3.1. Bedeutung präoperativer und operativer Faktoren in Bezug auf postoperative Herzrhythmusstörungen, Ablationserfolg und Rezidivwahrscheinlichkeit</b>	<b>35</b>
	3.1.1. Palliative Banding-, Shunt-Operationen	35
	3.1.2. Systemventrikel	36
	3.1.3. Art der Fontan-Operation	38
	<b>3.2. Postoperative Hämodynamik</b>	<b>39</b>
	3.2.1. Rechtsatrialer Druck	40
	3.2.2. Arterielle Sauerstoffsättigung	42
	<b>3.3. Herzrhythmusstörungen und elektrophysiologische Untersuchungen</b>	<b>43</b>
	3.3.1. Intraatriale Reentry-Tachykardie und fokale atriale Tachykardie	43
	3.3.2. Ablationserfolg der verschiedenen Tachykardiearten	46
	3.3.3. Rezidivwahrscheinlichkeit und Erfolg der Rezidive	49
	3.3.4. Sinusrhythmus zu Beginn der Untersuchung	51
	<b>3.4. Telefonische Nachbeobachtungszeit</b>	<b>53</b>
<b>4.</b>	<b>Diskussion</b>	<b>57</b>
	<b>4.1. Elektrophysiologische Untersuchung und Mapping bei Fontan-Patienten</b>	<b>57</b>
	<b>4.2. Tachykardieart nach Fontan-Operation und Erfolg-, bzw. Rezidivrate</b>	<b>59</b>
	<b>4.3. Postoperative Hämodynamik</b>	<b>61</b>
	<b>4.4. Studienlimitationen</b>	<b>62</b>
<b>5.</b>	<b>Zusammenfassung</b>	<b>63</b>
<b>6.</b>	<b>Abbildungsverzeichnis</b>	<b>65</b>
<b>7.</b>	<b>Anhang</b>	<b>67</b>
<b>8.</b>	<b>Literaturverzeichnis</b>	<b>68</b>
<b>9.</b>	<b>Danksagung</b>	<b>80</b>

## Abkürzungen

AHF	angeborener Herzfehler
ASD	Vorhofseptumdefekt
AVRT	atrioventrikuläre Reentry-Tachykardie
AVNRT	AV-Knoten Reentry-Tachykardie
AVSD	Atrioventrikulärer Septumdefekt
DILV	Double-inlet-left-ventricle
DORV	Double-outlet-right-ventricle
EPU	elektrophysiologische Untersuchung
FAT	fokale atriale Tachykardie
FO	Foramen ovale
HLHS	Hypoplastisches Linksherzsyndrom
HRV	hypoplastischer rechter Ventrikel
IART	intraatriale Reentry-Tachykardie
LA	linker Vorhof
LPA	linke Pulmonalarterie
LV	linker Ventrikel
MA	Mitralatresie
MGA	Malposition der großen Arterien
PDA	persistierender Ductus arteriosus Botalli
PA	Pulmonalatresie
PS	Pulmonalstenose
RA	rechter Vorhof
RPA	rechte Pulmonalarterie
RV	rechter Ventrikel
SR	Sinusrhythmus
SVT	supraventrikuläre Tachykardie
TA	Trikuspidalatresie
TCPC	totale cavopulmonale Anastomose
TGA	Transposition der großen Arterien
VS	Ventrikelseptum
VSD	Ventrikelseptumdefekt

## 1. Einleitung

Heutzutage werden fünf bis acht von tausend Lebendgeborenen (0,5% -0,8%) mit einem angeborenen Herzfehler (AHF) geboren. Dabei sind zu circa 90 % multifaktorielle Ursachen, vor allem Chromosomenanomalien, teratogene Noxen und Infektionen, anzunehmen (102).

Je nach Schweregrad des Vitiums werden die Kinder zu unterschiedlichen Zeitpunkten symptomatisch.

Gerade Neugeborene mit einem funktionell univentrikulären Kreislaufsystem können sich wegen der Schwere der Vitien nur unzureichend adaptieren und werden bereits in der Neonatalperiode aufgrund einer starken Zyanose, Tachypnoe oder Trinkschwäche auffällig. Häufig ist dann schon in den ersten Lebenstagen-, oder -wochen eine palliative Operation notwendig.

Zu einem späteren Zeitpunkt erfolgt die definitive Palliation eines funktionell univentrikulären Herzens zum größten Teil mit einer kreislaufftrennenden Operation nach Fontan. Bis zur erstmaligen Durchführung der Fontan- Operation an Patienten im Jahre 1968 (4;35) gab es keine alternative Therapiemöglichkeit eines funktionell univentrikulären Kreislaufsystems.

### 1.1. Das funktionell univentrikuläre Herz

1-3% aller angeborenen Herzfehler entsprechen einem funktionell univentrikulären Herzen (5).

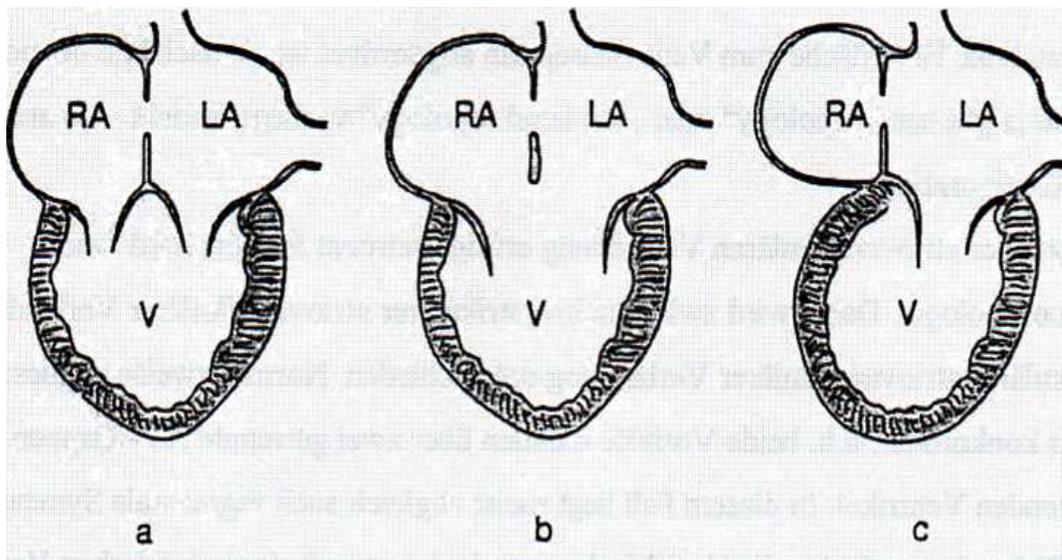
Das funktionell univentrikuläre Herz ist durch das Vorliegen eines dominanten Ventrikels charakterisiert. Dieser steht mit dem anderen, hypoplastisch oder rudimentär angelegten Ventrikel, über einen Ventrikelseptumdefekt in Verbindung (57). Die Verbindung der Vorhöfe mit dem dominanten Ventrikel erfolgt über eine gemeinsame oder zwei getrennte AV-Klappen (57).

Hierbei kommt es zu einer Parallelschaltung von System-, und Lungenkreislauf, was eine erhebliche Volumenbelastung der singulären Kammer zur Folge hat. Aufgrund einer weitgehenden Durchmischung des system-, pulmonalvenösen Blutes auf Ventrikelebene besteht eine systemarterielle Sauerstoffuntersättigung, wobei das Ausmaß der Hypoxämie wesentlich von dem Anteil des pulmonalen

Minutenvolumens abhängt (33). Eine komplette Trennung der beiden Kreisläufe wird mit der Fontan- Operation und ihren Modifikationen erreicht. Ziel dabei ist eine Volumenentlastung des Systemventrikels mit Beseitigung der Zyanose (49).

Ob ein morphologisch linker (Double inlet left ventricle) oder rechter (Double inlet right ventricle) Ventrikel vorliegt, erkennt man unter anderem an der Myokard-trabekularisation (5;118).

Die häufigsten Herzfehler aus dieser Gruppe sind die Trikuspidalatresie (TA), der „double inlet left ventricle“ (DILV) und das hypoplastische Linksherzsyndrom (HLHS).



**Abb. 1.1:** Univentrikuläre atrioventrikuläre Verbindung (57)  
**a:** Zwei getrennte AV-Klappen (double-inlet Konstellation)  
**b:** Eine gemeinsame AV-Klappe (common inlet)  
**c:** Atresie einer AV-Klappe (single inlet)

### 1.1.1. Trikuspidalatresie

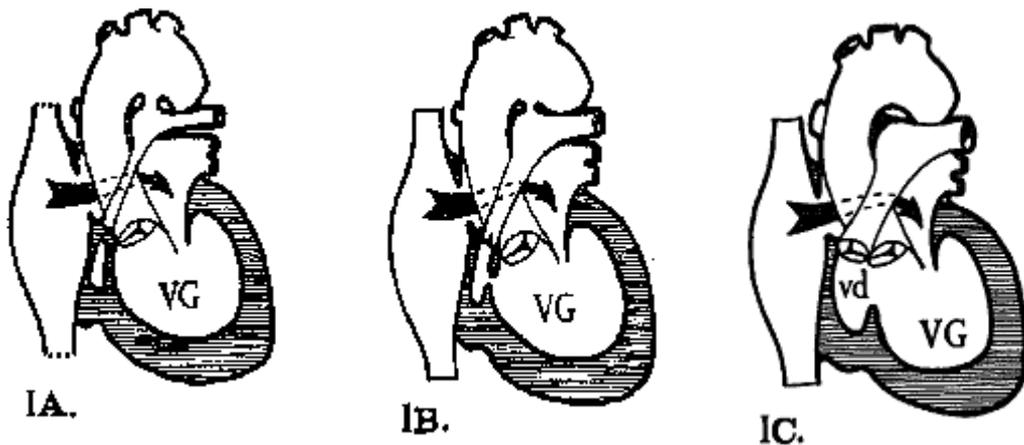
Die Häufigkeit der Trikuspidalatresie beträgt circa 1-3% (85).

Ein Charakteristikum dieses Vitiums ist die Klappenatresie-, oder aplasie, aufgrund welcher die Verbindung zwischen rechtem Vorhof und rechtem Ventrikel fehlt.

Die Trikuspidalklappe wird dabei durch fibromuskuläres Gewebe ersetzt (102). Es entsteht ein Rechts- Links- Shunt (R - L - Shunt) auf Vorhofebene, welcher zu einer Mischung des systemvenösen und pulmonalvenösen Blutes führt. Auch in diesem Fall hält der dominante Ventrikel die Pumpfunktion für System-, und Lungenkreislauf aufrecht, wobei der Grad der Zyanose von der Flussrate der beiden Kreislaufsysteme abhängt (57).

Die Klassifizierung der Trikuspidalatresie und deren Hämodynamik richtet sich nach der An-, bzw. Abwesenheit einer Pulmonalstenose oder einer Transposition der großen Arterien (TGA). Die häufigste Form ist dabei eine Trikuspidalatresie Typ Ib mit Pulmonalstenose (PS), einem kleinen Ventrikelseptumdefekt (VSD), aber keiner TGA.

#### Trikuspidalatresie mit normalem Ursprung der großen Arterien:



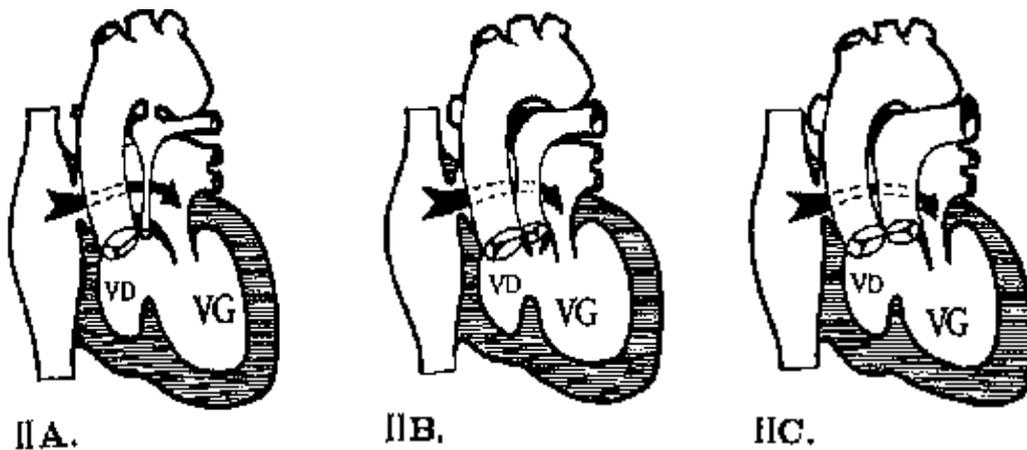
**IA.**  
 Pulmonalatresie  
 Persistierender Ductus arteriosus  
 Kein Ventrikelseptumdefekt  
 Stark verminderte Lungendurchblutung

**IB.**  
 Pulmonal-, oder Subpulmonalstenose  
 Kleiner Ventrikelseptumdefekt  
 Verminderte Lungendurchblutung

**IC.**  
 Keine Pulmonalatresie  
 Großer Ventrikelseptumdefekt  
 Vermehrte Lungendurchblutung

**Abb. 1.2:** Einteilung der Trikuspidalatresie nach Edwards and Burchell(1949): (35)

**Trikuspidalatresie mit Transposition der großen Arterien:**



IIA.  
 Pulmonalatresie  
 Persistierender Ductus arteriosus  
 Ventrikelseptumdefekt  
 Stark verminderte Lungendurchblutung

IIB.  
 Pulmonal-, oder Subpulmonalstenose  
 Großer Ventrikelseptumdefekt  
 Verminderte Lungendurchblutung

IIC.  
 Keine Pulmonalstenose  
 Großer Ventrikelseptumdefekt  
 Vermehrte Lungendurchblutung

**Abb. 1.3:** Einteilung der Trikuspidalatresie nach Edwards and Burchell(1949): (35)

**1.1.2. Hypoplastisches Linksherzsyndrom; Mitralatresie**

Dieses Vitium wurde 1958 von Noonan und Nadas beschrieben (87).

Dabei handelt es sich um eine Entwicklungsfehlbildung mit Hypoplasie des linken Ventrikels, der ascendierenden Aorta und häufig auch des Aortenbogens (108). Mitral-, und Aortenklappe sind dabei entweder stenosiert, hypoplastisch oder atretisch angelegt.

Die Inzidenz beträgt ca. 1% aller angeborener Herzfehler (57).

In den meisten Fällen besteht ein Situs solitus. Die Pumpfunktion für den System-, und Pulmonalkreislauf ist die Aufgabe des dominanten rechten Ventrikels.

Das Pulmonalvenenblut wird über das offene Foramen ovale (FO) oder über einen Vorhofseptumdefekt (ASD) in den rechten Vorhof geleitet. Die Körperperfusion dagegen ist vom Ductus - arteriosus abhängig, über welchen das arteriovenöse Blut aus dem dominanten rechten Ventrikel über die Pulmonalarterien in die Aorta descendens und auch retrograd in den Aortenbogen fließt.

Schließt sich dieser Ductus vorzeitig, kommt es zu einem kardiogenen Schock, welcher in der ersten Lebenswoche die häufigste Todesursache bei diesen Neugeborenen darstellt (57). Durch die Abnahme des Systemflusses kommt es zu einer verminderten Koronardurchblutung, was eine Druck-, und Volumenbelastung

des rechten Ventrikels mit anschließender Dilatation und Trikuspidalinsuffizienz zur Folge hat (54). Um diese schwerwiegende Komplikation zu vermeiden und eine ausreichende präoperative Stabilisierung zu erreichen, sollte der Ductus mit Hilfe von Prostaglandin-E1 offen gehalten werden (54;89). Bei stabilen hämodynamischen Verhältnissen findet dann im Alter von fünf bis sieben Tagen der erste Schritt der organerhaltenden Operation nach Norwood statt.

### **1.1.3. Double-outlet-right-ventricle**

Dieses Vitium besitzt eine Prävalenz von unter 1% aller angeborener Herzfehler (85).

Entspringen die Aorta und die Pulmonalarterie zum größten Teil oder vollständig aus dem rechten Ventrikel, handelt es sich um einen Double-outlet-right-ventricle.

Gerade bei einem kompletten Ursprung der beiden Arterien aus dem Ventrikel, ist ein Ventrikelseptumdefekt (VSD) lebensnotwendig, da er die einzige Auslassmöglichkeit aus dem linken Ventrikel bietet. Dabei beeinflussen vor allem die Position des Ventrikelseptumdefektes und das Vorhandensein einer Pulmonalstenose stark den daraus resultierenden Links- Rechts- Shunt und die Hämodynamik. Je nach Lage des Ventrikelseptumdefektes unterscheidet man vier verschiedene Arten des DORV. Der DORV mit einem subaortalen VSD liegt mit 60-70% am häufigsten vor (85).

Die kausale Behandlung dieses Herzfehlers besteht in der operativen Korrektur. Dabei kann bei Imbalance der Ventrikelgröße oder AV-Klappen-Anomalien der Fehler nicht immer biventrikulär korrigiert werden und eine Fontan- Operation zur Trennung der beiden Kreisläufe kann notwendig werden.

### **1.1.4. Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum**

Die Prävalenz dieses Vitiums beträgt unter 1% aller angeborenen Herzfehler (85). Aufgrund der atretischen Pulmonalklappe und des fehlenden Ventrikelseptumdefektes, kommt es hier zu einer Hypoplasie des rechten Ventrikels.

Die Lungendurchblutung ist nur über einen offenen Ductus- arteriosus oder über einen Kollateralkreislauf gewährleistet. Verschließt sich der Ductus, entsteht in den ersten Lebenstagen eine lebensbedrohliche Zyanose .

Ein Rechts - Links- Shunt auf Vorhofebene über ein persistierendes Foramen ovale (PFO) oder einen Vorhofseptumdefekt (ASD) ist dabei lebenswichtig (57).

1982 klassifizierten Bull at all drei verschiedene Typen der Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum je nach An-, bzw. Abwesenheit der drei Anteile des rechten Ventrikels. Dieser besteht normalerweise aus einem trabekulären, einem infundibulären („outlet“) und einem Einlass („inlet“) Anteil. Sind drei Anteile atretisch angelegt, handelt es sich um den tripartiden Typ. Der bipartide Typ ist durch einen obliterierten trabekulären Anteil gekennzeichnet. Ist nur noch der inlet-Anteil vorhanden, handelt es sich um den monopartiden Typ der Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum (14).

### **1.1.5. Atrioventrikulärer Septumdefekt**

Dieses Vitium macht ca. 3% aller angeborenen Herzfehler aus und ist häufig mit einer Trisomie 21 assoziiert (1;17).

Dabei handelt es sich entweder um einen partiellen AVSD mit einem Vorhofseptumdefekt vom Primum- Typ (102) und einer AV-Klappeninsuffizienz, oder um einen kompletten AVSD mit einem zusätzlichen Ventrikelseptumdefekt und einer gemeinsamen AV-Klappe (17). Letzterer kann bereits im Neugeborenenalter mit Herzinsuffizienzsymptomen auffällig werden (102). Meist ist eine Korrekturoperation möglich, eine Fontan- Operation ist nur bei ausgeprägter Hypoplasie eines Ventrikels notwendig.

## **1.2. Operationen nach dem Fontan- Prinzip**

### **1.2.1. Entwicklung der Fontan- Operation**

Bevor die Fontan- Operation zum ersten Mal 1968 an einem Patienten durchgeführt wurde, waren bis zu diesem Zeitpunkt lediglich tierexperimentelle Studien bekannt.

1948 und 1954 (94;122) war somit bereits an Kaninchen kurzfristig eine komplette Umgehung des rechten Ventrikels mit Hilfe einer Anastomose des rechten Pulmonalarterienstammes mit dem rechten Herzohr möglich.

Auch Operationen an Hunden wurden durchgeführt. Diese starben jedoch alle wenige Stunden nach dem Eingriff. Grund dafür war die daraus resultierende Hämodynamik, welche das Hundeherz nicht kompensieren konnte (35). Die einzige Möglichkeit ein univentrikuläres Kreislaufsystem hämodynamisch zu stabilisieren, bestand, bis zur Entwicklung der Fontan- Operation, in palliativen Eingriffen ohne vollständige Kreislauftrennung.

Die Grundlage hierfür schuf Glenn im Jahre 1957 (43), indem er zum ersten Mal erfolgreich einem Patienten mit kongenital zyanotischem Vitium einen unidirektionalen Glenn- Shunt (Anastomose der oberen Hohlvene mit der rechten Pulmonalarterie) anlegte.

Trotz der großen Fortschritte auf diesem Gebiet ist eine komplette Heilung aufgrund der komplexen Anatomie nicht möglich. Die Operationen nach dem Fontan- Prinzip werden aus diesem Grund auch definitive Palliation genannt (67).

### **1.2.2. Vorausgehende Palliativeingriffe**

Ein Herz mit Fontan- Zirkulation ist oft, je nach Art der bestehenden Vitien, durch eine vermehrte bzw. verminderte Lungendurchblutung gekennzeichnet. Dies führt meist bereits in den ersten Lebensjahren zu einer ausgeprägten klinischen Symptomatik. Die einzige Möglichkeit diese zu lindern besteht in palliativen Operationen wie einer Shunt- Anlage oder ein Banding der Pulmonalarterie. Diese Verfahren schaffen verbesserte hämodynamische Verhältnisse, welche für eine spätere Fontan- Operation von Vorteil sind.

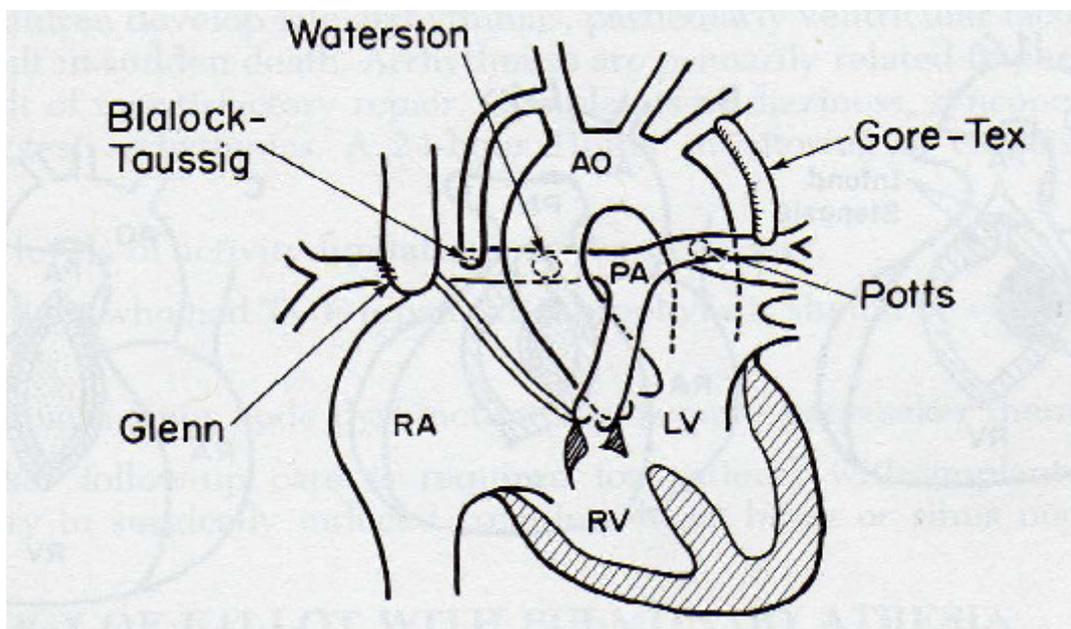
Besteht ein verminderter pulmonaler Blutfluss, ist eine Shunt- Operation indiziert. Abhängig vom Alter des Patienten und der Hämodynamik, gibt es verschiedene Shunt- Arten.

Bei dem Waterston- Shunt handelt es sich um eine Verbindung zwischen der aufsteigenden Aorta und der rechten Pulmonalarterie. Dieser Operation folgten jedoch viele Komplikationen, so dass sie heutzutage nicht mehr durchgeführt wird (85).

Auch die Pott- Anastomose, welche eine Verbindung der deszendierenden Aorta mit der linken Pulmonalarterie darstellte, ist heutzutage, aufgrund der häufig resultierenden Herzinsuffizienz oder pulmonalen Hypertension, obligat (63).

Der klassische Blalock- Taussig- Shunt ist charakterisiert durch eine Anastomose zwischen der A. subclavia und der ipsilateralen Pulmonalarterie. Um die Komplikationen einer Pulmonalarterienstenose zu verringern, wird heutzutage der modifizierte Blalock- Taussig- Shunt mit Kunststoffprothese eingesetzt (80;82).

Der bidirektionale Glenn- Shunt stellt eine End- zu- Seit- Anastomose zwischen der oberen Hohlvene und der rechten Pulmonalarterie dar. Das Blut aus der oberen Hohlvene drainiert dabei passiv in beide Lungenarterien, während das Blut aus der unteren Hohlvene auf direktem Wege in den Systemventrikel fließt. Diese Operation wird vor allem bei älteren Kindern angewandt (85). Eine Pulmonalarteriendistorsion und eine intrapulmonale arteriovenöse Fistelbildung ist bei dieser Form weniger zu erwarten als bei der klassischen unidirektionalen Glenn- Anastomose (13;19;42;61;69). Die Mortalitätsrate beträgt unter 5%. Ziel dieses Eingriffs ist es eine bessere arterielle Sauerstoffsättigung zu erreichen ohne dabei die Vorlast des linken Ventrikels zu erhöhen (85) (42).



**Abb. 1.4:** Shuntarten und ihre Lokalisation (85)

Kommt es aber zu einem vermehrten pulmonalen Blutfluss, besteht die Indikation eines Bandings der Pulmonalarterie. Dieser Eingriff wird heutzutage nur noch

selten vorgenommen, da sich nach dieser Operation schnell eine Myokardhypertrophie entwickelt, welche sich vor allem negativ auf den Erfolg der später durchgeführten Fontan- Operation auswirkt (37;54;76). Stattdessen wird die Pulmonalarterie abgesetzt und ein Shunt angelegt. Die Mortalitätsrate dieser Palliativ-Operation beträgt unter 5% (85).

Bei komplexen zyanotischen, kongenitalen Vitien mit subaortaler Obstruktion wird die Operation der Damus- Kaye- Stansel- Anastomose durchgeführt (68). Dabei wird die ascendierende Aorta End- zu- Seit mit der proximalen Pulmonalarterie verbunden und zusätzlich ein aortopulmonaler Shunt angelegt (18). Ziel hierbei ist die Steigerung des systemischen Blutflusses unter Kontrolle des Pulmonalflusses. Eine weitere Palliativoperation ist die partielle Cavopulmonale Anastomose (PCPC), welche den ersten Schritt einer zweistufigen Operation zur Totalen Cavopulmonalen Anastomose (TCPC) darstellt. Diese unterscheidet sich von der bidirektionalen Glenn- Anastomose ausschließlich in der durchzuführenden Technik. Der erste Eingriff wird ab einem Alter von drei bis sechs Monaten durchgeführt. Dabei wird die obere Hohlvene durch eine End- zu Seit- Anastomose mit der rechten Pulmonalarterie verbunden und zeitgleich ein Patch in den rechten Vorhof eingenäht, um den Fluss der beiden Hohlvenen voneinander zu trennen (50;88). Die Vorlast des Systemventrikels wird dadurch geringer und der pulmonalarterielle Widerstand bleibt konstant (50). Im Alter von circa achtzehn Monaten wird schließlich die Operation zur vollständigen TCPC durchgeführt.

### **1.2.3. Fontan- Operation**

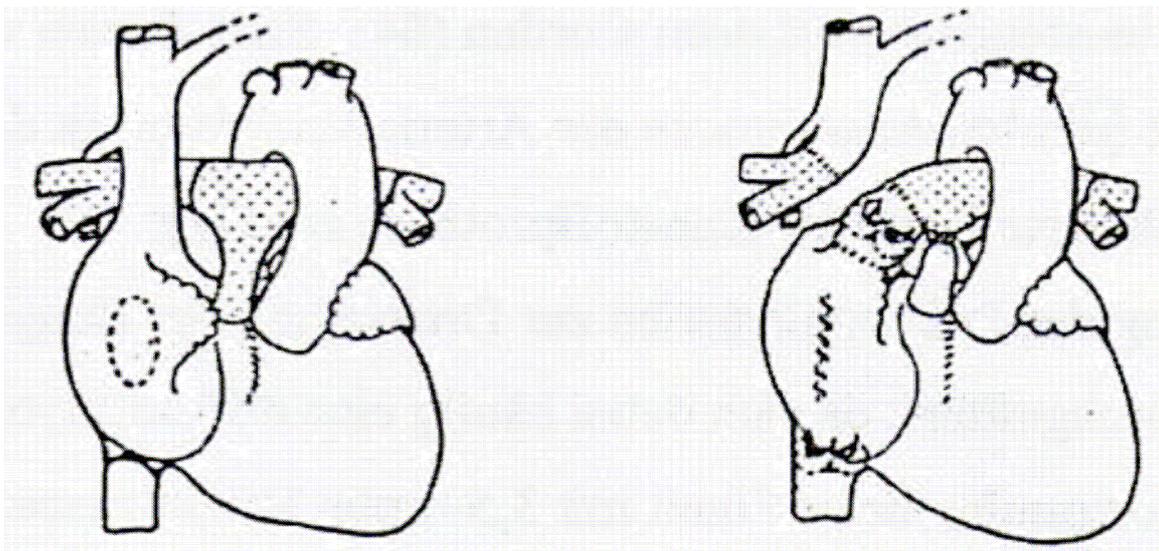
1971 beschrieb Francis Fontan zum ersten Mal eine Operationsmethode für Trikuspidalatresie an drei Kindern. Ziel dieser Methode ist es zwei eigenständige Kreisläufe zu entwickeln ohne, dass sich weiterhin venöses Blut mit oxygeniertem vermischt. Bei diesem Eingriff wird ein unidirektionaler Glenn- Shunt zwischen oberer Hohlvene und dem distalen Ende der rechten Pulmonalarterie angelegt (43), das proximale Ende der rechten Pulmonalarterie wird mit dem rechten Herzohr anastomosiert und dabei ein Aortenklappenhomograft implantiert. Dieser verhindert einen Blutrückfluss aus der linken Pulmonalarterie in den rechten Vorhof während der Diastole. Anschließend wird der Vorhofseptumdefekt

geschlossen und ein Pulmonalklappenhomograft in die untere Hohlvene eingesetzt, um während der Systole einen Blutrückstrom in die untere Hohlvene zu verhindern. Der letzte Schritt besteht in der Ligatur des Pulmonalarterienhauptstammes (35).

Die Lebenserwartung der Kinder mit Trikuspidalatresie lag bis zu diesem Zeitpunkt bei 10-20% im ersten Lebensjahr (57). Durch diese neue Operationsmethode erreichte Fontan zumindest eine kurzfristig verbesserte Lebenserwartung.

In den letzten dreißig Jahren wurde dieses Verfahren mehrmals modifiziert.

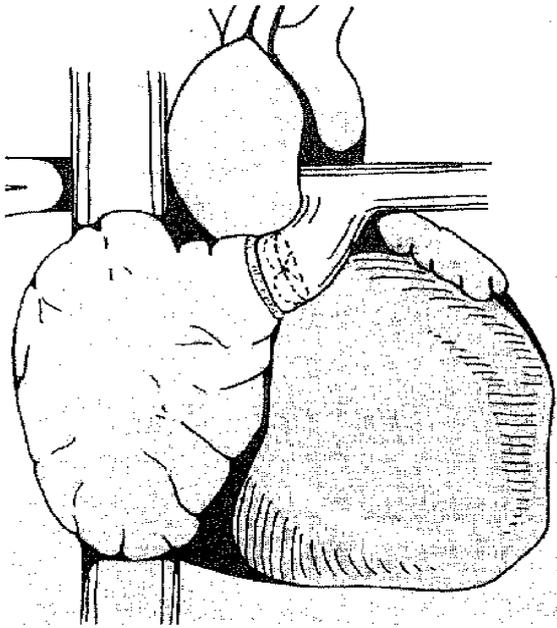
Dabei entstanden verschiedene Operationstechniken, aber auch die Indikations-, und Selektionskriterien wurden überarbeitet. So wird die Fontan- Operation heutzutage bei jeder Form eines funktionell univentrikulären Kreislaufsystems angewandt, bei welcher eine biventrikuläre Korrektur aufgrund einer hypoplastischen Kammer nicht möglich ist.



**Abb. 1.5:** Links: Trikuspidalatresie Typ 2b  
Rechts: Ursprüngliche Fontan- Operation (1971) (35)

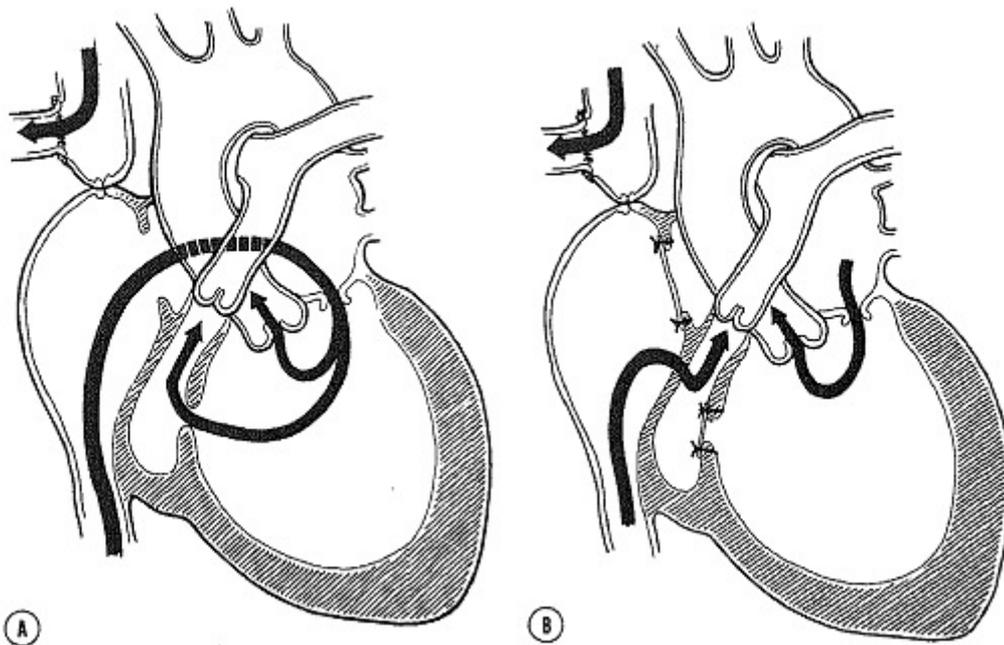
#### 1.2.4. Modifikationen der Fontan- Operation

Die erste Modifikation dieser Operationsmethode entstand von Kreuzer et al im Jahre 1973. Dabei wurden der rechte Vorhof und der Pulmonalarterienstamm direkt, ohne Homograft und Glenn Shunt, miteinander anastomosiert (RA- PA- Anastomose) (63).



**Abb. 1.6:** Operation nach Kreutzer (63)

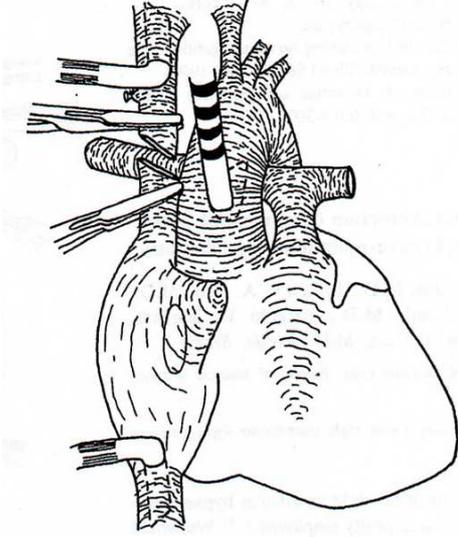
1979 entwickelten Björk et al eine Technik, bei welcher der hypoplastische rechte Ventrikel in den Lungenkreislauf miteinbezogen wird. Der rechte Vorhof wurde dabei mit dem rechten Ventrikel über ein autologes Perikardpatch verbunden (11;85).



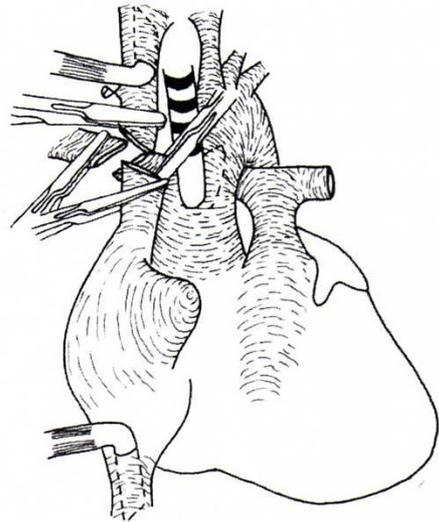
**Abb. 1.7: Björk Operation:** A: Trikuspidalatresie mit Glenn-Anastomose

B: Patcheinlage bei ASD und VSD (11)

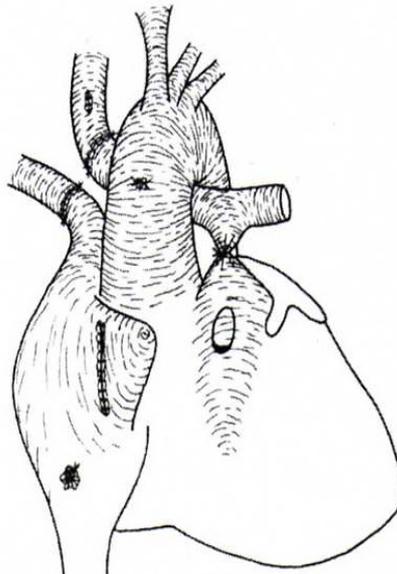
Bei der Modifikation nach Lins at al im Jahre 1982 handelte es sich um ein Tunnel im rechten Vorhof, welcher die beiden Hohlvenen miteinander verbindet (73).



Durchtrennung der Vena cava superior



Vena cava und Pulmonalarterie wurden durchtrennt

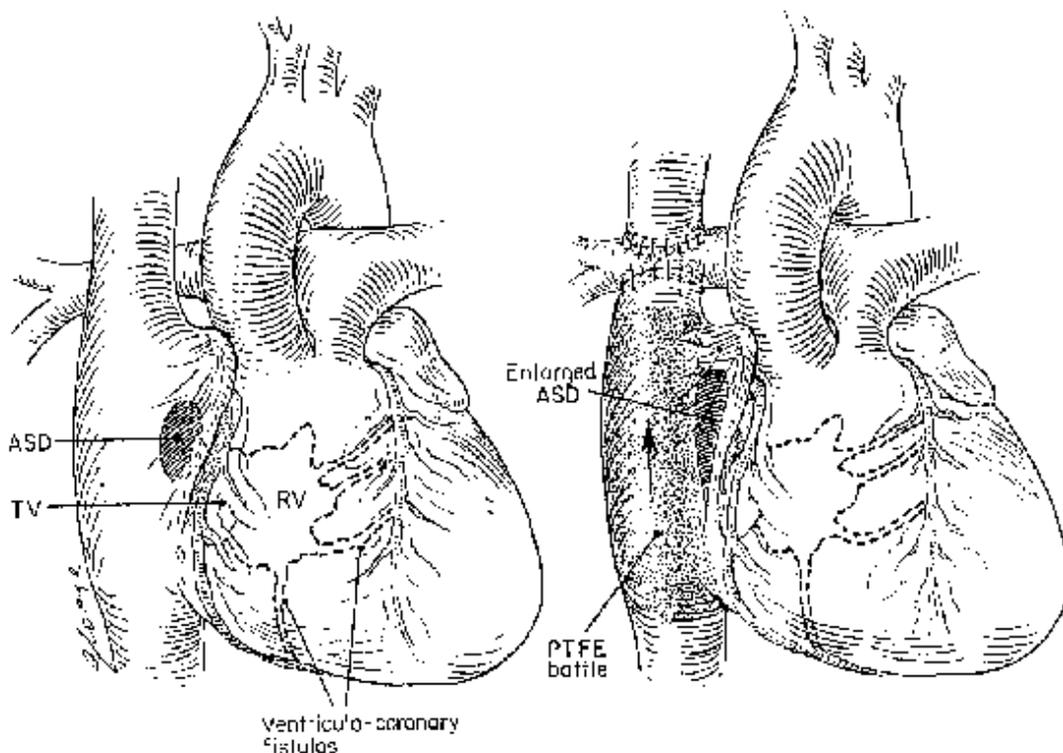


**Abb. 1.8:** Lins-Operation (73)

Doppelte cavopulmonale Anastomose, Ligatur des Truncus pulmonalis und Verschluss des ASD (73)

All diese Modifikationen benötigen kein Fremdmaterial was gerade bei Kindern von großem Vorteil ist, da diese schnell wachsen und deshalb das Material häufiger getauscht werden muss. Weiterhin positiv zu bewerten sind die Operationen an sich, welche einfacher durchzuführen sind als die ursprüngliche Fontan- Operation (11).

1988 wurde dann von de Leval die Technik der Totalen Cavopulmonalen Anastomose (TCPC) beschrieben. Zuerst wird ein bidirektionaler Glenn- Shunt angelegt. Ein Tunnel in der lateralen rechten Vorhofwand verbindet schließlich die beiden Hohlvenen miteinander (25). Diese Technik kann unabhängig von der Vorhof-, bzw. Klappenanatomie durchgeführt werden. Ein weiterer Vorteil besteht darin, dass der Sinusknoten im Vorhof weniger Druckbelastung ausgesetzt ist und so das Risiko für spätere Arrhythmien reduziert wird. Weiterhin werden mit Hilfe des Tunnels turbulente Strömungsverhältnisse minimiert und so das Risiko postoperativer Thrombenbildung gesenkt (25;92).



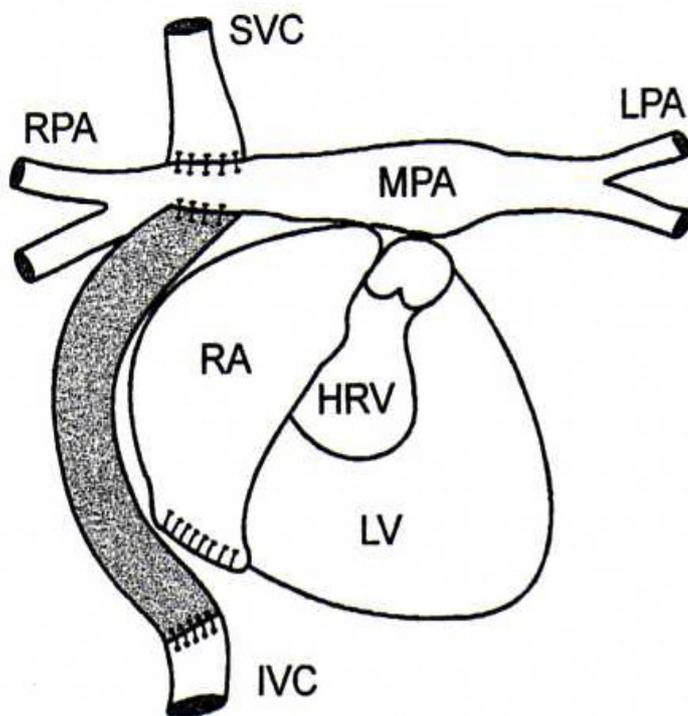
**Abb. 1.9:** Totale Cavopulmonale Anastomose (92)

Anstatt eines intraatrialen Tunnels kann aber auch ein extrakardialer Conduit angelegt werden, der eine Kombination aus einem bidirektionalen Glenn- Shunt

und einer Verbindung zwischen unterer Hohlvene und rechter Pulmonalarterie darstellt.

Zu erwähnen ist hier vor allem die geringe cardiopulmonale Bypasszeit, da, nach Anlage der Glenn- Anastomose, die Operation ohne Herz-Lungen-Maschine beendet werden kann (3;15). Außerdem wird nach dieser Operation eine geringere Inzidenz einer Sinusknotendysfunktion und Arrhythmien vermutet.

Die rechtsatrialen Druckverhältnisse verhalten sich dabei konstant im unteren Bereich und es kommt zu keiner Hypertrophie des rechten Atriums, was wiederum hilft Arrhythmien zu verhindern (65).



**Abb. 1.10:** Extrakardialer Conduit (23)

### 1.2.5. Präoperative Selektionskriterien

Nach den Modifikationen der Fontan- Operation kam es auch zu Änderungen in den präoperativen Selektionskriterien nach Choussat et al (22).

	<b>Choussat et al (1977) (22)</b>	<b>Spätere Untersuchungen (8;75;80)</b>
<b>Alter &gt; 4 Jahre</b>	+	-
<b>Sinusrhythmus</b>	+	-
<b>Normale Hohlvenen- Drainage</b>	+	-
<b>Normales RA- Volumen</b>	+	-
<b>PA- Mitteldruck &lt; 15 mmHg</b>	+	+
<b>Pulmonalvaskulärer Widerstand &lt; 4U m<sup>2</sup></b>	+	+
<b>Pulmonalarterie/Aorta Ratio &lt; 0,75</b>	+	-
<b>Normale Ventrikelfunktion</b>	+	+
<b>Keine AV- Klappeninsuffizienz</b>	+	(+)
<b>Keine Pulmonalarteriendistorsion</b>	+	- °

**Tab. 1.1:** Präoperative Selektionskriterien nach Kaulitz R. 1998 (57):

(+): eingeschränkt gültig

°: wenn rekonstruierbar

Das Fehlen eines oder mehrerer dieser Kriterien galt bis zu diesem Zeitpunkt als relative oder sogar absolute Kontraindikation (2).

Gerade in Bezug auf das Alter bei Operation ergaben sich Veränderungen. So zählte bislang ein Alter unter vier Jahren zu einem präoperativen Risikofaktor (22;40;59;79). Andere Autoren hingegen widerlegten dies (8;60;79;123).

Ein stabiler Sinusrhythmus vor der Operation galt ebenfalls als ein wichtiges Kriterium. Diese These wurde aber auch in einer Studie widerlegt, in welcher Patienten mit präoperativer Arrhythmie aber stabilem hämodynamischen Status erfolgreich operiert wurden (2).

Die Punkte normale Hohlvenendrainage und rechtsatriales Volumen sind heutzutage eher zu vernachlässigen (44).

Der pulmonale Druck, der Gefäßwiderstand und deren Durchmesser zählen hingegen weiterhin zu den wichtigen Kriterien, da postoperativ ein ausreichendes

Herzzeitvolumen sowohl gegen den Systemwiderstand als auch gegen den Lungenkreislauf gewährleistet sein muss.

Weiterhin als präoperative Risikofaktoren sind eine verminderte Ventrikelfunktion und eine hochgradige Atrioventrikularklappeninsuffizienz anzusehen. Der pulmonale Widerstand kann dadurch erhöht werden und somit eine schlechtere Prognose hervorrufen.

Obwohl sich die Überlebensrate von 75% auf 85% in den siebziger Jahren und auf über 90% heutzutage steigerte, kann es trotz allem zu schweren Langzeitkomplikationen nach Fontan-Operation kommen (40;84).

Dabei nehmen die späten Arrhythmien einen hohen Stellenwert ein. Gerade das bei der Operation geschaffene Narbengewebe stellt ein Hindernis für die Erregungsausbreitung dar, um welches sich Reentry-Kreise bilden können (20;32;58;71;78;120).

Aber auch Thrombenbildung (7;80), Proteinverlustenteropathie (34) und eine verminderte körperliche Leistungsfähigkeit (31;46;101) können Jahre danach auftreten und dementsprechend schwere klinische Symptome und Probleme bereiten.

Fontan et al. stellten 1990 fest, dass das Mortalitätsrisiko nach einer „perfekten“ Fontan-Operation frühpostoperativ zwar sinkt, langfristig gesehen aber wieder steigt. Diese späte Verschlechterung konnten sie sich nur anhand des Fontan-Status selbst erklären, da sie keine weiteren Risikofaktoren fanden, welche die späte Sterblichkeit beeinflussen (36).

### **1.3. Herzrhythmusstörungen nach Fontan - Operation**

Die Einteilung der Herzrhythmusstörungen im Kindes-, und Jugendalter erfolgt wie im Erwachsenenalter, es gibt jedoch Unterschiede in Bezug auf die Ätiologie, die Häufigkeit und den klinischen Verlauf.

Bei Patienten mit angeborenem Herzfehler (AHF) sind Rhythmusstörungen langfristig gesehen ein signifikanter Faktor der Morbidität (71) und unbehandelt mit einer hohen Mortalität verbunden (45).

Arrhythmien können bei herzgesunden Kindern auftreten, mit einem angeborenem Herzfehler assoziiert sein oder durch Elektrolytstörungen, Hypoxie und postoperativ aufgrund erworbener Veränderungen am Myokard auftreten (74).

Da es sich bei diesem Patientenkollektiv ausschließlich um Kinder/Erwachsene mit angeborenem Herzfehler handelt, wird auch nur speziell auf die Arrhythmien eingegangen, welche nach Fontan- Operation zu erwarten sind.

Bei Patienten nach Fontan- Operation kommen im Langzeitverlauf mehrere Ursachen für das Auftreten einer Arrhythmie in Frage. Zum einen kommt es zu einer lang anhaltenden Druck-, und Volumenbelastung des Myokards (35;81;86) und zum anderen stellt ein chirurgisch geschaffenes Narbengewebe (74) ein weiteres Risiko dar , in oder um diesen Bereich, eine Arrhythmie zu entwickeln.

### **1.3.1. Tachykarde Herzrhythmusstörungen**

Diese Gruppe der Herzrhythmusstörungen wird üblicherweise in supraventrikuläre und ventrikuläre Tachykardien unterteilt.

Die folgenden Seiten erläutern jedoch nur diejenigen Rhythmusstörungen, welche für Fontan- Patienten relevant sind.

#### **Supraventrikuläre Tachykardien (SVT)**

Von einer SVT spricht man, wenn vier oder mehr Schläge von einem Punkt oberhalb des His-Bündels ausgehen und dabei die Frequenz höher als die der Altersnorm ist.

Dauert diese Tachykardie länger als dreißig Sekunden, spricht man von einer „sustained“ - SVT, beträgt die Länge dagegen unter dreißig Sekunden, handelt es sich um eine „non- sustained“- SVT.

In den meisten Fällen findet sich im EKG ein schmaler QRS- Komplex.

SVT können sowohl bei Herzgesunden als auch bei Kindern mit angeborenem Herzfehler vorkommen.

85% der SVT bei herzgesunden Kindern lassen sich auf einen Reentry-Mechanismus zurückführen, 15% dagegen auf eine fokale atriale Tachykardie.

Die Therapie dieser Arrhythmie richtet sich nach dem hämodynamischen Zustand des Patienten.

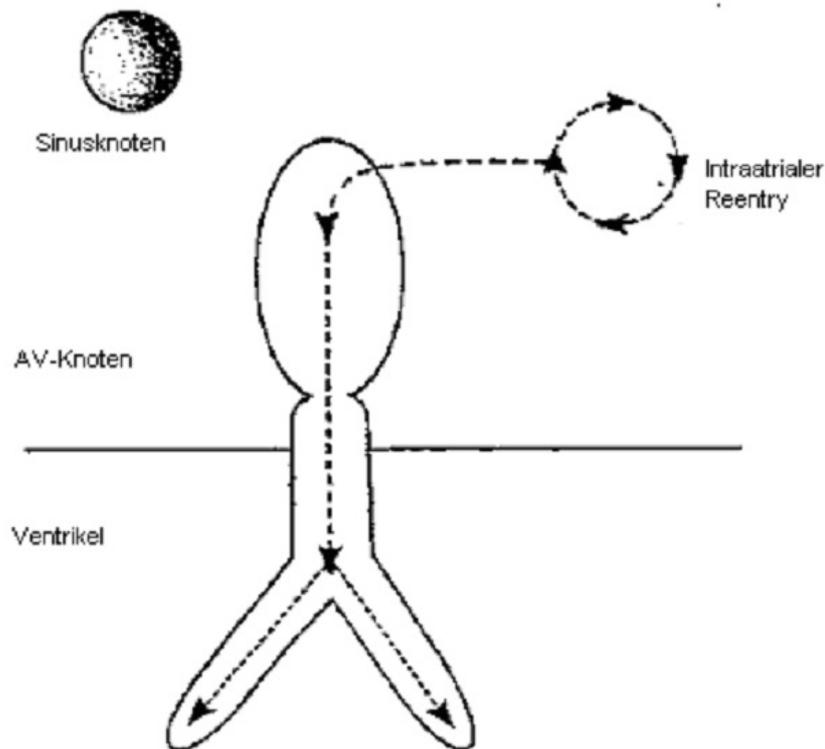
## **Intraatriale Reentry- Tachykardie/IART**

Beim atypischen Vorhofflattern, oder auch IART genannt, entstehen Reentry-Kreise im Vorhof, welche gerade nach ausgedehnten Vorhofoperationen um ein Narbengewebe zirkulieren. Der Trikuspidalring und der Isthmus werden bei dieser Form jedoch nicht in die Zirkulation involviert(28).

Diese Tachykardieart zeichnet sich postoperativ durch einen chronisch - rezidivierenden Verlauf aus. Sie ist die häufigste bei Patienten mit angeborenem Herzfehler, vor allem nach einer operativen Korrektur im Vorhofbereich (120). Nicht selten findet man gerade bei dieser Patientengruppe eine Kombination mit einer Sinusknotendysfunktion.

Eine medikamentöse Therapie der IART ist häufig unzureichend (9). Eine elektrophysiologische Untersuchung, um die Erregungsausbreitung im Herzen zu erfassen, ist daher bereits früh indiziert.

Das typische Vorhofflattern dagegen stellt einen Spezialfall einer IART dar. Es ist durch kreisende Erregung im rechten Vorhof gekennzeichnet, welche häufiger gegen den Uhrzeigersinn („counterclockwise“) oder aber auch im Uhrzeigersinn („clockwise“) laufen. Dabei werden die Trikuspidalklappe bzw. der cavotrikuspidale Isthmus als Zone der langsamen Leitung miteinbezogen. Die Ablationsorte beschränken sich hier deshalb vor allem auf den Trikuspidalring (106) und den cavotrikuspidalen Isthmus (27).



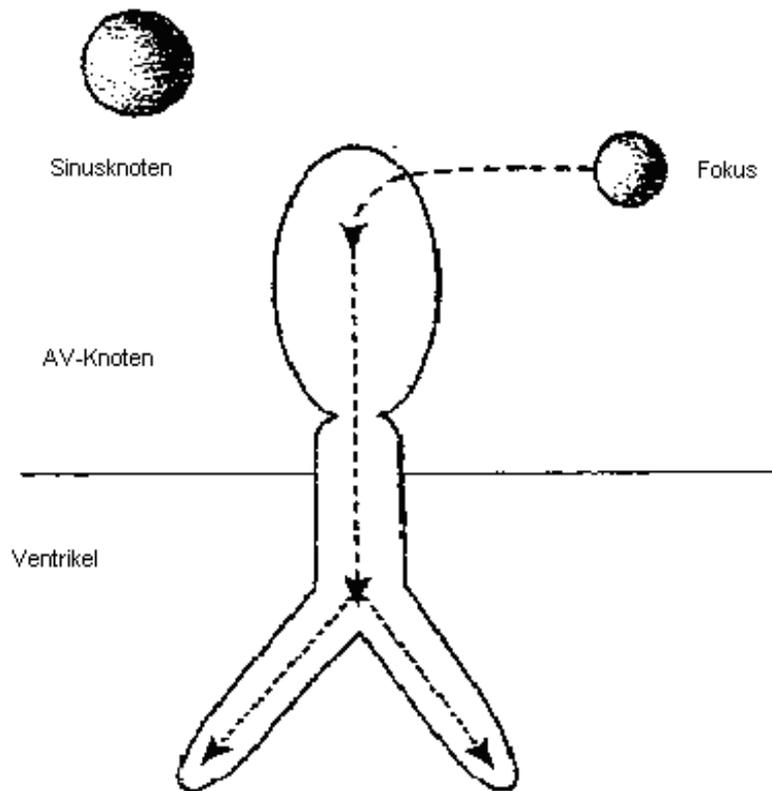
**Abb. 1.11:** Schematische Darstellung einer IART (100)

### **Fokale (ektopye) atriale Tachykardie/FAT**

Bei dieser Form gibt es neben dem Sinusknoten ein zusätzliches Erregungszentrum/Fokus im Vorhof. Dieser Fokus ist abhängig von vegetativen Einflüssen, insbesondere von der Tageszeit und der Aktivität.

Die FAT kann sowohl bei Herzgesunden als auch nach Korrekturoperationen im Vorhofbereich auftreten.

Durch Vagusmanöver und Adenosinabgabe kommt es zwar kurzzeitig zu einer Terminierung der AV-Überleitung, jedoch nicht zu einer direkten Beeinflussung des Fokus. Betablocker, Sotalol oder Amiodaron sind hierfür besser geeignet (95).



**Abb.1.12:** Schematische Darstellung einer FAT (100)

### **Vorhofflimmern**

Bei Patienten nach einer Operation im Vorhoffbereich (z.B. Mitralklappen) können schnelle, unregelmäßige Vorhoffaktionen entstehen, welche die atriale Transportfunktion behindern und ein erhöhtes Risiko der Thrombenbildung mit sich bringen.

Vorhofflimmern wird abhängig von der Überleitung meist besser als eine IART toleriert.

Eine Kardioversion ist die Therapie der Wahl. Bei Rezidiven und schnellerer Überleitung können Betablocker, Digitalis oder Amiodaron zur Behandlung eingesetzt werden. Bei medikamentenresistentem, schwerem Flimmern ist eine AV- Knoten-Ablation zu erwägen.

Zunehmend gewinnt auch die Ablationstherapie von Vorhofflimmern an Bedeutung, inwieweit diese Behandlungsmethode auch bei angeborenen Herzfehlern erfolgreich sein kann, ist noch nicht bekannt.

### **Atrio- ventrikuläre- Reentry- Tachykardie/AVRT**

Bei der AVRT entsteht eine kreisende Bewegung zwischen Vorhof und Ventrikel aufgrund einer akzessorischen Leitungsbahn. Diese befindet sich im Bereich der AV-Klappenebene, welche bei gesunden Personen normalerweise nicht leitungsfähig ist.

Dabei unterscheidet man die orthodrome/ORT von der antidromen/ART Form.

Die ORT ist schmalkomplexig mit typischer antegrader Leitung vom Vorhof zur Kammer über den AV-Knoten und retrograder Leitung vom Ventrikel zurück zum Vorhof über das akzessorische Leitungsbündel. Bei Säuglingen und Kleinkindern ist die ORT als häufigste Form der AVRT anzutreffen.

Bei der breitkomplexigen AVRT dagegen kommt es zu einer antegraden Leitung vom Vorhof auf die Kammer über das akzessorische Bündel und zu einer retrograden Leitung über den AV-Knoten. Findet diese Überleitung auch während einem Sinusrhythmus statt, sind im EKG eine, für das WPW- Syndrom spezifische Delta-Welle, und eine kurze PQ- Zeit zu sehen.

Die AVRT ist im Kindesalter am häufigsten zu beobachten. Während des ersten Lebensjahres kann in einer Vielzahl der Fälle eine spontane Regression beobachtet werden.

Die Therapie besteht in der akuten Phase hauptsächlich in Vagusmanövern oder in der Gabe von Adenosin. In der Langzeittherapie erzielen Betablocker, Propafenon, in schwierigen Fällen auch Sotalol oder Amiodaron eine ausreichende Wirkung.

Bei Kindern mit einem Körpergewicht über 15 kg ist die Katheterablation die Behandlungsmethode der Wahl.

### **AV- nodale- Reentry- Tachykardie/AVNRT**

Dabei handelt es sich um zwei funktionell unterschiedliche Leitungsbahnen im Bereich des AV-Knotens, dem „slow“- und „fast- pathway“.

Normalerweise leitet der AV-Knoten über den „fast - pathway“. Kommt es jedoch zu einer Blockierung dieses Weges z.B. bei vorzeitigen Extrasystolen, leitet der Sinusknoten primär über den „slow - pathway“.

Die dabei entstehenden kreisenden Erregungen werden in den meisten Fällen antegrad über den slow - pathway und retrograd über den fast - pathway geleitet.

Bei Kindern mit angeborenem Herzfehler ist diese Tachykardieart eher selten.

Die Therapie der AVNRT erfolgt analog zur AVRT.

### **1.3.2. Bradykarde Herzrhythmusstörungen**

#### **Atrioventrikulärer Leitungsblock (AV- Block)**

Hierbei handelt es sich je nach Ausprägung des AV-Blockes um eine Verzögerung bzw. komplette Blockierung der Erregungsweiterleitung vom Vorhof zur Kammer.

Man unterscheidet drei verschiedene Formen.

AV-Block Grad 1: Es kommt zu einer Verzögerung der Erregungsausbreitung vom Vorhof zur Kammer, welche sich im EKG mit einer PQ - Zeitverlängerung zeigt.

AV-Block Grad 2: Eine stetige Verlängerung der PQ- Zeit bis zur Blockierung der Überleitung kennzeichnet den Typ Wenckebach dieses AV-Blockes.

Kommt es allerdings ohne PQ- Verlängerung zu einer Blockierung spricht man von einem AV-Block Typ Mobitz. Dieser kann in einen kompletten AV-Block übergehen.

AV-Block Grad 3: Der komplette AV-Block ist im EKG anhand einer vollkommenen AV-Dissoziation zu erkennen. Dabei besitzt der Vorhofrhythmus keine Beziehung zu dem Kammerrhythmus.

AV-Blöcke ersten und zweiten Grades können sowohl bei Herzgesunden als auch nach Medikamentengabe oder postoperativ auftreten.

Bei einem kompletten AV-Block können neben den erworbenen Faktoren auch kongenitale Ursachen eine Rolle spielen.

Die Therapie dieser Bradykardie besteht vor allem bei langanhaltenden und höhergradigen AV-Blöcken in der Schrittmachertherapie.

### **Sinusknotendysfunktion**

Diese Bradykardie, auch „sick sinus syndrome“ genannt, kommt vor allem bei Patienten nach operativer Korrektur eines angeborenen Herzfehlers vor.

Dabei können eine Sinusbradykardie, Sinusarrest und Sinuatrialer Block in Kombination oder einzeln vorkommen.

Auch Tachykardiephasen (IART) können auftreten und als Tachykardie – Bradykardie -Syndrom in Erscheinung treten.

Die Bradykardie, falls therapiebedürftig, erfordert dann ebenfalls eine Schrittmacherimplantation, die Tachykardie dagegen wird möglichst bald mit einer Katheterablation behandelt.

### **1.4. Zielsetzung**

Wie schon berichtet stellen Herzrhythmusstörungen eine häufige Spätkomplikation nach Fontan- Operation dar. Diese sind medikamentös meist schwer zu behandeln.

Ziel dieser Arbeit war es deshalb die Effektivität der elektrophysiologischen Untersuchung inklusive der Ablation bei Patienten mit Herzrhythmusstörungen nach Fontan- Operation zu evaluieren.

Weiterhin stellte sich die Frage, welche Faktoren den Ablationserfolg und die Rezidivwahrscheinlichkeit beeinflussen.

## **2. Patienten, Material und Methodik**

### **2.1. Patienten**

#### **2.1.1. Patientenkollektiv**

Die Datenanalyse erfolgte für einen Zeitraum von April 1998 bis Dezember 2005. Es wurde in dieser Zeit bei fünfundvierzig Patienten, davon dreißig männliche und fünfzehn weibliche Patienten, nach Fontan- Operation eine invasive elektrophysiologische Untersuchung durchgeführt. Das durchschnittliche aktuelle Alter betrug  $26,84 \pm 7,20$  Jahre. Die Häufigkeit der einzelnen angeborenen Herzfehler ist aus Tab1 im Anhang ersichtlich, zu 91,1% (n= 41) ist die linke Kammer der Systemventrikel, nur in 9% (n=4) die rechte Kammer.

#### **2.1.2. Palliativeingriffe**

26,7% der Patienten hatten bis zur Fontan- Operation keinen vorausgehenden Eingriff, wohingegen 73,3% der Patienten vor der eigentlichen Operation mindestens einmal palliativ behandelt wurden.

Dabei erhielten sechzehn (35,6%) von ihnen einen aortopulmonalen Shunt, um die Lungendurchblutung zu verbessern, bei weiteren fünfzehn (33,3%) Patienten wurde eine Bändelung der Pulmonalarterie zur Reduktion der Perfusion durchgeführt.

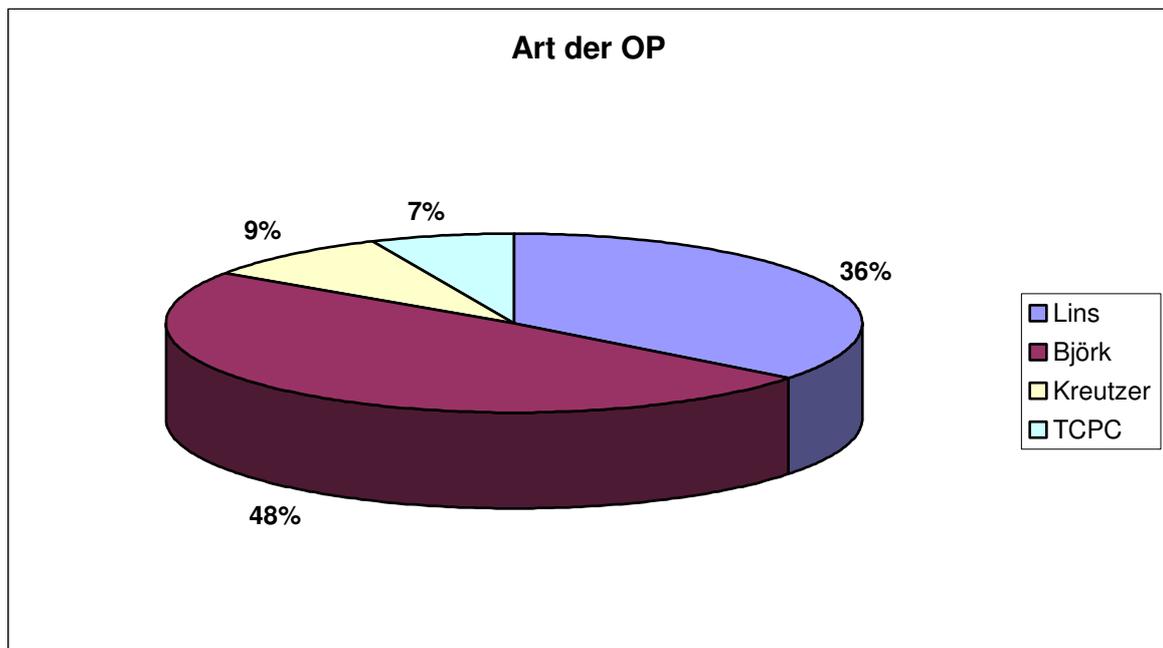
Weitere Voroperationen bestanden in Infundibulumresektion einer Pulmonalstenose, Ligatur des persistierenden Ductus Arteriosus, Resektion einer Aortenisthmusstenose, Aneurysmaresektion, sowie katheterinterventionelle Ballon-Atrioseptostomie .

#### **2.1.3. Art der Fontan- Operation**

Bei den fünfundvierzig Patienten wurden verschiedene Modifikationen der Fontan-Operation durchgeführt. Drei dieser Patienten erhielten eine totale cavopulmonale Anastomose (TCPC). Die restlichen Operationstechniken beschränkten sich

jedoch zum größten Teil auf die Operation nach Björk (n=22), gefolgt von der Technik nach Lins (n=16) und Kreuzer (n=4).

Das Durchschnittsalter bei der Fontan- Operation betrug neun Jahre (  $9,31 \pm 5,80$ ). Das follow- up betrug bis Dezember 2005 im Durchschnitt siebzehn Jahre ( $17,33 \pm 4,15$ ).



**Abb. 2.1:** Art der Fontan- Operationen

## 2.2. Material

### 2.2.1. Katheter bei der elektrophysiologischen Untersuchung

Die Katheter in der EPU werden nach Anzahl der Elektroden, dem Durchmesser, und bei Ablationskathetern nach der Länge der Ablationsspitze eingeteilt. Der Durchmesser wird in French (F) gemessen. Dabei entspricht ein French 0,33 mm, drei French demzufolge 1mm. Die gebräuchlichste Kathetergröße beträgt 7-8 F, aber auch 2 F oder 4 F werden vor allem bei Kindern benutzt.

Die Länge der Ablationselektrode variiert zwischen 4-8 mm. Ein weiterer Unterschied besteht in der Anzahl der Elektroden, welche sich an der Spitze des Katheters befinden. Es werden meist bipolare Signale zwischen zwei Elektroden

abgeleitet. Damit wird ein lokales Signal von einer beliebig erreichbaren Stelle im Herzen vermittelt.

Des Weiteren können spezielle Katheter eingesetzt werden. Der „cooled – oder irrigated-“ Katheter bewirkt während der Radiofrequenzablation eine Abkühlung des umliegenden Gewebes (12). Die Katheterspitze wird dabei durch Spülung mit physiologischer Kochsalzlösung gekühlt. Gerade bei der Ablation von komplizierten Arrhythmien ist dieses System sehr effektiv (77), da hiermit tiefere und größere Läsionen geschaffen werden (109). Dieser stellt gerade in der Ablation von Herzrhythmusstörungen nach Fontan- Operation eine wichtige Option dar. Aufgrund der verdickten Vorhofwand sind oft höhere Energieabgaben notwendig, um einen Ablationserfolg zu erreichen. Mit Hilfe des gespülten Katheters werden zu hohe Temperaturen vermieden und die Komplikation einer Verkohlung bzw. Verdampfung des Gewebes ist dadurch vermindert (99). Eine Ablation mit gespültem Katheter resultiert daher in einer hohen akuten Erfolgsrate, (107;113). Nicht zu vernachlässigen ist hierbei aber die Volumenbelastung, welche 20-30 ml pro Ablationsminute beträgt.

### **2.2.2. CARTO - System**

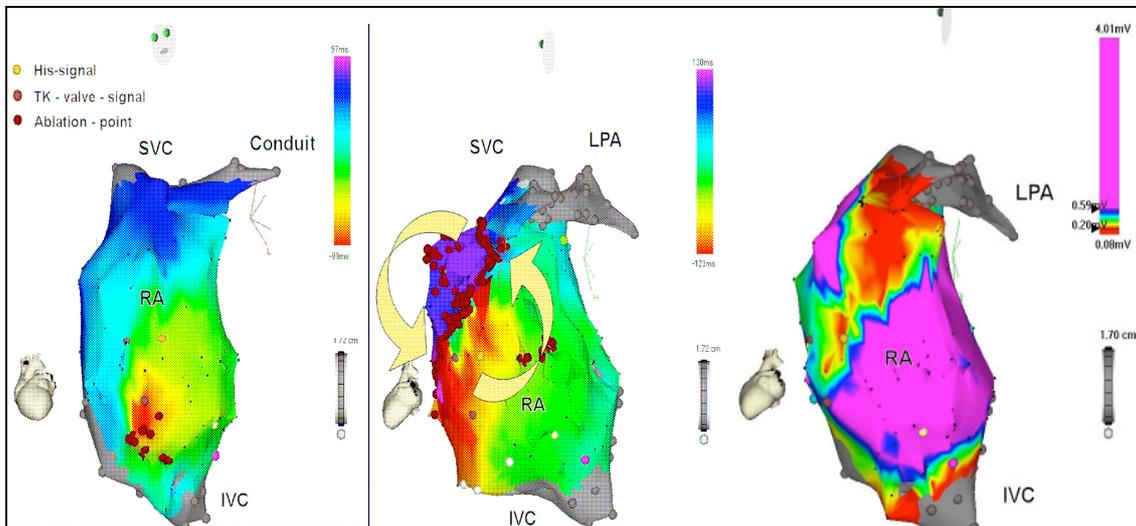
Ein elektroanatomisches Mapping mit einer virtuellen dreidimensionalen Darstellung der individuell zugrundeliegenden Anatomie des Patienten ist mit dem CARTO-System, einem nicht- fluoroskopischen Mappingsystem, möglich. Dabei werden unterhalb des Patienten drei verschiedene Magnetfelder angebracht, der Katheter selbst ist ebenfalls an der Spitze mit zwei Magneten zur Steuerung ausgestattet.

Das „activation map“ stellt ein dreidimensionales Bild mit lokalen Aktivationszeiten in verschiedenen Farben dar (99), welche z.B. den Arrhythmien mit Reentry-Kreisen nach dem Prinzip „early meets late“ (rot bis blau) folgen. Mit Hilfe des Propagationmaps kann man schließlich die Arrhythmie visualisieren. Dabei läuft der zugrundeliegende Mechanismus von früh (rot) bis spät (blau) ab. Das Voltagemap zeigt die Amplituden der Signale und die Zeit zur Referenz an, und das Gittermap kann schließlich noch zur Darstellung einzelner Punkt genutzt werden.

Bei komplexen Herzrhythmusstörungen zählt das dreidimensionale Mapping zum Standardverfahren (104). Die Durchleuchtungszeit und die Strahlendosis ist beim CARTO- System im Vergleich zum konventionellem Mapping geringer (103).

Einen weiteren Fortschritt erzielte man mit dem Carto-Merge-System. Darunter versteht man die Integration von CT und MR Daten mit der dreidimensionalen Darstellung des Herzens anhand des CARTO-Systems. Dies könnte die Katheterablation bei Herzrhythmusstörungen vereinfachen (47).

Möglicherweise gewinnt auch das Stereotaxieverfahren mit einem magnetgesteuerten Katheter in der Zukunft mehr Bedeutung. Zu dieser Methode liegen nur sehr begrenzte Ergebnisse vor.



**Abb. 2.2:** CARTO- System (activation map) eines Fontan- Patienten

## 2.3. Methodik

### 2.3.1. Untersuchungsmethoden

Für alle fünfundvierzig Patienten wurde zusammen eine Datenbank erstellt und verschiedene prä-, intra-, und postoperativen Faktoren erhoben.

Auch Langzeitkomplikationen wie Thrombenbildung, Eiweißverlustsyndrom, Hepatitiden, Transplantationen, Re-Operationen wurden ermittelt.

<b>Präoperative Faktoren</b>	<b>Intraoperative Faktoren</b>	<b>Postoperative Faktoren</b>
Sauerstoffsättigung	Zeit des Herzstillstandes	Sauerstoffsättigung
Rechtsatrialer Druck	Crossclampingzeit der Aorta	Rechtsatrialer Druck
Ejektionsfraktion	Zusatz-Operationen	Ejektionsfraktion
Herzzeitvolumen		Herzzeitvolumen
pulm./system. Gefäßwiderstand (Rp:Rs)		Arrhythmien
pulm./system. Blutfluss (Qp:Qs)		Thrombenbildung
Hämoglobin, Pro-BNP		Re-Operationen
Vor-Operationen		Hämoglobin, Pro-BNP

**Tab. 2.1:** Prä-, intra-, und postoperative Faktoren

### 2.3.2. Herzkatheter und Angiokardiographie

Die Herzkatheteruntersuchung erfolgt üblicherweise unter einer Sedierung mit Rohypnol und Morphin sowie unter Heparinschutz, gegebenenfalls auch in Intubationsnarkose.

Unter Verwendung der Seldinger- Technik wird der Katheter in die V. femoralis oder A. femoralis eingeführt. In seltenen Fällen ist ein Zugang über die V. jugularis interna nötig. Anschließend werden nacheinander die zu untersuchenden Herzstrukturen sondiert und dabei insbesondere hämodynamische Parameter gemessen. Vor allem die Druckverhältnisse in den Vorhöfen, systolischer, diastolischer und auch der Mitteldruck der Pulmonalarterien, der systemische und pulmonale Blutfluss und Widerstand, sowie Sauerstoffsättigungswerte gehören zu den wichtigsten Parametern.

Im Anschluss erfolgt, wenn notwendig, die Angiokardiographie, welche eine Kontrastmitteldarstellung der Herzhöhlen und großen Gefäße ermöglicht.

Diese bietet, gerade vor einer Elektrophysiologischen Untersuchung (EPU), die Möglichkeit die Anatomie des Patienten besser kennen zu lernen und somit auch die eigentliche Ablation besser vorzubereiten (99).

### 2.3.3. Elektrophysiologische Untersuchung

Herzrhythmusstörungen im Kindesalter wurden bereits im achtzehnten Jahrhundert beschrieben. Um diese zu therapieren waren vor allem das vagale Manöver und die Digitalisgabe von großer Bedeutung (100).

Eine individuelle erfolgreiche medikamentöse Therapie für jeden Patienten zu gewährleisten, gestaltete sich, insbesondere im Kindesalter, aufgrund der vielen unterschiedlichen Nebenwirkungen, schwierig.

1986 wurde von Lavergne et al zum ersten Mal im Rahmen einer elektrophysiologischen Untersuchung eine akzidentielle His- Ablation durch eine Kardioversion beschrieben (70). Daraufhin kam es schließlich zur Entwicklung und Einführung der Ablationsbehandlung, welche später auch bei Kindern durchgeführt wurde (29;117).

Da gerade bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern der hämodynamische Status stärker beeinträchtigt ist, kommt es zu einem ungünstigeren Verlauf der Herzrhythmusstörungen. Vor allem bei IART- Patienten erzielen die meisten Medikamente nicht die gewünschte Wirkung. Eine Ablation trägt hier einen wichtigen Schritt zur Besserung bei (9;120).

Vor einer EPU sollte eine komplette klinische Untersuchung erfolgen. Außerdem werden vor einer Ablation sowohl ein EKG, Laborwerte, einschließlich Elektrolyte und Schilddrüsenwerte, als auch ein Herzechographie obligatorisch durchgeführt. Besteht aufgrund der Arrhythmieart (z.B. Vorhofflattern) oder des Herzfehlers ein erhöhtes Risiko der Thrombenbildung, sollte vor der eigentlichen EPU noch eine Transösophageale Echokardiographie (TEE) zum Ausschluss von Thromben veranlasst werden.

Zur Durchführung der EPU ist bei Kindern unter zwölf Jahren fast immer eine Vollnarkose erforderlich. Ansonsten findet, je nach Alter und Symptome, die Untersuchung im wachen oder leicht sediertem Zustand statt.

Unter Lokalanästhesie werden dabei einige Schleusen in die linke oder rechte V. femoralis eingeführt. Anschließend werden, je nach Art der Rhythmusstörung und der Anatomie, drei bis vier multipolare Katheter im Koronarsinus (CS), am His-Bündel (HIS), im rechten Ventrikel (RV), an der lateralen rechten Vorhofwand (HALO) und dem hohen rechten Vorhof (HRA) positioniert (100).

Ist der Patient zu Beginn der Untersuchung im Sinusrhythmus, werden mit Hilfe programmierter atrialer oder ventrikulärer Stimulationsmanöver Tachykardien induziert.

### **2.3.4. Ablationstechniken**

Ziel einer Ablation ist es je nach Art der Herzrhythmusstörung den Fokus, die Reentry- Kreise oder die Leitungsfähigkeit von akzessorischen Bahnen zu zerstören.

Dabei stehen unterschiedliche Energieformen zur Verfügung.

Währenddessen die Ablation mit Gleichstrom aufgrund der proarrhythmogenen Wirkung heutzutage nicht mehr angewandt wird, nimmt die Radiofrequenzablation (RF- Ablation) zur Behandlung von kardialen Arrhythmien einen hohen Stellenwert ein. Dabei wird Radiofrequenzenergie von 300-1000 kHz über die Spitze eines speziellen Ablationskatheters auf die betroffene Stelle abgegeben. In der direkten Umgebung des Katheters kommt es dann zur Erhitzung (resistive Erwärmung), das umliegende Gewebe wird indirekt durch Wärmeleitung erwärmt (konvektive Erwärmung). Die Gegenelektrode ist am Rücken des Patienten angebracht (100). Nach Wittkampf et al sollte dabei eine maximale Temperatur von 50-65° an der Katheterspitze nicht überschritten werden (125).

Da aber vor allem bei Patienten nach Fontan- Operation meistens höhere und mehr Energieabgaben notwendig sind, um transmurale Läsionen zu erzeugen, besteht hier die Gefahr der Verkohlung „charring“ oder auch Verdampfung „popping“ des Gewebes (100). Um dies zu verhindern, werden bei AHF- Patienten gespülte Ablationskatheter verwendet, welche vor allem in dieser Patientengruppe Vorteile besitzen (107;113).

Aufgrund der hohen Erfolgsraten und der verminderten Risiken gilt die RF- Ablation als das Verfahren der ersten Wahl bei Kindern mit schweren Tachykardien (115).

Eine weitere wichtige Ablationsform stellt die Cryoablation dar.

Durch die Ausdehnung von flüssigem Stickstoff wird Kälte direkt an der Katheterspitze erzeugt und es kommt zunächst bei -30° zur Bildung eines Eisballes, welcher den Katheter am Endokard festfrieren lässt. Der Vorteil besteht in der Reversibilität, da das Gewebe unter dieser Temperatur nur passager

geschädigt wird. Bei weiterer Abkühlung auf  $-80^{\circ}$  werden die Zellen dagegen dauerhaft geschädigt und es entsteht der gewünschte Ablationseffekt (100). Somit kann die Ablation auch in der Nähe von kritischen Strukturen (z.B. AV-Knoten) erfolgen (30). Das Rezidivrisiko ist hier im Gegensatz zur RF- Ablation jedoch erhöht (126).

Zwei weitere Formen, die Laser-, und Ultraschallablation, werden zur Zeit noch experimentell untersucht.

## **2.4. Statistische Methoden**

Die Datenanalyse erfolgte mit Excel und SPSS 14.0.

Berechnet wurden Mittelwert  $\pm$  Standardabweichung, Standardfehler, Median, Minimum und Maximum.

Aufgrund der geringen Fallzahl von fünfundvierzig Patienten, wurden die Daten mit Hilfe des Kolmogorov - Smirnov -Testes auf Normalverteilung geprüft. Dieser Test war negativ und somit wurden alle vergleichenden Analysen mit Hilfe von nichtparametrischen Tests durchgeführt.

Je nach Anzahl der Variablen wurde entweder der Mann – Whitney – U -Test für zwei Gruppenvariablen oder der Kruskal- Wallis -Test für mehr als zwei Gruppenvariablen verwendet.

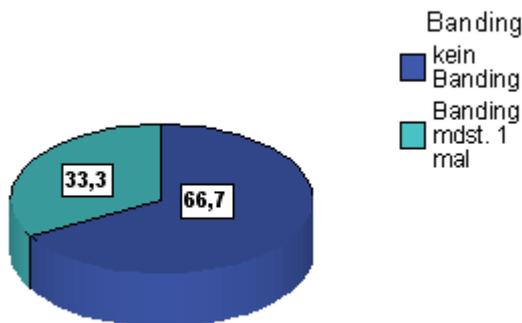
Des Weiteren wurden postoperative hämodynamische Faktoren mit EPU - bezogenen Variablen korreliert.

### 3. Ergebnisse

#### 3.1. Bedeutung präoperativer und operativer Faktoren in Bezug auf postoperative Herzrhythmusstörungen, Ablationserfolg und Rezidivwahrscheinlichkeit

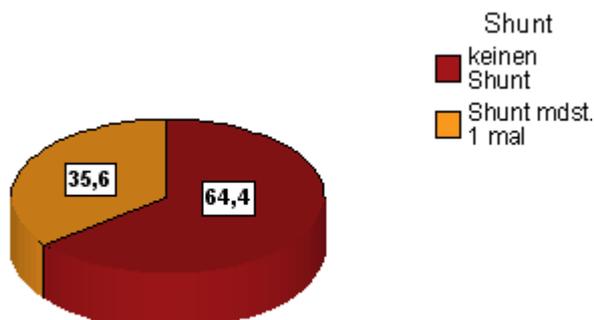
Dieses Kapitel wurde mit SPSS ausgewertet. Da es nicht möglich war bestimmte Faktoren mit Hilfe des Mann-Whitney-U-Testes oder Kruskal-Wallis-Testes in Relation zu allen elektrophysiologischen Untersuchungen zu stellen, entstand hier lediglich eine Analyse und statistische Auswertung in Bezug auf die erste EPU.

##### 3.1.1. Palliative Banding-, Shunt-Operationen



**Abb. 3.1:** Präoperatives Banding

33,3 % der 45 Patienten hatten als Palliativoperation mindestens einmal ein Banding



**Abb. 3.2:** Präoperative Shunt- Operation

35,6% der 45 Patienten hatten als Palliativoperation mindestens eine Shunt-Operation.

Dabei stellte sich die Frage inwieweit vorher durchgeführte Palliativoperationen einen Einfluss auf die spätere elektrophysiologischen Untersuchungen nahmen.

Dazu wurden Kreuztabellen erstellt und mit Hilfe des Chi<sup>2</sup>-Testes und dem exakten Test nach Fischer die Anzahl der Banding- und Shunt- Operationen in Relation zum Erfolg der EPU und dem Rhythmus, welche zu Beginn der EPU herrschte, gestellt.

Die Ergebnisse zeigten jedoch sowohl in der Banding- als auch in der Shunt-Gruppe keinen signifikanten Unterschied ( $p > 0,05$ ) in Bezug auf den Erfolg und den Sinusrhythmus in der ersten EPU. Des Weiteren wurde mit dem Kruskal - Wallis-Test geprüft, ob ein Zusammenhang zwischen den durchgeführten Palliativoperationen mit der postoperativen Tachykardieart besteht. Auch hier entstand ein nicht signifikantes Ergebnis ( $p > 0,05$ ).

**Vorher durchgeführte Palliativoperationen stehen nicht in Zusammenhang mit dem Erfolg der ersten elektrophysiologischen Untersuchung und dem Vorhandensein der klinischen Tachykardie zu Beginn der ersten EPU. Auch die postoperative Tachykardieart ist unabhängig von Shunt-, oder Banding-Operationen.**

### 3.1.2. Systemventrikel

			Dominanter Ventrikel		Gesamt
			Linker Ventrikel	Rechter Ventrikel	
Erfolg EPU1	erfolglos	Anzahl	7	0	7
		% von Dominanter Ventrikel	17,1%	,0%	15,6%
	erfolgreich	Anzahl	34	4	38
		% von Dominanter Ventrikel	82,9%	100,0%	84,4%
Gesamt		Anzahl	41	4	45
		% von Dominanter Ventrikel	100,0%	100,0%	100,0%

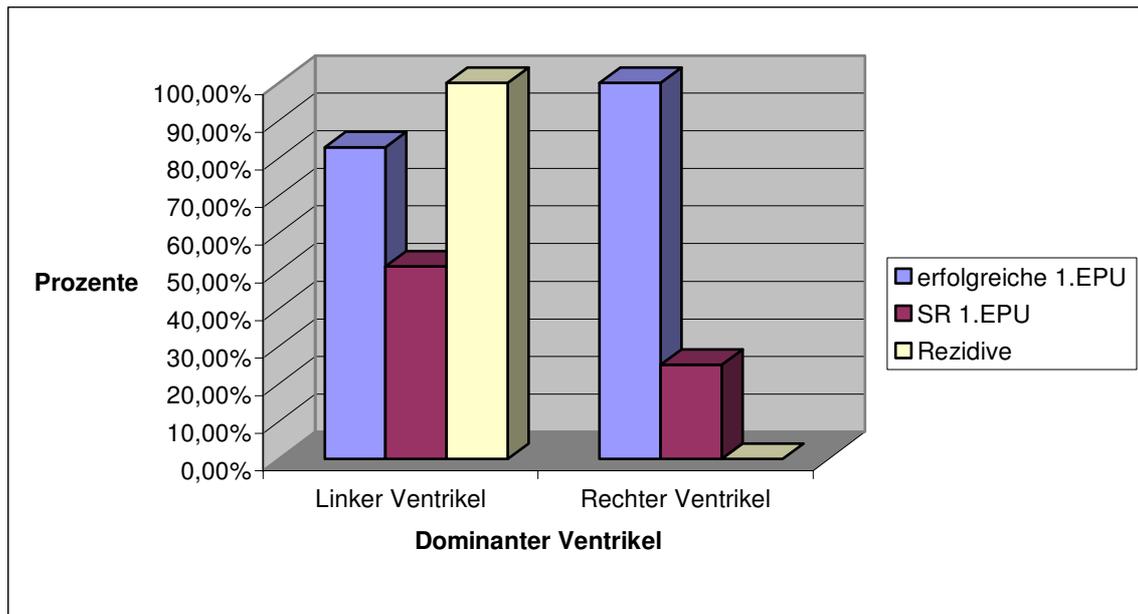
**Tab. 3.1:** Erfolg der EPU1 in Zusammenhang mit präoperativem Systemventrikel

Die Mehrzahl der Patienten mit einem präoperativen linken Systemventrikel und alle vier Patienten mit einem rechten Systemventrikel unterzogen sich einer primär erfolgreichen EPU . Ein direkter Zusammenhang konnte jedoch mit Hilfe des Chi<sup>2</sup>-Testes und dem exakten Test nach Fischer nicht festgestellt werden ( $p > 0,05$ ).

			Dominanter Ventrikel		Gesamt
			Linker Ventrikel	Rechter Ventrikel	
Mindst. 2 EPU	nur 1 EPU	Anzahl	15	3	18
		% von Dominanter Ventrikel	36,6%	75,0%	40,0%
	mindst. 2 EPU	Anzahl	26	1	27
		% von Dominanter Ventrikel	63,4%	25,0%	60,0%
Gesamt		Anzahl	41	4	45
		% von Dominanter Ventrikel	100,0%	100,0%	100,0%

**Tab. 3.2:** Präoperativer System- Ventrikel und Rezidivwahrscheinlichkeit

In Bezug auf eine wiederholte elektrophysiologische Untersuchung stellte sich ebenfalls kein signifikantes Ergebnis heraus ( $p > 0,05$ ).  $\frac{3}{4}$  aller Patienten mit einem rechten Systemventrikel hatten bislang nur eine EPU. Dagegen war die Wahrscheinlichkeit einer wiederholten EPU bei den Patienten mit einem linken Systemventrikel mit 63,4% höher. Allerdings dominierte bei sehr wenigen Patienten dieser Gruppe der rechte Ventrikel.



**Abb. 3.3:** Dominanter Ventrikel in Relation zu einer erfolgreichen 1.EPU, Sinusrhythmus zu Beginn der 1. EPU und der Rezidivwahrscheinlichkeit

### 3.1.3. Art der Fontan- Operation

Die Mehrzahl der 45 Patienten erhielt eine Fontan- Operation nach Björk, eine Verbindung des rechten Atriums mit dem rechten Ventrikel mit Hilfe eines Dacron-Patches.

Alle Modifikationen der Fontan- Operation zeigten in der ersten elektrophysiologischen Untersuchung zum größten Teil einen Ablationserfolg.

Das Ergebnis des Chi<sup>2</sup>-Testes und des exakten Test nach Fischer ergab jedoch keine Signifikanz ( $p > 0,05$ ) in diesem Zusammenhang.

Die Art der Operation hatte keinen Einfluss auf den zur Beginn der EPU vorherrschenden Rhythmus.

Der Kruskal - Wallis - Test zeigte in Bezug auf die Jahre, welche von der Operation bis zur ersten EPU vergangen sind und der Art der Operation ein Signifikanzniveau von  $p = 0,016$  ( $p < 0,05$ ).

### 3.2. Postoperative Hämodynamik

Dieses Kapitel wurde mit SPSS ausgewertet. Da es nicht möglich war bestimmte Faktoren mit Hilfe des Mann-Whitney-U-Testes oder Kruskal-Wallis-Testes in Relation zu allen elektrophysiologischen Untersuchungen zu stellen, entstand hier lediglich eine Analyse und statistische Auswertung in Bezug auf die erste EPU.

	<b>Postoperative Werte</b>
<b>mRA-Druck (mmHg)</b>	14,13 ± 3,38
<b>Arterielle SaO2 (%)</b>	93,44 ± 4,32
<b>EF (%)</b>	50,98 ± 10,49
<b>HZV (l/min.²)</b>	2,36 ± 0,65

**Tab. 3.3:** Postoperative hämodynamische Mittelwerte ± Standardabweichung im Herzkatheter

Die postoperative arterielle Sauerstoffsättigung, der rechtsatriale Druck und Pro-BNP wurden in Relation zur Rezidivrate der zwei häufigsten Arrhythmiearten gestellt. SaO2 und RA-Druck zeigten hierbei keine Korrelation .

Überraschenderweise war das Pro- BNP bei Patienten mit keinem IART- Rezidiv im Vergleich zu der Gruppe mit keinen FAT- Rezidiven im Durchschnitt um das dreifache erhöht, konnte aber mit Hilfe des Mann-Whitney-U-Testes nicht auf Signifikanzniveau bewiesen werden.

	<b>SaO2 (%)</b>	<b>RA-Druck (mmHg)</b>	<b>Pro- BNP (mmol/l)</b>
<b>Keine Rezidive</b>	93,20 ± 0,86	14,20 ± 0,66	925,10 ± 270,50
<b>IART-Rezidive</b>	93,60 ± 0,81	14,30 ± 0,95	566,90 ± 221,50
<b>FAT-Rezidive</b>	92,00 ± 1,00	14,00 ± 1,50	1605,30 ± 194,70

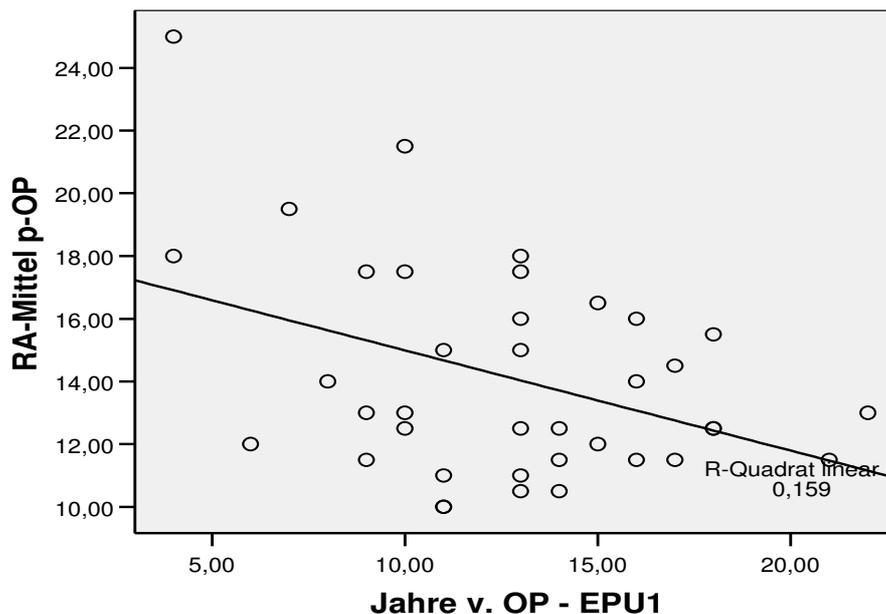
**Tab. 3.4:** Mittelwerte ± Standardabweichungen von postoperativen SaO2, RA-Druck und Pro- BNP in Relation zu den Rezidiven

### 3.2.1. Rechtsatrialer Druck

Der rechtsatriale Druck stieg erwartungsgemäß von einem präoperativen Durchschnittswert mit  $8,25 \pm 3,05$  mmHg auf einen postoperativen Wert von  $14,13 \pm 3,38$  mmHg.

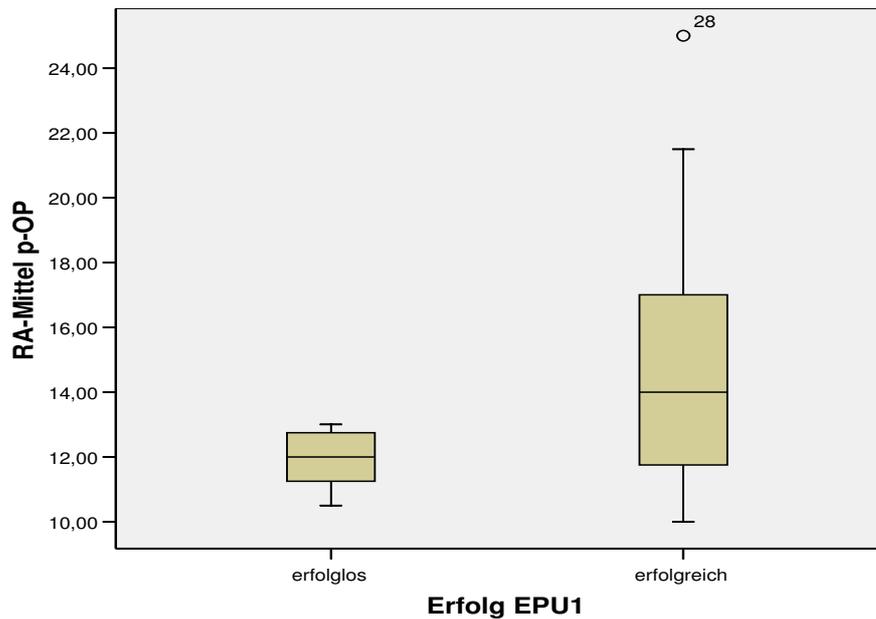
Korrelierte man den rechtsatrialen Druck postoperativ mit den Jahren, welche von der Operation bis zur ersten EPU vergangen sind, erhielt man einen Pearson'schen Korrelationskoeffizienten von 0,16 und ein Ergebnis mit einer zweiseitigen Signifikanz von 0,013 ( $p < 0,05$ ).

Je niedriger der rechtsatriale Druck umso mehr Zeit verging bis zur ersten EPU. Hierbei wurden die drei Patienten, welche sich einer Operation der Totalen Cavopulmonalen Anastomose (TCPC) unterzogen, ebenfalls miteingeschlossen. Aber auch ohne diese drei Patienten ergab sich ein signifikantes Ergebnis von 0,01 ( $p < 0,05$ ).



**Abb. 3.4:** Korrelation des postoperativen rechtsatrialen Druckes mit der Zeit, welche von der Operation bis zur ersten EPU vergangen ist.  
 $R^2$  linear= 0,159

Patienten mit einem niedrigen RA-Druck kamen später zur elektrophysiologischen Untersuchung.



**Abb. 3.5:** Boxplot: Erfolg 1.EPU und RA-Druck postoperativ

	<b>Erfolgreiche 1.EPU</b>	<b>Erfolglose 1.EPU</b>
<b>Median</b>	14	12
<b>25.Perzentile</b>	11,5	11
<b>75.Perzentile</b>	17,5	13
<b>Mittelwert</b>	14,63	11,93
<b>Standardabweichung</b>	3,54	0,98

**Tab. 3.5:** RA-Druck postoperativ (mmHg) und Ablationserfolg der 1.EPU

Der Median und der durchschnittliche RA-Druck waren in der Gruppe der erfolgreichen ersten EPU1 im Vergleich zu den primär nicht erfolgreichen elektrophysiologischen Untersuchungen erhöht.

Der Median und der Mittelwert des RA-Druckes zeigen hier in beiden Gruppen keinen großen Unterschied, es besteht aber eine deutliche Varianz, welche möglicherweise auf einen statistischen Zufallseffekt zurückzuführen ist.

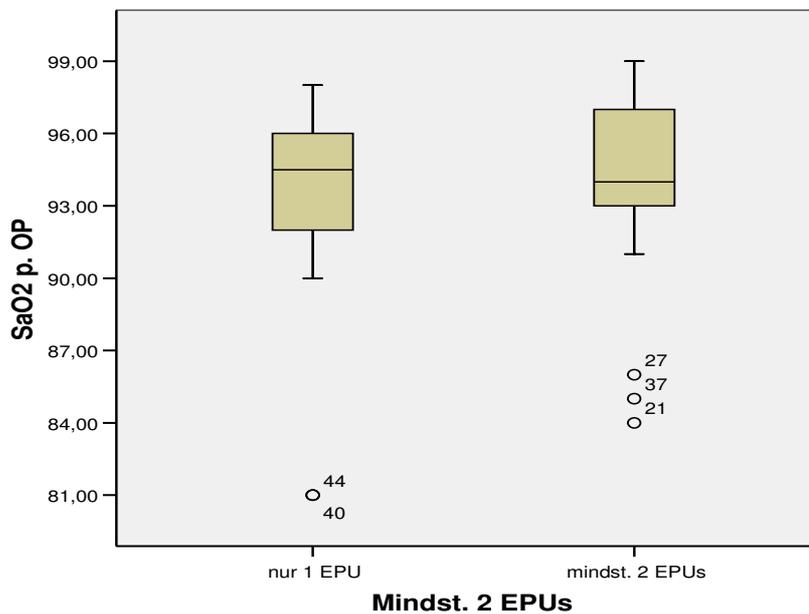
### 3.2.2. Arterielle Sauerstoffsättigung

Erwartungsgemäß stieg die arterielle Sauerstoffsättigung durch die Kreislauf-trennung im Durchschnitt von  $76,03 \pm 13,83\%$  präoperativ auf  $93,44 \pm 4,32\%$  postoperativ an.

Auch hier stellte sich die Frage, inwieweit ein Zusammenhang zwischen der Sauerstoffsättigung und dem Ablationserfolg und dem Rhythmus, welcher zu Beginn der EPU herrschte, besteht.

Mit Hilfe des Kruskal - Wallis -Test für K-unabhängige Stichproben entstand ein nicht signifikantes Ergebnis ( $p > 0,05$ ) in Bezug auf die postoperative Sauerstoffsättigung und dem zu Beginn der ersten EPU vorherrschenden Rhythmus.

Dennoch hatten Patienten mit einer primär erfolgreichen ersten EPU im Durchschnitt eine etwas höhere Sauerstoffsättigung als bei einer erfolglosen ersten EPU.



**Abb. 3.6:** Sauerstoffsättigung und eine oder mehrere EPU's

In Bezug auf wiederholte elektrophysiologische Untersuchungen ergab sich in der Gruppe, bei welcher insgesamt mindestens 2 EPU's durchgeführt wurden, im

Durchschnitt ein gering höherer Sauerstoffsättigungswert von  $93,84 \pm 4,03\%$ . Bei Patienten, welche nur einmal elektrophysiologisch untersucht wurden zeigte sich ein durchschnittlicher Wert von  $92,89 \pm 4,76\%$ , der Median war hier jedoch etwas höher.

	<b>Erfolgreiche 1.EPU</b>	<b>Erfolgreiche 1.EPU</b>
<b>Median</b>	94	96
<b>25.Perzentile</b>	92	85
<b>75.Perzentile</b>	96	97
<b>Mittelwert</b>	93,58	92,71
<b>Standardabweichung</b>	4,09	5,71

**Tab. 3.6:** Sauerstoffsättigung postoperativ (%) und Ablationserfolg der EPU1

### **3.3. Herzrhythmusstörungen und elektrophysiologische Untersuchungen**

#### **3.3.1. Intraatriale Reentry- Tachykardie und Fokale atriale Tachykardie**

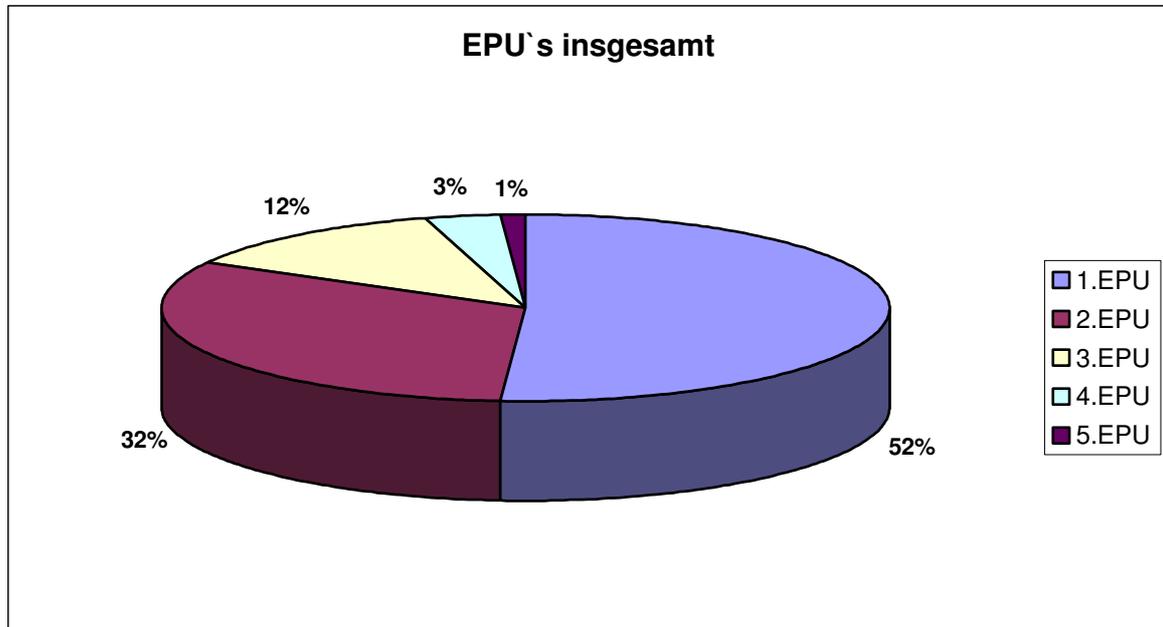
Diese Ergebnisse basieren lediglich auf den Untersuchungen der 45 Fontan-Patienten mit EPU. Ein Vergleich mit einer Kontrollgruppe, welche keine Rhythmusstörungen hat, war nicht möglich.

Insgesamt wurden bei 45 Patienten 87 elektrophysiologische Untersuchungen durchgeführt. 3 von 45 Patienten (6,7%) verstarben im postoperativen Verlauf. Gründe hierfür waren Multiorganversagen und eine Lungenembolie.

Es wurden trotzdem alle 45 Patienten miteinbezogen, auch die 3 Patienten, bei welchen von Beginn an eine Operation zur Totalen Cavopulmonalen Anastomose durchgeführt wurde.

Alle Patienten wurden mindestens einmal elektrophysiologisch untersucht, einige mehrmals. Bei einem Patienten waren sogar bis zu fünf derartige Untersuchungen notwendig.

Das Durchschnittsalter bei der ersten elektrophysiologischen Untersuchung lag bei  $22,49 \pm 6,88$  Jahren. Die Zeit, welche von der Fontan- Operation bis zur ersten EPU verging lag im Durchschnitt bei  $13,29 \pm 4,00$  Jahren.



**Abb. 3.7:** Gesamte elektrophysiologische Untersuchungen

Der Zeitraum zwischen den einzelnen elektrophysiologischen Untersuchungen wurde in Monaten berechnet und in Tabelle 3.5. dargestellt.

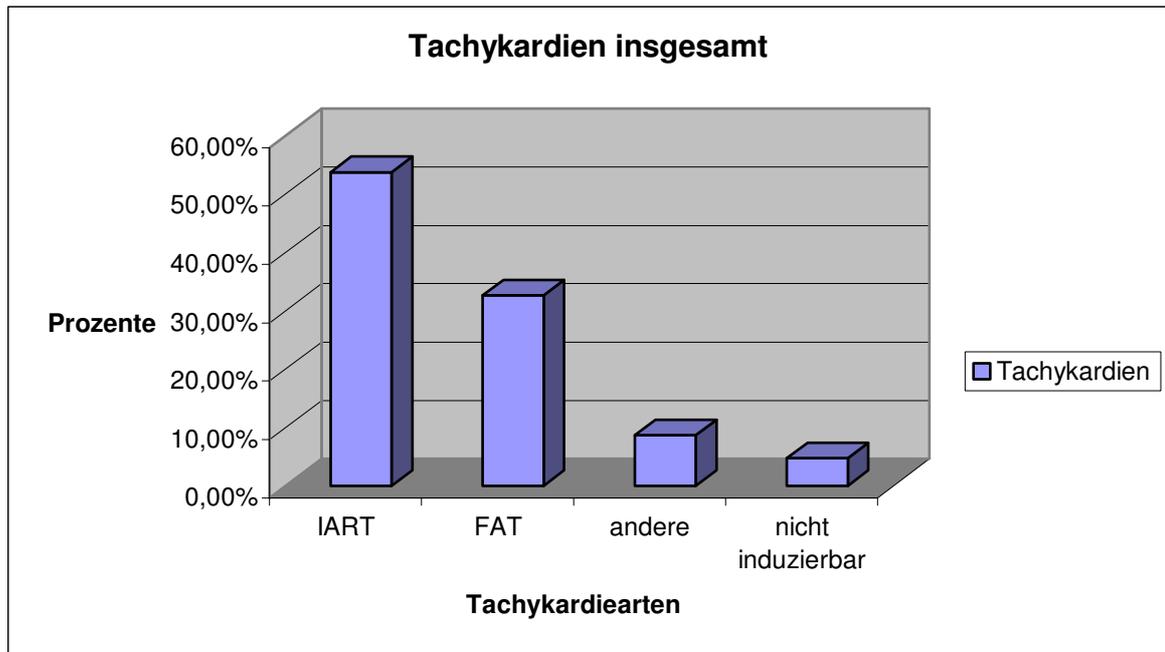
<b>EPU 1/2</b>	$15,31 \pm 17,51$
<b>EPU2/3</b>	$19,09 \pm 20,77$
<b>EPU 3/4</b>	$0,33 \pm 0,58$
<b>EPU4/5</b>	$26,00 \pm 0,00$

**Tab. 3.7:** Zeitraum zwischen EPU 1-5 in Monaten  $\pm$  Standardabweichung

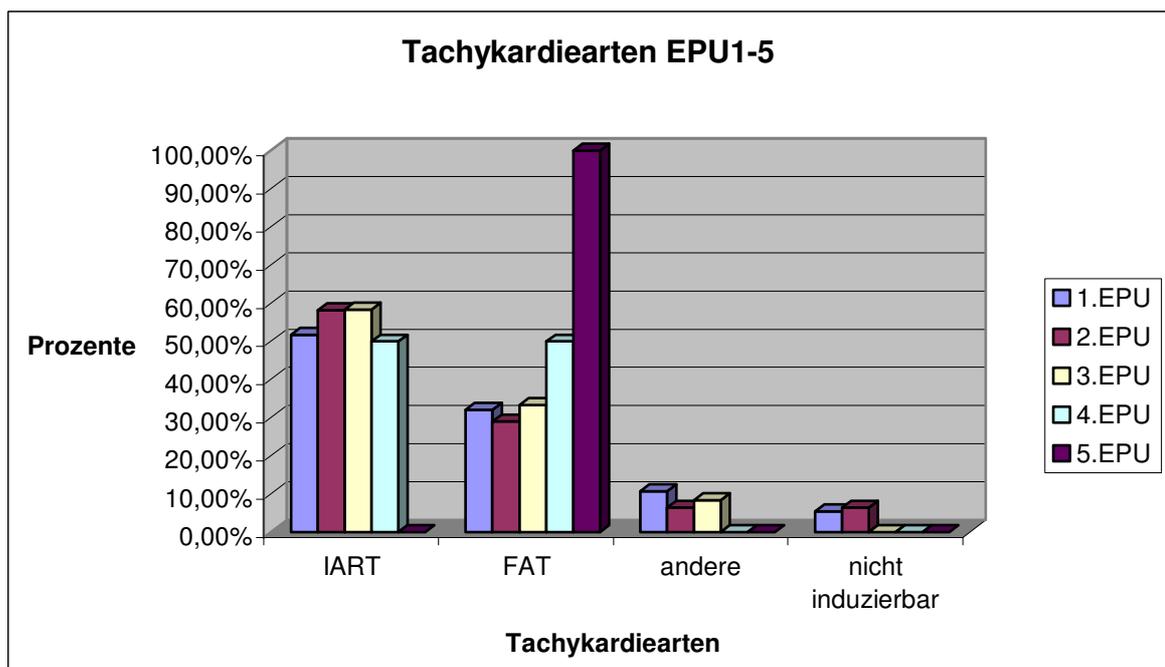
Insgesamt wurden 104 Tachykardien gemappt. Mit einem Anteil von 53,80% machten die Intraatrialen-Reentry-Tachykardien (IART) den größten Teil aus,

gefolgt von den Fokalen atrialen Tachykardien (FAT) mit 32,70%. Andere Tachykardiearten (AVRT, AVNRT oder Vorhofflimmern) waren mit 8,70% wenig vertreten.

Bei 4,80% der Untersuchungen war keine anhaltende Tachykardie induzierbar.



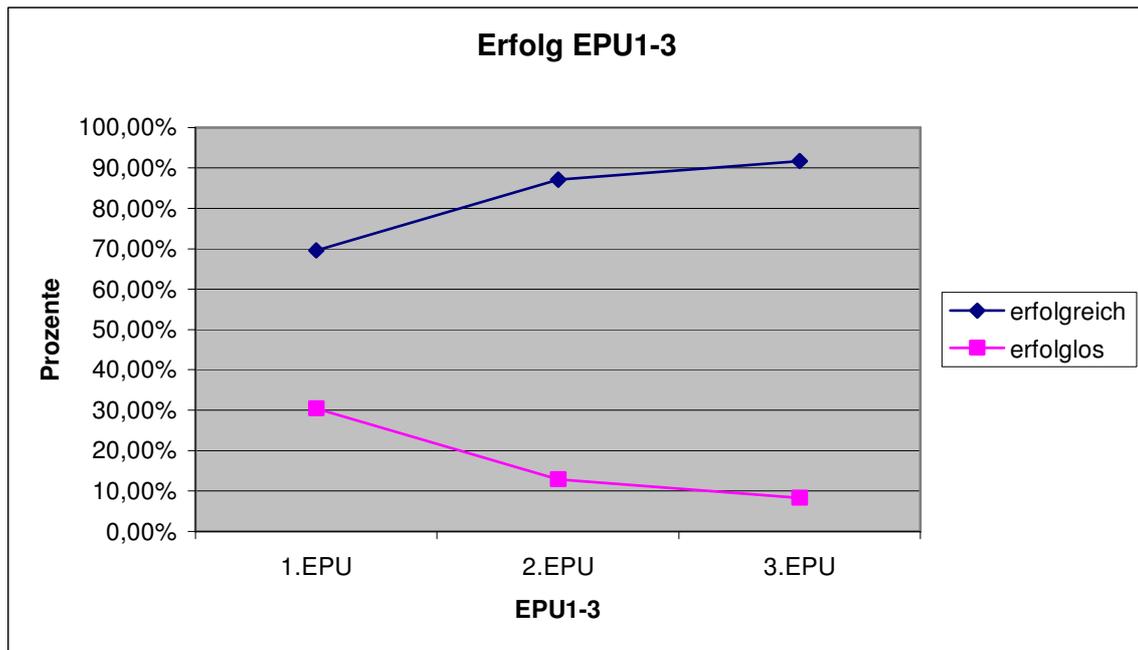
**Abb. 3.8:** Tachykardiearten insgesamt



**Abb. 3.9:** Häufigkeit der Tachykardien in der 1. EPU bis zur 5. EPU

Waren in der ersten EPU noch 51,80% IART und 32,10% FAT, stieg die Zahl der IART- Tachykardien während der zwei folgenden EPU`s kontinuierlich mit 58,10% IART und 58,33% an. Die Anzahl der FAT- Tachykardien sank mit 29,00% in der 2. EPU etwas und stieg jedoch wieder in der 3. EPU mit einem Wert von 33,33%.

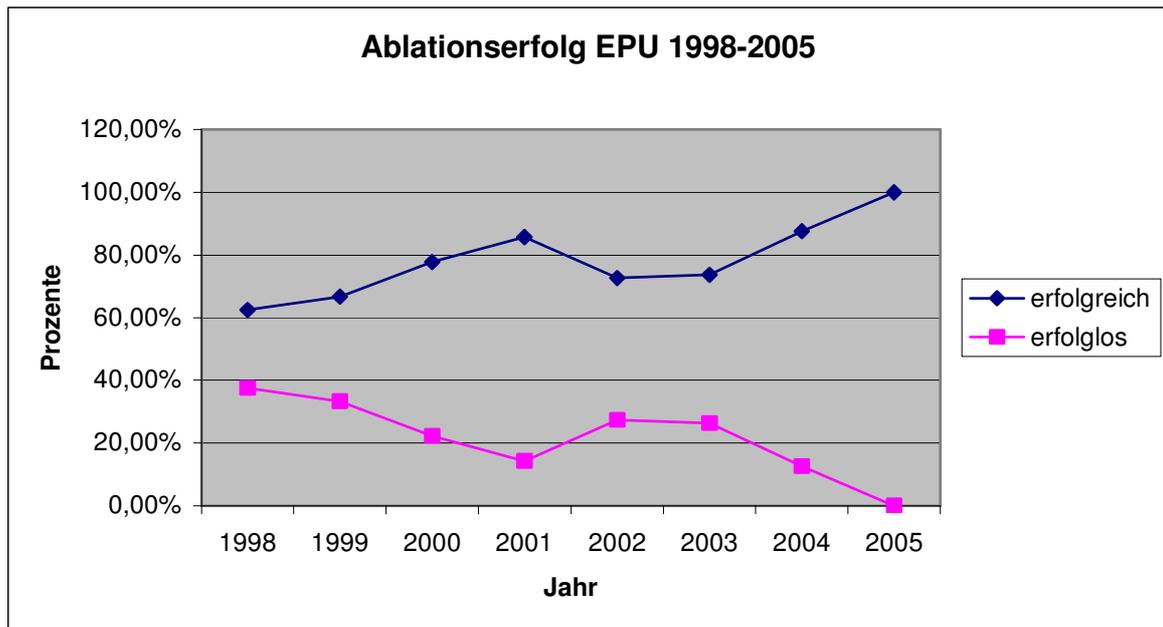
### 3.3.2. Ablationserfolg der verschiedenen Tachykardiearten



**Abb. 3.10:** Erfolg EPU1-3 insgesamt

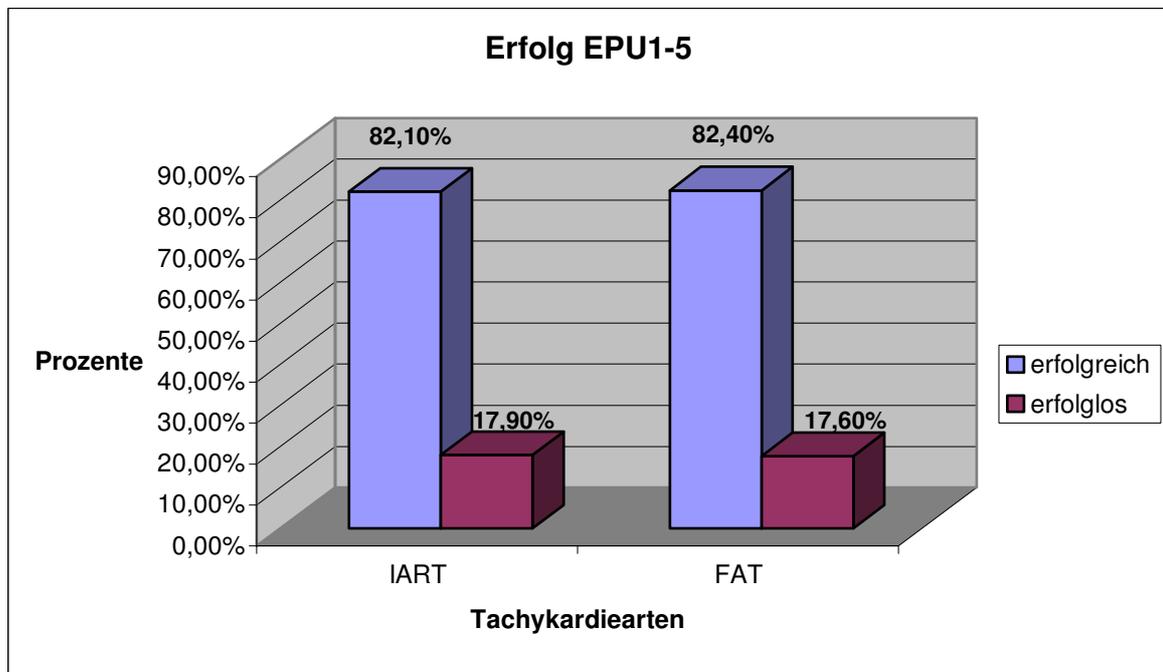
Der Ablationserfolg stieg insgesamt von anfangs 69,6% in der 1. EPU auf 91,7% in der 3. EPU an. In der 4. und 5. EPU waren nur noch erfolgreiche Ablationen zu vermerken. Aufgrund der sehr geringen Fallzahl wurden diese hier nicht aufgeführt.

Insgesamt wurde in Bezug auf die elektrophysiologischen Untersuchungen ein Zeitraum von 8 Jahren (1998-2005) analysiert. Der Ablationserfolg schwankte in den Jahren 1998 bis 2002. In den elektrophysiologischen Untersuchungen von 2003 bis 2005 zeigte sich jedoch ein Trend zu mehr erfolgreichen Ablationen. 2005 wurden alle Patienten erfolgreich ablatiert.



**Abb. 3.11:** Ablationserfolg über die Jahre 1998-2005

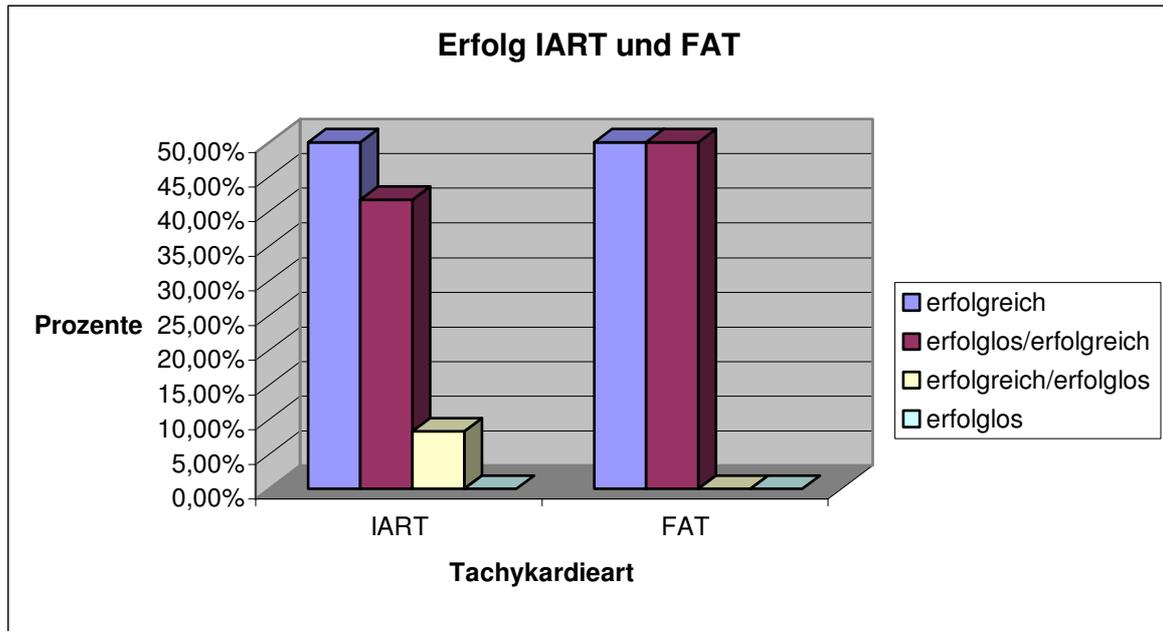
In allen elektrophysiologischen Untersuchungen war der Erfolg in Bezug auf die beiden Tachykardiearten gleich. Beide Gruppen wurden mit einem Prozentsatz von 82,10 für IART und 82,40% für FAT erfolgreich ablatiert.



**Abb. 3.12:** Erfolg von IART und FAT in allen EPU's

82% der Patienten mit einer IART oder FAT wurden primär erfolgreich ablatiert. Die Erfolgsrate stieg in der Rezidivablation in beiden Gruppen noch an.

Im Vergleich zur Erfolgs-, und Rezidivrate der Ablation der beiden Tachykardiearten ergaben sich folgende Ergebnisse.



**Abb. 3.13:** Primärer Ablationserfolg und Ablationserfolg der Rezidive von IART und FAT

Sowohl in der IART-, als auch in der FAT- Gruppe folgte auf eine primär erfolgreiche Ablation am häufigsten eine erfolgreiche Rezidivablation (IART: und FAT: 50%). Weiterhin kam es bei IART- Patienten mit 41,70% zu einer primär erfolglosen Ablation, die Rezidivablation war jedoch erfolgreich. Lediglich 2 von 34 FAT- Patienten (5,9%) entwickelten Rezidive. Eine primär erfolgreiche Ablation und eine erfolgreiche Rezidivablation wurde bei einem der zwei FAT-Rezidiv-Patienten durchgeführt. Beim zweiten Patienten folgte auf eine primär erfolglose Ablation eine erfolgreiche Rezidivablation. Primär erfolgreich und keinen Erfolg in der Ablation von Rezidiven hatten 8,30% der IART- Patienten und niemand der FAT- Patienten. Rein erfolglose Ablationen kamen in beiden Gruppen nicht vor.

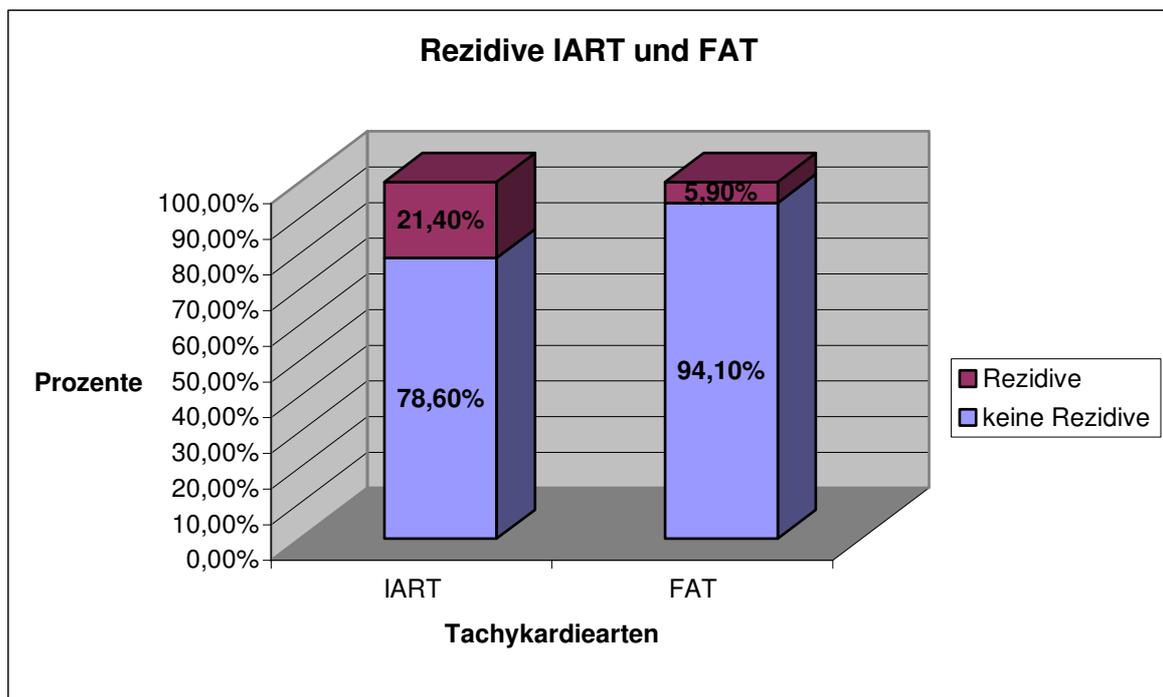
**Der primäre Ablationserfolg lag für beide Tachykardiearten bei 82%. Der Erfolg stieg mit der Anzahl der elektrophysiologischen Untersuchungen.**

### 3.3.3. Rezidivwahrscheinlichkeit und Erfolg der Rezidive

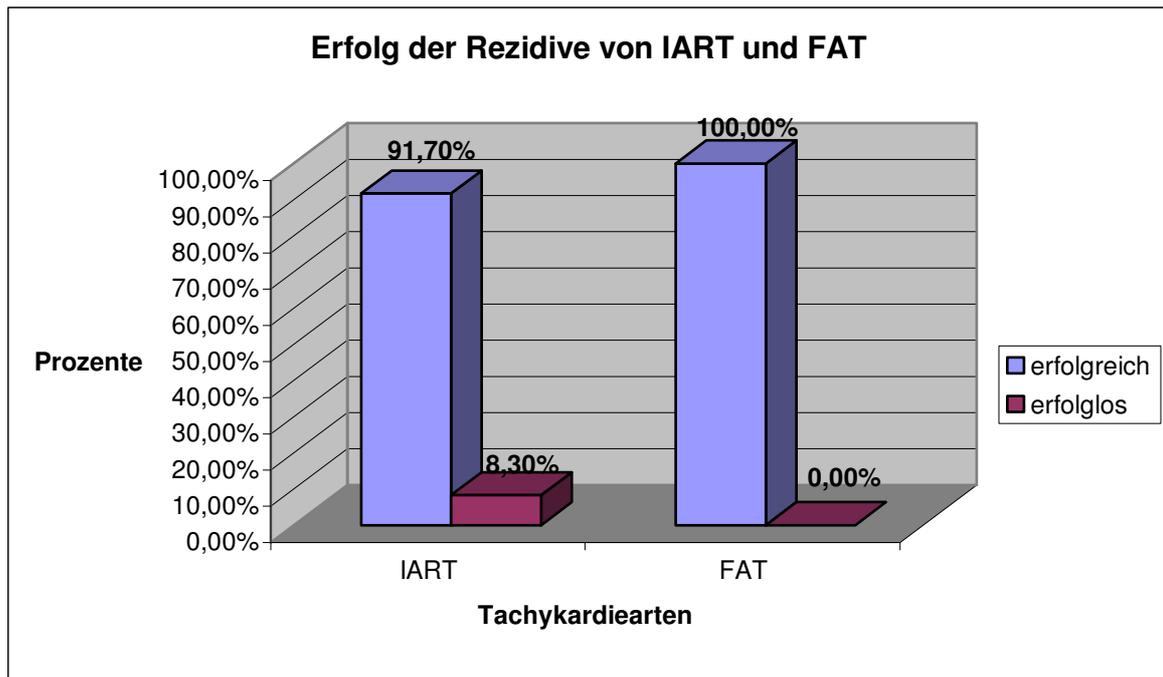
Trat dieselbe Tachykardieart innerhalb von 6 Monaten erneut auf, wurde sie als Rezidiv der vorangegangenen Tachykardie bezeichnet.

Insgesamt waren bei 87 elektrophysiologischen Untersuchungen 15 Rezidive (17,2%) zu beobachten.

Die Rezidivwahrscheinlichkeit war in der IART- Gruppe im Vergleich zur FAT- Gruppe höher.



**Abb. 3.14:** Rezidivwahrscheinlichkeit IART und FAT in allen EPU's



**Abb. 3.15:** Erfolg der Rezidive von IART und FAT

Der Ablationserfolg der Rezidive war auch in der FAT- Gruppe höher als in der IART- Gruppe. Eine erfolglose Rezidivablation wurde bei FAT- Patienten nicht gesichtet, bei IART- Patienten war sie hingegen mit 8,30% zu beobachten.

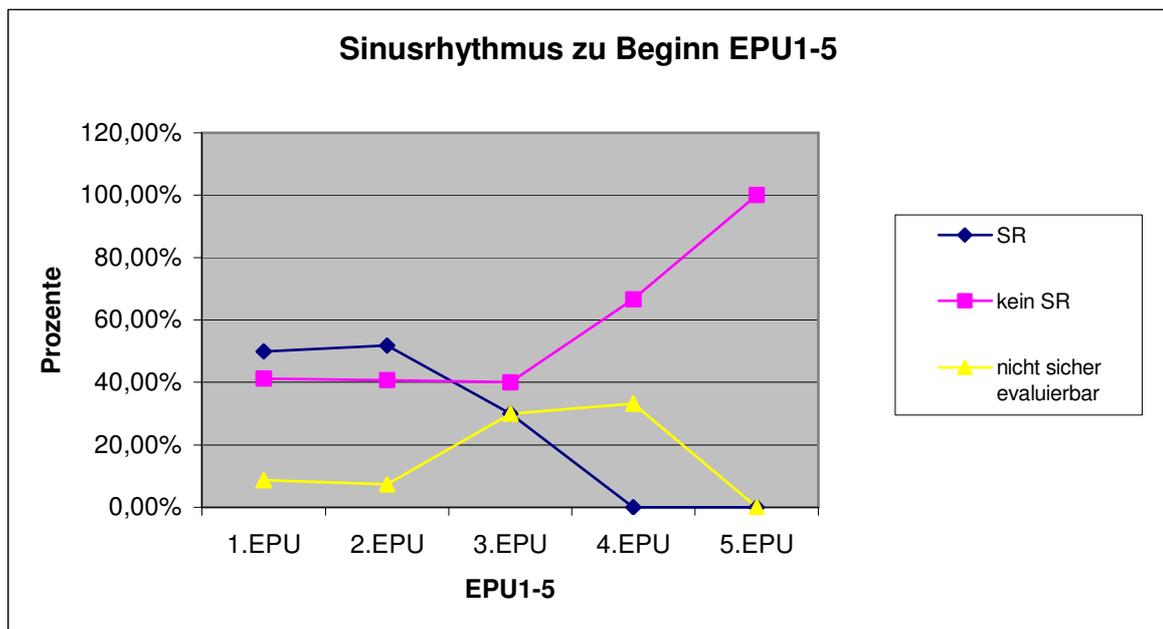
Weiterhin zeigte der Mann- Whitney - U -Test in Bezug auf die Länge des Zeitraumes von der Operation bis zur ersten EPU einen Trend zu einer höheren Rezidivwahrscheinlichkeit ( $p= 0,014$ ). Dies war allerdings nur bei den 42 Patienten ohne TCPC der Fall. Die Signifikanz bestätigte sich nicht bei allen 45 Patienten ( $p> 0,05$ ).

**Patienten mit einer IART entwickelten im Vergleich zu Patienten mit einer FAT mehr Rezidive.**

### 3.3.4. Sinusrhythmus zu Beginn der Untersuchung

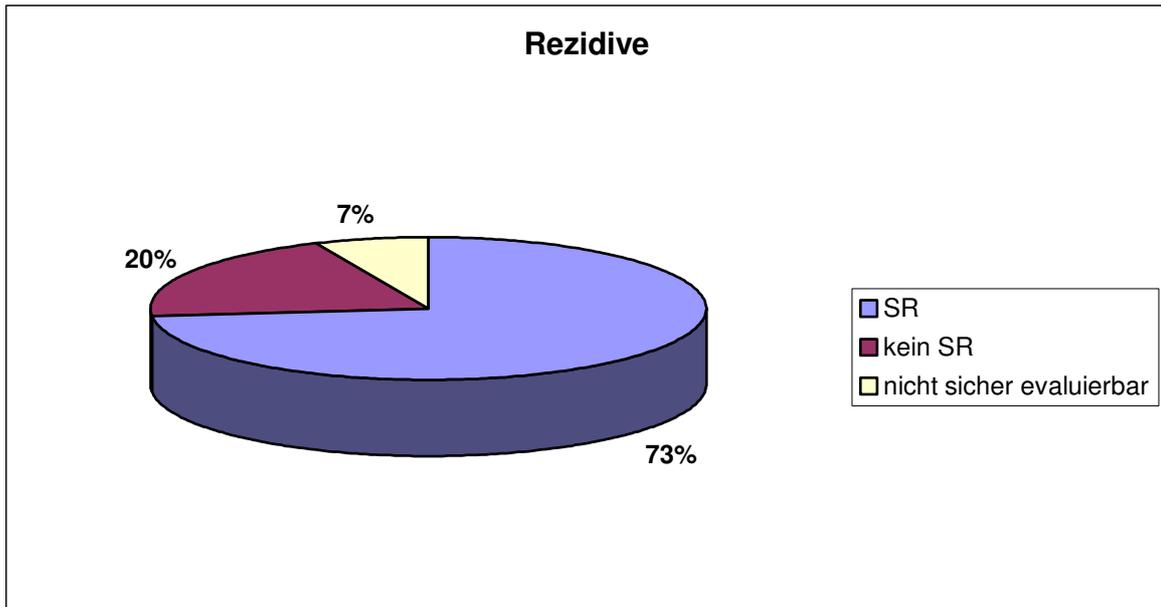
Insgesamt bestand bei 46,00% zu Beginn der EPU ein Sinusrhythmus. 42,50% hatten bereits zu Beginn eine Tachykardie und zu 11,5% war der Rhythmus retrospektiv nicht sicher zu ermitteln.

In der ersten elektrophysiologischen Untersuchung waren zu Beginn nur 41,30% in der klinischen Tachykardie. In der vierten Untersuchung wurde jedoch schon bei 66,70% die klinische Tachykardie zu Beginn nachgewiesen.



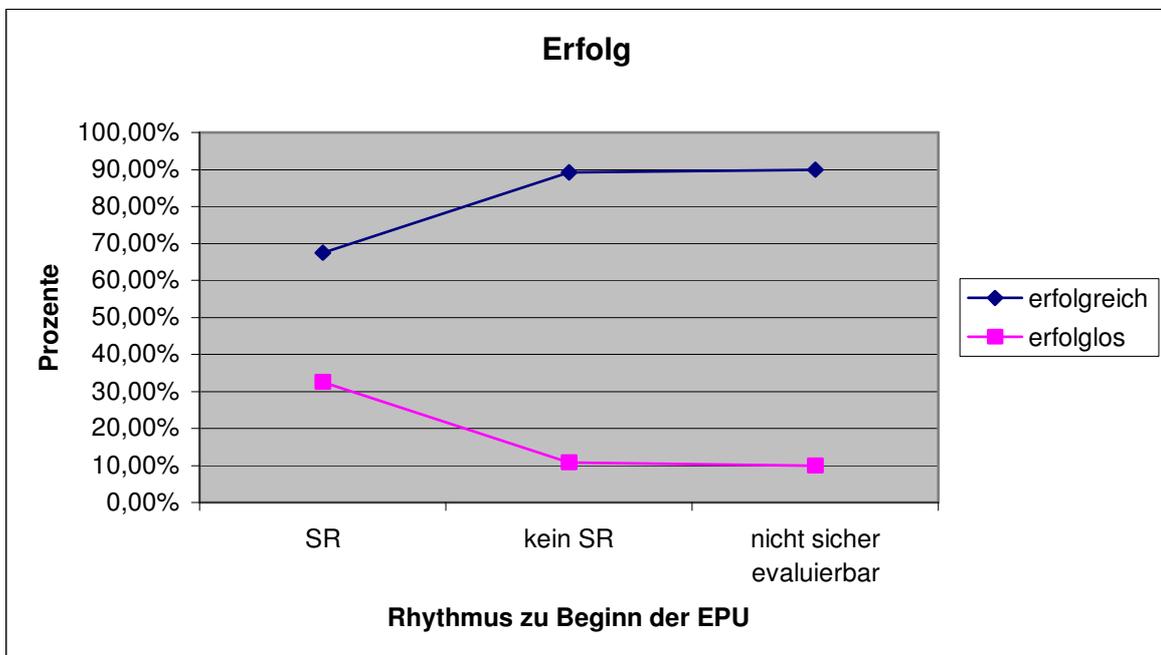
**Abb. 3.16:** Sinusrhythmus zu Beginn der EPU1-5

Dabei kam in Bezug auf die Erfolgsrate der Untersuchungen und die Rezidivwahrscheinlichkeit die Frage auf, inwieweit das Vorhandensein der klinischen Tachykardie zu Beginn der EPU einen Einfluss auf diese Faktoren nimmt.



**Abb. 3.17:** Sinusrhythmus zu Beginn der EPU und Rezidive

Patienten mit Rezidiven zeigten zu Beginn der EPU zum größten Teil einen Sinusrhythmus. Nur 20% der Rezidivpatienten wiesen zu Beginn der Untersuchung bereits eine Tachykardie auf.



**Abb. 3.18:** Sinusrhythmus zu Beginn der EPU und Erfolg

In Bezug auf den Erfolg der elektrophysiologischen Untersuchung stellte sich heraus, dass gerade mit Sinusrhythmus zu Beginn der EPU die Erfolgsrate sank. 67,50% der Untersuchungen mit Sinusrhythmus zu Beginn waren erfolgreich, wohingegen in der Gruppe mit Tachykardie zu Beginn 89,20% erfolgreich waren.

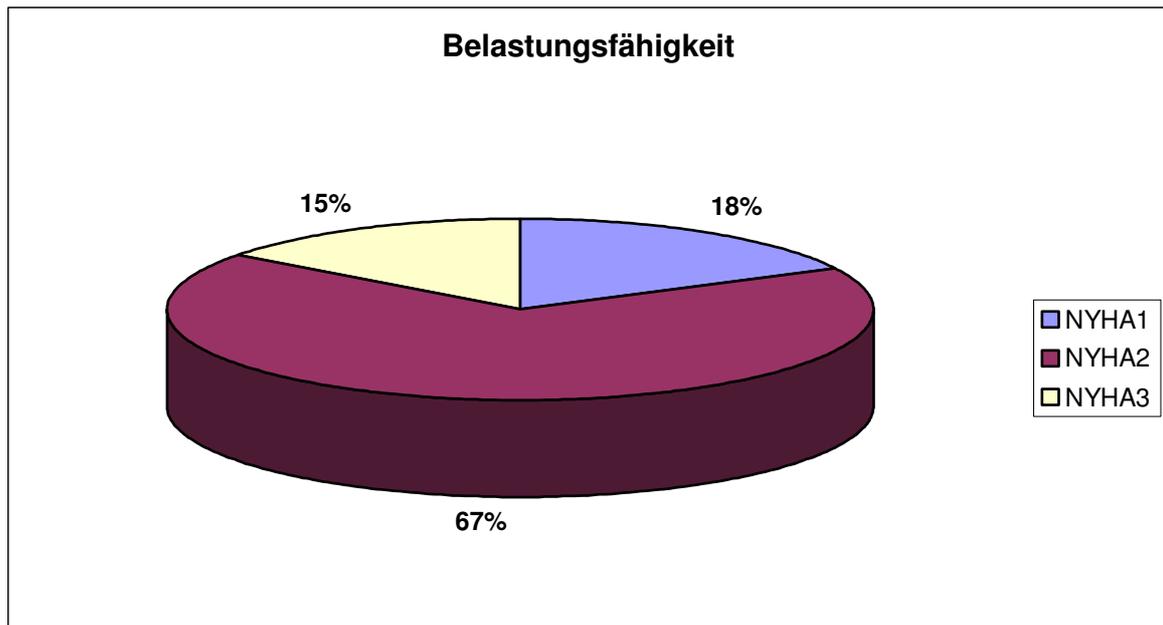
**Das Fehlen der klinischen Tachykardie zu Beginn der elektrophysiologischen Untersuchung ist mit einer erhöhten Rezidivrate und einer verminderten Erfolgsrate assoziiert.**

### **3.4. Telefonische Nachbeobachtungszeit**

Die Nachbeobachtungszeit beschränkte sich auf eine telefonische Nachfrage von der Zeit der letzten elektrophysiologischen Untersuchung bis Dezember 2006. Diese betrug im Durchschnitt  $46,58 \pm 21,78$  Monate.

3 von 45 Patienten starben bereits vor dieser Zeit. Von den möglichen 42 Patienten waren 34 telefonisch erreichbar, 3 weitere starben im Jahre 2006. 2 an einem plötzlichen Herztod im Alter von 25 und 30 Jahren. Der dritte Patient verstarb im Alter von 32 Jahren während einer Mitralklappeninsuffizienz-Operation.

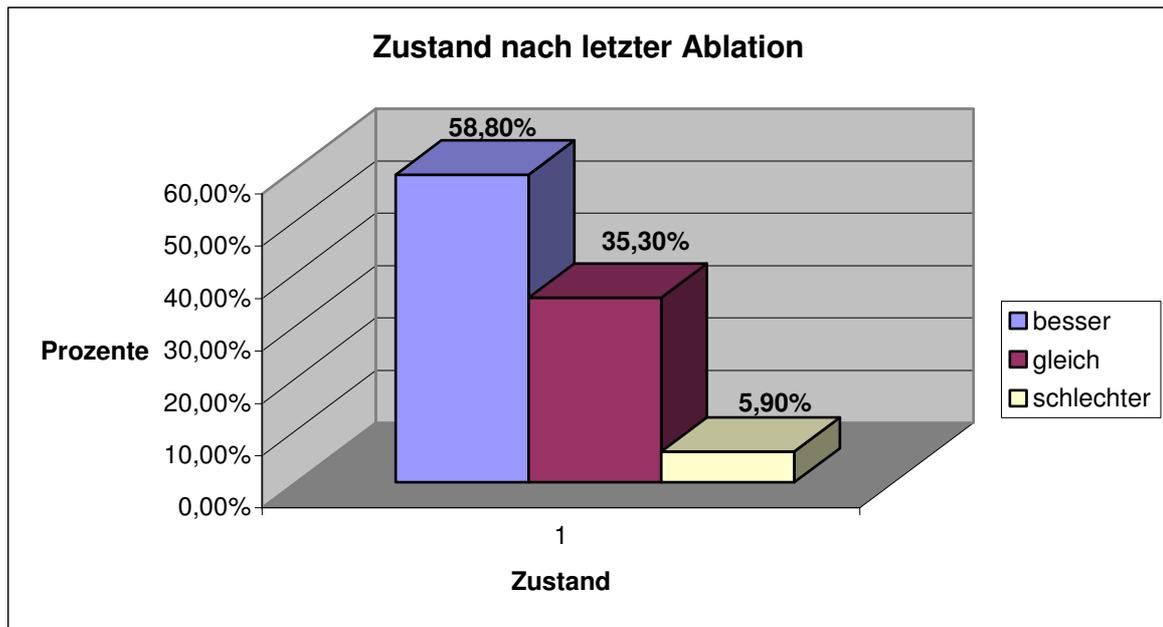
Der Schwerpunkt der Befragung wurde speziell auf die aktuellen Befunde wie Belastbarkeit, den Zustand nach der letzten Ablation, Komplikationen, Arrhythmien und aktuelle Medikation gelegt.



**Abb. 3.19:** Belastbarkeit der Patienten während der Nach-  
Beobachtungszeit; NYHA- Klassifikation

Die Frage nach der Belastbarkeit wurde anhand der Anzahl der Treppen-, bzw. Stockwerke, welche die Patienten noch gehen können, beantwortet, und die daraus resultierenden Ergebnisse in die „New York Heart Association“ Klassifikation 1-3 (NYHA 1-3) unterteilt. 85% der 34 Patienten waren gut belastbar (NYHA 1 und 2). Lediglich 1/6 der Befragten konnte nur noch wenige Treppen steigen.

Der Zustand nach der letzten elektrophysiologischen Untersuchung hätte sich bei der Mehrzahl der Befragten gebessert. Zum einen war für einige die letzte EPU die einzig erfolgreiche, zum anderen fühlten sich die meisten allgemein besser. 1/3 war der Meinung, dass sich seither der Zustand nicht veränderte.



**Abb. 3.20:** Zustand nach der letzten Ablation

Zudem stellte sich die Frage nach Komplikationen. 76,50% der 34 Befragten verneinten jegliche Art von Komplikationen, die restlichen 23,50% gaben primär Thromben und stetige Leberwerterhöhungen als Folge der Fontan- Operation an.

18 von 34 Patienten litten weiterhin an Herzrhythmusstörungen.

66,7% verspürten diese mehrmals am Tag/Woche im Sinne eines „Herzstolperns“. 33,3% hatten dagegen lediglich einmal pro Monat oder bei Belastung das Gefühl einer Arrhythmie. Davon unterzogen sich 22,20% einer stationären Behandlung, nur 1 Patient wurde ein weiteres Mal abladiert.

Medikament	Häufigkeit
Antikoagulation	43,30%
Diuretika	18,40%
Antiarrhythmische Kombination	15,80%
Betablocker	13,20%
Sonstige Antiarrhythmika	9,20%

**Tab. 3.8:** Aktuelle Medikation

Die aktuelle Medikation bestand hauptsächlich in der Antikoagulation, der antiarrhythmischen Therapie und der Gabe von Betablockern, Diuretika oder ACE-Hemmern. Eine Kombination der Antiarrhythmika war im Vergleich zur Einzelgabe öfter anzutreffen. Vor allem Amiodaron und Betablocker war mit 50% die häufigste Kombination. Teilte man die Antiarrhythmika nach Klassen auf, wurden bevorzugt Klasse 2 (Betablocker) und Klasse 3 (Sotalol, Amiodaron) verordnet. Amiodaron wurde sowohl in Kombination jedoch auch als Einzelgabe eingenommen.

**Die Nachbeobachtungszeit zeigte eine gute Belastbarkeit der Patienten nach der letzten EPU.**

**Nur die Hälfte der Befragten verspürte kurzfristige, nicht andauernde Arrhythmien. Insgesamt befanden sich die meisten in einem guten Allgemeinzustand.**

## 4. Diskussion

Die vorliegende, retrospektive Studie befasste sich erstmals mit 45 Patienten nach Fontan- Operation, welche alle postoperativ unter Herzrhythmusstörungen litten und sich aus diesem Grund mindestens einmal elektrophysiologisch untersucht wurden. Dabei standen vor allem die Effektivität dieser Therapieform, sowie der Ablationserfolg und die Rezidivwahrscheinlichkeit der einzelnen Tachykardieformen im Vordergrund. Das Follow- up zog sich über einen Zeitraum von  $17,33 \pm 4,15$  Jahren. Das durchschnittliche Alter bei der ersten elektrophysiologischen Untersuchung lag bei  $22,49 \pm 6,88$  Jahren.

Die beiden häufigsten Tachykardiearten waren in diesem Patientenkollektiv die Intraatriale-Reentry-Tachykardie (IART) und die Fokale atriale Tachykardie (FAT). Hinsichtlich der Rezidivwahrscheinlichkeit und des Ablationserfolges scheinen mehrere Faktoren von großer Bedeutung zu sein, vor allem aber nimmt der Rhythmus, welcher zu Beginn der EPU herrscht, einen hohen Stellenwert ein.

### 4.1. Elektrophysiologische Untersuchung und Mapping bei Fontan - Patienten

Arrhythmien nach Fontan- Operation sind medikamentös schwer zu behandeln. Insbesondere im Kindesalter kann eine antiaarrhythmische Therapie zu vielen Nebenwirkungen führen. Vor allem die proarrhythmogene Wirkung ist hier nicht zu vernachlässigen (105;116). Amiodaron nimmt dabei in der Behandlung von tachykarden Herzrhythmusstörungen einen hohen Stellenwert ein. Die Nebenwirkung einer Amiodarontherapie, wie z.B. das Auftreten einer Hypo-, Hyperthyreose, Leberschäden, Sehstörungen, die Entstehung eines AV-Blockes oder ventrikulärer Tachyarrhythmien und eine irreversible Entwicklung einer Lungenfibrose stellen ein erhöhtes Risiko für den Patienten dar.

Die Effektivität einer medikamentösen Therapie bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern wurde bereits in früheren Studien diskutiert und ist als unzureichend einzustufen (6;38;56;83;95).

Die Radiofrequenzablation stellt eine wichtige Alternative zur pharmakologischen Therapie, insbesondere bei schwerwiegenden Tachykardien nach angeborenen Herzfehlern, dar (39;115;119;121).

Derzeit gilt die elektrophysiologische Untersuchung mit Hilfe der Radiofrequenzablation und des CARTO-Systems als Goldstandard zur Behandlung von Arrhythmien bei Patienten mit angeborenem Herzfehler. Dies bestätigt die steigende Erfolgsquote dieser Ablationstechnik (10;48;62;72;96;115).

Die vorliegende retrospektive Studie befasste sich mit 45 Fontan- Patienten, welche sich im Durchschnitt  $13,29 \pm 4,00$  Jahren nach Fontan- Operation, aufgrund von hämodynamisch wirksamen Herzrhythmusstörungen, einer elektrophysiologischen Untersuchung mit Radiofrequenzablation unterzogen.

In 87 elektrophysiologischen Untersuchungen wurden insgesamt 104 Tachykardien gemappt. Dabei wurde ein primärer Ablationserfolg von 80,4% erzielt. Um den primären Ablationserfolg zu bestimmen wurden alle erfolgreichen ersten EPU's in Relation zu allen ersten EPU's, bei welchen eine Tachykardie induziert werden konnte oder bereits lief und eine Ablation auch versucht wurde, gestellt (intention to treat).

Das follow- up seit der ersten EPU bis Dezember 2005 betrug im Durchschnitt  $4,13 \pm 0,30$  Jahre. Diese Zeitspanne erlaubte eine längere Verlaufsbeobachtung und Beurteilung des Ablationserfolges, der Rezidivrate und der zugrundeliegenden Arrhythmiearten.

Seit 2002 wurde die Ablation mit einem gespültem Katheter durchgeführt. Die Abkühlung des Katheters während der Ablation scheint vor allem in der Therapie von Vorhofflattern sicher und effektiv zu sein (51-53). Ein Vorteil dieser Technik besteht in der hohen Eindringtiefe des Katheters. Diese ist vor allem bei Fontanpatienten mit verdickten Vorhofwänden anzustreben. Die hohe Erfolgsrate dieser Ablationstechnik wurde bereits in vielen Studien bestätigt (12;90;98;107;113).

## **4.2. Tachykardieart nach Fontan - Operation und Erfolg-, bzw. Rezidivrate**

Wie bereits in früheren Studien beschrieben (10;41;66;91), zeigte sich, dass die Fontan- Operation mit einer erhöhten postoperativen Arrhythmieentwicklung, vor allem der Intraatrialen-Reentry-Tachykardie (IART) verbunden ist. Die IART machte mit ca. 54% die häufigste Arrhythmieform in dieser Patientengruppe aus, gefolgt von der Fokalen atrialen Tachykardie (FAT). Diese fand sich in dem Patientenkollektiv mit ca. 33% häufiger als bislang angenommen (93). In keiner vorherigen Studie wurde über eine derartig hohe Inzidenz der FAT nach Fontan-Operation berichtet (24;124). Ein Grund hierfür liegt möglicherweise an den unterschiedlichen Definitionen einer FAT. Häufig wird eine FAT auch nur mit Hilfe nicht invasiver Diagnostik (z.B. EKG) erkannt oder der Mechanismus kann nicht exakt dargestellt werden.

Die Rezidivrate der FAT war mit 6% sehr gering. Es zeigte sich, dass der fokale Ursprung dieser Arrhythmieform im Vergleich zu Reentry-Tachykardien exakter zu abladieren ist. In Korrelation mit anderen Studien (55) wurden in dieser zugrundeliegenden Analyse nur Tachykardien, welche innerhalb von 6 Monaten erneut auftraten, als Rezidiv gewertet, der Langzeitverlauf zeigt jedoch, wie in anderen Studien auch, dass fast 90% der Rezidive innerhalb der ersten 3 Monate erfolgen.

Warum gerade bei Patienten mit IART vermehrt Rezidive entstehen, liegt zum einen am durch den chirurgisch Eingriff geschaffenen Narbengewebe, um welches sich Reentry- Kreise bilden können. Zum anderen stellt diese Tachykardieform insbesondere bei den massiv vergrößerten Vorhöfen nach Fontan- Operation eine besondere Herausforderung in der ablativen Therapie dar (97). Zwar kann eine IART mit Hilfe einer geeigneten Ablationslinie eliminiert werden (106;114), die Bildung eines neuen, anderen Circuits ist jedoch nicht selten (56). Sind die während der Ablation entstandenen Läsionen nicht tief genug, oder die Ablationslinie nicht vollständig geschlossen, besteht die Möglichkeit, dass sich im Bereich einer Ablationslinie wieder ein Reentry- Mechanismus entwickelt. Dies zu unterbinden stellt eine große Herausforderung dar.

Die Erfolgsrate beider Arrhythmieformen hingegen war mit jeweils 82% hoch und mit den Ergebnissen anderer Autoren vergleichbar oder sogar als höher einzustufen (21;55;111;112;124).

Es zeigte sich, dass Patienten, bei welchen zu Beginn der elektrophysiologischen Untersuchung die klinische Tachykardie existierte im Vergleich zu Patienten mit Sinusrhythmus, eine verminderte Rezidivwahrscheinlichkeit (20% vs. 73%) und einen signifikant erhöhten Ablationserfolg (89% vs. 67%;  $p=0,026$ ) aufwiesen. Diese Erkenntnis wurde noch in keiner anderen Studie dargestellt. Ursächlich hierfür ist vermutlich die alleinige Untersuchung im Sinusrhythmus in den meisten Zentren.

Das Ziel der elektrophysiologischen Untersuchung besteht darin den Patienten während einer laufenden Tachykardie unter Heparinschutz zu abladien. Sind Patienten zu Beginn der Untersuchung dagegen im Sinusrhythmus, muss zuerst die klinische Tachykardie mit Hilfe von Stimulationsmanövern induziert werden. Dabei kann jedoch auch eine andere, nicht symptomatische Arrhythmie in Erscheinung treten und die eigentliche klinische Form in den Hintergrund gestellt werden.

Die zugrundeliegende Studie ergab, dass bei der 2., 3. oder sogar 4. EPU der Ablationserfolg stieg und die Rezidivrate sank. Daher sollte bei weiterhin bestehenden hämodynamisch relevanten Arrhythmien die Indikation zu einer weiteren EPU möglichst zeitig gestellt werden.

Die Inzidenz der Tachykardie scheint nach Weipert et al und Kaulitz et al in Zusammenhang mit der Art der Fontan- Operation zu stehen (58) (124).

In unserer Studie zeigte sich, dass die Art der Fontan- Modifikation den Zeitpunkt der Arrhythmieentstehung signifikant beeinflusst. Ein Grund hierfür besteht möglicherweise in der Vorhofbelastung bzw. auch der Vorhofdilatation sowie der längeren Zeitdauer mit einer Hypoxie. Eine retrospektive Analyse hierzu war aufgrund der individuell sehr unterschiedlichen Risikofaktoren und uneinheitlicher Daten leider nicht möglich.

Ebenfalls zeigte sich, dass die Rezidivwahrscheinlichkeit von dem Zeitpunkt der elektrophysiologischen Untersuchung abhängt. Patienten, welche sich post-

operativ früher einer EPU unterzogen, hatten demnach weniger Rezidive als Patienten, welche später abladiert wurden.

Um langfristig Arrhythmie rezidive nach Fontan- Operation zu vermindern spielt der Ablationszeitpunkt nach der Operation eine wichtige Rolle. Der entscheidende Parameter in der Rezidivminderung und der Steigerung des Ablationserfolges scheint aber die klinische Tachykardie zu Beginn der EPU zu sein.

Als Alternative zur Katheterablation ist die operative Umwandlung eines bereits voroperierten Fontan- Herzens in einen extracardialen Conduit zu diskutieren. Diese ist im Vergleich zur Katheterablation mit einer hohen perioperativen Mortalität (15%) verbunden. Weitere operative Risiken, wie z.B. Blutungsgefahr, Infektionen oder Thrombenbildung, sind bei einem herzchirurgischen Eingriff weitaus höher als bei einer Katheterablation (110).

Auch wenn eine geringere Arrhythmie- Rezidivrate (26) bei operierten Patienten beobachtet wurde, sind die erwähnten Nachteile einer operativen Umwandlung nicht zu vernachlässigen.

### **4.3. Postoperative Hämodynamik**

Inwieweit die postoperative Hämodynamik die spätere Arrhythmieentwicklung bei Fontan- Patienten beeinflusst, wurde bereits in früheren Berichten erläutert (16;20;32;60;91). Hier wurde lediglich der Zusammenhang zwischen postoperativen hämodynamischen Werten und der allgemeinen Arrhythmieentstehung nach Fontan- Operation untersucht. Die elektrophysiologische Seite, insbesondere der Ablationserfolg und die Rezidivrate wurden hier jedoch nicht miteinbezogen.

In der zugrundeliegenden Studie wurden daher speziell der postoperative RA-Druck, die arterielle Sauerstoffsättigung und das Pro- BNP in Relation zum Ablationserfolg und der IART-/FAT- Rezidivrate gestellt. Das auffällig erhöhte Pro- BNP bei FAT- Rezidiven zeigte keine statistische Signifikanz. Sättigung und RA-Druck waren in Bezug auf die Rezidivrate keine relevanten Faktoren.

Es stellte sich jedoch heraus, dass Patienten, welche erfolgreich abladiert wurden, im Durchschnitt eine höhere postoperative Sättigung aufwiesen.

Zwischen dem postoperativen RA-Druck und dem Ablationserfolg bzw. der Rezidivrate ließ sich kein Zusammenhang darstellen.

Der Zeitraum von der Operation bis zur ersten EPU war bei Patienten mit einem erhöhten postoperativen RA-Druck kürzer. Dieses Ergebnis belegt die These einiger Autoren, ein erhöhter postoperativer rechtsatrialer Druck wäre mit Rhythmusstörungen assoziiert (2;64).

In Bezug auf die postoperative Hämodynamik konnten in der zugrundeliegenden Studie keine neuen Erkenntnisse evaluiert werden.

Die These von Kannankeril et al. hämodynamische Faktoren würden den Ablationserfolg sowie die Rezidivwahrscheinlichkeit der IART bei Patienten mit angeborenen Herzfehlern beeinflussen (55), konnte, zumindest für das Fontan-Patientenkollektiv, nicht bestätigt werden.

#### **4.4. Studienlimitationen**

Der vorliegenden Studie liegt eine retrospektive Analyse mit einer relativ geringen Anzahl von Patienten ( n = 45 Patienten) zugrunde. Weiterhin konnte kein Vergleich mit einer Kontrollgruppe, welche keine Herzrhythmusstörungen nach Fontan- Operation zeigte, erstellt werden, da keine Patienten ohne postoperative Arrhythmien vorhanden waren.

## 5. Zusammenfassung

Patienten nach Fontan- Operation entwickeln im Laufe ihres Lebens früher oder später Herzrhythmusstörungen. Diese zu behandeln stellt bis heute eine Herausforderung dar. Eine medikamentöse Therapie ist häufig nicht erfolgreich und somit nimmt die elektrophysiologische Untersuchung, insbesondere die Radiofrequenzablation zur Behandlung von schwerwiegenden Tachykardien, einen hohen Stellenwert ein.

Ziel dieser Studie war es die Effektivität der elektrophysiologischen Untersuchung in Bezug auf die verschiedenen Arrhythmiearten sowie deren Ablationserfolg und Rezidivwahrscheinlichkeit zu evaluieren. Grundlage hierfür waren 45 Patienten, welche alle mit einem Durchschnittsalter von ca. 9 Jahren mit einer modifizierten Fontan- Operation behandelt wurden und postoperativ mindestens eine elektrophysiologische Untersuchung erhielten. Bei allen Patienten wurde die Radiofrequenzablation mit Hilfe eines 3D- Systems (CARTO-Biosense Webster) durchgeführt. Insgesamt wurden in 87 elektrophysiologischen Untersuchungen 104 Tachykardien gemappt. Zu 53,8% wurden Intraatriale - Reentry – Tachykardien (IART) abladiert.

Einen überraschend hohen Anteil nahmen in dieser Studiengruppe die fokalen atrialen Tachykardien (FAT) mit 32% ein. Diese Patienten mit FAT zeigten jedoch einen großen Ablationserfolg bei geringer Rezidivwahrscheinlichkeit. Im Gegensatz dazu war die Anzahl der Rezidive der Patienten mit einer IART mit ca. 21% signifikant höher.

Postoperative hämodynamische Faktoren, vor allem der rechtsatriale Druck und die arterielle Sättigung, standen dabei nicht in Verbindung mit dem Ablationserfolg und den Rezidiven. Die wichtigste, bisher auch noch nicht publizierte, Erkenntnis dieser Studie ist jedoch der Zusammenhang zwischen dem Rhythmus, der zu Beginn der EPU herrschte, dem Ablationserfolg und der Anzahl der Rezidive. Hervorzuheben ist dabei der deutlich höhere Ablationserfolg (89%) und die geringere Rezidivwahrscheinlichkeit der Patienten, die bei laufender Tachykardie abladiert wurden, im Vergleich zu den Patienten, welche zu Beginn der EPU im Sinusrhythmus waren.

Somit sollte bei der Behandlung von Herzrhythmusstörungen bei Patienten nach Fontan- Operation darauf geachtet werden, den Patienten bei laufender klinischer

Tachykardie zu untersuchen, da der Ablationserfolg deutlich erhöht und Rezidivwahrscheinlichkeit gesenkt werden kann.

Somit stellt die Ablationsbehandlung unter den oben genannten Voraussetzungen auch bei komplexen Herzfehlern und palliativer Behandlung mit Fontan- Operation eine sinnvolle Behandlungsstrategie mit geringem Risiko und akzeptablen Erfolgchancen dar.

## 6. Abbildungsverzeichnis

**Abbildung 1.1: „Univentrikuläre atrioventrikuläre Verbindung“**

In: „Funktionell univentrikuläre Kreislaufsysteme-  
Klinik, Verlauf und Langzeitprognose nach definitiver  
Palliation“  
Kaulitz R.: Habilitationsschrift 1998 Hannover; S. 1-173

**Abbildung 1.2/1.3: „Einteilung der Trikuspidalatresie nach Edwards und Burchell“**

In: Fontan F, Baudet E. „Surgical repair of tricuspid atresia.“  
Thorax 1971; 26(3):240-248.

**Abbildung 1.4: „Shuntarten und ihre Lokalisation“**

In: Myung K.Park M. „Pediatric Cardiology for practitioners.“  
197-239. 2000.

**Abbildung 1.5: „Urfontan-Operation“**

In: Fontan F, Baudet E. „Surgical repair of tricuspid atresia.“  
Thorax 1971; 26(3):240-248.

**Abbildung 1.6: „Operation nach Kreutzer“**

In: Kreutzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An  
operation for the correction of tricuspid atresia. J Thorac  
Cardiovasc Surg 1973; 66(4):613-621.

**Abbildung 1.7: „Björk Operation“**

In: Björk M.D. Right atrial - right ventricular anastomosis for  
correction of tricuspid atresia. J Thorac Cardiovasc Surg  
1979; 77(3):452-458.

**Abbildung 1.8: „Lins Operation“**

In: Lins RF, Lins MF, Cavalcanti C, Miranda RP, Mota JH.  
Orthoterminal correction of congenital heart disease: double  
cava-pulmonary anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg  
1982; 84(4):633-635.

**Abbildung 1.9: „Totale Cavopulmonale Anastomose“**

In: Pearl JM, Laks H, Stein DG, Drinkwater DC, George BL,  
Williams RG. Total cavopulmonary anastomosis versus  
conventional modified Fontan procedure. Ann Thorac Surg  
1991; 52(2):189-196.

**Abbildung 1.10: „Extracardialer Conduit“**

In : Cilliers A, Gewillig M. Fontan procedure for univentricular  
hearts: have changes in design improved outcome?  
Cardiovascular Journal Of South Africa 2002; 13(3):111-116.

**Abbildung 1.11: „Schematische Darstellung einer IART“**

In: Schumacher HB. Klinische Kinderkardiologie. 4[Kapitel 28],  
537-549. 2008.

**Abbildung 1.12: „Schematische Darstellung einer FAT“**

In: Schumacher HB. Klinische Kinderkardiologie. 4[Kapitel 28],  
537-549. 2008.

## 7. Anhang

ID- Nummer	Aktuelles Alter	Alter bei OP	Jahre seit OP	Jahre bis EPU1	Art des Herzfehlers	Art der OP
101	37	17	20	18	DILV, L-TGA, PS	Lins
102	25	10	15	13	DORV, L-TGA, PS	Lins
103	34	16	18	13	DILV, L-MGA, PS	Lins
104	24	3	21	17	TA Ib	Björk
105	34	9,5	24	21	TA Ib	Björk
106	24	3	21	13	TA Ib	Björk
107	18	0,5	17	13	TA Ib	Björk
108	26	6	20	14	TA IIb, L-MGA, PS	Björk
109	42	16	26	22	DILV, L-TGA, PS	Kreutzer
110	18	1	17	11	TA Ib, PS	Björk
111	27	6	21	18	TA, PS	Björk
112	24	1,5	23	18	TA Ib	Björk
113	20	6	14	10	TA Ic	Björk
114	27	4,5	22	16	TA Ib, PS	Björk
115	31	14	17	10	DILV, TGA	Lins
116	32	14	18	15	DILV, L-TGA	Lins
117	40	15,5	24	22	TA Ib	Björk
118	29	13	15	11	TA Ic	Björk
119	38	25	13	10	DILV, L-TGA, PS	Lins
120	28	13	14	7	DILV, PS	Lins
121	24	6	18	14	TA IIc	Lins
122	29	8	21	17	SV, L-TGA	Björk
123	28	7,5	20	13	TA IIb, TGA	Björk
124	26	10	16	13	TA IIc	Kreutzer
125	19	1,5	18	16	DILV, MGA, PA	Lins
126	35	16	18	16	TA Ib	Lins
127	20	4,5	15	10	DILV, MGA, PS	Lins
128	27	10,5	17	13	TA Ib, PS	Björk
129	34	19,5	15	8	DILV	Björk
130	22	5,5	16	13	TA Ia, PA m. int. VS	Kreutzer
131	36	18	17	11	DIV, PS	Lins
132	21	5,5	16	9	TA Ic	Björk
133	21	6	14	9	DILV, TGA, PA	Lins
134	37	15,5	21	15	TA Ib	Björk
135	35	16	19	16	TA Ib	Björk
136	30	14,5	15	11	TGA, Hypoplast. RV	Lins
137	31	7	24	17	TA Ib, PS	Björk
138	31	14,5	17	15	TA Iib	Kreutzer
139	18	2,5	15	13	TA Ib	Björk
140	21	4,5	16	16	DILV	Lins
141	17	4,5	12	11	TA Ib	Björk
142	22	6	16	11	DIRV, L-MGA, PS	Lins
143	17	5,5	11	9	DILV	TCPC
144	16	8	8	6	HLHS, MA	TCPC
145	13	7,5	5	4	DORV, MGA, MS	TCPC

## 8. Literaturverzeichnis

- (1) Abbag FI. Congenital heart diseases and other major anomalies in patients with Down syndrome. *Saudi Med J* 2006; 27(2):219-222.
- (2) Alboliras ET, Porter CB, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Rice MJ, Driscoll DJ. Results of the modified Fontan operation for congenital heart lesions in patients without preoperative sinus rhythm. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6(1):228-233.
- (3) Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, Picardo S, Giannico S, Di Renzi P, Marcelletti C. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114(6):1020-1030.
- (4) Anderson RH. Francis Fontan. *Cardiol Young* 1999; 9(6):592-600.
- (5) Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, Becker AE, Freedom RM, Godman MJ, Hunter S, Quero-Jimenez M, Shinebourne EA. Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol* 1983; 4(4):273-280.
- (6) Balaji S, Johnson TB, Sade RM, Case CL, Gillette PC. Management of atrial flutter after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23(5):1209-1215.
- (7) Balling G, Vogt M, Kaemmerer H, Eicken A, Meisner H, Hess J. Intracardiac thrombus formation after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119(4 Pt 1):745-752.
- (8) Bartmus DA, Driscoll DJ, Offord KP, Humes RA, Mair DD, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan operation for children less than 4 years old. *J Am Coll Cardiol* 1990; 15(2):429-435.
- (9) Batra AS, Luna CF, Silka MJ. Pharmacologic management of arrhythmias in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiovasc Drugs* 2001; 1(2):91-103.
- (10) Betts TR, Roberts PR, Allen SA, Salmon AP, Keeton BR, Haw MP, Morgan JM. Electrophysiological mapping and ablation of intra-atrial reentry tachycardia after Fontan surgery with the use of a noncontact mapping system. *Circulation* 2000; 102(4):419-425.

- (11) Björk M.D. Right atrial - right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77(3):452-458.
- (12) Blaufox AD, Numan MT, Laohakunakorn P, Knick B, Paul T, Saul JP. Catheter tip cooling during radiofrequency ablation of intra-atrial reentry: effects on power, temperature, and impedance. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2002; 13(8):783-787.
- (13) Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE, Flanagan MF, Keane JF, Castaneda AR. Bidirectional cavopulmonary anastomosis as interim palliation for high-risk Fontan candidates. Early results. *Circulation* 1990; 82(5 Suppl):IV170-IV176.
- (14) Bull C, de Leval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH. Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation* 1982; 66(2):266-272.
- (15) Burke RP, Jacobs JP, Ashraf MH, Aldousany A, Chang AC. Extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg* 1997; 63(4):1175-1177.
- (16) Burkhart HM, Dearani JA, Mair DD, Warnes CA, Rowland CC, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. The modified Fontan procedure: early and late results in 132 adult patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125(6):1252-1259.
- (17) Calabro R, Limongelli G. Complete atrioventricular canal. *Orphanet J Rare Dis* 2006; 1:8.
- (18) Carter TL, Mainwaring RD, Lamberti JJ. Damus-Kaye-Stansel procedure: midterm follow-up and technical considerations. *Ann Thorac Surg* 1994; 58(6):1603-1608.
- (19) Castaneda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992; 86(5 Suppl):II80-II84.
- (20) Chen SC, Nouri S, Pennington DG. Dysrhythmias after the modified Fontan procedure. *Pediatr Cardiol* 1988; 9(4):215-219.
- (21) Chinitz LA, Bernstein NE, O'Connor B, Glotzer TV, Skipitaris NT. Mapping reentry around atriotomy scars using double potentials. *Pacing Clin Electrophysiol* 1996; 19(11 Pt 2):1978-1983.
- (22) Choussat A FF. Selection criteria for Fontan's procedure. *Pediatr Cardiol* 1978;559-566.

- (23) Cilliers A, Gewillig M. Fontan procedure for univentricular hearts: have changes in design improved outcome? *Cardiovascular Journal Of South Africa* 2002; 13(3):111-116.
- (24) De Groot NM, Zeppenfeld K, Wijffels MC, Chan WK, Blom NA, Van der Wall EE, Schalij MJ. Ablation of focal atrial arrhythmia in patients with congenital heart defects after surgery: role of circumscribed areas with heterogeneous conduction. *Heart Rhythm* 2006; 3(5):526-535.
- (25) de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96(5):682-695.
- (26) Deal BJ, Mavroudis C, Backer CL. Arrhythmia management in the Fontan patient. *Pediatr Cardiol* 2007; 28(6):448-456.
- (27) Deisenhofer I, Estner H, Pflaumer A, Zrenner B. Atypical access to typical atrial flutter. *Heart Rhythm* 2005; 2(1):93-96.
- (28) Della BP, Fraticelli A, Tondo C, Riva S, Fassini G, Carbucicchio C. Atypical atrial flutter: clinical features, electrophysiological characteristics and response to radiofrequency catheter ablation. *Europace* 2002; 4(3):241-253.
- (29) Dick M, O'Connor BK, Serwer GA, LeRoy S, Armstrong B. Use of radiofrequency current to ablate accessory connections in children. *Circulation* 1991; 84(6):2318-2324.
- (30) Drago F, De Santis A, Grutter G, Silvetti MS. Transvenous cryothermal catheter ablation of re-entry circuit located near the atrioventricular junction in pediatric patients: efficacy, safety, and midterm follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2005; 45(7):1096-1103.
- (31) Driscoll DJ, Durongpisitkul K. Exercise testing after the Fontan operation. *Pediatr Cardiol* 1999; 20(1):57-59.
- (32) Driscoll DJ, Offord KP, Feldt RH, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Five- to fifteen-year follow-up after Fontan operation. *Circulation* 1992; 85(2):469-496.
- (33) Eicken A. Determinanten der Systemventrikelfunktion bei Patienten mit funktionell univentrikulärem Herzen nach kreislaufftrennender Operation (Fontan - Prinzip). *Habilitationsschrift*. 2006: 8-17.

- (34) Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, Puga FJ, Danielson GK. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112(3):672-680.
- (35) Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26(3):240-248.
- (36) Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990; 81(5):1520-1536.
- (37) Franklin RC, Sullivan ID, Anderson RH, Shinebourne EA, Deanfield JE. Is banding of the pulmonary trunk obsolete for infants with tricuspid atresia and double inlet ventricle with a discordant ventriculoarterial connection? Role of aortic arch obstruction and subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16(6):1455-1464.
- (38) Garson A, Jr., Bink-Boelkens M, Hesslein PS, Hordof AJ, Keane JF, Neches WH, Porter CJ. Atrial flutter in the young: a collaborative study of 380 cases. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6(4):871-878.
- (39) Garson A, Jr., Moak JP, Friedman RA, Perry JC, Ott DA. Surgical treatment of arrhythmias in children. *Cardiol Clin* 1989; 7(2):319-329.
- (40) Gentles TL, Mayer JE, Jr., Gauvreau K, Newburger JW, Lock JE, Kupferschmid JP, Burnett J., Jonas RA, Castafieda AR, Wernovsky G. Fontan operation in five hundred consecutive patients: factors influencing early and late outcome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114(3):376-391.
- (41) Ghai A, Harris L, Harrison DA, Webb GD, Siu SC. Outcomes of late atrial tachyarrhythmias in adults after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 37(2):585-592.
- (42) Giannico S, Santoro G, Marino B, Cicini MP, Marcelletti C. Bidirectional cavopulmonary anastomosis in congenital heart disease. Functional and clinical outcome. *Herz* 1992; 17(4):234-241.
- (43) Glenn WW. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. *N Engl J Med* 1958; 259(3):117-120.
- (44) Graham TP, Jr., Johns JA. Pre-operative assessment of ventricular function in patients considered for Fontan procedure. *Herz* 1992; 17(4):213-219.

- (45) Harrison DA, Connelly M, Harris L, Luk C, Webb GD, McLaughlin PR. Sudden cardiac death in the adult with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 1996; 12(11):1161-1163.
- (46) Harrison DA, Liu P, Walters JE, Goodman JM, Siu SC, Webb GD, Williams WG, McLaughlin PR. Cardiopulmonary function in adult patients late after Fontan repair. *J Am Coll Cardiol* 1995; 26(4):1016-1021.
- (47) Heist EK, Chevalier J, Holmvang G, Singh JP, Ellinor PT, Milan DJ, D'Avila A, Mela T, Ruskin JN, Mansour M. Factors affecting error in integration of electroanatomic mapping with CT and MR imaging during catheter ablation of atrial fibrillation. *J Interv Card Electrophysiol* 2007.
- (48) Higa S, Tai CT, Lin YJ, Liu TY, Lee PC, Huang JL, Lee SH, Ueng KC, Ding YA, Chen SA. Focal atrial tachycardia: new insight from noncontact mapping and catheter ablation. *Circulation* 2004; 109(1):84-91.
- (49) Humes RA, Mair DD, Porter CB, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Results of the modified Fontan operation in adults. *Am J Cardiol* 1988; 61(8):602-604.
- (50) Jacobs ML, Rychik J, Rome JJ, Apostolopoulou S, Pizarro C, Murphy JD, Norwood WI. Early reduction of the volume work of the single ventricle: the hemi-Fontan operation. *Ann Thorac Surg* 1996; 62(2):456-461.
- (51) Jais P, Haissaguerre M, Shah DC, Takahashi A, Hocini M, Lavergne T, Lafitte S, Mouroux AL, Fischer B, Clementy J. Successful irrigated-tip catheter ablation of atrial flutter resistant to conventional radiofrequency ablation. *Circulation* 1998; 98(9):835-838.
- (52) Jais P, Hocini M, Gillet T, Shah DC, Haissaguerre M, Yamane T, Deisenhofer I, Garrigue S, Le Metayer P, Roudaut R, Clementy J. Effectiveness of irrigated tip catheter ablation of common atrial flutter. *Am J Cardiol* 2001; 88(4):433-435.
- (53) Jais P, Shah DC, Haissaguerre M, Hocini M, Garrigue S, Le Metayer P, Clementy J. Prospective randomized comparison of irrigated-tip versus conventional-tip catheters for ablation of common flutter. *Circulation* 2000; 101(7):772-776.
- (54) Jensen RA, Jr., Williams RG, Laks H, Drinkwater D, Kaplan S. Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction. *Am J Cardiol* 1996; 77(12):1089-1093.

- (55) Kannankeril PJ, Anderson ME, Rottman JN, Wathen MS, Fish FA. Frequency of late recurrence of intra-atrial reentry tachycardia after radiofrequency catheter ablation in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2003; 92(7):879-881.
- (56) Kanter RJ, Garson A, Jr. Atrial arrhythmias during chronic follow-up of surgery for complex congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20(2 Pt 2):502-511.
- (57) Kaulitz R. Funktionell univentrikuläre Kreislaufsysteme-Klinik, Verlauf und Langzeitprognose nach definitiver Palliation. Hannover: 1998.
- (58) Kaulitz R, Luhmer I, Bergmann F, Rodeck B, Hausdorf G. Sequelae after modified Fontan operation: postoperative haemodynamic data and organ function. *Heart* 1997; 78(2):154-159.
- (59) Kaulitz R, Ziemer G, Luhmer I, Kallfelz HC. Modified Fontan operation in functionally univentricular hearts: preoperative risk factors and intermediate results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996; 112(3):658-664.
- (60) Kirklin JK, Blackstone EH, Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LM, Jr. The Fontan operation. Ventricular hypertrophy, age, and date of operation as risk factors. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92(6):1049-1064.
- (61) Knott-Craig CJ, Fryar-Dragg T, Overholt ED, Razook JD, Ward KE, Elkins RC. Modified hemi-Fontan operation: an alternative definitive palliation for high-risk patients. *Ann Thorac Surg* 1995; 60(6 Suppl):S554-S557.
- (62) Kowalski O, Kalarus Z, Lenarczyk R, Pruszkowska-Skrzep P, Prokopczuk J, Zielinska T, Polonski L. Radiofrequency ablation of typical atrial flutter with the use of electro-anatomical mapping system CARTO. *Kardiologia Polonica* 2005; 62(4):351-357.
- (63) Kreutzer G, Galindez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66(4):613-621.
- (64) Kreutzer GO, Allaria AE, Schlichter AJ, Roman MI, Capelli H, Berri GG, Kreutzer EA. A comparative long-term follow-up of the results of anterior and posterior approaches in bypassing the rudimentary right ventricle in patients with tricuspid atresia. *Int J Cardiol* 1988; 19(2):167-179.

- (65) Kumar SP, Rubinstein CS, Simsic JM, Taylor AB, Saul JP, Bradley SM. Lateral tunnel versus extracardiac conduit Fontan procedure: a concurrent comparison. *Ann Thorac Surg* 2003; 76(5):1389-1396.
- (66) Kurer CC, Tanner CS, Vetter VL. Electrophysiologic findings after Fontan repair of functional single ventricle. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17(1):174-181.
- (67) Kuroczynski W, Kampmann C, Choi YH, Pruefer D, Singelmann J, Huth R, Schmid FX, Heinemann M, Oelert H. The Fontan-operation: from intra- to extracardiac procedure. *Cardiovasc Surg* 2003; 11(1):70-74.
- (68) Lamberti JJ, Mainwaring RD, Waldman JD, George L, Mathewson JW, Spicer RL, Kirkpatrick SE. The Damus-Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1991; 52(3):676-679.
- (69) Lamberti JJ, Spicer RL, Waldman JD, Grehl TM, Thomson D, George L, Kirkpatrick SE, Mathewson JW. The bidirectional cavopulmonary shunt. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100(1):22-29.
- (70) Lavergne T, Guize L, Le Heuzey JY, Carcone P, Geslin J, Cousin MT. Closed-chest atrioventricular junction ablation by high-frequency energy transcatheter desiccation. *Lancet* 1986; 2(8511):858-859.
- (71) Leroy SS. Clinical dysrhythmias after surgical repair of congenital heart disease. *AACN Clin Issues* 2001; 12(1):87-99.
- (72) Lesh MD, Van Hare GF, Epstein LM, Fitzpatrick AP, Scheinman MM, Lee RJ, Kwasman MA, Grogin HR, Griffin JC. Radiofrequency catheter ablation of atrial arrhythmias. Results and mechanisms. *Circulation* 1994; 89(3):1074-1089.
- (73) Lins RF, Lins MF, Cavalcanti C, Miranda RP, Mota JH. Orthoterminal correction of congenital heart disease: double cava-pulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84(4):633-635.
- (74) Love BA, Collins KK, Walsh EP, Triedman JK. Electroanatomic characterization of conduction barriers in sinus/atrially paced rhythm and association with intra-atrial reentrant tachycardia circuits following congenital heart disease surgery. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2001; 12(1):17-25.
- (75) Mair DD, Hagler DJ, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK. Fontan operation in 176 patients with tricuspid atresia. Results and a proposed new index for patient selection. *Circulation* 1990; 82(5 Suppl):IV164-IV169.

- (76) Malcic I, Sauer U, Stern H, Kellerer M, Kuhlein B, Locher D, Bühlmeier K., Sebening F. The influence of pulmonary artery banding on outcome after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104(3):743-747.
- (77) Matsumoto N, Kishi R, Kasugai H, Sakurai T, Osada K, Ryu S, Arai M, Miyazu O, Watanabe Y, Kimura M, Nanke T, Nakazawa K, Kobayashi S, Miyake F. Experimental study on the effectiveness and safety of radiofrequency catheter ablation with the cooled ablation system. *Circ J* 2003; 67(2):154-158.
- (78) Mayer JE, Jr. Late outcome after the Fontan procedure. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 1998; 1:5-8.
- (79) Mayer JE, Jr., Bridges ND, Lock JE, Hanley FL, Jonas RA, Castaneda AR. Factors associated with marked reduction in mortality for Fontan operations in patients with single ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103(3):444-451.
- (80) Mayer JE, Jr., Helgason H, Jonas RA, Lang P, Vargas FJ, Cook N, Castaneda AR. Extending the limits for modified Fontan procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 92(6):1021-1028.
- (81) McMahon CJ, Vatta M, Fraser CD, Jr., Towbin JA, Chang AC. Altered dystrophin expression in the right atrium of a patient after Fontan procedure with atrial flutter. *Heart* 2004; 90(12):e65.
- (82) Mietus-Snyder M, Lang P, Mayer JE, Jones RA, Castaneda AR, Lock JE. Childhood systemic-pulmonary shunts: subsequent suitability for Fontan operation. *Circulation* 1987; 76(3 Pt 2):III39-III44.
- (83) Misaki T, Watanabe G, Iwa T, Ishida K, Tsubota M, Matsunaga Y, Watanabe Y, Fujiki A, Inoue H, Okada R. Long-term outcome of operative treatment of focal atrial tachycardia. *J Am Coll Surg* 1995; 180(2):129-135.
- (84) Mosca RS, Kulik TJ, Goldberg CS, Vermilion RP, Charpie JR, Crowley DC, Bove EL. Early results of the fontan procedure in one hundred consecutive patients with hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119(6):1110-1118.
- (85) Myung K.Park M. *Pediatric Cardiology for practitioners*. 2000.
- (86) Neffke JG, Tulevski II, van der Wall EE, Wilde AA, van Veldhuisen DJ, Dodge-Khatami A, Mulder BJ. ECG determinants in adult patients with chronic right ventricular pressure overload caused by congenital heart

- disease: relation with plasma neurohormones and MRI parameters. *Heart* 2002; 88(3):266-270.
- (87) Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am* 1958; 5(4):1029-1056.
- (88) Norwood WI, Jacobs ML. Fontan's procedure in two stages. *Am J Surg* 1993; 166(5):548-551.
- (89) Norwood WI, Jr., Jacobs ML, Murphy JD. Fontan procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 1992; 54(6):1025-1029.
- (90) Okishige K, Aonuma K, Yamauchi Y, Azegami K, Suzuki K, Isobe M, Iesaka Y. Clinical study of the efficacy of a cooled-tip catheter ablation system for common atrial flutter. *Circ J* 2004; 68(1):73-76.
- (91) Paul T, Ziemer G, Luhmer L, Bertram H, Hecker H, Kallfelz HC. Early and late atrial dysrhythmias after modified Fontan operation. *Pediatr Med Chir* 1998; 20(1):9-11.
- (92) Pearl JM, Laks H, Stein DG, Drinkwater DC, George BL, Williams RG. Total cavopulmonary anastomosis versus conventional modified Fontan procedure. *Ann Thorac Surg* 1991; 52(2):189-196.
- (93) Pflaumer A, Haimerl M, Zrenner B, Hessling G, Weyerbrock A, Deisenhofer I, Schmitt C, Hess J. Focal Atrial Tachycardia in Patients after Fontan Operation: An Underestimated Problem. *Europace* 2006; 8(Supp1, 246/5).
- (94) Rodbard S. WD. Bypassing the right ventricle. *Proc Soc Exp Biol Med* 1949; 71:69-75.
- (95) Salerno JC, Kertesz NJ, Friedman RA, Fenrich AL, Jr. Clinical course of atrial ectopic tachycardia is age-dependent: results and treatment in children < 3 or > or =3 years of age. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(3):438-444.
- (96) Saoudi N, Ricard P, Rinaldi JP, Anselme F. [Typical atrial flutter: history, mechanisms and radiofrequency "ablation"]. *Bull Acad Natl Med* 2006; 190(1):139-151.
- (97) Saul JP, Triedman JK. Radiofrequency ablation of intraatrial reentrant tachycardia after surgery for congenital heart disease. *Pacing Clin Electrophysiol* 1997; 20(8 Pt 2):2112-2117.
- (98) Scavee C, Georger F, Jamart J, Mancini I, Collet B, Blommaert D, De Roy L. Is a cooled tip catheter the solution for the ablation of the cavotricuspid isthmus? *Pacing Clin Electrophysiol* 2003; 26(1 Pt 2):328-331.

- (99) Schmitt C. DIZB. Catheter Ablation of Cardiac Arrhythmias. Hessling G. PAZB, editor. 1, 265-276. 2008.
- (100) Schumacher HB. Klinische Kinderkardiologie. 4[Kapitel 28], 537-549. 2008.
- (101) Shachar GB, Fuhrman BP, Wang Y, Lucas RV, Jr., Lock JE. Rest and exercise hemodynamics after the Fontan procedure. *Circulation* 1982; 65(6):1043-1048.
- (102) Sitzmann FC. Duale Reihe Pädiatrie; Herz-Kreislaufkrankungen; Angeborene Herzfehler. In: Lindinger A., Hoffmann W, editors. Angeborene Herzfehler. 2002: 329-359.
- (103) Sporton SC, Earley MJ, Nathan AW, Schilling RJ. Electroanatomic versus fluoroscopic mapping for catheter ablation procedures: a prospective randomized study. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004; 15(3):310-315.
- (104) Sriratanasathavorn C, Bhuripanyo K, Raungratanaamporn O, Krittayaphong R, Nademanee K, Kwo-Sa-Ard B, Chaithiraphan S. The use of nonfluoroscopic catheter-based mapping system to perform radiofrequency ablation in complex ventricular tachycardia after cardiac surgery in congenital heart disease: a case report. *J Med Assoc Thai* 2000; 83 Suppl 2:S187-S193.
- (105) Strasburger JF. Cardiac arrhythmias in childhood. Diagnostic considerations and treatment. *Drugs* 1991; 42(6):974-983.
- (106) Tai CT, Chen SA. Electrophysiological mechanisms of atrial flutter. *Indian Pacing Electrophysiol J* 2006; 6(2):119-132.
- (107) Tanner H, Lukac P, Schwick N, Fuhrer J, Pedersen AK, Hansen PS, Delacretaz E. Irrigated-tip catheter ablation of intraatrial reentrant tachycardia in patients late after surgery of congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2004; 1(3):268-275.
- (108) Tchervenkov CI, Jacobs JP, Weinberg PM, Aiello VD, Beland MJ, Colan SD, Elliott MJ, Franklin CG, Gaynor JW, Krogmann ON, Kurosawa H, Maruszewski B, Stellin G. The nomenclature, definition and classification of hypoplastic left heart syndrome. *Cardiol Young* 2006; 16(4):339-368.
- (109) Thiagalingam A, Pouliopoulos J, Barry MA, Boyd AC, Eipper V, Yung T, Ross DL, Kovoov P. Cooled needle catheter ablation creates deeper and wider lesions than irrigated tip catheter ablation. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2005; 16(5):508-515.

- (110) Triedman J.K. Atypical atrial tachycardias in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2008;(5):315-317.
- (111) John K. Triedman, Mark E. Alexander, Barry A. Love, Kathryn K. Collins, Charles I. Berul, MD, Laura M. Bevilacqua, Edward P. Walsh. 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* 2002; 39(11):1827-1835.
- (112) Triedman JK, Bergau DM, Saul JP, Epstein MR, Walsh EP. Efficacy of radiofrequency ablation for control of intraatrial reentrant tachycardia in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30(4):1032-1038.
- (113) Triedman JK, DeLucca JM, Alexander ME, Berul CI, Cecchin F, Walsh EP. Prospective trial of electroanatomically guided, irrigated catheter ablation of atrial tachycardia in patients with congenital heart disease. *Heart Rhythm* 2005; 2(7):700-705.
- (114) Triedman JK, Saul JP, Weindling SN, Walsh EP. Radiofrequency ablation of intra-atrial reentrant tachycardia after surgical palliation of congenital heart disease. *Circulation* 1995; 91(3):707-714.
- (115) Van Hare GF. Radiofrequency catheter ablation of cardiac arrhythmias in pediatric patients. *Adv Pediatr* 1994; 41:83-109.
- (116) Van Hare GF. Intra-atrial reentry tachycardia in pediatric patients. *Prog Pediatr Cardiol* 2001; 13(1):41-52.
- (117) Van Hare GF, Velvis H, Langberg JJ. Successful transcatheter ablation of congenital junctional ectopic tachycardia in a ten-month-old infant using radiofrequency energy. *Pacing Clin Electrophysiol* 1990; 13(6):730-735.
- (118) Van Praagh R, Plett JA, Van Praagh S. Single ventricle. Pathology, embryology, terminology and classification. *Herz* 1979; 4(2):113-150.
- (119) Villain E. Pediatric arrhythmias. *Curr Opin Cardiol* 1994; 9(1):114-120.
- (120) Walsh EP. Arrhythmias in patients with congenital heart disease. *Card Electrophysiol Rev* 2002; 6(4):422-430.
- (121) Walsh EP, Saul JP. Transcatheter ablation for pediatric tachyarrhythmias using radiofrequency electrical energy. *Pediatr Ann* 1991; 20(7):386, 388-386, 392.

- 
- (122) WARDEN HE, DE WALL RA, VARCO RL. Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit. *Surg Forum* 1955; 5:16-22.
- (123) Weber HS, Gleason MM, Myers JL, Waldhausen JA, Cyran SE, Baylen BG. The Fontan operation in infants less than 2 years of age. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19(4):828-833.
- (124) Weipert J, Noebauer C, Schreiber C, Kostolny M, Zrenner B, Wacker A, Hess J, Lange R. Occurrence and management of atrial arrhythmia after long-term Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 127(2):457-464.
- (125) Wittkamp FH, Hauer RN, Robles de Medina EO. Control of radiofrequency lesion size by power regulation. *Circulation* 1989; 80(4):962-968.
- (126) Zrenner B, Dong J, Schreieck J, Deisenhofer I, Estner H, Luani B, Karch M, 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* 2004; 25(24):2226-2231.

## 9. Danksagung

An dieser Stelle möchte ich allen danken, die mir diese Arbeit ermöglicht haben:

Univ.-Prof. Dr. John Hess danke ich für die Möglichkeit, dass ich in dem Bereich der Kinderkardiologie und Rhythmologie meine Promotionsarbeit anfertigen durfte.

Meinen besonderen Dank richte ich an Dr. Andreas Pflaumer, der mir stets hilfreich mit seinem umfangreichen Wissen und Erfahrungen auf dem Gebiet der Rhythmologie und Kinderkardiologie zur Seite stand und mich über Jahre bei allen Fragestellungen und Problemen unterstützte.

PD Dr. Bernhard Zrenner danke ich für die Teilnahme an mehreren elektrophysiologischen Untersuchungen, die mir einen Einblick in das Spektrum der Radiofrequenzablation verschafften.

PD Dr. Andreas Eicken nahm sich die Zeit für eine kritische Durchsicht dieser Arbeit.

Tibor Schuster unterstützte mich bei den statistischen Auswertungen.

Zuletzt möchte ich noch meinen Eltern danken, die mir erst das Studium ermöglichten und mich all die Jahre begleiteten.