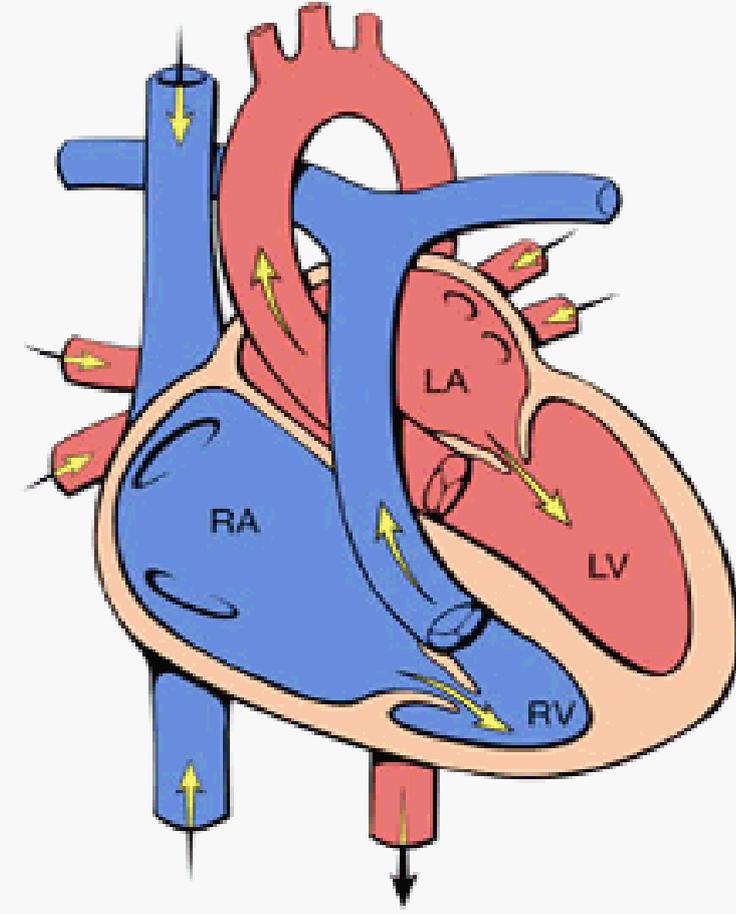


## Was ist die „Ebstein-Anomalie“?

### Verlagerung und/oder Deformation der Tricuspidalklappe

Der EBSTEIN ist eine angeborene Missbildung des Herzens, der bei weniger als 1% aller angeborenen Herzfehler auftritt. Er tritt bei Jungen und Mädchen in gleicher Häufigkeit auf. Die Anomalie betrifft primär die Tricuspidalklappe. Benannt ist diese angeborene Missbildung nach dem Arzt, der sie zuerst beschrieben hat.



Die Tricuspidalklappe trennt den rechten Vorhof vom rechten Ventrikel. Bei der EBSTEIN-Anomalie ist diese Klappe von ihrem natürlichen Ort aus in die rechte Herzkammer hinein verlagert (Abb. 1).

Hierdurch wird ein unterschiedlich großer Anteil des rechten Ventrikels (= RV) zum rechten Vorhof (= RA). Der rechte Vorhof ist daher größer als normal und der rechte Ventrikel kleiner als normal. Der rechte Ventrikel ist zuständig dafür, daß sauerstoffarmes Blut durch die Lungen gepumpt und hier mit Sauerstoff angereichert wird.

Zusätzlich zur Verlagerung der Tricuspidalklappe kommt, daß die Klappe oft deformiert ist. Üblicherweise erlauben es die 3 zarten Segel der Klappe, daß Blut ohne Mühe aus der rechten Vor- in die rechte Hauptkammer strömen kann und sie verhindern, daß das Blut aus der Hauptkammer zurück in die Vorkammer fließt (= Ventilfunktion der Klappe). Wenn dieser Klappenapparat defekt oder deformiert ist oder wenn er sogar fehlt kann hierdurch Blut aus der rechten Hauptkammer zurück in die Vorkammer fließen (Klappeninsuffizienz = Klappenundichtigkeit). Bei der EBSTEIN-Anomalie sind die Klappensegel oft so deformiert, daß sie an den Wänden der rechten Hauptkammer angeklebt scheinen.

Hierdurch kann sich die Klappe nicht schließen und große Blutmengen können in die rechte Vorkammer zurück strömen. Oft ist das vordere Tricuspidalsegel segelartig vergrößert, um die Missbildung der anderen beiden Segel auszugleichen.

Das Ausmaß der Klappendeformierung und Verlagerung in die rechte Hauptkammer hinein ist sehr variabel, was für die unterschiedlichen Ausprägungen der EBSTEIN-Anomalie verantwortlich ist. Bei einigen Menschen ist die Deformierung nur gering und daher ist auch die Undichtigkeit der Klappe nur minimal. Diese Menschen können sehr alt werden ohne Probleme zu bekommen. Bei anderen Patienten kann die Deformierung und Verlagerung der Klappe aber sehr schwer sein, was zur Folge hat, dass eine enorme Blutmenge in die Vorkammer zurück fließt. In solchen Fällen muß man manchmal schon Säuglinge und Kinder operieren. Je größer die Deformierung und Verlagerung der Klappe ist desto größer wird der rechte Vorhof, weil das Maß der Klappenundichtigkeit und damit die Menge des zurückfließenden Blutes zunimmt. Der rechte Ventrikel wird ebenfalls größer werden, weil er versucht, diese in die falsche Richtung fließende Blutmenge zu kompensieren und dennoch ausreichend Blut durch die Lungen zu pumpen. Infolge dieser Vergrößerung des rechten Ventrikels kommt es aber zu einer zunehmenden Schwäche auch dieser Herzkammer.

Gemeinsam ist allen Formen der EBSTEIN-Anomalie:

- Verlagerung der septalen und posterolateralen Segel der Tricuspidalklappe in die rechte Hauptkammer (=rechter Ventrikel) hinein

- Aus diesem Grund "Atrialisierung" verschieden großer Anteile des rechten Ventrikels
- Unterschiedliche Ausbildungen einer Tricuspidalinsuffizienz (=Undichtigkeit der Tricuspidalklappe); eine Tricuspidalstenose (=Verengung der Klappe) ist die Ausnahme
- Vergrößerung des rechten Vorhofes
- Eine Verbindung zwischen rechtem und linkem Vorhof (=Vorhofseptumdefekt) liegt in etwa 50% aller Fälle vor, entweder in Form eines offenen Foramen ovale oder eines Vorhofseptumdefektes vom Sekundumtyp
- Herzrhythmusstörungen: In einem normalen Herzen gibt es in der Wand der rechten Vorkammer eine Gruppe von Zellen, die elektrische Impulse bilden (ähnlich wie ein Impulsgeber für den Blinker am Auto). Diese Zellgruppe nennt man "Sinusknoten" oder den "Schrittmacher" des Herzens. Seine elektrischen Impulse werden über bestimmte Leitungsbahnen in jeden Teil des Herzens geleitet. Hierdurch ist gewährleistet, daß alle Anteile des Herzens in einer koordinierten Weise den Anordnungen des Sinusknotens folgen. Etwa 25% aller Patienten mit EBSTEIN-Anomalie haben zusätzliche Leitungsbahnen, die sog. "akzessorischen Bahnen". Diese zusätzlichen Leitungsbahnen können die elektrischen Impulse an den "normalen" Bahnen vorbei leiten und hierdurch Herzrhythmusstörungen auslösen. Besonders solche Herzrhythmusstörungen, die das Herz schnell und regelmäßig schlagen lassen, beeinträchtigen und stören die Leistungsfähigkeit des Herzens und schwächen es, besonders wenn zusätzlich eine bedeutsame Tricuspidalinsuffizienz vorliegt. Eine dieser Rhythmusstörungen wird "Vorhofflimmern" genannt. Sie kann zu rasenden Herzschlägen, Luftnot und sogar Ohnmacht führen.
- Verschiedene Schweregrade von (anatomischen und funktionellen) Einflussbehinderungen im Einfluß- oder Ausflußtrakt des rechten Ventrikels
- Unterschiedliche Beeinträchtigung auch der Funktion des linken Ventrikels
- Unterschiedliche Ausbildung von Zyanose (=Blauverfärbung von Lippen, Händen usw.)

Die EBSTEIN-Anomalie ist oft verbunden mit Ventrikelseptumdefekt, Pulmonalstenose, Aortenisthmusstenose, Mitralklappenprolaps

### Verlauf ohne Operation und Behandlung

Patienten mit EBSTEIN-Anomalie können beschwerdefrei sein und keinerlei körperliche Beeinträchtigungen haben. Sie können eine Blausucht haben, können aber auch völlig normal aussehen. Obwohl Patienten in jedem Lebensalter sterben oder Symptome bekommen können, können sie auch alt werden; ein Patient im Lebensalter von 80 Jahren ist in der Literatur beschrieben worden.

Die Hauptbeschwerden bestehen in verminderter körperlicher Leistungsfähigkeit (Luftnot, Müdigkeit) und supraventrikulären Rhythmusstörungen (üblicherweise Vorhofflimmern). Elektrische Herzblöcke treten gelegentlich auch auf.

Wenn gleichzeitig ein Vorhofseptumdefekt vorliegt, können die Patienten in unterschiedlichem Ausmaß blausüchtig werden (meistens bei Belastungen) und die Möglichkeit gekreuzter Embolien führt zur Gefahr von transitorisch-ischämischen Attacken oder Schlaganfällen. Manchmal besteht auch ein Links-rechts-Shunt, der sich unter Belastung umkehrt.

Das Endstadium der Erkrankung besteht in einer schweren Tricuspidalinsuffizienz und Funktionsstörung des rechten Ventrikels und zeigt sich klinisch in den Zeichen einer schweren Rechtsherzinsuffizienz. Diese schwere Krankheitsform kündigt sich oft durch zunehmende Herzrhythmusstörungen wie Vorhofflimmern an. Der plötzliche Herztod kann zu jedem Zeitpunkt auftreten.

### Untersuchungen

Ihr Ziel ist es,

- den anatomischen Schweregrad der Krankheit einschließlich des Ausmaßes der Vergrößerung des rechten Vorhofes, der Funktionsstörung des rechten Ventrikels und der Tricuspidalinsuffizienz zu beschreiben
- die Entscheidung, ob die Tricuspidalinsuffizienz operativ behandelt werden kann
- die Feststellung, ob ein Vorhofseptumdefekt vorliegt und in welcher Richtung das Blut hierdurch strömt

(Rechts-links- oder Links-rechts-Shunt)

- die Feststellung, ob zusätzliche Mißbildungen vorliegen
- die Überprüfung, ob zusätzliche Abnormitäten an der Mitralklappe vorliegen und wie die Funktion des linken Ventrikels ist
- die Feststellung, ob zusätzliche elektrische Leitungsbahnen vorliegen oder nicht
- die Feststellung, welche funktionelle Beeinträchtigung aus dieser Krankheit für den Patienten entstanden ist.

Die Untersuchungen beinhalten die folgenden Methoden:

- Gründliche klinische Untersuchung
- EKG
- Röntgen des Brustkorbes
- Echokardiographie durch einen erfahrenen Untersucher
- Belastungstest
- Oxymetrie

Zusätzlich können erforderlich werden:

- Transösophageales Echo, wenn die anatomische Situation durch ein "normales" transthorakales Echo nicht geklärt werden kann
- Elektrophysiologische Untersuchung, wenn es in der Vorgeschichte oder im EKG Hinweise auf Herzrhythmusstörungen gibt
- Koronarographie, wenn es Anzeichen für begleitende Koronaranomalien gibt oder bei Patienten, die älter als 40 Jahre sind und bei denen eine operative Behandlung geplant wird.

## Untersuchungsbefunde

### Körperliche Untersuchung

Bei der körperlichen Untersuchung ist in leichten Fällen nichts festzustellen. Wenn eine Tricuspidalinsuffizienz vorliegt, hört man das Geräusch dieses Klappenfehlers und erkennt die Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz (vergrößerte Leber, Wasser in den Beinen (=Ödeme)). Wenn ein begleitender Herzfehler mit einem Rechts-links-Shunt vorliegt, besteht eine Blausucht.

### EKG

Im EKG sieht man typischerweise die Zeichen einer Vergrößerung des rechten Ventrikels (= P dextrokardiale), einen kompletten Rechtsschenkelblock mit oft „sonderbaren“ Aufsplitterungen des QRS-Komplexes und oft die delta-Welle des WPW-Syndromes oder andere EKG-Zeichen einer akzessorischen Leitungsbahn (LGL-Syndrom - selten).

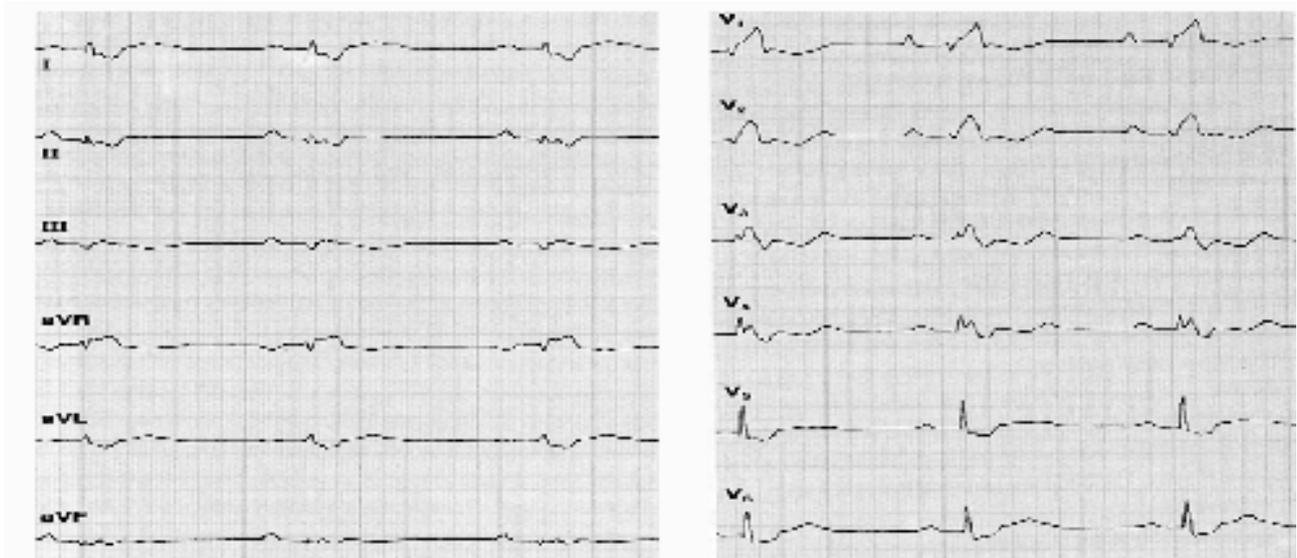
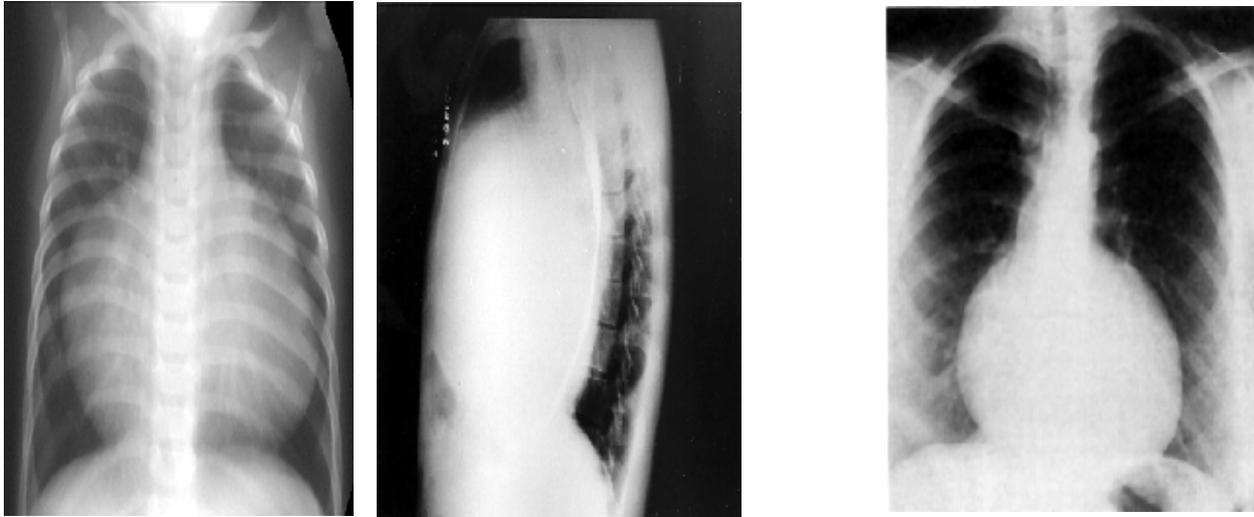


Abb. 2: Typisches EKG für EBSTEIN-Syndrom (P-dextrokardiale, kompletter Rechtsschenkelblock)

### Röntgen

Das Herz ist stark vergrößert (=Bocksbeutelherz) mit schlanker Herztaile und oft deutlich ausgeprägtem Kavaschatten.

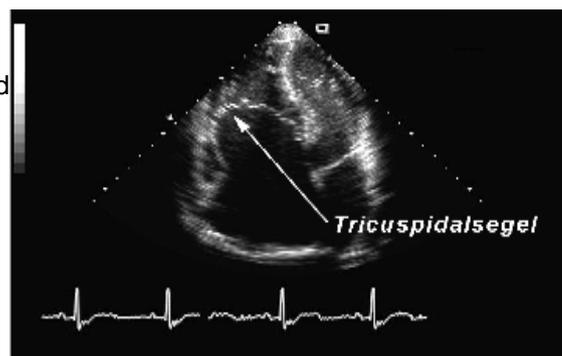


*Abb.3 Röntgenbild eines Erwachsenen mit Ebstein-Anomalie eines Anomalie*

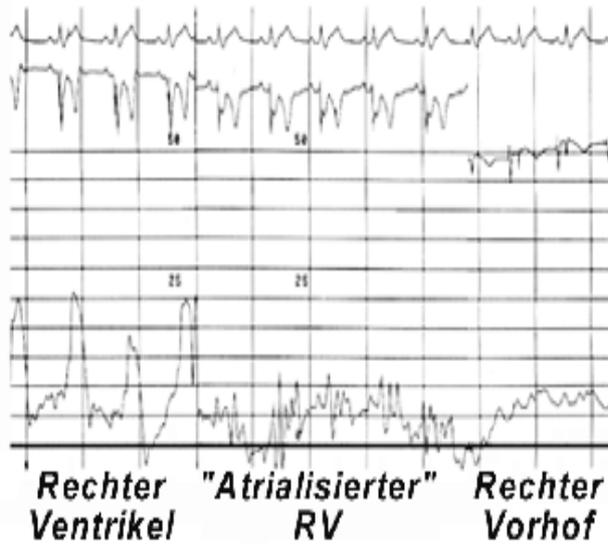
*Abb.4 Röntgenbild Kindes mit Ebstein-*

### Echokardiographie

Fundamentale Untersuchung, die die Diagnose klärt und heute oft eine Herzkatheteruntersuchung überflüssig werden lässt. Man sieht die Vergrößerung des rechten Vorhofes und die Verlagerung der Tricuspidalklappe in den rechten Ventrikel hinein (Abb. 5)



### Herzkatheteruntersuchung



Im Rahmen einer Rechtsherzkatheteruntersuchung kann man an einer Stelle des Herzens, in der das intrakardiale EKG noch die elektrischen Impulse des rechten Ventrikels anzeigt, den Blutdruck des rechten Vorhofes messen (Atrialisierung). Bei der Kontrastmittelinjektion in den rechten Ventrikel erkennt man die Tricuspidalinsuffizienz in Form des Kontrastmittelrückflusses aus dem rechten Ventrikel in den rechten Vorhof, die enorme Vergrößerung des rechten Vorhofes und den kleinen rechten Ventrikel. Bei einer Oxymetrie kann man im Fall eines begleitenden Vorhofseptumdefektes die unnatürliche Erhöhung des Sauerstoffgehaltes des Blutes im rechten Vorhof messen (Zumischung sauerstoffreichen Blutes, das aus dem linken in den rechten Vorhof fließt).

Abb. 6. Obere Kurve = Oberflächen-EKG, mittlere Kurve = intrakardiales EKG, untere Kurve = Druckkurve in rechtem Ventrikel, atrialisiertem

Ventrikel und rechtem Vorhof

Abb. 7: Kontrastmittelinjektion in den rechten Vorhof. Man erkennt die Vergrößerung des rechten Vorhofes (RA und den kleinen rechten Ventrikel (RV)

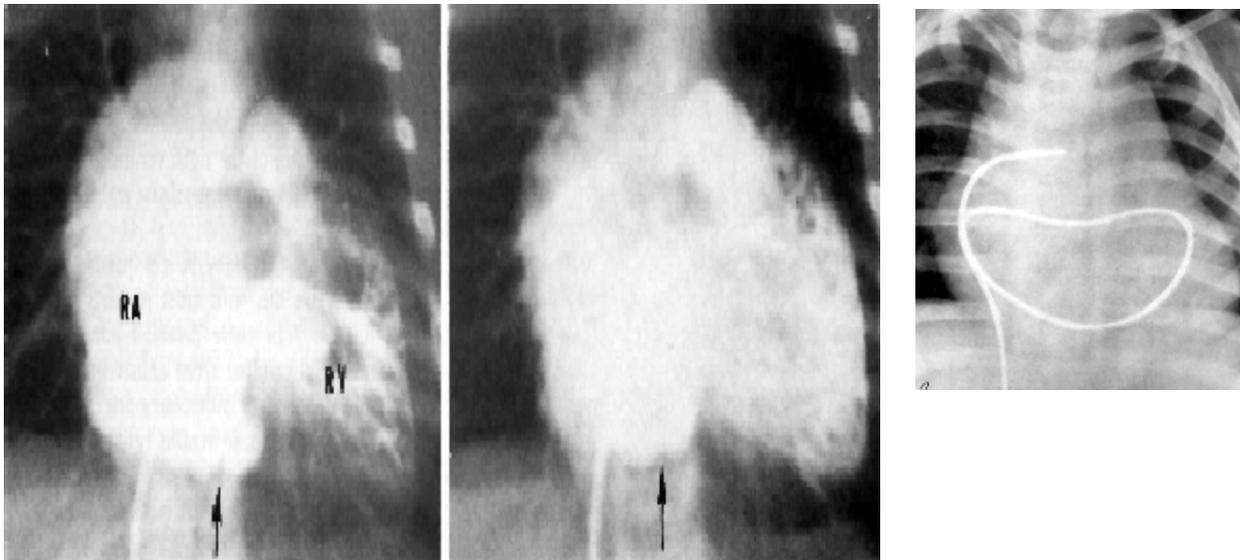
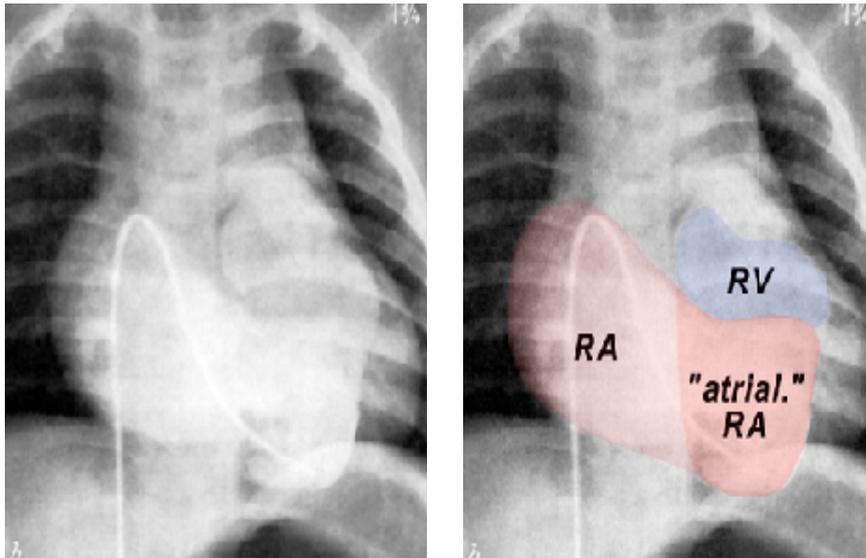


Abb. 8: Typische Schlingenbildung des Herzkatheters in dem stark vergrößerten rechten Vorhof

Abb. 9: Kontrastmittelinjektion in den rechten Vorhof. Eingzeichnet sind rechter Ventrikel (RV), rechter Vorhof (RA) und der atrialisierte rechte Ventrikel (atrial.RA)



### Indikationen zur Behandlung

Die folgenden Zustände erfordern eine Operation:

- Nachlassende und schlechte körperliche Belastbarkeit
- Zunehmende Herzvergrößerung
- Zunehmende Blausucht
- Schwere Tricuspidalinsuffizienz mit zunehmender Symptomatik
- Neurologische Erscheinungen wie transitorisch ischämische Attacke oder Schlaganfall
- Das Auftreten von Herzrhythmusstörungen infolge einer zusätzlichen elektrischen Leitungsbahn, wenn diese Rhythmusstörungen nicht ausreichend medikamentös unterdrückt werden können oder wenn sie das Potential zum plötzlichen Herztod haben.

### Behandlungsformen

Die Behandlung der EBSTEIN-Anomalie hängt davon ab, wie schwer die Missbildung ist und wie stark die Symptome sind. Das Behandlungsziel besteht darin, die Symptome soweit wie möglich zu vermindern und Komplikationen wie Herzvergrößerung, Herzschwäche und Herzrhythmusstörungen zu verhindern.

Man muss Patienten mit EBSTEIN-Anomalie regelmäßig untersuchen, um herauszufinden, ob sich die Herzleistung verschlechtert. Diese Untersuchungen sind auch bei solchen Menschen notwendig, die (noch) keine oder nur wenig Beschwerden haben. Zu den Untersuchungen gehören:

- Gründliche körperliche Untersuchung
- EKG
- Röntgenbild des Brustkorbes mit Herz und Lungen
- Belastungstest

Oft wird auch ein Langzeit-EKG notwendig sein, um nach Herzrhythmusstörungen zu suchen.

Die Untersuchungen bei EBSTEIN-Patienten sollten nur von erfahrenen Ärzten (Kardiologen oder Kinderkardiologen) durchgeführt werden.

### Medikamente

Sie sollen die Herzfunktion kräftigen und Herzrhythmusstörungen unterdrücken. Eine solche Behandlung ist notwendig, wenn Beschwerden auftreten in Form von Luftnot, körperlicher Schwäche oder Müdigkeit. Wasseransammlungen in den Beinen (Ödeme) oder Herzklopfen. Eine solche Behandlung ist auch notwendig, wenn man eine Vergrößerung des Herzens entdeckt. Eine Endokarditisprophylaxe ist ebenfalls immer notwendig!

Eine solche medikamentöse Behandlung erfordert häufigere Vorstellungen beim Kardiologen oder Hausarzt, um zu kontrollieren, ob sie angeschlagen hat, ausreicht und gut vertragen wird. Eine solche medikamentöse Behandlung kann Beschwerden deutlich verbessern oder sogar beseitigen und die Zeit verlängern, zu der operiert werden muss.

## Operation

Eine Operation wird durchgeführt, wenn sich das Herz zunehmend vergrößert oder wenn es zunehmend schwächer wird. Bei der Operation wird die deformierte oder verlagerte Tricuspidalklappe repariert oder ersetzt und/oder ein evtl. begleitender Herzdefekt korrigiert (z.B. Verschluss eines Vorhofseptumdefektes).

Die Art der Klappenreparatur hängt ab von der Größe des rechten Ventrikels und vom Zustand der Klappenregel. Der Zeitpunkt der Operation ist sehr wichtig. Künstliche und auch reparierte Herzklappen mögen nicht ein Leben lang halten, daher wird es notwendig sein, die Klappe in einer erneuten Operation später im Leben erneut zu operieren. Je seltener im Laufe eines Lebens operiert werden muss, desto geringer ist die Wahrscheinlichkeit, eine Operationskomplikation zu bekommen. Nicht jeder Patient mit EBSTEIN-Anomalie muss operiert werden.

Bei der Operation sollten alle Anstrengungen unternommen werden, die Tricuspidalklappe zu erhalten. Dazu sind die folgenden Strategien möglich:

- Wenn das vordere Tricuspidalsegel genügend groß ist und ausreichend Material enthalten ist, kann eine "Reparatur" möglich sein
- Eine Reparatur sollte einem Klappenersatz vorgezogen werden
- Wenn die Tricuspidalklappe nicht reparabel ist, muß sie ausgetauscht und gegen eine Prothese ersetzt werden. Dazu wird die deformierte Klappe entfernt und gegen eine biologische oder mechanische Klappenprothese ersetzt. Bei der Verwendung einer mechanischen Prothese muß das Blut lebenslang verdünnt werden.
- Ein Vorhofseptumdefekt sollte verschlossen werden.
- Wenn zusätzliche elektrische Leitungsbahnen bestehen, sollten sie vor der Operation mit speziellen Herzkatheteruntersuchungen lokalisiert und bei der Operation unterbrochen werden oder, wenn nicht operiert werden soll (oder kann) durch Kathetertechniken zerstört werden (Ablation). Manchmal kann der Chirurg durch die sog. "MAZE"-Operation das Auftreten von Herzrhythmusstörungen verhindern. Bei einer MAZE-Operation wird eine Serie geometrisch angeordneter Narben in der inneren Wand der Vorkammer erzeugt, durch die zusätzliche Leitungsbahnen unterbrochen werden können. Manchmal, wenn das Herz nach der Operation sehr langsam (und vielleicht unregelmäßig) schlägt, kann es notwendig sein, einen Herzschrittmacher zu implantieren.
- Wenn der rechte Ventrikel klein ist oder sehr schlecht arbeitet, kann erwogen werden, die Durchblutung der Lungen durch eine cavopulmonale Verbindung zu verbessern
- Gelegentlich ist eine Fontan-Operation die beste Möglichkeit bei Patienten mit Tricuspidalstenose und/oder dysplastischem rechtem Ventrikel
- Es ist nicht eindeutig entschieden, ob es sinnvoll und günstig ist, die durch die Atrialisierung bedingte Vergrößerung des rechten Vorhofes durch "Abnäher" zu verkleinern

Weil die Ebstein-Anomalie selten auftritt, sollte die Operation nur von Chirurgen durchgeführt werden, die Erfahrung bei der Operation angeborener Herzfehler haben.

## Operationsergebnisse

Bei einer Reparatur der Tricuspidalklappe mit oder ohne cavopulmonale Verbindung ist das mittelfristige Operationsergebnis hervorragend. Trotzdem können im späten Verlauf Herzrhythmusstörungen inklusive Herzblöcken auftreten.

Bei einem prothetischen Ersatz der Tricuspidalklappe sind die Spätergebnisse nicht so gut. Austausch-Operationen der Klappenprothesen können notwendig werden, wenn die zunächst implantierte Prothese degeneriert und verschleißt (betrifft Bioprothesen) oder wenn eine mechanische Prothese thrombotische

Funktionsstörungen bekommt. Wenn mechanische Herzklappen implantiert werden, ist eine lebenslange Blutverdünnung mit Marcumar erforderlich, um die Bildung von Blutgerinnseln zu verhindern. Bei der Implantation von mechanischen Klappen können auch höhergradige Herzblöcke auftreten.

## Nachuntersuchungen

Alle Patienten mit EBSTEIN-Anomalie, mit oder ohne Operation, sollten regelmäßig durch einen Kardiologen oder Kinderkardiologen untersucht werden. Dabei muß geachtet werden auf:

- Das erneute Auftreten einer Tricuspidalinsuffizienz bei operierten Patienten
- Degeneration und "Alterungserscheinungen" biologischer Herzklappenprothesen
- Die Funktion des rechten Herzens, die sich verschlechtern kann und eine Rechtsherzinsuffizienz
- Herzrhythmusstörungen aus den Vorkammern
- Herzrhythmusstörungen aus den Ventrikeln
- 

### Was Betroffene mit ihrem Arzt besprechen sollten:

Vereinbaren Sie regelmäßige Kontrolluntersuchungen mit einem Kardiologen

- Wie Sie sich gegen Endokarditis schützen können
- Wie Sie Ihre Gesundheit ganz allgemein fördern können, d.h. körperliche Tätigkeit, Sport, Gewichtskontrolle, Salz- und Fettkonsum, Zigarettenrauchen
- Schwangerschaft
- Blutverdünnung, Marcumar, Möglichkeiten der Selbststeuerung der Blutverdünnung

*Quelle: [www.h-wie-herz.de](http://www.h-wie-herz.de) Wir danken Herrn Dr. Lauber für die freundliche Genehmigung zum Nachdruck.*