



Die Ebstein-Anomalie

Einleitung

Die Ebstein-Anomalie ist eine sehr seltene angeborene Herzfehlbildung, die weniger als 1% der angeborenen Herzfehler ausmacht und bei ca. 1:200'000 der Lebendgeborenen vorkommt. Nachkommen von Patienten mit Ebstein-Anomalie haben kein erhöhtes Risiko an einer angeborenen Herzfehlbildung zu erkranken.

Das Hauptmerkmal der Ebstein-Anomalie ist eine Fehlbildung der rechten Herzkammer und der dazugehörigen *Trikuspidalklappe*. Die Trikuspidalklappe besteht aus 3 Segeln und trennt den rechten Vorhof von der rechten Herzkammer ab. Typischerweise ist die Trikuspidalklappe bei der Ebstein-Anomalie nicht richtig ausgebildet und scheinbar von ihrem natürlichen Ort tief in die rechte Herzkammer in Richtung Herzspitze hineinverlagert. Dies ist in **Abbildung 1** sichtbar. Es bestehen erhebliche Unterschiede im Ausmass der Verlagerung sowie der Struktur der deformierten Klappensegel.

Erstmals wurde diese Herzfehlbildung im Jahr 1866 durch den deutschen Arzt und Wissenschaftler Wilhelm Ebstein (1836-1922) beschrieben, siehe **Abbildung 2**.

Morphologische Grundlagen

Wie in **Abbildung 1** ersichtlich, führt die Verlagerung der Trikuspidalklappe zu einer Verkleinerung der rechten Herzkammer (RV), der rechte Vorhof des Herzens (RA) ist dementsprechend grösser als normal. Diese Verlagerung und Fehlbildung

der Trikuspidalklappe wird seit 1999 nach Alain Carpentier (emeritierter Professor für Herzchirurgie; Paris) in 4 Schweregrade unterteilt: von mild bis ausgeprägt, oder Typ A – D.

In über 80% der Patienten mit einer Ebstein-Anomalie besteht gleichzeitig eine offene Verbindung zwischen den beiden Herzvorhöfen - entweder als Vorhofscheidewanddefekt oder als ein offenes Foramen ovale. Durch die Fehlbildung der Klappensegel kommt es zu einem unvollständigen Klappenschluss, wodurch ein Blutrückfluss in den rechten Herzvorhof resultiert (*Trikuspidalinsuffizienz*). Durch dieses Pendelvolumen entsteht mit der Zeit eine Belastung inklusive Vergrösserung des rechten Herzvorhofes sowie der rechten Herzkammer. Ausserdem ist der Vorwärtsfluss des Blutes in der Lungenstrombahn erschwert. In der Lungenstrombahn wird das sauerstoffarme Blut aus den rechtsseitigen Herzhöhlen mit Sauerstoff aus der Lunge angereichert und mit Hilfe der linksseitigen Herzhöhlen als sauerstoffreiches Blut an den Körper zurückgegeben.

Bei 20-25% der Patienten besteht zudem gleichzeitig eine unterschiedlich ausgeprägte Missbildung der Taschenklappe (*Pulmonalklappe*) zwischen der rechten Kammer und der Lungenstrombahn. Weitere seltenere assoziierte Herzfehlbildungen sind beschrieben worden.

Aufgrund der Vergrösserung des rechten Herzvorhofes sowie aufgrund von häufig vorhandenen zusätzlichen Erregungsleitungsbahnen (unter an-



derem das sogenannte *Wolff-Parkinson-White Syndrom*) ist die Ebstein-Anomalie in 25-50% von Herzrhythmusstörungen begleitet.

Beschwerden

Abhängig vom Schweregrad der Fehlbildung finden sich bei der Ebstein-Anomalie sehr unterschiedliche Verlaufsformen. Patienten mit Ebstein-Anomalie können vollkommen beschwerdefrei sein. Andererseits, kann bei den schweren Formen bereits nach der Geburt ein Strom von sauerstoffarmem Blut von dem rechten in den linken Herzvorhof bestehen. Dies führt teilweise zu schwerer Blausucht (*Zyanose*) des Neugeborenen. Mit dem Abfall des Widerstandes in der Lungenstrombahn in den ersten Lebenstagen bessert sich die Zyanose, sofern keine zusätzliche Missbildung der Pulmonalklappe zwischen der rechten Kammer und der Lungenstrombahn vorliegt.

Im Laufe der Zeit kann es durch die Belastung des rechten Herzvorhofes sowie der rechten Herzkammer zu einer Verminderung der körperlichen Leistungsfähigkeit kommen. Typische Beschwerden sind hierbei vermehrte Müdigkeit und Luftnot sowie Herzrhythmusstörungen.

Diagnostik

Bei Verdacht auf eine angeborene Herzfehlbildung ist die wichtigste, sicherste und zudem nicht belastende Untersuchung der Herzultraschall (*Echokardiographie*). Dies ist die zuverlässigste Methode, um bei einem Patienten eine Ebstein-Anomalie zu diagnostizieren. Ein typisches Her-

zultraschallbild einer Ebstein-Anomalie ist in **Abbildung 3** dargestellt.

Zudem können die Aufzeichnung von elektrischen Herzströmen (*EKG*) sowie ein Röntgenbild des Brustkorbes bzw. Lungenröntgenbild zur Bestimmung der Herzgrösse hilfreich für die weiteren therapeutischen Massnahmen sein.

Konservative Behandlung

Patienten mit einer Ebstein-Anomalie benötigen regelmässige Kontrollen bei einem auf angeborene Herzfehler spezialisierten Kardiologen. Bei Beschwerdefreiheit ist keine Behandlung mit Medikamenten notwendig. Treten Herzschwächezeichen auf, muss abgeklärt werden, welche Behandlung – Medikamente und/oder sonstige Massnahmen – notwendig ist.

Selten ist die Ebstein-Anomalie so schwer, dass bereits beim Neugeborenen deutliche Symptome vorliegen. Dies vor allem, wenn sich eine vom vorgeburtlichen Blutkreislauf bestehende Gefässverbindung (*Ductus Botalli*) zwischen Lungen- und Körperschlagader verschliesst. Der Blutfluss über den Ductus Botalli entlastet die rechte Herzkammer, verbessert die Lungendurchblutung und somit Sauerstoffanreicherung des Blutes. Bei kritisch kranken Neugeborenen mit Ebstein-Anomalie wird der Ductus Botalli mit einem Medikament (*Prostaglandin E1*) künstlich offen gehalten bis sich das Kind stabilisiert hat oder ggfs. ein herzchirurgischer Eingriff vorgenommen wird. Zudem kann bei Zeichen einer Funktionsstörung des rechten Herzens eine medikamentö-



se Therapie zur Herzentlastung und –unterstützung eingeleitet werden.

Herzkatheterbehandlung

Bei einigen Patienten ist eine Behandlung mittels Herzkatheter notwendig, ohne dass eine Herzoperation durchgeführt werden muss. Dies gilt vor allem für Löcher in der Vorhofscheidewand, bei Einengungen der Pulmonalklappe zwischen rechter Herzkammer und Lunge sowie für Herzrhythmusstörungen.

Bei genügender Funktion der Trikuspidalklappe sowie der rechten Herzkammer ist dann ein Eingriff im Katheterlabor notwendig, wenn eine Verbindung zwischen den Vorhöfen besteht und Beschwerden verursacht. Beschwerden kommen insbesondere dadurch zustande, dass zuviel sauerstoffarmes Blut von dem rechten in den linken Herzvorhof und somit in den Körperkreislauf gelangt. Im Herzkatheterlabor wird die Verbindung zwischen den beiden Herzvorhöfen mittels sogenanntem „Schirmdevice“ verschlossen. Dieser Eingriff ist bei älteren Kindern und Erwachsenen ohne Narkose möglich.

Zudem ist die Behandlung von Rhythmusstörung mittels Herzkatheter bei Kindern über 5 Jahre Mittel der Wahl. Hierbei wird der Gewebeherd, in dem die Herzrhythmusstörung entsteht, durch Verödung (*Ablation*) zerstört. Üblicherweise wird eine Ablation von Rhythmusstörung vor chirurgischer Korrektur empfohlen.

Operative Behandlung

Eine operative Behandlung wird erst durchgeführt, wenn die medika-

mentöse Therapie nicht mehr ausreicht, sich der rechte Herzvorhof zunehmend vergrößert und/oder die Funktion der rechten Herzkammer verschlechtert. Ziel der Operation ist eine Rekonstruktion der Trikuspidalklappe mit Verkleinerung des rechten Herzvorhofes durch Verlagerung der Klappe in die anatomisch korrekte Lage. Wenn einer Rekonstruktion aufgrund einer ungünstigen Morphologie nicht möglich ist, wird ein *Trikuspidalklappen-Ersatz* (d.h. Ersatz mit einer künstlichen Herzklappe) durchgeführt. Zusätzlich wird die Verbindung zwischen den beiden Vorhöfen durch Direktnaht oder Kunststoffgewebe verschlossen. Die Operation wird grundsätzlich an der Herzlungenmaschine durchgeführt.

Bei sehr schweren Formen der Ebstein-Anomalie ist gelegentlich nur eine Palliation möglich. Zur dauerhaften Entlastung der rechten Herzkammer wird das Blut der oberen Körperhälfte über einer „*Glenn-Anastomose*“ direkt in die Lungenstrombahn geleitet, d.h. eine Verbindung zwischen Arm- und Kopfvenen und der Lungenschlagader.

Prognose

Durch die unterschiedlichen Schweregrade und assoziierten Herzfehlerbildungen der Ebstein-Anomalie ist eine einheitliche Langzeitprognose beinahe unmöglich. So heisst es nicht umsonst: „Keine 2 Herzen mit Ebstein-Anomalie sind identisch.“ Ein direktes Gespräch von betroffenen Patienten und ihren Eltern mit dem behandelnden Kinderkardiologen erscheint uns sinnvoller. Wichtig ist zu wissen, dass



dank den immer besseren Behandlungsmöglichkeiten ein Überleben ins hohe Alter möglich ist. Schwangerschaften werden bei Patientinnen mit einer Ebstein-Anomalie normalerweise gut toleriert.

Literatur

Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK (2005) Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 135: 269-281.

Dr. med. Maren Tomaske, FMH Kinderkardiologie, Stadtspital Triemli, Zürich

Prof. Dr. med. Christine Attenhofer Jost, FMH Kardiologie, HerzGefässzentrum Zürich, Klinik im Park, Zürich

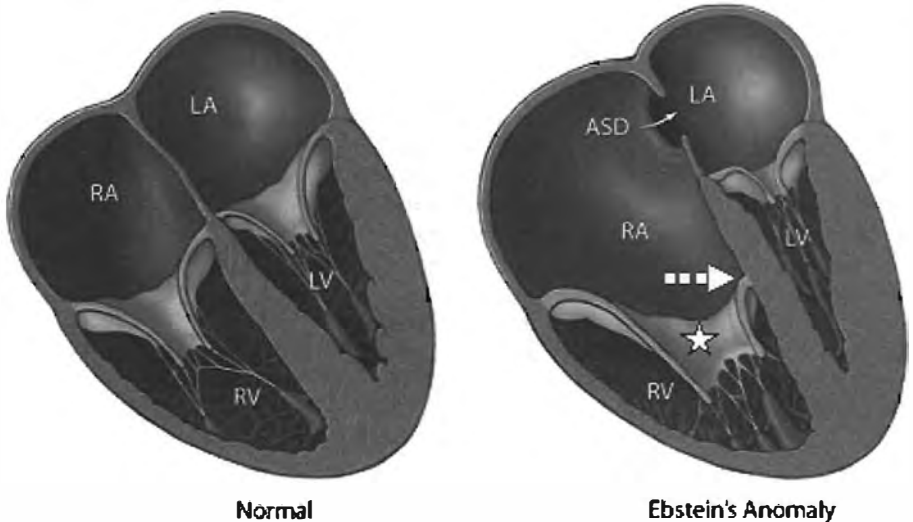
Kontaktadresse:

Dr.med. Maren Tomaske, Leitende Aerztin

Klinik für Kinder und Jugendliche, Stadtspital Triemli

Birmensdorferstr. 497, 8063 Zürich

Abb.1 Schematische Darstellung eines normalen Herzens sowie einer Ebstein-Anomalie.



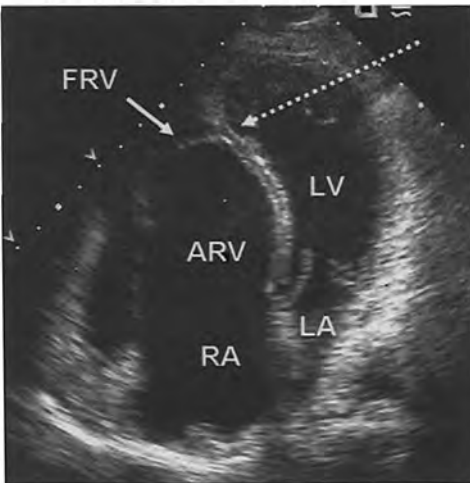
RA = rechter Vorhof; RV = rechte Herzkammer; LA = linker Vorhof; LV = linke Herzkammer; ASD = Vorhofseptumdefekt; gestrichelter Pfeil = Verlagerung des septalen Segels der Tricuspidalklappe; Stern: Tricuspidalklappe.



Abb. 2 Porträt des Erstbeschreibers der Ebstein-Anomalie.
Wilhelm Ebstein (1836-1922), Professor für Innere Medizin an der Universität
Göttingen.



Abb. 3 Darstellung einer schweren Ebstein-Anomalie mittels Herzultraschall.
Der Pfeil zeigt die Verlagerung eines der Segel der Trikuspidalklappe in Richtung
Herzspitze.



*FRV = funktionierender rechter Ventrikel (Herzkammer); ARV = atrialisierter
rechter Ventrikel (Herzkammer); LA = linker Vorhof; RA = rechter Vorhof; LV =
linker Ventrikel (Herzkammer).*