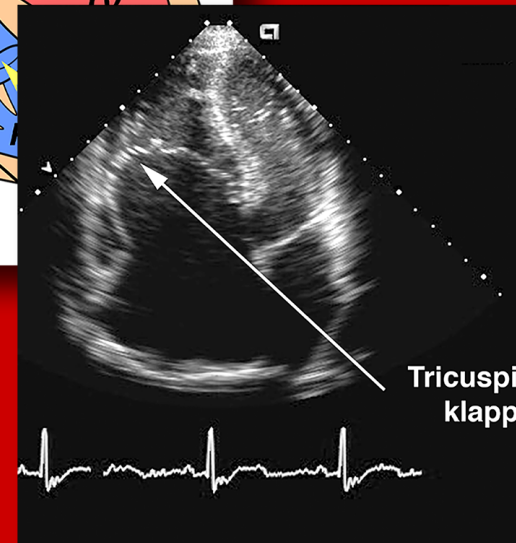
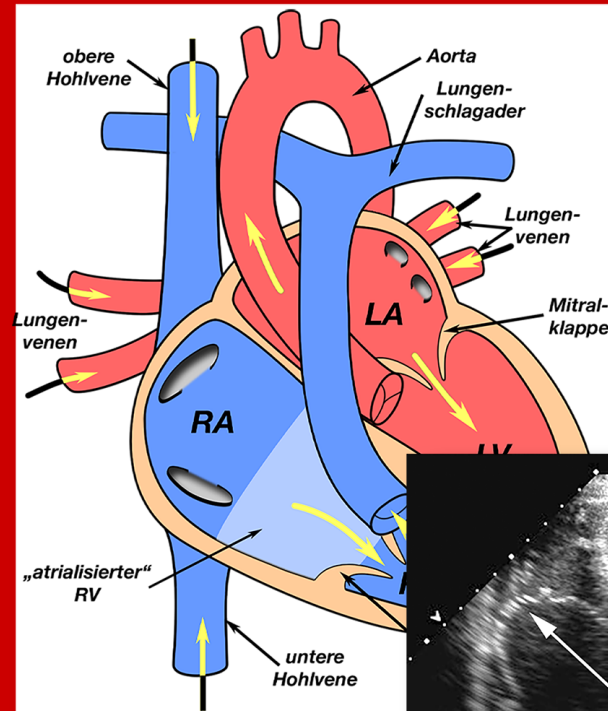


EBSTEIN-Anomalie

ebook



Dr. Andreas Lauber

Inhalt

EBSTEIN-Anomalie	3
-------------------------------	----------

Vorbemerkungen	3
-----------------------------	----------

Anatomie des Herzens	3
----------------------------	---

Schema des Kreislaufes	4
------------------------------	---

Herzinsuffizienz.....	4
-----------------------	---

Akzessorische Bahn.....	5
-------------------------	---

Vorhofflimmern	5
----------------------	---

Ventrikelseptumdefekt	5
-----------------------------	---

Vorhofseptumdefekt.....	5
-------------------------	---

Aortenisthmusstenose.....	5
---------------------------	---

Mitralklappenprolaps	6
----------------------------	---

Shunt	6
-------------	---

Koronarographie.....	6
----------------------	---

Was ist die EBSTEIN-Anomalie ?	7
--------------------------------------	---

Beschwerden	10
--------------------------	-----------

Untersuchungen	11
-----------------------------	-----------

Untersuchungsbefunde	12
-----------------------------------	-----------

Körperliche Untersuchung	12
--------------------------------	----

EKG	13
-----------	----

Röntgen	13
---------------	----

Echokardiographie.....	14
------------------------	----

Magnetresonanztomographie (MRT)	14
---------------------------------------	----

Herzkatheteruntersuchung.....	15
-------------------------------	----

Wann muß behandelt werden?	16
---	-----------

Die beiden Behandlungsformen	16
------------------------------------	----

Medikamente.....	16
------------------	----

Operation	16
-----------------	----

Nachuntersuchungen	19
---------------------------------	-----------

Was Betroffene mit ihrem Arzt besprechen sollten	19
---	-----------

EBSTEIN-Anomalie

von Dr. Andreas Lauber

Copyright © 2021, Dr. Andreas Lauber. Veröffentlicht von Lauber-Press, Peter-Roos-Str. 18, 40547 Düsseldorf

Vorbemerkungen

In dieser Broschüre wird oft über andere **Herzerkrankungen** gesprochen. Über die meisten dieser Erkrankungen habe ich separate Broschüren geschrieben, die Sie finden können, wenn Sie [hier klicken](#).

Es werden ebenfalls **Untersuchungen des Herzens** erwähnt, die in dieser Broschüre nur kurz gestreift werden. Wenn Sie sich genauer interessieren: [Klicken Sie hier](#), um zu den anderen Informationen bzw. Broschüren zu gelangen, in denen diese Untersuchungen genauer beschrieben werden.

Und schließlich ist es für das Verständnis der EBSTEIN-Anomalie sinnvoll, wenn Sie etwas über die **Anatomie und die Funktion des Herzens** wissen. [Klicken Sie hier](#), um zu den 4 eBooks zu gelangen, in denen Herzaufbau und Herzfunktion genau beschrieben werden.

Es folgt eine kurze Zusammenstellung und Erklärung einiger Begriffe:

Anatomie des Herzens

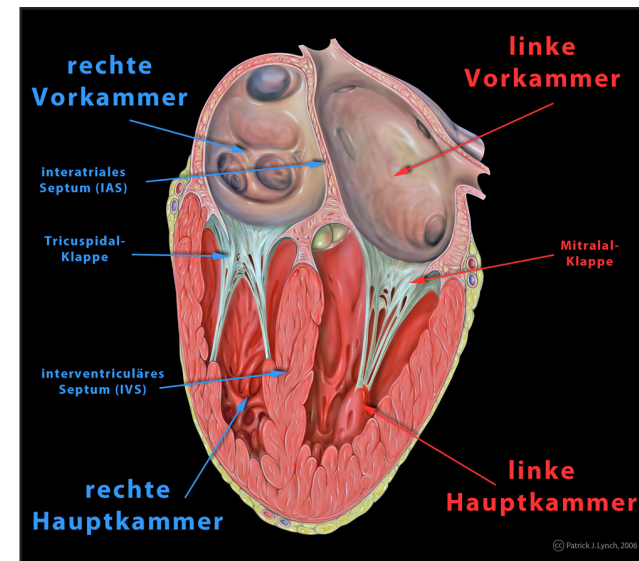


Abb. 1

Längsschnitt durch das Herz

Schema des Kreislaufes

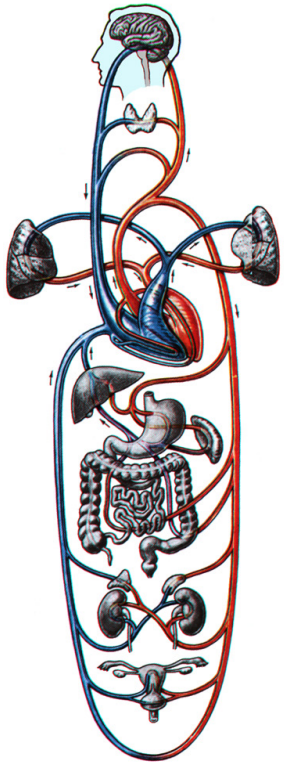
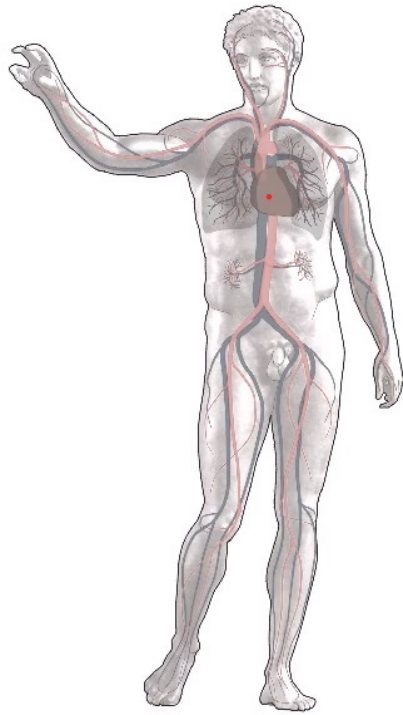


Abb. 2

Kreislauf des Menschen
(schematisch)



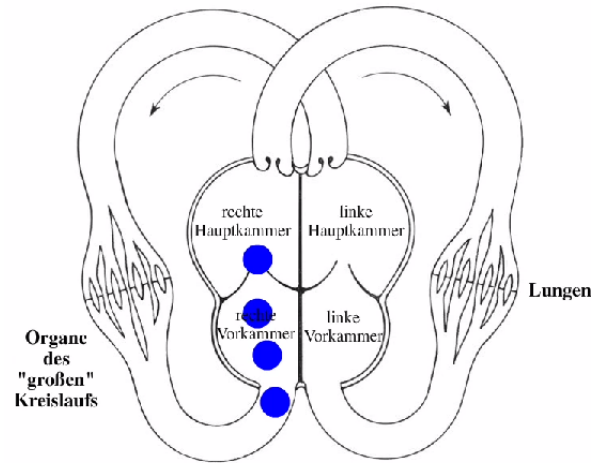
Film 1

Kreislauf des Menschen

ist

- Rechtsherzinsuffizienz, bei der das rechte Herz geschwächt ist und
- globale Herzinsuffizienz, bei der beide Teile des Herzens geschwächt arbeiten

Detailliertere Informationen und Broschüren erhalten Sie, wenn Sie [hier klicken](#).



Film 2

Kreislauf des Menschen (stark schematisch)

Herzinsuffizienz

Schwäche des Herzens, das dadurch nicht mehr in der Lage ist, eine ausreichende Menge Blut zu pumpen.

Man unterscheidet:

- Linksherzinsuffizienz, bei der die linke Hauptkammer geschwächt

Akzessorische Bahn

Zusätzliche elektrische Leitungsbahn innerhalb des Herzens. Solche

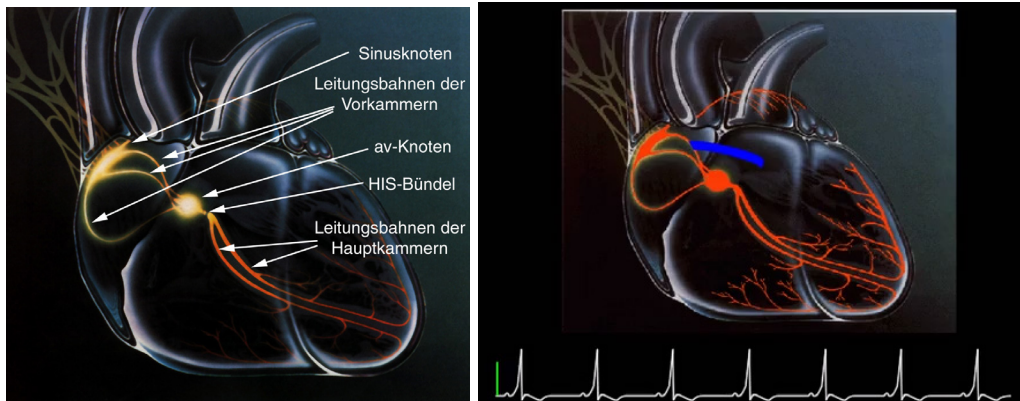


Abb. 3

Film 3

Elektrisches System des Herzens (schematisch)

Auslösung von Herzrasen infolge einer akzessorischen Bahn (blaue Linie), die den elektrischen Impuls aus den Vorkammern unter Umgehung des av-Knotens direkt in den Ventrikel leitet

Bahnen überbrücken in der Regel den sog. av-Knoten und wirken dadurch wie ein elektrischer Kurzschluß. Unter bestimmten Umständen, die von den Leitungseigenschaften der Bahn abhängen können Sie bestimmte [Herzrhythmusstörungen](#), vor allem Herzrasen auslösen.

Über Einzelheiten können Sie sich in den [eBooks über den Aufbau und die Funktion des Herzens](#) informieren.

Vorhofflimmern

Herzrhythmusstörung, bei der das Herz völlig unregelmäßig schlägt. [Genauere Informationen finden Sie hier.](#)

Ventrikelseptumdefekt

Loch in der Trennwand (= Septum) zwischen der rechten und der linken Herzkammer (siehe auch Abb. 1).

Vorhofseptumdefekt

Loch in der Trennwand zwischen der rechten und der linken Vorkammer. In aller Regel handelt es sich um einen angeborenen Herzfehler (siehe auch Abb. 1).

Aortenisthmusstenose

Angeborene Verengung (= Stenose) der Hauptschlagader (= Aorta) im Bereich der Brust.

Man unterscheidet 2 Formen in Abhängigkeit davon, wo sie in Bezug auf eine Kurzschlußverbindung zwischen der Aorta und der Lungenschlagader (Ductus arteriosus BOTALLI) liegen:

- Bei der „präductalen“ Stenose liegt die Verengung in Stromrichtung gesehen vor dem Ductus,
- bei der „postductalen“ Verengung hinter dem Ductus.

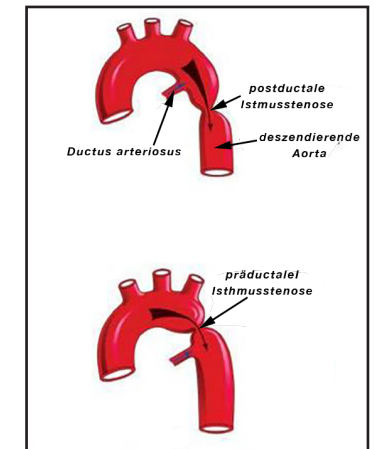


Abb. 4

Die beiden Formen der Aorten-Isthmusstenose

Die unterschiedlichen Formen haben Auswirkungen darauf, in welche Richtung Blut durch den Ductus fließt: Aus der Aorta in die Lungenschlagader oder umgekehrt.

Der Ductus arteriosus BOTALLI selber ist eine Gefäßverbindung, die

für das noch ungeborene Kind innerhalb des Mutterleibes unverzichtbar ist und die sich kurze Zeit nach der Geburt von selber verschließt.

Mitralklappenprolaps

Durchschlagen (= Prolaps) der Segel der Mitralklappe in die linke Hauptkammer.

Dadurch verliert die Mitralklappe ihre Schlußfähigkeit und wird undicht.

Shunt

Kurzschluß des Blutkreislaufes innerhalb des Herzens oder (außerhalb des Herzens) durch eine Verbindung zwischen einer Arterie und einer Vene.

Am Herzens gibt es einen Vorhof- und einen Ventrikelseptumdefekt. Sie entstehen infolge von Löchern zwischen rechter und linker Vor- bzw. Hauptkammer.

Die Folge solcher Löcher ist, daß Blut „fälschlicherweise“ in die „fal-

sche“ Seite des Herzens fließt. Man unterscheidet (Abb. 5):

- den Links-rechts-Shunt, bei der Blut von der rechten in die linke Seite des Herzens fließt, z.B. Vorhofseptumdefekt mit Links-rechts-Shunt oder Ventrikelseptumdefekt mit Links-rechts-Shunt
- Rechts-links-Shunt, bei der das Blut von der rechten auf die linke Seite des Herzens fließt (z.B. Vorhof- oder Ventrikelseptumdefekt mit Rechts-links-Shunt).

Koronarographie

Darstellung der Herzkranzgefäße durch die Einspritzung von Kontrastmittel im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung.

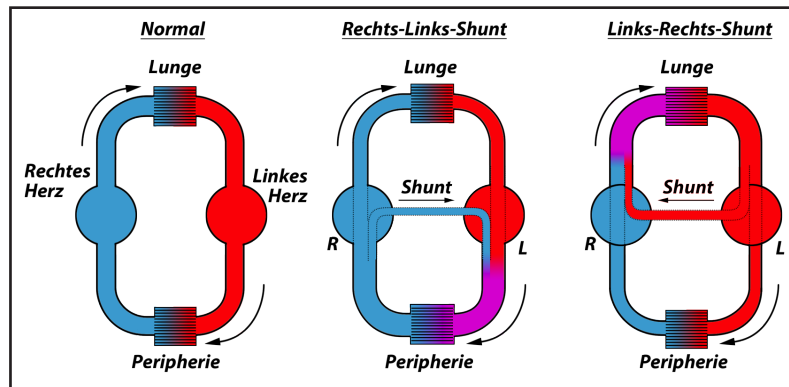


Abb. 5

Schematische Darstellung der beiden Shunt-Richtungen

(„Peripherie“ ist in diesem Schema die Bezeichnung für die Organe des Körpers (z.B. Leber, Niere, Muskeln usw.))

KAPITEL 1

Was ist die EBSTEIN-Anomalie ?

- Verlagerung und/oder Deformation der Tricuspidalklappe
- Die EBSTEIN-Anomalie ist eine angeborene Missbildung des Herzens, die 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.
- Neben dem spontanen Auftreten der Anomalie ist bekannt, dass Kinder von Müttern, die im 1. Drittel ihrer Schwangerschaft Lithium beispielsweise gegen Depressionen einnehmen, gehäuft EBSTEIN-Anomalien auftreten.
- 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. 6).
- Hierdurch wird ein unterschiedlich großer Anteil des rechten Ventrikels (= RV) zum rechten Vorhof (= RA) „umfunktioniert“, man spricht vom „atrialisierten“ rechten Ventrikel. Der rechte Vorhof ist daher größer und der rechte Ventrikel kleiner als normal.
- 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

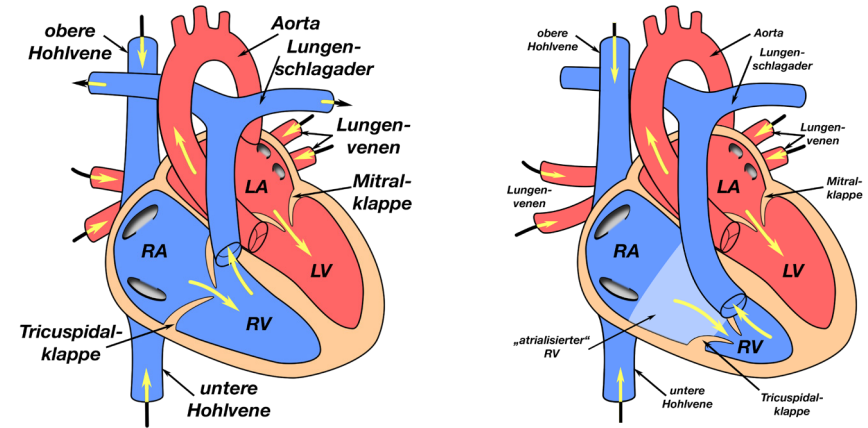


Abb. 6

Schematische Darstellung des Herzens

Links: Gesundes Herz, rechts: EBSTEIN-Anomalie

LA = linker Vorhof, RA = rechter Vorhof, RV = rechte Hauptkammer (= Ventrikel), LV = linke Hauptkammer (= Ventrikel)

- 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 und Schweregrade der EBSTEIN-Anomalie verantwortlich ist. Bei einigen Menschen ist die Deformie-

rung 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.

- Durch die Verlagerung der Tricuspidalklappe wird (wie schon gelesen) der rechte Vorhof vergrößert, die rechte Hauptkammer jedoch verkleinert. Die rechte Hauptkammer ist aber dafür verantwortlich, Blut in ausreichender Menge durch die Lungen zu pumpen, damit es dort mit Sauerstoff versetzt werden kann.

Ist die rechte Hauptkammer bei den schweren Formen der EBSTEIN-Anomalie zu klein kann sie diese ausreichende Blutmenge nicht pumpen. Diese Situation hat Ähnlichkeit mit einer schweren Regierungs-Limousine, in die man den kleinen Motor eines Trabant (die Älteren von Ihnen werden diese Automarke noch kennen!) einbaut. Der Trabant-Motor wird überlastet und über kurz oder lang kaputt gehen. So geschieht es auch bei den schweren Formen der EBSTEIN-Anomalie: Der rechte Ventrikel wird ebenfalls überlastet und dadurch zunehmend versagen. Diesen Zustand nennt man „Rechtsherzinsuffizienz“ („Rechts-“, weil die rechte Seite des Herzens betroffen ist.)

Mehr über eine Herzinsuffizienz erfahren Sie, wenn Sie [hier klicken](#).

- Auch die Undichtigkeit (= Insuffizienz) der Tricuspidalklappe und der Versuch der rechten Hauptkammer, die Menge dieses zurück fließenden Blutes durch vermehrte Pumparbeit auszugleichen kann die Kammer überfordern und auch in diesen Fällen wird eine Rechtsherzinsuffizienz die Folge sein.

Gemeinsam ist allen Formen der EBSTEIN-Anomalie:

- **Verlagerung** des mittleren (septalen) und hinteren seitlichen (posterolateralen) Segels der Tricuspidalklappe (Abb. 7) in die rechte Hauptkammer (= rechter Ventrikel) hinein.

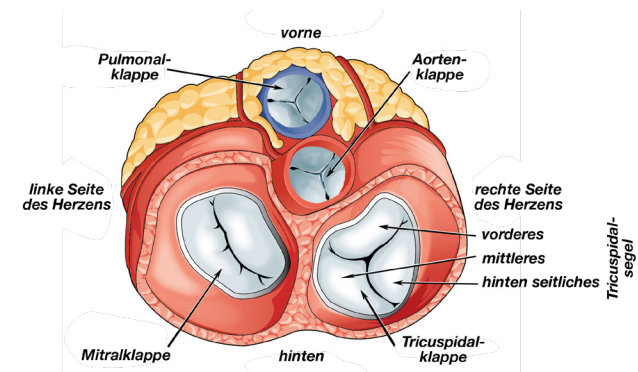


Abb. 7

- Dadurch wird ein Teil des rechten Vorhofes funktionell in die rechte Hauptkammer (Ventrikel) einbezogen (sog. „**Atrialisierung**“ eines Teils des rechten Ventrikels)
- Die Größe des atrialisierten Ventrikels ist von Patient zu Patient sehr unterschiedlich
- Unterschiedliche Ausbildungen einer **Undichtigkeit der Tricuspidalklappe** (Tricuspidalinsuffizienz) (eine Verengung der Klappe (Tricuspidalstenose) 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. (Siehe auch „[Herzrhythmusstörungen](#)“ und „[Vorhofflimmern](#)“).

- Verschiedene Schweregrade von (anatomischen oder funktionellen) Behinderungen in Einfluß- oder Ausflußbahn 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 (Loch in der Trennwand (= Septum) zwischen rechter und linker Hauptkammer)
- Verengung der Pulmonalklappe (Pulmonalstenose)
- Verengung des absteigenden Teils der Brust-Aorta (= [Aortenisthmusstenose](#))
- [Mitralklappenprolaps](#) (siehe für detaillierte Informationen: [Herzklappenfehler](#))

KAPITEL 2

Beschwerden

Patienten mit EBSTEIN-Anomalie können beschwerdefrei sein und keinerlei körperliche Beeinträchtigungen haben. Sie können eine Blausucht der Hände, Füße, Lippen oder der Haut des ganzen Körpers (= Zyanose) haben, können aber auch völlig normal aussehen. Obwohl Patienten in jedem Lebensalter sterben können 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 (siehe auch: [Herzrhythmusstörungen](#)) 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.

Bei „gekreuzten Embolien“ bilden sich Blutgerinnsel in den Venen des Körpers (meisten der Beine, des Beckens und des Bauches), die mit dem Blutstrom in den rechten Teil des Herzens gelangen, dann aber durch ein Loch in der Trennwand (Septum) zwischen rechter und linker Vorkammer in den linken Teil des Herzens und damit in die Schlagadern gelangen können.

Hier kann es dann zu Verstopfungen der Gefäße mit den entsprechen-

den Folgen kommen.

„Transitorisch ischämische Attacken“ sind vorübergehende Durchblutungsstörungen des Gehirns mit unterschiedlichen Symptomen eines Schlaganfalls. Sie entstehen meistens durch ein Blutgerinnsel, das eine Gehirn-Schlagader verstopft.

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.

KAPITEL 3

Untersuchungen

Ziel der Untersuchungen ist

- 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 zu fällen, ob die Tricuspidalinsuffizienz operativ behandelt werden kann
- festzustellen, ob ein Vorhofseptumdefekt vorliegt und in welcher Richtung das Blut hierdurch strömt (Rechts-links- oder Links-rechts-Shunt)
- festzustellen, ob zusätzliche Missbildungen des Herzens und/oder der großen Blutgefäße vorliegen
- zu überprüfen, ob zusätzliche Abnormitäten an der Mitralklappe vorliegen und wie die Funktion des linken Ventrikels ist
- festzustellen, ob zusätzliche elektrische Leitungsbahnen vorliegen oder nicht
- und festzustellen, welche funktionelle Beeinträchtigung aus dieser Krankheit für den Patienten entstanden ist.

Die Untersuchungen beinhalten die folgenden Methoden (Einzelheiten über die verschiedenen Untersuchungsverfahren können Sie bekommen, wenn Sie [hier klicken](#)):

- Gründliche klinische Untersuchung
- EKG
- Röntgen des Brustkorbes
- Echokardiographie
- Belastungstest

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
- Herzkatheteruntersuchung mit Messung der Drücke in den Kammern des rechten Herzens, mit Bestimmung des Sauerstoffgehaltes in den verschiedenen Herzhöhlen (Oxymetrie) und evtl. Ableitung eines EKGs innerhalb des Herzens mit gleichzeitiger Messung der Blutdruckkurve in der rechten Hauptkammer
- 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.

Die Koronarographie ist eine Untersuchung, bei der im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung Kontrastmittel in die Herzkranzgefäße eingespritzt wird, um sie sichtbar zu machen.

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 Verlaufs- oder Kontroll-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.

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 klinischen Zeichen dieses Herzfehlers (vergrößerte pulsierende Leber, gestaute pulsierende Halsvenen, Wasser in den Beinen (= Ödeme)),
- wenn eine Rechtsherzinsuffizienz vorliegt erkennt man die Zeichen dieser Form der Herzschwäche (Ödeme, Lebervergrößerung),

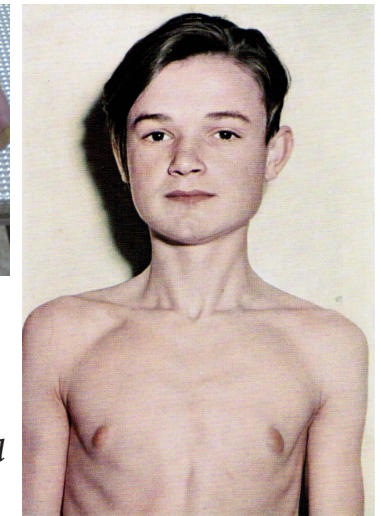
- wenn ein begleitender Herzfehler mit einer Kurzschlußverbindung von rechts nach links (Rechts-Links-Shunt) vorliegt besteht in Abhängigkeit von der Größe des Kurzschlusses eine Blausucht (Abb. 8).



Abb. 8

Blausucht

(Beachten Sie auf dem Bild mit dem Jungen die Lippen!)



EKG

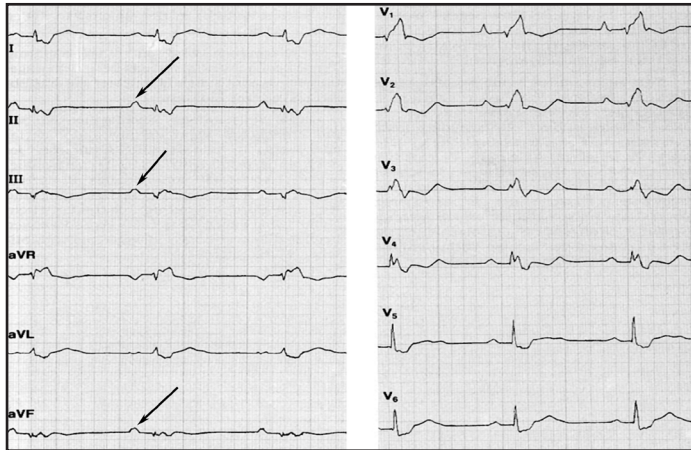


Abb. 9

EKG bei EBSTEIN-Anomalie

Als Ausdruck der Vergrößerung der rechten Vor-kammern sehen Sie in einigen Kurven hohe P-Wellen (Pfeile)

Im EKG sieht man typischerweise die Zeichen einer Vergrößerung des rechten Vorhofes (=P dextrokardiale), einen kompletten Rechtsschenkelblock mit oft “sonderbaren” Aufsplitterungen des QRS-Komplexes (Abb. 9) und oft die delta-Welle des WPW-Syndroms oder andere EKG-Zeichen einer akzesorischen Leitungsbahn (LGL-Syndrom (selten)).

Röntgen

Das Herz ist stark vergrößert (= „Bocksbeutelherz“) mit schlanker Herztaille und oft deutlich ausgeprägtem Schatten der oberen Hohlvene (Abb. 10).

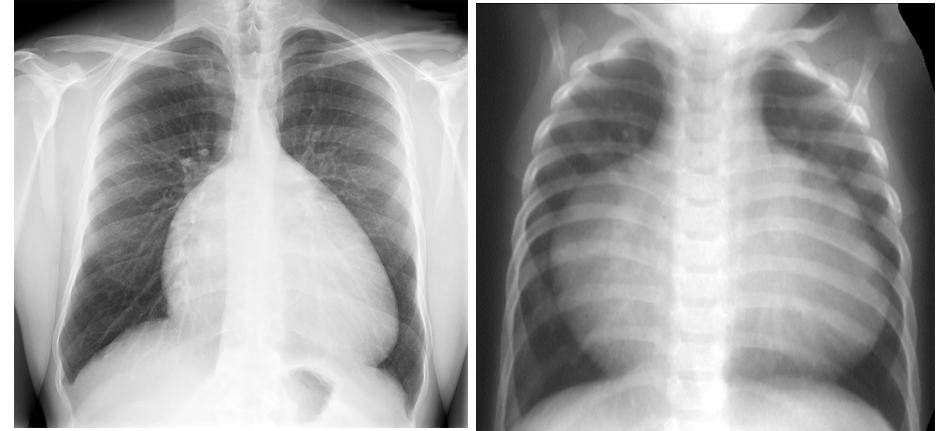


Abb. 10

Röntgenbild der Brust und des Herzens bei EBSTEIN-Anomalie.

Links: Erwachsener, rechts: Kind

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. 11). Im Echofilm (Film 4) sieht man die sich innerhalb des Ventrikels bewegende deutlich vergrößerte Tricuspidalklappe.

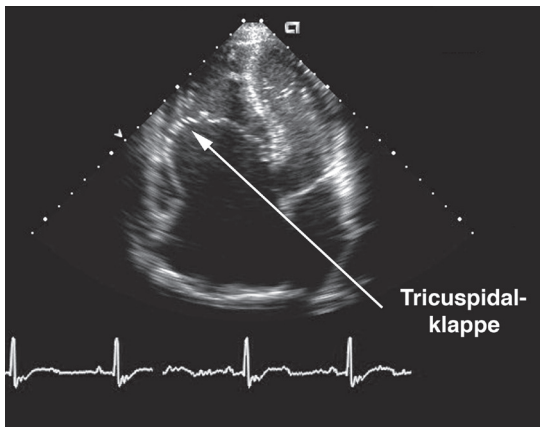


Abb. 11

Echokardiographie bei EBSTEIN-Anomalie

Sehen Sie, daß die Tricuspidalklappe weit in Richtung auf die Spitze des Herzens verlagert ist



Film 4

Bewegtes Bild einer Echokardiographie bei EBSTEIN-Anomalie

(derselbe Patient wie in Abb. 11)

Magnetresonanztomographie (MRT)

Sie sehen dasselbe wie in der Echokardiographie.

Bei Erwachsenen ist das rechte Herz im Echokardiogramm allerdings oft schwer zu beurteilen, sodaß die Bilder einer MRT-Untersuchung eindeutiger Befunde liefern (Abb. 12).

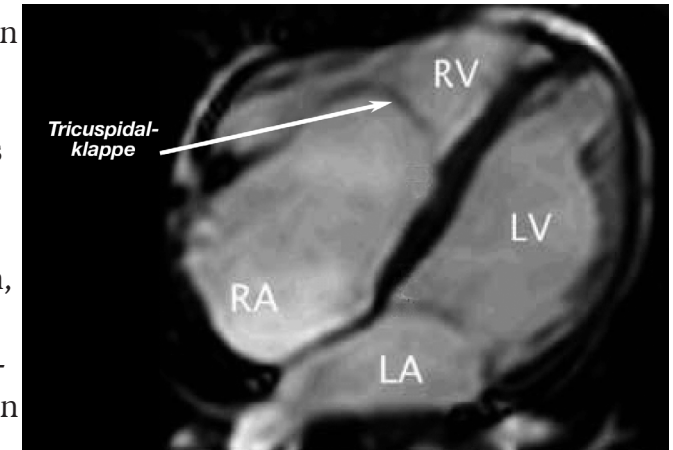


Abb. 12

MRT-Untersuchung bei EBSTEIN-Anomalie

Herzkatheteruntersuchung

- Im Rahmen einer Rechtsherzkatheteruntersuchung kann man an einer Stelle des Herzens, in der das intrakardiale EKG noch die elektrischen Impulse der rechten Hauptkammer anzeigt den Blutdruck des rechten Vorhofes messen (= „Atrialisierung“) (Abb. 13).

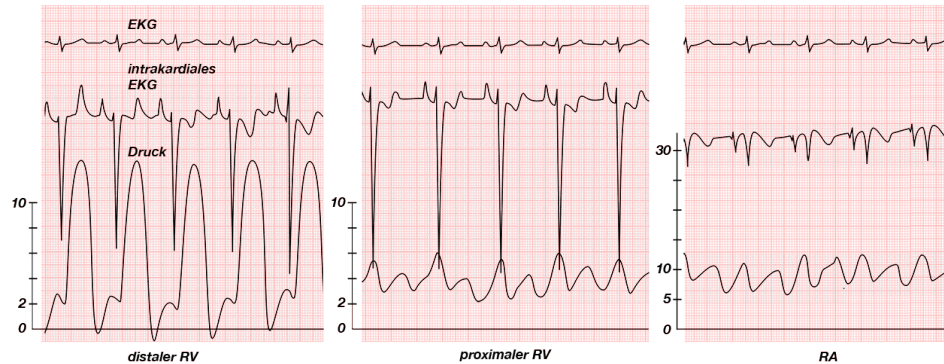


Abb. 13

Herzkatheteruntersuchung bei EBSTEIN-Anomalie

Intrakardiales EKG = Ableitung des EKG aus dem Inneren des Herzens

Links: Katheterspitze liegt in der rechten Hauptkammer. Sie sehen die hohe Druckkurve, die typisch ist für die Katheterlage in der rechten Hauptkammer. Das intrakardiale EKG zeigt die typische Form der rechten Hauptkammer mit den tief nach unten weisenden Zacken.

Rechts: Katheterspitze liegt in der rechten Vorkammer. Sie sehen eine Druckkurve, die typisch ist für die rechte Vorkammer. Auch das intrakardiale EKG zeigt die typische Form einer „Vorkammer“-Kurve, indem die nach unten weisenden Zacken nicht mehr so tief wie in der Hauptkammer sind.

Mitte: Katheterspitze liegt im „atrialisierten“ Ventrikel: Die Druckkurve zeigt die typische Form einer Vorkammer-Druckkurve, das intrakardiale EKG jedoch die Zackenform einer Kurve aus der Hauptkammer.

- Bei der Kontrastmitteleinspritzung 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 der Bestimmung des Sauerstoffgehaltes des Blutes in verschiedenen Herzkammern (Oxymetrie) kann man im Fall eines begleitenden Vorhofseptumdefektes den unnatürlich hohen Sauerstoffgehalt des Blutes im rechten Vorhof messen (Zumischung sauerstoffreichen Blutes, das aus dem linken in den rechten Vorhof fließt) oder, wenn der Kurzschluß von rechts nach links gerichtet ist den erniedrigten Sauerstoffgehalt in der linken Vorkammer.

KAPITEL 5

Wann muß behandelt werden?

Die folgenden Zustände erfordern eine Operation:

- Nachlassende und schlechte körperliche Belastbarkeit
- Zunehmende Herzvergrößerung
- Zunehmende Blausucht
- Schwere Undichtigkeit der Tricuspidalklappe (Tricuspidalinsuffizienz) mit zunehmenden Beschwerden
- 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.

Die beiden 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. Grundsätzlich unterscheidet man eine

- medikamentöse und eine

- operative Behandlung.

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 (siehe auch: [Herzschwäche](#)). Eine solche Behandlung ist auch notwendig, wenn man eine Vergrößerung des Herzens entdeckt.

Die vorbeugende Behandlung von Entzündungen der Herzklappen mit Antibiotika (= Endokarditis-Prophylaxe) ist 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

Der Zeitpunkt der Operation ist sehr wichtig, nicht jeder Patient mit EBSTEIN-Anomalie muß operiert werden. Operiert wird, wenn

- die medikamentöse Behandlung die Beschwerden nicht mehr ausreichend vermindert,
- sich das Herz zunehmend vergrößert oder
- wenn es zunehmend schwächer wird.

Bei der Operation wird die deformierte oder verlagerte Tricuspidalklappe repariert oder durch eine biologische Herzklappenprothese ersetzt und/oder ein evtl. begleitende Herzdefekt korrigiert (z.B. Ver-

schluss eines Vorhofseptumdefektes). Die Art der Operation hängt ab von der Größe des rechten Ventrikels und vom Zustand der Klappen-segel.

Bei der Operation sollten alle Anstrengungen unternommen werden, die Tricuspidalklappe zu erhalten:

- Wenn das vordere Tricuspidalsegel genügend groß ist und ausreichend Material enthält ist kann eine „Reparatur“ möglich sein. Eine solche Reparatur sollte einem Klappenersatz vorgezogen werden.
- Wenn die Tricuspidalklappe aber nicht reparabel ist muß sie ausgetauscht und gegen eine Prothese ersetzt werden. Dazu wird die deformierte Klappe entfernt und gegen eine biologische Klappenprothese ersetzt. Die Verwendung mechanischer Herzklappenprothesen wird nicht mehr durchgeführt, denn sie neigen zu schweren Funktionsstörungen.

Biologische Herzklappenprothesen und auch reparierte Herzklappen mögen nicht ein Leben lang halten, daher wird es oft 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.

- Wie auch immer operiert wird: 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 Herzrhythmusstörun-

gen 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 Verbindung zwischen den Hohlvenen und der Lungenschlagader zu verbessern.

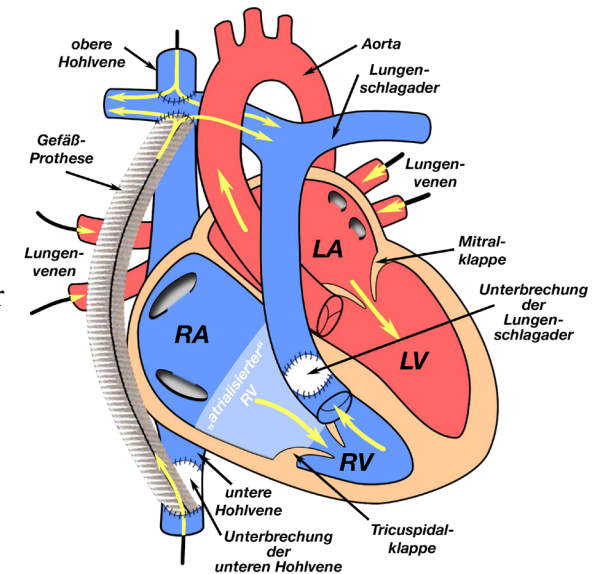


Abb. 14

Prinzip der FONTAN-Operation bei EBS-TEIN-Anomalie

Dazu benutzt man eine lange Gefäßprothese, die man an der unteren Hohlvene einerseits und der Lungenschlagader andererseits annäht (Abb. 14). Die untere Hohlvene wird dabei vor ihrer Einmündung in das Herz unterbunden.

Die obere Hohlvene wird durchtrennt und ebenfalls an die Lungen-schlagader angeschlossen.

Und schließlich wird auch die Lungen-schlagader unterbunden und

damit verschlossen.

Durch diesen Eingriff, den man nach seiner Erfinder FONTAN-Operation nennt wird das aus dem Körper stammende venöse Blut vollständig am Herzen vorbei- und direkt in die Lungenschlagader weitergeleitet.

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 FONTAN-Operation ist das mittelfristige Operationsergebnis hervorragend. Trotzdem können im späten Verlauf Herzrhythmusstörungen inklusive Blockierungen der elektrischen Leitungen des Herzens auftreten.

Bei einem prothetischen Ersatz der Tricuspidalklappe sind die Spätergebnisse nicht so gut. Austausch-Operationen der Klappenprothesen können notwendig werden, wenn die zunächst implantierte Bio-Prothese verschlissen ist.

KAPITEL 6

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
- Verschleiß- und „Alterungserscheinungen“ biologischer Herzklappenprothesen
- Die Funktion des rechten Herzens, die sich verschlechtern kann und eine Rechtsherzinsuffizienz (Herzschwäche) verursachen kann
- Herzrhythmusstörungen aus den Vorkammern
- Herzrhythmusstörungen aus den Ventrikeln

KAPITEL 7

Was Betroffene mit ihrem Arzt besprechen sollten

- Vereinbaren Sie regelmäßige Kontrolluntersuchungen mit einem Kardiologen
- Wie Sie sich gegen eine Herzinnenhautentzündung (Endokarditis) schützen können
- Wie Sie Ihre Gesundheit ganz allgemein fördern können, d.h. körperliche Tätigkeit, Sport, Gewichtskontrolle, Salz- und Fettkonsum, Zigarettenrauchen
- Wenn Sie schwanger werden möchten besprechen Sie dies mit einem Kardiologen **vor dem Beginn der Schwangerschaft**.
- Sprechen Sie mit Ihrem Hausarzt oder Kardiologen auch, wenn Sie blutverdünnende Medikamente (z.B. wegen der durchgeführten Operation oder wegen evtl. Herzrhythmusstörungen (z.B. Vorhofflimmern)) einnehmen müssen. Über die Behandlung mit blutverdünnenden Medikamenten und einer Selbststeuerung der Blutverdünnung („Quickwert-Selbstbestimmung“) können Sie sich genauer informieren, wenn Sie [hier klicken](#).