

Ebstein-Anomalie

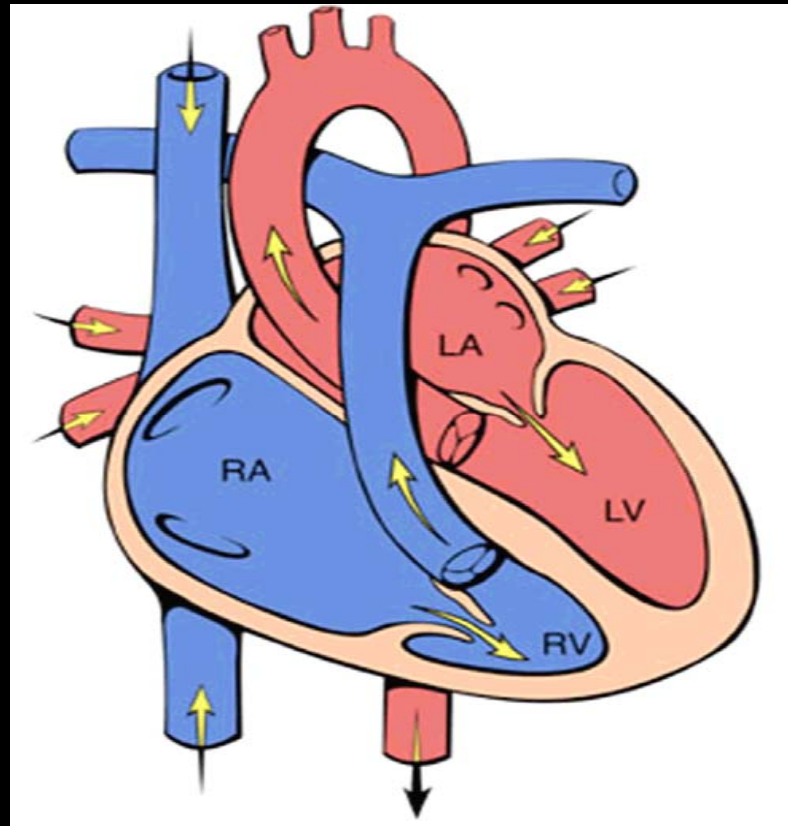


**Angeborene Fehlbildung der Trikuspidalklappe
Erstbeschreibung 1866 von Wilhelm Ebstein, Internist
aus Göttingen**

Epidemiologie

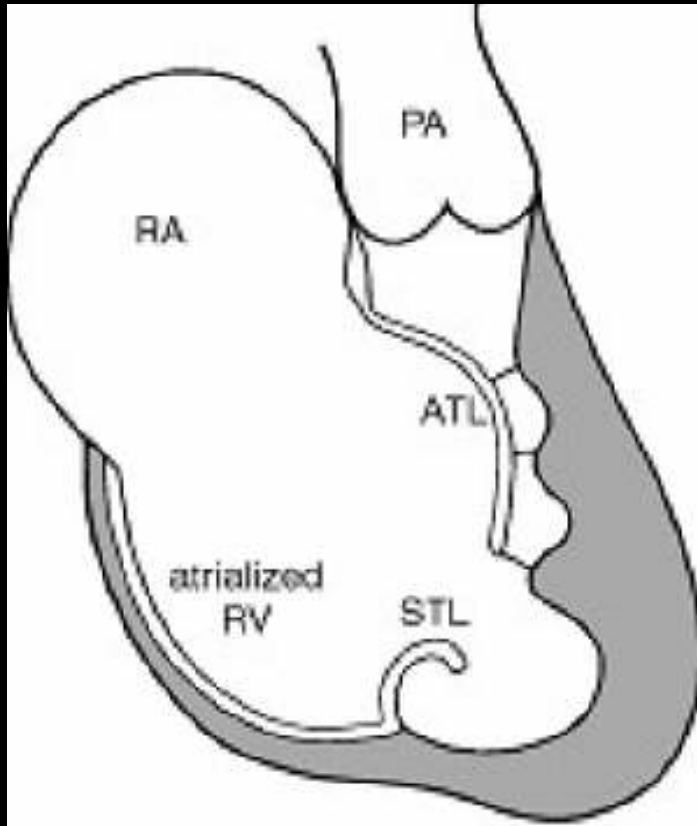
- **Weniger als 1 % aller angeborenen Herzfehler**
- **Keine Geschlechtsprävalenz**
- **Vermehrt bei Müttern, die im ersten Schwangerschaftsdrittel Lithium einnehmen**

Morphologie



- Verlagerung des septalen und/oder posterioren Segels der TK in den rechten Ventrikel in Richtung Herzspitze
- Anteriore Segel meist vergrößert

Folge:



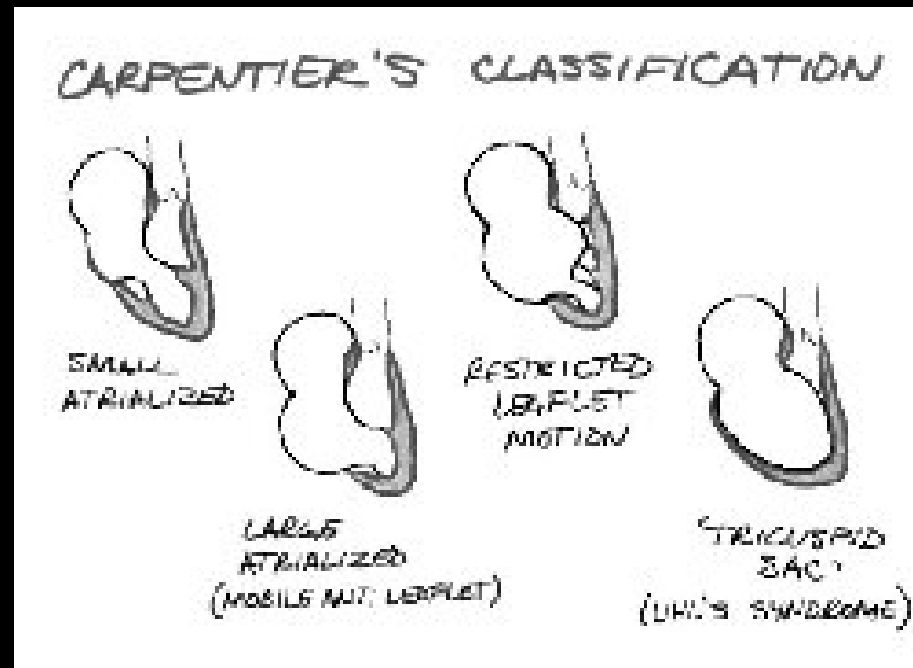
- Vergrößerung des rechten Vorhofes
- Atrialisierung des rechtsventrikulären Volumens
- Teil der Vorhofwand wird vom Myokard gebildet
- Vorhof kontrahiert sich während der Kammersystole
- Fassungsvermögen rechter Ventrikel ist vermindert
- fast immer besteht eine Trikuspidalinsuffizienz
- z. T. erhebliche Obstruktion im Ausflusstrakt (RVOTO)
- Vorhofdruck erhöht

Begleitenden Fehlbildungen

- **Sehr oft Vorhofseptumdefekt:**
z. T. mit Rechts-Linksshunt auf Vorhofebene
da rechtsatrialer Druck höher ist als linksatrialer
- **Selten:**
 - Pulmonalstenose
 - Venrikelseptumdefekt
 - akzessorische Bahnen

Klinik

Abhängig vom Schweregrad der Fehlbildung



Carpentier's classification

- Type A = RV volume is adequate
- Type B = large atrialized segment of RV; mobile anterior leaflet
- Type C = restricted movement of anterior leaflet; may cause infundibulum obstruction
- Type D = near-complete atrialization of the RV (Uhl's syndrome)

Klinik

sowie vom Ausmaß der TI und begleitenden Fehlbildungen

- Vorhofseptumdefekt
- akzessorische Bahnen
- Pulmonalstenose
- Venrikelseptumdefekt

Klinik

**Variationsbreite sehr groß und reicht von:
unauffälligem klinischen Befund
bis hin zum schwerkranken Neugeborenen,
bei dem der rechte Ventrikel praktisch
funktionslos ist**

Klinik

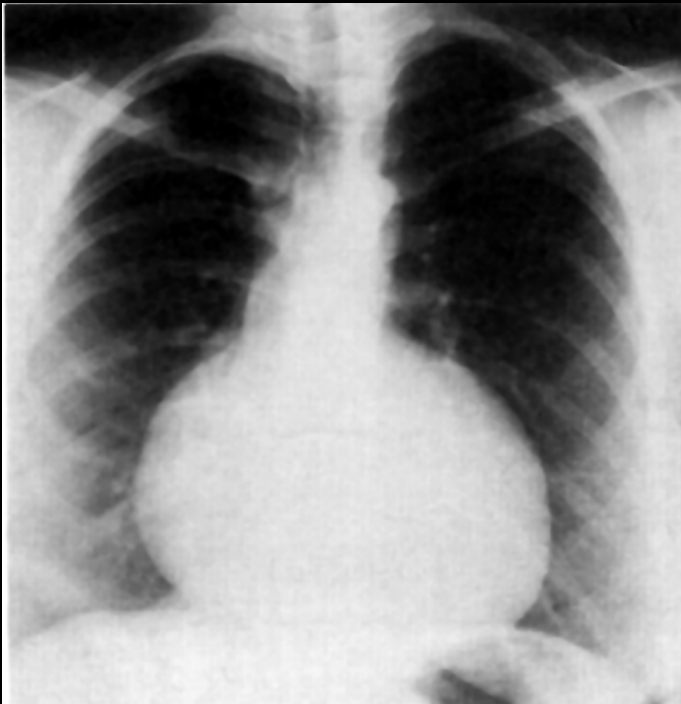


- **Rechts-Links-Shunt über ASD mit Zyanose und Dyspnoe**
- **Rechts-Herzinsuffizienz: mit Hepatomegalie und Ödeme**
- **Herzrhythmusstörung**

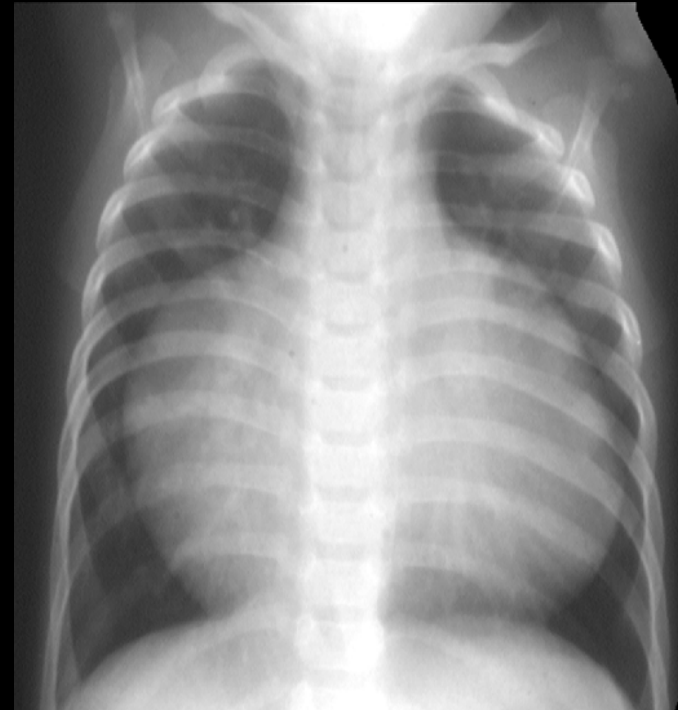
Diagnostik

Röntgen:

Erwachsener

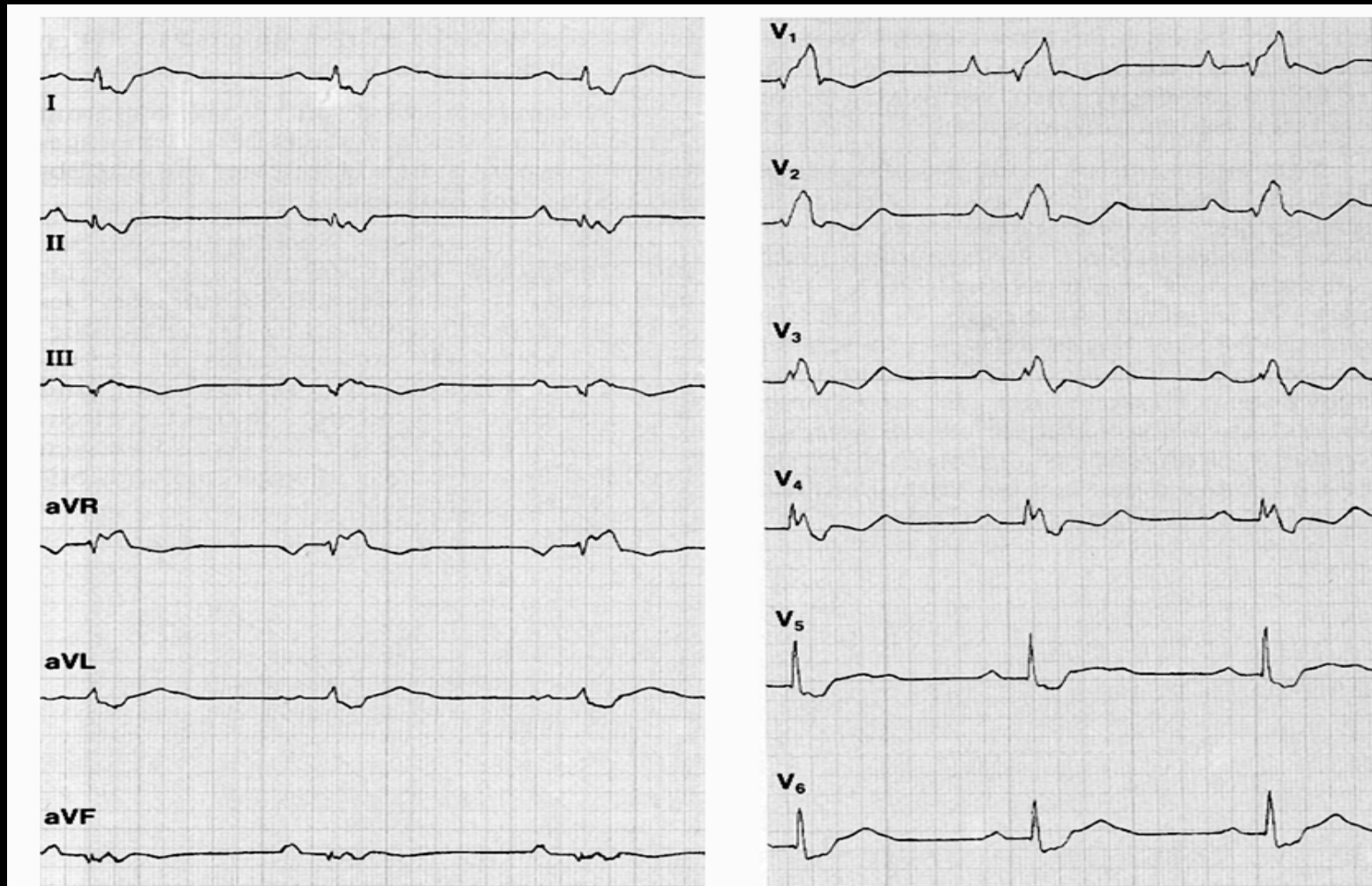


Kind



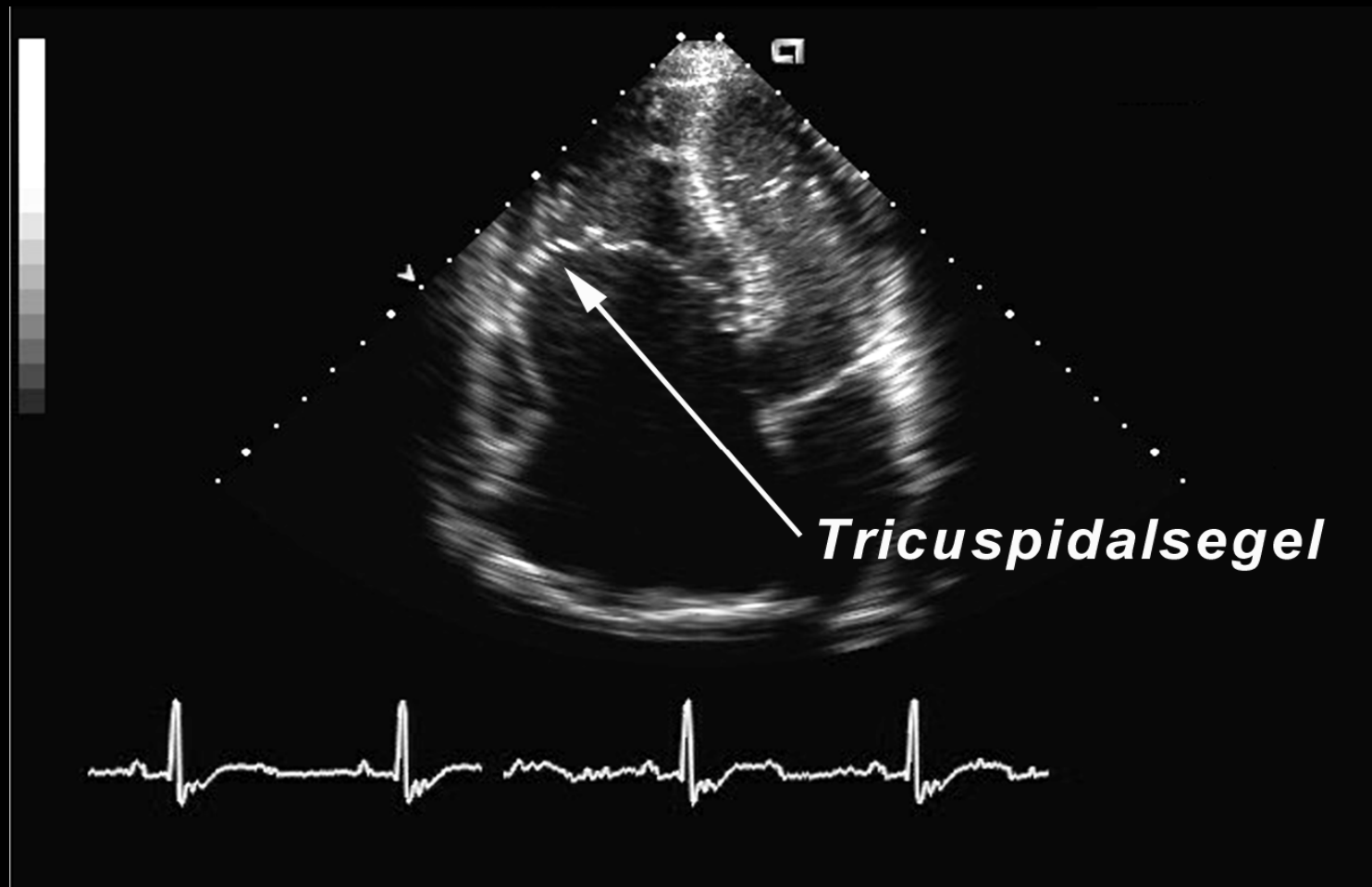
- **Kardiomegalie**
- **Bocksbeutelform**
- **Spärliche Lungengefäßzeichnung**

EKG



- P dextrokardiale
- einen kompletten RSB mit oft "sonderbaren" Aufsplitterungen des QRS-Komplexes
- bei 10 % Delta-Welle des WPW-Syndromes

Echokardiographie



- Darstellung der Trikuspidalverlagerung
- Festlegung der TI
- Darstellung Vorhofseptumdefekt

Therapie

Abhängig vom Schweregrad und Ausmaß der Klinik

Konservative medikamentöse Behandlung

Operative Therapie

Konservative medikamentöse Behandlung

- **Endokarditisprophylaxe**
- **Herzinsuffizienztherapie**
- **Medikamentöse Therapie einer Rhythmusstörung**

Operative Therapie

Indikation sollte streng gestellt werden, da die Operationsergebnisse häufig unbefriedigend sind

Mögliche Indikationen :

- Nachlassende und schlechte körperliche Belastbarkeit
- Zunehmende Herzvergrößerung
- Zunehmende Zyanose
- 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

Operative Therapie

Bei allen OP-Verfahren:

Mediane Stenotomie-Anschluß HLM- Atriotomie

Verschuß Vorhofseptumdefekt, wenn vorhanden

OP-Verfahren:

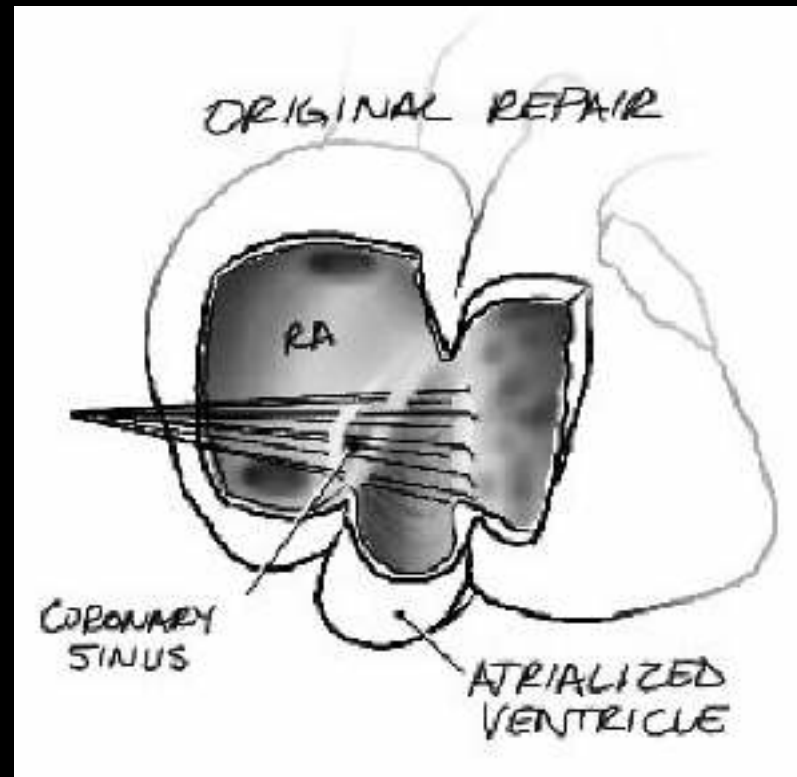
Rekonstruktion oder Klappenraffung der TK
mit Verkleinerung des rechten Vorhofes durch Plikatur

Alternativ Ersatz der TK (sollte vermieden werden)

Heidelberger OP-Technik:

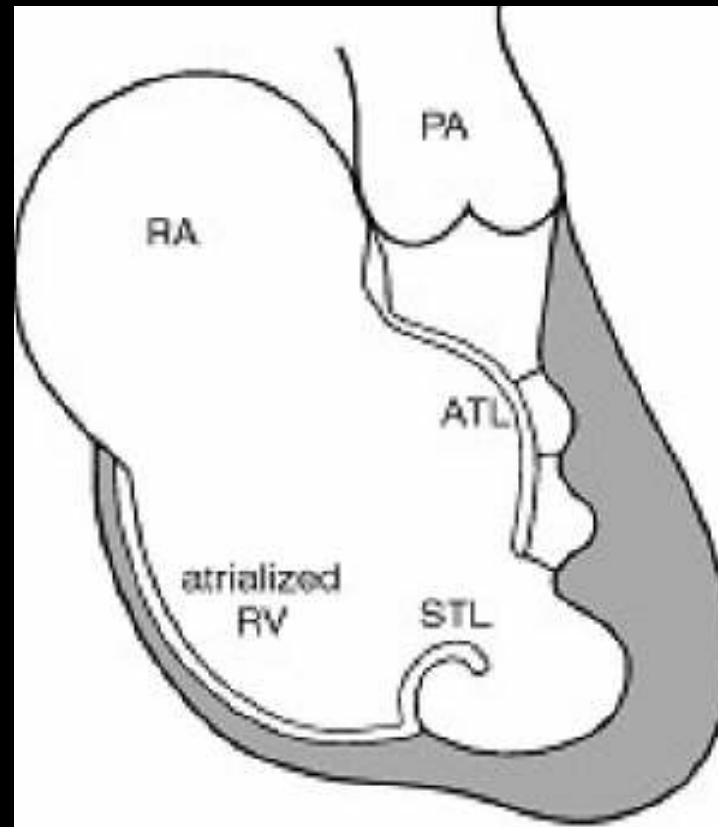
Ventrikularisierung mit Monokuspidalisierung der TK

Gängige Rekonstruktionsverfahren

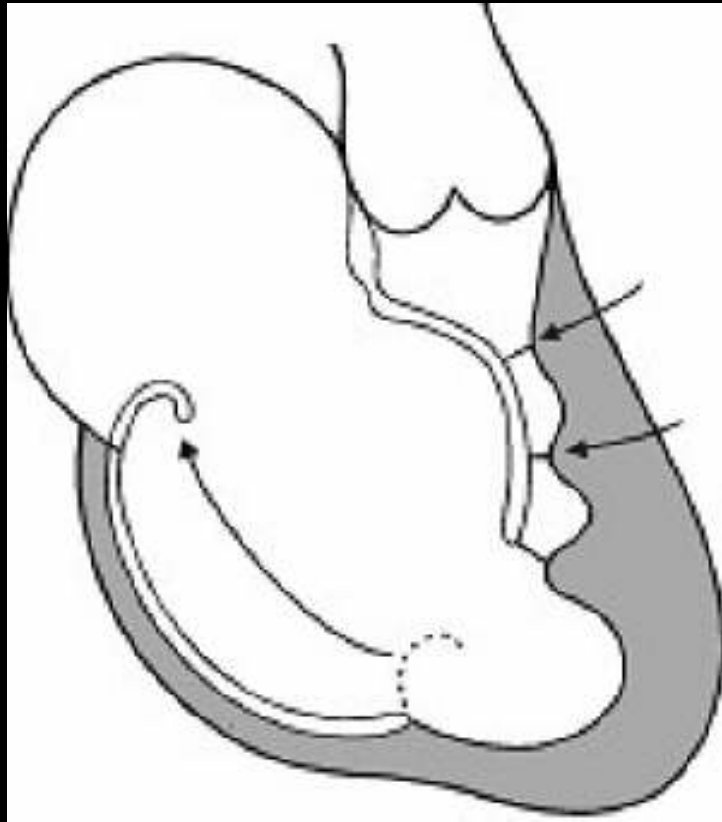


Raffung der Segelansätze in Richtung des ursprünglichen Ansatzes der TK
Somit Verkleinerung des atrialisierten Ventrikelanteils durch Zusammnfälterung (Plikatur)

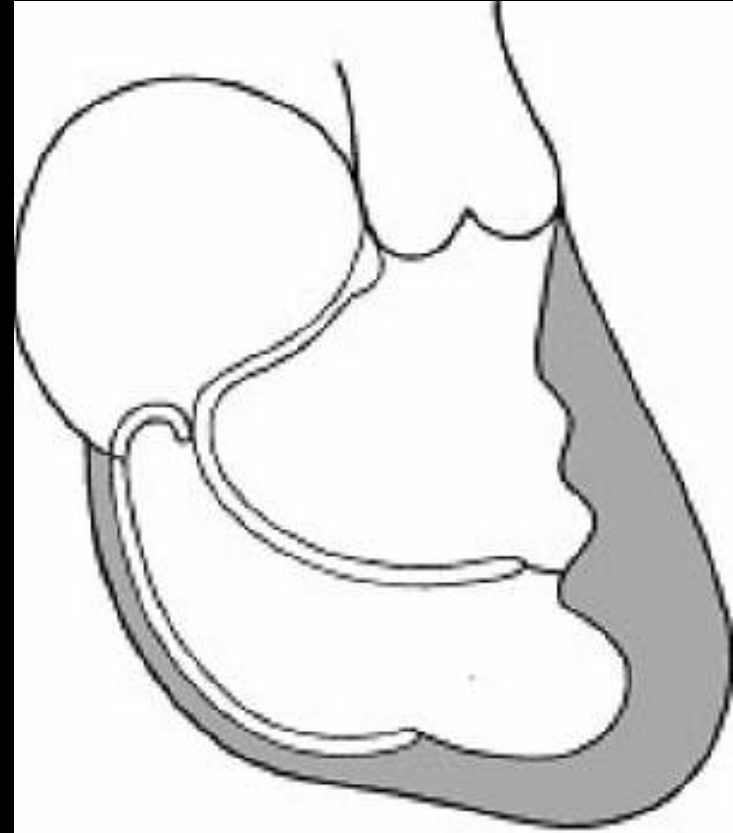
Heidelberger OP-Technik:



Präoperativer Situs



**Ablösung des verlagerten TK
Segelansatzes**



Rekonstruktion der TK als Monokusp

Vorteile:

Vergrößerung des rechtsventrilulären Volumens

**Durch die Rekrutierung des vormals im rechten Vorhofs
gelegenen Anteils des rechten Ventrikels (Ventrikularisierung)**

Mehr Muskelmasse zur Verbesserung der Herzfunktion

**23 Patienten operiert, Durchschnittsalter 13.6 Jahre, über eine
Zeitraum vom 10 Jahren**

Ann Thorac Surg 2004; 78:918-25