

Leitlinie Pädiatrische Kardiologie: Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe

Autoren: M. Vogt (München), Ch. Schreiber (München), K. Schmitt (Berlin) T. Paul (Göttingen)

Beschlossen vom Vorstand der Deutschen Gesellschaft für Pädiatrische Kardiologie am 02.04.2014

1 Geltungsbereich: Neugeborene, Säuglinge, Kinder und Jugendliche mit Ebstein-Anomalie

2 Definition – Klassifikation – Basisinformationen

2.1 Häufigkeit

Die Ebstein-Anomalie der Trikuspidalklappe ist eine seltene angeborene Herzerkrankung mit einer Inzidenz von 0.3 – 0.5% aller Erkrankten mit einem angeborenen Herzfehler (1,2). Das Geschlechterverhältnis männlich/weiblich ist ausgeglichen (3,4). In der PAN-Studie betrug die Prävalenz 0.4% (4).

2.2 Definition – Klassifikation – Basisinformationen

Die Anomalie der Trikuspidalklappe ist benannt nach ihrem Erstbeschreiber Wilhelm Ebstein (1836 – 1912). Das morphologische Hauptkriterium der Erkrankung ist definiert durch die Verlagerung der Trikuspidalklappen-Schlussebene nach apikal. Während das anteriore Segel unverändert am atrioventrikulären Übergang ansetzt, ist das septale aber auch das posteriore in unterschiedlichem Ausmaß verlagert. Myokard und AV-Klappe haben sich aus derselben embryologischen Anlage entwickelt. Zwei Mechanismen spielen bei der Entstehung der Verlagerung der Trikuspidalklappen-Schlussebene eine Rolle: Fehlende intrauterine Separation von der Ventrikelwand oder inkomplette Separation mit massiven multiplen Adhäsionen (7,8).

Durch die Verlagerung der Trikuspidalklappenschlussebene in den Ventrikel hinein entsteht eine Zweiteilung des rechten Ventrikels: oberhalb der verlagerten Trikuspidalklappe ein atrialisierter Anteil (aRV) und unterhalb der „echte“ funktionelle rechte Ventrikel (fRV) (9,10,11,12,13,14). Durch die Verlagerung der Trikuspidalklappenschlussebene kommt es aber auch zu einer Rotation desselben in Richtung Ausflußtrakt des rechten Ventrikels (15).

Der funktionelle RV ist in Abhängigkeit vom Ausmaß der Trikuspidalinsuffizienz gegenüber der Norm vergrößert (14). Die wichtigsten hämodynamischen Veränderungen sind gekennzeichnet durch eine Volumenbelastung und Funktionseinschränkung des rechten Ventrikels, sowie durch eine Reduktion des transpulmonalen Nettovorwärtsflusses. Dieser führt zu einer Verminderung der Vorlast des linken Ventrikels und damit auch zu einem erniedrigten Herzzeitvolumen. Im Neugeborenen Alter kann dies im Extremfall zur funktionellen Pulmonalatresie mit duktusabhängiger Pulmonalperfusion führen. Ein Vorhofseptumdefekt/persistierendes Foramen ovale ist die häufigste assoziierte Fehlbildung und kann einen li-re-Shunt aufweisen oder durch re-li-Shunt eine Zyanose verursachen.

Die Verlagerung des septalen Trikuspidalklappensegels ist mit einer Diskontinuität des zentralen fibrösen Herzskeletts und des septalen atrioventrikulären Rings und somit direkten muskulären atrioventrikulären Verbindungen assoziiert. Damit besteht ein potentiell Substrat für akzessorische atrioventrikuläre Leitungsbahnen und ventrikuläre Präexzitation. Die Prävalenz einer Präexzitation bzw. eines Wolff-Parkinson-White-Syndroms wird bei der Ebstein-Anomalie mit bis zu 44% angegeben (24). Ferner besteht ein erhöhtes Risiko für das Auftreten von atrialen Tachyarrhythmien (Vorhofflattern und Vorhofflimmern) durch die Vorhoffdilatation.

Da die Erkrankung morphologisch eine erhebliche Varianz aufweist, ist eine Klassifikation nach anatomischen Kriterien sinnvoll. Die am häufigsten angewandte Klassifikation richtet sich nach der chirurgischen Einteilung von Alain Carpentier (16; siehe Abbildung 1).

3 Klinik und Leitsymptome

Generell gilt, dass die Kinder mit morphologisch schwerwiegenderen Formen früher und oft bereits im Neugeborenen Alter auffallen. Das Leitsymptom der „neonatalen Ebstein-Anomalie“ ist die zentrale Zyanose, die von unterschiedlichem Schweregrad ist (17). Kleinkinder werden in der Regel mit den Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz auffällig. Bei Schulkindern erfolgt die Diagnose häufig wegen eines uncharakteristischen Herzgeräusches. Jugendliche und junge Erwachsene präsentieren sich meist erstmalig mit Tachyarrhythmien (4). Tachykarde Herzrhythmusstörungen treten bei Kindern und Jugendlichen mit einer Ebstein-Anomalie im Vergleich zu anderen Herzfehlern deutlich häufiger auf. Auch subjektive symptomfreie Patienten weisen häufig eine Einschränkung der objektiven körperlichen Belastbarkeit auf (28,29).

4 Diagnostik

4.1 Zielsetzung

Ziel der Diagnostik ist die exakte Beschreibung der Anatomie, der Hämodynamik und die Objektivierung der körperlichen Belastbarkeit.

4.2 Apparative Diagnostik inklusive Bewertung

4.2.1 Echokardiographie:

Die Echokardiographie ist die Methode der Wahl zur morphologisch exakten Diagnose der Ebstein-Anomalie (30-33). Folgende anatomische und funktionelle Befunde sollen erhoben werden:

- Stellung der Diagnose durch Nachweis der apikalen Verlagerung der Anheftung des septalen und posterioren Trikuspidalklappensegels im 4-Kammer Blick (bei Erwachsenen $>8 \text{ mm/m}^2$; 30)
- Beurteilung der Mobilität des anterioren Segels und mögliches Anheften
- Quantifizierung der Trikuspidalklappeninsuffizienz im Farbdoppler (parasternale kurze Achse und 4-Kammerblick)
- Ausschluss oder Nachweis eines Vorhofseptumdefekts/Foramen ovale (evtl. Kontrastecho)
- Beurteilung von Größe/Funktion des rechten Ventrikels
- Ausschluss assoziierter Herzfehler (Ventrikelseptumdefekt, persistierender Ductus arteriosus, Pulmonalstenose sehr selten)
- Beurteilung der Größe des linken Ventrikels und Funktion einschließlich Mitral- und Aortenklappe
- Dokumentation des Flusses über die Pulmonalklappe

Für das neonatale (und fetale) Alter ist eine Unterscheidung in 4 Schweregrade anwendbar (17): In einem 4-Kammerblick von apikal aus wird das Volumen oberhalb der Trikuspidalklappe (rechter Vorhof und aRV) volumetriert und durch die Summe der Volumina von fRV, linkem Vorhof und linkem Ventrikel geteilt. Ist der Flächen-Quotient $(RA + aRV/RV+LV+LA) < 0.5$ so liegt Schweregrad I vor, zwischen 0.5 und 0.99 Schweregrad II, 1 bis 1.49 Schweregrad III und >1.5 Schweregrad IV.

4.2.2 Pulsoxymetrie

Die Messung sollte primär unter Ruhebedingungen durchgeführt werden, bei älteren Kindern/Jugendlichen auch unter Belastung, da ein rechts-links Shunt auf Vorhofebene oft nur unter Belastung auftritt.

4.2.3 Röntgenthorax

Ein Röntgen-Thorax ist für die Diagnosestellung entbehrlich. Bei herzinsuffizienten Patienten ist die vergrößerte Herzsilhouette durch den großen rechten Vorhof charakteristisch.

4.2.4 EKG und LZ-EKG

Bei der Mehrzahl der Patienten mit einer Ebstein-Anomalie finden sich Abweichungen im Ruhe-EKG: die P-Welle ist durch die Dilatation des rechten Vorhofs verbreitert, die PQ-Zeit ist durch eine Leitungsverzögerung im proximalen Reizleitungssystem verlängert sofern keine Präexzitation vorliegt. Häufig besteht ein inkompletter oder kompletter Rechtsschenkelblock. Aufgrund der Neigung zu supraventrikulären Tachykardien gehört die Ableitung eines 24-Std. EKG's zur Primärdiagnostik und sollte je nach Klinik im Verlauf kontrolliert werden.

4.2.5 Herzkatheteruntersuchung

Eine Herzkatheteruntersuchung zur Diagnosesicherung ist nicht indiziert.

4.2.6 MRT/CT

Kardio-MRT/CT-Untersuchungen sind zur Diagnosesicherung nicht indiziert. Sie können für die Indikationsstellung und Vorbereitung der Behandlung hilfreich sein.

4.2.7 Spiroergometrische Belastung

Die Spiroergometrie dient ab dem Schulalter der Verlaufsbeobachtung und der Objektivierung der Belastbarkeit und ist Bestandteil der Therapieplanung.

4.3 Durchführung der Diagnostik und Therapie

Die Durchführung der nicht-invasiven Diagnostik soll durch eine Kinderärztin/einen Kinderarzt mit der Schwerpunktbezeichnung Kinderkardiologie erfolgen.

4.4 Differenzialdiagnosen

Zyanotische Herzfehler, insbesondere Pulmonalatresie mit intaktem Ventrikelseptum, Cor triatriatum dextrum, Trikuspidalinsuffizienz anderer Genese, Trikuspidalklappendysplasie, idiopathische Dilatation des rechten Vorhofs.

4.5 Primäre Nachweisdiagnostik

Erfolgt durch die Echokardiographie.

5 Therapie

5.1 Grundsätze der Behandlung

Die ausgeprägte Ebstein-Anomalie des Neugeborenen mit hochgradiger Trikuspidalklappeninsuffizienz und ausgeprägter zentraler Zyanose durch einen massiven Re-Li-Shunt auf Vorhofebene stellt eine extreme Herausforderung an das kinder-kardiologische/intensivmedizinische/kinderherzchirurgische Team dar. Vor einem palliativen katheterinterventionellen/kinderherzchirurgischen Eingriff wie Ductusstenting oder Anlage eines aorto-pulmonalen Shunts sollte durch alle verfügbaren intensivmedizinischen Maßnahmen durch ein Absenken des pulmonal-vaskulären Widerstands der antegrade Fluß in die Pulmonalarterien verbessert werden. Dies kann mitunter 2-4 Wochen in Anspruch nehmen.

Eine wichtige und gleichzeitig am wenigsten durch prospektive Daten untermauerte Entscheidung bei Kindern und Jugendlichen ist die Indikation zu einem Vorhofseptumdefektverschluss und/oder einer operativen Trikuspidalklappenrekonstruktion.

In Analogie zu anderen Rechtsherzkrankungen mit Volumenbelastung und vermindertem Cardiac output können folgende Kriterien herangezogen werden: Deutliche Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit und der maximalen Sauerstoffaufnahme in der Spiroergometrie (VO-2 max <75% der

Norm), deutliche Vergrößerung des funktionellen rechten Ventrikels (>150 ml/m²) mit Funktionseinschränkung (EF MRI <45%), Zyanose, klinischen Symptome (≥NYHA III), Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz und therapiebedürftige Rhythmusstörungen.

Für die medikamentöse und katheterinterventionelle Therapie von Herzrhythmusstörungen wird auf die LL Tachykarde Rhythmusstörungen verwiesen.

5.2 Symptomatische medikamentöse Behandlung

Beim Neugeborenen mit Ductusabhängigkeit erfolgt unter Monitorüberwachung der Vitalparameter die Infusion von Prostaglandin E. Um Nebenwirkungen wie Atem- und Kreislaufdepression zu vermeiden, sollte die niedrigst wirksame Dosis (z. B. 5-10 nanog/kg/min) angestrebt werden. Eine Prostaglandin-Therapie kann in Einzelfällen bei einer Langzeitanwendung über Wochen eine neonatale Operation vermeiden (siehe oben).

5.3 Interventionelle Herzkathetermaßnahmen

In den ersten Lebensmonaten kann im Einzelfall ein Ductusstenting eine Alternative zur aorto-pulmonalen Shuntanlage sein. Ein interventioneller ASD-Verschluss kann bei milder Ausprägung der Ebstein Anomalie indiziert sein wenn eine ASD-Hämodynamik mit signifikantem li-re-Shunt vorliegt. Bei Zyanose ist der ASD-Verschluss eine schwierige Einzelfallentscheidung. Bei Kindern mit einer Ebstein Anomalie und supraventrikulären Tachykardien liegen gehäuft multiple akzessorische Leitungsbahnen vor. Die Erfolgsrate der Ablation liegt derzeit bei ca. 80% (im Vergleich: bei ansonsten herzgesunden 95%) bei einer Rezidivrate bis zu 30% (LL Tachykarde Herzrhythmusstörungen).

5.4 Chirurgische Therapiemaßnahmen

Die chirurgischen Möglichkeiten zur Behandlung der Ebsteinschen Anomalie haben entweder einen palliativen Ansatz oder bieten die Möglichkeit zur Korrektur. Ein palliatives Verfahren zur Verbesserung der Lungendurchblutung ist der aortopulmonale Shunt, die partielle cavo-pulmonale Anastomose (1,5-Kammerherz) bis hin zur totalen cavo-pulmonalen Anastomose (1-Kammerherz) dienen der Entlastung des rechten Ventrikels.

Bei den korrigierenden Verfahren besteht die Option zwischen klappenerhaltenden rekonstruktiven Operationen oder dem mechanischen bzw. biologischen Trikuspidalklappenersatz.

5.4.1 Rekonstruktive Operationsverfahren

In Analogie zu Operationsverfahren an der Mitralklappe wird aktuell eine plastische Rekonstruktion der Trikuspidalklappe wann immer möglich favorisiert. Dabei gibt es unterschiedliche Konzepte:

- Verfahren mit Exclusion (=Plikation) bestimmter Anteile des RV gegenüber solchen ohne.
- Veränderung der Klappenaufhängung der Trikuspidalklappe durch Rotation der Aufhängung mit Papillarmuskeln gegenüber Abhängen der freien Anteile der Trikuspidalklappe und Neuinsertion der Segel im anatomischen Klappenring (44-50).

Trotz der in der Vergangenheit erzielten Fortschritte besteht eine hohe Rate an chirurgischen Zweiteingriffen, einer Einschränkung der körperlichen Belastbarkeit sowie dem Auftreten von Herzrhythmusstörungen (44-50, 57,58).

5.4.2 Trikuspidalklappenersatz

Die erste chirurgische Therapieoption bestand für lange Zeit im mechanischen Trikuspidalklappenersatz (40, 41). Bioprothesen haben das therapeutische Spektrum erweitert. Bioprothesen und mechanische Klappen unterscheiden sich nicht signifikant in der Anzahl der Re-Operationen (4,7%/Patientenjahr versus 2,2%/Patientenjahr, p=0,21; 42). In der größten publizierten Serie zeigte sich jedoch eine signifikant höhere 20-Jahresüberlebensrate beim Gebrauch von porcinen Bioprothesen 75% versus 43 %, p=0.003; 43).

5.4.3 Palliative Operationsverfahren

Bei schwerer Ebstein-Anomalie haben bei symptomatischen Neugeborenen palliative Operationsverfahren ihre Berechtigung. Neben der Anlage eines aortopulmonalen Shuntes kann zusätzlich das Trikuspidalklappenostium mit einem meist fenestrierten Patch verschlossen werden (Starnes-Operation; 56). Dieses Verfahren mit anschließender partieller und danach totaler kavo-pulmonaler Anastomose resultiert in einer univentrikulären Kreislaufsituation (siehe LL UVH). Auch zu einem späteren Zeitpunkt im Kindes- oder Jugendlichen Alter kann in ausgewählten Fällen die Anlage einer partiellen kavo-pulmonaler Anastomose zusätzlich zu einer Trikuspidalklappenplastik indiziert sein.

6 Nachsorge

Die Nachsorge aller operativ korrigierten oder palliierten Patienten mit Ebstein-Anomalie sollte in Zusammenarbeit mit einem spezialisierten Zentrum mit chirurgischer Expertise durchgeführt werden.

Folgende Punkte sind zu beachten:

- interatriale Shunts
- Einschränkung der rechtsventrikulären Funktion
- Abschätzung der Trikuspidalklappeninsuffizienz
- Einschränkung der linksventrikulären Funktion
- supraventrikuläre und ventrikuläre Tachyarrhythmien
- AV-Blockierungen, Bradykardien bei postoperativen Patienten

Regelmäßige und lebenslange Kontrolluntersuchungen durch einen auf angeborene Herzfehler spezialisierten Arzt sind daher – in der Regel ein- bis zweimal im Jahr – notwendig. Diese Untersuchungen sollten neben einem Standard-EKG und einer Echokardiographie ggf. weitere kardiale Funktionsuntersuchungen (LZ-, Belastungs-EKG, Spiroergometrie) beinhalten. Zur Quantifizierung der rechts- und linksventrikulären Funktion ist die MRT-Untersuchung aktuell am besten geeignet.

7 Prävention

Eine spezifische Prävention gibt es nicht. Die meisten Fälle sind sporadisch und familiäre Häufungen extrem selten (21,22). Die Möglichkeiten zur genetischen Beratung und zur pränatalen Diagnostik einschließlich fetaler Echokardiographie sollen den betroffenen Familien angeboten werden.

Zu Impfungen und RSV-Prophylaxe gelten die aktuellen Empfehlungen und LL.

8 Literatur

1. Rowe R., Freedom R., Mehrizi A., Bloom K.: The Neonate with Congenital Heart Disease. 2nd ed.. Philadelphia, Saunders, 1981. pp 515–528
2. Watson H.: Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: An international co-operative study of 505 cases. Br Heart J 1974; 36:417-427.
3. Sharland G., Cita S., Allan L.: Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life. J Am Coll Cardiol 1991; 17:944-949
4. A. Lindinger, G. Schwedler, H-W. Hense: Prevalence of Congenital Heart Defects in Newborns in Germany: Results of the First Registration Year of the PAN Study. Klin Padiatr 2010;222:1
5. Ebstein W.: Ober einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch Anat Physiol Wissensch Med 1866; 33:238-254
6. Mann R., Lie J.: The life story of Wilhelm Ebstein (1836–1912) and his almost overlooked description of a congenital Ebstein's disease. Mayo Clinic Proc 1979; 54:197-204

7. Lamers WH, Virágh S, Wessels A, Moorman AF, Anderson RH. Formation of the tricuspid valve in the human heart. *Circulation* 1995; 91:111-121
8. Kanani M, Moorman AF, Cook AC, Webb S, Brown NA, Lamers WH, Anderson RH. Development of the atrioventricular valves: Clinicomorphologic correlations. *Ann Thorac Surg* 2005; 79:1797-1804
9. Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becker AE, Essed CE, Ligtoet KM, De Villeneuve VH. "Offsetting" of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. Anatomic and echographic correlation. *Am J Cardiol* 1984; 54:172-176
10. Becker A., Becker M., Edwards J.: Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. *Arch Pathol* 1971; 91:167-178
11. Frescura C, Angelini A, D'Alto L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Aug;48(4):203-8
12. Becker A E, Becker M J, Edwards L E. Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve. Features in common with Ebstein's malformation. *Arch Path* 1971; 91: 167-178
13. Zuberbuhler J R, Allwork S P, Anderson R H. The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 77: 202-211
14. Anderson K R, Zuberbuhler J R, Anderson R H, Becker A E, Lie J T. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 174-180
15. Schreiber C., Cook A., Ho S., et al: Morphology of Ebstein's malformation: Revisitation relative to surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117:148-155.
16. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92-101
17. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19:1041-6.
18. Fratz S, Janello C, Müller D, Seligmann M, Meierhofer C, Schuster T, Schreiber C, Martinoff S, Hess J, Kühn A, Vogt M, Stern H. The functional right ventricle and tricuspid regurgitation in Ebstein's anomaly. *Int J Cardiol*. 2013;167:258-61
19. Kühn A, De Pasquale Meyer G, Müller J, Petzuch K, Fratz S, Röhlig C, Hager A, Schreiber C, Hess J, Vogt M. Tricuspid valve surgery improves cardiac output and exercise performance in patients with Ebstein's anomaly, *Int J Cardiol*. 2013;166:494-8
20. Tobler D, Yalonetsky S, Crean AM, Granton JT, Burchill L, Silversides CK, Wald RM. Right heart characteristics and exercise parameters in adults with Ebstein anomaly: new perspectives from cardiac magnetic resonance imaging studies. *Int J Cardiol*. 2013;165:146-50
21. Postma AV, van Engelen K, van de Meerakker J, Rahman T, Probst S, Baars MJ, Bauer U, Pickardt T, Sperling SR, Berger F, Moorman AF, Mulder BJ, Thierfelder L, Keavney B, Goodship J, Klaassen S. Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circ Cardiovasc Genet*. 2011;4:43-50
22. A, Ferencz C, Neill CA, Wilson PD, Boughman JA. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: genetic and environmental factors. The Baltimore-Washington Infant Study Group. *Teratology*. 1994;50:137-47.
23. Cohen LS, Friedman JM, Jefferson JW, Johnson EM, Weiner ML. A reevaluation of risk of in utero exposure to lithium. *JAMA*. 1994;271:146-50.
24. Delhaas T, Sarvaas GJ, Rijlaarsdam ME, Strengers JL, Eveleigh RM, Poulino SE, de Korte CL, Kapusta L (2010) A multicenter, long-term study on arrhythmias in children with Ebstein anomaly. *Pediatr Cardiol* 31:229-33
25. Kapusta L, Eveleigh RM, Poulino SE, Rijlaarsdam ME, du Marchie Sarvaas GJ, Strengers JL, Delhaas T, de Korte CL, Feuth T, Helbing WA. Ebstein's anomaly: factors associated with death in childhood and adolescence: a multi-centre, long-term study.. *Eur Heart J*. 2007;28:2661-6
26. Kipps AK, Graham DA, Lewis E, Marx GR, Banka P, Rhodes J. Natural history of exercise function in patients with Ebstein anomaly: A serial study. *Am Heart J*. 2012;163:486-91

27. Kempny A, Dimopoulos K, Uebing A, Mocerri P, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Reference values for exercise limitations among adults with congenital heart disease. Relation to activities of daily life--single centre experience and review of published data. *Eur Heart J*. 2012 ;33:1386-96.
28. Müller J, Kühn A, Vogt M, Schreiber C, Hess J, Hager A. Improvements in exercise performance after surgery for Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141:1192-5
29. MacLellan-Tobert SG, Driscoll DJ, Mottram CD, Mahoney DW, Wollan PC, Danielson GK. Exercise tolerance in patients with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29:1615-22.
30. Attenhofer J, Edmister WD, Julsrud PR, A. Dearani JA, Savas Tepe M, Warnes CA, Scott CG, Anavekar NS, Ammash NM, Connolly HM. Prospective comparison of echocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging in patients with Ebstein's anomaly. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2012;5:1147-59.
31. Bharucha T, Anderson RH, Lim ZS, Vettukattil JJ. Multiplanar review of three-dimensional echocardiography gives new insights into the morphology of Ebstein's malformation. *Cardiol Young*. 2010;1:49-53
32. Ahmed S, Nanda NC, Nekkanti R, Pacifico AD. Transesophageal three-dimensional echocardiographic demonstration of Ebstein's anomaly. *Echocardiography*. 2003 Apr;20:305-7.
33. Rusconi PG, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Rigby ML. Morphologic-echocardiographic correlates of Ebstein's malformation. *Eur Heart J*. 1991 Jul;12(7):784-90.
34. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation* 2007;115:277-85
35. Hebe J (2000) Ebstein's anomaly in adults. *Arrhythmias: diagnosis and therapeutic approach*. *Thorac Cardiovasc Surg* 48:214-9.
36. Lee CM, Sheehan FH, Bouzas B, Chen SS, Gatzoulis MA, Kilner PJ. The shape and function of the right ventricle in Ebstein's anomaly. *Int J Cardiol*. 2012 Mar 30. [Epub a head of print]
37. Kipps AK, Graham DA, Lewis E, Marx GR, Banka P, Rhodes J. Natural history of exercise function in patients with Ebstein anomaly: A serial study. *Am Heart J*. 2012 Mar;163(3):486-91.
38. Lupoglazoff JM, Denjoy I, Kabaker M, Benali K, Riescher B, Magnier S, Gaultier C, Casasoprana A. Cardiorespiratory exercise tolerance in asymptomatic children with Ebstein's anomaly. *Pediatr Cardiol*. 1999 May-Jun;20:189-94.
39. Jategaonkar SR, Scholtz W, Horstkotte D, Kececioglu D, Haas NA. Interventional closure of atrial septal defects in adult patients with Ebstein's anomaly. *Congenit Heart Dis*. 2011 Jul-Aug;6(4):374-81
40. Barnard CN, Schrire V. Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. *Surgery* 1963;54:302-308.
41. Cartwright RS, Smeloff EA, Cayler GG, Fong WY, Huntley AC, Blake JR, McFall RA. Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement. *J Thoracic and Cardiovasc Surg*. 1964;47:755-761.
42. Rizzoli G, Vendramin I, Nesseris G, Bottio T, Guglielmi C, Schiavon L. Biological or mechanical prostheses in tricuspid position? A meta-analysis of intra-institutional results. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:1607-14
43. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll DJ. Comparison of the outcome of porcine bioprosthetic versus mechanical prosthetic replacement of the tricuspid valve in the Ebstein anomaly. *Am J Cardiol*. 2009;103:555-61.
44. Hunter SW, Lillehei CW. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy. *Chest* 1985;33:297-304.
45. Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. Ebstein's anomaly: A functional concept and successful definite repair. *J Thoracic Cardiovasc Surg*. 1964;48:927-940.
46. Hardy KL, Roe BB. Ebstein's anomaly: Further experience with definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969;58:553-561.

47. Danielson GK, Maloney JD, Devloo RAE. Surgical Repair of Ebstein's Anomaly. *Mayo Clin Proc* 1979;54:185-192.
48. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:1195-1202.
49. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:92-101.
50. Chauvaud SM, Mihaileanu SA, Gaer JAR, Carpentier AC. Surgical treatment of Ebstein's malformation-the Hôpital Broussais experience. *Cardiol Young.* 1996;6:4-11.
51. Augustin N, Schmidt-Habelmann P, Wottke M, Meisner H, Sebening F. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:1650-1656.
52. Augustin N, Schreiber C, Lange R. Valve preserving treatment of Ebstein's anomaly: perioperative and follow-up results. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48:316.
53. Badiu CC, Schreiber C, Hörer J, Ruzicka DJ, Wotke M, Cleuziou J, Krane M, Lange R. Early timing of surgical intervention in patients with Ebstein's anomaly predicts superior long-term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010;37:186-92.
54. Da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, Soares AM, Moreira LF, Barbero-Marcial M. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: Early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:215-23.
55. Da Silva JP, Da Silva Lda F. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: the cone repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15:38-45.
56. Reemtsen BL, Polimenakos AC, Fagan BT, Wells WJ, Starnes VA. Fate of the right ventricle after fenestrated right ventricular exclusion for severe neonatal Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007 Dec;134(6):1406-10;
57. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, Weng YG, Alexi-Meskhisvili V, Berger F, Pasic M, Lange PE. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998 Apr;115:857-68.
58. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 May;135:1120-36

Evidenzbewertung der Literatur:

Evidenzniveau IIb: 19, 20, 22, 23, 24, 25, 27, 28, 30, 42

Evidenzniveau III: 1, 2, 3, 4, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 21, 26, 29, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 39, 40, 41, 44, 45, 46, 47, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57, 58

Evidenzniveau IV: 5, 6

Definition:

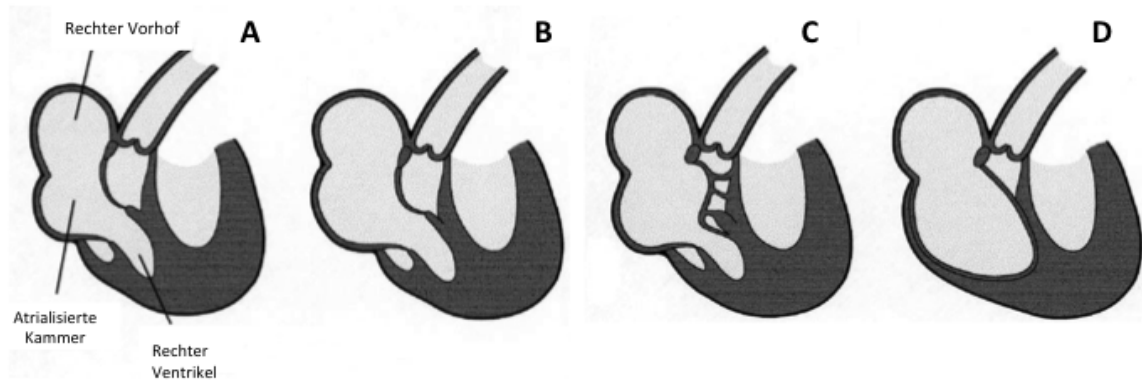
Evidenzniveau IIb: Evidenz aufgrund mindestens einer anderen Art von gut angelegter, quasi-experimenteller Studie

Evidenzniveau III: Evidenz aufgrund gut angelegter, nicht –experimenteller, deskriptiver Studien, wie z.B. Vergleichsstudien, Korrelationsstudien und Fall-Kontroll-Studien

Evidenzniveau IV: Evidenz aufgrund von Berichten der Expertenausschüsse oder Expertenmeinungen und/ oder klinischer Erfahrungen anerkannter Autoritäten.

Nach Agency for Health Care Policy and Research (AHCPR, 1999)

Abbildung 1:



Einteilung des Schweregrades der Ebstein-Anomalie aus chirurgischer Sicht von Typ A (leichtgradig) bis Typ D (schwere Form; modifiziert nach Carpentier et al.; 16):

Bei Typ A besteht nur eine moderate Verlagerung von anteriorem und septalem Segel mit frei beweglichem anterioren Anteil. Die atrialisierte Kammer ist klein. Typ B weist eine deutliche Verlagerung des Klappenschlusses bzw. des septalen und posterioren Segels auf, die atrialisierte Kammer ist groß mit dünner, nicht kontraktile Wand. Beim Typ C ist zusätzlich das anteriore Segel restriktiv, das septale Segel kann stark hypoplastisch sein. Der funktionell rechte Ventrikel ist eher klein mit eingeschränkter Funktion. Beim Typ D ist auch das anteriore Segel stark an die Vorderwand adhären. Dadurch wirkt der atrialisierte Anteil des rechten Ventrikels wie ein trikuspidaler „Sack“.