

Journal für Kardiologie

Austrian Journal of Cardiology

Österreichische Zeitschrift für Herz-Kreislaufferkrankungen

Echokardiographie aktuell: Morbus Ebstein

Weihls W, Kaufmann N

Journal für Kardiologie - Austrian

Journal of Cardiology 2011; 18

(11-12), 370-372

Homepage:

www.kup.at/kardiologie

Online-Datenbank
mit Autoren-
und Stichwortsuche



Offizielles
Partnerjournal der ÖKG



Member of the ESC-Editor's Club



Offizielles Organ des
Österreichischen Herzfonds



ACVC
Association for
Acute CardioVascular Care

In Kooperation
mit der ACVC

Indexed in ESCI
part of Web of Science

Indexed in EMBASE

Veranstaltungskalender

Hybrid-Veranstaltungen der Herausgeber des **Journals für Kardiologie**

Finden Sie alle laufend aktualisierten Termine
auf einem Blick unter

www.kup.at/images/ads/kongress.pdf

Echokardiographie aktuell: Morbus Ebstein

W. Weihs, N. Kaufmann

Aus dem Echolabor des LKH Graz West

A10177
Softlink

■ Anamnese

Ein 37-jähriger Patient mit einem bekannten M. Ebstein wird zu einer routinemäßigen ambulanten Verlaufskontrolle zugewiesen. Er gibt an, abgesehen von gelegentlichen Palpitationen, beschwerdefrei und im Alltag normal belastbar zu sein, wobei er regelmäßigen Ausdauersport (Laufen, Radfahren, Fußball) betreibt.

Bei der ambulanten Untersuchung zeigt sich der Patient in gutem Allgemeinzustand, das Cor ist rhythmisch, normokard, der erste Herzton ist weit gespalten, keine pathologischen Herzgeräusche. Die Lunge weist beidseits ein reines Vesikulärratmen auf, der Abdomenstatus ist unauffällig, es liegen keine peripheren Ödeme vor. Keine medikamentöse Therapie.

Im EKG finden sich ein Sinusrhythmus 66/min, LT sowie ein kompletter Rechtsschenkelblock mit diskordanten Erregungsrückbildungsstörungen (Abb. 1).

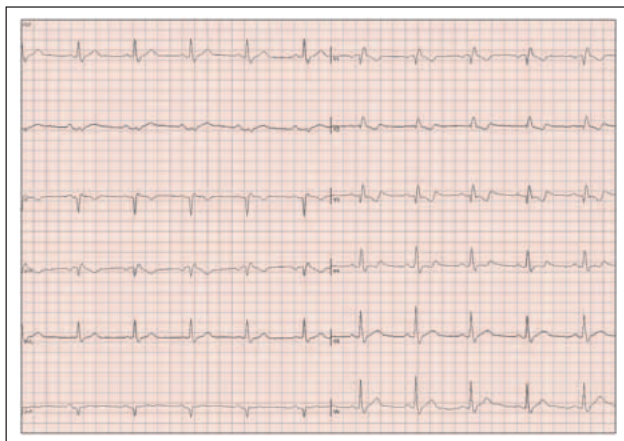


Abbildung 1: 12-Ableitungs-EKG: Sinusrhythmus 66/min, Linkstyp, kompletter Rechtsschenkelblock mit diskordanten Erregungsrückbildungsstörungen.

■ Echokardiographie

Im parasternalen Längs- und (simultan dargestellten) Querschnitt (Abb. 2) fällt ein vergrößerter rechter Ventrikel auf. Die Trikuspidalklappe, welche normalerweise in diesem Schnitt nicht zur Darstellung kommt, ist eindeutig zu sehen. Der linke Ventrikel ist normal groß und weist eine gute Kontraktilität (der hier sichtbaren Segmente) auf. Mitralklappe und Aortenklappe sind morphologisch unauffällig, der linke Vorhof normal groß. Wendet man in diesem Schnitt den M-Mode an, so sind die typischen Bewegungen der Mitralklappe sowie der Trikuspidalklappe gleichzeitig zu sehen (Abb. 3). Typischerweise findet der Klappenschluss der Trikuspidalklappe deutlich später statt als jener der Mitralklappe (siehe Pfeile). Der apikale Vierkammerblick eignet sich am besten für die Diagnose eines M. Ebstein (Abb. 4). Für die Erkrankung sind folgende echokardiographischen Merkmale charakteristisch:

- Der Ansatz des septalen Trikuspidalsegels ist apikalwärts versetzt. Normalerweise beträgt der maximale Unterschied

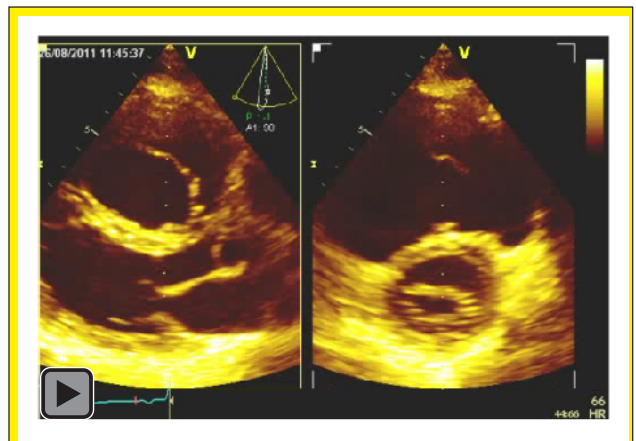


Abbildung 2: Parasternaler Längs- und Querschnitt im Dualview. Vergrößerung des rechten Ventrikels mit atypisch sichtbarem Trikuspidalsegel (Pfeil).

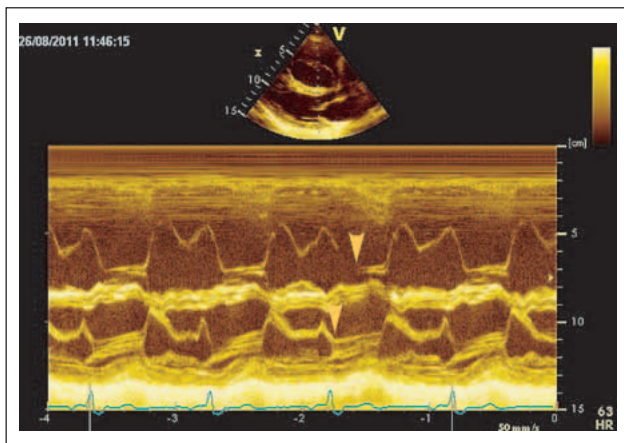


Abbildung 3: M-Mode in Höhe der Mitralklappe. Mitralklappe und Trikuspidalsegel lassen sich simultan darstellen. Der Schluss der Trikuspidalklappe ist deutlich verzögert (Pfeile).

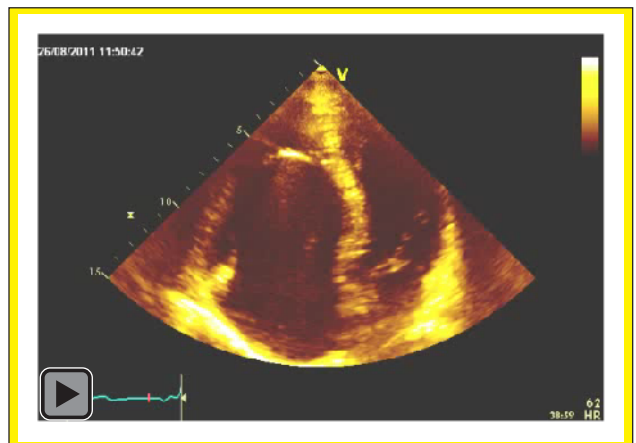


Abbildung 4: Apikaler Vierkammerblick. Das septale Trikuspidalsegel ist mit dem Septum verwachsen, dysplastisch und nach apikal verlagert (gelbe Pfeile). Das anteriore Segel ist extrem elongiert und imponiert wie ein Schiffsegel (roter Pfeil).

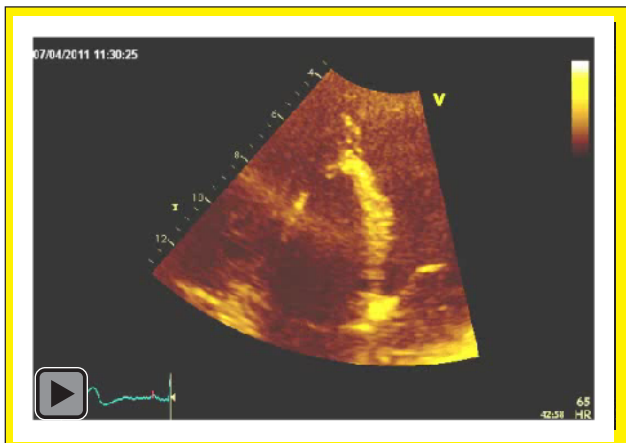


Abbildung 5: Apikale Darstellung des rechten Ventrikels (RV) und Vorhofes (RA). Durch die Verlagerung der Trikuspidalklappe ist ein erheblicher Teil des rechten Ventrikels atrialisiert. aTK = anteriores Trikuspidalsegel.

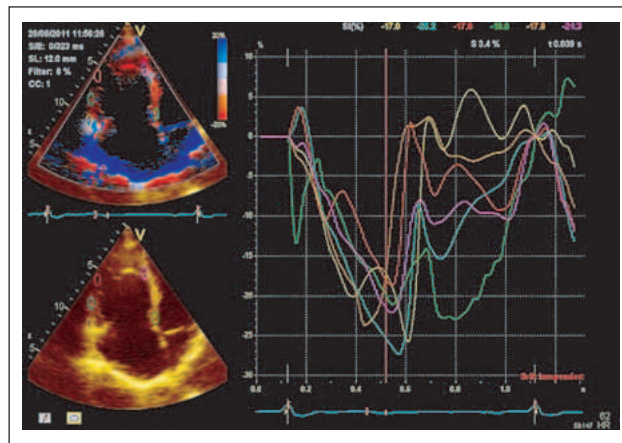


Abbildung 6: Strainanalyse (offline) unterschiedlicher Segmente des rechten Ventrikels mit normalen maximalen longitudinalen Strainwerten.

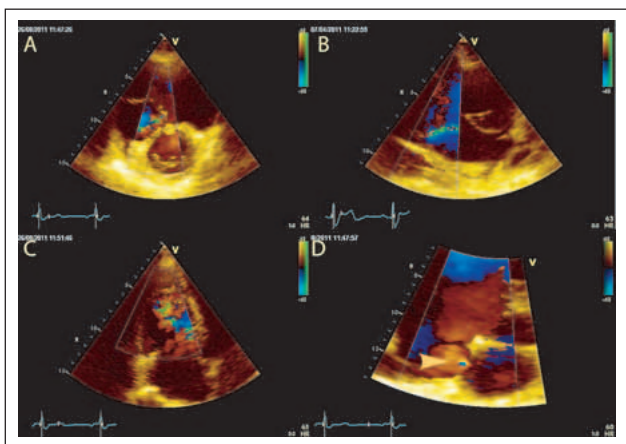


Abbildung 7: Im Farbdoppler milde Trikuspidalinsuffizienz im parasternalen Querschnitt (A), im rechtsventrikulären Einflusstraktschnitt (B) und im apikalen Schnitt (C). Turbulenter Farbdopplerfluss im Bereich des interatrialen Septums bei bekanntem kleinen ASD II (D).

des Mitral- und Trikuspidalansatzes $0,8 \text{ cm}^2$. Das septale Trikuspidalsegel ist mit dem Septum verwachsen und dysplastisch.

- Das anteriore Trikuspidalsegel hat zwar einen normalen Ursprung, ist jedoch extrem elongiert und imponiert typischerweise als „Schiffsegel“.
- Ein erheblicher Anteil des rechten Vorhofes ist durch die Verlagerung der Trikuspidalklappe atrialisiert.

Die Veränderungen sind in der apikalen Darstellung des rechten Ventrikels besonders gut zu erkennen (Abb. 5). Die Beurteilung der rechtsventrikulären Kontraktilität ist in diesem Fall nicht einfach. Neue Techniken wie die Strain-Analyse können dabei hilfreich sein. In Abbildung 6 ist der longitudinale Strain der rechtsventrikulären Abschnitte dargestellt, wobei die Werte im Normbereich liegen. Entscheidend ist jedoch der Anteil des verbleibenden rechten Ventrikels, wobei $< 35 \%$ mit einem ungünstigen Outcome verbunden sind.

Die Veränderungen an der Trikuspidalklappe sind in der Regel mit einer Trikuspidalinsuffizienz unterschiedlichen Ausmaßes, gelegentlich auch mit einer Stenosierung, verbunden.

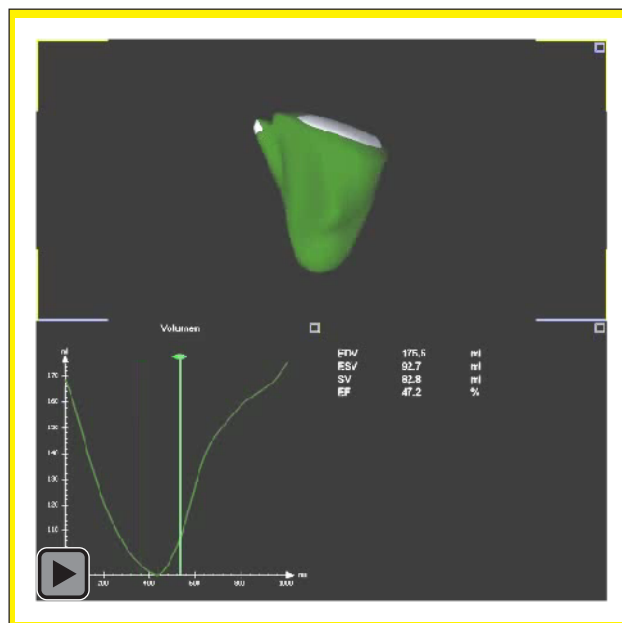


Abbildung 8: Quantifizierung der rechtsventrikulären Volumina und EF anhand der 3D-Echokardiographie.

Im vorliegenden Fall findet sich lediglich eine milde Trikuspidalinsuffizienz (Abb. 7A–C).

Beim M. Ebstein sind zusätzliche kardiale Pathologien, insbesondere ein ASD oder PFO, gelegentlich auch ein VSD, ein Mitralklappenprolaps oder ein Reizleitungsstörung, nicht ungewöhnlich. Auch über eine begleitende Non-Compaction-Kardiomyopathie wurde berichtet. Bei unserem Patienten war bereits ein kleiner ASD vorbekannt, welcher in Form umschriebener Turbulenzen im Bereich des Vorhofseptums zu erkennen ist (Abb. 7D).

In Zukunft wird die 3D-Echokardiographie möglicherweise neue Einblicke in das Krankheitsbild des M. Ebstein eröffnen. Die Bestimmung der rechtsventrikulären Volumina und Auswurfraction sind mit dieser Methode möglich geworden (Abb. 8).

■ Verlauf

Der Patient wird zur Objektivierung der subjektiven Beschwerdefreiheit einer Spiroergometrie unterzogen. Dabei liegen sämtliche Parameter (inkl. der maximalen Sauerstoffaufnahme) im Normbereich. Aufgrund der vorliegenden Befunde wird vorläufig ein konservatives Vorgehen unter regelmäßiger kardiologischer Observanz empfohlen.

■ Kommentar

Der M. Ebstein ist eine seltene kongenitale Missbildung der Trikuspidalklappe. Im klassischen Fall ist das septale Segel der Trikuspidalklappe apikalwärts verlagert und dysplastisch. Das posteriore (murale) Segel kann ebenfalls verlagert und dysplastisch sein, während das anteriore üblicherweise einen normalen Ansatz (am Atrioventrikularring) aufweist, aber stark elongiert und balloniert erscheint. Durch die apikale

Verlagerung der Trikuspidalklappe wird ein Teil des rechten Ventrikels funktionell zum rechten Vorhof („atrialisiert“), wobei das Ausmaß einen entscheidenden Einfluss auf die Prognose hat. Die abnorm angelegte Trikuspidalklappe weist in der Regel eine mehr oder weniger ausgeprägte Insuffizienz, in seltenen Fällen auch eine Stenose auf. In 50 % der Fälle findet sich zusätzlich ein ASD oder PFO, bei 25 % ist mit akzessorischen Bahnen des Reizleitungssystems zu rechnen. Weitere mögliche kardiologische Pathologien des Ventrikelseptums (Ventrikelseptumdefekt), der Mitralklappe (Mitralklappenprolaps) oder des linken Ventrikels zwingen zu einer sorgfältigen kompletten echokardiographischen Untersuchung.

Korrespondenzadresse:

Dept. L. Dr. Wolfgang Weihs

*Dept. f. Kardiologie u. Intensivmedizin – LKH Graz-West
A-8020 Graz, Göstingerstraße 22*

E-Mail: wolfgang.weihs@lkh-grazwest.at

Die entsprechenden Filme finden Sie unter www.kup.at/A10177 oder mittels Eingabe von A10177 in ein Suchfeld auf www.kup.at

Unser neuer Service: Die Filme sind auch im Online-PDF



*<http://www.kup.at/download/kardiologie.html>
Benutzername: kardiologie – Passwort: kardiologie*

direkt zum Download verfügbar.

Mitteilungen aus der Redaktion

Besuchen Sie unsere Rubrik

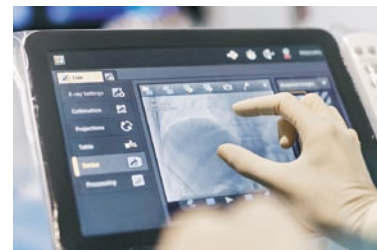
[Medizintechnik-Produkte](#)



Neues CRTD Implantat
Intica 7 HF-T QP von Biotronik



Artis pheno
Siemens Healthcare Diagnostics GmbH



Philips Azurion:
Innovative Bildgebungslösung

Aspirator 3
Labotect GmbH



InControl 1050
Labotect GmbH

e-Journal-Abo

Beziehen Sie die elektronischen Ausgaben dieser Zeitschrift hier.

Die Lieferung umfasst 4–5 Ausgaben pro Jahr zzgl. allfälliger Sonderhefte.

Unsere e-Journale stehen als PDF-Datei zur Verfügung und sind auf den meisten der marktüblichen e-Book-Readern, Tablets sowie auf iPad funktionsfähig.

[Bestellung e-Journal-Abo](#)

Haftungsausschluss

Die in unseren Webseiten publizierten Informationen richten sich **ausschließlich an geprüfte und autorisierte medizinische Berufsgruppen** und entbinden nicht von der ärztlichen Sorgfaltspflicht sowie von einer ausführlichen Patientenaufklärung über therapeutische Optionen und deren Wirkungen bzw. Nebenwirkungen. Die entsprechenden Angaben werden von den Autoren mit der größten Sorgfalt recherchiert und zusammengestellt. Die angegebenen Dosierungen sind im Einzelfall anhand der Fachinformationen zu überprüfen. Weder die Autoren, noch die tragenden Gesellschaften noch der Verlag übernehmen irgendwelche Haftungsansprüche.

Bitte beachten Sie auch diese Seiten:

[Impressum](#)

[Disclaimers & Copyright](#)

[Datenschutzerklärung](#)