

**CHIRURGISCHE BEHANDLUNG DES MORBUS EBSTEIN – RETROSPEKTIVE
STUDIE ÜBER 23 JAHRE AM DEUTSCHEN HERZZENTRUM MÜNCHEN**

Klinik für Herz- und Gefäßchirurgie
Technische Universität München
Deutsches Herzzentrum München (Direktor: Univ.-Prof. Dr. R. Lange)

Chirurgische Behandlung des Morbus Ebstein -
Retrospektive Studie über 23 Jahre am Deutschen Herzzentrum München

Mirjam Esther Evi Braun

Vollständiger Abdruck der von der Fakultät für Medizin der Technischen Universität München zur Erlangung des akademischen Grades eines Doktors der Medizin genehmigten Dissertation.

Vorsitzender: Univ.-Prof. Dr. D. Neumeier

Prüfer der Dissertation:

1. Univ.-Prof. Dr. R. Lange
2. Univ.-Prof. Dr. J. Hess, Ph.D.

Die Dissertation wurde am 15.09.2003 bei der Technischen Universität München eingereicht und durch die Fakultät für Medizin am 04.02.2004 angenommen.

WIDMUNG

Meinen Eltern in großer Dankbarkeit gewidmet.

Abkürzungsverzeichnis

ASD	Atriumseptumdefekt
DHM	Deutsches Herzzentrum München
Echo	Echokardiographie
FU	Follow-up
HTQ	Herz-Thorax-Quotient
NYHA	New York Heart Association
OP	Operation
PFO	Persistierendes Foramen Ovale
TEE	Transoesophageale Echokardiographie
TI	Trikuspidalinsuffizienz
TK	Trikuspidalklappe
TTE	Transthorakale Echokardiographie
VSD	Ventrikelseptumdefekt
WPW	Wolf-Parkinson-White

1.	EINLEITUNG	1
1.1.	Kongenitale Herzvitien	1
1.2.	Erstbeschreibung	1
1.3.	Anatomie des Morbus Ebstein	3
1.4.	Klinik und diagnostische Befunde	6
1.5.	Indikation zur Operation	12
1.6.	Historische Entwicklung der operativen Korrektur	12
1.7.	Regelmäßige postoperative Nachuntersuchung von Patienten mit Morbus Ebstein	18
2.	FRAGESTELLUNG	19
3.	MATERIAL UND METHODE	20
3.1.	Methodik	20
3.1.1.	Studienaufbau	20
3.1.2.	Datenbasis	20
3.2.	Patienten	22
3.2.1.	Alters- und Geschlechtsverteilung zum Operationszeitpunkt	22
3.2.2.	Patientenbrief und Fragebogen	23
3.2.3.	Hausarztbrief und Fragebogen	24
4.	ERGEBNISSE	25
4.1.	Darstellung und Auswertung der Ergebnisse	25
4.1.1.	Assoziierte Mißbildungen	25
4.1.2.	Operationstechniken	26
4.1.3.	Reoperation	27
4.1.4.	Letalität	29
4.1.5.	Transthorakale Echokardiographie	31
4.1.6.	Herzrhythmus	32
4.1.7.	Hämatokrit- und Hämoglobinwerte	34
4.1.8.	NYHA-Klassifikation	34
4.1.9.	Körperliche Leistung, Zyanose, Dyspnoe	35
4.1.10.	Leberstauung, Aszites, Ödeme	37
4.1.11.	Medikation	38
4.1.12.	Beurteilung des Allgemeinbefindens durch die Patienten	39
4.1.13.	Radiologische Befunde	40
5.	DISKUSSION	42
5.1.1.	Epidemiologie	42
5.1.2.	Assoziierte Mißbildungen	42

5.2.	Operationstechniken und Ergebnisse	43
5.3.	Vergleich von Trikuspidalklappenplastik und Klappenersatzoperation	45
5.3.1.	Vorteile rekonstruktiver Operationstechniken	45
5.3.2.	Die „Single-Stitch-Plastik“ in der Korrektur des Morbus Ebstein	47
5.3.3.	Operative Versorgung von Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung mittels biologischer Klappenprothese	47
5.3.4.	Operative Versorgung von Patienten mit Ebstein'scher Krankheit mittels mechanischer Klappenprothese	48
5.4.	Stellenwert von Echokardiographie und Herzkatheteruntersuchung in Diagnostik und Nachsorge des Morbus Ebstein	50
5.5.	Klinischer Status und Langzeitverlauf	50
5.5.1.	Rhythmusstörungen und klinische Befunde	50
5.5.2.	NYHA-Klassifikation	51
5.5.3.	Wahl des Operationszeitpunktes	52
5.5.4.	Korrelation von NYHA-Klassifikation und körperlicher Leistung	53
5.5.5.	Körperlicher Leistungs-Score, Dyspnoe und Zyanose	53
5.6.	Schlußfolgerungen	55
6.	ZUSAMMENFASSUNG	57
	LITERATURVERZEICHNIS	VI
	ANHANG	XVI
	Tabellenverzeichnis	XVI
	Abbildungsverzeichnis	XVI
	Brief an die Hausärzte	XVII
	Brief an die Patienten	XIX

1. Einleitung

1.1. Kongenitale Herzvitien

Von 1000 lebendgeborenen Kindern haben durchschnittlich fünf bis acht einen angeborenen Herzfehler. Der Morbus Ebstein ist eine seltene Herzerkrankung und kommt bei ca. 0,8 % aller diagnostizierten Herzfehler vor (Schumacher 1989).

Typisch ist ein großes Spektrum an Variationen, die sowohl die Trikuspidalklappe als auch das rechte Atrium und den rechten Ventrikel betreffen können (Becker 1971, Dearani 2000). Im Wesentlichen handelt es sich beim Morbus Ebstein um ein angeborenes Vitium der Trikuspidalklappe, bei dem der Ursprung des septalen und/oder des posterioren Klappensegels in den rechten Ventrikel verlagert ist. Die Segel sind in der Regel nur rudimentär oder gar nicht angelegt. Das anteriore Segel ist meist vergrößert und entspringt vom normalen Klappenring. Hämodynamisch resultiert eine Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI).

Die Reduktion der Trikuspidalklappeninsuffizienz und die Wiederherstellung des rechten Ventrikels bei Morbus Ebstein spielt für die Verbesserung der Hämodynamik und der Lebensqualität der Patienten eine wichtige Rolle. In der Literatur sind verschiedene Operationsmethoden beschrieben, auf die später noch eingegangen werden soll (Danielson 1979, Sebening (in Augustin 1997), Carpentier 1988).

1.2. Erstbeschreibung

Wilhelm Ebstein wurde 1836 in Breslau geboren. Nachdem er 1859 das Medizinstudium abgeschlossen hatte, arbeitete er zunächst als Medizinalassistent in der Medizinischen Klinik im Allerheiligen Hospital in Breslau. Während dieser Zeit habilitierte er über die Bedeutung der Amylase für den Stoffwechsel. 1874 bekam er einen Ruf als ordentlicher Professor an die Medizinische Universitätsklinik Göttingen.

Wilhelm Ebstein verstarb am 22. Oktober 1912 als emeritierter Professor der Medizin und Direktor der Medizinischen Universitätsklinik in Göttingen. Besonders verdient machte er

sich 1866 durch die detaillierte Beschreibung der angeborenen Trikuspidalklappen-Mißbildung, welche seit 1927 auf Vorschlag von Alfred Arnstein als "Ebstein'sche Krankheit" bezeichnet wurde (Mann 1979).

Die Erstbeschreibung von W. Ebstein bezieht sich auf einen neunzehnjährigen Patienten, der über chronischen Husten und Abmagerung klagte. Der Patient war im Gesicht hochgradig zyanotisch, sonst von blasser Hautfarbe und hatte eine trockene, sich abschilfernde Epidermis. Der Puls war stets beschleunigt (100 Schläge pro Minute), die Atemfrequenz erhöht (32 Atemzüge pro Minute), die Stimme heiser, am wohlsten fühlte sich der Patient in aufrechter Haltung im Bett. An den Jugularvenen war eine dem Herzschlag synchrone, pulsatorische Bewegung sichtbar. Acht Tage nach der Aufnahme kam es zu einem Kreislaufkollaps, an dem der Patient verstarb. Die von W. Ebstein selbst durchgeführte Obduktion beschrieb den folgenden kardialen Befund:

Das Herz zeigte ein leicht getrübbtes, am rechten Rand des rechten Ventrikels leicht verdicktes Epikardium. Außerdem fanden sich am rechten Vorhof, sowohl an der vorderen wie an der hinteren Fläche, anscheinend ältere, leicht warzige, bindegewebige Auflagerungen. Der rechte Vorhof war stark vergrößert. Die größte Dicke der Wand des rechten Vorhofs betrug 3-4 mm. Der rechte Ventrikel war verkleinert und die Trikuspidalklappe zeigte eine abnorme Anatomie. Das anteriore Segel war relativ normal und entsprang am Trikuspidalklappenring. Die anderen Segel waren verkümmert und entsprangen unterhalb des Sollklappenrings aus dem Endokard. Eine detaillierte Beschreibung ist der originalen Quelle (Ebstein 1866) zu entnehmen (der Originaltext ist hier modifiziert).

1.3. Anatomie des Morbus Ebstein

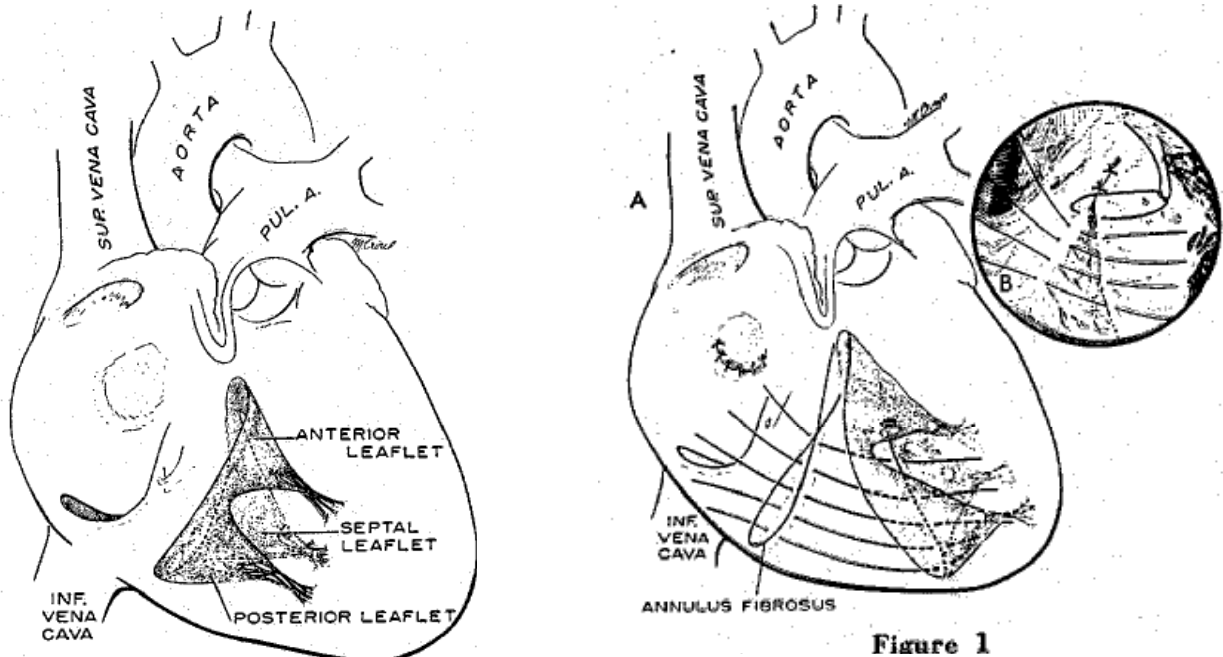


Abb. 1: Anatomie des Morbus Ebstein (Bahnsen, Circulation 1965), *links ein Herz mit normaler Trikuspidalklappe, rechts Ebstein Anomalie*

Beim Morbus Ebstein ist der Ursprung des septalen und/oder des posterioren Trikuspidalklappensegels in den Ventrikel hineinverlagert (Becker 1971, Madiwale 1997). Die Größe der Segel ist variabel, gewöhnlich sind sie mißgestaltet bzw. rudimentär angelegt oder fehlen. Das anteriore Segel ist meist deutlich vergrößert, elongiert, fibrosiert, muskularisiert und entspringt vom normalen Klappenring, häufig ist es mit der Ventrikelwand verwachsen ("tethering") (Shiina 1984). Der Punkt der maximalen distalen Verlagerung ist die Kommissur zwischen septalem und posteriorem Segel. Sie befindet sich an der Grenze zwischen Ventrikelseptum und der posterioren Ventrikelwand. Die morphologischen Veränderungen zeigen eine große Variabilität, sie können sowohl den atrioventrikulären Sulcus, die Beschaffenheit der Segel, als auch die Struktur und die Morphologie des rechten Ventrikels betreffen (Anderson 1979, Celermajer 1992). Durch die Verlagerung der Klappensegel kommt es zu einer Zweiteilung der rechten Herzkammer

in einen proximal gelegenen dilatierten, dünnwandigen, „atrialisierten“ Ventrikel und einen distalen funktionellen Restventrikel (Zuberbuhler 1979).

Hämodynamisch steht eine Trikuspidalinsuffizienz mit normaler oder eingeschränkter Ventrikelfunktion im Vordergrund. Entsprechend dem breiten Spektrum anatomischer Varianten mit verschiedenen funktionellen und hämodynamischen Auswirkungen resultieren deutliche Unterschiede im klinischen Verlauf. Als absolute Rarität gibt es auch den linksseitigen Morbus Ebstein mit analoger Anatomie der Mitralklappe (Bashour 1988).

Im Folgenden soll ein kurzer Überblick über die anatomischen Varianten des Morbus Ebstein gegeben werden. Die Angaben zur Anatomie beziehen sich auf eine Arbeit von Schreiber et al. (Schreiber 1999). In einer Untersuchung von 23 nichtoperierten präparierten Herzen von Patienten mit Morbus Ebstein am Department of Pathology and Perinatal Cardiology (A. C.), Guy's Hospital and Brompton Hospital, London, zeigte sich in allen Herzen die typische, oben beschriebene ventrikuläre Verlagerung der Trikuspidalklappe.

Valvuläre Anatomie:

In zwei der 23 untersuchten Herzen fehlte das septale Segel. In fünfzehn Fällen war das septale Segel leicht beweglich, funktionslos und zeigte knotige Veränderungen. Bei fünf Herzen war das septale Segel knotig verdickt.

Das posteriore Segel war in drei Präparaten nicht angelegt, einschließlich des Falls, bei dem das septale Segel nicht angelegt war. Bei acht Herzen war das posteriore Segel deutlich hypoplastisch und in vier Herzen erschien es wie eine fibromuskuläre Lasche. Völlig verschmolzen waren die Segel in vier Herzen, so daß es nicht möglich war, sie einzelnen zu unterscheiden. Das posteriore Segel war in drei Fällen an der atrioventrikulären Grenze aufgehängt, in einem Fall kontinuierlich und in zwei Fällen unterbrochen. In allen außer in drei Herzen war das anteriore Segel vergrößert.

Nur bei vier Herzen war der valvuläre Mechanismus kompetent, bei allen anderen Präparaten lag ein insuffizienter Klappenschluß vor. In den übrigen Herzen war der Klappenannulus der Trikuspidalklappe 30-80 % größer im Vergleich zur Mitralklappe.

Ventrikuläre Anatomie:

Der dilatierte rechte Vorhof und die atrialisierte Komponente des rechten Ventrikels waren bei fast allen Herzen von gleicher Größe. Das Längenverhältnis des funktionellen rechten Ventrikels und des linken Ventrikels betrug 0,6 bis 1,1 (im Mittel 0,9). Der atrialisierte rechte Ventrikel hatte typischerweise eine dünne fibrosierte Wand mit wenigen Muskelfasern. Die mittleren Wanddicken der atrialisierten rechten Ventrikel lagen bei 3,3 mm (Norm: 6 mm); verglichen mit einem Durchmesser von durchschnittlich 4,8 mm des funktionellen Anteils des rechten Ventrikels. Die mittlere Wanddicke des linken Ventrikels betrug 6,9 mm (Norm: 10-14 mm). Des Weiteren waren die fibrösen Myokardanteile des rechten und linken Ventrikels erhöht.

Koronare Anatomie:

Bei mehr als der Hälfte (52 %) lag ein rechter Versorgungstyp vor. Bei der Mehrzahl der gesunden Herzen (77-90 %) ist die linke Koronararterie (Linksversorgungstyp) das dominierende Gefäß (Hug, Oswald, Wellenhofer, Fleck 2001).

Assoziierte Vitien:

Von den 23 untersuchten Präparaten wiesen acht Herzen einen Atriumseptumdefekt (ASD) auf, bei dreizehn Präparaten fand sich ein persistierendes Foramen ovale (PFO). Assoziierte Mißbildungen sind bei über 90 % der Patienten vorhanden (ASD, PFO, VSD, Pulmonalstenose oder Pulmonalatresie).

1.4. Klinik und diagnostische Befunde

Symptomatik

Je nach Morphologie und funktionellem Schweregrad reicht die Breite des klinischen Spektrums vom intrauterinen Fruchttod, einem lebensuntüchtigen, zyanotischen Säugling bis zum asymptomatischen Erwachsenen (Adams 1956). Die klinische Symptomatik wird vom Schweregrad der Trikuspidalklappenfehlbildung geprägt, die das Ausmaß der Trikuspidalklappeninsuffizienz bedingt, der Größe und Funktion des atrialisierten rechten Ventrikels, der Größe eines interatrialen Shunts und den begleitenden Herzrhythmusstörungen. Bei hochgradiger Trikuspidalinsuffizienz ist der Vorwärtsfluß in den rechten Ventrikel und den Lungenkreislauf eingeschränkt. Hieraus resultiert eine schweregradabhängige Reduktion des Herzzeitvolumens. Bei einem rechts-links Shunt kommt es zur Zyanose

Häufige klinische Symptome des Morbus Ebstein sind zentrale Zyanose, Zeichen der Herzinsuffizienz mit progredienter Leistungsminderung und Dyspnoe, atypische Angina pectoris, Palpitationen bei supraventrikulären Arrhythmien und paradoxe Embolien (Stierle 1997).

Bereits im Neugeborenenalter sind bei schwerer Ausprägung eine diffuse zentrale Zyanose und Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz festzustellen, die meist mit dem Absinken des fetalen Pulmonalgefäßwiderstandes abnimmt. Oft stellt sich zwischen dem 5. bis 10. Lebensjahr eine erneute Verschlechterung mit Leistungseinschränkungen ein. Aus einer schweren chronischen Rechtsherzinsuffizienz resultieren Ödeme, Leberstauung und Aszites. Bei körperlicher Belastung und während paroxysmaler Tachykardien kann es zu präkordialen Angina pectoris ähnlichen Schmerzen, evtl. hypoxämischen Anfällen sowie einem protrahierten Reizhusten kommen. Bei ausgeprägteren Formen fallen glühend rote Wangen, teils mit lila Schattierung und Teleangiektasien, Gesichtsschwellung und gestaute Halsvenen auf. Dyspnoe und Zyanose treten in variabler Ausprägung auf.

Auskultation

- **Herztöne:** Bei den meisten Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung findet sich ein normaler oder leiser, meist gespaltener I. Herzton. Der II. Herzton ist normal bis weit gespalten mit einer Abschwächung des Pulmonalklappenschlußtones, besonders bei stark zyanotischen Patienten mit vermindertem Pulmonalarterienfluß. Trikuspidalöffnungston 0,06-0,12 s nach Beginn des II. Herztons. Des Weiteren kann ein Dreier- oder Viererrhythmus bzw. ein Galopprhythmus durch einen III. oder IV. Herzton (Vorhoftton) bestehen.
- **Herzgeräusch:** Früh- bis mesosystolisches Decrescendogeräusch, in Lautstärke (Grad 1-5/6) und Länge proportional zum Schweregrad der Trikuspidalinsuffizienz, im Inspirium lauter und mit Punctum maximum über dem 3.-4. Intercostalraum links parasternal. Das Decrescendogeräusch findet sich bei normaler Herzgröße über der Herzspitze, bei Kardiomegalie meist rechts parasternal über der Trikuspidalklappe. Ein typischer Auskultationsbefund kann vor allem bei leichten Formen fehlen. Meist nur bei schweren Formen besteht ein rauhes, schabendes bis kratzendes, ohrnahes Mesodiastolikum - ähnlich einem Perikardreiben das im Inspirium lauter werden kann und als Ausdruck einer relativen Trikuspidalklappenstenose interpretiert wird. Bei höhergradigen rechtsventrikulären Ausflußtraktobstruktionen hört man ein rauhes, spindelförmiges Systolikum, in Lautstärke und Länge dem Schweregrad der Obstruktion entsprechend (Schumacher 2001).

Elektrokardiographische Befunde

Rhythmusstörungen:

Als Grundrhythmus besteht bei circa 70 % ein Sinusrhythmus (seltener ein AV-Knotenrhythmus. Bei 95 % der Patienten findet sich als Zeichen der Rechtsherzbelastung ein inkompletter Rechtsschenkelblock (Schumacher 1989). Ein AV-Block Grad I liegt in etwa 50 % vor. Tachykardie Rhythmusstörungen wie supraventrikuläre paroxysmale Tachykardien, Vorhofflattern oder -flimmern mit schneller Überleitung kommen bei mehr

als 50 % vor. Bei vielen Patienten finden sich ebenfalls gehäufte supraventrikuläre Extrasystolen, AV-Knotenextrasystolen und/oder ventrikuläre Extrasystolen (Kirklin 1993).

Ein Wolf-Parkinson-White-Syndrom aufgrund eines akzessorischen Kent'schen Bündels (mit Linksschenkelblock, 5-10 %) kann eventuell passager oder intermittierend auftreten. Bei einem Drittel aller Patienten mit Wolf-Parkinson-White-Syndrom und kongenitalem Herzfehler findet sich ein Morbus Ebstein.

Hypertrophiezeichen:

Die meisten Patienten weisen als Zeichen der Rechtsherzinsuffizienz einen Rechtslagetyp seltener Steil-, Mittel- oder Linkslagetyp vor. Außerdem findet sich ein ausgeprägtes, spitz positives und überhöhtes P-dextrocardiale als Zeichen einer Hypertrophie des rechten Atriums in den Ableitungen I/II/aVF und V1-V3, teilweise auch verbreitert und doppelgipflig, vor allem aber rechtspräkordial in V2/V3 (P-tricuspidale). Die P-Wellenveränderungen korrelieren mit dem Schweregrad der Anomalie, so daß ihre Zunahme als prognostisch ungünstiges Zeichen gilt; bei normaler P-Welle im EKG sind die Patienten meist klinisch asymptomatisch.

Radiologische Befunde

Im Thoraxröntgenbild besteht meist eine mäßig bis stark vergrößerte Herzkontur (siehe Abb. 2). Herzgröße und -form können dabei über Jahre konstant bleiben. Eine progrediente Zunahme des Herz-Thorax-Quotienten ist jedoch häufig mit einer klinischen Verschlechterung verbunden.

Bei schweren Formen des Morbus Ebstein zeigt sich die typische "Bocksbeutelform" durch Vergrößerung des rechten Vorhofs und des nach links lateral verlagerten atrialisierten Anteils des rechten Ventrikels mit Verdrängung des linken Ventrikels nach links und dorsal. Differentialdiagnostisch muß bei einer solchen Herzform auch an einen Perikarderguß oder andere Trikuspidalklappenvitien gedacht werden (Klose, Thelen, Erbel 1991). Bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung ist oft ein schmales Gefäßband mit relativ kleinem Aortenknopf rechts und kleinem Pulmonalissegment links zu erkennen. Die Lungendurchblutung ist bei azyanotischen Patienten unauffällig oder nur gering

vermindert, bei Zyanose dagegen deutlich reduziert (Schumacher 2001).

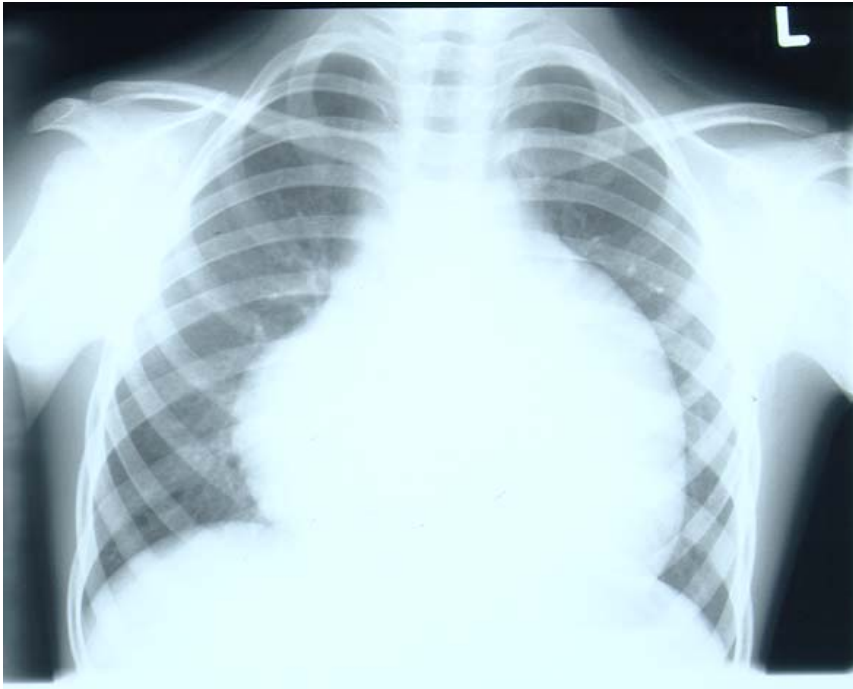


Abb. 2: Röntgen-Thorax bei Morbus Ebstein mit typischer Bocksbeutelform

Echokardiographie

Die Echokardiographie spielt bei der Diagnostik des Morbus Ebstein eine zunehmende Rolle (Shiina 1983 u. 1984). Sie wird sowohl zur Überprüfung der Verdachtsdiagnose, für die intraoperative Kontrolle des Rekonstruktionsergebnisses, als auch im Follow-up eingesetzt (Link 1988, Epstein 1989, Marino 1989, Kaneko 1998).

In vielen Fällen kann die transthorakale oder transösophageale Echokardiographie die bisher angewandte klassische Methode zur Diagnosesicherung, die Herzkatheteruntersuchung, ersetzen. Durch die pränatale Echokardiographie kann schon intrauterin ein Morbus Ebstein diagnostiziert werden (Zeilinger 1986, Gembruch 1989, Roberson 1989, Veille 1989, Chaoui 1990, Saxena 1995, Pavlova 1998). Durch die transösophageale Echokardiographie, die bereits seit 1992 routinemäßig bei Patienten mit Morbus Ebstein eingesetzt wird, ist die Möglichkeit gegeben, intraoperativ die Klappenfunktion zu kontrollieren. So erhält man Auskunft über das Rekonstruktionsergebnis und kann gegebenenfalls eine Revision in gleicher Sitzung durchführen.

Charakteristische, durch die Echokardiographie erfaßbare Zeichen des Morbus Ebstein sind ein dilatierter Trikuspidalklappenring und ein dilatiertes rechtes Atrium. Der linke Ventrikel ist in Folge der Rechtsherzdilatation und der geringen Vorlast klein und von anterior komprimiert. Echokardiographische Kriterien, die einen Anhalt für die Schwere der Malformation bieten, sind die Größe des verbleibenden, funktionellen rechten Ventrikels, des rechten Atriums, sowie die Größe und die Beweglichkeit des septalen und anterioren Segels der Trikuspidalklappe. Der rechte Ventrikel weist in seinem atrialisierten Anteil eine reduzierte Wanddicke, eine unterschiedliche Dilatation und eine Dyskinesie auf. Der gesamte rechte Vorhof ist oft erheblich vergrößert.

Bei der echokardiographischen Untersuchung eines Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung sollte immer eine detaillierte Beurteilung der Trikuspidalklappenmorphologie erfolgen: die Ansätze des septalen und posterioren Segels und ihrer Größe, die Bestimmung der Größe des atrialisierten Anteils des rechten Ventrikels sowie die Quantifizierung der Trikuspidalinsuffizienz. Im apikalen 4-Kammerblick kann die typische Verlagerung des Trikuspidalebene nach apikal in seiner Ausdehnung am besten erfaßt und die Größe des funktionellen rechten Atriums mit dem atrialisierten rechten Ventrikelanteil sowie der verbleibende, funktionelle rechte Ventrikel gemessen werden. In den subxiphoidalen Auslotungen sind das anteriore und septale Trikuspidalsegel sowie der rechtsventrikuläre Ausflußtrakt beurteilbar (Vogt, Oberhofer 2001).

Bei der echokardiographischen Untersuchung sollte des Weiteren nach begleitenden Vitien wie z.B. einem offenen Foramen ovale oder einem Vorhofseptumdefekt gesucht werden, da diese häufig (siehe oben) als Zusatzbefunde vorkommen.

Postoperativ bietet die Echokardiographie ideale Kontrollmöglichkeiten des Operationsergebnisses mit Quantifizierung einer eventuellen residualen Trikuspidalklappeninsuffizienz, sowie der Beurteilung von Größe und Funktion des rechten Ventrikels.

Das funktionelle Ergebnis der Trikuspidalklappenplastik wird echokardiographisch heute idealer weise mit der intraoperativen transösophagealen Farbdopplerechokardiographie beurteilt (Stewart 1990). Die meisten der präoperativ festgestellten hochgradigen Trikuspidalklappeninsuffizienzen können nach erfolgreicher plastischer Korrektur nur noch geringgradig oder überhaupt nicht mehr nachgewiesen werden (Vergleiche Abschnitt 4.1.5., Abb. 8). Unmittelbar postoperativ durchgeführte transthorakale echokardio-

graphische Untersuchungen können die intraoperativ erhobenen echokardiographischen Befunde in der Regel bestätigen und für weitere Nachuntersuchungen dokumentieren.

Eine weitere Möglichkeit der nichtinvasiven Diagnostik des Morbus Ebstein stellt die Magnetresonanztomographie dar. Sie hat allerdings aufgrund der hohen Kosten und der geringen Verfügbarkeit noch keine weite Verbreitung gefunden (Didier 1986, Link 1988, Rusconi 1991, Gutberlet 2000).

Herzkatheterdiagnostik

Bei älteren Erwachsenen wird präoperativ eine Herzkatheteruntersuchung zum Ausschluß einer koronaren Herzerkrankung durchgeführt.

Die Sondierung der rechten Herzkammer und Injektion des Kontrastmittels zeigt bei hämodynamisch relevanter Trikuspidalinsuffizienz meist sofort einen breiten Reflux in den stark vergrößerten rechten Vorhof. Bei erniedrigtem Herzzeitvolumen (HZV) und schwerer Trikuspidalklappeninsuffizienz füllt sich die Pulmonalarterie typischerweise relativ spät. Bei einem ASD kann durch Übertritt von atrial regurgitiertem Kontrastmittel ein rechts-links Shunt in den linken Vorhof direkt zur Darstellung kommen. Beim Morbus Ebstein läßt sich bei der Herzkatheteruntersuchung eine typische weite Katheterschlinge im rechten Vorhof legen. Druckmessungen ergeben erhöhte rechtsatriale, normale oder erniedrigte Ventrikeldrucke. Meistens korreliert die in der Herzkatheteruntersuchung dargestellte Morphologie mit der im chirurgischen Situs beobachteten Situation hinsichtlich des distalen Ursprungs der Trikuspidalklappensegel (Leung 1988), sowie der Größe des rechten Vorhofs (McFaul 1976).

1.5. Indikation zur Operation

Über die Operationsindikation und den optimalen Operationszeitpunkt wird nach wie vor kontrovers diskutiert (Driscoll 1988, Kirklin 1993).

Folgende Operationsindikationen sind allgemein anerkannt:

- New York Heart Association-Klassifikation (NYHA) Stadium III und IV
- progrediente Zyanose
- paradoxe Embolien bei ASD
- therapieresistente Rhythmusstörungen
- Abnahme der rechtsventrikulären Funktion

Nach Maier gilt ein Herzthoraxquotient größer als 0,65 als eine Operationsindikation (Maier 1992), nach Augustin besteht eine Operationsindikation bereits schon im NYHA Stadium II (Augustin 1998).

1.6. Historische Entwicklung der operativen Korrektur

In den 50er Jahren war es aus technischen Gründen noch nicht möglich, einen Morbus Ebstein operativ zu korrigieren, deshalb wurde vor allem palliativ operiert: Blalock-Taussig- oder Glenn-Anastomosen oder der Verschluss eines assoziierten persistierenden Foramen ovale wurden mit dem Ziel durchgeführt, die pulmonale Perfusion zu verbessern (Wright 1954, Glenn 1954, Mitri 1962, Timmis 1967, Starnes 1991).

Hunter und **Lillehei** führten erstmalig **1958** eine Trikuspidalplastik an einer Leiche durch, indem sie den atrialisierten Ventrikel durch eine Raffung zwischen dem Soll- und dem Ist-Klappenring excludierten und dadurch die Klappensegel in ihre korrekte Position brachten (Hunter 1958).

Barnard ersetzte **1962** bei einem Patienten mit Morbus Ebstein die insuffiziente Trikuspidalklappe durch eine Scheibenprothese (Barnard 1963). **Cartwright** führte 1963

den gleichen Eingriff mit einer eigens dafür entwickelten Kugelprothese durch (Cartwright 1964). Die Ergebnisse des Klappenersatzes waren jedoch nicht befriedigend (Seidel 1966, Pasque 1987). Die Patienten verstarben an Herzversagen (Watson 1974, Westaby 1982), Lungenembolien (Meisner 1968) oder an tachykarden Arrhythmien (McFaul 1976, Danielson 1979).

Hardy führte **1964** (Hardy 1964 u. 1969) eine modifizierte operative Korrektur nach Hunter und Lillehei durch. **De Vega** entwickelte 1972 die „De Vega-Plastik“, die über eine Raffung des Trikuspidalklappenrings zu einer Reduktion des Klappenrings führt (De Vega 1972, Chidambaram 1987, Pasaoglu 1990, Holper 1993).

Aufgrund der unbefriedigenden Ergebnisse nach Trikuspidalklappenersatz wurde am Deutschen Herzzentrum München zunächst die Korrektur nach Hardy und De Vega eingesetzt. In den 70er Jahren wurde von Sebening die Monocusp-Plastik in „Single-Stitch-Technik“ (siehe unten) entwickelt (Gams 1977, Schmidt-Habelmann 1981).

Die heute weltweit am häufigsten angewandten Operationstechniken werden im Folgenden beschrieben:

- **Danielson-Technik**

In der Mayo Clinic (Rochester) wird seit 1972 eine Methode angewandt, bei der eine „Ein-Segel-Klappe“, aus dem anterioren Segel konstruiert wird (Danielson 1979 u. 1982 u. 1992, Mair 1992). Hierbei werden einzelne teflonarmierte U-Nähte, sowohl am Ist-Ring als auch am Soll-Ring plaziert. Durch Knoten dieser Nähte wird der Ist-Klappenring mit dem Soll-Klappenring zusammengeführt. Dabei entsteht eine horizontale Plikation des atrialisierten rechten Ventrikels. Zum Schluß wird durch eine horizontale teflonarmierte Naht, eine posteriore Annuloplastik zur Reduktion des Klappenrings vorgenommen.

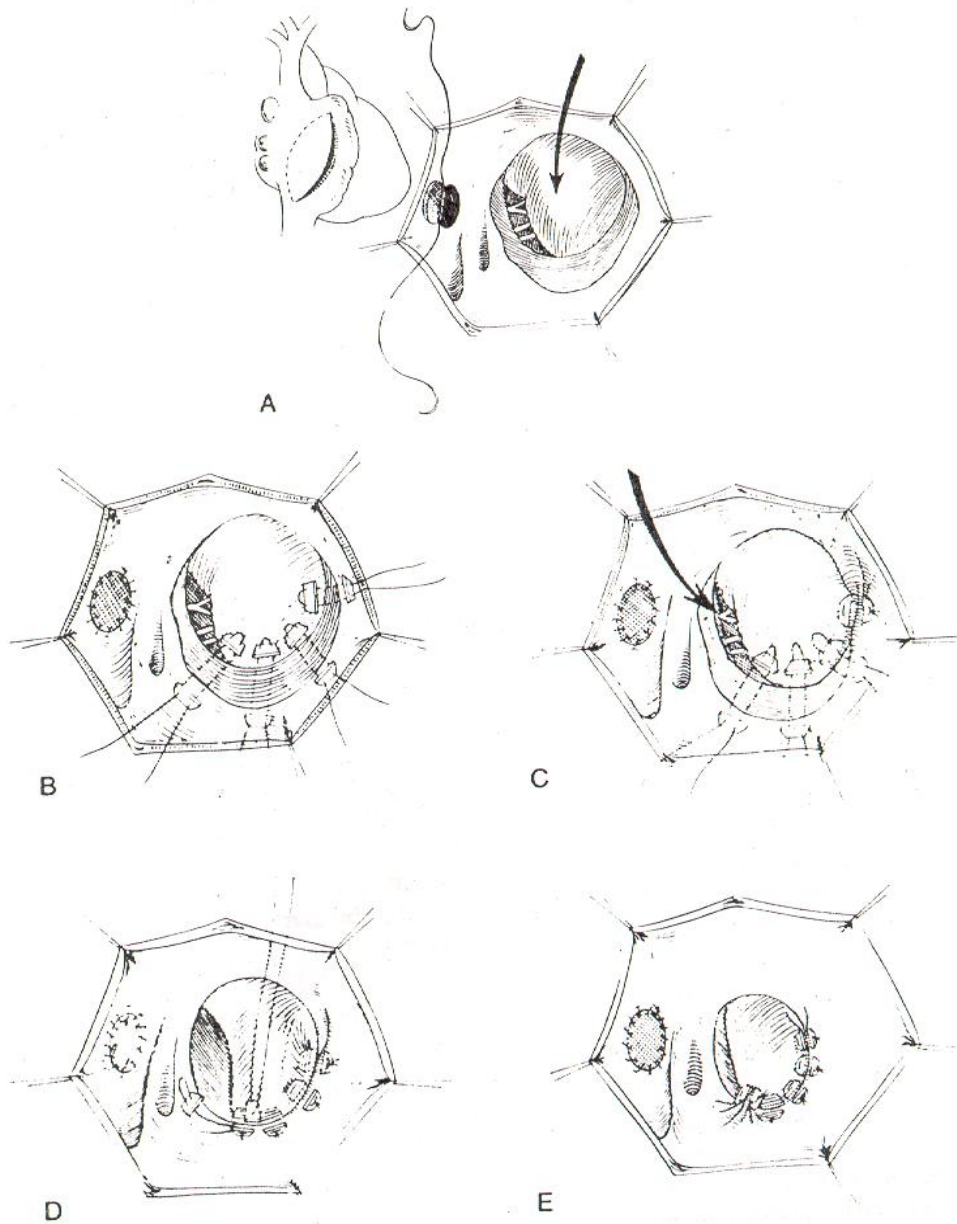


Fig. 1. Diagram of repair. **A, left,** Right atrium is incised from atrial appendage to inferior vena cava. Redundant portion of right atrium is excised (*dotted line*) so that final size of right atrium is normal. **A, right,** Atrial septal defect is closed with patch. Large anterior leaflet is indicated by *arrow*. Posterior leaflet is displaced down from annulus and septal leaflet is hypoplastic (not visible in this view). **B,** Mattress sutures passed through pledgets of Teflon felt are used to pull tricuspid annulus and tricuspid valve together. Sutures are placed in atrialized portion of right ventricle as shown so that when they are subsequently tied, the atrialized ventricle is plicated and the aneurysmal cavity is obliterated. **C,** Sutures are tied down sequentially. Hypoplastic, markedly displaced septal leaflet is now visible (*arrow*). **D,** Posterior annuloplasty is performed to narrow diameter of tricuspid annulus. Coronary sinus marks posterior and leftward extent of annuloplasty, which is terminated there to avoid injury to conduction bundle. One or more additional sutures may be required to obliterate posterior aspect of annuloplasty repair to render valve totally competent. Tricuspid annulus at this time will admit two or more fingers in the adult. **E,** Completed repair, which allows anterior leaflet to function as monocusp valve. (Modified from Danielson GK, Maloney JD, Devloo RAE. Surgical repair of Ebstein's anomaly. Mayo Clin Proc 1979;54:185-92.)

Abb. 3: Danielson-Technik (aus Danielson 1992)

- **Carpentier-Technik**

Carpentier entwickelte 1980 eine Technik, bei der zuerst das anteriore Segel am Klappenring abgesetzt und mobilisiert wird. Anschließend erfolgt eine longitudinale Plikation des atrialisierten Ventrikels zur Rekonstruktion und zur Reduktion des Vorhofs und des Klappenringes (Carpentier 1988, Anderson, Chauvaud 1996). Das anteriore Segel wird im Uhrzeigersinn gedreht und am verkleinerten Klappenring fixiert. Durch dieses Manöver wird die Lücke zwischen posteriorem und septalem Segel verschlossen und eine Koaptation beider Segel angestrebt.

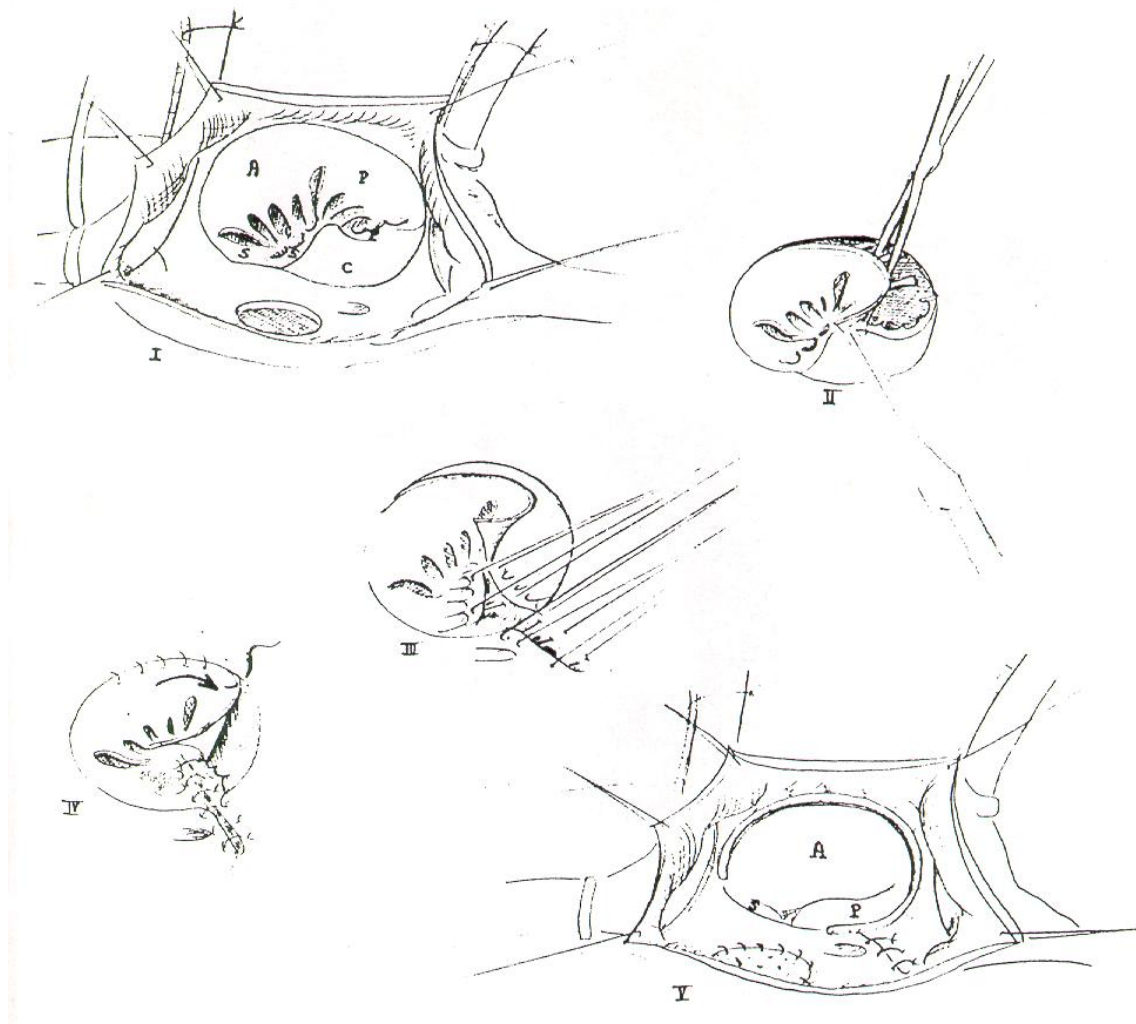


Abb. 5: Carpentier-Technik (aus Carpentier 1988)

- **Sebening-Technik („Single-Stitch“)**

Am Deutschen Herzzentrum München werden seit 1976 beim Morbus Ebstein die meisten plastischen Korrekturen der Trikuspidalklappe mit der von F. Sebening entwickelten „Single-Stitch-Plastik“ durchgeführt (Gams 1977, Schmidt-Habelmann 1981, Augustin 1997 und 1998). Bei dieser Methode wird durch Verlagerung und Fixierung des anterioren Trikuspidalklappensegels, im antero-lateralen Bereich des atrialisierten rechten Ventrikels, eine kompetente Trikuspidalklappe geschaffen. Zusätzlich wird ein Teil des atrialisierten Ventrikels dem funktionellen Ventrikel zugeordnet. Durch eine Naht zwischen anteriorem Segel und Ventrikelwand bzw. posteriorem Segel entsteht eine Monocusp-Klappe. Bei der Wasserprobe wird, mit Hilfe einer Spritze, Wasser durch die Klappe direkt in den Ventrikel injiziert und die Dichtigkeit der Klappe beurteilt. Gegebenenfalls ist es nach der Wasserprobe nötig, die Naht zu versetzen oder eine zweite Naht hinzuzufügen. In der Regel ist die Klappe nach dieser Prozedur kompetent oder zeigt nur eine geringe Restinsuffizienz. Eine Plikation des atrialisierten rechten Ventrikels wird nicht vorgenommen.

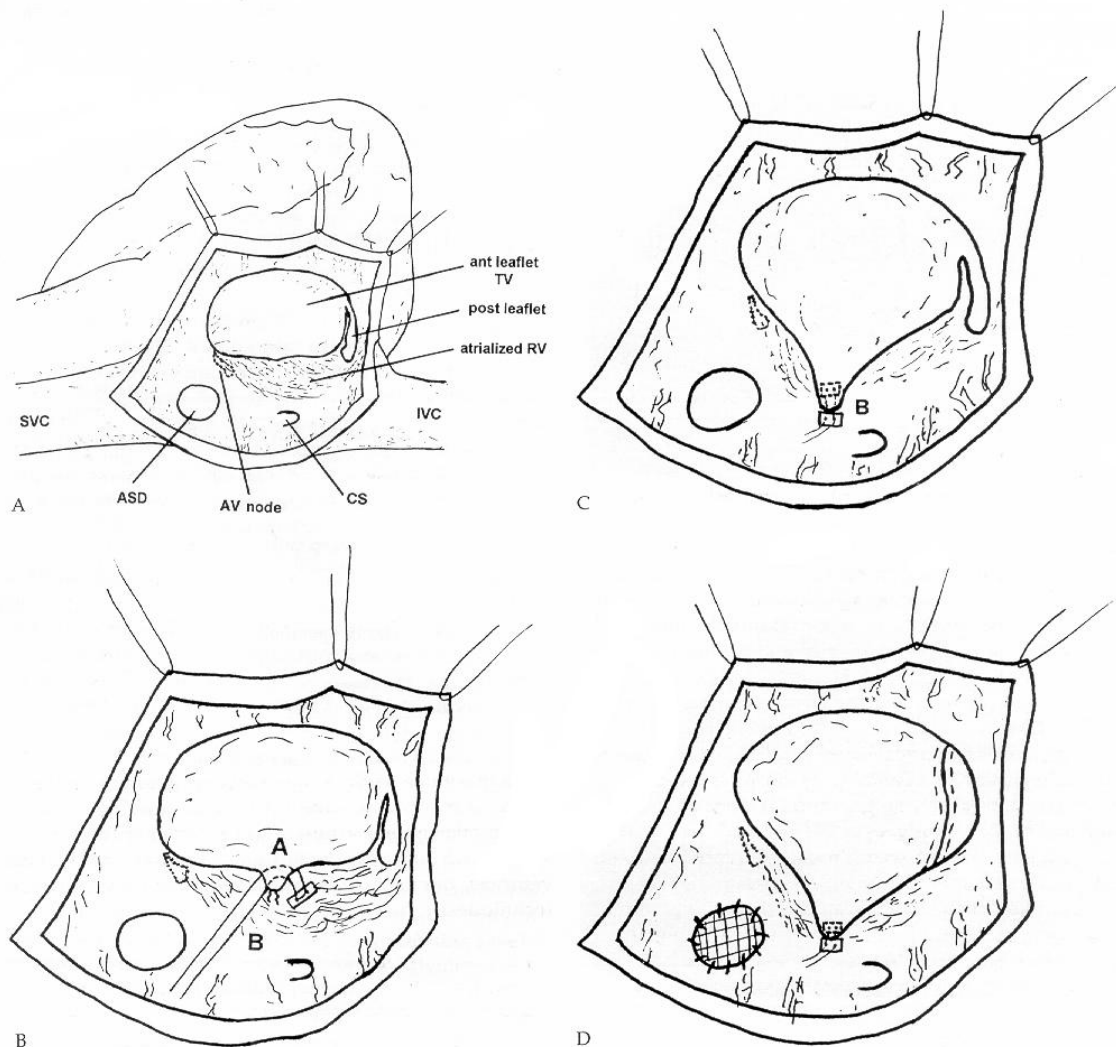


Fig 2. (A) Anatomic morphology of Ebstein's anomaly. (B) Single-stitch technique: mattress suture is placed at point A; (C) point A is brought to point B after suture is tightened; and (D) anteroinferior commissure and atrial septal defect (ASD) are closed. Valvuloplasty is completed. (ANT = anterior; AV = atrioventricular; CS = coronary sinus; IVC = inferior vena cava; post = posterior; RV = right ventricle; SVC = superior vena cava; TV = tricuspid valve.)

Abb. 4: „Single-Stitch-Technik“ nach Sebening (aus Augustin 1997)

• **Weitere Operationstechniken**

Es gibt außer den hier beschriebenen Operationsverfahren noch weitere Operationstechniken (Caralps 1980, Westaby 1982, Quaegebeur 1991, Vargas 1998, Hetzer 1998, van Son 1998), die wegen geringer Patientenzahlen hier nicht aufgeführt werden.

1.7. Regelmäßige postoperative Nachuntersuchung von Patienten mit Morbus Ebstein

Postoperativ ist eine mindestens jährliche Nachkontrolle für alle operierten Patienten erforderlich. Diese Nachkontrolle besteht aus einer klinischen Untersuchung, einer transthorakalen Echokardiographie, einem EKG und einer Blutentnahme zur Kontrolle der Elektrolyte sowie der Hämoglobin- und Hämatokritwerte.

Das Ziel dieser regelmäßigen Nachkontrollen ist es eine klinische oder echokardiographische Verschlechterung möglichst zeitig zu erfassen, um gegebenenfalls eine Reoperation optimal planen zu können. Eine signifikante und dauerhafte Senkung der Hämoglobin- und Hämatokritwerte im Langzeitverlauf konnte auch im hier vorgestellten Patientenkollektiv nachgewiesen werden.

Bei den Nachuntersuchungen wird die radiologische Diagnostik (Röntgen-Thorax) wegen der Strahlenbelastung nur bei Bedarf durchgeführt. Die Funktion der rekonstruierten Trikuspidalklappe oder auch einer Trikuspidalklappenprothese sowie die Funktion und Größe des rechten Ventrikels kann mittels Echokardiographie evaluiert werden.

2. Fragestellung

Seit 1976 werden am Deutschen Herzzentrum München Patienten mit Morbus Ebstein operiert.

Ziel der vorliegenden Arbeit war, alle am Deutschen Herzzentrum in den letzten 23 Jahren mit der Diagnose eines Morbus Ebstein operierten Patienten systematisch zu erfassen und im klinischen Verlauf zu beurteilen.

Hierzu wurden zum einen die Operationstechniken und frühpostoperativen Ergebnisse ausgewertet, zum anderen sollte über eine systematische Erfassung des Langzeitverlaufs versucht werden, klinische und prognostische Parameter zur Wahl des optimalen Operationszeitpunktes und des Operationsverfahrens zu definieren.

3. Material und Methode

3.1. Methodik

3.1.1. Studienaufbau

Bei der vorliegenden Arbeit handelt es sich um eine retrospektive Untersuchung. Um präoperative, intraoperative und frühpostoperative Daten zu erhalten, wurden die Krankenakten aller Patienten, die mit der Diagnose eines Morbus Ebstein im Deutschen Herzzentrum München zwischen April 1976 und März 1999 operiert wurden, ausgewertet. Weiterhin wurden aktuelle Daten aus Aufzeichnungen der kinder-kardiologischen Ambulanz und der Hausärzte der Patienten, sowie die Ergebnisse eines Fragebogens, den die Patienten selbst beantwortet haben, systematisch ausgewertet. Der 1. März 1999 wurde als Stichtag der Befunderhebung definiert.

Zur Erstellung der Datenbasis wurden eine Reihe klinischer Parameter definiert (vergleiche 3.1.3.) nach denen die Krankenakten analysiert wurden. Bei einem Teil der Patienten, die von der kinder-kardiologischen Ambulanz im Hause betreut werden, konnten durch Studium der Krankenakten die relevanten Daten erhoben werden.

Bei allen übrigen Patienten wurden, um die entsprechenden Follow-up Befunde zu erhalten, Befundbögen an die behandelnden Hausärzte verschickt. Alle Patienten erhielten einen eigens entworfenen Brief mit beiliegendem Fragebogen (siehe Anhang bzw. 3.2.2. u. 3.2.3.). Die auf diese Weise gewonnenen Daten wurden in einer Excel-Tabelle erfaßt.

3.1.2. Datenbasis

Um die gewonnenen Daten strukturiert erfassen und auswerten zu können, wurde das Tabellenkalkulationsprogramm Microsoft Excel, Version 7.0, benutzt. Um die relevanten Kennzahlen und Werte zu berechnen, wurden die im Programm integrierten mathematischen und statistischen Funktionen eingesetzt.

Folgende präoperative sowie Follow-up Parameter wurden erfaßt:

- Alter, Geschlecht
- Assoziierte Vitien
- Rhythmus
- NYHA-Klassifikation
- Körperliche Leistung, Insuffizienzzeichen, Zyanose und Dyspnoe
- Transösophageales Echo
- Schweregrad der echokardiographisch evaluierten Trikuspidalinsuffizienz
- Medikation
- Operationsart, Alter bei Operation, Reoperation
- Todesdatum/ -ursache /-alter
- Hämatokrit und Hämoglobin
- Röntgenbefunde
- Invasive und nichtinvasive hämodynamische Befunde
- Beurteilung des eigenen subjektiven Befindens durch die Patienten

Mit der NYHA-Klassifikation wird bei kardiologischen Patienten der klinische Gesamtstatus im Hinblick auf die körperliche Leistungsfähigkeit im Alltag beurteilt. Bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung spielen im Langzeitverlauf jedoch auch Aspekte, die mit der NYHA-Klassifikation nicht ausreichend erfaßt und beschrieben werden, eine besondere Rolle. Daher wurde in der vorliegenden Arbeit sowohl prä- als auch postoperativ eine zusätzliche getrennte Beurteilung von körperlicher Leistung, Zyanose und Dyspnoe durchgeführt.

Diese drei Parameter wurden mit einem neu entwickelten, semiquantitativen Scoresystem unabhängig und zusätzlich zur NYHA-Klassifikation erfaßt und ausgewertet. Ein Scorewert von 0 entsprach dabei dem Fehlen jeglicher Einschränkung oder Symptome, ein Scorewert von 1 einer leichten Einschränkung, ein Wert von 2 einer mittelgradigen und ein Wert von 3 einer starken Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit, bzw. einer schweren Zyanose oder Dyspnoe.

3.2. Patienten

Im Erfassungszeitraum von 23 Jahren wurden am Deutschen Herzzentrum München (DHM) insgesamt 77 Patienten mit Morbus Ebstein operiert. Von diesen 77 Patienten sind bisher insgesamt 10 Patienten (13 %) verstorben, 3 Patienten konnten über das Einwohnermeldeamt nicht ausfindig gemacht werden, so daß von 64 Patienten (84,4 %) aktuelle Daten und von insgesamt 74 Patienten (96,1 %) Follow-up Daten ermittelt werden konnten. Der durchschnittliche Zeitraum zwischen der Operation und dem Follow-up Zeitpunkt (1. März 1999) betrug 9,9 Jahre.

3.2.1. Alters- und Geschlechtsverteilung zum Operationszeitpunkt

Das Alter zum Operationszeitpunkt lag zwischen drei Wochen und 58 Jahren, das durchschnittliche Alter der Patienten lag bei 22,51 Jahren (Median 18,83 Jahre).

Wie die Abbildung 6 zeigt, waren die meisten Patienten zum Zeitpunkt der Operation zwischen 11 und 20 Jahren alt (n=44). Von den insgesamt 77 operierten Patienten waren 45 (58 %) weiblich und 32 (42 %) männlich.

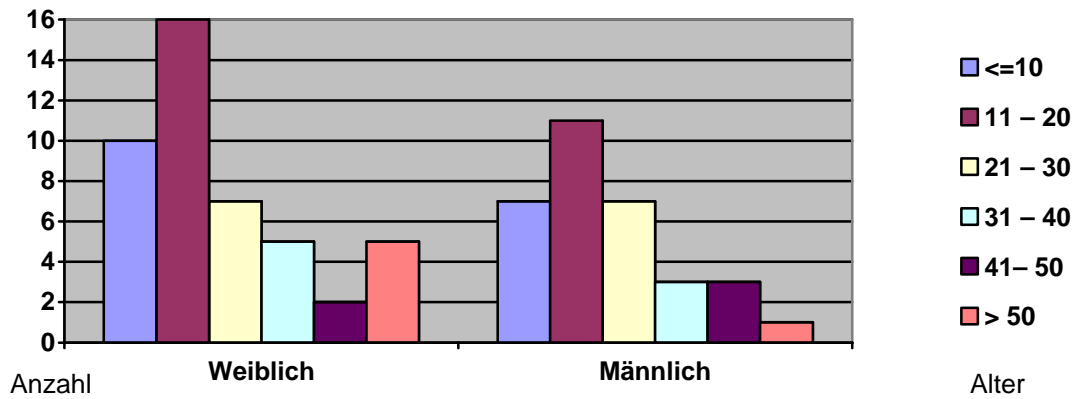


Abb. 6: Alters- und Geschlechtsverteilung zum Operationszeitpunkt

3.2.2. Patientenbrief und Fragebogen

Wir versandten an 64 Patienten ein Anschreiben, das eine kurze Aufklärung über Ziel und Zweck der Erhebung und einen beiliegenden Fragebogen und einen frankierten Rückumschlag enthielt (siehe Anhang). Der Fragebogen enthielt zunächst Fragen zu, Herzstolpern, Blaufärbung der Lippen und Atemnot, die anhand von vier vorgeschlagenen Antworten, mit ja, nein, in Ruhe oder bei Belastung, angekreuzt werden konnten. Die Patienten konnten die vorformulierten Antwortkästchen ankreuzen.

Weiterhin fragten wir nach der körperlichen Belastbarkeit, dem subjektiven allgemeinen Befinden und der aktuellen Tätigkeit. Auch hier konnten alle Fragen tabellarisch beantwortet werden. Die aktuelle Medikation wurde ebenfalls erfragt. Ferner wurden die Patienten gebeten, Datum und Institution der letzten Nachuntersuchung anzugeben.

3.2.3. Hausarztbrief und Fragebogen

Von 74 Patienten wurden 32 in der kinderkardiologischen Ambulanz des Deutschen Herzzentrums untersucht. An die Hausärzte der übrigen 42 Patienten sandten wir ebenfalls einen Fragebogen, zusammen mit einem Begleitschreiben und einem frankierten Rückumschlag (siehe Anhang). Um für die behandelnden Ärzte den Zeitaufwand zu minimieren und eine genaue Auswertung zu ermöglichen, wurden auch in diesen Fragebögen Antworten vorformuliert, die entsprechend angekreuzt werden konnten. Erfragt wurden Belastbarkeit, NYHA-Klassifikation, Zyanose, Dyspnoe, Rhythmus, Medikamente, Leberstauung, Aszites, Ödeme, Herzkatheterbefunde, Röntgenthoraxbefunde und Echokardiographiebefunde.

35 Hausärzte sandten den Fragebogen ausgefüllt zurück, fünf Hausärzte konnten telefonisch erreicht werden und beantworteten den Fragebogen am Telefon, zwei Hausärzte konnten weder schriftlich noch telefonisch erreicht werden.

4. Ergebnisse

4.1. Darstellung und Auswertung der Ergebnisse

4.1.1. Assoziierte Mißbildungen

Die Tabelle 1 zeigt die Diagnose und Anzahl der assoziierten Mißbildungen und Befunde bei allen 77 erfaßten Patienten. Bei insgesamt 67 Patienten lag präoperativ ein assoziiertes Vitium oder andere zusätzliche kardiale Befunde vor, bei nur 10 Patienten fand sich kein weiterer kardialer Befund.

Vitium	Anzahl
Vorhofseptumdefekt/offenes Foramen ovale	60
WPW- Syndrom	4
Ventrikelseptumdefekt	4
Pulmonalstenose	3
Linkspersistierende obere Hohlvene	2
Coarctatio aortae	1
Atrium commune	1
Morbus Uhl	1
Pericarditis constrictiva	1
Kombiniertes Aorten/Mitralklappenvitium	1
Kein begleitendes Vitium	10

Tab. 1: Assoziierte kardiale Diagnosen bei 77 Patienten mit Morbus Ebstein

Shunts

Bei 67 Patienten wurde präoperativ eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Die Herzkatheteruntersuchung ergab bei 14 Patienten einen rechts-links Shunt auf Vorhofebene mit einem Shuntvolumen von 5-75 %. Als hämodynamisch relevant (> 40 %) wurde der Shunt bei 5 Patienten klassifiziert, bei 9 Patienten lag das Shuntvolumen unter

40 %. Bei 5 Patienten wurden Vorhofshunts von links nach rechts gefunden; das Shuntvolumen lag hier zwischen 6-64 %, davon war das Shuntvolumen bei einem Patienten unter und bei 4 Patienten über 40 %. 14 Shunts waren bidirektional mit einem Shuntvolumen 6-68 %, davon war das Shuntvolumen bei 10 Patienten unter und bei 4 Patienten mit über 40 % berechnet worden.

Vorhofshunts	rechts-links	links-rechts	bidirektional
Anzahl	14	5	14
Prozent	5-75 %	6-64 %	6-68 %

Tab. 2: Anzahl und Richtung der Shunts auf Vorhofebene

4.1.2. Operationstechniken

Die Tabelle 3 zeigt die Anzahl und die Art durchgeführten Operationsmethoden. Die Monocusp-Plastik in „Single-Stitch-Technik“ und die Operation nach Hardy waren die am häufigsten verwandten Operationstechniken. Alle anderen Operationsverfahren wurden in weniger als 7 % bzw. 5 % der Fälle angewandt.

Die häufigsten Begleiteingriffe waren der Verschuß eines ASD- bzw. PFO- entsprechend der Größe entweder mit direkter Naht oder mit einem Patch.

<u>Operationstechnik</u>	<u>Anzahl</u>	<u>Prozent</u>
Monocusp/„Single-Stitch“	49	63,6 %
Operation nach Hardy	8	10,3 %
Monocusp/De Vega-Plastik	5	6,5 %
Teilexclusion des atrialisierten rechten Ventrikels	5	6,5 %
Primärer Klappenersatz	4	5,2 %
Hardy/De Vega	4	5,2 %
De Vega-Plastik	3	<5 %
Bikuspidalisation	1	<5 %
Implantation eines Duranrings	1	<5 %
Operation nach Rastelli/Trikuspidalklappenplastik	1	<5 %

Tab. 3: Art und Anzahl der durchgeführten Operationen

4.1.3. Reoperation

Die Tabelle 4 zeigt die Anzahl der Reoperationen, das Operationsalter der Patienten, die Operationstechnik, sowie das zeitliche Intervall zwischen der ersten und der zweiten Operation und die verwendete Reoperationstechnik.

Pat	Op-Alter	Operationstechnik	Intervall	Reoperationstechnik	2. Re-op
1	6 J.	Monocusp-Plastik	3 J.	Kommisurotomie, plastische Korrektur der TK Segelfixation mit 2 Goretextfäden	
2	6 J.	Monocusp-Plastik	7 J.	Revision der Monocusp-Plastik, Raffung des TK-Rings mit Teflonfilz	
3	14 J.	Monocusp-Plastik	8,5 J.	Revision der Monocusp-Plastik, Raffung des TK-Rings mit Teflonfilz	
4	33 J.	Operation nach Hardy	4 J.	TK-Ersatz mit BS#33	
5	32 J.	Monocusp-Plastik	11 J.	Replastik der TK und De-Vega-Naht	
6	6 J.	Monocusp-Plastik	2 J.	erneute Monocusp-Plastik	Erneute Monocusp-Plastik n. 24 T.
7	9 J.	Operation nach Hardy	18,5 J.	erneute Monocusp-Plastik	
8	1 J.	Monocusp-Plastik	2 W.	erneute Monocusp-Plastik	
9	23 J.	Monocusp-Plastik	1,3 J.	TK-Ersatz mit ATS-Medical #31	
10	9 J.	Monocusp-Plastik	7 J.	Plastische Korrektur der TK mit Perikard-Patch	
11	13 J.	Monocusp-Plastik	2 J.	TK-Ersatz Intakt #35	
12	9 J.	Operation nach Hardy	0,8 J.	TK-Ersatz mit IS #33	
13	1 J.	Monocusp-Plastik	8,5 J.	erneute Monocusp-Plastik	

(Pat: Patient, Op-Alter: Operationsalter, J.: Jahre, W.: Wochen, TK: Trikuspidalklappe)

Tab. 4: Reoperationen bei Patienten mit Morbus Ebstein)

Von 74 Patienten wurden 13 Patienten (17,6 %) reoperiert, weil die rekonstruierte Klappe erneut eine hochgradige Insuffizienz aufwies. Die Ursache war bei allen Patienten eine Dilatation des Klappenrings und/oder ein Ausriß der Monocusp-Nähte. Bei neun Patienten (12,2 %) konnte eine erneute Klappenplastik durchgeführt werden, vier Patienten (5,4 %) wurden durch einen konsekutiven Klappenersatz behandelt. Das Operationsintervall betrug im Mittel 5,65 Jahre (Median 4 Jahre).

Ein Patient (Patient Nr. 6, Tabelle 4) wurde zweimal reoperiert. Bei diesem Patienten mußte 24 Tage nach der ersten Reoperation wegen einer erneut aufgetretenen, relevanten Trikuspidalklappeninsuffizienz nochmals eine Revision durchgeführt werden.

Die nachfolgende Tabelle zeigt den prozentualen Anteil der Reoperationen (Klappenersatz und erneute Monocusp-Plastik) im Vergleich zum gesamten Patientengut.

Patienten im Follow-up	Re-op/ Rekonstruktion	Re-op/ Klappenersatz
74 (100 %)	9 (12,2 %)	4 (5,4 %)

Tab. 5: Reoperationen

4.1.4. Letalität

Evaluation der postoperativen Todesfälle

Die Tabelle 6 zeigt die Anzahl und das Operationsalter der postoperativ verstorbenen Patienten, den vorgenommenen Eingriff, die Indikation zur Reoperation, das zeitliche Intervall zwischen Erstoperations- und Todesdatum, die Todesursache, das Stadium der New York Heart Association (NYHA)-Klassifikation vor der Operation sowie den präoperativen Herz-Thorax-Quotienten.

Pat.	Op-Alter	Eingriff	Re-op	Interv.	Todesursache	NYHA	HTQ
1	5 J.	Monocusp-Pl.		4 Monat	Dig. Intox.	IV	0,65
2	51 J.	TK-Ersatz d. Hancock-Prothese #35		2 Tage	Herzversagen	IV	0,70
3	37 J.	Monocusp-Pl.		2,5 J.	Infektion	IV	0,75
4	37 J.	Monocusp-Pl., ASD- Direktverschluß		8 J.	Herzversagen	III	0,60
5	23 J.	Monocusp-Pl., ASD- Patchverschluß	TI u. Dilatation d. Klappenrings, TKE	1,5 J.	unbekannt	IV	0,66
6	13 J.	Monocusp-Pl., ASD- Direktverschluß	TI u. Dilatation d. A.+V. TKE	7,5 J.	unbekannt	III	
7	9 J.	Hardy-Korr. u. De- Vega-Pl.		6 J.	unbekannt	IV	0,74
8	0,4 J.	Monocusp-Pl., Raffung d. atrialisierten Ventrikels		1 Monat	Herzversagen	IV	0,73
9	49 J.	Monocusp-Pl., mit Ringplastik u. AKE		12 Tage	Herzversagen	IV	0,68
10	14 J.	Monocusp-Pl.		1 J.	unbekannt	III	0,57

(**Abkürzungen:** Pat.: Patient, Op-Alter: Operationsalter, Re-Op: Reoperation, Interv.: Intervall, NYHA: New York Heart Association-Klassifikation, HTQ: Herzthoraxquotient, J.: Jahre, TK: Trikuspidalklappe, Pl.: Plastik, AKE: Aortenklappenersatz, TI: Trikuspidalklappeninsuffizienz, TKE: Trikuspidalklappenersatz, A.+V.: Atrium und Ventrikel, Dig. Intox.: Digitalisintoxikation)

Tab. 6: Evaluation der postoperativen Todesursachen

Von den 77 operierten Patienten sind im Beobachtungszeitraum von 23 Jahren 10 Patienten verstorben. Das angegebene Intervall beschreibt den Zeitraum zwischen erster Operation und dem Todeszeitpunkt. Sieben Patienten waren präoperativ im Stadium IV der NYHA-Klassifikation und hatten einen Herz-Thorax-Quotient größer als 0,65. Zwei Patienten wurden wegen erneut aufgetretener Vergrößerung des rechten Vorhofs und des rechten Ventrikels sowie hochgradiger Trikuspidalinsuffizienz reoperiert. Die Frühletalität (30-Tage Letalität) betrug 5,2 % (4 Patienten), die Spätletalität 7,8 % (6 Patienten).

Überlebenskurve nach Kaplan-Meier

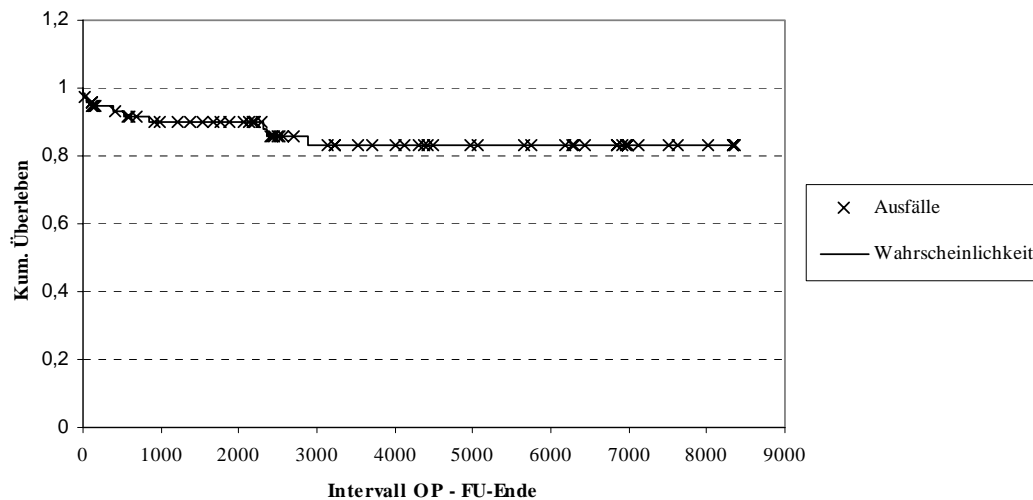


Abb. 7: Überlebenskurve nach Kaplan-Meier *

(Abk.: FU: Follow-up, *das Intervall OP-FU-Ende ist in Tagen angegeben)

Die kumulative Überlebensrate nach Kaplan-Meier betrug, 94 % +/- 2,7 % für das erste Jahr (365 Tage), 89,8 % +/- 3,6 % nach fünf Jahren (1825 Tage) und 83 % +/- 5,1 % nach 26 Jahren (8395 Tagen). Die Überlebenswahrscheinlichkeit aller operierten Patienten betrug zum Zeitpunkt der vorliegenden Erhebung 83 %.

4.1.5. Transthorakale Echokardiographie

Der postoperative Verlauf der Trikuspidalklappeninsuffizienz konnte bei 48 Patienten, von denen sowohl präoperative wie auch aktuelle echokardiographische Befunde vorlagen, verfolgt werden.

Präoperativ lag in der Mehrzahl der Fälle eine mittlere bis schwere Trikuspidalklappeninsuffizienz vor. Bei 48 Patienten konnten bei der Follow-up Beurteilung Angaben über den Schweregrad der Trikuspidalinsuffizienz aus den Befunden der transthorakalen Echokardiogramme erhoben werden. Bei 31 Patienten lag eine geringe bis leichte

Trikuspidalinsuffizienz, bei 13 Patienten eine mittlere und bei 4 Patienten eine schwere Trikuspidalklappeninsuffizienz vor.

Die Abbildung 8 veranschaulicht den Verlauf in den drei Gruppen schwere, mittelgradige und leichte Trikuspidalklappeninsuffizienz.

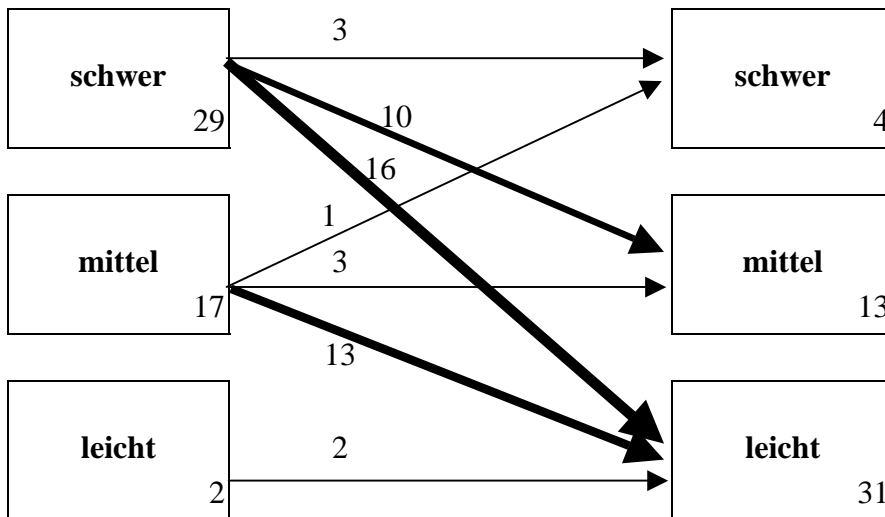


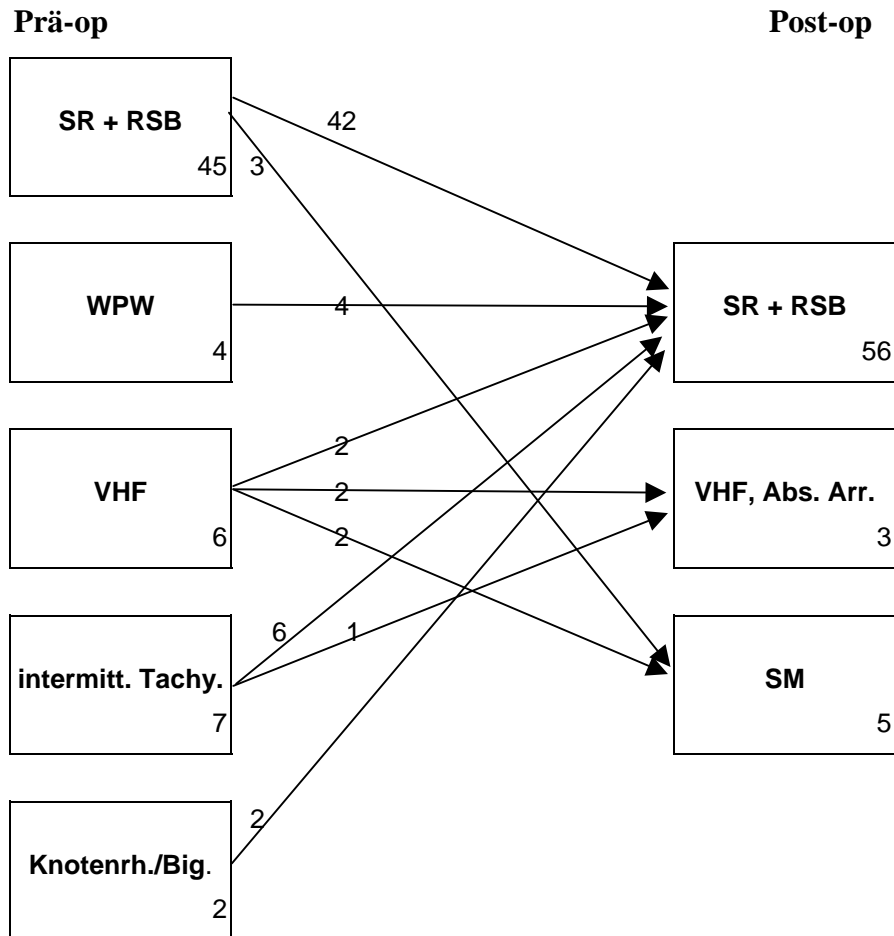
Abb. 8: Präoperative Beurteilung des Schweregrades der Trikuspidalklappeninsuffizienz (TI) im Vergleich zur Nachuntersuchung (n=48)

4.1.6. Herzrhythmus

Von 64 nachuntersuchten Patienten mit aktuellen EKG-Befunden fand sich bei 45 Patienten (70 %) ein Sinusrhythmus, bei sechs Patienten eine absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern (9 %). Insgesamt fünf Patienten erhielten im postoperativen Verlauf einen Schrittmacher.

In der Follow-up Beurteilung lag bei 56 Patienten ein stabiler Sinusrhythmus vor. Vier Patienten hatten präoperativ ein symptomatisches Wolf-Parkinson-White-Syndrom und in der Follow-up Beurteilung nach Katheterablation hatten vier Patienten einen Sinusrhythmus. Die sechs Patienten mit präoperativem Vorhofflimmern verteilten sich in der Follow-up Beurteilung zu je gleichen Teilen (je zwei Patienten), in die Gruppen Sinusrhythmus, absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern und Schrittmacher. Von 7 Patienten mit einer präoperativen intermittierenden Tachykardie zeigten 6 einen

postoperativen Sinusrhythmus und ein Patient postoperativ eine absolute Arrhythmie bei Vorhofflimmern. Bei 2 Patienten mit einem präoperativ vorliegenden Knotenrhythmus, beziehungsweise einem ventrikulären Bigeminus, lag in der Follow-up Beurteilung ein stabiler Sinusrhythmus vor. (Siehe auch und Abbildung 9)



(SR: Sinusrhythmus, RSB: Rechtsschenkelblock, WPW: Wolf-Parkinson-White-Syndrom, VHF: Vorhofflimmern, Abs. Arr.: Absolute Arrhythmie, intermitt. Tachy.: Intermittierende Tachykardie, SM: Schrittmacher, Knotenrh.: Knotenrhythmus, Big.: Bigeminus)

Abb. 9: Präoperative Rhythmusstörungen bei Morbus Ebstein im Vergleich zur Nachuntersuchung (n=64)

4.1.7. Hämatokrit- und Hämoglobinwerte

Bei einem mittleren präoperativen Hämoglobinwert von 17,17 g/dl lag der Hämatokritwert entsprechend bei durchschnittlich 0,49 %. Bei der Nachuntersuchung konnten durchschnittliche Werte von Hämoglobin von 13,41 g/dl und Hämatokrit von 0,39 % ermittelt werden.

	Präoperativ	Follow-up	p-Wert
Ø Hämoglobinwert	17,7	13,4	< 0,01
Ø Hämatokritwert	0,49	0,39	< 0,01

Tab. 7: Hämatokrit- und Hämoglobinwert präoperativ und im Follow-up

4.1.8. NYHA-Klassifikation

Bei 64 Patienten wurde präoperativ eine Einteilung nach der NYHA-Klassifikation vorgenommen. Präoperativ wurden die meisten Patienten, 70 %, in Gruppe III der NYHA-Klassifikation eingeordnet; 3 % in Gruppe I, 23 % in Gruppe II und 2 % in Gruppe IV.

Die Abbildung 10 zeigt die Anzahl und die prozentuale Verteilung der Patienten in den einzelnen NYHA-Stadien präoperativ sowie bei der Follow-up Untersuchung. Bei den Follow-up Ergebnissen zeigt sich eine deutliche Verschiebung hin zu einer niedrigeren NYHA-Klassifikation.

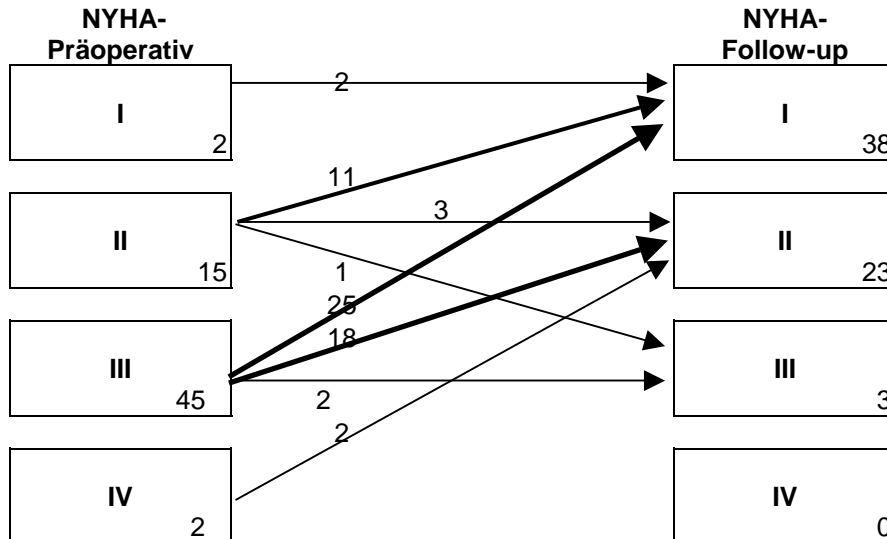


Abb. 10: Ergebnisse der Nachuntersuchung (n=64)

Durch die Operation wurde die körperliche Belastbarkeit bei allen Patienten verbessert, sodaß sich bei der Nachuntersuchung 59 % der Patienten in Gruppe I, 36 % in Gruppe II, 5 % in Gruppe III und kein Patient mehr in Gruppe IV der NYHA-Klassifikation befanden. Damit die Patientenzahlen präoperativ und zum Follow-up Zeitpunkt nicht differieren, wurden die festgestellten Daten von den 10 bis dato verstorbenen und drei nicht auffindbaren Patienten nicht berücksichtigt.

4.1.9. Körperliche Leistung, Zyanose, Dyspnoe

Präoperativer Status

Um die aus den Krankenakten gewonnenen Daten systematisch erfassen und mit den postoperativen Befunden vergleichen zu können, wurde die präoperative Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit sowie die Beurteilung von Zyanose oder Dyspnoe mit einem semiquantitativen Scoresystem von 0-3 beurteilt.

Ein Scorewert von 0 entsprach keiner Einschränkung, bzw. keine Dyspnoe oder Zyanose, ein Scorewert von 1 einer leichten Einschränkung, ein Wert von 2 einer mittelgradigen und

ein Wert von 3 einer starken Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit, bzw. einer schweren Zyanose oder Dyspnoe.

Anhand der Graphik (Abb. 11) kann man feststellen, daß bei 6 der Patienten eine leichte, bei 27 Patienten eine mäßige und bei 42 Patienten eine starke Beeinträchtigung der körperlichen Leistung bestand. 35 Patienten zeigten keine Zyanose, 11 Patienten eine leichte, 20 Patienten eine mäßige und 9 Patienten eine starke Zyanose. Ohne Dyspnoe waren fünf Patienten, 59 Patienten mit leichter, 8 Patienten mit mittelmäßiger und 3 der Patienten mit starker Dyspnoe.

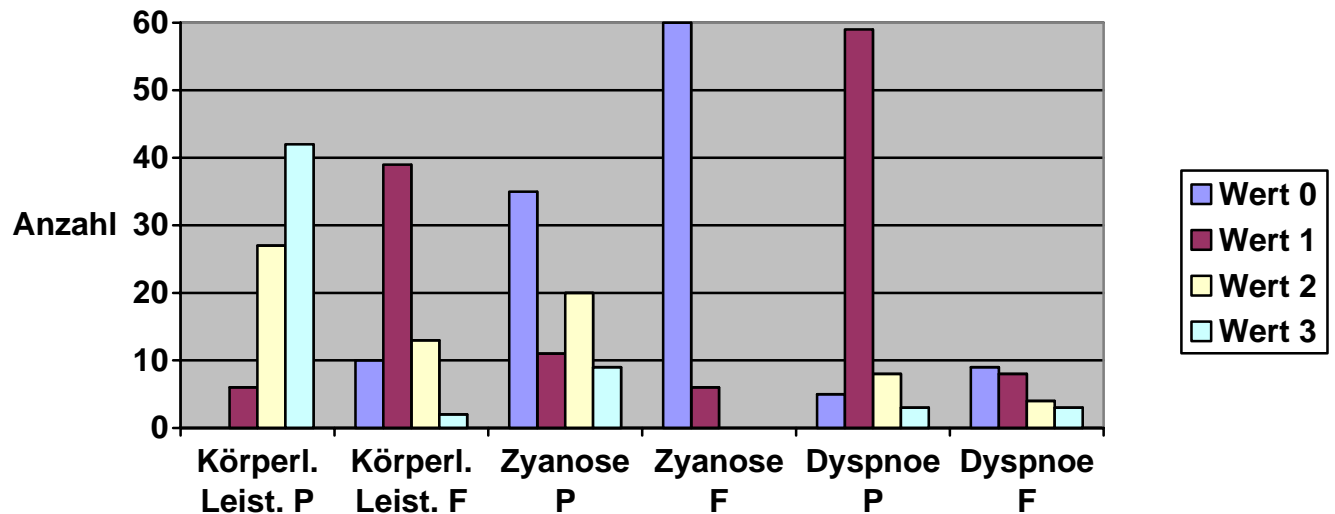


Abb. 11: Körperliche Leistung, Zyanose und Dyspnoe präoperativ und im Follow-up
(P: Präoperativ; F: Follow-up)

Follow-up

In der Follow-up Beurteilung wurde die körperliche Leistungsfähigkeit, entsprechend der Belastbarkeit, in vier Gruppen eingeteilt. Patienten mit dem Wert 0 für die körperliche Leistung entsprechen einer sehr guten Belastbarkeit, ein Wert von 1 entspricht einer guten, ein Wert 2 einer mittelmäßigen und der Wert 3 einer schlechten körperlichen Belastbarkeit. Bei der Beurteilung der Zyanose entspricht der Scorewert 0 einer nicht

vorhandenen Zyanose, der Wert 1 einer leichten, 2 einer mäßigen und ein Wert von 3 einer starken Zyanose. Das Symptom Dyspnoe wurde nach dem gleichen System beurteilt: ein Wert von 0 wurde bei nicht vorhandener Dyspnoe, ein Wert von 1 bei leichter Dyspnoe, ein Wert von 2 bei mäßiger Dyspnoe und ein Wert von 3 bei starker Dyspnoe vergeben.

Wie man der Graphik (Abb. 11) entnehmen kann, waren hinsichtlich der körperlichen Leistung 10 der Patienten beim Follow-up in sehr gutem körperlichem Zustand (Scorewert 0), 39 Patienten in gutem (Scorewert 1) und 15 in mittelmäßigem (Scorewert 2-3). Bei nur 2 Patienten lag auch postoperativ eine stark eingeschränkte körperliche Belastbarkeit vor. 60 Patienten zeigten keine Zyanose, 6 Patienten waren trotz Operation zyanotisch. 9 Patienten gaben keine Dyspnoe an, 8 Patienten durchgehend leichte, 4 mäßige und 3 starke Dyspnoe.

4.1.10. Leberstauung, Aszites, Ödeme

Präoperativ

Die Zeichen einer chronischen Rechtsherzinsuffizienz wie Leberstauung, Aszites und Ödeme sind typische Komplikationen im klinischen Verlauf eines Morbus Ebstein. Die diesbezüglichen präoperativen und Follow-up Ergebnisse der vorliegenden Untersuchung werden in den beiden folgenden Tabellen dargestellt.

n=73	Leberstauung	Aszites	Ödeme
Ja	20	4	2
Nein	53	69	71

Tab. 8: Patienten mit Leberstauung, Aszites und Ödemen präoperativ

Bei 73 Patienten lagen Angaben zum präoperativen klinischen Untersuchungsbefund vor. Hiervon wiesen 20 Patienten eine Leberstauung, vier Patienten einen Aszites und zwei Patienten periphere Ödeme auf.

Follow-up

n=62	Leberstauung	Aszites	Ödeme
Ja	3	0	2
Nein	59	62	60

Tab. 9: Patienten mit Leberstauung, Aszites oder Ödemen im Follow-up

Im Follow-up wurden von 62 Patienten mit den entsprechenden klinischen Angaben bei drei Patienten eine Leberstauung, bei zwei Patienten periphere Ödeme und bei keinem Patienten mehr Aszites angegeben.

4.1.11. Medikation

Präoperativ nahmen 31 Patienten kardiale Medikamente ein. Ein Antiarrhythmikum nahmen 8 Patienten, 10 ein Digitalispräparat und 2 Diuretika. Ein Patient nahm eine Kombination aus einem Antiarrhythmikum und Digitalis, 2 Patienten eine Kombination aus Antiarrhythmikum und Diuretikum und weitere 2 eine Kombination aus Digitalis und Diuretikum. Medikamente aus allen drei Wirkstoffklassen nahmen 6 Patienten ein. Die Abbildung 12 zeigt die Unterschiede zwischen präoperativer und Follow-up Medikation.

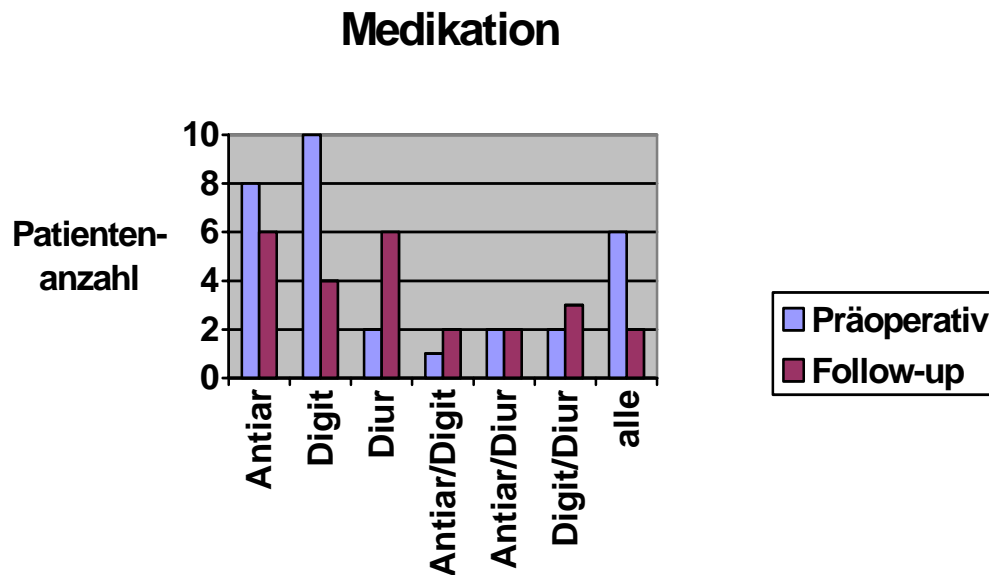


Abb. 12: Medikamenteneinnahme präoperativ und im Follow-up

(Antiar = Antiarrhythmikum, Digit = Digitalis, Diur = Diuretikum)

Follow-up

Zum Zeitpunkt der Follow-up Erhebung gaben 25 Patienten eine Medikamenteneinnahme an. Ein Antiarrhythmikum nahmen sechs Patienten, vier Patienten nahmen Digitalispräparate und sechs Patienten ein Diuretikum ein. Eine Kombination aus einem Antiarrhythmikum und Digitalis nahmen zwei Patienten, zwei eine Kombination aus Antiarrhythmikum und Diuretikum und drei Digitalis und ein Diuretikum. Medikamente aus allen drei Wirkstoffklassen wurden von zwei Patienten eingenommen.

4.1.12. Beurteilung des Allgemeinbefindens durch die Patienten

Neben den objektiven Befunden spielt für die Patienten die im Langzeitverlauf erreichte Lebensqualität eine entscheidende Rolle. Diese spiegelt sich am besten in der subjektiven Beurteilung des Allgemeinbefindens wieder. Um hier optimale Ergebnisse zu erzielen,

kommt der Wahl des Operationsverfahrens und des Operationszeitpunktes eine entscheidende Rolle zu.

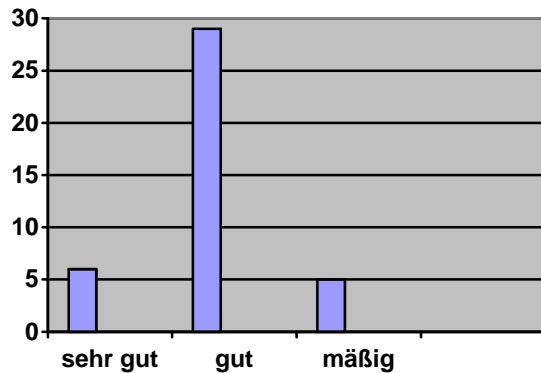


Abb. 13: Subjektives Allgemeinbefinden

Zur Selbstbeurteilung des Allgemeinbefindens erhielten wir in 41 Fällen Informationen auf den Fragebögen. 6 Patienten (15 %) bewerteten ihr eigenes Befinden mit sehr gut, 29 (71 %) mit gut und 5 Patienten (12 %) mit mäßig. Eine Patientin leidet an einem apallischen Syndrom, so daß hier die Erhebung eines Follow-ups nicht möglich war. Von den Patienten die den zugesandten Fragebogen selbst beantwortet hatten, arbeiten 23 im Beruf (56 %), 6 im Haushalt (15 %) oder gehen zur Schule oder studieren (4=10 %).

4.1.13. Radiologische Befunde

Der Herzthoraxquotient (HTQ, Normalwert < 0,5) stellt ein einfaches Maß zur Beurteilung der Herzgröße bei Patienten mit chronischen Vitien im prä- und postoperativen Verlauf dar. Daher wurde der HTQ in den Befundbögen erfragt bzw. aus den Akten erhoben.

HTQ-Wert	Anzahl (n=57)	Prozent
>=0,40	2	3,5 %
>=0,50	16	28 %
>=0,60	22	38,6 %
>=0,70	11	19,3 %
>=0,80	6	10,5 %

Tab. 10: Präoperative Verteilung des Herzthoraxquotienten

Die Tabelle 10 zeigt die Verteilung der präoperativ erhobenen Herz-Thorax-Quotienten (HTQ), die bei insgesamt 57 Patienten vorlagen. Bei 55 Patienten (97 %) lag der präoperative HTQ über dem Normwert von 0,5 und bei 17 Patienten über einem Wert von 0,7.

5. Diskussion

5.1.1. Epidemiologie

Der Morbus Ebstein gehört mit weniger als einem Prozent der kongenitalen Vitien zu den seltenen Mißbildungen des Herzens (Becker 1971, Dearani 2000) und zeigt ein breites Spektrum morphologischer und funktioneller Schweregrade durch alle Altersklassen (Adams 1956, Celermajer 1994). Dieses breite Spektrum konnte auch in der vorliegenden Fall-Kontrollstudie bestätigt werden: im Deutschen Herzzentrum München wurden zwischen 1976 und 1999 insgesamt 77 Patienten mit Morbus Ebstein im Alter von 3 Wochen bis 58 Jahren operiert.

In zwei Arbeiten wird für die Inzidenz Morbus Ebstein eine Geschlechtsverteilung mit leichter Bevorzugung des männlichen Geschlechts beschrieben (Marwick 1990, Khositseth 1999, beide jeweils 52 % männliche zu 48 % weibliche Patienten). Eine Arbeit beschreibt eine vollkommen ausgewogene Verteilung von 1:1 (Gentles 1991). In der vorliegenden Arbeit betrug die prozentuale Häufigkeit 58 % weibliche versus 42 % männliche Patienten. Vergleichbar berichten Driscoll et al. (52 % zu 48 %) und McFaul et al. (62 % zu 38 %) ebenfalls von einer Bevorzugung des weiblichen gegenüber dem männlichen Geschlecht (McFaul 1976, Driscoll 1988). Eine eindeutig unterschiedliche Geschlechtsverteilung kann aus der vorliegenden Studie nicht abgeleitet werden.

5.1.2. Assoziierte Mißbildungen

Bei der Mehrzahl der Patienten mit Morbus Ebstein liegen assoziierte Mißbildungen vor; die häufigsten begleitenden Vitien sind ein ASD vom Sekundumtyp oder ein PFO. Dies konnte auch am eigenen Krankengut bei 60 von 77 Patienten (78 %) nachgewiesen werden (vergleiche Tab. 1, Abschnitt 4.1.1.). Diese Ergebnisse decken sich nicht immer mit den Befunden aus kleineren Patientenserien: Carpentier et al. berichten von 14 operierten Patienten, bei denen nur in einem Fall ein ASD vorkam (Carpentier 1988).

Andere begleitende Mißbildungen wie WPW-Syndrom, Pulmonalstenose, persistierende linke obere Hohlvene, Ventrikelseptumdefekt und andere assoziierte Anomalien kamen in dem vorgestellten Patientenkollektiv in weniger als 5 % beziehungsweise nur in Einzelfällen vor (Dearani 2000).

5.2. Operationstechniken und Ergebnisse

Wie bereits in der Einleitung erwähnt (vgl. Abschnitt 1.6), hat sich die operative Therapie des Morbus Ebstein in den letzten 3 Jahrzehnten erheblich verändert.

An verschiedenen Zentren wurden unterschiedliche Verfahren zur plastischen Korrektur der Trikuspidalklappenanomalie beim Morbus Ebstein entwickelt, die sich sowohl untereinander, als auch im direkten Vergleich zu der am DHM entwickelten und hier bevorzugt eingesetzten „Single-Stitch-Technik“ wesentlich unterscheiden. Alle Operationstechniken zeigen jedoch übereinstimmend einen signifikanten Rückgang der Letalität und eine Besserung der klinischen Symptomatik des Morbus Ebstein im Langzeitverlauf (Danielson 1979, Schmidt-Habelmann 1981, Carpentier 1988, u. 1992, Quaegebeur 1991, Horvath 1994, Augustin 1997).

Mit einer Frühletalität von 5,2 % sind die Operationsergebnisse der hier beschriebenen und am DHM operierten Fälle besser als in vergleichbaren Zentren, an denen größere Fallzahlen operiert wurden (Danielson et al. Danielson 1992: 6,3 % Chauvaud et al.: 8,0 %, Chauvaud 1994). Die Spätletalität ist mit 7,8 % über einen Zeitraum von 23 Jahren im Vergleich zu den Ergebnissen von Danielson etwas höher (5,3 % über einen Beobachtungszeitraum von 21 Jahren, Danielson 1992). Im Vergleich zu den Ergebnissen der Arbeitsgruppe um Carpentier mit einer Zehnjahresüberlebensrate von 75 % (Chauvaud 2000) beträgt die Zehnjahresüberlebensrate der eigenen Patienten über 80 % (vgl. Abb. 7). Dem hohen Gesamtanteil der Trikuspidalklappenplastiken von 94,8 % (davon 63,6 % in „Single-Stitch-Technik“, 31,2 % mit anderen Rekonstruktionsverfahren) und einem Anteil von 5,2 % primären Klappenersatzoperationen (vier Patienten, vergleiche Abschnitt 4.1.2.) steht im Vergleich mit anderen Studien (Danielson 3,6 %, Carpentier 13 %) eine relativ hohe Rate an Reoperationen von 17,6 % gegenüber. Der Hauptgrund für die Reoperationen war fast immer eine postoperative Ringdilatation oder Nahtinsuffizienz, die sowohl früh- als auch spätpostoperativ beobachtet wurde. Die Operationstechnik wurde daraufhin um

eine zusätzliche primäre Verstärkung im anterioren Bereich des Trikuspidalklappenrings ergänzt.

Chauvaud et al. aus der Pariser Arbeitsgruppe von Carpentier berichten über einen vergleichbaren Prozentsatz (98 %) an klappenerhaltenden Operationen. Die Reoperationsrate in diesem Kollektiv ist mit 13 %, die Letalität mit 25 % über einen Zeitraum von zehn Jahren angegeben. Die von Danielson et al. berichtete Reoperationsrate lag bei 3,6 %. In dieser Patientenserie wurde bei nur 58,2 % der Patienten eine Trikuspidalrekonstruktion durchgeführt. Bei mehr als einem Drittel der Patienten (36,5 %) erfolgte primär ein Klappenersatz. Die niedrige Reoperationsrate von 3,6 % erklärt sich daher vor allem durch die geringe Anzahl an klappenerhaltenden Rekonstruktionen.

In der Mayo Clinic in Rochester, Minnesota, USA wurden gute und umfangreiche Erfahrungen mit einem primären Klappenersatz durch Bioprothesen (bei 149 Patienten) bei Morbus Ebstein beschrieben (Kiziltan 1998). Die Zehnjahresüberlebensrate lag in dieser Studie bei 93 % bzw. 81 % nach fünfzehn Jahren. Nach der heutigen Erfahrung mit Bioprothesen wird jedoch weiterhin bei der überwiegenden Zahl von Patienten, die eine Bioprothese erhalten haben, im Langzeitverlauf eine Reoperation wegen Klappendegeneration notwendig werden (Jamieson 1998). In einer Arbeit von Kuwaki et al. 1998 wird berichtet, daß nur 47,1 % der Bioprothesen nach 10 Jahren frei von degenerativen Erscheinungen waren (Kuwaki 1998), hierbei handelt es sich um biologischen Klappenersatz im Allgemeinen.

Die Arbeitsgruppe von Renfu berichtet über ein Kollektiv von 139 Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung und beschreibt eine Letalität von nur 3,3 % in zehn Jahren. In dem beschriebenen Kollektiv wurden 112 klappenerhaltende Rekonstruktionen (80,6 %) mit verschiedenen Techniken (atriale Plikation, De Vega-Plastik und Trikuspidalrekonstruktion) und 27 Klappenersatzoperationen (19,4 %) durchgeführt. Da die Ergebnisse dieser Arbeitsgruppe jedoch bisher nur als Abstract publiziert wurden und aus dem Abstract wenig über das operierte Patientenkollektiv hervorgeht, muß eine abschließende Interpretation dieser Ergebnisse noch offen bleiben (Renfu 2001). Dies gilt beispielsweise für die noch nicht veröffentlichten Reoperationsraten dieser Arbeitsgruppe, die in dem zitierten Abstract nicht genannt wurden.

Zusammenfassend zeigen die Operationsergebnisse des DHM und der anderen Arbeitsgruppen, daß mit rekonstruktiven Operationstechniken beim M. Ebstein gute bis sehr gute Langzeitergebnisse erreicht werden können.

5.3. Vergleich von Trikuspidalklappenplastik und Klappenersatzoperation

5.3.1. Vorteile rekonstruktiver Operationstechniken

Falls vom anatomischen Situs her möglich, sollten rekonstruktive Maßnahmen bevorzugt werden, um die Implantation einer Klappenprothese zu vermeiden.

Bei der grundsätzlichen Frage Klappenersatz oder Rekonstruktion spielt neben der Pathomorphologie auch das Patientenalter eine wesentliche Rolle. Bei Kleinkindern, Kindern oder jugendlichen Patienten sollte es wegen des Körperwachstums möglichst vermieden werden, eine Klappenprothese zu implantieren. Im Erwachsenenalter sind bei der Planung der Operationstechnik neben dem anatomischen Situs jedoch auch andere Faktoren zu berücksichtigen.

Die Erhaltung der Ventrikelgeometrie ist bei allen rekonstruktiven Operationstechniken ein Vorteil im Vergleich zu Klappenersatzoperationen. Der physiologische Klappenhalteapparat bleibt bei rekonstruktiven Techniken erhalten und begünstigt somit die postoperative Erholung des Myokards und seiner Pumpfunktion. Ist beim Klappenersatz eine Resektion des Klappenhalteapparates erforderlich, kann es durch unphysiologische Verformung der Ventrikelgeometrie zur Einschränkung der postoperativen rechtsventrikulären Pumpfunktion kommen.

Bei der im Deutschen Herzzentrum durchgeführten „Single-Stitch-Technik“ erfolgt keine Plikation des atrialen Anteils des rechten Ventrikels. Die Operationstechnik nach Danielson beinhaltet jedoch die transversale Plikation, die Technik nach Carpentier die longitudinale Plikation zur Verkleinerung bzw. Exclusion des atrialisierten Anteils des rechten Ventrikels. Die Autoren konnten bislang keinen Nachweis für die funktionelle Verbesserung erbringen.

Die hier erhobenen Daten zeigen im Langzeitverlauf ebenfalls keine Notwendigkeit für dieses zusätzliche Operationsverfahren.

Gegenüber der Implantation einer mechanischen Klappenprothese wird dem Patienten durch eine Rekonstruktion eine lebenslängliche antikoagulative Therapie, mit hohem Risiko einer Klappenthrombose in der diesbezüglich besonders gefährlichen Trikuspidalposition oder von Blutungskomplikationen bei Antikoagulationsfehlern, erspart (Del Campo 1998).

Bei einem mechanischen Klappenersatz ist, außer dem Wachstum bei Kindern und jugendlichen Patienten, auch die zu erwartende Compliance bezüglich der Marcumarisierung bei Implantation einer mechanischen Prothese sowie das ständig erhöhte Blutungsrisiko im Zusammenhang mit banalen Verletzungen bei Kindern und Jugendlichen zu berücksichtigen. Thromboembolische Ereignisse oder Klappenthrombosen bei mechanischen Klappen werden besonders häufig in Trikuspidalposition beschrieben (Lubiszewska, Dalrymple-Hay 1999, Kawano, Shapira, Do, Ratnatunga 2000) und stellen bei unzureichender Marcumarisierung einen nicht zu vernachlässigenden Risikofaktor dar. Ein potentieller Kinderwunsch bei jungen Patientinnen sollte ebenfalls möglichst präoperativ diskutiert werden, um die Operationsplanung darauf abstimmen zu können; bei Patientinnen mit Kinderwunsch sollte bei fehlender Möglichkeit einer Rekonstruktion bevorzugt eine Bioklappe eingesetzt werden, um eine Marcumarisierung und spätere notwendige Umstellung von Marcumar auf Heparin im Verlauf der Schwangerschaft zu umgehen.

Die bei den meisten mit einer Bioprothese versorgten Patienten nach ca. 10, spätestens jedoch 20 Jahren, zu erwartende Reoperation wegen Prothesendegeneration (bei den derzeit implantierten Bioprothesen), sollte bei der Planung der Operationsstrategie abhängig vom Patientenalter berücksichtigt werden und wurde bereits weiter oben diskutiert.

5.3.2. Die „Single-Stitch-Plastik“ in der Korrektur des Morbus Ebstein

Wie bereits oben diskutiert, bietet die plastische Korrektur im Vergleich zum primären Klappenersatz viele Vorteile.

Ein wichtiger Vorteil der „Single-Stitch-Technik“, ist ein durch diese schonende Operationstechnik geringeres Traumatisierungsrisiko des Reizleitungssystems im Vergleich zu anderen Techniken. Durch diese standardisierte Technik wird die Gefahr postoperativer Rhythmusstörungen, besonders in Vergleich zum prothetischen Klappenersatz, deutlich reduziert. In dem hier beschriebenen Patientenkollektiv wurde bei insgesamt 5 Patienten eine postoperative Schrittmacherimplantation wegen Bradyarrhythmien notwendig. In einer Serie von 108 Patienten mit Trikuspidalklappenersatz wird ein postoperativer kompletter AV-Block mit einer Häufigkeit von 6 % (bis zu 10 % bei Doppelklappenersatz) beschrieben. Nach Trikuspidalringplastik wird demgegenüber nur eine Häufigkeit von 1.6 % in einem Kollektiv von 113 Patienten genannt (Kirklin, 1993). Do berichtet von 28 % Schrittmacherpflichtigkeit nach Trikuspidalklappenersatz (Do 2000).

5.3.3. Operative Versorgung von Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung mittels biologischer Klappenprothese

Die Versorgung mit einer biologischen Prothese hat zwar im Vergleich mit einer mechanischen Prothese den Vorteil keine dauerhafte Marcumarisierung zu erfordern, der Nachteil im Vergleich mit einem primär mechanischen Klappenersatz ist allerdings, daß nach circa 10-20 Jahren mit einer Reoperation wegen Klappendegeneration gerechnet werden muß. Die Ergebnisse der Arbeitsgruppe um Danielson (Danielson 1992, siehe unten) zeigen, daß mit einem primären Bioklappenersatz anstelle von rekonstruktiven Operationstechniken durchaus gute Langzeitergebnisse mit niedriger Komplikations- und Reoperationsrate erzielt werden können.

Auch wenn der Ersatz der Trikuspidalklappe bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung mittels Bioprothese insgesamt gesehen als eine gute Alternative zu der nach unserer

Meinung klar zu bevorzugenden Klappenrekonstruktion erscheint und auch zum Bioprothesenersatz gute Langzeitergebnisse vorliegen (Danielson 1992), ist ein Trikuspidalklappenersatz mit einem nicht unerheblichen Risiko verbunden. Mangoni et al. berichten über eine hohe Letalität (Frühletalität 20 %, Spätletalität 40 %) nach Trikuspidalklappenersatz (Mangoni 2001) und Nakano et al. berichten über eine Pannusbildung oberhalb der implantierten Klappe als häufigste Komplikation nach Bioklappenimplantation in Trikuspidalposition (Nakano 2001).

Ein Trikuspidalklappenersatz mit einer konventionellen Bioprothese als Xenograft sollte wegen der genannten Langzeitkomplikationen daher immer erst nach Berücksichtigung der alternativen Rekonstruktionstechniken durchgeführt werden. Weitere alternative Möglichkeiten sind die Verwendung von Homografts, z.B. aus ursprünglich pulmonaler oder mitraler Position (Miyagishima 2000), ein Allograft oder eine sogenannte Stentless Prothese (Walther 1999) denen nach heutiger Erfahrung eine längere Haltbarkeit prognostiziert wird. Der biologische Klappenersatz mittels eines Xenografts ist zwar prinzipiell bezüglich der Haltbarkeit bedenklich, die Arbeitsgruppe von Kiziltan (siehe oben) berichtet allerdings über gute Langzeitergebnisse bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung nach biologischem Klappenersatz. Von 139 Patienten blieben 81 % über einen Zeitraum von 10 Jahren ohne Reoperation (Kiziltan 1998, Glower 1998, Saro-Servando 1999).

Es gibt allerdings auch Zentren, an denen unabhängig vom Alter und der jeweiligen Anatomie primär ein Klappenersatz bei Morbus Ebstein durchgeführt wird, weil nach der dortigen Lehrmeinung die pathologische Anatomie beim Morbus Ebstein grundsätzlich nicht zufriedenstellend rekonstruierbar ist (Saro-Servando 1999) und ein Klappenersatz gegenüber einer Rekonstruktion mit niedrigem Operationsrisiko und gutem Ergebnis durchgeführt werden kann (Ng 1979).

5.3.4. Operative Versorgung von Patienten mit Ebstein'scher Krankheit mittels mechanischer Klappenprothese

Über den Einsatz mechanischer Herzklappenprothesen in Trikuspidalposition liegen kontroverse Ansichten und Ergebnisse vor. In einer Studie von Mangoni et al. mit 15 Patienten, bei denen ein Trikuspidalklappenersatz durchgeführt wurde (12 Patienten mit

rheumatisch bedingter Trikuspidalinsuffizienz, zwei Patienten mit Z. n. ausgeheilter Endokarditis und ein Patient mit Sarkoidose), erhielten jeweils 10 Patienten einen mechanischen und 5 Patienten einen biologischen Klappenersatz. Die mittlere Überlebensrate lag bei 1,2 Jahren (nach 3 Jahren waren 60 % verstorben). Es gibt einige Erklärungsansätze für dieses schlechte Ergebnis die hauptsächlich im beidseitigen Herzversagen aufgrund von rheumatischer Herzkrankheit, Voroperationen, pulmonalen und hohen enddiastolischen linksventrikulären Drücken usw. gründen (Mangoni 2001). Do et al. berichten in einer Serie von insgesamt 6 Patienten mit mechanischer Klappe in Trikuspidalposition von einem Todesfall durch Klappenthrombose (Do 2000).

Die Arbeitsgruppe von Sousa bevorzugt wegen der hohen Gesamtkomplikationsrate bei mechanischen Prothesen in Trikuspidalposition grundsätzlich wenn immer möglich eine Klappenrekonstruktion und verwendet nur dann eine Bioprothese, wenn eine Trikuspidalklappenrekonstruktion nicht möglich ist. Vom Einsatz mechanischer Prothesen in Trikuspidalposition bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung nimmt diese Gruppe ganz Abstand (Sousa 1998).

Lubiszewska et al. beschreiben unter anderem eine Serie von sechs pädiatrischen Patienten mit angeborenen Herzfehlern (fünf Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung) im mittleren Alter von 8,9 +/- 3,9 Jahren, bei denen mechanische Klappenprothesen in Trikuspidalposition implantiert wurden. Bei zwei Patienten traten postoperativ in den ersten sechs Monaten Klappenthrombosen auf, die intravenös thrombolytisch therapiert werden konnten. Um einer späteren Reoperation vorzubeugen sollten, bei Kindern die älter als ein Jahr sind, möglichst Klappenprothesen mit Durchmessern > 23 mm implantiert werden. Die Autoren empfehlen, grundsätzlich die Klappenrekonstruktion. Kinder bei denen keine Rekonstruktion möglich ist, die älter als ein Jahr sind, können mechanische Klappen, mit einem möglichst großen Durchmesser in den meist dilatierten Klappenring implantiert werden. Die mechanischen Klappenprothesen in Trikuspidalposition sollten im Bereich einer INR von 3-4,5 antikoaguliert werden (Lubiszewska 1999).

5.4. Stellenwert von Echokardiographie und Herzkatheteruntersuchung in Diagnostik und Nachsorge des Morbus Ebstein

Die vorliegende Studie zeigt, daß in den Jahren 1976-82 noch alle Patienten mittels Herzkatheteruntersuchung invasiv untersucht wurden. Erst ab dem Jahre 1983 wurde die transthorakale Echokardiographie regelmäßig eingesetzt. Auch wenn die Echokardiographie zur Diagnosestellung, Erkennung von eventuell assoziierten Vitien und Planung des operativen Vorgehens eine zunehmend wichtige Rolle spielt, wurde im untersuchten Kollektiv nur bei 10 von 77 Patienten auf eine ergänzende invasive Diagnostik verzichtet. Heute wird jedoch bei jungen Patienten mit eindeutiger Befundkonstellation und ohne koronare Risikofaktoren auf eine invasive Diagnostik mittels Herzkatheteruntersuchung verzichtet werden. Während in den wenigsten Zentren eine postoperative invasive Kontrolle als notwendig erachtet wird und die Echokardiographie hier ihren eindeutigen und unbestrittenen Stellenwert besitzt, wird in Japan die Herzkatheteruntersuchung sowohl zur präoperativen Diagnostik, als auch zur postoperativen Beurteilung der rechtsventrikulären Ejektionsfraktion regelmäßig eingesetzt (Kaneko 1998).

5.5. Klinischer Status und Langzeitverlauf

5.5.1. Rhythmusstörungen und klinische Befunde

Die beim Morbus Ebstein häufig auftretenden und gegenüber einer medikamentösen Therapie oft resistenten Rhythmusstörungen (Kumar 1971) können in der Regel auch chirurgisch nicht zufriedenstellend behandelt werden. Eine Ausnahme bildet hier die Ablation des akzessorischen Bündels beim WPW-Syndrom (Pressley 1992, Lazorishinets 2000, Dearani 2000). In der vorliegenden Patientenserie des DHM wurde bei 4 Patienten mit WPW-Syndrom eine Katheterablation erfolgreich durchgeführt.

Über das akzessorische Bündel als Quelle von Tachyarrhythmien wird in der Arbeit von Kiziltan et al berichtet; von insgesamt 309 Patienten wurde bei 14 % (n = 55) ein

akzessorisches Bündel diagnostiziert und bei 44 Patienten intraoperativ mit einer Ablation behandelt. Der dauerhafte Erfolg der chirurgischen Ablation konnte noch 10 Jahre später überprüft werden.

Durch die hämodynamische Verbesserung nach Trikuspidalrekonstruktion bzw. Trikuspidalklappenersatz kommt es nach erfolgreicher Operation beim Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung postoperativ zu einer deutlichen Abnahme der Rechtsherzbelastung. Dies kann in der Regel schon relativ frühpostoperativ durch eine Abnahme des HTQ im Thoraxröntgenbild dokumentiert werden.

Das gute funktionelle Ergebnis nach der operativen Korrektur des Morbus Ebstein kann neben den objektiven diagnostischen Parametern, wie der Echokardiographie (Verbesserung der rechtsventrikulären Funktion, Fehlen einer hämodynamisch relevanten Trikuspidalinsuffizienz) auch am subjektiven Gefühl einer postoperativen Leistungssteigerung sowie an der postoperativen NYHA-Klassifikation der Patienten festgestellt werden (siehe unten). Diese subjektive und objektive postoperative klinische Verbesserung der Patienten wird auch in den Studien vieler anderer Autoren berichtet und bildet neben der Verbesserung der Prognose eine wichtige Rationale zur Stellung der Operationsindikation und Planung des Operationszeitpunktes (Marino 1989, Horvath 1994, Kaneko 1998, Abbruzzese 1999, Kupilik 1999).

5.5.2. NYHA-Klassifikation

In der Follow-up Beurteilung der körperlichen Leistungsfähigkeit durch die NYHA-Klassifikation gab es signifikante Unterschiede im Vergleich zu den präoperativen Befunden. Ingesamt läßt sich am hier vorgestellten Patientenkollektiv postoperativ zusammen mit den anderen, bereits weiter oben genannten klinischen Befunden eine deutliche Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit feststellen. Besonders relevant scheint diese Verbesserung bei Patienten im NYHA-Stadium III zu sein, die hinsichtlich ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit offensichtlich am meisten von der Operation profitieren: präoperativ befanden sich 45 Patienten im NYHA-Stadium III; postoperativ befanden sich 25 Patienten der präoperativen NYHA-Gruppe III im Stadium NYHA I und 18 Patienten im Stadium NYHA II. Nur bei zwei Patienten im Stadium NYHA III konnte

durch die Operation keine Besserung des NYHA-Stadiums erzielt werden (vgl. Abschnitt 4.1.8.). Vergleichbare Ergebnisse wurden ebenfalls von Danielson et al. und Chauvaud et al. berichtet (Chauvaud 1996, Danielson 1992).

5.5.3. Wahl des Operationszeitpunktes

Die präoperativen klinischen Befunde, die zur Beurteilung der Operationsindikation eines Patienten mit Morbus Ebstein herangezogen werden sollten sind im Abschnitt 1.5 aufgelistet. Prinzipiell besteht über diese Kriterien Einigkeit unter den verschiedenen Autoren (Danielson 1992, Chauvaud 1996).

Kontrovers wird allerdings die Wahl des optimalen Operationszeitpunktes von den verschiedenen Arbeitsgruppen diskutiert. Im Gegensatz zu anderen Zentren, die eine klare Operationsindikation erst ab dem NYHA-Stadium III als gegeben ansehen, besteht nach Augustin (Augustin 1998) eine Operationsindikation bereits ab dem NYHA-Stadium II, einer deutlichen Leistungsminderung und einem HTQ $<0,65$. Durch diese frühzeitige Operationsstrategie sollen typische Komplikationen im natürlichen Verlauf eines Morbus Ebstein, wie beispielsweise eine zunehmende Belastungsdyspnoe und Zyanose aufgrund einer progredienten Rechtsherzinsuffizienz vermieden werden. Das Stadium einer schweren hämodynamisch relevanten Trikuspidalinsuffizienz mit zunehmender myokardialer Gefügedilatation und sekundärer Dilatation des Trikuspidalklappenringes mit den entsprechenden Komplikationen (siehe oben) wird bei frühzeitiger Operation ebenfalls vermieden. Für die Patienten besteht der Vorteil einer frühzeitigen Operation in einem Erhalt der Lebensqualität noch bevor es zu deutlichen Einschränkungen kommt. Die Langzeitergebnisse des hier vorgestellten Patientenkollektivs unterstreichen eine solche, möglichst frühzeitige Wahl des Operationszeitpunktes vor dem Auftreten von deutlichen Rechtsherzinsuffizienzzeichen.

Diese im DHM verfolgte Operationsstrategie wird auch von einer anderen Arbeitsgruppe weitestgehend geteilt (Chauvaud 1996), während Danielson et al. eine Operation erst ab dem NYHA-Stadium III-IV empfehlen (Danielson 1992).

5.5.4. Korrelation von NYHA-Klassifikation und körperlicher Leistung

Mit der NYHA-Klassifikation wird vor allem die körperliche Leistungsfähigkeit erfaßt. Zur Beurteilung des Operationserfolges und Langzeitverlaufs von Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung ist die NYHA-Klassifikation nach unserer Meinung jedoch nicht uneingeschränkt geeignet, weil die für dieses Krankheitsbild ebenfalls relevanten Parameter wie Dyspnoe und Zyanose in der NYHA-Klassifikation nur unzureichend berücksichtigt werden. Daher haben wir einen eigenen Score zur Langzeitverlaufsbeurteilung von Patienten mit Morbus Ebstein entwickelt, der im Besonderen auf diese beiden Parameter eingeht. Obwohl im Vergleich zur präoperativen Situation in der Follow-up Beurteilung eine signifikante Verbesserung der Patienten hinsichtlich ihrer NYHA-Klassifikation zu verzeichnen war, reflektiert die subjektive Einschätzung der Patienten mit dem vorgeschlagenen Scoresystem, die durch die Operation erreichte Leistungssteigerung und Verbesserung der Lebensqualität wesentlich besser als die NYHA-Klassifikation

5.5.5. Körperlicher Leistungs-Score, Dyspnoe und Zyanose

Neben der Prognoseverbesserung hinsichtlich der Letalität und einer Verhinderung einer progredienten Rechtsherzinsuffizienz ist die Verbesserung der körperlichen Leistungsfähigkeit zusammen mit einer Reduktion von Dyspnoe und Zyanose das wesentliche Ziel der operativen Korrektur des Morbus Ebstein.

In der vorliegenden Arbeit konnte dieses Operationsziel eindrucksvoll erreicht werden: Während präoperativ 56 % der Patienten über eine subjektiv schlechte körperliche Leistungsfähigkeit klagten, berichteten in der Follow-up Beurteilung 78 % der Patienten über eine gute bzw. sehr gute körperliche Leistungsfähigkeit (vgl. Abschnitt 4.1.9).

Die nahezu komplette Beseitigung der bei 53 % der Patienten präoperativ bestehenden Zyanose auf einen Anteil von nur noch 9 % in der Follow-up Beurteilung sowie die deutliche Reduktion der präoperativ bei 79 % der Patienten vorhandenen leichten Dyspnoe auf einen Anteil von nur noch 33 % der Patienten in der Follow-up Beurteilung

unterstreichen diese beeindruckende postoperative Verbesserung der klinischen Symptomatik.

Die Ergebnisse unserer Studie zeigen somit, daß aus einer besseren Oxygenierung eine deutliche Steigerung der Leistungsfähigkeit resultiert. Danielson et al. berichtet in der Studie von 1992 auch über die Messung einer deutlich verbesserten Oxygenierung der Patienten in der Follow-up Untersuchung (Danielson 1992), diese Ergebnisse passen somit gut zur Verbesserung der Dyspnoe.

Hinsichtlich der Langzeitergebnisse der beiden Parameter Zyanose und Dyspnoe unabhängig von einer Beurteilung der gesamten körperlichen Leistungsfähigkeit nach der NYHA-Klassifikation gibt es derzeit keine vergleichbaren Ergebnisse anderer Arbeitsgruppen.

Die oben genannten Zahlen zur Häufigkeit von postoperativer Zyanose und Dyspnoe bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung zeigen des Weiteren, daß die Vermutung, die Symptome Dyspnoe und Zyanose bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung mit ASD durch Verschuß des Vorhofseptumdefekts zu eliminieren, nicht zutrifft. Dies wird unserer Meinung nach ebenfalls durch die Tatsache unterstrichen, daß bei circa 25 % der Normalbevölkerung ein PFO gefunden wird und Vorhofseptumdefekte mit einer relativen Häufigkeit von 25 % zu den azyanotischen Herzfehlern gehören (Schmid, Oelert 2001).

5.6. Schlußfolgerungen

Die in der vorliegenden Arbeit dargestellten Ergebnisse berichten die Erfahrungen des Deutschen Herzzentrums München mit dem weltweit viertgrößten operierten Kollektiv von Patienten mit Morbus Ebstein. Die Ergebnisse zeigen, daß mit der in München entwickelten „Single-Stitch-Technik“ ein sicheres und effektives Operationsverfahren für diese Patienten zur Verfügung steht.

Die „Single-Stitch-Technik“ ermöglicht in vielen Fällen eine klappenerhaltende Korrektur dieses variantenreichen Herzfehlers mit sehr guten postoperativen Ergebnissen und guten Langzeiterfolgen. Hinsichtlich der postoperativen körperlichen Leistungsfähigkeit konnte vor allem bei Patienten im präoperativen NYHA-Stadium III eine signifikante Verbesserung erzielt werden. Erstmals konnte in der vorliegenden Arbeit durch ein eigens entwickeltes semiquantitatives Scoresystem zur Bewertung von körperlicher Leistung, Zyanose und Dyspnoe an einer größeren Patientenserie dokumentiert werden, daß sich im postoperativen Verlauf der operierten Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung im Münchner Kollektiv vor allem die klinischen Symptome Zyanose und Dyspnoe deutlich bessern. Diese beiden klinisch wichtigen Parameter werden allerdings in der üblicherweise bei Herzpatienten verwendeten NYHA-Klassifikation nur unzureichend erfaßt und wurden daher bisher in anderen Arbeiten nicht separat dargestellt und bewertet. Wie die im Fragebogen erfaßte Selbsteinschätzung der Patienten ergab, scheinen jedoch vor allem diese beiden Parameter die subjektive Einschätzung der körperlichen Leistungsfähigkeit stark zu beeinflussen.

Die hier vorgestellten Ergebnisse zeigen aber auch, daß bei rekonstruktiven Operationstechniken an der Trikuspidalklappe im Vergleich zum Trikuspidalklappenersatz mit leicht erhöhten Reoperationsraten zu rechnen ist. Hierbei muß jedoch berücksichtigt werden, daß die Implantation einer mechanischen Prothese gleichzeitig mit dem lebenslangen Risiko einer dauerhaften Antikoagulationstherapie einhergeht. Bei Implantation einer Bioprothese wird auch bei den heute verwendeten Prothesen aller Voraussicht nach 10 bis spätestens 20 Jahren eine Reoperation wegen Prothesendegeneration erforderlich sein. Die Rekonstruktion der Trikuspidalklappe stellt

daher – nicht zuletzt wegen der Vermeidung der Implantation von Fremdmaterial und dem damit verbundenen Endokarditisrisiko – nach unserer Meinung bei geeigneten anatomischen Verhältnissen die für den Patienten beste Operationsstrategie dar.

Die richtige Wahl des Operationszeitpunktes bei Patienten mit Morbus Ebstein ist ein ganz wesentlicher Faktor zur weiteren Verbesserung der Morbidität und Letalität mit nachhaltiger Verbesserung der Lebensqualität (Augustin 1998). Die hier vorgestellten diesbezüglichen Ergebnisse belegen die korrekte Wahl des Operationszeitpunktes am Münchner Kollektiv und unterstützen die am DHM im Vordergrund stehenden Indikationen zur Operation: im Falle eines Leistungsabfalls schon bei NYHA II sowie einem Herzthoraxquotient, der das Maß von 0,65 noch nicht überschritten haben sollte.

Bei der Literaturrecherche sind häufig Publikationen aus Zentren aufgefallen, die von nur einem oder zwei erfolgreich operierten Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung berichten. Aus solchen Fallberichten sollte jedoch kein prognostisches oder operationstechnisches Vorgehen abgeleitet werden.

Im Bezug auf die Indikationsstellung und die Planung des operativen Vorgehens sollte bei Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung jedoch immer auf die Erfahrung eines größeren Zentrums mit entsprechend großen, erfolgreich operierten Patientenserien zurückgegriffen werden, um dem jeweiligen Patienten die bestmöglichen Behandlungsergebnisse zu ermöglichen.

6. Zusammenfassung

Der Morbus Ebstein ist ein komplexes kongenitales Vitium mit einem breiten klinischen Spektrum. Nachdem die ersten herzchirurgischen Eingriffe an Patienten mit Morbus Ebstein rein palliativ waren, wurden erfolgreiche Verfahren zur Korrektur dieses Vitiums erst im Laufe der Zeit entwickelt. Am Deutschen Herzzentrum München (DHM) werden seit 1976 Patienten mit Morbus Ebstein mit der „Single-Stitch-Plastik“ nach Sebening versorgt. Mittlerweile ist dies die weltweit viertgrößte Zahl an erfolgreich operierten Patienten mit Ebstein'scher Erkrankung.

In der vorliegenden Arbeit wurden im Rahmen einer retrospektiven Fall-Kontrollstudie die Ergebnisse aller zwischen April 1976 und dem 1. März 1999 am DHM operierten Patienten mit Morbus Ebstein aufgearbeitet.

Neben einer Auswertung der präoperativen Befunde und der Operationstechniken wurden vor allem die frühpostoperativen Ergebnisse, die Komplikationsrate und der Langzeitverlauf ausgewertet. Insbesondere sollte versucht werden, über eine systematische Erfassung des Langzeitverlaufs mittels versandter Fragebögen an die behandelnden Ärzte sowie die Patienten selbst, klinische und prognostische Parameter hinsichtlich der Wahl des optimalen Operationszeitpunktes und des Operationsverfahrens zu definieren.

Insgesamt wurden zwischen April 1976 und dem 1. März 1999 (Stichtag der Erhebung) 77 Patienten mit Morbus Ebstein operativ behandelt. Bei 67 Patienten (92,3 %) lag eine assoziierte Mißbildung vor. Primär konnten 73 Patienten (94,8 %) mit einer Trikuspidalklappenplastik versorgt werden, davon 49 (63,6 %) mit einer „Single-Stitch-Plastik“ nach Sebening, lediglich 4 Patienten erhielten einen biologischen Klappenersatz. Die Frühletalität im untersuchten Kollektiv betrug 5,2 % (4 Patienten), die Spätletalität 7,8 % (6 Patienten). Seit 1992 wurde zur intraoperativen Beurteilung der Klappenplastik routinemäßig eine transösophageale Echokardiographie durchgeführt.

Bei der hier vorgestellten Nachuntersuchung konnten von 64 Patienten - entweder durch die Patienten selbst oder ihren Hausarzt - Daten über das aktuelle körperliche Befinden

ermittelt werden. Die Nachuntersuchung umfaßt einen Zeitraum von zwei Wochen bis 23 Jahren (Mittelwert 13 Jahre, Median 9,9 Jahre).

Die Überlebenskurve nach Kaplan-Meier ergab 94,5 % +/- 2,7 % für das erste Jahr (365 Tage), 89,8 % +/- 3,6 % nach fünf Jahren (1825 Tage) und 83 % +/- 5,1 % nach 23 Jahren (8395 Tage). Präoperativ befanden sich 45 Patienten (70 %) im NYHA-Stadium III. In der Follow-up Beurteilung befanden sich 61 Patienten (95 %) im NYHA-Stadium I+II. In 39 Fällen wurde echokardiographisch eine Verbesserung der Trikuspidalklappeninsuffizienz festgestellt. Von den 10 verstorbenen Patienten befanden sich präoperativ 7 Patienten im NYHA-Stadium IV und 3 Patienten im NYHA-Stadium III; alle verstorbenen Patienten hatten präoperativ einen Herz-Thorax-Quotienten $> 0,65$.

Erstmals wurde in der vorliegenden Arbeit ein semiquantitatives Scoresystem verwendet, das eine getrennte Beurteilung von körperlicher Leistung, Dyspnoe und Zyanose erlaubt. Die diesbezüglichen Ergebnisse zeigen, daß der Dyspnoe bei der subjektiven Bewertung des Allgemeinbefindens durch die Patienten offensichtlich eine große Bedeutung zukommt.

Die Wahl des richtigen Operationszeitpunktes für Patienten mit Morbus Ebstein wird derzeit kontrovers diskutiert. Die hier vorgestellten Langzeitergebnisse des Münchner Patientenkollektivs belegen die korrekte Wahl des Operationszeitpunktes (Indikation bereits im NYHA-Stadium II, bei Leistungsknick) und der Operationstrategie am DHM, bei der rekonstruktive Techniken – vor allem die in München entwickelte „Single-Stitch-Technik“ nach Sebening - ganz im Vordergrund stehen. Wie die vorgestellten Ergebnisse zeigen, trägt diese Operationstechnik zusammen mit einer relativ frühen Wahl des Operationszeitpunktes entscheidend zu einer guten Langzeitprognose mit hoher Lebensqualität bei.

Literaturverzeichnis

1. Abbruzzese, P.A., Bianco, R., Cavaglià, M., Ciriotti, G., Rizzo, A.
Rapid Two-Stage Repair of S, L, L, Ventricular Septal Defect, Pulmonary Atresia, Ebstein Anomaly of the Tricuspid Valve, and Stenotic pulmonary Arteries
Ann Thorac Surg 68 (1999) 571-573
2. Adams, J.C.L., Hudson, R.
A case of ebstein's anomaly surviving to age 79
Br Heart J 18 (1956) 129-131
3. Anderson, R.H.
The surgical treatment of Ebstein's malformation
Cardiol Young 6 (1996) 1-3
4. Anderson, K.R., Zuberbuhler, J.R., Anderson, R.H., Becker, A.E., Lie, J.T.
Morphologic Spectrum of Ebstein's Anomaly of the Heart
Mayo Clin Proc 54 (1979) 174-180
5. Augustin, N., Schmidt-Habelmann, P., Wottke, M., Meisner, H., Sebening, F.
Results After Surgical Repair of Ebstein's Anomaly
Ann Thorac Surg 63 (1997) 1650-1656
6. Augustin, N., Schreiber, C., Wottke, M., Meisner, H.
Morbus Ebstein: Wann ist die Operation indiziert?
Herz 23 (1998) 287-292
7. Barnard, C.N., Schrire, V.
Surgical correction of Ebstein's Malformation with prosthetic tricuspid valve
Surgery 54 (1963) 302-308
8. Bashour, T.T., Saalouke, M., Yaji, Z.I.
Apical Left Ventricular Divertikulum with Ebstein Malformation
Am Heart J (1988) 1332-1334
9. Becker, A.E., Becker, J.M., Edwards, J.E.
Pathologic Spectrum of Dysplasia of the Tricuspid Valve
Features in Common With Ebstein's Malformation
Arch Path 91 (1971) 167-178
10. Caralps, J.M., Aris, A., Bonnin, J.O., Solanes, H., Torner, M.
Ebstein's Anomaly: Surgical Treatment with Tricuspid Replacement Without Right Ventricular Plication
Ann Thorac Surg 31 (1981) 279-280
11. Carpentier, A., Chauvaud, S., Macé, L., Relland, J., Mihaileanu, S., Marino, J.P., Abry, B., Guibourt, P.
A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve
J Thorac Cardiovasc Surg 96 (1988) 92-101
12. Cartwright, R.S., Smeloff, E.A., Cayler, G.G., Fong, W.Y., Huntley, A.C., Blake, J.R., McFall, R.A.
Total Correction of Ebstein's Anomaly by means of Tricuspid Replacement
J Thoracic and Cardiovas. Surg. 47 (1964) 755-761

13. Celermajer, D.S., Dodd, M.S., Greenwald, S.E., Wyse, R.K.H., Deanfield, J.E.
Morbidity in Neonates With Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: Pathophysiologic and Clinical Implication
JACC 19 (1992) 1049-1053
14. Celermajer, D.S., Bull, C., Till, J.A., Cullen, S., Vassilikos, V.P., Sullivan, I.D., Allan, L., Nihoyannopoulos, P., Somerville, J., Deanfield, J.E.
Ebstein's Anomaly: Presentation and Outcome From Fetus to Adult
JACC 23 (1994) 170-176
15. Chaoui, R., Bollmann, R., Hoffmann, H., Zienert, A., Bartho, S.
Eine Ebstein-Anomalie als seltene Ursache eines nicht immunologischen Hydrops fetalis (NIHF): pränatale Diagnose mittels Doppler-Echokardiographie
Klin. Pädiatr. 202 (1990) 173-175
16. Chauvaud, S.M., Mihaileanu, S.A., Gaer, J.A.R., Carpentier, A.C.
Surgical treatment of Ebstein's malformation-the Hôpital Broussais experience
Cardiol Young 6 (1996) 4-11
17. Chauvaud, S.
Ebstein's malformation. surgical treatment and results
Thorac Cardiovasc Surg 48 (2000) 220-223
18. Chidambaram, M., Abdulali, S.A., Baliga, B.G., Ionescu, M.I.
Long-Term Results of De Vega Tricuspid Annuloplasty
Ann Thorac Surg 43 (1987) 185-188
19. Clark, E.B.
Epidemiology of Congenital Cardiovascular Malformations
In: *Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult*
Emmanouilides, G.C., Riemenschneider, T.A., Allen, H.D., Gutgesell, H.P. (Ed.)
Williams & Wilkins Baltimore, Philadelphia, Hong-Kong, London, Munich, Sydney, Tokyo
1989, 4.Auflage, 60-70
20. Dearani, J.A., Danielson, G.K.
Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease
Ann Thorac Surg 69 (2000) 106-117
21. Dalrymple-Hay, M.J., Leung, Y., Ohri, S.K., Haw, M.P., Ross, J.K., Monroe, J.L.
Tricuspid valve replacement: bioprostheses are preferable.
J Heart Valve Dis 8 (1999) 644-648
22. Danielson, G.K., Maloney, J.D., Devloo, R.A.E.
Surgical Repair of Ebstein's Anomaly
Mayo Clin Proc 54 (1979) 185-192
23. Danielson, G.K., Fuster, V.
Surgical Repair of Ebstein's Anomaly
Ann. Surg. 196 (1982) 499-504
24. Danielson, G.K., Driscoll, D.J., Mair, D.D., Warnes, C.A., Oliver, W.C.
Operative treatment of Ebstein's anomaly
J Thorac Cardiovasc Surg 104 (1992) 1195-1202

25. Dearani, J.A., Danielson, G.K.
Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease
Ann Thorac Surg 69 (2000) 106-117
26. Del Campo, C., Sherman, J.R.
Tricuspid valve replacement: results comparing mechanical and biological prostheses.
Ann Thorac Surg 69 (2000) 1295
27. De Vega, N.G.
La anuloplastia selectiva, regulable y permanente. Una tecnica original para el tratamiento de la insuficiencia tricuspide.
Rev. Esp Cardiol. 25 (1972) 555-556
28. Didier, D., Higgins, C.B., Fisher, M.R., Osaki, L., Silverman, N.H., Cheitlin, M.D.
Congenital Heart Diseases: Gated MR Imaging in 72 Patients
Radiology 158 (1986) 227-235
29. Do, Q.B., Pellerin, M., Carrier, M., Cartier, R., Hebert, Y., Page, P., Pelletier, L.C.
Clinical outcome after isolated tricuspid valve replacement: 20 years experience
Can J Cardiol 16 (2000) 489-493
30. Driscoll, D.J., Danielson, G.K.,
Spectrum of Exercise Intolerance in 45 Patients With Ebstein's Anomaly and Observation on Exercise Tolerance in 11 Patients After Surgical Repair
JACC 11 (1988) 831-836
31. Ebstein, W.
Ueber einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben.
Arch Anat Physiol Wiss Med (1866) 238-255
32. Epstein, M.L.
Congenital Stenosis and Insufficiency of the Tricuspid Valve
In: Heart Diseases in Infants, Children and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult
Emmanouilides, G.C., Riemenschneider, T.A., Allen, H.D., Gutgesell, H.P. (Ed.)
Williams & Wilkins Baltimore, Philadelphia, Hong-Kong, London, Munich, Sydney, Tokyo
1989, 4.Auflage, 919-930
33. Gams, E., Meisner, H., Paek, S.U., Sebening, F.
Korrektur-Operation bei Morbus Ebstein
Thoraxchirurgie 25 (1977) 361-367
34. Gembruch, U., Knöpfle, G., Bald, R., Hansmann, M.
Pränatale Diagnostik einer schweren Trikuspidalklappeninsuffizienz bei einer Ebsteinschen Anomalie mit Pulmonalklappenatresie durch die zweidimensionale farbkodierte Doppler-Echokardiographie
Geburtsh. U. Frauenheilk. 49 (1989) 296-298
35. Gentles, T.L., Calder, A.L., Clarkson, P.M., Neutze, J.M.
Predictors of Long-Term Survival with Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve
Am J Cardiol 69 (1992) 377-385
36. Glenn, W.W.L.
Circulatory Bypass Of The Right Side Of The Heart
Shunt between Superior Vena Cava and Distal Right Pulmonary Artery-Report of Clinical Application

N Eng J Med 259 (1958) 117-120

37. Glower, D.D., Landolfo, K.P., Cheruvu, S., Cen, Y.Y., Harrison, J.K., Bashore, T.M., Smith, P.K., Jones, R.H., Wolfe, W.G., Lowe, J.E.

Determinants of 15-year outcome with 1,119 standard Carpentier-Edwards porcine valves.
Ann Thorac Surg 66 (1998) 44-48

38. Guiliiani, E.R., Fuster, V., Brandenburg, R.O., Mair, D.D.

Ebstein's Anomaly, The Clinical Features and Natural History of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve
Mayo Clin Proc 54 (1979) 163-173

39. Gutberlet, M., Oellinger, H., Ewert, P., Nagdyman, N., Amthauer, H., Hoffmann, T., Hetzer, R., Lange, P., Felix, R.

Pre- and postoperative evaluation of ventricular function, muscle mass and valve morphology by magnetic resonance tomography in Ebstein's anomaly
Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr 172 (2000) 436-442

40. Hardy, K.L., May, I.A., Webster, C.A., Kimball, K.G.

Ebstein's Anomaly: A Functional Concept And Successful Definite Repair
J Thoracic Cardiovasc. Surg. 48 (1964) 927-940

41. Hardy, K.L., Roe, B.B.

Ebstein's anomaly
Further experience with definitive repair
J Thorac Cardiovasc Surg 58 (1969) 553-561

42. Hetzer, R., Nagdyman, N., Ewert, P., Wenig, Y.G., Alexi-Meskhisvili, V., Berger, F., Pasic, M., Lange, P.E.

A Modified Repair Technique for Tricuspid Incompetence in Ebstein's Anomaly
J Thoracic Cardiovasc Surg 115 (1998) 857-868

43. Ho, S.Y., Goltz, D., McCarthy, K., Cook, A.c., Connell, M.G., Smith, A., Anderson, R.H.

The atrioventricular junction in Ebstein malformation
Heart 83 (2000) 444-449

44. Holper, K., Haehnel, J.C., Augustin, N., Sebening, F.

Surgery for Tricuspid Insufficiency: Long-Term Follow-Up After De Vega Annuloplasty
Thorac. Cardiovasc. Surgeon 41 (1993) 1-8

45. Horvath, P., Szufladowicz, M., de Leval, M.R., Elliott, M.J., Stark, J.

Tricuspid Valve Abnormalities in Patients with Atrioventricular Discordance: Surgical Implications
Ann Thorac Surg 57 (1994) 941-945

46. Hug, J., Oswald, H., Wellenhofer, E., Fleck, E.

Herzkatheterdiagnostik
In: Interventionelle Kardiologie, Angiologie und Kardiovaskularchirurgie
Hombach, V. (Hrsg.), Schattauer-Verlagsgesellschaft, Miesbach, 2001,
1. Auflage, 2-32

47. Hunter, S.W., Lillehei, C.W.

Ebstein's Malformation of the Tricuspid Valve, Study of a Case Together with Suggestion of a New Form of Surgical Therapy
Chest 33 (1958) 297-304

48. Jamieson, W.R., Ling, H., Burr, L.H., Fradet, G.J., Miyagishima, R.T., Lichtenstein, S.V.

Carpentier-Edwards supraannular porcine bioprosthesis evaluation over 15 years

Ann Thorac Surg 66 (1998) 49-52

49. Kaneko, Y., Okabe, H., Nagata, N., Yasui, S., Yamada, S., Kobayashi, J., Kanamoto, S.
Repair of septal and posterior tricuspid leaflets in Ebstein's anomaly
J Card Surg 13 (1998) 229-235

50. Kawano, H., Oda, T., Fukunaga, S., Tayama, E., Kawara, T., Oryoji., A.
Tricuspid valve replacement with the St. Jude Medical valve 17 years of experience
Eur J Cardiothorac Surg 18 (2000) 565-569

51. Khositseth, A., Khowsathit, P.
Factors affecting mortality in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve
J Med Assoc Thai 82 (1999) 10-15

52. Kirklin, J.W., Barratt-Boys, B.G.
Cardiac Surgery
Ebstein's Malformation, David Terry (Hrsg.)
Churchill Livingstone, New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo
1993, 2. Auflage, 1118-1130

53. Kiziltan, H.T., Theodoro, D.A., Warnes, C.A., O'Leary, W.P., Anderson, B.J., Danielson, G.K.
Late Results of Bioprosthetic Tricuspid Valve Replacement in Ebstein's Anomaly
Ann Thorac Surg 66 (1998) 1539-1545

54. Klose, P., Thelen, M., Erbel, R.
Bildgebende Verfahren in der Diagnostik von Herzerkrankungen
Angeborene Herzfehler
Georg Thieme Verlag, Stuttgart, New York
1991, 1. Auflage 109f

55. Kumar, A.E., Flyer, D.C., Miettinen, O.S., Nadas, A.S.
Ebstein's Anomaly: Clinical Profile and Natural History
Am J Cardiol 28 (1971) 84-94

56. Kupilik, N., Simon, P., Moidl, R., Wollenek, G., Marx, M., Wolner, E., Moritz, A.
Valve-preserving treatment of Ebstein's anomaly: perioperative and follow-up results
Thorac Cardiovasc Surg 47 (1999) 229-234

57. Kuwaki, K., Komatsu, K., Morishita, K., Tsukamoto, M., Abe, T.
Long-term result of porcine bioprostheses in the tricuspid position
Surg Today 28 (1998) 599-603

58. Lazorishinets, V.V., glagola, M.D., Stychinsky, A.S., Rudenko, M.N.
Surgical treatment of Wolf-Parkinson-White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly
Eur J Cardiothorac Surg 18 (2000) 487-490

59. Lillehei, C.W., Kalke, B.R., Carlson, R.G.
Evolution of Corrective Surgery for Ebstein's Anomaly
Supplement 1 to Circulation 35 u. 36 (1967) 1/111-1/118

60. Link, K.M., Herrera, M.A., D'Souza, V.J., Formanek, A.G.
MR Imaging of Ebstein Anomaly: Results in Four Cases
AJR 150 (1988) 363-367

61. Leung, M.P., Baker, E.J., Anderson, R.H., Zuberbuhler, J.R.
Cineangiographic spectrum of Ebstein's malformation: its relevance to clinical presentation and outcome
J Am Coll Cardiol 11 (1988) 154-161
62. Lubiszewska, B., Rozanski, J., Szufladowicz, M., Szaroszyk, W., Ksiezycka, E., Rydlewska-Sadowska, W., Ruzylo, W.
Mechanical valve replacement in congenital heart disease in children
J Heart Valve Dis 8 (1999) 74-79
63. Madiwale, C.V., Deshpande, J.R., Kinare, S.G.
Ebstein's anomaly-an autopsy study of 28 cases
J Postgrad Med 43 (1997) 8-11
64. Mair, D.D., Seward, J.B., Driscoll, D.J., Danielson, G.K.
Surgical repair of Ebstein's Anomaly: selection of patients and early and late operative results
Congenital Heart Disease 72 (1985) 70-76
65. Mair, D.D.
Ebstein's Anomaly: Natural History And Management
JACC 19 (1992) 1047-1048
66. Mangoni, A.A., DiSalvo, T.G., Vlahakes, G.J., Polancyk, C.A., Fifer, M.A.
Outcome following isolated tricuspid valve replacement
Eur J Cardiothorac Surg 19 (2001) 68-73
67. Mann, R.J., Lie, J.T.
The Life Story of Wilhelm Ebstein (1836-1912) and His Almost Overlooked Description of a Congenital Heart Disease
Mayo Clin Proc 54 (1979) 197-204
68. Marino, J.P., Mihaileanu, S., El Asmar, B., Chauvaud, S., Mace, L., Relland, J., Carpentier, A.
Echocardiography and Color-Flow Mapping Evaluation of a New Reconstructive Surgical Technique for Ebstein's Anomaly
Circulation 80 (1989) 197-202
69. Marwick, T.H., Stewart, W.J., Currie, P.J., Cosgrove, D.M.
Mechanisms of failure of mitral valve repair: An echocardiographic study
Am Heart J 122 (1991) 149-155
70. McFaul, R.C., Davis, Z., Giuliani, E.R., Ritter, D.G., Danielson, G.
Ebstein's malformation: surgical experience at the Mayo Clinic
J Thorac Cardiovasc Surg 72 (1976) 910-915
71. Meisner, H., Klinner, W., Schmidt-Habelmann, P., Sebening, F.
Zur Chirurgie des Morbus Ebstein
Langenbecks Arch. klein. Chir. 320 (1968) 307-321
72. Mitri, M., Murphy, D.R., Dobell, A.R.C., Karn, G.M.
Cavopulmonary anastomosis in the management of certain irreparable congenital heart lesions
Surgery 52 (1962) 513-519
73. Miyagishima, R.T., Brumwell, M.L., Eric Jamieson, W.R., Munt, B.I.
Tricuspid valve replacement using a cryopreserved mitral homograft. Surgical technique and initial results.
J Heart Valve Dis 9 (2000) 805-809

74. Nakano, K., Ishibashi-Ueda, H., Kobayashi, J., Sasako, Y., Yagihara, T.
Tricuspid valve replacement with bioprostheses: long-term results and causes of valve dysfunction.
Ann Thorac Surg 71 (2001) 105-109
75. Ng, R., Somerville, J., Ross, D.
Ebstein's anomaly: late results of surgical correction
Eur J Cardiol 9 (1979) 9-52
76. Pasaoglu, M.D., Dogan, R., Hatipoglu, A., Günay, I., Ersoy, Ü., Böke, E., Kes, S., Bozer, A.Y.
De Vega's Tricuspid Annuloplasty: Analysis of 195 Patients
Thorac. Cardiovasc. Surgeon 38 (1990) 365-369
77. Pasque, M., Williams, W.G., Coles, J.G., Trusler, G.A., Freed, R.M.
Tricuspid valve replacement in children
Ann Thorac Surg 44 (1987) 164-168
78. Pavlova, M., Fouron, J.C., Drblik, S.P., van Doesburg, N.H., Bigras, J.L., Smallhorn, J., Harder, J., Robertson, M.
Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life.
Am Heart J 135 (1998) 1081-1085
79. Pressley, J.C., Wharton, J.M., Tang, A.S.L., Lowe, J.E., Gallagher, J.J., Prystowsky, E.N.
Effect of Ebstein's Anomaly on Short- and Long-term Outcome of Surgically Treated Patients With Wolff-Parkinson-White Syndrome
Circulation 86 (1992) 1147-1155
80. Quaegebeur, J.M., Sreeram, N., Fraser, A.G., Bogers, A.J.J.C., Stümper, O.F.W., Hess, J., Bos, E., Sutherland, G.R.
Surgery for Ebstein's Anomaly: The Clinical and Echocardiographic Evaluation of a New Technique
JACC 17 (1991) 722-728
81. Ratnatunga, C.P., Edwards, M.B., Dore, C.J., Taylor, K.M.
Tricuspid valve replacement: UK Heart Valve Registry midterm results comparing mechanical and biological prostheses.
Ann Thorac Surg 69 (2000) 1295
82. Renfu, Z., Zengwei, W., Hongyu, Z., Handong, G., Nanbin, Z., Xinmin, L., Mingxiao, H., Jun, W., Hengchang, S., Lili, T.
Experience in corrective surgery for Ebstein's anomaly in 139 patients.
J Heart Valve Dis 10 (2001) 396-398
83. Roberson, D.A., Silverman, N.H.
Ebstein's Anomaly: Echocardiographic and Clinical Features in Fetus and Neonate
JACC 14 (1989) 1300-1307
84. Rusconi, P.G., Zuberbuhler, J.R., Anderson, R.H., Rigby, M.L.
Morphologic-echographic correlates of Ebstein's malformation
Eur Heart J 12 (1991) 784-790
85. Saro-Servando, E., Vobecky, J.S., Chartrand, C.
Ebstein's anomaly: valvular replacement in pediatric patients
Ann Chir 53 (1999) 712-716
86. Saxena, A., Shrivastava, S., Kothari, S.S.
Value of antenatal echocardiography in high risk patients to diagnose congenital cardiac defects in fetus.
Indian J Pediatr 62 (1995) 575-582

87. Schmid, F. X., Oelert, H.
Angeborene Herzfehler
In: Interventionelle Kardiologie, Angiologie und Kardiovaskularchirurgie
Hombach, V. (Hrsg.), Schattauer-Verlagsgesellschaft, Miesbach, 2001,
1. Auflage, S. 577-589
88. Schmidt-Habelmann, P., Meisner, H., Struck, E., Sebening, F.
Results of Valvuloplasty for Ebstein's Anomaly
Thorac. Cardiovasc. Surgeon 29 (1981) 155-157
89. Schreiber, C., Cook, A., Yen Ho, S., Augustin, N., Anderson, R.H.
Morphologic Spectrum of Ebstein's Malformation: Revisitation Relativ to Surgical Repair
J Thorac Cardiovasc Surg 117 (1999) 148-155
90. Schumacher, G., Schreiber, R.,
Einführung, Herzfehler-Typen
In: Diagnostik angeborener Herzfehler
Zölch, K.-A., perimed Fachbuch-Verlagsges.,
Erlangen, 1989, 2. Auflage, 11-13
91. Schumacher, G.
Obstruktionen im Bereich des rechten Herzens, Ebstein'sche Anomalie
In: Klinische Kinderkardiologie, Bühlmeier, K. (Hrsg.)
Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2001, 3. Auflage 211-222
92. Seidel, W., Leitz, K.
Die Thrombenbildung an Silikonkautschukkugeln von Herzklappenprothesen
Langenbecks Arch. klin. Chir. 314 (1966) 25-36
93. Seward, J.B., Tajik, A.J., Feist, D.J., Smith, H.C.
Ebstein's Anomaly in an 85- Year -Old Man
Mayo Clin Proc 54 (1979) 193-196
94. Shapira, Y., Nili, M., Hirsch, R., Vaturi, M., Vidne, B., Sagie, A.
Mid-term clinical and echocardiographic follow up of patients with CarboMedicsvalves in the tricuspid position
J Heart Valve Dis 9 (2000) 396-402
95. Shiina, A., Seward, J.B., Tajik, A.J., Hagler, D.J., Danielson, G.K.
Two-dimensional echocardiographic correlation in Ebstein's anomaly: preoperativ determination of patients requiring tricuspid valve plication vs replacement
Circulation 68 (1983) 534-544
96. Shiina, A., Seward, J.B., Edwards, W.D., Hagler, D.J., Tajik, A.J.
Two-Dimensional Echocardiographic Spectrum of Ebstein's Anomaly: Detailed Anatomic Assessment
JACC 3 (1984) 356-370
97. Son van, J.A.M., Kinzel, P., Mohr, F.W.
Pericardial Patch Augmentation of Anterior Tricuspid Leaflet in Ebstein's Anomaly
Ann Thorac Surg 66 (1998) 1831-1832
98. Sousa, L., Soares, R.M., Abreu, J., Branco, L., Agapito, A.F., Pedro, A., Antunes, A.M.
Biological prostheses in the tricuspid position. The immediate and follow-up results
Rev Port Cardiol 17 (1998) 697-702

99. Starnes, V.A., Pitlick, P.T., Bernstein, D., Griffin, M.L., Choy, M., Shumway, N.E.
Ebstein's anomaly appearing in the neonate, A new surgical approach
J Thorac Cardiovasc Surg 101 (1991) 1082-1087
100. Stewart, W.J., Currie, P.J., Salcedo, E.E., Lytle, B.W., Gill, C.C., Schiavone, W.A., Agler, D.A.,
Cosgrove, D.M.
Intraoperative Doppler Color Flow Mapping for Decision-Making in Valve Repair for Mitral Regurgitation
Technique and Results in 100 Patients
Circulation 81 (1990) 556-565
101. Stierle, U., Krüger, D., Mitusch, R.
Herzklappenerkrankungen und angeborene Vitien
In: „Klinikleitfaden Kardiologie“
Stierle, U., Niederstadt, C. (Hrsg.), Gustav Fischer Verlag, Lübeck-Stuttgart-Jena-Ulm, 1997, 1. Auflage,
359-361
102. Timmis, H.H., Hardy, J.D., Watson, D.G.
The surgical management of Ebstein's anomaly
The combined use of tricuspid valve replacement, atrioventricular plication, and atrioplasty
J Thorac Cardiovasc Surg 53 (1967) 385-391
103. Vargas, F.J., Mengo, G., Granja, M.A., Gentile, J.A., Ranzini, M.E., Vasquez, J.C.
Tricuspid Annuloplasty and Ventricular Plication for Ebstein's Malformation
Ann Thorac Surg 65 (1998) 1755-1757
104. Veille, J.C., Mahowald, M.B., Sivakoff, M.
Ethical Dilemmas in Fetal Echokardiography
Obstetrics&Gynecology 73 (1989) 710-714
105. Vogt, M., Oberhofer, R.
Ebstein'sche Anomalie, Echokardiographie
In: Klinische Kinderkardiologie, Bühlmeier, K. (Hrsg.)
Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2001, 3. Auflage 211-222
106. Walther, T., Falk, V., Schneider, J., Walther, C., Mohr, F.W.
Stentless tricuspid valve replacement
Ann Thorac Surg 68 (1999) 1858-1859
107. Watson, H.
Natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescens
An international co-operative study of 505 cases
Br Heart J 36 (1974) 417-427
108. Westaby, S., Karp, R.B., Kirklin, J.W., Waldo, A.L., Blackstone, E.H.
Surgical Treatment in Ebstein's Malformation
Ann Thorac Surg 34 (1982) 388-393
109. Wright, J.L., Burchell, H.B., Kirklin, J.W., Wood, E.H.
Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's malformation): report of a case with closure of an
associated foramen ovale for correction of the the right-to-left shunt.
Proc. Mayo-Clin. 29 (1954) 278-284
110. Zeilinger, G., Singer, H., Deeg, K.H., Gutheil, H.
Die neonatale Trikuspidalinsuffizienz- ein Beitrag zur Differentialdiagnose des zyanotischen Neugeborenen
Klin. Pädiat. 198 (1986) 53-57

111. Zuberbuhler, J.R., Allwork, S.P., Anderson, R.H.
The spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve
J Thorac Cardiovasc Surg 77 (1979) 202-211

Anhang

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Assoziierte kardiale Diagnosen bei Morbus Ebstein	Seite 25
Tabelle 2: Shunts auf Vorhofebene	Seite 26
Tabelle 3: Art und Anzahl der durchgeführten Operationen Seite 27	
Tabelle 4: Reoperationen bei Patienten mit Morbus Ebstein	Seite 28
Tabelle 5: Reoperationen	Seite 29
Tabelle 6: Evaluation des postoperativen Todes	Seite 30
Tabelle 7: Hämatokrit- und Hämoglobinwert präoperativ und im Follow-up	Seite 34
Tabelle 8: Patienten mit Leberstauung, Aszites und Ödemen präoperativ	Seite 37
Tabelle 9: Patienten mit Leberstauung, Aszites und Ödemen im Follow-up	Seite 38
Tabelle 10: Präoperative Herz-Thorax-Quotient-Verteilung	Seite 41

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Anatomie des Morbus Ebstein Seite 3	
Abbildung 2: Röntgen-Thorax bei Morbus Ebstein	Seite 9
Abbildung 3: Danielson-Technik	Seite 14
Abbildung 4: Carpentier-Technik	Seite 15
Abbildung 5: Single Stitch-Technik	Seite 17
Abbildung 6: Alters- und Geschlechtsverteilung zum Operationszeitpunkt	Seite 23
Abbildung 7: Überlebenskurve nach Kaplan-Meier	Seite 31
Abbildung 8: Präoperative Beurteilung des Schweregrades der Trikuspidal- klappeninsuffizienz im Vergleich zur Nachuntersuchung	Seite 32
Abbildung 9: Präoperative Rhythmusstörungen bei Morbus Ebstein im Vergleich zur Nachuntersuchung	Seite 33
Abbildung 10: Ergebnisse der Nachuntersuchung operierter Patienten	Seite 35
Abbildung 11: Körperlicher Leistung, Zyanose und Dyspnoe präoperativ und im Follow-up	Seite 36
Abbildung 12: Medikation präoperativ und im Follow-up	Seite 39
Abbildung 13: Subjektives Allgemeinbefinden	Seite 40

Brief an die Hausärzte

Name

Adresse

Sehr geehrter Dr. _____,

wir haben bei Ihrem Patienten Name, Geburtsdatum, Adresse, eine Herzoperation wegen eines Morbus Ebstein durchgeführt.

Zur Zeit führen wir eine retrospektive Untersuchung aller, von uns operierten Patienten, mit dem oben genannten Herzfehler durch.

Wir möchten Sie deshalb höflichst bitten, uns einige Informationen zukommen zu lassen.

Wir danken Ihnen recht herzlich für Ihre Mitarbeit. Selbstverständlich werden Ihre Antworten vertraulich behandelt.

Mit freundlichen Grüßen

Dr. Augustin, Oberarzt

Anlage(n): Ein Freiumschlag für die Rückantwort

Patientenname:

Fragebogen zur rückblickenden Untersuchung nach Operation bei Morbus Ebstein

Bitte unterstreichen Sie die zutreffenden Aussagen.

Belastungsgrad :	sehr gut	gut	mittel	schlecht
Dyspnoe :	ja	nein	in Ruhe	bei Belastung
Zyanose :	ja	nein	in Ruhe	bei Belastung
Rhythmus/ event. Störungen:	ja	nein	in Ruhe	bei Belastung
Medikamente :	ja	nein	Präparat :	
Leberstauung :	ja	nein		
Aszites :	ja	nein		
Ödeme :	ja	nein		

NYHA :

HTQ :

Falls vorhanden, sämtliche Daten über Herzkatheter, transthorakales- und transösophageales Echo.

Raum für Ihre Bemerkungen :

Brief an die Patienten

Herr/Frau
Anschrift

PLZ Ort

Sehr geehrte(r) Herr/Frau:

wir haben bei Ihnen eine Herzoperation wegen eines Morbus Ebstein durchgeführt.

Zur Zeit führen wir eine rückblickende Untersuchung aller von uns operierten Patienten mit dem oben genannten Herzfehler durch.

Wir möchten Sie deshalb höflichst bitten, uns einige Fragen zu beantworten. Sollte Ihnen eine Frage unklar sein, wird Ihnen Ihr Hausarzt sicher gerne helfen.

Wir danken Ihnen recht herzlich für ihre Mitarbeit. Selbstverständlich werden Ihre Antworten vertraulich behandelt.

Mit freundlichen Grüßen

OA Dr. Augustin

Anlage(n): Ein Freiumschlag für die Rückantwort

Name :

Fragebogen zur rückblickenden Untersuchung nach Operation bei M. Ebstein

Bitte unterstreichen Sie die richtigen Antworten.

Wie sind Sie körperlich belastbar?

sehr gut gut mittel schlecht

Verspüren Sie Atemnot?

Ja nein in Ruhe bei Belastung

Kommt es zu Herzstolpern und/oder zu einem schnelleren Puls?

Ja nein in Ruhe bei Belastung

Beobachten Sie eine Blaufärbung Ihrer Lippen?

Ja nein in Ruhe bei Belastung

Nehmen Sie Medikamente (z.B.: Digitalis, Wasser- oder Rhythmustabletten) ein?

Ja nein Präparat :

Wie schätzen Sie oder Ihr Hausarzt Ihr Allgemeinbefinden ein?

sehr gut gut mäßig schlecht

Arbeiten Sie im Beruf :	ja	nein
Haushalt :	ja	nein
Schule/Studium :	ja	nein

Die letzte Nachuntersuchung fand statt am:

Bitte geben Sie die Adresse des untersuchenden Arztes an:

Danksagung

Meinem Doktorvater Herrn Prof. Dr. med. R. Lange und Herrn Dr. med. N. Augustin danke ich für die Überlassung des Themas, die Unterstützung bei der Auswertung und Interpretation der Daten sowie zahlreiche Anregungen bei der Erstellung des Manuskripts.

Bei Herrn Prof. Dr. med. W. Hemmer, Herrn PD Dr. med. A. Scherhag, Herrn Dr. med. C. Schreiber und Frau Dr. rer. nat. A. Braun bedanke ich mich für die kritische Durchsicht des Manuskripts und manche hilfreiche Diskussion der Ergebnisse.

Lebenslauf

Mirjam, Esther, Evi Braun

Günthersburgallee 45

60316 Frankfurt

069/48982347

Persönliche Angaben

Familienstand: ledig
 Staatsangehörigkeit: deutsch
 Geburtsdatum: 02.10.1970
 Geburtsort: Mannheim

Ausbildungsdaten

1977 – 1981 **Niebelungen-Schule, Hofheim**
1981 – 1988 **Liebfrauenschule, Bensheim**
1988 – 1990 **Geschwister-Scholl-Schule, Bensheim**
 Abschluß: Allgemeine Hochschulreife

Sozialdienst

1990 – 1991 **Soziales Jahr**
 Universitätsklinik Heidelberg, Herzchirurgie
1991 – 1992 **Tätigkeit im Pflegedienst**
 Universitätsklinik Mannheim, Gastroenterologie

Studium

1992 – 1993 **Ludwig-Maximilian-Universität, München**
 Studium der Medizin (Teilstudienplatz, begrenzt auf Vorklinik)
1993- 2000 **Technische Universität, München**
Studium der Medizin
1998 **Erstes Staatsexamen**
1999 **Zweites Staatsexamen**

1999 – 2000**Praktisches Jahr**

- Chirurgie: Abdominalchirurgie/Klinikum rechts der Isar, München
Direktor: Prof. Dr. med. J. Siewert
Herzchirurgie/Deutsches Herzzentrum München
Direktor: Prof. Dr. med. R. Lange
- Wahlfach: Gynäkologie/Regionalspital Langenthal, Schweiz
Direktor: Dr. med. H.-P. Vogt
- Innere Medizin: Kardiologie/Deutsches Herzzentrum München
Direktor: Prof. Dr. med. A. Schömig
Gastroenterologie/City Hospital Birmingham, England
Direktor: Dr. med. T. Iqbal

15.11.2000**Drittes Staatsexamen****01.01.01-30.06.02**

ÄiP: Sana Herzchirurgische Klinik, Stuttgart
Direktor: Prof. Dr. med. J.-R. Rein

01.07.02-31.10.02

Arbeitsplatz: Herzzentrum, Frankfurt
Direktor: Dr. med. R. Besser

11.11.02-15.06.03

Arbeitsplatz: Chirurgische Klinik Krankenhaus Sachsenhausen, Frankfurt
Direktor: Prof. Dr. med. R. Weiner

Seit 01.07.03

Arbeitsplatz: Medizinische Klinik Hospital zum heiligen Geist, Frankfurt
Direktor: Prof. Dr. med. K.-R. Genth

Frankfurt, 10.07.2003