

Ebsteins anomali

Ved Ebsteins anomali fester trikuspidalklaffen lenger ned mot hjertespissen i høyre hjertekammer enn det som er normalt. En del av veggen i høyre hjertekammer vil da være vegg mot høyre forkammer i stedet for mot høyre hjertekammer.

Anomalien fører til en kombinasjon av et stort volum av høyre forkammer, lekkasje over trikuspidalklaffen og et redusert volum av høyre hjertekammer. Misdannelsen ble først beskrevet av Wilhelm Ebstein in 1866, derav navnet.

Hva skjer med blodstrømmen?

Lekkasje i trikuspidalklaffen fører til at noe blod som er i høyre hjertekammer lekker tilbake til høyre forkammer for hvert hjerteslag. Når størrelsen av høyre hjertekammer er mindre enn normalt vil det redusere kammerets mulighet for å pumpe blod.

Graden av lekkasje og graden av høyre hjertekammers reduserte størrelse samsvarer med hjertefeilens alvorlighetsgrad. Lekkasjen og det at noe av høyre hjertekammer har vegg mot høyre forkammer gir et høyere trykk i forkammeret.

Dette vil kunne presse blod fra høyre til venstre forkammer over en defekt i forkammerskillevæggen (ASD). Blått blod fra kroppen kan på den måten føres tilbake til kroppen og gi barnet lavere oksygen metning (målt med pulsoksymeter).

Hvor vanlig er diagnosen?

Hjertefeilen er svært sjelden og rammer ut fra litteraturen 0,5-2 av 100 000 barn.

Hvis man bruker ekko-kriterier for diagnostikk og tar med alle milde former vil det være langt flere som har diagnosen.

Ulike varianter av diagnosen

Lettgradig

Lettgradig Ebstein er uten symptomer. Som regel gir lekkasjen over trikuspidalklaffen en bilyd som kan fanges opp på helsestasjon eller hos fastlegen. Av og til oppdages feilen først i voksen alder.

Moderat

Moderat Ebstein kan ha redusert oksygen metning (blåfarget hud) fra fødsel. Ved økende klaffe lekkasje kan barnet få ernæringsproblemer, raskere pust og redusert utholdenhet.

Alvorlig

I svært alvorlige tilfeller vil høyre hjertekammer ikke være i stand til å pumpe blod til lungepulsåren hos den nyfødte, alt blodet vil da lekke tilbake til høyre forkammer og presses over til venstre forkammer gjennom en defekt i skillevæggen. Barnet vil være i sirkulasjonssvikt med svært lav oksygenmetning.

Hvordan stilles diagnosen?

Diagnosen kan stilles ved rutine ultralyd i svangerskapet.

Lettgradig/moderat Ebsteins anomali har som regel en bilyd som kan høres ved legekontroll. Hvis det nyfødte barnet har lav oksygenmetning kan dette fanges opp ved nyfødtscreeningen.

Ved oppdagelse i voksen alder

Voksne og eldre barn med lettgradig Ebsteins anomali kan få symptomer som hjerterytmie, redusert utholdenhet og hjertesvikt. Det skyldes som regel en økende lekkasje over trikuspidalklaffen kombinert med redusert funksjon av høyre hjertekammer.

Behandling

For nyfødte med alvorlig form for Ebsteins anomali er hovedproblemet at det går for lite blod fra høyre hjertekammer til lungepulsåren. Lungekarmotstanden er normalt sett høy rett etter fødsel. Med lite hjertekammer og stor lekkasje kan blodstrømmen over lungepulsårklaffen stoppe helt opp.

All behandling man kan gi som reduserer lungekarmotstanden vil bedre funksjonen til høyre hjertekammer og derved bedre lungesirkulasjonen. Lungekarmotstanden faller normalt i løpet av de første leveuker og måneder. Av denne grunn kan store problemer første dagene etter fødsel gradvis bedre seg.

Hvis situasjonen ikke snur så kan kirurgisk behandling være aktuelt. Hos nyfødte vil man gjøre en hjelpeoperasjon som kan sikre blod til lungene og god nok hjerterfunksjon.

Hvilken operasjon som er best egnet bestemmes ut fra forholdene for det enkelte barn.

Behov for **tromboseprofylakse**. Hvis det er blodstrøm fra høyre til venstre forkammer over defekten i skilleveggen er det vanlig å gi aspirin (acetylsalisylsyre) i lav dose for å hindre blodpropp.

Ungdom og voksne med Ebstein kan opereres med **Cone prosedyre** (kremmerhus prosedyre). Operasjonen er komplisert og krever detaljert planlegging.

Man bruker klaffeseil fra pasientens egen trikuspidalklaff og rekonstruerer en ny kremmerhusformet klaff. Hvis det er mulig, bedrer man volumet av høyre hjertekammer og reduserer volumet av høyre forkammer.

Prognose

De fleste vil få mindre lekkasje og bedre funksjon etter Cone prosedyre. Hjerterytmie er ikke uvanlig også etter at hjertefeilen ellers er tilfredsstillende korrigert. Utholdenheten vil bli bedres hos de fleste.