

# Das runde Herz

Thierry Brunschwig, Christian Binggeli

Spital Bülach

## Fallbeschreibung

Eine 31-jährige Asiatin wurde in präsynkopalem Zustand auf unsere Notfallstation gebracht. Während ihrer Arbeit kam es plötzlich zu einem ausgeprägten Schwindelgefühl und Dyspnoe.

Bei Eintritt wies die Patientin eine rasche Tachykardie mit einem Blutdruck von 110/70 mm Hg auf. Im EKG zeigte sich eine Breitkomplextachykardie (Abb. 1) bei einer Frequenz von 240/min. Nach einer einmaligen Defibrillation mit 120 Joule biphasisch in Kurznarkose konvertierte die Patientin in einen Sinusrhythmus. Im EKG zeigte sich nun eine ausgeprägte Präexzitation

(Delta-Wellen) (Abb. 2). Die Deltawelle weist dieselbe superiore Achse auf wie die Tachykardie und ist ebenfalls negativ in V1. Die Deltawelle kommt aufgrund der partiellen Erregung des ventrikulären Myokards über die akzessorische Bahn zustande und zeigt daher die ventrikuläre Insertionsstelle der Bahn im Sinusrhythmus bzw. bei einer antidromen AV-Reentrytachykardie. Da die Kammern während der Tachykardie über die Bahn erregt werden und nicht über das normale Reizleitungssystem, weist das Anfalls-EKG die morphologischen Zeichen einer Kammertachykardie auf. Damit kann die Diagnose einer antidromen AV-Reentrytachykardie gestellt werden. Ursache dafür ist ein Wolff-Parkinson-White-Syndrom.

Die Patientin berichtete, dass sie bis vor kurzem noch als Fitnesstrainerin gearbeitet habe, jedoch seit zwei, drei Monaten einen Leistungsknick erfuhr und wegen zunehmender Schwäche ihren Job wechseln musste.

In der klinischen Untersuchung fanden sich nach der Elektrokonversion ein Blutdruck von 110/65 mm Hg, Puls 75/min regelmässig, eine Atemfrequenz 12/min. Kardial war ein normaler 1. und 2. Herzton auskultierbar ohne Herzgeräusch. Es bestanden keine Hinweise auf eine Herzinsuffizienz.

Ein Thoraxbild, aus anderen Gründen vor ca. drei Jahren durchgeführt, war nach Angaben der Patientin unauffällig. Im aktuellen Thoraxröntgenbild (Abb. 3) zeigte sich eine Kardiomegalie mit einem auffällig runden Herz.

Wir vermuteten eine Ebsteinanomalie und sicherten die Diagnose in der Echokardiographie (Abb. 4). Das septale Trikuspidalsegel war 5,3 cm apikalwärts verlagert, wodurch eine schwere Trikuspidalinsuffizienz bedingt wurde. Zusätzlich fand sich ein Vorhofseptumdefekt vom Secundumtyp mit einem bidirektionalen, vorwiegend aber Links-Rechts-Shunt. Die linksventrikuläre Auswurfraction war mit 65% erhalten, ausserdem fand sich eine fokale Non-Compaction des linksventrikulären Myokards, d.h. eine ausgeprägte Trabekulierung.

## Kommentar

Die Ebstein-Anomalie betrifft weniger als 1% aller angeborenen Herzvitien. Die Anomalie wurde erstmals 1866 von Wilhelm Ebstein in Göttingen beschrieben. Charakteristisch ist eine Malformation der Trikuspidalklappe, wobei ein oder mehrere Segel in den rechten Ventrikel verlagert sind. Die irreguläre Klappe teilt den rechten Ventrikel in zwei Kammern, die proximale

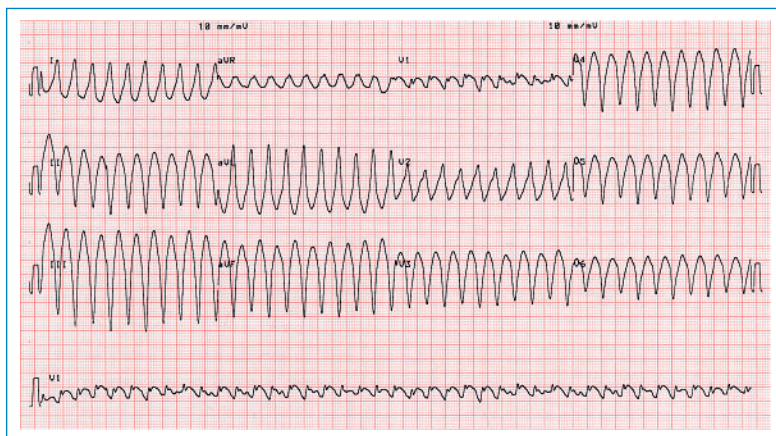


Abbildung 1

Breitkomplextachykardie mit einer Herzfrequenz von ca. 240/min mit einer superioren Achse und Linksschenkelblockbild.

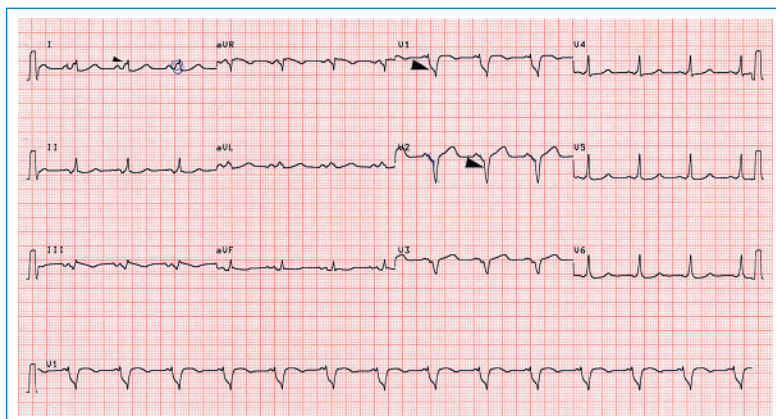


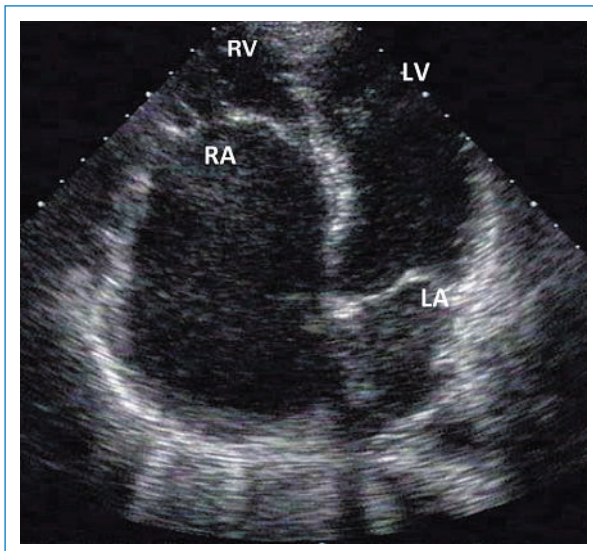
Abbildung 2

EKG nach Konversion. Sinusrhythmus mit einer Deltawelle. Die Deltawelle weist dieselbe superiore Achse auf wie die Tachykardie und ist ebenfalls negativ in V1 (Pfeil).

«atrialisierte» rechte Kammer ist meist gross, während der eigentliche rechte Ventrikel sehr klein sein kann und in einigen Fällen sogar nur noch dem rechtsventrikulären Ausflusstrakt entspricht. Mit der Ebstein-Anomalie sind häufig weitere Defekte assoziiert. In 79% der Fälle liegt ein offenes Foramen ovale oder ein Vorhofseptumdefekt, meist vom Secundum-Typ vor [1]. Etwas seltener besteht ein Ventrikelseptumdefekt, eine Obstruktion des pulmonalen Ausflusstrakts, eine Pulmonalatresie, ein offener Ductus botalli oder eine Koarktation der Aorta. Gelegentlich ist auch das linke Herz betroffen, wie in un-



**Abbildung 3**  
Thoraxröntgen a.p. legend: Kardiomegalie.



**Abbildung 4**  
Echokardiographie mit massiv vergrössertem rechtem Vorhof (RA).  
LA = linker Vorhof, RV = rechter Ventrikel, LV = linker Ventrikel).

serem Fall mit einer myokardialen Non-Compaction. Gehäuft mit 10–20% ist das Wolff-Parkinson-White-Syndrom aufgrund einer oder mehrerer rechtskardial gelegenen akzessorischen Bahnen [2].

Die klinische Präsentation ist abhängig vom Schweregrad der anatomischen Variationen, insbesondere vom Ausmass der Trikuspidalinsuffizienz. Je nach Lebensalter, in welchem die Anomalie klinisch relevant wird, variiert das Leitsymptom [3]. Bei Neugeborenen ist die Zyanose aufgrund des Rechts-Links-Shunts dominant; im Kindesalter tritt die Rechtsherzinsuffizienz in den Vordergrund. Gelegentlich wird die Diagnose in einer Routineuntersuchung gestellt. Der typische Auskultationsbefund ist ein weit gespaltener erster und zweiter Herzton. Sind zusätzlich ein dritter und vierter Herzton vorhanden, ergibt sich ein Eindruck von «sehr vielen» Herztönen. Weiter findet sich üblicherweise wegen der Regurgitation an der Trikuspidalklappe ein atemabhängiges Systolikum. Wird die Diagnose erst im Erwachsenenalter gestellt, so geschieht dies meist aufgrund einer Abklärung von Arrhythmien, so auch in unserem Fall. Im konventionellen Röntgenbild findet sich in schweren Fällen eine Kardiomegalie mit vergrössertem rechten Vorhof und verlagertem dilatierendem rechtsventrikulärem Ausflusstrakt, wodurch der linke Herzrand konvex erscheint.

Diagnostisch ist die Echokardiographie mit Nachweis einer Verlagerung eines oder mehrerer Trikuspidalsegel um mindestens 10 mm im Vergleich zur Mitralklappen-

ebene. Therapeutisch kommen neben einer symptomatisch medikamentösen Therapie eine Trikuspidalklappenrekonstruktion oder ein Ersatz in Frage [4]. Indikationen sind eine sich verschlechternde Leistungsfähigkeit, eine Rechtsherzinsuffizienz und eine Zyanose (definiert als Sauerstoffsättigung <90%), paradoxe Embolien und rezidivierende supraventrikuläre Herzrhythmusstörungen.

In unserem Fall wurde eine rechts posterior gelegene akzessorische Bahn erfolgreich ablatiert. In einer Spiroergometrie leistete die Patientin 191 Watt (146% des Solls). Im Labor war das proBNP normal, weswegen die Indikation zur Trikuspidalklappenrekonstruktion und Vorhofseptumverschluss noch nicht gegeben ist. Der Patientin wurde eine Endokarditisprophylaxe empfohlen, zudem wurde darauf hingewiesen, dass bei Infusionen stets ein Luftfilter verwendet werden sollte.

#### Korrespondenz:

Dr. med. Thierry Brunschwig  
Oberarzt Medizin  
Spital Bülach  
CH-8180 Bülach  
[thierry@brunschwig.net](mailto:thierry@brunschwig.net)

#### Literatur

- 1 Attenhofer Jost, CH, Connolly, HM, O'Leary, PW, et al. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:361.
- 2 Cappato, R, Schluter, M, Weiss, C, et al. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation.* 1996;94:376.

- 3 Watson, H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international co-operative study of 505 cases. *Br Heart J.* 1974;36:417.
- 4 Augustin, N, Schmidt-Habelmann, P, Wotke, M, et al. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg.* 1997;63:1650.