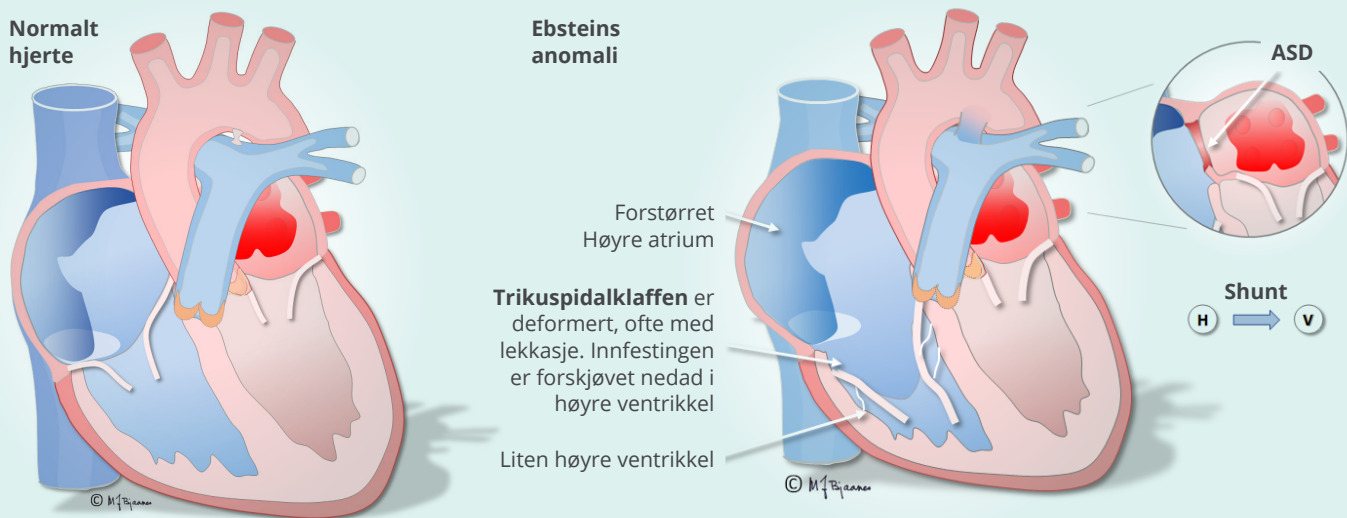


Ebsteins anomali

Forekomst: 2–5 nyfødte per år i Norge

Arvelighet: Det er lav risiko for at Ebsteins anomali går i arv.



Kjennetegn:

- Dårlig utviklet trikuspidalklaff med lekkasje
- Lite høyre hjertekammer og stort høyre forkammer
- Ofte hjerterytmeforstyrrelse

Ebsteins anomali er en medfødt feil i trikuspidalklaffen, som er klaffen mellom høyre forkammer og høyre hjertekammer. Den kan ha stor variasjon i alvorlighetsgrad, fra ubetydelig til en svært alvorlig tilstand. En normal klaff åpner seg så blod lett strømmer inn i hjertekammeret, og lukker seg helt slik at blodet renner riktig vei mot lungene når hjertekammeret trekker seg sammen.

Ved Ebsteins anomali er klaffen festet

til hjertet lenger mot hjertespissen enn det som er normalt. Dette gjør at forkammeret er for stort, mens selve hjertekammeret er altfor lite.

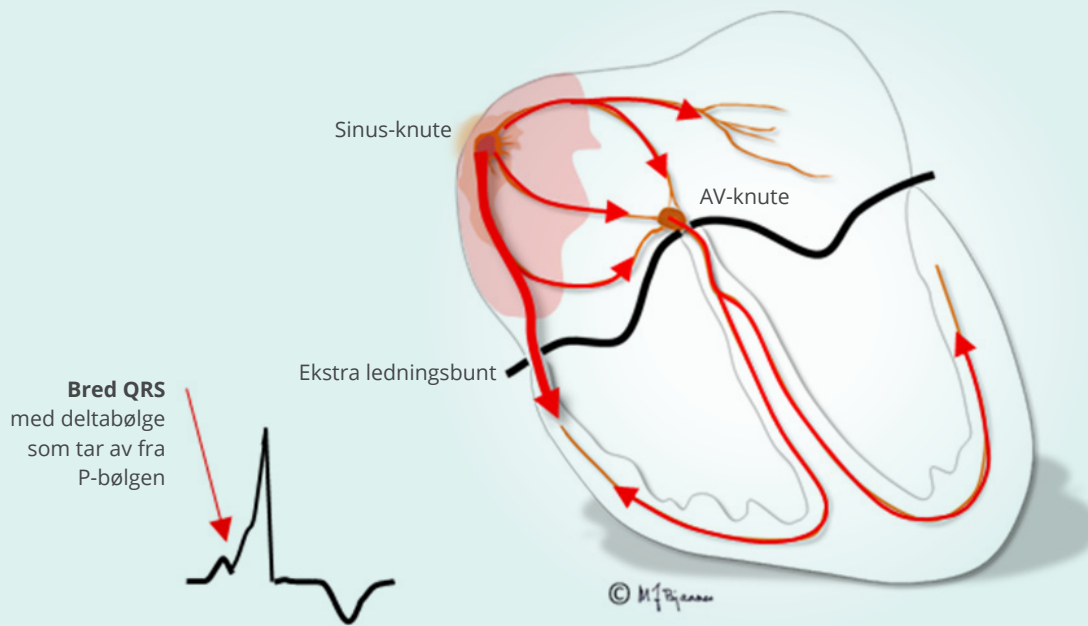
Selve klaffen består av tre blader (tri = tre, cusp = blad), og ved Ebstein er det ene bladet som oftest lite og sitter delvis fast til hjerteskillevæggen. Klaffen blir derfor oftest lekk, noe som fører til dårlig hjertefunksjon for høyre hjertehalvdel. Man kan klare seg helt uten høyre hjertekammer, men vil oftest fungere dårligere enn det som er normalt. Dette ser man spesielt i situasjoner som krever rask pulsstigning, for eksempel å «løpe etter bussen».

Dersom lekkasjen er stor, vil høyre hjertekammer måtte pumpe det samme blodet mange ganger, som å øse en båt som er lekk. Dette vil over tid

føre til at hjertekammeret utvider seg og blir skadet. Dette kan være en årsak til at man anbefaler operasjon.

ASD

Atrioseptumdefekt (ASD), eller hull i forkammer-skillevæggen, ser man hos rundt 30 prosent av de som har Ebsteins anomali. Når trikuspidalklaffen er lekk og høyre hjertekammer fungerer dårlig, vil trykket i høyre forkammer stige. Når det da foreligger en ASD, vil oksygenfattig blod renne over til venstre hjertehalvdel og føre til lavere oksygenivå i pulsårene. Man får cyanose – blåfarge – på lepper og fingre, og orker stadig mindre. Blodpropper kan også gå over skillevæggen, og derfor anbefales blodfortynnende behandling.



Bildet viser den normale impulsutbredelsen i hjertet, fra sinusknuten i forkammeret, til AV-knuten og videre til hjertekammeret. Ved den sjeldne hjerterytmeforstyrrelsen WPW syndrom er det en ekstra ledningsbunt som leder raskt til hjertekammeret. Dette kan man se som en deltabølge i EKG.

En ASD kan som oftest lukkes uten operasjon, ved at man fører en såkalt lukkepropp gjennom venene fra lysken. Man må da være sikker på at høyre hjertehalvdel er frisk nok til å tåle å ta unna det ekstra blodvolumet, som da ikke lenger går gjennom hullet i skilleveggen. Man kan også lukke ASD i forbindelse med at man opererer trikuspidalklaffen, dersom dette skal gjøres.

Rytmeforstyrrelse

Det store forkammeret ved Ebsteins anomali gjør at muskulaturen strekkes. Dette er en irritasjon av hjertemuskelcellene som kan føre til at de blir ustabile, og mange pasienter opplever derfor hjerterytmeforstyrrelser. De fleste av disse er ufarlige, men kan være veldig plagsomme.

Det er viktig å dokumentere hjerterytmeforstyrrelsen med EKG, og man kan også bruke langtids-EKG for å fange opp sjeldne anfall. En sjelden form

for hjerterytmeforstyrrelse (kalt WPW-syndrom), hvor det går en muskelbunt som forbinder forkammeret og hjertekammeret, er vanlig ved Ebsteins anomali. Denne bør behandles, oftest med ablasjon hvor man «brenner» i stykker muskelbunten fra innsiden av hjertet ved å gå inn med kateter fra lysken.

Operasjon?

Dersom trikuspidalklaffen har en stor lekkasje som forårsaker plagsomme symptomer, anbefales som regel operasjon. Tidspunktet for operasjon kan variere veldig, fra tidlig i barndommen til langt opp i godt voksen alder. Man forsøker som oftest å reparere klaffen med en teknikk som kalles Cone-plastikk. Her bruker man de to friske bladene fra klaffen til å lage en ny klaff som likner litt på de kjegleformede (engelsk «Cone») vindpølsene man ofte ser vaie i vinden på flyplasser. Så flyttes klaffen vekk fra hjertespiisen slik at høyre hjertekammer

utvides. Dersom det også er en ASD, lukker man denne.

I noen tilfeller lar ikke klaffen seg reparere, og man må da sette inn en kunstig hjerteklaff. Som regel velger man da en biologisk klaff, som normalt varer i rundt 10 år. Man kan deretter sette inn en ny biologisk klaff gjennom blodårene ved intervensjon, det vil si uten åpen operasjon. Grunnen til at man ikke velger mekanisk klaff i denne posisjonen oftest gir problemer med blodpropp, og krever et veldig høyt og stabilt nivå av blodfortynnende behandling.

Medisiner

Det kan være aktuelt å behandle hjerterytmeforstyrrelse med medisiner, og noen trenger medisin mot hjertesvikt. Blodfortynnende behandling kan være aktuelt ved ASD med lav oksygenmetning, og ved enkelte hjerterytmeforstyrrelser.