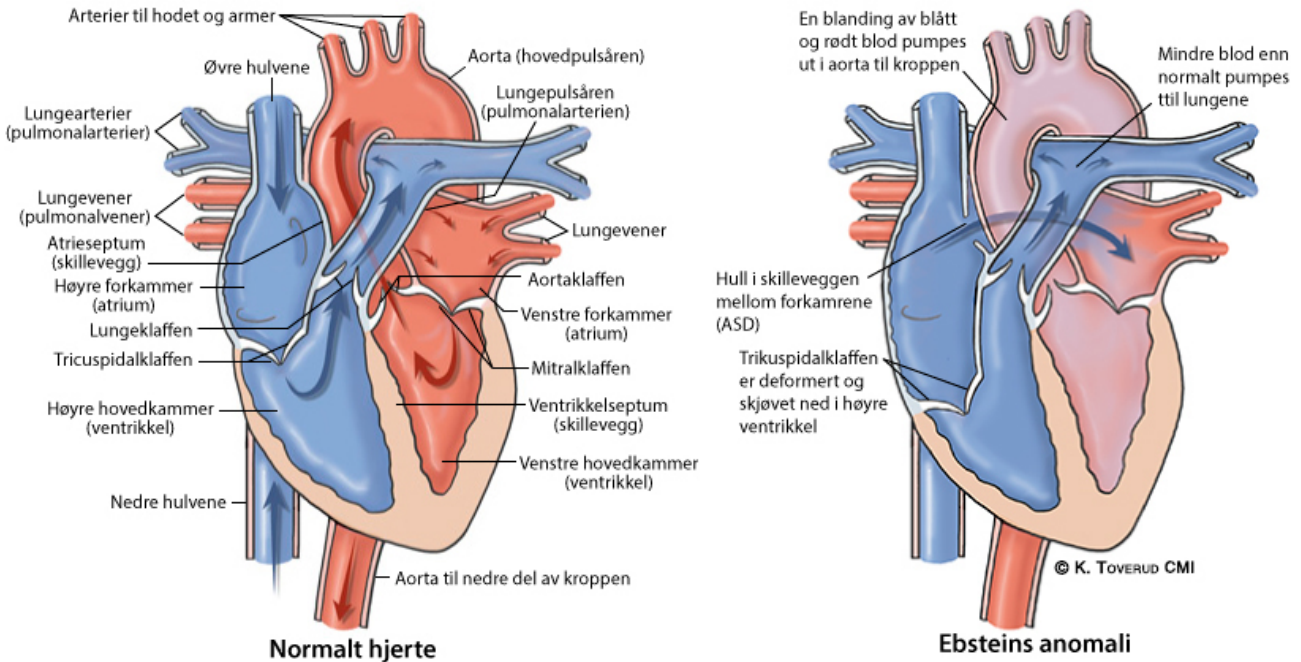


# Ebsteins anomali

## Hva er Ebsteins anomali?

Wilhelm Ebstein var den tyske legen som først beskrev sykdommen og som denne tilstanden har fått sitt navn etter. Anomali betyr noe som ikke er normalt, en misdannelse.



### De viktigste kjennetegnene ved Ebsteins anomali er:

- Trikuspidalklaffen er feilkonstruert/feilskapt, svært ofte med en påfølgende lekkasje. I stedet for å ligge mellom høyre forkammer og ventrikkel er klaffehengselet forskjøvet nedad i høyre ventrikkel (såkalt atrialisering).
- Høyre forkammer er stort, og høyre ventrikkel kan være liten.
- Pumpeeffekten på høyre side er svekket, slik at mindre blod, enn normalt, blir pumpet inn gjennom lungene.

Ebsteins anomali er oftest kombinert med et hull mellom forkamrene (ASD). Trykket i høyre forkammer av hjertet, er ved denne hjertefeilen høyere enn på venstre side (motsatt av normalt), og dette betyr at oksygenfattig blod kan passere via dette hullet fra høyre til venstre forkammer. Dette gir fall i oksygenmetningen når man beveger seg.

Det blandete blodet, oksygenrikt (rødt) og oksygenfattig (blått), strømmer deretter videre inn i venstre ventrikkel, derfra inn i aorta (hovedpulsåren) og rundt i kroppen, som dermed får blod med lavere oksygeninnhold enn normalt.

### Hvordan barnet ditt kan påvirkes

Ebsteins anomali kan variere fra å være meget mild, med få symptomer, til meget alvorlig. Hvordan barnet påvirkes avhenger av funksjonen i høyre side av hjertet og dermed av hvor mye blod som effektivt pumpes til lungene. Av og til blir også hjerterytmier et problem ved Ebsteins anomali, og barnet kan få anfall med rask hjerterytme.

I de mildere formene trenger det ikke være andre symptomer enn en hjertebilyd. Noen babyer kan ha et blåskjær i huden (cyanose). I mer alvorlige tilfeller, der veldig lite blod kommer fram til lungene, vil babyen være meget syk etter fødselen og trenge øyeblikkelig medisinsk behandling.

### Diagnose

Noen ganger oppdages Ebsteins anomali ved en ultralydundersøkelse under svangerskapet. Hvis veldig lite blod kommer fram til lungene, vil det nyfødte barnet bli sykt så snart sirkulasjonen omstilles fra fosterlivet til nyfødtliv og hjelpekanalen fra fosterlivet (ductus arteriosus) begynner å lukke seg. Barnet vil begynne å få tegn på hjertesvikt, svette, trøtthet og mer eller mindre uttalt blåskjær i huden (cyanose).

Hvis barnet har en mildere form av tilstanden, er det ikke sikkert at det oppstår andre symptomer enn hjertebilyd i flere år. En hjertebilyd høres når blod fra høyre hjertekammer lekker tilbake gjennom den unormalt bygde tricuspidalklaffen.

Hos eldre barn kan rask hjertefrekvens (takykardi), andpustenhet, dårlig fysisk utholdenhet og smerter i brystet være de første symptomene som dukker opp.

### Behandling

Behandlingen av Ebsteins anomali vil avhenge av hvor alvorlig tilstanden er. Kardiologen til barnet vil kunne gi informasjon om hvilke behandlingsalternativer som er aktuelle for det enkelte barnet.

Dersom barnet har milde symptomer, er det ikke sikkert at det er nødvendig med behandling, men barnet må følges opp av en barnekardiolog. Ved ASD (atrieseptumdefekt) er det Acetylsalicylsyr (ASA) aktuelt.

### Operasjon

Ved alvorlig Ebsteins anomali vil det være aktuelt med operasjon en eller flere ganger i livet. Ikke sjelden er tilstanden på det verste i nyfødtperioden, og stabiliserer seg etter noen uker uten operasjon. I slike tilfeller kan man oftest vente mange år med en operasjon som reparerer hjertet. Dersom barnet trenger kirurgisk behandling i nyfødtperioden er tilstanden alltid alvorlig, og det er til og med noen som ikke kan reddes. I slike tilfeller gjør man vanligvis ikke en reparasjon, men en type hjelpeoperasjon som krever oppfølgende operasjoner på et senere tidspunkt.

Ved reparasjon av hjertefeilen er målet å øke/bedre blodstrømmen gjennom lungene ved å:

- reparere tricuspidalklaffen, så den ikke lekker (såkalt Cone-teknikk)
- redusere størrelsen på høyre forkammer til fordel for høyre hjertekammer
- reparere atriaseptumdefekten (ASD)

Denne typen operasjon hører til de vanskeligste og mest kompliserte hjerteoperasjoner som utføres ved medfødte hjertefeil. Foreløpig er det kun få sentre i verden som behersker denne operasjonstypen med tilfredsstillende resultater, og heldigvis finnes nå et slikt kirurgisk tilbud for pasienter med Ebsteins anomali også i Norge.

### Shunt-operasjon og Fontan-prosedyre

Barn som har en meget alvorlig form for Ebsteins anomali, kan ha behov for at det legges inn en ekstra forbindelse for å øke den mengden blod som kommer frem til lungene kort tid etter fødselen. Dette skjer ved en såkalt shunt-operasjon, der lungearteriene får blod fra aorta via et kunstig rør, og man må da i løpet av cirka ett år ta standpunkt til om det er mulig å gjøre en reparasjon.

Hos noen barn med Ebsteins anomali er høyre ventrikel for liten til å kunne fungere ordentlig eller klaffevevet altfor underutviklet. I slike tilfeller kan man velge å forbinde hulvenene eller høyre forkammer direkte med lungepulsåren (Fontan-prosedyre). Dette innebærer at det blå blodet vil strømme direkte inn i lungepulsåren, uten å måtte passere gjennom tricuspidalklaffen og høyre ventrikel.

Fontan-prosedyren innebærer at det ikke lenger er noen pumpekammer på høyre side av sirkulasjonen, slik at blod som kommer fra kroppen renner "passivt" gjennom lungene og deretter tilbake til venstre hjerte-forkammer. Dette gjøres oftest i to operasjonstrinn ved henholdsvis 6–12 måneders alder og 3–4 års alder.

### Hvordan hjertefeilen påvirker barnet

Selv etter vellykket operasjon har barn med Ebsteins anomali vanligvis betydelig nedsatt fysisk yteevne, men det ser ut til at man med de nye behandlingsmetodene får et mye bedre resultat enn tidligere. Barn med Fontan-sirkulasjon har sine utfordringer (se artikkel om Etkammerhjerte).

Barnet vil trenge livslang oppfølging med hjertekontroller, men kan oftest slutte med ASA etter reparasjon.

### Noen av følgende problemer kan oppstå senere i livet

- De som har alvorlig Ebsteins anomali har uten behandling betydelig øket risiko for å utvikle hjertesvikt i ung voksen alder, selv om de klarer seg bra i barndommen. De som har tendens til lav oksygenmetning har økt risiko for blodpropp, og får vanligvis behandling med blodfortynnende medisiner (aspirin).
- Barnet kan utvikle en meget rask hjerterefrekvens (takykardi) senere. Det kan bli nødvendig å behandle dette med medikamenter, såkalte antiarytmika. Av og til kan også en hjertekateterprosedyre for rytmebehandling bli nødvendig.

*Denne artikkelen er hentet fra Children Heart Foundation - CHF, oversatt til norsk, kvalitetssikret og tilpasset norske forhold i samarbeid med overlegene Henrik Holmström, Thomas Möller og Henrik Brun, ved Barnehjerteseksjonen på Oslo Universitetssykehus, Rikshospitalet. Illustrasjoner er laget av medisinsk illustratør Kari Toverud, i samarbeid med barnelege Alf Meberg.*