

Caso clínico

Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. Comunicación de un caso clínico y revisión de la bibliografía

Óscar García-Galván,* Claudia N Hernández-González,* Carlos Leal-Cavazos,* Elisa Dávila-Sotelo,* Manuel de la O-Cavazos*

RESUMEN

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide representa 1% de todas las malformaciones congénitas del corazón. Se asocia con alteraciones de la conducción, como pre-excitación (hasta en 30%). Existen diversos factores de riesgo identificados para este padecimiento, como la administración de litio e hidantoína durante el embarazo. Anatómicamente se caracteriza por desplazamiento de la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho. La presentación clínica es variada, generalmente los pacientes cursan con cianosis e insuficiencia cardíaca. El ecocardiograma es necesario para confirmar el diagnóstico. El tratamiento debe encaminarse a disminuir la presión en el ventrículo derecho. Las prostaglandinas se utilizan para mantener abierto el conducto arterioso para así mejorar la presión pulmonar y del ventrículo derecho. La plastia de la válvula tricúspide es la mejor opción terapéutica definitiva para esta enfermedad. Describimos el caso de un recién nacido con esta enfermedad con la asociación de atresia pulmonar.

Palabras clave: anomalía de Ebstein, cardiopatía congénita, insuficiencia tricuspídea.

ABSTRACT

Ebstein's anomaly represents 1% of all congenital heart malformations. This anomaly is associated with a wide range of heart conduction disturbances such as pre-excitation syndromes (up to 30%). There are several well-identified risk factors like using hydantoin and lithium during pregnancy. It is anatomically characterized by the displacement of the tricuspid valve towards the right ventricle. The clinical presentation is varied, generally they present with cyanosis and heart failure. It is necessary to confirm the diagnosis through an echocardiogram. Treatment should focus on reducing the right ventricle's pressure. Prostaglandins are used to keep the ductus open with the purpose of reducing the pulmonary and right ventricle pressures. The tricuspid valve plasty is the best therapeutic option for these patients. We describe a case of a neonate with this disease associated with pulmonary atresia.

Keywords: Ebstein's anomaly, congenital heart disease, tricuspid insufficiency, Wolff-Parkinson-White syndrome.

Se comunica el caso de un neonato masculino que al nacer manifestó cianosis generalizada con escasa respuesta al oxígeno suplementario, disnea e hipotonía. En la sala de labor se deci-

dió su intubación orotraqueal, la colocación de catéteres umbilicales y su ingreso a la unidad de terapia intensiva neonatal.

La pulso-oximetría reveló saturación de entre 60 y 70% con FiO₂ de 100% bajo ventilación mecánica asistida controlada por presión (VMAC-P). La radiografía de tórax mostró cardiomegalia con predominio de cavidades derechas y discreto aumento de la vasculatura pulmonar (figura 1).

Durante las primeras seis horas continuó hipóxico, con datos de insuficiencia cardíaca (ritmo de galope, taquicardia y hepatomegalia), electrocardiograma con segmento PR largo, además de acidosis mixta con lactacidemia importante (gasometría arterial: pH 7.28 PO₂ 46 mmHg; saturación 60%, PCO₂ 58 mmHg; bicarbonato 16 mmol/L, lactato 12 mmol/L), por lo cual se trató con restricción hídrica y diuresis forzada. La biometría hemática se encontró normal para la edad.

* Departamento de pediatría, Facultad de Medicina y Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, Universidad Autónoma de Nuevo León.

Correspondencia: Dr. Óscar García Galván. Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina y Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González, UANL. Av. Francisco I Madero y Gonzalitos s/n, colonia Mitras Centro, 64460 Monterrey, Nuevo León, México. Recibido: septiembre, 2008. Aceptado: noviembre, 2008.

Este artículo debe citarse como: García-Galván O, Hernández-González CN, Leal-Cavazos C, Dávila-Sotelo E, de la O-Cavazos M. Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. Comunicación de un caso clínico y revisión de la bibliografía. Medicina Universitaria 2009;11(42):64-68.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx, www.meduconuanl.com.mx



Figura 1. Radiografía del recién nacido con anomalía de Ebstein.

Se realizó ecocardiograma en el que se detectó insuficiencia de válvula tricúspide con implantación baja, aurícula derecha de gran tamaño, ventrículo derecho pequeño, conducto arterioso persistente y atresia pulmonar.

Se dio tratamiento con prostaglandinas con el objetivo de mantener permeable el conducto arterioso, pero no hubo mejoría; al contrario, hubo empeoramiento clínico, datos de bajo gasto cardíaco, arritmias y finalmente paro cardíaco que no pudo revertirse con maniobras avanzadas de reanimación neonatal.

DISCUSIÓN

La anomalía de Ebstein engloba un amplio espectro de anomalías caracterizado por diferentes grados de desplazamiento y adherencia de la valva displásica septal y posterior de la tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho. En el caso de este paciente la anatomía anormal se corroboró mediante ecocardiografía, además de asociarse con atresia pulmonar.

Debido a que la incidencia de la anomalía de Ebstein es baja y representa 1 de cada 20,000 recién nacidos vivos, o 1% de todas las cardiopatías congénitas, fue de interés este caso clínico que resultó ser de una variedad neonatal grave con insuficiencia tricúspide severa, cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva en el contexto de hipertensión vascular pulmonar. El tratamiento se dirigió a disminuir la presión en el ventrículo derecho y a reducir el grado de cianosis. Se administraron prostaglandinas para mantener el conducto

arterioso abierto hasta regular la presión pulmonar y en el ventrículo derecho.

La cianosis disminuye en función de la caída de las resistencias vasculares pulmonares. La mortalidad es muy alta. Esta forma se asocia hasta en 50% con defectos cardíacos, habitualmente estenosis o atresia pulmonar.

Historia

En 1866, el médico Wilhelm Ebstein reportó esta enfermedad por primera vez como un hallazgo de autopsia de un paciente que atendió, de 19 años de edad, que manifestaba como síntomas disnea y palpitaciones desde la infancia.¹

Epidemiología

La anomalía de Ebstein representa 1% de las malformaciones congénitas del corazón; es una entidad infrecuente²⁻⁴ que forma parte del espectro de alteraciones patológicas que manifiestan hipoplasia del ventrículo derecho y displasia del aparato valvular, por lo que el diagnóstico puede ser difícil de establecer.²

Fisiopatología

En esta enfermedad, una válvula tricúspide anómala se encuentra mal colocada, desplazada hacia abajo y adosada a la pared del ventrículo derecho. El tejido de la válvula tricúspide es displásico y la porción inferior de las valvas septal e inferior son las que se adhieren a la pared ventricular,¹ de tal manera que el ventrículo derecho se divide en dos partes, de las cuales la superior está auriculizada y se continúa con la aurícula derecha y la inferior se encuentra en forma ventricular normal pero con dimensiones menores; así, la aurícula derecha será dilatada en grados variables que van desde crecimientos moderados hasta enorme dilatación. Por tanto, el gasto cardíaco derecho está reducido a consecuencia de un ventrículo derecho pequeño, una insuficiencia valvular A-V y una obstrucción del mismo ventrículo por una valva anterior de la tricúspide⁵ (figura 2).

Esta anomalía se asocia con una gran variedad de alteraciones de la conducción,⁶ como los episodios de taquicardia por reentrada atrioventricular mediante vías accesorias atrioventriculares en 20 a 30% de los casos, y se observa preexcitación en el electrocardiograma de superficie hasta en 30%.⁷

Se han encontrado como importantes factores pre-disponentes para padecer esta malformación cardíaca la

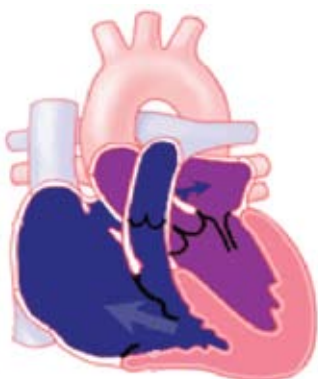


Figura 2. Anatomía de la anomalía de Ebstein.

administración de medicamentos psicoactivos durante el embarazo, en particular el litio y la hidantoína, sobre todo si se consumen en el primer trimestre.⁸⁻⁹

La función ventricular puede estar tan afectada que puede no ser capaz de abrir la válvula pulmonar durante la sístole, generando una atresia “funcional”. El exceso de volumen de la aurícula derecha ocasiona desvío a través del agujero oval hacia la aurícula izquierda y produce cianosis.

Síntomas y signos

La anomalía de Ebstein es un defecto del desarrollo del ventrículo derecho y la válvula tricúspide, que tiene una evolución natural muy variada con un espectro muy amplio de manifestaciones.²

El grado de descolocación de la válvula es muy variable y el significado clínico varía según la colocación de la válvula y la gravedad de la obstrucción del conducto de salida del ventrículo derecho. En el caso más extremo, la valva se encuentra dentro del conducto de salida de este ventrículo, lo que provoca una importante disminución en el flujo de la arteria pulmonar¹⁰ (figura 3 y cuadro 1).

La presencia de un cortocircuito a través del agujero oval da lugar a cianosis y policitemia. La presión venosa central puede ser normal o estar aumentada por la insuficiencia tricuspídea, secundario a la cual hay un soplo holosistólico. Es frecuente el ritmo de galope y múltiples chasquidos, además de soplos diastólicos ásperos similares a los de un frote pericárdico.

Neonatos: los pacientes se muestran cianóticos poco tiempo después del nacimiento por el escaso flujo hacia las arterias pulmonares. Las formas graves en el recién nacido se distinguen por cardiomegalia masiva, cianosis

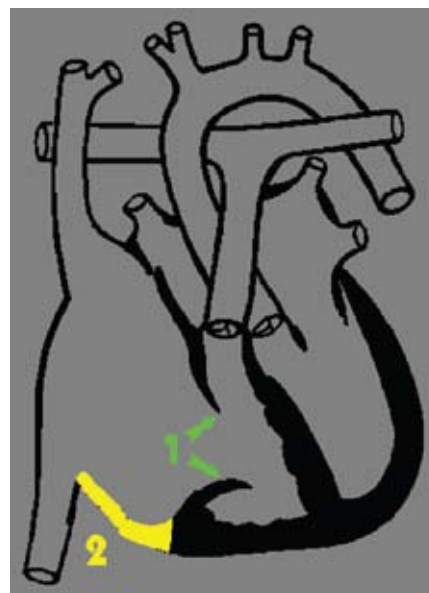


Figura 3. Implantación valvular baja (1) y auriculización del ventrículo derecho (2).

Cuadro 1. Síntomas iniciales y graves por grupo de edad en la anomalía de Ebstein

<i>Edad</i>	<i>Síntomas iniciales</i>	<i>Síntomas graves</i>
Neonatos	Asintomático, soplo, cianosis ocasionales cardiomegalia	Soplo, cianosis intensa, cardiomegalia
Lactantes	Soplo, cianosis, retardo del crecimiento	Policitemia, insuficiencia cardiaca, muerte súbita
Preescolares y adolescentes	Cansancio, palpitaciones, arritmias	Insuficiencia cardiaca, muerte súbita
Adultos	En muchos casos, los síntomas comienzan en esta edad	Insuficiencia cardiaca

intensa y soplos sistólicos largos, y los infantes pueden fallecer por la insuficiencia cardiaca y la hipoxemia.¹¹ Algunos neonatos pueden mejorar espontáneamente por la caída de las resistencias pulmonares, lo que permite la capacidad del ventrículo derecho para bombear el flujo pulmonar, en su mayor parte el flujo sanguíneo pulmonar es dependiente de la existencia de CAP.⁵

Ante la sospecha de cualquier malformación congénita cardiovascular es obligación del clínico estudiar al paciente mediante los métodos estándar, dado que incluso

1 de cada 10 niños con estos padecimientos (incluida la anomalía de Ebstein) que fallecen en el primer año de vida no están diagnosticados al momento de la muerte.¹² No son comunes las asociaciones con síndromes como el de Wolf-Parkinson-White.¹³

Adolescencia y adultos: en muchos de los casos de anomalía de Ebstein los síntomas se manifiestan en la adolescencia o la edad adulta, cuando aparecen cansancio o palpitaciones debidas a arritmias, como taquicardias, o por dilatación de la AD. Estos pacientes tienen mínimo desplazamiento de la valva septal de la tricúspide.⁵

Diagnóstico

Radiografía: típicamente, en la telerradiografía de tórax se encuentra cardiomegalia con prominencia del borde derecho de la silueta cardiaca. El grado de cardiomegalia varía respecto al grado de malposición de la válvula. La cardiomegalia masiva con forma de caja cuadrada debida al aumento de tamaño de las cavidades derechas ocurre cuando el grado de malposición es grave y está acompañado por defecto restrictivo en la aurícula. En ocasiones el corazón puede aparecer de tamaño normal.¹⁴

La vascularización pulmonar puede estar normal o disminuida según el grado de obstrucción del conducto de salida del ventrículo derecho o de una probable atresia “funcional” por la incapacidad del ventrículo para contraerse (figura 4).

Electrocardiograma: puede ser normal, pero típicamente muestra agrandamiento de la aurícula derecha o un bloqueo de rama derecha; ondas p anchas, normales o altas



Figura 4. Radiografía en anomalía de Ebstein: cardiomegalia con prominente aurícula derecha.

con P-R normal o prolongado, e incluso mostrar WPW o taquicardias supraventriculares.¹⁵

Ecocardiografía: es necesaria para confirmar el diagnóstico y predecir el curso de la enfermedad. El grado de mal colocación o desplazamiento de las valvas, el tamaño de la aurícula –que típicamente está dilatada– y la función del ventrículo izquierdo determinando si hay obstrucción del conducto de salida del ventrículo derecho afectan el curso. Entre más área auricular tenga el corazón derecho, peor es el pronóstico. Los estudios Doppler y color muestran con precisión el grado de insuficiencia tricuspídea; en los casos graves, la válvula pulmonar puede aparecer inmóvil y el flujo hacia los pulmones puede proceder exclusivamente del conducto arterioso (figura 5 A y B).

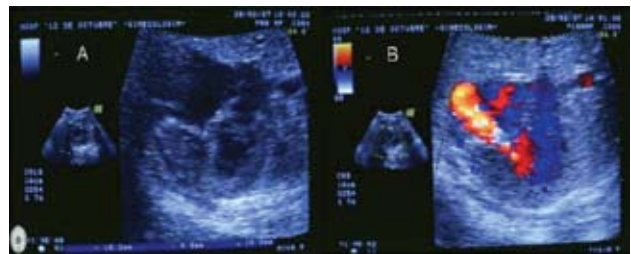


Figura 5. Ecocardiograma A: anatomía de ventrículo derecho dilatado con mala colocación de la válvula. B: insuficiencia tricuspídea detectada por Doppler.

Cateterismo cardiaco: no es del todo necesario, pero confirma una AD grande, válvula tricúspide anormal y probables cortocircuitos derecha a izquierda en la aurícula.

Pulso-oximetría: Se trata de un examen sencillo, no invasor y de bajo costo que, aunque por sí solo no genera diagnósticos ya que es inespecífico, es una herramienta de monitoreo que orienta hacia un problema que pudiera tener relevancia clínica en pacientes que inicialmente están asintomáticos.¹⁶

Tratamiento

Los procedimientos quirúrgicos para corregir esta malformación deben realizarse en centros especializados y por personal con mucha experiencia, dado que las operaciones correctivas de la anomalía de Ebstein son de categoría III de complejidad dentro de la cirugía pediátrica cardiaca.¹⁷

El tratamiento quirúrgico conservador mediante plastia de la válvula tricúspide es la mejor opción terapéutica para esta enfermedad.¹ En neonatos cianóticos, la infusión de prostaglandina E se utiliza para mantener el flujo sanguíneo pulmonar hasta que las resistencias vasculares

pulmonares disminuyan, y facilitar el flujo pulmonar anterógrado de la arteria pulmonar.

Si el paciente se mantiene cianótico, la intervención quirúrgica está indicada en este periodo, la cual consiste en derivaciones aorto-pulmonares o en la fijación de un parche en la tricúspide con colocación de derivación aorto-pulmonar, lo que da lugar a una atresia tricuspídea funcional que después se corrige mediante operación de Glenn y de Fontan.

En niños mayores con síntomas leves, el control de las arritmias es fundamental y el tratamiento quirúrgico no suele ser necesario sino en la adolescencia o la adultez.

La ablación de vías accesorias atrioventriculares por medio de cateterismo está indicada en pacientes sin afectación hemodinámica y es un procedimiento inocuo y eficaz.

En personas con insuficiencia grave, se realiza la reparación quirúrgica, que consiste en una anilloplastía para modificar el nivel del orificio tricuspídeo y la reparación valvular o sustitución tricuspídea, además del cierre de comunicación interauricular. El rango de éxito de este procedimiento es muy variable.¹⁸ Las arritmias tardías son comunes. La tolerancia posoperatoria al ejercicio aumenta, pero se mantiene por debajo de lo normal para la edad. Si una malformación de este tipo no es tratada, las taquiarritmias, con frecuencia, iniciarán durante la adolescencia.¹⁹⁻²⁰

Pronóstico

El pronóstico de esta anomalía es muy variable y depende de la gravedad de la enfermedad.²¹ La cianosis en la etapa neonatal se asocia con mortalidad de 50% y si hay cardiomegalia > 85% se incrementa hasta 100%.²⁰ Cuando se acompaña por defectos atriales grandes, atresia pulmonar funcional o anatómica e insuficiencia tricuspídea grave casi siempre es fatal; mientras que los pacientes con grados leves de la anomalía de Ebstein viven hasta la vida adulta.²² Esta enfermedad, a pesar de seguir teniendo un pronóstico reservado, ha tenido avances en cuanto al tratamiento médico-quirúrgico.

REFERENCIAS

- Villanueva R, Careaba RG. Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Ebstein. Experiencia en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. *Rev Mex Cardiol* 2003; 14:16-20.
- Durán M, Olivares K. La hipoplasia del ventrículo derecho en la anomalía de Ebstein. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2000; 63:200-4.
- Botto LD, Correa A, Erickson D. Racial and temporal variations in the prevalence of heart defects. *Pediatrics* 2001; 107:32-3.
- Geggel RL. Conditioned leading to pediatric cardiology consultation in a tertiary academic hospital. *Pediatrics* 2004; 114:409-17.
- Paranon S, Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult: congenital heart disease. *Heart* 2008; 94:237-43.
- Mone SM, Gillman M. Effects of environmental exposures on the cardiovascular system: prenatal period through adolescence. *Pediatrics* 2004;113:1058-69.
- Iturralde TP, Rivera RL. Ablación de la vía accesorio atrioventricular en pacientes con anomalía de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex* 2004;74:432-6.
- Committee on Drugs. American Academy of Pediatrics. Use of psychoactive medication during pregnancy and possible effects on the fetus and newborn. *Pediatrics* 2000;105:880-7.
- Brent RL. Environmental causes of human congenital malformations: the pediatrician's role in dealing with these complex clinical problems caused by a multiplicity of environmental and genetic factors. *Pediatrics* 2004;113:957-68.
- Jaiswal PK, Balakrishnan KG, Saha A, Venkitachalam CG, et al. Clinical profile and natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Int J Cardiol* 1994;46:113-9.
- Jaquiss RD, Imamura M. Management of Ebstein's anomaly and pure tricuspid insufficiency in the neonate. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2007;19:258-63.
- Kuehl K, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to diagnose congenital heart disease in infancy. *Pediatrics* 1999;103:743-7.
- Álvarez MA, Ridaura SC. Unusual association of WPW syndrome and massive myocardial calcification in an infant with Ebstein's anomaly. *Acta Pediatr Mex* 2001;22:34-37.
- Ferguson EC, Krishnamurthy R, Oldham SA. Classic imaging signs of congenital cardiovascular abnormalities. *Radiographics* 2007;27:1323-34.
- Iturralde P, Nava S, Sálica G, et al. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006;17:1332-6.
- Koppel R, Drushel C. Effectiveness of pulse oximetry screening for congenital heart disease in asymptomatic newborns. *Pediatrics* 2003;111:451-3.
- Hannan E, Racz M. Pediatric cardiac surgery: the effect of hospital and surgeon volume on in-hospital mortality. *Pediatrics* 1998;101:963-9.
- Chauvaud S. Ebstein's malformation. Surgical treatment and results. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:220-3.
- Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. Effect of operation for Ebstein anomaly on left ventricular function. *Am J Cardiol* 2008;102:1724-7.
- Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol* 2008;52:460-6.
- Hansen JF, Leth A, Dorph S, Wennevold A. The prognosis in Ebstein's disease of the heart. Long-term follow-up of 22 patients. *Acta Med Scand* 1977;201:331-5.
- Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, et al. Mayo Clinic Congenital Heart Center: the outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;135:1120-36.