

Anomalía de Ebstein

Samuel Ramírez M,* Jorge L Cervantes S*

Resumen

Presentamos los resultados del tratamiento quirúrgico de 61 enfermos, niños y adultos, sometidos a tratamiento en el Servicio de Cirugía de Cardiopatías Congénitas del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" entre enero de 1993 y agosto de 2003. Analizamos los datos demográficos, el estado funcional y los datos ecocardiográficos pre y postoperatorios, así como la morbilidad y mortalidad. La técnica quirúrgica comprende la plicatura vertical de la porción atrializada del ventrículo derecho y el reimplante de la valva anterior con una rotación en dirección de las manecillas del reloj o el reemplazo valvular tricuspídeo. El resultado quirúrgico a mediano plazo de la reconstrucción valvular ha sido bueno a pesar de una insuficiencia tricuspídea residual, probablemente debido a la reducción del volumen del ventrículo derecho. La ablación con radiofrecuencia de las arritmias asociadas a esta malformación representan un importante tratamiento adjunto, mismo que se puede constituir en la indicación primaria de tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: Anomalía de Ebstein. Válvula tricúspide.

Key words: Ebstein anomaly. Tricuspid valve.

Patología quirúrgica

Se denomina anomalía de Ebstein al adosamiento de los elementos de la válvula tricúspide en la cavidad del VD. Las valvas más afectadas son la septal y la inferior, muy rara vez se perjudica la valva anterior. Este adosamiento produce un desplazamiento del orificio fisiológico de la válvula tricúspide (VT) hacia la cavidad del VD (VD), hacia el territorio de la unión de la porción de entrada con la porción trabecular. El desplazamiento del orificio valvular tricuspídeo

Summary

EBSTEIN ANOMALY

We evaluated the results for primary repair of Ebstein anomaly in 61 patients, both adults and children. The records were reviewed of patients undergoing repair of Ebstein anomaly at the Congenital Heart Surgery Service of the National Institute of Cardiology "Ignacio Chávez" from January 1993 to August 2003. Functional, demographic, and echocardiographic parameters were studied both preoperatively and postoperatively, along with functional status and adverse events. The repair technique involved vertical plication of the atrialized ventricle and valve leaflet reimplantation after clockwise rotation or replacement of tricuspid valve. Ebstein repair has good functional outcomes in patients despite residual tricuspid regurgitation, likely because of reduction in right ventricular volume loading and relative annular and ventricular plasticity. Intraoperative radiofrequency ablation represents an important adjunctive treatment for intractable arrhythmias, which may now represent relative indications for operative intervention. (Arch Cardiol Mex 2006; 76: S2, 65-68)

produce una división del VD en una porción integrada al atrio derecho, lo que constituye "la porción atrializada" del VD, en tanto que las porciones trabecular y de salida constituyen el VD funcional. Ocurre con mayor frecuencia en el VD en los pacientes (pts) con concordancia atrioventricular, pero también se presenta en el VD en posición sistémica en los casos de discordancia atrioventricular. Se asocia con grados variables de insuficiencia tricuspídea y ocasionalmente a obstrucción de la vía de salida del VD, dependiendo

* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México.

Correspondencia: Samuel Ramírez M. Instituto Nacional de Cardiología, "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano Núm. 1. Col. Sección XVI, Tlalpan 14080. México, D.F.).

de la forma y el origen de los elementos valvulares. Se estima que más de la tercera parte de los pts tienen una comunicación interatrial y que en la mayoría de los demás pts se encuentra un foramen oval permeable por el que se establece un cortocircuito de derecha a izquierda. También se ha encontrado que un número importante de pts con anomalía de Ebstein presentan problemas morfológicos y funcionales del ventrículo izquierdo que se explican por la presencia de fibrosis en los estudios histológicos de la pared lateral y del septum interventricular.

El adosamiento de la valva septal de la tricúspide se asocia a una discontinuidad entre el cuerpo fibroso central y el anillo atrioventricular septal, creando el sustrato potencial para que se establezcan vías accesorias de conducción atrioventricular que ponen a estos pts en riesgo de muerte súbita. Se estima que hasta un 30% de los pts pueden ser portadores de vías accesorias principalmente de localización derecha. Junto con este sustrato arritmogénico congénito, los pts con anomalía de Ebstein también pueden presentar varios tipos de taquiarritmias adquiridas, tales como taquicardias ectópicas, flúter y fibrilación atrial y taquiarritmias ventriculares.¹

Los pts pueden presentar cianosis debido a la gravedad de la insuficiencia tricuspídea y la presencia de una comunicación interauricular. También pueden presentarse con un cuadro de insuficiencia cardíaca ya que la insuficiencia tricuspídea causa un crecimiento excesivo de la aurícula derecha con plétora importante.

Son pocos los pts en quienes es posible tratar las arritmias con catéter de ablación por radiofrecuencia, puesto que resulta muy difícil apoyar el catéter en una aurícula muy dilatada o por el adosamiento de la válvula tricúspide (VT), por lo que las arritmias deberán resolverse quirúrgicamente.

Tratamiento quirúrgico

La cirugía está indicada en los casos de pts sintomáticos que no responden al tratamiento médico.² Gracias a que en los últimos años se han mejorado notablemente los resultados de la cirugía reconstructiva de la válvula tricúspide, actualmente se recomienda someter al paciente a cirugía antes de que desarrollen cardiomegalia de grado III o IV. La cirugía también está indicada cuando el paciente presenta una insuficiencia tricuspídea de moderada a severa.

La valoración ecocardiográfica es muy útil para

evaluar los elementos de la válvula tricúspide y predecir la posibilidad de cirugía reconstructiva. Si la valva anterior es de un tamaño adecuado y no se observa acortamiento importante de sus cuerdas tendinosas, es muy probable que la cirugía reconstructiva sea exitosa. Actualmente se utilizan con éxito dos técnicas. La técnica de Danielson² incluye una plicatura de la porción atrializada del VD hacia el anillo anatómico. En la técnica de Carpentier³ se hace una plicatura de la porción atrializada en forma perpendicular del anillo valvular hacia la punta del VD; los velos valvulares se separan del anillo fisiológico y del adosamiento al VD y se suturan al anillo anatómico con un ligero desplazamiento para dejarla funcionando como válvula monocúspide. Ambas técnicas son efectivas y se pueden utilizar selectivamente en cada paciente dependiendo de la anatomía que presente la malformación. En ambos procedimientos es importante implantar un anillo de anuloplastia tricuspídea. Se cierra la comunicación interauricular colocando un parche de pericardio y se recorta la pared redundante de la aurícula derecha junto con la orejuela.

Cuando el VD funcional se considera inadecuado para mantener el gasto cardíaco total, se recomienda agregar al tratamiento intracardíaco una derivación cavopulmonar bidireccional, procedimiento conocido como corrección “uno y medio”. La derivación de cerca del 40% del gasto cardíaco directamente a la circulación pulmonar disminuirá la carga de volumen a un VD pequeño, sin aumentar la carga de volumen del ventrículo izquierdo. Los resultados con este procedimiento son muy alentadores, permitiendo una recuperación rápida y adecuada de los pacientes.⁴ En los casos extremos de adosamiento, en el que el VD definitivamente no puede quedar integrado a la circulación pulmonar, es preciso evaluar al paciente para la operación de Fontan.⁵ Estos casos por lo general son de mal pronóstico, ya que la mayoría tienen alteraciones en la función del ventrículo izquierdo, lo que hace que toleren muy mal la fisiología de Fontan.

La situación es diferente cuando la malformación de Ebstein se presenta en un VD en posición sistémica, como en los casos de discordancia atrioventricular. Pocas veces los elementos valvulares permiten una reconstrucción valvular y la mayoría de los casos requiere reemplazo valvular tricuspídeo.

Resultados del tratamiento quirúrgico

En el Servicio de Cirugía de Cardiopatías Congénitas del Instituto Nacional de Cardiología “Ig-

nacio Chávez”, se analizaron los resultados de 61 enfermos sometidos a corrección quirúrgica de anomalía de Ebstein los años comprendidos entre enero de 1993 y agosto de 2003. Los pts se dividieron en cuatro grupos, de acuerdo al tipo de corrección realizada.

El primer grupo corresponde a 33 pts sometidos a corrección biventricular, 17 de sexo femenino y 11 del sexo masculino, con edades comprendidas entre los 9 y los 49 años; de acuerdo a la clasificación de Carpentier de tipo A se encontraron 2 (6%), de tipo B 13 (39.4%), de tipo C 15 (45.5%) y de tipo D 3 (9.1%). Diecisiete pts presentaban cardiomegalia grado III y 16 cardiomegalia grado IV. La clase funcional de este grupo de pts correspondió a clase II en 14, clase III en 15 y clase IV en 4 pacientes. Se encontraron 29 pts con comunicación interauricular, tres pts con insuficiencia mitral de grado ligero, un paciente con comunicación interventricular y un paciente con estenosis pulmonar. Catorce pts presentaban bloqueo de rama de grado menor, 5 pts con bloqueo AV de primer grado y uno con bloqueo AV de segundo grado.

Los procedimientos quirúrgicos realizados en este grupo de pts fueron los siguientes: Reemplazo valvular en 24 pts, plastía tipo Carpentier en 9, plicatura de VD en 29, atriectomía reductiva en 22, cierre de una comunicación interauricular en 22 y cierre de una comunicación interventricular en un paciente. El tiempo de pinzamiento de aorta fue de 67 minutos en promedio, con un tiempo de circulación extracorpórea de 110 minutos en promedio.

En el postoperatorio inmediato 3 pts evolucionaron con bloqueo AV completo que se resolvió antes de su egreso, uno presentó sangrado que obligó a la reintervención para revisión de la esternotomía, un paciente presentó neumonía, dos pts presentaron derrame pleural derecho y un paciente presentó una mediastinitis que se resolvió favorablemente con el tratamiento habitual. En el seguimiento dos pts fallecieron por tromboembolia pulmonar y dos pts como consecuencia de arritmias de difícil manejo farmacológico.

El segundo grupo corresponde a los pts en quienes se realizó una corrección biventricular asociada a ablación quirúrgica de arritmia. Encontramos 11 pts, 5 de sexo masculino y 6 del femenino con edades entre 2 y 28 años y edad promedio de 15 años. Las arritmias encontradas fueron: 10 pts con flúter atrial, 9 pts con el síndrome de Wolf-Parkin-

son-White y 4 pts con taquicardia supraventricular. Todos estos enfermos eran portadores de una malformación de Ebstein grave.

Los procedimientos quirúrgicos realizados en este grupo de pts fueron los siguientes: Reemplazo valvular tricuspídeo en 10 pts, plastía tricuspídea de tipo Carpentier en un paciente, cierre de comunicación interauricular en 10 pacientes, atriectomía reductiva en 7 pts y plicatura de VD en 8 pacientes. En todos los pts se hizo ablación transoperatoria de la arritmia utilizando radiofrecuencia irrigada. Se presentaron 2 bloqueos AV transitorios y uno permanente que ameritó el implante de un marcapasos definitivo. Dos de los pts con flúter preoperatorio presentaron recurrencia de la arritmia. En este grupo de pacientes no hubo mortalidad quirúrgica ni durante el período de seguimiento. Los once pts pasaron de una clase funcional II – III a clase I.

A partir de 1998 hemos venido aplicando la técnica de corrección tipo “uno y medio”, la cual consiste en agregar una derivación cavo-pulmonar a la corrección intracardiaca, en los casos en quienes el VD funcional no es capaz de mantener un gasto cardíaco pulmonar adecuado. A diferencia de la fenestración atrial, la derivación cavopulmonar reduce la sobrecarga de volumen del VD sin aumentar la carga de volumen del ventrículo izquierdo, manteniendo una saturación de oxígeno adecuada y no somete al paciente al riesgo de las embolias paradójicas. En este grupo de pts no hemos observado ninguna de las complicaciones potenciales que plantea este procedimiento, tales como la dilatación aneurismática de la vena cava superior, el síndrome de vena cava superior, fístulas arteriovenosas pulmonares o derrames pleurales y quilotórax. En este grupo analizamos 13 pacientes, 7 de sexo femenino y 6 masculino, con edades comprendidas entre 6 y 46 años y edad promedio de 16 años. La clase funcional preoperatoria fue II en 8, III en 4 y IV en 1 paciente, en tanto que 8 pts presentaban tipo C de Carpentier y 5 tipo D. El índice cardiorácico en promedio fue de 0.77%. El 75% de los casos tenía historia de síncope y 100% presentaban cianosis. La porción atrializada se encontró entre el 50 y el 75% con un promedio de 61%.

Los procedimientos quirúrgicos realizados en este grupo de pts fueron: reemplazo valvular a 11 y plastía tricuspídea tipo Carpentier a 2 pacientes. Plicatura de VD y atriectomía reductiva a todos y cierre de comunicación interauri-

cular a 6 pacientes. Además, a 9 pts se les hizo ablación con radiofrecuencia irrigada: 5 por flúter atrial y 4 por síndrome de Wolf-Parkinson-White.

El resultado hemodinámico fue satisfactorio en la mayoría de los casos. La mortalidad quirúrgica fue de 2 pts causada por hipertensión arterial pulmonar de grado ligero. La saturación de oxígeno subió a más de 95% en todos los pts y en el período de seguimiento todos los pts están en Clase I. Una paciente falleció por derrame pericárdico hemorrágico debido a uso inadecuado de anticoagulantes. Un paciente tuvo recidiva de flúter atrial pero ha tenido buena respuesta al tratamiento con propafenona.

En el cuarto grupo incluimos a 4 pts que fueron sometidos a la operación de Fontan, 3 de sexo femenino y uno del masculino, con edades entre 12 y 32 años. Un paciente correspondió al tipo C de Carpentier y los 3 restantes al tipo D. Todos

presentaban una comunicación interauricular, cianosis, cardiomegalia grado IV y se encontraban en clase funcional III-IV.

Los cuatro pts fueron sometidos a conexión cavopulmonar total con túnel lateral fenestrado y en el postoperatorio inmediato todos evolucionaron con bajo gasto cardíaco y derrames pleurales (un paciente recibió una derivación pleura-peritoneal de flujo estándar tipo Denver). Falleció un paciente en el curso de la segunda semana del postoperatorio con síndrome de bajo gasto cardíaco.

Después de analizar este grupo de pacientes, consideramos que el tratamiento quirúrgico está indicado en todos los pts sintomáticos. Hemos observado que la calidad de vida y la sobrevida de los pts mejora significativamente y se reducen los trastornos del ritmo. La modalidad de tratamiento quirúrgico debe adaptarse a cada caso en particular.

Referencias

1. GALVÁN O, ITURRALDE-TORRES P, BASAGOITIA AM, DE MICHELI A: *Anomalía de Ebstein con síndrome de Wolf-Parkinson-White*. Arch Inst Cardiol Mex 1991; 61: 309-11.
2. DANIELSON GK, DRISCOLL DJ, MAIR DD, WRANES CA, OLIVER WC: *Operative Treatment of Ebsteins anomaly*. J Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104: 1195.
3. CARPENTIER A, CHAUAUD S, MACE L, RELLAND J, MIHAILEANU S, MARINO JP, ABRY B, GUIBOUR P: *A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of tricuspid valve*. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78: 416.
4. CHAUAUD S, FUZELLIER JF, BERREBI A, LAJOS P, MARINO JP, MIHAILEANU S, CARPENTIER A: *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventricle and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients*. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 13(5): 514-19.
5. PETROSSIAN ED, REDDY VM, McELHINNEY DB, AKKERSDIJK GP, MOORE P, PARRY AJ, THOMPSON LD, HANLEY FL: *Early results of the extracardiac conduit Fontan operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117(4): 688-696.

