

La anomalía de Ebstein asociada al síndrome de Wolff-Parkinson-White

Pedro Iturralde Torres*

Resumen

La anomalía de Ebstein es un trastorno poco común del desarrollo, que ocurre en menos del 1% de todas las malformaciones congénitas. Según algunos autores, el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) se asocia a la anomalía de Ebstein hasta en un 20-30% de los casos. La conexión aurícula-ventrículo a través de haces anómalos, en este grupo de enfermos, se localiza fundamentalmente en el anillo auriculoventricular derecho, dando la imagen electrocardiográfica de WPW tipo B. Una de nuestras finalidades principales fue la de localizar, por medio del electrocardiograma de superficie estas zonas de preexcitación tanto en porciones posteriores o posteroseptales (56%), laterales (38%) y anteriores (3%). La ausencia de BRDHH en pacientes con anomalía de Ebstein y taquicardias supraventriculares recurrentes tiene 98% de sensibilidad y 92% de especificidad para el diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White asociado. Concluimos que un 30% de los pacientes con anomalía de Ebstein y taquicardias supraventriculares tiene un ECG con ausencia o mínimo grado de preexcitación. En este grupo de enfermos la ausencia de BRDHH es altamente sugestivo de la presencia de una vía accesoria tipo Kent ipsilateral al sitio del bloqueo.

Summary

WOLFF-PARKINSON-WHITE SYNDROME IN EBSTEIN'S ANOMALY

The abnormal development of the tricuspid valve in patients with Ebstein's anomaly results in several activation abnormalities including delayed intraatrial conduction, right bundle branch block, and ventricular preexcitation. In the present review, the aim was to define the ECG characteristics before and after ablation of an accessory A-V pathway in patients with Ebstein's anomaly. In a series of 224 patients studied at the Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", Sixty-four patients (28%) had documented tachycardia. Thirty-three patients with recurrent tachycardia were found to have a single right-sided AP that was successfully ablated. Only 21 of 33 patients (62%), had typical of ECG pattern of preexcitation. In addition, none of the patients had an ECG pattern of RBBB during sinus rhythm. Radiofrequency catheter ablation resulted in appearance of RBBB in 94% patients. The absence of RBBB in patients with Ebstein's anomaly and recurrent tachycardia had a 98% sensitivity and 92% specificity for the diagnosis of an AP. One third of patients with Ebstein's anomaly and symptomatic tachyarrhythmias have minimal or absent ECG features of ventricular preexcitation. In these patients, the absence of RBBB pattern is a strong predictor of an AP.

(Arch Cardiol Mex 2007; 77: S2, 37-39)

Palabras clave: Anomalía de Ebstein. Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Bloqueo de rama derecha.

Key words: Ebstein's anomaly. Wolff-Parkinson-White syndrome. Right bundle branch block.

medigraphic.com

* Cardiólogo Electrofisiólogo. Subjefe del Dpto. de Electrocardiología. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" México, D.F.

Correspondencia: Dr. Pedro Iturralde Torres. Servicio de Electrocardiología. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano Núm. 1. Col. Sección XVI, Tlalpan 14080, México D.F.). Teléfono: 52 (55) 5573 2911, extensión 1218. E-mail: pedroi@yahoo.com

La anomalía de Ebstein es un trastorno poco común del desarrollo, que ocurre en menos del 1% de todas las malformaciones congénitas.¹ Descrita por Wilhelm Ebstein es una malformación de la válvula tricúspide que consiste básicamente en el desplazamiento hacia la cavidad ventricular de la valva septal y posterior; la valva anterior, por lo general, displásica y de movilidad variable según el grado de adherencia a la pared libre del ventrículo derecho. El orificio de la válvula tricúspide situado en forma anormal produce una porción del ventrículo derecho que yace entre el anillo auriculoventricular y el origen de la válvula, el cual se continúa con la cavidad auricular derecha (porción ventricular atrializada), quedando una cavidad ventricular remanente que puede ser de tamaño variable, mientras que la aurícula está siempre dilatada. La válvula tricúspide es habitualmente insuficiente.²

Por otra parte, la frecuencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) en niños y adolescentes en una población general se encuentra entre 0.4 y 1 por 1,000; en tanto que en niños referidos para evaluación cardíaca, la frecuencia es de 5 por 1,000. La asociación de trastornos de la conducción intraventricular con anomalía de Ebstein fue descrita por Sodi Pallares y Marsico en 1955 y confirmada por Schiebler y colaboradores en 1958 y 1959, particularmente con el tipo B de preexcitación ventricular. En 1959 Schiebler y colaboradores encontraron que 24 (29%) de 83 casos, reportados con síndrome de WPW y cardiopatía congénita asociada, tenían anomalía de Ebstein.

Según algunos autores, el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) se asocia a la anomalía de Ebstein hasta en un 20-30% de los casos. La conexión aurícula ventrículo a través de haces anómalos, en este grupo de enfermos, se localiza fundamentalmente en el anillo auriculoventricular derecho, dando la imagen electrocardiográfica de WPW tipo B, aunque existen algunos reportes aislados de haces anómalos insertados en el anillo auriculoventricular izquierdo. En un estudio nuestro, publicado en 1991,^{3,4} todas las zonas de preexcitación se localizaron en estructuras ventriculares derechas. Una de nuestras finalidades principales fue la de localizar, por medio del electrocardiograma de superficie estas zonas de preexcitación tanto en porciones posteriores o posteroseptales (56%), laterales (38%) y anteriores (3%). Tal localización fue más precisa cuando se incluyó el círculo torácico y

el vectocardiograma en la evaluación del enfermo, ya que este método de diagnóstico eléctrico (en comparación con el electrocardiograma de 12 derivaciones) tiene mejor correlación con el estudio electrofisiológico en la localización de la preexcitación. Esto acontece sobre todo en el grupo de enfermos en quienes la dilatación de la aurícula derecha puede enmascarar la localización de dicha zona. Asimismo, la alta frecuencia de trastornos de la conducción intraventricular manifestados por bloqueo de rama, también contribuyen a dificultar su localización. Un hallazgo interesante en este estudio fue el hecho de haber encontrado que, a mayor grado de preexcitación en los electrocardiogramas y vectocardiogramas de los pacientes, se observó menor grado de bloqueo de rama derecha. Por el contrario, al disminuir las manifestaciones de preexcitación, aumentaban las de dicho bloqueo. Para explicar tal hallazgo es fundamental recordar que en el síndrome de WPW, el proceso de activación ventricular corresponde a un fenómeno de suma entre la despolarización anómala, anticipada y lenta, de una porción más o menos extensa del miocardio ventricular y la despolarización normal del miocardio restante. El impulso llega precozmente a la zona de preexcitación a través de haces accesorios, ya descritos por Giovanni Paladino y analizados sucesivamente por Kent.

La orientación del vector resultante de los frentes de la activación anómala está influida por la posición del corazón y su rotación sobre el eje longitudinal (dextrorrotación o levorrotación). El WPW se considera tradicionalmente del tipo B cuando la zona de preexcitación se localiza en estructuras ventriculares derechas: regiones septales o paraseptales, anteriores o posteriores y también en áreas parietales laterales derechas. Se originan así, frentes de activación anómala que se dirigen del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo. Es este un fenómeno análogo al que se produce cuando existe un bloqueo de rama izquierda de grado intermedio con fenómeno de "salto de onda", limitado, del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo.

En otro estudio nuestro realizado en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"⁵ de una serie consecutiva de 226 pacientes con anomalía de Ebstein, 64 pacientes (28%) tuvieron episodios de taquicardia supraventricular documentada. Treinta y tres (grupo A) de ellos tuvieron una vía accesoria única de localización de-

recha a la cual se le realizó ablación en forma exitosa. De este grupo sólo 21/33 (62%) tuvieron un electrocardiograma con la imagen típica de síndrome de Wolff-Parkinson-White y ninguno de ellos presentaba morfología de bloqueo de rama del haz de His. Del grupo total de pacientes con anomalía de Ebstein se escogieron 30 pacientes (grupo B) con las mismas características clínicas y ecocardiográficas que del grupo de 33 pacientes con taquicardias. En 28/30 (93%) la imagen electrocardiográfica era típica morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His. Del grupo A de 33 pacientes con taquicardias al realizar la ablación exitosa de la vía accesoria en 31/33 (94%) apareció el BRDHH

después de la ablación. La ausencia de BRDHH en pacientes con anomalía de Ebstein y taquicardias supraventriculares recurrentes tuvo 98% de sensibilidad y 92% de especificidad para el diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White asociado. El valor predictivo positivo fue de 91% (0.77, 0.97, I.C. 95%) y un valor predictivo negativo de 98% (0.85, 0.99, I.C. 95%). De este estudio concluimos que un 30% de los pacientes con anomalía de Ebstein y taquicardias supraventriculares tiene un ECG con ausencia o mínimo grado de preexcitación. En este grupo de enfermos la ausencia de BRDHH es altamente sugestivo de la presencia de una vía accesoria tipo Kent ipsilateral al sitio del bloqueo.

Referencias

1. ANDERSON KR, ZUBERBUBLER JR, ANDERSON RH, BECKER AE, LIE JT: *Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart*. Mayo Clin Proc 1979; 54: 174-180.
2. BIALOSTOZKY D, HORWITZ S, ESPINO-VELA J: *Malformation of the tricuspid valve*. Am J Cardiol 1972; 29: 826-836.
3. GALVÁN O, ITURRALDE P, BASAGOITIA AM, DE MICHELI A: *Anomalía de Ebstein con síndrome de Wolff-Parkinson-White*. Arch Inst Cardiol Mex 1991; 61: 309-315.
4. ATTIE F, CASANOVA JM, ZABAL C, BUENDÍA A, MIRANDA V, RIJLAARDAM M, ITURRALDE P, KURI J, CALDERON J: *Anomalía de Ebstein perfil clínico en 174 pacientes*. Arch Inst Cardiol Mex 1999; 69: 17-25.
5. ITURRALDE P, NAVA S, SALICA G, MEDEIROS A, MÁRQUEZ F, COLÍN L, VICTORIA D, DE MICHELI A, GÓNZALEZ D: *Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway*. J Cardiovasc Electrophysiol 2006; 17: 1-5.