

## Comunicación Interventricular en Anomalía de Ebstein. (Asociación poco Común).

Luis Antonio González-Ramos\*  
Erika Matilde Martínez-Carballo\*\*

### RESUMEN

La anomalía de Ebstein se caracteriza por diversos grados de desplazamiento y adosamiento inferior de las valvas septal y posterior de la tricúspide, así como displasia de todo el aparato valvular y del ventrículo derecho. Se asocia a anomalías estructurales como la comunicación interauricular que está presente en más de la mitad de los casos seguida de la estenosis pulmonar y atresia pulmonar; alteraciones del sistema eléctrico de conducción, como síndrome de pre-excitación.

Diversos reportes consideran la comunicación interventricular una anomalía en asociación poco frecuente que se ha descrito en reportes de casos aislados o en pequeña serie de casos; por tal motivo consideramos de interés reportar el primer caso clínico que se diagnosticó en el hospital.

**Palabras Clave:** Anomalía tricuspidea, regurgitación tricuspidea y comunicación interventricular.

### SUMMARY

Ebstein's anomaly is characterized by varying degrees of displacement and lower abutment of the septal and posterior tricuspid leaflets and dysplasia around the valve apparatus and the right ventricle. It is associated with structural abnormalities such as atrial septal defect that is present in more than half of the cases followed by pulmonary stenosis and pulmonary atresia; alterations of electric driving system, and pre-excitation syndrome.

Some reports consider the atrial septal defect in association less frequent and are described in isolated or rare cases; for this reason we consider of interest to report the first case that was diagnosed in the hospital.

**Key Words:** Tricuspide anomaly, tricuspide regurgitación and ventricular septal defect.

### INTRODUCCIÓN

La anomalía de Ebstein fue descrita en 1866 por el médico prusiano Wilhelm Ebstein. Se caracteriza por diversos grados de desplazamiento y adosamiento inferior

de las valvas septal y posterior de la tricúspide, así como displasia de todo el aparato valvular y del ventrículo derecho. La presentación de esta malformación en recién nacidos y niños pequeños, tiene reportadas tasas de mortalidad de 75% a 80% sin tratamiento quirúrgico.

\* Cardiólogo-Pediatra. Director General del Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

\*\* Médico Pediatra-Neonatóloga. Servicio de Neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Correspondencia: Dr. Luis Antonio González Ramos. gonralu@hotmail.com, Hospital Infantil del Estado de Sonora, Reforma 355 Nte., Col. Ley 57, Hermosillo, Sonora.

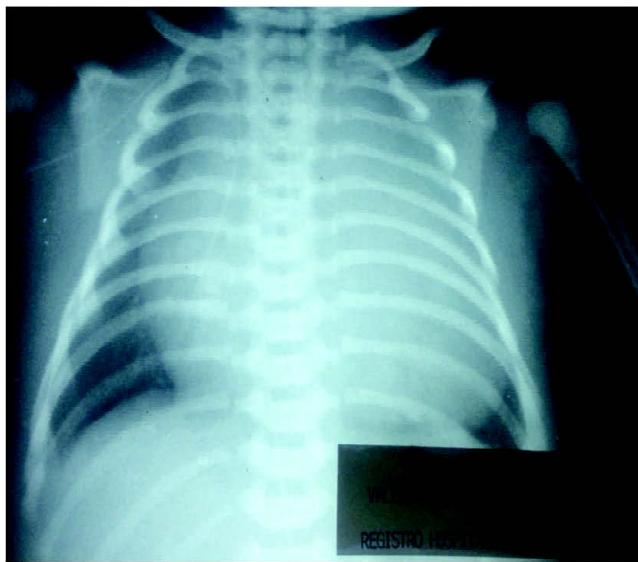
Además, los recién nacidos con insuficiencia tricuspídea grave que cursan asintomáticos en los primeros meses, tienen una mortalidad en la infancia de 45% a 47%<sup>1</sup>. La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide representa menos del 1% de todas las malformaciones congénitas del corazón<sup>2</sup>. Existen diversos factores de riesgo identificados para este padecimiento, como la administración de litio e hidantoína durante el embarazo<sup>3</sup>. Se asocia a anomalías estructurales como la comunicación interauricular que está presente en más de la mitad de los casos seguida de la estenosis pulmonar y atresia pulmonar; alteraciones del sistema eléctrico de conducción, como síndrome de pre-excitación. Diversos reportes consideran la comunicación interventricular una anomalía en asociación poco frecuente con Anomalía de Ebstein y se ha descrito en reportes de casos aislados o en pequeña serie de casos; por tal motivo consideramos de interés reportar el primer caso clínico que se diagnosticó en el hospital<sup>4</sup>.

## CASO CLÍNICO

Lactante menor de 7 meses de edad con antecedente de haberse diagnosticado cardiopatía congénita tipo comunicación interventricular y dilatación de cavidades derechas a través de un ultrasonido obstétrico. A las 40 semanas de gestación inició de manera espontánea trabajo de parto y presencia de arritmia cardíaca por tal motivo se interrumpe el embarazo vía cesárea. Nacimiento con Apgar de 8/9, peso 3,800gr, talla 54 cm. Madre de 18 años de edad en aparente buen estado de salud, primera gestación; recibió control obstétrico de su embarazo e ingirió medicamento a base de ácido fólico

y hierro; antibiótico por infección urinaria al quinto mes de gestación. En las primeras horas de nacido presentó cianosis generalizada con oximetrías de pulso de 65% y presencia de soplo precordial grado IV/VI lo que motivó su ingreso a la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal con el propósito de estudio e inicio de tratamiento con prostaglandinas ante sospecha de cardiopatía conducto dependiente. Durante sus estancia presentó deterioro hemodinámico por bradicardia de menor de 60 X' y desaturación mayor, por lo que se intubó y se manejo con ventilación mecánica asistida; su monitoreo mostró saturación de 75 y 80%, frecuencia cardíaca 150 a 200 X' con extrasístoles supraventriculares. Radiografía de tórax mostró cardiomegalia grado IV (Figura 1 A). En estudio de ecocardiograma se observó displasia de válvula tricúspide con desplazamiento hacia ápex, cortocircuito a nivel auricular, ventricular y grandes arterias a través de un conducto arterioso; tractos de salida ventricular libres, tronco y ramas confluentes; se suspendió prostaglandinas y recibió ibuprofeno. Inició tratamiento con digoxina y furosemide; se decidió que al mantener la estabilidad hemodinámica se apoyaría el beneficio del desarrollo y crecimiento del paciente para que en el futuro se determine el plan quirúrgico ya que presentó índice de Celermajer de 1 con ventrículo derecho pequeño. Se egresó de hospital y continuó control por consulta externa, después de una estancia hospitalaria de 22 días. Otros diagnósticos en este periodo fueron sépsis neonatal, hiperbilirrubinemia multifactorial. Fue alimentado al seno materno 5 meses, ablactación a los 6 meses. Desarrollo psicomotor: sostén cefálico a los 3 meses, se sienta solo a los siete meses. Recibió atención médica en consulta externa de

Figura 1.- Radiografía de Tórax.



Lado A: Rx. Tórax PA en el periodo neonatal. Cardiomegalia y vascularidad pulmonar disminuida.



Lado B: Rx. Tórax PA muestra Cardiomegalia con vascularidad pulmonar aumentada. Crecimiento de auricula derecha.

cardiología donde se reportó en condiciones hemodinámicas estables; retraso en su curva ponderal, por lo que se refirió al servicio de nutrición. Ingreso al servicio de urgencias a los 7 meses de edad debido a enfermedad respiratoria con cuadro clínico de dos semanas de evolución, caracterizado por hipertermia de 38.2°C, rinorrea, tos productiva, emetizante en ocasiones. Exploración física peso 5.8 Kg, TA 113/39 polipneico, aleteo nasal, tiraje intercostal bilateral; estertores bronco-alveolares bilaterales. Su evolución clínica fue tórpida hasta

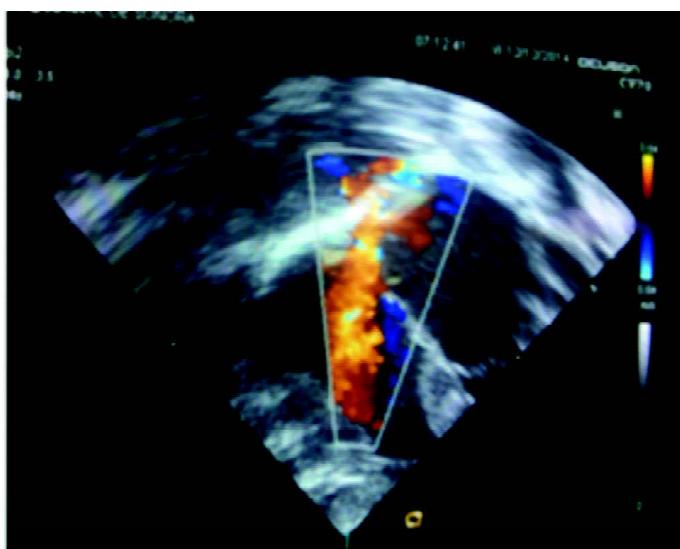
Figura 2



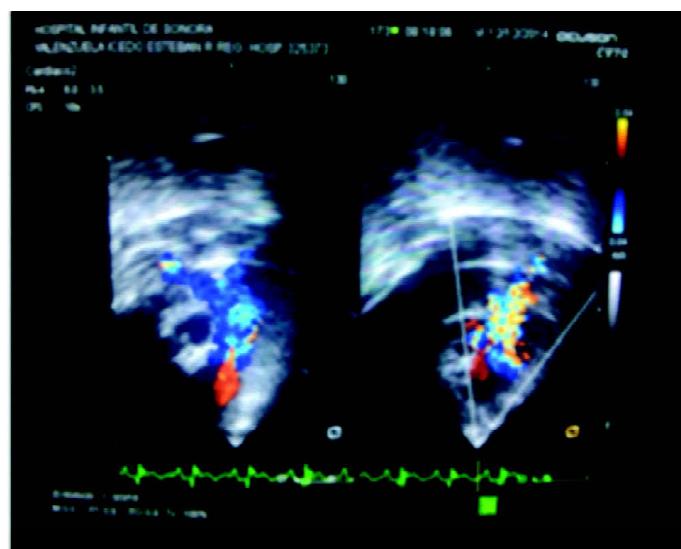
**ECOCARDIOGRAMA:** Muestra aurícula derecha (ad), "muesca" (flecha) del anillo tricuspídeo y atrialización del ventrículo derecho (VDA). Válvula tricúspide (VT). Aurícula (ai) y ventrículo (vi) izquierdo.

la resolución de su problema infeccioso pulmonar después de recibir tratamiento con antibióticos, oxígeno y terapia respiratoria además de inotrópico a base de digoxina y diurético. Se decidió programar intervención quirúrgica. En otra revisión clínica en sueño fisiológico con T 36°C; se observó quejido ocasional, taquipnea ++ a +++, deformidad precordial paraesternal izquierda con franca hiperactividad y latido subxifoideo visible; presencia de frémito en 4 E.I.C.I., la auscultación reveló soplo sistólico grado IV-V/VI y ritmo de tres tiempos por desdoblamiento del primer ruido. Hígado palpable a 4,3 y 2 cm bajo el borde costal derecho. Sin cianosis central ni evidencia de hipocratismo digital. Pulsos periféricos palpables en las cuatro extremidades de característica normal. En monitor su TA 113/39. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia con dilatación de cavidades derechas, pulmonar visible con vascularidad aumentada (Figura 1 B). El estudio de ecocardiograma mostró situs solitus; y en proyección subcostal cuatro cámaras (Figura 2) se observó la "muesca" del anillo tricuspídeo y parte atrializada del ventrículo derecho (VDA); cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha nivel auricular (Figura 3A), con dilatación de aurícula derecha y desplazamiento de válvula tricúspide hacia el ápex ventricular derecho; cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha a través de un defecto septal ventricular medio con diámetro de 5 mm y al doppler continuo alcanzó una velocidad máxima de 4.23 m/s (Figura 4 y 5A); el color y doppler continuo en tronco de arteria pulmonar mostró turbulencia en donde se alcanzó una velocidad máxima del flujo sanguíneo de 2.96 m/s (Figuras 3B y 5B). La cavidad ventricular izquierda con tracto de salida libre, válvula aórtica y trayecto de este

Figura 3.- ECOCARDIOGRAMA COLOR



Lado A: Color muestra cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha a nivel auricular.



Lado B: Color muestra arteria pulmonar y turbulencia en la misma.

vaso normal.

## DISCUSIÓN

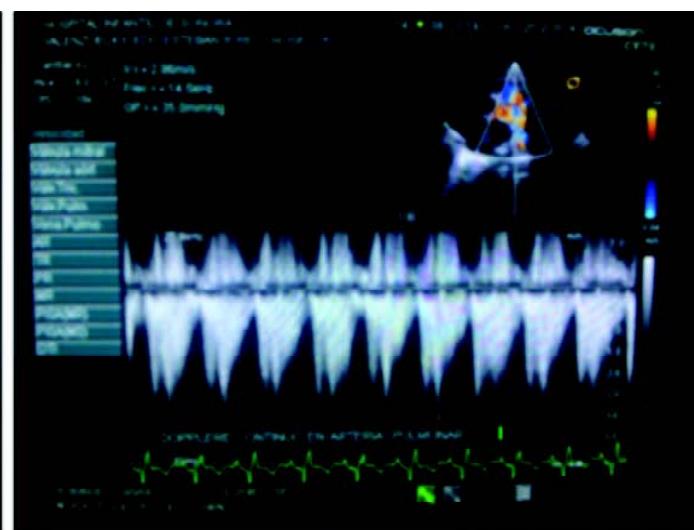
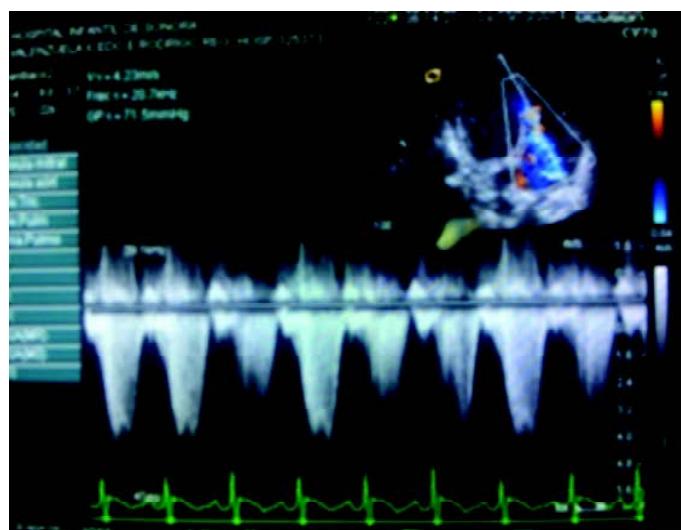
La anomalía de Ebstein es una cardiopatía rara, reportada en la literatura con una incidencia menor de 1% de las malformaciones cardíacas<sup>1</sup>. Conocida por su gravedad en cuanto a la edad de su presentación, desde

vida intrauterina donde el riesgo reportado de 87.5% es casi similar al periodo neonatal de 75-80% en casos de esta anomalía sin tratamiento quirúrgico<sup>7</sup>. Esta malformación abraza un gran espectro en cuanto a la severidad, y alteración patológica que se presenta en el lado derecho del corazón como hipoplasia del ventrículo derecho, displasia del aparato valvular por lo que el diagnóstico en algunos casos puede ser difícil<sup>5</sup>. Las

Figura 4.- ECOCARDIOGRAMA



Figura 5.- ECO-DOPPLER



consecuencias fisiológicas de la anomalía de Ebstein están determinadas por las condiciones de la válvula tricúspide, el compromiso funcional del ventrículo derecho que a su vez depende del tamaño de la “porción auriculizada” y el ritmo auricular. Las manifestaciones clínicas varían en gravedad desde casos leves, prácticamente asintomáticos, hasta muy graves que se expresan desde etapa fetal o neonatal con cianosis y fallo cardiaco<sup>4</sup>. En este caso solo se estableció el diagnóstico de cardiopatía fetal, al encontrar importante dilatación de las cavidades derechas y presencia del defecto septal ventricular, lo que motivo una especial atención y toma de decisión desde el punto de vista ginecológico en la vía de nacimiento al ser por cesárea ante la presencia de arritmia severa; ya que a mayor cardiomegalia mayor insuficiencia cardiaca con presencia de hidrops, ésta como expresión máxima del deterioro hemodinámico; y riesgo de muerte<sup>7</sup>. Esta malformación se expresó clínicamente por la cianosis intensa al nacimiento así como la presencia de soplo precordial además del estudio radiológico que evidenció gran cardiomegalia y vascularidad pulmonar disminuida, misma que atribuimos a la condición hemodinámica inmediata al nacimiento de hipertensión pulmonar en el estado clínico de hipoxemia severa y que ameritó soporte con ventilación mecánica asistida. La arritmia que presentó pudo ser causa de muerte súbita ya que pueden presentar trastornos del ritmo que van desde el bloqueo auriculo-ventricular de primer grado reportado en el 25% de los casos, bloqueo de rama derecha en 75% debido a que la rama derecha del haz de his puede presentar fibrosis y la muerte súbita que se ha asociado a fibrilación o flutter auricular y el síndrome de Parkinson-White de tipo B en el 25%<sup>2</sup>. El examen físico mostró un neonato con fenotipo normal, si bien esta cardiopatía se ha reportado en asociación con Síndrome Down pero como casos esporádicos<sup>8</sup>. Las anomalías estructurales más frecuentemente encontradas en Ebstein son el defecto septal auricular, estenosis o atresia pulmonar, conducto arterioso y alteraciones del sistema de conducción. La comunicación interventricular se considera una anomalía poco frecuente, y se ha reportado como caso aislado o en serie pequeña de casos tanto en

edad escolar o como en adultos mayores; algunos en estudio de autopsia y en otros que describen el curso clínico de esta asociación<sup>4,5,6,11</sup>. Este caso, de comunicación interventricular en anomalía de Ebstein se presenta por ser el primero diagnosticado en el hospital y al ser considerada una asociación poco frecuente fue de nuestro interés presentarlo. Hasta donde tenemos conocimiento es el de menor edad y su comportamiento clínico es de una cardiopatía no cianótica debido al flujo pulmonar elevado similar a lo reportado por otros autores. En su evolución natural existe el riesgo de modificar su curso clínico por complicación a nivel pulmonar de tipo infeccioso y como consecuencia descompensación hemodinámica que lleva a insuficiencia cardiaca<sup>9</sup>. La presentación clínica en el periodo neonatal suele ser grave, influenciada por labilidad de esta etapa y vulnerabilidad de cambios hemodinámicos en resistencias pulmonares como sucedió en este caso, en el curso de esta etapa; hasta que llegó a su estabilidad. El estudio de ecocardiograma permitió el diagnóstico específico de esta malformación con sus anomalías asociadas, considerado el método de elección para el estudio de las cardiopatías congénitas desde la etapa fetal. De los hallazgos ecocardiográficos para anomalía de Ebstein son un aumento en la dimensión ventricular derecha, movimiento septal paradójico y una velocidad de cierre de válvula tricúspide anormal; y el diagnóstico específico requiere de una vista de cuatro cámaras apical<sup>10</sup>. Actualmente este caso está en estudio para llevar a cabo procedimiento quirúrgico, encaminado a una cirugía paliativa que permita mayor estabilización hemodinámica y posteriormente cirugía correctiva. Durante la evolución de la cirugía correctiva, las opciones se han centrado en el reemplazo de la válvula anormal con prótesis o en plicatura y anuloplastía del aparato valvular tricuspideo o bien combinación de ambos y reparar anomalías asociadas. Existe controversia en cuanto a las técnicas para esta patología y el manejo se realiza de acuerdo a cada población que manejan los diferentes grupos quirúrgicos, además de la experiencia que se tiene con cada procedimiento<sup>10,11</sup>.

## REFERENCIAS

- 1.- Martínez LG, Rivera C, López J, Parada J, Hernández I, Núñez E, Corona M, Sagahón J, Cervantes JC, Ramírez S, Vázquez C. Anomalía de Ebstein neonatal. Tratamiento con procedimiento de Starnes. Reporte de primer caso en México. Arch Cardiol Mex. 2011; 81(Supl.1): 64-136.
- 2.- Jordán RA, Magaña BE, Martínez AM, Maury OS, Juárez OLE, Jiménez NA, Álvarez S, Alexánderson RE. Anomalía de Ebstein. Rev Mex Cardiol 2014; 25: 82-5.
- 3.- García GO, Hernández GCN, Leal CC, Dávila SE, 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): 64-8.
- 4.- Patiño BE, Yabur EM, Muñoz CL, Calderón CJ, Buendía HA. Anomalía de Ebstein y comunicación interventricular. Una

- asociación frecuente. Arch Cardiol Mex 2009; 79: 49-5.
- 5.- Duran PMA, Olivares MK, Aristi G, SORIANO RJ. La hipoplasia del ventrículo derecho en anomalía de Ebstein. Rev Med Hosp Gen Mex 2000; 63: 200-4.
- 6.- Steiner I, Cerdá J. Ebstein's anomaly of the heart with ventricular septal defect at age 65. Cesk Patol. 1980; 16(2): 101-5.
- 7.- San Luis MR, Arias ML, Alcantar MMA, Cabrera AC, Mendoza RE, Córdova JS. Diagnóstico y pronóstico fetal de la anomalía de Ebstein. Ginecol Obstet Mex 2013; 81: 221-30.
- 8.- De Rubens FJ, Marino B. Paciente con anomalía de Ebstein y síndrome de Down: Una extraña combinación. Acta Pediatr Mex 2014; 35 (3).
- 9.- Alva C. Insuficiencia cardiaca en niños. Rev Mex Cardiol 2014; 25: 15-20.
- 10.- Villanueva RF, Careaga RG, Agüero SR. Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Ebstein. Experiencia en el Hospital de cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. 2013; 14: 16-20.
- 11.- Cherry C, DeBord S, Moustapha N.N. Ebstein's anomaly: a complex congenital heart defect. AORN J. 2009; 89: 1098-110; quiz 1111-4.