

Anomalía de Ebstein en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Luis Antonio González-Ramos*

Erika Matilde Martínez-Carballo**

Adela Rascón-Alcantar***

RESUMEN

Introducción: Presentamos una revisión de la malformación cardíaca Ebstein en el periodo de 1990 a 2014 atendidos en el Hospital infantil del Estado de Sonora.

Objetivo: Conocer la prevalencia, experiencia clínica, método de diagnóstico e intervención quirúrgica realizada; y los hallazgos de revisión de espécimen pos-mortem en casos de autopsia.

Material y Métodos: Se revisaron los expedientes clínicos y espécimen de autopsia de pacientes atendidos en el hospital.

Resultados: Se encontraron 13 casos. Los signos y síntomas más frecuentes reportados fueron taquiarritmia, cianosis, dificultad respiratoria y soplo precordial. Las anomalías asociadas fueron comunicación interauricular, conducto arterioso, atresia pulmonar y comunicación interventricular. El estudio de ecocardiograma fue el método para el diagnóstico específico de esta malformación. En tratamiento quirúrgico fistula sistémico pulmonar fue el procedimiento que más se realizó y en etapa de vida temprana.

Conclusión: El número de casos atendidos en el periodo de la revisión señalado, es limitado por su baja incidencia reportada en la literatura. El diagnóstico temprano de anomalía de Ebstein es posible con el ecocardiograma. La cirugía paliativa temprana es la alternativa para recién nacidos sintomáticos.

Palabras Clave: Anomalía de Ebstein, anomalía de válvula tricúspide, insuficiencia tricuspídea, atresia pulmonar.

SUMMARY

Background: We present a review of cardiac malformation Ebstein in the period of 1990-2014 served at Children's Hospital of the State of Sonora.

Objective: Knowing the prevalence, clinical experience, method of diagnosis and surgery performed; and review the findings of post-mortem specimen in autopsy cases.

Methods: Medical records and autopsy specimens from patients treated at the hospital were reviewed.

Results: 13 cases were found. The most common signs and symptoms reported were tachyarrhythmia, cyanosis, respiratory distress and chest breath. The associated anomalies were atrial septal defect, patent ductus arteriosus, pulmonary atresia and ventricular septal defect. The echocardiogram study was the specific method for diagnosis of this malformation. In systemic pulmonary fistula surgery was the procedure most frequently performed and early life stage.

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

** Neonatóloga Adscrita al Servicio de Neonatología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

*** Jefe del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

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

Conclusion: The number of cases treated in the period of the review pointed out, it is limited by its low incidence reported in the literature. Early diagnosis of Ebstein anomaly is possible with echocardiography. Early palliative surgery is the alternative for symptomatic newborns.

Key Words: Ebstein anomaly, tricuspid anomaly, tricuspid regurgitation, pulmonary atresia.

INTRODUCCIÓN

La anomalía de Ebstein descrita en 1866 por el médico Wilhelm Ebstein es una malformación de la válvula tricúspide, que abarca un amplio espectro en cuanto a severidad, relacionado a cualidades morfológicas, displasia y adherencias, mala implantación, desplazamiento apical en relación al anillo tricúspideo de las valvas septal y posterior de la tricúspide, lo que origina una porción auriculizada del ventrículo derecho. La consecuencia funcional de estas alteraciones propias de la válvula, son el desarrollo de insuficiencia cardíaca y/o la presencia de arritmias y/o síndrome de pre-excitación. Los signos y síntomas de esta malformación dependen del grado de severidad de la malformación y se ha referido su manifestación desde la etapa prenatal, neonatal o más tardíamente en casos leves. Las anomalías asociadas pueden influir en la fisiopatología de esta cardiopatía; recientemente reportamos un caso clínico de esta malformación con defecto septal poco común, a nivel ventricular¹. Presentamos el primer reporte de serie de casos atendidos en este hospital en el periodo de 1990 a 2014 con el propósito de conocer la experiencia clínica, métodos de diagnóstico, tratamiento quirúrgico y su resultado; además de hacer una revisión de espécimen de autopsia.

MATERIAL Y MÉTODOS

Del archivo clínico del hospital se obtuvo el expediente clínico de pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein atendidos en el servicio de Cardiología de 1990 a 2014; también se revisó la bitácora del servicio de Patología durante el periodo señalado para registrar los casos fallecidos con diagnóstico de esta malformación, con el propósito de revisar el espécimen de autopsia. Del expediente clínico se obtuvo información en relación a la edad, sexo, lugar de origen, edad al momento del diagnóstico, antecedentes maternos: número de gestación e ingesta de medicamentos durante la misma, toxicomanía materna, enfermedad materna y/o durante la gestación; signos y síntomas registrados, co-morbilidades, hallazgos de la exploración física realizada, método de diagnóstico e intervención quirúrgica. En cada caso se revisó los estudios de radiografía tórax, electrocardiograma y ecocardiograma de superficie o bien en su caso que solo se contara con reporte por escrito. De la radiografía de tórax se registró el grado de cardiomegalia, y hallazgos de la vascularidad pulmonar. En electrocardiograma se revisó la

existencia de alteraciones del sistema eléctrico de conducción, presencia de bloqueos, episodios de taquiarritmia y presencia de onda delta. Enecocardiograma se investigó el grado de desplazamiento valvular e insuficiencia de la misma. En los casos intervenidos quirúrgicamente el tipo de cirugía realizada correctiva o paliativa y el tipo de técnica desarrollada así como el resultado. En el espécimen de autopsia se investigó el grado de desplazamiento de la válvula tricúspide y anomalías asociadas.

RESULTADOS

Durante el periodo del 1 de Enero 1990 a 31 de Diciembre 2014 se encontró un total de 13 casos con diagnóstico de anomalía de Ebstein en el Hospital Infantil del Estado de Sonora. Del sexo masculino 9 casos y sexo femenino 4 casos con una relación 2:1. Provinieron de la parte norte del Estado Sonora 5 casos y del sur 6 casos; y solo 2 casos fueron de la capital. La edad al momento del diagnóstico fue prenatal en 1 caso y en el periodo neonatal 5 casos; entre el primer mes y los doce meses de edad 3 casos; de los trece a veinticuatro meses de edad 2 casos y por último de treinta y ocho meses a sesenta y cuatro meses de edad 2 casos. Fueron producto de la primera gesta 5 casos, gesta II en 4 casos, gesta III en 2 casos y gesta IV en 1 caso; no se especificó en un caso. Se encontró antecedente de toxicomanía en dos madres adictas a marihuana y una de ellas también a cocaína. Los síntomas y signos clínicos reportados fueron taquiarritmia en 12 casos, cianosis y/o hipocratismo digital en 11 casos, soplo precordial 9 casos, signos de dificultad respiratoria 7 casos, hepatomegalia en 4 casos; otros signos y síntomas reportados fueron alimentación con succión lenta y dificultad al alimentarse en un caso y decaimiento en otro más (Cuadro 1).

Las co-morbilidades encontradas más frecuentes fueron el retraso psicomotor, crisis convulsivas y desnutrición (Cuadro 2).

Se obtuvo el estudio radiológico en 11 (85%) casos y de ellos 4 (36%) casos tuvieron cardiomegalia grado II y 7 (64%) casos grado III; la vascularidad pulmonar estuvo disminuida excepto en un caso en el que se observó aumentada (Figura 1).

En 4 casos 31% se tuvo el estudio de electrocardiograma que fue registrado durante la crisis de taquicardia y ésta fue supraventricular; en dos de ellos posterior a la crisis reporta onda P acuminada y eje eléctrico entre + 20 y 30 grados, con P-R corto con presencia de onda delta en

uno de ellos y en otro bloqueo incompleto de rama derecha del Haz de His. A 12 casos 92% se les realizó estudio de ecocardiograma con el que se estableció el diagnóstico de esta malformación al reportar desplazamiento de la válvula tricúspide hacia el ápex ventricular derecho y se consideró leve en un caso 8%, moderado 4 casos 8% y severo en 7 casos 58%, uno de estos presentó atrialización total del ventrículo derecho. Todos presentaron insuficiencia valvular al color y doppler (Figura 2).

**Cuadro 1.- Síntomas y signos en anomalía de Ebstein.
n = 13***

	No. de casos	n (%)
Taquiarritmia*	13	100
Cianosis y/o Hipocratismo digital	11	85
Soplo precordial	9	69
Signos de dificultad respiratoria	7	53
Hepatomegalia	4	31
Succión lenta y dificultad al alimentarse	1	8
Decaimiento	1	8

*Un recién nacido obitado.

**Cuadro 2.- Co-Morbilidad en anomalía de Ebstein.
n = 13***

	No. de casos	n (%)
Retraso psicomotor	3	23
Crisis convulsivas	3	23
Desnutrición	3	23
Anemia	1	8
Asma bronquial	1	8
Hernia hiatal	1	8
Síndrome dismórfico*	1	8
Sordera	1	8

*Un recién nacido obitado.

Otras anomalías cardíacas detectadas con este método fueron comunicación interauricular en 12 casos, conducto arterioso en 4 casos, atresia valvular pulmonar 3 casos; de estos, uno tuvo atresia pulmonar funcional y comunicación interventricular un caso (Cuadro 3).



Figura 1.- Radiografía de tórax P-A: Cardiomegalia, crecimiento de aurícula derecha y vascularidad pulmonar disminuida.

**Cuadro 3.- Anomalías cardiovasculares asociadas a Ebstein.
n = 13***

	No. de casos	n (%)
Comunicación interauricular*	13	100
Conducto arterioso*	5	38
Atresia valvular pulmonar*	4	30
Atresia valvular pulmonar funcional	1	8
Comunicación interventricular	1	8

*Un obito.



Figura 2.- Lado A: ECOCARDIOGRAMA: Muestra aurícula derecha "muesca" (flecha) del anillo tricúspide y atrialización del ventrículo derecho (VDA). Válvula tricúspide (vt). Aurícula izquierda (AI) y ventrículo izquierdo (VI). Lado B: ECOCARDIOGRAMA: Color y doppler continuo muestra regurgitación valvular tricúspidea

En esta revisión 4 (31%) casos fueron operados, los cuatro en el periodo neonatal y se les realizó cirugía tipo Blalock-Taussig. Una segunda intervención quirúrgica tipo Glenn se realizó a los once meses de edad a uno de ellos. Fallecieron 3 en el posoperatorio inmediato. El caso de mayor edad operado de cirugía tipo Glenn no se tuvo más

información al no tener reporte de asistencia a consulta. En el servicio de Patología se encontró un corazón espécimen de óbito, con implantación baja de la válvula tricúspide, anillo amplio y displasia de los velos valvulares, defecto septal auricular amplio tipo secundum, atresia pulmonar y conducto arterioso (Figuras 3 y 4).

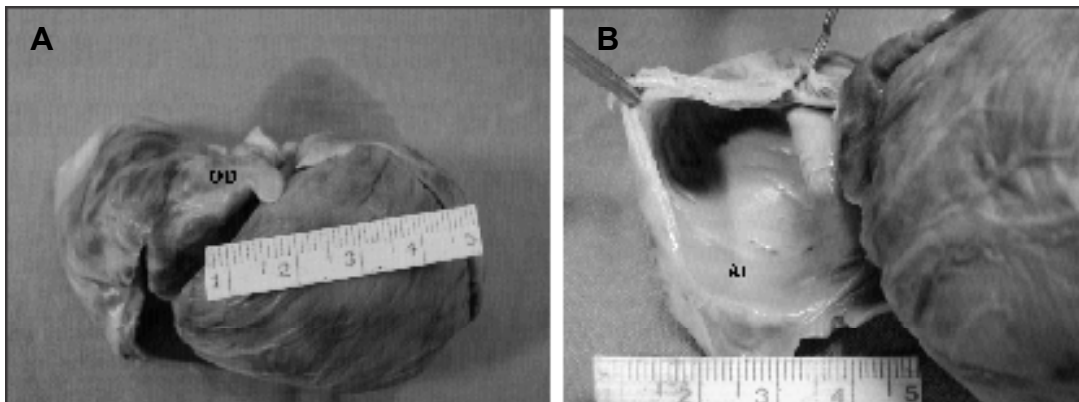


Figura 3.- LADO A: Dilatación de aurícula y ventrículo derecho. Se observa orejuela derecha (OD).

Figura 3.- LADO B: Interior de aurícula derecha y área Atrializada (At).

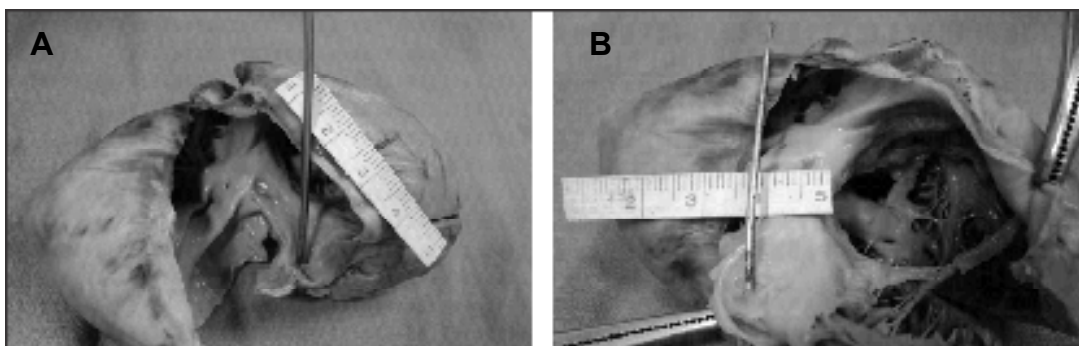


Figura 4.- LADO A: Área atrializada del ventrículo derecho. Seno coronario (estilete)

Figura 4.- LADO B: Seno coronario (estilete). Anillo tricúspide amplio, displasia valvular e inserción baja.

DISCUSIÓN

La malformación anatómica de la válvula tricúspide descrita en 1866 por Weillhelm Ebstein se caracteriza por desplazamiento de la válvula tricúspide hacia el ápex del ventrículo derecho en grado variable y consiste en adosamiento de la valva posterior a la pared ventricular posterior en vida embrionaria que trae como consecuencia adelgazamiento de la misma, la valva anterior y septal de la tricúspide se desplaza a la porción apical lo que condiciona auriculización del ventrículo derecho. La anomalía de Ebstein es una cardiopatía rara que se ha reportado en la literatura con una incidencia menor de 1% de las malformaciones cardíacas². En el Hospital Infantil del Estado de Sonora en un periodo de 25 años encontramos 13 casos

atendidos, uno de ellos la malformación se presentó en un producto obitado, quien previamente tuvo taquiarritmia como manifestación de la presencia de cardiopatía; aunque esta no es específica de la malformación también se puede presentar alteraciones en la frecuencia cardíaca como bradiarritmia y extrasístoles ventriculares de manera persistente, intermitente o aislada; la anomalía de Ebstein *in útero* se asocia frecuentemente a obstrucción de la salida de ventrículo derecho que puede ser anatómica o funcional y con un riesgo de muerte *in útero* de 48% debido a insuficiencia cardíaca con expresión clínica de hidrops⁵. La presentación de esta cardiopatía fue más frecuente en el sexo masculino que en el femenino, con una relación 2:1; aun cuando en la literatura se refiere que no parece haber predisposición por algún sexo³. Esta malformación abarca

un gran espectro en cuanto a la severidad y alteración patológica que se presenta en lado derecho del corazón como hipoplasia del ventrículo derecho, displasia del aparato valvular por lo que el diagnóstico en algunos casos puede ser difícil⁴. 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 quirúrgico⁵. En este estudio el diagnóstico de cardiopatía fue a edad temprana y el diagnóstico específico se realizó con el estudio de ecocardiograma. El síntoma mayormente reportado en el cuadro clínico que se presentó fue taquiarritmia seguido de cianosis, dificultad respiratoria y sople. Se estima que alrededor de un 30% de los pacientes pueden ser portadores de vías accesorias que ocasionan trastornos del ritmo debido al adosamiento de la valva septal de la tricúspide se asocia a 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 pacientes en riesgo de muerte súbita. La cianosis en esta cardiopatía se debe a la gravedad de la insuficiencia tricuspídea que condiciona dilatación de aurícula derecha con plétora importante y en presencia de comunicación interauricular corto circuito de derecha a izquierda a ese nivel⁶. Se encontró el antecedente materno de toxicomanía y droga en dos de los casos, no así para medicamentos que se han relacionado con el riesgo de presentación de esta cardiopatía⁷. El mayor número de casos fueron productos de las dos primeras gestaciones sin que se reportara enfermedad materna que hubiera predispuesto a esta malformación en su producto⁸. Se presentaron co-morbilidades en 23% de los casos que influyen en la evolución y pronóstico de esta patología, destacando la desnutrición, el retraso psicomotor y las crisis convulsivas; uno de los casos presentó síndrome dismórfico; esta anomalía de Ebstein se ha reportado en casos aislados con alguna genopatía⁹. El estudio radiológico constituye un excelente método diagnóstico ya que por las características que adquiere la silueta cardíaca y la vascularidad pulmonar permite sospecharla, siendo característico la cardiomegalia con un pedículo vascular angosto el dato orientador; con una técnica radiológica en proyección postero anterior el dato es orientador; sin embargo se reporta que en menos del 10% de los casos pueden tener un corazón de tamaño normal³. Encontramos que la cardiomegalia importante en el mayor número de los

casos revisados que fue orientador al diagnóstico. En el periodo neonatal suele observarse grandes cardiomegalias principalmente cuando las anomalías asociadas comprometen el flujo sanguíneo pulmonar. La incidencia de vía accesorias en pacientes con anomalía de Ebstein es aproximadamente 30% en la mayoría de las series¹⁰. Las arritmias registradas fueron similares a las reportadas como taquiarritmia y el síndrome de WPW; aunque los bloqueos auriculoventriculares de primer grado se han reportado en 25%, el bloqueo de rama derecha del haz de His en el 75%, éste secundario a fibrosis del haz y el WPW en el 25%¹¹. El estudio de ecocardiograma fue el método que precisó la malformación al evidenciar el desplazamiento apical y displasia de los velos valvulares; y en la vista subcostal los componentes anatómicos que la constituyen, la condición funcional alterada sustentada con el doppler y el color que mostró la insuficiencia valvular en todos los casos. Uno de los casos que tuvo la anomalía de Ebstein tipo D de la clasificación de Carpentier se presentó con atresia pulmonar funcional y a éste se le practicó fistula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig. La atresia pulmonar puede ser anatómica o funcional^{5,12}. En este grupo, el número de intervenciones quirúrgicas fue limitada a una tercera parte de los casos, con resultados no favorables a largo plazo, sin embargo la fistula tipo blalock-Taussig sigue siendo la técnica de elección para la atención de pacientes sintomáticos a temprana edad en nuestro medio, dejando una oportunidad futura de acuerdo a la evolución y condición clínica para una técnica favorable acorde a la condición clínica que el paciente presente, dando oportunidad de mejores resultados.

CONCLUSIÓN:

La anomalía de Ebstein es una malformación cardíaca reportada en la literatura con una incidencia baja; en este hospital tenemos 13 casos en un periodo de veinticinco años. El diagnóstico de esta cardiopatía y anomalías asociadas es mediante ecocardiograma. El número de casos operados fue reducido y la experiencia quirúrgica limitada a la paliación, como en otros medios de atención quirúrgica de malformaciones cardíacas, y con mortalidad elevada.

No hay conflicto de intereses. No hubo financiamiento de ningún tipo.

REFERENCIAS

- 1.- González RLA, Martínez CEM. Comunicación interventricular en anomalía de Ebstein (Asociación poco Común). Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora BCHIES. 2015; 1(32): 49-54.
- 2.- Martínez LG, Rivera C, López J, Parada J, Hernández I, Núñez E, Corona M, Sagahón J, Cervantes JC, Ramírez S, Vázquez

- C. Anomalia de Ebstein neonatal. Tratamiento con procedimiento de Starnes. Reporte de primer caso en México. ArchCardiolMex2011; 81(Supl.1):64-136.
- 3.- Attie F. Anomalia de Ebstein. En Attie F, Zabal C, Buendia A. Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México, D.F.: Editorial Médica Panamericana 1993. p. 95.
- 4.- Duran PMA, Olivares MK, Aristi G, SORIANO RJ. La hipoplasia del ventrículo derecho en anomalia de Ebstein. Rev Med Hosp Gen Mex 2000; 63: 200-4.
- 5.- San Luis MR, Arias ML, Alcantar MMA, Cabrera AC, Mendoza RE, Córdova JS. Diagnóstico y pronóstico fetal de la anomalia de Ebstein. GinecolObstetMex2013; 81: 221-30.
- 6.- Ramírez MS, Cervantes SJL. Anomalia de Ebstein. Arch CardiolMex 2007; (Supl. 2) s65-s68.
- 7.- García GO, Hernández GCN, Leal CC, Dávila SE, De la O-Cavazos M. Anomalia de Ebstein de la válvula tricúspide. Comunicación de un caso clínico y revisión de la bibliografía. Medicina Universitaria 2009; 11 (42):64-8.
- 8.- Lazebnik N. Recurrence Risks for Cardiac Malformations. Fetal Echocardiography. Appleton&Lange Printed in The USA. 1999 Chapter seven p115-23.
- 9.- De Rubens FJ, Marino B. Paciente con anomalia de Ebstein y síndrome de Down: Una extraña combinación. Acta PediatrMex 2014; 35.
- 10.- Iturralde TP, Rivera RL. Ablación de vía accesorio atrioventricular en pacientes con anomalia de Ebstein. ArchCardiolMex 2004; S432-S436.
- 11.- Jordán RA, Magaña BE, Martínez AM, Maury OS, Juárez OLE, Jiménez NA, Álvarez S, Alexánder RE. Anomalia de Ebstein. Rev MexCardiol 2014; 25: 82-5.
- 12.- García GO, Hernández GCN, Leal CC, Dávila SEL, De la O CME. Anomalia de Ebstein de la válvula tricúspide. Comunicación de un caso clínico y revisión de la bibliografía. MedUniver 2009; 11(42): 64-8.