

Revista Mexicana de Cardiología

Volumen
Volume **14**

Número
Number **1**




Enero-Marzo
January-March **2003**

Artículo:

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Ebstein. Experiencia en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Asociación Nacional de Cardiólogos de México, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Tratamiento quirúrgico de la enfermedad de Ebstein. Experiencia en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

Filiberto Villanueva Rustrián,* Guillermo Careaga Reyna,** Rubén Argüero Sánchez***

RESUMEN

Objetivo: determinar el tipo de manejo quirúrgico realizado para el tratamiento de los pacientes con enfermedad de Ebstein en un centro cardiológico de tercer nivel de atención. **Material y métodos:** se revisó el expediente clínico de los pacientes con enfermedad de Ebstein tratados en la División de Cirugía Cardioráquica de nuestro hospital entre enero de 1997 y diciembre del 2001, con el fin de obtener edad, sexo, sintomatología y clase funcional al ingreso, método de gabinete utilizado para el diagnóstico, cardiopatía concomitante, técnica quirúrgica utilizada, días de estancia en terapia intensiva posquirúrgica, complicaciones, estancia intrahospitalaria total y causas de muerte en caso de existir la misma. **Resultados:** se incluyeron 8 pacientes, con una edad promedio de 13.3 años, con relación hombre mujer de 1:1. El síntoma presente en todos los pacientes fue la disnea progresiva. El ecocardiograma se utilizó en todos los casos para la realización del diagnóstico y seguimiento. La clase funcional III preoperatoria predominó. La comunicación interauricular fue la cardiopatía concomitante más frecuente. La corrección quirúrgica que se empleó con más frecuencia en nuestro servicio es la plastia tricuspídea de acuerdo a las circunstancias quirúrgicas. El promedio de estancia en la terapia posquirúrgica fue de 4.8 días. El flutter auricular es la complicación posoperatoria más frecuente en estos pacientes. El promedio de estancia total en el hospital es de 17.3 días. Hubo una muerte causada por arritmia refractaria. **Conclusiones:** el tratamiento quirúrgico conservador es la mejor opción terapéutica para esta patología. Las plastias utilizadas en esta variedad de terapéutica han dado buen resultado en este centro hospitalario.

Palabras clave: Ebstein, plastia valvular, válvula tricúspide.

ABSTRACT

Objective: To determine the type of surgical handling carried out for the treatment of the patients with Ebstein's disease in a cardiology center of third level of attention. **Material and methods:** The clinical file of the patients was revised with Ebstein's disease treated in the division of cardiothoracic surgery of our hospital between January of 1997 and December of the 2001, with the purpose of obtaining age, sex, symptoms and functional class to the entrance, cabinet method used for the diagnosis, concomitant heart disease, surgical technique employed, length of stay in intensive care unit, complications, in-hospital stay and causes of death in the event of existing the same one. **Results:** Eight patients were included, with an age 13.3 year-old average, with relationship man woman of 1:1. The present symptom in all the patients was the progressive dyspnea. The echocardiogram was used in all the cases for carrying out the I diagnose and pursuit. The class functional III preoperative prevailed. The atrial septal defect was the most frequent concomitant cardiopathy. The surgical correction that was used with more frequency in our service is the tricuspid valve reconstruction according to the surgical circumstances. The stay average in the unit intensive care was of 4.8 days. The flutter headphone is the most frequent postoperative complication in these patients. The average of total stay in the hospital is of 17.3 days. There was 1 death caused by refractory arrhythmia. **Conclusions:** The treatment surgical conservative is the best therapeutic option for this pathology. The tricuspid valve reconstruction used in this therapy variety has given good result in this Hospital Center.

Key words: Ebstein's disease, valve reconstruction, tricuspid valve.

ANTECEDENTES

La enfermedad de Ebstein es una malformación congénita del corazón, que se caracteriza por un desplazamiento descendente de la válvula tricúspide en el ventrículo derecho debido a la inserción anómala de sus valvas, la cual puede ser de diversos

* Médico residente de Cirugía Cardioráquica. Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

** Cirujano Cardioráquico. Jefe de la División de Cirugía Cardioráquica del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

*** Cirujano Cardioráquico. Director del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

grados. En 1866, Wilhelm Ebstein lo reportó por primera vez como hallazgo de autopsia en un paciente de 19 años que presentaba disnea y palpitaciones desde la infancia.¹

El tejido de la válvula tricúspide es displásico y una porción de las valvas septal e inferior se adhieren a la pared ventricular derecha ligeramente afuera de la unión atrioventricular. Debido al orificio tricúspideo anormalmente situado, una porción del ventrículo derecho entre el anillo atrioventricular y el origen de la válvula se continúa con la cámara del atrio derecho. Este segmento proximal es "la parte atrializada del ventrículo", y distalmente, existe la cámara ventricular funcionalmente pequeña. El grado de deterioro de función ventricular derecha depende principalmente del tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho y de la magnitud de regurgitación de la válvula tricúspide.²

La sintomatología que presentan estos enfermos es variable, si la válvula tricúspide está severamente deformada, pueden ocurrir insuficiencia cardíaca neonatal o incluso hydrops fetal y muerte intrauterina.³ Los pacientes con una válvula tricúspide ligeramente deformada pueden seguir estando libres de síntomas hasta la madurez. Las manifestaciones usuales en la infancia son cianosis, un murmullo cardíaco, e insuficiencia cardíaca congestiva severa. Aproximadamente 25 por ciento de pacientes sufre episodios de taquicardia auricular paroxística.⁴

El ecocardiograma demuestra un aumento en la dimensión ventricular derecha, movimientos paradójicos del tabique interventricular y una velocidad del cierre anormal de la válvula tricúspide. El diagnóstico específico requiere, normalmente de una vista de cuatro cámaras apical.⁵

El tratamiento quirúrgico de estos pacientes, es un aspecto que continúa aún en controversia.

Durante la evolución de la cirugía correctiva, las opciones se han centrado en el reemplazo de la válvula anormal con prótesis o en la plicatura y anuloplastia del aparato valvular tricúspideo, o bien la combinación de ambos.⁶ El objetivo de estas cirugías, es la corrección de la disfunción tricúspidea y la plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho.⁷

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos los expedientes clínicos de los pacientes tratados quirúrgicamente por enfermedad de Ebstein en nuestro centro hospitalario en un periodo comprendido entre el primero de enero de 1997 y el 31 de

diciembre de 2002, con el objeto de determinar el tipo de manejo quirúrgico realizado para el tratamiento de los pacientes con enfermedad de Ebstein para con esto, evaluar el beneficio y pronóstico del manejo.

Para lo anterior, se obtuvieron de los expedientes clínicos datos correspondientes a sus edades, sexo, sintomatología al ingreso, clase funcional al ingreso, método de gabinete utilizado para el diagnóstico, cardiopatía concomitante, técnica quirúrgica utilizada, días de estancia en terapia posquirúrgica (TPQ), complicaciones, estancia intrahospitalaria total y causas de muerte en caso de existir la misma.

Los criterios utilizados para inclusión fueron: pacientes del sexo masculino o femenino, pacientes de cualquier edad, pacientes con el diagnóstico de enfermedad de Ebstein en los que se haya determinado el tratamiento quirúrgico en sesión medicoquirúrgica del hospital, paciente con tratamiento quirúrgico electivo o de urgencia y pacientes con o sin enfermedades cardíacas o sistémicas concomitantes.

No se incluyeron pacientes enviados de otras unidades médicas ya tratados en éstas y pacientes con intervención cardíaca previa por cualquier causa. Como criterio de exclusión el parámetro fue de pacientes con expedientes clínicos incompletos.

Para el análisis de los datos se utilizó estadística descriptiva para análisis univariado.

RESULTADOS

Se analizaron expedientes de 9 pacientes manejados en este servicio para corrección quirúrgica de enfermedad de Ebstein. Se excluyó a una paciente debido a que no se obtuvo la información completa.

La edad promedio de los restantes ocho pacientes, fue de 13.3 años con un rango de edad entre los 2 y los 22 años. Del total de pacientes, cuatro fueron del sexo masculino y cuatro del femenino. Cuatro pacientes fueron adultos y cuatro niños.

La sintomatología de ingreso de los ocho pacientes tuvo como característica principal la disnea de esfuerzo, la cual fue progresiva en todos los casos, presentándose ésta como único síntoma en 4 pacientes. Sin embargo, en un paciente se presenta ictericia como consecuencia de insuficiencia cardíaca congestiva, además de ingresar a urgencias con flutter auricular. Otro paciente se presentó totalmente asintomático, acudiendo a esta unidad para estudio de soplo cardíaco.

La clase funcional al ingreso fue de IV en un paciente (12.5%), III en 3 pacientes (37.5%), II en 3 pacientes (37.5%) y I en un paciente (12.5%).

El método diagnóstico utilizado en todos los pacientes fue el ecocardiograma Doppler transtorácico y transesofágico. Sólo en un paciente fue necesario realizar cateterismo cardiaco. Es importante mencionar que en las mediciones realizadas se obtuvo un porcentaje de porción atrializada del ventrículo derecho con rangos entre el 42 y el 79%.

La cardiopatía concomitante que se presentó con mayor frecuencia fue la comunicación interauricular tipo *ostium secundum* en 4 pacientes (50%). El resto de los pacientes no presentó ninguna alteración.

Respecto a la técnica utilizada en nuestro servicio encontramos variedad de procedimientos, siendo los que más se realizan la plastia tricuspídea en 3 pacientes (37.5%) al igual que el procedimiento de Danielson en igual número y porcentaje. Únicamente se realizó una sustitución valvular tricuspídea con válvula mecánica (12.5%), al igual que un procedimiento de derivación cavopulmonar tipo Fontan modificada con remodelación de aurícula (12.5%), el cual se realiza como única opción terapéutica posible (*Cuadro I*).

Los días de estancia en terapia intensiva posquirúrgica (TPQ), fueron en promedio de 4.8 días, con un rango entre 1 y 10 días. El promedio de estancia intrahospitalaria total fue de 17.3 días, con un rango entre 1 y 50 días.

Las complicaciones posquirúrgicas fueron flutter auricular en 4 pacientes (50%), otorgándose a dos de ellos cardioversión por deterioro hemodinámica. En un paciente (12.5%) se presentó derrame pleural derecho y en el mismo porcentaje y número se presentó desequilibrio ácido-base.

Hubo una defunción en los pacientes de nuestra serie a causa de arritmia refractaria a tratamiento y choque cardiogénico. La paciente presentaba una

cardiomegalia GIV con crecimiento muy severo de la aurícula derecha.

El seguimiento realizado entre la fecha de diagnóstico y el posoperatorio fue de 3 años, progresando en todos los casos a clase funcional I.

DISCUSIÓN

La anomalía de Ebstein puede ser compatible con una vida relativamente larga y activa en la mayoría de los pacientes que sobreviven a la tercera década. En nuestra serie, ninguno de los pacientes adultos presentó complicaciones mortales.

La enfermedad de Ebstein muestra diferentes variedades anatómicas. El manejo dependerá de la severidad anatómica de la lesión, correlacionándola con las manifestaciones clínicas.

La severidad de síntomas también depende de la presencia o ausencia de malformaciones asociadas. Una comunicación interatrial está presente en más de la mitad de los casos. Otro defecto asociado a esta anomalía es la estenosis pulmonar o atresia. La lesión de Ebstein también se observa en asociación con la transposición corregida de grandes vasos en la que la válvula tricúspide está a la izquierda del orificio del atrioventricular izquierdo.

La magnitud de regurgitación tricúspide en el neonato se refuerza porque la resistencia vascular pulmonar es normalmente alta en etapas tempranas de la vida. En los recién nacidos, la enfermedad de Ebstein y la regurgitación tricuspídea severa deben distinguirse por ecocardiografía bidimensional con Doppler de aquéllos con atresia pulmonar y la presencia de resistencia vascular pulmonar perinatal elevada.⁸ Más allá de la infancia el ataque de síntomas es insidioso; los síntomas más frecuentes en las otras décadas de la vida son la disnea de esfuerzo, la fatiga, y la cianosis.

Cuadro I. Características de los pacientes con enfermedad de Ebstein.

Caso	Edad (años)	Sexo	CF al ingreso	Técnica quirúrgica	CF al egreso
1	2	M	III	Danielson	I
2	8	F	III	Fontan	I
3	8	F	IV	Plastia tricuspídea	Defunción
4	17	F	III	Danielson	I
5	19	F	II	Sustitución valvular	I
6	20	M	II	Plastia tricuspídea	I
7	21	M	I	Plastia tricuspídea	I
8	22	M	II	Danielson	I

M = masculino, F = femenino, CF = clase funcional.

Los estudios radiológicos normalmente demuestran un atrio derecho agrandado, un ventrículo derecho pequeño, y una arteria pulmonar con las pulsaciones reducidas; la vascularidad pulmonar puede reducirse si está presente alguna derivación derecha-izquierda grande.

Los estudios invasivos raramente son necesarios. Los resultados hemodinámicos dependen del grado de regurgitación tricúspide. La angiocardiógrafa ventricular selectivo derecho muestra la posición de la válvula tricúspide cambiada de sitio, el tamaño del ventrículo derecho, y la configuración de la porción de salida del ventrículo derecho.⁹

Diversas investigaciones, sugieren que la exposición materna al carbonato de litio (usado para el manejo de las psicosis maniaco-depresivas) en el primer trimestre del embarazo, está asociado con un riesgo elevado de presentar la patología.¹⁰

En 1972, Danielson desarrolló una reparación que consistía en la plicación de la pared libre del ventrículo derecho de la porción atrializada, anuloplastia tricuspídea posterior y reducción de la aurícula derecha. La reparación se basa en la construcción de una válvula monocúspide con el uso de la valva anterior, la cual es usualmente más larga y menos afectada en esta patología. No todos los pacientes son candidatos a este procedimiento.¹¹

Según Carpentier, este tipo de técnicas tiene ciertas limitaciones: 1) estas técnicas no son aplicables a todos los pacientes debido a las variedades anatómicas; 2) el reemplazo valvular biológico o mecánico está asociado a embolismo o falla valvular y 3) las arritmias son persistentes en más casos.

La anatomía quirúrgica de la enfermedad de Ebstein tiene 5 características principales: 1) desplazamiento inferior de las valvas septal y posterior hacia el ventrículo derecho, 2) malformación de la valva anterior normalmente insertada en el anillo tricuspídeo pero más larga de lo habitual, con varios grados de obliteración de espacios intercordales y adherencia a la pared ventricular; 3) porción atrializada del ventrículo derecho entre el anillo tricuspídeo y la inserción de la valva posterior y septal; 4) ensanchamiento del anillo tricuspídeo y de la aurícula derecha de 2 a 4 veces su tamaño normal y 5) malformación del ventrículo derecho.⁷

Dependiendo de la severidad de dichas malformaciones, se pueden distinguir 4 tipos de enfermedad de Ebstein:

Tipo A: La valva anterior es larga, móvil, obliteración del espacio intercordal escasa o ausente, con borde libre entre las comisuras anteroseptal y ante-

rolateral. El desplazamiento de las valvas septal y posterior es moderado. La porción atrializada es pequeña con pared gruesa y contráctil. El volumen ventricular derecho es adecuado.

Tipo B: Valva anterior larga, móvil y sin obliteración del espacio intercordal o escasa. Hay un marcado desplazamiento de la valva posterior y septal, siendo esta última hipoplásica y adherida a la pared del ventrículo. La porción atrializada es larga, con pared delgada, fibromuscular y no contráctil.

Tipo C: Valva anterior con movilidad restringida como resultado de obliteración del espacio intercordal, con inserción de su borde libre al ventrículo. La comisura posterolateral y anteroseptal están bien delineadas. Hay un marcado desplazamiento de la valva septal y posterior, las cuales podrían estar severamente hipoplásicas. La porción atrializada es grande, con pared delgada y no contráctil. El ventrículo derecho es pequeño y la contractilidad puede estar disminuida.

Tipo D: La valva anterior está adherida parcialmente al infundíbulo y a la porción trabecular del ventrículo derecho. El espacio intercordal está obliterado. El borde ventricular de la valva está adherido al ventrículo en continuidad con las adherencias de las valvas posterior y septal. El tejido de las valvas se extiende hacia el anillo tricuspídeo, y se forma una apariencia denominada saco tricuspídeo. La pared es delgada y con pobre contractilidad.

Los tipos B y C son las variedades más frecuentes.⁷

Así, Carpentier desarrolla una nueva técnica, en la cual el objetivo es reconstruir no sólo la válvula tricúspide sino también el ventrículo derecho. La técnica consiste en plicatura longitudinal de la cámara atrializada y la restitución de la válvula tricúspide a su sitio para restaurar la forma del ventrículo derecho.⁷

Así como Carpentier, los grupos de Chauvaud y el Centro Alemán del Corazón han enfatizado en la ventaja de la valvuloplastia.⁶

La controversia existe, sin embargo, el manejo se realiza de acuerdo a cada población que manejan los diferentes grupos quirúrgicos, además de la experiencia que tienen con cada procedimiento. En la gran mayoría de casos, nosotros utilizamos el procedimiento conservador respecto a la válvula tricúspide. Nuestra experiencia nos dicta, que el procedimiento de elección puede ser la plastia en variedad Carpentier o bien la plastia de Danielson. En nuestro centro hospitalario demostraron una adecuada sobrevida.

Un estudio ecocardiográfico con los parámetros establecidos por Carpentier puede ser utilizado para determinar el manejo que recibirán los pacientes.

Los procedimientos quirúrgicos de rescate o complejos, sólo deben reservarse para los pacientes con poca alternativa quirúrgica, que quizá, si el diagnóstico se realiza a tiempo y de forma adecuada esto pueda evitarse.

En cuanto a la presencia de arritmias, en esta serie sólo un paciente presentó flutter auricular en el preoperatorio, aunque en el posoperatorio el 50% de los casos lo tuvieron y dos de ellos requirieron cardioversión para revertir la arritmia. Estos datos contrastan con la presencia previa de taquicardia auricular paroxística hasta en 25% de los pacientes con enfermedad de Ebstein.⁴

CONCLUSIONES

Nuestro estudio retrospectivo arroja los resultados esperados según la literatura mundial. El tratamiento quirúrgico conservador mediante plastia de la válvula tricúspide es la mejor opción terapéutica para esta patología. Debe realizarse el estudio minucioso de la morfología de la enfermedad de Ebstein en el enfermo con diagnóstico reciente, para determinar la gravedad del caso y con esto decidir la realización de tratamiento quirúrgico. Para este fin el ecocardiograma realizado por expertos es una excelente opción.

BIBLIOGRAFÍA

- Radford DJ, Graff RF, Nielson GH. Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. *Br Heart J* 1985; 54: 517-22.
- Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH et al. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 174-180.
- Mair DD, Seward JB, Driscoll DJ, Danielson GK. Surgical repair of Ebstein's anomaly: Selection of patients and early and late operative results. *Circulation* 1985; 72(Suppl. 2): II-70-76.
- Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1992; 69: 377-81.
- Shiina A, Seward JB, Edwards WD et al. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 356-370.
- Schreiber C, Cook A, Ho SY, Augustin N, Anderson RH. Morphologic spectrum of Ebstein's malformation: Revisitation relative to surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 148-5.
- Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 96: 92-101.
- Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, Allan L, Nihoyannopoulos P, Somerville J, Deanfield JE. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 170-76.
- Leung MP, Baker EJ, Anderson RH et al. Cineangiographic spectrum of Ebstein's malformation: its relevance to clinical presentation and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1988; 11: 154-161.
- Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1998; 81: 749-54.
- Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1195-1202.
- Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RKH, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19: 1041-46.
- Pavlova M, Fouron JC, Drblink SP, van Doesburg NH, Bigras JL, Smallhorn J, Harder J, Robertson M. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. *Am Heart J* 1998; 135: 1081-85.
- Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Marianeschi SM, Hanley FL. Partial biventricular repair for complex congenital heart defects: An intermediate option for complicated anatomy or functional borderline right complex heart. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 116: 21-27.
- Saxena A, Fong LV, Tristan M, Ackery DM, Keeton BR. Left ventricular function in patients 20 years of age with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1991; 67: 217-19.
- Schreiber C, Cook A, Ho SY et al. Morphologic spectrum of Ebstein's malformation: revisitation relative to surgical repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999; 117: 148-15.

Dirección para correspondencia:

Dr. Filiberto Villanueva Rustrián
Departamento de Cirugía Cardiorácica
del Hospital de Cardiología del Centro
Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.
Av. Cuauhtémoc 330, Col. Doctores.
CP: 06725. México DF.
Teléfono: (0155) 56276900 Ext: 2315
Fax: (0155) 57614867.
E-mail: filvilla@yahoo.com