



# Diagnóstico y pronóstico fetales de la anomalía de Ebstein

## RESUMEN

**Antecedentes:** con la ecocardiografía fetal es posible confirmar con gran certeza el diagnóstico, *in utero*, de la anomalía de Ebstein y determinar su pronóstico perinatal.

**Objetivo:** revisar la experiencia de 16 casos diagnosticados con anomalía de Ebstein, mediante ecocardiografía fetal, y analizar los “parámetros ecocardiográficos pronóstico” establecidos por Pavlova, Huhta y Barre.

**Material y método:** análisis retrospectivo y descriptivo. Se analizaron los parámetros ecocardiográficos y su correlación con la evolución perinatal de 16 casos diagnosticados con anomalía de Ebstein.

**Resultados:** la edad materna de nuestras pacientes fue  $27.94 \pm 5.7$  años, edad gestacional  $31.3 \pm 3.6$ . Mortalidad: *in utero* 37.5% ( $n = 6$ ), neonatal 50% ( $n = 8$ ), sobrevivieron 12.5% ( $n = 2$ ). Índice cardiotóraco  $0.61 \pm 0.074$ , relación foramen oval-septum interatrial  $0.6 \pm 0.015$ , obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho en 14 casos (87.5%). De los fallecidos 81% tuvo grado de desplazamiento valvular  $> 2.5$ ; relación VD/VI  $2.24 \pm 0.37$ .

**Conclusiones:** el índice cardiotóraco  $> 0.55$ , la relación foramen oval-septum interauricular  $< 0.3$ , la obstrucción a la vía de salida y un grado de desplazamiento valvular  $> 2.5$ , ausencia de flujo reverso en el conducto arterioso y la relación VD/VI  $> 2$  son factores de mal pronóstico para la anomalía de Ebstein en etapa fetal.

**Palabras clave:** cardiología fetal, anomalía de Ebstein fetal, ecocardiografía fetal, diagnóstico prenatal.

## Diagnosis and prognosis of fetal Ebstein anomaly

## ABSTRACT

**Background:** Fetal echocardiography is possible to confirm with great certainty the diagnosis, *in utero*, Ebstein's anomaly, as well as determine its perinatal prognosis.

**Objective:** Review the experience of 16 cases diagnosed with Ebstein's anomaly, using fetal echocardiography, analyzing “forecast echocardiographic parameters” set by Pavlova, Huhta and Barre.

**Material and method:** retrospective and descriptive analysis. We analysed echocardiographic parameters and its correlation with the perinatal development of 16 cases diagnosed with Ebstein's anomaly.

**Results:** Maternal age of our patients was  $27.94 \pm 5.7$  years, gestational age  $31.3 \pm 3.6$ .) Mortality: *in-utero* 37.5% ( $n = 6$ ), neonatal 50%

Raúl San Luis-Miranda,<sup>1</sup> Laura G Arias-Monroy,<sup>2</sup> Mario Alberto Alcantar-Mendoza,<sup>3</sup> Carlos Cabrera-Arroyo,<sup>4</sup> Edgar Mendoza-Reyes,<sup>5</sup> Silvia Córdova Jarero<sup>6</sup>

<sup>1</sup> Cardiólogo pediatra intervencionista, servicio de Hemodinámica, Clínica de Cardiología Fetal.

<sup>2</sup> Cardiólogo pediatra-ecocardiografía. Clínica de Cardiología Fetal.

<sup>3</sup> Ginecoobstetra. Ultrasonografía. Medicina Fetal. Clínica de Cardiología Fetal.

<sup>4</sup> Cardiólogo intervencionista, jefe del servicio de Hemodinámica.

<sup>5</sup> Residente de especialidad en Medicina Maternofetal.

<sup>6</sup> Ginecoobstetra, Medicina Maternofetal. Instituto Mexicano del Seguro Social, México, DF.

Recibido: 10 de septiembre 2013

Aceptado: 4 de octubre 2013

## Correspondencia

Dr. Raúl San Luis Miranda.

Deltas núm. 30

07279, México DF.

dr\_sanluiscardio@yahoo.com

## Este artículo debe citarse como

San Luis-Miranda R, Arias-Monroy LG, Alcantar-Mendoza MA, Cabrera-Arroyo C, Mendoza-Reyes E, Córdova Jarero S. Diagnóstico y pronóstico fetales de la anomalía de Ebstein. Ginecol Obstet Mex 2014;82:93-104.

(n = 8), survived 12.5% (n = 2). Cardiothoracic index  $0.61 \pm 0.074$ , relationship foramen oval/heart atrial  $0.6 \pm 0.015$ ; obstruction to the way out of the right ventricle in 14 cases (87.5%). The deceased 81% presented degree of valvular displacement > 2.5; relationship RV/LV  $2.24 \pm 0.37$ .

**Conclusions:** Cardiothoracic index fetal stage > 0.55, relationship oval foramen/interatrial septum < 0.3,

obstruction to the way out and a degree of valvular displacement > 2.5, absence of back flow in arteriosus ductus and a ratio RV/LV > 2 are poor prognostic factors for Ebstein's anomaly.

**Keywords:** Fetal cardiology, Ebstein's Fetal Anomaly, Fetal Echocardiography, Prenatal Diagnostic.

La anomalía de Ebstein es una malformación de la válvula tricúspide de amplio espectro en donde las valvas septal y posterior están adosadas al septum y a la pared posterior del ventrículo derecho, esto crea la porción atrializada y la valva anterior generalmente no se encuentra desplazada. Las tres valvas (anterior, posterior y septal) pueden tener displasias de grados variables (valvas elongadas, redundantes con cuerdas tendinosas cortas o largas); los músculos papilares llegan a ser redundantes y con inserción anormal, lo que con frecuencia ocasiona obstrucciones de la vía de entrada en la porción trabeculada o en la vía de salida. La anomalía de Ebstein *in utero* se asocia frecuentemente con obstrucción anatómica o funcional a la vía de salida del ventrículo derecho.<sup>1,2</sup> El foramen oval tiene un espectro morfológico variable, con un tamaño normal, buena movilidad de la membrana foramidal o con evidente aumento en su amplitud o tamaño que sugiere un defecto septal interatrial tipo *ostium secundum* o que se trate de un foramen oval restrictivo.<sup>3</sup>

La anomalía de Ebstein es una de las cinco cardiopatías más diagnosticadas *in utero* y se considera de alto riesgo de mortalidad perinatal por la progresiva insuficiencia cardiaca derecha e hidropesía.<sup>4</sup> La alteración en la tricúspide se establece en etapas tempranas de la morfogénesis cardiaca, con la aparición progresiva de insufi-

ciencia tricuspídea, evidente por ultrasonografía obstétrica en el primer trimestre. A las 18-22 semanas de gestación se logra visualizar claramente el adosamiento valvular con dilatación y crecimiento progresivo de la aurícula derecha, condiciones que originan la cardiomegalia característica, más evidente y significativa en la proyección estandarizada de cuatro cámaras. El grado de cardiomegalia se incrementa a partir de las 30 semanas de gestación, lo que facilita que se sospeche y diagnostique esta cardiopatía.<sup>5</sup>

El diagnóstico ecocardiográfico de la anomalía de Ebstein *in utero* ha sido descrito por diversos autores y se completa con un análisis hemodinámico cardiovascular fetal por flujometría Doppler.<sup>6,7</sup>

La ecocardiografía fetal tiene sensibilidad de 91.6% y especificidad de 99.9% para el diagnóstico prenatal de cardiopatía congénita; la evaluación sistematizada de cuatro cámaras permite el diagnóstico de más de la mitad de las anormalidades intracardiacas, entre ellas la anomalía de Ebstein.<sup>8,9</sup>

La mortalidad perinatal por insuficiencia cardíaca en la anomalía de Ebstein *in utero* puede ser de hasta 85%.<sup>10</sup>

Diferentes autores sugieren factores de mal pronóstico en la etapa prenatal de la anomalía



de Ebstein, entre otros: obstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho, mayor severidad de la anomalía valvular (desplazamiento y displasia), foramen oval restrictivo, cardiomegalia severa, flujo pulmonar anormal y datos de insuficiencia cardíaca fetal; también sugieren que con ellos es posible calcular el riesgo de mortalidad perinatal.<sup>11,12</sup>

El objetivo de este trabajo es revisar la experiencia en anomalías de Ebstein diagnosticadas con ecocardiografía fetal, analizar parámetros de pronóstico establecidos y averiguar su posible correlación con la evolución de la enfermedad *in utero* y al momento del nacimiento.

## MATERIAL Y MÉTODO

Estudio descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo de pacientes con diagnóstico de anomalía de Ebstein fetal, efectuado de enero de 2001 a diciembre de 2011. El estudio ecoardiográfico se efectuó con ultrasonido Aloka modelo 1400 SSD o con Philips EnVisor CHD versión C.0.2, Hewlett Packard 5500, que incluye evaluaciones cardiovasculares, anatómicas y hemodinámicas bidimensionales detalladas, Doppler pulsado y color en concordancia con los lineamientos establecidos.<sup>6,7</sup> Al nacimiento se efectuó una valoración cardiológica completa que incluyó ecocardiogramas en modos M, B y Doppler; se iniciaron el tratamiento y el seguimiento.

El diagnóstico y análisis ecocardiográfico fetal de la anomalía de Ebstein se efectuó con base en los criterios establecidos<sup>13-16</sup> (Cuadro 1). Los parámetros ecocardiográficos analizados fueron:

a) Índice cardiotrácico fetal por circunferencia obtenida como lo describieron Paladini y sus colaboradores;<sup>17</sup> se clasificaron como cardiomegalia leve < 0.40; moderada 0.40 a 0.49 o severa > 0.50.

**Cuadro 1.** Parámetros que deben analizarse en el estudio ecocardiográfico fetal de la anomalía de Ebstein

- a) Anillo atrioventricular en sitio normal.
- b) Válvula tricúspide: clasificación modificada de Becker's.
- c) Desplazamiento y adosamiento de las valvas septal y posterior, lo que crea la porción atrializada del ventrículo derecho. Frecuentemente no se encuentra desplazada. Grado de adosamiento con base en la extensión: grado I < 11% de la distancia del anillo anatómico al ápex; grado II entre 11 y 50% y grado III > 50%.
  - Valvas displásicas (grados I, II y III).
- d) Crecimiento – dilatación importante de la aurícula derecha.
- e) Relación ventrículo derecho-ventrículo izquierdo.
- f) Insuficiencia tricúspide de moderada a severa (Doppler pulsado–continuo- color).
- g) Cardiomegalia [área C/T ≥ 0.3]
- h) Obstrucción anatómica a la vía de salida del ventrículo derecho; el anillo, válvula, tronco y ramas de la arteria pulmonar; hipoplasia y estenosis en grados variables u obstrucción funcional.
- i) Foramen oval en percentil normal, restrictivo o “ posible” defecto septal tipo ostium secundum, relación foramen oval/diámetro longitudinal del septum interatrial.
- j) Flujo Doppler en:
  - arteria pulmonar (anterógrado o ausente)
  - conducto arterioso (anterógrado, reverso o ausente)
  - ductus venoso (normal, pérdida de onda a o reverso)
  - vena umbilical (normal o pulsatilidad)
- k) Hidropesía.
- l) Hipoplasia pulmonar o no, relación circunferencia del tórax-circunferencia abdominal.
- m) Establecer el tipo con base en la clasificación de Carpentier.
- n) Establecer el grado de severidad mediante la relación de “Celermajer”.
- b) Insuficiencia tricuspídea en mmHg y en función de la profundidad del jet dentro de la aurícula derecha de acuerdo con los criterios de la Fundación de Medicina Fetal y la clasificación de Omoto:<sup>18</sup> se considera leve cuando la regurgitación no alcanza la mitad de la aurícula, moderada cuando la alcanza y severa cuando la sobrepasa.
- c) Relación diámetro del foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial de acuerdo con lo publicado por Feit.<sup>19</sup>
- d) Desplazamiento, como la relación de la distancia del anillo valvular de la tricúspide al

- ápex-distancia del anillo funcional tricúspide al ápex.<sup>12</sup>
- f) Relación funcional tricuspídea: diámetro del anillo funcional tricúspide-diámetro del anillo anatómico tricúspide.<sup>12</sup>
- g) Evaluación del flujo Doppler en la vena umbilical con base en los criterios de Rizzo<sup>20</sup> y Cafici.<sup>21</sup> Se define como pulsatilidad de la vena umbilical cuando hay oscilaciones sostenidas que guardan relación con la frecuencia cardiaca fetal (contracción ventricular).
- h) Obstrucción de la salida del ventrículo derecho que puede ser: obstrucción anatómica cuando la vía de salida pulmonar tiene hipertrofia infundibular, válvula pulmonar con valvas engrosadas, displásicas, apertura en domo o anillo, tronco y ramas de la arteria pulmonar hipoplásicas con pobre flujo anterógrado (Doppler color-pulsado); en casos extremos estas estructuras pueden no ser visibles en proyecciones de eje corto y existir flujo reverso del conducto arterioso. Obstrucción funcional cuando existe vía de salida anatómica con apertura y luz, pero hemodinámicamente sin flujo anterógrado debido a la implantación anormal de la valva septal de la tricúspide (insuficiencia tricuspídea severa) y cuando el ventrículo derecho es incapaz de generar suficiente gasto anterógrado a la arteria pulmonar, al conducto y a la aorta descendente.<sup>22-24</sup>
- i) Arritmia del feto que no depende de contracciones uterinas, persistente, intermitente aislada y que rebasa los límites de la normalidad. Se clasifica en taquiarritmia (frecuencia cardiaca  $\geq 180x'$ ), bradiarritmia (frecuencia cardiaca  $\leq 100$ ) y extrasístoles (actividad ectópica auricular o ventricular) aisladas.<sup>25,26</sup>
- j) Derrame pericárdico (colección líquida  $> 2$  mm) definido de acuerdo con lo establecido por DeVore<sup>27</sup> o hidropesía (acumulación de líquido en dos o más espacios subcutáneos [edema], cavidades serosas [ascitis], derrame pleural o pericárdico).
- k) Edad materna y gestacional.
- l) Calificación del estado clínico de la insuficiencia cardiaca fetal (Huhta) por 5 características en el ecocardiograma; a cada categoría se le otorga un máximo de 2 puntos para un puntaje final normal de +10.<sup>29</sup>
- m) Relación ventrículo derecho-ventrículo izquierdo según lo establecido por Schneider; se refiere como dominancia significativa anormal de cavidades derechas a una relación  $> 1.5$ .<sup>30</sup>
- n) Con base en lo publicado por Barre<sup>31</sup> el flujo en el tronco de la arteria pulmonar se clasifica como: 1) flujo anterógrado del ventrículo derecho a la válvula pulmonar, tronco de la arteria pulmonar, conducto y aorta descendente; 2) flujo anterógrado del ventrículo derecho al tronco de la arteria pulmonar con flujo retrógrado por conducto inverso; 3) sin flujo anterógrado del ventrículo derecho al tronco de la arteria pulmonar con flujo retrógrado por conducto o pacientes en los que no se logró visualizar o registrar el tronco de la arteria pulmonar.
- o) El índice cardiotrácico al nacimiento se midió de acuerdo con el método convencional.<sup>32</sup> Se considera cardiomegalia grado I de 0.51 a 0.55; grado II de 0.56 a 0.60; grado III de 0.61 a 0.65 y grado IV  $> 0.65$ .

El análisis estadístico se efectuó con frecuencias simples (media y desviación estándar) de cada parámetro y su relación con la evolución perinatal [muerte o supervivencia].



## RESULTADOS

Los datos de los 16 pacientes participantes se muestran en el Cuadro 2. La edad materna fue, en promedio, de  $27.94 \pm 5.7$  años y la edad gestacional al momento del diagnóstico  $31.13 \pm 3.6$ . Sólo 2 (12.5%) sobrevivieron para una mortalidad perinatal de 87.5% ( $n = 14$ ): *in utero* 37.5% ( $n = 6$ ) y neonatal 50% ( $n = 8$ ). La relación funcional tricuspídea varió de 0.23 a 0.66 ( $0.34 \pm 0.12$ ); en los supervivientes se observaron valores  $\geq 0.5$ . El desplazamiento valvular fue de  $2.95 \pm 0.65$ ; en 81% de los fallecidos fue  $> 2.5$  mientras que en los sobrevivientes fue  $< 2.18$ . Se registró insuficiencia tricuspídea en todos los casos con un gradiente de  $21.62 \pm 2.82$  mmHg; fue severa en 93.75% ( $n = 15$ ) de los casos.

Se observó obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho en 14 (87.5%) pacientes,

de tipo anatómica en 6 (por la imposibilidad de visualizar la vía de salida pulmonar, como: ramas de la arteria pulmonar por estenosis crítica e hipoplasia) y en 8 se logró visualizar estenosis valvular pulmonar crítica vs atresia pulmonar con ramas hipoplásicas sin lograr registrar flujo anterógrado; los dos pacientes que sobrevivieron no tuvieron obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho y en ambos casos se registró flujo reverso a través del conducto arterioso en corte sagital de arco aórtico y eje corto de grandes vasos.

En cuanto al análisis de la relación diámetro del foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial ésta varió de 0.6 a 0.15 (media  $0.23 \pm 0.11$ ); en todos los fallecidos estuvo por debajo de 0.3 y en 3 pacientes con hidropesía en dos fue de 0.16 y en uno de 0.15. El índice cardioráxico fetal fue de  $0.61 \pm 0.074$ . Un índice cardioráxico fetal  $> 0.55$  tuvo relación directa

**Cuadro 2.** Datos de los 16 pacientes participantes

n	Edad	EG	D	RFT	IT	FO/SIA	OVSVD	A	ICTF	VD/VI	DP/H	VUp	ICF Huhta	Flujo TAP	ICTN	Evolución
1	27	31	2.6	0.23	22	0.22	Sí	No	0.68	2.54	DP	Sí	4	c	0.83	MN 39sg
2	36	26	2	0.66	25	0.6	No	No	0.54	1.6	No	No	7	b	0.60	Vivo
3	35	28	3	0.40	23	0.16	Sí	Sí°	0.69	2.6	H	Sí	3	c		MIU30SG
4	22	37	2.5	0.31	22	0.18	Sí	No	0.7	2.4	DP	Sí	4	c	0.88	MN38SG
5	31	34	2.3	0.27	18	0.20	Sí	No	0.71	2.7	DP	Sí	4	c	0.88	MN39SG
6	26	33	2.7	0.30	21	0.27	Sí	No	0.65	2.6	DP	Sí	4	c	0.78	MN34SG
7	21	30	3	0.33	25	0.23	Sí	No	0.60	2.3	H	Sí	5	c		MIU34SG
8	21	32	2.5	0.25	20	0.30	Sí	No	0.60	2.2	No	No	5	c	0.83	MN38SG
9	19	35	3.8	0.43	23	0.15	Sí	No	0.68	2.4	H	Sí	3	c	0.75	MN38SG
10	26	29	3.9	0.25	19	0.17	Sí	No	0.61	2.3	H	Sí	4		0.69	MN39SG
11	30	28	3.5	0.24	21	0.15	Sí	No	0.60	2	DP	No	5			MIU30SG
12	26	29	3.7	0.25	20	0.17	Sí	No	0.59	2.2	DP	Sí	4			MIU31SG
13	26	32	3.8	0.26	25	0.16	Sí	No	0.60		DP	Sí	4	c	0.78	MN 36SG
14	35	38	3.5	0.24	22	0.16	Sí	No	0.62	2.5	No	No	5	c		MIU 32
15	29	31	2.28	0.48	25	0.27	Sí	No	0.59	2	No	No	5	c		MIU33SG
16	37	25	2.18	0.55	15	0.4	No	No	0.41	1.4	No	No	8	b	0.55	Vivo

E = edad materna; EG = edad gestacional; D = desplazamiento valvular; RFT = relación diámetro del anillo funcional tricúspide/diámetro anillo tricúspide; IT = insuficiencia tricuspídea; FO/SIA= relación diámetro foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial; OVSVD = obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho; A = arritmias; ICTF = índice cardioráxico fetal; DP = derrame pericárdico; H = hidropesía; VUp = vena umbilical pulsátil; ICTN= índice cardioráxico neonatal; FN = fallecido al nacer; FIU = fallecido *in utero*.

con la mortalidad perinatal: en los 2 pacientes que sobrevivieron los índices cardiotorácicos fetales fueron de 0.41 y 0.54, mientras que en los fallecidos fue de  $0.59 \pm 0.04$ .

De los pacientes que fallecieron 9 (64%) tuvieron pulsatilidad de la vena umbilical; ésta no se observó en los sobrevivientes.

En ninguno de los casos se reportó taquiarritmia o extrasístole; en un caso asociado a hidropsia se registró bradicardia, falleció a las 30 semanas de gestación.

La calificación de la insuficiencia cardiaca fetal (Huhta) en los dos sobrevivientes fue 7 y 8 mientras que en los que fallecieron, *in utero* o en etapa neonatal, fue  $\leq 5$ .

La relación ventrículo derecho-ventrículo izquierdo fue de  $2.24 \pm 0.37$ ; en los pacientes que murieron, *in utero* o al nacimiento, fue  $> 2$ .

El tipo de flujo en el conducto arterioso fue b en los dos pacientes que sobrevivieron y tipo c en los que fallecieron.

En los dos casos que sobrevivieron la radiografía de tórax al nacer reveló índices cardiotorácicos de 0.60 y 0.55 (Figura 1) mientras que en los fallecidos en etapa neonatal ( $n = 8$ ) el índice cardiotorácico fue grado IV ( $0.80 \pm 0.08$ ). (Figura 2)

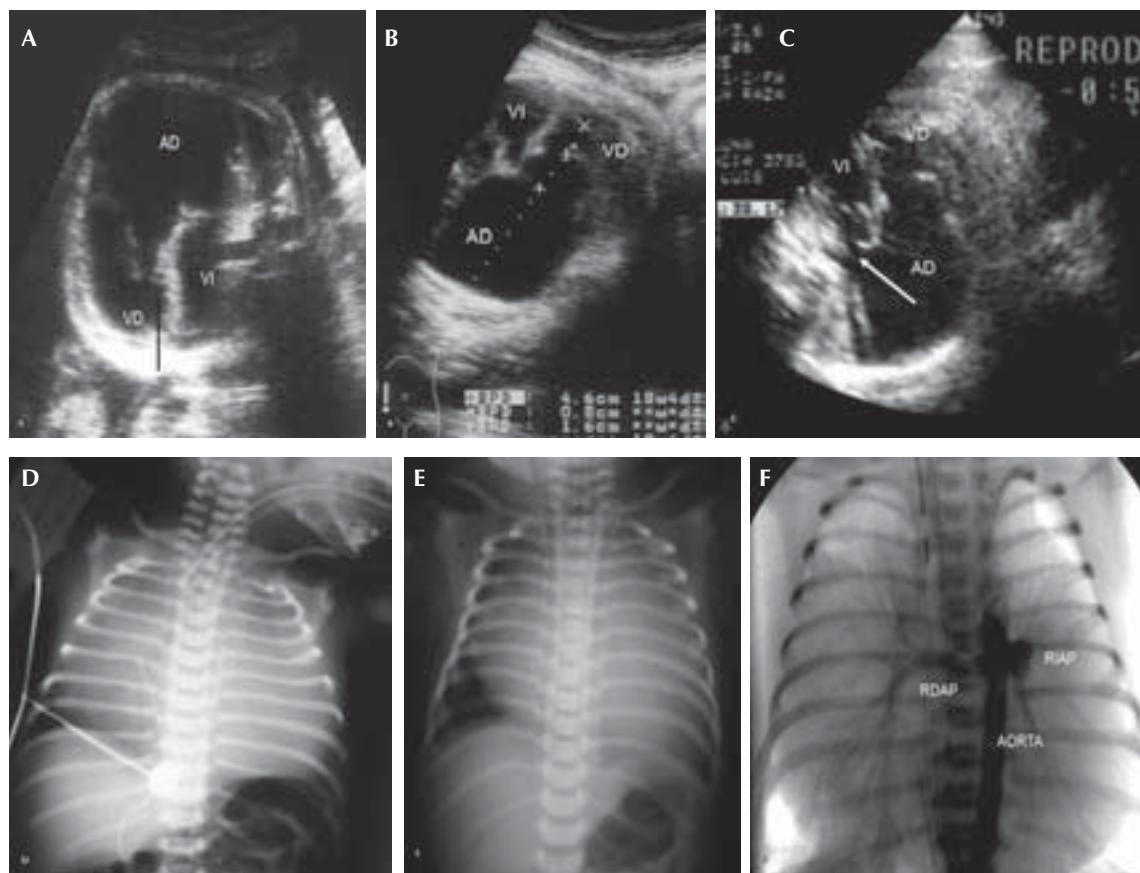
## DISCUSIÓN

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía que en etapa fetal es de alto riesgo de mortalidad perinatal. El riesgo de muerte *in utero* es de 48%; en esta revisión encontramos una mortalidad de 37.5% *in utero* y de 50% en la etapa neonatal, datos similares a los publicados por otros autores.<sup>33</sup> Como característica principal de su evolución *in utero* está la cardiomegalia con índice cardiotorácico fetal de hasta 0.79 a ex-

pensas de la aurícula derecha. La cardiomegalia en etapa inicial permite sospechar anomalía de Ebstein y, posteriormente, llega a ser uno de los datos para establecer la insuficiencia cardiaca *in utero*. A mayor cardiomegalia más insuficiencia cardiaca y, por ende, mayor riesgo de muerte.

En este estudio encontramos cardiomegalia en todos los casos; en los fallecidos el índice cardiotorácico fetal varió de 0.59 a 0.71, todos por arriba de 0.55, mientras que entre los que sobrevivieron se encontró por debajo de 0.55 (0.41 y 0.54). Estos resultados son similares a los reportados por Barre, que en su puntuación pronosticó un índice cardiotorácico fetal  $< 0.65$  como de menor riesgo.<sup>4,34</sup> Un aspecto importante de la cardiomegalia severa, en casos con obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho, es que contribuye a mayor hipoplasia del tronco y de las ramas de la arteria pulmonar, lo que afecta aún más el pronóstico neonatal como en el caso de la Figura 1F, donde se observa la cardiomegalia *in utero* y, al nacimiento, con hipoplasia de ramas y una pobre ramificación arteriolar periférica que afectan la función respiratoria. El tamaño del tórax fetal se correlaciona con el tamaño de los pulmones; por lo tanto, el análisis de la circunferencia del tórax y del parénquima pulmonar son obligatorios, en el mismo plano transversal de cuatro cámaras y excluyendo la mayoría de los tejidos blandos para evitar una sobreestimación del tamaño del tórax en fetos con edema intertegumentario. También debe investigarse la relación entre circunferencia del tórax y circunferencia abdominal porque tiene un índice de sensibilidad elevado en la identificación de la hipoplasia pulmonar.<sup>35,36</sup>

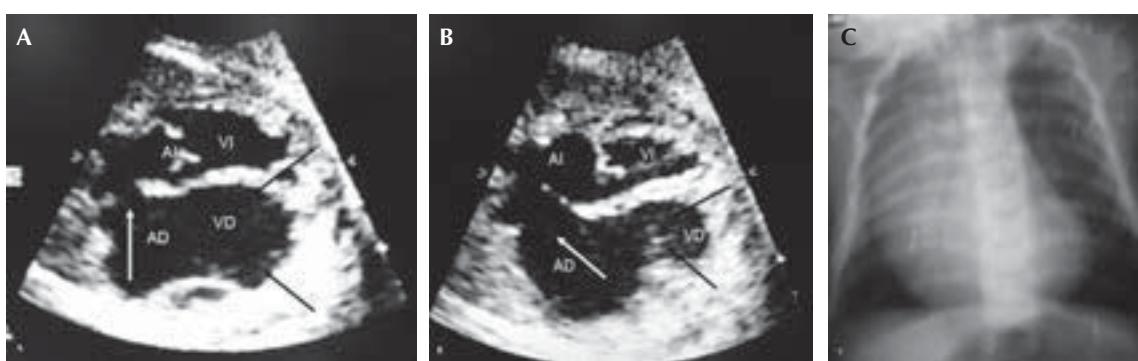
En la anomalía de Ebstein los defectos en la válvula tricúspide ocasionan regurgitación a la aurícula derecha e impiden mantener el gasto ventricular derecho anterogrado, con transmisión de flujo y presión al circuito venoso; existe la posibilidad de padecer flujo retrógrado en el



**Figura 1.** Pacientes con anomalía de Ebstein fallecidos al nacer: **A)** Cardiomegalia fetal; índice cardiotorácico fetal 0.71, aurícula derecha muy dilatada, válvula septal de la tricúspide adosada. **B)** y **C)** Determinación de la porción atrializada, aurícula izquierda y ventrículo izquierdo (VI) pequeños, desplazados, con un foramen oval restrictivo, relación foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial 0.20, hipoplasia de cavidades izquierdas. **D)** y **E)** Radiografías de tórax al nacimiento con cardiomegalia grado IV, con índice cardiotorácico al nacimiento de 0.88. **F)** La angiografía en la aorta torácica muestra, a través de un conducto arterioso permeable, opacificación de ramas de la arteria pulmonar hipoplásica con muy pobre arborización arteriolar (RDAP: rama derecha de la arteria pulmonar; RIAP: rama izquierda de la arteria pulmonar).

ductus venoso, pulsatilidad en la vena umbilical e hidropsia; esta última como expresión máxima de insuficiencia cardiaca que se asocia con muerte *in utero*. La insuficiencia tricuspídea forma parte de la presentación clásica de la anomalía de Ebstein *in utero*, en todos los casos, con un patrón progresivo; llega a tener relación directa con el grado de desplazamiento valvular,

la displasia, la relación funcional tricuspídea y la obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho. En este estudio sólo encontramos un caso con insuficiencia tricuspídea moderada relacionada con una relación funcional tricuspídea  $>0.55$ , desplazamiento de 2.18 y sin obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho. La insuficiencia tricuspídea fue severa en 15 casos de 16



**Figura 2.** Pacientes vivos con anomalía de Ebstein. **A)** y **B)** Proyección de 4 cámaras: dilatación de la aurícula derecha, valva tricuspídea displásica, septal, fija con una comunicación interauricular tipo fosa oval, ostium secundum con un buen tamaño de cavidades izquierdas. Índice cardiotorácico fetal 0.54. **C)** Radiografía de tórax al nacimiento: cardiomegalia con índice cardiotorácico 0.60.

(93.7%) con una relación funcional tricuspídea < 0.5 y con obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho, datos similares a los reportados en otras series.<sup>37,38</sup> De igual manera, es importante el análisis ecocardiográfico del grado de displasia de la estructura valvular tricuspídea en cada caso con anomalía de Ebstein.

En 50% de los fallecidos *in utero* y en 75% de las muertes neonatales hubo pulsatilidad de la vena umbilical, así confirmamos lo descrito por Huhta en cuanto a la alta mortalidad en fetos con insuficiencia cardiaca, de la pulsatilidad de la vena umbilical; es por esto que siempre debe buscarse intencionadamente en estos casos. Diversos autores describieron hidropesía en 23 a 38% de los pacientes fallecidos *in utero* con anomalía de Ebstein o displasia tricuspídea; en nuestra serie encontramos 3 fetos con hidropesía (18.7%) que fallecieron a las 30, 34 y 38 semanas de la gestación. A la hidropesía se le considera factor de alto riesgo de muerte *in utero*.<sup>39</sup>

Pavlova<sup>12</sup> sugirió que la supervivencia en la anomalía de Ebstein, en etapa fetal, se debe a un fenómeno de adaptación hemodinámica caracterizada por incremento del gasto ventri-

cular izquierdo (principalmente por un tamaño adecuado o amplio del foramen oval y su relación con el largo del septum interauricular) que permite mayor cortocircuito de derecha a izquierda tratando de compensar la disminución del gasto derecho y evitando la sobrecarga venosa sistémica; esto permite que el ventrículo izquierdo mantenga la circulación de los troncos supraaórticos e infradiafragmáticos y, en ocasiones, proporciona parte de la circulación a las arterias pulmonares mediante un flujo reverso a través del conducto que favorece su desarrollo arterial pulmonar.

Se ha reportado que una relación diámetro del foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial < 0.3, una relación ventrículo derecho-ventrículo izquierdo > 1.5 y severidad de la insuficiencia cardiaca se relacionan con mayor mortalidad. Nosotros encontramos una relación diámetro del foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial significativa porque en los pacientes que sobrevivieron fue de 0.6 y 0.4.<sup>31</sup> Esto podría explicar las descripciones de un foramen oval amplio o un defecto septal interatrial en hasta 94% de los casos con anomalía de Ebstein que llegan a la edad pediátrica y a



adultos.<sup>15</sup> Un defecto septal interatrial (desde un foramen oval amplio) se relaciona con mayores posibilidades de supervivencia *in utero* y de llegar a edades mayores. Esto lo observamos en los dos pacientes que sobrevivieron: un defecto septal tipo secundum, buen desarrollo de cavidades izquierdas (relación ventrículo derecho/ventrículo izquierdo < 1.5), menor dilatación de la aurícula derecha y de cardiomegalia *in utero* y al nacimiento.

Hasta 42% de los niños, adolescentes y adultos con anomalía de Ebstein, tiene arritmias, también en 42% de los fetos se ha descrito bloqueo auriculoventricular de primer grado, ritmos ectópicos auriculares, fibrilación, aleteo o taquicardia auricular en 6 a 30% de los casos y en 14 a 20% la asociación con vías accesorias tipo Wolf Parkinson White. El riesgo de arritmias se incrementa a mayor dilatación-crecimiento de la aurícula derecha, por lo que debe mantenerse una búsqueda intencionada. Ninguno de nuestros casos tuvo arritmias.<sup>40</sup>

Diversos autores han mencionado flujo reverso a través del conducto arterioso en cardiopatías con obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho en etapa fetal; esto se observa en tomas sagitales del arco aórtico, transversales de aorta, eje corto (tronco de la pulmonar) o tres vasos tráquea con Doppler color y pulsado; se caracteriza por cortocircuito de izquierda a derecha (de la aorta al tronco de la arteria pulmonar) con flujo sistólico predominante y disminuido, o ausente en la diástole; esto último refleja alta resistencia arterial pulmonar. El flujo reverso a través del conducto arterioso existe en la anomalía de Ebstein con obstrucción funcional o anatómica a la vía de salida del ventrículo derecho, permite el desarrollo o crecimiento favorables de las arterias pulmonares y de las cavidades izquierdas; esto también lo observamos en nuestros dos sobrevivientes y seguramente propició su mejor evolución.<sup>41,42</sup> Barre y sus colaboradores men-

cionaron que la ausencia de flujo anterogrado en la arteria pulmonar o de flujo reverso por los conductos arteriosos son factores de mal pronóstico (alto riesgo de muerte) por lo que deben buscarse intencionadamente en todos los casos de anomalía de Ebstein fetal.<sup>31</sup>

Para la insuficiencia cardíaca fetal encontramos en los dos sobrevivientes calificaciones de 7 y 8, mientras que en los fallecidos fue  $\leq 5$ , lo que confirma la afirmación de Huhta en cuanto a que una calificación  $\leq 5$  implica alto riesgo de muerte.<sup>29</sup>

Por último, Celermanjer y su grupo<sup>43,44</sup> describieron, mediante una relación de áreas obtenida por ecocardiografía en proyección de 4 cámaras en recién nacidos, la severidad de la anomalía de Ebstein (grado I  $< 0.5$ ; grado II 0.5 a 0.99; grado III 1 a 1.49; grado IV  $\geq 1.5$ ) y establecieron que el grado III implica mortalidad de 44% y el grado IV de 100%. La obtención de estos parámetros *in utero* puede ser difícil por la rotación o desplazamiento cardíacos, con alta probabilidad de subvalorar el área de las cavidades izquierdas; sin embargo, cuando sea posible su obtención deberá formar parte de los parámetros a estudiar en pacientes con anomalía de Ebstein. Barre<sup>31</sup> y Pavlova<sup>12</sup> reportaron rangos de índices de Celermanjer de 0.5 a 2.29 y no encontraron relación entre este índice y la evolución fetal o como marcador de mal pronóstico, por ello nosotros no incluimos este parámetro en nuestro estudio; estamos convencidos de que la rotación y el desplazamiento cardíacos dificultan la obtención adecuada de todas las medidas necesarias y que existe la posibilidad de sobrevalorar o subvalorar algunas de éstas.

Las evaluaciones estructural y hemodinámica sistematizadas, completas y con proyecciones estandarizadas permiten obtener la confirmación diagnóstica de esta cardiopatía con altas sensibilidad y especificidad. Obtener intenciona-

damente todos los parámetros ultrasonográficos aconsejados para esta cardiopatía permitirá informar al grupo obstétrico y a los familiares los riesgos de morbilidad y mortalidad, así como planear las estrategias en el periodo perinatal.

## CONCLUSIONES

La anomalía de Ebstein en etapa fetal tiene mortalidad perinatal de 87.5%. Índice cardiotóraco en estudio ecocardiográfico fetal  $> 0.55$ ; relación foramen oval-diámetro longitudinal del septum interatrial  $< 0.3$ ; obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho, flujo reverso en el ductus venoso, pulsatilidad de la vena umbilical, relación funcional tricuspídea  $< 0.5$ , insuficiencia cardiaca fetal  $\leq 5$  según la calificación de Huhta y flujo reverso pulmonar ausente son todos factores asociados con altas probabilidades de muerte perinatal. La hidropesía, como expresión grave de la insuficiencia cardiaca, se observa en 18.75% de los casos y está relacionada con un defecto septal interatrial restrictivo (relación foramen oval/diámetro longitudinal del septum interatrial  $< 0.2$ ).

El grado de desplazamiento valvular, por sí solo, no llega a ser un indicador de mortalidad fetal. La regurgitación tricuspídea impuesta por la anormalidad valvular tricuspídea (relación funcional tricuspídea  $< 0.5$ , desplazamiento, displasia) y la obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho son factores determinantes para el desarrollo temprano de cardiomegalia y de insuficiencia cardiaca *in utero* en relación directamente proporcional.

La flujometría Doppler en el sistema venoso fetal (vena cava inferior, ductus venoso y vena umbilical) debe ser rutinaria como parte de la evaluación hemodinámica y como criterio de estratificación de insuficiencia cardiaca, ya que cuando hay pulsatilidad de la vena umbilical ésta se asocia con muerte *in utero* en 50% de los casos y hasta en 75% en el periodo neonatal.

El flujo reverso a través del conducto arterioso forma parte del sistema de compensación que permitirá el mejor desarrollo de la arteria, ramas pulmonares, cavidades izquierdas y mejor gasto ventricular izquierdo.

Es importante buscar intencionadamente la obstrucción anatómica o funcional a la vía de salida del ventrículo derecho cuando exista insuficiencia tricuspídea severa.

La hipoplasia pulmonar puede existir en casos con índice cardiotóraco  $> 0.6$  y datos de insuficiencia cardiaca fetal (hidropesía-derrame pleural) por lo que debe ser analizada durante la evaluación ecocardiográfica fetal en todo paciente con anomalía de Ebstein ya que implica elevada mortalidad *in utero* y en la etapa neonatal.

Consideramos que los parámetros señalados en el Cuadro 1 deben buscarse intencionadamente en todo feto con diagnóstico de anomalía de Ebstein; son relativamente fáciles de investigar, reproducibles y permiten establecer el pronóstico, la evolución y el tratamiento en el periodo perinatal.

## REFERENCIAS

- Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. A review. Mayo Clin Proc 1979;54:174-180.
- Muñoz-Castellanos L, Barros W, García F, Salinas HC. Estudio patológico de la displasia y el adosamiento valvulares en la enfermedad de Ebstein. Arch Inst Cardiol Mex 1993;63:101-109.
- Roberson DA, Silverman NH. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. J Am Coll Cardiol 1989;14:1300-1307.
- Allan L, Hornberger KL, Sharland G. Textbook of Fetal Cardiology. Londres: Greenwich Medical Media Limited, 2000.
- Schwartz Marcy L. Fetal Progression of Ebstein's Anomaly. Circulation 2003;108:e86.
- Wood D, Respondek LM, Puerto B, Weiner S. Perinatal echocardiography: protocols for evaluating the fetal and neonatal heart. J Perinat Med 2009;37:5-11.



7. Rychik J, Ayres N, Cuneao B, Gotteiner N, Hornberger L, Spevak PJ. American Society of Echocardiography Guidelines and Standards for performance of the fetal echocardiogram. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17: 803-810.
8. Maratz P, Garcia GC. Ecocardio grafia Fetal. *Rev Argent Cardiol* 2008;76:392-398.
9. Perolo DA, Prandstraller TG, Randstraller TG, et al. Diagnosis and management of fetal cardiac anomalies: 10 years of experience at a single institution. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:615-618.
10. Roberson DA, Silverman NH. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:1300-1307.
11. Hornberger LK, Shan DJ, Kleinman CS, Copel JA, Reed KL. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:167-173.
12. Pavlova M, Fouron JC, Drblik SP, Van Doesburg NH, Bigras JL, et al. Factors affecting the prognosis of Ebstein's anomaly during fetal life. *Am Heart J* 1998;135:1081-1085.
13. Oberhoffer R, Cook AC, Lang D, Sharland G, Allan LD, Fagg NL, Anderson RH. Correlation between echocardiographic and morphological investigations of lesions of the tricuspid valve diagnosed during fetal life. *Br Heart J* 1992;68:580-5.
14. Appendino CA, Martin HA, Cheryl T, Jeanty P. Ebstein anomaly. ©Sierra. [www.thefetus.net/2002](http://www.thefetus.net/).
15. Muñoz CL, Nilda Espinola ZN, Kuri NM, Keirns C. Ebstein's Anomaly: Anatomo-echocardiographic correlation. *Cardiovascular Ultrasound* 2007;5:43.
16. Shiina A, Seward JA, Edwards WD, Hagler DJ, Tajik AJ. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984, 3:356-70.
17. Paladini D, Chita SK, Allan LD. Prenatal measurement of cardiothoracic ratio in –evaluation of heart disease. *Arch Dis Child* 1990;65:203.
18. Omoto R, Yokoto Y, Takamoto S, et al. Diagnostic significance of real time-two dimensional Doppler echocardiography in congenital heart disease acquired valvular disease, and dissecting aortic aneurysm. *J Cardiogr* 1984;14(suppl.V):103-107.
19. Feit LR, Copel JA, Kleinman CS. Foramen oval size in the normal and abnormal human fetal heart: and indicator of transatrial flow physiology. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1991;1:313-19.
20. Rizzo G, Arduini D, Romanini C. Umbilical vein pulsations; a physiologia finding in early gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1992;167:675-77.
21. Cafici D, Mejides A, Sepulveda W. Ultrasonografia en obstetricia y diagnostico prenatal. Ed. Journal reimpresión 2005, Buenos Aires Argentina.
22. Bass JL, Berry JM, Einzig S. Flow in the aorta and patent ductus arteriosus in infants with aortic atresia or aortic stenosis: a pulsed Doppler ultrasound study. *Circulation* 1986;74:315-22.
23. Guntheroth WG, Cyr DR, Winter T, Easterling T, Mack LA. Fetal Doppler echocardiography in pulmonary atresia. *J Ultrasound Med* 1993;12:281-4.
24. Viñals F, Tapia J, Giuliano A. Prenatal detection of ductal-dependent congenital heart disease: How can things be made easier? *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:246-249.
25. Yasuki Maeno, Akiko Hirose, Taro Kanbe, Daizo Hori. Fetal arrhythmia: Prenatal diagnosis and perinatal management. *oJ Obstet Gynaecol* 2009;35:623-629.
26. Fouron CJ, Fournier A, Proulx F, Lamarche J, Bigras LJ, Boutin C, Brassard M, Gamache S. Arritmias Management of fetal tachyarrhythmia based on superior vena cava/aorta Doppler flow recordings. *Heart* 2003;89:1211-1216.
27. De Vore GR, Horenstein. Color Doppler identification of pericardial effusion. *Ultrasound Obst Gynecol* 1994;4:115-120.
28. Hada Y. Cardiothoracic ratio. *J Cardiol* 1995;26:51-4.
29. Huhta J. Fetal congestive heart failure. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2005;10:542-52.
30. Schneider C, McCrindle W, Carvalho SJ, Hornberger KL, McCarthy PK, Daubeney FE. Development of Z-scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:599-605.
31. Barre E, Durand I, Hazelzet T, David N. Ebstein's anomaly and tricuspid valve dysplasia: prognosis after diagnosis in utero. European Society of Cardiology Congress 2011. Scientific programme on line. Abstrac P.796.
32. Hada Y. Cardiothoracic ratio. *J Cardiol* 1995;26:51-4.
33. McElhinney BD, Salvin WJ, Colan DS, Thiagarajan R, et al. Improving outcomes in fetus and neonates with congenital displacement (Ebstein's Malformation) or dysplasia of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 2005;96:582-586.
34. Gurleen K, Sharland BS, Chita SK. Tricuspid valve Dysplasia or Displacement in intrauterine life. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:944-949.
35. Yohimura S, Masuzaki H, Gotoh H, et al. Ultrasonographic prediction of lethal pulmonary hypoplasia: Comparison of eight different ultrasonographic parameters. *Am J Obstet Gynecol* 1996;175:477.
36. Satomi G, Momoi N, Kikuchi N, Nakazawa M, Momma K. Prenatal Diagnosis and Outcome of Ebstein's Anomaly and Tricuspid Valve Dysplasia in Relation to Lung Hypoplasia. *Echocardiography* 1994;11:215-220.
37. Pinilla-LMJ. García C MD, Lazaro AA. Prenatal Diagnosis of Ebstein's Anomaly *Rev Esp Cardiol* 2008;61:971.
38. Trines J, Hornberger LK. Evolution of Heart Disease In Utero. *Pediatr Cardiol* 2004;25:287-298.
39. Hofstaetter C, Gudmundsson S. Venous Doppler in the Evaluation of Fetal Hydrops. *Obstetrics and Gynecology International* 2010;2:1-7.

40. Delhaas T, Marchie SJ, Rijlaarsdam ME, Strengers JL, et al. A Multicenter, Long-Term Study on Arrhythmias in Children With Ebstein Anomaly Pediatr Cardiol 2010;31:229–233.
41. Dangel J, Hamela-Olkowska. Functional pulmonary atresia – a sign of severe right ventricular failure A. Archives of Perinatal Medicine 2008;14:15-19.
42. Peterson R, Levi D, Williams R. Echocardiographic predictors of outcome in fetuses with pulmonary atresia with Intact Ventricular Septum. J Am Soc Echocardiogr 2006;19:1393-400.
43. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RKH, Deanfield JE. Outcome in Neonates With Ebstein's Anomaly. J Am Coll Cardiol 1992;19:1041-6.
44. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, Allan L, Nihoyannopoulos P, Somerville J, Deanfield. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. J Am Coll Cardiol 1994;23:170-176.