

A. Cabrera Duro, D. Rodrigo Carbonero,  
F. Sáez Garmendia<sup>1</sup>, M. Aga Aguirre,  
J.C. Cembellín Ramos, J.R. Beramendi  
Calero, J.M. Galdeano Miranda,  
E. Pastor Menchaca

*An Esp Pediatr* 1999;50:287-290.

### Introducción

En 1866 Ebstein describió una enfermedad que tenía como características fundamentales: una displasia de la válvula tricúspide con desplazamiento de la implantación y adosamiento a la pared ventricular de las valvas septal y posterior; disminución o ausencia del miocardio que es reemplazado por tejido conectivo fibroso<sup>(1)</sup>.

El ventrículo derecho se divide en dos porciones, una comprendida entre la unión aurículo-ventricular y el orificio funcional (porción atrializada) y otra inferior que constituye la porción funcional del ventrículo.

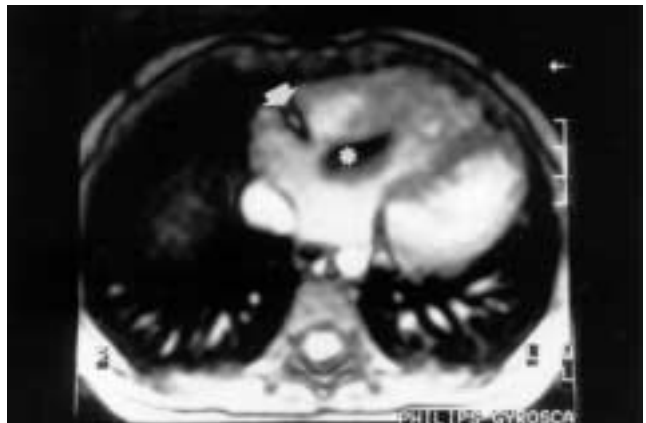
Carpentier<sup>(2)</sup>, clasificó la anomalía de Ebstein en cuatro tipos según el tamaño y movilidad de la aurícula, ventrículo y valva anterior.

Desde 1969 la ecocardiografía se ha utilizado con una excelente correlación entre las estructuras observadas en proyección apical de cuatro cámaras (desplazamiento de la valva septal que alcanza hasta un 88%, cuerdas y músculos papilares de las valvas tricúspides adheridas a la pared ventricular, creando una imagen en línea recta que representa el fondo de saco del ventrículo atrializado y el saco tricuspídeo) y las imágenes anatómicas<sup>(3)</sup>. Las cavidades derechas se relacionaron con las izquierdas, introduciéndose otros dos índices: diámetro válvula tricúspide/válvula mitral y aurícula derecha, zona atrializada con ambos ventrículos y aurícula izquierda<sup>(4)</sup>. En virtud de estos cálculos Celermajer clasificó la anomalía de Ebstein en cuatro grupos según los índices obtenidos fueran menores de 0,5 o mayores de 1,5.

En la última década la resonancia magnética, una técnica diagnóstica no invasiva, se ha introducido para el estudio de esta anomalía<sup>(5-8)</sup>. Presentamos un estudio con resonancia magnética sobre cinco pacientes afectos de anomalía de Ebstein, dos de ellos recién nacidos.

La relación válvula tricúspide/válvula mitral y ventrículo derecho atrializado/ventrículo derecho elevada, unido a un desplazamiento de la valva septal significativo y la ausencia de señal sistólica dentro de la cavidad ventricular derecha, fueron

## Resonancia magnética en la anomalía de Ebstein



**Figura 1.** Cinerresonancia. Proyección axial. Pérdida de la señal sistólica compatible con la presencia de la válvula tricúspide (asterisco). Zona de unión aurículo-ventricular (flecha).

determinantes para demostrar la existencia y gravedad de la anomalía de Ebstein.

### Casos clínicos

#### Caso 1

Niña de 4 años, asintomática. Soplo eyectivo en segundo espacio intercostal izquierdo con segundo ruido desdoblado. Electrocardiograma (ECG): ritmo sinusal, onde P de 3 mm en DII, bloqueo de rama derecha (BRD). Radiología de tórax: índice cardiorácico 58%, aurícula derecha prominente. Ecocardiograma 2D: valva septal desplazada y adherida, aurícula derecha dilatada, diámetro tricúspide/mitral: 2. Atrialización ventrículo derecho/ventrículo derecho: 60%; comunicación interauricular de 1,6 cm. Doppler: insuficiencia tricúspide moderada. Resonancia: proyección axial: relación válvula tricúspide/válvula mitral 1,5; desplazamiento valva septal tricúspide 31 mm/m<sup>2</sup>; ventrículo derecho atrializado 8,2 mm/m<sup>2</sup> (Tabla I) (Fig. 1).

#### Caso 2

Recién nacido, mujer, cianosis generalizada, soplo pansistólico en mesocardio. ECG: ritmo sinusal, onda P de 4 mm en DII, eje QRS + 150°; V1 R con T negativa y V6 rS con T positiva. Radiología de tórax: índice cardiorácico 60%. Ecocardiograma 2D: valva septal adherida, aurícula derecha di-

Cardiología Pediátrica. <sup>1</sup>Radiología. Hospital Infantil de Cruces. Baracaldo, Vizcaya.  
Correspondencia: Alberto Cabrera Duro. Alameda de Recalde, 35 B-2º D. 48011 Bilbao.  
Recibido: Junio 1998  
Aceptado: Noviembre 1998

Tabla I Proyección axial. Valoración de la anomalía de Ebstein con resonancia magnética

Casos	AD mm/m <sup>2</sup>	ANI. T mm/m <sup>2</sup>	ANI. M mm/m <sup>2</sup>	VT/VM %	DES. V. Sep. mm/m <sup>2</sup>	TP mm/m <sup>2</sup>	RPD mm/m <sup>2</sup>	RPI mm/m <sup>2</sup>	VD ATR mm/m <sup>2</sup>	VD mm/m <sup>2</sup>	VD ATR/VD %
1	45	37	25	1,5	31	25	11,2	11,2	31,2	63,7	49
2	125	110	60	1,8	60	40	15	15	60	65	92
3	40	34,6	15,3	2,2	20	23,3	11,3	13,3	20	40	50
4	60,9	59	27,8	2,1	42	19	9,5	9,5	42	57	70
5	145	100	60	1,6	50	23	18	15	50	100	50
Media	83,18±41,5	68,12±29,5	37,62±17,82	1,84±0,24	40,6±12,1	28±6,7	13±2,8	12,8±1,9	40,6±12	65±13,9	62±15,2

AD: Aurícula derecha; VT/VM: Válvula tricúspide/válvula mitral; ANI. T: Anillo tricúspide; ANI. M: Anillo mitral; DES. V. Sep.: Desplazamiento valva septal; TP: Tronco pulmonar; RPD: Rama pulmonar derecha; RPI: Rama pulmonar izquierda; VD ATR: Ventriculo derecho atrializado; VD ATR/VD: Ventriculo derecho atrializado/ventriculo derecho.

latada, diámetro tricúspide/mitral: 1,77. Atrialización ventrículo derecho/ventrículo derecho: 67%. Doppler: insuficiencia tricúspide moderada-severa. Resonancia: proyección axial: aurícula derecha 125 mm/m<sup>2</sup>; relación válvula tricúspide/válvula mitral 1,8; desplazamiento valva septal 60 mm/m<sup>2</sup>; ventrículo derecho atrializado/ventrículo derecho 92% (Tabla I). Proyección coronal: anillo tricúspide 90 mm/m<sup>2</sup>; ventrículo derecho atrializado 60 mm/m<sup>2</sup> (Tabla II).

### Caso 3

Varón de 22 años, intervenido previamente de estenosis pulmonar. Asintomático. Soplo pansistólico en mesocardio. ECG: ritmo sinusal, bloqueo incompleto de rama derecha (BIRD), onda P positiva de 3,5 mm en derivaciones precordiales derechas. Radiología de tórax: índice cardiorácico 59%; aurícula derecha prominente. Ecocardiograma 2D: valva septal adherida, aurícula derecha dilatada, diámetro tricúspide/mitral: 1,7; atrialización ventrículo derecho/ventrículo derecho: 50%. Doppler: insuficiencia tricúspide leve-moderada. Resonancia: proyección axial: válvula tricúspide/válvula mitral 2,2; ventrículo derecho atrializado/ventrículo derecho 50% (Tabla I). Proyección coronal: desplazamiento valva septal 17,6 mm/m<sup>2</sup> (Tabla II) (Fig. 2 A-B). Angiografía: aurícula derecha dilatada, doble imagen.



Figura 2A. Proyección coronal. Se observan los 4 componentes de la anomalía de Ebstein: aurícula derecha dilatada (A), porción atrializada del ventrículo derecho (VDA), porción trabeculada (tr) e infundíbulo (I) separado por la valva anterior del ventrículo atrializado. Este último está separado de la porción trabeculada por una estructura vertical convexa que generan los músculos papilares (flecha).

Tabla II Proyección coronal. Valoración de la anomalía de Ebstein con resonancia magnética

Caso	ANI. T mm/m <sup>2</sup>	DES. V. Sep. mm/m <sup>2</sup>	VD. ATR. mm/m <sup>2</sup>	INFUN. mm/m <sup>2</sup>	TP mm/m <sup>2</sup>
1	27,5	12,5	8,2	17,5	25
2	90	50	60	50	40
3	33,3	17,6	28	20	20
4	52,2	28,4	14,2	23,5	21,3
5	100	60	58	50	33
Media	62,6 ± 25,9	33,7 ± 16,8	33,6 ± 20,2	32,2 ± 14,2	27,8 ± 6,9

ANI. T: Anillo tricúspide. DES. V. Sep.: Desplazamiento valva septal; VD. ATR.: Ventriculo derecho atrializado; INFUN.: Infundíbulo; TP: Tronco pulmonar.



**Figura 2B.** Proyección coronal: corte posterior. Unión atrioventricular con inserción de las valvas anterior y posterior. El ventrículo izquierdo está contiguo con visualización de la aurícula izquierda, válvula mitral y rama pulmonar derecha.



**Figura 3.** Proyección axial. Dilatación de la aurícula derecha (A) y del anillo tricúspide. Ventrículo derecho atrializado (VDA). Zona de inserción proximal de la valva anterior (flecha pequeña), músculo papilar e inserción distal de la valva septal (flecha acha). Porción trabeculada (tr).

#### Caso 4

Lactante, mujer, de 8 meses de edad, sin datos de polipnea, ritmo en tres tiempos, soplo sistólico +/++++ en mesocardio: ECG: ritmo sinusal, onda P de 3,5 mm en DII, eje QRS + 120°; imagen rSr T (-) en V1 y qRs T (+) en V6. Radiología de tórax: índice cardiotorácico 55%, aurícula derecha +. Ecocardiograma 2-D: valva septal implantada baja y adherida, diámetro tricúspide/mitral: 1,6; atrialización ventrículo derecho/ventrículo derecho: 46%. Doppler: insuficiencia tricúspide de leve-moderada. Resonancia: proyección axial: aurícula derecha 60,9 mm/m<sup>2</sup>; relación válvula tricúspide/válvula mitral 2,1; ventrículo derecho atrializado/ventrículo derecho: 70% (Tabla I). Proyección coronal: anillo tricúspide: 52,2 mm/m<sup>2</sup>; desplazamiento valva septal: 28,4 mm/m<sup>2</sup> (Tabla II).

#### Caso 5

Recién nacido, varón. Cianosis generalizada, soplo sistólico en mesocardio. ECG: ritmo sinusal, onda P de 4 mm en DII, eje QRS + 120°; imagen rSr T (-) en V1 y Rs T (+) en V6. Radiología de tórax: índice cardiotorácico 54%. Aurícula derecha +. Ecocardiograma 2-D: valva septal adherida, aurícula derecha dilatada, imagen en saco, diámetro tricúspide/mitral: 2,2; atrialización ventrículo derecho/ventrículo derecho: 42%. Doppler: insuficiencia tricúspide moderada. Resonancia (Fig. 3): proyección axial: aurícula derecha 145 mm/m<sup>2</sup>; anillo tricúspide 100 mm/m<sup>2</sup>; ventrículo derecho atrializado/ventrículo derecho 50% (Tabla I). Proyección coronal: anillo tricúspide 100 mm/m<sup>2</sup>; desviación valva septal 60 mm/m<sup>2</sup> (Tabla II).

#### Discusión

La resonancia magnética es una técnica que se ha aplicado infrecuentemente en esta anomalía (1986). El primer y único caso en un recién nacido fue publicado por Kastler en 1990<sup>(5)</sup>. Las imágenes en proyección axial muestran el tamaño de la aurícula derecha, del anillo tricúspideo y de la relación de este último

con el anillo mitral; valores superiores a 60 mm/m<sup>2</sup>, 45 mm/m<sup>2</sup> y una relación tricúspide/mitral superior a 1,2 son considerados patológicos<sup>(6-7)</sup>. Tres de nuestros pacientes presentaban valores superiores para la aurícula y el anillo tricúspide y todos tenían índices tricúspide/mitral superiores a 1,5. Las valvas anterior y septal se visualizan en proyección axial. Cuando la valva anterior que corre en paralelo con la pared no se individualiza se puede postular que está adherida a ésta, dando una imagen apical convexa; casos tipo III y IV de Carpentier. El desplazamiento de las valvas y su fusión disminuye el orificio tricúspideo efectivo (entrada del ventrículo derecho efectivo) y hace más visible la zona final recta; tres casos de Link<sup>(7)</sup>. La relación del ventrículo atrializado/ventrículo derecho tiene como límite mínimo de gravedad del 50%. Todos nuestros pacientes alcanzaban este valor que fue sobrepasado de forma significativa en dos pacientes.

La proyección coronal y la oblicua coronal objetivan la valva anterior que presenta una imagen vertical separando la zona atrializada del infundíbulo<sup>(7)</sup>. La unión de la valva anterior en su porción distal con la valva posterior visible en esta proyección crea la imagen en cuatro espacios: aurícula derecha, ventrículo derecho atrializado, ventrículo derecho efectivo y zona trabeculada (Fig. 2A). El infundíbulo dilatado visible en proyecciones coronal y sagital presenta variaciones sensibles en diástole y sístole<sup>(7)</sup>. Su diámetro es superior al del anillo y tronco pulmonar y puede alcanzar dos veces el diámetro de la raíz aórtica. La cinerresonancia, aplicada por primera vez en la anomalía de Ebstein en 1994<sup>(8)</sup>, da información sobre la insuficiencia tricúspide existente en los cinco pacientes y sobre posibles cortocircuitos derecho-izquierdo cuando se asocia una comunicación interauricular (50-75% de los casos). La pérdida de señal sistólica dentro de la cavidad ventricular derecha secundaria a un defecto de flujo por alta velocidad o turbulencia indica la posición de la válvula, y permite la identificación positiva de la válvula auriculo-ventricular confirmada en los tres pacientes de Eustace<sup>(8)</sup>.

De todas las técnicas utilizadas en el estudio de esta anomalía, sólo la ecocardiografía en la proyección 4 cámaras, ha aportado datos similares sobre la relación del diámetro de la válvula tricúspide/mitral, desplazamiento de la valva septal tricúspide y relación ventrículo derecho atrializado/ventrículo derecho. Otras proyecciones, como la subcostal derecha no han igualado la información obtenida por la proyección coronal de la resonancia.

Sin embargo, el Doppler-color es todavía la mejor técnica para la valoración y grado de insuficiencia de la válvula tricúspide.

En conclusión, la resonancia magnética es una técnica útil para el estudio de la anomalía de Ebstein. El número reducido de casos valorados hasta este momento no permite una correlación estadística con otras técnicas.

### Bibliografía

- 1 Anderson KR, Zuberbuhler JK, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc* 1979; **54**:174-180.
- 2 Carpentier A, Chauvaud S, Mace L. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; **96**:92-101.
- 3 Shiina A, Seward JB, Edwards WD, Hagler DJ, Tajik AJ. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984; **3**:356-370.
- 4 Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992; **19**:1041-1046.
- 5 Kastler B, Livolsi A, Zhu H, Roy E, Zollner G, Dieteman JL. Potential role of MR imaging in the diagnostic management of Ebstein's anomaly in a newborn. *J Comp Assis Tomogr* 1990; **14**:825-827.
- 6 Choi YH, Park JH, Choe Yh, Yoo SJ. MR imaging of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Roentg* 1994; **163**:539-543.
- 7 Link KM, Herrera MA, De Souza VJ, Formanek AG. MR imaging of Ebstein's anomaly. Results in four cases. *Am J Roentg* 1988; **150**:363-367.
- 8 Eustace S, Kruskal JB, Hartnell GG. Ebstein's anomaly presenting in adulthood: The role of cine magnetic resonance imaging in diagnosis. *Clin Radiol* 1994; **49**:690-692.