

ANOMALÍA DE EBSTEIN

Dr. Joaquim Bartrons Casas
Unidad Cardiología Pediátrica.
Hospital San Juan de Dios-HCP. Barcelona

DESCRIPCIÓN DE LA CARDIOPATÍA

La anomalía de Ebstein engloba un amplio espectro de anomalías caracterizado por diferentes grados de desplazamiento y adherencia de la valva displásica septal y posterior de la tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho. Parte del ventrículo derecho se introduce en la aurícula derecha atrializándose, con afectación de la función ventricular derecha. Existe crecimiento de la aurícula derecha y habitualmente existe comunicación interauricular favoreciendo un shunt derecha –izquierda. Como consecuencia de todo ello aparece insuficiencia tricúspide, fallo ventricular derecho y cianosis. A menudo cursa con arritmias en el adolescente y adulto (1,2)

INCIDENCIA O PREVALENCIA

La incidencia de la anomalía de Ebstein es rara y viene a representar un 1 por cada 20.000 recién nacidos vivos o un 0,3% de todas las cardiopatías congénitas (3).

FORMAS DE PRESENTACIÓN

Presentación en vida fetal

En estudio rutinario por ecografía a la 18-20 semanas de gestación, puede apreciarse dilatación auricular derecha. La aparición de hidrops secundario al fallo masivo tricuspídeo conllevará muerte fetal en un porcentaje elevado de casos. La presencia de taquiarritmia fe-

tal puede ser la manifestación inicial a partir de la cual se detecta la anomalía de Ebstein.

Presentación neonatal

La expresión clínica puede ser muy variable.

Existe una forma neonatal grave con insuficiencia tricúspide severa, cianosis y insuficiencia cardíaca congestiva en el contexto de hipertensión vascular pulmonar. El tratamiento debe dirigirse a disminuir la presión en ventrículo derecho y reducir el grado de cianosis. Se utilizan prostaglandinas para mantener el ductus abierto hasta que mejore la presión pulmonar y en ventrículo derecho. La cianosis mejora en función de la caída de las resistencias vasculares pulmonares. La mortalidad es muy alta. Esta forma se asocia hasta en un 50% con defectos cardíacos, habitualmente estenosis o atresia pulmonar.

Hay otra forma neonatal que cursa con cianosis transitoria que mejora con la caída de las resistencias vasculares pulmonares y presenta mejor pronóstico (4,5)

Presentación en el lactante y niño mayor

La insuficiencia cardíaca es la forma más habitual. El riesgo de mortalidad es más bajo que en el período neonatal. En casi un 20% de los casos se asocia a otras lesiones estructurales cardíacas.

Otras formas posibles de presentación pueden ser la cianosis, palpitaciones se-

cundarias a taquiarritmia por vías accesorias o incluso la presencia de soplo sistólico a la exploración inicial. Puede haber desdoblamiento del segundo ruido y aparición de un tercer y cuarto ruido (6)

Presentación en la adolescencia y el adulto

Los casos más leves pueden dar clínica en forma de disnea y fatiga durante el ejercicio. Ello es secundario a la insuficiencia tricuspídea severa y a la disfunción ventricular derecha. De forma ocasional puede detectarse en el adolescente a causa de un estudio radiológico que demuestra una gran cardiomegalia estando el paciente asintomático.

La presencia de arritmias oscila entre un 22% hasta un 42% de los pacientes con anomalía de Ebstein. Están provocadas por la propia distensión auricular o por el sustrato anatómico anormal. Es en esta edad donde aparecen con más frecuencia la presencia de palpitaciones, secundarias a la presencia de preexcitación, fibrilación auricular o flutter. Ello puede ser el desencadenante hacia la insuficiencia cardíaca.

Embarazo

Gestantes asintomáticas pueden tolerar el embarazo si bien la aparición de cianosis se asocia con un alto riesgo de mortalidad fetal.

MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

Radiografía de tórax:La cardiomegalia en mayor o menor grado aparece en casi todos los pacientes con anomalía de Ebstein.

Los pacientes sintomáticos en el período neonatal muestran un grado moderado-severo de cardiomegalia, con índice cardiorácico superior a 0,85. Cianosis neonatal con cardiomegalia extrema debe hacer sospechar de anomalía de Ebs-

tein. En visión frontal la silueta cardíaca esta formada por la aurícula derecha aumentada de tamaño y el ventrículo derecho.

Lo habitual es que esten en levocardia con situs visceral normal y arco aórtico izquierdo.

Electrocardiograma:En pacientes mayores muestra bajo voltaje del QRS, bloqueo de rama derecha, bloqueo de primer grado y crecimiento auricular con ondas P picudas.

Cerca de un 75% de recién nacidos con Ebstein muestran PR largo.

La taquicardia supraventricular paroxística, flutter o fibrilación auricular, preexcitación ventricular(Síndrome de Wolf-Parkinson-White) y taquicardia ventricular suele observarse de forma más habitual en el paciente adolescente y adulto.

De un 5-10% de todas las arritmias en esta anomalía corresponden a Síndrome de Wolf-Parkinson-White tipo B.

Ecocardiograma 2D/doppler: Evidencia el diagnóstico.

La anomalía de Ebstein neonatal puede verse asociada con la atresia anatómica o funcional de la válvula pulmonar.

El estudio debe incluir (4):

- análisis riguroso de la morfología y función de la válvula tricuspídea. Grado de desplazamiento y displasia de los velos septal y posterior. Mejor visión en el subcostal cuatro cámaras.

- septo interauricular, evaluar la comunicación interauricular y cuantificar el shunt interauricular derecha-izquierda mediante doppler color.

- tamaño y función contráctil del ventrículo derecho.

- tracto de salida de ventrículo derecho.

- persistencia del conducto arterioso.

- cálculo de la presión en cavidades derechas/pulmonar mediante doppler.

- descartar lesiones asociadas.

La insuficiencia tricúspide severa asociada al Ebstein es la forma habitual, sin embargo ocasionalmente puede verse una válvula tricúspide desplazada pero

estenótica o incluso imperforada (cuatro cámaras). También de forma rara puede verse la valva anterior insertada a nivel del tracto de salida de ventrículo derecho generando un grado de obstrucción (subcostal, parasternal eje corto).

Hay que realizar diagnóstico diferencial con la displasia valvular tricuspídea (sin desplazamiento) y con la enfermedad de Uhl.

Cateterismo cardíaco y angiografía: La práctica de la Ecocardiografía 2d doppler ha desplazado los estudios invasivos como método diagnóstico. Puede estar indicado realizar estudio anghemodinámico en casos concretos de asociación con atresia pulmonar anatómica o funcional (7) que plantea dudas en el estudio ecocardiográfico, y en cálculo de presiones.

TRATAMIENTO MÉDICO

La anomalía de Ebstein se asocia con una alta morbilidad y mortalidad en recién nacidos sintomáticos.

En los neonatos con insuficiencia cardíaca, cianosis e hipertensión pulmonar se precisa de infusión de prostaglandina E1 (PGE1), corrección de la acidosis metabólica, diuréticos para disminuir la precarga, fármacos inotrópicos (dopamina, dobutamina), milrinona y ventiloterapia.

Los episodios agudos de taquicardia paroxística supraventricular (TSV) se tratarán con ATP o adenosina. Como tratamiento de base se utilizarán los betabloqueantes (propranolol). Digoxina oral (contraindicada si se sospecha un sd de WPW), amiodarona y flecainida pueden ser útiles.

Los niños y adultos asintomáticos deben manejarse de forma conservadora

Es aconsejable realizar profilaxis para la endocarditis bacteriana en situaciones de riesgo.

En cuanto a régimen de vida habrá que limitar la actividad física en pacientes mayores.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El procedimiento quirúrgico de elección variará en función de la clínica, la edad del paciente y la forma anatómica.

- Recién nacidos sintomáticos con clínica de bajo gasto, cianosis significativa (saturación arterial de 80% o menos), obstrucción a nivel del tracto de salida de ventrículo derecho requerirán cirugía precoz. La decisión más importante será si debe orientarse hacia una reparación biventricular o univentricular. Ello estará en función de la anatomía que puede ser muy variable. No existe un tratamiento protocolizado publicado hasta el momento. La intervención quirúrgica precoz en neonatos graves con ventrículo derecho hipoplásico será mediante la operación de Starnes(8) (cierre de la tricúspide, ampliación de la CIA y creación de una fístula subclavio-pulmonar). Esta decisión conllevará cirugía en tres tiempos. Luego se realizará procedimiento de Glenn bidireccional (anastomosis de la cava superior con la pulmonar) y sección de la fístula subclavio pulmonar, para posteriormente ir a la operación de Fontan-Kreutzer (anastomosis de la cava inferior con la pulmonar). En algunos de estos pacientes debe considerarse la opción al trasplante cardíaco.

- Si se considera la reparación biventricular, la técnica de Danielson o Carpentier (9-12) realizando plicatura del ventrículo derecho atrializado seguido de anuloplastia tricuspídea es una buena opción. Recientemente el grupo de Quaegebeur ha publicado una serie(13) demostrando los buenos resultados de esta técnica ligeramente modificada, a corto y medio plazo (el paciente más pequeño es un lactante de 2 meses).

- En pacientes adolescentes y adultos sintomáticos con un índice cardiotorácico del 0,65 o más es aconsejable la substitución de la válvula tricúspide por una válvula protésica o biológica.

- En los pacientes que presentan episodios recidivantes de taquicardia supraventricular incesante y/o síndrome de Wolf-Parkinson-White es recomendable proceder al estudio electrofisiológico y ablación de la vía accesorio.
- En casos concretos de crisis de taquicardia inmanejable médicamente en pacientes pendientes de cirugía es recomendable la exéresis quirúrgica de la vía accesorio en el momento de la intervención (14).
- Tras la reparación quirúrgica del Ebstein las arritmias pueden prevalecer hasta en un 10% - 20% de los pacientes operados.
- Es aconsejable limitar las actividades deportivas y de competición.
- No hay evidencia de que la cirugía disminuya el riesgo de muerte súbita a largo plazo de estos pacientes. Por esta razón hay que proponer la cirugía sólo a los pacientes sintomáticos.
- Los efectos a largo plazo de la cirugía se desconocen.

PRONÓSTICO Y SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO

Los recién nacidos sintomáticos con anomalías cardíacas asociadas como la atresia de la válvula pulmonar y un índice cardiotorácico superior a un 0,85 se asocian con una alta mortalidad. De un 20-40% de todos los neonatos sintomáticos diagnosticados de anomalía de Ebstein no sobreviven al mes de vida y menos del 50% sobreviven a los 5 años de vida(15).

En contraste los pacientes sintomáticos diagnosticados de esta anomalía en la adolescencia o la edad adulta tiene muy buen pronóstico a corto y a medio plazo tras la intervención quirúrgica. La mayoría de ellos (más del 80%) muestran una mejoría en cuanto a su capacidad funcional tras la cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Davidson D L, Bando K, Helfaer M, Cameron M. Ebstein's anomaly. En: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. Critical heart disease in infants and children. 2nd ed. St Louis, Missouri, Ed Mosby 1995; p. 907-921
- 2.- Freedom RM, Benson LN. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. En: Freedom RM, Benson L N, Smallhorn J F. Neonatal heart disease. 1st ed. NY: Springer-Verlag, 1992; p. 471-483
- 3.- Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. The neonate with congenital heart disease. Saunders, Philadelphia. 1981;p. 515-528
- 4.- Celermajer DS, Deanfield JE. Diseases of the tricuspid valve. Ebstein's malformation. En: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M. Paediatric cardiology. 2nd ed. London: Churchill-Livingstone, 2002; Vol (2) p. 1111-1133
- 5.- Pflaumer A, Eicken A, Augustin N, Hess J. Symptomatic neonates with Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004; 1208-9
- 6.-Myung KP. Cardiopatías congénitas: anomalía de Ebstein. En: Myung KP. Cardiología Pediátrica. Tercera edición. Madrid: Mosby-Elsevier, 2003; p.109-111
- 7.- Smallhorn JF, Izukawa T, Benson L, Freedom RM. Non invasive recognition of functional pulmonary atresia by echocardiography. Am J Cardiol. 1984; 54:925-26
- 8.- Starnes VA, Pitlick PT, Berstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the

neonate. J Thorac Cardiovasc Surg. 1991; 101:1082-7

9.- Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992;104:1195-202

10.- Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988;96:92-101

11.- J.Knott-Craig C, Overholt ED, Ward KE, Razook J D. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: Indications, surgical technique, and medium-term follow-up. Ann Thorac Surg. 2000;69:1505-10

12.- Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, Ringewald JM, Baker SS, Razook JD. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: An evolution of technique with 7-year follow-up. Ann Thorac Surg 2002;73:1786-93

13.- Chen JM, Mosca RF, Altman K, Printz BF., Targoff K, Mazzeo PA, Quaegebeur JM. Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004;127(4): 991-9

14.- Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. Ann Thorac Surg. 2001;71:1547-52

15.- Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. Am J cardiol 1998;81:749-54