

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

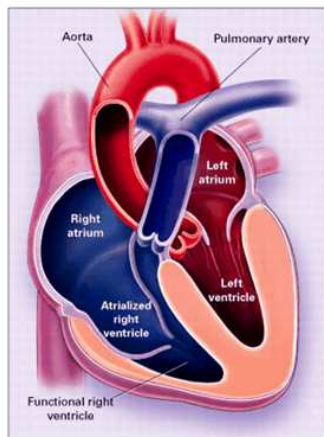
Dra. Beatriz Bouzas Zubeldía. Unidad médico-quirúrgica de cardiopatías congénitas. CHUAC.

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía poco frecuente (representa menos del 1% de las cardiopatías congénitas) que se caracteriza por un amplio espectro de anomalías morfológicas y funcionales de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho (VD).

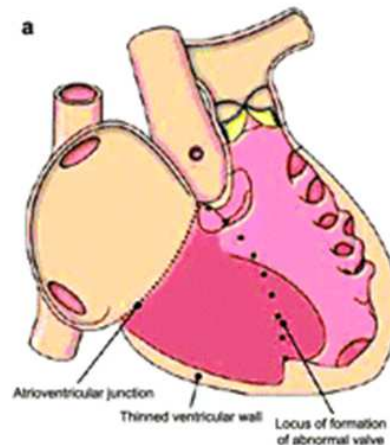
ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide se caracteriza por el desplazamiento apical de la base de inserción de los velos septal y posterior de la válvula tricúspide de más de 20 mm ó 8 mm/m² con respecto al anillo aurículoventricular. El desplazamiento de la inserción de los velos es consecuencia de un defecto en la delaminación de la capa interna del miocardio durante el desarrollo embriológico. El velo anterolateral se inserta normalmente en el anillo AV pero es generalmente redundante y elongado y puede tener fenestraciones y cuerdas cortas y bandas musculares que lo sujetan a la pared libre del VD restringiendo su movimiento. Estas alteraciones anatómicas y funcionales de la válvula tricúspide causan principalmente insuficiencia tricúspide y en algunos casos estenosis tricúspide.

El orificio efectivo de la válvula tricúspide se encuentra situado en la unión del segmento de entrada y segmento apical del VD y orientado hacia el tracto de salida del VD (TSVD). El lado derecho del corazón queda dividido en 3 partes (figura 1): la aurícula derecha (AD), la porción atrializada del VD y el VD funcional.



Brickner et al. NEJM 2000;342:334-342



Vettukattil JJ Interact Cardiovasc Thorac Surg 2007;6:685

Aunque el VD funcional se encuentra reducido a la porción apical y al TSVD, éste está habitualmente dilatado para poder acomodar un volumen diastólico aumentado por la insuficiencia tricúspide, siendo en ocasiones aneurismático. Puede existir obstrucción en el TSVD por la presencia de inserciones anormales del velo anterior o por un escaso desarrollo intraútero del TSVD debido a un flujo anterógrado reducido. La pared de la porción atrializada del VD está adelgazada y dilatada lo cual puede interferir el llenado ventricular durante la contracción auricular. La AD suele estar dilatada. La mitad de los pacientes presenta comunicación interauricular (CIA) o foramen oval permeable (FOP) con cortocircuito derecha – izquierda por la elevación de presiones de AD que es responsable de la cianosis y embolismo paradójico.

El ventrículo izquierdo (VI) puede presentar alteraciones en su geometría y función como consecuencia del movimiento paradójico del septo interventricular, existiendo una interdependencia en la función de ambos ventrículos. El septo interventricular se encuentra desplazado hacia la izquierda por la sobrecarga diastólica del VD. El VI tiene un tamaño reducido con forma en plátano y puede presentar alteraciones de

la función sistólica y diastólica. Se han descrito casos de no compactación de miocardio del VI asociado a la enfermedad de Ebstein.

En la enfermedad de Ebstein pueden encontrarse otras anomalías congénitas asociadas como la comunicación interventricular, estenosis pulmonar, prolapso valvular mitral y coartación de aorta. Un tercio de los pacientes con doble discordancia (transposición congénitamente corregida de las grandes arterias) presentan anomalías en la válvula tricúspide tipo Ebstein pero esta no presenta elongación del velo anterolateral característica de la anomalía de Ebstein. Un 25% de los pacientes tienen vías de conducción accesorias múltiples que son causa de arritmias supraventriculares.

Las manifestaciones clínicas y el pronóstico dependen en gran medida de la edad de presentación, del grado de severidad anatómica, de la insuficiencia de la válvula tricúspide, del tamaño y función ventricular, de las arritmias y de la presencia de lesiones asociadas.

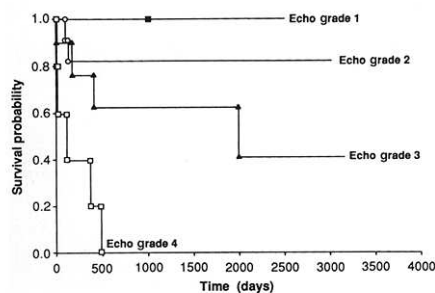
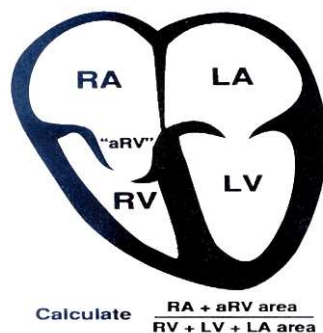
VALORACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA BASAL

La ecocardiografía transtorácica es la técnica de elección para el diagnóstico y valoración inicial de la anomalía de Ebstein. En un estudio ecocardiográfico basal hay que valorar la morfología valvular, grado de insuficiencia y estenosis tricúspide, el tamaño y función del VD y VI, la presencia de CIA/FOP y dirección del cortocircuito y otras anomalías asociadas.

Se considera que existe restricción del movimiento de la válvula tricúspide cuando hay al menos 3 anclajes accesorios del velo a la pared ventricular, causando restricción de la movilidad valvular. La válvula tricúspide puede ser displásica, lo que se define como la presencia de engrosamiento valvular con nódulos e irregularidades.

Los siguientes hallazgos ecocardiográficos se han relacionado con la capacidad funcional de los pacientes con la anomalía de Ebstein: insuficiencia tricúspide, presencia de anomalías asociadas, VD atrializado grande/ VD funcional pequeño, dilatación aneurismática de VD, velo septal ausente y desplazamiento e inserciones anómalas velo anterolateral. No se ha encontrado relación entre los síntomas y el grado de desplazamiento de la válvula tricúspide y la función del VD (cambio fraccional de área).

La ecocardiografía también puede aportar información acerca del pronóstico. Se ha desarrollado un grado ecocardiográfico en el que se determina la relación del área combinada de la AD y porción atrializada del VD con respecto al área combinada del VD funcional, AI y VI medido en telediástole en el plano de 4 cámaras (figura 2). Se definen 4 grados ecocardiográficos (I: < 0.5, II: 0.5 to 0.99, III: 1 to 1.49, IV: >1.5), con un peor pronóstico a mayor grado de severidad.



Celermajer DS JACC 1992;19:1049-53

La ecocardiografía intraesofágica (ETE) permite la valoración de la anomalía de Ebstein en caso de que el estudio transtorácico proporcione imágenes de calidad subóptima. También es útil para valorar la presencia de CIA/FOP.

En los últimos años se ha desarrollado la ecocardiografía 3D, que presenta imágenes de la superficie valvular con las que se puede valorar de forma más precisa la morfología de los velos, las cuerdas y músculos que los inmovilizan así como la morfología y función valvular del VD.zsq

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La enfermedad de Ebstein puede ser confundida con cardiopatías que causan insuficiencia tricúspide y dilatación primaria del VD como el prolapso de la válvula tricúspide, cambios traumáticos de la válvula tricúspide, endocarditis bacteriana y la displasia arritmogénica del VD. La valoración del grado de desplazamiento del velo septal, así como el resto de características morfológicas de la malformación ayudan a diferenciar la anomalía de Ebstein del resto de patologías.

VALORACIÓN INMEDIATA PREPROCEDIMIENTO E INTRAPROCEDIMIENTO

La reparación valvular es la técnica quirúrgica preferible. La intervención consiste en la reconstrucción de una válvula monocúspide a partir del velo anterior, anuloplastia y en ocasiones plicatura de la porción atrializada del VD. Cuando la reparación valvular no es posible se realiza un recambio valvular por una prótesis biológica. La ecocardiografía transtorácica es útil para determinar si la válvula presenta una anatomía favorable para la reparación valvular. Hay que valorar: 1) el tamaño y función del VD y VI, 2) punto de inserción de velos septal e inferior, 3) grado de displasia valvular y 4) borde libre e inserciones anómalas del velo anterolateral

La presencia de un borde libre de velo anterolateral móvil y sin inserciones de cuerdas tendinosas anormales es el principal determinante del resultado quirúrgico. Un borde que está adherido al miocardio bien de forma directa o por músculos papilares no coaptará con el septo o con otro velo resultando en un orificio regurgitante residual significativo.

En pacientes con disfunción severa de VD y función de VI conservada o cuando el orificio funcional de la válvula está situado en la entrada del infundíbulo o en el TSVD en vez de en el cuerpo del VD, el VD funcional no es adecuado para soportar de forma exclusiva la circulación pulmonar y hay que considerar la realización de una anastomosis cavopulmonar bidireccional. En caso de disfunción severa de VI y síntomas de insuficiencia cardíaca habría que considerar la realización de trasplante cardíaco.

El ETE permite la monitorización intraoperatoria del resultado del procedimiento quirúrgico.

VALORACIÓN EN SEGUIMIENTO Y POSTPROCEDIMIENTOS

Los pacientes con anomalía de Ebstein intervenidos precisan seguimiento de por vida para vigilar el desarrollo de insuficiencia tricúspide, disfunción valvular protésica y dilatación y disfunción de VD.

BIBLIOGRAFÍA

- **Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol. 1992;19:1041-6.**

En este artículo se describe la historia natural y el pronóstico de la enfermedad de Ebstein de presentación neonatal y se establece un nuevo grado ecocardiográfico que permite una estratificación pronóstica.

- **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;23:170-6.**

Artículo que describe la historia natural y pronóstico de la anomalía de Ebstein según la edad de presentación .

- **Martinez RM, O'Leary PW, Anderson RH. Anatomy and echocardiography of the normal and abnormal tricuspid valve. Cardiol Young. 2006;16 Suppl 3:4-11.**

Artículo de revisión que describe la anatomía de la enfermedad de Ebstein y su correlación con los hallazgos ecocardiográficos.

- **Paranon S, Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult: congenital heart disease. Heart. 2008;94:237-43.**
- **Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly - review of a multifaceted congenital cardiac condition. Swiss Med Wkly. 2005;135:269-81.**

Artículos de revisión de la anomalía de Ebstein en los que se describe el valor de la ecocardiografía en el diagnóstico y evaluación de la enfermedad de Ebstein