

Rev. Chil. Pediatr. 63 (5); 250-254, 1992

Anomalía de Ebstein

Oscar García P.¹ ; Raúl Zilleruelo B.² ;
Gabriela Enríquez G.² ; Pilar Soler O.²

Ebstein's anomaly

This is a retrospective clinical description of course and prognosis in 31 children with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve, which were identified by bidimensional and Doppler ultrasonography at a Chilean pediatric cardiovascular center, from January 1985 throughout June 1991. Patients were grouped by severity of their tricuspid insufficiency and thus classified in group I, mild, 8 patients (26%); group II, moderate, 11 patients (35%), and severe, group III, 12 patients (39%) valvular regurgitation. Among group I patients one showed cyanosis, two had episodes of supraventricular tachycardia —one exhibited electrocardiographic features of Wolf-Parkinson-White syndrome—, four showed x-ray heart enlargement, no surgery was considered to be necessary and there were no deaths. Seven group II patients had cyanosis, one supraventricular paroxysmal tachycardia, seven showed cardiomegaly and one patient is waiting for surgery. Eleven group III patients had cyanosis, two had supraventricular tachycardia, both with Wolf-Parkinson-White syndrome, nine had cardiomegaly and two showed uncompensated heart failure, two were submitted to surgery and died in the early postoperative period of refractory arrhythmia and three are already waiting for surgery because of grade III functional capacity (NYHA). Severe tricuspid incompetence, heart failure and medically intractable arrhythmias are bad prognostic factors in Ebstein's anomaly.

(Key words: Ebstein's anomaly, clinical course, prognosis, tricuspid insufficiency.)

En 1866, Wilhelm Ebstein describió con gran detalle la autopsia de un obrero de 19 años, con historia de disnea, cianosis y palpitaciones

desde temprana edad, en el que encontró la válvula tricúspide implantada anormalmente en la pared del ventrículo derecho (VD)¹, lo que se denomina anomalía de Ebstein, y que consiste en el desplazamiento e inserción anómala de dicha válvula en la cámara de entrada del VD, provocando diversos grados de insuficiencia tricúspidea. La aurícula derecha se dilata enormemente y en el ventrículo derecho se indentifican dos zonas, una "atrializada", y otra ventricular propiamente tal, de me-

1. Becado de Cardiología Infantil, Centro Cardiovascular del Hospital Luis Calvo Mackenna y Corporación Salvémosle el Corazón al Niño, SALVECOR.
2. Centro Cardiovascular del Hospital Luis Calvo Mackenna y Corporación Salvémosle el Corazón al Niño, SALVECOR.

Resultados

nor tamaño². El defecto representa alrededor de 0,5% de las malformaciones cardíacas congénitas, sin predilección por algún sexo^{3,4}. Su patogenia parece residir en un incompleto proceso de cavitación de la pared del ventrículo derecho —responsable, en situación normal, del origen de la válvula tricúspide— que quedaría sin alcanzar el anillo valvular, como también del desarrollo de las amplias perforaciones, que dan forma a los músculos papilares y las cuerdas tendíneas¹.

El propósito de esta revisión es describir las manifestaciones clínicas, la evolución y algunos factores que se asocian al pronóstico de estos pacientes.

Material y Método

Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de 31 niños cuya anomalía de Ebstein fue identificada por ultrasonografía bidimensional y técnica de Doppler entre los meses de enero de 1985 y junio de 1991, ambos incluidos, registrando sexo, edad, malformaciones asociadas, presencia de cianosis, insuficiencia cardíaca descompensada, arritmias, capacidad funcional, tamaño de la silueta cardíaca en las radiografías estándar de tórax, magnitud de la insuficiencia tricuspídea en el estudio ecocardiográfico con Doppler y aspectos de la evolución de los pacientes. Mediante la ultrasonografía cardíaca bidimensional con Doppler, se clasificó la insuficiencia tricuspídea de los pacientes como leve, cuando el chorro de regurgitación era delgado y alcanzaba sólo un área vecina al anillo valvular; moderada cuando era más grueso y abarcaba alrededor de 50% del área de la aurícula derecha y acentuado o severo cuando el chorro de regurgitación se extendía más allá de la mitad de la aurícula alcanzando hasta las venas cavas. La capacidad funcional se calificó de acuerdo a los criterios de la asociación neoyorquina del corazón (NYHA). Se descartaron del estudio los pacientes con atresia pulmonar.

Predominaron los pacientes de sexo femenino (20 casos, 65%), sobre los varones. La edad al momento del diagnóstico ecocardiográfico era menos de un mes en 8 (25%); 1 a 12 meses en 7 (23%); 1 a 5 años también en 7 (23%) y más de 5 años en 9 (29%) niños. En la ultrasonografía cardíaca el desplazamiento de la implantación del velo septal de la tricúspide hacia la punta del ventrículo, presente por definición en todos los niños, era variable y se acompañaba de insuficiencia valvular leve en 8 (26%), moderada en 11 (35%) y severa en 12 (39%) casos. En 12 casos (39%) la anomalía de Ebstein era aislada, en los demás había malformaciones cardíacas asociadas, siendo las más frecuentes el defecto septal interauricular tipo *ostium secundum* en otros 12 niños (39%) y el defecto septal interventricular en 3 (10%) de los casos. Los cuatro pacientes restantes tenían uno o dos defectos asociados a la anomalía de Ebstein (ductus, estenosis pulmonar, coartación de la aorta, prolapso mitral). Diecinueve pacientes tenían cianosis (61%), la mayoría de ellos con insuficiencia valvular moderada o severa, y en dos, ambos con regurgitación valvular acentuada, había evidencia de insuficiencia cardíaca descompensada al momento de consultar, con capacidad funcional IV (tabla 1). Las alteraciones electrocardiográficas consistían principalmente en bloqueo de rama derecha del haz de His, incompleto en 15 y completo en seis; cinco pacientes (16%) sufrieron taquicardia paroxística supraventricular en algún momento de su seguimiento, dos de ellos mostraban en el electrocardiograma signos del síndrome de preexcitación del tipo Wolf-Parkinson-White (PR corto y

Tabla 1

Presentación clínica en relación al grado de insuficiencia tricuspídea

Grupo	IT	n	Cianosis	CF I	II	III	IV	D. Asoc.
I	L	8	1	7	1	—	—	5
II	M	11	7	9	2	—	—	7
III	A	12	11	3	4	3	2	7

IT: insuficiencia tricuspídea. L: leve. M: moderada. A: acentuada.
D. Asoc.: defecto asociado. CF: capacidad funcional.

onda delta). El estudio radiológico de la silueta cardiovascular se pudo revisar en 28 niños, siendo normal su tamaño en 4/8 niños con insuficiencia tricuspídea leve, 3/10 con insuficiencia moderada y 1/10 con insuficiencia severa, mientras los otros 20 (65%) mostraban cardiomegalia de diversas magnitudes, en proporción con la incompetencia valvular (tabla 2).

Veintitrés de estos niños han sido seguidos entre 8 días y 5,4 años (promedio 2,2 años), como se describe en la tabla 3. Tres de ellos murieron: uno de 7 meses de edad ingresó en choque cardiogénico y falleció pocas horas después; los otros dos tenían anomalías aisladas, insuficiencia tricuspídea acentuada, su capacidad funcional era III y IV y a los 5 y 7 años, respectivamente, fueron tratados con reemplazo valvular

tricuspídeo, falleciendo en postoperatorio por taquiarritmia que no respondió al tratamiento empleado. De los pacientes que aún se controlan en el centro cardiovascular, cuatro esperan operación, tres por encontrarse en capacidad funcional III y uno por taquiarritmia que no ha podido ser controlada médicamente. Tres de estos candidatos sufren insuficiencias tricuspídeas acentuadas y uno moderada, mientras los seis niños con regurgitación valvular leve están todos en capacidad funcional I (tabla 3).

Comentario

Siendo la anomalía de Ebstein poco frecuente es difícil estudiar un número importante de

Tabla 2

Electrocardiograma y radiología en 31 pacientes en relación al grado de insuficiencia tricuspídea

	IT Leve	IT Moderada	IT Acentuada
Electrocardiograma:			
BIRD	4	7	4
BCRD	1	1	4
TPSV (WPW)	2 (1)	1	2 (1)
Bloqueo 1 ^{er} grado	-	1	-
Radiografía de tórax (28 pacientes):			
Normal	4	3	1
Cardiomegalia (AD-VD):			
Leve	2	4	0
Moderada	2	1	2
Acentuada	0	2	7

IT: insuficiencia tricuspídea. BIRD: bloqueo incompleto de rama derecha. BCRD: bloqueo completo de rama derecha. TPSV: taquicardia paroxística supraventricular. WPW: Wolf-Parkinson-White. AD: aurícula derecha. VD: ventrículo derecho.

Tabla 3

Seguimiento en 23 niños

Grupo	n	Op.	Esp. Op.	CF I	II	III	M
I	6	0	0	6	-	-	0
II	9	0	1	6	2	1	0
III	8	2	3	2	2	2	3

Op.: operados.

Esp. Op.: espera operación.

CF: capacidad funcional.

M: mortalidad.

pacientes, como los de esta serie, para describir su evolución y pronóstico. La edad promedio de supervivencia es de alrededor de 20 años⁵⁻⁸; un tercio de los enfermos fallece antes de los 10 años, pero algunos viven hasta después de la sexta década de la vida⁹⁻¹¹. Entre los factores que empobrecen el pronóstico están las anomalías cardíacas asociadas, como atresia pulmonar y defectos septales ventriculares, la insuficiencia tricuspídea masiva, la insuficiencia cardíaca y las arritmias¹.

Como en esta serie es frecuente la asociación de la anomalía con otros defectos cardíacos, siendo los más comunes los defectos septales auricular tipo *ostium secundum*, ventricular y auricular tipo *ostium primum*. Otras anomalías menos frecuentes son la estenosis o atresia pulmonar, el drenaje venoso anómalo pulmonar, prolapso mitral, coartación de la aorta^{1, 3, 12-17}.

Debido a la variabilidad del sitio de inserción de la válvula tricúspide y de la intensidad de la insuficiencia tricuspídea, los síntomas suelen también ser muy variables. En algunos pacientes el diagnóstico se hace sólo cuando son adultos, mientras en otros la anomalía se hace evidente apenas nacen. Las manifestaciones más comunes son: cianosis, disnea, soplo holosistólico esternal bajo de insuficiencia tricuspídea e insuficiencia cardíaca (si el defecto es muy pronunciado, en los estados terminales de la enfermedad o durante un episodio de taquicardia paroxística). En 25% de los casos se detectan alteraciones del ritmo^{1, 4, 15, 18} especialmente taquicardias paroxísticas, incluyendo las supraventriculares, aleteo ("flutter") o fibrilación auricular, que pueden ocasionar síncope. La menor proporción de arritmias en esta revisión tal vez se debe a diferencias en el tiempo de seguimiento.

El electrocardiograma de estos pacientes es casi siempre anormal, presentándose generalmente con bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His, o síndrome de preexcitación del tipo Wolf-Parkinson-White, detectándose este último en 5 a 20% de los pacientes, en los que suele causar taquicardias paroxísticas¹.

La radiografía de tórax raras veces es normal^{1, 19, 20}, lo que no concuerda con los hallazgos de esta serie, en que lo era en 26% de los casos. Generalmente las alteraciones varían desde dilatación leve de la silueta de las estructuras derechas hasta cardiomegalia severa.

Existe relación directa entre las magnitudes de la insuficiencia tricuspídea y de la alteración

hemodinámica en estos pacientes, lo que permite hacer un pronóstico en cada uno de ellos, como lo ilustra nuestra experiencia, en que los tres fallecidos y tres de cuatro con indicación de intervención sufrían de regurgitación importante.

El tratamiento debe ajustarse a cada caso, debido al amplio espectro clínico de la enfermedad. En general se recomienda hacer profilaxis de endocarditis y restringir la actividad física, evitando ejercicios competitivos^{1, 2}. En pacientes con capacidad funcional III o IV, cianosis en aumento, policitemia, o taquiarritmias de difícil manejo, está indicada la cirugía, que puede consistir en reemplazo o plastia valvular^{10, 21-24}. En los casos que sufren arritmias severas se recomienda hacer estudios electrofisiológicos, para localizar la vía de conducción accesoria anómala y seccionarla durante la operación, como también existe la posibilidad de hacer su ablación mediante catéter, cuando no está indicada la cirugía de la válvula.

Después de una mortalidad inicial relativamente alta en los primeros años de la vida, asociada con formas severas de la anomalía y coexistencia de estenosis o atresia pulmonar, la mortalidad disminuye posteriormente, y los pacientes permanecen en capacidad funcional I o II por muchos años^{1, 15, 25}.

Dado que la insuficiencia tricuspídea acentuada, las taquiarritmias rebeldes al tratamiento médico y la insuficiencia cardíaca descompensada afectan negativamente el pronóstico en la anomalía de Ebstein, es necesario controlar periódicamente a estos enfermos, para detectar arritmias y deterioro de su capacidad funcional. El estudio ecocardiográfico seriado permite, además, evaluar la magnitud de la insuficiencia tricuspídea y su evolución, y así elegir el momento apropiado para el tratamiento quirúrgico de los pacientes que lo requieran.

Resumen

Se revisaron las fichas clínicas de 31 niños con anomalía de Ebstein, controlados en un centro cardiovascular pediátrico de Santiago, entre enero de 1985 y junio de 1991, para describir la forma de presentación clínica, evolución y pronóstico. El estudio ecocardiográfico inicial con Doppler permitió calificar a los pacientes en portadores de insuficiencia tricuspídea leve (8 niños, 26%), mode-

rada (11 pacientes, 35%) y acentuada (12 niños, 39%). Entre los primeros, uno presentó cianosis, dos taquicardia paroxística supraventricular, uno de ellos con Wolf-Parkinson-White y cuatro tenían cardiomegalia; ninguno ha requerido tratamiento quirúrgico o fallecido. Entre los casos de insuficiencia valvular moderada, siete tenían cianosis, uno taquicardia paroxística, siete cardiomegalia, uno espera operación y ninguno ha muerto. Once de los casos de insuficiencia valvular acentuada presentaron cianosis, dos taquicardia paroxística —ambos tienen síndrome de Wolf-Parkinson-White—, nueve tienen cardiomegalia, dos insuficiencia cardíaca descompensada, tres esperan operación y dos ya fueron operados (falleciendo ambos por arritmias refractarias al tratamiento en el postoperatorio). La insuficiencia tricuspídea acentuada, la insuficiencia cardíaca descompensada y las taquiarritmias rebeldes a tratamiento farmacológico constituyen factores de mal pronóstico en la anomalía de Ebstein.

(Palabras claves: Anomalía de Ebstein, presentación clínica, pronóstico, insuficiencia tricuspídea).

Referencias

1. *Van Mierop L, Kutscha L, Victorica B*: Ebstein Anomaly. En: Moss-Adams, Heart Disease in infants, children and adolescents. Fourth edition. Editorial Williams and Wilkins Co., 1989: 361-369.
2. *Zilleruelo R*: Cardiopatías congénitas cianóticas. En: Artaza O, Zilleruelo R, Manual de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil. Editorial Mediterráneo, 1989; 88-90.
3. *Keith J, Rowe R, Vlad P*: Heart Disease in infancy and childhood. Edition 2, New York Mac Millan, 1967; 489-492.
4. *Rowe R, Freedom R, Mehrizi A*: The neonate with congenital heart disease. Philadelphia, W.B. Saunders, 1981; 515-528.
5. *Engle M, Payne T, Bruins C et al.*: Ebstein anomaly of the tricuspid valve: report of three cases and analysis of clinical syndrome. Circulation 1950; 1: 1246-1260.
6. *Vacca J, Bussman D, Mudd J*: Ebstein's anomaly: complete review of 108 cases. Am J Cardiol 1958; 2: 210-226.
7. *Fontana R, Edwards J*: Congenital cardiac disease: a review of 357 cases studied pathologically. Philadelphia, W.B. Saunders, 1962: 29.
8. *Gasul B, Arcilla R, Lev M*: Heart disease in children; diagnosis and treatment. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1966; 731-751.
9. *Harris H*: Ebstein's anomaly: discovered in a 75 year old subject in the dissecting laboratory. Can Med Assoc J 1969; 83: 653-655.
10. *Makous N, Vander Veer J*: Ebstein's anomaly and life expectancy. Report of a survival to over age 79. Am J Cardiol 1966; 18: 100-104.
11. *Oldenberg F, Nichol A*: Ebstein's anomaly in the adult. Am Intern Med 1960; 52: 710-717.
12. *Watson H*: Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. Br Heart J 1974; 36: 417-427.
13. *Caruso G, Losekoot T, Becker A*: Ebstein's anomaly in persistent common atrioventricular canal. Brit Heart J 1978; 40: 1275-1279.
14. *Roach R, Tandon R, Moller J et al.*: Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein anomaly. J Am Coll Cardiol 1985; 6: 1351-1357.
15. *Radford D, Graff R, Wilson G*: Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. Br Heart J 1985; 54: 517-522.
16. *Oh K, Holmes D, Hayes D et al.*: Cardiac arrhythmias in patients with surgical repair of Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol 1985; 6: 1351-1357.
17. *Shuna A, Seward J, Edwards W et al.*: Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly; detailed anatomic assesment. J Am Coll Cardiol 1984; 3: 356-370.
18. *Wood P*: Diseases of the heart and circulation, Ed. 3. Philadelphia, J.B. Lippincott, 1968; 411-418.
19. *Taussig H*: Congenital malformations of the heart, Ed. 2. Cambridge M.A. The Commonwealth Fund, Harvard University Press, 1960; p. 467.
20. *Amplatz K, Lester R, Schiebles G et al.*: The roentgenologic features of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. AJR 1959; 81: 788-794.
21. *Westaly S, Karp R, Kirklín J et al.*: Surgical treatment in Ebstein's malformation. Ann Thorac Surg 1982; 34: 388-395.
22. *Cartwright R, Smeloff E, Cayler G et al.*: Total correction of Ebstein's anomaly by means of tricuspid replacement. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 47: 755-761.
23. *Abe T, Komatsu S*: Valve replacement for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Early and long-term results of eight cases. Chest 1983; 84: 414-417.
24. *Ng R, Somerville J, Ross D*: Ebstein's anomaly: late results of surgical correction. Eur J Cardiol 1979; 9: 39-52.
25. *Waickman L, Skorton D, Varner M et al.*: Ebstein's anomaly and pregnancy. Am J Cardiol 1984; 53: 357-358.