



Departamento de Cardiología Hospital Universitario

**ANOMALIA DE EBSTEIN ASOCIADO CON WOLFF PARKINSON
WHITE**

Presentación de un caso clínico

**Tesis para optar por el título de
Especialista en Cardiología Clínica**

Alumno: Dr. Freddy Rodrigo Espinoza Jaramillo

Tutor: Dr. Ricardo Levin

Año 2019

Agradecimientos

A mi familia, por su apoyo que aún estando lejos los siento cerca y muy presente en cada decisión y momento importante de mi vida, gracias por los valores inculcados.

A mi abuelito que desde el cielo me observa, gracias por nunca perder la fe en mí.

A mis maestros Dres. Rafael Porcile, Ricardo Levin, Gabriel Baztarrica, Rubén Mayer, Flavio Salvagio por saber llegar a nosotros y darnos una mano en este continuo camino de aprendizaje y nunca darnos un no como respuesta.

¡Gracias!

Contenido

Introducción.....	4
Marco Teórico.....	5
Anomalía de Ebstein (AE).....	¡Error! Marcador no definido.
Historia.....	5
Definición.....	6
Epidemiología.....	6
Manifestaciones clínicas.....	7
Métodos de Imagen.....	8
Radiografía de tórax.....	8
Electrocardiograma.....	9
Ecocardiograma.....	9
Resonancia Magnética.....	11
Tratamiento.....	12
Indicaciones de cirugía.....	12
Contraindicaciones de cirugía.....	13
Patologías asociadas a Anomalía de Ebstein.....	13
Síndrome de Wolff -Parkinson-White (WPW).....	14
CASO CLINICO.....	16
Discusión.....	18
Conclusiones.....	19
Bibliografía.....	20

Introducción.

La anomalía de Ebstein (AE) es un defecto anatómico que consiste en el adosamiento de los velos valvulares tricuspídeos posterior y septal al endocardio ventricular derecho donde además se puede ver una valva anterior alargada y fenestrada desplazando el orificio valvular hacia la porción apical del ventrículo derecho lo que se conoce como atrialización de dicho ventrículo.

Se presenta en 1 a 5 por cada 200,000 nacimientos vivos que corresponde a < del 1% de las enfermedades cardiacas congénitas . En el 66% de los casos de AE se acompañan de defectos del septo interatrial y presenta asociación del 20% Wolff ParkinsonWhite .

Dentro de las manifestaciones clínicas podemos encontrar cianosis rápidamente progresiva muerte,intolerancia al ejercicio, insuficiencia cardiaca derecha, arritmias siendo la más frecuente la cianosis .

Para determinar el diagnóstico de la AE tenemos métodos de imagen como el electrocardiograma,radiografía de tórax, ecocardiograma, resonancia magnética ; siendo el más sensible el ecocardiograma 2d.

Las alternativas terapéuticas abarcan tanto el médico como el quirúrgico dentro del cual son candidatos aquellos pacientes con dilatación auricular sintomática y arritmias recidivantes.

Palabras claves : Anomalía de Ebstein , Wolff Parkinson White , válvula tricúspide , arritmias.

Marco Teórico.

Anomalía de Ebstein (AE).

Historia

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide fue descrita por dicho autor⁽¹⁾ en 1866 sobre bases anatómicas. Wilhem Ebstein nació en 1836 en Polonia, fue llevado a Berlín para entrenamiento médico y en 1866 tuvo la oportunidad de realizar una autopsia en un hombre de 19 años con historia clínica de cianosis, disnea, ingurgitación yugular, cardiomegalia, signos de falla cardíaca donde describió una alteración severa de la válvula Tricúspide "una membrana originada de un anillo normalmente desarrollado y está relacionada con las paredes anterior y posterior del VD y mezclado con la mitad posterior del endocardio". Fue hasta 1950 descrita en un mujer (viva) de 34 años quien se presentó edema periférico y hemorragia retiniana. Helen Taussing reportó el primer caso en un niño en 1960⁽²⁾

Definición.

La AE 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 (CIA), que favorece un shunt derecha-izquierda. Como consecuencia de todo ello, aparece insuficiencia tricuspídea, fallo ventricular derecho y cianosis a lo que se suman la presencia de alteraciones del ritmo como bloqueo aurículo-ventricular de primer grado, bloqueo de rama derecha, Síndrome de Wolff-Parkinson-White de tipo B, fibrilación atrial la que se asocia a muerte súbita en estos pacientes.⁽³⁾

Epidemiología.

Es una entidad relativamente rara, representando aproximadamente del 0,03 al 1% del total de cardiopatías congénitas, estimándose su incidencia en 1/8.500 a 1/50.000 recién nacidos vivos⁽¹⁾.

En un estudio de 33 casos el diagnóstico en edad neonatal se realizó en 22/33 (66,6%); de los que 16/22 (72,7%) corresponden a la forma grave, 5/22 (22,7%) al estudio de auscultación anómala y en 1/22(4,5 %) se confirmó el diagnóstico ya efectuado por eco fetal a las 24 semanas de gestación. En los otros 11/33 el momento de diagnóstico fue en edades posteriores, dándose incluso el caso de una paciente asintomática detectada a los 18 años de edad tras auscultársele soplo cardíaco en la revisión médica previa al permiso de conducir ⁽¹⁾.

Manifestaciones clínicas .

Las manifestaciones clínicas dependen en gran medida de la magnitud del defecto anatómico, del flujo sanguíneo pulmonar (bajo o normal), de la concomitancia de defecto septo-atrial y del desarrollo de arritmias de componente maligno (síndrome de Wolff-Parkinson-White con fibrilación atrial) por su difícil control y alta mortalidad; así, el cuadro clínico puede ser muy evidente y conducir a cianosis rápidamente progresiva y muerte del paciente a los pocos días del nacimiento, o bien, constituirse únicamente como hallazgo radiológico. Sin embargo, en pacientes que han llegado a la edad adulta, la sintomatología suele presentarse como cianosis progresiva, intolerancia al ejercicio, insuficiencia cardíaca derecha y arritmias. Suele hallarse pulso yugular normal a pesar de la regurgitación tricuspídea ya que el gran atrio derecho ejerce un papel amortiguador. A la auscultación suele encontrarse un ritmo de tres o cuatro tiempos, ya que comúnmente existe un desdoblamiento amplio del S1 y S2 en presencia de S3 y/o S4 con o sin presencia de soplo sugerente de insuficiencia tricuspídea₍₄₎

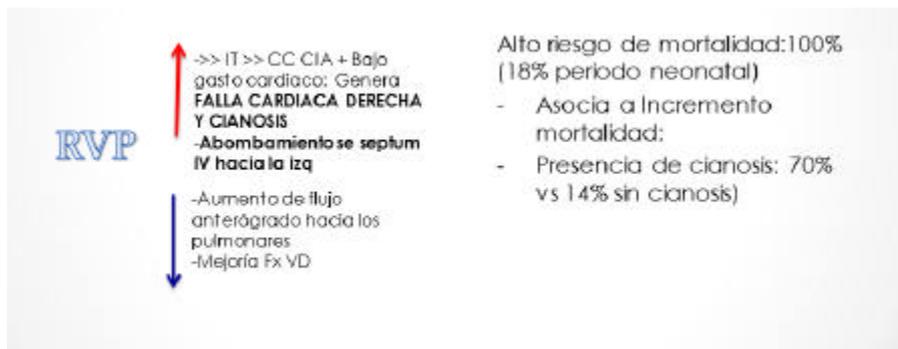


Ilustración 1: Características Clínicas⁽²⁾.

Métodos de Imagen.

Radiografía de tórax

La cardiomegalia, en mayor o menor grado, aparece en casi todos los pacientes con AE. Los pacientes sintomáticos en el periodo neonatal muestran un grado moderado a severo de cardiomegalia, con un índice cardiorádico superior a 0,85. La cianosis neonatal con cardiomegalia extrema debe hacer sospechar anomalía de Ebstein. En visión frontal, la silueta cardíaca está formada por la aurícula derecha aumentada de tamaño y el ventrículo derecho. Lo habitual es que estén en levocardia, con situs visceral normal y arco aórtico izquierdo.⁽³⁾



Ilustración 2: Radiografía de tórax anteroposterior, correspondiente a un paciente recién nacido con anomalía de Ebstein, en la que se aprecia cardiomegalia.⁽³⁾

Electrocardiograma.

Los hallazgos electrocardiográficos más frecuentemente encontrados son crecimiento atrial derecho, además de bloqueo aurículo-ventricular de primer grado (25% de los casos), bloqueo de rama derecha (75% de los casos), ya que el nodo AV tiene una localización normal, pero la rama derecha del haz de His puede presentar fibrosis, y síndrome de Wolff-Parkinson-White de tipo B (25% de los casos). La aparición de muerte súbita en estos pacientes se ha asociado con la fibrilación atrial en presencia de este síndrome.⁽³⁾

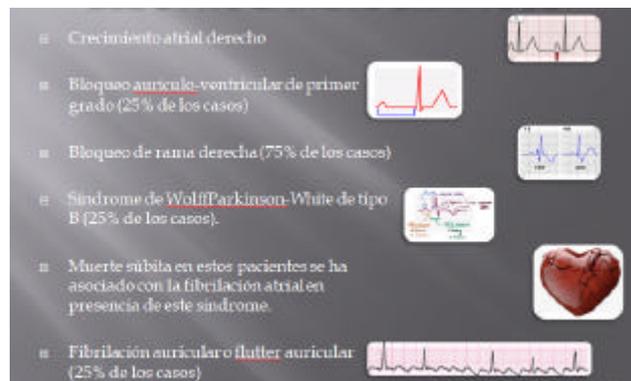


Ilustración 3 Hallazgos electrocardiográficos.⁽³⁾

Ecocardiograma.

El estudio ecocardiográfico exhaustivo de dos dimensiones y Doppler constituye la herramienta más útil para establecer un diagnóstico de AE. Este método permite la identificación precisa de la lesión y severidad de la misma, así como la presencia de otros defectos congénitos. El ecocardiograma de tres dimensiones se emplea con mayor frecuencia como apoyo al de dos dimensiones. Los hallazgos ecocardiográficos más útiles para su diagnóstico son: desplazamiento apical de la valva septal de la tricúspide (> 8 mm/m² de superficie corporal comparado con la válvula mitral), grado de displasia de cada una de las valvas de la válvula tricúspide, aumento en el volumen de las cavidades derechas, movimiento

septal paradójico, grado de insuficiencia tricuspídea e identificación de comunicación interauricular o foramen oval permeable.⁽⁴⁾

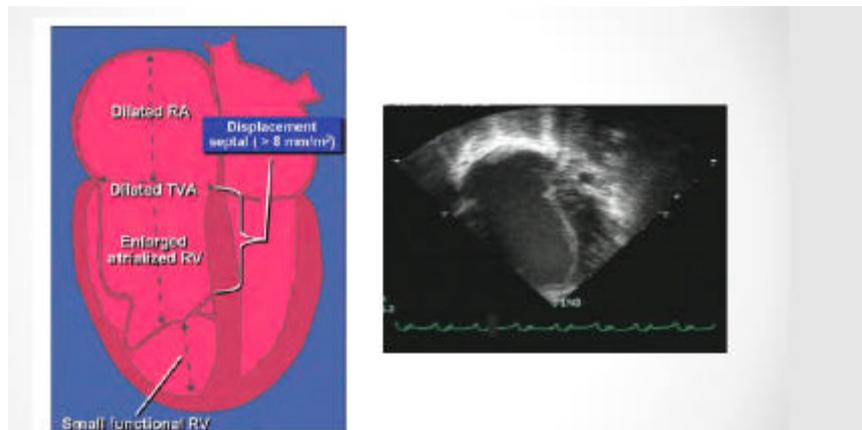


Ilustración 4: Correlación anatómica /ecocardiográfica. ⁽⁴⁾

El score Great Ormond Street es de utilidad para la evaluación del neonato, el cual consiste en dividir el área de la aurícula derecha, así como del ventrículo derecho atrializado entre el área combinada del ventrículo derecho funcional, aurícula izquierda y ventrículo izquierdo. A mayor sea el resultado peor es el pronóstico. El papel del ecocardiograma transesofágico se reserva para aquellos casos en los que el ecocardiograma transtorácico no es suficiente para identificar las anomalías en la anatomía y función.⁽⁴⁾

Risk Assessment Great Ormond Street Echo Score

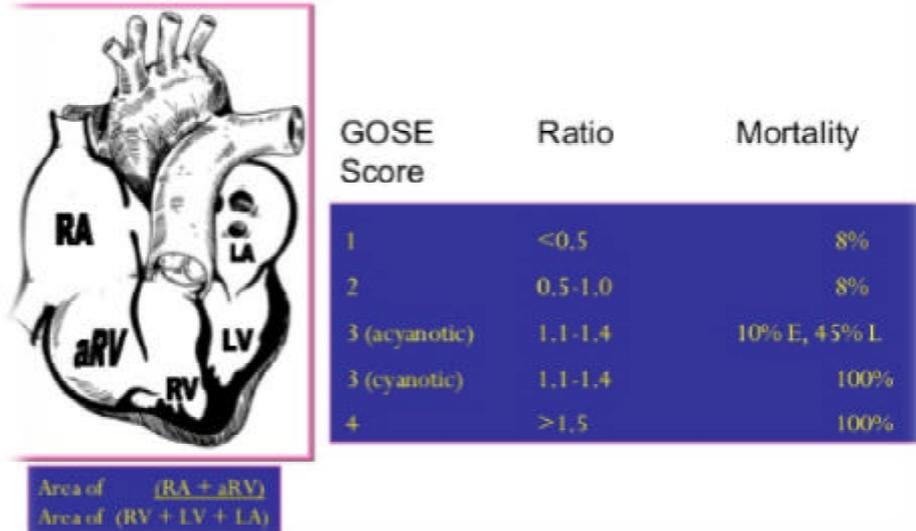


Ilustración5 Score Great Ormond Street.(4)

Resonancia Magnética.

Como utilidad diagnóstica tanto el ecocardiograma como la RMC proveen información complementaria, siendo de elección la RMC para la evaluación de la valva posterior y tamaño y función del ventrículo derecho. De manera que para una estratificación de riesgo apropiada de estos pacientes con AE deben realizarse ambos estudios antes de la cirugía.(4)

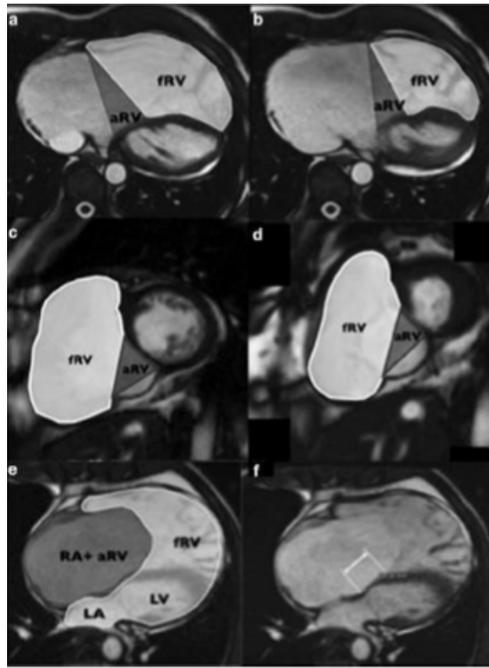


Ilustración 6Rmn cardiaca.(2)

Tratamiento.

En pacientes con formas leves de AE, asintomáticos o mínimamente sintomáticos, sin cortocircuito de derecha a izquierda y cardiomegalia leve o moderada está indicada la observación y el manejo médico. El tratamiento médico para el recién nacido con cianosis se limita prácticamente a la terapia de soporte hasta que las resistencias vasculares pulmonares se normalicen. En casos de cianosis extrema se puede emplear prostaglandina E1. Para el recién nacido sintomático la inhalación de óxido nítrico es de utilidad. Aquellos pacientes con insuficiencia cardíaca requerirán de agentes inotrópicos, y diurético de asa a largo plazo. Dado que el paciente con AE es proclive al desarrollo de fenómenos tromboembólicos, las últimas guías del American College of Cardiology (ACC) recomiendan la anticoagulación de estos pacientes con warfarina; así mismo, la profilaxis para endocarditis infecciosa está indicada en aquellos pacientes con cianosis.⁽⁴⁾

Indicaciones de cirugía (2)

1. Síntomas: cianosis, fatiga, dificultad para respirar .

2. Disminución de tolerancia al ejercicio .
3. Dilatación progresiva de VD o <Fv Sistólica por eco.
4. Progresión temprana de arritmias atriales o ventriculares
5. Operación temprana: si la anatomía es favorable.
6. Situaciones borderline: determinación a través de eco con alta probabilidad de reparo de VT para realizarlo de forma temprana .
7. Antes de llegar a disfunción VI

Contraindicaciones de cirugía.(2)

- 1.FALLA CARDIACA: progresiva (anasarca, falla renal, falla hepática) .
2. Disfunción sistólica ventricular izquierda(FE < 30%) con o sin IT severa .
3. Cardiomegalia severa (adulto , trasplante cardiaco)

Patologías asociadas a Anomalía de Ebstein.

Otras displasias tricuspídeas han sido descritas por la literatura, como la anomalía de Uhl, que se caracteriza por la ausencia total del miocardio del ventrículo derecho, la válvula tricúspide está normalmente implantada en el surco atrioventricular pero puede presentar diversos grados de displasia. Clínicamente se caracteriza por insuficiencia cardiaca derecha o congestiva, taquicardia ventricular o arritmia supraventricular y cardiomegalia asintomática. En esta patología el desplazamiento distal tricuspídeo es el criterio más útil para diferenciarla entre la anomalía de Ebstein. Así, diversas anomalías congénitas de la válvula tricúspide que no cumplen con los criterios de la descripción anatómica original de Ebstein o no presentan ecocardiográficamente desplazamiento apical significativo de la inserción de sus velos con respecto al plano mitral reciben el nombre de malformación de Ebsteinlike.⁽⁶⁾

Entre 1982 y 1995 fueron referidos a la Clínica Mayo 22 pacientes con diagnóstico de anomalía de Ebstein, con presentaciones clínicas similares como cardiomegalia, intolerancia al ejercicio, arritmias atriales y cianosis; sin embargo, ninguno cumplía con los criterios diagnósticos para esa

enfermedad, como son la displasia apical de la hoja septal mayor o igual a 8 mm/m² de superficie corporal, hoja anterior redundante y elongada, y un intervalo anormalmente prolongado entre el "punto C" tricuspídeo y el mitral (el punto C se define como la posición más posterior de la valva anterior de la válvula tricúspide y de la valva anterior de la válvula mitral al comienzo de la sístole). Estas disyuntivas resultan en una mala selección de pacientes, sobre todo para el tratamiento quirúrgico.⁽⁶⁾

Síndrome de Wolff -Parkinson-White (WPW)

El síndrome de Wolff -Parkinson-White (WPW) se asocia a la anomalía de Ebstein hasta en un 20-30% de los casos. La conexión aurícula ventrículo a través de haces anómalos, en este grupo de enfermos se localiza fundamentalmente en el anillo auriculoventricular derecho, dando la imagen electrocardiográfica de WPW tipo B, aunque existen algunos reportes aislados de haces anómalos insertados en el anillo auriculoventricular izquierdo. Las localizaciones más frecuentes de las zonas de preexcitación identificadas por medio del electrocardiograma de superficie son tanto en porciones posteriores o posteroseptales (56%), laterales (38%) y anteriores (3%). Tal localización fue más precisa cuando se incluyó el círculo torácico y el vectocardiograma en la evaluación del enfermo, ya que este método de diagnóstico eléctrico (en comparación con el electrocardiograma de 12 derivaciones) tiene mejor correlación con el estudio electrofisiológico en la localización de la preexcitación. Esto acontece sobre todo en el grupo de enfermos en quienes la dilatación de la aurícula derecha puede enmascarar la localización de dicha zona. Asimismo, la alta frecuencia de trastornos de la conducción intraventricular manifestados por bloqueo de rama, también contribuyen a dificultar su localización. Un hallazgo interesante en este estudio fue el hecho de haber encontrado que, a mayor grado de preexcitación en los electrocardiogramas y vectocardiogramas de los pacientes, se observó menor grado de bloqueo de rama derecha. Por el contrario, al disminuir las manifestaciones de preexcitación, aumentaban las de dicho bloqueo. Para explicar tal hallazgo es fundamental recordar que en el síndrome de WPW, el proceso de activación ventricular corresponde a un fenómeno de suma entre la despolarización anómala, anticipada y lenta, de una porción más o menos extensa del miocardio ventricular y la despolarización normal del miocardio

restante. El impulso llega precozmente a la zona de preexcitación a través de haces accesorios, ya descritos por Giovanni Paladino y analizados sucesivamente por Kent.⁽⁵⁾

La orientación del vector resultante de los frentes de la activación anómala está influida por la posición del corazón y su rotación sobre el eje longitudinal (dextrorrotación o levorrotación). El WPW se considera tradicionalmente del tipo B cuando la zona de preexcitación se localiza en estructuras ventriculares derechas: regiones septales o paraseptales, anteriores o posteriores y también en áreas parietales laterales derechas. Se originan así, frentes de activación anómala que se dirigen del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo. Es este un fenómeno análogo al que se produce cuando existe un bloqueo de rama izquierda de grado intermedio con fenómeno de "salto de onda", limitado, del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo.⁽⁵⁾

Un estudio de una serie consecutiva de 226 pacientes con anomalía de Ebstein, 64 pacientes (28%) tuvieron episodios de taquicardia supraventricular documentada. Treinta y tres (grupo A) de ellos tuvieron una vía accesoria única de localización derecha a la cual se le realizó ablación en forma exitosa. De este grupo sólo 21/33 (62%) tuvieron un electrocardiograma con la imagen típica de síndrome de Wolff-Parkinson-White y ninguno de ellos presentaba morfología de bloqueo de rama del haz de His. Del grupo total de pacientes con anomalía de Ebstein se escogieron 30 pacientes (grupo B) con las mismas características clínicas y ecocardiográficas que del grupo de 33 pacientes con taquicardias. En 28/30 (93%) la imagen electrocardiográfica era típica morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His. Del grupo A de 33 pacientes con taquicardias al realizar la ablación exitosa de la vía accesoria en 31/33 (94%) apareció el BRDHH después de la ablación. La ausencia de BRDHH en pacientes con anomalía de Ebstein y taquicardias supraventriculares recurrentes tuvo 98% de sensibilidad y 92% de especificidad para el diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White asociado. Se concluyó que un 30% de los pacientes con anomalía de Ebstein y taquicardias supraventriculares tiene un ECG con ausencia o mínimo grado de preexcitación. En este grupo de enfermos la ausencia de BRDHH es altamente sugestivo de la presencia de una vía accesoria tipo Kent ipsilateral al sitio del bloqueo.⁽⁷⁾

CASO CLINICO

Se describe a continuación un caso de fibrilación auricular preexitada y anomalía de Ebstein.

Paciente de sexo masculino de 33 años de edad, que ingresa al servicio de cardiología por palpitaciones y disnea. Al ingreso se encontraba obnubilado, con sudoración profusa, taquipneico (30 por minuto), con una tensión arterial de 60/40 mmhg, regular perfusión periférica, frecuencia cardíaca 195 latidos por minuto, pulso irregular. A la auscultación soplo sistólico en foco tricuspídeo 2/6.

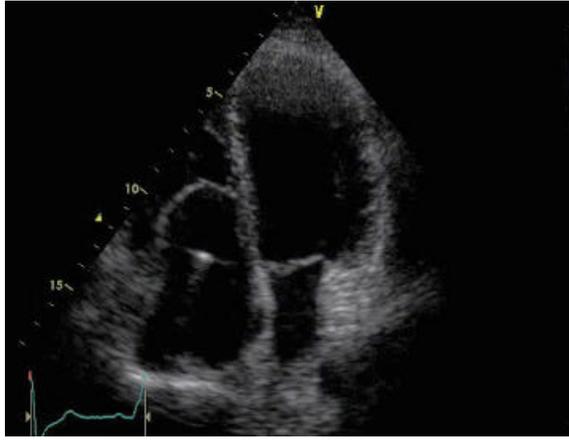
El electrocardiograma presentaba taquicardia irregular con un complejo QRS ancho, de alta respuesta ventricular y con una morfología similar de todos los complejos QRS.

El laboratorio no informó datos positivos. En la radiografía de tórax se evidenciaba cardiomegalia y signos de redistribución de flujo.

Ante la inestabilidad hemodinámica se realizó cardioversión eléctrica de emergencia, con reversión a ritmo sinusalevidenciándose patrón electrocardiográfico de Wolff Parkinson White.



ANEXO 1: A) Ecg que muestra ritmo de FA preexitada , B) Ecg que muestra patrón de WPW



ANEXO 2 Ecocardiografía 2d que muestra aurícula derecha ventriculizada ,véase a distancia mitro- tricúspidea.

Discusión.

La AE es una malformación congénita infrecuente que abarca el 1 % de todas las cardiopatías congénitas de la población general y se caracteriza por el desplazamiento y grado de adherencia de los velos septal y posterior de la válvula tricúspide a $8 \text{ mm} / \text{m}^2$ y que va acompañado de disfunción ventricular derecha, crecimiento auricular que puede asociarse o no a comunicación interauricular entre otras arritmias como síndrome de Wolff – Parkinson – White mismo que tiene una prevalencia que oscila entre el 0,1 y el 3 % de la población general y es más frecuente en varones con una relación 2:1. El 95% de los casos no presentan cardiopatías asociadas. En un gran número de casos los pacientes permanecen asintomáticos así como también no presentan un electrocardiograma con cambios típicos de WPW. El cuadro más común consiste en episodios paroxísticos de palpitaciones, de carácter benigno, aunque en estos pacientes la probabilidad de muerte súbita es superior a la población general. Los pacientes con preexcitación presentan más frecuentemente fibrilación auricular (FA) y flutter auricular que la población general. Esto se debe en parte a la presencia de un período refractario auricular corto y una mayor vulnerabilidad auricular que favorece el desarrollo de FA. En caso de FA o flutter auricular, la presencia de una vía accesoria con conducción anterógrada puede favorecer el paso de un mayor número de estímulos hacia los ventrículos. Si uno de estos estímulos alcanza el ventrículo en un período vulnerable, puede desencadenar fibrilación ventricular y muerte súbita. La FA conducida a los ventrículos a través de la vía accesoria puede desencadenar una respuesta ventricular rápida, síncope e incluso fibrilación ventricular y muerte súbita. El síncope representa la presencia de arritmias con respuesta ventricular muy rápida y mal tolerada por la persona, pero a estos se le ha atribuido una respuesta vasomotora durante la taquicardia. El síncope puede estar o no en relación con un episodio de taquicardia. La muerte súbita puede ser también una forma de debut de la enfermedad, aunque el riesgo en pacientes asintomáticos es menor del 1/1000.

Conclusiones.

La AE se ve vinculada al Síndrome de WPW en un número muy pequeño que pese a cursar con periodos asintomáticos durante gran parte de la vida del paciente bien pueden ser causa de muerte súbita que con el debido diagnóstico y tratamiento son muertes prevenibles . La cardioversión y el uso de drogas antiarrítmicas permitieron el control oportuno y el manejo exitoso, con el objetivo de realizarle en el futuro la ablación con radiofrecuencia de la vía accesorio lo que permitirá disminuir el riesgo de muerte súbita.

Bibliografía.

1. Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. A propósito de 35 casos. A.J. Armengol Rofes, M. Serrano Durán, D.C. Albert Brotons, C. Sánchez López, J. Casaldáliga Ferrer, J.M. Girona Comas.
2. E.M da Cruz et al. Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care, Springer 2014
3. Capítulo 30 .Anomalía de Ebstein. Joaquín Bartrons Casas .Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Agrupación Sanitaria Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Hospital Universitari Sant Joan de Déu de Barcelona. Universidad de Barcelona.
4. Volumen 25, Número 2 Abril - Junio 2014 pp 82 – 85. Trabajo de revisión. www.medigraphic.org.mx. Anomalía de Ebstein Antonio Jordán-Ríos,*,** Elisa Magaña-Bailón,*,** Monserrat Martínez-Aguilar,**,*** Sergio Maury-Ordaz,*,** Luis Eduardo Juárez-Orozco,**** Alejandro Jiménez-Niño,*** Sebastián Álvarez,*** Erick Alexánder-Rosas**
5. Arch. Cardiol. Méx. vol.77 supl.2 México abr./jun. 2007 .La anomalía de Ebstein asociada al síndrome de Wolff-Parkinson-White. Wolff-Parkinson-White syndrome in Ebstein's anomaly. Pedro Iturralde Torres*. Cardiólogo Electrofisiólogo. Subjefe del Dpto. de Electrocardiología. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez México, D.F. Scielo
6. Rev. Mex. Cardiol vol.25 no.2 México abr./jun. 2014. Trabajo de revisión . Anomalía de Ebstein .Ebstein's anomaly .Antonio Jordán-Ríos,*,** Elisa Magaña-Bailón,*,** Monserrat Martínez-Aguilar,**,*** Sergio Maury-Ordaz,*,** Luis Eduardo Juárez-Orozco,**** Alejandro Jiménez-Niño,*** Sebastián Álvarez,*** Erick Alexánder-Rosas** Facultad Mexicana de Medicina. Universidad La Salle. ** Departamento de Cardiología Nuclear. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". *** Facultad de Medicina. Universidad Nacional Autónoma de México. **** Universitair Medisch Centrum Groningen, Groningen, Holanda.

7. Iturralde P, Nava S, Sálica G, Medeiros A, Márquez F, Colín L, Victoria D, De Micheli A, González D: *Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway.* J CardiovascElectrophysiol 2006; 17: 1-5.