

Enfermedad de Ebstein: características electrocardiográficas, ecocardiográficas y radiológicas

Ángel Medina¹
 Lázaro Ramírez²
 Rafael Pila Pérez³
 Rafael Pila Peláez⁴
 José García
 Sánchez⁵
 Carlos Oliva⁶

¹Especialista de I Grado en Cardiología Hospital "Manuel Asuncion Domenech"

²Especialista de II Grado en Cardiología Prof. Auxiliar del Instituto Superior de Ciencias Médicas

³Especialista de II Grado en Medicina Interna. Prof. Titular del Instituto Superior de Ciencias Médicas

⁴Especialista de II Grado en Medicina Interna Prof. Instructor del Instituto Superior de Ciencias Médicas

⁵Especialista de II Grado en Pediatría Hospital "Eduardo Agramonte Piña"

⁶Especialista de I Grado en Pediatría Hospital "Eduardo Agramonte Piña" Camagüey, Cuba

Correspondencia:
 Rafael Pila Pérez
 General Gómez, 452
 70100 Camagüey, Cuba

Resumen

Se realizó un estudio descriptivo transversal de los pacientes ingresados en el Cardiocentro del Hospital Pediátrico Docente "William Soler" de la Ciudad de la Habana y en el Hospital Pediátrico "Eduardo Agramonte Piña" de Camagüey, Cuba, en el período comprendido del año 1995 al año 2001 ambos inclusive, con el diagnóstico de anomalía de Ebstein, reportándose 42 enfermos cuyo diagnóstico se fundamentó en los hallazgos clínicos, ecocardiográficos, y necropsicos, siendo además importante los resultados radiológicos y electrocardiográficos.

El estudio electrocardiográfico mostró aumento de aurícula derecha en el 100% de los casos y bloqueo de rama derecha en el 97%, mientras que los hallazgos radiológicos más importantes fueron el flujo pulmonar disminuido y el crecimiento de aurícula derecha en todos los pacientes de esta serie; señalamos que los estudios ecocardiográficos fueron fundamentales en esta investigación reportando crecimiento de aurícula derecha y valva septal de la válvula tricúspide malformada en el 100% de los casos, mientras que la valva anterior de la válvula tricúspide redundante con protusión en el tracto de salida del ventrículo derecho se encontró en el 73,8% de los enfermos, esta técnica diagnóstica en nuestra investigación tuvo una sensibilidad y especificidad igual que un valor predictivo de un 100%.

Palabras clave: Anomalía de Ebstein. Electrocardiografía. Radiología. Ecocardiografía. Resultados.

Summary

A descriptive-cross sectional study was carried out in patients admitted at the Cardiology Centre of "William Soler" Pediatric Teaching Hospital of Havana City, and "Eduardo Agramonte Piña" Pediatric Teaching Hospital of Camagüey, Cuba, from 1995 to 2001, both included, with the diagnosis of Ebstein's anomaly. Forty two (42) patients with diagnosis based on clinical, echocardiographic, and necropsic findings, were reported. Radiologic and electrocardiographic results were also important. Electrocardiographic study showed an increase in the right auricle in 100% of cases and blocking of the right branch in 97%, while the most important radiologic findings were decreased

pulmonary fluid and growing of the right auricle in all patients of this series; we stressed that echocardiographic studies were fundamental in this research, reporting growing of the right auricle and septal valve of the malformed tricuspid valve in 100% of cases, while anterior valve of the tricuspid redundant valve with protrusion in the right ventricle outlet tract was found in 73,8% of sick patients, this diagnostic technique in our research had a sensibility and specificity equal to 100% predictive value.

Key words: Ebstein's anomaly. Electrocardiography. Radiology. Echocardiography. Results.

Introducción

Desde la publicación de Wilhelm Ebstein en 1866 al describir la válvula tricúspide deformada y con tejido desplazado en la cavidad ventricular derecha¹, en la literatura cada día se han descrito mayor número de casos de esta entidad debido al desarrollo cada vez mayor de elementos diagnósticos aplicables a esta enfermedad², aunque sólo representa el 0,4% de las cardiopatías congénitas³.

Fue hasta el año 1951 cuando se realizó el primer diagnóstico en vida de esta malformación, mediante el estudio angiocardiográfico⁴. Desde entonces, numerosos autores^{5,6} han puntualizado los aspectos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos, radiológicos y hemodinámicos, lo que ha permitido establecer con mayor facilidad y frecuencia el diagnóstico, desarrollándose al mismo tiempo técnicas quirúrgicas para su corrección⁷.

En este manuscrito se revisan los aspectos electrocardiográficos, ecocardiográficos y radiológicos, haciendo énfasis en la importancia de los mismos en el diagnóstico de la enfermedad haciendo una breve comparación con los hallazgos reportados por otros investigadores.

Material y método

Nuestra casuística la constituyeron 42 pacientes ingresados en el Cardiocentro del Hospital Pediátrico Docente "William Soler" de Ciudad de La Habana y en el Hospital Docente Pediátrico "Eduardo Agramonte Piña" de Camagüey, Cuba, o que asistieron a consulta externa, en quienes se comprobó el diagnóstico de "Anomalía de Ebstein" mediante los hallazgos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos y necropsicos en el período comprendido entre los años 1995 - 2001. Todos los pacientes se encontraban en edades pediátricas.

Realizamos un ecocardiograma a los 42 pacientes utilizando las ventanas o vías de abordaje clásicos: subcostal, supraesternal y paraesternal. Los ejes o planos de aproximación utilizados fueron: eje largo, eje corto y cuatro cámaras (para esternal y sub costal); el estudio incluyó: modo B, Doppler pulsado, Doppler continuo y Doppler bidimensional (2D) a color.

El estudio ultrasonográfico de los fetos se realizó practicando un corte coronal o transversal a nivel o ligeramente por debajo de los hombros del feto, lo cual permite observar rápidamente la imagen de las cuatro cámaras del corazón, con esta vista se puede comparar fácilmente el tamaño de las cavidades derecha e izquierdas, así como el de ambos aparatos atrioventriculares.

Revisamos las electrocardiografías (ECG) de todos los pacientes analizándose en cada uno de ellos los siguientes aspectos: ritmo, frecuencia cardíaca, intervalo PR, duración del espacio QT, duración y morfología del QRS y el eje eléctrico.

Se examinaron todos los estudios radiológicos (Telecardiograma) y se analizaron los siguientes aspectos: Índice cardiotorácico, crecimiento de aurícula derecha, flujo y/o congestión pulmonar.

Evaluamos la regurgitación tricúspide apoyándonos en el eco Doppler 2D a color. El ecocardiograma fue validado con el estudio cineangiográfico mediante la demostración de la inserción baja de la válvula tricúspide y de la porción atrializada del ventrículo derecho. El cineangio fue realizado con ángulo de 30° en posición oblicua anterior derecha. Para conocer la eficacia del estudio ecocardiográfico en el diagnóstico prenatal y post natal se determinó la especificidad y sensibilidad, así como el valor predictivo positivo y negativo, según el método de Grant⁸.

Como pruebas estadísticas, utilizamos el Test de Porcentaje y la media aritmética para la estimación

de proporciones diferentes y el chi cuadrado para la comparación entre dos proporciones.

Resultados

En la Tabla 1 apreciamos que el ECG mostró en el 100% de los casos crecimiento de aurícula derecha; en el 97,6% presentó bloqueo de rama derecha y solo un caso mostró un síndrome de preexcitación (WPW) que representa el 2,3% de la casuística.

Los estudios radiológicos demostraron cardiomegalia importante a predominio de aurícula derecha en todos los casos (100%) con signos de flujo pulmonar disminuido en todos los enfermos. Se reportó cardiomegalia en un índice cardiotorácico mayor de 0,67 en 13 casos (30,9%) Tabla 2.

En la Tabla 3, se señala que los ecocardiogramas mostraron características de la anomalía de Ebstein

Alteraciones electrocardiográficas	No	%
- Onda P Pulmonale	42	100,0
- QRS mayor 0,08 seg	42	100,0
- Onda S ancha tardía (D1, V5, V6)	41	97,6
- rR' (V1) R'>T	41	97,6
- Intervalo PR corto con onda delta	1	2,3

Fuente: Expedientes clínicos

Tabla 1.
Anomalía de Ebstein
Hallazgos
electrocardiográficos

Hallazgos Radiológicos	No	%
- Flujo pulmonar disminuido	42	100,0
- Crecimiento aurícula derecha	42	100,0
- Cardiomegalia (ICT mayor 0,67)*	13	30,9

*ICT: índice cardiotorácico (normal entre 0,45-0,67)
Fuente: expedientes clínicos

Tabla 2.
Anomalía de Ebstein
Hallazgos radiológicos

Hallazgos ecocardiográficos	No	%
- Crecimiento de aurícula derecha	42	100,0
- Valva septal de la VT* malformada con implantación apical	42	100,0
- Valva anterior de la VT redundante con protusión en el TSVD**	31	73,8
- VD hipoplásico con ramas pulmonares finas	8	19,0
- Discordancia atrioventricular y ventriculoarterial con salida en L de la Ao del VD	2	4,7

*VT: valvula tricúspide

**TSVD: tractus de salida del ventrículo derecho

Fuente: expedientes clínicos

Tabla 3.
Anomalía de Ebstein
Hallazgos
ecocardiograficos

tales como: crecimiento de la aurícula derecha, valva septal de la válvula tricúspide malformada y con implantación apical al igual que valva anterior de la válvula tricúspide redundante y que insinua hacia el tracto de salida del ventrículo derecho. Se observó en el 19,0% de los casos (8/42) un ventrículo derecho hipoplásico con ramas pulmonares finas y discordancia atrioventricular y ventriculoarterial con salida en L de la aorta del ventrículo derecho en dos casos 4,7%.

Según puede apreciarse en la Tabla 4, se obtuvo un 100% de sensibilidad y especificidad, para el diagnóstico ecocardiográfico de la anomalía de Ebstein en el diagnóstico post natal, además el valor predictivo positivo y negativo fue también de un 100%.

Discusión

En los últimos años se han logrado muchos adelantos en aspectos clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos, radiológicos y hemodinámicos de las enfermedades cardíacas congénitas, y dentro de estos la enfermedad de Ebstein que se caracteriza

por un desplazamiento inferior de la válvula tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho, a causa de la inserción anormal de las valvas. Una porción variable de las valvas septal y posterior se insertan en la pared ventricular derecha, a cierta distancia de la unión auriculoventricular. La porción de la entrada del ventrículo derecho es de pared fina y forma cámara común con la aurícula derecha. El ventrículo derecho funcionando es pequeño y esta formado por sus porciones apical e infundibular dependiendo el grado de difunción de su pequeña cavidad, fundamentalmente de la extensión de la porción atrializada del tracto de entrada y de la magnitud de la insuficiencia de la válvula tricúspide².

En las alteraciones electrocardiográficas encontradas en nuestros casos los de mayor importancia fueron el crecimiento de la aurícula derecha, mientras que el 97,6% presentó bloqueos de rama derecha y el 2,3% presentó un patrón propio del Síndrome Wolf Parkinson White. Cuando existe ritmo sinusal el 80% presentan un intervalo PQ prolongado y el 10% un PQ corto con patrón de Síndrome de Wolf Parkinson White, siendo las taquiarritmias supraventriculares relativamente frecuentes^{9,10}, y las cuales no fueron reportados en esta serie.

Tabla 4.
Anomalía de Ebstein:
Sensibilidad
Especificidad
Valor predictivo positivo
y negativo de la
ecocardiografía

	Pacientes con A.Ebstein	Pacientes sin A.Ebstein	
Pacientes con diagnóstico Ecocardiográficos de A.Ebstein	Verdaderos positivos 42 (a)	Falsos positivos 0 (b)	a+b=42
Pacientes sin diagnóstico Ecocardiográficos de A.Ebstein	Falsos negativos 0 (c) a+c=42	Verdaderos negativos 20676 (d) b+d=20676	c+d=20676
Sensibilidad (S)	$\frac{a}{a+c} = \frac{42}{42}$		$\times 100 = 100,0 \%$
Especificidad (E)		$\frac{d}{b+d} = \frac{20676}{20676}$	$\times 100 = 100,0 \%$
Valor predictivo positivo	$\frac{a}{a+b} = \frac{42}{42}$		$\times 100 = 100,0 \%$
Valor predictivo negativo		$\frac{d}{c+d} = \frac{20676}{20676}$	$\times 100 = 100,0 \%$

*20676:diagnóstico del total de pacientes con diagnóstico postnatal de cardiopatías congénitas

Es conocida la utilidad que tiene el estudio radiológico en la anomalía de Ebstein; lo más común es encontrar los vasos anteriores pulmonares pequeños, con flujo pulmonar disminuido lo que da imágenes pulmonares claras, hecho consignado aun en presencia de insuficiencia cardíaca¹¹, siendo este hallazgo reportado en todos nuestros enfermos. Se han señalado algunos casos con flujo pulmonar normal o aumentado, cuando esta presente un corto circuito arteriovenoso¹⁰. La mayoría de los autores¹² encuentran una relación directa entre la disminución de la vascularización pulmonar y el grado de cianosis. El crecimiento de la aurícula derecha encontrada por nosotros en el 100% de los pacientes es característica de la enfermedad, como lo es también la ausencia de crecimiento de la aurícula izquierda¹³, sin embargo la aurícula derecha además de rechazar el ventrículo izquierdo, puede desplazar a la aurícula izquierda¹¹, lo que puede sugerir padecimiento mitral asociado. Las radiografías simples de tórax pueden señalar una imagen de la silueta cardiovascular dentro de límites normales o bien tener una configuración especialmente característica en forma de "balón"⁹. Por lo tanto una característica de los hallazgos radiológicos es su variabilidad¹³ aun así, la mayoría de los enfermos tienen cardiomegalia moderada o importante en el 75 al 90,3% de los casos¹⁰⁻¹³, pero esto es común en adultos jóvenes¹⁴, siendo menos infrecuente en los primeros años de vida, como ocurrió en este trabajo donde sólo el 30,9% presentaba cardiomegalia, aunque también se ha reportado esta alteración en las primeras horas de vida y gran crecimiento auricular derecha a los 15 días de nacido^{10,14}. Durante la primera infancia los hallazgos son menos característicos, siendo la cardiomegalia resultado de la severidad de las anomalías tricuspídeas y con el tiempo de evolución de la cardiopatía⁶, pero esta es debido al crecimiento auricular derecha, así como la porción auriculizada del ventrículo, cavidad que pueden contener varios litros de sangre^{12,13}.

El poder contar con el Eco - 2D es de gran ayuda ya que en el plano de cuatro cámaras se puede apreciar un desplazamiento de la valva septal de la tricúspide hacia la cavidad ventricular, siendo la valva anterior, generalmente grande, igualmente es demostrado el crecimiento de la aurícula derecha¹⁵, estos resultados fueron los de mayor importancia en nuestra investigación; pero se encontraron otras anomalías tales como valva anterior de la válvula tricuspídea malformada, ventrículo derecho hipoplásico y discordancia atrioventricular y ventrículo arteriales.

Para conocer la efectividad del diagnóstico ecocardiográfico aplicamos la prueba de Grant⁸, obteniéndose un 100% de sensibilidad y especifici-

dad, demostrando la gran utilidad de esta técnica en el diagnóstico de la anomalía de Ebstein¹⁶, cifras inferiores para un grupo diverso de cardiopatías reporto un 95% de sensibilidad y 91% de especificidad¹⁷. No tuvimos falsos negativos de nuestro estudio prenatal obteniendo un valor predictivo positivo de 81,8% y un valor predictivo negativo del 100%. Las modernas técnicas a color¹⁸ permiten visualizar los flujos intracavitarios, mientras las técnicas de Doppler pulsado son útiles para demostrar la presencia de flujo a través de una válvula insuficiente¹⁸.

La ecocardiografía se está convirtiendo en una herramienta indispensable para la evaluación de las enfermedades cardíacas valvulares, coronarias y congénita¹⁹, como lo apreciamos en este estudio. Por otra parte, las condiciones clínicas asociadas a los datos ecocardiográficos, permiten establecer los indicadores quirúrgicos apropiados en la mayoría de los pacientes sin necesidad de realizar un cateterismo cardíaco^{7,19}.

Bibliografía

1. Ebstein W. On a very rare case of insufficiency of the tricuspid valve caused by a sere congenital malformation of the same. *Arch Anat Physiol. Wissenssch Med Leipz* 1866;2:238.
2. Olías de la Cruz F, Fernández Vidal P, Benedicto Sánchez M, Rodríguez Fernández F, Fariñas Moreno E, De la Morena Fernández J. Malformaciones cardíacas asociadas a la enfermedad de Ebstein. Presentación de tres casos. *Rev Clin Esp* 1987;181:435-7.
3. Kirklin J, Cristian Barnard's contribution to the surgical treatment of Ebstein malformation. *Ann Thorac Surg* 1991;51:147-50.
4. Soloff A, Struffer H, Zatuschni J. Ebstein's disease: report of the first case diagnosed during life. *Amer J Med Sci* 1951;222:554-8.
5. McIntosh N, Chitayot D, Bardanis N, Fouron J. Ebstein's anomaly: Report of a familial occurrence and prenatal diagnosis. *Am J Genet* 1992;43:307-9.
6. Muñoz L, Barros W, García F, Salinas CH, Kuri M. Patological study of valvular dysplasia and attachment in Ebstein's anomaly. *Arch Inst Cardiol Mex* 1993; 63:101-9.
7. Blasco Colmenares E, Montiel Serrano J, Ruyra Baliarda X, Gil Jaurena J, Subirana Domenech M, Torner Soler M, Caralps Riera J. Tratamiento quirúrgico de la anomalía de Ebstein. *Anales de Cirugía Cardiovascular* 1995;1:3-8.
8. Grant A. Principles for clinical evaluation of methods of perinatal monitoring. *Perinatal Med* 1984;12:227-31.

9. Bialostozky D, Horwitz S, Espino Vela J. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. Review of sixty five cases. *Amer J Cardiol* 1972;29:826-31.
10. Bialostozky D, Medrano G, Muñoz L, Contreras R, Vector cardiography study and observations of 21 cases of Ebstein's malformation of the anatomic tricuspid valve. *Amer J Cardiol* 1972;30:354-9.
11. Lupi Herrera E, Horwitz S, Quintana F, Testelli M, Bialostosky D. Radiología de la anomalía de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex* 1972;42:861-74.
12. Kumar A, Fyler D, Miettinen O, Nadas A. Ebstein's anomaly clinical prolife and natural history. *Amer J Cardiol* 1971;28:84-8.
13. Hanson D, Rosenbaum H. Posterior cardiac prominence in Ebstein's anomaly simulating mitral disease. *Amer J Roentgeol* 1974;92:1331-4.
14. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolesce: an international Co-operative Study of 505 cases. *Br Heart J* 1974;36:417-27.
15. Fang B, Chiang C, Lee Y. Echocardiographic study of Ebstein's anomaly. *Chang Keng I Hsueh* 1994;17: 333-8.
16. Gussenhoven W, Spitarls S, Bon N, Becker A. Echocardiographic criteria for Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Br Heart J* 1980;43:31-5.
17. Arista Salado O, Casanova R, Rodríguez O, Montenegro J, Sario A. Ecocardiografía bidimensional con pulsos Doppler en la edad pediátrica. Sensibilidad y especificidad en nuestro medio. *Rev Cubana Pediatr* 1987;59:133-45.
18. Rathabeck P, Welpurger G, Kahle A. Valve of M - mode echocardiography for non invasive diagnosis of Ebstein's anomaly. *Br Heart J* 1980;43:38-42.
19. Adonisio R, García Fernández M, Avanzas P. Papel de la ecocardiografía en la cirugía cardíaca. *Anales de Cirugía Cardíaca y Vasculat* 2002;8:25-9.