

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

Anomalía de Ebstein

Autor

Cindy Melissa Gamboa Ponce

Curso & Paralelo

Cuarto Semestre "A"

Asignatura

Fisiopatología

Fecha

17/06/2017

Manta- Manabí - Ecuador



ANOMALÍA DE EBSTEIN

RESUMEN

Se denomina anomalía de Ebstein al adosamiento de los elementos de la válvula tricúspide en la cavidad del Ventrículo Derecho. Las valvas más afectadas son la septal y la inferior, muy rara vez se perjudica la valva anterior. (m. 2006)

Los síntomas se relacionan con la edad, en pacientes menores de 20 años se presenta la cianosis, el vértigo o la detección de un soplo de manera fortuita, mientras que en los mayores de 20 años presentan la disnea, las arritmias y el síncope¹. (Iñigo 2008)

La ecocardiografía es una de los principales métodos de diagnóstico, el principal signo es el desplazamiento apical de los velos septal y posterior de la Válvula tricúspide, que supera los 20 mm o los 8 mm/m² de superficie corporal en los adultos. (Gonzales 2010)

Actualmente se utilizan con éxito dos técnicas para el tratamiento las cuales son: la técnica de Danielson y la técnica de Carpentier, Ambas técnicas son efectivas y es importante implantar un anillo de anuloplastia tricuspídea. (m. 2006)

PALABRAS CLAVES: Cianosis, velos septal, Válvula tricúspide, anuloplastia tricuspídea.

ABSTRACT

Is called Ebstein's anomaly to the backing of the elements of the tricuspid valve into the right ventricle. The leaflets are the most affected the septal and inferior, very rarely affects the anterior leaflet. (M. 2006)

¹ Según la revista española de cardiología es definido como una pérdida transitoria de conciencia que cursa con recuperación espontánea y sin secuelas.

Symptoms are related to the age, in patients younger than 20 years is cyanosis, vertigo or the detection of a murmur in a haphazard manner, while in those older than 20 years of age present dyspnea, arrhythmias and syncope. (Iñigo 2008)

echocardiography is one of the main methods of diagnosis, the main sign is the apical displacement of the septal and posterior leaflets of the Tricuspid Valve, which exceeds 20 mm or 8 mm/m² body surface area in adults. (Gonzales 2010)

Currently are successfully used two techniques for the treatment which are: the technique of Danielson and the technique of Carpentier, both techniques are effective and it is important to deploy a tricuspid annuloplasty ring. (M. 2006)

KEY WORDS: Cyanosis, veils septal tricuspid valve, tricuspid annuloplasty.

ANOMALÍA DE EBSTEIN

1. INTRODUCCIÓN

La anomalía de Ebstein se caracteriza por un desplazamiento hacia debajo de la válvula tricúspide, dentro del ventrículo derecho, debido a una inserción anómala de los velos tricuspídeos.

La importancia de este ensayo es tener un amplio conocimiento sobre esta anomalía, la cual no se presenta muy comúnmente, pero se debe tener un excelente diagnóstico debido a que causa una muerte súbita.

Además con un correcto tratamiento puede ser compatible con una vida relativamente larga y activa, con supervivencia de la mayoría de los pacientes hasta la tercera década de la vida, uno de los métodos que actualmente ha tenido un buen resultado es la cirugía.

2. CONCEPTO Y ETIOLOGÍA

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita compleja, caracterizada por el adosamiento de los velos valvulares tricuspídeos posterior y septal al endocardio ventricular derecho, lo que condiciona el desplazamiento del orificio valvular hacia la porción apical del ventrículo derecho, dando por resultado una atrialización de dicho ventrículo. (Rios 2014)

Fue descrita en 1864 por Wilhelm Ebstein. El cual reportó esta enfermedad por primera vez como un hallazgo de autopsia de un paciente que atendió, de 19 años de edad, que manifestaba como síntomas disnea² y palpitaciones desde la infancia. (Galvan 2009)

La primera clasificación de la anomalía de Ebstein fue la propuesta por Carpentier en 1988. En ella se establecían cuatro categorías: (Gonzales 2010)

Tipo A: el volumen del VD verdadero es adecuado.

Tipo B: hay un gran componente atrializado del VD, pero el velo anterior se desplaza libremente.

Tipo C: el movimiento del velo anterior está muy limitado, lo que puede causar una obstrucción significativa del TSVD.

Tipo D: atrialización casi completa del VD, excepto por un pequeño componente infundibular.

Esta clasificación, aun siendo bastante simple, continúa siendo útil para decidir el tipo de cirugía a realizar. (Gonzales 2010)

3. ANOMALÍA DE EBSTEIN EN EL EMBARAZO

Pueden tolerar bien el embarazo las mujeres no cianóticas con anomalía de Ebstein, con o sin reparación previa, si están asintomáticas o mínimamente sintomáticas. Sin embargo, se ha descrito un aumento del riesgo de complicaciones del embarazo y pérdida fetal en estas mujeres, sobre todo en presencia de cianosis y/o una IT grave

² Según onmeda, La disnea se refiere a la dificultad respiratoria que se manifiesta como una sensación de falta de aire en los pulmones.

sintomática o arritmias³. Ante tales signos/lesiones, debe considerarse la reparación previa al embarazo. La tasa de recurrencia de la CC descrita en los hijos de pacientes con anomalía de Ebstein es de aproximadamente un 4%. (Gonzales 2010)

4. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Las valvas más afectadas son la septal y la inferior, muy rara vez se perjudica la valva anterior. Este adosamiento produce un desplazamiento del orificio fisiológico de la válvula tricúspide hacia la cavidad del Ventrículo Derecho, hacia el territorio de la unión de la porción de entrada con la porción trabecular. El desplazamiento del orificio valvular tricuspídeo produce una división del Ventrículo Derecho en una porción integrada al atrio derecho, lo que constituye "la porción atrializada" del VD, en tanto que las porciones trabecular y de salida constituyen el Ventrículo Derecho funcional. (m. 2006)

Mayormente se presentan problemas morfológicos y funcionales del ventrículo izquierdo que se explican por la presencia de fibrosis en los estudios histológicos de la pared lateral y del septum interventricular. (m. 2006)

El adosamiento de la valva septal de la tricúspide se asocia a una discontinuidad entre el cuerpo fibroso central y el anillo atrioventricular septal, creando el sustrato potencial para que se establezcan vías accesorias de conducción atrioventricular siendo riesgo de muerte súbita. (m. 2006)

5. FISIOPATOLOGÍA

La falsa implantación baja de la tricúspide con valvas que no cierran bien en la sístole traerá una aurícula derecha dilatada y una parte inferior de ella corresponde a un ventrículo derecho "Atriarizado". El ventrículo derecho se halla hipoplásico y su contractilidad deficiente. La válvula tricúspide es en la mayoría de los casos insuficientes, aumentándose la presión auricular derecha a 15 ó 20 mmHg, por el cual la mitad de los pacientes presentan foramen oval permeable que favorece un

³ Según Medline Plus significa que el corazón late demasiado rápido o demasiado lento o que tiene un patrón irregular.

cortocircuito venoarterial provocando cianosis. Por la regurgitación⁴ tricuspídea y la estenosis pulmonar que generalmente se asocia, se presenta oligohemia pulmonar que aumenta la cianosis. El gasto pulmonar se halla disminuido y existe ligera sobrecarga de volumen en ventrículo izquierdo. (Velez 1985)

Las alteraciones fisiopatológicas dependen del grado de disfunción de la válvula tricúspide, tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho, capacidad de bombeo de la cámara ventricular, características anatómicas del septo interatrial y resistencias pulmonares. (Iñigo 2008)

6. EPIDEMIOLOGÍA

La anomalía de Ebstein representa 1% de las malformaciones congénitas del corazón; es una entidad infrecuente que forma parte del espectro de alteraciones patológicas que manifiestan hipoplasia del ventrículo derecho y displasia del aparato valvular, por lo que el diagnóstico puede ser difícil de establecer. (Galvan 2009)

7. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La forma de presentación clínica de la anomalía de Ebstein depende de la gravedad de la IT, la función del Ventrículo Derecho, el tamaño de la aurícula derecha, la presión de la aurícula derecha y la presencia de un cortocircuito derecha-izquierda. (Gonzales 2010)

En los neonatos se muestran cianóticos poco tiempo después del nacimiento por el escaso flujo hacia las arterias pulmonares. Las formas graves en el recién nacido se distinguen por cardiomegalia masiva, cianosis intensa y soplos sistólicos largos, y los infantes pueden fallecer por la insuficiencia cardiaca y la hipoxemia. (Galvan 2009)

⁴ Según Medline Plus es un trastorno en el cual la válvula mitral en el lado izquierdo del corazón no cierra de manera apropiada.

Los síntomas en pacientes adultos se relacionan frecuentemente con la edad: antes de los 20 años la cianosis, el vértigo⁵ o la detección de un soplo de manera fortuita son los síntomas más comunes, mientras que en los mayores de 20 años la disnea, las arritmias y el síncope son las manifestaciones más frecuentes al momento del diagnóstico. (Iñigo 2008)

Aunque poco frecuente, puede haber un cortocircuito interauricular de izquierda a derecha en pacientes con una IT leve y aumento ligero de la presión de la aurícula derecha, lo cual puede contribuir a su vez a la dilatación del Ventrículo Derecho. Las taquiarritmias son un modo de presentación de la anomalía de Ebstein más frecuente que la insuficiencia cardíaca en los adultos mayores. Están relacionadas con el crecimiento de las cámaras cardíacas derechas o con la presencia de una o varias vías accesorias de conducción. (Gonzales 2010)

8. PRONÓSTICO

El pronóstico en la anomalía de Ebstein es variable y depende la severidad de la enfermedad. En una revisión hecha por Celermajer y cols. Se calculó una sobrevida de 67% a un año y 59% a 10 años. Las principales causas de muerte fueron insuficiencia cardíaca, muerte peri operatoria y muerte súbita. En el mismo estudio, los principales predictores de muerte fueron el grado de severidad evaluado por ecocardiograma, presentación fetal y obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. (Rios 2014)

La cianosis en la etapa neonatal se asocia con mortalidad de 50% y si hay cardiomegalia > 85% se incrementa hasta 100%. Cuando se acompaña por defectos atriales grandes, atresia pulmonar funcional o anatómica e insuficiencia tricuspídea grave casi siempre es fatal; mientras que los pacientes con grados leves de la anomalía de Ebstein viven hasta la vida adulta. (Galvan 2009)

Esta enfermedad, a pesar de seguir teniendo un pronóstico reservado, ha tenido avances en cuanto al tratamiento médico-quirúrgico. (Galvan 2009)

⁵ Según Definición.de es un trastorno del sentido del equilibrio que se caracteriza por una sensación de falta de estabilidad.

9. DIAGNÓSTICO

9.1. EXPLORACIÓN FÍSICA

la presión venosa yugular rara vez está elevada en la anomalía de Ebstein, ni siquiera en presencia de una IT grave, dado el notable agrandamiento de la aurícula derecha, que no permite la propagación del flujo de regurgitación hacia la vena cava superior. (Gonzales 2010)

A la auscultación, el primer ruido cardíaco es intenso, y puede haber un clic sistólico relacionado con un velo anterior de la VT agrandado, en forma de vela. Puede auscultarse un soplo holosistólico en presencia de una IT significativa; este soplo puede aumentar con la inspiración, pero solamente cuando hay un VD adecuado funcional. (Gonzales 2010)

9.2. RADIOGRAFÍA

Típicamente, en la telerradiografía de tórax se encuentra cardiomegalia⁶ con prominencia del borde derecho de la silueta cardíaca. El grado de cardiomegalia varía respecto al grado de malposición de la válvula. La cardiomegalia masiva con forma de caja cuadrada debida al aumento de tamaño de las cavidades derechas ocurre cuando el grado de malposición es grave y está acompañado por defecto restrictivo en la aurícula. (Galvan 2009)

La silueta cardíaca puede variar entre el aspecto normal y un agrandamiento importante, con un corazón en forma de globo. La vascularidad pulmonar puede ser normal o estar disminuida. Un índice cardiotorácico $> 0,65$ se asocia a mal pronóstico. (Gonzales 2010)

9.3. ELECTROCARDIOGRAMA

Es anormal en la mayor parte de los pacientes con anomalía de Ebstein. Se observa una onda P alta y ancha como resultado del agrandamiento auricular derecho. Es característica la presencia de un bloqueo la rama derecha, completo o parcial. El QRS en las derivaciones precordiales del lado derecho del tórax puede ser de bajo

⁶ Según Medline Plus es utilizado para describir el aumento o engrandecimiento de forma anormal del corazón o conocido también como hipertrofia cardíaca.

voltaje. Puede haber también vías accesorias y un bloqueo AV de primer grado. (Gonzales 2010)

9.4. ECOCARDIOGRAFÍA

Permite realizar una evaluación exacta de los velos de la VT, así como del tamaño y la función de las cámaras cardíacas derechas e izquierdas. El signo ecocardiográfico principal de la anomalía de Ebstein es el desplazamiento apical de los velos septal y posterior de la VT, que supera los 20 mm o los 8 mm/m² de superficie corporal en los adultos. También puede valorarse la localización y el grado de IT, así como la factibilidad de una reparación de la VT. Hay que tener cuidado de no subestimar la gravedad de la IT cuando es grave («libre»), puesto que el flujo transtricuspídeo puede ser laminar, con una velocidad baja y un perfil Doppler con un pico máximo. La RMC puede aportar información adicional importante en cuanto a la estructura y la función del corazón, que es esencial para una adecuada valoración preoperatoria. (Gonzales 2010)

9.5. CATETERISMO CARDIACO

no es del todo necesario, pero confirma una AD grande, válvula tricúspide anormal y probables cortocircuitos derecha a izquierda en la aurícula. (Galvan 2009)

9.6. PULSO-OXIMETRÍA

Se trata de un examen sencillo, no invasor y de bajo costo que, aunque por sí solo no genera diagnósticos ya que es inespecífico, es una herramienta de monitoreo que orienta hacia un problema que pudiera tener relevancia clínica en pacientes que inicialmente están asintomáticos (Galvan 2009)

10. TRATAMIENTO

La anomalía de Ebstein puede ser compatible con una vida relativamente larga y activa, con supervivencia de la mayoría de los pacientes hasta la tercera década de la vida (D. P. Zipes 2004)

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, así como digoxina y diurético de asa a largo plazo. (Rios 2014)

Dado que el paciente con anomalía de Ebstein es proclive al desarrollo de fenómenos tromboembólicos. Se recomiendan la anticoagulación de estos pacientes con warfarina⁷; así mismo, la profilaxis para endocarditis infecciosa está indicada en aquellos pacientes con cianosis. (Rios 2014)

El tratamiento para el paciente con arritmias, especialmente supraventriculares, es variable; sin embargo, para pacientes sintomáticos se recomienda ablación quirúrgica o con radiofrecuencia. En pacientes con taquiarritmias como el síndrome de Wolff-Parkinson-White⁸ se recomienda la ablación de la vía accesoria por radiofrecuencia transcatéter. (Rios 2014)

11. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La cirugía está indicada en los casos de pacientes sintomáticos que no responden al tratamiento médico. Actualmente se recomienda someter al paciente a cirugía antes de que desarrollen cardiomegalia de grado III o IV. La cirugía también está indicada cuando el paciente presenta una insuficiencia tricuspídea de moderada a severa. (m. 2006)

En los lactantes sintomáticos con cardiomegalia severa, el abordaje quirúrgico inicial es similar al de pacientes con atresia tricúspide, creando un shunt sistémico-Pulmonar, y a edades mayores una intervención de Fontan, con sutura o cierre con parche pericárdico de la válvula tricúspide. (D. P. Zipes 2004)

Actualmente se utilizan con éxito dos técnicas:

La técnica de Danielson: incluye una plicatura de la porción atrializada del VD hacia el anillo anatómico. (m. 2006)

⁷ Según Medline Plus puede causar sangrado profuso que puede ser potencialmente mortal e incluso causar la muerte.

⁸ Según Medline Plus es una condición en la cual existe una ruta eléctrica adicional del corazón.

En la técnica de Carpentier: se hace una plicatura de la porción atrializada en forma perpendicular del anillo valvular hacia la punta del VD; los velos valvulares se separan del anillo fisiológico y del adosamiento al VD y se suturan al anillo anatómico con un ligero desplazamiento para dejarla funcionando como válvula monocúspide. (m. 2006)

Ambas técnicas son efectivas y se pueden utilizar selectivamente en cada paciente dependiendo de la anatomía que presente la malformación. En ambos procedimientos es importante implantar un anillo de anuloplastia tricuspídea. Se cierra la comunicación interauricular colocando un parche de pericardio y se recorta la pared redundante de la aurícula derecha junto con la orejuela. (m. 2006)

12. CONCLUSIONES

- Se determina que las taquiarritmias son un modo de presentación de la anomalía de Ebstein más frecuente que la insuficiencia cardíaca principalmente en los adultos mayores las cuales ayudan a determinar esta patología.
- El método más utilizado para determinar esta anomalía es el ecocardiograma en el cual se presenta el desplazamiento apical de los velos septal y posterior de la Válvula tricúspide
- Un tratamiento de gran utilidad para el recién nacido sintomático es la inhalación de óxido nítrico, aquellos pacientes con insuficiencia cardíaca requerirán de agentes inotrópicos, así como digoxina y diurético de asa a largo plazo.
- El tratamiento quirúrgico está indicado en los pacientes que desarrollen cardiomegalia de grado III o IV, y también cuando el paciente presenta una insuficiencia tricuspídea de moderada a severa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Galvan, Oscar Garcia. Eprint Revista Universitaria. 2009.
<http://eprints.uanl.mx/8272/1/Anomal%C3%ADa%20de%20Ebstein%20de%20la%20valvula%20tricuspid.pdf>.
2. Gonzales, Rafael Alonso. Revista Española de Cardiología. 2010.
<http://www.revespcardiol.org/es/ventriculo-derecho-cardiopatias-congenitas-el/articulo/13154330/?esMedico=1>.
3. Iñigo, Carmen Armida. Medigraphic. 2008.
<http://www.medigraphic.com/pdfs/ginobsmex/gom-2008/gom088f.pdf>.
4. m., Samuel Ramírez. SciELO. 2006.
http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S140599402006000600005&script=sci_arttext&tlng=pt.
5. Rios, Dr. Antonio Jordán. SciELO. 2014. 4.
http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S018821982014000200003&script=sci_arttext&tlng=en.
6. Velez, Hernan. Fundamentos de medicina. Colombia, 1985.
7. En Braunwald´Cardiologia, de Daugla P Zipes, 1910. 2004.