

## ENFERMEDAD DE EBSTEIN; PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO

### Autores:

Arancibia Andrade Boris (1); Candia Velasco Engler (2); Ramos Paco René R (3); Ecos Huanaco Porfirio (4).

(1) Medico Internista Del Hospital Santa Barbara.

(2) Medico Neurocirujano Hospital Santa Bárbara.

(3) Medico Residente tercer año Medicina interna Hospital Santa Bárbara.

(4) Medico Cirujano, Magister em Salud Publica, Jefe Medico Hospital Universitario.

Recepción: 15 /Marzo/2012

Aceptación: 1/Junio/2012

### RESUMEN

La Enfermedad de Ebstein es una rara malformación cardíaca que consiste en la implantación baja de la válvula tricúspide, en el interior del ventrículo derecho (VD), en vez de hacerlo a nivel del anillo aurículo ventricular; esto lleva a un aumento del volumen de la aurícula derecha a expensas de una reducción del tamaño del ventrículo del mismo lado. Presentamos el caso de un paciente de 17 años de sexo masculino edad con esta malformación; el cual refería episodios de palpitaciones recurrentes. Después de esfuerzo ligero presentó dolor precordial punzante de segundos de evolución asociado a palpitaciones mantenidas por 30 minutos por lo que acude a nuestro nosocomio, se encontró soplo mesosistólico tricúspideo grado II/VI en borde esternal izquierdo que aumenta en la inspiración ligeramente y un soplo diastólico tricúspideo de bajo tono de estenosis tricúspidea. Se realizó EKG, Ecocardiograma y Rx de tórax y exámenes de laboratorio de rutina. Se interpretó en nuestro servicio que el paciente presentaba un episodio de taquicardia supraventricular asociada a algia precordial atípica, Se indicó el uso de agentes antiarrítmicos y derivación a centro de especialidad para resolución quirúrgica de su condición.

### PALABRAS CLAVES:

Enfermedad de Ebstein, malformación.

### SUMMARY

Ebstein's disease is a rare cardiac malformation low implantation consists of the tricuspid valve into the right ventricle (RV), rather than at the atrioventricular ring, this leads to an increased volume of the right atrium at the expense of a reduction of ventricular size on the same side. We report the case of a 17 year old male with this malformation, which meant episodes palpitations recurrentes. After slight effort of stabbing precordial pain associated evolution seconds palpitations maintained for 30 minutes so it was referred to our hospital, we found midsystolic tricuspid murmur grade II / VI left sternal edge in inspiration increases slightly and a diastolic murmur low tone tricuspid tricuspid stenosis. We performed EKG, echocardiogram and chest radiograph and routine laboratory tests. He played in our service that the patient had an episode of supraventricular tachycardia associated with atypical chest algia, was noted using antiarrhythmic agents and specialty referral center for surgical resolution of their condition.

### KEYWORDS:

Disease Ebstein malformation

## INTRODUCCIÓN.-

Desde la publicación de Wilhelm Ebstein, en 1866, al describir la válvula tricúspide deformada y con tejido desplazado en la cavidad ventricular derecha como hallazgo de autopsia en un paciente de 19 años que presentaba disnea y palpitations desde la infancia,<sup>1</sup> 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 enfermedad,<sup>2,3</sup> aunque sólo representa el 0,4% de las cardiopatías congénitas.<sup>4</sup> Esta rara malformación cardíaca consiste en la implantación baja de la válvula tricúspide, en el interior del ventrículo derecho (VD), en vez de hacerlo a nivel del anillo auriculo ventricular; esto lleva a un aumento del volumen de la aurícula derecha a expensas de una reducción del tamaño del ventrículo del mismo lado (auriculización del ventrículo).<sup>5-7</sup>

Las personas con esta anomalía a menudo tienen otros problemas del corazón, entre ellos: Comunicación interauricular (CIA) en más del 50%, Estenosis valvular pulmonar, Atresia pulmonar, Arritmias especialmente la Fibrilación Auricular, P-R corto y Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) en un 20-25%.<sup>8</sup>

La Anomalía de Ebstein y la CIA, tienen un predominio por el sexo femenino<sup>8,9</sup> y se describe mayor incidencia por la exposición materna en el primer trimestre del embarazo al Carbonato de Litio (usado para el manejo de las psicosis maniaco-depresivas) de esta anomalía.<sup>10</sup> Del 50 al 75% de los casos son cianóticos porque la aurícula derecha se vacía en la izquierda. En los que no hay defecto septal atrial, o éste es pequeño, no hay cianosis, pero puede haber, dilatación del atrio derecho con estasis del retorno venoso sistémico. La gravedad del cuadro clínico es muy variable, si la válvula tricúspide está severamente deformada, pueden ocurrir insuficiencia cardíaca neonatal o incluso hydrops fetal y muerte intrauterina.<sup>8, 9,11</sup>

Algunos pacientes mueren en la infancia a causa de la hipoxia, pero el 40% llegan a la edad adulta y llevan una vida normal o casi normal.<sup>12-15</sup>

Aproximadamente el 25% de pacientes sufre

episodios de taquicardia auricular paroxística.<sup>8, 16</sup> El diagnóstico específico requiere, normalmente de una vista de cuatro cámara apical en el ecocardiograma.

Presentamos el caso de una paciente de 17 años de edad con esta rara malformación, el cual refería episodios de palpitations recurrentes.

## PRESENTACIÓN DE CASO.

Paciente de 17 años de edad de sexo masculino, natural de Presto, residencia actual Sucre, ocupación distribuidor de cajas de sodas. Sin antecedentes patológicos de importancia. Paciente ingresa al servicio emergencia del Hospital Santa Bárbara en fecha 17/11/08 por presentar cuadro de 1 hora de evolución caracterizado por dolor precordial punzante de segundos de evolución asociado a palpitations mantenidas por 30 minutos posterior a esfuerzo ligero en su actividad laboral. Refiere haber presentado episodios de palpitations recurrentes hace 9 meses atrás. Al examen físico se evidenciaba: soplo mesosistólico tricúspideo grado II/VI en borde esternal izquierdo que aumenta en la inspiración ligeramente y un soplo diastólico tricúspideo de bajo tono de estenosis tricúspídea (signo de Rivero-Carvalho). Se realizó EKG, Ecocardiograma, Rx de tórax y exámenes de laboratorio de rutina.

Se interpretó en nuestro servicio que el paciente presentaba un episodio de taquicardia paroxística supraventricular con complejo ancho, miocardiopatía y valvulopatía en estudio. Se indicó el uso de agentes antiarrítmicos (amiodarona) en el servicio de emergencia el cual revierte a ritmo sinusal y es transferido al servicio de cardiología con goteo de amiodarona. En fecha 18 se le realiza ecocardiograma para confirmar el diagnóstico.

Ecocardiograma: mostró aorta 31 mm, aurícula izquierda 26 mm, diámetro sistólico del ventrículo izquierdo (VI) 25 mm, diámetro diastólico del VI 47 mm, diámetro diastólico del VD 33 mm, fracción de acortamiento 35%, pared posterior 10 mm, fracción de eyección del VI 79%, ExAo 26, dilatación ligera del VD, aurícula derecha y arteria pulmonar, atrialización del ventrículo derecho. Desde vista

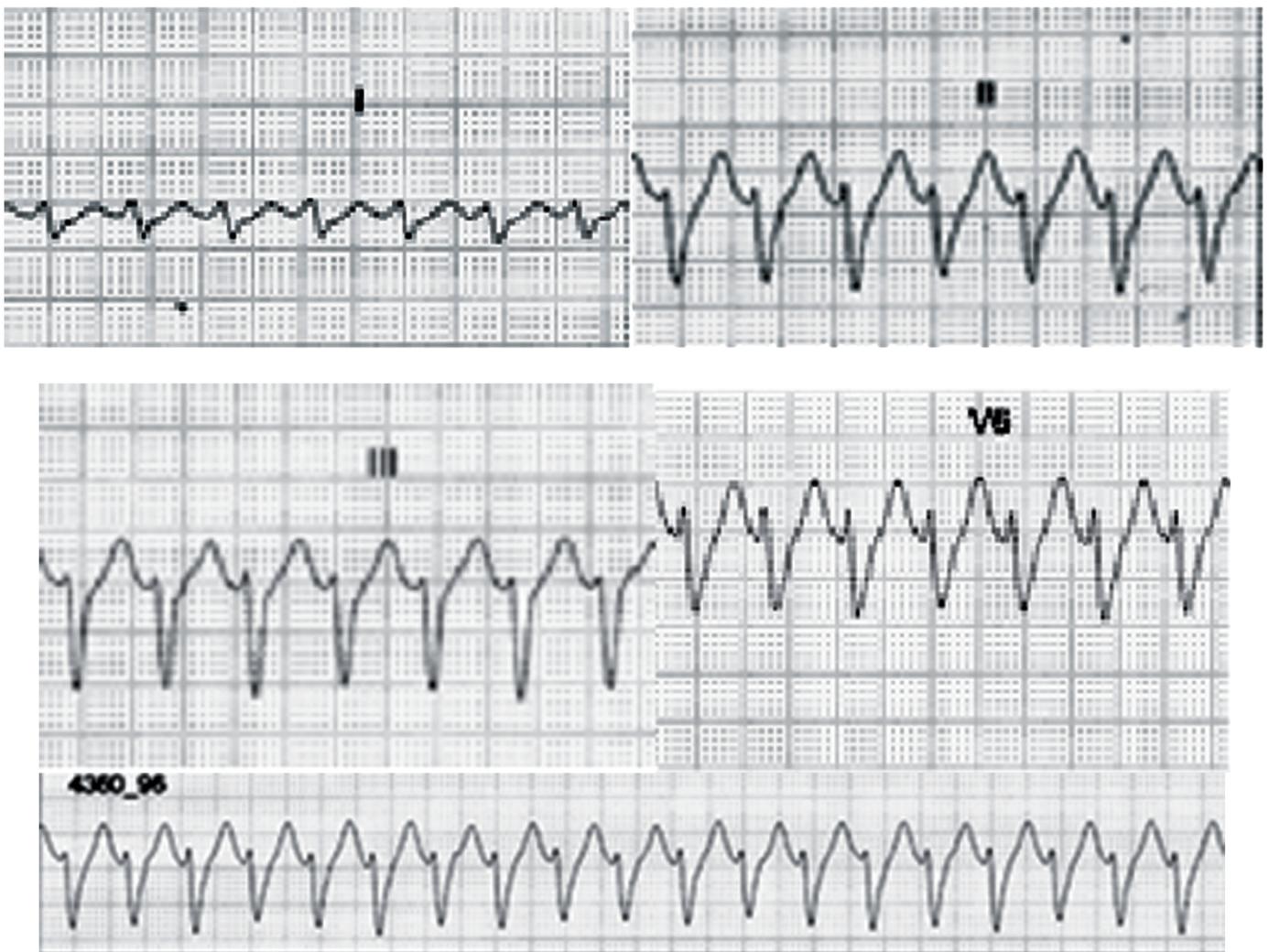
apical de 4 cámaras se observa una válvula tricúspide desplazada hacia el ápex con puentes fibrosos que la unen al endocardio del VD, y ligera limitación de su apertura, área funcional del VD 9 cm<sup>2</sup>. Desde la vista subcostal se observa ausencias de ecos en la parte media del tabique auricular de aproximadamente 10 mm con cortocircuito de izquierda a derecha predominante. Desplazamiento del septum hacia el VI; Patrón de relajación normal, no zonas disquinéticas en eje corto, no trombos,

no derrame pericárdico, presión venosa central 15 mmHg; detectándose por la prueba de la burbuja la cual consiste en inyectar 10 cc de O<sub>2</sub> por vía periférica; observándose que comunicaba la aurícula derecha con la aurícula izquierda compatible con la Enfermedad de Ebstein.

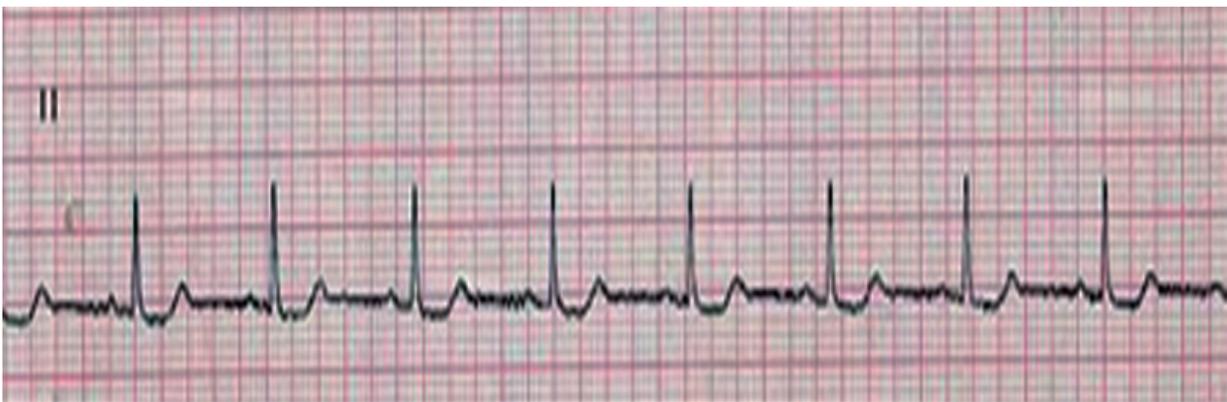
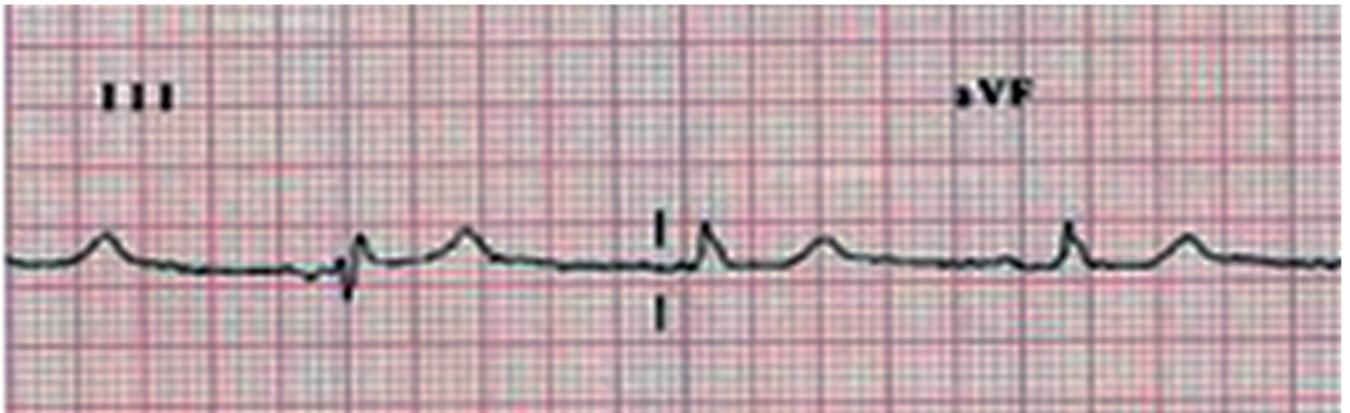
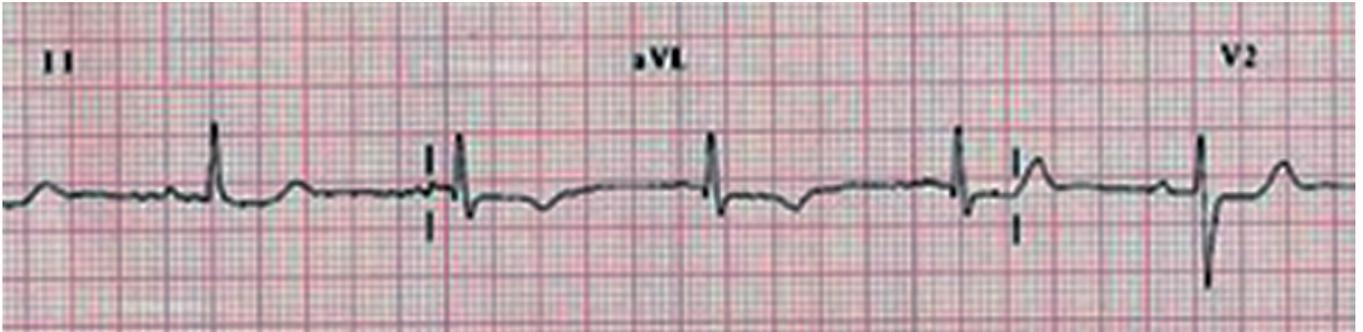
Evolución posterior: Su buena evolución contraindicó el uso de agentes antiarrítmicos o resolución quirúrgica de su condición.

**Figura No. 1**

**Electrocardiogramas: con taquicardia paroxística supraventricular con complejo ancho**



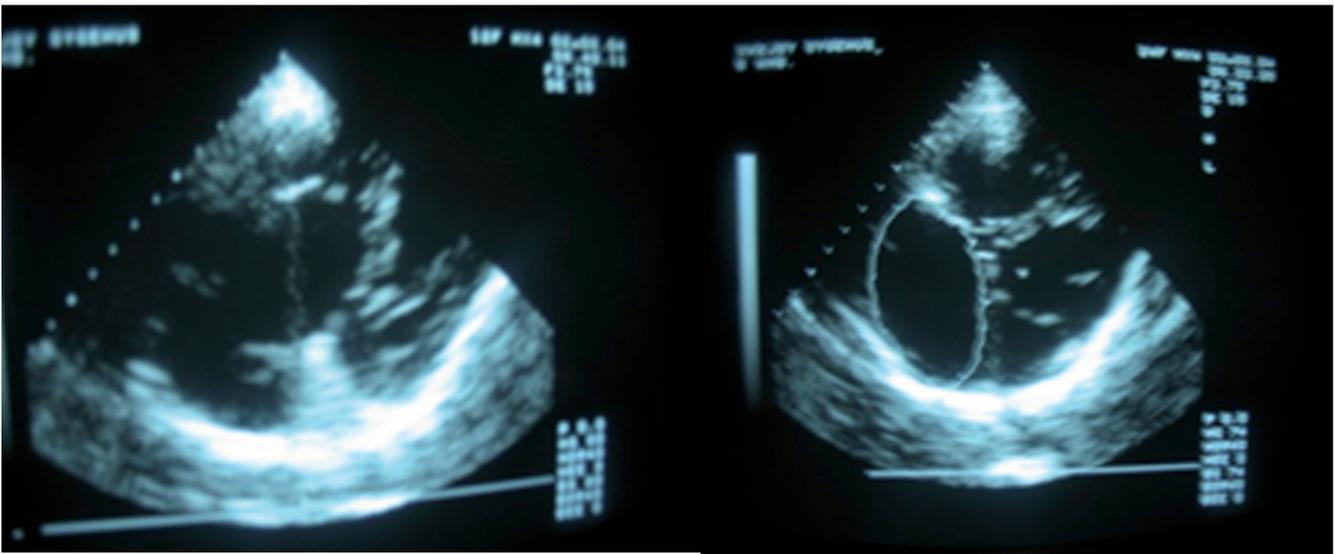
**Figura No. 2**  
**Electrocardiograma con ritmo sinusal, posterior a la administración de antiaritmico**



**Figura No. 3**  
**Radiografía de tórax Postero-Anterior (PA)**



**Figura No. 4**  
**Ecocardiografía**



**Figura No. 5**  
**Prueba de la Burbuja**



#### **COMENTARIO.**

La historia natural de esta anomalía es variable. La Anomalía de Ebstein puede ser compatible con una vida relativamente larga y activa en la mayoría de los pacientes que sobreviven más allá de la infancia. Los síntomas más frecuentes en otras décadas de la vida son la disnea de esfuerzo, la fatiga, y la cianosis. Las complicaciones van a depender del grado de insuficiencia tricuspídea, de la disfunción ventricular derecha y de la cianosis por el cortocircuito derecha-izquierda auricular; cuanto más cianosis, más riesgo de embolia paradójica, hipoxemia e Insuficiencia cardíaca derecha, también, aumenta la incidencia de arritmias supraventriculares paroxísticas. En nuestro paciente lo único que refiere fue episodios recurrentes de precordialgia, tras haber realizado esfuerzo físico en su trabajo se manifestó por episodios de taquicardias paroxística supraventricular.

Queremos resaltar la importancia del examen físico y realización del electrocardiograma ante la sospecha de cardiopatía, remitiendo a estos pacientes a la especialidad de cardiología para su seguimiento. La ecocardiografía se está convirtiendo en una herramienta indispensable para la evaluación de las enfermedades cardíacas valvulares, coronarias

y congénitas como lo apreciamos en este caso. 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.

#### **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.**

1. Ebstein W. On a very rare case of insuficiencia of the tricuspid valve caused by a sere congenital malformation of the same. Arch Anat Physiol. Wissenssch Med Leipz 1866; 2:238.
2. Radford DJ, Graff RF, Nielson GH. Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. Br Heart J 1985; 54: 517-22.
3. 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.
4. Kirklin J. Cristian Barnards contribution to the surgical treatment of Ebstein malformation. Ann Thorac Surg 1991; 51:147-50.
5. Gussenhoven, E. J., Stewart, P. A., Becker, A.

- E., et al.: "Offsetting" of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. *Am. J. Cardiol.* 53:172, 1984.
6. Giuliani ER, Fuster U, Branderburg RO, et al. Ebstein's Anomaly: The clinical features and natural history of Ebstein's Anomaly of Tricuspid valve. *May Clin Proc* 54:163, 1974
7. Watson H, Natural history of Ebstein's Anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescence an international cooperative study of 505 cases. *Br. Heart.* 36:417, 1974
8. Rodríguez Font E, Viñolas Prat X. Causas de muerte súbita. Problemas a la hora de establecer y clasificar los tipos de muerte. *Rev Esp Cardiol* 1999; 52:1004-1014.
9. Myerburg RJ, Castellanos A. Paro cardíaco y muerte cardíaca súbita. En: Braunwald E. *Tratado de cardiología.* McGraw-Hill-Interamericana; 1999. Vol 1: p. 803-844.
10. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1998; 81: 749-54.
11. Mair DD, Seward JB, Driscoll DJ, Danielson GK. Surgical repair of Ebstein's anomaly: Selection of patients and early and late operative results. *Circulation* 1985; 72(Suppl. 2): II-70-76.
12. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, et al. Ebstein's Anomaly. Clinical profiles and Natural History. *Am. J Cardiol.* 28:84, 1971
13. Westaby S, Kary RB, Kirklin JW, et al. Surgical treatment in Ebstein's malformations. *Am. Thorac. Surg.* 34:383, 1982
14. Anderson, K. R., Zuberbuhler, J. R., Anderson, R. H., et al.: Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. *Mayo Clin. Proc.* 54:174, 1979.
15. Radford, D. J., Graff, R. F., and Neilson, G. H.: Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. *Br. Heart J.* 54:517, 1985.
16. Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1992; 69: 377-81.
17. Celermajer DS, Bull C, Till JA. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 170-176