

## PRESENTACIÓN DE CASO

### Anomalía de Ebstein en edad adulta

#### Ebstein anomaly in adulthood

**Dr. Geovedy Martínez García<sup>I</sup>; Dr. Raciél Montero García<sup>II</sup>; Dra. Liz Cruz Rodríguez<sup>I</sup>; Dr. Yoanis Cárdenas Fernández<sup>I</sup>; Dr. Alberto Hernández González<sup>III</sup>**

<sup>I</sup>Especialista de I Grado en Cardiología. Instructor. Hospital Militar Central «Carlos J. Finlay». La Habana, Cuba.

<sup>II</sup>Especialista de I Grado en Cardiología. Hospital Militar Central «Carlos J. Finlay». La Habana, Cuba.

<sup>III</sup>Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de I Grado en Medicina Intensiva y de Emergencia. Instructor. Hospital Militar Central «Carlos J. Finlay». La Habana, Cuba.

---

#### RESUMEN

La anomalía de Ebstein es una malformación congénita poco frecuente caracterizada por el adosamiento de los elementos de la válvula tricúspide en la cavidad del ventrículo derecho. Este adosamiento produce un desplazamiento del orificio fisiológico de la válvula tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho. Generalmente se asocia a alteraciones propias de la válvula, como insuficiencia o estenosis tricuspídea, así con el desarrollo de insuficiencia cardíaca y la presencia de arritmias y síndrome de preexcitación. Aunque es un diagnóstico propio del neonato o del niño, se han descrito pacientes diagnosticados en la edad adulta. En estos últimos, la forma de presentación varía, y puede ir desde encontrarse asintomático hasta comenzar con arritmias. Se presenta el caso de una paciente de 70 años de edad que ingresó con el diagnóstico de flutter auricular, se decide cardioversión eléctrica retornando a ritmo sinusal. Al realizarle el ecocardiograma se diagnostica la anomalía de Ebstein. Se revisan las características clínicas, exámenes complementarios y tratamientos de esta entidad, así como la anatomía y embriología del aparato valvular tricuspídeo. El ecocardiograma continúa siendo el examen complementario de elección en esta entidad.

**Palabras clave:** Anomalía de Ebstein, cardiopatía congénita, preexcitación, miocardiopatía dilatada.

---

## **ABSTRACT**

Ebstein anomaly is a non-frequent congenital malformation characterized by enclosing of tricuspid valve elements in right ventricle cavity. This enclosing produces a move of physiologic orifice of tricuspid valve within the right ventricle valve. Generally, it is associated with alterations typical of this valve, as insufficiency or tricuspid stenosis, as well as the development of heart insufficiency and the presence of arrhythmias and pre-excitation syndrome. Although it is a diagnosis characteristic of neonate or the children, has described patients diagnosed in adulthood. In past years, its presentation varies, and may be asymptomatic or start with arrhythmias. This is a female case presentation aged 70 admitted with a diagnosis of atrial flutter, thus the electric cardioversion to return to sinusal rhythm. In echocardiogram it is diagnosed an Ebstein anomaly. Clinical features, complementary examinations and treatment of this entity, as well as the anatomy and embryology of tricuspid valvular apparatus. Echocardiogram is the choice complementary examination in this entity.

**Key words:** Ebstein anomaly, congenital cardiopathy, pre-excitation, dilated myocardiopathy.

---

## **INTRODUCCIÓN**

Se denomina anomalía de Ebstein (AE) al adosamiento de los elementos de la válvula tricúspide en la cavidad del ventrículo derecho (VD). 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 VD, 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 VD 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 VD funcional. Se asocia con grados variables de insuficiencia tricuspídea y ocasionalmente a obstrucción de la vía de salida del VD, en dependencia de la forma y el origen de los elementos valvulares.<sup>1,2</sup>

## **PRESENTACIÓN DE CASO**

Paciente LRMV, 70 años de edad, sexo femenino y raza blanca, con antecedentes personales de hipertensión arterial diagnosticada hace aproximadamente 10 años, con tratamiento estable de clortalidona 25 mg/d. Se recibió en el Cuerpo de Guardia con historia de sudoraciones, palpitaciones y sensación de desfallecimiento

de hacía 5 días, y que el día anterior había presentado lipotimia. Al examen físico se constató pulso arrítmico, no soplos, frecuencia cardíaca (FC): 140 lpm, frecuencia respiratoria: 20 rpm y tensión arterial (TA): 140/95 mmHg.

Se realizó electrocardiograma (ECG) donde se observó *flutter* auricular común con bloqueo variable 2:1 y 3:1 ([fig. 1](#)). Se indicó 15 mg de verapamilo por vía endovenosa en bolo, con lo cual disminuyó la frecuencia ventricular, pero sin revertir a ritmo sinusal ([fig. 2](#)). Se decidió ingreso en la Unidad de Cuidados Coronarios Intensivos con el objetivo de realizar cardioversión eléctrica.

La cardioversión logró revertir a ritmo sinusal, con un choque de 100 J con corriente bifásica y sin complicaciones en el proceder ([fig. 3](#)). La paciente se recuperó rápidamente: TA: 120/70 mmHg, FC: 72 lpm.

La ecocardiografía reportó dilatación de la aurícula derecha, con tabique interauricular abombado hacia la aurícula izquierda. Se observó valva septal tricuspídea alongada, adosada al tabique interventricular con desplazamiento hacia el tracto de salida del VD mayor de 20 mm. Con doppler-color se diagnosticó insuficiencia tricuspídea severa ([fig. 4](#)).

Todos estos hallazgos son compatibles con anomalía o enfermedad de Ebstein.

## REVISIÓN DE LA ENFERMEDAD

La AE fue descrita primeramente por *Wilhelm Ebstein* en 1866 y se diagnosticó sobre la base del desplazamiento dentro del VD y adosamiento de una valva septal rudimentaria y un abombamiento de las valvas anterior y posterior de la tricúspide, asociado a la ausencia de válvula de Tebesio y un foramen oval permeable. Sus originales hallazgos, desplazamiento valvar y displasia valvar; posteriormente constituyeron un amplio espectro de la AE.<sup>3</sup>

Es una malformación rara que tiene una prevalencia del 0,03 al 0,6 % del total de cardiopatías congénitas (CC), que representa el 40 % de las malformaciones congénitas de la válvula tricúspide; con una incidencia 1:20 000 nacidos vivos.<sup>4</sup>

La descripción ecocardiográfica bidimensional inicial de la AE, realizada por *Tajik y Lundstrom* en 1973, relegó al cateterismo invasivo para casos de AE muy complejos.

### Embriología y anatomía de la válvula tricúspide

En el estadio posasa temprana los cojines lateral izquierdo, derecho, inferior y superior del canal auriculoventricular (AV) aparecen dentro de sus orificios. Simultáneamente aparecen las crestas conales sinistro-ventral y dextro-dorsal y las paredes ventriculares, todas participan en el desarrollo embriológico de las valvas AV.

Las valvas tricuspídeas son tres: anterior, septal y posterior. La valva posterior se origina del cojín lateral derecho, la valva septal del cojín inferior. La valva anterior tiene origen dual: la porción medial (septal) se origina de la cresta conal dextro-

dorsal y la porción lateral del cojín lateral derecho. El tejido valvar inicialmente es muscular y por diferenciación celular se transforma en tejido conectivo, mientras que las cuerdas tendinosas y los músculos papilares se desarrollan a través de un proceso de diverticulización y socavación de las paredes ventriculares. Cualquier anomalía en el proceso de desarrollo los cojines inferior y lateral derecho del canal AV y de la cresta conal dextro-dorsal, así como cualquier falla en el proceso de diverticulización y socavación de las paredes ventriculares, resultará en un desarrollo anormal del aparato valvular tricuspídeo.<sup>5</sup>

### **Manifestaciones clínicas en el adulto**

Los casos más leves pueden dar clínica en forma de disnea y fatiga durante el ejercicio físico. Ello es secundario a la insuficiencia tricuspídea severa y a la disfunción ventricular derecha. De forma ocasional puede detectarse en la adolescencia en un estudio radiológico que demuestre una gran cardiomegalia estando el paciente asintomático.

La presencia de arritmias oscila entre un 22 hasta un 42 % de los pacientes. Están provocadas por la propia distensión auricular o por el sustrato anatómico anormal. Es en esta edad donde aparecen con más frecuencia la presencia de palpitaciones, secundarias a la presencia de preexcitación, fibrilación auricular o *flutter*. Ello puede ser el desencadenante hacia la insuficiencia cardíaca.<sup>1,6</sup>

En cuanto al examen físico se puede encontrar un primer ruido cardíaco bajo, soplo sistólico por insuficiencia tricuspídea; y el segundo ruido puede presentarse con gran variación, desde un segundo ruido normal, pasando por ruido único hasta su desdoblamiento paradójico.<sup>7</sup>

### **Métodos diagnósticos**

El ECG puede presentar bajo voltaje del QRS, bloqueo de rama derecha, bloqueo AV de primer grado y crecimiento auricular. En el adulto es frecuente la taquicardia supraventricular paroxística, *flutter* o fibrilación auricular, preexcitación y taquicardia ventricular.

El telecardiograma en el adulto con AE y función del VI conservada suele presentarse con diferentes grados de cardiomegalia a expensas del borde derecho de la silueta cardíaca. No así ante la presencia de IC, IT severa, cianosis o arritmia supraventricular significativa que puede acompañarse de claros signos congestivos hilares y con derrame pleural.

El ecocardiograma evidencia el diagnóstico. En casi todos los casos la AE se presenta con *situs solitus*, concordancia atrioventricular y concordancia ventriculoarterial, con los grandes vasos normalmente relacionados. El aparato valvular entero es displásico, considerado por algunos como parte de la anomalía. El anillo valvular tricuspídeo casi siempre dilatado y el grado de desplazamiento valvar, variable, siempre es mínimo en la valva posterior. La valva anterior es normal.

En la forma severa, que es más frecuente, la posterior está aplicada a la pared ventricular y existe una valva septal rudimentaria. Ambas pueden presentar diferentes grados de displasia con engrosamiento y bordes enrollados.

Generalmente observa una mega aurícula derecha, que en realidad se trata de un VD atrializado y la valva septal tricúspide elongada, largamente adosada al tabique interventricular con desplazamiento mayor de 8 mm/m<sup>2</sup> (más de 20 mm desde su origen). La valva anterior aparece como navegando adosada al anillo tricúspideo y unida a la pared ventricular por cuerdas tendinosas y músculo papilar anormales. Puede estar fenestrada y causar diferentes grados de obstrucción al tracto de entrada o de salida del VD, inclusive unirse a las valvas septal o posterior. El desplazamiento valvar alcanza la unión del tracto de entrada con la porción trabecular del VD.

El *doppler*-color evalúa la severidad de la IT y la presencia de defecto septal interauricular tipo *ostium secundum* o foramen oval permeable. Debido a la presencia de fenestraciones en la valva anterior se puede observar más de un jet tricúspideo regurgitante.<sup>5</sup>

La práctica de la ecocardiografía ha desplazado los estudios invasivos como métodos diagnósticos. Puede estar indicado realizar estudios angiohemodinámicos en casos concretos de asociación con atresia pulmonar anatómica o funcional que plantea dudas en el estudio ecocardiográfico, y en cálculo de presiones.

### **Diagnóstico diferencial**

La AE debe diferenciarse ecocardiográficamente de la presencia de un amplio espectro de variedades de anomalías del aparato valvular tricúspideo, entre las que se encuentran la displasia y prolapso valvular, válvula tricúspide de doble orificio, válvula tricúspide en paracaídas, orificio tricúspideo con ausencia del aparato valvular, atresia tricúspidea por válvula imperforada, y la válvula tricúspide encabalgada sobre un tabique interventricular mal alineado.<sup>8</sup>

### **Tratamiento**

El tratamiento de la AE depende de la severidad de los defectos y los síntomas y signos presentados por el paciente. El objetivo de este es minimizar los síntomas y evitar futuras complicaciones, como la cardiomegalia progresiva, la insuficiencia cardíaca y las arritmias.

Los episodios agudos de taquicardia supraventricular, *flutter* o fibrilación auricular se tratan con medicamentos antiarrítmicos. Como tratamiento de base se utilizan los betabloqueadores, amiodarona y flecainida. En los pacientes que presentan episodios recidivantes de taquicardias incesantes y/o síndrome de Wolf-Parkinson-White es recomendable proceder al estudio electrofisiológico y ablación de la vía accesoria.

En el caso de presentarse síntomas y signos de insuficiencia cardíaca se impondrá tratamiento para estos, que incluirán diuréticos y digoxina. La función de los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina y betabloqueadores,

medicamentos usados frecuentemente en el tratamiento de otras formas de IC, no están bien establecido en los pacientes con AE que desarrollan IC.

La cirugía está indicada en los casos de pacientes sintomáticos que no responden al tratamiento médico.<sup>9,10</sup> Gracias a que en los últimos años se han mejorado notablemente los resultados de la cirugía reconstructiva de la válvula tricúspide, 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. La valoración ecocardiográfica es muy útil para evaluar los elementos de la válvula tricúspide y predecir la posibilidad de cirugía reconstructiva. Si la valva anterior es de un tamaño adecuado y no se observa acortamiento importante de sus cuerdas tendinosas, es muy probable que la cirugía reconstructiva sea exitosa.

Se describen 3 técnicas quirúrgicas:<sup>11</sup> reconstrucción plástica y cierre de la CIA (técnica preferida), reemplazo con válvula biológica o mecánica, y reemplazo valvular y reconstrucción cardiaca.

Pueden ocurrir arritmias supraventriculares posquirúrgicas (10-20 %), pero estas son mejor toleradas y responden mejor al tratamiento farmacológico.<sup>12</sup>

Las anomalías de la válvula tricúspide persisten luego de la operación, como son los grados menores de regurgitación tricuspídea bien toleradas. La mortalidad tardía vinculada con la restitución de la válvula tricúspide es del 10-15 %.

## COMENTARIOS

A pesar de ser una entidad diagnosticada fundamentalmente en niños y adolescentes, ha sido descrita de forma aislada en adultos, fundamentalmente relacionada con síntomas de insuficiencia cardiaca provocada por la insuficiencia tricuspídea.

El principal problema del paciente adulto es la inestabilidad eléctrica, debido a la presencia de taquicardias ventriculares, taquicardias de reentrada supraventricular, *flutter* auricular o fibrilación auricular. Estas arritmias tienden a hacerse resistente o de difícil tratamiento con drogas.<sup>13</sup>

En la literatura médica revisada se ha encontrado pacientes hasta de 69 años diagnosticados con la enfermedad,<sup>14-16</sup> pero nunca con la edad de la paciente que se presenta.

En nuestro caso la paciente se encontraba asintomática hasta la presencia de la arritmia que la llevó a acudir al hospital; en los casos descritos también las arritmias fueron la causa de consulta.<sup>14,15</sup>

## CONCLUSIÓN

A pesar de no ser una cardiopatía congénita frecuente, la AE puede ser diagnosticada en la edad adulta, en pacientes asintomáticos que acuden al hospital

por síntomas de insuficiencia cardiaca y arritmias. El ecocardiograma continúa siendo el examen complementario de elección en esta entidad.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Paranon S, Acar P. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: from fetus to adult. *Heart*. 2008;94:243-73.
2. Rifes A, Duran M, Brotens D, López C, Conas J. Anomalías de Ebstein de la válvula tricúspide. *Ann Esp Pediatr*. 1996;44:139-44.
3. Celermayer D, Bull C, Till J, Cullen S, Vassilikos V, Sullivan I, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol*. 1994;23:170-6.
4. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. The neonate with congenital heart disease. Philadelphia: Saunders;1981:515-28.
5. Valdes-Cruz L, Cayré R. Anomalies of the tricuspid valve and right atrium. In: Valdes-Cruz LM, Cayré RO, editors. *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. An embryologic and anatomic approach*. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1999. p. 237-42.
6. Myung KP. Cardiopatías congénitas: anomalía de Ebstein. En: Myung KP. *Cardiología Pediátrica*. 3ra ed. Madrid: Mosby-Elsevier; 2003:109-11.
7. Robiolo O. Síndrome estetoacústico en la enfermedad de Ebstein. En: Robiolo AO. *Diagnóstico clínico en cardiología. Semiología fisiopatológica*. Buenos Aires: Intermédica; 1980. p. 371-3.
8. Piñeiro D, Davolos D, Guerrero F, Killinger C, Roisinblit J. Indicaciones de ecocardiografía en pacientes adultos con cardiopatías congénitas. In: Migliore R, Grancelli H, Berenztein S, Bustamante Labarta M, Piñeiro D, Marantz P. *Consenso para la aplicación clínica de ecocardiografía, Consejo de ecocardiografía y Doppler cardíaco*. *Rev Argent Cardiol*. 2000;68(Suppl 1):38.
9. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Wranes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:1195.
10. Summer RJ, Hijozi ZM, Rhodes JF. Pathophysiology of congenital heart disease in the adult. Part III: complex congenital heart disease. *Circulation*. 2008;117:1340-50.
11. Brickner M, Hillis D, Ange R. Congenital heart diseases in adult. *New Engl J Med*. 2000;342(Pt 2):336-7.
12. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg*. 2001;71:1547-52.
13. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological aspects of Ebstein's anomaly in adults. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;48:2003-8.

14. Gurvitz M, Stout K. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Curr Cardiol Reports. 2007;9:336-42.

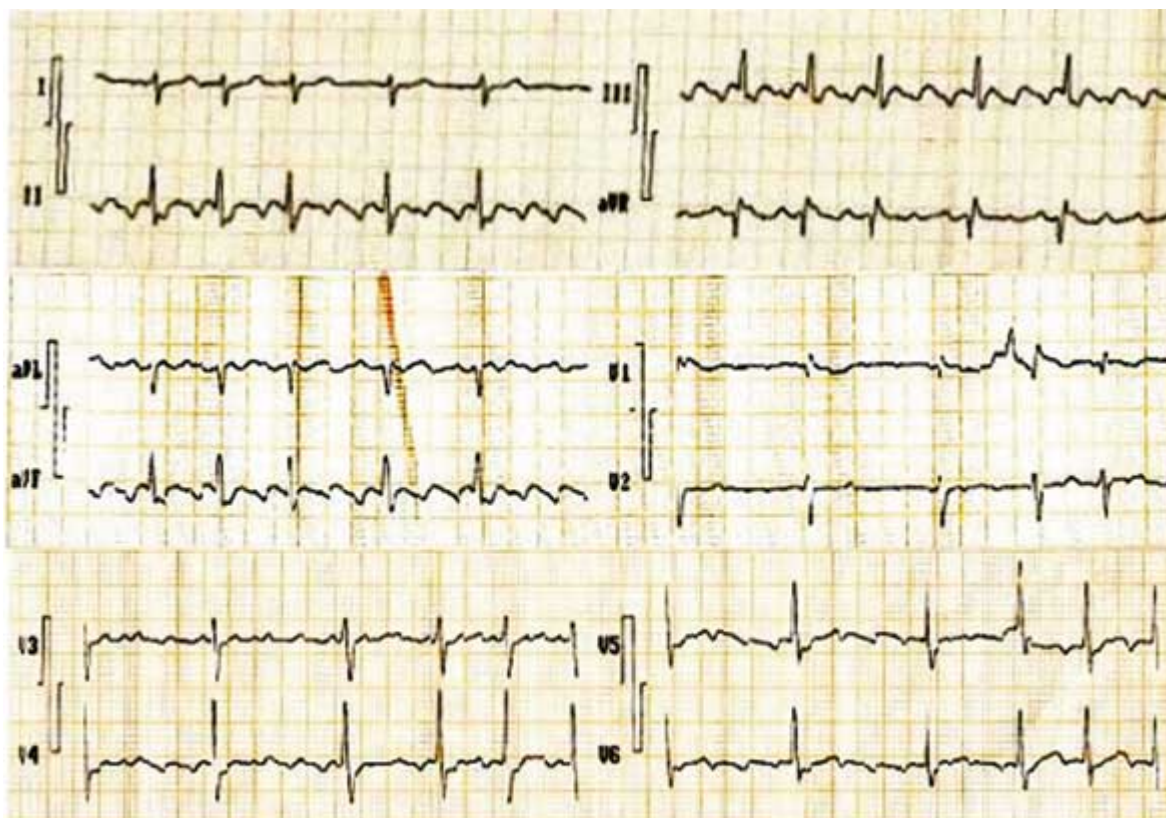
15. Potonè S, Mark F, Di Bella G, Chiribiri A. Ebstein's anomaly in adult. Int J Cardiol. 2008;8:217-24.

16. Sulafa KM, Nuha AG. Clinical and echocardiografic features of Ebstein's malformation in Sudanese patients. Cardiol Young. 2006;16:147-51.

Recibido: 20 de julio de 2009.

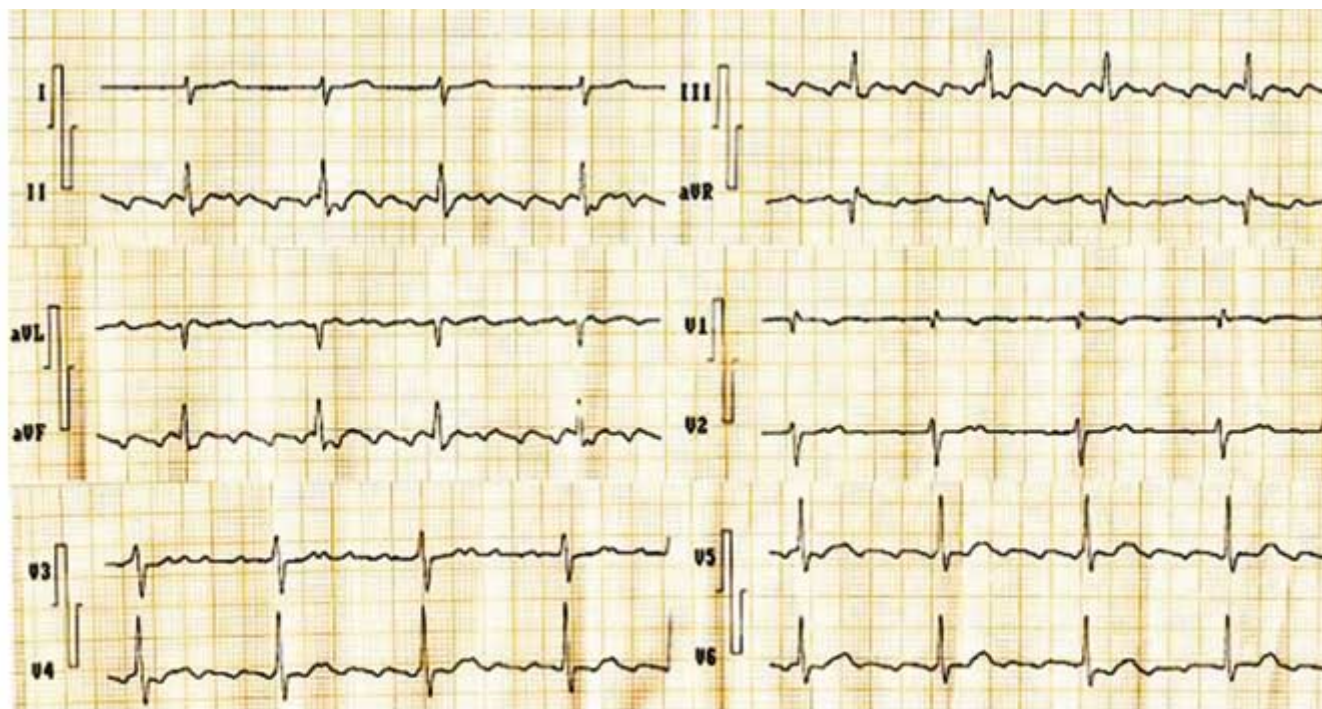
Aprobado: 28 de agosto de 2009.

Dr. *Geovedy Martínez García*. Hospital Militar Central «Dr. Carlos J. Finlay». Avenida 31 y 114, Marianao, La Habana, Cuba. Correo electrónico: [geovedymtnez@infomed.sld.cu](mailto:geovedymtnez@infomed.sld.cu)

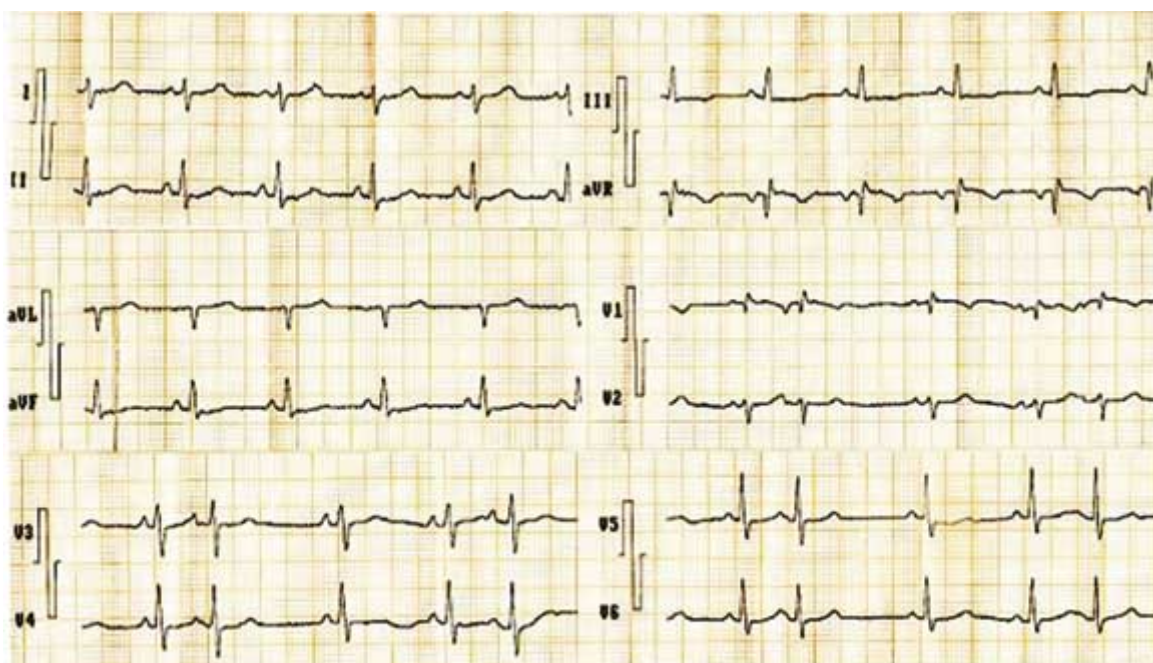


**Fig. 1.** Electrocardiograma de la paciente al llegar al hospital. Se observa flutter auricular, con bloqueo AV variable y respuesta ventricular acelerada.

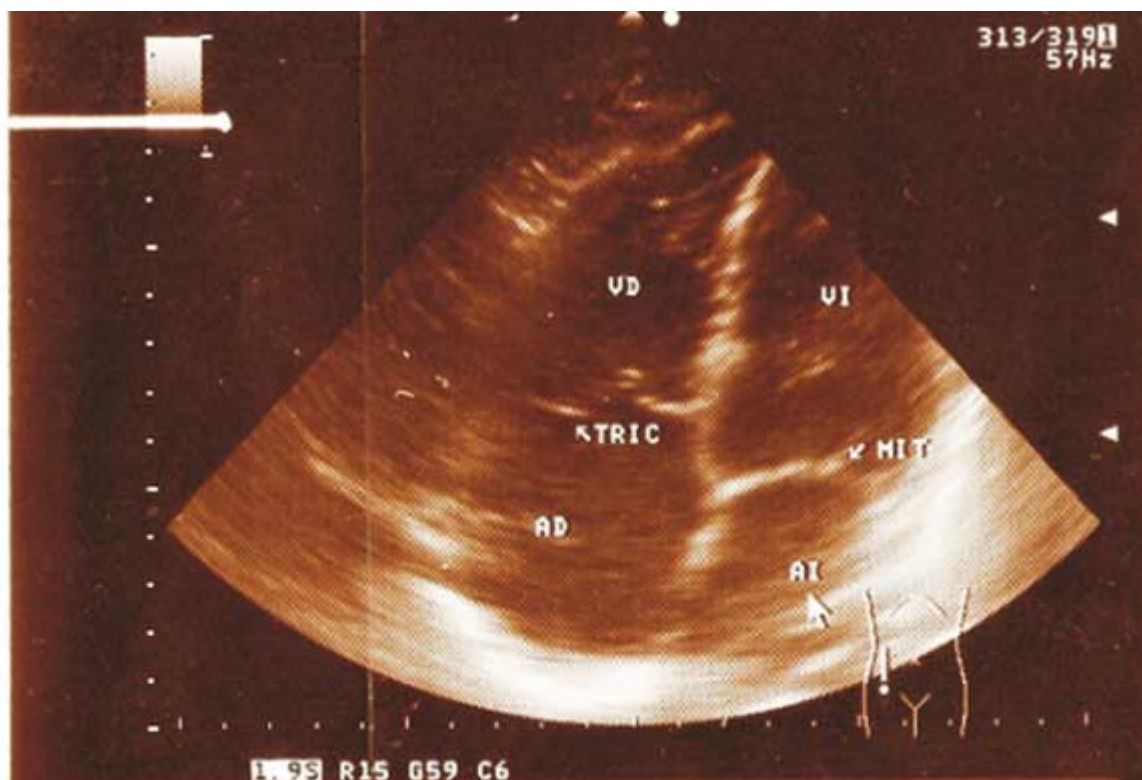




**Fig. 2.** Electrocardiograma después del tratamiento con verapamilo endovenoso. Se observa flutter auricular con disminución de su respuesta ventricular.



**Fig. 3.** Electrocardiograma luego de la cardioversión eléctrica. Ritmo sinusal con contracciones auriculares prematuras aisladas.



VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; TRIC: válvula tricúspide;  
MIT: válvula mitral; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

**Fig. 4.** Ecocardiograma donde se observa el desplazamiento de la valva septal de la tricúspide hacia el tracto de salida del VD, lo cual produce un aumento del diámetro de la AD a expensas del VD.