

FIBRILACIÓN AURICULAR PREEXCITADA COMO FORMA DE PRESENTACIÓN DE LA ANOMALÍA DE EBSTEIN

PREEXCITED ATRIAL FIBRILLATION AS A FORM OF PRESENTATION OF EBSTEIN ANOMALY

FEDERICO J. OLGIATI¹, BRAIAN A. CARDINALI RE¹, LUCÍA M. ORTIZ², DIEGO ECHAZARRETA³, MARCELO PORTIS³

RESUMEN

Dentro de las cardiopatías congénitas del adulto, la anomalía de Ebstein es poco frecuente y más aún en la adultez. Esta entidad tiene manifestaciones heterogéneas, lo que hace difícil su presunción diagnóstica, pero una de las formas de presentación es asociada a taquicardias supraventriculares a alta respuesta ventricular acaecidas por vías anómalas (20% de asociación). Presentamos el caso de un varón de 20 años sin antecedentes cardiovasculares que consultó por palpitaciones. A su ingreso se realizó un electrocardiograma que evidenció taquicardia irregular de QRS ancho con descompensación hemodinámica por lo que requirió cardioversión eléctrica, con respuesta favorable. Posteriormente se realizó ecocardiograma transtorácico que diagnosticó la anomalía de Ebstein.

Palabras clave: taquicardia, fibrilación auricular, anomalía de Ebstein.

ABSTRACT

Within adult congenital heart disease, Ebstein's anomaly (EA) is a rare type and even more so in adulthood. EA have heterogeneous manifestations which makes its diagnostic presumption difficult but one of the forms of presentation is associated with supraventricular tachycardia at high ventricular response caused by abnormal pathways (20% association). We present the case of a 20-year-old male without a cardiovascular history who consulted for palpitations. Upon admission, an electrocardiogram was performed that showed irregular wide QRS tachycardia with hemodynamic decompensation, which required electrical cardioversion, with a favorable response to it. Subsequently, a transthoracic echocardiogram was performed that diagnosed Ebstein's anomaly.

Keywords: tachycardia, atrial fibrillation, Ebstein's anomaly.

REVISTA CONAREC 2019;34(150):175-178 | [HTTPS://DOI.ORG/10.32407/RCON/2019150/0175-0178](https://doi.org/10.32407/RCON/2019150/0175-0178)

INTRODUCCIÓN

Dentro de las cardiopatías congénitas del adulto, la anomalía de Ebstein (AE) es un tipo de cardiopatía congénita poco frecuente (0,3 al 0,6%, sin diferencia de géneros), y más infrecuente aún su presentación en la adultez. La mayoría de los casos son esporádicos, con algunos reportes familiares y una incidencia mayor en hijos de madres que consumieron litio durante el embarazo¹⁻³.

Es una malformación de la válvula tricúspide y el ventrículo derecho (existe un desplazamiento distal de la unión proximal de las valvas de la válvula tricúspide del anillo atrioventricular, con un adosamiento anormal de las valvas posterior y septal a la pared del ventrículo derecho) y varía en severidad, incluyendo bebés que no sobreviven a la infancia, adultos asintomáticos diagnosticados incidentalmente en la sexta y séptima décadas de la vida. Los eventos

embrionológicos que conducen a esta anomalía no están claramente establecidos⁴.

Los síntomas pueden aparecer durante el período neonatal, en la primera semana de vida. Si la deformidad es severa, estos síntomas pueden presentarse como cianosis, dificultad respiratoria, falla cardíaca e incluso la muerte intrauterina⁴.

Sin embargo, esta entidad tiene manifestaciones heterogéneas, lo que hace difícil su presunción diagnóstica, pero una de las formas de presentación es con taquicardias supraventriculares a alta respuesta ventricular acaecidas por vías anómalas (20% de asociación)⁵.

CASO CLÍNICO

Varón de 20 años, sin factores de riesgo cardiovasculares ni antecedentes patológicos de relevancia, ingresó al Servicio de Emergencias médicas con episodio de palpitaciones rápidas irregulares en base de cuello de 1 hora de duración, asociadas a náuseas, vómitos, hipotensión arterial severa y signos de mala perfusión periférica. Se realizó electrocardiograma que evidenció taquiarritmia irregular con QRS ancho (**Figura 1**), por lo que se optó por cardioversión eléctrica de urgencia. Posterior a la misma, la cual resulta exitosa, se evidenció ritmo sinusal a 60 latidos por minuto con patrón de Wolff-Parkinson-White (**Figura 2**).

A las 24 horas de ingreso se realizó ecocardiograma (**Figura 3A**) que evidenció desplazamiento apical de la válvula tricúspide (valva septal de la tricúspide >8 mm/m² de superficie corporal), comparado con la válvula mitral (Carpentier tipo I), que condiciona insuficiencia tricuspí-

1. Médico residente de Cardiología

2. Médica cardióloga

3. Médico cardiólogo. Jefe de Sala de Cardiología

Hospital Interzonal Especializado de Agudos y Crónicos "San Juan de Dios". La Plata. Buenos Aires, Rep. Argentina

✉ **Correspondencia:** Federico Jesús Olgiati. Calles 27 y 70, La Plata, provincia de Buenos Aires, Rep. Argentina. federicooolgiati@gmail.com

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Recibido: 13/04/2019 | Aceptado: 13/06/2019

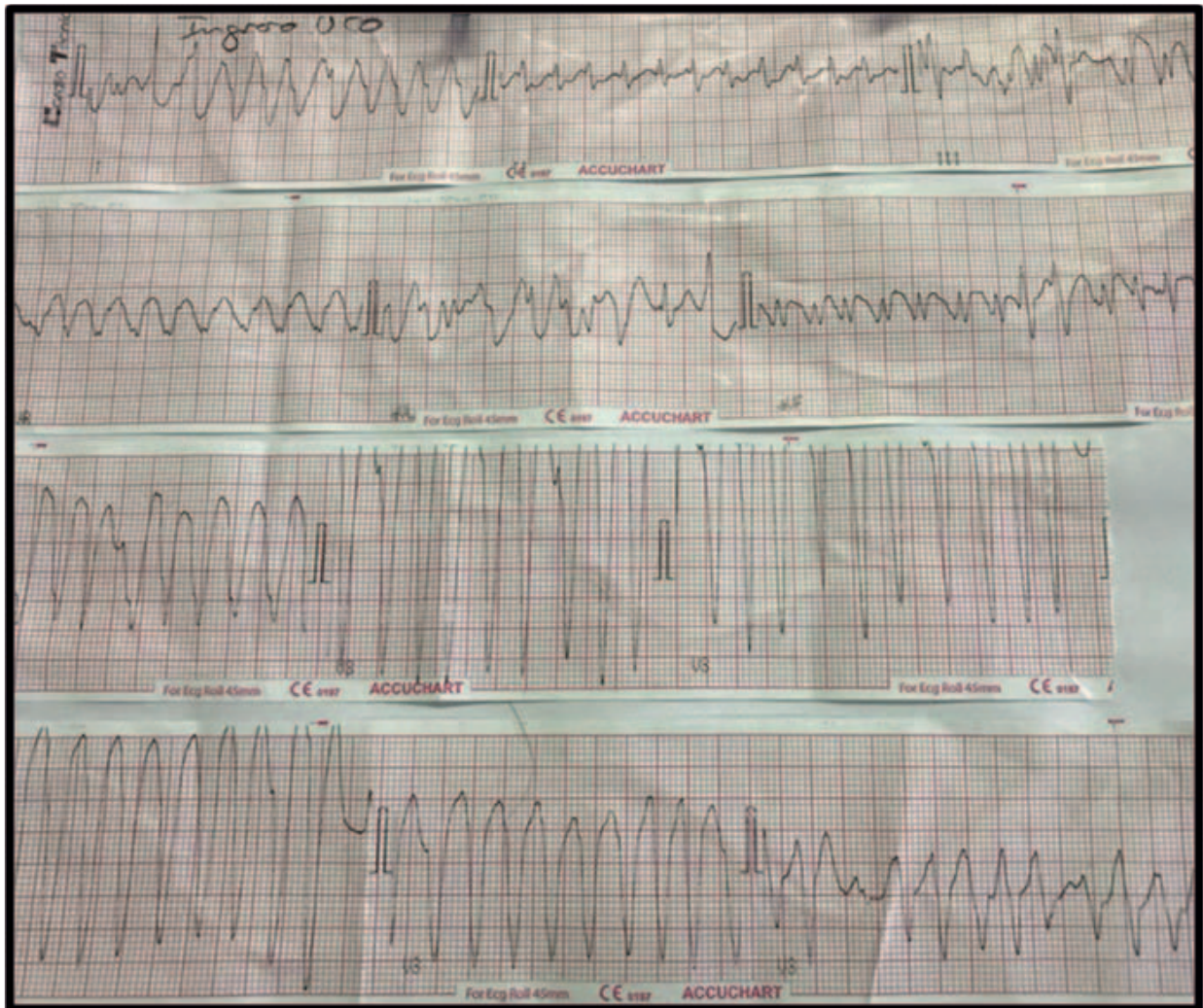


Figura 1. Electrocardiograma al ingreso, que evidencia taquiarritmia irregular con QRS ancho.

de a leve, con aurícula derecha dilatada y ventrículo derecho pequeño (**Figura 3B**), estableciéndose el diagnóstico de anomalía de Ebstein.

Se solicitó cardi resonancia magnética para valoración de la función del ventrículo derecho con mayor exactitud, la cual informó porción atrializada por desplazamiento apical del nacimiento de las valvas septal y posterior de la tricúspide. La porción funcional del ventrículo derecho con volúmenes dentro de los valores de referencia normal y su función sistólica conservada. En el eje de cuatro cámaras, la relación entre las áreas de la aurícula derecha más el ventrículo derecho atrializado con la suma de áreas de ventrículo derecho más las de las cámaras izquierdas es de 0,67 que corresponden a un grado 2 de la clasificación de Celermajer (**Figura 4**). La válvula anterior es móvil y no obstruye el tracto de salida del ventrículo derecho. Para completar con la evaluación y el estudio de nuestro paciente, se procedió a realizar un estudio electrofisiológico, que detectó la presencia de haz accesorio manifiesto medioseptal y posteroseptal derecho, procediéndose a la ablación exitosa de haz accesorio medioseptal y modulación del haz posteroseptal.

El paciente fue dado de alta y actualmente se encuentra en seguimiento por consultorio de cardiopatías congénitas del adulto.

DISCUSIÓN

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide fue descrita por dicho autor en 1866 sobre bases anatómicas, aunque el diagnóstico clínico en pacientes vivos no llegaría a realizarse hasta 1949^{1,2}.

Es un defecto anatómico caracterizado por el adosamiento de los velos valvulares tricuspídeos posterior y septal al endocardio ventricular derecho, además de una valva anterior generalmente alargada y parcialmente fenestrada; lo que condiciona el desplazamiento del orificio valvular hacia la porción apical del ventrículo derecho, dando por resultado una atrialización de dicho ventrículo^{3,4}.

El resultado de todo ello es una gran aurícula derecha y un ventrículo derecho pequeño, siendo la válvula tricúspide potencialmente insuficiente, aunque en raras ocasiones está estenosada. En ocasiones, sin embargo, el ventrículo derecho está dilatado debido, en parte, a anomalías de las fibras miocárdicas⁵.

La forma de presentación grave neonatal se sospecha clínicamente por cianosis, insuficiencia cardíaca y cardiomegalia. En edades posteriores, a menudo el niño puede permanecer asintomático y el diagnóstico realizarse a partir de auscultación anómala, que no necesari-

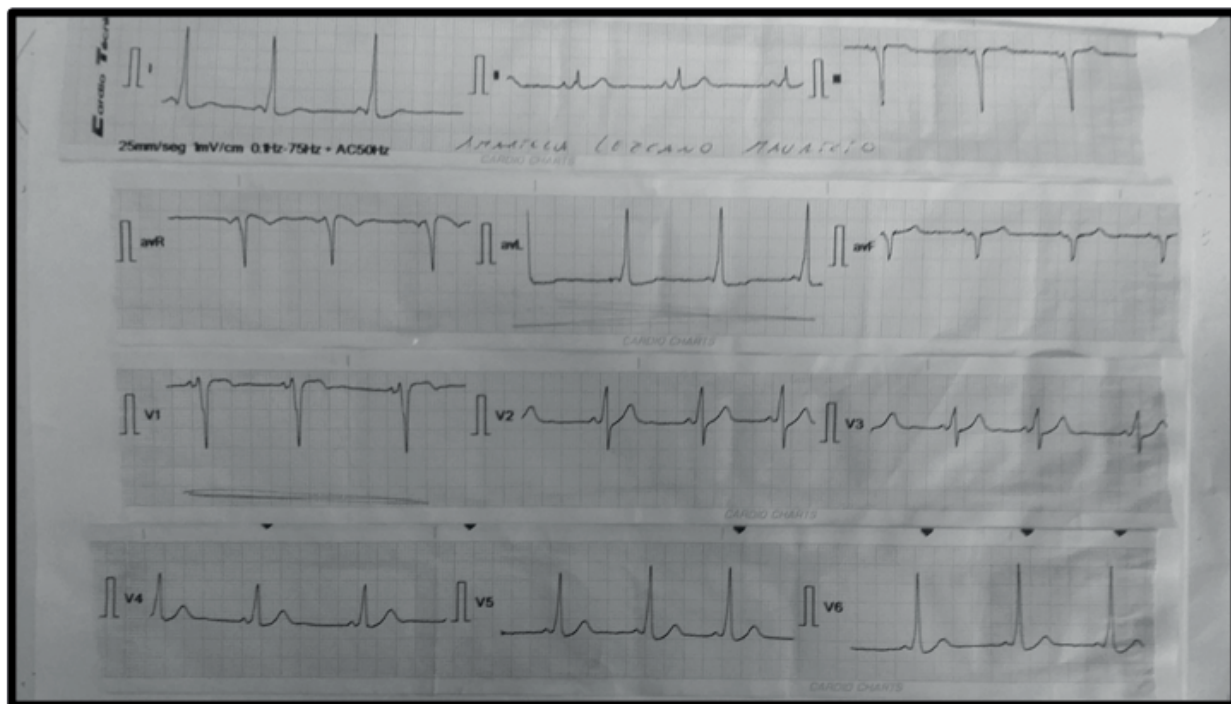


Figura 2. Electrocardiograma posterior a cardioversión eléctrica de urgencia que evidencia ritmo sinusal a 60 latidos por minuto con patrón de Wolff-Parkinson-White.

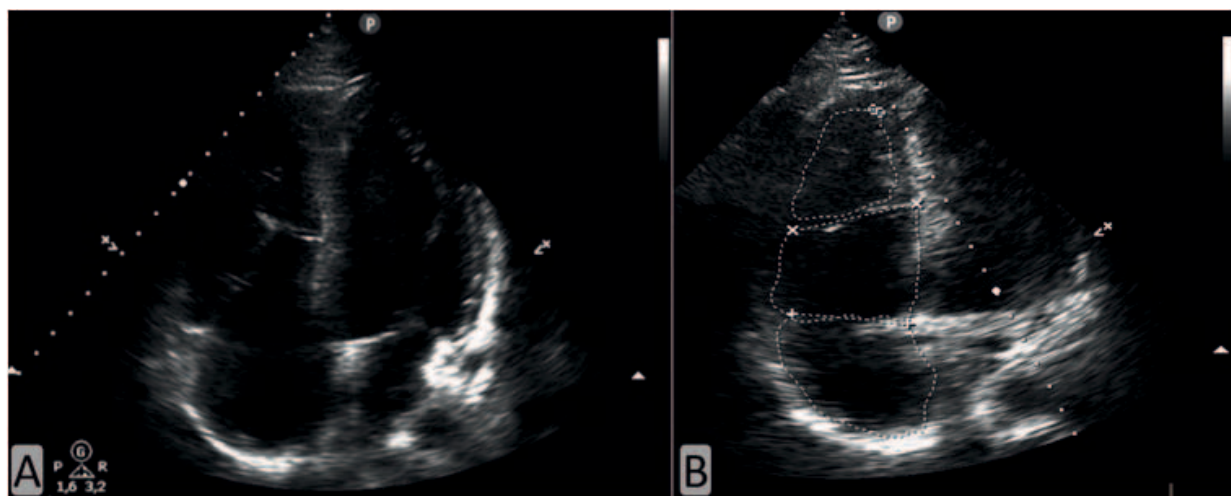


Figura 3. Ecocardiograma Doppler. A. Se observa desplazamiento apical de la válvula tricúspide (valva septal de la tricúspide $>8 \text{ mm}^2$ de superficie corporal), comparado con la válvula mitral (Carpentier tipo I), que condiciona insuficiencia tricúspide leve, con aurícula derecha dilatada y ventrículo derecho pequeño (B), estableciéndose el diagnóstico de Anomalia de Ebstein.

riamente será un soplo, sino que pueden ser ritmos en tres o cuatro tiempos, muy evocadores de esta patología, sin que se asocien necesariamente a insuficiencia cardíaca.

Radiológicamente se aprecia cardiomegalia, con aspecto globuloso de la silueta cardíaca, aurícula derecha prominente y a veces punta elevada o pedículo estrecho, con vascularización pulmonar normal o disminuida.

Electrocardiográficamente destaca una onda P picuda y amplia, a veces gigantesca, asociada a bloqueo de la rama derecha del haz de His por rotura incompleta del haz derecho y complejos QRS de bajo voltaje. En algunos casos se aprecia síndrome de preexcitación de Wolff-Parkinson-White (20%), debido a una vía anómala que transcurre a través del anillo tricúspideo⁷.

El estudio ecocardiográfico exhaustivo de dos dimensiones y Doppler constituye la herramienta más útil para establecer un diagnóstico de anomalía de Ebstein.⁷ Este método permite la identificación precisa de la lesión, desplazamiento apical de la válvula tricúspide (valva septal de la tricúspide $>8 \text{ mm}^2$ de superficie corporal), comparado con la válvula mitral y severidad de esta, así como la presencia de otros defectos congénitos⁸.

En pacientes con formas leves de anomalía de Ebstein, asintomáticos o mínimamente sintomáticos, sin cortocircuito de derecha a izquierda y cardiomegalia leve o moderada está indicada la observación y el manejo médico por un cardiólogo⁸.

En pacientes con taquiarritmias como el síndrome de Wolff-

Parkinson-White se recomienda la ablación de la vía accesoria por radiofrecuencia transcatóter⁸.

De acuerdo con las guías de práctica clínica del ACC, la cirugía está indicada en adultos con anomalías de Ebstein y regurgitación tricuspídea bajo las siguientes circunstancias: síntomas de insuficiencia cardíaca, evidencia objetiva de empeoramiento de la capacidad de ejercicio y disfunción sistólica progresiva del ventrículo derecho⁹.

El pronóstico en la anomalía de Ebstein es variable y depende la severidad de la enfermedad. En una revisión hecha por Celermajer et al. se calculó una sobrevida de 67% a un año y 59% a 10 años¹⁰. Las principales causas de muerte fueron insuficiencia cardíaca, muerte perioperatoria y súbita.

CONCLUSIÓN

La anomalía de Ebstein es una enfermedad congénita compleja que requiere un abordaje cardiológico multidisciplinario. Los pacientes sintomáticos diagnosticados de esta anomalía en la adolescencia o la edad adulta tienen muy buen pronóstico a corto y a medio plazo tras la intervención quirúrgica; sin embargo, dado el aumento en la sobrevida de portadores de cardiopatías congénitas, el cardiólogo deberá estar preparado para diagnosticar y tratar pacientes adultos.

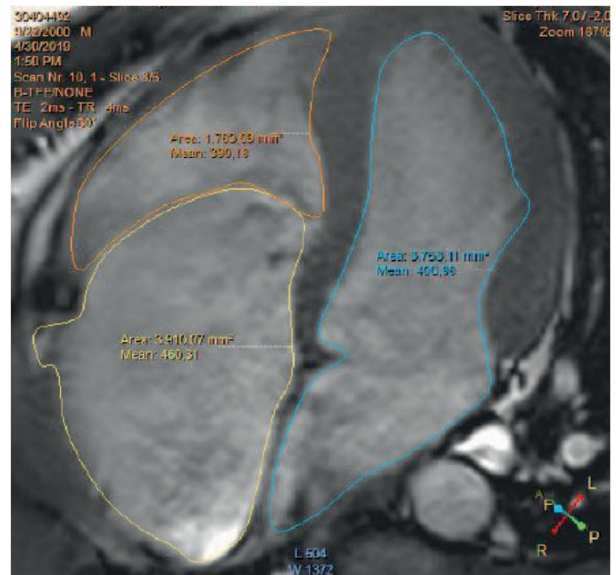


Figura 4. Cardiografía por resonancia magnética. Se evidencia porción atrializada por desplazamiento apical del nacimiento de las valvas septal y posterior de la tricúspide. En el eje de cuatro cámaras, la relación entre las áreas de la aurícula derecha más el ventrículo derecho atrializado con la suma de áreas de ventrículo derecho funcional más las de las cámaras izquierdas es de 0,67 que corresponden a un grado 2 de la clasificación de Celermajer.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ebstein W. Über einenshrseltenen Fall von Insufficienz der Valvula Tricuspidalis bedingt durch eine ungeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arch Anat U Physiol u Wissensch Med* 1966;238.
2. Tourniaire N, Desporieux F, Tattulie M. *Maladie d'Ebstein. Essai de diagnostique.* *Arch Mal Coeur* 1949;42:1212.
3. Garrido A, Oliver J, Domínguez F, González A, Sobrino J. *Displasia congénita de la válvula tricúspide (Ebstein like) en un varón de 73 años con insuficiencia tricuspídea severa.* *Rev Esp Cardiol* 2000;53(7):1008-1010.
4. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. *Ebstein's anomaly - review of a multifaceted congenital cardiac condition.* *Swiss Med Wkly* 2005;135(19-20):269-281.
5. Muñoz-Castellanos L, Barros W, García F, Salinas CH, Kuri M. *Estudio patológico de la displasia y el adosamiento valvulares en la anomalía de Ebstein.* *Arch Inst Cardiol (Méx)* 1993;63(2):101-109.
6. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, et al. 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation* 2008;118(15):e523.
7. Brown ML, Dearani JA. *Ebstein malformation of the tricuspid valve: current concepts in management and outcomes.* *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2009;11(5):396-402.
8. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019;73(12):1494-1563
9. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, et al. *Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult.* *J Am Coll Cardiol* 1994;23(1):170-6.