

11205 63

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"**



**ANOMALIA DE EBSTEIN
CON SINDROME DE
WOLFF-PARKINSON-WHITE
COARTACION DE AORTA
Y PROLAPSO VALVULA MITRAL**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PRESENTA LA DOCTORA
ROSA AMELIA LOZANO ZARATE**



DIRECTOR DE TESIS: DR. LUIS MUÑOZ CASTELLANOS

MEXICO , D.F.

2002



**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

AGRADECIMIENTOS

A MI MADRE : ROSA

A MIS HERMANOS :IRAIS y MIGUEL.

A MIS SOBRINOS

**A MIS MAESTROS POR SUS ENSEÑANZAS ,PACIENCIA Y
TIEMPO DURANTE ESTE PROYECTO INICIADO .**

A MI ASESOR DE TESIS.

DR. LUIS MUÑOZ CASTELLANOS

INDICE

Introducción	1
Caso Clínico.....	2
Electrocardiograma.....	5
Aortografía.....	6
Discusión.....	7
Conclusiones.....	10
Bibliografía.....	11

INTRODUCCION.

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es un trastorno poco común del desarrollo, que ocurre en menos del 1% de todas las malformaciones congénitas. En 1866 Wilhelm Ebstein publicó una descripción de anomalías de la válvula tricúspide con dilatación del atrio derecho. Los primeros diagnósticos clínicos se realizaron en 1950 pero fué en 1951 cuando se realizó el primer diagnóstico en vida de la malformación.

Se ha sugerido que la alteración embriológica que origina a la anomalía de Ebstein es la falta de separación del esbozo de la válvula tricúspide de las paredes del ventrículo derecho quedando adheridas a ellas. La anomalía de Ebstein se caracteriza por grados variables de displasia y adosamiento valvular a la pared ventricular derecha, lo que determina que el orificio funcional de la válvula descienda hacia el interior de la cámara ventricular la cual se divide en dos porciones: una comprendida entre la unión atrioventricular y el orificio funcional (porción atrializada) y otra por debajo del mismo que constituye la porción funcional del ventrículo derecho. Presenta también grados variables de displasia en el miocardio ventricular derecho, que oscilan desde disminución de las fibras miocárdicas hasta su ausencia total produciendo dilatación de la cavidad. Becker et al., clasificaron la displasia en tres grados dependiendo de la afección valvular:

En el **grado I** la valva presenta tejido fibroso mucoide escaso con músculos papilares y cuerdas tendinosas de aspecto normal. En el **grado II** las valvas están alargadas más de lo normal, con tejido fibroso mucoide escaso y las cuerdas tendinosas muestran tejido fibroso con anomalías en su unión, ya sea a un músculo papilar mal desarrollado o directamente a la pared del ventrículo siempre con un espacio entre la valva y el endocardio. En el **grado III** las valvas están alargadas con ageneia focal o completa, fenestraciones múltiples e irregularidades con áreas donde no existe espacio entre la valva y el miocardio (adosamiento).

Se pueden encontrar grados variables de adosamiento valvular, se considera grado I cuando el adosamiento de la válvula representa hasta el 10% de la distancia entre el anillo anatómico y el ápex; grado II cuando el adosamiento rebasa el 10% y se extiende hasta 50% de esta distancia y el grado III cuando ocurre un adosamiento de más del 50%.

Esta cardiopatía puede asociarse con otras malformaciones congénitas a nivel cardiaco como son: el defecto septal auricular, estenosis o atresia pulmonar, defecto septal interventricular, persistencia del conducto arterioso, alteraciones de la válvula mitral, discordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial, **coartación de la aorta** y alteraciones en el sistema de conducción. Se pueden encontrar músculos papilares y cuerdas tendinosas rudimentarias y estructuras fibromuscular de las valvas. La asociación de trastornos de la conducción intraventriculares con anomalía de Ebstein fue descrita por Sodi Pallares y Marcico en 1955 y confirmada por Schieber y colaboradores en 1958 y 1959 particularmente con el tipo de la preexcitación ventricular. Las anomalías electrocardiográficas suelen clasificarse en una de dos categorías: las que conllevan un patrón de bloqueo de rama derecha y las que concurren con síndrome de Wolf-Parkinson-White siendo el patrón en la mayoría del tipo B., la presencia de un patrón de preexcitación aumenta el riesgo de taquicardia paroxística supraventricular. La asociación de anomalía de Ebstein y síndrome de Wolf-Parkinson-White se ha reportado con una frecuencia que varía de 20 al 25% de todos los casos de Ebstein. Los enfermos con anomalía de Ebstein sin preexcitación presentan diferentes trastornos del ritmo (Extrasistoles supra y ventriculares, fibrilación auricular y flutter auricular transitorios).

CASO CLINICO.

Paciente masculino de 35 años de edad con antecedentes de Tabaquismo y Alcoholismo. Su sintomatología la inició a la edad de 27 años , con dolor precordial opresivo , disnea de grandes esfuerzos .En el año 2002 la disnea evoluciona hasta los pequeños esfuerzos además presenta palpitaciones sin relación con la actividad física sin asociarse a síncope y acude al Instituto Nacional de Cardiología.

A su ingreso en la exploración física se encontró como dato anormal tensión arterial de 170/85mmHg , los pulsos femoral, poplíteo y pedio se encontraron disminuidos. Apex en 6 EIC LMCI con levantamiento paraesternal izquierdo bajo, ritmo de 3 tiempos , soplo regurgitante tricuspideo GII/IV que se incrementa con maniobra de Rivero Carballo. El resto de la exploración fue normal. El Electrocardiograma con ritmo sinusal AQRS a -30 con BCRDHH, PR corto con onda delta negativa en DIII y positiva en V1 V2 (localización posteroseptal izquierdo). Radiografía de tórax con cardiomegalia GII.

El estudio ecocardiográfico mostró hipertrofia ventricular izquierda concéntrica , la válvula mitral con prolapso de ambas valvas con insuficiencia moderada , las cuerdas tendinosas se insertaron en un solo músculo papilar,yo tras lo hicieron en el septum interventricular, la válvula tricúspide mostró displasia grado II las valvas septal y la anterior no se encontraron adosadas, la posterior tuvo adosamiento ligero y las cuerdas tendinosas fueron cortas, con insuficiencia moderada y PSAP de 90mmHg . Se observo coartación aórtica después de la emergencia de la subclavia con gradiente de 27mmhg .

El registro arterial de Holter de 24 horas reportó extrasístoles supraventriculares aisladas, preexcitación manifiesta de localización posteroseptal izquierdo, se registró un episodio de taquicardia supraventricular de 25mn con frecuencia de 157 latidos por mn.

El cateterismo cardíaco derecho e izquierdo reportó presiones VI=120/10/26 Aorta Ascendente 122/91/102 Aorta Descendente=120/88/96mmHg).

La ventriculografía izquierda mostró ventrículo dilatado con buena contractilidad, insuficiencia mitral moderada. La ventriculografía derecha mostró VD con insuficiencia tricuspídea importante, dilatación de la aurícula derecha. La aortografía con imagen de estrechamiento posterior a la emergencia de la subclavia izquierda ,estableciéndose el diagnóstico de Anomalía de Ebstein, Síndrome de Wolf Parkinson White, asociándose a coartación del aorta por debajo de la emergencia de la subclavia izquierda y con prolapso válvula mitral condicionándole insuficiencia mitral.

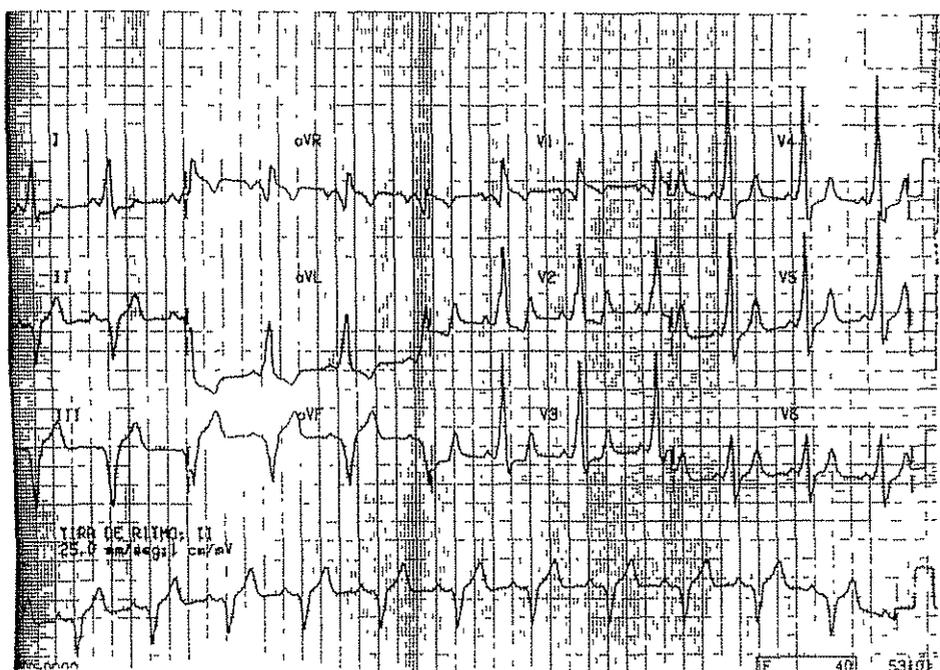


Figura 1
Electrocardiograma donde se muestra ritmo sinusal, AQRS a -30 grados, PR corto, BCRDHH, onda delta negativa en DIII y positiva en V1 V2.

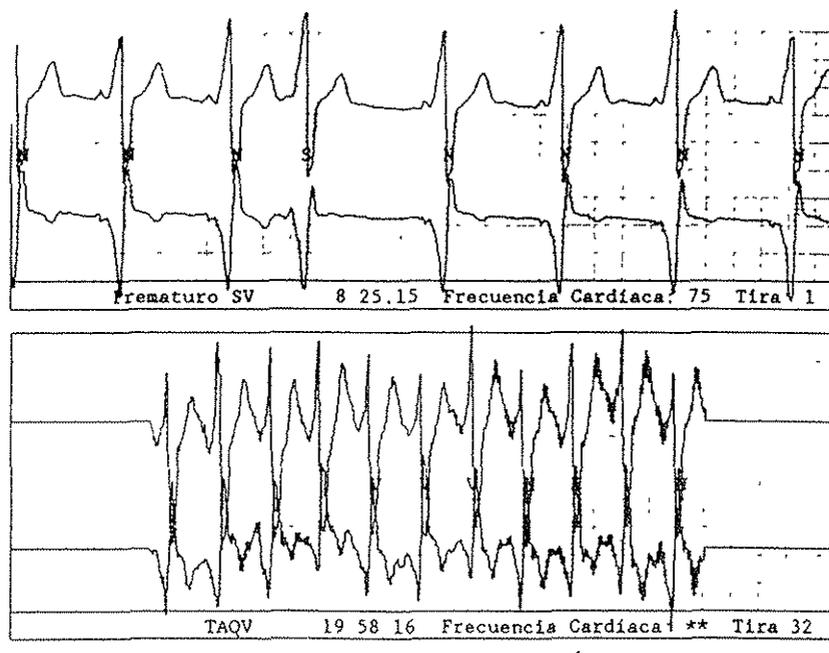


Figura 2 Monitoreo del Holter. Trazo superior donde se registran extrasistoles supraventriculares. Trazo inferior registrándose evento de taquicardia supraventricular.

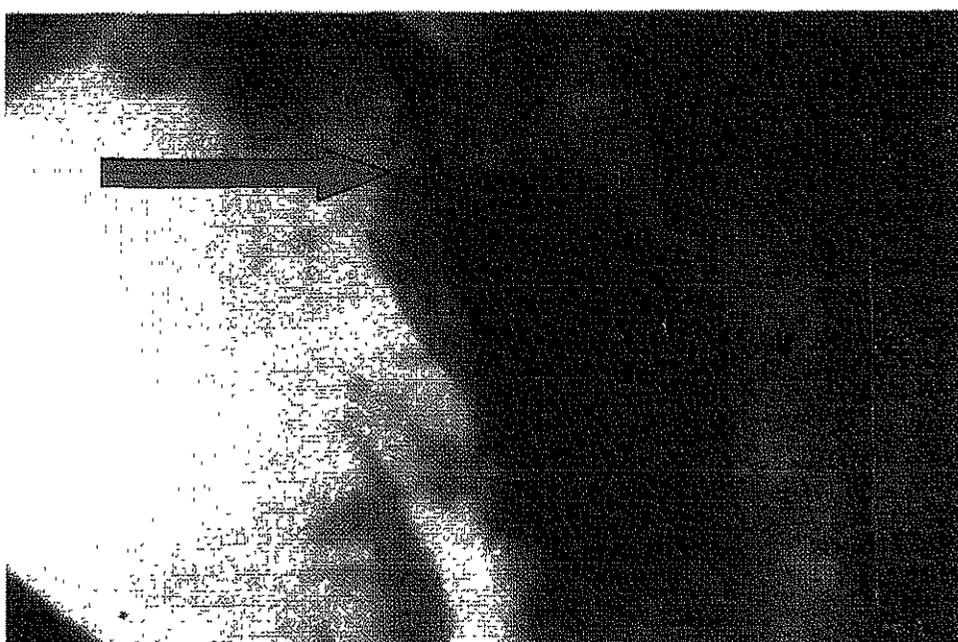


Figura 4:
Aortografía Estrechamiento aórtico situado posterior a la emergencia de la arteria subclavia izquierda.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DISCUSIÓN

La anomalía de Ebstein es una malformación cardíaca que se define por el adosamiento y desplazamiento apical de la válvula tricúspide sobre las paredes del ventrículo derecho. Sus tres rasgos patológicos fundamentales son: displasia, adosamiento valvular y alteración en la estructura de la pared posterior del ventrículo derecho, con disminución o ausencia del miocardio reemplazado por tejido conectivo fibroso. La anomalía consiste en una malformación estructural de las trabéculas miocárdicas con defectos en la inserción y en la configuración de los velos valvulares de la tricúspide. Los hallazgos anatomofuncionales son los siguientes:

- Gran cavidad auricular derecha
- Comunicación interauricular
- Importante adelgazamiento y fibrosis de ciertas áreas posteriores de la pared libre del ventrículo derecho y del tabique interventricular
- Cavidad ventricular derecha pequeña
- Alteraciones en la estructura de la rama derecha del haz de His.

El grado de deterioro de la función ventricular derecha depende ante todo de la extensión del ventrículo derecho auriculizado y de la magnitud de la insuficiencia tricuspídea.

Las manifestaciones clínicas son variables porque el espectro de la patología varía mucho y por la presencia de otras malformaciones concomitantes. Si la válvula tricúspide se encuentra muy deformada puede haber insuficiencia cardíaca neonatal e incluso muerte intrauterina. En el otro extremo del espectro, los pacientes con una tricúspide ligeramente deformada permanecen asintomáticos hasta la madurez. La intensidad de los síntomas también depende de la frecuencia o ausencia de otras malformaciones. En más del 50% de los casos existe una comunicación interauricular del tipo de la fosa oval, el defecto concomitante más frecuente es la estenosis o atresia de la válvula

pulmonar, otras anomalías coexistentes son defecto septal Atrio-ventricular incompleto y comunicación interventricular sola o combinada con otras lesiones. La anomalía de Ebstein suele acompañarse de transposición corregida de las grandes arterias en la que la tricúspide se localiza en el orificio auriculoventricular izquierdo. En forma muy infrecuente se encuentra asociada a la **coartación de la aorta**.

Después del periodo de lactancia, el inicio de los síntomas es insidioso; los datos más frecuentes son disnea de esfuerzo, fatiga y cianosis. Cerca del 25% de los pacientes sufren crisis de taquicardia paroxística auricular.

Los datos ecocardiográficos en la anomalía de Ebstein son aumento en la dimensión del ventrículo derecho, motilidad septal interventricular paradójica, aumento en la excursión de la tricúspide y velocidad anormal en el cierre de ésta, otros datos ecocardiográficos más específicos son retraso en el cierre de la tricúspide; en relación con el cierre de la mitral y disminución en el declive E-F de la tricúspide, posición anterior anormal de la tricúspide durante la diástole y detección de ecos tricuspídeos, en el ecocardiograma bidimensional se observa de mejor manera el desplazamiento descendente e izquierdo de la tricúspide y se muestra la relación anómala entre esta válvula y la válvula mitral.

En este paciente se observa una combinación de la anomalía de Ebstein con otras malformaciones congénitas tales como la coartación de la aorta condicionándole un gradiente de 27 mmHg así como de prolapso de ambas valvas de la válvula mitral y con inserción anómala de las cuerdas tendinosas condicionándole insuficiencia mitral moderada. Se tiene reportado en la literatura en 1987 por Shakhov un caso de asociación de anomalía de Ebstein y coartación de aorta y en 1999 por Evadí et al el reporte de 3 pacientes con esta asociación.

Clínicamente nuestro paciente presentó disminución de los pulsos periféricos así como hipertensión arterial registrada en miembros superiores , insuficiencia mitral moderada por el prolapso valvular asociado e insuficiencia tricuspídea confirmándose en el estudio ecocardiográfico el adosamiento de la valva posterior de la tricúspide . Electrocardiográficamente con bloqueo de rama derecha de haz de His y síndrome de preexcitación (W-P-W) con onda delta negativa en DIII y positiva en V1 y V2 .

En el tratamiento de los pacientes con anomalía de Ebstein se han obtenido beneficio con la reconstrucción de la tricúspide, el cierre de la comunicación interauricular, el pliegue de la pared libre del ventrículo derecho , la anuloplastía tricúspídea y la reducción del tamaño de la aurícula derecha . En los pacientes con síndrome de preexistación se someten ablación con catéter o se sección mediante cirugía.

CONCLUSIONES.

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es un trastorno poco común del desarrollo. Se ha sugerido que la alteración embriológica que origina a esta alteración congénita es la falta de separación del esbozo de la válvula tricúspide de las paredes del ventrículo derecho quedando adherido a ellas. .

Esta cardiopatía puede asociarse con otras malformaciones congénitas a nivel cardíaco como son: el defecto septal auricular, estenosis o atresia de la válvula pulmonar, defecto septal interventricular, persistencia del conducto arterioso, alteraciones de la válvula mitral, discordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial, coartación de la aorta y alteración del sistema de conducción.

El estudio ecocardiográfico es de gran importancia al establecer el grado de adosamiento e insuficiencia de la válvula tricúspide.

Las características de este paciente corresponden a la asociación de anomalía de Ebstein con coartación de la aorta. Por la frecuencia de alteraciones asociadas es muy importante en estos pacientes la valoración de las cavidades izquierdas por medio de estudio ecocardiográfico. Así como determinar alteración de la conducción ya que las taquiarritmias constituyen una indicación absoluta para el tratamiento quirúrgico..

En el tratamiento de los pacientes con anomalía de Ebstein dependiendo de las características se ha obtenido beneficio con la reconstrucción de la tricúspide, el cierre de la comunicación interauricular, la aplicación a la pared libre del ventrículo derecho, la anuloplastia tricuspídea y la reducción del tamaño de la aurícula derecha.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Muñoz-Castellanos L, Wilmer Barros, García Felipe, Kuri Magdalena.
Estudio patológico de la displasia y el adosamiento valvulares en la anomalía de Ebstein. Arch Inst Cardiol Mex 1993 Vol. 63(101-109)

- 2.- Lazorishinest V, Glagola M, Stychinsky A, Rudenko M. Surgical treatment of Wolff-Parkinson-White syndrome during plastic operations in patients with Ebstein's anomaly. European Journal of Cardio-Thoracic surgery 1999 Vol 18 (4) 487-490.

- 3.- Jacques A, Igor E, Konstantinov, Volker Zimmermann. Wilhelm Ebstein's malformation. 2001 Vol. 20 (5) 1082-1085.

- 4.- Ebais M, Azeka E, Ikari M , Sosa EA, Marcial MB. Ebstein's anomaly with coarctation of the aorta. An unusual association. Arq Bras cardiol 1999 Aug 73: 219-24.

- 5.- Anderson Kenneth, Zuberbuhler James, Anderson Robert, Becker Anton. Morphologic Spectrum of Ebstein's anomaly of the Heart. Mayo Clin Proc 1979 54 174-180.

- 6.- Moodies D. Diagnosis and management of congenital heart disease in the adult. Cardiol Rev. 2001 9: 276-81

7.- Farooki ZQ, JG Henry, Green EW. Echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* 1976 Jan 53: 63-8.

8.- Bapat V, Tendolkar A. Aortic arch interruption with rheumatic mitral stenosis and Ebstein's anomaly. Report of a case with successful surgical outcome. *Tex Heart Inst* 1997 24. 362-5.

9.- Vargas-Barrón. J Rijlaarsdam M, Romero- Cardenas A. Transesophageal echocardiographic study of Ebstein anomaly. *Echocardiography* 1995; 253-61.

10.- Robertson D, Silverman N: Ebstein's anomaly: Echocardiographic and clinical features in fetus and neonates. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14 : 1300-7

11- Danielson G, Driscoll D, Mair DD. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1992 ; 104: 1195-202

12.- Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 170-6

13.- Bialostoky D, Horwitz S, Espinola- vela J : Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1972, 29: 826-36

14.- Kumar D, Fyler DC, Miettinen OS Nadas AS. Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Am J Cardiol* 1971; 28: 84-95