



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

**HOSPITAL SANTA FE  
GRUPO CT SCANNER**

**“DIAGNÓSTICO DE LA ANOMALÍA DE EBSTEIN POR  
RESONANCIA MAGNÉTICA”**

**TESIS DE POSTGRADO**

**PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA  
ESPECIALIDAD DE:**

**RADIOLOGÍA E IMAGEN**

**P R E S E N T A :**

**DR. SARAVIA RIVERA GUSTAVO EMILIO**

**ASESORA:  
DRA. ALOHA MEAVE GONZÁLEZ**



Hospital Santa Fe  
**HSF**

**MÉXICO, D.F.**

**AGOSTO 2006**



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.

---

**Dr. José Manuel Cardoso Ramón**

Profesor Titular  
Grupo CT Scanner

---

**Dr. Kenji Kimura Fujikami**

Profesor Adjunto  
Grupo CT Scanner

---

**Dr. Sergio Fernández Tapia**

Profesor Adjunto  
Grupo CT Scanner

---

**Dra. Aloha Meave González**

Asesora  
Jefe del Servicio de Resonancia Magnética  
Instituto de Cardiología (INC) "Dr. Ignacio Chávez"

---

**Dr. Victor Manuel Arrubarrena Aragon**

Jefe de Enseñanza del Hospital Santa Fe

## **Dedicatoria**

Todo este esfuerzo y sacrificio durante estos años de residencia, se los dedico a toda mi familia, en especial a:

    Mi madre Mirtha Rivera Mendizábal:  
    por ser el faro que me guía en el caminar.

    Mi abuelo Mariano Rivera Conde:  
    por enseñarme el camino...

    A la memoria de mi abuela Carmen Mendizábal Bravo:  
    por inculcar en mi la paz de la lectura y  
    la libertad de la escritura.

    Gracias por el apoyo, impulso y fé...

    No puedo olvidar a mi colegio "Don Bosco",  
    en los cuales pase los primeros 12 años de mi educación.

    A la Facultad de Medicina de la  
    Universidad Mayor de San Andrés (UMSA)  
    (La Paz – Bolivia),  
    que formo los primeros cimientos en mi carrera.  
    A los profesores, compañeros y aulas:  
    con los cuales y en donde compartimos momentos inolvidables.

    A mis hermanos de la Cámara Junior Internacional (JCI):  
    por enseñarme que el gran tesoro de la tierra reside en la  
    personalidad humana y  
    que somos ciudadanos del mundo.  
    Gracias por creer en mi y por darme  
    esperanzas que podemos cambiar este mundo.

    A "Chuquiagomarka" (La Paz – Bolivia),  
    por ser la tierra que me vio nacer  
    y me arrullo entre sus montañas.

    A México – Tenochtitlan,  
    por su hospitalidad y acogimiento.

## **Agradecimientos**

Del Instituto de Cardiología (INC) “Dr. Ignacio Chávez”:  
al personal del servicio de Resonancia Magnética,  
tanto médico, administrativo como técnico;  
en especial a mi asesora, la Dra. Aloha Meave González,  
por sus enseñanzas.  
Al personal del archivo médico.

De CT Scanner de México y CT Scanner del Sur:  
A mis maestros, compañeros y personal administrativo que colaboro  
en la elaboración de esta tesis.

Del Hospital Santa Fé:  
a todos que me colaboraron.

Gracias totales.

# INDICE

I.	INTRODUCCION.....	Pag.	1
II.	MARCO TEÓRICO.....	Pag.	2
	A. FISIOPATOLOGIA.....	Pag.	2
	B. PATOLOGÍA.....	Pag.	3
	C. SINTOMATOLOGÍA.....	Pag.	4
	D. EXAMEN FÍSICO.....	Pag.	5
	E. ELECTROCARDIOGRAFÍA.....	Pag.	6
	F. RADIOLOGÍA.....	Pag.	8
	G. CATETERIZACIÓN CARDIACA.....	Pag.	9
	H. ECOCARDIOGRAFÍA.....	Pag.	10
	I. RESONANCIA MAGNÉTICA.....	Pag.	11
	1. PROTOCOLO.....	Pag.	12
	2. TÉCNICA DE CINE.....	Pag.	15
	3. TÉCNICA DE CINE CON CODIFICACIÓN DE VELOCIDAD.....	Pag.	15
	4. LA ANOMALÍA DE EBSTEIN POR RMCV.....	Pag.	16
	J. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	Pag.	20
	K. TERAPIA.....	Pag.	20
III.	OBJETIVOS		
	A. OBJETIVO GENERAL.....	Pag.	23
	B. OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	Pag.	23
IV.	HIPÓTESIS.....	Pag.	24
V.	JUSTIFICACIÓN.....	Pag.	25
VI.	MATERIAL Y MÉTODOS		
	A. ASPECTOS METODOLÓGICOS		
	1. TIPO DE ESTUDIO.....	Pag.	26
	2. CARACTERÍSTICAS DEL ESTUDIO.....	Pag.	26
	3. DISEÑO.....	Pag.	26
	B. DETERMINACIÓN DE LAS FUENTES DE RECOLECCIÓN DEL ESTUDIO		
	1. FUENTES PRIMARIAS.....	Pag.	26
	2. FUENTES SECUNDARIAS.....	Pag.	26
	C. DETERMINACIÓN DEL UNIVERSO DE ESTUDIO.....	Pag.	26
VII.	RESULTADOS.....	Pag.	27
	A. SINTOMATOLOGÍA.....	Pag.	27
	B. EXAMEN FÍSICO.....	Pag.	27
	C. ELECTROCARDIOGRAFÍA.....	Pag.	28
	D. RADIOLOGÍA.....	Pag.	28
	E. CATETERIZACIÓN CARDIACA.....	Pag.	28
	F. ECOCARDIOGRAFÍA TRANSTORÁCICA.....	Pag.	29
	G. RESONANCIA MAGNÉTICA.....	Pag.	29
	H. TERAPIA.....	Pag.	30
VIII.	DISCUSIÓN .....	Pag.	31
IX.	CONCLUSIÓN.....	Pag.	33
X.	ANEXOS		
	A. IMÁGENES.....	Pag.	35
XI.	BIBLIOGRAFÍA.....	Pag.	38

# I. Introducción

La cardiopatía congénita conocida como anomalía de Ebstein fue descrita por Ebstein en 1866, las primeras ocho décadas posteriores constituyeron un periodo latente caracterizado por la descripción esporádica de la anomalía en autopsias y por la imposibilidad de su reconocimiento a través de la clínica. El conocimiento sobre esta anomalía se acumuló rápidamente luego de la introducción de la cateterización cardíaca lo cual dispuso el mito de su diagnóstico inexpugnable.

El diagnóstico en el adulto acianótico constituye un mayor reto que el diagnóstico en el niño cianótico, debido a que ha sido menos descrito y que además puede ser confundida con patología cardíaca adquirida.

La primera descripción de esta anomalía por Ebstein en 1866 es considerada pertinente en nuestros tiempos, aunque algunos detalles han variado, en general esta cardiopatía congénita consiste en anomalías de las valvas de la válvula tricúspide y anomalías en el origen de las mismas.

Actualmente, la resonancia magnética cardiovascular (RMCV), como técnica de imagen no invasiva, ha contribuido mucho y sigue contribuyendo a la Cardiología en todos sus campos, entre los cuales se encuentran las cardiopatías congénitas.

En esta tesis se describirán los síntomas de estos pacientes, los hallazgos de patología, del examen físico, electrocardiograma, radiografía y cateterización cardíaca. Posteriormente se compararán con los hallazgos de una nueva herramienta diagnóstica, la resonancia magnética cardíaca (1,2).

El estudio de las cardiopatías congénitas ocupa un lugar cuantitativamente destacado en la actividad de los grupos dedicados a la RMCV, ya que supone aproximadamente una tercera parte del total de las exploraciones. Esto se explica por la capacidad de la RM en la definición de los aspectos morfológicos del corazón y grandes vasos y al amplio campo de visión que lo que facilita el estudio de las relaciones entre las diversas estructuras

Podemos considerar de manera general que la RMCV es una indicación prioritaria cuando las demás técnicas de imagen no son concluyentes, o bien cuando el cateterismo cardíaco no se considera justificado, particularmente en casos de malformaciones complejas. Por todo ello se hace preciso, en el estudio de las cardiopatías congénitas por RMCV, la colaboración, no tan sólo del radiólogo y del cardiólogo, sino también la del cardiólogo pediatra, a efectos de planificar de la manera más rentable la exploración (4).

## **II. Marco teórico**

La anomalía de Ebstein es la malformación congénita de la válvula tricuspídea más frecuente (7). Esta anomalía congénita fue descrita por primera vez por Ebstein en 1866, su descripción es considerada aún pertinente a nuestros tiempos. En general esta malformación consiste en una anomalía en las valvas y en el origen de las valvas de la válvula tricuspídea. Esto puede consistir en una fusión de las valvas, principalmente de la valva septal y posterior, fusionándose en una estructura membranosa que se extiende hacia la cavidad del ventrículo derecho y dividiendo al ventrículo derecho en una cámara proximal y distal.

Su curso clínico es variable. Tradicionalmente se espera que los adultos tengan formas leves con buen pronóstico, pero esto no es real cuando el diagnóstico no se realiza en forma temprana (3).

La porción proximal, consiste en el seno del ventrículo derecho, el cual se continúa con la aurícula derecha, mientras que la porción distal está compuesta por el tracto de salida del ventrículo derecho, funcionando como un ventrículo derecho.

La valva anterior de la válvula tricuspídea frecuentemente es normal. Las valvas septal y posterior están deformadas y pueden estar completamente fusionadas con el endocardio del ventrículo y no insertan sobre el anillo fibroso.

Un defecto del septo atrial frecuentemente está presente y puede consistir anatómicamente como una persistencia del forámen ovale o un verdadero defecto del septo atrial. La pared ventricular de la porción atrializada del ventrículo derecho es delgada y ha sido considerada como una parte integral de esta malformación. Edwards piensa que este adelgazamiento puede ser el resultado de alteraciones dinámicas que existen secundarias a la deformidad de la válvula más que un trastorno primario del tejido muscular.

### ***A. Fisiopatología***

Las alteraciones fisiológicas encontradas en la anomalía de Ebstein depende del grado de disfunción de la válvula tricuspídea, del tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho, de la capacidad de bomba de la cámara ventricular y de las características anatómicas del tabique interatrial.

La disfunción de la válvula tricuspídea es más severa en los recién nacidos. Sabemos que los neonatos tienen hipertensión arterial pulmonar que involuciona en las primeras semanas de vida. Mientras persista esa hipertensión se agrava la regurgitación e inclusive puede producir insuficiencia cardiaca derecha. Al normalizarse las resistencias pulmonares, disminuye la disfunción valvular y mejora la insuficiencia cardiaca.



La presión arterial derecha se encuentra elevada a consecuencia de incapacidad del ventrículo derecho para tolerar la sobrecarga de resistencias producidas por las resistencias pulmonares elevadas, esto y la gravedad de la insuficiencia tricuspídea facilita el cortocircuito de derecha a izquierda por el foramen oval o comunicación interatrial que produce la cianosis. Esta disminuye o desaparece cuando se normalizan las resistencias pulmonares.

Cuando las resistencias pulmonares son normales, la importancia de la cianosis se debe específicamente a la disfunción valvular y al tamaño del defecto septal interatrial. Puede ser intermitente en una etapa de la evolución de la enfermedad para luego hacerse permanente e incrementarse con lentitud. Las arritmias con frecuencia ventricular elevada incrementan la cianosis al acortar el llenado ventricular derecho y aumentar su presión diastólica final, además pueden producir insuficiencia cardíaca derecha.

Los casos sin comunicación interatrial o foramen oval permeable, portadores de disfunción valvular grave, se acompañan de insuficiencia cardíaca derecha. Estos enfermos presentan sístole atrial cuya presión puede ser superior a la presión media del ventrículo derecho y a la diastólica de la arteria pulmonar contribuyendo así a mantener la perfusión pulmonar.

La porción atrializada del ventrículo derecho tiene un papel importante en el gasto por latido. Esta porción se contrae débilmente y actúa en forma similar a un aneurisma, distendiéndose durante la contracción atrial, interfiriendo con el llenado ventricular derecho y produciendo disminución del gasto por latido. La sangre en el ventrículo atrializado es impulsado nuevamente hacia el atrio derecho durante la sístole ventricular, este fenómeno de vaivén es más notable cuando la porción atrializada del ventrículo está bien desarrollada. Cuanto más extensa sea la porción atrializada, más deteriorada estará la función ventricular derecha (7).

## ***B. Patología***

Se observa una alta incidencia de esta anomalía en infantes nacidos de madres que ingirieron litio durante el embarazo temprano (8). Los corazones pueden tener peso y tamaño normales, generalmente los cambios patológicos se limitan al lado derecho.

La anomalía primaria radica en el desarrollo de la válvula tricuspídea, los músculos papilares y las cuerdas tendinosas. Las valvas son anormales en origen y estructura, originándose en parte o totalmente de la pared del ventrículo debajo del anillo valvular. Su estructura puede variar desde pequeñas nudos a grandes membranas que se fusionan de tal manera que permiten la comunicación solamente a través de pequeñas fenestras. Ocasionalmente están desplazados hacia el ventrículo derecho provocando una obvia insuficiencia valvular. Las valvas medial y posterior están frecuentemente deformadas, en ocasiones la valva anterior también puede estar comprometida. Los músculos papilares y invariablemente las cuerdas

tendinosas pueden estar pobremente formadas, haber vestigios de ellos o estar ausentes.

El grado de adosamiento de los velos valvulares es variable. En la forma ligera, solamente la porción adyacente de las valvas medial (septal) y posterior (inferior) están adosada, y el orificio valvular es normal. En las formas graves, la valva septal está adosada en su mayor parte en el tabique interventricular; la inferior lo hace en la pared ventricular y la anterior (anterosuperior) está normalmente elongada y adosada desde el anillo tricuspideo a una banda muscular entre la porción de entrada y trabecular del ventrículo derecho, esta última alteración puede producir estenosis pulmonar. Este anillo verdadero no corresponde al orificio funcional de la válvula tricuspídea, que se encuentra desplazada hacia abajo y que usualmente está dilatado y es insuficiente, pero que también puede estar estenótico (7).

El ventrículo derecho está dividido en dos partes por una valva anormal. La porción proximal tiene una pared delgada, es una cámara dilatada que ha tomado las características de la aurícula. La aurícula derecha se encuentra agrandada y frecuentemente está hipertrofiada. La porción atrializada del ventrículo derecho se ha comprendido entre el anillo atrioventricular verdadero y la región correspondiente al adosamiento anormal de la válvula tricuspídea (7). Ningún defecto histológico específico se ha determinado en el miocardio de la porción proximal del ventrículo derecho. La porción distal frecuentemente está limitada a la cámara de salida del ventrículo derecho. La porción distal o funcional del ventrículo derecho muestra hipertrofia de su musculatura o tener un grosor normal.

El nodo sinusal se encuentra habitualmente en posición normal. Las ramas de haz de Hiss usualmente son normales, aunque se han descrito anomalías menores en la rama derecha; posición muy superficial en el subendocardio del ventrículo atrializado y haces atrioventriculares anómalos.

Se puede observar un forámen ovale patente en más del 70% de los casos, así un mecanismo de cortocircuito de derecha-izquierda puede ser presente en un gran número.

Se han descritos casos asociados de enfermedad de Ebstein con persistencia del conducto arterioso, tetralogía de Fallot, hipoplasia de la aorta con coartación fetal y transposición de las grandes venas. Existen casos con válvula imperforada denominados enfermedad de Ebstein con atraxia tricuspídea (7).

### ***C. Sintomatología***

Los síntomas asociados a la anomalía de Ebstein son en su mayoría inespecíficos y proporcionan poca ayuda en establecer el diagnóstico. En los niños cianóticos, los síntomas consisten en desarrollo y ganancia de peso inadecuados, transpiración en la cabeza y cuello y limitación a la tolerancia del ejercicio. Los niños cianóticos con síntomas leves, son estudiados en la niñez

tardía, estos datos son de menor valor diagnóstico puesto que la causa más común de cianosis en este periodo se puede atribuir a la tetralogía de Fallot.

En los pacientes acianóticos, especialmente en el grupo de edad donde las valvulopatías adquiridas son comunes, los síntomas están casi desprovistos de significancia diagnóstica. Algunos pueden presentar relativa buena tolerancia al ejercicio inclusive ante la presencia de una cardiomegalia considerable.

La taquicardia paroxística constituye una característica en la sintomatología.

El curso natural de estos pacientes varía ampliamente, desde la muerte en la infancia hasta una vida saludable en la edad adulta, pudiendo presentarse al final insuficiencia cardiaca congestiva. Los pacientes con insuficiencia cardiaca crónica frecuente cursan con cardiomegalia considerable, episodios de taquicardia y están siempre cianóticos. La insuficiencia cardiaca, la gravedad de la cianosis y la frecuencia de arritmia son las causas más frecuentes de muerte en estos paciente. La insuficiencia cardiaca es la complicación más importante, y produce más muertes que la hipoxia y las arritmias (7).

Muerte atribuible a embolia sistémica puede ocurrir como resultado de la embolización a través del defecto del septum auricular, la muerte súbita e inexplicable es un evento común en pacientes con esta lesión. El mecanismo responsable de esto sería la arritmia paroxística característica de la anomalía de Ebstein.

#### ***D. Examen físico***

Los datos del examen físico son a menudo más engañosos que útiles. El niño cianótico constituye un problema menor que el adulto acianótico, de hecho las posibilidades diagnósticas están usualmente limitadas a lesiones congénitas.

El soplo acompañante de esta anomalía es poco útil. Varía ampliamente en localización, intensidad y duración, no solo de paciente a paciente sino también en el mismo paciente de periodo en periodo.

La característica básica del examen físico consiste en reconocer que no hay hipertrofia del ventrículo derecho, esto es sugerido por la ausencia de palpitations del ventrículo derecho hipertrofiado a lo largo del borde paraesternal izquierdo inferior y por la ausencia de signos de estenosis pulmonar o de hipertensión pulmonar, las dos causas más comunes de hipertrofia del ventrículo derecho. La presencia de cianosis y la ausencia de hipertrofia del ventrículo derecho debe sugerir inmediatamente la posibilidad de la anomalía de Ebstein.

El examen físico en el adulto, raras veces alerta al médico del correcto diagnóstico. Si presenta leve cianosis, esta es atribuible a cianosis periférica asociada a enfermedad valvular tricuspídea reumatoide. Si patología cardiaca menos común es considerada, la leve cianosis puede ser atribuida a enfermedad carcinoide cardiaca. La regurgitación yugular es atribuible a

enfermedad valvular tricuspídea. Los soplos cardiacos imitan los soplos de la enfermedad valvular tricuspídea y mitral reumatoide.

El soplo en la anomalía de Ebstein sin duda resulta de la estenosis e insuficiencia de la válvula tricúspide deformada. El desplazamiento del soplo de esta válvula hacia la izquierda explica su frecuente localización apical. El primer ruido es ampliamente desdoblado Su segundo componente, el llamado tricuspideo, tiene un timbre metálico que lo asemeja a un chasquido expulsivo. Este ruido parece generarse en el propio aparato valvular malformado, probablemente en la gran valva anterior. El soplo de sístole puede ser un hallazgo universal y está relacionado con la insuficiencia valvular. Su intensidad es variable y no concuerda con la cardiomegalia, con la presencia o ausencia de insuficiencia cardiaca ni tampoco con la importancia de la malformación.

El segundo ruido puede ser normal en el niño asintomático. Cuando existe bloqueo de la rama derecha, se separan los dos componentes y se mueven normalmente con las fases del ciclo respiratorio. En los muy cianóticos, con flujo pulmonar disminuido, el segundo componente puede ser disminuido de intensidad o ser inaudible.

A la auscultación puede haber similitud entre la enfermedad reumática de la válvula mitral y la anomalía de Ebstein (primer ruido acentuado y chasquido de apertura en el ápex). Estas características de los ruidos cardiacos que clásicamente han sido limitados a la valvulopatía mitral pueden aparentemente originarse de la válvula tricuspídea en pacientes con esta anomalía. Este desconcertante parecido entre la anomalía de Ebstein y la enfermedad valvular reumatoide sugiere que un número significativo de adultos con esta cardiopatía congénita son considerados erróneamente como portadores de enfermedad cardiaca reumatoide.

### ***E. Electrocardiografía***

El electrocardiograma ofrece ayuda diagnóstica en estos pacientes. Una característica que ocurre en un alto porcentaje de casos es el bloqueo completo de la rama derecha de haz de Hiss con una onda R poco amplia en las derivaciones precordiales derechas. Esta forma de bloqueo de la rama derecha es fácilmente distinguida de la que se asocia a severa hipertrofia del ventrículo derecho donde presenta ondas R altas en las derivaciones precordiales derechas.

Una configuración diferente del complejo QRS ocurre infrecuentemente en pacientes con anomalía de Ebstein. La variante más común describe el bloqueo incompleto de la rama derecha del haz de Hiss. En ocasiones se pueden encontrar datos de bloqueo completo de la rama derecha de este mismo haz con ondas T muy altas, esta es una presentación muy inusual que sugiere hipertrofia ventricular derecha severa la cual puede estar presente a pesar de que la presión sistólica del ventrículo derecho sea sólo de 33 mm Hg. La presencia de insuficiencia tricuspídea en estos pacientes es considerada un importante elemento que lleva al desarrollo de la hipertrofia ventricular derecha.

La presentación de una hipertrofia ventricular derecha con un QRS normal representa una variante inusual en el electrocardiograma. Otras variantes que se han reportado consisten en una duración de la conducción ventricular normal sin evidencia de hipertrofia ventricular derecha. Un patrón mucho más inusual consiste en el bloqueo incompleto de la rama del haz de Hiss y el bloqueo completo de la rama izquierda del haz de Hiss.

Los hallazgos de una conducción normal y grados intermedios de bloqueo incompleto sugiere que la lesión de la conducción no se debe a causas intrínsecas (defecto del sistema de conducción), si no que resulta de cambios en la estructura del ventrículo derecho debido a estrés fisiológico ocasionado por la deformidad de la válvula tricuspídea.

Algunos concluyen que la conducción intraventricular puede ser normal dentro de un período corto luego del nacimiento y se hace progresivamente más larga con el incremento de la edad. Se postula que el bloqueo de la rama derecha del haz de Hiss resulta de la dilatación y adelgazamiento de la porción atrializada proximal del ventrículo derecho. Una conducción normal o grados parciales de bloqueo de la rama derecha del haz de Hiss pueden presentarse a edad temprana o en formas leves donde la porción del ventrículo derecho no está dilatada en forma marcada.

La hipertrofia ventricular derecha es una característica desconcertante que disminuye considerablemente el valor diagnóstico del electrocardiograma. La hipertrofia del ventrículo derecho rara vez es descrita en una autopsia. Sin embargo, la hipertrofia de la porción distal del ventrículo derecho fue descrita por Brown y asociados. Una presión ventricular derecha normal y un gasto ventricular derecho normal o disminuido es una presentación fisiológica invariable en esta anomalía, por consiguiente es difícil observar una hipertrofia ventricular derecha. Una posible explicación es que la porción funcional del ventrículo derecho constituye solamente una fracción de la masa total del ventrículo derecho y por lo tanto es sujeto a un incremento relativo de su trabajo en relación al gasto cardiaco normal.

Algunos autores como Kjellberg han descrito una severa hipertrofia ventricular derecha la cual se relaciona con otros tipos de estrés fisiológico como una marcada insuficiencia tricuspídea.

El hallazgo ocasional de un bloqueo de la rama izquierda del haz de Hiss es considerada una manifestación que se asocia a lesión cardiaca. La aterosclerosis coronaria es bien conocida como una responsable de este fenómeno sobre todo en pacientes de la tercera edad.

Las anomalías de la onda P son una característica en el electrocardiograma en pacientes con la anomalía de Ebstein. Una onda P alta y ancha ocurre característicamente en las derivaciones precordiales sobre la aurícula derecha y en las derivaciones aumentadas, reflejando el desarrollo de esta cámara. El incremento de la amplitud de la onda P es una clara evidencia de hipertrofia de la aurícula derecha. Un aumento en la duración de la onda P frecuentemente resulta en una prolongación del intervalo PR. Un

ensanchamiento de la onda P puede ser interpretada como un reflejo de la dilatación de esta cámara con consecuencias en el retraso de la conducción. El intervalo PR está alargado por ensanchamiento de la onda P. Alrededor del 25% de los enfermos muestran un síndrome de Wolff-Parkinson-White, usualmente de tipo B que puede ser permanente o intermitente. Es importante enfatizar que la activación ventricular derecha está muy alterada, probablemente debido a la dilatación de la porción atrializada del ventrículo derecho y a la fibrosis del miocardio ventricular. En tal caso hay un asincronismo en la activación de ambos ventrículos, con retraso en el inicio de la despolarización del ventrículo derecho. En tal circunstancia, la presencia de una pre-excitación ventricular derecha compensa el retardo del inicio de la activación de este ventrículo, lo que hace que desaparezcan las morfologías de bloqueo de la rama derecha. La R de V1 es alta, hay que sospechar de lesión asociada, más comúnmente la obstrucción a la salida del ventrículo derecho. La existencia de onda q de V1 a V4 parece deberse a la dilatación del atrio derecho, aunque en algunos casos se puede atribuir a fibrosis septal (7).

Una característica adicional en el electrocardiograma en la anomalía de Ebstein es la presencia de arritmias supraventriculares. Estas pueden consistir en taquicardias auriculares paroxísticas o nodales y ocasionalmente flutter o fibrilación auricular.

## ***F. Radiología***

En menos del 10% de los casos, el corazón tiene tamaño normal. El contorno de la silueta es similar a un balón, y recuerda a aquellos pacientes que presentan derrame pericárdico. La cardiomegalia está producida fundamentalmente por la dilatación del atrio derecho, que muchas veces es la única cavidad responsable para el crecimiento del corazón, la porción atrializada del ventrículo derecho también es responsable del crecimiento cardiaco. El atrio derecho dilatado puede desplazar las cavidades izquierda, dando la falsa impresión de crecimiento de estas cavidades (7). La prominencia de la aurícula derecha puede incrementarse con la edad. La aurícula derecha se dilata anteriormente, obliterando el espacio retro esternal y también puede extenderse en dirección cefálica, elevando el punto de contacto con la aorta ascendente. El ventrículo derecho también se encuentra dilatado y muestra una configuración redondeada con una baja amplitud de pulsaciones.

El abultamiento del tracto de salida del ventrículo derecho frecuentemente produce una prominencia alta a lo largo del borde cardiaco izquierdo. La protrusión de la porción distal del ventrículo derecho deformado que es responsable de esta configuración radiológica ya fue descrita por Edwards. El tronco de la arteria pulmonar queda cubierto por la dilatación del infundíbulo del ventrículo derecho. La asociación entre la convexidad del atrio derecho y la convexidad izquierda producida por la dilatación del infundíbulo son las causas de la silueta cardiaca globosa.

El patrón arterial pulmonar también es característico en la fluoroscopia. La arteria pulmonar principal es pequeña, al mismo tiempo las ramas principales

derecha e izquierda son pequeñas con una amplitud de pulsación pequeña. La vascularidad de los campos pulmonares puede estar normal o disminuida, dependiendo de la magnitud del cortocircuito derecha-izquierda. La aorta es típicamente pequeña e inactiva.

El patrón general que producen estas características son el de un corazón casi inmóvil, alargado con configuración globular y un pedículo estrecho que usualmente se acompañan de una disminución de la vascularidad en los campos pulmonares. Ese patrón generalmente se distingue de la tetralogía de Fallot o de una estenosis valvular pulmonar aislada, dos lesiones congénitas usualmente confundidas con la anomalía de Ebstein. El diagnóstico diferencial en adultos debe incluir la enfermedad de la válvula tricuspídea adquirida y derrame pericárdico.

La angiocardiógrafa ha provisto una ayuda diagnóstica en esta anomalía. Luego de la inyección del medio de contraste, usualmente se observa una aurícula derecha voluminosa que permanece opacificada por un largo período de tiempo, con un llenado temprano de la aurícula izquierda debido a persistencia del forámen ovale en pacientes cianóticos, una cámara ventricular derecha deformada situada hacia el borde cardiaco izquierdo, y pobre visualización de la arteria pulmonar principal y de sus ramas periféricas.

### ***G. Cateterización cardíaca***

Este procedimiento diagnóstico ha sido considerado como el más efectivo para confirmar la presencia de esta anomalía. Debemos hacer énfasis en algunas complicaciones serias que acompañan a la cateterización cardíaca, las cuales han disminuido en frecuencia en los últimos tiempos. Se han descrito arritmias cardíacas las cuales son similares a las que se presentan durante la cateterización cardíaca en pacientes con otras formas de cardiopatía congénita.

Las principales características diagnósticas en la cateterización cardíaca son una aurícula derecha agrandada, desplazamiento de la válvula tricuspídea hacia la izquierda, un ventrículo derecho normal, una arteria pulmonar y una presión en cuña normales y ausencia de un cortocircuito arteriovenoso. Estos elementos en un paciente cianótico son concluyentes en el diagnóstico. En un paciente adulto acianótico se debe considerar enfermedad valvular reumática, el patrón hemodinámico nos puede llevar a un error diagnóstico. Sin embargo la cateterización cardíaca no va a ser diagnóstica de anomalía de Ebstein a menos que el clínico incluya esta cardiopatía congénita en el diagnóstico diferencial.

Los detalles de las presiones en las cámaras del corazón derecho y de la arteria pulmonar son de menor valor diagnóstico, sin embargo son importantes para comprender las alteraciones hemodinámicas asociadas con esta forma inusual de cardiopatía congénita. La contracción de una aurícula derecha agrandada influye en los patrones de presión obtenidos en todos los niveles.

Una presión elevada con una onda a prominente es el patrón usual en la aurícula derecha. Esta onda a acentuada refleja la hipertrofia de la aurícula

derecha que puede ser considerada como resultado de un vaciamiento anormal de la aurícula derecha debido al pequeño volumen de la porción distal del ventrículo derecho y a posibles grados leves de estenosis tricuspídea. Un patrón de presión de insuficiencia tricuspídea puede ocurrir en menor frecuencia en la aurícula derecha.

Las curvas de presión del ventrículo derecho se caracterizan por una sístole normal, diástole temprana normal y diástole final alta. Es razonable asumir que este llenado diastólico final es de significativa ayuda para realizar un llenado máximo de la pequeña porción distal del ventrículo derecho y asegurar un gasto cardiaco máximo de esta cámara.

La onda de eyección del ventrículo derecho está anormalmente ensanchada, con retraso en su inicio y retraso en su pico máximo. Esto puede reflejar la activación eléctrica normal del ventrículo derecho.

Un gradiente de presión sistólica es frecuentemente presente en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Esta evidencia de obstrucción leve de la salida del ventrículo derecho fue reportada en muchos casos previos. Autopsias en pacientes con anomalía de Ebstein rara vez revelan estenosis de la válvula pulmonar. Así esta obstrucción, probablemente es una manifestación de hipoplasia del anillo valvular pulmonar y de la arteria pulmonar. La presencia de hipertensión pulmonar durante el ejercicio con una presión en cuña de la arteria pulmonar normal sugiere que el sistema arterial pulmonar está disminuido en su capacidad.

Los trazos de presión de la arteria pulmonar demuestran ondas de presión inusuales las cuales varían considerablemente en su configuración en las diferentes regiones del sistema de la arteria pulmonar. En la comparación de los niveles de presión en la arteria pulmonar y en la aurícula derecha en el momento de la contracción auricular derecha en la final de la diástole se demuestra que la presión de la aurícula derecha puede ser igual o superar la de la arteria pulmonar en esa fase del ciclo cardiaco. Esta relación de las presiones sugiere que la contracción de la aurícula derecha puede afectar el llenado de la arteria pulmonar y contribuir en cierto grado a la propulsión de la sangre en el sistema arterial pulmonar. Este fenómeno puede asignar a la aurícula el rol del ventrículo derecho accesorio.

En la proyección anteroposterior se observa una muesca en el borde inferior del corazón, a la izquierda de la columna vertebral. Dicha muesca representa el punto de anclaje de la válvula anormalmente desplazada. Casi siempre se ve una segunda muesca más a la izquierda que representa el anillo funcional y entre ambas se delimita la porción atrializada del ventrículo.

## ***H. Ecocardiografía***

La ecocardiografía modo M es específica de la anomalía. Se ha visto que cuando el intervalo entre el cierre de la válvula mitral y la tricuspídea es superior a 0.065 seg, es patognomónico de esta cardiopatía. Por otra parte, la



dilatación significativa del ventrículo derecho, aunado a un movimiento anormal de la valva anterior (anterosuperior) y movimiento septal paradójico, refuerzan el diagnóstico.

Con la ecocardiografía bidimensional, utilizando las aproximaciones subcostal o apical, definimos el sitio de implantación de la válvula tricuspídea, el adosamiento de los velos valvulares en la pared ventricular, el tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho y el tamaño de las cavidades derechas. La medida del grado de inserción anormal puede ser cuantificada conociendo la distancia entre el anillo tricuspideo y el punto de flotación de la valva medial (septal) e inferior (posterior). Esta definición anatómica se logra muy bien con la ecocardiografía transesofágica. La valva anterosuperior se visualiza mejor usando la aproximación apical de las de 4 cámaras. Sabemos que esta valva tiene la función valvular más importante de esta cardiopatía, por lo que su definición es importante.

El Doppler-Color permite valorar el grado de disfunción de la valva tricuspídea. Hoy en día, la ecocardiografía permite una valoración adecuada, por lo que se considera que el estudio hemodinámico carece de importancia (7).

## ***I. Resonancia magnética***

Con el advenimiento de la Resonancia Magnética Cardiovascular (RMCV) se han podido identificar y caracterizar de manera no invasiva y tridimensional los defectos estructurales del corazón y de los vasos periféricos. La RMCV es el método ideal en la valoración integral de cardiopatías congénitas, por las siguientes razones: la resolución espacial y capacidad multiplanar del método permite una adecuada valoración de la anatomía cardíaca y vascular, esta información anatómica se complementa con el análisis funcional tanto ventricular como de flujo en sistema valvular y a nivel vascular. La Resonancia Magnética Cardiovascular se ha constituido como una verdadera herramienta complementaria a la ecocardiografía en la evaluación detallada de las cardiopatías congénitas simples y complejas.

Mediante esta técnica se analizan la anatomía, la disposición, las dimensiones y a su vez la funcionalidad de las estructuras cardíacas, así como de estructuras vasculares. El método de RMCV es no operador dependiente y permite un seguimiento a largo plazo facilitado por su alta reproducibilidad, no invasión, acceso a campos de visión relativamente complejos y el estar exento de radiación ionizante. Este último punto es especialmente importante al considerar la exploración de pacientes pequeños, en los que se realiza el procedimiento bajo anestesia por la necesidad de cortos periodos de apnea. La valoración se efectúa en aproximadamente 35 minutos con una exploración tanto cardíaca como vascular.

## 1. Protocolo

En un examen completo de las cardiopatías congénitas se aplica el siguiente protocolo:

Obtención de imágenes ortogonales (sagital, axial, coronal) en secuencia turbo spin echo, HASTE; con la finalidad de realizar una valoración inicial de la disposición, morfología y dimensiones de las cavidades cardíacas, su relación con las estructuras vasculares y resto de estructuras mediastinales; así como configuración de los hemotórax.

La información funcional es obtenida con secuencias cine eco de gradiente en los planos cuatro cámaras, eje corto ventricular de la base al ápex, tractos de salida ventriculares y sagital oblicuo de la aorta. Estos datos son analizados para obtener la función ventricular, volúmenes y masa tanto izquierda como derecha con un software denominado ARGUS o bien MASS. Cuando la clínica lo amerita se realiza análisis con secuencias de mapeo de flujo para obtener medición de velocidades de flujo y volúmenes de flujo del corazón y vascular. La utilización del material de contraste endovenoso denominado gadolinio es útil en la caracterización vascular arterial y venosa con la secuencia 3DTOF, posterior reformateo y análisis 3D.

En la planeación y análisis de la exploración se aplica el método de segmentación, el cual consta en determinar el situs atrial, la concordancia tanto auriculoventricular como ventriculoarterial y la valoración de la configuración y función valvular e integridad del septum interauricular e interventricular. Posteriormente se caracteriza la configuración, el diámetro y disposición de la aorta, de la arteria pulmonar y el drenaje venoso.

### **a) Morfología atrial, determinación del situs, isomerismo.**

Se define la anatomía propia del atrio derecho cuya orejuela tiene una base ancha y triangular a diferencia del atrio izquierdo con orejuela elongada y de base angosta. El atrio derecho recibe las venas cavas superior e inferior y el izquierdo las venas pulmonares.

En el situs solitus el atrio derecho es anterior y derecho, y el izquierdo, posterior e izquierdo. En el caso del situs inversus se refiere a la imagen en espejo del situs solitus.

### **b) Morfología ventricular, conexión atrioventricular.**

La conexión atrioventricular es biventricular al conectarse los atrios a un ventrículo y univentricular cuando los atrios se conectan a un ventrículo. Se caracteriza morfológicamente a cada ventrículo y se determina su disposición. El ventrículo izquierdo con aspecto compacto del músculo y dos músculos

papilares. El ventrículo derecho de morfología triangular con aspecto trabeculado y banda moderadora.

En la conexión atrioventricular se analiza el tipo y el modo de unión entre los atrios y ventrículos. El tipo de unión atrioventricular se refiere a la anatomía de la unión atrioventricular.

En la conexión atrioventricular concordante, el atrio derecho se conecta al ventrículo derecho y el atrio izquierdo se conecta al ventrículo izquierdo; en la conexión atrioventricular discordante el atrio derecho se conecta al ventrículo izquierdo y el atrio izquierdo, al ventrículo derecho, independientemente de la posición espacial que guardan estos segmentos entre sí.

Es posible que exista conexión atrioventricular concordante con el atrio derecho a la derecha y el ventrículo derecho a la izquierda, y un atrio izquierdo a la izquierda con un ventrículo izquierdo a la derecha. Esta forma de relación espacial se conoce como criss-cross o conexiones atrioventriculares cruzadas.

Existe doble entrada a un ventrículo cuando la mayor parte del diámetro de los orificios atrioventriculares de una válvula atrioventricular común se conecta a uno de los ventrículos.

Se conoce como ausencia de una conexión atrioventricular a aquel tipo de conexión en el que falta una de las válvulas atrioventriculares. Como es el caso de la atresia tricuspídea, en la que el atrio derecho no se conecta a la masa ventricular; está separado del corazón por el surco atrioventricular y el atrio derecho se comunica con el izquierdo por medio de un defecto septal interatrial.

### **c) Conexión ventriculoarterial.**

La conexión ventrículo-arterial concordante es cuando la arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho, y la aorta, al izquierdo; en la discordante, la aorta se conecta al ventrículo derecho, y la arteria pulmonar, al izquierdo.

Existe doble cámara de salida del ventrículo derecho o del izquierdo cuando un orificio sigmoideo se conecta completamente, y el otro en más del 50%, con uno de los ventrículos, o bien cuando más de la mitad de los dos orificios sigmoideos se conectan con una cámara ventricular.

Única vía de salida de un ventrículo cuando un solo tronco arterial se conecta a la masa ventricular, por lo que el tronco común, la atresia pulmonar sin conexión del tronco arterial con la masa ventricular y la atresia aórtica sin conexión de la aorta con la masa ventricular se consideran como única vía de salida.

#### **d) Valoración de la función ventricular**

En el caso de las cardiopatías congénitas el uso de cines eco de gradiente permite una adecuada, rápida y reproducible valoración ventricular en ejes cortos de la base al ápex, método con el que se obtiene un valor cuantitativo de la función ventricular izquierda y derecha, así como del flujo volumétrico.

Los cines proporcionan información completa en 3D de imágenes al final de la diástole y final de la sístole cubriendo la totalidad de ambos ventrículos permitiendo el cálculo de la masa ventricular izquierda y derecha, volúmenes y fracción de expulsión.

En especial en pacientes pediátricos el método tiene una aplicación importante ya que al contar con una excelente resolución espacial delimita claramente el contorno endocárdico y epicárdico, lo que permite una valoración exacta del engrosamiento y masa miocárdica. Se ha planteado la posibilidad de calcular la masa ventricular derecha, la cual se dificulta por la configuración marcadamente trabeculada, sin embargo es posible.

#### **e) Valoración de cortocircuitos.**

La secuencia de mapeo de flujo aporta una medición directa de flujo pulmonar y aórtico valorando el volumen latido de ambos ventrículos. Además de valorar anomalía valvular la secuencia de mapeo de flujo permite caracterizar cortocircuitos.

#### **f) Evaluaciones específicas: Comunicación interatrial e interventricular**

Los defectos septales son causas comunes de cortocircuitos en ocasiones detectados hasta la edad adulta.

El defecto septal atrial más común es el septum secundum o fosa ovalis, localizado en la porción central del septum atrial. El seno venoso localizado más alto justo por debajo a la entrada de la vena cava superior al atrio derecho algunas veces es asociado a conexión anómala de venas pulmonares.

Los defectos septales son también causa de cortocircuito de izquierda a derecha y se pueden presentar de manera aislada o bien en combinación con otras malformaciones. Los defectos septales son diagnosticados con ecocardiografía transtorácica o bien transesofágica; sin embargo en el caso de lesiones asociadas (discordancia atrio-ventricular, ventrículo-arterial, conexiones anómalas sistémicas o pulmonares) se dificulta el definir la topografía de los segmentos por lo que la Resonancia Magnética permite una excelente definición tanto anatómica como funcional.

Los cines eco de gradiente y mapeo de flujos permiten delimitar claramente la localización del defecto, dimensiones, así como también pueden ser medidos

los flujos sistémico-pulmonares. Toda esta información es indispensable para la planeación del abordaje. Es posible cuantificar la repercusión hemodinámica de la afección. En el caso de una comunicación atrial o ventricular, además de que es factible encontrar el defecto septal con los cortes ordinarios, se puede realizar una prueba en la cual se anula la señal de la sangre que existe en el lado izquierdo con el fin de delimitar un cortocircuito, de esta forma, incluso en presencia de defectos septales muy pequeños, el defecto se hace evidente. La sensibilidad y especificidad de la RMCV es del 100% en la identificación de defectos del septum atrial y ventricular. El método permite además excluir la presencia de otros cortocircuitos como es la conexión anómala de venas pulmonares en el que a la ecocardiografía se le dificulta el diagnóstico.

## **2. Técnica de cine**

La cine RM genera múltiples imágenes con resolución en el tiempo del sitio cardiaco, para cada nivel estudiado, siendo brillante la señal de la sangre en movimiento y oscura la del tejido estacionario (fondo), al representar las imágenes en una película continua pueden visualizarse el flujo sanguíneo y el movimiento de la pared, igual que con la angiografía cine con medio de contraste.

La alta resolución temporal que consigue la cine RM permite evaluar la función del ventrículo derecho e izquierdo aislando las imágenes correspondientes a la telesístole y telediástole. Cuando estas imágenes se obtienen en modo volumétrico de ambos ventrículos, pueden calcularse los volúmenes telesistólicos, telediastólicos y sistólicos sin depender de las presunciones geométricas.

## **3. Técnica cine con codificación de velocidad**

La obtención de mapas de la velocidad con RM o técnica cine con codificación de velocidad, es una técnica más moderna y potente para valorar funcionalmente las cardiopatías congénitas. Las imágenes de cuantificación de fase proporcionadas por esta técnica contienen mapas de velocidad bidimensional similares a los mapas de flujo duplex Doppler-Color. La velocidad de flujo en las cámaras cardiacas a lo largo de una dirección elegida, se pueden representar como diferencias en una escala de grises en la RM, por tanto, pueden reconocerse en los mapas de velocidad los flujos a través de defectos del septum atrial o septum ventricular. La cuantificación del volumen de flujo en las grandes arterias inmediatamente sobre el ventrículo derecho o izquierdo suministra el volumen de sangre expulsado por cada ventrículo. Con estos datos puede cuantificarse la fracción de flujo de la comunicación y el flujo pulmonar diferencial.

#### **4. La anomalía de Ebstein por RMCV**

La anomalía de Ebstein es una malformación poco común que constituye menos del 1% de las cardiopatías congénitas. Se caracteriza por un desplazamiento inferior de las valvas septal y posterior de la válvula tricuspídea en la porción de entrada del ventrículo derecho, dividiéndolo en una porción proximal atrializada y una distal funcional.

La porción atrializada del ventrículo derecho se extiende entre el anillo tricuspideo verdadero (anillo anatómico) y la inserción valvular y compromete una porción variable de la parte posterior y diafragmática (inferior) de la cavidad ventricular. El segmento atrializado (porción de entrada) del ventrículo derecho usualmente se encuentra dilatada con paredes delgadas; pulsa en forma paradójica durante la sístole ventricular. Se ha sugerido que el miocardio del ventrículo derecho en la porción atrializada es anormal, con células miocárdicas mal desarrolladas en forma congénita, indicando que la anomalía de Ebstein puede ser una enfermedad del ventrículo derecho más que una anomalía de la válvula tricuspídea.

La porción funcional del ventrículo derecho se encuentra distal a la inserción valvular; aunque algunas veces es hipoplásica, a menudo se encuentra dilatada. El atrio izquierdo es usualmente normal. El ventrículo izquierdo tiene tamaño normal en la mayoría de los casos pero a menudo presenta contracción anormal.

Ambas valvas septal y posterior emergen directamente de la parte posteromedial de la pared del ventrículo derecho o bien están adheridas a la pared ventricular de tal manera que su origen se encuentra por debajo del anillo de la válvula tricuspídea (anillo anatómico) localizado a nivel de la unión atrio ventricular.

Hay un grado variable de displasia valvular e inserción anormal del margen valvular distal en la pared del ventrículo derecho. El desplazamiento, la displasia y las anomalías de la inserción distal constituyen todos los componentes de esta anomalía cuya severidad refleja su presentación clínica.

La valva anterior de la válvula tricuspídea emerge del anillo tricuspídeo y está engrosada, alargada y es redundante en forma de vela. Esta anclada inferiormente al ventrículo derecho así como distalmente al tracto de salida del ventrículo derecho pudiendo causar obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho. Las cuerdas tendinosas y músculos papilares se encuentran deformados. El tejido valvular puede presentar perforaciones, particularmente la valva anterior. El desplazamiento inferior de las valvas de la válvula tricuspídea resulta en una atrialización de la porción proximal del ventrículo derecho, regurgitación y/o estenosis tricuspídea. Comúnmente la asociación de insuficiencia tricuspídea contribuye a una marcada dilatación del anillo tricuspideo y del ventrículo derecho. En pocos casos, las valvas anormales se encuentran fusionadas, resultando en una valva imperforada simulando atresia tricuspídea.

La anatomía puede variar desde un desplazamiento leve de las valvas tricuspídeas hacia el ápex a un desplazamiento extremo en el cual fisiológicamente no hay una válvula que prevenga el reflujo hacia el atrio derecho. Como el anillo de las valvas tricuspídeas no están a nivel del plano del anillo tricuspideo, el atrio derecho parece alargado debido a que funcionalmente incluye el atrio derecho anatómico así como también la porción atrializada del ventrículo derecho. La regurgitación tricuspídea es un hallazgo común, y la estenosis se presenta en un grado menor en la mayoría de los pacientes. La pared del ventrículo derecho puede estar adelgazada de tal manera que es acinética. Cuando la regurgitación y estenosis tricuspídea impide el flujo sanguíneo a través del lado derecho del corazón en una persona con anomalía de Ebstein y con un foramen oval patente, se desarrolla un corto circuito de derecha a izquierda con presencia de cianosis que es proporcional.

El nombre de tres cámaras es dado debido a la apariencia trilobulada de las cámaras derechas, los tres lóbulos están constituidos por el atrio derecho, la porción atrializada del ventrículo derecho y el ventrículo derecho distal. El ventrículo derecho atrializado puede tener una apariencia aneurismática. En la secuencia de cine, esta cámara se contrae como un verdadero ventrículo derecho más que como el atrio derecho por lo que se llama contracción sincrónica. La arteria coronaria derecha indica la localización del verdadero anillo tricuspideo. Esto, cuando se correlaciona con el desplazamiento de las valvas tricuspídeas indica el verdadero tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho. El infundíbulo ventricular derecho muestra una apariencia única y característica. En la proyección para observar el tracto de salida del ventrículo derecho, se observa que durante la diástole el infundíbulo se encuentra por arriba del tronco pulmonar, en cambio durante la sístole ventricular el infundíbulo se encuentra por debajo del borde superior del mismo tronco. Parece existir una correlación entre el grado de dilatación infundibular y la sintomatología; casos que exhiben extremada dilatación infundibular pueden tener un riesgo quirúrgico bajo.

En la anomalía de Ebstein severa, se observa a menudo una cardiomegalia grosera debido a la regurgitación tricuspídea severa, la cual puede comprometer el desarrollo pulmonar fetal, resultando en una hipoplasia pulmonar bilateral. El grado de desplazamiento varía dependiendo de la gravedad de la enfermedad. En la forma grave la unión de las valvas septal e inferior a la pared ventricular puede producir un saliente muscular prominente. En la forma grave la pared ventricular atrializada está extremadamente adelgazada.

La RMCV puede definir la morfología interna de aurículas y ventrículos así como definir todos los componentes de esta anomalía, siendo tan precisa como la angiografía (11). Puede ser muy útil en definir la anatomía patológica y ayudar a definir el abordaje quirúrgico del paciente. Las características anatómicas de la anomalía de Ebstein se demuestran bien en cortes axiales y coronales de RMCV. En los cortes axiales se observan un atrio derecho marcadamente dilatado y un ventrículo derecho atrializado. El grosor de la pared del ventrículo atrializado puede estar disminuido comparando con el del ventrículo no atrializado. La inserción desplazada de la valva septal se aprecia

en las imágenes axiales. En la forma grave de esta anomalía, la inserción forma una saliente muscular que se aprecia como una banda con un grosor de unos pocos milímetros que separa la porción atrializada del ventrículo derecho de la porción no atrializada. Los cortes coronales a veces son más eficaces que los axiales para demostrar el desplazamiento de la valva inferior.

En adición a una inserción anormal de la valva septal, la válvula tricuspídea casi siempre se encuentra displásica. La valva anterior usualmente se inserta normalmente en unión atrioventricular y está alargada, la cual puede ser descrita en la mayoría de las imágenes de RMCV. Distalmente la valva anterior puede estar unida a un músculo papilar anterolateral anormal y ser móvil; puede continuarse con una conexión muscular lo cual restringe su movilidad; o puede estar ampliamente plegada a la pared anterior del ventrículo derecho y por lo tanto no ser fácilmente distinguible por resonancia magnética. El desplazamiento de las valvas septal y posterior son mejor apreciadas en las imágenes axiales y coronales respectivamente. Sin embargo ambas valvas, pueden ser deficientes o estar ausentes y por lo tanto no ser detectables por RMCV.

La planeación de la reparación quirúrgica debe incluir la valoración de la morfología y función de las porciones atrializadas y de la hemodinamia efectiva del ventrículo derecho, mejor valorada en imágenes coronales con secuencia T1 spin echo y en la secuencia de cine. La secuencia de cine permite valorar la regurgitación tricuspídea, la estenosis tricuspídea, los cortocircuitos a través de un defecto del septum atrial. Además, en el plano axial puede valorar la presencia y severidad de defectos septales atriales y ventriculares. Adicionalmente, la severidad de la estenosis valvular y subvalvular así como la estenosis o atresia pulmonar pueden ser determinadas por RMCV.

La valoración de la función cardíaca es una parte importante de la evaluación completa de las cardiopatías congénitas. Los adelantos en las técnicas de cine y cine con codificación de velocidad han permitido que la RMCV se convierta en una técnica completa para evaluar las dimensiones cardiovasculares y su función. Las secuencias cine permiten reconocer velocidades de flujo anómalas y perfiles de flujo. La cine RM con codificación de velocidad permiten cuantificar la velocidad y hacer mediciones de flujo en el corazón y en los grandes vasos (8,10,9).

La RMCV es un instrumento no invasivo extremadamente potente en la descripción anatómica de las cardiopatías congénitas y en la evaluación de su hemodinamia. Existen algunas limitaciones de la RMCV en la evaluación de las cardiopatías congénitas. La limitación se debe al volumen parcial de estructuras cardíacas dentro del grosor de corte y el movimiento de las estructuras durante la adquisición de imagen. Aunque la cine RM disminuye los artefactos por movimiento, las relaciones temporal y espacial no bastan todavía para definir con seguridad estas estructuras. Otra limitación de la RM se relaciona con un tiempo de estudio relativamente largo. Un examen completo de un paciente con cardiopatía congénita requiere de 30 a 60 min. Para esto se requiere de una profunda sedación en lactantes y niños pequeños. Las secuencias de imagen ultrarrápidas, como la ecoplanar y el pulso de ángulo



pequeño turbo rápido (FLASH) pueden disminuir o eliminar la necesidad de sedación. Con estas técnicas pueden conseguirse de 8 a 16 imágenes por ciclo cardiaco en 20 seg (9).

Las anomalías más comunes asociadas a la anomalía de Ebstein son la estenosis y atresia pulmonar. Otras asociaciones incluyen tetralogía de Fallot, transposición completa y corregida de los grandes vasos, defecto del septo ventricular, coartación de la aorta y defecto septal atrioventricular (8,10,9).

### **a) Transposición corregida de los grandes vasos**

La asociación de anomalía de Ebstein con transposición corregida de los grandes vasos ocurre en forma muy poco frecuente. La transposición corregida es una cardiopatía congénita en la cual hay una conexión discordante ventriculoarterial coexistente con una conexión discordante atrioventricular. La discordancia atrioventricular existe cuando el atrio derecho morfológico drena en un ventrículo izquierdo morfológico y el atrio izquierdo morfológico drena en un ventrículo derecho morfológico, independientemente de la posición de estas cámaras en el tórax. La relación de las cámaras ventriculares se encuentra invertida. Esto implica que el ventrículo derecho morfológico está localizado a la izquierda del septum y que el ventrículo izquierdo morfológico se encuentra a la derecha del mismo.

En la mayoría de los pacientes con transposición corregida, el situs atrial es sólitus y el atrio derecho se conecta con el ventrículo derecho que se localiza a la izquierda, el cual a su turno se conecta con la arteria pulmonar. El atrio izquierdo se conecta con el ventrículo izquierdo localizado a la derecha, del cual emerge la aorta. En corazones con situs atrial inversus, la combinación más común es de una transposición corregida con relación normal de los ventrículos.

En la L transposición corregida de los grandes vasos la aorta se encuentra localizada anterior y a la izquierda de la arteria pulmonar. La RMCV tiene la capacidad de demostrar anomalías asociadas a la transposición corregida de los grandes vasos (8,9, 10).

### **b) Defecto del septo atrial**

Estos defectos son una causa común de cortocircuito de derecha a izquierda, los cuales, algunas veces no son detectados hasta la edad adulta. La ecocardiografía es la primera herramienta para detectar la presencia de estos defectos atriales. Se reconocen varios tipos de defectos del septum atrial. El más común es el ostium secundum o defecto de la fossa ovalis, el cual está localizado en la parte central del septum atrial. El efecto del seno venoso está situado en la parte alta del septum, justo por debajo de la entrada de la vena cava superior en la aurícula derecha. El defecto del ostium primum está situado en la parte baja del septum atrial en relación muy estrecha con las válvulas atrioventriculares.

La presencia de defectos del septum atrial pueden ser establecidas usando RMCV con técnicas de cine eco gradiente para identificar el jet a través del defecto septal. La contribución de la RMCV en evaluar pacientes con cortocircuito de derecha a izquierda descansa en su capacidad de determinar el flujo a través del cortocircuito. En los defectos del septum atrial, el flujo del cortocircuito puede ser distinguido entre el volumen sistólico del ventrículo derecho e izquierdo (10).

### ***J. Diagnóstico diferencial***

El diagnóstico diferencial tiene importancia considerable debido al tratamiento quirúrgico en pacientes con la anomalía de Ebstein.

La tetralogía de Fallot puede ser diferenciada por su curso clínico, en el cual las disneas, síncope y un crecimiento truncado son más prominentes. Un soplo diastólico es poco frecuente; el electrocardiograma muestra en menor frecuencia bloqueo aurículo-ventricular y es más evidente la hipertrofia del ventrículo derecho; la cardiomegalia es poco común y la configuración cardíaca en bota es más común que la globular.

La atresia tricuspídea usualmente está acompañada por síntomas más tempranos y marcados, particularmente cianosis, disnea, retardo en el crecimiento y actividad limitada. El electrocardiograma muestra ondas P grandes pero un bloqueo derecho interventricular es poco usual; la hipertrofia del ventrículo izquierdo es la regla. El contorno cardíaco es también algo diferente, se observa un borde derecho recto o puede imitar una dextrocardia o un contorno en bota.

La estenosis pulmonar severa con septum interventricular intacto, con un cortocircuito derecha-izquierda a nivel de las aurículas, representa un diagnóstico diferencial muy difícil. Su apariencia radiológica es similar. Presentan un soplo sistólico en el área pulmonar acompañada de frémito, ausencia de soplo diastólico, se puede observar pulsación presistólica en las venas del cuello y del hígado, en el electrocardiograma se observa hipertrofia del ventrículo derecho. En ocasiones la cateterización cardíaca es la única forma de diferenciarlo, una presión sistólica ventricular derecha elevada y un significativo gradiente a través de la válvula pulmonar no se presentan en el síndrome de Ebstein.

Los hallazgos auscultatorios pueden sugerir completa transposición de las venas pulmonares. Una marca de hipertrofia del ventrículo derecho por electrocardiograma y una vasculatura pulmonar prominente por rayos X diferencian esta condición.

### ***K. Terapia***

Un procedimiento quirúrgico satisfactorio aún no ha sido desarrollado para la corrección de este defecto cardíaco. Esta situación es fácilmente comprensible

en vista de la naturaleza de la anomalía básica, que consiste en una inadecuada fuerza propulsiva generada por el ventrículo derecho deformado.

El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea importante, cianosis moderada a grave e insuficiencia cardíaca. El tipo de tratamiento dependerá de las características funcionales del ventrículo derecho. Existe cierta controversia en cuanto al momento oportuno del tratamiento. La mortalidad es mayor en aquellos enfermos con clase funcional IV y cardiomegalia importante. De todas formas, enfermos con clase funcional I o II deben estar bajo tratamiento médico, ya que tienen una evolución tardía muy favorable. La presencia de arritmias provocadas por vías anómalas y la presencia de cardiomegalia progresiva son elementos que apoyan la indicación quirúrgica, ya que el deterioro hemodinámico en estos enfermos es progresivo y rápido hacia la clase funcional III. Parece que los enfermos con insuficiencia tricuspídea marcada son los mejores candidatos para tratamiento quirúrgico conservador, ya que tienen un ventrículo derecho dilatado. En caso contrario, está indicado el cambio valvular.

Básicamente se han descrito dos procedimientos quirúrgicos paliativos. El primero de ellos es la anastomosis de Blalock-Taussig. Este procedimiento teóricamente ofrece la posibilidad de una paliación en pacientes con un gran volumen de cortocircuito derecha-izquierda a través de la comunicación auricular. Este método utiliza el ventrículo izquierdo como un sustituto parcial para el ventrículo derecho inefectivo y lograr así un flujo sanguíneo pulmonar normal. A pesar del beneficio teórico de la anastomosis de Blalock-Taussig, su aplicación en paciente con anomalía de Ebstein no está garantizada. Se han descrito algunos fallecimientos a pesar del correcto diagnóstico establecido preoperatoriamente o en pacientes con un diagnóstico erróneo de tetralogía de Fallot.

Un segundo tipo de cirugía paliativa consiste en el cierre de la comunicación entre las dos aurículas. Wright describió un caso en un paciente varón de 25 años de edad en el cual se realizó esta cirugía, con un mejoramiento de la cianosis y de la tolerancia al ejercicio. Como se mencionó, este procedimiento resulta en la eliminación del cortocircuito derecha-izquierda evitando una enfermedad tromboembólica o policitemia secundaria. Como un beneficio adicional, este cierre puede resultar en un incremento de la presión de la aurícula derecha y consecuentemente un mejoramiento del rol de la aurícula derecha como un ventrículo derecho accesorio. Sin embargo este posible beneficio de incremento de la presión de la aurícula derecha puede traer como consecuencia una insuficiencia cardíaca congestiva. Con este segundo procedimiento quirúrgico también se han descrito algunos resultados fatales.

Wu y Huang reportaron un nuevo procedimiento para la anomalía de Ebstein estudiado en 34 pacientes operados. La regurgitación tricuspídea fue moderada en 12 pacientes y severa en 22. La técnica de reparación incluye la desinserción de la valva inferior (posterior) desplazada con su correspondiente músculo papilar y cuerdas tendinosas y su posterior inserción en el anillo posterior y reimplantación del músculo papilar. Todos los pacientes sobrevivieron y eventualmente se recuperaron. La ecocardiografía demostró la

desaparición de la regurgitación tricuspídea en 29 pacientes y regurgitación leve en 5 pacientes. Este procedimiento necesita seguimiento y reproducirlo por otros centros. No son claros cuáles son los factores anatómicos y hemodinámicos que hacen de este un procedimiento atractivo para pacientes con anomalía de Ebstein.

Chen y colaboradores reportaron resultados a corto y mediano plazo de 25 pacientes con anomalía de Ebstein que fueron sometidos a reparación quirúrgica con un promedio de edad de 14 años y un promedio de seguimiento de 4 años. La técnica consiste en la aplicación vertical del ventrículo atrializado y reimplante de las valvas luego de una rotación en sentido de las manecillas del reloj. Tres requirieron re-operación. Ocho niños (95%) y 5 adultos (83%) demostraron un mejoramiento importante a la tolerancia al ejercicio luego de la cirugía. Dos niños fallecieron repentinamente 11 meses y 4 años luego de la reparación. No está absolutamente claro cuando es el mejor momento para intervenir en los pacientes con anomalía de Ebstein moderada con dilatación de la aurícula derecha moderada. La disfunción ventricular derecha ciertamente puede ocurrir con una sobrecarga de volumen de larga data y uno necesita evitar llegar a este punto antes de la cirugía.

Al considerar el tamaño y la función del ventrículo derecho atrializado, el grado de desplazamiento de las valvas medial (septal) e inferior (posterior), el movimiento anormal de la valva anterior y el volumen del ventrículo derecho se ha idealizado una técnica adecuada para la corrección de la función ventricular derecha. Esta consiste en hacer una plicatura longitudinal de la porción atrializada del ventrículo derecho, desinsertar e implantar las valvas anterior y posterior al anillo tricuspídeo y reforzar este con un anillo protésico. Al utilizar este procedimiento, ha sido posible observar un excelente resultado tardío. De todas formas, tanto la cirugía conservadora como el cambio valvular tricuspídeo resultan una marcada mejoría de la capacidad física y una normalización de la saturación sistémica.

En el recién nacido la cardiopatía puede presentarse con un compromiso hemodinámico y metabólico muy importante, produciendo cianosis marcada, acidosis e insuficiencia cardíaca. El cierre del orificio atrioventricular derecho, la creación de una comunicación interatrial amplia y una fístula aortopulmonar adecuada permiten una evolución favorable y así mismo la corrección futura con la técnica de Fontan. Como último recurso terapéutico en el recién nacido grave está el trasplante cardíaco, el cual será el mejor recurso para lograr una excelente supervivencia a largo plazo, una vez que sean superados los problemas relacionados con la adquisición de los órganos, el rechazo y las infecciones en el huésped e inmuno suprimido.

### **III. Objetivos**

#### ***A. Objetivo general***

- Diagnosticar la anomalía de Ebstein por Resonancia Magnética.

#### ***B. Objetivos específicos***

- Comparar si este universo de estudio tiene las mismas características que otros estudios.
- Comparar a la cateterización cardiaca con la Resonancia Magnética,
- Determinar cuales son los hallazgos por Resonancia Magnética.
- Determinar si estos hallazgos por Resonancia Magnética son diagnósticos.

## **IV. Hipótesis**

La Resonancia Magnética es un método no invasivo que supera en eficacia al cateterismo cardiaco para el diagnóstico de la anomalía de Ebstein.

## **V. Justificación**

Por mucho tiempo se ha considerado al cateterismo cardiaco como el método diagnóstico más efectivo para confirmar el diagnóstico de la anomalía de Ebstein. Sin embargo siendo un método invasivo que trae consigo muchas complicaciones como las arritmias que pueden concluir con el fallecimiento del paciente, se deben buscar nuevos horizontes que nos lleven a su diagnóstico.

El estudio de las cardiopatías congénitas ocupa un lugar destacado en la actividad de los grupos dedicados a la Resonancia Magnética cardiaca, ya que supone aproximadamente una tercera parte del total de los estudios. Esto se explica por la capacidad de la Resonancia Magnética en la definición de los aspectos morfológicos del corazón y grandes vasos y a su amplio campo de visión que facilita el estudio y las relaciones entre las diversas estructuras.

Se puede considerar de manera general que la Resonancia Magnética es una indicación prioritaria cuando las demás técnicas de imagen no son concluyentes, o bien cuando el cateterismo cardíaco no se considera justificado, particularmente en casos de malformaciones complejas.

## **VI. Material y métodos**

### ***A. Aspectos metodológicos***

- 1. Tipo de estudio:** No experimental.
- 2. Características del estudio:** Descriptivo.
- 3. Diseño:** Transaccional y correlacional.

### ***B. Determinación de las fuentes de recolección del estudio***

- 1. Fuentes primarias:** Se analizaron las imágenes de las Resonancias Magnéticas de corazón de los pacientes.
- 2. Fuentes secundarias:** Se recolectó la información de los pacientes de los expedientes médicos.

### ***C. Determinación del universo de estudio***

Se estudiaron 6 pacientes del Instituto de Cardiología (INC) “Dr. Ignacio Chávez” de la Ciudad de México, México, con anomalía Ebstein a los cuales se les realizó Resonancia Magnética de corazón entre el año 2003 y julio del 2005.



## **VII. Resultados**

Se revisaron los expedientes clínicos de 6 pacientes del Instituto de Cardiología (INC) "Dr. Ignacio Chávez" de la Ciudad de México, México, con anomalía Ebstein a los cuales se les realizó Resonancia Magnética de corazón entre el 2003 a julio del 2005. Dos pacientes fueron masculinos (33.33%) con una edad promedio de 13 años y medio, cuatro pacientes fueron del sexo femenino (66.66%) con una edad promedio de 23 años. La edad de los pacientes osciló entre 11 (varón) y 38 años (mujer).

### ***A. Sintomatología***

Entre sus primeros síntomas cinco de los 6 pacientes presentaron disnea, de dos de los pacientes su disnea evolucionó de una disnea a moderados esfuerzos a una disnea a grandes esfuerzos, de otros dos pacientes su disnea evolucionó de una disnea a pequeños esfuerzos a una disnea a medianos esfuerzos. Tres de los 5 pacientes presentaron disnea a medianos esfuerzos al momento de la realización de la historia clínica. Esta disnea se inició a corta edad, en dos pacientes se inició en el primer año de vida (2 y 6 meses respectivamente), en el resto se presentó antes de concluir la primera década de vida.

Cuatro pacientes presentaron cianosis, dos refieren cianosis distal (manos y pies), uno de los cuales evoluciona a cianosis peribucal, el resto de los pacientes presentó cianosis peribucal. Es común que el llanto exacerbe la cianosis.

Dos pacientes presentaron soplo cardíaco, uno de ellos detectado a corta edad de la paciente y en el otro caso detectado recientemente.

Entre otros síntomas, nos refieren la pérdida del estado de alerta en varias ocasiones, diaforesis, palpitaciones de predominio nocturnas y ortopnea.

### ***B. Examen físico***

Cinco pacientes presentaron cianosis al momento del examen, todos ellos con cianosis distal, y sólo 3 con cianosis peribucal .

Todos los pacientes presentaron soplo cardíaco, a tres pacientes se describió el soplo como soplo tricuspídeo de regurgitación con una intensidad que variaba de 2/4 a 3/4, dos de estos pacientes además presentaban un soplo mitral de regurgitación con una intensidad que oscilaba entre 2/4 a 3/4.

Dos pacientes presentaron ritmo cardíaco de 4 tiempos. A un paciente se le describió un primer ruido normal y un segundo ruido disminuido de intensidad.

A otro paciente se describió el primer ruido como desdoblado y al segundo ruido como normal. Otro paciente presento desdoblamiento del segundo ruido cardiaco.

Dos pacientes presentaron levantamiento sistólico, en uno de los pacientes se localizo en la región paraesternal izquierda y en otro a nivel apical.

En un paciente se describió edad menor a la cronológica.

Sólo uno presento plétora yugular grado I.

A tres pacientes se les realizo Holter, describiéndose taquicardia ventricular autolimitada, taquicardia supraventricular paroxística y ritmo sinusal respectivamente.

### ***C. Electrocardiografía***

Todos los pacientes presentaron ritmo sinusal y datos en el ECG que sugieren bloqueo de la rama derecha del Haz de Hiss, uno de ellos con bloqueo avanzado, tres de estos pacientes además presentaron datos de crecimiento de la aurícula derecha. A otros dos pacientes se les describió hipertrofia del ventrículo derecho e hipertrofia biventricular respectivamente.

### ***D. Radiología***

El hallazgo más frecuente fue el de cardiomegalia grado II, el cual se presento en 3 pacientes, en los otros pacientes se presentaron cardiomegalia desde un grado I hasta un grado IV.

Datos que sugieran el crecimiento de la aurícula derecha se describió en 5 pacientes.

El flujo pulmonar se lo describió como disminuido en 3 de ellos y como normal en otro paciente.

En dos pacientes se describió un pedículo angosto. Dos pacientes presentaron datos de crecimiento del ventrículo izquierdo, uno de ellos correspondiendo al grupo anteriormente descrito.

Sólo en un paciente se observo datos de crecimiento del ventrículo derecho.

### ***E. Cateterismo cardiaco***

Se realizo la cateterización cardiaca a 5 pacientes, en uno se suspendió por presentar taquicardia ventricular con bajo gasto. En el sexto paciente se realizo ecocardiografía transtorácica sin cateterismo cardiaco.

En todos los pacientes a los que se le realizó el cateterismo cardiaco (cuatro pacientes) se encontró adosamiento de la valva septal ya sea con la valva anterior o posterior, insuficiencia tricuspídea la cual fue descrita como severa en un caso y moderada en el resto y finalmente foramen ovale permeable con cortocircuito invertido.

En tres pacientes se describió dilatación de las cavidades derechas, en uno de ellos, solamente de la aurícula derecha.

En dos pacientes se describieron datos de atrialización del ventrículo derecho.

En un mismo paciente, además se observaron datos de hipoplasia del anillo valvular y del tronco de la pulmonar.

### ***F. Ecocardiografía transtorácica***

Se la realizó en dos pacientes, en uno de ellos por presentar taquicardia ventricular con bajo gasto durante el cateterismo cardiaco.

En los dos pacientes se observó concordancia atrioventricular y ventrículo arterial, insuficiencia tricuspídea moderada, adosamiento de la valva septal en un 40% y 80% respectivamente, dilatación de la aurícula derecha, foramen ovale permeable y septum interventricular íntegro.

En el mismo paciente además se describió un movimiento septal paradójico, una porción atrializada del 50% y ligera insuficiencia pulmonar.

### ***G. Resonancia magnética***

Se realizó RMCV a todos los pacientes, observándose concordancia atrioventricular y ventrículo arterial en todos ellos. Se observó 4 pacientes con crecimiento moderado de las cavidades derechas, uno con crecimiento severo y el sexto paciente con crecimiento leve.

En un caso se observó dilatación severa de cavidades derechas, atrialización del ventrículo derecho y adosamiento de la válvula tricúspide en forma importante, correspondiendo con un caso de Ebstein severo.

En 4 casos la dilatación de las cavidades derechas y la porción atrializada fue en menor grado correspondiendo con casos de Ebstein moderado. El sexto paciente correspondió con un Ebstein leve.

La disposición del anillo tricúspideo se determinó en todos ellos.

La comunicación interauricular se observó claramente en 4 pacientes, con grados variables desde moderado (dos pacientes) hasta severo (dos pacientes). El septum interventricular se encontró íntegro en todos los pacientes.

El mapeo de flujo en plano cuatro cámaras permitió observar el corto circuito interauricular con presencia de cortocircuito invertido, además permitió observar el orificio tricuspideo funcional real.

La trabeculación de la porción apical de ventrículo derecho fue importante en un caso.

No se observó obstrucción importante del tracto de salida del ventrículo derecho ni alteraciones en el tronco de la arteria pulmonar ni en sus ramas.

Todos estos hallazgos fueron diagnósticos de la anomalía de Ebstein.

### ***H. Terapia***

En el primer paciente (masculino de 16 años de edad) se diagnosticó anomalía de Ebstein severa con repercusión en la función del septo interventricular con compromiso de la función izquierda, siendo un mal candidato a derivación cardiopulmonar bidireccional.

Al segundo paciente (masculino de 11 años de edad) se le realizó una plastia de Carpenter, plicatura de la pared ventricular atrializada derecha y cierre del foramen ovale, falleció en terapia intensiva durante el postoperatorio.

A la tercera paciente (femenina de 12 años de edad) se le realizó una plastia de Carpenter más plicatura y procedimiento de Montan, tuvo como complicación un trombo en la aurícula izquierda y en la carótida.

La cuarta y quinta pacientes (femeninas de 38 y 20 años respectivamente) estaban en espera de la cirugía.

A la sexta paciente (femenina de 22 años de edad) se le colocó un parche bovino en la comunicación interauricular y cambio de una válvula tricuspídea biológica. Logro embarazos eutócicos en dos ocasiones.

## VIII. Discusión

Los síntomas de estos pacientes, los hallazgos del examen físico, electrocardiograma, radiografía y cateterización cardiaca han sido descritos en la literatura que hemos revisado siendo similares comparando con estudios previos.

La cianosis fue descrita en 4 de los pacientes, siendo peribucal en 3 de ellos. En ninguno de los pacientes se llegó al diagnóstico en la niñez temprana, posiblemente porque la cianosis y un soplo cardiaco que presento una de ellas se atribuyo a la tetralogía de Fallot o según el grupo de edad, la cianosis fue atribuida a valvulopatías adquiridas.

La disnea a medianos esfuerzos fue el síntoma preponderante en estos pacientes estudiados.

Aunque se describe que el soplo acompañante de esta patología es variable en cuanto a localización, intensidad y duración, en estos pacientes el soplo predominante fue el de soplo tricuspídeo de regurgitación de moderada intensidad, el cual seguramente resulta de una válvula tricuspídea deformada.

La regurgitación yugular, que es atribuible a enfermedad valvular tricuspídea, sólo se describió en un paciente.

Cinco pacientes presentaron cianosis al momento del examen físico, todos ellos con cianosis distal, y sólo 3 además con cianosis peribucal. Posiblemente en los pacientes adultos esta cianosis fue atribuible a enfermedad valvular tricuspídea reumatoide.

Todos los pacientes presentaron al ECG ritmo sinusal y bloqueo de la rama derecha del Haz de Hiss,, tres de estos pacientes además presentaron datos de crecimiento de la aurícula derecha.

La hipertrofia ventricular derecha es una característica desconcertante que disminuye considerablemente el valor diagnóstico del electrocardiograma, en nuestro estudio dos pacientes presentaron hipertrofia del ventrículo derecho e hipertrofia biventricular respectivamente.

Algunos autores como Kjellberg han descrito una severa hipertrofia ventricular derecha la cual la relacionan con otros tipos de estrés fisiológico como una marcada insuficiencia tricuspídea.

Como se describe en la literatura, los hallazgos en la radiografía de tórax son sugestivos de esta anomalía: en nuestro estudio encontramos que la cardiomegalia fue de predominio moderada; se describio una dilatación del contorno derecho del corazón; un pedículo estrecho sólo se describió en dos pacientes; la vascularidad de los campos pulmonares se describió como disminuida en 3 pacientes, lo que puede relacionarse a la magnitud del cortocircuito derecha-izquierda.

El cateterismo cardiaco ha sido considerado como el procedimiento diagnóstico más efectivo para confirmar la presencia de esta anomalía a pesar de sus complicaciones como las arritmias cardiacas, en nuestro estudio se suspendió la cateterización cardiaca en un paciente por presentar taquicardia ventricular con bajo gasto.

En nuestro estudio en todos los pacientes se encontró insuficiencia tricuspídea y foramen ovale permeable con cortocircuito invertido. En tres pacientes se describió dilatación de las cavidades derechas, en uno de ellos, solamente de la aurícula derecha. En dos pacientes se describieron datos de atrialización del ventrículo derecho.

Sin embargo no debemos olvidar que la cateterización cardiaca no va a ser diagnóstica de anomalía de Ebstein a menos que el clínico incluya esta cardiopatía congénita en su diagnóstico diferencial.

Debemos considerar que la Resonancia Magnética es una indicación prioritaria cuando las demás técnicas de imagen no son concluyentes, o bien cuando el cateterismo cardíaco no se considera justificado, particularmente en casos de malformaciones complejas.

Los hallazgos de la anomalía de Ebstein en RMCV son similares a los de la cateterización cardiaca, y por lo tanto son diagnósticos, teniendo la ventaja de que se trata de un método no invasivo y además permite valorar la función de las porciones atrializadas y de la hemodinamia efectiva del ventrículo derecho.

Se ha demostrado que la RMCV puede definir la morfología interna de aurículas y ventrículos así como definir todos los componentes de esta anomalía, siendo tan precisa como la angiografía.

## IX. Conclusión

- a) La sintomatología es leve con cianosis, disnea, fatigabilidad y comúnmente historia de palpitaciones.
- b) Los hallazgos físicos se caracterizan por un crecimiento normal, cianosis frecuente y dedos en palillo de tambor que son infrecuentes; una pulsación cardiaca leve y un frémito sistólico entre la apófisis xifoides y el ápex; un ritmo cardiaco de tres o cuatro tiempos, un segundo ruido disminuido en el área pulmonar y una combinación de soplos sistólicos y diastólicos máximos en el borde esternal izquierdo inferior o en el ápex.
- c) Los estudios fonocardiográficos confirman la presencia de un ritmo de tres o cuatro tiempos, mostrando retraso en el primer ruido con una intensidad normal, un soplo sistólico de moderada intensidad y un soplo presistólico en el borde esternal inferior izquierdo y en el ápex. Menos frecuente es un soplo diastólico leve en esta área.
- d) El electrocardiograma característicamente muestra ondas P altas, conducción aurículo-ventricular prolongada, bloqueo de la rama derecha del haz de Hiss y potenciales del ventrículo derecho disminuidos de amplitud.
- e) Los exámenes radiológicos muestran marcada cardiomegalia, un alargamiento, una dilatación del contorno derecho del corazón, un pedículo estrecho, una vascularidad pulmonar disminuida y pobre delineación de la arteria pulmonar.
- f) Angiográficamente se observa una aurícula derecha muy grande con retraso de su vaciamiento, pobre opacificación de las ramas pulmonares y frecuentemente evidencia de cortocircuito de derecha-izquierda.
- g) La cateterización cardiaca demuestra una aurícula grande, desplazamiento de la válvula tricuspídea hacia la izquierda, moderada presión de la aurícula derecha y presión sistólica del ventrículo derecho normal con ausencia de un gradiente significativo a través de la válvula pulmonar. Se puede observar pobre saturación arterial en los vasos periféricos.
- h) La RMCV es un instrumento no invasivo extremadamente potente que puede definir la morfología interna de aurículas y ventrículos así como definir todos los componentes de esta anomalía. Además de definir la anatomía patológica, ayuda a definir el abordaje quirúrgico del paciente.

- i) La planeación de la reparación quirúrgica debe incluir la valoración de la morfología y función de la porción atrializada y de la hemodinamia efectiva del ventrículo derecho, lo cual se puede realizar con la RMCV.
- j) Existen algunas limitaciones de la RMCV en la evaluación de las cardiopatías congénitas, sin embargo puede ser tan precisa como la angiografía.
- k) Los hallazgos por RMCV junto con la clínica fueron diagnósticos, asemejándose a los hallazgos por cateterización cardiaca.



## I. Anexos

### A. Imágenes

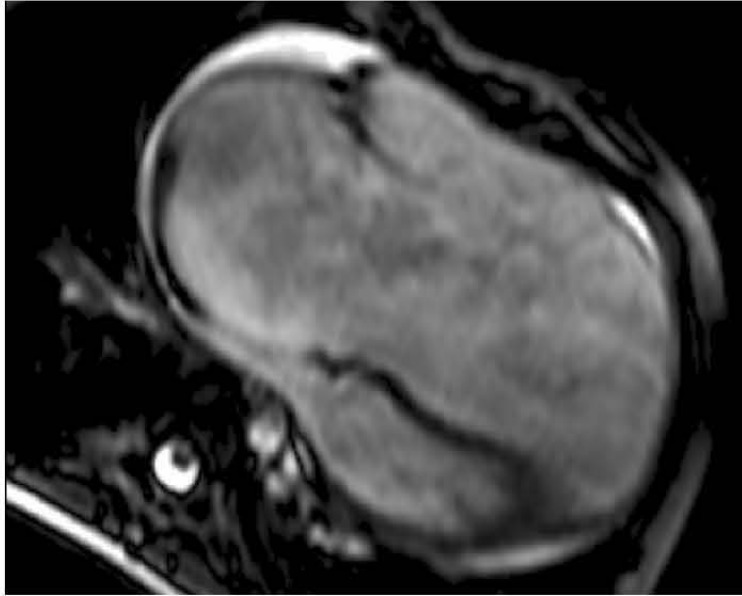


Figura 1. Ebstein severo. Cine eco de gradiente en plano de dos cámaras en donde se observa dilatación severa de cavidades derechas, atrialización del ventrículo derecho y adosamiento de la válvula tricúspide.

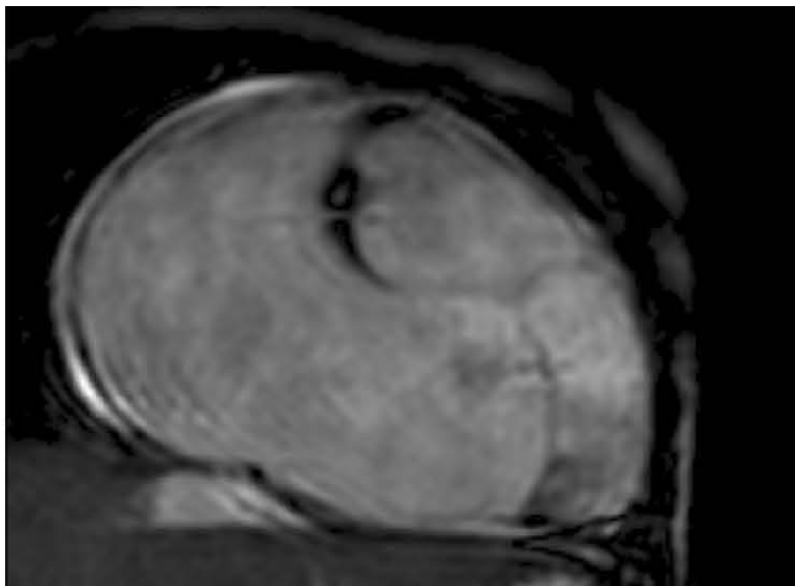


Figura 2. Ebstein severo. Cine eco de gradiente en dos cámaras en donde se observa claramente la disposición del anillo tricúspideo.

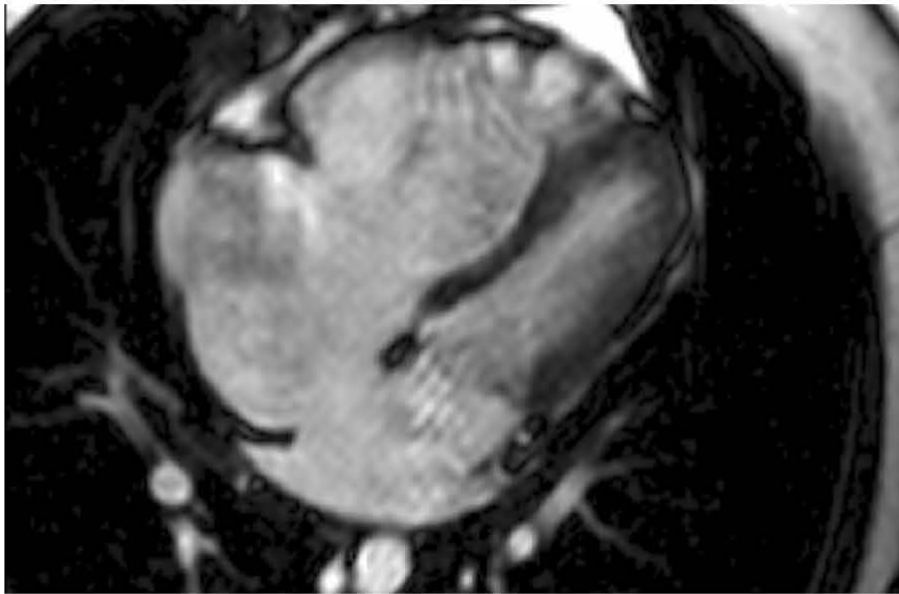


Figura 3. Ebstein moderado, cine eco de gradiente en plano cuatro cámaras. Dilatación moderada de cavidades derechas, se observa claramente la comunicación interauricular.

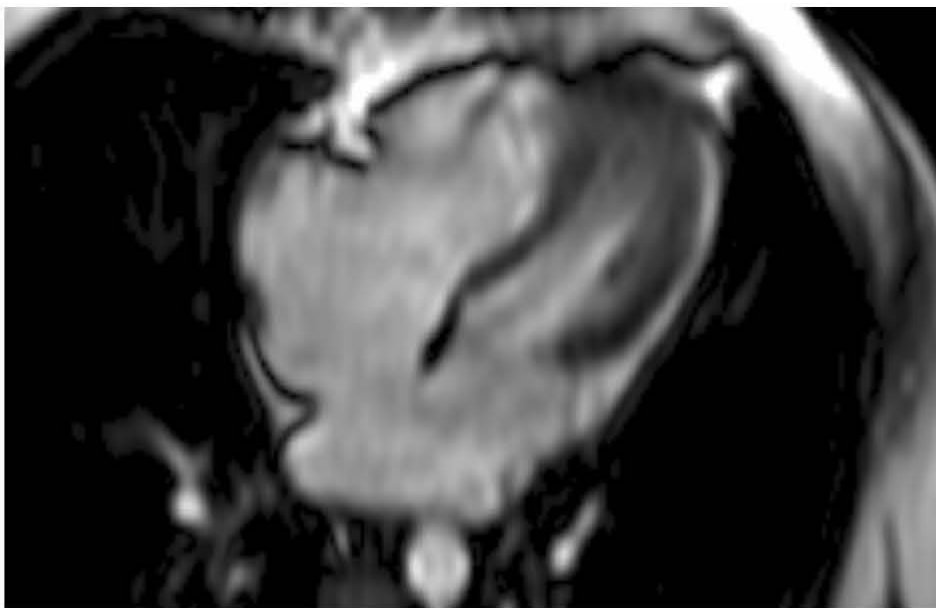


Figura 4. Ebstein leve. Dilatación leve de cavidades derechas, comunicación interauricular.

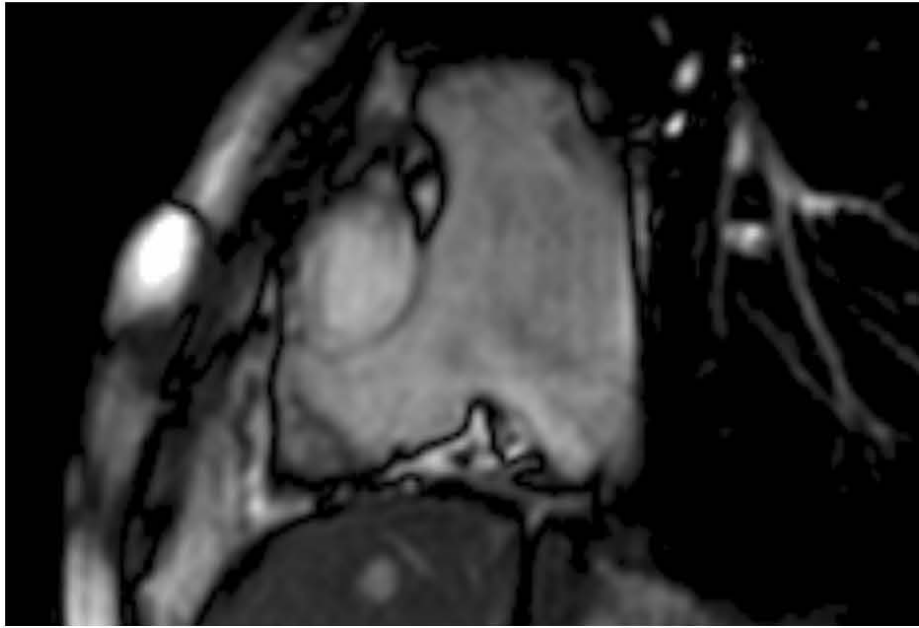


Figura 5. Cine eco de gradiente en dos cámaras, se observa trabeculación de la porción apical de ventrículo derecho.

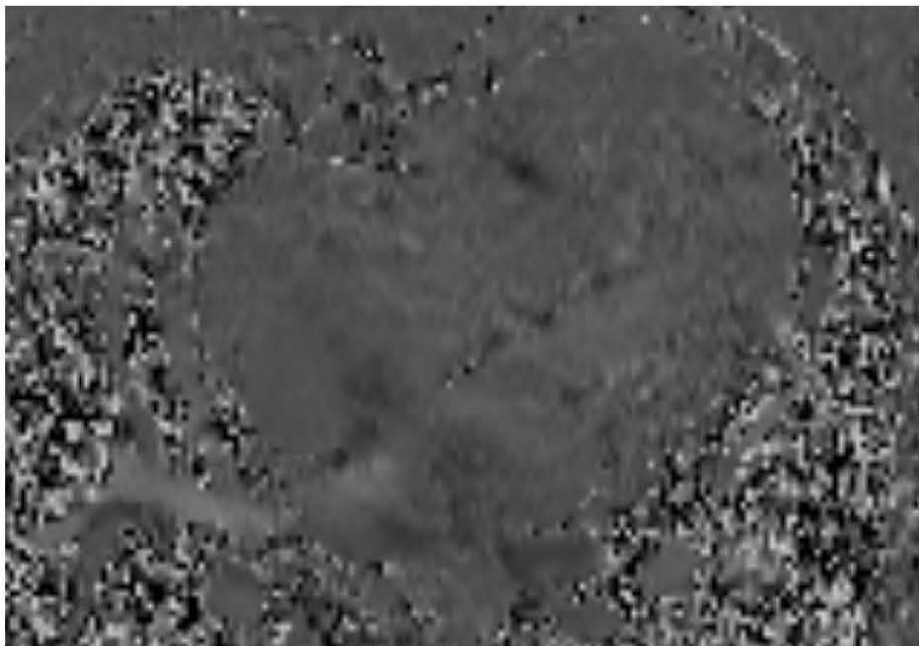


Figura 6. Mapeo de flujo en plano cuatro cámaras en donde se observa corto circuito interauricular y se observa el orificio tricuspideo funcional real.

## **XI. Bibliografía**

1. Blount G., McCordd Malcolm, Gelb I. Ebstein's Anomaly, *Circulation*, volumen XV, February 1957, 210-224.
2. Mayer F., Nadas A., Ongley P. Ebstein's Anomaly: presentation of ten cases, *Circulation*, volumen XVI, december 1957.
3. Attie F., Rosas M., Rijlaarsdam M. The adult patient with Ebstein anomaly: outcome in 72 unoperated patients.
4. Pons G, Carreras F., Castro A. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en Resonancia Magnética, *Rev. Esp. Cardiol.* 2000; vol. 53, 524-559.
5. Pohost G., Hung L, Doyle M. Clinical use of Cardiovascular Magnetic Resonance, *Circulation* 2003; vol. 108,647-653.
6. Graham T. The Year in Congenital Heart Disease, *Journal of the American College of Cardiology*; vol 45, No. 11, 2005, 1887-1899.
7. Attie, Zabal, Buendía. *Cardiología pediátrica, diagnóstico y tratamiento.* Editorial Médica Panamericana. 1ra. Edición, 1993, 95-103.
8. Juan M. Taveras, Joseph T. Ferrucci. *Radiology: Diagnosis-Imaging-Intervention*, Lippincott Williams & Wilkins. 2003. Vol. 2, 94:21-24, 59; 115:1-2; 26:2-3; 116:1.
9. David Stark, William Bradley. *Resonancia Magnética.* Harcourt. 3ra. Edición. 2000. Vol. 1, 392-394, 405-406.
10. Warren Manning, Dudley Pennell. *Cardiovascular Magnetic Resonance.* Churchill Livingstone. 2002. 295, 298-302, 312-313, 318.
11. Charles Higgins, Hedvig Hricak, Clyde Helms. *Magnetic Resonance Imaging of the Body.* Lippincott-Raven. 1997. 489.