

11305  
10  
29



**UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**  
**División de Estudios Superiores**  
**Curso de Especialización en Cardiología**  
**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**

**ADOSAMIENTO Y DISPLASIA DE LA VALVULA TRICUS-  
PIDE EN LA ANOMALIA DE EBSTEIN**

**TESIS DE POSTGRADO**

Para obtener el Título de Especialista en

**CARDIOLOGIA**

presenta

**Dr. Wilmer Alfonso Barros Arevalo**

Director del Curso: Dr. Fause Attie

Director de Tesis: Dr. Luis Muñoz Castellanos

México, D. F.

1992

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

*Wilmer Barros*



BUENOS AIRES GENERAL





Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **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 está 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.

## INTRODUCCION

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es una malformación congénita, caracterizada por grados variables de displasia y adosamiento valvular a la pared ventricular derecha con lo que el orificio efectivo (funcional) de la válvula se desplaza hacia el interior de la cámara ventricular, la cual se divide en dos porciones: una comprendida entre la unión atrioventricular y el orificio efectivo (porción atrializada) y otra por debajo del mismo que constituye la porción funcional del ventrículo derecho <sup>1, 2</sup>. Se encuentran también grados variables de afección en el músculo ventricular derecho, hasta llegar a zonas con ausencia total del miocardio produciendo dilatación de la cavidad <sup>3-5</sup>.

Esta cardiopatía puede asociarse con otras malformaciones congénitas a nivel cardíaco como el defecto septal atrial, estenosis o atresia pulmonar, defecto septal interventricular, persistencia del conducto arterioso, alteraciones de la válvula mitral, discordancia atrioventricular y ventriculoarterial.

Aunque todos los casos de anomalía de Ebstein poseen los rasgos patológicos básicos que definen a ésta malformación, también difieren entre sí por el grado de presentación y la manera que se combinan el adosamiento y la displasia de la válvula <sup>6</sup>. Pensamos que ésta malformación se presenta en forma de un espectro patológico que oscila desde formas leves hasta severas.

El propósito de éste trabajo es establecer una correlación entre adosamiento, displasia valvular y alteración del miocardio ventricular derecho. El conocimiento obtenido facilitará al entendimiento de la anatomía patológica de ésta malformación, lo cual tiene implicaciones clínicas y quirúrgicas.

## MATERIAL Y METODO

Se revisarán cuarenta corazones portadores de enfermedad de Ebstein de la válvula tricúspide, pertenecientes al museo de especímenes patológicos del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de México.

Se hizo un estudio morfológico segmentario y secuencial de cada pieza anatómica, utilizando como guía el esquema de una hoja informatizada empleada en éste servicio para la descripción anatómica de cada espécimen, basada en los lineamientos del sistema secuencial segmentario <sup>7</sup>.

Se determinó situs atrial tipo y modo de conexión atrioventricular y ventriculoarterial. Se especificarán los grados de displasia y adosamiento de la válvula tricúspide para lo cual seguimos los criterios de Becker et al. <sup>1</sup>. La displasia se dividió en tres grados dependiendo de la afección valvular: en el grado I la valva muestra 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 con músculo papilar mal desarrollado o directamente a la pared del ventrículo; existiendo siempre un espacio entre la valva y el endocardio. En el grado III existe una valva elongada con agenesia focal o completa, fenestraciones múltiples e irregularidades, con áreas donde no existe espacio entre la valva y el miocardio (adosamiento); se

pueden encontrar músculos papilares y cuerdas tendinosas rudimentarias, estructura mixta fibrosa y miocárdica de las valvas. La displasia grado III se subdividió en dos grupos: uno en el que se tomó en cuenta como único rasgo la falta de espacio entre la valva y el miocardio (adosamiento), se denominó grupo IIIa y otro (grupo IIIb) que comprendió las restantes características de la displasia grado III.

El grado de adosamiento se calculó midiendo la distancia entre el anillo valvular verdadero hasta el ápex así como la distancia entre el anillo y el sitio en que se libera la valva adosada, lo cual facilitó el cálculo del % de adosamiento. Se consideró 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 se presentó hasta el 50% de ésta distancia y el grado III cuando fué más del 50%.

Los especímenes se dividieron en dos grupos: Los que tenían atresia pulmonar (Grupo A) constituido por diecinueve especímenes y los que tenían válvula pulmonar permeable (Grupo B) constituido por veintinueve especímenes. Se compararon los grados de adosamiento y displasia y la extensión de la disminución o ausencia del miocardio ventricular derecho en cada corazón para determinar la existencia o ausencia de correlación entre ellos y entre los grupos A y B.

## RESULTADOS

Los resultados de las observaciones en los cuarenta especímenes con anomalía de Ebstein se consignan en dos grupos:

A) Con atresia de la válvula pulmonar y septum interventricular intacto.

B) Con válvula pulmonar permeable.

En todos el anillo fibroso de la válvula tricúspide estuvo dilatado y normalmente situado en la unión atrioventricular.

GRUPO A: De los diecinueve especímenes con anomalía de Ebstein y atresia pulmonar todos presentaron situs atrial solitus y conexión atrioventricular concordante, diecisiete con septum interventricular intacto y dos con comunicación interventricular trabécular y continuidad septoaórtica. En estos especímenes con atresia pulmonar la válvula tricúspide mostró un espectro de adosamiento y displasia que osciló entre los grados I y III.

El grado de adosamiento se distribuyó de la siguiente manera: ocho con grado III, diez con grado II y uno con grado I. En cuatro especímenes hubo adosamiento de las tres valvas: dos con grado III y dos con grado II. En nueve estuvo adosada la valva septal y la posterior: cinco con grado III y cuatro con grado II de adosamiento. En seis corazones sólo estuvo adosada la valva septal: uno con grado III, cuatro con grado II y uno con grado I de adosamiento.

En este Grupo la displasia se observó de la siguiente manera: todos con displasia grado IIIa, tres especímenes con grado IIIb, trece con grado II y tres con grado I de displasia. En cinco especímenes se encontró displasia en las tres valvas: dos con grado IIIb y tres con grado II. En diez la displasia se encontró en las valvas septal y posterior: ocho con grado II y dos con grado I de displasia. En un corazón se observó displasia en las valvas septal y anteroexterna y fué grado IIIb. En tres especímenes sólo estaba displásica la valva septal: dos con grado II y uno con grado I de displasia.

En ocho especímenes de éste grupo existió correlación entre el grado de adosamiento y el mismo grado de displasia.

El orificio funcional de la válvula tricúspide se encontró estenótico en once corazones y en ocho no se pudo determinar su tamaño por alteraciones en la pieza anatómica al realizar el corte.

De los diecinueve especímenes del Grupo A sólo en dos corazones se encontró bolsa aneurismática con disminución o ausencia de miocardio en la región posterior del ventrículo derecho; uno con grado III de displasia y adosamiento con compromiso de las tres valvas y el otro con grado II de adosamiento y displasia y compromiso de dos valvas. En estos dos corazones el septum interventricular se encontraba intacto.

Las anomalías cardíacas asociadas encontradas fueron: siete con comunicación interauricular a nivel del orificio oval, en uno se agregó defecto tipo seno venoso y en doce se observó foramen



oval permeable. En todos se encontró persistencia del conducto arterioso.

GRUPO B: De los veintiun especímenes con anomalía de Ebstein y válvula pulmonar permeable presentaron: Veinte situs atrial solitus y uno situs atrial inversus. La conexión atrioventricular fué concordante en diecinueve y en dos corazones fué discordante: uno con transposición de grandes arterias y otro con doble cámara de salida del ventrículo derecho. En éste grupo la válvula tricúspide también mostró un espectro variable de displasia y adosamiento.

El grado de adosamiento se distribuyó de la siguiente forma: quince especímenes con adosamiento grado III y seis con grado II, no hubo adosamiento grado I. En cuatro especímenes existió adosamiento de las tres valvas, todas con grado III de adosamiento. En trece estuvo adosada la valva septal y la posterior: nueve con grado III y cuatro con grado II de adosamiento. En dos especímenes se encontró adosada la valva septal y la anteroexterna, en ambos el adosamiento era grado II. Se observó adosamiento sólo en la valva septal en dos corazones, los dos con grado II de adosamiento.

En el Grupo B la displasia se distribuyó así: todos tenían displasia grado IIIa, en dieciseis especímenes se encontró displasia grado IIIb, en cuatro grado II y en un especimen displasia grado I. En siete corazones existió displasia en las tres valvas: seis con grado IIIb y uno con grado II. En ocho se observó dis-

plasia en las valvas septal y posterior: seis con grado IIIb y dos con grado II. En cuatro especímenes el compromiso se presentó en las valvas septal y anteroexterna: dos con grado IIIb, uno con grado II y otro con grado I de displasia. En dos especímenes se encontró displasia sólo en la valva septal, ambos con grado IIIb de displasia.

En diez especímenes se correlacionó el grado III de adosamiento con el grado IIIb de displasia, en los otros especímenes no hubo correlación.

En los corazones con válvula pulmonar permeable el orificio funcional de la válvula tricúspide se encontró estenótico en diez especímenes, dilatado en cuatro corazones, en uno se observó orificio funcional accesorio y en seis no fué posible determinar su tamaño por alteraciones en la pieza anatómica al realizar el corte.

De los veintiun especímenes de éste grupo, diecinueve presentaron bolsa aneurismática en la pared posterior del ventrículo derecho en la que el miocardio estuvo muy adelgazado o ausente y reemplazado por tejido conectivo fibroso. Sólo en dos especímenes de este grupo no se observó bolsa aneurismática, ambos tenían grado II de adosamiento y displasia.

En el Grupo B se encontró comunicación interatrial en el orificio oval en dieciseis especímenes, en cuatro el foramen oval estuvo permeable y en un espécimen se observó septum interatrial íntegro. La válvula mitral presentó anomalías en tres corazones de éste grupo: uno con dilatación del anillo, otro con hendidura

en la valva anterior y otro mas con displasia grado I. Otras anomalías cardíacas asociadas encontradas fueron: defecto septal interventricular en un espécimen, tres corazones con estenosis de la válvula pulmonar, uno de ellos con válvula pulmonar bivalva y persistencia del conducto arterioso en tres especímenes.

**TABLA I**

**ENFERMEDAD DE EBSTEIN**

**Adosamiento valvular**

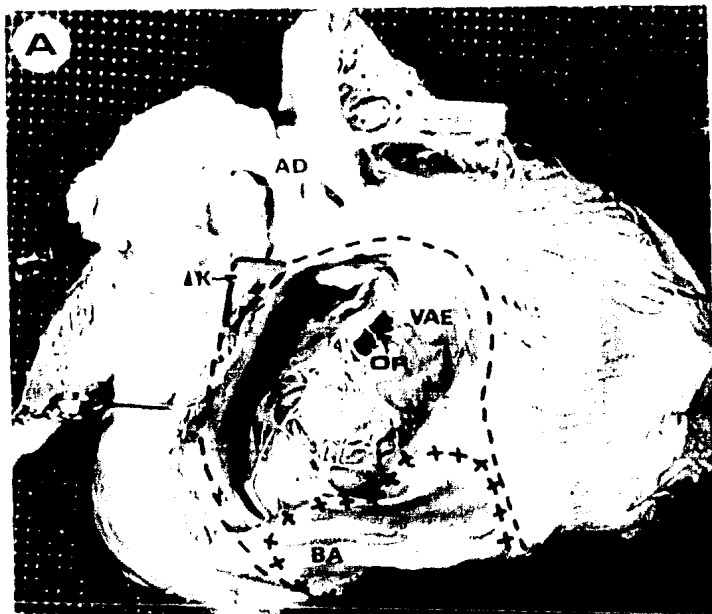
<b>Grados</b>	<b>III</b>	<b>II</b>	<b>I</b>
<b>Grupo A</b>	<b>8</b>	<b>10</b>	<b>1</b>
<b>Grupo B</b>	<b>15</b>	<b>6</b>	<b>0</b>
	<b>—</b>	<b>—</b>	<b>—</b>
	<b>23</b>	<b>16</b>	<b>1</b>

**TABLA II**

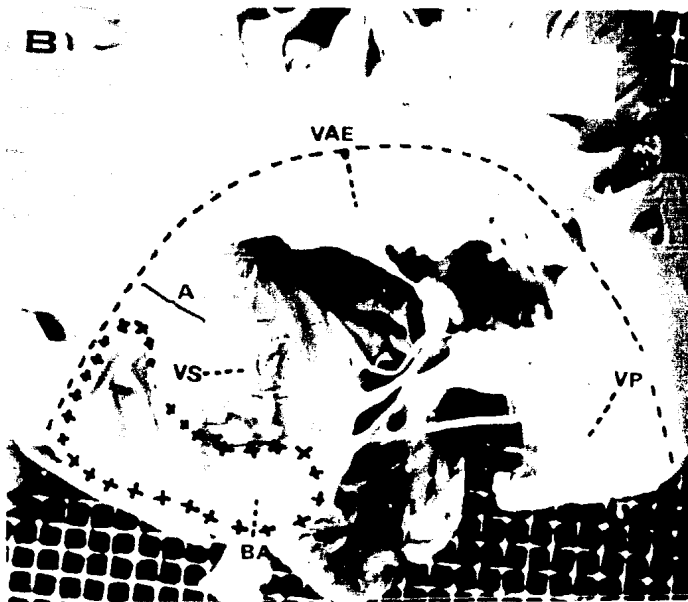
**ENFERMEDAD DE EBSTEIN**

**Displasia valvular**

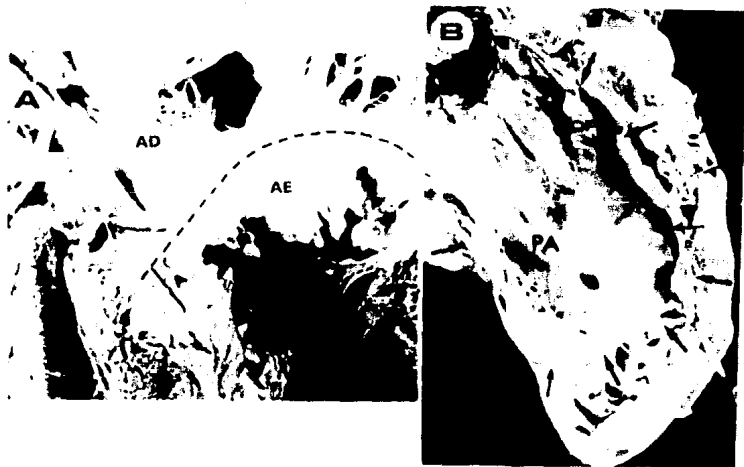
<b>Grados</b>	<b>IIIa</b>	<b>IIIb</b>	<b>II</b>	<b>I</b>
<b>Grupo A</b>	<b>19</b>	<b>3</b>	<b>13</b>	<b>3</b>
<b>Grupo B</b>	<b>21</b>	<b>16</b>	<b>4</b>	<b>1</b>
	<b>—</b>	<b>—</b>	<b>—</b>	<b>—</b>
	<b>40</b>	<b>19</b>	<b>17</b>	<b>4</b>



**Figura 1A:** Fotografías que muestran el anillo anatómico (línea punteada) y la bolsa fibrosa aneurismática (BA). Se muestra el anillo tricuspídeo dilatado y la bolsa fibrosa posterior adelgazada, la valva anteroexterna (VAE) displásica y elongada y el orificio funcional (OF).



**Figura 1B:** Nótese la gran dilatación del anillo valvular a nivel de la unión atrioventricular, el adosamiento(A) y displasia de las valvas y la bolsa fibrosa aneurismática (BA). Abreviaturas: VAE=Válvula anteroexterna; BA=Bolsa aneurismática; VS=Valva septal; K=Triangulo de Koch; VP=Valva posterior. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



adosamiento de la valva septal grado II en un caso con atresia pulmonar; las flechas indican las porciones liberadas displásicas de la valva. B) Se muestra un adosamiento grado III en un espécimen sin atresia pulmonar; las flechas indican la delimitación de la porción atrializada del ventrículo derecho y el orificio funcional (OF). Las abreviaturas iguales a las anteriores.





**Figura 3:** Fotografías que muestran la displasia de la válvula tricúspide: A) Observe la redundancia de valva anteroexterna (VAE) y la displasia de la valva posterior (VP). B) Observe dos zonas de ausencia de tejido en la valva anteroexterna. La línea punteada indica el anillo a nivel de la unión A-V. Abreviaturas: IP=Infundíbulo pulmonar; OF=Orificio funcional; VS=Valva septal; AD=atrio derecho.

## DISCUSION

La anomalía de Ebstein es una malformación cardíaca congénita cuya esencia es el adosamiento y desplazamiento 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 de miocardio reemplazado por tejido conectivo fibroso <sup>1-5</sup>.

El análisis de nuestro material evidenció la existencia de un espectro de adosamiento y de displasia de la válvula tricúspide que varió de grados ligeros a severos, siendo éstos últimos los mas frecuentes: veintitres con grado III y dieciseis con grado II de adosamiento y los grados mas severos de displasia: en todos el grado IIIa por adosamiento, diecinueve con grado IIIb y diecisiete con grado II. No siempre existió correlación en un mismo especimen entre el grado de severidad del adosamiento con el grado de severidad en la displasia; éste fenómeno ya fué descrito por Becker et al. <sup>1</sup>.

En cuanto al patrón de afección valvar, siempre se encontró compromiso de la valva septal, sólo o acompañada por afección en otra valva. El patrón más frecuentemente encontrado fué la afección de la valva septal con la valva posterior, observado en veintidos corazones y el menos observado fué la combinación de la valva septal con la anteroexterna, sólo en cinco especimenes, lo cual concuerda con lo descrito en la literatura <sup>1, 3, 4</sup>. La

afección de tres valvas siempre se correlacionó con grados severos de displasia y adosamiento.

El deterioro en el miocardio de la pared ventricular derecha se correlacionó adecuadamente con los grados severos de adosamiento: grado III en dieciseis especímenes, sólo cinco corazones con adosamiento grado II presentaron bolsa fibrosa aneurismática en la pared posterior del ventrículo derecho y ninguno con grado I de adosamiento. Esto tiene importancia fisiopatológica, ya que a mayor grado de adosamiento de la válvula mayor es la porción atrializada, menor la parte funcional del ventrículo y mayor es el daño en el miocardio ventricular derecho.

El grupo B comparado con el grupo A presentó con mayor frecuencia los grados mas severos de adosamiento y displasia de la válvula tricúspide, además de predominar en el primero la presencia de mayor deterioro en el miocardio ventricular derecho; por consiguiente en estos especímenes se presentó un espectro de mayor severidad de anomalía de Ebstein que en el grupo A.

El orificio funcional de la válvula tricúspide en la mayoría de corazones fué estenótico debido a fusión de las valvas, cuando ésta es completa origina atresia verdadera de la válvula tricúspide, ésta última condición no se presentó en nuestra casuística, la cual ha sido informada en la literatura <sup>5</sup>. Solo se observó orificio funcional dilatado en especímenes con válvula pulmonar permeable.

Las anomalías cardíacas congénitas asociadas no fueron diferentes a las informadas por otros autores.

CONCLUSIONES

- 1- La enfermedad de Ebstein de la válvula tricúspide se caracteriza por un deterioro estructural y funcional del ventrículo derecho con adosamiento y displasia valvular de expresión muy variable, observándose con mayor frecuencia en nuestra casuística los grados más severos de este espectro.
- 2- Debido a la correlación que existe entre el deterioro del miocardio ventricular derecho y el grado de severidad en el adosamiento de la válvula tricúspide y a que ésta última deriva embriológicamente de aquella, consideramos que el daño primario en la anomalía de Ebstein ocurre a nivel de la masa ventricular derecha.
- 3- La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide asociada con atresia de la válvula pulmonar y septum interventricular intacto tiene una expresión de menor severidad que en corazones con válvula pulmonar permeable.

## BIBLIOGRAFIA

- 1- Becker A.E., Becker M.J., Edwards J.E.: Pathologic spectrum of displasia of the tricuspid valve. Arch. Path. 91:167, 1971.
- 2- Watson H.: Natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescence: Internal cooperative study. Br. Heart J. 36:417, 1974.
- 3- Anderson K.R., Lie J.T.: Pathologic anatomy of Ebstein's anomaly of the heart revisited. Am J. of Cardiol. 41:739, 1978.
- 4- Lev M., Liberthson R.R.: The pathologic anatomy of Ebstein's disease. Arch. Path. 90:334, 1970.
- 5- Anderson K.: The right ventricular miocardium in Ebstein's anomaly. Mayo Clin. Proc. 54:181, 1979.
- 6- Anderson K., Zuberbuhler J., Anderson R.: Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. Mayo Clin. Proc. 54:174, 1979.
- 7- Tynan M.J., Becker A.E., Quero Jimenez., Anderson R.: Nomenclature and classification of congenital heart disease. British Heart J. 41:544, 1979.