

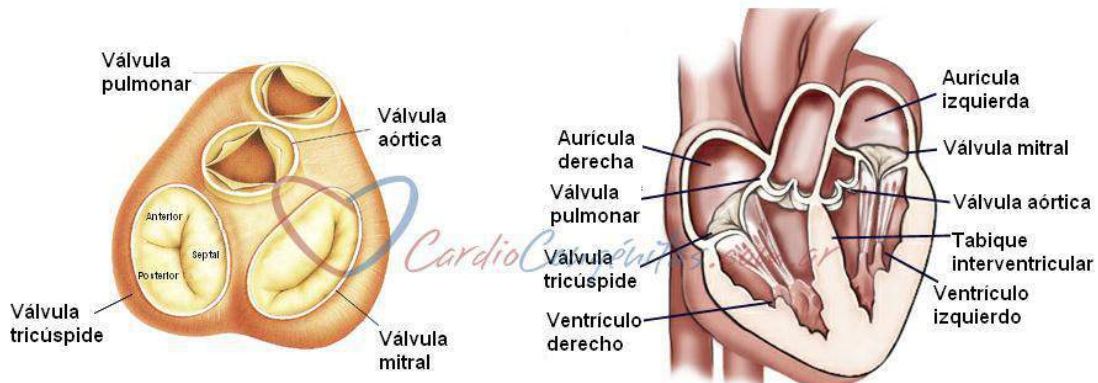
ANOMALÍA DE EBSTEIN

Definición:

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita infrecuente caracterizada por la implantación anormalmente baja de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide.

En el corazón normal, las 3 valvas de la válvula tricúspide se insertan a igual altura.

Posición y relaciones de las válvulas cardíacas normales

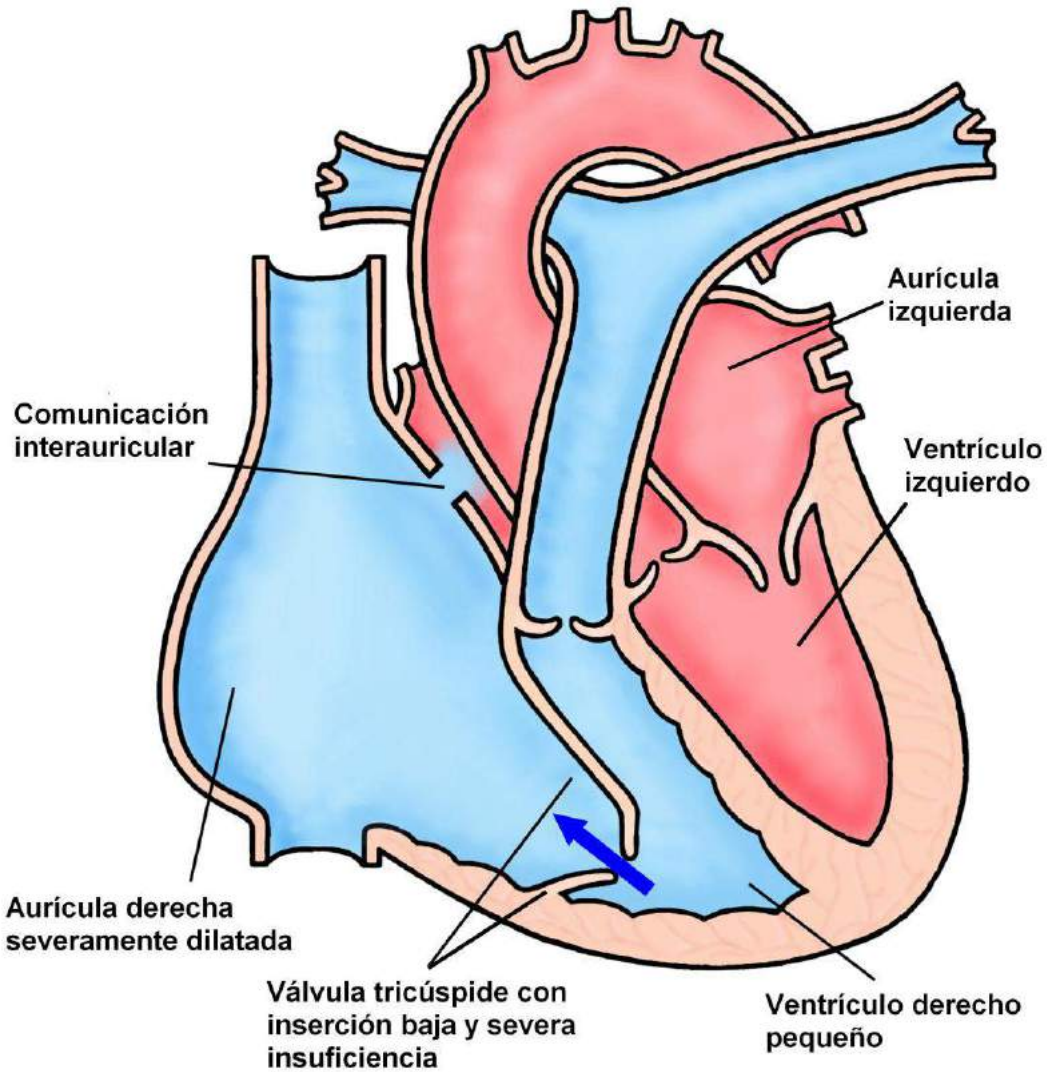


a) Corazón visto desde arriba. Las válvulas mitral y tricúspide están cerradas, mientras que la pulmonar y la aórtica están abiertas. Se observa la válvula tricúspide formada por 3 valvas: la anterior, la posterior y la septal.

b) Corazón abierto y visto de frente. Se observa que las valvas de la válvula tricúspide se insertan todas a la misma altura.

En la anomalía de Ebstein en cambio, la única valva que se inserta en forma adecuada es la valva anterior. Tanto la septal como la posterior se implantan mucho más bajo. El desplazamiento de estas valvas afecta severamente la capacidad de la válvula de contener la sangre y evitar su retorno hacia la aurícula derecha, defecto denominado **insuficiencia tricuspídea**. Esto determina la existencia de un ventrículo derecho disminuido de tamaño y una aurícula patológicamente dilatada en la que se incluye una porción de ventrículo que se encuentra "atrializada" (convertida en aurícula) por la inserción baja de las valvas. En los casos más severos, el pequeño tamaño del ventrículo derecho y la gran valva anterior afectan en forma severa el pasaje de sangre hacia los pulmones, determinando la presencia de estenosis pulmonar o atresia (ausencia de pasaje de sangre) pulmonar. En muchos pacientes existe además una comunicación interauricular asociada.

Anomalia de Ebstein



Presentación clínica:

Esta enfermedad, al igual que otras tantas cardiopatías congénitas, presenta un amplio espectro de gravedad (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento). Las manifestaciones dependerán en gran medida de la anatomía de la

válvula enferma y del grado de hipoplasia (menor desarrollo) del ventrículo derecho. Por ello, distinguiremos dos cuadros ubicados en los extremos de este espectro, quedando todos los pacientes incluidos entre estas dos formas de presentación.

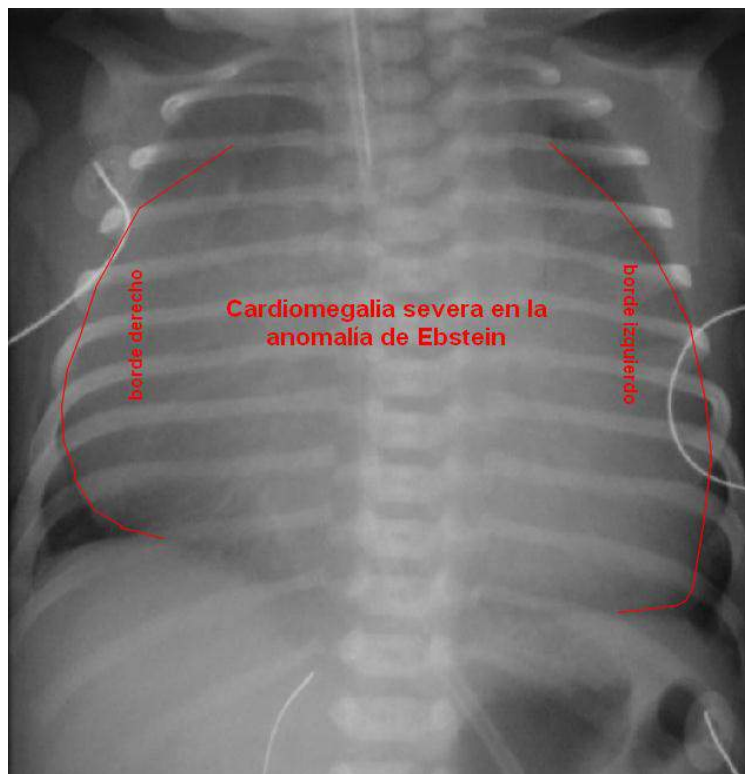
Por un lado tenemos la anomalía de Ebstein de presentación tardía. Se trata generalmente de un niño mayor, adolescente o adulto sin una historia importante de síntomas cardíacos, en quien el diagnóstico puede ser casual durante un chequeo clínico ante la auscultación de un soplo de insuficiencia tricuspídea.

En los casos más severos, de presentación precoz o neonatal, el bebé presentará severos síntomas desde el nacimiento, con cianosis (color azulado de la piel y las mucosas), insuficiencia cardíaca y shock con alto riesgo para la vida.

Diagnóstico:

Con el avance de los métodos de diagnóstico fetal, esta patología puede ser diagnosticada durante el embarazo, lo que permite coordinar el nacimiento del bebé en un centro de alta complejidad, con terapia intensiva neonatal y cirugía cardiovascular pediátrica.

La sospecha inicial surge ante la evaluación del estado clínico del paciente y la observación de la radiografía de tórax y el electrocardiograma, que son muy típicos de la enfermedad (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento). En neonatos severamente enfermos, la cardiomegalia (dilatación del corazón) severa, que a veces abarca todo el tórax en la radiografía, es un elemento que orienta fuertemente hacia esta patología.



En niños mayores o adultos con manifestaciones leves o ausentes, la radiografía puede ser normal o presentar dilatación de la aurícula derecha. En estos pacientes, por otro lado, los síntomas suelen ser muy escasos, aunque a veces aparece algún grado de cianosis o una arritmia supraventricular que hace sospechar el diagnóstico.

A partir de allí, el ecocardiograma es el estudio de excelencia que confirmará el diagnóstico. Se observan en detalle la anatomía y la función de la válvula tricúspide y las características y el tamaño del ventrículo derecho. Se puede detectar la presencia de una comunicación interauricular, defecto anatómico frecuentemente asociado a esta enfermedad. También se puede evaluar el grado de obstrucción al paso de la sangre hacia los pulmones (estenosis o atresia pulmonar).

El cateterismo cardíaco puede ser de utilidad en casos muy puntuales en los que no logra definirse claramente la patología con la ecocardiografía (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento). Se miden presiones y saturaciones en las distintas cavidades cardíacas y se expone la anatomía con claridad. Se valora asimismo el pasaje de sangre hacia el sistema pulmonar.

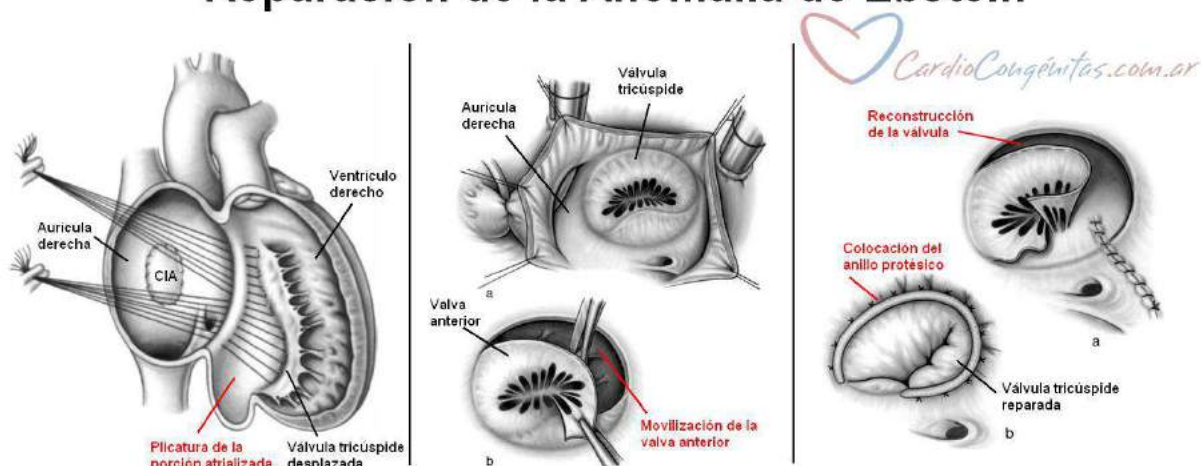
Tratamiento:

La conducta inicial dependerá del estado clínico del paciente. En aquellos niños severamente afectados por la enfermedad, las medidas iniciales serán tendientes a mejorar el estado general mediante un tratamiento agresivo con diuréticos, inotrópicos (drogas que mejoran la contractilidad del corazón) y la conexión del bebé a un respirador. Si el flujo de sangre a los pulmones se encuentra disminuido por estenosis o atresia pulmonar, debe iniciarse inmediatamente la administración endovenosa de prostaglandinas con el fin de mantener el ductus arterioso permeable hasta poder llevar al paciente a quirófano. Apenas compensado, debe realizarse una anastomosis sistémico-pulmonar para que los pulmones reciban adecuada cantidad de sangre. Si el niño está grave pero no presenta disminución del flujo de sangre a los pulmones no será necesaria la infusión de prostaglandinas y deberá compensárselo para permitirle llegar a una cirugía correctora.

Los casos leves o asintomáticos en pacientes mayores podrán ser manejados en forma ambulatoria hasta el momento clínico adecuado para planear una fecha quirúrgica, lo cual puede demorar años, ya que se intenta conservar la propia válvula mientras el deterioro de la función cardíaca no sea importante.

El objetivo principal de la corrección quirúrgica consiste en disminuir la insuficiencia tricuspídea, anulando habitualmente la porción atrializada del ventrículo derecho. Existen muchas técnicas de reparación de la válvula tricúspide (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Entre otras, pueden mencionarse la de Carpentier, la de Danielson y la del cono de da Silva. En ellas se utiliza la valva anterior de la tricúspide, que tiene inserción normal y se encuentra elongada, para compensar la deficiencia de las otras valvas enfermas y reconstruir la válvula. La porción atrializada del ventrículo derecho es suprimida. Para disminuir el diámetro de la válvula y mejorar su cierre puede fruncirse con puntos el anillo que rodea la válvula o colocar un aro metálico como estructura fija de sostén de la válvula. De acuerdo al caso puede cerrarse la comunicación interauricular.

Reparación de la Anomalia de Ebstein



Pronóstico:

El pronóstico depende claramente de la gravedad del cuadro clínico y de las características anatómicas. La mortalidad es alta en aquellos recién nacidos con severa insuficiencia e hipoplasia importante del ventrículo derecho (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento). Aquellos bebés que sobreviven habitualmente deben mantenerse medicados y requerirán nuevas cirugías para retocar o eventualmente reemplazar la válvula tricúspide a lo largo de la vida. Los pacientes con debut tardío de la enfermedad y buen estado general al momento de la cirugía en general tienen una evolución más benigna y a veces no necesitan retoques ni reemplazo luego de una primera cirugía correctora eficaz (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).