

## MALFORMACION DE EBSTEIN

### Diagnóstico por Catéter-Electrodo

PEDRO DOMÍNGUEZ M. \*

La malformación de Ebstein ha adquirido importancia clínica sólo desde cuando se demostró que podía ser diagnosticada en vida, pues, aunque Ebstein describió en 1866 la deformación congénita de la válvula tricúspide, ésta permaneció como una curiosidad anatómico-patológica hasta el año de 1949, habiéndose hasta esa fecha publicado solamente 19 casos.

En 1949, Tourniaire y col. (1) describieron el caso de una mujer de 39 años, en la cual se hizo el diagnóstico clínico de malformación de Ebstein. Al siguiente año Engle y col. (2) presentaron 3 casos, señalando también la factibilidad del reconocimiento ante-mortem. En los años siguientes, como consecuencia del gran avance en el estudio de las cardiopatías congénitas, se publicaron observaciones aisladas, o revisiones con casuística numerosa, que constituyen valiosas contribuciones al conocimiento de la anomalía de Ebstein (3), (4), (5), (6), (7), (8), (9). La literatura nacional consigna el estudio de 2 casos realizado por Mispireta y col. (10).

En los primeros años de la etapa reciente del estudio de esta cardiopatía, se insistía en no confundirla con otras malformaciones para las cuales sí había tratamiento quirúrgico, considerando que en el caso del Ebstein no habían posibilidades operatorias, además de que la instrumentación y la exploración quirúrgica eran tenidas como muy peligrosas en esta malformación. En la actualidad la perspectiva quirúrgica ha variado, contándose con algunas técnicas utilizadas ya con relativo éxito (11), (12).

---

\* Profesor Asociado de la Facultad de Medicina de la U.N.M.S.M., Hospital Dos de Mayo.

Dentro de los procedimientos diagnósticos utilizados en la anomalía de Ebstein se destaca el cateterismo cardíaco, no sólo por la información hemodinámica que proporciona, la cual es considerada como muy valiosa por algunos autores (5), sino también por el registro del electrocardiograma intracavitario que se ha descrito como característico y de gran importancia diagnóstica. Esta técnica fue inicialmente aplicada por Cisneros y col. (13), y por Sodi-Pallos y col. (14) en casos con anomalía de Ebstein que fueron explorados quirúrgicamente, obteniéndose en ellos registros directos durante el acto operatorio. Posteriormente, Hernández y col. (15) publicaron 3 casos diagnosticados empleando el electrocardiograma intracavitario, logrado mediante un catéter-electrodo, y señalaron los criterios diagnósticos. Yim y col. (16) utilizaron el mismo método en un caso, llegando a conclusiones semejantes.

En la presente publicación queremos presentar un caso de malformación de Ebstein estudiado en el Hospital Dos de Mayo, en el cual el diagnóstico clínico fue confirmado con el registro del potencial intracavitario obtenido por un catéter-electrodo.

J. R. de 16 años de edad, sexo masculino, raza mestiza, estudiante de secundaria, nacido en la provincia de Huarochirí (Departamento de Lima), con 8 meses de residencia en la ciudad de Lima. Ingresó a la Sala San José del Hospital Dos de Mayo el 17 de Octubre de 1967.

Aproximadamente dos semanas antes del ingreso nota el paciente la instalación insidiosa de malestar general, anorexia y fiebre con escalofríos vespertinos. Refirió también disnea y palpitaciones cuando caminaba tres cuadras, no se quejó de dolor precordial o edemas. El paciente fue visto en el consultorio externo, donde al constatar fiebre y soplo cardíaco ordenaron su hospitalización con el diagnóstico tentativo de endocarditis bacteriana. Antecedentes: a la edad de 10 años, en relación a un episodio febril, el paciente presentó edema de miembros inferiores por el lapso de un mes. Desde los 12 años, disnea y palpitaciones sólo a los grandes esfuerzos (foot-ball). Nacido a término de parto prolongado, cursó con cianosis en los dos primeros días. La madre tenía 14 años cuando el paciente nació. Con excepción de él, los otros miembros de la familia son aparentemente sanos.

Al examen físico se encontró a un sujeto delgado, con ligera cianosis y esbozo de dedos palillo de tambor. Talla 1.64 m., peso 52 Kg. Pulsos periféricos palpables, presión arterial 115/80. Discreta prominencia precordial con latido ondulatorio en el 2º, 3º y 4º espacios intercostales izquierdos, mejor apreciado a la inspección de perfil. Latido de la punta palpable en el 4º espacio izquierdo por fuera de la línea media clavicolar y a 11 cm. de la línea media esternal, el latido es poco amplio y brusco. No se palparon frémitos ni impulso de ventrículo derecho. Auscultación: primer ruido de caracteres normales, soplo de mediana frecuencia que se inicia inmediatamente después del primer ruido y termina antes del segundo ruido, se percibe

mejor 2 cm. por dentro del latido de la punta; se escucha también un ruido protodiastólico con las características de chasquido de apertura, y un soplo protodiastólico muy suave. El segundo ruido se encontró de caracteres normales. En el cuello las venas yugulares se encontraron colapsadas, no visualizándose latidos anormales.

Los exámenes de laboratorio mostraron alteraciones en relación con brucelosis, anemia ligera que fue controlada con el tratamiento a base de doxaciolina. Con esta terapia cedió el cuadro infeccioso, lo cual permitió que todos los exámenes auxiliares cardiocirculatorios se realizaran con el paciente ya recuperado.

El electrocardiograma (fig. 1) fue considerado como indicativo de crecimiento de aurícula derecha y de bloqueo de rama derecha, siendo compati-

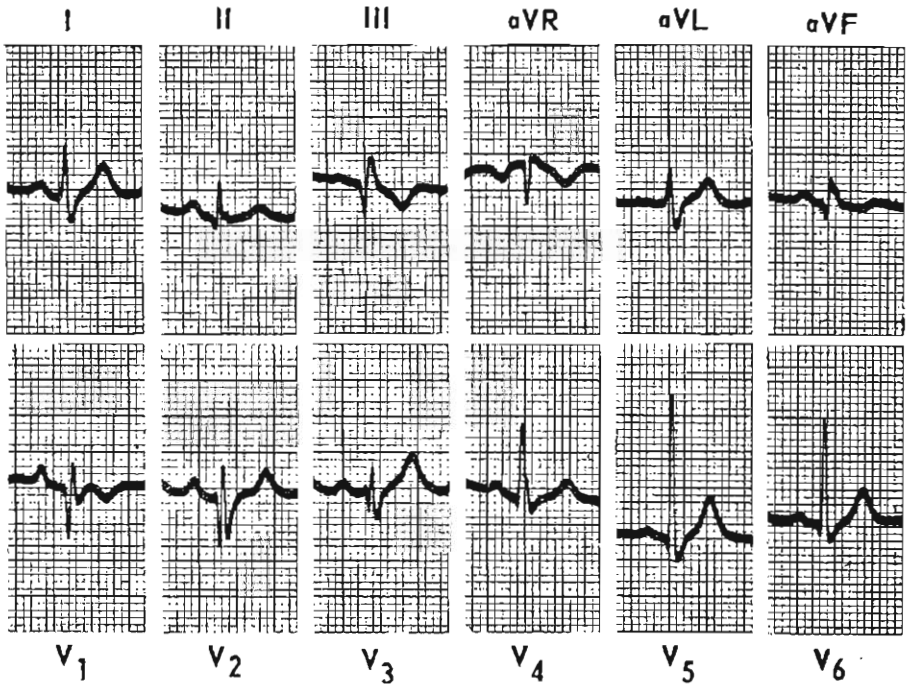


Figura 1. El electrocardiograma muestra dilatación de la aurícula derecha que se aprecia mejor en las ondas P altas en V1 y V2, y en la onda Q profunda de V1. Existe también bloqueo incompleto de rama derecha con complejos polifásicos en V1, V2 y V3.

ble con anomalía de Ebstein. El fonocardiograma (fig. 2), a nivel del apex, permite ver un soplo de moderada intensidad y mediana frecuencia que se inscribe inmediatamente después del primer ruido, el cual aparece retardado. Existe también un ruido protodiastólico a 0.08 del segundo ruido, casi simultáneo con la onda "v" del flebograma, sugestivo de chasquido de aper-

tura, siendo seguido de un breve soplo de mediana frecuencia. Las vibraciones sonoras pre-sistólicas pueden considerarse como insignificantes.



Figura 2. Fonocardiograma en la zona del apex, con electrocardiograma y flebograma como trazos de referencia. Soplo sistólico que ocupa casi toda la sístole, ruido protodiastólico seguido de un breve soplo. El primer ruido se inscribe a 0.09 del inicio de QRS.

La figura 3 muestra una radiografía tomada al final de la hospitalización. La sombra cardíaca presenta un pedículo estrecho, los arcos inferiores son prominentes y amplios en grado moderado. Hay que hacer notar que, al ingreso, el tamaño de la silueta cardíaca fue considerablemente mayor.

Cateterismo cardíaco. En una primera oportunidad (15-XI-67) se cateterizaron todos los compartimientos del corazón derecho, figurando los resultados en la Tabla 1. En ella puede observarse que el contenido de oxígeno no muestra variaciones en relación con shunt de izquierda a derecha, por el contrario la ligera reducción de la saturación periférica indicaría un shunt

de derecha a izquierda. La discreta reducción de la capacidad guarda relación con la anemia presentada por el paciente. La presión sistólica del ventrículo derecho se encuentra ligeramente elevada y con un pequeño gradiente a nivel de la válvula pulmonar, que, por lo demás, no es raro en la malformación de Ebstein y se ha relacionado, en algunos casos, a una hipoplasia

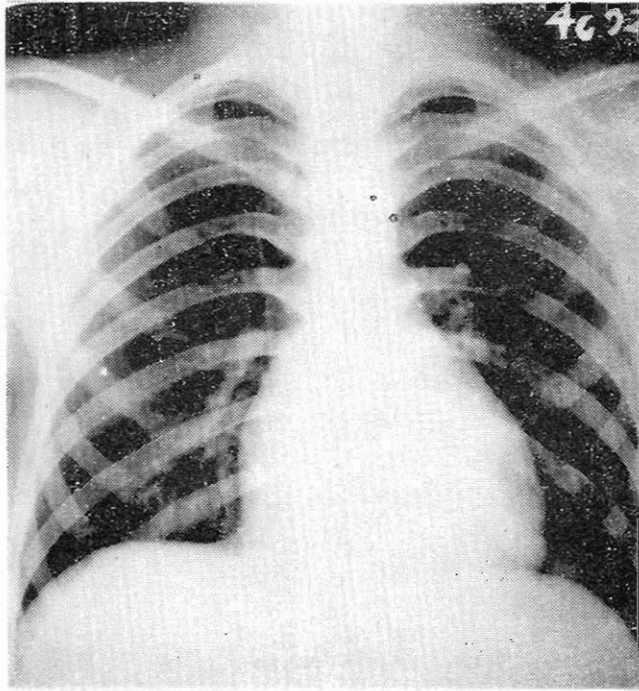


Figura 3. Teleradiografía mostrando ligera cardiomegalia, pedículo estrecho y cierta reducción de la vascularización pulmonar.

Tabla 1.

	Contenido O <sub>2</sub> , Vol. %	Sist.	Diast.	Media mm. Hg.
Arteria Pulmonar	10.90	20	8	12
Ventrículo Derecho	11.10	32	7	
Aurícula Derecha	10.95			10
Cava Superior	10.80			
Arteria Humeral	14.10 (88.6%)			
Capacidad 15.90				

del anillo pulmonar (5). La presión en la aurícula derecha está también elevada, pero la morfología de las curvas no indica insuficiencia tricúspidea. El hecho más significativo de este cateterismo consistió en la demostración de un descenso de la transición tensional tricúspidea, ya que el punto del cambio de las curvas ventriculares a auriculares se registró a 3 cm. del borde izquierdo de la columna vertebral (fig. 4). Los hallazgos de este estudio hemodinámico se consideraron como compatibles con malformación de Ebstein con comunicación interauricular.

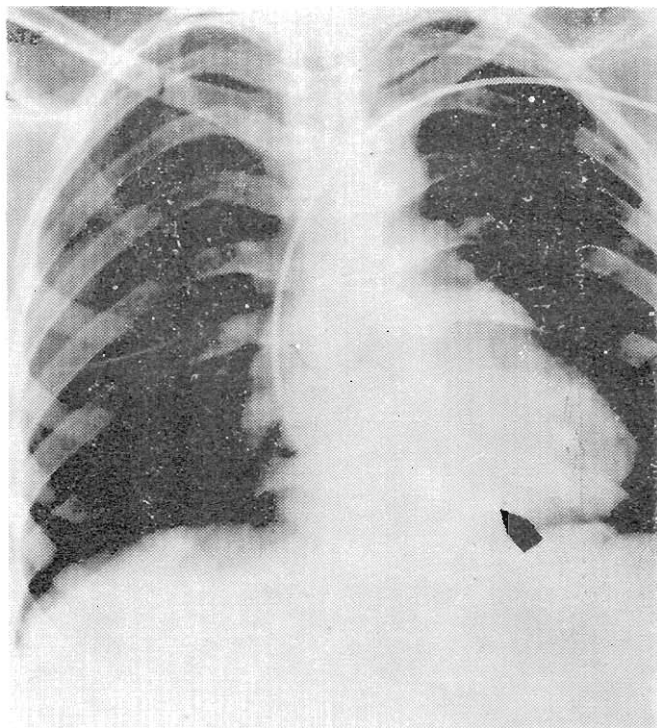


Figura 4. La flecha señala el extremo distal del catéter, que por falta de contraste no se visualiza bien. En esta posición, a 3 centímetros de la columna, se localizó a la válvula tricúspide descendida.

Aunque la información obtenida en este primer cateterismo era suficiente para respaldar el diagnóstico clínico, se realizó, sin embargo, otro examen (22-XI-67) con la finalidad principal de estudiar el electrocardiograma intracavitario. Los registros tensionales y los gases en sangre fueron semejantes a los obtenidos en el primer examen, por lo que no se ilustran. Los trazos simultáneos de presión y electrocardiograma intracavitario muestran,

en la figura 5, una gran riqueza de extrasístoles y corriente de injuria ventricular, la curva de presión indica que la cavidad explorada corresponde al ventrículo derecho. Cuando el catéter fue retirado del ventrículo derecho

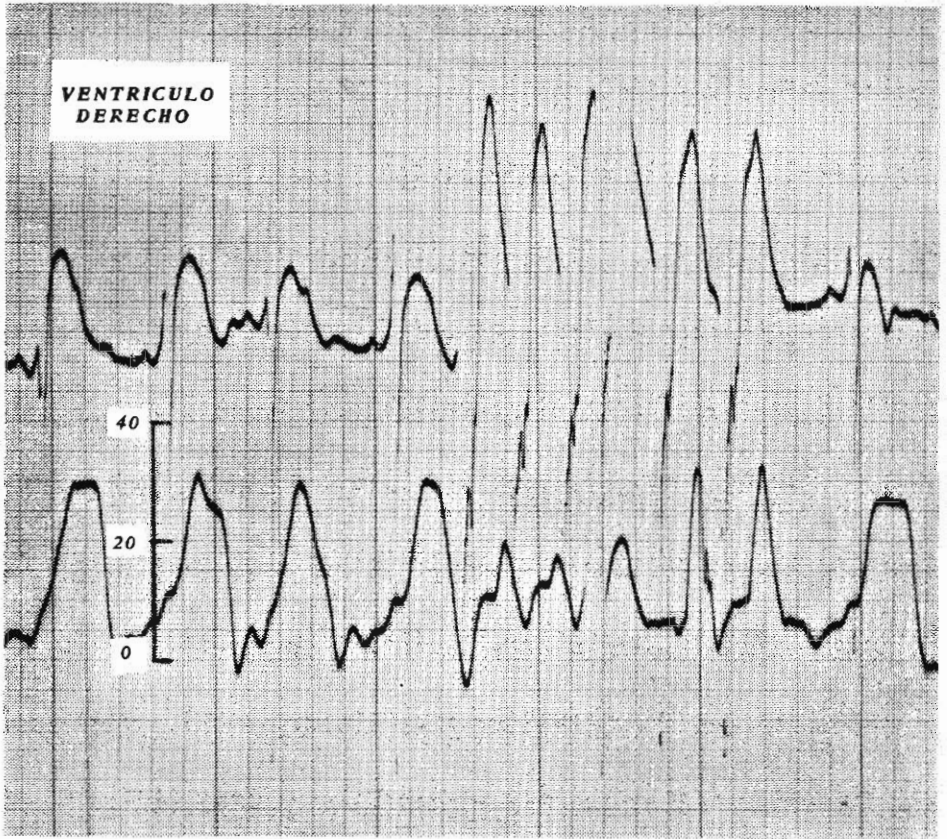
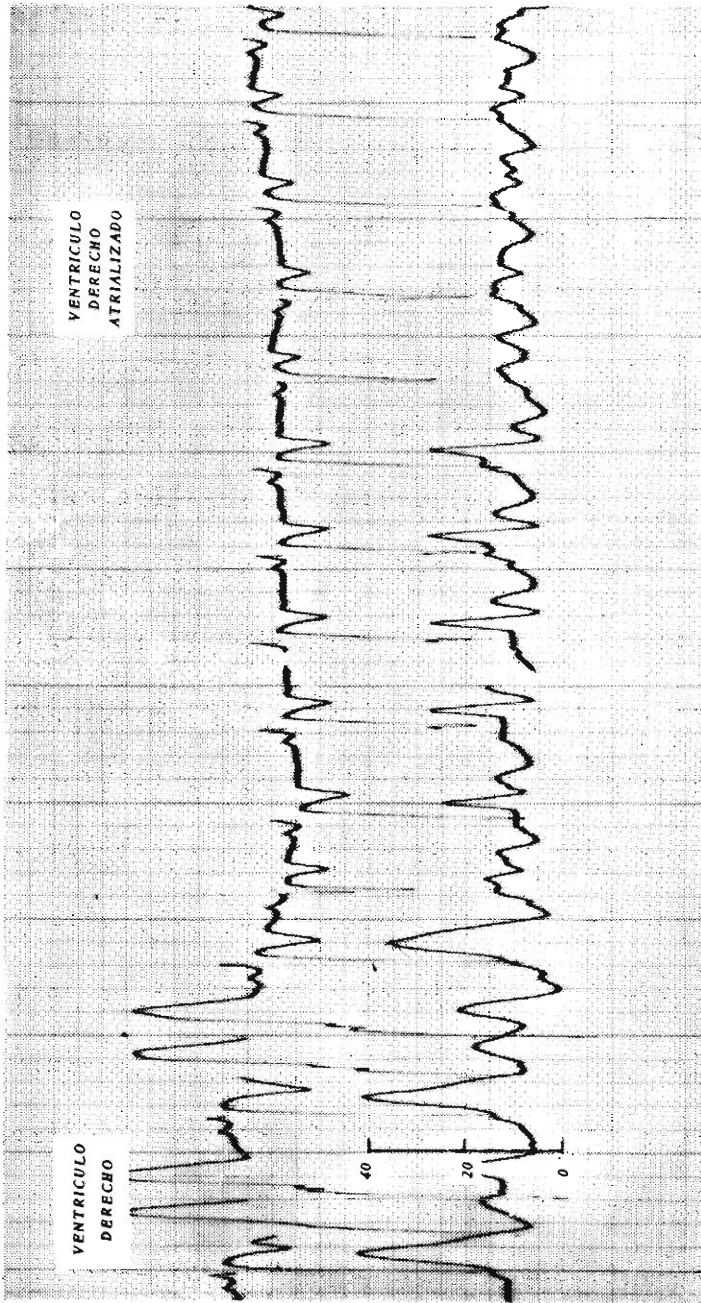


Figura 5. Registro de presión y electrocardiograma intracavitario. Corriente de injuria y extrasístoles, ambos de tipo ventricular, cuando el catéter estuvo en el ventrículo derecho. En razón a la hiperexcitabilidad no se insistió en obtener imágenes de injuria en niveles más altos.

a la aurícula derecha (fig. 6) fue posible graficar, al fin de la secuencia, una zona con curva de presión de morfología auricular pero con electrocardiograma de aspecto ventricular derecho. Para mayor ilustración la figura 7 ofrece tres registros de presión con características auriculares semejantes, en dos de ellos los trazos eléctricos corresponden a regiones alta y media de la aurícula derecha respectivamente, que contrastan con el primer electrocardiograma que es de tipo ventricular, y que correspondería a la porción "atrializada" del ventrículo derecho. Esta disociación eléctrico-tensional es considerada por Hernández y col. (15) como diagnóstica de la anomalía de



Figuro 6. Registro de presión y electrocardiograma intracavitario. Al retirar el catéter se observa el cambio de la curva de presión de tipo ventricular a auricular, con una zona transicional intermedia. El electrocardiograma, por el contrario, no se modifica, presentando en toda la secuencia las características de ventrículo derecho: onda P pequeña y complejo ventricular de tipo rS. Al fin de la secuencia se ve claramente la disociación eléctrico-tensional.



Ebstein, pues, en su experiencia, basada en más de 200 pacientes con otros diagnósticos estudiados con catéter-electrodo, no han encontrado ningún ejemplo de electrocardiograma ventricular con curva de presión auricular. El

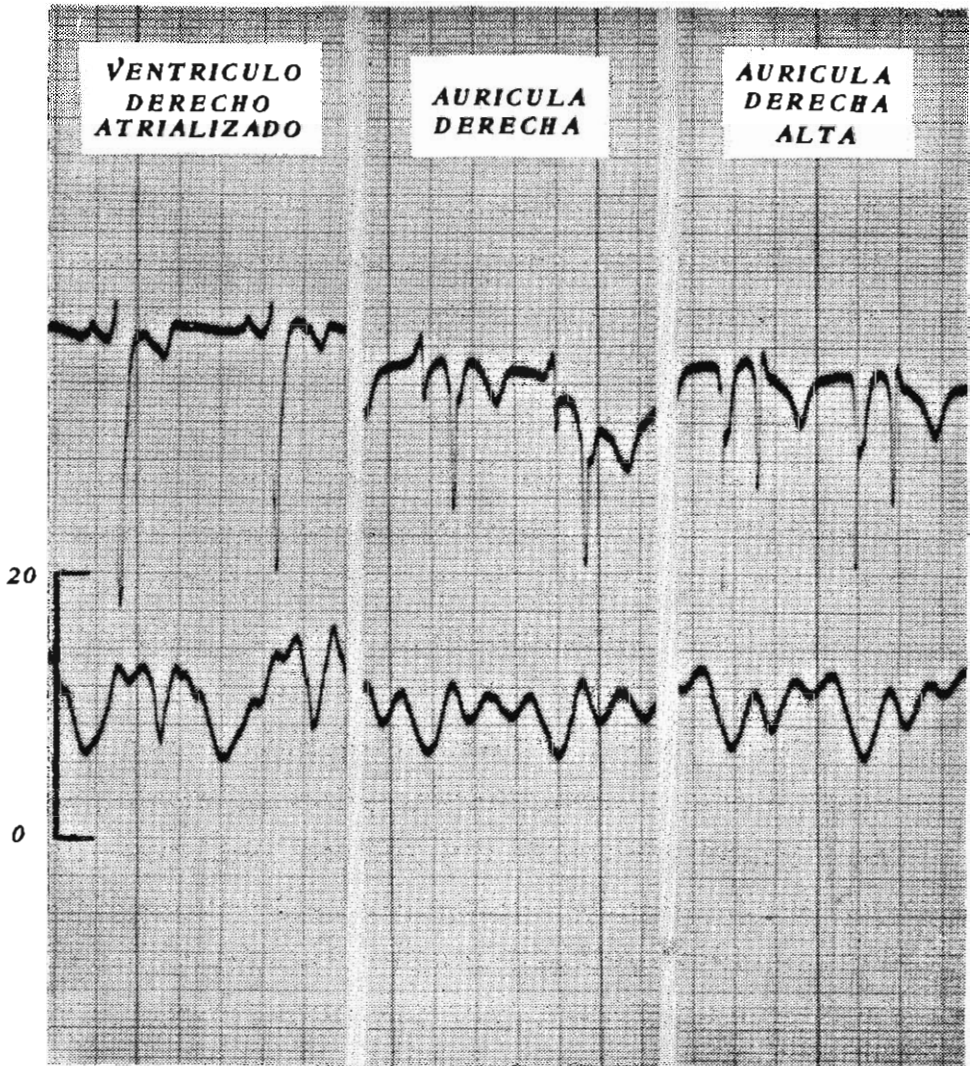


Figura 7. Registro de presión y electrocardiograma intracavitario a 3 niveles. En esta serie la curva de presión no varía, presentando en toda la ilustración las características auriculares. El electrocardiograma sí muestra cambios importantes, que van desde la morfología ventricular en la cámara atrializada a los patrones auriculares con onda P amplia y complejos QRS de morfología QS o Qr. Se tiene así, que parte de la cámara tensionalmente auricular presenta paredes con músculo ventricular.

cateterismo demostró así, en nuestro paciente, la incorporación de parte del ventrículo derecho a la aurícula derecha por descenso de la válvula tricúspide.

## DISCUSION

Se ha señalado que en la actualidad el diagnóstico clínico de los casos "típicos" de malformación de Ebstein, ofrece pocas dificultades (9), pero la situación es diferente cuando se trata de pacientes en los cuales falta algún componente típico, o en sujetos de edad avanzada portadores de esta cardiopatía. En estos casos el diagnóstico puede pasar desapercibido, o si es sospechado será necesario recurrir a métodos especializados para certificarlo.

En nuestro paciente se consideraron inicialmente dos diagnósticos: endocarditis bacteriana y valvulopatía mitral reumática, y, en verdad, aunque existía cierta base clínica para ello, la electrocardiografía y la radiología alejaron una lesión mitral y más bien orientaron hacia una patología del corazón derecho con dilatación de la aurícula derecha. Fue en estas circunstancias cuando se consideró el diagnóstico de malformación de Ebstein, el cual quedó establecido al reevaluar la anamnesis y el examen físico. Es interesante hacer notar que algunos observadores experimentados pensaron en una insuficiencia mitral, pero, aunque existía un soplo sistólico de tipo regurgitante con un ruido protodiastólico, ni la inspección del precordio ni la palpación del apex correspondían a una insuficiencia mitral, sin embargo, debe recordarse la facilidad con que la malformación de Ebstein puede ser confundida con una valvulopatía reumática, sobre todo en adolescentes y adultos (5).

En relación al diagnóstico de endocarditis bacteriana, se ha hecho notar que, hasta fecha reciente, no se ha descrito la complicación bacteriana de la válvula tricúspide malformada (9).

El electrocardiograma y el fonocardiograma mostraron en nuestro caso muchas de las características mencionadas en la literatura como importantes para el diagnóstico de la anomalía de Ebstein (4), (7), (9), (17), (18), (19), (20), (24).

La radiología se considera de gran importancia cuando la imagen es típica, pero, incluso en los casos menos definidos, contribuye también a establecer el diagnóstico (9). La radiografía de nuestro paciente, ilustrada en la figura 3, muestra una imagen que, aunque no es de las clásicas de anomalía de Ebstein, está, sin embargo, dentro de las más frecuentemente observadas (8); la vascularización pulmonar, de características prácticamente normales, indicaría que el flujo pulmonar no es-

tá muy reducido, lo cual puede también inferirse de la saturación arterial periférica solo ligeramente reducida. Al ingreso la sombra cardíaca estuvo más agrandada y cercana a las morfologías típicas, pero se redujo hasta el tamaño ya ilustrado, hecho que fue relacionado al control de la insuficiencia cardíaca que el paciente presentó al ingreso. Las correlaciones clínico-radiológicas en la malformación de Ebstein han indicado que la severidad de la sintomatología guarda relación con la magnitud de la cardiomegalia (9), la cual ofrece un rango que va desde la imagen masiva hasta los raros casos con radiología enteramente normal (8).

El cateterismo cardíaco, al demostrar presión prácticamente normal en el ventrículo derecho, discreta insaturación periférica y descenso de la transición tensional tricúspidea, proporcionó los elementos señalados para el diagnóstico hemodinámico de la anomalía de Ebstein (5). El electrocardiograma intracavitario contribuyó también al diagnóstico al obtenerse trazos eléctricos de ventrículo derecho con curvas de presión auricular (figs. 6 y 7).

De la experiencia adquirida con el empleo del catéter-electrodo se ha establecido que, aparte de la disociación eléctrico-tensional ya mencionada, es también importante la obtención de corrientes de injuria ventricular al tiempo que se inscriben curvas de presión auricular, y el registro de extrasístoles ventriculares en zonas con presión de tipo auricular (15). Todos estos efectos, que no siempre es posible lograrlos, indicarían la incorporación de parte del ventrículo derecho a la aurícula derecha. Inicialmente la disociación eléctrico-tensional fue considerada como patognomónica de la malformación de Ebstein, pero la aplicación extensa de la electrocardiografía intracavitaria ha demostrado que pueden existir falsos positivos (21), (22) y falsos negativos (23), obteniéndose los falsos positivos cuando el catéter se retira pegado al septum interventricular, aunque se señala que en esta circunstancia los registros ocurren en un trecho muy corto y sobre una válvula con proyección radiológicamente normal. Los falsos negativos se han explicado considerando que en algunas secuencias el catéter puede retirarse sobre la hojuela anterior de la válvula tricúspide, que, generalmente, es normal en el Ebstein. En cambio, cuando el retiro ocurre sobre las otras hojuelas se obtienen los trazos característicos, por esta razón, se aconseja registrar varias secuencias de retiro. Por todas las consideraciones anteriores se ha concluido que el electrocardiograma intracavitario confirma, no hace, el diagnóstico de malformación de Ebstein (22).

El caso presentado nos parece interesante, aparte de la relativa rareza de la cardiopatía en sí, por el hecho de su descubrimiento en un hospital de adultos. El diagnóstico fue realizado integrando los hallazgos clínicos con exámenes rutinarios, para ser ulteriormente confirmado con el electrocardiograma intracavitario. La magnitud de la malformación parece no ser grande pues no existe cardiomegalia notable, además, el paciente la tolera bien, mostrando manifestaciones de descompensación sólo en relación a procesos infecciosos, para, una vez recuperado de ellos, realizar una actividad normal sin la ayuda de medicación cardiotónica. De esta satisfactoria tolerancia se puede inferir que el grado de descenso y malformación de la válvula tricúspide son moderados, lo cual permite que la cámara distal tenga un tamaño adecuado, garantizando así una dinámica cardíaca hasta ahora suficiente (2). Por esta razón se ha juzgado que al presente no existe indicación para la corrección quirúrgica.

#### RESUMEN

Se ha presentado el caso de un paciente de 16 años con una forma moderada de malformación de Ebstein, que fue descubierta en un hospital de adultos con motivo de un proceso infeccioso. El diagnóstico fue realizado en base a los datos clínicos integrados a la exploración radiológica y electrocardiográfica, y ulteriormente confirmado con el electrocardiograma intracavitario. Se hace un comentario sobre algunos aspectos de la anomalía de Ebstein, en particular sobre la validez de la electrocardiografía intracavitaria en el diagnóstico de esta afección.

#### SUMMARY

The case of a 16 years-old patient with a mild form of Ebstein's malformation of the tricuspid valve is presented. The disease was discovered on account of an infectious illness for which the patient came to the hospital. The diagnosis was made on clinical, radiologic and electrocardiographic grounds, and confirmed by the intracavitary electrocardiography.

A comment is made on some aspects of the Ebstein's anomaly, in particular on the validity of the intracavitary electrocardiography in the diagnosis of this disease.

El autor agradece al doctor Santiago Pereda por la realización del segundo cateterismo cardíaco.

**BIBLIOGRAFIA**

1. Tourniaire, M. A. et al.: *Maladie d'Ebstein. Essai de diagnostic clinique.* Arch. Mal. Coeur 42: 1211, 1949.
2. Engle, M. A. et al.: *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Report of three cases and analysis of clinical syndrome.* Circulation 1: 1246, 1950.
3. Kilby, R. A. et al.: *Ebstein's malformation: A clinical and laboratory study.* Medicine 35: 161, 1956.
4. Mayer, F. E. et al.: *Ebstein's anomaly. Presentation of ten cases.* Circulation 16: 1057, 1957.
5. Blount, S. G. et al.: *Ebstein's anomaly.* Circulation 15: 210, 1957.
6. Vacca, J. B. et al.: *Ebstein's anomaly. Complete review of 108 cases.* Am. J. Cardiol. 2: 210, 1958.
7. Schiebler, G. L. et al.: *Clinical Study of twenty-three cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.* Circulation 19: 165, 1959.
8. Hipona, F. A. y Arthachinta, S.: *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. A review of 16 cases and review of the literature.* Prog. Cardiovasc. Dis. 7: 434, 1965.
9. Genton, E. y Blount, S.: *The spectrum of Ebstein's anomaly.* Am. Heart J. 73: 395, 1967.
10. Mispireta, A. et al.: *Enfermedad de Ebstein.* Rev. Peruana Cardiol. 4: 79, 1955.
11. Barnard, C. N. y Schrire, V.: *Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve.* Surgery 54: 302, 1963.
12. Lillehei, C. W. y Gannon, P. G.: *Ebstein's malformation of the tricuspid valve: Method of surgical correction utilizing a ball-valve prosthesis and delayed closure of atrial septal defect.* Circulation 31, suppl. 1: 9, 1965.
13. Cisneros, F. et al.: *Un caso de enfermedad de Ebstein. Diagnóstico comprobado en vida por el estudio del potencial intracavitario.* Arch. Inst. Cardiol. Mex. 24: 403, 1954.
14. Sodi-Pallares, D. et al.: *Síndrome de Wolff-Parkinson-White en la enfermedad de Ebstein. Posibilidad del diagnóstico por medio de derivaciones intracavitarias.* Arch. Inst. Cardiol. Mex. 25: 17, 1955.
15. Hernández, F. A. et al.: *The intracavitary electrocardiogram in the diagnosis of Ebstein's anomaly.* Am. J. Cardiol. 1: 181, 1958.
16. Yim, B. J. y Yu, P. N.: *Value of electrode catheter in diagnosis of Ebstein's disease.* Circulation 17: 543, 1958.
17. Gottzsche, H. y Falholt, W.: *Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: A review of the literature and report of 6 new cases.* Am. Heart J. 47: 587, 1954.
18. Van Lingen, B. y Bauersfeld, S. R.: *The electrocardiograms in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve.* Am. Heart J. 50: 13, 1955.
19. Michel, D. et al.: *Zum elektrokardiographischen bild des Ebstein syndroms.* Ztschr. Kreislaufforsch. 44: 522, 1955.

20. Fishleder, B. L.: El fonocardiograma en la enfermedad de Ebstein. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 32: 205, 1962.
21. Gandhi, M. J. y Datey, K. K.: The value of electrophysiologic changes at the tricuspid valve in the diagnosis of Ebstein's anomaly. Am. J. Cardiol. 12: 169, 1963.
22. Watson, H.: Electrode catheters and the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Brit. Heart J. 28: 161, 1966.
23. Jacoby, W. J. et al.: Ebstein's malformation: discordant intracavitary electrocardiographic and pressure relationship. Am. J. Cardiol. 14: 720, 1964.
24. Lowe, K. G. et al.: Scalar, vector, and intracardiac electrocardiograms in Ebstein's anomaly. Brit. Heart J. 30: 617, 1968.