

UNIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

ANOMALÍA DE EBSTEIN

Edición n° 3

Mayo 2019

Revisión 5 años

<p><u>Realizado</u> Dra. Pilar Escribano Dra. Jiménez Dra. Ruiz Cano Dra. López Gude</p> <p>Fecha: Noviembre-2007</p>	<p><u>Revisado</u> Dra Teresa Segura de la Cal Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto</p> <p>Fecha: Mayo de 2019</p>	<p><u>Aprobado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto</p> <p>Fecha: Mayo de 2019</p>
---	--	--

ÍNDICE

Anomalía de Ebstein	3
Diagnóstico	3
Manejo clínico general en la anomalía de Ebstein	4
Manejo arritmológico en la anomalía de Ebstein	4
Tratamiento quirúrgico	6
Bibliografía	8
Anexos	
1. Protocolo de ecocardiografía	9
2. Protocolo de cardio resonancia magnética	10
Indicadores de adhesión	11
Control de cambios	11

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 3 de 11</p>
--	---	--

ANOMALIA DE EBSTEIN.

La anomalía de Ebstein incluye un amplio espectro de malformaciones anatómicas y funcionales de la válvula tricúspide. Éstas son consecuencia de la alteración en la deslaminización de tejido valvular tricuspídeo del miocardio a nivel del septo interventricular de manera que este tejido queda adherido al músculo. De esta manera, las alteraciones anatómicas que podemos encontrar incluyen:

1. Desplazamiento apical y posterior de los velos septal y posterolateral de la VT por debajo de la unión aurículo-ventricular hacia el VD (> 20 mm o 8 mm/m²). Se observa también un velo anterior elongado o “sail-like”.
2. Auricularización del tracto de entrada del VD en grados variables y en consecuencia VD funcional de menor tamaño
3. Grados variables de IT (excepcionalmente estenosis de VT)
4. Dilatación de AD
5. Cortocircuito a nivel auricular en hasta el 80% casos: FOP/CIA
6. Una o mas vías accesorias de conducción con riesgo de taquicardia auricular en el 25% de los casos
7. Grados variables de obstrucción anatómica o funcional del VD (estenosis o atresia pulmonar, trasposición corregida)
8. Mayor incidencia de disfunción del VI, anomalías en la válvula mitral (displasia de la válvula mitral, prolapso valvular mitral) y anomalías en la válvula aórtica (BAV).

DIAGNOSTICO

Es necesario

1. Severidad anatómica de la anomalía: Grado de desplazamiento y alteración de la válvula. Severidad de la IT. Función y tamaño de VD
2. Posibilidad de reparación de la VT: Relacionado con el tamaño del velo anterior y la longitud de las cuerdas tendinosas --- Válvula monocúspide.
3. Documentar la presencia de FOP/CIA. Grado de Cianosis
4. Documentar lesiones asociadas

El estudio de los pacientes incluirá:

- Historia clínica
 - o Clase funcional:
 - o Insuficiencia cardiaca
 - o Taquiarritmias
 - o Cianosis
 - o Embolias paradójicas
- ECG y Rx de tórax
- Ecocardiograma transtorácico y transesofágico si se requiere (estudio CIA) (*anexo 1*)
- Saturación de oxígeno basal
- Holter en caso de palpitaciones
- Se considerará estudio electrofisiológico en los casos de antecedentes de arritmias
- Resonancia Magnética (*anexo 2*): En casos conflictivos por sospecha de lesiones asociadas no delimitadas o valoración precisa de función de VD y árbol pulmonar

 <p>Hospital Universitario 12 de Octubre</p> <p>SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	
		<p>Ed. 3</p>
		<p>Página 4 de 11</p>

MANEJO CLÍNICO GENERAL EN LA ANOMALÍA DE EBSTEIN

En términos generales, nuestro manejo clínico pretende combinar la sintomatología y exploración física del paciente con la ecocardiografía para estimar el grado de disfunción ventricular, de insuficiencia tricúspide y de anomalías asociadas siendo de particular importancia la presencia de CIA y la dirección y magnitud del shunt.

En términos generales, la expresión clínica de la anomalía de Ebstein es enormemente amplia e incluye Desde pacientes asintomáticos hasta pacientes con signos y síntomas floridos de insuficiencia cardiaca derecha, arritmias y bajo gasto cardiaco.

El seguimiento de estos pacientes se dirige al tratamiento de la sintomatología, especialmente de las arritmias, y también a la identificación precoz de signos y síntomas que hagan deseable un intervencionismo precoz sobre la válvula tricúspide.

Dado que el grado de insuficiencia tricúspide marca el pronóstico de la mayoría de estos pacientes, en términos generales se aplicará el protocolo de seguimiento de pacientes con insuficiencia tricúspide de la Unidad de Valvulopatías en los casos que no asocien otras comorbilidades (arritmias o alteraciones anatómicas a otros niveles). De esta manera distinguimos pacientes con insuficiencia tricúspide severa (grados III-IV y grado IV) y pacientes con menor grado de insuficiencia.

En presencia de insuficiencia tricúspide severa, la cirugía de reparación/sustitución valvular tricuspídea debe ser valorada en los siguientes escenarios:

1. Desarrollo de sintomatología
2. Dilatación progresiva del VD
3. Deterioro de la función ventricular derecha
4. Cianosis severa >90%
5. Flutter o FA
6. Taquiarritmias no controlables con ablación/fármacos
7. Insuficiencia tricúspide severa presente al momento de sustitución valvular izquierda

Intervencionismo percutáneo sobre una CIA/FOP concomitante estará considerada en los casos de:

1. Cianosis severa >90%
2. ACVA o AIT

Para los casos evaluados en sesión multidisciplinar como inoperables o de muy alto riesgo quirúrgico, serán consideradas las opciones percutáneas.

MANEJO ARRITMOLÓGICO EN LA ANOMALÍA DE EBSTEIN

La aparición de taquicardias paroxísticas supraventriculares es frecuente:

- Incidencia 25-30% en pacientes con Ebstein
- 5-25% con preexcitación en ECG de superficie en RS.

Mecanismo de las arritmias:

 <p>Hospital Universitario 12 de Octubre SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	<p>Ed. 3</p>
		<p>Página 5 de 11</p>

- Las arritmias más frecuentes son la **fibrilación auricular** y el **flutter auricular**, sobre todo en pacientes de mayor edad por la mayor dilatación auricular y pacientes operados ya que la existencia de líneas y escaras de atriotomía favorecen la aparición de reentradas auriculares alrededor de estas líneas y cicatrices.
- La existencia de vías accesorias se describe hasta en un 30% de los casos con aparición de **taquicardias paroxísticas por reentrada AV** ortodrómica ó antidrómica. La mayoría de las vías accesorias son derechas y múltiples.
- Las **taquicardias paroxísticas por reentrada nodal** también son frecuentes.

Es muy importante tener en cuenta que la existencia **varios mecanismos** de producción de arritmias es frecuente en un mismo paciente.

La FA, flutter, taquicardias paroxísticas ortodrómicas y por reentrada intranodal se manifestarán con frecuencia como **taquicardias de QRS ancho** con morfología de BRD por la existencia de BRD basal en ECG de superficie.

Sustratos arritmogénicos:

1. El anómalo desarrollo y migración de tejidos que forman el anillo AV derecho durante el desarrollo embrionario favorece la formación de haces musculares patológicos alrededor del anillo AV derecho, frecuentemente largos y anchos.
 - a. La mayoría de las **vías accesorias** son derechas y múltiples (si existe situs solitus y concordancia AV).
 - b. La conducción de la vía puede ser anterógrada (con aparición de preexcitación en el ECG en RS), retrógrada ó bidireccional.
 - c. En ocasiones se describen vías con conducción retrógrada decremental **tipo Coumel** que se insertan en la zona septal posterior cerca del seno coronario. Generan taquicardias paroxísticas de QRS estrecho “lentas” e incesantes por reentrada ortodrómica.
 - d. Se describen vías accesorias con fisiología **tipo Mahaim** que suelen tener una inserción auricular lateral en el anillo tricúspide y conducción decremental anterógrada. Típicamente producen taquicardias paroxísticas por reentrada AV antidrómica con imagen de BRI.
2. La **dilatación de la AD** y las líneas y escaras de **atriotomía** favorecen la aparición de fibrilación auricular y el flutter auricular por reentrada auricular.

Manejo de las taquicardias

- En general las taquicardias son mal toleradas. La tolerancia a la taquicardia dependerá de:
 - La situación hemodinámica basal y función de VD.
 - La existencia de otras anomalías asociadas, sobre todo: estenosis pulmonar, obstrucción TSVD.
- En los pacientes que presentan preexcitación en el ECG de superficie ó taquicardias paroxísticas de repetición está indicado un EEF. Hay que considerar sin embargo que:

 <p>Hospital Universitario 12 de Octubre SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	
		<p>Ed. 3</p>
		<p>Página 6 de 11</p>

- La eficacia de la ablación de las vías accesorias es menor que en la población general (75-85%) y las recurrencias son frecuentes (25%) por:
 - Frecuencia de vías múltiples
 - Frecuencia de vías anchas, con inserción en la parte de VD atrializado y con potenciales de vía fragmentados que hacen difícil la ablación y frecuente las recurrencias.
 - La anatomía hace difícil la localización del anillo AV y la estabilidad del catéter de ablación en el anillo AV.
 - El diagnóstico durante el EEF durante la taquicardia puede ser complicado si la tolerancia es mala.
 - Es frecuente el desarrollo de FA durante la manipulación de los catéteres.
- En la ablación de las taquicardias paroxísticas por reentrada nodal, el NAV puede tener un desplazamiento inferior y posterior en el triángulo de Koch cerca del seno coronario.
- En los pacientes previamente operados que desarrollan flutter auricular está indicado el EEF por la frecuencia de reentradas auriculares alrededor de líneas y cicatrices de atriotomía.
- En los pacientes que van a someterse a cirugía cardiaca de corrección de la anomalía de Ebstein con historia de TPSV debe realizarse un EEF diagnóstico. Las arritmias abordables deben ablacionarse durante este procedimiento.
En los pacientes con recurrencias ó en FA debe considerarse durante la cirugía:
 - Crioablación de la vía lenta en pacientes con reentrada intranodal.
 - Crioablación de las vías accesorias recurrentes ó no ablacionables de forma percutánea.
 - Procedimiento de Maze para AD para pacientes con FA/flutter sin cirugía previa
 - En algunos centros se realizan líneas específicas de ablación (*J Thor Cardiovasc Surg 2004; 128:826-33*) para pacientes en /FAFlutter con cirugía previa y adherencias auriculares.
 - En varios estudios se describe un excelente resultado y la ausencia de aumento de la mortalidad quirúrgica al añadir cirugía de la arritmia.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

1. La **cirugía convencional** incluye la reparación o corrección de las anomalías propias de la patología de Ebstein y las asociadas. El ecocardiograma transesofágico intraoperatorio será fundamental tras la cirugía. Los pasos de la intervención incluyen:

- Cierre de la **comunicación interauricular**.
- Corrección de anomalías asociadas como **estenosis pulmonar, comunicación interventricular o ductus arterioso permeable**.
- Tratamiento de las **arritmias**.

Maze derecho. La arritmia más frecuente es la fibrilación auricular y flutter auricular. En pacientes no operados previamente se realiza “maze” derecho quirúrgico o con una fuente de energía para ablación. En pacientes ya operados la elección es la ablación endocárdica.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	<p style="text-align: center;">Ed. 3</p> <hr/> <p style="text-align: center;">Página 7 de 11</p>
--	---	--

Maze bilateral. Algunos autores asocian el procedimiento del lado izquierdo completo o sólo aislando las venas pulmonares cuando la aurícula izquierda está dilatada.

Si la arritmia se debe a vías accesorias se puede realizar crioablación o interrupción quirúrgica de ellas tras el estudio electrofisiológico.

- Plicación o resección de la **parte atrializada** del ventrículo derecho.
- **Reparación de la válvula tricúspide:**

En el año 2007, Da Silva et al publicaron su serie de 40 pacientes intervenidos mediante técnica de Cono. En esta técnica, los velos anterior y posterior de la válvula tricúspide son movilizados de manera que son delaminados de su inserción anómala obteniéndose un complejo de tejido valvular que es rotado en sentido horario y cuyo borde libre es suturado al borde septal del velo anterior formándose una neocomisura anterior y posteriormente reimplantando el resto del tejido valvular a nivel del “anillo verdadero”. En muchos de esos casos se realiza concomitantemente una plicatura longitudinal de la pared libre del VD.

La posibilidad de realizar una cirugía de Cono viene determinada por la impresión subjetiva del cirujano al delaminar la válvula. Para el resto de técnicas de reparación, existen clasificaciones funcionales de la patología que se basan en la morfología de la válvula tricúspide que la hacen o no reparable.

Tipo I. El velo anterior es amplio y móvil y existen cuerdas finas desde el borde libre. En este caso la válvula se puede reparar con mayor probabilidad.

Tipo II. Los tres velos de la válvula están presentes pero son pequeños y están desplazados hacia el apex. La válvula está a medio camino entre el anillo verdadero y el apex del VD. Los tres velos pueden ser móviles y existen pequeños músculos papilares donde se anclan. La cámara atrializada suele ser amplia. La reparación en este caso puede hacerse con un anillo al nivel donde se localiza la válvula.

Las técnicas de reparación distintas al Cono consisten fundamentalmente en convertir la válvula en monovalva utilizando el velo anterior.

- **Sustitución valvular tricúspide.**
En los tipos III y IV el velo anterior es pequeño con inserción directa de los músculos papilares en el y no tiene movilidad. En ellos se debe hacer sustitución valvular.
- **Plastia de la aurícula derecha para reducir el tamaño.**

2. **Anastomosis cavopulmonar bilateral** en pacientes con disfunción ventricular derecha severa y función ventricular izquierda normal con presión en aurícula izquierda baja. Más frecuentemente indicada en cirugía cardiaca pediátrica.

3. **Trasplante cardiaco** cuando hay disfunción ventricular izquierda severa (FE<30%) y clase funcional IV.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	<p>Ed. 3</p> <hr/> <p>Página 8 de 11</p>
--	---	--

BIBLIOGRAFÍA:

Safi LM et al. Current Management of Ebstein's Anomaly in the Adult Curr Treat Options Cardio Med (2016) 18:56

Booker OJ, Nanda NC. Echocardiographic assessment of Ebstein's anomaly. Echocardiography. 2015;32(Suppl 2:S177-88):69–80.

Baumgartner et al, ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. Eur Heart J. 2010 Dec;31(23):2915-57.

Fender EA, Zack CJ, Nishimura RA Isolated tricuspid regurgitation: outcomes and therapeutic interventions Heart 2018;104:798-806.

Rodés-Cabau et al. Transcatheter Treatment and Tricuspid Regurgitation. J Am Coll Cardiol 2016;67:1829–45

Da Silva JP et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:215-23

 <p>Hospital Universitario 12 de Octubre SaludMadrid Comunidad de Madrid</p> <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	
		<p>Ed. 3</p>
		<p>Página 9 de 11</p>

ANEXO 1: PROTOCOLO DE ECOCARDIOGRAFÍA

La malformación de Ebstein incluye un amplio espectro de malformaciones anatómicas y funcionales de la válvula tricúspide que tienen varias características en común:

- Desplazamiento apical de los velos septal y posterolateral de la VT de bajo de la unión aurículoventricular hacia el ventrículo derecho. Esto genera un VD funcional de menor tamaño, por la auriculización del tracto de entrada en grados variables
- Grados variables de insuficiencia tricúspide
- Dilatación de la aurícula derecha
- Cortocircuito a nivel auricular en el 50%: FOP o CIA tipo OS
- Vías de conducción accesorias en el 25%

Es la técnica diagnóstica inicial y de seguimiento. El criterio diagnóstico es el desplazamiento apical de la inserción del velo septal de la VT $\geq 8 \text{ mm/m}^2$, ó $\geq 20 \text{ mm}$, con respecto a la inserción del velo anterior mitral. El velo anterior es displásico, elongado, con fenestraciones y el velo posterolateral suele ser hipoplásico, con adherencias al miocardio del VD.

Ecocardiograma transtorácico.

- 1) Tamaño de VD: diámetros del tracto de salida (paraesternal eje corto), tracto de entrada (apical 4C) y área diastólica de VD. Anillo tricúspide (4C), presencia de aneurismas.
- 2) Grado de atrialización del VD: desplazamiento apical de la inserción del velo septal de la VT en mm/m^2 , grado de atrialización del VD (Área VD atrializado/Área VD teórica en 4C)
- 3) Función de VD: TAPSE, % acortamiento áreas.
- 4) Tamaño de la AD: área de AD, diámetros longitudinal y transversal.
- 5) Morfología y función de la VT: tamaño del velo anterior, presencia de obstrucción a la eyección del VD por velo anterior displásico, grado de hipoplasia del velo posterolateral, presencia de insuficiencia tricúspide (grado de severidad), presencia de estenosis tricúspide (grado de severidad)
- 6) Presencia de malformaciones cardíacas asociadas: presencia de CIA (tipo, tamaño y dirección del shunt), presencia de FOP: administración de suero fisiológico agitado (test de salino iv). Descartar otras malformaciones asociadas (CIV, prolapso mitral, estenosis pulmonar, coartación aortica)
- 7) Tamaño y función de VI: función sistólica (volúmenes y FEVI por Simpson biplano), diámetros en modo M.
- 8) Signos de insuficiencia cardíaca derecha: presencia de derrame pericárdico, tamaño y grado de colapsabilidad de la VCI.
- 9) Interdependencia ventricular: índice de excentricidad diastólico del VI
- 10) La estimación de la PSVD por el método de Bernouilli por el flujo de regurgitación tricúspide tiene limitaciones técnicas en el caso de existir una insuficiencia tricúspide libre

Ecocardiograma transesofágico:

Se realizará si se sospecha CIA, determinando el tipo, tamaño y la dirección del shunt.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	<p>Ed. 3</p> <p>Página 10 de 11</p>
--	---	---

ANEXO 2: PROTOCOLO DE CARDIO-RESONANCIA MAGNÉTICA

Se realizará a todos los pacientes en los que 1) el diagnóstico no sea concluyente, 2) presenten una CIA, ó 3) se plantee cirugía cardiaca (reparación Vs sustitución valvular, cierre CIA, conexión cavopulmonar bidireccional...).

Se realizarán secuencias de cine en sangre blanca (4C, 2C de VI y VD, eje corto, sagital de VD a nivel del TSVD), secuencias anatómicas en axial con potenciación en T1, y secuencias de contraste de fase para cuantificación de flujos. Los parámetros a determinar son

- 1) Tamaño de VD: diámetros del tracto de salida (sagital), tracto de entrada (4C) y volúmenes sistólico y diastólico de VD por el método de Simpson. Diámetro del anillo tricúspide (4C)
- 2) Grado de atrialización del VD: desplazamiento apical de la inserción del velo septal de la VT en mm/m², grado de atrialización del VD (Área VD atrialización/Área VD teórica en apical 4C)
- 3) Función de VD: FEVD por el método de Simpson
- 4) Tamaño de la AD: área de AD, diámetros longitudinal y transversal.
- 5) Morfología y función de la VT: tamaño del velo anterior, grado de hipoplasia del velo posterolateral, presencia de insuficiencia tricúspide
- 6) Presencia de malformaciones cardiacas asociadas: presencia de CIA (tipo, tamaño), Qp/Qs (dirección del shunt por flujos)
- 7) Tamaño y función de V.I.: función sistólica (volúmenes y FEVI por Simpson), diámetros diastólico y sistólico, índice de excentricidad.
- 8) Flujos: gasto cardiaco, Qp/Qs.

En el caso de plantear la posibilidad de derivación cavopulmonar será necesaria angiografía pulmonar para determinar tamaño de la VCS y ramas pulmonares principales.

 <p>CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO</p>	<p>PROTOCOLO DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</p>	<p>Ed. 3</p> <p>Página 11 de 11</p>
--	---	---

INDICADORES DE ADHESIÓN

ETE prequirúrgico

Indicador

Pacientes con ETE preoperatorio x 100/pacientes intervenidos

Estándar: 100%

RNM prequirúrgica

Indicador

Pacientes con RNM preoperatorio x 100/pacientes intervenidos

Estándar: 100%

CONTROL DE EDICIONES			
FECHA	HOJA/S	CAUSA DEL CAMBIO	
Noviembre 2007	Todas	Edición inicial	
Marzo 2013	Anexos	Anexos de las pruebas	
Mayo 2019		Revisión para la evaluación externa Indicadores de adhesión	