

## Caso 1/2011 - Adolescente de 15 años de Edad, del Sexo Masculino, con Insuficiencia Tricúspide Congénita que Simulaba Anomalía de Ebstein

Edmar Atik

Clínica Privada do Dr. Edmar Atik

### Aspectos clínicos

Desde el nacimiento, era conocida la presencia de la insuficiencia tricúspide por supuesta anomalía de Ebstein, exteriorizada por soplo cardíaco auscultado en las primeras horas de vida. A lo largo del tiempo, el paciente permaneció con cansancio discreto a grandes esfuerzos y sin medicación específica, teniendo desarrollo pondero estatural normal. Hace 6 meses, debido al aumento progresivo de las cavidades cardíacas derechas y también al hallazgo de disfunción ventricular derecha por resonancia nuclear magnética, se consideró la necesidad de corrección operatoria del defecto.

En examen físico, el paciente presentó buen estado general, eupneico, con buen color, pulsos normales, con peso de 72 kg y altura de 1,73 m. La PA estaba en 110/80 mmHg y la FC en 82 lpm. La aorta no fue palpada en la fúrcula. Precordio: impulsos sistólicos discretos en el borde esternal izquierdo e *ictus cordis* difuso en el 4° y 5° espacios intercostales izquierdos. Los ruidos eran normofonéticas y se auscultaba soplo sistólico y diastólico, +/- de intensidad, grosero, en los 3° y 4° espacios intercostales izquierdos en el borde esternal con irradiación al área mitral y borde esternal derecho. El hígado no era palpado.

### Exámenes complementarios

**Electrocardiograma** - desde el nacimiento, mostraba señales de bloqueo completo de rama derecha con duración de QRS de 0,14".

**Radiografía de tórax** - muestra acentuado aumento del área cardíaca a costa de las cavidades derechas, arco medio escavado y trama vascular pulmonar disminuida (Figura 1).

**Ecocardiograma** - mostraba acentuada regurgitación tricúspide y aumento de las cavidades derechas. Había

### Palabras clave

Cardiopatías congénitas, anomalía de Ebstein, insuficiencia de la válvula tricúspide, disfunción ventricular derecha.

dilatación pronunciada del anillo tricúspide y adherencia de la válvula septal en el septo ventricular, con discreta movilidad, orientando por lo tanto hacia el diagnóstico de la anomalía de Ebstein. La cavidad de ventrículo derecho correspondía a 54 mm, la del ventrículo izquierdo a 36 mm y la función ventricular derecha por el método de Simpson era de 44,0%. A lo largo del tiempo, se notó dilatación progresiva del ventrículo derecho de 25 mm de diámetro con 14 meses, y de 54 mm a los 15 años de edad. En esos períodos, el ventrículo izquierdo conservó el mismo diámetro de 37 mm (Figura 2).

**Resonancia nuclear magnética** - confirmó el mismo diagnóstico con acentuado aumento de las cavidades derechas y disfunción del ventrículo derecho.

### Diagnóstico

Anomalía de Ebstein con acentuada insuficiencia tricúspide y disfunción de ventrículo derecho, en paciente poco sintomático.

### Razonamiento clínico

El diagnóstico de la insuficiencia tricúspide fue fácilmente establecido y la anomalía de Ebstein sugerida desde el comienzo por la ecocardiografía. Mientras tanto, esa imagen puede ser confundida y criterios más rigurosos y precisos deben ser evocados.

### Diagnóstico diferencial

Confundida con la anomalía de Ebstein por el ecocardiograma, cualquier otra alteración de la válvula tricúspide, congénita o adquirida, podría exteriorizarse clínicamente de la misma manera y con las mismas implicaciones en relación a la conducta establecida.

### Conducta

La corrección operatoria del defecto fue considerada en vista de la progresión de las alteraciones surgidas de la insuficiencia tricúspide crónica, desde el nacimiento, y con disfunción del ventrículo derecho.

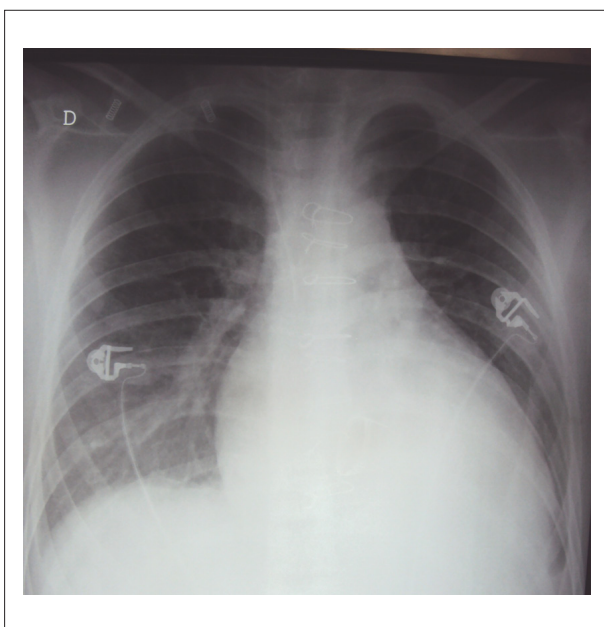
En la operación, la válvula tricúspide era trivalvulada, pero con displasia acentuada. Las válvulas eran afiladas y la válvula septal no estaba adherida al septo ventricular, sino rectificadas enfrente a la dilatación acentuada del anillo tricúspide y con ventrículo derecho muy dilatado. Apartado el diagnóstico de anomalía de Ebstein, las válvulas anterior y posterior fueron

Correspondencia: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 conj. 73 - Bela Vista - 01308-050 - São Paulo, SP - Brasil

E-mail: eatik@cardiol.br, conatik@incor.usp.br

Artículo recibido en 29/07/10; revisado recibido en 14/12/10; aceptado en 14/12/10



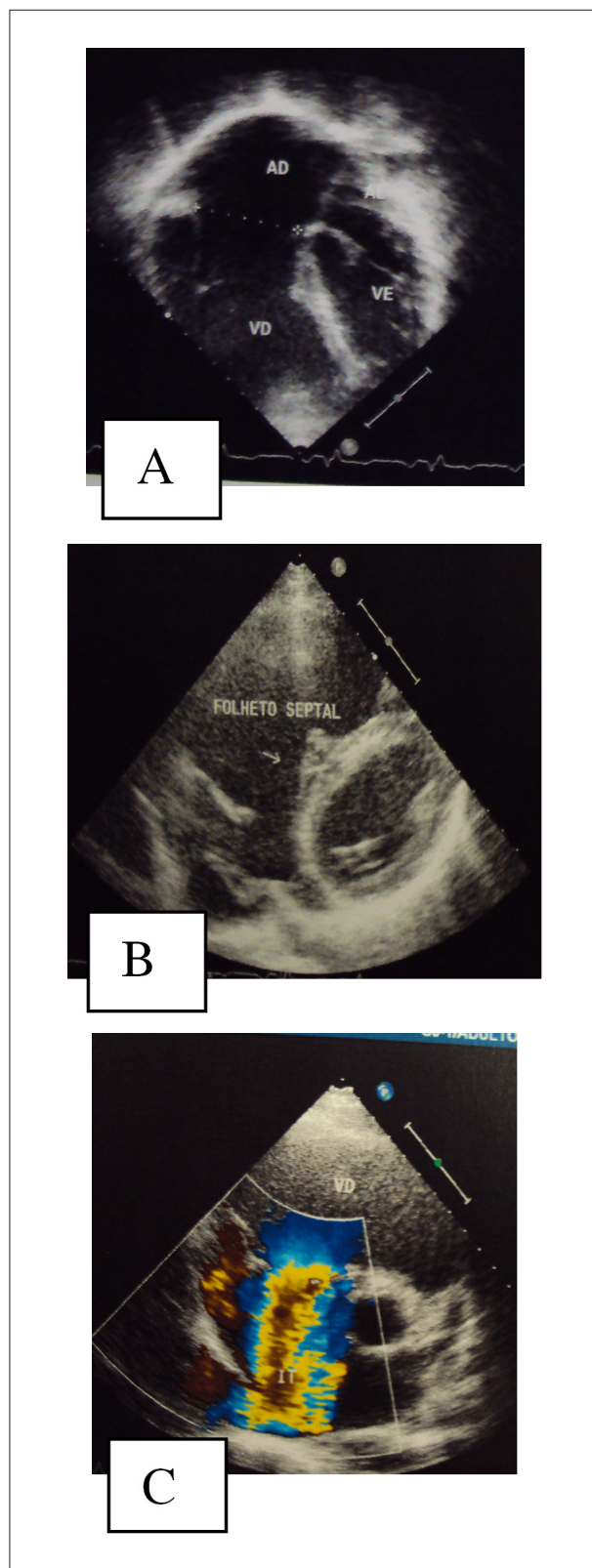
**Fig. 1** - Radiografía de tórax en período post operatorio inmediato muestra acentuado aumento de las cavidades derechas, arco medio escavado y trama vascular pulmonar disminuida, como la del pre operatorio, sugestiva de la anomalía de Ebstein.

retiradas y sustituidas por prótesis biológica número 31, en circulación extracorpórea a 28°C.

La evolución inmediata fue complicada por *fibrilo-flutter* en el 1° y 2° días post operatorios, controlada con amiodarona y reversión eléctrica por dos veces. Hubo desaparición del soplo cardíaco y los exámenes complementarios exhibían aun los mismos aspectos del preoperatorio.

### Consideraciones

La válvula septal de la tricúspide con movilidad reducida y rectificada falseaba la impresión diagnóstica presuntiva de la anomalía de Ebstein. El verdadero diagnóstico anatómico, establecido en la operación, descartó tal anomalía como causa de la insuficiencia tricúspide, presente desde el nacimiento. La malformación tricúspide vista en la operación es raramente encontrada en la especialidad pediátrica, pero se comporta como cualquier causa de insuficiencia tricúspide congénita con buena tolerancia evolutiva, ya vimos que el paciente era poco sintomático, a pesar de la magnitud del defecto. En esa anomalía, importa establecer conducta operatoria en época oportuna a fin de impedir la evolución desfavorable, lo que acontece cuando el ventrículo derecho muestra señales de deterioro acentuado de la función. Por eso, hoy, se reconoce como ideal que la intervención quirúrgica sea realizada antes de la aparición de cualquier disfunción ventricular. Por fin, es importante recordar que los índices prohibitivos y de mal pronóstico se refieren a valores superiores a 180 ml/m<sup>2</sup> y a 80 ml/m<sup>2</sup> de los volúmenes diastólico y sistólico de ventrículo derecho.



**Fig. 2** - Ecocardiograma muestra el aumento acentuado de las cavidades derechas en corte apical de 4 cámaras, en A, la válvula septal de la tricúspide poco móvil y "adherida" al septo ventricular y sin coaptación con las otras válvulas en corte paraesternal en eje corto en B, permitiendo la acentuada insuficiencia tricúspide en C.