



Pensando como “Ebstein”

Isabel Molina Borao¹ 
Javier Urmeneta Ulloa² 

Correspondencia

Isabel Molina Borao
imborao@hotmail.com

¹Servicio de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid. España.

²Departamento de Cardiología. Hospital Universitario Quirónsalud. Madrid. España.

Recibido: 22/05/2023

Aceptado: 26/07/2023

Publicado: 30/08/2023

Citar como: Molina Borao I, Urmeneta Ulloa J. Pensando como “Ebstein”. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Ago; 6 (2): 63-66. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n2a15>.

Cite this as: Molina Borao I, Urmeneta Ulloa J. Thinking like “Ebstein”. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Aug; 6 (2): 63-66. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n2a15>.

Palabras clave

- ▷ Enfermedad de Ebstein.
- ▷ Ecocardiografía.
- ▷ Resonancia magnética cardíaca.

Keywords

- ▷ Ebstein's disease.
- ▷ Echocardiography.
- ▷ Cardiac magnetic resonance.

RESUMEN

La enfermedad de Ebstein es una cardiopatía congénita, que engloba un espectro de malformaciones de la válvula tricúspide secundaria al desplazamiento apical de la inserción de los velos septal y/o posterior. El ecocardiograma es la técnica de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento de esta patología, recomendándose realizar de forma protocolizada para obtener la máxima información. Por otro lado, la resonancia magnética cardíaca no sólo aporta información anatómica valiosa sino que constituye una herramienta fundamental para la valoración del ventrículo derecho. Además, las nuevas secuencias permiten aportar información adicional de gran ayuda para el manejo de estos pacientes.

ABSTRACT

Ebstein's disease is a congenital heart disease that encompasses a spectrum of tricuspid valve malformations secondary to apical displacement of the insertion of the septal and/or posterior leaflets. Echocardiography is the imaging technique of choice for the diagnosis and follow-up of this pathology, and it is recommended to perform it in a protocolized manner to obtain the maximum information. On the other hand, cardiac magnetic resonance imaging not only provides valuable anatomical information but also constitutes a fundamental tool for the assessment of the right ventricle. Moreover, the new sequences provide additional information of great help in the management of these patients.

Presentación

La enfermedad de Ebstein es una cardiopatía congénita poco frecuente (menos del 1 % de todas las cardiopatías congénitas) caracterizada por un gran espectro de malformaciones de la válvula tricúspide (VT)⁽¹⁾. Se produce como consecuencia de un fallo de delaminización de los velos tricúspideos del miocardio septal dando lugar a las siguientes alteraciones anatómicas:

- Desplazamiento apical de los velos septal y/o posterior de la VT por debajo de la unión aurículo-ventricular.
- Atrialización del ventrículo derecho (VD) en diferentes grados en función del desplazamiento tricúspideo, dando lugar a un VD funcional de menor tamaño y una aurícula derecha (AD) dilatada.
- La lesión funcional más típica de la VT es la Insuficiencia Tricúspidea (IT).

Valoración por imagen

La ecocardiografía transtorácica (ETT) es el estudio de imagen de elección para el diagnóstico y seguimiento de la anomalía de Ebstein. No obstante, otras técnicas también pueden añadir información valiosa como la ecocardiografía transesofágica (ETE) que ayuda a visualizar mejor la anatomía de las velos tricúspideos siendo de gran utilidad para la planificación quirúrgica y la resonancia magnética cardíaca (RMC) que además de la información anatómica, es superior a la ecocardiografía en la evaluación de la dimensión y función del VD. Pudiendo completar la información con métodos de caracterización miocárdica y otras secuencias como el 4D-Flow.

Entre los aspectos que debemos evaluar en esta patología se encuentran ^(2,3,4,5):

1. Valoración anatómica y funcional de la VT.

- Grado de desplazamiento de los velos tricuspídeos:** el diagnóstico se puede realizar si existe un desplazamiento apical de la inserción septal de la VT respecto a la inserción del velo anterior mitral $\geq 8 \text{ mm/m}^2$ medido en plano apical 4C (no indexado se puede emplear el límite de 20 mm) (figura 1).
- Medición del anillo funcional tricuspídeo y anatómico.** La anatomía distorsionada de la válvula implica que el origen del chorro regurgitante se encuentre más cerca de la región apical, donde se localizará el anillo funcional (figura 1).

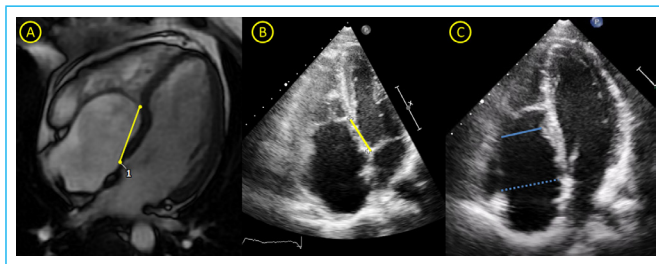


Figura 1. Vistas 4 cámaras de secuencia SSFP de RMC (A) y de Ecocardiograma transtorácico (ETT) (B) que muestran el desplazamiento apical de la inserción de la valva tricuspíde septal respecto a la inserción de la válvula mitral (línea amarilla). En la imagen C se muestra una vista apical 4C de un ETT en telesístole que permite medir el anillo anatómico (línea azul discontinua) y el anillo funcional (línea azul).

- Caracterización de los velos y situación de cuerdas tendinosas:**
 - El velo anterior suele ser elongado, redundante, con cuerdas tendinosas cortas. Puede presentar adherencias a la pared libre del VD, dando la apariencia de una valva “en forma de vela”, pudiendo generar obstrucción del TSVD (figura 2).
 - Por lo contrario, el velo septal/posterior suelen tener una movilidad restringida, dando lugar a un defecto de coaptación de los velos y a la consecuente IT.
 - Además, puede existir fenestraciones en los velos que contribuyan a la regurgitación de la VT.

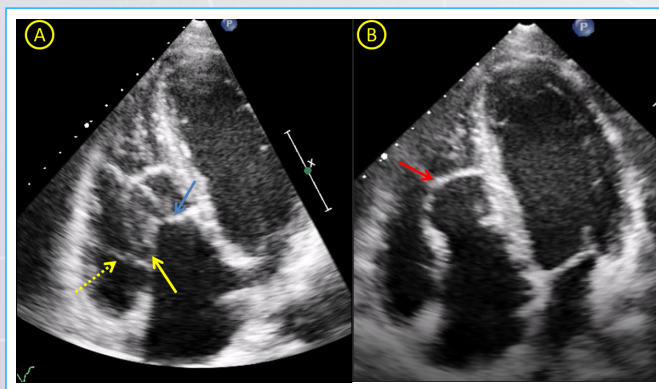


Figura 2. A. Vistas 4 cámaras de un ETT que muestran el desplazamiento apical del velo septal (flecha azul), velo anterior (flecha amarilla) con adherencias a la pared libre del VD (flecha amarilla discontinua) y en la imagen B se aprecia un velo anterior elongado con “morfología de vela” (flecha roja).

En el ETT, tanto el velo anterior como el septal generalmente se evalúan desde el plano apical de 4 cámaras. El velo posterior se aprecia mejor desde una proyección de entrada del VD (plano paraesternal eje largo con angulación hacia la VT) o en el plano subcostal de eje largo de la unión aurículo-ventricular. Toda esta información es fundamental de cara a plantear la opción quirúrgica más recomendable, para valorar si son adecuados candidatos a la reparación valvular.

- Severidad de la IT:** La cuantificación reglada de la severidad es difícil, dada la presencia con frecuencia de varios jets de IT y a la complianza de la porción atrializada del VD (que puede alterar el Doppler y reducir la inversión del flujo sistólico de las venas suprahepáticas). Por tanto, la evaluación óptima implica una cuidadosa evaluación bidimensional y por Doppler color en las distintas proyecciones, y la valoración (semi)-cuantitativa de los defectos de coaptación y jets de regurgitación, siempre que sea posible (figura 3).
- Descartar asociación de estenosis tricuspídea.**

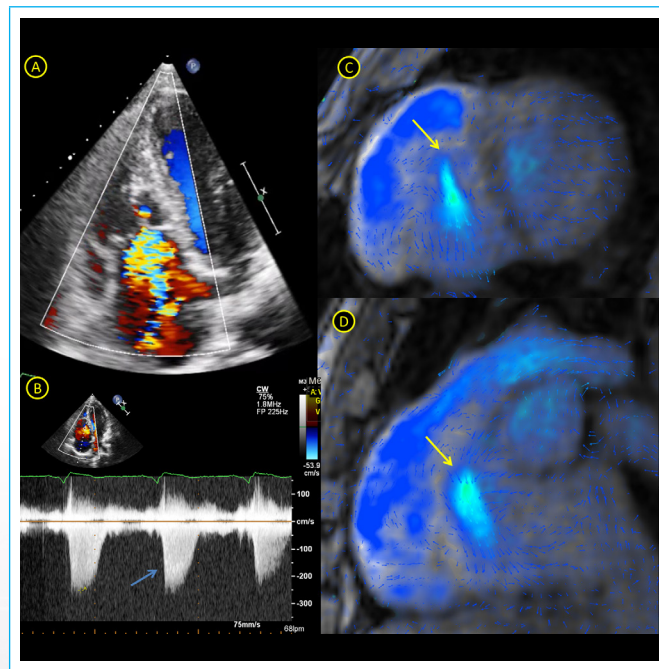


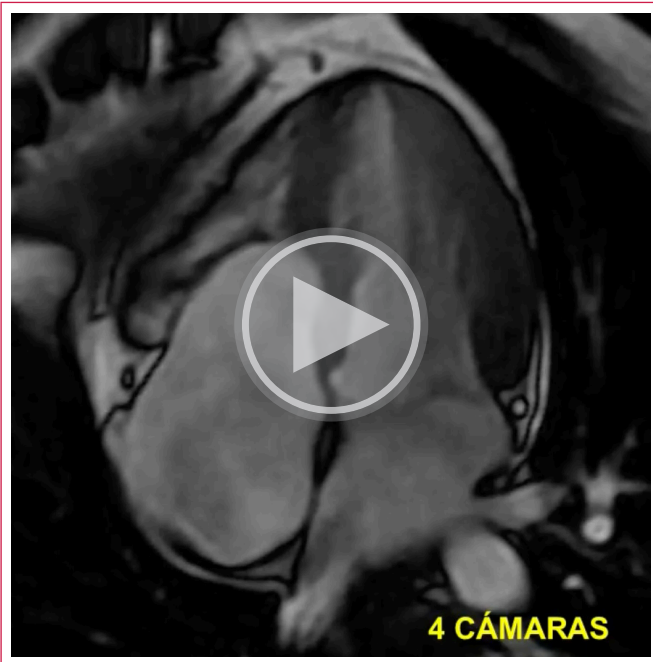
Figura 3. A. Vista apical 4C de una ETT donde se identifica un jet de IT significativo cuyo origen está más apicalizado. B. Muestra el espectro Doppler continuo con una curva densa, de baja velocidad y morfología triangular. Imagen C y D secuencias 4D flow de RMC donde se identifican el jet de IT (flecha amarilla) en distintas proyecciones, eje corto (C) y 3C de VD (D).

2. Valoración de cavidades derechas.

a) Función y tamaño de VD.

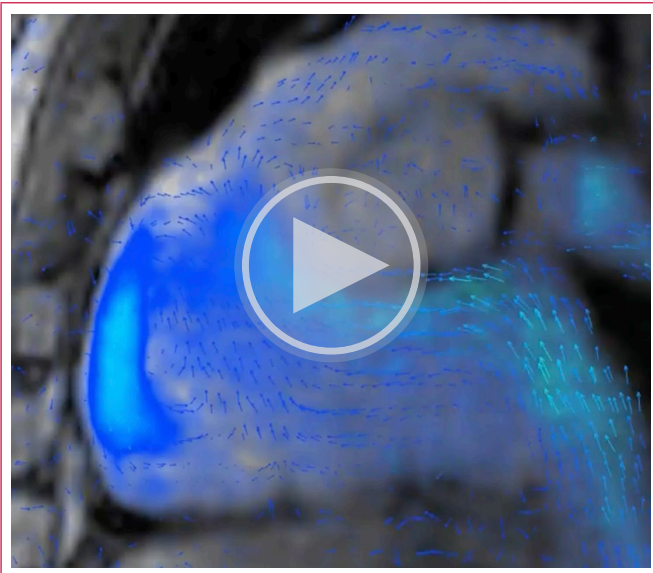
- Medición de diámetros y volumen de VD “funcional”.** Dos tercios de los corazones con anomalía de Ebstein muestran VD dilatados. La dilatación suele afectar no sólo a la porción de entrada atrializada del VD (que suele tener un miocardio más adelgazado y discinético) sino también al ápex y tracto de salida (que suelen constituir el VD funcional).
- Grado de atrialización del VD** (Área VD atrializado/Área VD funcional en apical 4C).
- Valoración de la función sistólica VD.** La mayoría de pacientes suelen presentar cierto grado de disfunción sistólica (miopatía intrínseca de la anomalía de Ebstein), con mejor contractilidad del VD funcional. La anatomía distorsionada del VD hace que los índices de contractilidad longitudinal (como la velocidad sistólica anular lateral de la VT y la excursión sistólica anular lateral) pierdan consistencia. En la ecocardiografía se pueden emplear otros parámetros como el acortamiento del área fraccional, *strain* VD, valoración 3D de la función VD.

No debemos olvidar, que la RMC puede aportar información fundamental para valoración de la dimensión y función sistólica del VD (vídeo 1).

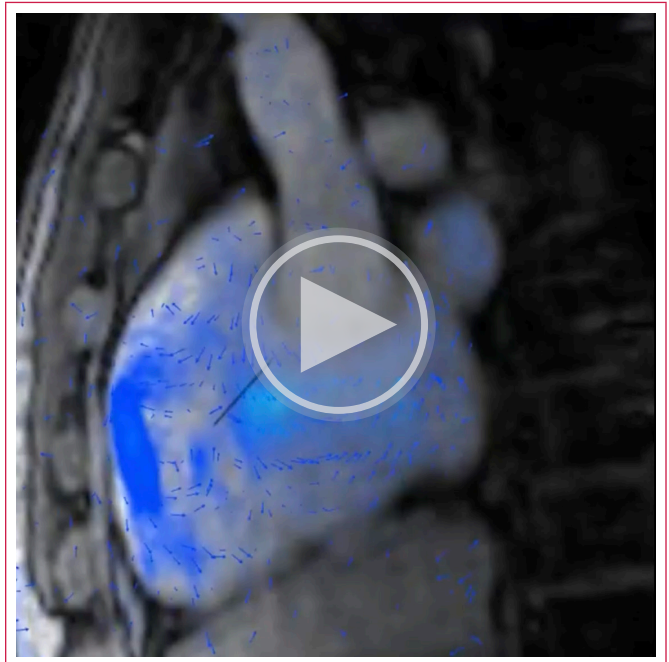


Vídeo 1. Muestra las secuencias de RMC SSFP más utilizadas para la valoración anatómica y funcional del VD en un paciente con anomalía de Ebstein. Por orden de aparición se encuentran: secuencia SSFP 4 cámaras, eje corto, 3 cámaras de VD, 2 cámaras de VD, corte axial del VD y tracto de salida de VD.

Además, se pueden emplear secuencias adicionales de RMC que aportan información complementaria de gran ayuda, como la secuencia 4D-Flow muy útil para la valoración de la regurgitación tricuspídea y descartar cortocircuitos asociados (**vídeos 2 y 3**).

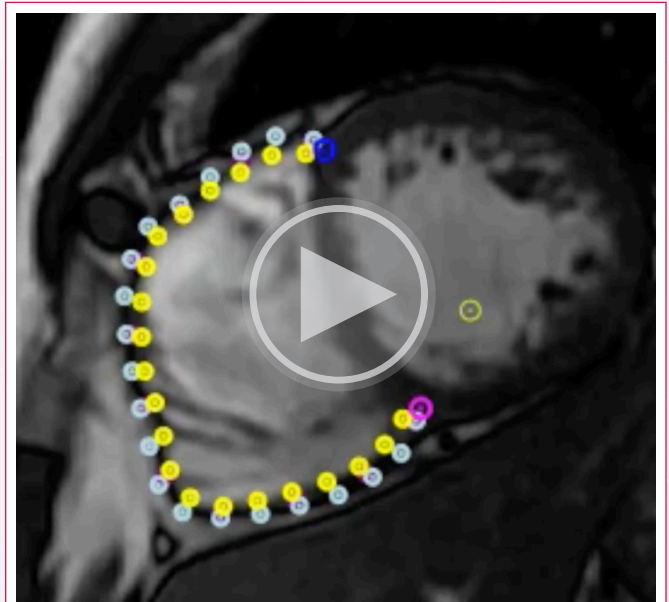


Vídeo 2. Valoración con RMC 4D-Flow de un paciente con anomalía de Ebstein que muestran una regurgitación tricuspídea no significativa.



Vídeo 3. Cuantificación directa de la insuficiencia tricuspídea mediante método "flow-tracking" 4D-Flow de un paciente con anomalía de Ebstein que permite estimar la fracción regurgitante, del 20 % en este caso.

También pueden ser de gran ayuda las secuencias de *Feature tracking* (FT) en la evaluación de la función sistólica del VD, ya que su segmentación para la estimación de la fracción de eyección del VD en estos pacientes puede ser complicada por su anatomía (**vídeo 4**).



Vídeo 4. Valoración por RMC mediante secuencias de *Feature Tracking* de la función sistólica del VD de un paciente con anomalía de Ebstein.

b) **Dimensión de AD (figura 4).**

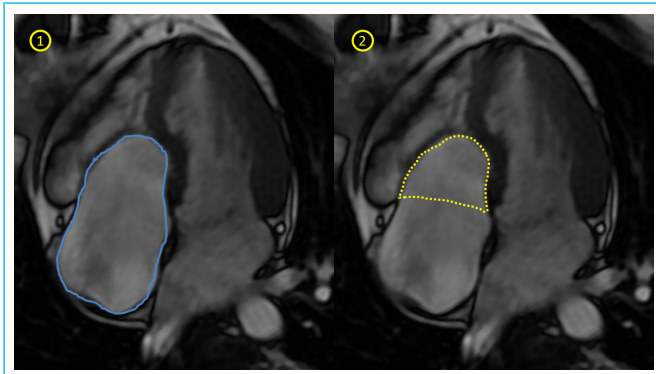
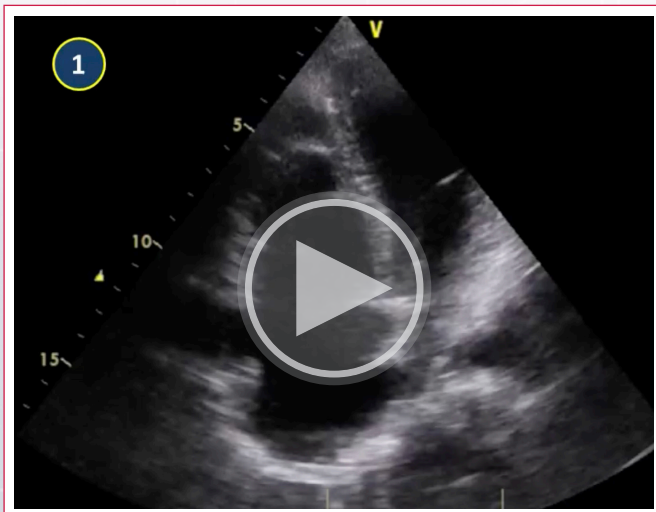


Figura 4. Secuencias de RMC SSFP 4 cámaras. Se puede medir el área total de la AD⁽¹⁾ y la porción correspondiente con el área del VD atrializado⁽²⁾.

- c) **Descartar grados variables de obstrucción anatómica o funcional del VD** (que puede ser secundaria a la interferencia del velo anterior elongado).
3. **Valoración del VI (grado de sobrecarga).**
- a) **Dimensión y función del VI.**
- b) **Interdependencia ventricular.** En función del grado de sobrecarga y dilatación de las cavidades derechas, se puede identificar un abombamiento del tabique ventricular que condiciona un aplastamiento del VI (valorar índices de excentricidad). En casos extremos, puede producirse una obstrucción episódica del tracto de salida del ventrículo izquierdo.



Video 5. Valoración de la interdependencia ventricular por ETT a través de un corte 4 cámaras⁽¹⁾ y eje corto⁽²⁾ de un paciente con una anomalía de Ebstein, donde se identifica el septo interventricular abombando hacia el VI, fundamentalmente los segmentos basales y medios, con un VI de aspecto "aplastado" por la sobrecarga del VD.

4. **Descartar otras lesiones anatómicas que puede tener asociadas:**
- a) **Presencia de comunicación interauricular (CIA) o foramen oval permeable (FOP).** Presente en más del 80 % de los pacientes con anomalía de Ebstein. Debemos valorar tipo, tamaño y dirección del *shunt*.
- b) **Descartar otras malformaciones asociadas** (CIV, prolapso mitral, estenosis pulmonar, coartación aórtica, hipertrabeculación miocárdica, válvula de Eustaquio prominente, entre otras).

Ideas para recordar

- Las técnicas de imagen, nos aporta información fundamental para el correcto diagnóstico, seguimiento y manejo de los pacientes con anomalía de Ebstein.
- Los estudios protocolizados y la integración de los datos obtenidos a través de la multimodalidad de imagen cardíaca es de gran ayuda, aportando una información más completa de los casos a estudio.
- El desarrollo de técnicas de imagen cardíacas como el 4D-Flow y el *Feature tracking* pueden aportar información valiosa adicional en pacientes con cardiopatías congénitas, incluyéndose la anomalía de Ebstein.

Fuente de Financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

- Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's anomaly. *Circulation*. 2007; 115:277–285. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.619338>.
- Qureshi MY, O'Leary PW, Connolly HM. Cardiac imaging in Ebstein anomaly. *Trends Cardiovasc Med*. 2018; 28:403–409. <https://doi.org/10.1016/j.tcm.2018.01.002>.
- Fuchs MM, Connolly HM. Ebstein Anomaly in the Adult Patient. *Cardiol Clin*. 2020 Aug;38(3):353-363. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2020.04.004>.
- Oscar J. Booker, M.D., and Navin C. Nanda, M.D. Echocardiographic Assessment of Ebstein's Anomaly. *Echocardiography*. 2015;32:69–80. <https://doi.org/10.1111/echo.12486>
- Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, et al. Ebstein's anomaly: Review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 2005;135:269–281. <https://doi.org/10.4414/smw.2005.10985>