

Anomalia de Ebstein

Edmar Atik

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP, São Paulo, Brasil

La Cardiología Pediátrica ha experimentado alteraciones en los marcos clínico-quirúrgicos y de intervenciones por cateterismo percutáneo, al punto de haber una verdadera revolución en el manejo actual.

En esa transformación, las perspectivas de la especialidad mejoraron, de manera que muchas anomalías pasaron a ser consideradas hasta como “curadas” después de corrección operatoria en tiempo oportuno.

En relación a la anomalía de Ebstein, es conocida su gravedad en cuanto a la edad de su presentación, especialmente en el período neonatal, con mortalidad aproximada de 50% de los casos siguiendo la historia natural, y de cerca de 30% de los pacientes operados en esa franja etárea.

En la evolución posterior, a pesar de ser considerada la anomalía cianogénica de evolución natural más larga de todas, llegando muchas veces hasta la tercera o cuarta década de vida, fenómenos adquiridos con sobrecarga de volumen y disfunción ventricular derechas afectan esa trayectoria a punto de aumentar el riesgo operatorio y la morbilidad postoperatoria con surgimiento de arritmias de difícil control, además del mayor deterioro de la función ventricular.

De esa manera, el surgimiento de una técnica idealizada por da Silva et al¹ para la corrección de esa cardiopatía desafiadora, por la técnica del cono como es denominada, se vuelve de inmediato un avance técnico de gran magnitud y de aliento en el manejo general de la anomalía de Ebstein.

La técnica del cono viene siendo desarrollada desde 1989 por da Silva et al¹, y se suma a las demás plásticas de la válvula tricúspide para la corrección de la anomalía de Ebstein de manera más favorable en vista de la menor mortalidad (3,8%) en relación a la de Danielson (5,8%), de Carpentier (9%), y de 13 instituciones de la European Congenital Heart Surgery (13,3%) bajo varias técnicas², y aun de mejores resultados, incluyendo a largo plazo en lo que se refiere a la necesidad de reintervención, además

de la manutención de buena funcionalidad de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho¹.

Sobre la técnica en sí, me limito a referir que las válvulas de la válvula tricúspide son posicionadas en el verdadero anillo y la plicatura longitudinal del ventrículo derecho atrializado mantiene tamaño y morfología adecuados del ventrículo derecho. Complicaciones como bloqueo atrioventricular no ocurrieron y lesiones residuales de insuficiencia tricúspide más significativas fueron encontradas en siete (17,5%) pacientes entre 40 analizados a largo plazo, en relación a 30% en la técnica de Carpentier¹. Es de importancia decir que la técnica del cono puede ser ejecutada en todos los pacientes, independientemente de la anatomía valvular encontrada, al contrario de la de Danielson, en la cual fue posible la plástica en apenas 27% de los 186 pacientes operados¹.

Aspectos relevantes de superioridad a las demás técnicas se refieren al aumento mayor del área del ventrículo derecho, medida en cm^2/m^2 , además de la menor área del atrio derecho. A pesar de que la substitución valvular por prótesis biológica se constituye en buena táctica operatoria, la técnica del cono la suplanta en evolución en plazo superior de 10 años cuando la prótesis comienza un período de deterioro progresivo³.

Se vuelve imperioso destacar que, al lado del aspecto meritorio de la introducción de esa nueva técnica correctiva, sumándose a ella otras técnicas también inéditas desarrolladas en nuestro país para la corrección de otras anomalías, es necesario desde ya mayor reproducibilidad de ella en pro de los portadores de la anomalía de Ebstein.

La dificultad de esa técnica del cono está expresada también en su no reproducibilidad y ejecución en otros centros médicos, lo que se cree es que de aquí en adelante ella pueda ser más ejecutada, estimulada por los buenos resultados mostrados ya en período suficiente de evolución a largo plazo.

Además, surge otro aspecto que debería ser mejor enfatizado, y es que la técnica podría ser ejecutada en pacientes con menor edad que la actualmente realizada ($18,5 \pm 13,8$ años), en el sentido de poder prevenir aspectos evolutivos adversos y desfavorables, como la acentuada dilatación del ventrículo derecho con consecuente disfunción ventricular que se vuelve uno de los elementos de empeoramiento progresivo, aun después de la corrección plástica adecuada de la válvula tricúspide, a pesar de que no hubo ocurrencia de esos elementos desfavorables que dificultaron la evolución posterior, según los autores¹. En ese contexto, aun en presencia de esos elementos de riesgo, la técnica del cono puede ser realizada en la literatura por Liu et al⁴ en 30 de esos pacientes, de los cuales en 20 de ellos se asoció la operación de Glenn bidireccional (corrección

Palabras clave

Anomalia de Ebstein, cardiopatías congénitas, válvula tricúspide/cirugía.

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 el 14/10/11; revisado recibido el 18/10/11; aceptado el 18/10/11.

de ventrículo 1,5) frente a gran dilatación y disfunción del ventrículo derecho, en media de edad de 60 meses (variando de 2 a 192 meses). El resultado obtenido por esos autores⁴ también fue satisfactorio, con reaparición de insuficiencia tricúspide de moderada a acentuada en cuatro (13,3%) pacientes, con un óbito (3,3%).

Por los resultados mostrados por da Silva et al¹, la técnica del cono es preferible a las otras técnicas de sustitución valvular por prótesis³, a las técnicas de Danielson (1979)¹ y Carpentier (1988)¹, especialmente la de Starnes et al⁵, realizada en el período neonatal. De ahí que la técnica puede volverse la operación de elección especialmente si es realizada más precozmente para evitar los factores adquiridos que desfavorecen la evolución posterior.

Como ya se demostró, la operación de Glenn bidireccional pasa a ser útil en asociación a la plástica del cono en presencia de disfunción ventricular, y se reserva aun la indicación del trasplante cardíaco en raros casos extremos de disfunción ventricular asociada.

A pesar del surgimiento promisorio de esa nueva técnica, la anomalía de Ebstein es aun considerada crítica en el período neonatal para la mitad de los pacientes, de los cuales no haya mejora clínica de la hipoxia y de la insuficiencia cardíaca con el empleo de agentes vasodilatadores tipo prostaglandina

E1. En ese período, la técnica de Starnes⁵ (exclusión del ventrículo derecho por interrupción del flujo de sangre a partir de la válvula tricúspide con membrana fenestrada, aliada a anastomosis de Blalock-Taussig) se aplica a la mayoría de los pacientes, lo que limita la indicación de la plástica valvular a casos anatómicamente más favorables y factibles.

En ese período etéreo, mientras tanto, la operación de Blalock-Taussig aun presenta la mejor evolución en casos con hipoxemia de difícil control. Así, según Shinkawa et al⁶, la sobrevida a largo plazo de nueve neonatos sometidos a esa técnica fue de 88,9% y de 76,2% después de uno y 10 años, respectivamente, en cuanto en 11 neonatos sometidos a la operación de Starnes⁵ la sobrevida correspondió a 63,6% y a 47,7%, respectivamente, después de 10 y 15 años de evolución postoperatoria. La evolución de cuatro neonatos sometidos a plástica valvular fue la más desfavorable según esos mismos autores⁶, desde que la sobrevida de los neonatos correspondió a 25% con 1,5 y 10 años postoperatorio.

Congratulamos a los autores de la técnica del cono y esperamos que ella alcance reproductibilidad suficiente para poder insertar la anomalía de Ebstein en el contexto de las que pueden ser consideradas hasta como “curadas”, desde que no haya lesión residual y con preservación de función ventricular normal.

Referencias

1. da Silva JP, Silva LF, Moreira LFP, Lopes LM, Franki SM, Lianza AC, et al. A técnica do cone para correção da anomalia de Ebstein: Resultados imediatos e em longo prazo. *Arq Bras Cardiol.* 2011;97(3):199-208.
2. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ, et al. / European Congenital Heart Surgeons Association. Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(1):50-7.
3. Kiziltan HT, Theodoro DA, Warnes CA, O'Leary PW, Anderson BJ, Danielson GK. Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(5):1539-45.
4. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(5):1178-83.
5. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;101(6):1082-7.
6. Shinkawa T, Palimenakos AC, Gomez-Fifer CA, Charpie JR, Hirsch JC, Devaney EJ, et al. Management and long-term outcome of neonatal Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139(2):354-8.