

Enfermedad de Ebstein: Ausencia de Bloqueo de Rama Derecha como Predictor de Via Anómala Manifiesta

Pedro ITURRALDE, Santiago NAVA, Gabriel SALICA, Argelia MEDEIROS, Manlio F. MÁRQUEZ, Luis COLÍN, Diana VICTORIA, Alfredo de MICHELI, Mario D. GONZÁLEZ(*)

Relampa 78024-471

Iturralde P, Nava S, Salica G, Medeiros A, Márquez MF, Colín L, Victoria D, Micheli A, González MD. Enfermedad de Ebstein: ausencia de bloqueo de rama derecha como predictor de vía anómala manifiesta. Relampa 2009;22(2):79-84.

RESUMEN: el anormal desarrollo de la válvula tricúspide en la enfermedad de Ebstein resulta en una serie de anomalías en la activación que incluyen conducción intraauricular demorada, bloqueo de rama derecha (BRD) y preexcitación ventricular. **Objetivo:** el objetivo de este trabajo era definir las características del ECG antes y después de la ablación de una vía anómala aurículoventricular. **Material y Método:** de 226 pacientes consecutivos con anomalía de Ebstein, 64 tenían taquicardia documentada (28%). Se encontró que 33 pacientes con taquicardia documentada tenían una vía única derecha y fueron exitosamente ablacionados. Por otra parte, 30 pacientes sin taquicardia sirvieron como grupo control. **Resultados:** sólo 21 de 33 pacientes (62%) tenían un ECG con preexcitación típica y ninguno tenía BRD durante el ritmo sinusal. Por el contrario, 28 de 30 pacientes (93%) en el grupo control tenían BRD (P<0.001). La ablación por radiofrecuencia provocó la aparición de BRD en 31 de 33 pacientes (94%). La ausencia de dicho trastorno en pacientes con enfermedad de Ebstein y taquicardia recurrente tenía una sensibilidad del 98% y una especificidad del 92% para el diagnóstico de vía anómala. El valor predictivo positivo era 91% (0.77,0.97 IC95%) y el valor predictivo negativo era 98% (0.85, 0.99 CI 95%). **Conclusión:** sólo aproximadamente el 30% de los pacientes con enfermedad de Ebstein y taquicardias sintomáticas tienen ECG con preexcitación mínima o ausente. En estos pacientes la ausencia de BRD es un buen predictor de vía anómala.

DESCRIPTORES: enfermedad de Ebstein, preexcitación ventricular, bloqueo de rama derecha.

INTRODUCCIÓN

En el siglo XVIII, Wilhelm Ebstein describió una malformación de la válvula tricúspide con baja inserción de la misma que hace que parte del ventrículo derecho participe como cámara receptora como lo es la aurícula derecha. Por otra parte, la porción verdaderamente ventricular es más pequeña¹⁻³. Es una cardiopatía congénita de aparición poco frecuente. Se le ha comunicado entre el 9.4% y el 3%⁴⁻⁶.

La inserción inadecuada da como resultado anomalías como conducción intraauricular demorada, bloqueo de rama derecha y frecuentemente una vía accesoria que generalmente es derecha^{7,8}. Esta vía anómala puede provocar demora en la activación del ventrículo derecho a través de la rama derecha. Inversamente la conducción intraauricular demorada puede alterar los hallazgos de la preexcitación⁹⁻¹².

(*) Médicos del Departamento de Electrofisiología del Instituto de Cardiología "Ignacio Chávez", México DF, y División Cardiovascular de la Escuela de Medicina de la Universidad de Florida, Gainesville, Florida, EE.UU.

Dirección para correspondencia: Juan Badiano N° 1. Col. Sección XVI. Tlalpan. México D.F. 14080.

Trabajo recibido em 03/2009 y publicado em 06/2009.

El propósito de este trabajo es analizar la evolución de un número importante de pacientes con Enfermedad de Ebstein y las modificaciones que la ablación transcatóter de la vía anómala realizada en un grupo de ellos produce sobre el ECG.

MATERIAL Y MÉTODO

De 226 pacientes registrados con enfermedad de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", de México DF, se analizan 174; 78 mujeres, 96 hombres con edad de diagnóstico desde 1 mes a 46.6 años (media 16 ± 10 años).

Seguimiento de 6 meses a 25 años (media 21 años), 98 pacientes llegaron a más de 18 años de edad. Los factores predictores de muerte incluyeron la asociación de clase funcional III-IV, índice cardio-torácico mayor de 65%, y presencia de cianosis y arritmias

El ecocardiograma transtorácico o transesofágico, que hizo el diagnóstico de la afección, fue severo en 27 enfermos (grado III), moderado en 90 casos (grado II) y en 45 de grado ligero (grado I).

El análisis de estos pacientes nos demostró que no era sencillo diagnosticar preexcitación en el ECG especialmente en aquellos en que ésta era mínima.

El ECG mostró Bloqueo completo de rama derecha (BCRD) en 96 pacientes (55%) y de grado intermedio en otros 40 pacientes (45%).

Sesenta y cuatro pacientes (28% del total) fueron enviados al Departamento de Electrofisiología por padecer taquicardias supraventriculares documentadas; el resto no tenían arritmias.

El objetivo de este trabajo fue demostrar si la ausencia de bloqueo de rama derecha en el ECG en ritmo sinusal era suficientemente específica y sensible para indicar la presencia de una vía anómala ipsilateral.

RESULTADOS

En 33 pacientes (51%), se demostró una vía accesoria y tuvieron una ablación exitosa. Ninguno tenía BRD antes de la ablación, el que apareció en 31 (94%) después de la misma. (figuras 1, 2, 3 y 4). En 27/33 pacientes (82%), durante la taquicardia ortodrómica, se observó la imagen de BRD (figuras 5 y 6).

De ellos, 21 (62%) tenían un ECG típico mostrando preexcitación ventricular en ritmo sinusal. Los otros 12 pacientes tenían sólo una preexcitación mínima o de difícil caracterización (38%). Ninguno de los pacientes de este grupo tenía un ECG basal en ritmo sinusal que evidenciara bloqueo de rama derecha. Por lo tanto, la ausencia de BRD en V1 tenía 98% de sensibilidad y 92% de especificidad para el diagnóstico de vía anómala derecha con un valor predictivo positivo de 91% (0.77, 0.97 IC 95%) y negativo 91% (0.85, 0.99 IC 95%).

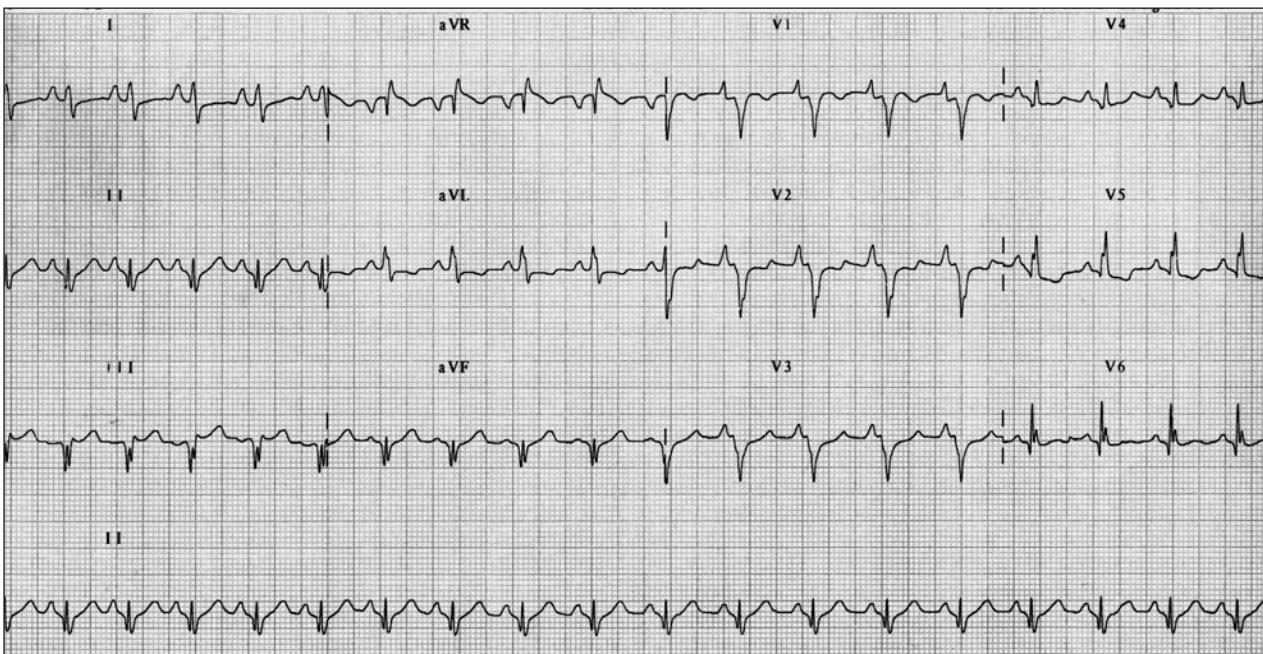


Figura 1 - Paciente con enfermedad de Ebstein; se observa en el ECG ritmo sinusal crecimiento auricular derecho, intervalo PR 0.12 seg. con onda Q en DII, DIII aVF, V6 y probable onda delta negativa en V1, V3 y onda delta positiva en V5, en ausencia de bloqueo de rama derecha (BRD).

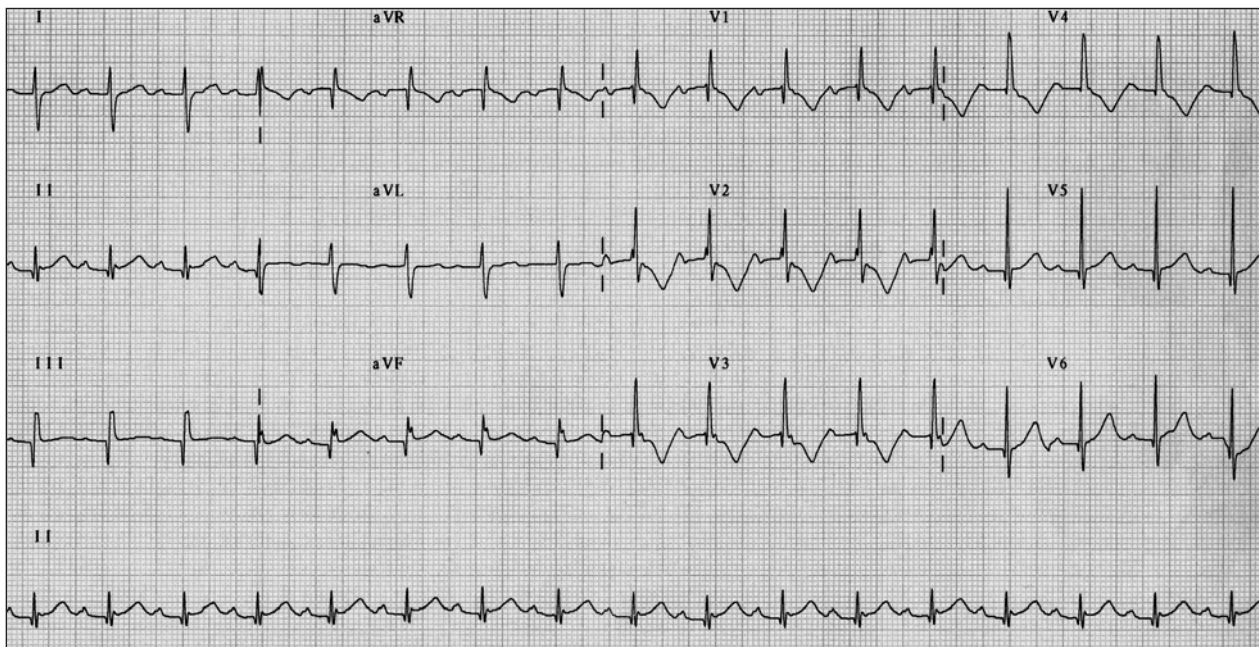


Figura 2 - Después de una ablación exitosa de una vía accesoria aparece el BRD con bloqueo auriculoventricular de primer grado.

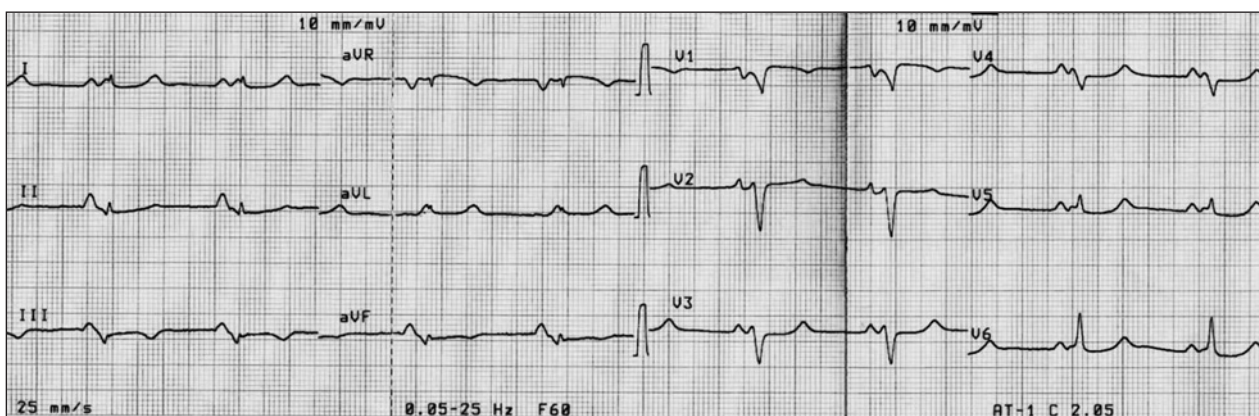


Figura 3 - Otro paciente con enfermedad de Ebstein, síndrome de preexcitación tipo WPW y ausencia de BRD.

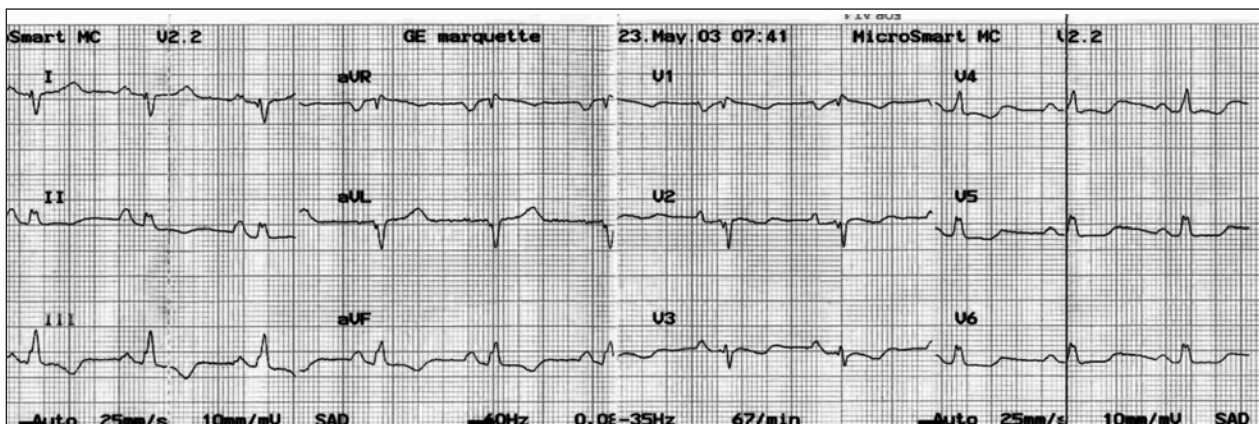


Figura 4 - Después de la ablación exitosa de la vía accesoria también aparece una imagen de BRD.

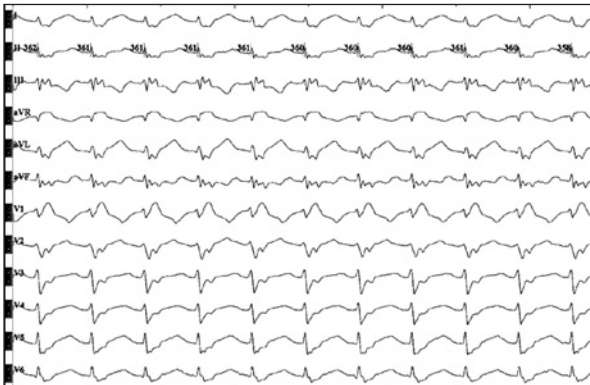


Figura 5 - Paciente con Ebstein durante una taquicardia por reentrada AV u ortodrómica con imagen de BRD de grado avanzado, en el electrocardiograma de superficie.



Figura 6 - Durante el estudio electrofisiológico con tres derivaciones electrocardiográficas DI, DIII y V1 con un electrodo tipo Halo de 20 polos colocado en la aurícula derecha con Halo 1 en la región posteroseptal, otro catéter en la región del haz de His y finalmente un catéter Mariner de mapeo para la ablación.

En el trazo de la izquierda, se observa una taquicardia ortodrómica a 150 latidos por minuto (400 msec) con morfología de bloqueo de rama derecha de grado avanzado y el catéter de ablación en la región posterolateral derecha. Al iniciar la ablación con radiofrecuencia, se suprime la taquicardia. Observe que el 5to. latido es sinusal preexcitado, y que en V1 no existe BRD y el intervalo AV es cercano. En el sexto y séptimo latido, el intervalo AV se separa perdiendo la preexcitación y apareciendo el BRD idéntico al observado durante al taquicardia ortodrómica.

La localización de la vía era inferoparaseptal en 12, inferior en 8, inferolateral en 8, lateral en 3 y superolateral en 2.

De los restantes 31 pacientes, 13 tuvieron múltiples vías, 12 con ablación no exitosa, 5 vías ocultas y una vía izquierda, y por estas razones se excluyeron del estudio.

Constituyen el grupo control 30 pacientes con enfermedad de Ebstein, de la misma edad y severidad que el grupo de estudio, sin arritmias y sin preexci-

tación. En ellos, la presencia de BRD fue en 28 (93%, $p < 0.001$) (tabla 1).

DISCUSIÓN

En la enfermedad de Ebstein, se describieron una serie de anomalías electrocardiográficas bien conocidas^{3,7,10}.

Se reporta un 100% de crecimiento electrocardiográfico de la aurícula derecha y un 97.6% de bloqueo de rama derecha. El síndrome de preexcitación representa el 2.3% de la casuística^{3,6}.

Se reporta también una onda P ancha y alta que se conoce clásicamente como onda P "Himalaya" y la prolongación del intervalo PR, que contrariamente a lo que podría suponerse no se debe a una demora en el nódulo AV sino que es provocada por una demora en la conducción en una aurícula derecha muy agrandada⁶. Esto ayuda a explicar por qué estos pacientes sólo raramente tienen bloqueo AV y también por qué el intervalo PR puede ser normal a pesar de la presencia de una vía anómala que clásicamente se sabe que se acompaña de un intervalo PR corto.

Con respecto a la presencia del bloqueo de rama derecha (75 a 92%), motivo central de nuestra presentación, se presume que se debe a las anomalías de la hoja septal de la tricúspide y el músculo papilar^{13,14}.

De los pacientes con preexcitación típica, 62% de nuestros casos, ninguno tenía BRD en ritmo sinusal, pero sí 93% en el grupo control y el BRD apareció en el 94% de los pacientes ablacionados con éxito. Señalando así la importancia de la observación de ausencia de BRD en pacientes con Enfermedad de Ebstein para sospechar la presencia de una vía anómala.

En nuestra casuística, el 28% de los pacientes padecieron taquicardia y la mayoría (88%) tenían una vía anómala derecha única o múltiple relacionada con la arritmia¹⁵. Para evitar interpretaciones inadecuadas hemos excluido a los pacientes que presentaban más de una vía anómala, hecho bastante frecuente en esta patología. Esta inclusión hubiera podido alterar la sensibilidad y especificidad de las conclusiones.

TABLA 1
ENFERMEDAD DE EBSTEIN. CARACTERÍSTICAS ECG DEL GRUPO EN ESTUDIO Y DE LA POBLACIÓN CONTROL

	Grupo en estudio		Grupo control
	N=33 ptes Preablación	N=30 ptes Postablación	
Intervalo PR	108±12	180±31	197±31
Duración QRS (ms)	113±22	131±24	131±18
BRD	ninguno	31 ptes (94%)	28 (93%)

Tal vez la vía anómala representa la falla del anillo atrioventricular para fusionarse con el esqueleto fibroso central hipoplásico, lo que permitiría la persistencia de la conexión AV fetal⁶.

En nuestra serie, aproximadamente el 30% de los pacientes tenían preexcitación mínima o ausente. Existen dos explicaciones posibles para que se de esta condición. 1- La anomalía en la conducción intraauricular es muy común con demora en la activación del final auricular de la vía accesoria. 2 - Frecuentemente estas vías son largas y conducen lentamente. Estos dos factores darían como resultado un intervalo PR relativamente normal con preexcitación mínima. Pero aún así impide que el ECG exhiba el bloqueo de rama derecha.

Cuando a través de la ablación se anula la vía anómala, entonces aparece en el ECG el blo-

queo de rama derecha. En esta serie, el 38% de los pacientes con taquicardias supraventriculares recurrentes no tenían preexcitación manifiesta en los ECG en ritmo sinusal. Pero cuando se presentaba la taquicardia supraventricular ortodrómica (la conducción anterógrada se hacía por la vía normal) y también cuando se lograba anular, mediante la ablación, la conducción por la vía anómala, entonces el bloqueo de rama derecha se hacía evidente^{16,17}.

En conclusión, en la enfermedad de Ebstein, además de los signos electrocardiográficos clásicos ya muy conocidos, la ausencia de bloqueo de rama derecha es un indicador muy sensible y específico de la presencia de una vía anómala derecha con alto valor predictivo tanto positivo cuanto negativo.

Relampa 78024-471

Iturralde P, Nava S, Salica G, Medeiros A, Márquez MF, Colín L, Victoria D, Micheli A, González MD. Ebstein disease: absence of right branch block as a predictor of manifested anomalous way. *Relampa* 2009;22(2):79-84.

ABSTRACT: the abnormal development of the tricuspid valve in the Ebstein disease results in a series of abnormalities in the activation, which includes delayed intra-atrial conduct, right branch block (RBB) and ventricle pre-excitation. **Objective:** the objective of this paper was to define the characteristics of the ECG before and after the ablation of atrioventricular anomalous way. **Material and Method:** from 226 consecutive patients with Ebstein anomaly, 64 had reported tachycardia (28%). It was observed that 33 patients with reported tachycardia had only one right way and they were successfully ablated. On the other hand, 30 patients with no tachycardia served as a control group. **Results:** only 21 out of 33 patients (62%) had ECG with typical pre-excitation and none of them had (RBB) during the sinus node. On the contrary, 28 out of 30 patients (93%) in the control group had RBB ($P < 0.001$). The ablation by radiofrequency caused RBB in 31 of 33 patients (94%). The absence of such nuisance in patients with the Ebstein disease and recurrent tachycardia showed a 98% sensibility and a 92% specificity for the anomalous way diagnosis. The positive predictive value was 91% (0.77, 0.97 IC95%) and the negative predictive value was 98% (0.85, 0.99 CI 95%). **Conclusion:** only approximately 30% of the patients with Ebstein disease and symptomatic tachycardia have ECG with pre-excitation either minimal or absent. In these patients the absence of RBB is a good anomalous way predictor.

DESCRIPTORS: Ebstein disease, ventricular pre-excitation, right branch block.

Iturralde P, Nava S, Salica G, Medeiros A, Márquez MF, Colín L, Victoria D, Micheli A, González MD. Doença de Ebstein: ausência de bloqueio de ramo direito como preditor de via anômala manifestada. *Relampa* 2009;22(2):79-84.

RESUMO: o desenvolvimento anormal da válvula tricúspide na doença de Ebstein resulta em uma série de anormalidades na ativação, que inclui condução intra-atrial demorada, bloqueio de ramo direito (BRD) e pré-excitação ventricular. **Objetivo:** o objetivo deste trabalho era definir as características do ECG antes e depois da ablação de uma via anômala atrioventricular. **Material e Método:** de 226 pacientes consecutivos com anomalia de Ebstein, 64 apresentavam taquicardia documentada (28%). Descobriu-se que 33 pacientes com taquicardia documentada tinham uma via única direita e foram ablacionados com sucesso. Por outro lado, 30 pacientes sem taquicardia serviram como grupo controle. **Resultados:** apenas 21 de 33 pacientes (62%) apresentavam ECG com pré-excitação típica e nenhum tinha BRD durante o ritmo sinusal. Pelo contrário, 28 de 30 pacientes (93%) no grupo controle apresentavam BRD ($P < 0.001$). A ablação por radiofrequência provocou o surgimento de BRD em 31 de 33 pacientes (94%). A ausência de tal transtorno em pacientes com doença de Ebstein e taquicardia recorrente apresentava uma sensibilidade de 98% e uma especificidade de 92% para o diagnóstico de via anômala. O valor preditivo positivo era 91% (0.77, 0.97 IC95%) e o valor preditivo negativo era 98% (0.85, 0.99 CI 95%). **Conclusão:** apenas aproximadamente 30% dos pacientes com doença de Ebstein e taquicardias sintomáticas têm ECG com pré-excitação mínima ou ausente. Nestes pacientes a ausência de BRD é um bom preditor de via anômala.

DESCRITORES: doença de Ebstein, pré-excitação ventricular, bloqueio de ramo direito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - Ebstein W. On a very rare case of insufficiency of the tricuspid valve caused by a sere congenital malformation of the same. *Arch Anat Physiol. Wissensch Med Leipz* 1866;2:238.
- 2 - Soloff A, Struffer H, Zatuschni J. Ebstein's disease: report of the first case diagnosed during life. *Amer J Med Sci* 1951;222:554-8.
- 3 - Macruz R, Perloff JK, Case RB: A method for the electrocardiographic recognition of atrial enlargement. *Circulation* 1958;17:887-9.
- 4 - Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an international Co-operative Study of 505 cases. *Br Heart J* 1974;36:417-27.
- 5 - Cappato R, Schluter M, Weib C, Antz M, Koschyk DH, Hofmann T, Kuck KH. Radiofrequency current catheter ablation of accessory atrioventricular pathways in Ebstein's anomaly. *Circulation* 1996;94:376-83.
- 6 - Reich JD, Auld D, Hulse E, Sullivan K, Campbell R. The pediatric radiofrequency ablation registry's experience with Ebstein's anomaly. *Pediatric Electrophysiology Society. J Cardiovasc Electrophysiol* 1998;9:1370-7.
- 7 - Van Lingen B, Baverfeld SR. The electrocardiogram in Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Am Heart J* 1995;50:13-23.
- 8 - Smith WM, Gallagher JJ, Kerr CR, Seally WC, Kasell JH, Benson DW. The electrophysiologic basis and management of symptomatic recurrent tachycardia in patients with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1982;49:1223-34.
- 9 - Galván O, Iturralde P, Basagoitia AM, De Micheli A: Anomalia de Ebstein con síndrome de Wolf-Parkinson-White. *Arch Inst Cardiol Mex* 1991;61:309-15.
- 10 - Iturralde TP, Araya-Gómez V, Colín LL, Kershenovich S, De Micheli A, González-Hermosillo JA. A new ECG algorithm for the localization of accessory pathways using only the polarity of the QRS complex. *J Electrocardiol* 1996;29:289-99.
- 11 - Kastor JA, Goldeyer BN, Josephson ME, Perloff JK, Sharf DL, Manchester JH, Shelburne JC, Hirsfeld JW. Electrophysiologic characteristics of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation* 1975;52: 987-95.
- 12 - Attie F, Casanova JM, Zabal C, et al. Anomalia de Ebstein perfil clínico en 174 pacientes. *Arch Inst Cardiol Mex* 1999;69:17-25.
- 13 - Bialostozky D, Horwitz S, Espino-Vela J. Malformation of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1972;29:826-36.
- 14 - Brickner ME, Hillis DL, Lange RA. Congenital heart disease in adults. *N Engl J Med* 2000;342:334-42.
- 15 - Mair DD. Ebstein's anomaly. Natural history and management. *JACC* 1992;19:1047-8.
- 16 - Iturralde P, Colin L, Kershenovich S, Guevara M, Medeiros A, Buendia A, Attie F. Radiofrequency catheter ablation for the treatment of supraventricular tachycardias in children and adolescents. *Cardiol Young* 2000;10:376-83.
- 17 - Iturralde P, Nava SS, Alica G, et al. Electrocardiographic Characteristics of Patients with Ebstein's Anomaly Before and After Ablation of an Accessory Atrioventricular Pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol* 2006; 17:1332-6.