

Alteraciones mitrales poco frecuentes asociadas con anomalía de Ebstein



Uncommon mitral valve anomalies associated with Ebstein anomaly

Sr. Editor:

La anomalía de Ebstein (AE) es la malformación congénita de la válvula tricúspide (VT) más frecuente. Su presentación varía desde alteraciones discretas con pocos hallazgos clínicos hasta formas graves e incompatibles con la vida. La lesión asociada más frecuente es el defecto del septo auricular, seguido de la estenosis pulmonar¹. La asociación con lesiones izquierdas es rara e incluye aorta bivalva, miocardio no compactado y alteraciones mitrales.

Se presentan 2 casos de pacientes pediátricos con AE asociados con doble orificio valvular mitral (DOM) en uno y hendidura de la valva anterior de la válvula mitral (HM) en otro, estudiados con ecocardiografía transtorácica bidimensional y tridimensional (ETT2D-3D). Se obtuvo el consentimiento informado de los padres por vía telefónica para la publicación de sus casos en el artículo. Para conocer la casuística de lesiones mitrales asociadas con AE en pacientes pediátricos en nuestra institución, se revisó el archivo electrónico de los estudios realizados en el Departamento de

Ecocardiografía Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología de México, de enero de 2012 a diciembre de 2019.

El primer caso es el de un varón de 10 años de edad con antecedente de palpitaciones y disnea. Se le hospitalizó por taquicardia supraventricular revertida con tratamiento médico. El ETT2D-3D a su ingreso mostró VT con desplazamiento de la valva septal del 40%, valva anterior con movilidad limitada, valva posterior sin compromiso e insuficiencia tricuspídea moderada (figura 1A). Las aproximaciones de eco-3D de la válvula mitral mostraron el DOM, con un orificio mayor en posición medial de 16 mm con 2 valvas: anterior y posterior, con adecuada apertura; el orificio menor lateral de 5,7 mm en posición más apical, con falta de coaptación (figura 1B y vídeo 1 del material adicional), con insuficiencia grave (figura 1C), y el aparato subvalvular con músculos papilares accesorios. La presión sistólica pulmonar se calculó en 38 mmHg y la fracción de eyección, del 51%.

El segundo caso es una mujer de 12 años de edad remitida para valoración por taquicardia supraventricular, con 2 ablaciones previas. El ETT2D-3D mostró AE con desplazamiento de la valva septal del 50%, valva anterior con movilidad limitada, insuficiencia ligera, ventrículo derecho anatómico pequeño e hipertrófico (figura 2A-C), foramen oval permeable e insuficiencia mitral grave (figura 2D) condicionada por HM, la cual divide por completo la valva anterior y se dirige hacia la vía de salida del ventrículo

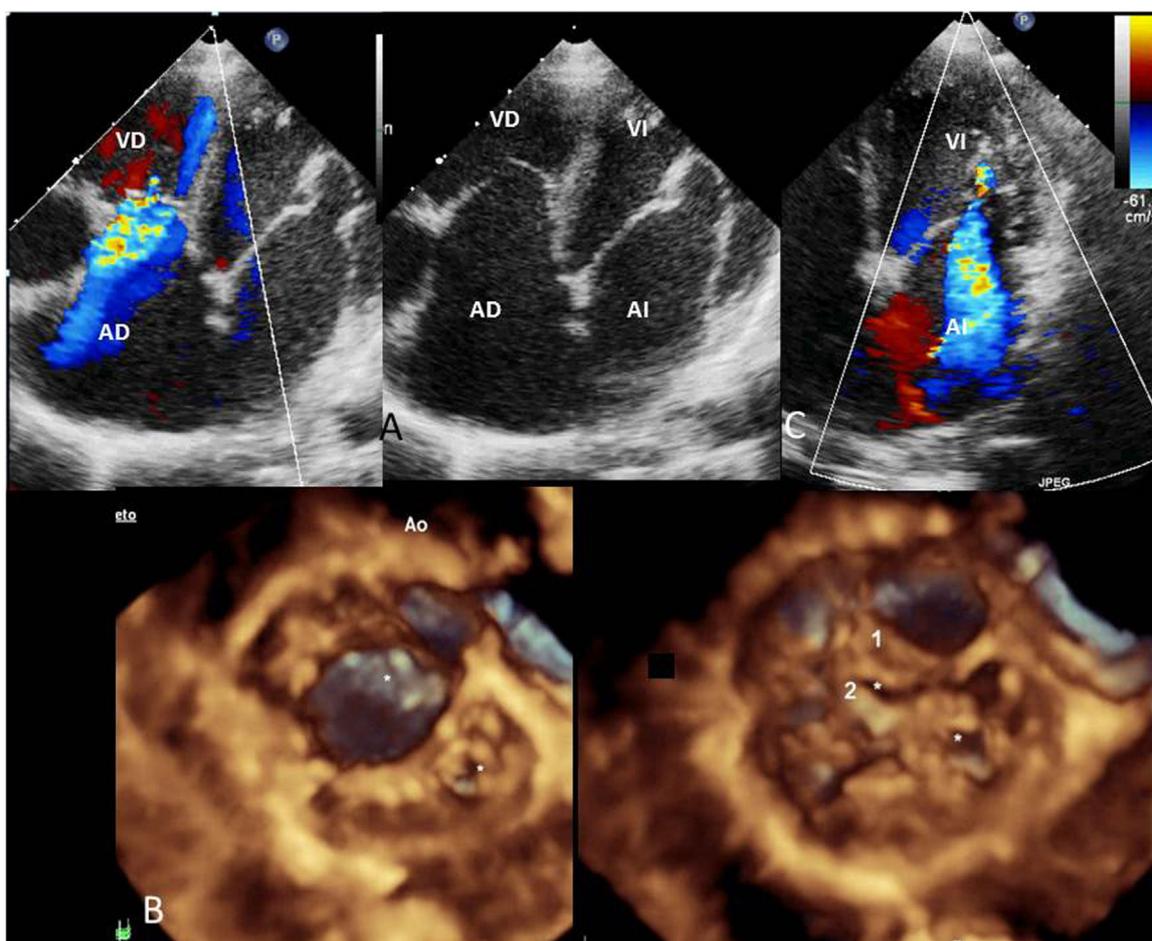


Figura 1. Imágenes de ETT en proyección apical de 4 cámaras. A: desplazamiento de la valva septal de la válvula tricúspide e insuficiencia tricuspídea moderada con Doppler color. B: reconstrucción con ETT3D desde la vista ventricular; se observan ambos orificios mitrales en diástole y sístole, el mayor medial con 2 valvas: anterior (1) y posterior (2); el menor lateral y más apical, con falta de coaptación. C: se observa insuficiencia mitral grave que se origina en el orificio menor izquierdo. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; ETT: ecocardiografía transtorácica; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

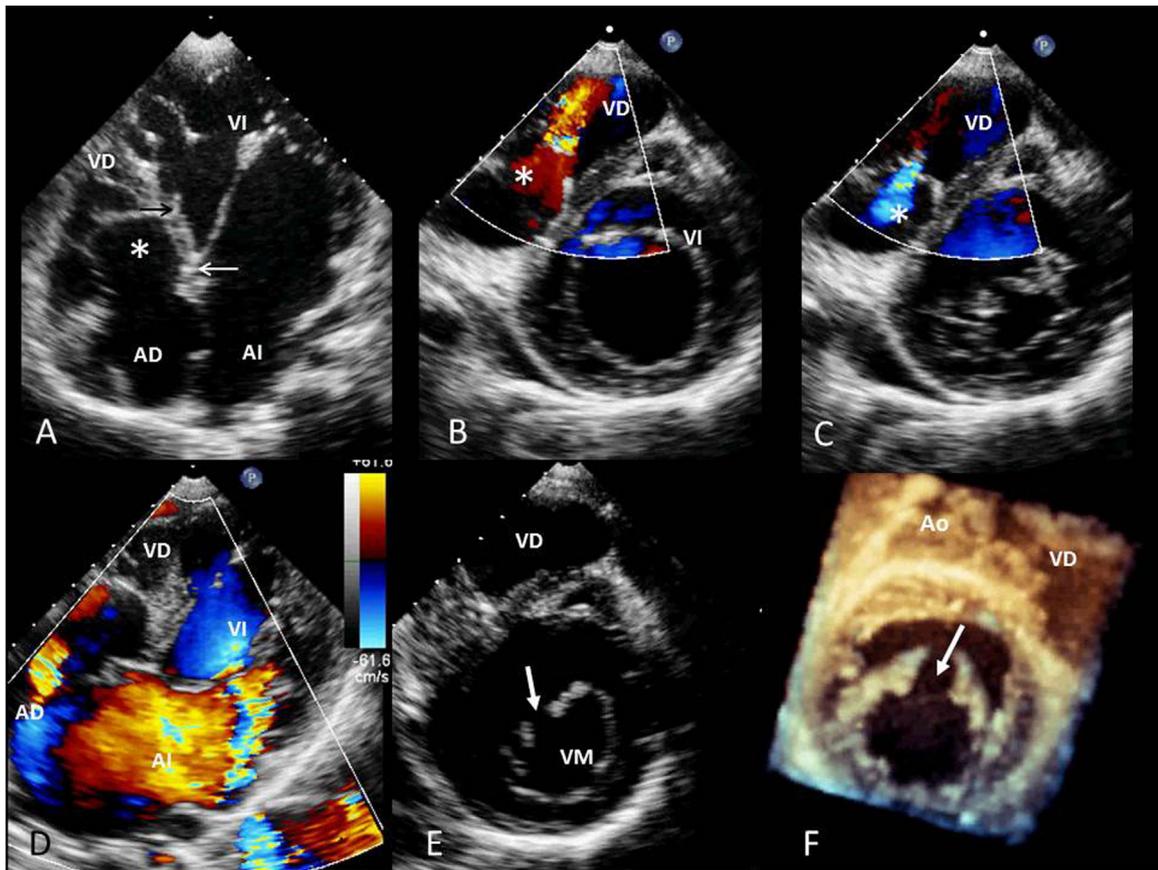


Figura 2. ETT en proyección apical de 4 cámaras que muestra el desplazamiento de la valva septal de la válvula tricúspide (A) (flecha negra) en relación con el anillo mitral (flecha blanca) y atrialización del ventrículo derecho (asterisco), y en proyección paraesternal en eje corto en diástole (B), la limitación de la movilidad de la valva anterior y el desplazamiento de la septal y en sístole insuficiencia ligera (C). D: insuficiencia mitral grave, dilatación de la aurícula izquierda y foramen oval permeable. El eje corto paraesternal 2 D (E) y la reconstrucción 3 D desde la cara ventricular (F) muestran la hendidura mitral (flecha) que divide la valva anterior, dirigiéndose hacia la vía de salida del ventrículo izquierdo. Véase el [vídeo 2 del material adicional](#). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta; ETT: ecocardiografía transtorácica; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral. Esta figura se muestra a todo color solo en la versión electrónica del artículo.

izquierdo, como se muestra en las imágenes de ETT3D ([figura 2E,F y vídeo 2 del material adicional](#)). Se registra dilatación importante de las cavidades izquierdas, con fracción de eyección del 56% y presión pulmonar media de la arteria pulmonar de 26 mmHg.

Como resultado de la revisión de nuestros archivos, durante este periodo se realizaron 25.842 ecocardiogramas a pacientes pediátricos de consulta externa y hospitalizados, de los que 236 estudios de 149 pacientes tenían diagnóstico de AE (0,91%). Para el análisis de las lesiones asociadas, se excluyó a 4 pacientes con AE en transposición de grandes arterias corregida. Se observó un predominio ligero de los varones en relación 1,1:1, y una media de edad de $8,72 \pm 5,3$ años. De acuerdo con el grado de gravedad según el desplazamiento apical de la valva septal de la VT medido con ETT², el 26% correspondió a Ebstein ligero; el 25%, a moderado y el 49%, a grave. El 82,5% de los pacientes tenían al menos 1 lesión asociada; la más frecuente fue el defecto del septo interauricular, en 117 pacientes, de los que 78 (54%) tenían comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (2 de ellos con conexión parcial de venas pulmonares) y 39 (27%), foramen oval permeable, seguida de la comunicación interventricular en 13 (9%), la persistencia del conducto arterioso en 10 (7%), la estenosis pulmonar en 6 (4%) y la atresia pulmonar en 1 (0,7%), además todos ellos con comunicación interauricular, y tetralogía de Fallot en 1. Las lesiones lesiones izquierdas encontradas fueron aorta bivalva en 1 (0,7%), lesiones de la válvula mitral en 11 (7,6%) y miocardio no compactado en 3 (2%).

Las afecciones mitrales halladas fueron prolapso con insuficiencia ligera en 7 pacientes (1 también con miocardio no compactado), 2 con displasia mitral: 1 con insuficiencia moderada y otro grave, 1 paciente con HM y otro con DOM, ambos con insuficiencia mitral grave, que son los casos que se presentan. La gravedad del desplazamiento septal de la VT en este grupo fue 1 paciente con adosamiento ligero, 5 moderado y 5 grave.

La descripción original de Ebstein mencionaba una deformidad ligera de la válvula mitral (VM); sin embargo, hay pocas publicaciones de alteraciones mitrales asociadas³. Gerlis et al. comunicaron 14 sujetos con VM anormal por alteraciones de las valvas, cuerdas tendinosas o músculos papilares⁴. Más reciente, Attenhofer Jost et al.⁵ han publicado una serie de 106 pacientes cuyo 39% presentaba anomalías del hemicardio izquierdo que afectaban al miocardio (incluida disfunción ventricular sistólica o diastólica) y las válvulas mitral y aórtica; entre las lesiones mitrales hubo prolapso en 16 pacientes y displasia en 4.

Las lesiones de la VM asociadas con AE como HM o DOM son poco frecuentes: solo existe el informe de un caso asociado con DOM⁶, pero ninguno de HM. La gravedad de la insuficiencia mitral puede modificar el cuadro clínico y la evolución de los pacientes en una cardiopatía que en general se tolera bien en la infancia. La ETT3D detalla la morfología tanto de la VT como de las lesiones asociadas, y en estos casos de la VM, por la ventaja que ofrecen las

vistas no convencionales desde la aurícula o el ventrículo izquierdos.

FINANCIACIÓN

Este artículo no cuenta con financiación.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

C.A. Vázquez Antona contribuyó con la concepción y diseño del manuscrito, el análisis e interpretación de los datos, escritura del artículo y aprobación final de la versión a ser publicada. M.R. Álvarez Macedo contribuyó con la obtención de datos e interpretación de estos así como la revisión y aprobación de la versión final.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

ANEXO. MATERIAL ADICIONAL

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <https://doi.org/10.1016/j.recesp.2021.01.006>

Marcos Ramón Álvarez Macedo y Clara A. Vázquez Antona*

Departamento de Ecocardiografía Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: vazquezantona@gmail.com
(C.A. Vázquez Antona).

On-line el 25 de febrero de 2021

BIBLIOGRAFÍA

1. Celermajer DS, Bull MA, Till J, et al. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from de fetus to adult. *J Am Coll Cardiol.* 1994;23:170–176.
2. Attie F, Rosas M, Rijlaardam M, et al. The adult with Ebstein's anomaly. Outcome in 72 unoperated patients. *Medicine.* 2000;79:27–36.
3. Sekelj P, Benfey BG. Historic landmarks: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am Heart J.* 1974;88:108–114.
4. Gerlis LM, Ho SY, Sweeney AE, et al. Mitral valve anomalies associated with Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Am J Cardiovasc Pathol.* 1993;4:294–301.
5. Attenhoferjost CH, Connolly HM, O'Leary PW, Warnes CA, Tajik AM, Seward JB. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc.* 2005;80:361–368.
6. Ali LA, Lunardini A, Festa P. Double-orifice mitral valve in Ebstein's anomaly. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2015;16:1410.

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2021.01.006>

0300-8932/© 2021 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Primera experiencia con Bi-Pella percutáneo en España



First experience of percutaneous Bi-Pella in Spain

Sr. Editor:

El *shock* cardiogénico refractario en pacientes con disfunción biventricular grave supone un reto terapéutico, pues con frecuencia requieren asistencia circulatoria mecánica de corta duración (ACM-CD) como puente al trasplante cardiaco (TxC). La elección del tipo de ACM-CD es compleja. La ACM-CD univentricular aumenta el flujo anterógrado, con el consiguiente incremento del retorno venoso contralateral, que puede provocar la claudicación de ese ventrículo por falta de reserva contráctil. Por ello, idealmente estos pacientes se benefician de la ACM-CD biventricular o de sistemas de soporte vital extracorpóreo como el oxigenador extracorpóreo de membrana venoarterial (ECMO-VA), que suple la función de ambos ventrículos simultáneamente. Sin embargo, estos dispositivos complican la cirugía del trasplante y su evolución. Hasta ahora, la ACM-CD biventricular más utilizada es central. Sus cánulas se colocan directamente en las cavidades cardíacas o en los grandes vasos, por lo que la reintervención del TxC puede prolongar el tiempo de isquemia del injerto y propiciar hemorragias. Por otro lado, el ECMO-VA, que habitualmente se canaliza por vía percutánea en vasos centrales, aunque resulta menos invasivo, presenta riesgos como el incremento de la poscarga del ventrículo izquierdo (VI), complicaciones relacionadas con los accesos vasculares como la isquemia de extremidades y un consumo de hematíes y plaquetas elevado, cuya reposición implica transfusiones que favorecen la producción de anticuerpos citotóxicos. El reciente desarrollo de la ACM-CD percutánea para el ventrículo derecho (VD) y su combinación con ACM-CD percutánea para el VI ofrecen una alternativa. Se presenta el primer caso de implante percutáneo de Impella biventricular (Bi-Pella) como puente al TxC realizado en España, empleando Impella

CP e Impella RP (Abiomed Inc., Estados Unidos) para suplir parcialmente la función del VI y el VD respectivamente.

Un varón de 47 años, con miocardiopatía dilatada familiar, disfunción biventricular grave e insuficiencias mitral y tricuspídea graves en espera de TxC, ingresó en la unidad de cuidados agudos cardiológicos por *shock* cardiogénico, congestión sistémica e insuficiencia renal aguda AKIN 3. Se consideró necesario escalar a ACM-CD por mala tolerancia al tratamiento con dobutamina (taquicardias ventriculares sostenidas) y deterioro progresivo de la función renal (INTERMACS 2). En la valoración previa, los predictores ecocardiográficos (desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo [TAPSE], 10 mm; S', 5 cm/s; relación VD/VI, 0,9; fracción de acortamiento, 25%) y hemodinámicos (relación de presiones de llenado, 1,6; índice de pulsatilidad de la arteria pulmonar, 0,8; índice de trabajo sistólico del VD, 0,3 mmHg/l/m²) indicaban alto riesgo de insuficiencia del VD, por lo que se optó por la ACM-CD biventricular percutánea como puente al TxC. Los dispositivos se implantaron en la sala de hemodinámica con sedoanalgesia consciente. El dispositivo Impella CP se insertó por la arteria femoral izquierda (14 Fr) y el Impella RP, por la vena femoral derecha (23 Fr) (figura 1). Se programaron asistencias iniciales a nivel P8 y P6, que aportaban flujos de 3,4 y 3,1 l/min respectivamente. Se obtuvo el consentimiento escrito del paciente para la publicación de su caso y sus imágenes en una revista científica, con el compromiso de no divulgar sus datos de identificación.

Tras el implante, la evolución fue favorable (tabla 1), con mejoría hemodinámica inmediata, reducción de los volúmenes y presiones de llenado de ambos ventrículos y mejora de la perfusión tisular y la función renal. Esto permitió disminuir el soporte inotrópico, sin nuevos eventos arrítmicos. La ACM-CD se mantuvo 5 días hasta el TxC, que resultó exitoso, con extubación y retirada precoz del soporte vasoactivo (24 h) y con una estancia posterior en la unidad de cuidados cardiológicos posquirúrgicos de 11 días y