

Insuficiencia cardiaca derecha grave debida a la conjunción de una anomalía de Ebstein y una constricción pericárdica

Sra. Editora:

Presentamos el caso de un varón de 52 años, fumador y bebedor de unos 60 g/día de alcohol, en seguimiento por fibrilación auricular y una anomalía de Ebstein que le causaba una insuficiencia tricuspídea (IT) masiva e insuficiencia cardiaca derecha (ICD) manejada con diuréticos. Un empeoramiento clínico notable, con ascitis importante, determinó su ingreso. En la placa de tórax se aprecia derrame pleural izquierdo (fig. 1A) y en la proyección lateral, una nítida línea de calcificación pericárdica que indica la concomitancia de constricción pericárdica (fig. 1B, flecha).

El derrame pleural resultó ser un trasudado. Tras múltiples recidivas se implantó un catéter intrapleural permanente para su drenaje a demanda. El análisis del líquido ascítico determinó como causa de la ascitis la hipertensión portal. Aunque se podía atribuir a la ICD, era obligado descartar una cirrosis. La exploración hepática mediante ecografía y *fibroscan* no resultó concluyente y el estudio analítico (hemoglobina, número de plaquetas, creatinina, proteínas, estudio de coagulación, transaminasas y bilirrubina) fue normal. Finalmente, la biopsia hepática transyugular ofreció el diagnóstico de cirrosis. En el estudio etiológico no se hallaron otras causas que las barajadas *a priori* (alcohol y congestión) y además, los datos clínicos, histopatológicos y analíticos señalaban como causa fundamental la congestión¹.

La ecocardiografía insistió en el diagnóstico de anomalía de Ebstein y subrayó su repercusión fun-

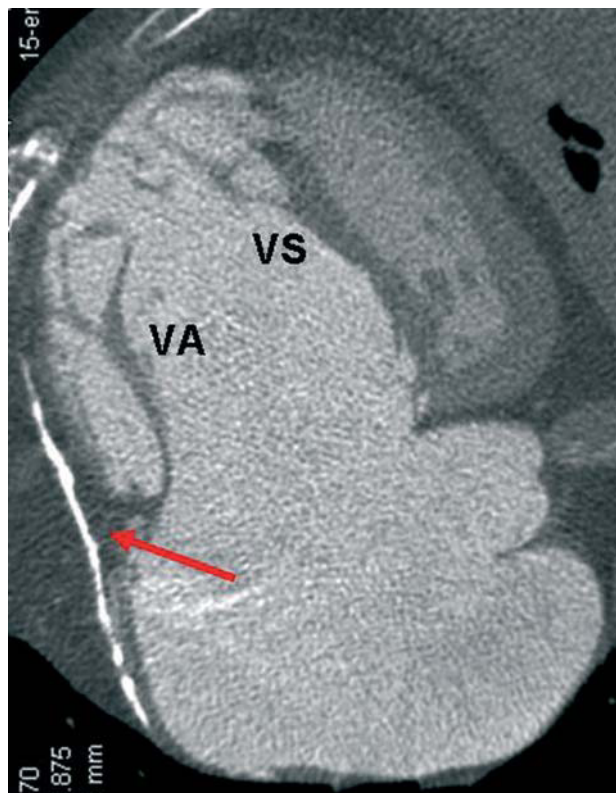


Fig. 2. La tomografía computarizada multicorte muestra la calcificación pericárdica en torno a las cavidades derechas (flecha), gravemente dilatadas, la inserción baja de la valva tricuspídea septal (VS) y una larga valva tricuspídea anterior (VA) adherida a la pared libre del ventrículo derecho.

cional, esto es, la IT masiva y la consecuente sobrecarga de volumen del corazón derecho, lo que precisamente dificultaba la valoración de signos ecocardiográficos de constricción. La tomografía computarizada multicorte aportó definición anatómica a las anomalías propias del Ebstein y mostró la extensa calcificación del pericardio derecho² (fig. 2). Durante el cateterismo cardiaco se descartó

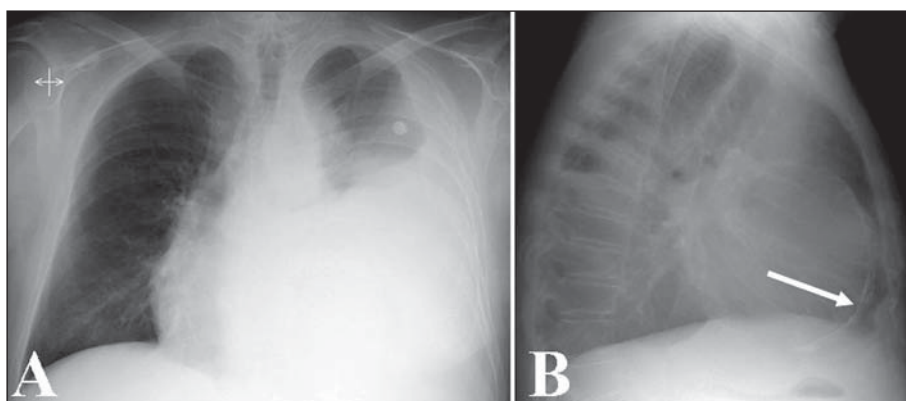


Fig. 1. Radiografía de tórax.

enfermedad coronaria y se realizó el diagnóstico hemodinámico de constricción².

Tras discutir las opciones terapéuticas, se lo propuso para reparación tricuspídea más pericardiectomía derecha^{2,3}. Si la ascitis se atribuía a la ICD, una cirrosis en estadio A-6 de Child-Pugh le otorgaba un riesgo quirúrgico asumible; si se asumía que era consecuencia de la cirrosis, un estadio B-9 de Child-Pugh suponía una cirugía de alto riesgo⁴. No obstante, un *score* MELD (Model for End-Stage Liver Disease) de 8 le otorgaba un mejor pronóstico⁵.

Tras una evolución postoperatoria inicial favorable, en el sexto día el paciente experimentó un empeoramiento de la ICD. La ecocardiografía mostró una IT grave residual y un gran coágulo anterior que comprimía el ventrículo derecho. Tras una nueva cirugía, la evolución fue tórpida. Primero el paciente sufrió un síndrome hepatorenal con necesidad de hemodiálisis y luego una sepsis grave de origen pulmonar que desencadenó el fallecimiento del paciente 1 semana después de la segunda intervención.

La anomalía de Ebstein y la constricción pericárdica pueden considerarse enfermedades raras^{2,3}. Su aparición simultánea en un mismo paciente resulta un hecho insólito. La clínica es insuficiente para el diagnóstico combinado, que ha de estar asistido por las técnicas de imagen y los datos hemodinámicos. La cirrosis cardíaca intensifica las manifestaciones clínicas de la ICD y complica el manejo del paciente¹. Tanto la cirugía en la válvula tricúspide⁵ como la pericardiectomía⁶ presentan una mortalidad elevada. La morbimortalidad tras una cirugía cardiovascular es muy superior si el paciente es cirrótico, si bien el pronóstico está influido por el estadio funcional de la hepatopatía. Aunque la clasificación de Child-Pugh resulta de gran utilidad para este fin⁴, en los últimos años también se ha empleado el *score* MELD, y se resalta su valor si la cirugía es en la válvula tricúspide⁵.

Juan L. Bonilla-Palomas, Amador López-Granados,
Antonio L. Gámez-López y José M. Arizón del Prado
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.
España.

of adults with congenital heart disease. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52:e143-263.

4. Hayashida N, Shoujima T, Teshima H, Yokokura Y, Takagi K, Tomoeda H, et al. Clinical outcome after cardiac operations in patients with cirrhosis. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:500-5.
5. Ailawadi G, LaPar DJ, Swenson BR, Siefert SA, Lau C, Kern JA, et al. Model for end-stage liver disease predicts mortality for tricuspid valve surgery. *Ann Thorac Surg*. 2009;87:1460-8.
6. Ling LH, Oh JK, Schaff HV, Danielson GK, Mahoney DW, Seward JB, et al. Constrictive pericarditis in the modern era: evolving clinical spectrum and impact on outcome after pericardiectomy. *Circulation*. 1999;100:1380-6.

BIBLIOGRAFÍA

1. Naschitz JE, Slobodin G, Lewis RJ, Zuckerman E, Yeshurun D. Heart diseases affecting the liver and liver diseases affecting the heart. *Am Heart J*. 2000;140:111-20.
2. Maisch B, Seferovi PM, Risti AD, Erbel R, Rienmüller R, Adler Y, et al. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases. Executive summary. *Eur Heart J*. 2004;25:587-610.
3. Smith SC, Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Antman EM, Buller CE, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the management