

## Cardiopatías congénitas asociadas a anomalía de Ebstein: a propósito de dos casos con conexión anómala de venas pulmonares

### *Congenital heart diseases associated with Ebstein's anomaly: relating to two cases with abnormal connection of pulmonary veins*

José L. Castro-Machuca<sup>1\*</sup>, Gabriela Pereira-López<sup>1</sup>, Sergio A. Patrón-Ch<sup>2</sup>, Gloria Juárez-Vázquez<sup>1</sup>, Amel E. Ramos-Mayo<sup>1</sup>, Alejandra Toro<sup>2</sup> e Irma O. Miranda-Chávez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cardiología Pediátrica; <sup>2</sup>Servicio de Resonancia Magnética Cardíaca. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México

### Introducción

La anomalía de Ebstein (AE) representa menos del 1% de las cardiopatías congénitas (CC)<sup>1</sup>, se considera una displasia tricúspidea donde el anillo anatómico está en posición habitual con adosamiento anormal de sus velos valvulares a lo largo del endocardio del ventrículo derecho (VD) desplazando el orificio funcional, como consecuencia de un defecto de delaminación de la capa interna del miocardio durante el desarrollo embriológico<sup>2</sup>. Su asociación con otros defectos cardíacos es habitual, la comunicación interatrial está presente en el 70 a 90% de los casos. Otras anomalías asociadas son comunicación interventricular perimembranosa, estenosis o atresia pulmonar, pero la coexistencia con conexión anómala de venas pulmonares (CAVP) es rara<sup>3</sup>.

La CAVP se caracteriza porque las venas pulmonares se conectan en otro sitio diferente al atrio izquierdo, representando el 0.56% de las CC, clasificándose dependiendo de la afección total o parcial pulmonar y según el nivel de conexión<sup>4</sup>.

El desarrollo embriológico de las venas pulmonares inicia en la quinta semana de gestación en dos etapas: la primaria, en la que el seno de las venas pulmonares se comunica con el sistema venoso sistémico a través de canales accesorios, posteriormente el seno venoso pulmonar se incorpora al atrio izquierdo (conexión secundaria) y estos canales de comunicación desaparecen. Cuando esto no ocurre persiste cualquiera de las conexiones primarias del seno venoso pulmonar, lo que origina las variantes anatómicas de la CAVP<sup>5</sup>.

Los objetivos de este trabajo de investigación son conocer la asociación entre la AE con otras CC mediante la revisión de expedientes clínicos en un periodo de ocho años y la presentación de dos casos clínicos de pacientes pediátricos con AE asociada a CAVP.

### Resultados

En el periodo de estudio definido de 2014 a 2022 se encontraron 309 pacientes con AE, el 77.7% con una

#### \*Correspondencia:

José L. Castro-Machuca  
E-mail: lego.93@hotmail.com

Fecha de recepción: 25-04-2024

Fecha de aceptación: 23-12-2024

DOI: 10.24875/ACM.24000088

Disponible en internet: 30-07-2025

Arch Cardiol Mex. 2025;95(4):392-395

www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2024 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Tabla 1.** Frecuencia de asociación de cardiopatías congénitas con anomalía de Ebstein (n = 309)

Cardiopatía congénita asociada	Porcentaje de asociación
Comunicación interauricular	54.4%
Foramen oval permeable	17.2%
Comunicación interventricular	5.8%
Estenosis pulmonar	4.2%
Conducto arterioso permeable	4.2%
Miocardio hipertrabeculado	2.3%
Hipoplasia arterial pulmonar	2.3%
Conexión anómala parcial de venas pulmonares	1.3%
Transposición de grandes arterias	1.3%
Coartación aórtica	0.9%
Tetralogía de Fallot	0.9%
Atresia pulmonar con <i>septum</i> íntegro	0.6%
Aorta bivalva	0.3%
Estenosis aórtica	0.3%
Subclavia derecha aberrante	0.3%
Doble orificio mitral	0.3%
Ventrículo izquierdo <i>bordeline</i>	0.3%
Fístula coronariana	0.3%
Síndrome de ventrículo derecho hipoplásico	0.3%
Sin cardiopatía congénita estructural asociada	22.3%

Fuente: expedientes clínicos.

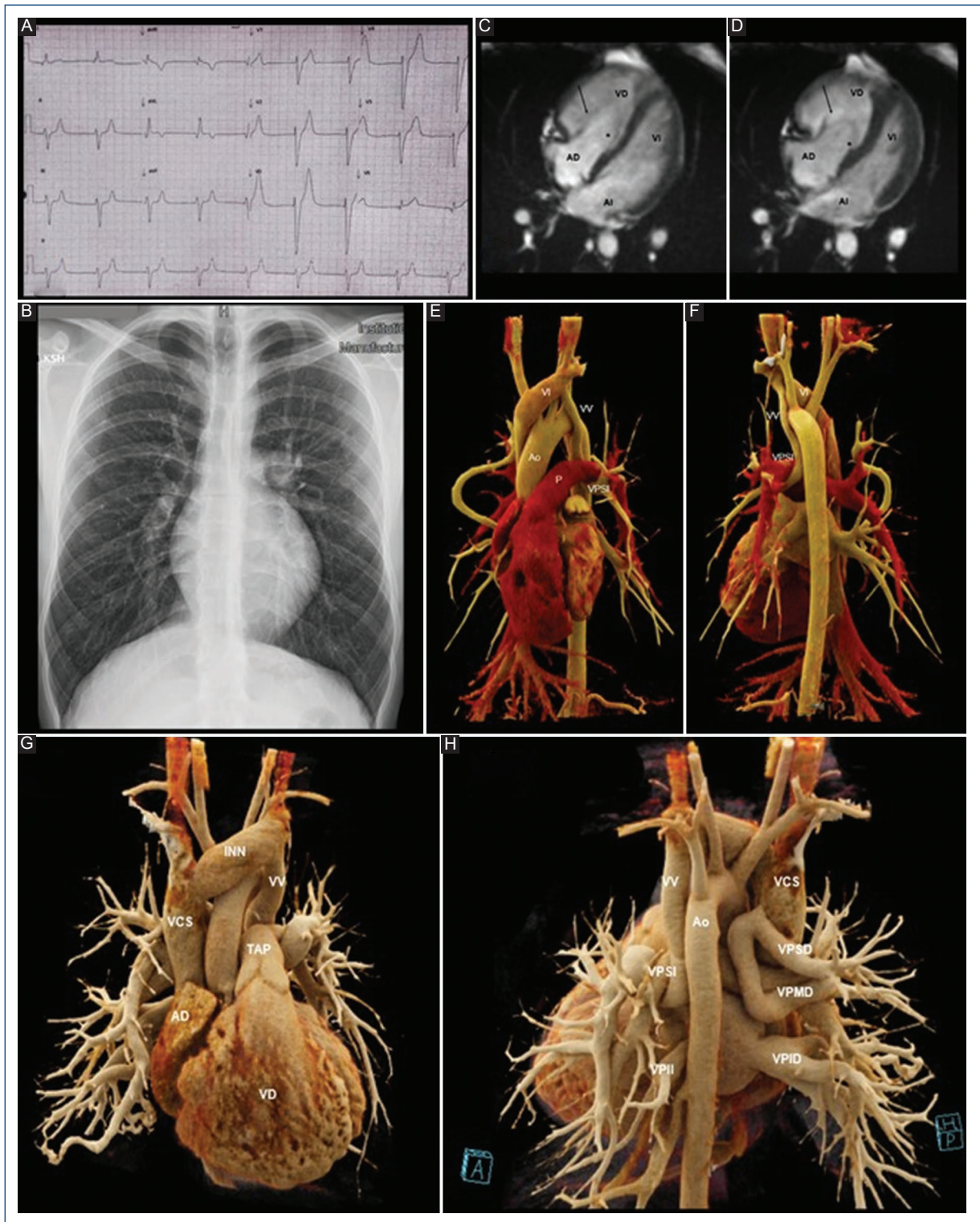
CC asociada, incluso el 16.5% presentaba más de una lesión. Los defectos más frecuentes fueron los relacionados con el tabique interauricular en el 72.1%, seguido de las alteraciones arteriales pulmonares en el 6.7% y en tercer lugar, la comunicación interventricular en el 5.8% de los casos. Los casos asociados a conexión anómala parcial de venas pulmonares (CAPVP) se presentaron de forma infrecuente en el 1.3% de los casos (Tabla 1).

## Casos clínicos

### Caso clínico 1

Paciente de sexo masculino de 17 años con detección de soplo de manera incidental en la etapa escolar, practica atletismo, negando síncope. La exploración física

mostró: ritmo de cuatro tiempos, soplo regurgitante en mesocardio que aumenta durante la inspiración, sin hepatomegalia, saturando al 96%. El electrocardiograma en ritmo nodal, QRS ancho, el Holter añadió la presencia de alternancia con ritmo auricular ectópico sin pausas significativas (Fig. 1A), radiografía de tórax sin cardiomegalia, flujo pulmonar normal (Fig. 1B). El ecocardiograma informó AE con índice de desplazamiento 20.6 mm/m<sup>2</sup>, insuficiencia tricuspídea moderada, función sistólica biventricular conservada. La resonancia magnética reportó ventrículo izquierdo sin fibrosis y movimiento disincrónico de la pared libre del VD (Fig. 1 C y D). La tomografía mostró la presencia de CAPVP (Fig. 1 E y F). La prueba de esfuerzo con respuesta cronotrópica adecuada, negativa para arritmias e isquemia y con capacidad funcional adecuada. Se decidió continuar bajo vigilancia médica.



**Figura 1.** **A:** electrocardiograma; ritmo de la unión, frecuencia cardíaca 50 lpm, aQRS  $-30^\circ$ , bloqueo fascicular anterosuperior del haz de His. **B:** radiografía de tórax; *situs solitus*, sin cardiomegalia, flujo pulmonar normal. **C y D:** resonancia magnética en cuatro cámaras en diástole (**C**) y sístole (**D**). **E y F:** reconstrucción volumétrica en 3D por tomografía computarizada, donde se observa conexión anómala parcial de la VPSI conectándose a través de la VV a la INN. Proyección frontal (**G**) y posterior (**H**) de angiografía en reconstrucción 3D, donde se observa conexión anómala parcial de venas pulmonares, variedad supracardiaca con dos sitios de conexión a VV y a VCS. AD: atrio derecho; INN: innominada; TAP: tronco de la arteria pulmonar; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VPID: vena pulmonar inferior derecha; VPII: vena pulmonar inferior izquierda; VPMD: vena pulmonar del lóbulo medio; VPSD: vena pulmonar superior derecha; VPSI: vena pulmonar superior izquierda; VI: vena innominada; VV: vena vertical.

## Caso clínico 2

Paciente de sexo femenino de 12 años referida en la infancia por datos de insuficiencia cardiaca congestiva, concluyéndose portadora de AE con índice de desplazamiento 10 mm/m<sup>2</sup>, la insuficiencia tricuspídea ligera, mediante tomografía se evidenció CAPVP supracardíaca con dos sitios de conexión distintos (Fig. 1 G y H). Se decide llevar a intervención quirúrgica, realizándose anastomosis de vena pulmonar superior izquierda a orejuela izquierda más procedimiento de Warden, con evolución favorable en su periodo posquirúrgico.

## Discusión

El espectro clínico de la AE es heterogéneo, como se muestra en los casos presentados, pudiendo ser asintomática o presentar insuficiencia cardiaca, con manifestaciones desde la etapa fetal hasta la vejez, donde menos del 5% sobrepasan los 50 años, la mortalidad quirúrgica incrementa hasta un 54.4% al asociarse a CC<sup>6</sup>.

El primer caso, a pesar de tener dos lesiones estructurales y trastornos del ritmo, presentaba adecuada clase funcional sin ameritar tratamiento médico, a diferencia del segundo caso, con patología tricuspídea de poca cuantía que al asociarse con CAPVP condicionó deterioro de la clase funcional acordándose tratamiento quirúrgico.

La asociación de AE y CAVP es poco habitual, ya que embriológicamente no tienen un factor común relacionado, mostrando con estos casos la presentación clínica heterogénea.

## Conclusiones

La AE tiene formas variadas de presentación y su asociación con otras lesiones cardiacas puede modificar el cuadro clínico y pronóstico de los pacientes, por lo que es importante realizar un diagnóstico oportuno y tener una vigilancia estricta, para plantear un tratamiento oportuno.

Las cardiopatías congénitas asociadas con mayor frecuencia son los defectos en el tabique interatrial, seguido de defectos interventriculares y conducto arterioso persistente, la presentación con CAVP es muy

infrecuente. Uno de cada cuatro pacientes con el diagnóstico de AE no tendrán una cardiopatía congénita asociada.

## Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Consideraciones éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética.** Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución, han obtenido el consentimiento informado de los pacientes, y cuentan con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER, según la naturaleza del estudio.

**Declaración sobre el uso de inteligencia artificial.** Los autores declaran que no utilizaron algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

## Bibliografía

1. Perloff J. The clinical recognition of congenital heart disease. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 2003. pp. 194-215.
2. Zghaib A, Attié F, García Cornejo M, Esquivel J, Testelli M, Buendía A, et al. Malformaciones congénitas de la tricúspide y anomalía de Ebstein con estenosis pulmonar valvular. Arch Cardiol Mex. 1981;51:331-8.
3. Patiño Bahena E, Yabur Espitia M, Muñoz Castellanos L, Calderón Colmenero J, Buendía Hernández A. Anomalía de Ebstein y comunicación interventricular. Una asociación poco frecuente. Arch Cardiol Mex. 2009;79(1):41-5.
4. Attie F, Zabal C, Buendía A. Cardiología pediátrica, diagnóstico y tratamiento. 1.<sup>ª</sup> ed. México D.F.: Editorial Médica Panamericana; 1993.
5. Santoro G, Pisacane C, Cappelli M, Russo M, Calabró R. Ebstein's anomaly associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Ital Heart J. 2000;10:705.
6. Dur MA, Karina OM, Gerardo AU, Juan SR. La hipoplasia del ventrículo derecho en la anomalía de Ebstein. Rev Med Hosp Gen Mex. 2000;63(3):200-4.