

11205



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"

10
24

ANOMALIA DE EBSTEIN CON SINDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PRESENTA LA DOCTORA
OLGA GALVAN MONTIEL

Qui...
11/14
P. Iturralde
Alfred Michel

DIRECTOR DEL CURSO: DR. FAUSE ATTIE
DIRECTOR DE TESIS: DR. PEDRO ITURRALDE TORRES
ASESOR DE TESIS: DR. ALFREDO DE MICHELI



INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ

MEXICO, D. F.

FALLA DE ORIGEN

1991



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

	Pág.
Introducción	1
- Aspectos anatómicos	1
- Embriogénesis	2
- El tejido de conducción	2
- Características electrofisiológicas	3
- Anomalia de Ebstein y síndrome de preexcitación	4
Objeto	6
Material y Métodos	7
Resultados	8
Discusión	10
- Preexcitación ventricular izquierda en corazón normal	11
- Preexcitación ventricular derecha en corazón normal	13
Conclusiones	17
Bibliografía	18

ANOMALIA DE EBSTEIN CON SINDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE

I N T R O D U C C I O N

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es un trastorno poco común del desarrollo, que ocurre en menos del 1% de todas las malformaciones congénitas.^{1,2} Por su parte, la frecuencia del síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) - en niños y adolescentes en una población general se encuentra entre 0.4 y 1 por 1000; en tanto que, en niños referidos para evaluación cardíaca, la frecuencia es de 5 por 1000.³ La asociación de trastornos de la conducción intraventricular con anomalía de Ebstein fue descrita por Sodi-Pallares y Marsico en 1955⁴ y confirmada por Schieber y colaboradores en 1958 y 1959^{5,6} particularmente con el tipo B de preexcitación ventricular. En 1959 Schieber y colaboradores encontraron que 24 (29%) de 83 casos reportados con síndrome de WPW y cardiopatía congénita asociada tenían anomalía de Ebstein.⁷

Aspectos Anatómicos.

En 1866 Wilhelm Ebstein describió, en sus aspectos anatómicos, la anomalía que lleva su nombre.⁸ Los primeros diagnósticos clínicos se realizaron en 1950, pero fue en 1951 - cuando se realizó el primer diagnóstico en vida de la malformación, mediante estudio angiocardiográfico.^{9,10}

La anomalía consiste en una malformación estructural de las trabéculas miocárdicas con defectos en la inserción y en la configuración de los velos valvulares de la tricúspide. Los

hallazgos anatomofuncionales han sido repetidamente revisados y fundamentalmente son los siguientes:

- Gran cavidad auricular derecha, debido en parte a la existencia de miocardio ventricular auriculizado.¹¹
- Comunicación interauricular del tipo más frecuente (defecto del suelo de la fosa oval).
- Cavidad ventricular derecha pequeña.
- Importante adelgazamiento y fibrosis de ciertas áreas posteriores de la pared libre del ventrículo derecho y del tabique interventricular.¹¹⁻¹³
- Existen también alteraciones en el recorrido y en la estructura de la rama derecha del haz de His.¹⁴
- A veces se agrega estenosis valvular de la arteria pulmonar.¹⁴⁻¹⁶

Embriogénesis.

Se desconoce la alteración embriológica de la anomalía de Ebstein, pero se supone que se debe a trastornos del desarrollo de las bolsas que dan origen a los ventrículos derecho e izquierdo, y en forma primordial a una alteración metabólica de la gelatina cardíaca situada entre el endocardio y el miocardio. Por eso, existe un defecto estructural de todas las trabéculas miocárdicas en el ventrículo derecho, en el tabique interventricular, y a veces, también en el ventrículo izquierdo.¹¹ Se piensa que la anomalía puede ocurrir en la segunda fase del desarrollo del corazón, cuando el embrión mide alrededor de 7 a 23 mm.¹³ Por todas estas razones, la anomalía de Ebstein debe ser considerada como parte de las alteraciones arquitectónicas del ventrículo derecho y no como una consecuencia hemodinámica.^{1,13}

El tejido de conducción.

Anderson y colaboradores¹⁵ estudiaron en 1979 cinco corazos-

nes con anomalía de Ebstein del lado derecho y encontraron que el nodo senoatrial estaba normalmente colocado en todos los corazones. El tejido de conducción auriculoventricular proximal también fue básicamente normal y estuvo anatómicamente relacionado con el tendón de Todaro. En dos corazones hubo anomalías en la rama derecha del haz de His: en uno, la rama proximal derecha estaba localizada en el subendocardio del ventrículo atrializado (esta localización superficial es poco común). En la otra, la rama derecha mostraba una configuración parecida a la de una rama izquierda normal. Ninguno de los corazones estudiados tuvo haces anómalos. Bialostozky y colaboradores en 1972¹³ estudiaron 6 corazones con anomalía de Ebstein y realizaron secciones de autopsia del septum y de la pared libre del ventrículo derecho y del izquierdo, dichas secciones presentaban áreas, en las que las fibras musculares estaban remplazadas por tejido conectivo.

Características electrofisiológicas.

Las características histopatológicas ya mencionadas explican los hallazgos electrocardiográficos:

- Crecimiento importante de la aurícula derecha. Las ondas Q de gran voltaje y de duración normal en las derivaciones bajas se deben a que éstas registran variaciones de potencial de la aurícula derecha crecida o de porciones del ventrículo derecho auriculizado. Las variaciones de potencial de la aurícula derecha pueden captarse también en las precordiales derechas.^{5,11}
- Conducción atrioventricular: el bloqueo auriculoventricular de primer grado ocurre en más del 25% de los casos de anomalía de Ebstein.¹⁶ La conducción infranodal prolongada en pacientes con anomalía de Ebstein podría ser debida a alteraciones del tejido de conducción dentro del ventrículo

culo derecho atrializado. Presumiblemente el defecto anatómico afecta al sistema de conducción especializado en forma proximal, antes de que ocurra la bifurcación.

- Activación ventricular: el bloqueo de rama derecha del haz de His (BRDHH) se encuentra en más del 95% de los pacientes con anomalía de Ebstein.¹⁶ La configuración del QRS muestra bajos voltajes con muescas y empastamientos. En el estudio realizado por Bialostozky y colaboradores, todos los 65 pacientes estudiados tuvieron bloqueo de rama derecha del haz de His, excepto aquellos con síndrome de WPW.²
- Localización y fisiología del sistema hisiano: cómo ya se mencionó, las relaciones normales del nodo A-V y del tronco de His parecen estar preservadas. En todo caso, el electrograma del haz de His puede ser fácilmente registrado en la localización usual, es decir, en la unión del atrio derecho con el ventrículo derecho atrializado, donde normalmente se inserta la válvula tricúspide.
- Preexcitación: la inserción de los haces anómalos en la preexcitación de tipo B se ha encontrado en las porciones anteriores del ventrículo derecho, aunque es frecuente hallar variaciones.¹⁶ Diferentes autores han sugerido que el sitio de preexcitación en pacientes con anomalía de Ebstein y WPW está entre el anillo A-V y el ápex del ventrículo derecho.^{12,15-18}

Anomalía de Ebstein y síndrome de preexcitación.

En ausencia de defectos cardíacos asociados (diferentes del defecto del septum atrial), el 70% de los niños con anomalía de Ebstein sobreviven los primeros 2 años y el 50% sobreviven a los 13 años de edad.^{17,19,20} Por su parte, la mortalidad del síndrome de WPW son significativamente menores en infantes y adolescentes sin defectos estructurales -

asociados.^{3,21}

Cómo ya ha sido mencionado, la asociación de trastornos de la conducción con anomalía de Ebstein fue descrita por Sodi-Pallares y Marsico en 1955,⁴ y desde entonces dicha asociación se ha reportado con una frecuencia que varía entre el 20 y el 25% de todos los casos de Ebstein.^{7,13,22} Los enfermos con anomalía de Ebstein sin preexcitación, presentan diferentes trastornos del ritmo (extrasístoles supra y ventriculares, fibrilación auricular y flutter auricular transitorios, etc). En ellos, la mortalidad por arritmia es poco frecuente, así como la muerte súbita; en tanto que, en los enfermos con anomalía de Ebstein y síndrome de preexcitación, la arritmia descrita con mayor frecuencia es la taquicardia paroxística auricular (20 al 30%). En estos enfermos, los trastornos del ritmo constituyen una complicación común durante el cateterismo y la cirugía, representando la causa más frecuente de muerte.^{2,7,12,13,17}

O B J E T O

El estudio que se presenta a continuación se realizó con--
las siguientes finalidades:

- 1.- Investigar la precisión diagnóstica del electrocardiograma (de 12 derivaciones y círculo torácico), integrado con el vectocardiograma y el estudio electrofisiológico, para localizar la zona de preexcitación en enfermos con anomalía de Ebstein y síndrome de Wolff-Parkinson-White.
- 2.- Analizar las características electrofisiológicas en ta les pacientes.
- 3.- Investigar los tipos de arritmias que con mayor frecuencia se presentan en este grupo de enfermos.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de todos los enfermos con diagnóstico de anomalía de Ebstein, que han sido estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" desde julio de 1951 hasta enero de 1991 (total: 184 pacientes). De este grupo, se seleccionaron únicamente aquellos con anomalía de Ebstein y síndrome de preexcitación (45 enfermos = 24%), de los cuales, se excluyeron 12, debido a que sus expedientes no estaban completos. De tal manera, el grupo estudiado quedó constituido por 33 enfermos.

Grupo estudiado.

Los 33 pacientes (19 hombres: 57% y 14 mujeres: 43%) tuvieron una edad media de 23 años (rango de 3 a 45 años) en el momento del estudio. En cada caso, el diagnóstico de anomalía de Ebstein se estableció mediante estudio -- ecocardiográfico (26 pacientes = 79%) o hemodinámico (7 enfermos = 21%). A todos los pacientes, se les realizó electrocardiograma de superficie (círculo torácico en -- 17 = 52%, y de 12 derivaciones en 16 = 48%), mientras -- que a 18 (56%) se les practicó estudio electrofisiológico, a 17 (52%) vectocardiograma, y un enfermo fue sometido a cirugía para sección de la vía anómala (3%).

R E S U L T A D O S

Todos los enfermos estuvieron en ritmo sinusal y ninguno presentó trastornos de conducción auriculoventricular. - Treinta y dos de los 33 pacientes estudiados (97%) tuvieron haz de Kent y uno (3%) tuvo haz de Mahaim. En el primer caso, la localización de la zona de preexcitación -- fue la siguiente: anteroseptal derecha (1/32 = 3%), lateral derecha (12/32 = 38%), posterior o posteroseptal derecha (18/32 = 56%) un enfermo tuvo haz con conducción oculta (3%), y no se encontró ninguna vía accesoria localizada en el ventrículo izquierdo. CUADRO I.

Ninguno de los 33 enfermos tuvo bloqueo de rama izquierda del haz de His, pero nueve (27%) tuvieron bloqueo de rama derecha, el cual fue de grado intermedio en 8 y de grado avanzado en uno. En cinco enfermos, las manifestaciones electrocardiográficas del bloqueo de rama derecha del haz de His así como las manifestaciones de preexcitación se presentaron en forma intermitente. Se observó en estos pacientes que, con mayor preexcitación, tenían menor manifestación del bloqueo de rama, en tanto que, con mayor grado del bloqueo de rama había menor preexcitación, (figuras 1, 2 y 3).

En 31 (94%) de los 33 pacientes con síndrome de preexcitación y anomalía de Ebstein, se documentó una taquicardia paroxística supraventricular, mientras que en dos enfermos (6%) no se documentaron taquicardias ni se encontró historia de palpitaciones. La taquicardia paroxística supraventricular tuvo comportamiento ortodrómico en 25 (80%) de los 31 enfermos en quienes se documentó, asociándose en cinco de ellos con bloqueo de rama derecha de tipo funcional. En dos pacientes (7%), la taquicar-

dia tuvo comportamiento antidrómico. Tres enfermos (10%) presentaron flutter auricular transitorio y uno (3%) tuvo taquicardia auricular paroxística. CUADRO II.

C U A D R O I

Localización de la zona de preexcitación	Num. de enfermos	%
Haz de Kent derecho	32	97
-Manifiesto:	31	..
Anteroseptal	1	..
Lateral	12	..
Posterior o posteroseptal	18	..
-Oculto	1	..
Haz de Mahaim	1	3

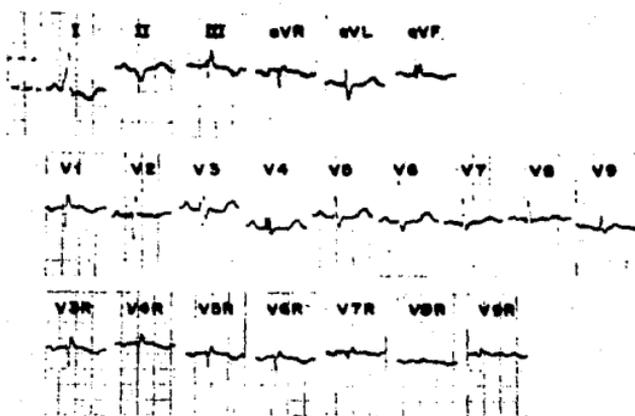


Figura 1. Círculo torácico perteneciente al caso No. 3. Nótese los complejos con preexcitación y sin BRDHH (en D_1), que alternan con otros sin preexcitación y con morfología de BRDHH de grado intermedio (en las demás derivaciones).



Figura 2. Vectocardiograma del paciente del caso No. 3, en donde se observa bloqueo de-rama derecha del haz de His de grado -intermedio sin preexcitación.

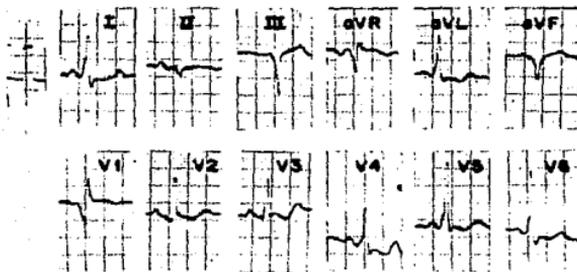


Figura 3. Electrocardiograma correspondiente al mismo caso No. 3, con preexcitación -- ventricular derecha y sin manifestaciones de BRDHH.

C U A D R O II

Tipo de taquicardia	Número	%
Ortodrómica	25	80
Antidrómica	2	7
Flutter auricular	3	10
Taquicardia auricular paroxística	1	3

DISCUSION

Según algunos autores, el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) se asocia a la anomalía de Ebstein hasta en un 20-30% de los casos.^{7,13,22} La conexión auriculoventricular a través de haces anómalos, en este grupo de enfermos, se localiza fundamentalmente en el anillo auriculoventricular derecho, dando la imagen electrocardiográfica de WPW tipo B,^{11,18} aunque, existen algunos reportes aislados de haces anómalos insertados en el anillo auriculoventricular izquierdo. En nuestro estudio, todas las zonas de preexcitación se localizaron en estructuras ventriculares derechas. Una de nuestras finalidades principales fue la de localizar, por medio del electrocardiograma de superficie estas zonas de preexcitación tanto en porciones posteriores o posteroseptales (56%), laterales (38%) y anteriores (3%). Tal localización es más precisa cuando se incluyen el círculo torácico²³ y el vectocardiograma en la evaluación del enfermo, ya que este método de diagnóstico eléctrico (en comparación con el electrocardiograma de 12 derivaciones) tiene mejor correlación con el estudio electrofisiológico en la localización de la preexcitación. Esto acontece sobre todo en el grupo de enfermos en quienes la dilatación de la aurícula derecha puede enmascarar la localización de dicha zona. Asimismo, la alta frecuencia de trastornos de la conducción intraventricular manifestados por bloqueo de rama, también contribuye a dificultar su localización. Un hallazgo interesante en este estudio es el hecho de haber encontrado que, a mayor grado de preexcitación en los electrocardiogramas y vectocardiogramas de los pacientes, se observó menor grado de

bloqueo de rama derecha. Por el contrario, al disminuir las manifestaciones de preexcitación aumentaban las de dicho bloqueo. Para explicar tal hallazgo es fundamental recordar que en el síndrome de WPW, el proceso de activación ventricular corresponde a un fenómeno de suma entre la despolarización anómala, anticipada y lenta, de una porción más o menos extensa del miocardio ventricular y la despolarización normal del miocardio restante. El impulso llega precozmente a la zona de preexcitación a través de haces accesorios.²⁴⁻²⁷ ya descritos por Giovanni Paladino²⁸ y analizados sucesivamente por Kent.²⁹
30 La orientación del vector resultante de los frentes de la activación anómala sobre el eje longitudinal (dextrorrotación o levorrotación).^{31,32} El WPW se considera tradicionalmente del tipo B cuando la zona de preexcitación se localiza en estructuras ventriculares derechas: regiones septales o paraseptales,^{33,34} anteriores o posteriores y también en áreas parietales laterales derechas.³⁰ Se originan así, frentes de activación anómala que se dirigen del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo. Es éste un fenómeno análogo al que se produce cuando existe un bloqueo de rama izquierda de grado intermedio con fenómeno de "salto de onda" limitado, del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo.^{35,36}

Preexcitación ventricular izquierda en corazón normal.

Cuando la zona de preexcitación se halla en porciones -- posterosuperiores del tabique interventricular, en donde la masa septal izquierda es más abundante pudiendo ocupar todo el espesor del septo hasta su superficie derecha, los frentes de la despolarización anómala avanzan de atrás hacia adelante y abajo. Más aún, podrían efec--

tuar un "salto de onda" parcial de la masa septal izquierda posterosuperior hacia la masa septal derecha anterior, en una fase temprana del proceso de despolarización ventricular. De hecho, si la preexcitación es muy precoz, los frentes mencionados podrían comportarse de manera análoga a los originados por las extrasístoles y las taquicardias de origen septal o parietal posterior izquierdo, las que se observan en presencia de daño miocárdico con esta localización.^{36a} Dicha modalidad de la de la despolarización ventricular se parece a la que caracteriza al BRDHH con fenómeno de "salto de onda". Como ya se ha demostrado, los complejos ventriculares muestran una deflexión positiva inicial empastada en toda la cavidad ventricular derecha. Son de tipo QS en las porciones medias y altas de la aurícula derecha y en el ventrículo izquierdo. Respecto a las derivaciones externas, la duración de la onda delta y el valor del tiempo de inicio de la deflexión intrínseca (TIDI) son mayores en las transicionales, que exploran el tabique inter ventricular y ven acercarse los frentes de la activación anómala. Es lo que acontece habitualmente en V_3 y V_4 pero, en caso de dextrorrotación o levorrotación acentuada, la zona transicional se desplaza hacia la izquierda o hacia la derecha, respectivamente. Así, en presencia de dextrorrotación, los valores máximos de la duración del empastamiento inicial pueden observarse en V_5 , mientras que, en presencia de levorrotación, pueden encontrarse en V_2 . El empastamiento inicial o empastamiento delta del vectocardiograma horizontal (VCG_H), más o menos prolongado, se dirige hacia adelante y discretamente hacia la derecha o hacia la izquierda de $+90^\circ$. El empastamiento terminal, que no muestra una relación directa -

con la duración del inicial, se orienta hacia la derecha y resulta particularmente acentuado cuando coexiste un BRDHH.

Preexcitación ventricular derecha en corazón normal.

En este caso, se originan frentes de activación anómala, que se dirigen del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo. Es éste un fenómeno análogo al que se produce cuando existe un BRIHH de grado intermedio.³⁷ Por ende, la morfología de los complejos ventriculares y la de los complejos ventriculares y la de las curvas vectorcardiográficas se asemejan en ambos casos. Los aspectos mencionados podrían depender de la duración del "salto de onda", de estructuras ventriculares derechas hacia miocardio ventricular izquierdo.

Los registros intracavitarios, obtenidos en sujetos con síndrome de preexcitación de este tipo, muestran onda delta negativa en la aurícula derecha y en las porciones altas y medias del ventrículo derecho, y onda delta positiva en las cavidades cardiacas izquierdas. Estos hechos apoyarían la hipótesis del "salto de onda" parcial a través de la barrera intraseptal, como ocurre en el caso de extrasístoles ventriculares derechas con fenómeno de suma incompleta.³¹ Además, dependiendo de la extensión del "salto de onda" en el tabique interventricular, podría invertirse la onda T, por oposición de los vectores resultantes de la despolarización y la repolarización septales.

Los hechos aquí expuestos permiten afirmar que la existencia de preexcitación ventricular derecha se reconoce por la orientación de los vectores resultantes de los primeros frentes de la activación anómala hacia la izquierda y adelante o atrás, según el origen posterior o

anterior de dichos frentes.³² En efecto, sería de esperar que éstos se dirijan hacia adelante cuando se originan en regiones paraseptales posteriores o posterolaterales derechas y hacia atrás si tienen su origen en áreas septales anteriores derechas. Debido quizá a un "salto de onda" del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo, se nota un aumento progresivo de la duración de la onda delta y del TIDI al desplazarse de las precordiales derechas hacia las izquierdas y aVL. Un TIDI prolongado puede observarse asimismo en aVF, si esta derivación explora el ventrículo izquierdo. Por otro lado, -- empastamientos y mesetas del vértice de la onda R en derivaciones unipolares izquierdas y también del vértice de las asas R de las curvas vectocardiográficas -- que no pueden explicarse por la activación anómala inicial, -- ha cen pensar asimismo en un posible "salto de onda" del ventrículo derecho hacia el izquierdo.

Parece importante recordar que, en presencia de un BRDHH, una preexcitación ventricular derecha compensa el retardo del inicio de la activación de este ventrículo, debido al bloqueo de rama. Por consiguiente, se reduce o desaparece el asincronismo de la activación de ambos ventrículos y sedesvanecen las morfologías electrovectocardiográficas características del BRDHH.

En la anomalía de Ebstein, la activación ventricular derecha está profundamente alterada, debido quizá a la dilatación de la porción atrializada del ventrículo derecho y a la fibrosis del miocardio ventricular. De tal manera la activación ventricular, en dicho trastorno, corresponde a un asincronismo de la activación de los dos ventrículos, con un retardo del comienzo de la activación del ventrículo derecho y un "salto de onda" de izquierda a derecha, que se efectúa en las regiones posteriores del tabique interventricular.¹¹

Finalmente, en la anomalía de Ebstein asociada a síndrome de WPW, la preexcitación derecha adelantará la activa ción de la masa ventricular derecha reduciendo las manifestaciones del BRDHH. En los enfermos con preexcita--- ción intermitente, en ausencia de esta última puede mani festarse el bloqueo de rama derecha, cuyos signos se deg vanecen al restablecerse la preexcitación. Tal fué el - caso de cinco de nuestros enfermos. Esto concuerda con la observación ecocardiográfica de que en la anomalía de Ebstein sin preexcitación hay cierre tardío de la válvu la tricúspide por el BRDHH. Por el contrario, en presen cia de preexcitación asociada a la anomalía de Ebstein, el cierre de la válvula tricúspide es simultáneo con el de la válvula mitral.³⁸ De este modo, el fenómeno mecánico se desarrolla paralelamente al fenómeno eléctrico. En los pacientes con anomalía de Ebstein y síndrome de - WPW asociado, es importante tratar de identificar con la mayor precisión posible la zona de preexcitación. Tales - pacientes podrían beneficiarse de una electrofulguración de la zona de preexcitación, o bien de la cirugía para - seccionar el haz anómalo y corregir la inserción del an llo tricuspídeo mediante plastía, marsupialización o cam bio valvular tricuspídeo.³⁹⁻⁴²

Por otra parte, la frecuencia de taquicardias supraventriculares es elevada (94%) en nuestra serie, consistentes principalmente en taquicardias ortodrómicas por reen trada que utilizan como brazo retrógrado el haz anómalo - y con menor frecuencia en taquicardias antidrómicas con - circuito invertido. Solamente en dos casos no se obtuvo evidencia clínica ni electrocardiográfica de taquiarritmias. Únicamente en un paciente se encontró la anomalía -

de Ebstein asociada a haz de Mahaim y tres tuvieron flutter auricular transitorio.⁴³ La asociación de la anomalía de Ebstein con taquiarritmias ocasiona un mayor deterrioro clínico y hemodinámico de los enfermos, ya que --- ellos, dependiendo de la severidad de su cardiopatía de base, son menos tolerantes a la arritmia. Esto ocasiona mayor número de ingresos a los centros hospitalarios durante los episodios de taquicardia. Se ha demostrado, - sin embargo, que existe una escasa correlación de muerte súbita asociada con las taquicardias, y, la mortalidad - de estos enfermos -como ya lo señalaba Kumar desde 1971- más bien está en relación con el grado de cianosis, cardiomegalia e insuficiencia cardíaca, es decir, está en - relación con el grado de severidad de la anomalía de Ebstein.¹⁷

C O N C L U S I O N E S

- 1.- En los casos de anomalía de Ebstein, que integran la presente serie, la zona de preexcitación se encuentra con mayor frecuencia en estructuras ventriculares derechas.

- 2.- El trastorno de conducción ventricular derecho (BRDHH) se presenta prácticamente en todos los casos de anomalía de Ebstein. La coexistencia de una preexcitación ventricular derecha, al adelantar el principio de la activación del ventrículo bloqueado, reduce el asincronismo de activación de los ventrículos. Esto hace desaparecer las morfologías electrocardiográficas características del bloqueo de rama derecha del haz de His.

- 3.- La ausencia de manifestaciones del BRDHH en una anomalía de Ebstein, diagnosticada por estudio hemodinámico o ecocardiográfico, debe hacer pensar en la coexistencia de preexcitación e indicar el estudio electrofisiológico pertinente.

- 4.- La asociación de taquiarritmias supraventriculares en este grupo de enfermos es muy elevada (94%), la mayoría taquicardias paroxísticas ortodrómicas.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- ANDERSON K R, LIE J T: Pathologic Anatomy of Ebstein's Anomaly of the heart Revisited. Am J Cardiol 41:739-45;1978.
- 2.- BIALOSTOZKY D, HORWITZ S, ESPINO-VELA J: Ebstein's - Malformation of the Tricuspid Valve. Am J Cardiol - 29:826-36;1972.
- 3.- MANTAKAS M E, McCUE C M, MILLER W W: Natural History of Wolff-Parkinson-White Syndrome Discovered in Infancy. Am J Cardiol 41:1097-1103;1978.
- 4.- SODI-PALLARES D, MARSICO F: The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. Am Heart J 49:202-17;1955.
- 5.- SCHIEBLER G L, ADAMS P, ANDERSON R C, et al: Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: A clinical Analysis of Twenty-four Cases. Am J Dis Child - - 96:540-41;1958.
- 6.- SCHIEBLER G L, ADAMS P, ANDERSON R C: Familial Cardiomegaly in Association with the Wolff-Parkinson-White Syndrome. Am Heart J 58:113-19;1959.
- 7.- SCHIEBLER G L, ADAMS P, ANDERSON R C: The Wolff-Parkinson-White Syndrome in Infants and Children: A clinical Review of 28 cases. Pediatrics 24:585;1959.
- 8.- SCHIEBLER G L, GRAVENSTEIN J S, VAN MIEROP L H S: --

- Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. Translation of original description with comments. Am J -
Cardiol 22:867-73;1968.
- 9.- LUPI-HERRERA E, HORWITZ S, QUINTANA F, et al: Radiología de la anomalía de Ebstein: Presentación de --
nuevos signos radiológicos y revisión de la literatura. Arch Inst Cardiol Mex 42:861;1972.
- 10.- SOLOFF A L, STRUFFER H M, ZATUCHNI J: Ebstein's disease: report of the first case diagnosed during --
life. Am J Med Sci 222:554;1951.
- 11.- DE MICHELI A, MEDRANO G A: Las manifestaciones eléctricas del Canalis Atrioventricularis Communis y de la malformación de Ebstein. Arch Inst Cardiol Mex 42:773-87;1972.
- 12.- LEV M, GIBSON S, MILLER R A: Ebstein's Disease with Wolff-Parkinson-White Syndrome: Report of a case --
with a histopathologic study of possible conduction pathways. Am Heart J 49:724-41;1955.
- 13.- BIALOSTOZKY D, MEDRANO G A, MUÑOS L, et al: Vectorcardiographic Study and Anatomic Observations in 21 Cases of Ebstein's Malformation of the Tricuspid --
Valve. Am J Cardiol 30:354-61;1972.
- 14.- ANDERSON K R: The Right Ventricular Myocardium in -
Ebstein's Anomaly. A morphometric histopathologic -
Study. Mayo Clin Proc 54:181-84;1979.
- 15.- ANDERSON K R, ZUBERBUHLER J R, ANDERSON R H: Morpho

- logic Spectrum of Ebstein's Anomaly of the Heart. -
A Review. Mayo Clin Proc 54:174-80;1979.
- 16.- KASTOR J A, BRUCE N G, JOSEPHSON M E, et al: Elec--
trophysiologic characteristics of Ebstein's Anomaly
of the Tricuspid Valve. Circulation 52:987-95; --
1975.
- 17.- KUMAR A E, FYLER D C, MIETTINEN O S, et al: Ebs----
tein's Anomaly Clinical Profile and Natural History.
Am J Cardiol 28:84-95;1971.
- 18.- GIULIANI E R, FUSTER V, BRANDENBURG R O: Ebstein's-
Anomaly. The Clinical features and natural history
of Ebstein's Anomaly of the tricuspid valve. Mayo-
Clin Proc 54:163-73;1979.
- 19.- SEWARD J B, TAJID A J, FEIST D J, et al: Ebstein's-
Anomaly in an 85-year-old man. Mayo Clin Proc 54:
193-6;1979.
- 20.- OH J K , HOLMES D.R, HAYES D L, et al: Cardiac - --
Arrhythmias in patients with surgical repair of Ebs
tein's Anomaly. J Am Coll Cardiol 6:1351-7;1985.
- 21.- GIARDINA A C, EHLERS K H, ENGLE M A: Wolff-Parkin--
son-White Syndrome in infants and children. A long-
term follow-up study. Br Heart J 34:839-46;1972.
- 22.- DEAL B J, KEANE J F, GUILLETTE P C, et al: Wolff---
Parkinson-White Syndrome and Supraventricular Tachy
cardia During Infancy: Management and Follow-up. -
J Am Coll Cardiol 5:130-5;1985.

- 23.- ITURRALDE P, DE MICHELI A, ROMERO L, et al: Utilidad del círculo torácico en la localización de la zona de preexcitación en el síndrome de W-P-W. Arch Inst Cardiol Mex 59:557-65;1989.
- 24.- WOOD F C, WOLFERTH C G, GECKLER G D: Histologic demonstration of accessory muscular connections between auricle and ventricle in a case of short P-R interval and prolonged QRS complex. Am Heart J 25:454-62;1943.
- 25.- TRUEX R C, BISHOP J H, DOWNING D F: Accessory atrioventricular muscle bundles. II. Cardiac conduction system in a human specimen with Wolff-Parkinson-White Syndrome. Anat Rec 137:417-36;1960.
- 26.- ROSENBERG H S, KLINA T, McNAMARA D G, et al: Atrioventricular communication in the Wolff-Parkinson-White Syndrome. Am J Clin Pathol 56:79-90;1971.
- 27.- VERDUYN LUNEL A A: Significance of annulus fibrous of heart in relation to A-V conduction and ventricular activation in cases of Wolff-Parkinson-White Syndrome. Br Heart J 34:1263-71;1972.
- 28.- PALADINO G: Contribuzione all'anatomia, istologia e fisiologia del cuore. Il Movimento Medico-Chirurgico (Napoli) 8(28):428-435;8(29):451-470,1876.
- 29.- KENT A F S: Researches on the structure and function of the mammalian heart. J Physiol 14:233-52;1893.

- 30.- KENT A F S: The right lateral auriculo-ventricular junction of the heart. J Physiol 48:XXII-XXIV,1914.
- 31.- DE MICHELI A, MEDRANO G A: Observaciones sobre ciertos aspectos electrovectocardiográficos del síndrome de W-P-W. Arch Inst Cardiol Mex 46:356-80;1976.
- 32.- DE MICHELI A, MEDRANO G A: Manifestaciones electrovectocardiográficas del síndrome de W-P-W con cardiopatía asociada. Arch Inst Cardiol Mex 59:309--21;1989.
- 33.- TRANCHESI J, GUIMARAES A C, TEIXEIRA V, et al: Vectorial interpretation of the ventricular complex in Wolff-Parkinson-White Syndrome. Am J Cardiol 4:--334-40;1959.
- 34.- DURRER D, ROOS J P: Epicardial excitation of the ventricles in a patient with Wolff-Parkinson-White Syndrome (type B). Circulation 35:15-21;1967.
- 35.- SODI-PALLARES D, BISTENI A, MEDRANO G A: Estudios sobre el síndrome de Wolff-Parkinson-White. I. La activación ventricular en el síndrome de Wolff-Parkinson-White. Arch Inst Cardiol Mex 25:676-98;--1955.
- 36.- SODI-PALLARES D: Anomalous atrioventricular excitation. Fusion beats and anomalous atrioventricular excitation. Ann N Y Acad Sci 65:826-51;1957.
- 36a. DE MICHELI A, MEDRANO G A: Electrocardiograma y vectocardiograma en el infarto del miocardio. México.- La Prensa Médica Mexicana. 1971. P. 158.

- 37.- DE MICHELI A, MEDRANO G A, SODI-PALLARES D: Etude -
electrovectorcardiographique des blocs de branche --
chez le chien à la lumière du processus d'activa---
tion ventriculaire. Acta Cardiol 18:483-514;1963.
- 38.- KOIWAYA Y, NARABAYASHI H, KIYANAGI S, et al: Early-
Closure of the Tricuspid Valve in a case of Ebs----
tein's Anomaly with type B Wolff-Parkinson-White --
Syndrome. Circulation 60:446-50;1979.
- 39.- SEALY W C, GALLAGHER J J, PRITCHETT E L, et al: Sur-
gical treatment of tachyarrhythmias in patients with
both an Ebstein Anomaly and a Kent Bundle. J Thorac
Cardiovasc Surg 75:847-53;1978.
- 40.- KUGLER J D, GUILLETTE P C, DUFF D F, et al: Electi-
ve Mapping and Surgical Division of the Bundle of -
Kent In a Patient with Ebstein's Anomaly Who Requir-
ed Tricuspid Valve Replacement. Am J Cardiol 41:
602-5;1978.
- 41.- IWA T, TERANAKA K, TSUCHIYA T, et al: Simultaneous
Surgery for Wolff-Parkinson-White Syndrome Combined
with Ebstein's Anomaly. Thorac Cardiovasc Surg 28:
42-7;1980.
- 42.- IWA T, MAGARA T, WATANABE Y, et al: Interruption -
of Multiple Accessory Conduction Pathways in the --
Wolff-Parkinson-White Syndrome. Ann Thorac Surg --
30:313-25;1980.
- 43.- POVEDA J, PAJARON A, DE MICHELI A: Atrial fibrilla-
tion and flutter in Preexcitation syndrome: An ana-
lysis of 28 cases. Acta Cardiol 29:455-68;1974.