

Estudio de caso

Displasia de la válvula tricuspídea tipo anomalía de Ebstein en un perro Boxer en San Miguel de Tucumán**Ebstein-like tricuspid valve dysplasia in a Boxer dog from San Miguel de Tucumán**

María del C. Gottero^{1,2,3*}; Sandra Molina¹; Julieta Popritkin³; Anabel Torres Ortiz⁴;
María M. Melgarejo¹

¹ Cátedra de Fisiología Animal, Facultad de Agronomía, Zootecnia y Veterinaria, Universidad Nacional de Tucumán (FAZyV-UNT). Florentino Ameghino s/n, El Manantial (T4105), Tucumán, Argentina.

² Servicio de Cardiología, Hospital Escuela de Medicina Veterinaria, Facultad de Agronomía, Zootecnia y Veterinaria, Universidad Nacional de Tucumán (FAZyV- UNT). Florentino Ameghino s/n, El Manantial (T4105), Tucumán, Argentina.

³ Punto Cardio, Av. Belgrano 3504, San Miguel de Tucumán (T4000ILI), Tucumán, Argentina.

⁴ Veterinaria Amankay, Av. Hipólito Irigoyen 322, Ingenio la Florida (T4117XBE), Tucumán, Argentina.

*Correo electrónico: maria.gottero@faz.unt.edu.ar

Resumen

La displasia tricuspídea es una valvulopatía congénita de presentación poco frecuente, siendo la anomalía de Ebstein aún menos reportada. Este subtipo de displasia tricuspídea se caracteriza por un desarrollo anormal de las estructuras valvulares sumado a un aparato valvular, implantado ventralmente, próximo al apex cardiaco. Esta alteración genera atrialización de la porción dorsal del ventrículo derecho. La displasia tricuspídea puede producir insuficiencia valvular y, raramente, estenosis de la misma. En casos severos, los pacientes pueden presentar insuficiencia cardiaca congestiva. Este reporte muestra un caso clínico atendido en el Hospital Escuela de Medicina Veterinaria, Facultad de Agronomía, Zootecnia y Veterinaria de la Universidad Nacional de Tucumán (Argentina). La paciente acudió a la consulta con signos clínicos de insuficiencia cardiaca congestiva derecha. El diagnóstico de certeza se fundamentó en la presentación clínica y métodos diagnósticos complementarios, que brindaron información precisa para la confirmación del mismo. El tratamiento médico se centró en aliviar los síntomas de la insuficiencia cardiaca y mejorar la calidad de vida de la paciente. Este trabajo reporta este tipo de presentación poco frecuente entre las enfermedades cardiacas congénitas de los caninos, aunque con importante impacto en la salud de los mismos.

Palabras clave: Caninos; Cardiopatía Congénita; Corazón; Válvula Tricúspide.

Abstract

Tricuspid dysplasia is a rare congenital heart disease, with Ebstein's anomaly being even less frequently reported. This anomaly is characterized by the apical displacement of the tricuspid valve leaflets in the right ventricle, close to the cardiac apex. This displacement divides the right ventricle into two parts: the 'atrialized' portion of the right ventricle, which is functionally integrated with the right atrium, and the functional right ventricle, including its trabecular and outlet portions. Ebstein's anomaly leads to valve regurgitation and, rarely, valve stenosis. In severe cases, patients may present with congestive heart failure. This report presents a clinical case treated at the Veterinary Hospital of the Facultad de Agronomía, Zootecnia y Veterinaria - Universidad Nacional de Tucumán (Argentina). The patient presented with clinical signs of right-sided congestive heart failure. A definitive diagnosis was based on the clinical presentation and complementary diagnostic methods that provided confirmation. Medical treatment focused on relieving the symptoms of heart failure and improving the patient's quality of life. This work reports a rare form of congenital heart disease in canines, which has a significant impact on their health.genético.

Keywords: Canines; Congenital Cardiopathy; Heart; Tricuspid Valve.

Reporte de caso

Las cardiopatías en pequeños animales constituyen un porcentaje significativo de las patologías que se presentan en la clínica diaria.

La prevalencia de enfermedades cardíacas congénitas en perros varía entre el 0,13 % y el 21,7 % de los casos analizados, según diferentes estudios (Oliveira *et al.*, 2011; Schroepe, 2015).

La malformación congénita de las válvulas mitral y tricúspide ha sido reportada en perros y gatos. Estas malformaciones podrían desencadenar diversas consecuencias hemodinámicas, como insuficiencia de las válvulas mitral o tricúspide, así como estenosis y obstrucción dinámica del flujo de salida del ventrículo izquierdo (Smith Jr *et al.*, 2016). La prevalencia general de la displasia tricuspídea varía entre el 2 % y el 7,4 % en poblaciones de refugios y referencias de especialistas (Tildholm, 1997; Oliveira *et al.*, 2011; Schroepe, 2015).

Entre las razas que presentaron displasia tricuspídea predominó el Labrador Retriever, en segundo lugar el Boxer (Chetboul *et al.*, 2020).

La displasia de la válvula tricúspide (DVT) en perros comprende un conjunto de malformaciones congénitas del aparato valvular tricuspídeo. Estas incluyen el engrosamiento focal o difuso de las valvas, el subdesarrollo de las cuerdas tendinosas, la presencia de músculos papilares poco diferenciados, la separación incompleta de la válvula respecto a los componentes de la pared ventricular y la agenesia focal del tejido valvular. Estos defectos pueden provocar insuficiencia valvular o, en raros casos, estenosis (Famula *et al.*, 2002; Andelfinger *et al.*, 2003; McDonald, 2006; Navarro-Cubas *et al.*, 2017). Aunque es raro en los perros, los anexos basales de la válvula tricúspide (VT) pueden estar desplazados ventralmente hacia el ventrículo derecho (atrialización ventricular derecha), lo que resulta en una malformación llamada anomalía de Ebstein (AE) (Kittleson, *et al.*, 1998; Boon J., 2011). La AE se detectó por primera vez en un paciente humano de 19 años y fue descrito por Wilhem Ebstein en 1866 (van Son *et al.*, 2001).

En Caninos, la AE se ha descrito principalmente a través de informes de casos o series de casos. Se han publicado muy pocos estudios sobre malformaciones congénitas de VT en el perro, y la mayoría de ellos no diferencian animales con AE de aquellos con displasia de VT (Dearani *et al.*,

2015; Navarro-Cubas *et al.*, 2017). Al presente, el tiempo de supervivencia y los factores pronósticos que predicen la supervivencia en perros con AE se desconoce.

Los perros con DVT leve generalmente no presentan signos clínicos de la enfermedad (Famula *et al.*, 2002). Sin embargo, aquellos con DVT grave suelen desarrollar complicaciones tempranas en la vida, como ascitis, derrame pleural, intolerancia al ejercicio, síncope, pérdida de peso y arritmias. La aparición de insuficiencia cardíaca congestiva indica que la enfermedad ha alcanzado su fase terminal (Famula *et al.*, 2002).

Historia clínica

Reseña: canino, de raza Boxer, de sexo hembra, 1 año de edad, y 20 kg de peso.

Anamnesis: los tutores relatan que les llamó la atención el abultamiento abdominal de su mascota. Esta se alimenta con balanceado de perros, juega y corre con otros perros con los que convive, no presenta agitación, tos u otro signo que les llamara la atención.

Examen físico: paciente con peso por debajo del normal (Millis *et al.*, 2004) y abdomen abultado. A la exploración clínica presenta mucosas rosadas, tiempo de llenado capilar 2", pulso yugular, auscultación cardíaca con presencia de soplo grado 5/6, con punto de máxima intensidad en foco tricuspídeo. Auscultación pulmonar normal, sin sonidos patológicos. Pulso débil y asincrónico con respecto al latido cardíaco.

Medición de presión arterial: evaluada en miembro anterior izquierdo con método oscilométrico: 149 mmHg de PAS y 100 mmHg de PAD. Estos valores se pueden interpretar como normales (Acierno *et al.*, 2018).

Diagnóstico presuntivo: Insuficiencia de la válvula Tricúspide con insuficiencia cardíaca.

Diagnósticos diferenciales: Estenosis pulmonar, displasia tricuspídea, tetralogía de Fallot. (Belerenian *et al.*, 2001).

Métodos complementarios de diagnóstico

Electrocardiograma: reporta fibrilación atrial que alterna con latidos sinusales y FC de 212 lpm. (Figura 1).

Ecocardiografía: el estudio ecocardiográfico bidimensional evidencia hipertrofia excéntrica del ventrículo derecho con sobrecarga severa del atrio

derecho (Figura 2 y 3).

VT con velo septal corto y velo parietal elongado, el aparato valvular se evidencia implantado ventralmente hacia el ápex cardiaco, produciendo atrialización del ventrículo derecho (Figura 4).

En el estudio Doppler color se evidencia flujo turbulento, excéntrico y severo en VT (Figura 5).

El estudio Doppler espectral muestra velocidad del reflujo tricuspídeo de 2,95 mt/seg, dando un diferencial de presión de 55 mmHg.

No se evidencian efusiones en pleura ni pericardio.

Se evidencia hígado con bordes redondeados, aumento de la distensibilidad de vasos hepáticos y efusión abdominal moderada.

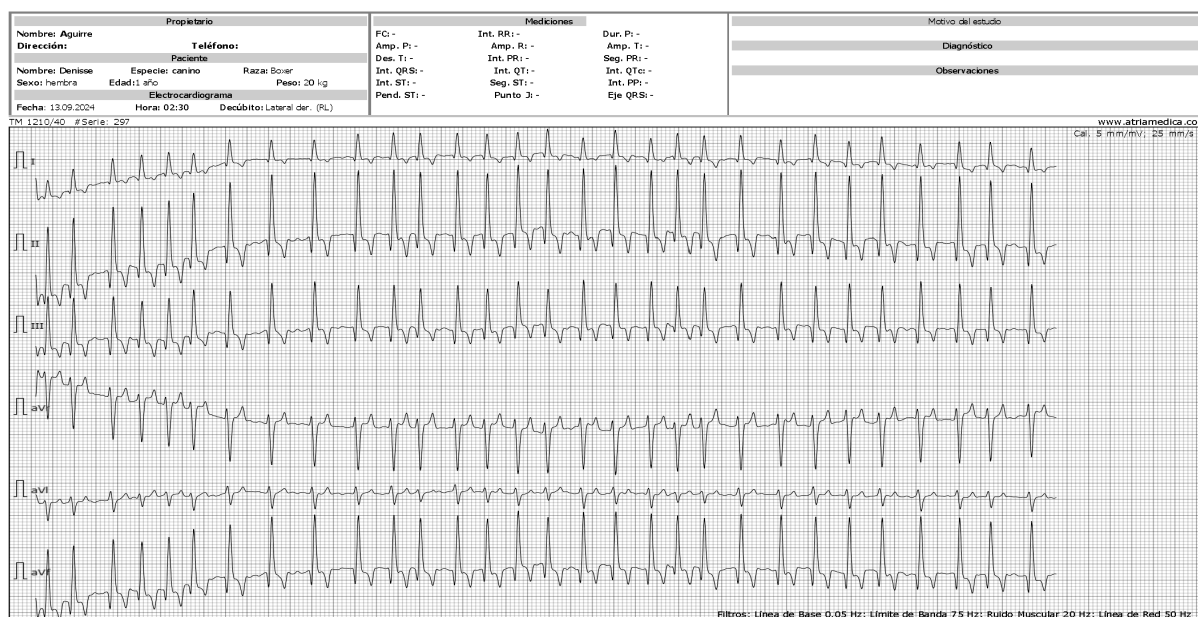


Figura 1: Trazado electrocardiografico: registra fibrilación atrial.

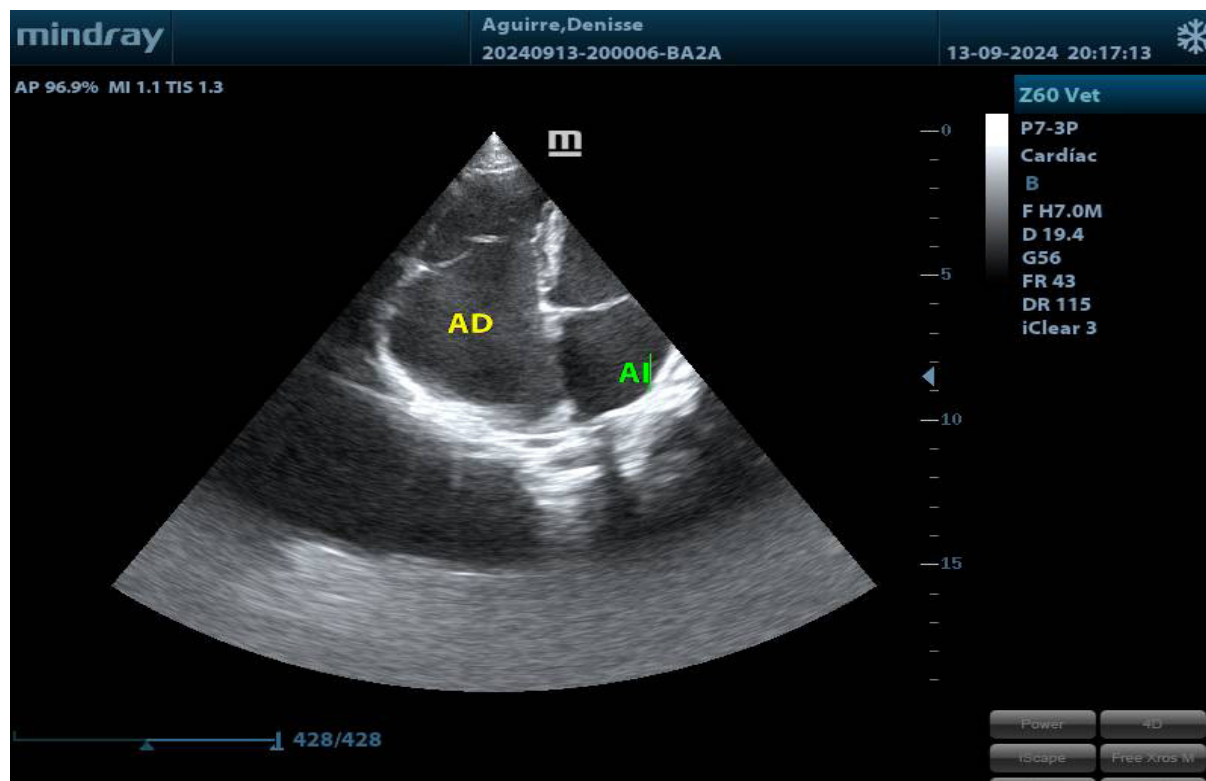


Figura 2: Corte paraesternal izquierdo, vista apical, donde se observa sobrecarga de volumen en atrio derecho. AD: Atrio derecho. AI: Atrio izquierdo.

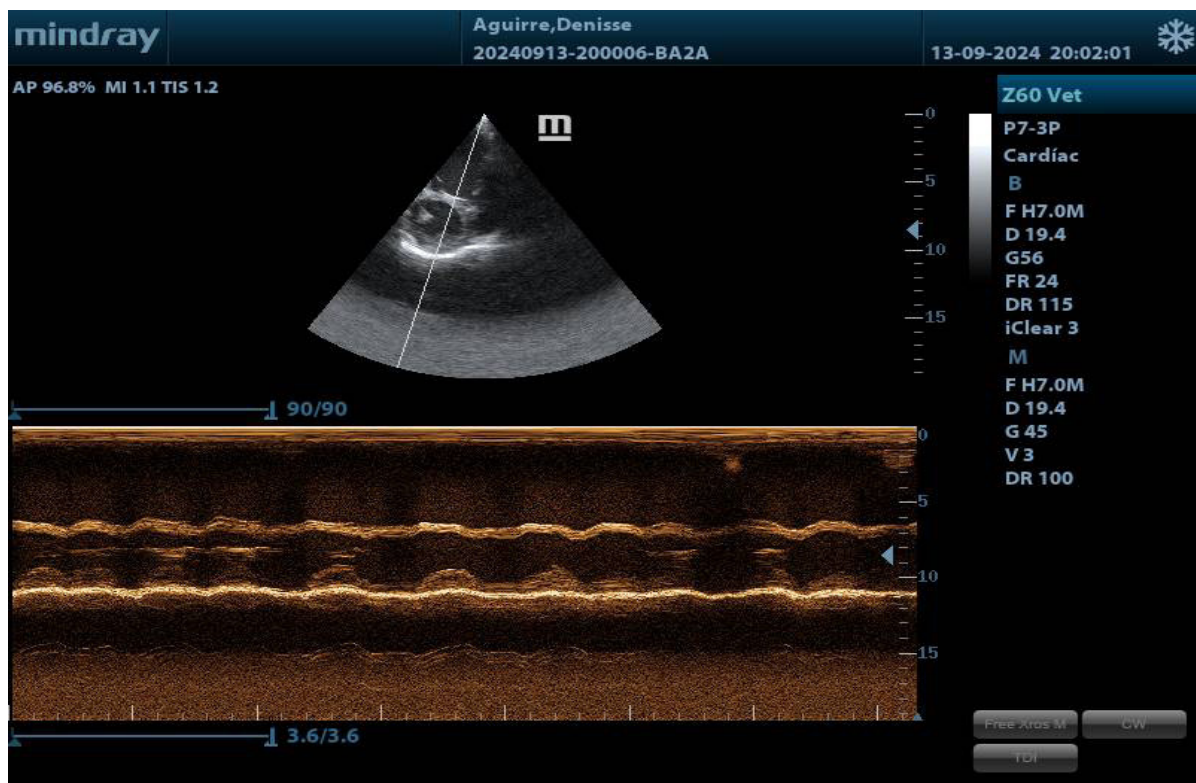


Figura 3: Corte paraesternal derecho, eje corto donde se observa sobrecarga de volumen en ventrículo derecho.

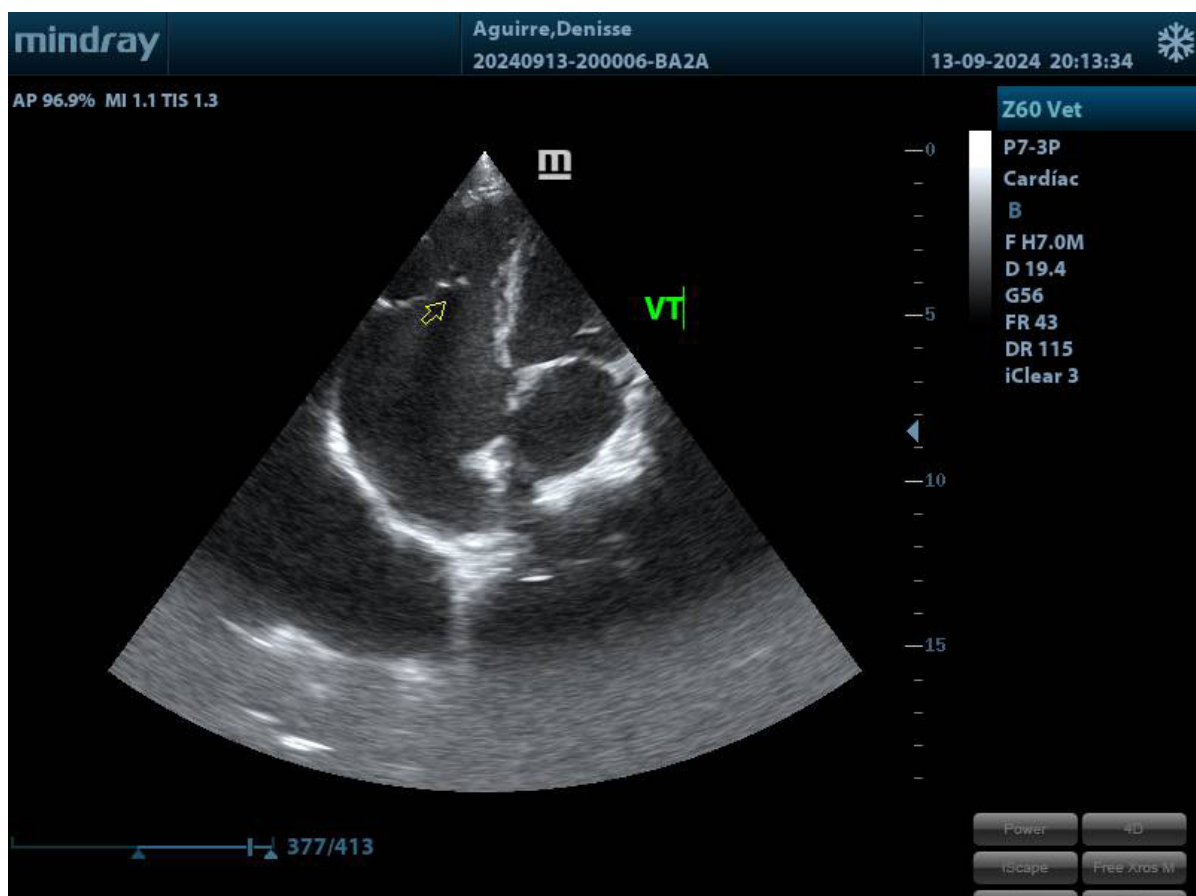


Figura 4: Corte paraesternal izquierdo, vista apical, donde se observa válvula tricúspide displásica y mal implantada. VT: Válvula Tricúspide.

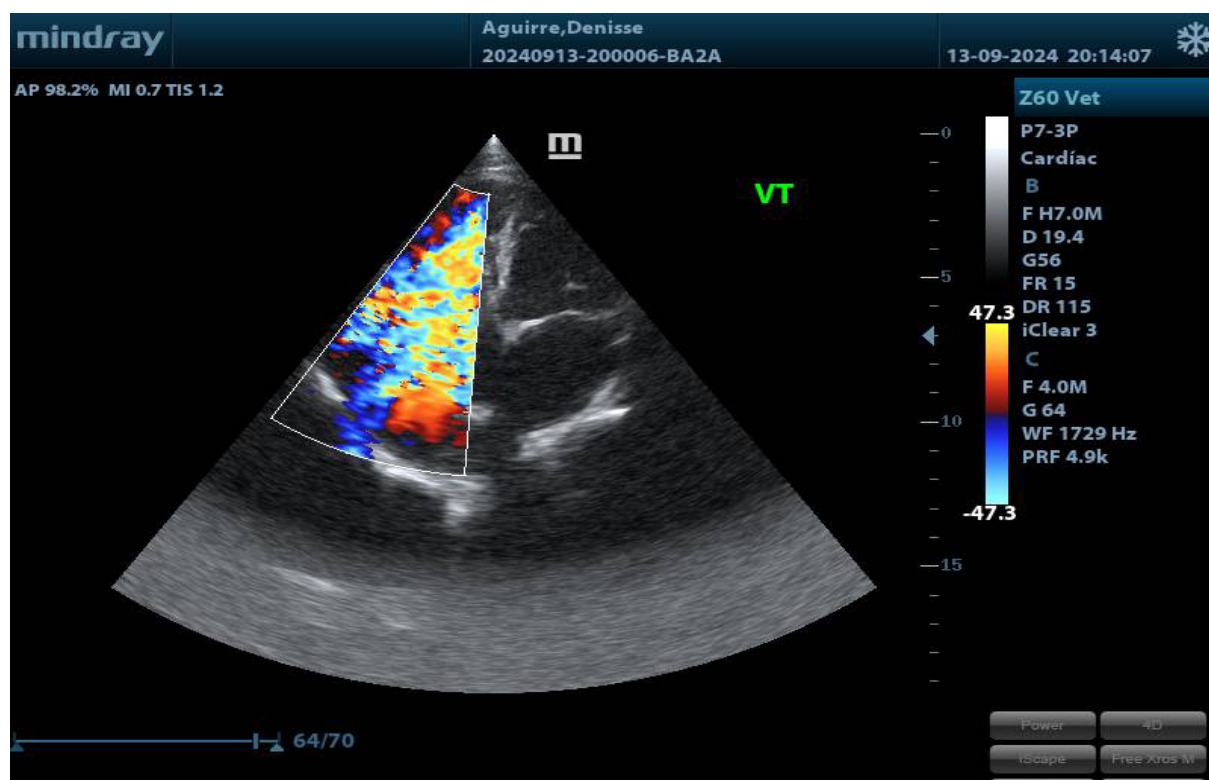


Figura 5: Corte paraesternal izquierdo, vista apical, con Doppler color que muestra el reflujo Tricúspide. VT: Válvula Tricúspide.

Diagnóstico: Paciente con displasia tricúspide subtipo AE, con remodelación cardíaca severa, hipertensión pulmonar moderada y fallo cardíaco derecho congestivo.

Diagnóstico de certeza: Insuficiencia cardíaca congestiva, con hipertensión pulmonar por displasia tricúspide subtipo anomalía de Ebstein.

Pronóstico: reservado a malo (Famula *et al.*, 2002).

Tratamiento: Se instauró un tratamiento médico con pimobendán a una dosis de 0,35 mg/kg. Amiodarona 5 mg/kg, y Furosemida 2 mg/kg. (Tabla 1) (Kittleson, 2004; Summerfield *et al.*, 2012; Morita *et al.*, 2020). Tratamiento quirúrgico: drenaje abdominal con la extracción de 2 litros de líquido con características serosanguinolentas. (Sousa *et al.*, 2006).

Tabla 1: Fármacos, dosis e intervalo de administración del tratamiento indicado.

Fármaco	Dosis	Intervalo de administración
Pimobendán	0,35 mg/kg	12 hs
Furosemida	2 mg/kg	12 hs
Amiodarona	5 mg/kg	12 hs

Evolución: la paciente evolucionó positivamente en respuesta al tratamiento indicado, durante 1 mes no volvió a generar ascitis, mejoró la tolerancia al ejercicio y el pulso yugular desapareció. Los tutores suspendieron el tratamiento y la paciente nuevamente comenzó con síntomas clínicos severos de insuficiencia cardíaca. La paciente murió 3 meses después del diagnóstico y no se pudo realizar el examen postmortem.

Discusión

La displasia tricúspide, y en particular su subtipo conocido como anomalía de Ebstein (AE), representa una patología poco frecuente dentro de las cardiopatías congénitas en caninos. La presentación de este caso en una paciente Boxer de un año con signos evidentes de insuficiencia cardíaca congestiva derecha pone de manifiesto la relevancia clínica de este tipo de malformaciones.

La identificación del desplazamiento apical del aparato valvular tricúspide mediante ecocardiografía bidimensional y Doppler fue determinante para el diagnóstico definitivo de AE. Este hallazgo, característico del subtipo, coincide con lo descrito en la literatura, donde la atrialización del ventrículo derecho, asociada a

regurgitación tricuspídea severa, es la alteración morfológica predominante (Kittleson *et al.*, 1998; Boon, 2011).

La evolución clínica de la paciente evidencia la complejidad del manejo terapéutico de este tipo de cardiopatías. A pesar de la implementación de un tratamiento médico basado en fármacos inotrópicos, antiarrítmicos y diuréticos, la respuesta positiva fue transitoria. La reincidencia de los signos clínicos tras la suspensión del tratamiento resalta la importancia de la continuidad terapéutica en enfermedades crónicas y progresivas.

El pronóstico reservado a malo descrito en este caso coincide con reportes previos (Famula *et al.*, 2002), y se atribuye a la progresión inevitable hacia el fallo cardíaco derecho, la hipertensión pulmonar secundaria y las arritmias asociadas. La presencia de esta condición en un ejemplar de la raza Boxer, en este caso, refuerza lo señalado por Chetboul *et al.* (2020) respecto a la predisposición racial. Por ello, es importante y necesario mantener una sospecha clínica amplia ante signos de insuficiencia cardíaca en perros jóvenes.

Este reporte refuerza la necesidad de un enfoque diagnóstico integral que combine anamnesis detallada, evaluación clínica completa y métodos complementarios avanzados, como la ecocardiografía Doppler. Asimismo, resalta la importancia de la educación continua de los tutores respecto a la naturaleza crónica y degenerativa de estas patologías, para evitar interrupciones en el tratamiento que puedan comprometer la calidad y expectativa de vida del paciente.

Referencias bibliográficas

- Acierno M., Brown S., Coleman A.E., Jepson R.E., Papich M., Stepien R.L., Syme H.M. (2018). ACVIM consensus statement: Guidelines for the identification, evaluation, and management of systemic hypertension in dogs and cats. *Journal of Veterinary Internal Medicine* 32 (6): 1803-1822.
- Anderfinger G., Wright K.N., Lee H.S., Siemens L.M., Benson D.W. (2003). Canine tricuspid valve malformation, a model of human Ebstein anomaly, maps to dog chromosome 9. *Journal of Medical Genetics* 40: 320-324.
- Belerenian G., Mucha C., Camacho A. (2001). Afecciones cardiovasculares en pequeños animales. Editorial Intermédica, Argentina.
- Boon J.A. (2011). *Veterinary Echocardiography* (2ª ed.). Wiley-Blackwell, EEUU.
- Chetboul V., Tran D., Carlos C., Tessier D., Pochelon J.L. (2020). Epidemiological, clinical, and echocardiographic features and outcome of dogs with Ebstein's anomaly: 32 cases (2002–2016). *Journal of Veterinary Cardiology* 22: 1-31.
- Dearani J.A., Mora B.N., Nelson T.J., Haile D.T., O'Leary P.W. (2015). Ebstein anomaly review: What's now, what's next? *Expert Review of Cardiovascular Therapy* 13 (10): 1101-1109.
- Famula T.R., Siemens L.M., Davidson A.P., Packard M. (2002). Evaluation of the genetic basis of tricuspid valve dysplasia in Labrador Retrievers. *American Journal of Veterinary Research* 63 (6): 816-820.
- Kittleson M.D. (1998). Anomalías congénitas de las válvulas auriculoventriculares. En: *Medicina cardiovascular en animales pequeños*. Kittleson M.D., Kienle R.D. (Eds.). Mosby, EEUU. Pp. 273–281.
- Kittleson M.D. (2004). Fármacos utilizados en el manejo de la insuficiencia y las arritmias cardíacas. En: *Farmacología clínica en pequeños animales*. Maddison J.E., Page S.W., Church D. (Eds.). Intermédica, Argentina. Pp. 297-358.
- McDonald K. (2006). Congenital heart diseases of puppies and kittens. *Veterinary Clinics of North America: Small Animal Practice* 36 (6): 503-531.
- Millis D.L., Levine D. (2004). *Canine Rehabilitation and Physical Therapy*. Saunders, EEUU.
- Morita T., Nakamura K., Osuga T., Kawamoto S., Miki S., Sasaoka K., Takiguchi M. (2020). Acute effects of intravenous pimobendan administration in dog models of chronic precapillary pulmonary hypertension. *Journal of Veterinary Cardiology* 32: 16-27.
- Navarro-Cubas X., Palermo V., French A., Sanchis-Mora S., Culshaw G. (2017). Tricuspid valve dysplasia: A retrospective study of clinical features and outcome in dogs in the UK. *Open Veterinary Journal* 7 (4): 349-359.
- Oliveira P., Domenech O., Silva J., Vannini S., Bussadori R., Bussadori C. (2011). Retrospective review of congenital heart disease in 976 dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine* 25: 477-483.
- Schrope D.P. (2015). Prevalence of congenital heart disease in 76,301 mixed-breed dogs and 57,025 mixed-breed cats. *Journal of Veterinary Cardiology* 17 (3): 192-202.
- Smith F.W.K. Jr., Tilley L.P., Oyama M.A., Sleeper M.M. (2016). *Canine and Feline Cardiology* (5ª ed.). Elsevier Inc. EEUU.
- Sousa M., Gerardi D., Alves R., Camacho A. (2006). Tricuspid valve dysplasia and Ebstein's anomaly in dogs: Case report. *Arquivo Brasileiro de Medicina Veterinária e Zootecnia* 58 (5): 762-767.
- Summerfield N.J., Boswood A., O'Grady M.R.,

- Gordon S.G., Dukes-McEwan J., Oyama M.A., et al. (2012). Efficacy of pimobendan in the prevention of congestive heart failure or sudden death in Doberman Pinschers with preclinical dilated cardiomyopathy (the PROTECT Study). *Journal of Veterinary Internal Medicine* 26 (6): 1337–1349.
- Tildholm A., Svensson H., Sylvén C. (1997). Survival and prognostic factors in 189 dogs with dilated cardiomyopathy. *Journal of the American Animal Hospital Association* 33: 364-368.
- Van Son J.A.M., Konstantinov I.E., Zimmermann V. (2001). Wilhelm Ebstein and Ebstein's malformation. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 20 (5): 1082-1085.