

HOSPITAL PROVINCIAL GENERAL DOCENTE  
"Dr. ANTONIO LUACES IRAOLA"  
CIEGO DE AVILA

**Anomalía de Ebstein y embarazo; presentación de 2 casos.  
Ebstein anomaly and pregnancy; two cases report.**

Edmundo Luis Sánchez González (1), Rogelio Sánchez Mayola (2), Cristóbal Mayola Alberto (3), Luis Ramírez Londres (4).

**RESUMEN**

La enfermedad de Ebstein es una rara malformación cardíaca descrita por Wilhelm Ebstein en 1866 de la cual existen pocos reportes, se caracteriza por el desplazamiento apical de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide hacia el interior del ventrículo derecho, estas alteraciones determinan la auriculización de la porción basal del ventrículo derecho. Se presentan dos casos de embarazadas con esta malformación y la manifestación de insuficiencia cardíaca las llevó al departamento de Eco cardiografía del Centro Médico Diagnóstico de alta Tecnología "José Martí", de la misión Barrio Adentro II, en la ciudad de Barcelona, estado Anzoátegui, República de Venezuela.

**Palabras clave:** ANOMALÍA DE EBSTEIN/diagnóstico.

1. Especialista de 1er Grado Cardiología.
2. Especialista de 2do Grado en Medicina Interna. Profesor Consultante.
3. Especialista de 2do Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente.
4. Especialista de 1er Grado en Medicina Interna. Profesor Instructor.

**Presentación de los casos**

**Caso clínico número 1.** HC: 19262859: Paciente MP, femenina, de 20 años de edad, mestiza, gestante de 36 semanas, con antecedentes de salud anterior, que comienza con edemas en miembros inferiores y falta de aire, la cual fue en incremento que le imposibilitaba estar acostada.

Examen Físico: Fenotípicamente normal.

Cardiovascular: Latido apexiano en 5to espacio intercostal izquierdo, ruidos cardíacos normo fonéticos con la presencia de un soplo meso sistólico tricuspideo grado II /VI y un soplo diastólico tricuspideo de baja intensidad, la tensión arterial de 100/60 mmhg, una frecuencia cardíaca de 103 latidos por minutos, no presentaba cianosis, pulsos pedios presentes, edemas en ambos miembros inferiores.

Respiratorio: Murmullo vesicular disminuido en las bases con la presencia de estertores crepitantes en ambos campos pulmonares, frecuencia respiratoria 30 por minuto.

Abdomen: Utero grávido, con altura uterina presente.

Resto del examen físico sin datos de mayor interés.

Electrocardiograma: Ritmo sinusal, frecuencia 103 latidos por minuto, bloqueo rama derecha del haz de His (Figura 1).

Rayos X de tórax: Presencia de cardiomegalia a expensa de la aurícula derecha, Figura 2.

Hematología dentro de límites normales.

Ecocardiograma: En vista apical de 4 cámaras se observa a la válvula tricúspide desplazada hacia el ápex, las valvas están elongadas, redundantes y fijación anormal de las cuerdas tendinosas (Figura 3), presencia de regurgitación tricuspidea severa de más de 4 metros por segundo y un área del jet de regurgitación de 24.65mm cuadrados (Figura 3 y 4).

Evolución posterior: Fue interrumpido su embarazo por la agudización de la insuficiencia cardíaca, mejorando su cuadro clínico hasta ser dada de alta.

En la actualidad se encuentra sin manifestaciones de insuficiencia cardíaca y lleva tratamiento y seguimiento por la consulta de cardiología de la misión médica cubana en Venezuela.

**Caso clínico número 2.** HC 24828245. Paciente PI, femenina de 14 años de edad, mestiza, gestante de 20 semanas, con antecedentes de catarrros a repetición, que en los últimos días viene presentando falta de aire la cual se ha incrementado en los últimos días, dificultando sus actividades cotidianas.

Es traída de urgencia al Centro Médico Diagnóstico de alta Tecnología (CMDAT) "José Martí", por falta de aire intensa, acompañada de tos con expectoración blanquecina.

Examen Físico: Fenotípicamente normal.

Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos taquicárdicos, presencia de 3 ruidos derechos, soplo sistólico grado IV/VI, tensión arterial 40/20 mmhg, frecuencia cardiaca 190 latidos por minuto, pulsos pedios débiles, frialdad de ambos miembros, sudoración profusa.

Abdomen: útero palpable.

Sistema nervioso: normal.

Exámenes complementarios: dada la gravedad de la paciente se realiza solamente el eco cardiograma donde en la vista apical de 4 cámaras se observa la deformación de la válvula tricuspídea que imposibilita una correcta coaptación, y una regurgitación tricuspídea severa con un área de 31.92 cm. cuadrados (Figuras 5 y 6), lo que provocó una severa regurgitación mitral con aumento de las presiones pulmonares.

Evolución posterior: Fue remitida de urgencia al Centro médico diagnóstico integral de Mesones de la misión médica cubana Barrio Adentro II, falleciendo durante el traslado. Comentarios: La historia natural de esta enfermedad congénita es variable, la posibilidad de supervivencia es del 50% a los 40 años de edad (4-5). Los dos pacientes se encuentran fuera de este rango, por lo que no se puede realizar una comparación con lo que reporta la bibliografía.

Las complicaciones dependen de la severidad de la insuficiencia tricuspídea, de la disfunción del ventrículo derecho, presencia de comunicación auricular y las arritmias supra ventriculares (6-8).

En los 2 casos no había la presencia de comunicación auricular, ni arritmias cardiacas, prevaleció la disfunción del ventrículo derecho debido a la severidad de la insuficiencia tricuspídea, coincidiendo con lo reportado en la bibliografía como causa de complicación. Se debe resaltar la importancia del seguimiento del embarazo en las gestantes portadoras de cardiopatías congénitas desde una temprana fecha de gestación para evitar las complicaciones que se presentan a partir del aumento de la volemia, en la fecha de la ocurrencia de estos dos casos no estaba todavía implantado el programa materno infantil en Venezuela, actualmente dichos programas están en marcha, por lo que casos como estos podrían ser evitados, especialmente la muerte materna, que siempre resulta un hecho muy penoso.

## **ABSTRACT**

Ebstein's anomaly is a rare cardiac malformation described by Wilhelm Ebstein in 1866 of which there are few reports, is characterized by apical displacement of septal and posterior leaflets of the tricuspid valve into the right ventricle, these alterations determine atrialization basal portion of the right ventricle. Two cases of pregnant women with this malformation are presented and the manifestation of heart failure led them to the echocardiography Department of Diagnostic Medical Center High Technology "José Martí", Mission Barrio Adentro II, in Barcelona city, Anzoátegui state, Republic of Venezuela.

**Keywords:** EBSTEIN ANOMALY/diagnosis.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Radford DJ, Graff RF, Nelson D. Diagnosis and natural history of Ebstein anomaly Br. Heart J. 1985; 54:517.
2. De la Morena Fernández. Presentación 3 casos de enfermedad de Ebstein. Rev Clin Española. 1987; 181:435.
3. Anderson RH. Morphologic spectrum of Ebstein anomaly of the heart. Mayo Clin Proc. 1979; 54:174.
4. Kumar AE, Fyler DC. Ebstein anomaly. Clinical profiles and natural history. Am J Cardiol. 1997; 28:84.
5. Guilani ER. Clinical features and natural history of Ebstein anomaly of tricuspid valve. Mayo Clin Proc. 2009; 54:163.
6. Myerburg J. Muerte cardiaca súbita en la Enfermedad de Ebstein. New York: McGraw-Hill Interamericana; 2009.

7. Goldmayer GH. Pronóstico de la enfermedad de Ebstein de acuerdo al grado de severidad de la Insuficiencia Tricuspidia. New York: McGraw-Hill Interamericana; 2008.
8. Gentles TL. Predictors of long term survival with Ebstein anomaly. Am J Cardiol. 2000; 69:377-81.

**ANEXOS**

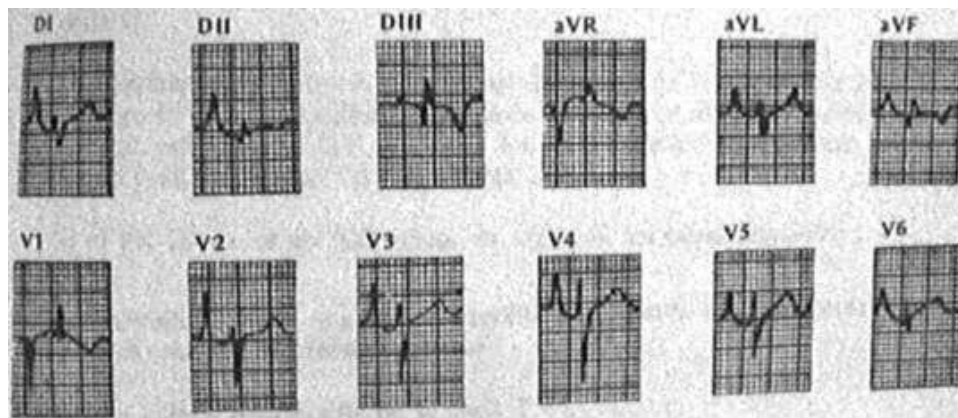


Figura 1. Electrocardiograma de superficie



Figura 2. Radiografía antero posterior de tórax.

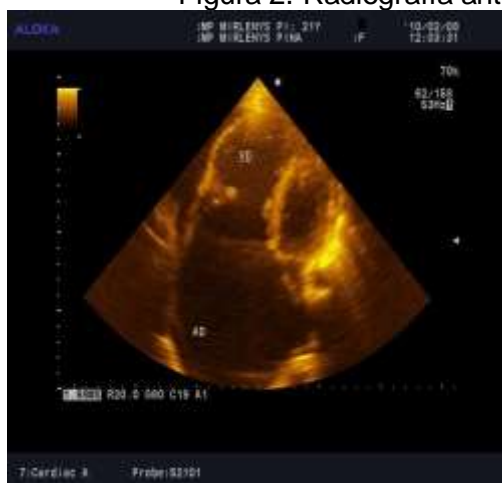


Figura 3.



Figura 4.



Figura 5.



Figura 6.