

## Reporte de Caso

# Anomalía de Ebstein: A propósito de un caso

## Ebstein's anomaly: A case report

Jaime Andrés Machado-Bernal<sup>1</sup>, Kelly Paola García-Herrera<sup>1</sup>  
Mayerli Catalina Díaz-Narvaez<sup>1</sup>, Isaac Vargas-Barrios<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Universidad Libre. Clínica Portoazul Auna. Unidad de Medicina Materno-fetal. Departamento de Ginecología y Obstetricia. Barranquilla, Atlántico, Colombia.

**Editor responsable:** Jorge Alejandro Dejesús Núñez. Federación Paraguaya de Ginecología y Obstetricia, Paraguay

### Revisores:

Orlando Emmanuel Alfonso Stumpfs. Instituto de Previsión Social. Servicio de Perinatología, Paraguay

Mirian Angélica Duarte de Benitez. Instituto de Previsión Social. Servicio de Obstetricia, Paraguay

### RESUMEN

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita rara y poco frecuente caracterizada por el adosamiento de los velos valvulares tricuspídeos; en la etapa prenatal se estima que su incidencia corresponde a un 3% de todas las cardiopatías diagnosticadas. Se presenta el caso de un feto con diagnóstico de anomalía de Ebstein a quien se le realizó un diagnóstico prenatal adecuado lo que permitió planificar el naci-

miento neonatal con un equipo multidisciplinario integral. Debido a la rareza del diagnóstico prenatal de esta entidad, se describe el caso clínico y los hallazgos imagenológicos representativos.

**Palabras claves:** Anomalía de Ebstein, Válvula Tricúspide, Ecocardiografía, Nacimiento Vivo.

---

### **Autor correspondiente:**

Dr. Jaime Andrés Machado Bernal  
Correo electrónico: janama1996@gmail.com

 Este es un artículo publicado en acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons CC-BY 4.0

## SUMMARY

Ebstein's anomaly is a rare and infrequent congenital heart disease characterized by the attachment of the tricuspid valve leaflets; in the prenatal stage it is estimated that its incidence corresponds to 3% of all diagnosed heart diseases. We present the case of a fetus diagnosed with Ebstein's anomaly who underwent an adequate prenatal diagnosis which allowed planning the neonatal birth with an integral multidisciplinary team. Due to the rarity of prenatal diagnosis of this entity, the clinical case and representative imaging findings are described.

**Key words:** Ebstein's Anomaly, Tricuspid Valve, Echocardiography, Live Birth.

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías cardíacas congénitas continúan siendo una de las principales causas de morbimortalidad neonatal. Esta patología se caracteriza por el desplazamiento apical de la válvula tricúspide con unión al ventrículo derecho, lo que conlleva a la atrialización de dicho ventrículo. Un diagnóstico prenatal oportuno permite planear adecuadamente un manejo integral del neonato al momento del nacimiento, así como preparar a todo el equipo quirúrgico en llegado caso se requiera cirugía de inmediato <sup>(1-3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una primigesta adolescente de 15 años, grupo sanguíneo O negativo, cursando con embarazo de 36 3/7 semanas por ecografía de segundo trimestre, con mal control prenatal; quien ingresa remitida para valoración por servicio de medicina materno-fetal por hallazgos ecográficos de comunicación interventricular. Es valorada por medicina materno-fetal, quienes realizan una ecocardiografía fetal la

cual reporta: atrialización del ventrículo del lado derecho, comunicación interventricular perimembranosa de 2.1 mm, válvula tricúspide con insuficiencia y con valva septal inserta a 12 mm de la inserción de la válvula. Valva posterior de válvula tricúspide subluxada (figura 1 y 2).



**Figura 1.** Corte axial, plano de cuatro cámaras cardíacas. Ecocardiografía fetal. Se evidencia atrialización del ventrículo del lado derecho.



**Figura 2.** Corte axial, plano de cuatro cámaras cardíacas. Ecocardiografía fetal. Se evidencia comunicación interventricular de 2.1mm.

Posterior a la realización de la ecocardiografía fetal, el servicio de medicina materno-fetal considera meta gestacional en la semana 38, siempre y cuando las condiciones materno-fetales así lo permitan. Al nacimiento se determinará la necesidad de alguna intervención quirúrgica. La paciente

ingresa 3 semanas después (con embarazo de 39 3/7 semanas) en trabajo de parto en fase latente y con resolución obstétrica de dicha gestación por parto vaginal. Se obtiene recién nacido masculino con peso 2990 grs, talla 47 cms, perímetro cefálico 33 cm, perímetro torácico 32 cm, perímetro abdominal 31 cm, grupo sanguíneo B positivo, adaptación neonatal espontánea, Apgar 9 al minuto y 10 a los cinco minutos. Valorada inmediatamente por servicio de cardiología pediátrica donde realizaron un ecocardiograma neonatal confirmando el diagnóstico de anomalía de Ebstein tipo B, quienes consideraron en ese momento conducta expectante, en espera de cierre espontáneo de ductus para valorar evolución. Paciente quien estuvo bajo vigilancia de evolución clínica hospitalizada en la unidad de cuidados intensivos neonatales durante 5 días. Se realiza nuevamente ecocardiograma neonatal al sexto día de nacimiento encontrando función del ventrículo derecho conservada, sin estenosis de arteria pulmonar, electrocardiograma sin arritmias, sin signos de preexcitación; por lo cual se dio egreso a paciente con controles ambulatorios por dicho servicio.

## DISCUSIÓN

En 1866, Ebstein describió por primera vez un defecto congénito de la válvula tricúspide. Como ya se ha mencionado, la anomalía de Ebstein es una entidad rara y poco frecuente. Su incidencia en la población fetal total se calcula entre un 4% a un 7 % y está presente en 1 de cada 20000 nacidos vivos<sup>(4-6)</sup>.

Dentro de las lesiones más comúnmente asociadas a esta patología encontramos la comunicación interauricular que se ha asociado aproximadamente a un 70%. Con respecto a la comunicación interventricular esta asociación no es tan frecuente y cuando se asocia a anomalía de Ebstein dependiendo la gravedad puede alterar radicalmente el cuadro clínico y cambiar el

tratamiento. En el caso de nuestro paciente, se documentó prenatalmente CIV en asociación a anomalía de Ebstein, que no requirió intervención quirúrgica al momento del nacimiento. En la literatura hay pocos casos descritos de estas asociaciones, como el caso publicado por Chibas et. al. en Cuba<sup>(7,8)</sup>.

Con respecto al diagnóstico, para nadie es un secreto que la ecocardiografía proporciona casi toda la información necesaria para un diagnóstico completo junto con la evaluación de la gravedad de la lesión. Varios métodos para predecir resultados adversos perinatales han evolucionado en función de los parámetros ecocardiográficos en el feto y el recién nacido. El índice de Celermajer es la relación de la aurícula derecha más la porción atrializada del ventrículo derecho sobre al área combinada del resto de cámaras en el corte de 4 cámaras. La tasa de mortalidad aumenta a medida que esta proporción aumenta<sup>(9,10)</sup>.

La clasificación de la enfermedad va a estar dada por los criterios de Carpentier, quien en el año 2003 indicó los siguientes tipos: tipo A, desplazamiento mínimo de la inserción del velo septal con ventrículo atrializado pequeño; tipo B, desplazamiento moderado de la inserción de la valva septal con ventrículo derecho atrializado grande; tipo C, desplazamiento importante de la inserción de la valva septal y posteroinferior con ventrículo no atrializado o atrializado discinético, movimiento restringido de la valva anterior y cuerdas cortas; y tipo D, saco tricúspideo. Nuestro paciente fue diagnosticado con anomalía tipo B<sup>(11)</sup>.

La mortalidad de esta patología está relacionada con el momento del diagnóstico, las lesiones asociadas, y el tipo de intervención o manejo que se realice; de acuerdo a Rydzewska et. al. la mortalidad fue de un 50% en los casos en los que no se suministró ningún manejo, pero se realizó diagnóstico prenatal. En otro estudio

publicado en México se documentó que la anomalía de Ebstein diagnosticada in útero tiene mortalidad perinatal de 87,5% aproximadamente. Actualmente existe una puntuación para predicción de mortalidad perinatal por medio de ecocardiografía fetal en los fetos con anomalía de Ebstein, dicha puntuación fue propuesta por Torigoe et. al; la cual evalúa los siguientes parámetros ecocardiográficos: regurgitación de la válvula tricúspide, índice de resistencia miocárdica del ventrículo izquierdo, flujo de la arteria pulmonar y dirección del flujo del ductus venoso. Una puntuación mayor o igual a 5 en el índice TRIPP (TRIPP: TRicuspid malformation Prognosis Prediction score) incrementa el riesgo de muerte perinatal y por ende aumenta las tasas de morbimortalidad (12 – 14).

En cuanto al manejo, la gravedad y la edad de presentación determinan el manejo médico. Los recién nacidos asintomáticos no necesitan ningún tratamiento, pero sí una vigilancia ecocardiográfica estricta en el periodo neonatal. En los casos severos, la supervivencia puede ser difícil si no se realiza cirugía al momento del nacimiento; nuestro paciente afortunadamente no la requirió (15).

El diagnóstico prenatal de la anomalía de Ebstein permite planificar el nacimiento contando con un equipo multidisciplinario que mejore las tasas de supervivencia de los neonatos que cursan con esta entidad. El caso descrito, muestra el nacimiento de un neonato asintomático con anomalía de Ebstein a quien previamente se le había hecho el diagnóstico de manera prenatal y posterior adecuado seguimiento ecocardiográfico posnatal sin complicaciones hasta el momento.

### **Conflictos de interés**

Los autores declaramos que no existen conflictos de interés.

### **Financiación**

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

### **Consideraciones éticas**

Los autores declaramos que seguimos los protocolos de nuestro centro de trabajo sobre la publicación de datos, imágenes y fotografías del paciente, el cual ha recibido información sobre la publicación y ha proporcionado su consentimiento informado por escrito para participar en este artículo.

### **Contribuciones de los autores**

Los autores declaramos que trabajamos en la elaboración y redacción del documento, concepción y diseño del documento, adquisición de la información de la paciente, asesoría científica y metodológica, búsqueda y revisión en bases de datos, elaboración de instrumento para recolección de la información, análisis de la información y participación en la aprobación final del documento.

### **Agradecimientos**

Nuestro agradecimiento es para la paciente, que nos permitió la divulgación de este caso clínico previo consentimiento informado, permitiendo la generación de nuevo conocimiento científico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. E.M da Cruz et al. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*, Springer. London, England. 2014.
2. Yuan SM. Ebstein's Anomaly: Genetics, Clinical Manifestations, and Management. *Pediatr Neonatol*. 2017 Jun;58(3):211-215. doi: 10.1016/j.pedneo.2016.08.004. Epub 2016 Nov 19. PMID: 28017577.
3. Bove EL, Hirsch JC, Ohye RG, Devaney EJ. How I manage neonatal Ebstein's anomaly. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2009:63-5. doi: 10.1053/j.pcsu.2009.01.023. PMID: 19349016.
4. Ebstein W (1866) Über einen sehr seltenen Fall von Insuffizienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arco Anat Physiol* 33:238–254
5. P. Syamasundar Rao, MD, DCH, FAAP, FACC, FSCAI, Dharmapuri Vidyasagar, MD, MSc, FAAP, FCCM, PhD (Hon). *A Multidisciplinary Approach to Perinatal Cardiology Volume 2*. Edited by P. Syamasundar Rao and Dharmapuri Vidyasagar. This book first published 2021. Cambridge Scholars Publishing. Lady Stephenson Library, Newcastle upon Tyne, NE6 2PA, UK.
6. Oliva Rodríguez JA. *Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica*. La Habana: Editorial: Ciencias Médicas; Cuba. 2010.
7. Bharati S. Ebstein's anomaly. In: Bharati S, Lev M, eds. *The Pathology of Congenital Heart Disease*. Armonk, NY: Futura Publishing Company; 1996:815–839.
8. Chibas Lamoth, Yurima, Marsillí Rivera, Arismelis y Sánchez Ramírez Elsa . Anomalía de Ebstein en diagnóstico prenatal. *Revista Información Científica*. 2018; 97(3):643-651.[fecha de Consulta 16 de Junio de 2023]. ISSN: . Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=551758527015>
9. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, Gaasch WH, Lytle BW, Nishimura RA, O'Gara PT, O'Rourke RA, Otto CM, Shah PM, Shanewise JS; 2006 Writing Committee Members; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force. 2008 Focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease): endorsed by the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. 2008 Oct 7;118(15):e523-661. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.108.190748. Epub 2008 Sep 26. PMID: 18820172.
10. Celermajer DS, Dodd SM, Greenwald SE, Wyse RK, Deanfield JE. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophysiologic and clinical implications. *J Am Coll Cardiol*. 1992 Apr;19(5):1049-53. doi: 10.1016/0735-1097(92)90293-v. PMID: 1552094.
11. Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003 Apr;23(4):525-31. doi: 10.1016/s1010-7940(02)00836-9. PMID: 12694771.
12. Rydzewska K, Sylwestrzak O, Krekora M, Słodki M, Respondek-Liberska M. Ebstein's anomaly: epidemiological analysis and presentation of different prenatal management. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2022 Sep; 35 (17): 3297-3304. doi: 10.1080/14767058.2020.1818207. Epub 2020 Sep 15. PMID: 32933366.
13. San Luis-Miranda R, Arias-Monroy LG, Alcántar-Mendoza MA, Cabrera-Arroyo C y col. Diagnóstico y pronóstico fetal de la anomalía de Ebstein. *Ginecol Obstet Mex* 2013;81:221-230.

14. Torigoe, F., Ishida, H., Ishii, Y., Ishii, R., Narita, J., Kawazu, Y., Kayatani, F., & Inamura, N. (2020). Fetal echocardiographic prediction score for perinatal mortality in tricuspid valve dysplasia and Ebstein's anomaly. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology: The Official Journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 55(2), 226–232. <https://doi.org/10.1002/uog.20302>

15. Balaguru D, Rao PS. Disease of the tricuspid valve. In: Vijayalakshmi IB, Rao PS, Chugh R, eds. *A Comprehensive Approach to Congenital Heart Diseases*. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers; 2013:414–433.