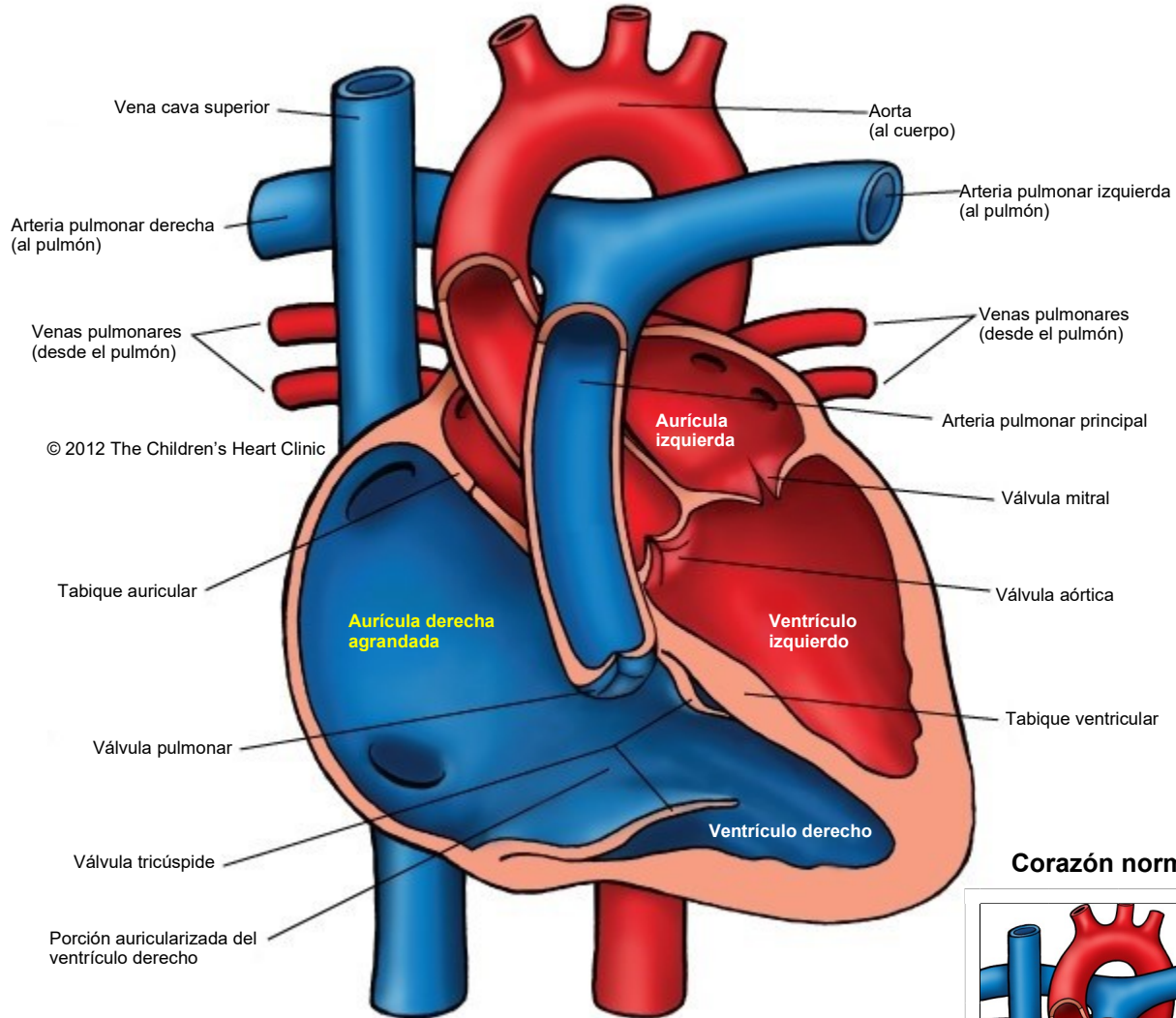
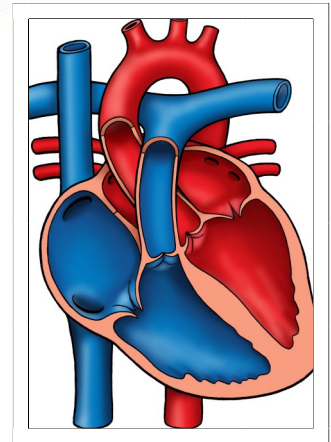


Ebstein's Anomaly
Anomalía de Ebstein



Notas:

Corazón normal



The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404
612-813-8800 * Toll Free: 1-800-938-0301 * Fax: 612-813-8825
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

Anomalia de Ebstein

Ebstein's Anomaly

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita de la válvula tricúspide. Las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide se desplazan hacia abajo en la cavidad del ventrículo derecho (right ventricle, RV). Esto provoca que una porción del RV se incorpore a la aurícula derecha (right atrium, RA), lo que se denomina *RV auricularizado*. Por lo tanto, el RV es funcionalmente hipoplásico (pequeño y poco desarrollado) y la pared libre del RV es delgada y dilatada. La válvula tricúspide es incompetente y las valvas son anormales, lo que provoca la regurgitación de la sangre desde el RV hacia la RA. Como resultado, la RA se dilata y se hipertrofia. Todos los pacientes con anomalía de Ebstein presentan un agujero oval persistente (patent foramen ovale, PFO) o una comunicación interauricular (atrial septal communication, ASD) con una derivación de derecha a izquierda. Se produce fibrosis en las paredes libres del RV y LV y contribuye a los síntomas y a la disfunción del LV más adelante en la vida. La preexcitación del síndrome Wolff-Parkinson-White (WPW) hace que el paciente sufra taquicardia supraventricular (supraventricular tachycardia, SVT) y se asocia con frecuencia a la anomalía de Ebstein. La estenosis pulmonar (pulmonary stenosis, PS), la atresia pulmonar, la tetralogía de Fallot (tetralogy of Fallot, TOF) y la comunicación interventricular (ventricular septal defect, VSD) también se asocian con la anomalía de Ebstein. La anomalía de Ebstein es poco frecuente y se da en menos del 1 % de todas las cardiopatías congénitas.

Examen físico/Síntomas:

- Disnea (dificultad al respirar), fatiga, cianosis (color azulado) o palpitaciones con esfuerzo en niños con casos más leves de anomalía de Ebstein.
- Puede aparecer cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva (congestive heart failure, CHF) en neonatos y lactantes pequeños con una anomalía de Ebstein grave.
- Los niños y lactantes más grandes pueden tener hipocratismo en los dedos de las manos y los pies.
- Puede haber antecedentes de SVT.
- Se escucha un ritmo triple o cuádruple con un S2 ampliamente dividido. Soplo holosistólico suave de TR y soplo diastólico medio suave que se escuchan mejor en el borde esternal inferior izquierdo.
- Suele haber hepatomegalia (agrandamiento del hígado).

Pruebas diagnósticas:

- Radiografía de tórax: en los casos leves, el tamaño del corazón y las marcas vasculares pulmonares son normales. En los casos graves, hay una cardiomegalia significativa (agrandamiento del corazón) y una disminución de las marcas vasculares pulmonares poco después del nacimiento.
- Electrocardiograma: es característico el bloqueo de la rama derecha del haz de His (right bundle branch block, RBBB), la desviación del eje izquierdo y la hipertrofia auricular derecha (right atrial hypertrophy, RAH). El 40 % presenta un bloqueo auriculoventricular (atrioventricular, AV) de primer grado. Entre el 15 % y el 20 % tienen preexcitación del síndrome WPW y taquicardia supraventricular (supraventricular tachycardia, SVT) ocasional.
- Ecocardiograma: la válvula tricúspide está desplazada considerablemente hacia el ápice cardíaco y es un diagnóstico característico de la anomalía de Ebstein.

Atención médica:

- En los recién nacidos con cianosis, es necesario el tratamiento con prostaglandina E (prostaglandin E, PGE) para mantener el conducto arterioso persistente y conseguir un flujo sanguíneo pulmonar suficiente. Además, puede ser necesaria la ventilación mecánica o un tratamiento inotrópico antes de la reparación quirúrgica.
- El tratamiento de la SVT puede incluir medicamentos o ablación.
- La necesidad, el momento y el tipo de reparación quirúrgica se determina por la gravedad de los síntomas y el éxito del tratamiento médico. El cardiólogo de su hijo se lo explicará.
- El bloqueo cardíaco completo persistente postoperatorio es una complicación poco frecuente que requiere la colocación de un marcapasos.
- Es necesario un seguimiento cardiológico de por vida.
- Debe observarse la profilaxis de la endocarditis bacteriana antes de cualquier procedimiento odontológico.
- No se recomienda la práctica de deportes competitivos ni extenuantes.

Anomalía de Ebstein Ebstein's Anomaly

Resultados a largo plazo:

- Los niños con una anomalía de Ebstein leve pueden no tener síntomas o manifestar síntomas leves y puede que no necesiten una intervención quirúrgica, restricciones de actividad o medicamentos.
- En pacientes con síntomas, el 18 % de los recién nacidos no sobreviven al periodo neonatal. El 30 % de los pacientes no sobreviven antes de los 10 años de edad por complicaciones de la insuficiencia cardíaca congestiva.
- Entre el 10 % y el 20 % de los pacientes se producen arritmias persistentes.
- Otras complicaciones poco frecuentes, pero posibles, son la endocarditis infecciosa, el absceso cerebral y el accidente cerebrovascular.