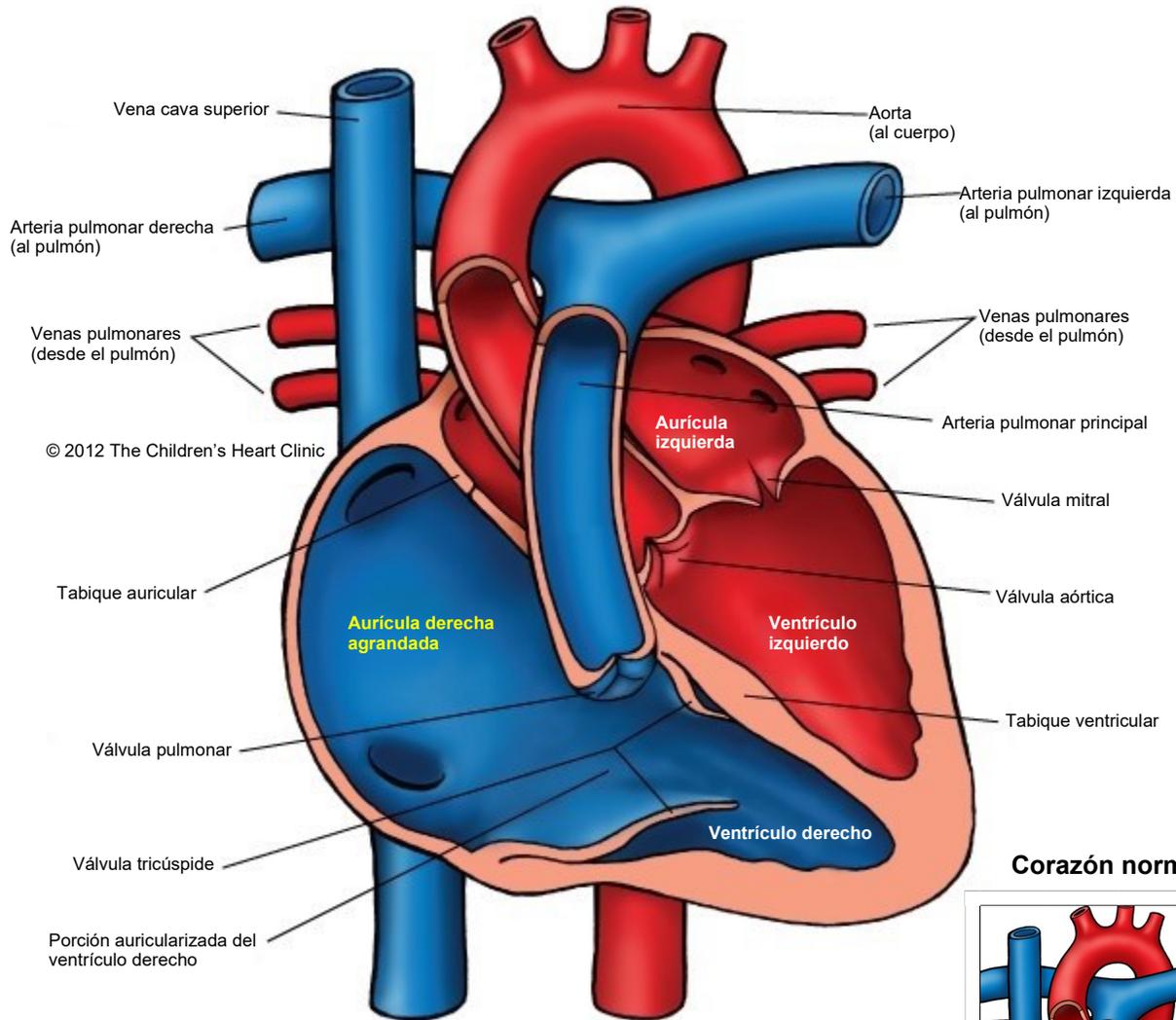
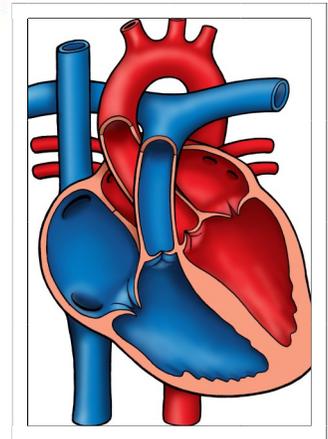


**Ebstein's Anomaly**  
Anomalía de Ebstein



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.