




Diagnóstico de anomalía de Ebstein en una gestante

Dra. Amarilys Valero Hernández , MSc. Dr. Alexander Santos Pérez  y Dra. Edith P. López Chipana 

Servicio de Cardiología, Hospital Provincial General Camilo Cienfuegos Gorriarán. Sancti Spíritus, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 24 de enero de 2021
Aceptado: 24 de marzo de 2021
Online: 3 de septiembre de 2021

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Imágenes

Las imágenes de exámenes complementarios se muestran con el consentimiento de la paciente.

Abreviaturas

OMS: Organización Mundial de la Salud

RESUMEN

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita caracterizada por un desplazamiento apical del anillo valvular tricuspídeo con deformidad de sus valvas septal y posterior. La supervivencia hasta la edad adulta es elevada y su pronóstico depende de la gravedad de la insuficiencia tricuspídea, de la disfunción ventricular derecha y de la cianosis. Se presenta el caso de una gestante de 36 años de edad con diagnóstico de anomalía de Ebstein no reparada y antecedentes de otros dos embarazos con períodos intergenésicos cortos y comorbilidades asociadas: dos partos por vía vaginal con complicaciones fetales (crecimiento intrauterino retardado, parto pretérmino y bajo peso al nacer), sin complicaciones maternas; ambos fetos fueron egresados vivos. A pesar del asesoramiento preconcepcional, la paciente no cumplió con las orientaciones brindadas. Este último embarazo se interrumpió mediante aborto provocado, sin complicaciones. El presente caso destaca la importancia del trabajo multisectorial para la prevención de complicaciones maternas y fetales.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, Embarazo, Anomalía de Ebstein

Diagnosis of Ebstein's anomaly in a pregnant woman

ABSTRACT

Ebstein's anomaly is a congenital heart disease characterized by an apical displacement of the tricuspid valve annulus with malformation of its septal and posterior leaflets. Survival to adulthood is high and prognosis depends on the severity of tricuspid regurgitation, right ventricular dysfunction and cyanosis. We present the case of a 36-year-old pregnant woman diagnosed with unrepaired Ebstein's anomaly and history of two other pregnancies with short inter-gestational periods and associated comorbidities: Two vaginal deliveries with fetal complications (intrauterine growth retardation, preterm delivery and low birth weight), without maternal complications; both fetuses were discharged alive. She failed to comply with the instructions received during preconception counseling. Her last pregnancy was terminated by induced abortion, with no complications. The present case highlights the importance of multisectorial work to prevent maternal and fetal complications.

Keywords: Congenital heart disease, Pregnancy, Ebstein's anomaly

✉ A Valero Hernández
Hospital Provincial General Camilo
Cienfuegos
Bartolomé Masó N° 128, Esquina
Mirto. Sancti Spíritus CP 60100.
Sancti Spíritus, Cuba.
Correo electrónico:
amarilysvalero@yahoo.com

INTRODUCCIÓN

La 63ª asamblea de la Organización Mundial de la Salud (OMS) reconoce los defectos congénitos como un problema de salud y exhorta a los estados

miembros a realizar acciones en función de su prevención y tratamiento¹.

La anomalía de Ebstein se incluye en el grupo de las cardiopatías congénitas cianóticas con disminución del flujo sanguíneo pulmonar. Descrita por Wilhelm Ebstein en 1866, se presenta desde entonces con una incidencia 1/200 000 nacidos vivos y representa entre 0,3-0,6% de todas las cardiopatías congénitas².

En Cuba, debido a los avances del diagnóstico prenatal, ha existido una disminución en el número de casos. Las mujeres afectadas pueden llegar a la edad adulta, lo que constituye un motivo de consulta para la evaluación del riesgo preconcepcional^{3,4}.

Por su rareza y heterogeneidad resulta difícil describir la evolución y el pronóstico en una serie de casos⁵, pues son pocas las publicaciones relacionadas con esta cardiopatía durante el embarazo; generalmente, con resultados materno-fetales diferentes. En Cuba se ha descrito una evolución favorable de las gestantes con anomalía de Ebstein, y un predominio de las complicaciones fetales no mortales⁶.

En la provincia de Sancti Spíritus comenzó a funcionar la consulta especializada multidisciplinaria de cardiopatía y embarazo en el año 2014 y, hasta la actualidad, solo se ha atendido a una gestante con esta enfermedad, la cual —por su interés— motivó la presentación de este Caso Clínico⁷.

CASO CLÍNICO

Mujer de 36 años de edad, piel blanca, con antecedentes patológicos personales de obesidad, hipotiroidismo y anomalía de Ebstein no reparada, que

acude a la consulta multidisciplinaria provincial de cardiopatía y embarazo con 11 semanas de gestación. Se estratifica como riesgo materno OMS III⁸ y alto riesgo obstétrico, por lo que se planifica su seguimiento de forma mensual y su evaluación en el Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo.

El feto presentó signos de crecimiento intrauterino retardado (CIUR) y se programó su ingreso en atención terciaria para la terminación del embarazo por vía vaginal, con indicación de profilaxis de endocarditis infecciosa. Durante la estadía hospitalaria la paciente mantuvo saturación periférica de oxígeno mayor de 95% y clase funcional I. A las 29 semanas se desencadenó el trabajo de parto y se obtuvo un recién nacido pretérmino, bajo peso, sin complicaciones maternas.

A pesar del asesoramiento preconcepcional y la programación de la esterilización quirúrgica la paciente se presentó nuevamente a la consulta con un nuevo embarazo que deseaba continuar. El período intergenésico fue de 10 meses. Se estratificó, por segunda ocasión, como OMS III y se planificó el seguimiento según los protocolos establecidos. La gestación transcurrió sin alteraciones relevantes y nuevamente se detectó la presencia de CIUR. El trabajo de parto se presentó a las 32 semanas y se obtuvo otro recién nacido pretérmino y bajo peso (<2500 gramos), con buena evolución materna. Ambos fueron egresados vivos y sin complicaciones. La gestante se mantuvo sin tratamiento cardiovascular durante todo el embarazo, solo se empleó profilaxis de la endocarditis infecciosa.

Cuatro meses después, la paciente acudió, por tercera vez, a la consulta especializada de cardiopatía y embarazo, con 9 semanas de gestación. Se evaluó de forma multidisciplinaria y se decidió inte-

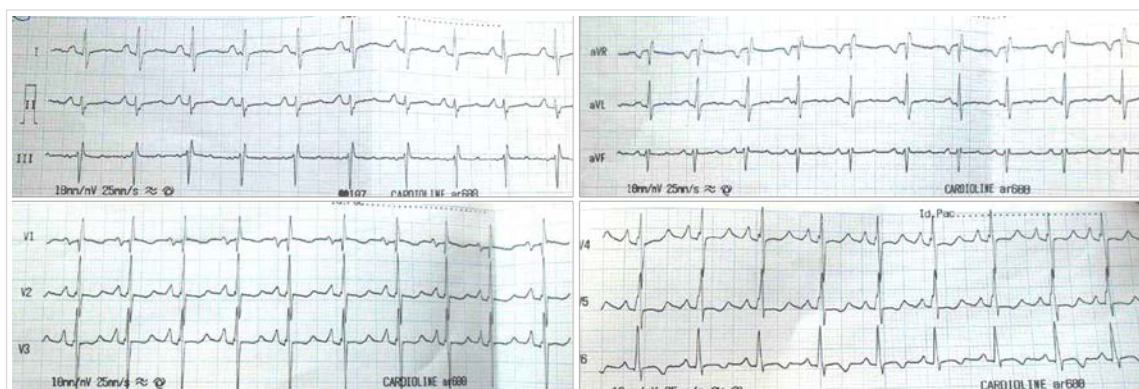


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones de gestante con anomalía de Ebstein.

rrumpir el embarazo, que se efectuó sin complicaciones. Se planificó entonces la esterilización quirúrgica, previo asesoramiento genético, y la paciente no acudió al ingreso.

Los complementarios se comportaron de forma similar en ambos embarazos.

Electrocardiograma (**Figura 1**): Taquicardia sinusal, eje eléctrico -45 grados, con signos de crecimiento auricular derecho y bloqueo bifascicular (rama derecha y fascículo anterior del haz de His).

Ecocardiograma transtorácico: Situs solitus, concordancia atrioventricular y ventrículo-arterial. Válvula tricúspide con valva anterior móvil y libre, con marcado desplazamiento apical de las valvas septal y posterior de 35 mm (**Figura 2A**), con valva septal hipoplásica y adherida a la pared ventricular. Aurícula derecha dilatada con área de 36 cm² y ventrículo derecho (VD) pequeño, atrializado y con buena contractilidad. Cavidades izquierdas de tamaño normal. Resto de los aparatos valvulares de morfología y funcionamiento normal. Arco aórtico izquierdo permeable, vena cava inferior de 12 mm que colapsa más del 50% en la inspiración. No presencia de trombos, vegetaciones ni derrame pericárdico. Función sistólica del ventrículo izquierdo conservada en reposo, con fracción de eyección de 62% y fracción de acortamiento de 32% . Además, regurgitación tricuspídea grave que ocupa casi toda la aurícula derecha durante la sístole, con una vena contracta de 23 mm (**Figura 2B**); el flujograma mitral era normal y curva de flujo pulmonar tipo I, con un tiempo de aceleración reducido (85 ms, (**Figura 2C**). El Doppler tisular fue normal. El estudio ecocardiográfico demostró la presencia de una anomalía de Ebstein tipo B, según la clasificación de Carpentier⁹.

COMENTARIO

La enfermedad cardiovascular como complicación del embarazo es cada vez menos frecuente. Tiene una incidencia de $0,2-4,0\%$ y constituye la primera causa de muerte materna de etiología no obstétrica¹⁰.

En la actualidad, hasta el 85% de las cardiopatías congénitas llega a la adultez y los pacientes alcanzan una mejoría de la calidad de vida que incluye la actividad sexual y el deseo de tener hijos¹¹. En las gestantes con enfermedades cardíacas congénitas, los cambios hemodinámicos conllevan un riesgo de deterioro de su estado clínico. Se incrementan el volumen eyectivo, la frecuencia cardíaca y el gasto cardíaco; mientras que se reducen la resistencia vascular periférica y la hemoglobina. Además existe un aumento del riesgo de fenómenos tromboembólicos¹².

En la anomalía de Ebstein, aún con una adecuada capacidad funcional y en ausencia de cianosis, pueden presentarse graves complicaciones maternas y fetales, por lo que el consejo genético es imprescindible en estos casos. Como en la paciente que se presenta, al agregar otras condiciones de riesgo como el período intergenésico corto, la existencia de comorbilidades y la edad materna avanzada, se incrementa la posibilidad de desarrollar complicaciones fetales.

La clasificación modificada de la OMS parece ser la herramienta más exacta para la predicción de riesgo¹³. Las embarazadas con anomalía de Ebstein no reparada se estratifican como OMS III, al considerar su alto riesgo de complicaciones maternas y de morbilidad grave. Cuando la enfermedad no está complicada y la paciente se mantiene con buena

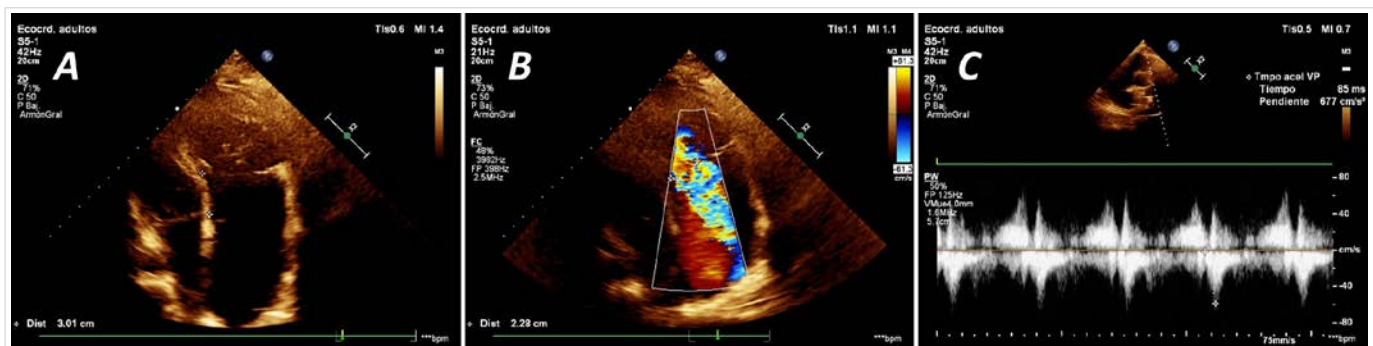


Figura 1. Ecocardiograma de la gestante con anomalía de Ebstein que muestra implantación baja de la válvula tricúspide (A), con insuficiencia grave (B) y curva de flujo pulmonar tipo I, con reducción disminución del tiempo de aceleración pulmonar (C).

capacidad funcional, sin cianosis, se pudiera considerar como OMS II-III⁸. En el caso que se presenta, se evidencian las complicaciones fetales como principal problema en la evolución del embarazo, aún sin existir hipoxemia materna; no obstante, no existieron complicaciones de la madre, a pesar del elevado riesgo que conlleva esta cardiopatía congénita y los agravantes presentes en la paciente.

Este artículo destaca la importancia del trabajo multisectorial y el asesoramiento preconcepcional en las mujeres con cardiopatías congénitas, sobre todo aquellas complejas y no reparadas. El hecho de que la paciente no cumpliera el consejo genético conllevó la aparición de complicaciones fetales que pudieron prevenirse; además, persiste la posibilidad de presentar un nuevo embarazo con alto riesgo de complicaciones maternas y fetales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Acosta CO, Marten PI, Gross OVY, Kindelán MFA. Consideraciones útiles para el asesoramiento genético de pacientes con anomalía de Ebstein. MEDISAN [Internet]. 2020 [citado 13 Ene 2021]; 24(1):145-52. Disponible en: <http://www.medisan.sld.cu/index.php/san/article/view/2347>
2. Guerra FE, López A, Ysturiz NY, Escobar V, Fumero P, Febres C, *et al.* Anomalía de Ebstein "tipo B". Caso clínico. Avances Cardiol. 2010;30(4):400-7.
3. Ministerio de Salud Pública. Anuario Estadístico de Cuba 2017. La Habana: Dirección Nacional de Registros Médicos y Estadísticas de Salud; 2018.
4. Chibas Y, Marsillí A, Ramirez E. Anomalía de Ebstein en diagnóstico prenatal. Rev Inf Cient [Internet]. 2018 [citado 15 Ene 2021];97(3):643-51. Disponible en: <http://www.revinfcientifica.sld.cu/index.php/ric/article/view/1930/3765>
5. Concepción M, Aguilar D, Carranza S, Arce A. Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. A propósito de un caso. Rev cuerpo méd. 2015;8(2): 98-100.
6. Vega Candelario R. Un tema polémico y muy importante: Cardiopatía congénita y embarazo. Rev Cuban Cardiol [Internet]. 2018 [citado 17 Ene 2021];24(4):358-78. Disponible en: <http://www.revcardiologia.sld.cu/index.php/revcardiologia/article/view/771/pdf>
7. Valero Hernández A, Pentón Castellanos JE, Ramos Quincose E, Santos Pérez A, Rodríguez Pérez C. Prevalencia de las cardiopatías durante el embarazo en Sancti Spiritus. 2015-2016. Gac Méd Esprit [Internet]. 2018 [citado 20 Ene 2021];20(3):45-53. Disponible en: <http://revgmespirituana.sld.cu/index.php/gme/article/view/1686>
8. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cifková R, De Bonis M, *et al.* 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. Eur Heart J. 2018;39(34):3165-241. [DOI]
9. Carpentier A. Cardiac valve surgery—the "French correction". J Thorac Cardiovasc Surg. 1983;86(3): 323-37.
10. Halpern DG, Weinberg CR, Pinnelas R, Mehta-Lee S, Economy KE, Valente AM. Use of Medication for Cardiovascular Disease During Pregnancy: JACC State-of-the-Art Review. J Am Coll Cardiol. 2019;73(4):457-76. [DOI]
11. Thompson JL, Kuklina EV, Bateman BT, Callaghan WM, James AH, Grotegut CA. Medical and Obstetric Outcomes Among Pregnant Women With Congenital Heart Disease. Obstet Gynecol. 2015;126(2):346-54. [DOI]
12. Muñoz-Ortiz E, Gándara-Ricardo JA, Velásquez-Penagos JA, Giraldo-Ardila N, Betancur-Pizarro AM, Arévalo-Guerrero EF, *et al.* Caracterización de la enfermedad cardíaca en pacientes embarazadas y desenlaces hospitalarios materno-fetales. Rev Colomb Cardiol. 2020;27(5):373-9. [DOI]
13. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, *et al.* 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. Eur Heart J. 2021;42(6):563-645. [DOI]