



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y
TECNOLÓGICAS
T.S.U CARDIOPULMONAR



ANOMALÍA DE EBSTEIN EN ETAPA ADULTA

AUTORES

PIÑA MARIA C.I 24295040

RIERA OSCARINA C.I 21458061

VASQUEZ ANDREINA C.I 23428128

VILLALOBOS ANNY C.I 25985340

TUTORA: DRA. ISABEL DÍAZ

NAGUANAGUA, OCTUBRE 2016



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y
TECNOLÓGICAS
T.S.U CARDIOPULMONAR



CONSTANCIA DE APROBACIÓN

Quienes suscriben, Profesor Wilmer Ortega, Profesora María Domínguez, Profesora Tibisay Pelayo, hacemos constar que una vez obtenida las evaluaciones del tutor, jurado evaluador del trabajo en presentación escrita y jurado de la presentación oral final de grado titulado: **ANOMALÍA DE EBSTEIN EN ETAPA ADULTA**, cuyos autores son los bachilleres: María Piña, Oscarina Riera, Andreina Vasquez, Anny Villalobos. Presentado como requisito para obtener el título de Técnico Superior Universitario en Tecnología Cardiopulmonar, el mismo se considera APROBADO.

En Valencia a los tres días del mes de noviembre del año dos mil dieciséis.

Wilmer Ortega
Profesor

María Domínguez
Profesor

Tibisay Pelayo
Profesor



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y
TECNOLÓGICAS
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
T.S.U. CARDIOPULMONAR



CONSTANCIA DE APROBACION

Quienes suscribimos profesora Lisbeth Loaiza, directora de escuela, profesora Sandra Planchart, coordinadora del comité de investigación y producción intelectual de la escuela, hacemos constar que una vez obtenidas las evaluaciones del tutor, jurado evaluador del trabajo en presentación escrita y jurado de la presentación oral final de grado titulado: **ANOMALÍA DE EBSTEIN EN ETAPA ADULTA**, cuyos autores son los bachilleres: María Piña, Oscarina Riera, Andreina Vasquez, Anny Villalobos. Presentado como requisito para obtener el título de Técnico Superior Universitario en tecnología Cardiopulmonar, el mismo se considera APROBADO.

En Valencia a los tres días del mes de noviembre del año dos mil dieciséis.

Prof. Lisbeth Loaiza

Prof. Sandra Planchart



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y
TECNOLÓGICAS
T.S.U CARDIOPULMONAR



ANOMALÍA DE EBSTEIN EN ETAPA ADULTA

AUTORAS:

PIÑA MARIA

RIERA OSCARINA

VASQUEZ ANDREINA

VILLALOBOS ANNY

TUTORA: DRA ISABEL DIAZ

RESUMEN

AÑO

2016

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita, afecta principalmente la válvula tricúspide ocasionando el desplazamiento del orificio valvular hacia la parte apical del ventrículo derecho, lo que es una problemática importante que causa la atrialización de este. Las manifestaciones clínicas en el adulto tienden a ser muy variables, presentando disnea, arritmias, insuficiencia cardiaca, dependen de la edad y las cardiopatías que se asocian a ella entre las más frecuentes comunicación interauricular, bloqueo de rama derecha del Haz de Hiz y síndrome de preexcitación Wolf-Parkinson-White. Los estudios aplicados para dar un diagnóstico eficaz a esta cardiopatía congénita son radiografía de tórax, electrocardiograma y ecocardiograma el cual es una herramienta útil y de preferencia dada la similitud de la anomalía de Ebstein con otras displasias. Tomando en cuenta la manera en que se genera esta afección, las embarazadas deben tener un control adecuado de los tratamientos que ingieren durante el periodo de gestación para evitar posibles complicaciones o malformaciones congénitas como lo es la anomalía de Ebstein. El principal objetivo de esta investigación es estudiar la presencia de esta anomalía en la etapa adulta, para proporcionar el conocimiento adecuado y así lograr un diagnóstico temprano, brindando mejor calidad de vida. La realización de esta investigación, se basó en una revisión de documentos e investigaciones publicadas, por lo que es de tipo documental.

Palabras clave: anomalía, congénita, tricúspide, válvula.

Línea de investigación: Documental.



UNIVERSIDAD DE CARABOBO
ESCUELA DE CIENCIAS BIOMÉDICAS Y
TECNOLÓGICAS
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
T.S.U. CARDIOPULMONAR



EBSTEIN ANOMALY IN ADULTHOOD

AUTHORS:

PIÑA MARIA

RIERA OSCARINA

VASQUEZ ANDREINA

VILLALOBOS ANNY

TUTORA: DRA.ISABEL DIAZ

YEAR

2016

ABSTRAC

Ebstein's anomaly is a congenital heart disease, mainly affects the tricuspid valve causing the displacement of the valve orifice to the apical part of the right ventricle, which is an important atrialization causing this problem. Clinical manifestations in adults tend to be highly variable, presenting dyspnea, arrhythmias, heart failure, depend on age and heart disease that are associated with it among the most frequent atrial septal defect, right bundle branch block of have of Hiz and Syndrome preexcitation Wolf-Parkinson-White. Applied studies to provide effective diagnosis of this congenital heart disease are chest X-ray, electrocardiogram and echocardiogram, which is a useful tool and preferably given the similarity of Ebstein's anomaly with other dysplasias. Taking into account the way in which this condition is generated, pregnant women should have proper control of the treatments ingested during pregnancy period to avoid possible complications or birth defects as Ebstein's anomaly. The main objective of this research is to study the presence of this anomaly in the adult stage, to provide adequate knowledge and achieve early diagnosis, providing better quality of life. The realization of this research was based on a review of documents and published research, so it is documentary.

Keywords: anomaly, congenital tricuspid valve.

Research line: Documentary.

INTRODUCCIÓN

Durante la gestación, en el periodo fetal, el desarrollo embrionario del corazón resulta ser un proceso complejo, el cual se lleva a cabo en las primeras semanas. Cualquier alteración de este delicado desarrollo, resultara ocasionando una cardiopatía congénita. Cabe destacar que existe una gran variedad de cardiopatías, que dependen del proceso de formación, las cuales pueden ir desde defectos muy simples, hasta defectos extremadamente complejos que son incompatibles con la vida.

Dentro de esta variedad de cardiopatías congénitas, se encuentra la anomalía de Ebstein, fue descrita por el médico Alemán Wilhelm Ebstein (1836-1912). Quien reporto el primer caso de esta rara enfermedad en el año 1866, en un artículo titulado << concerning a very rare case off insuficiencia off the tricúspide valve caused by a congenital malformation >> en la autopsia de un paciente de 19 años con disnea, palpitaciones, cardiomegalia, y pulso yugular prominente desde la infancia ⁽¹⁾.

La descripción de los hallazgos anatómicos del estudio postmortem, le amerito que hoy en día la enfermedad lleve su apellido. Solo hasta 1927 Alfred Arnestein⁽²⁾ propuso el termino de anomalía de Ebstein para esta cardiopatía, que consiste en una malimplantación de la válvula tricúspide, donde la valva septal y posterior tienen un defecto al encontrarse unidas al septum y a la pared posterior del ventrículo derecho, ocasionando que una fracción del mismo se encuentre atrializada, afectando al miocardio y al tabique interventricular.

A través de diferentes fuentes de investigación revisadas, Gómez⁽²⁾ especifica que la etiología de esta rara enfermedad es desconocida, aunque se plantea que el uso de ciertos fármacos (como el litio o las benzodiazepinas) durante el embarazo puede jugar un papel importante.

Debido a la información antes expuesta sobre esta enfermedad, se han realizado investigaciones de casos clínicos de los cuales, uno de ellos estima que la incidencia es de 1/200.000 nacidos vivos por lo que nacen casi cinco mil niños con cardiopatías todos los días a nivel mundial. En el hospital

cardiológico infantil latinoamericano Dr "Gilberto Rodríguez Ochoa" en Caracas Venezuela demuestra epidemiológicamente que esta enfermedad es relativamente rara, y ha presentado aproximadamente de un 0,5 a 1% de todas las cardiopatías congénitas a nivel mundial⁽³⁾.

Las investigaciones que se han realizado a nivel nacional, específicamente en la capital de Venezuela, se enfocan en describir la anomalía de Ebstein en personas que han logrado sobrevivir desde niños con esta cardiopatía hasta la etapa adulta.

Por otra parte se realizó un análisis de diversas investigaciones documentales y bibliográficas de cardiopatías congénitas, para saber si existen reportes en el estado Carabobo sobre esta dicha afección, obteniendo como resultado que hasta este año no se evidenciaron reportes ni datos de esta anomalía.

Aun cuando la presente investigación fue basada en estudiar dicha anomalía en etapa adulta, se debe profundizar en las investigaciones, puesto que en el periodo de gestación los tratamientos administrados pueden causar esta cardiopatía, y de esta forma evitar que esta enfermedad siga afectando a los niños.

Es por esto que se enfocara esta investigación en estudiar la presencia de la anomalía de Ebstein en la etapa adulta, abriendo puertas a nuevos estudios basados en datos recientes, los cuales permitirán al personal de la salud un mayor y mejor entendimiento al diagnóstico y tratamiento del problema, de manera que se pueda brindar una excelente atención a los pacientes afectados. Además el personal de la salud, entre ellos el técnico cardiopulmonar, debe estar capacitado al momento de tratar con este tipo de casos, pues desempeña un papel importante ya que realiza estudios como electrocardiograma (EKG) ⁽⁴⁾ el cual es una prueba que registra la actividad eléctrica del corazón, y es muy útil como herramienta diagnóstica. También realiza ecocardiograma (ECG) que consiste en una técnica de imagen en movimiento que permite visualizar mediante ultrasonido, la forma, tamaño, función del corazón y sus válvulas, siendo de gran utilidad para un diagnóstico preciso y eficaz sobre esta anomalía.

El desarrollo de esta investigación fue llevado a cabo con la colaboración de un tutor metodológico y un tutor clínico (especialista en Medicina Interna). La información obtenida consiste en una investigación monográfica de tipo documental, presentando como objetivo general estudiar la presencia de la anomalía de Ebstein en la etapa adulta. Por lo antes expuesto sobre esta cardiopatía congénita, se plantean los siguientes objetivos específicos, comparar las manifestaciones clínicas del neonato y el adulto, como segundo objetivo, mencionar la cardiopatía que es asociada con mayor frecuencia a la anomalía de Ebstein en etapa adulta, y por último analizar las técnicas de estudio y tratamiento más adecuados en el adulto.

DESARROLLO DEL TEMA

MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL NEONATO Y EL ADULTO.

Debido a que la anomalía de Ebstein es una cardiopatía detectada por lo general en los primeros años de la vida, resulta necesario hacer un análisis en cuanto a las manifestaciones clínicas presentadas en el periodo neonatal y la adultez, ya que suelen tener características de gran relevancia, pues mediante ellas se establece un diagnóstico oportuno, con personal capacitado aplicando las técnicas apropiadas. Es por esta razón, que se debe tener en cuenta cuales son los signos y síntomas más frecuentes para así poder ayudar a estas personas a conservar su salud manteniendo el mejor estilo de vida posible.

En el caso de la anomalía de Ebstein en el periodo neonatal, esta añade a la hipertensión arterial pulmonar típica del neonato, ocasionando mayor dificultad para que la sangre llegue en cantidad suficiente a los pulmones para oxigenarse, dependiendo del grado de severidad de esta cardiopatía y de la hipertensión pulmonar, la sangre que llega a los pulmones puede ser tan escasa que el niño puede fallecer⁽⁵⁾.

Otros casos son diagnosticados al auscultar un soplo cardiaco durante el examen físico, en la infancia esta enfermedad puede manifestarse en forma de cansancio fácil e intolerancia a los esfuerzos físicos, dado que el ventrículo derecho tiene disminuida su capacidad de bombear sangre a los pulmones⁽⁵⁾.

Diferentes signos y síntomas que van apareciendo con la evolución de la enfermedad en los niños son labios peribucal (labios morados) y acrocianosis (uñas moradas), esto se debe a el bajo nivel de oxígeno en la sangre, también pueden presentar otros síntomas como tos, disnea, taquicardia, taquipnea y retardo en el crecimiento⁽⁶⁾.

En el adulto la primera manifestación clínica es la taquicardia acompañada de intolerancia al esfuerzo, cianosis o cuadros de embolismo por el paso de trombos de la aurícula derecha a la izquierda por medio de la comunicación interauricular.

Los efectos fisiológicos son variables entre ellos se encuentra el cortocircuito de derecha a izquierda, cianosis, acidosis metabólica, insuficiencia cardiaca, disfunción de cavidades derechas, flujo pulmonar disminuido, e incremento en la resistencia vascular de la regurgitación tricuspídea, ya que la aurícula derecha ejerce un papel amortiguador⁽⁵⁾.

Por otro lado Martínez ⁽⁷⁾realizó un estudio en una paciente de 70 años de edad que ingreso con el diagnóstico de flutter auricular, y al realizar un ecocardiograma se diagnosticó anomalía de Ebstein. Por lo que fue necesario detallar las características clínicas y exámenes complementarios, en los cuales se obtuvo que la paciente presento sudoraciones, palpitaciones y sensación de desfallecimiento desde hacía 5 días, y que el día anterior había presentado pérdida repentina y pasajera del conocimiento lo cual es producto de la falta de riego sanguíneo al cerebro.

En el examen físico se constató pulso arritmico, un soplo, frecuencia cardiaca de 140 latidos por minutos, frecuencia respiratoria de 20 respiraciones por minuto y tensión arterial de 140/95 mmHg. En dicha investigación Martínez describe como en el adulto la forma de presentación clínica varia y puede ir desde un estado asintomático hasta presentar arritmias.

Aunque esta anomalía causa grandes daños, la sobrevida de los pacientes diagnosticados con ella va en ascenso. Por lo cual es importante que el personal de la salud realice una evaluación clínica eficaz, para el diagnóstico precoz al aplicar los métodos paraclínicos necesarios para confirmar el diagnóstico, e indicar el tratamiento correcto que conlleve a una mejor calidad de vida del paciente.

CARDIOPATÍA ASOCIADA CON MAYOR FRECUENCIA A LA ANOMALÍA DE EBSTEIN EN ETAPA ADULTA.

Aunque la anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita la cual se presenta en neonatos, existen personas que logran sobrevivir con esta enfermedad sin presentar manifestaciones clínicas hasta la etapa adulta, y rara vez, la persona puede llegar a la tercera edad sin que se le haya hecho un diagnóstico de la malformación de Ebstein.

Esta cardiopatía se presenta aproximadamente en 1-5 por cada 200,000 nacidos vivos es decir menos del 1% de las enfermedades cardíacas congénitas y en un 66% de los casos se acompaña de defectos del septum interauricular⁽¹⁾. De forma ocasional, la anomalía de Ebstein puede detectarse en el adolescente a causa de un estudio radiológico que muestre una gran cardiomegalia a expensas del gran volumen auricular derecho sin presentar síntomas, frecuentemente esta enfermedad se desarrolla con diferentes manifestaciones clínicas, y se asocian otras cardiopatías en edad avanzada⁽⁸⁾.

Sin embargo las cardiopatías asociadas a esta anomalía dependen en gran medida del defecto anatómico auricular, septal y de la válvula tricúspide , además del desarrollo de arritmias de componente maligno como el síndrome de Wolf-Parkinson-White ya que tiene un difícil control y alta mortalidad en niños que mueren a los días de haber nacido, esto lo señala un estudio de Ríos y Col, donde también explican que en personas que llegan a la edad adulta presentan manifestaciones clínicas diferentes a las de los neonatos y además desarrollan otros problemas con esta anomalía, entre ellos los más frecuentes son crecimiento auricular derecho junto con bloqueo auriculoventricular de 1er grado con una estadística de 25%, por otro lado el bloqueo de rama derecha del Haz de Hiz representa un 75% a pesar que el nodo auriculoventricular tiene una localización normal la rama derecha puede presentar fibrosis, el síndrome de Wolf- Parkinson-White representa un 25% de los casos, además la aparición de muerte súbita en estos pacientes se asocia con la fibrilación auricular en presencia de este síndrome⁽¹⁾.

Mediante un estudio electrocardiográfico un 25% de los casos presenta alteraciones del ritmo como fibrilación auricular o flutter auricular, a parte de

esta prueba se suele realizar un estudio profundo ecocardiográfico exhaustivo el cual es una herramienta útil y es el de preferencia para dar un diagnóstico de esta anomalía, ya que se encuentran evidencia de comunicación interauricular en los adultos y en niños foramen oval permeable⁽¹⁾.

Por otro lado Ríos y Col⁽¹⁾ señalan que debido a la gran similitud anatómica de esta anomalía a lo largo de la historia ha sido confundida con alguna displasia tricúspidea como por ejemplo la anomalía de Uhl la cual consiste en la ausencia total de la pared del ventrículo derecho, en donde la válvula tricúspide se encuentra localizada normal pero puede presentar diversos grados de displasia, clínicamente al igual que la anomalía de Ebstein se presenta insuficiencia cardíaca derecha, taquicardia ventricular o arritmias supraventriculares y cardiomegalia asintomática. Es por esta razón que en esta patología el desplazamiento distal tricúspideo es el criterio más útil para diferenciarla de la anomalía de Ebstein, así diversas cardiopatías congénitas de la válvula tricúspide suelen ser confundidas, dando un diagnóstico erróneo poniendo en riesgo la vida de las personas afectadas.

En esta misma investigación se incluyó un estudio de 22 pacientes con diagnóstico y manifestaciones de Ebstein los cuales fueron remitidos a la clínica Mayo en el año 1982-1995, sin embargo ningunos de ellos cumplía con los criterios para esta malformación⁽¹⁾.

Por medio de un estudio de pronóstico y sobrevida explican que la supervivencia de pacientes que nacen con anomalías congénitas de la válvula tricúspide no intervenidas, varía desde la muerte intrauterina hasta la sobrevida asintomática en edades avanzadas, esto depende de los factores determinantes como el cortocircuito interauricular, el diámetro de las cavidades, la presencia de arritmias como fibrilación o flutter auricular, los síntomas son usualmente progresivos independientemente de la edad de aparición⁽³⁾.

En los pacientes que experimentan síntomas en la adolescencia o edad adulta tienen mejor pronóstico acorto y mediano plazo después de la intervención y más del 80% muestran mejoría de la capacidad funcional⁽³⁾.

Según Gómez ⁽²⁾ la embriología clínica de la anomalía de Ebstein puede asociarse a diferentes cardiopatías congénitas como la comunicación interauricular que se observa de un 80-94%, además los pacientes con esta malformación tienen mayor prevalencia por desarrollar vías accesorias (Wolf-Parkinson-White).

A pesar de ser una entidad diagnosticada fundamentalmente en niños, ha sido descrita de forma aislada en adolescentes y adultos que son asintomáticos, y desarrollan otras cardiopatías con esta anomalía, principalmente relacionadas con síntomas de insuficiencia cardíaca derecha provocada por la insuficiencia tricuspídea. El principal problema del adulto es la inestabilidad eléctrica, debido a la presencia de taquicardias como flutter o fibrilación auricular.

Al analizar la cardiopatía que es desarrollada con mayor frecuencia en la anomalía de Ebstein en etapa adulta se obtuvo como resultado de las diferentes investigaciones comparadas, en primer lugar comunicación interauricular con una estadística de 80-94%, de segundo lugar se encuentra el bloqueo de rama derecha del His de His en un 75%. Y de tercer lugar el síndrome de Wolff-Parkinson-White acompañado de flutter o fibrilación auricular.

TÉCNICAS DE ESTUDIO Y TRATAMIENTOS MÁS ADECUADOS EN EL ADULTO.

Aparte de todo lo descrito referente a esta cardiopatía congénita, mencionan diferentes técnicas y tratamientos, los cuales dependen de la gravedad que la anomalía presente, ayudan por medio de diversos procedimientos a obtener los resultados deseados; estas técnicas van desde criterios muy simples que han sido empleadas desde hace años atrás, pero que a medida que pasa el tiempo siguen siendo muy útiles, hasta nuevas técnicas disponibles al igual que los tratamientos utilizados para esta cardiopatía, los cuales van dependiendo de las manifestaciones clínicas y la edad que presente el paciente.

En relación a los estudios de diagnóstico, se encuentra la ecocardiografía Doppler, en la cual se puede observar el desplazamiento de las valvas, el grado de funcionalidad de la valva antero-superior, el tamaño del ventrículo derecho funcional residual, y el grado de regurgitación o estenosis de la válvula anormal; este examen constituyen un punto clave para el diagnóstico, es uno de los más utilizados desplazando los estudios invasivos⁽⁹⁾. Esta prueba permite el estudio anatómico y funcional de todas las cavidades del corazón, y también observar si existe presencia de malformaciones cardiacas.

Como otro método de estudio diagnóstico se encuentra la radiografía de tórax, que permite observar la presencia de cardiomegalia en mayor o menor grado, aparece en casi todos los pacientes con Anomalía de Ebstein⁽⁸⁾.

Los hallazgos encontrados en el EKG en pacientes mayores presentan alto voltaje del QRS, bloqueo de rama derecha, bloqueo auriculoventricular de primer grado, y crecimiento auricular con ondas P picudas. Además, suelen observarse taquicardia paroxística supraventricular (TPSV), flutter o fibrilación auricular, preexcitación ventricular (síndrome de Wolf-Parkinson-White) y taquicardia ventricular, que es más habitual en estos pacientes⁽⁸⁾.

Carpentier en 1988⁽³⁾ señaló como técnica de estudio la clasificación de la anomalía de Ebstein, en cuatro categorías: la primera de tipo A en donde el volumen del ventrículo derecho es adecuado, en el tipo B hay un gran componente atrializado del ventrículo derecho, pero la valva anterior se

desplaza libremente. Se encuentra la técnica de tipo C en la que se dice que el movimiento de la valva anterior está muy limitada, lo que puede causar una obstrucción significativa del tracto de salida del ventrículo derecho, y por último la tipo D que es una atrialización casi completa del ventrículo derecho, excepto por un pequeño componente infundibular.

Esta técnica al igual que la técnica de Danielson⁽¹⁰⁾ trata de una plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho hacia el anillo anatómico, son de gran utilidad para aplicarlas en cada paciente dependiendo de la anatomía que presente la malformación.

En el cardiológico infantil de Caracas Venezuela⁽³⁾, presentó un caso clínico de un adolescente de 16 años de edad con anomalía de Ebstein y taquicardia supraventricular, la cual a los 7 años, por medio de una evaluación clínica y ecocardiográfica se determinó como anomalía de Ebstein tipo B; se realizaron diferentes tipos de exámenes, y 7 meses después reingresa por disnea progresiva y acentuación de la cianosis; por esta razón se realiza resonancia magnética y cateterismo cardiaco para calcular el volumen funcional del ventrículo derecho y medir presiones pulmonares, realizándose corrección biventricular con la técnica de Carpentier y reemplazo de la valvula tricúspide, con un resultado satisfactorio y evolución clínica a clase funcional.

Referente a las manifestaciones clínicas del paciente con arritmias, se puede observar que es variable; especialmente si presentan extrasístoles supraventricular; para su tratamiento, se recomienda medicamentos especiales, implantación de marcapasos o también se pueden realizar ablación con radiofrecuencia, no es tan exitoso con los pacientes con episodio de arritmias, para los pacientes que presentan vías accesorias como el síndrome de Wolf-Parkinson-White, ha dado muy buenos resultados⁽¹¹⁾.

En 1973 Tajik y Lundstrom⁽⁷⁾ señalaron que la descripción ecocardiográfica bidimensional inicial realizada en la anomalía de Ebstein, relega al cateterismo invasivo para casos muy complejos de esta cardiopatía congénita.

Entre el tratamiento quirúrgico se hayan diferentes técnicas. Se cuenta con la de Fontan, esta consiste en una reparación univentricular que maneja el gasto sistémico. Por otro lado, se encuentra la reconstrucción plástica y cierre de la comunicación interauricular. La técnica preferida hasta el momento es la colocación de catéteres en la comunicación interauricular que cierra el defecto; solo se coloca cuando hay síntomas, y si el defecto es grande y cuando está asociado a una anomalía. Y por último el reemplazo con válvula biológica o mecánica, se utiliza ya cuando la válvula está completamente dañada, en personas mayores con síntomas severos^(12, 13).

Todas las técnicas tienen como objetivo aliviar la regurgitación tricuspídea, mejorar la función del ventrículo derecho, eliminar el cortocircuito de derecha-izquierda, seccionar trayectos de cortocircuito auriculoventricular, mejorar la clase funcional, disminuir la cianosis, incidencia de arritmias supraventriculares y el riesgo de embolias. Se dice que posterior a todo esto pueden ocurrir arritmias supraventriculares postquirúrgicas, pero estas son mejor toleradas y responden mejor al tratamiento farmacológico⁽¹³⁾.

Con respecto a los pacientes asintomáticos o aquellos que presentan una forma moderada de la enfermedad sin cortocircuito de derecha a izquierda y cardiomegalia leve o moderada, está indicada la observación y el manejo médico por un cardiólogo, deben de manejarse de forma conservadora. En cuanto al régimen de vida, habrá que limitar la actividad física. Por otra parte, los pacientes que presentan la enfermedad de forma severa corren un riesgo mayor de mortalidad por insuficiencia cardiaca al momento del nacimiento, o posterior al ejercicio físico en adultos.

Como se ha mostrado antes, esta cardiopatía congénita no es muy frecuente, a pesar de eso, se puede diagnosticar en la etapa adulta por medio de diferentes técnicas de estudios. Es de gran importancia conocerla puesto que esta malformación puede ser bien sobrellevada, pero si no se le da un abordaje a tiempo, representara un problema, pues puede haber un deterioro funcional, y hasta un aumento en las tasas de mortalidad; es conveniente por tanto, tener un conocimiento amplio de cómo se presenta esta cardiopatía, sus manifestaciones clínicas y el funcionamiento de todas las cavidades del

corazón, para así poder brindar a los pacientes un diagnóstico adecuado, y asignar un buen tratamiento para minimizar los síntomas y evitar futuras complicaciones.

CONCLUSIÓN

Estudiar la anomalía de Ebstein en etapa adulta resulta ser un proceso complejo, debido a que es una cardiopatía congénita que se presenta en el periodo neonatal. Sin embargo diferentes estudios han podido corroborar de forma aislada, que existen personas adultas que logran sobrellevar esta enfermedad pudiendo presentar o no síntomas, al no ser tratado a tiempo trae como consecuencia desarrollar otras cardiopatías a lo largo de la vida asociada a la anomalía de Ebstein.

Varios de los afectados con esta enfermedad son asintomáticos y por ello se les diagnostican en su adultez, luego de un ecocardiograma después de un episodio de taquicardia ventricular. Mientras que otros presentan arritmias y cianosis desde muy temprana edad, razón por la cual es tan necesario realizar evaluaciones de rutina, para poder brindar una diagnóstico oportuno.

Basando las investigaciones plasmadas en este trabajo monográfico, se encontró que depende de las manifestaciones clínicas que el paciente presente serán aplicadas técnicas y tratamientos, con el fin de poder sobrellevar esta cardiopatía; llevando un buen estilo de vida, entre lo que les permita esta afección, realizando evaluaciones constantes para descartar o diagnosticar cualquier otra cardiopatía con la que se pudiese ver afectado al tener Ebstein, de lo contrario sino se le da un abordaje a tiempo esto puede causar, problema de deterioro funcional, o aumento de mortalidad.

Mediante estudios médicos se ha podido observar como la disminuida capacidad de bombear sangre hacia los pulmones por la insuficiencia cardiaca que se presenta en la mayoría de los casos, hace que en ellos se vea disminuida la tolerancia a esfuerzos físicos, debido a los bajos niveles de oxígeno en la sangre. Pudiendo generarse cuadros embolíticos por el paso de trombos de la aurícula derecha a la izquierda, desarrollando cianosis y flujo pulmonar disminuido.

RECOMENDACIONES

Aunque se obtuvo poca información referente al tema analizado se sugiere a futuro ampliar la información, con el fin de orientar a las personas sobre esta cardiopatía congénita.

Además, se plantea a las embarazadas evitar la administración de medicamentos sin prescripción médica, ya que en varias investigaciones se menciona que algunos medicamentos administrados durante el periodo de gestación podrían ser los causales de la anomalía de Ebstein.

Se recomienda el registro de casos para tener estadísticas verdaderas de esta enfermedad y poder obtener un reporte adecuado.

Se propone tratar de manera rápida, eficaz y oportuna esta cardiopatía, de manera que los afectados puedan tener más expectativas de vida durante un tiempo más prolongado.

También se sugiere hacer una evaluación profunda, en niños y adultos que presenten manifestaciones y características de anomalía de Ebstein, ya que al dar un diagnóstico y aplicando las técnicas al tiempo apropiado se evitara desarrollar otras cardiopatías asociadas a esta anomalía.

REFERENCIA BIBLIOGRAFICA.

1 Antonio Jordán-Ríos, Elisa Magaña-Bailón, Monserrat Martínez-Aguilar, Anomalía de Ebstein. Revista Mexicana de Cardiología Abril-junio 2014; Vol. 25, No 2, pp. 82-84. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cardio/h-2014/h142c.pdf>

2 David Escudero Gómez II Pediatría, Anomalía de Ebstein, [Diapositiva]. Colombia, Prezi Noviembre 2014, 92 Diapositivas. Disponible en: <https://prezi.com/7kfgp82jyhuv/copy-of-anomalia-de-ebstein/>

3 Drs. Francys E. Guerra, Anibal López, Noris Ysturiz MASVC Anomalía de Ebstein "tipo B" Caso Clínico. Revista_Avances_Cardiologico 2010, Vol.30. p 2. Disponible en: [http://avancescardiologicos.org/site/images/documents/Revista_Avances_Cardiologicos/Vol30_2010/Vol30_4_2010/14_GuerraF\(400-407\).pdf](http://avancescardiologicos.org/site/images/documents/Revista_Avances_Cardiologicos/Vol30_2010/Vol30_4_2010/14_GuerraF(400-407).pdf)

4 Dr. Ramón Boger Freire, Insuficiencia-Cardiaca.com Disponible 08 de Noviembre de 2011, Disponible en: <http://www.insuficiencia-cardiaca.com/diagnostico-ecocardiograma-ecocardiografia-insuficiencia-cardiaca.html>

5 Cardiopatías Congénitas.net. Dr. Carlos Lebrandero Lera. Madrid; Mayo 2010. Disponible en: http://www.cardiopatiascongenitas.net/tipos_cc_n_ebstein.htm

6 MedlinePlus. Biblioteca Nacional de Medicina de los EE.UU; 2014. Disponible en: <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/ency/article/007321.htm>

7 Dr. Geovedy Martínez García^I Especialista de I grado en cardiología; Dr. Raciél Montero García^{II} Especialista de I grado en Cardiología; Dr. Alberto Hernández González^{III} Especialista de I grado de Medicina Integral, Intensiva y de Emergencia, Anomalia de Ebstein en Etapa Adulta, RevCubMed, Mil Ciudad de la Habana jul.-dic. 2009 Vol.38 p.3-4 . Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-65572009000300010&script=sci_arttext

8 Servicio de Cardiología Pediátrica y Fetal. Agrupación Sanitaria Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic de Barcelona. Hospital Universitari Sant Joan de Déu de Barcelona. Universidad de Barcelona. Autor Joaquín Bartrons Casas , capítulo 30; p.3. Disponible en:
http://www.secardioped.org/readcontents.php?file=webstructure/lp_cap30.pdf&op=download.

9Opranet. Portal de información de Enfermedades Raras y Medicamentos Huérfanos. Pr. Robert Anderson, Marzo 2010. Disponible en:
http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=1880

10 Samuel Ramírez M, Jorge L Cervantes S, Anomalía de Ebstein, Archivo de Cardiología de México. vol.76; supl.2; México abril./junio. 2006. Disponible en:
http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S140599402006000600005&script=sci_arttext

11pudheart,cove point foundation congenital heart diase; Dr. Jorge Faerron, Dr. Carlos Mas. Mayo 2011. Disponible en: www.pted.org/?id=sp/ebstein5

12Dra. María Jesús del Cerro cardiología pediátrica. Dra. Luz Polo Cirugía cardiovascular Infantil y de las CC en el Adulto; Circulación de Fotan y Presión Pulmonar., Hospital Universitario La Paz comunidad de Madrid 2008, p3. Disponible en: <http://secardiologia.es/images/stories/file/e-learning/4-circulacion-fontan-presion-pulmonar-cerro-polo.pdf>

13Dr. Jose Ramón Oscar Gomez, Dr. Eduardo L. Rodriguez. Anomalia de Ebstein en etapa adulta, Revista de post grado de la viacatedra de medicina argentina, Julio 2003, N 129, Pag. 11-20. Disponible en :
http://med.unne.edu.ar/revista/revista129/cardio_congenita.htm