

ENFERMEDAD DE EBSTEIN Y GESTACIÓN



Dra María Virginia Araya

Delegada Chilena Consejo Cardiopatía en la Mujer Sociedad Sudamericana de Cardiología y SIAC

La enfermedad de Ebstein es una patología cardíaca congénita de la válvula tricúspide que puede asociarse a cianosis y arritmias. Se caracteriza por una **“auriculización de parte del ventrículo derecho y desplazamiento inferior de la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho, con regurgitación tricúspidea y ventrículo derecho hipoplásico”**. Este defecto, tiene una incidencia de 1 de 20.000 nacimientos de fetos vivos, y una prevalencia de 0 a 3% de todos los caso de cardiopatía congénita (1).

Existe escasa información sobre aquellas pacientes mujeres que sobreviven a la etapa adulta, y se embarazan. Les expongo el caso clínico de una paciente embarazada afectada por esta cardiopatía, de la etnia Aymara. La primera vez que le atendí tenía 26 años, y antecedente de tener una hija de 5 años, y consultó por disnea a esfuerzo y palpitaciones. No fumaba ni bebía alcohol. Antecedentes gineco-obstetrica: reglas 4/28 días, menarquia a los 13 años y método anticonceptivo preservativo. Al examen físico destacaban dedos con aspecto de palillos de tambor, leve cianosis, y al corazón, un ruido regular en 2 tiempos, con rodada diastólica.

Le pedí prueba de Chagas que resultó negativo. ECG: Ritmo sinusal 87 lpm, eje a derecha y BIRD. Ecocardiograma bidimensional: Raíz aortica y valvula aortica trivalva normal. Auricula izquierda normal y ventriculo (izquierdo pequeño e hipercontráctil (FEVI 78%), comunicación interauricular (CIA) grande del tipo Ostium Secundum (OS), válvula mitral fina, VD auriculizado y pequeño, y megauricula derecha con insuficiencia tricúspidea significativa. Se estimaba una presión de arteria pulmonar (PAP) 50 mmhg. Se le diagnosticó enfermedad de Ebstein con CIA-OS asociada.

Se aconsejó por equipo cardio-obstétrico: evaluación y corrección quirúrgica. Lamentablemente, cursa con interrupción del embarazo espontánea asociada a malformación fetal al quinto mes. No vuelve a control hasta un nuevo embarazo, el cual cursa con aborto espontáneo. Se le recomienda control anticonceptivo, y cirugía en centro de referencia, indicaciones que no sigue. A los 32 años nuevamente se embaraza, logrando con controles periódicos médicos llegar a embarazo de término de 38 semanas. Tuvo un recién nacido pequeño para la edad gestacional mediante cesárea, con profilaxis de endocarditis infecciosa, y se efectúa en el mismo acto cirugía de Pomeroy.

El año 2010, a los 36 años se realizó finalmente corrección quirúrgica en centro especializado, con diagnóstico preoperatorio de: Anomalía de Ebstein severa, CIA tipo OS, e insuficiencia tricúspidea severa. Se le realizó plicatura por parcialidades de ventrículo derecho atrializado, cierre de CIA con parche de pericardio autólogo, dejando una pequeña descarga, y recambio valvular tricúspideo biológico con prótesis porcina # 33. Presentó una muy buena evolución post operatoria dándole el alta con terapia anticoagulante cumarínico por 2 meses, y luego aspirina 100 mg/día.

Evolucionó estable hasta el 2017, fecha en que cursa con flutter auricular, manejado con cardioversión eléctrica. Recidiva el 2019, manteniendo arritmia persistente, asociada a deterioro de capacidad funcional (CF) con disnea a 1 cuadra. El ecocardiograma revela solo aurícula derecha levemente dilatada (51 mm) y FEVI preservada (58%). Se realizó fulguración exitosa de flutter auricular, mejorando su CF. Actualmente, se encuentra en CF I NYHA, en ritmo sinusal con BCRD, y se mantiene con bisoprolol 2.5 mg/día y rivaroxabán 20 mg/día.

En conclusión: la enfermedad de Ebstein no es una de las cardiopatías con peor pronóstico de entrada, **aunque el impacto sobre la salud materno-fetal puede ser considerable y depende de la clase funcional materna al inicio del embarazo.** En este caso, la paciente se encontraba en clase funcional I de NYHA. A pesar de ello, presentó abortos espontáneos, y luego de ser intervenida quirúrgicamente, presentó flutter auricular que la llevó a CF II a III NYHA.

En suma, la enfermedad de Ebstein debe tratarse estrechamente con grupo médico multidisciplinario debido a su potencial morbilidad de consecuencias diversas ya que la gestante presenta sobrecarga hemodinámica y eventualmente arritmias supraventriculares.

