



# **Seminario N° 38**

# **Anomalía de Ebstein**

Dra. María Florencia Espinosa Serrano  
Programa Especialización MMF  
Tutor: Dr. Rodrigo Terra Valdés  
Junio 2026

# Temario



Introducción

Definición

Fisiopatología

Epidemiología

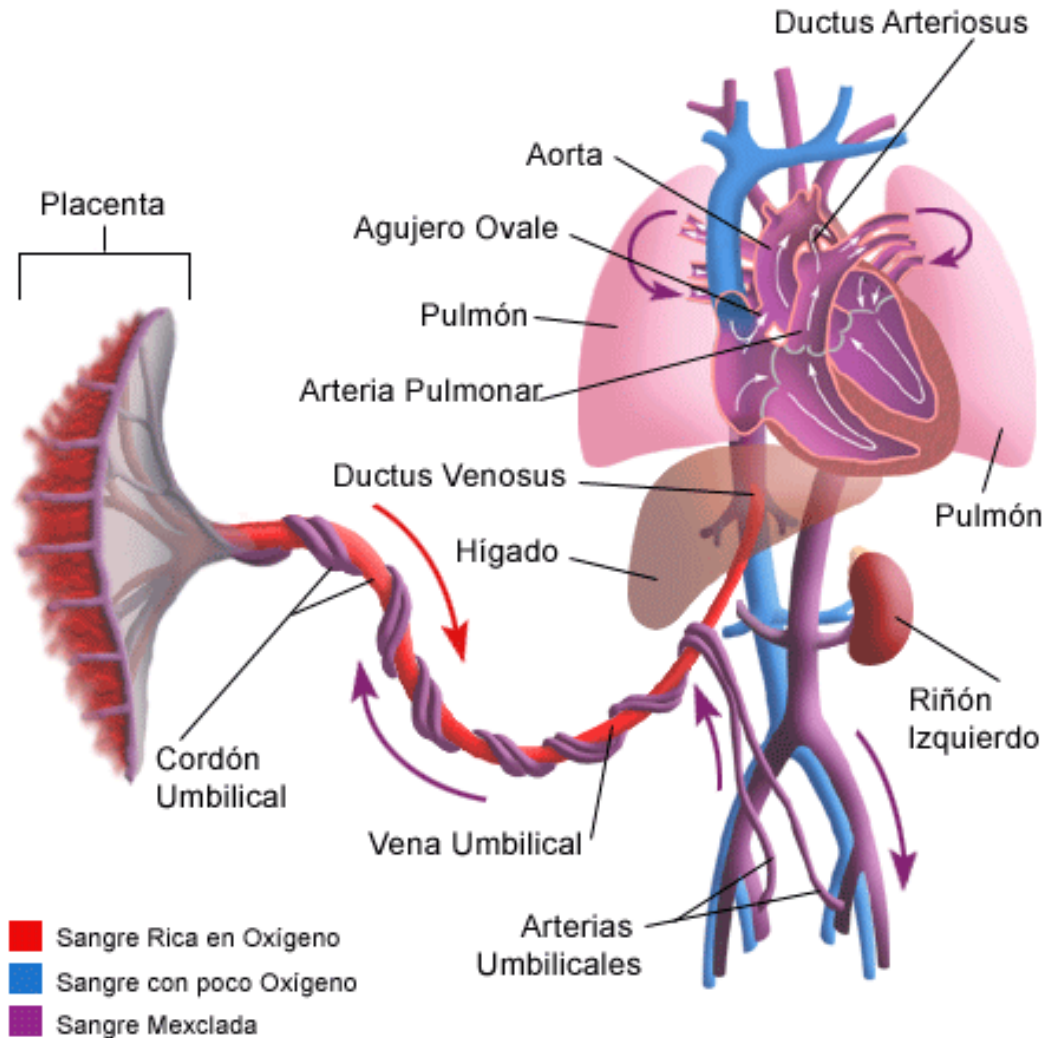
Diagnóstico  
ecográfico

Diagnósticos  
diferenciales

Pronóstico

Manejo

# Introducción



- **Circulación fetal**
  - Shunt:
    - Foramen oval
      - Derecha a izquierda
    - Ductus arterioso
      - Pulmonar a aorta descendente

*Galindo Izquierdo A, Gratacós Solsona E, Martínez Crespo JM.  
Cardiología fetal. Madrid: Marbán; 2015. ISBN 978-84-7101-968-4.*

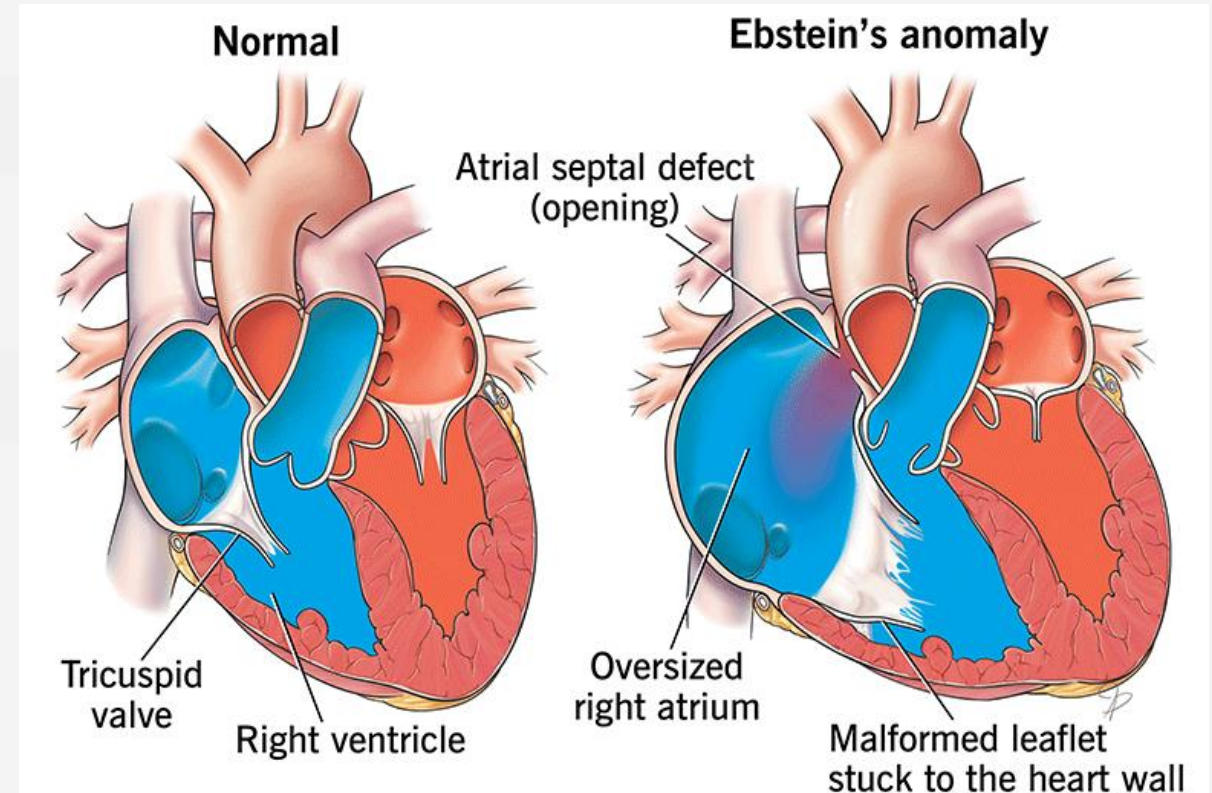
# Introducción

- **Cardiopatías Congénitas**
  - Malformación congénita severa más frecuente del neonato
    - 0.8 a 1% de los RNV
  - Mortalidad global: 25 – 35%
  - Asociación a cromosomopatías: 15 – 25%



# Definición

- Defecto cardíaco congénito de la válvula tricúspide, en que las valvas septal y posterior se desplazan hacia el ápice del VD y la valva anterior se alarga

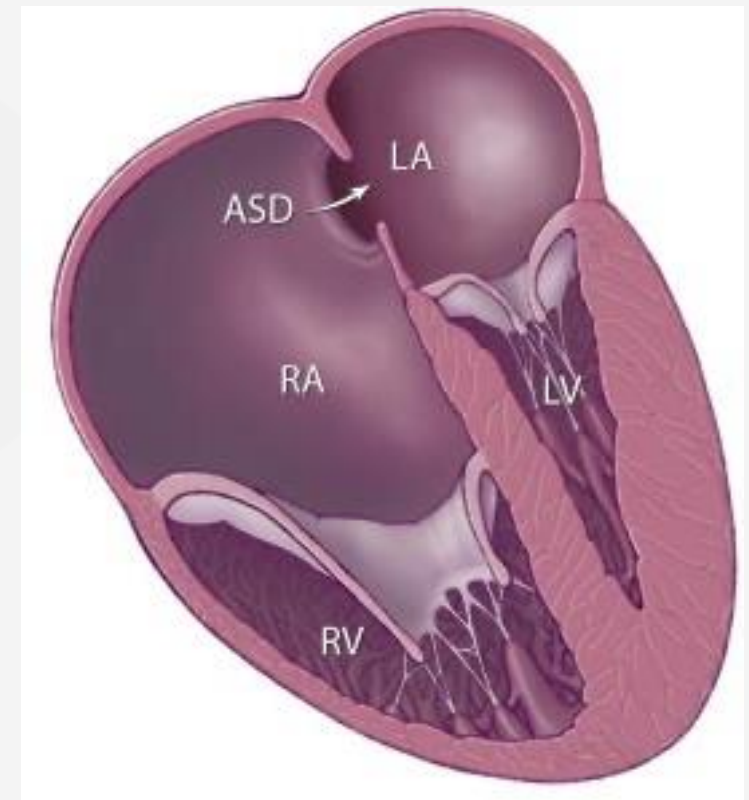


*Attenhofer Jost et al. Ebstein's Anomaly. Circulation. 2007;115:277-285.*

*Le KT. Ebstein's anomaly. Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. ISUOG; September 2022.*

# Fisiopatología

- **Hallazgos anatómicos claves:**
  - Adherencia de las valvas septal y posterior al miocardio → Velos hipoplásicos y engrosados
  - Sin desplazamiento de la valva anterior → Redundante, “en forma de vela”



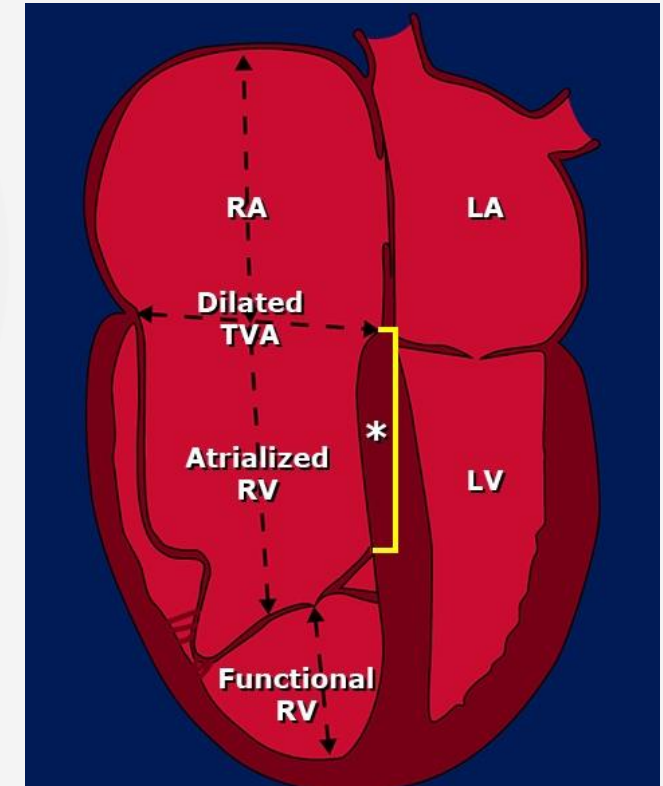
*Attenhofer Jost et al. Ebstein's Anomaly. Circulation. 2007;115:277-285.*

*Le KT. Ebstein's anomaly. Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. ISUOG; September 2022.*



# Fisiopatología

- **Hallazgos anatómicos claves:**
  - Desplazamiento apical del anillo funcional de la VT
  - VD dividido:
    - Porción de entrada atrializada: dilatada y de paredes finas
    - Porción funcional: tamaño variable, frecuentemente reducida



*Attenhofer Jost et al. Ebstein's Anomaly. Circulation. 2007;115:277-285.*

*Le KT. Ebstein's anomaly. Visual Encyclopedia of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. ISUOG; September 2022.*

# Fisiopatología

## Insuficiencia tricuspídea

- Causa dilatación masiva de la AD y cardiomegalia extrema

## Disfunción ventricular

- VD dilatado y movimiento paradójico del septo, alteran el llenado y función del VI

## Compromiso pulmonar

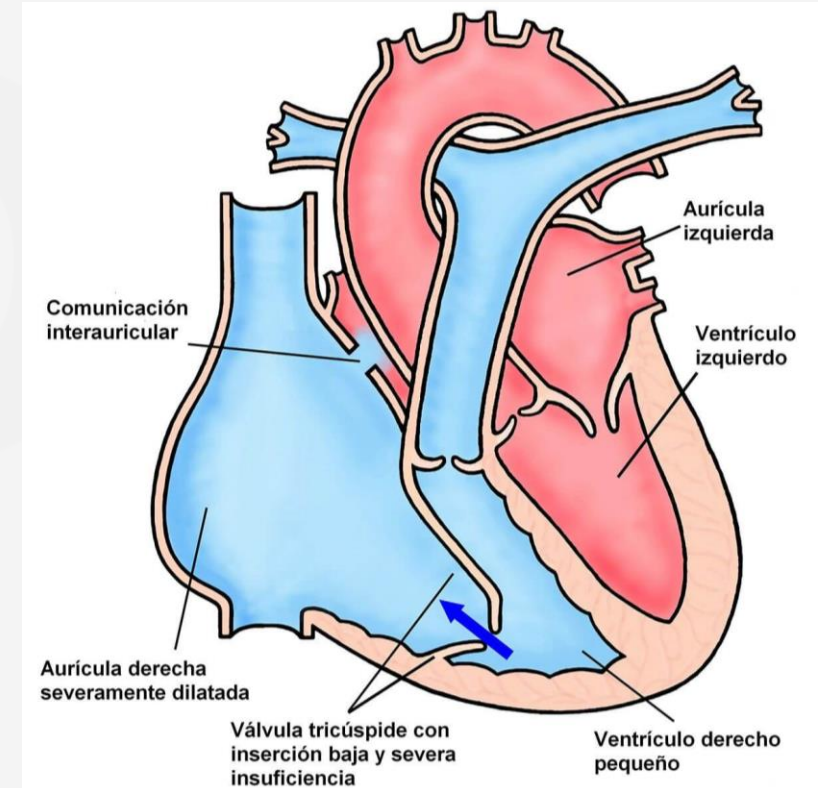
- Cardiomegalia comprime pulmones, causando hipoplasia

## Arritmias

- Dilatación auricular y vías accesorias, aumentan riesgo de arritmias

## Falla Cardíaca

- Riesgo elevado de hidrops y FMIU



Walter et al. Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt Based on Two Cases and Review of the Literature. Arch Gynecol Obstet. 2025;312:25-35.

Freud et al. Outcomes and Predictors of Perinatal Mortality in Fetuses With Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia in the Current Era: A Multicenter Study. Circulation. 2015;132:481-489.



# Epidemiología

< 1% de las cardiopatías congénitas

40% de las anomalías tricuspídeas

Sin diferencia por sexo

Mortalidad perinatal → 45%

- Prenatal: IC – Hidrops (17%)
- Neonatal: IC – Hipoplasia pulmonar (32%)

# Epidemiología

- **Asociaciones frecuentes**
  - Cardiacas:
    - CIA → 80 – 95%
    - Arritmias (TPSV, WPW)
    - Obstrucción pulmonar, estenosis o atresia → 40%
    - Defectos del lado izquierdo → 20 – 40%
    - CIV perimembranosa

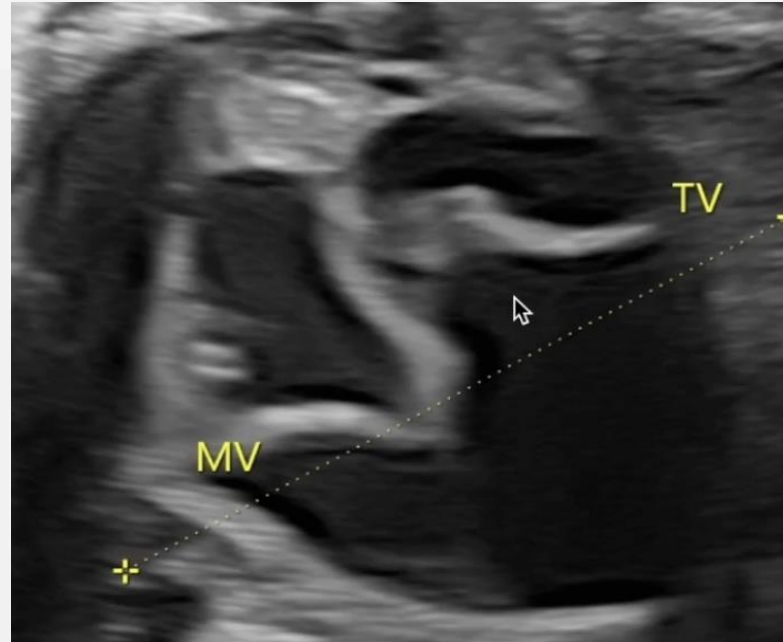
# Epidemiología

- **Asociaciones frecuentes**
  - Extracardiacas:
    - Anomalías cromosómicas → 1,2%
    - Fisura labiopalatina, hernia diafragmatica, atresia duodenal → 6%
    - Hidrops → 7%

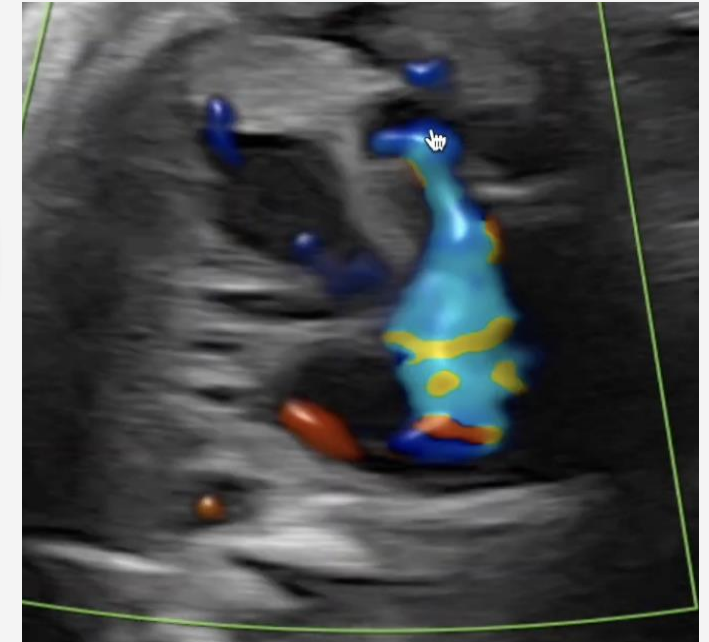
# Diagnóstico ecográfico



**Cardiomegalia (ICT > 0.55)  
Dilatación severa de AD**



**VT desplazada apicalmente  
FO amplio con flujo de D a I**



**Insuficiencia tricuspídea  
holosistólica**

Walter A, Plöger R, Recker F, Asfour B, Mini N, Geipel A, et al. Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt Based on Two Cases and Review of the Literature. *Arch Gynecol Obstet.* 2025;312:25-35.  
Sainathan et al. Ebstein's Anomaly: Contemporary Management Strategies. *J Thorac Dis.* 2020;12:1161-1173.

# Diagnóstico ecográfico



**Estenosis o atresia pulmonar funcional (AP < Ao)**



**Flujo retrógrado en DA e insuficiencia pulmonar**

*Walter A, Plöger R, Recker F, Asfour B, Mini N, Geipel A, et al. Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt Based on Two Cases and Review of the Literature. Arch Gynecol Obstet. 2025;312:25-35.*  
*Sainathan et al. Ebstein's Anomaly: Contemporary Management Strategies. J Thorac Dis. 2020;12:1161-1173.*

# Diagnósticos diferenciales

## Displasia tricuspídea

- Difícil diferenciar
- Valvas deformadas pero sin desplazamiento apical del anillo

## Atresia pulmonar con septum íntegro

- VD pequeño e hipertrófico

## Miocardiopatía dilatada

- Dilatacion global sin anomalía valvular primaria
- Puede verse IT grave



# Pronóstico

## Factores de mal pronóstico

Diagnóstico precoz < 32 semanas

Shunt circular y flujo pulmonar retrógrado

IT severa con baja velocidad

Indice Tei VI elevado ( $> 0.69$ )

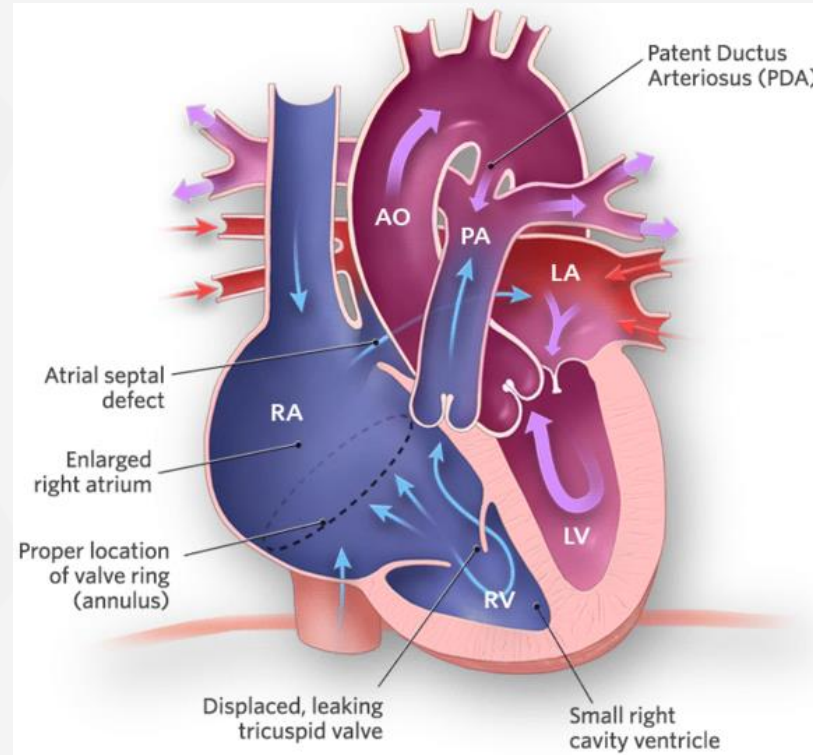
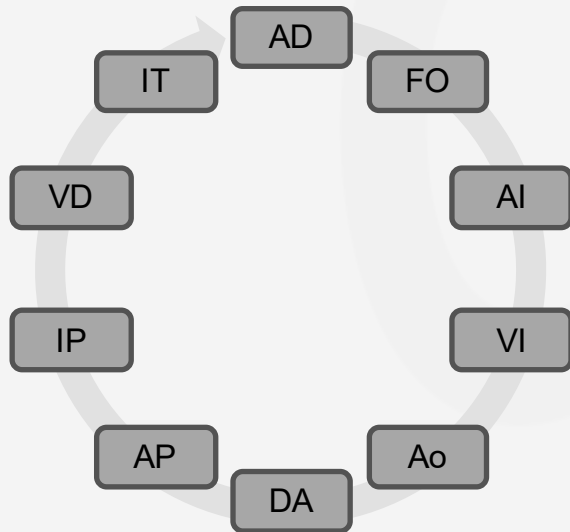
Hidrops y derrame pericárdico

*Freud et al. Outcomes and Predictors of Perinatal Mortality in Fetuses With Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia in the Current Era: A Multicenter Study. Circulation. 2015;132:481-489.*

*Torigoe et al. Fetal Echocardiographic Prediction Score for Perinatal Mortality in Tricuspid Valve Dysplasia and Ebstein's Anomaly. Ultrasound Obstet Gynecol. 2020.*

# Pronóstico

## Shunt circular:



## Consecuencias del Shunt circular:

- “Robo sistémico”
  - Hipotensión
  - Acidosis
- Bajo gasto cardiaco efectivo

***Forma más crítica de la enfermedad en el feto***

*Walter et al. Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt: Two Cases and a Review of the Literature. Arch Gynecol Obstet. 2025.*

# Pronóstico

## Outcomes and Predictors of Perinatal Mortality in Fetuses With Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia in the Current Era

A Multicenter Study

Lindsay R. Freud, MD; Maria C. Escobar-Diaz, MD; Brian T. Kalish, MD;

- Estudio en 23 centros de EEUU
- Evaluar resultados y predictores de mortalidad perinatal
- N: 243 fetos

Mortalidad perinatal → 45%

Muerte fetal → 17% (30 sem X)

Resolución quirúrgica postnatal → 46% RNV

### Predictores de mortalidad

- EG < 32 semanas
- Valor z del anillo de la VT muy elevado
- Regurgitación pulmonar
- Derrame pericárdico

*Freud et al. Outcomes and Predictors of Perinatal Mortality in Fetuses With Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia in the Current Era: A Multicenter Study. Circulation. 2015;132:481-489.*

# Pronóstico

## Anomalía de Ebstein

Oscar García P.<sup>1</sup> ; Raúl Zilleruelo B.<sup>2</sup> ;  
Gabriela Enríquez G.<sup>2</sup> ; Pilar Soler O.<sup>2</sup>

**Ebstein's anomaly**

---

Estudio Chileno, retrospectivo sobre  
evolución y pronóstico de patología

---

31 casos, diagnóstico postnatal

---

Complicaciones: 61% cianosis, 16%  
arritmias, 65% cardiomegalia

---

**Factores de mal pronóstico:** IT severa,  
IC descompensada, taquiarritmias

---

# Pronóstico

## Diagnóstico prenatal de enfermedad de Ebstein, análisis epidemiológico y experiencia CERPO en 18 años

Hugo Martínez G<sup>1</sup>, Gabriela Enríquez G<sup>2</sup>, Daniel Martín N<sup>3</sup>, Rodrigo Terra V<sup>3</sup>,  
Natalia Martínez E<sup>4</sup>, Juan Guillermo Rodríguez A<sup>3\*</sup>.

- Estudio CERPO, Santiago
- N: 26 fetos entre 2003 y 2020
- Diagnóstico prenatal y confirmación postnatal

47%: Patología asociada  
(estenosis y atresia pulmonar,  
CIV, CIA)

Sobrevida al año de vida: 46%  
Sobrevida 5 años de vida: 39%

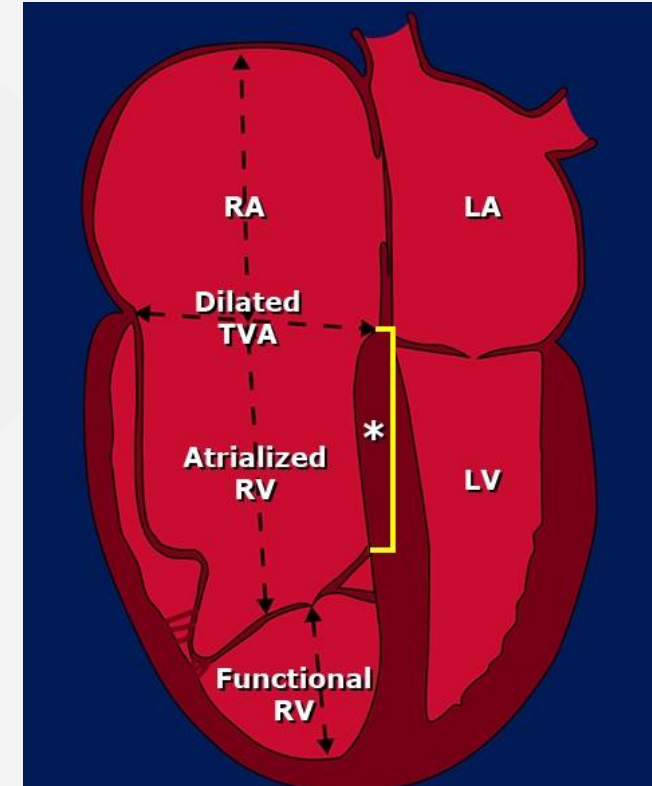
Factor determinante mortalidad:  
Presencia de defectos de válvula  
pulmonar

# Pronóstico

- **Score de GOSE/Celermajer**
  - Score ecocardiográfico de severidad para neonatos con AE
  - 4C, diástole, relación de áreas

**AD + VD atrializado / VD funcional + AI + VI**

| Ratio          | < 0.5 | 0.5 – 0.99 | 1 - 1.49 | > 1.5 |
|----------------|-------|------------|----------|-------|
| Mortalidad (%) | 0     | 8          | 45       | 100   |





# Manejo

- **Seguimiento**
  - Ecocardiografía seriada
  - Búsqueda de malformaciones asociadas
  - Evaluación de hemodinamia
- **¿Terapia intrauterina?**
  - Excepcional y en estudio: Uso de AINEs para constreñir el ductus, reducir el shunt circular y mejorar gasto sistémico
- **Nacimiento**
  - Centro terciario con cardiología y cirugía neonatal

*Kavanaugh-McHugh et al. Management of Ebstein Anomaly in the Current Era: The Story of One Fetus and the Collaboration of Many—A Case Report. J Cardiovasc Dev Dis. 2024.*

*Walter et al. Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt: Two Cases and a Review of the Literature. Arch Gynecol Obstet. 2025.*

# Manejo

- **Manejo inicial**
  - Monitorización neonatal
  - Soporte ventilatorio
  - Prostaglandinas → Pueden ser deletéreas si hay shunt circular al mantener DA abierto
  - Diuréticos para disminuir precarga
  - Apoyo inotrópico
  - Corrección acidosis metabólica
  - Manejo arritmias
  - Evaluación quirúrgica precoz

*Kavanaugh-McHugh et al. Management of Ebstein Anomaly in the Current Era: The Story of One Fetus and the Collaboration of Many—A Case Report. J Cardiovasc Dev Dis. 2024.*

*Walter et al. Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt: Two Cases and a Review of the Literature. Arch Gynecol Obstet. 2025.*

# Manejo

- **Manejo quirúrgico**
  - VD no funcional o neonato crítico
    - Procedimiento de Starnes: exclusión del VD y la VT
    - Shunt de Blalock-Taussig-Thomas: derivación sistémico pulmonar para mantener el flujo sanguíneo pulmonar
  - VD utilizable y anatomía reparable
    - Técnica de cono de Da Silva: reconstrucción biventricular

Walter et al. *Hemodynamic Considerations for Prenatal Treatment of Severe Ebstein Anomaly With Circular Shunt: Two Cases and a Review of the Literature*. **Arch Gynecol Obstet**. 2025.

Sainathan et al. *Ebstein's Anomaly: Contemporary Management Strategies*. **J Thorac Dis**. 2020;12:1161-1173.

# Conclusiones

- La anomalía de Ebstein es una anomalía severa que se puede diagnosticar prenatalmente
- La visualización y disposición de las valvas debe realizarse de rutina en la evaluación cardiológica (4C)
- El pronóstico depende de la interacción de ambos ventrículos y del estado del ductus arterioso
- El shunt circular es una emergencia funcional