ANOMALIA DE EBSTEIN

UN DESAFIO TERAPEUTICO

INTRODUCCION

La AE es una malformación congénita de la VT y el VD caracterizada por un desplazamiento apical del anillo funcional de la VT y la división del VD en una "porción atrializada" y otra "porción funcional" tiene una prevalencia de 1-2/200.000 en recién nacidos y constituye el 0.5 % de todas las CC.



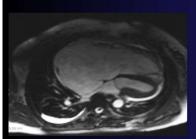


- CASO CLINICO: 42 años. Femenino.
- · M.C: Disnea CF II-III.
- ANTECEDENTES: Anomalia de Ebstein. CIA. Arritmia supraventricular. Múltiples intentos de ablaciones frustras. Desaturacion habitual con O2 domiciliario. Evoluciona con flutter auricular. Se evalua para probable cierre de CIA y reparación de valvula tricuspide.

METODOS COMPLEMENTARIOS

- ETE: CIA OS de 1.5-1.7 cm de diámetro máximo, con flujo bidireccional.
- RMNc: VFD y VFS derechos aumentados y deterior leve de la FSVD (49%).
 Aplanamiento del SIV sistodiastólico. IT libre. Implante de valvula septal tricúspidea desplazada hacia apical a 14mm. AD 278.16ml/m2
- CCG: sin lesiones
- CAT.DER: AE tipo b, ITsevera, mega AD, PP en el límite máximo de lo normal. FOP con shunt bidireccional. Oclusión de la C.I.A con balón donde sin cambios hemodinámicos significativos, se observa normalización de la saturación, >90%, sin modificación de las presiones cavitarias

TRATAMIENTO: se descarta tto intervencionista y quirúrgico. Se rota antiarritmico a Amiodarona. En plan de evaluación para transplante cardiaco.



CONCLUSIONES

El pronóstico de la AE es variable y depende de la severidad de la enfermedad. Las principales causas de muerte son IC, Muerte perioperatoria y MS