

## Anomalía de Ebstein y exposición al litio en el embarazo

*Sr. Editor:*

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita por un desplazamiento y adherencia de las valvas displásicas septal y posterior de la válvula tricúspide en el ventrículo derecho. El resultado de este desplazamiento es la "atrialización" del ventrículo derecho, una disminución del tamaño funcional del ventrículo derecho e insuficiencia tricuspídea. Se trata de una cardiopatía poco frecuente, supone el 0,5% de las cardiopatías congénitas o un caso por cada 20.000 recién nacidos vivos<sup>1</sup>.

El carbonato de litio es considerado un medicamento de primera línea en el manejo de la psicosis maniaco-depresiva y se estima que un 0,1% de las mujeres embarazadas lo toman<sup>2</sup>. Existen trabajos que defienden la teratogenicidad del litio y la asociación de su uso en el primer trimestre de la gestación con un mayor riesgo de malformaciones cardiovasculares, especialmente con la anomalía de Ebstein<sup>3,4</sup>. Sin embargo, publicaciones posteriores cuestionan tal asociación al no encontrar diferencias significativas en estudios prospectivos de caso-control<sup>5,6</sup>. Es difícil determinar la verdadera incidencia de los efectos adversos del litio sobre el feto y se mantiene un debate abierto en la literatura médica<sup>7,8</sup>.

Presentamos el caso clínico de un recién nacido varón que ingresó para observación por el antecedente materno de diabetes gestacional insulino-dependiente y tratamiento con psicofármacos durante todo el embarazo (carbonato de litio, clonazepam). Madre de 33 años diagnosticada de un trastorno bipolar, secundigesta (aborto espontáneo previo). Cesárea a las 39 semanas de edad gestacional por no progresión del parto, tras inducción por líquido amniótico teñido, cantidad normal. Se precisó de reanimación con mascarilla con presión positiva intermitente. El test de Apgar fue de 7 al min y de 9 a los 5 min. El peso al nacimiento fue 3.140 kg y la talla 48 cm. No había antecedentes familiares de cardiopatías congénitas.

En las primeras 24 h se detectó una leve cianosis perioral con las tomas orales (saturación de oxígeno al 85%) y un soplo cardíaco holosistólico 3/6 en borde paraesternal izquierdo. En la radiografía de tórax se observó una cardiomegalia a expensas de la aurícula derecha, con un índice cardiotorácico de 66,6% y circulación pulmonar normal. En el electrocardiograma se apreció un crecimiento de la aurícula derecha, siendo el resto normal para su edad, sin arritmias cardíacas. La ecocardiografía confirmó el diagnóstico de anomalía de Ebstein, con foramen oval permeable y se estimó una presión pulmonar al 70% de la presión sistémica (calculada por insuficiencia tricuspídea). En la analítica sanguínea, el hemograma, glucemias e iones fueron normales. El estudio de tóxicos en orina resultó negativo. Al mes de vida normalizaron las presiones pulmonares (estimadas por ecocardiografía) y la evolución clínica fue favorable. El niño está asintomático con exploración física normal y sin objetivar arritmias cardíacas.

La expresión clínica de la anomalía de Ebstein en el neonato puede ser muy variable, desde formas graves con una tasa de mortalidad alta, hasta formas más leves. Hoy en día, ya se han descrito casos de tratamiento quirúrgico complejo con éxito en neonatos con formas severas, en el cual el diagnóstico ecocardiográfico prenatal es crucial<sup>9</sup>. En nuestro caso, se trata de una cianosis transitoria (cortocircuito derecha-izquierda a nivel del foramen oval), con un soplo cardíaco (insuficiencia válvula tricúspide), y que ambos mejoran espontáneamente con la caída de las resistencias vasculares pulmonares. No obstante, es un paciente que debe ser vigilado por la posible aparición de disfunción ventricular derecha y arritmias cardíacas en la evolución.

En la literatura médica, además del debate abierto sobre el "posible" efecto teratogénico del litio (cardiopatías congénitas, en especial, la anomalía de Ebstein), también se han descrito casos de efecto tóxico directo del litio sobre el feto (hidrops fetal no cardiogénico por diabetes insípida nefrogénica)<sup>10</sup>.

En resumen, creemos que toda mujer embarazada en tratamiento con litio debe ser considerada de alto riesgo y el control ecográfico de estas gestaciones permitirá un mejor control de la morbilidad y mortalidad en el período neonatal.

**A. Ortigado Matamala, A. García García y J.M.<sup>a</sup> Jiménez Bustos**

Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Guadalajara. España.

**Correspondencia:** Dr. A. Ortigado Matamala. Segovia 3, Esc. Dcha., 2.º C. 19005 Guadalajara. España. Correo electrónico: aortigado@secardiologia.es

### BIBLIOGRAFÍA

1. Ebstein ML. Congenital stenosis and insufficiency of the tricuspid valve. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. Moss and Adam's heart disease in infants, children and adolescents. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 810-9.
2. Reiss RE. Maternal diseases and therapies affecting the fetal cardiovascular system. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ, editors. Moss and Adam's heart disease in infants, children and adolescents. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 551-68.
3. Weinstein MR, Goldfield MD. Cardiovascular malformations with lithium use during pregnancy. *Am J Psychiatry*. 1975;132:529-31.
4. Kallen B, Tandberg A. Lithium and pregnancy. A cohort study on manic depressive women. *Acta Psychiatr*. 1983;68:134-9.
5. Zalstein E, Koren G, Einarson T, Freedom RM. A case-control study on the association between first trimester exposure to lithium and Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol*. 1990;65:817-8.

6. Jacobson SJ, Jones J, Johnson K, Ceolin L, Kaur P, Sahn D, et al. Prospective multicentre study of pregnancy outcome after lithium exposure during first trimester. *Lancet*. 1992;339:530-3.
7. Ferner RE, Smith JM. Lithium and pregnancy. *Lancet*. 1992;339:869.
8. Cohen LS, Friedman JM, Jefferson JW, Johnson EM, Weiner ML. A reevaluation of risk of in utero exposure to lithium. *JAMA*. 1994;271:146-50.
9. Malec E, Dangel J, Mroczek T, Procelewska M, Januszewska K, Ko Cz J. Successful surgical treatment of a neonate with prenatal diagnosis of severe Ebstein's anomaly. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:869-71.
10. Krause S, Ebbesen F, Lange AP. Polyhydramnios with maternal lithium treatment. *Obstet Gynecol*. 1990;75:504-6.