

MALADIA EBSTEIN – MALFORMAȚIE CONGENITALĂ RARĂ CU PROGNOSTIC REZERVAT

Maxim Sulima¹, Vasile Corcea², Victor Platoș²,
Livi Grib¹, Romeo Grăjdieru¹, Elena Samohvalov¹

Conducător științific: Alexandra Grejdieru¹

¹Disciplina de Cardiologie, USMF „Nicolae Testemițanu”,

²Spitalul Clinic Republican „Timofei Moșneaga”.

Introducere. Maladia Ebstein (MEb) este o anomalie congenitală rară care implică valva tricuspida (VTs) și ventriculul drept (VD), cauzează regurgitare patologică tricuspidiană, insuficiență VD și aritmii. Incidența MEb este estimată drept 1 din 20.000 de născuți vii, fără predilecție pentru sex. **Scopul lucrării.** Identificarea și studierea datelor actuale din literatura de domeniu referitor la incidența, diagnosticul, maladiile asociate și pronosticul pacienților cu Maladia Ebstein. **Material și metode.** Am efectuat cercetarea sistematică a literaturii moderne, utilizând bazele de date: Medline, Pub Med, Up to Date, Researchgate pentru identificarea articolelor relevante cu referire la „maladia Ebstein”; „malformații congenitale asociate” și „complicațiile acesteia”. **Rezultate.** În baza literaturii studiate am sumarizat 6 surse bibliografice. Cercetările au demonstrat că incidența MEb este în mediu 1 bolnav la 20000 nou născuți sau 0,005%. Dintre toți nou-născuții, 14% din bolnavii cu MEb decedază în decursul primei săptămâni, 15% - până la vârsta de 1 an, iar 41% supraviețuiesc până la 20 ani. Actualmente, pentru prognozarea riscului mortalității, în perioada neonatală este utilizat indexul „Celermajer”. Cele mai frecvente maladii asociate cu MEb sunt: prezența căilor conductoare ascendente cu incidența de 36%; foramen ovale persistent; defectul de sept interventricular; persistența canalului arterial și, ocazional, prolapsul de VM sau VAo bicuspida. **Concluzii.** Maladia Ebstein este o malformație congenitală rară, ce poate fi diagnosticată precoce (*screening* prenatal), și corijată prin management simptomatic sau corecție chirurgicală postnatală. Prognosticul de supraviețuire până la 20 de ani este rezervat și depinde de severitatea afectării cordului. **Cuvinte-cheie:** maladia Ebstein, malformație congenitală, insuficiență de ventricul drept, regurgitare tricuspidiană.

EBSTEIN ANBOMALITY- A RARE CONGENITAL DISEASE WITH A RESERVED PROGNOSIS

Maxim Sulima¹, Vasile Corcea², Victor Platoș²,
Livi Grib¹, Romeo Grăjdieru¹, Elena Samohvalov¹

Scientific adviser: Alexandra Grejdieru¹

¹Cardiology Discipline, Nicolae Testemițanu University,

²Timofei Moșneaga Republican Clinical Hospital.

Background. Ebstein Anomaly (EbA) is a rare congenital disease involving the tricuspid valve (TrV) and right ventricle (RV), that causes pathological tricuspid regurgitation, RV failure and arrhythmias. The estimated incidence of EbA in general population is 1 in 20000 live births with no predilection for either gender. **Objective of the study.** Identifying and studying the latest existing data in the literature on the incidence, diagnosis, associated heart abnormalities, and the prognosis for the patients with EbA. **Material and methods.** A systematic review of the literature was performed using the Medline, Pub Med, Up to Date, ResearchGate databases to identify relevant articles in reference to „Ebstein Anomaly”, „associated heart anomalies” and „complications”. **Results.** Based on the studied literature, I summarized 6 bibliographic sources. Research has shown that the incidence of EbA is on average 1 patient per 20000 newborns or 0.005%. Among all sick newborns, 14% die within the first month, 86% survive to the age of 1 year, and at 20 years, the survival rate drops to 41%. Currently, „Celermajer’s” index is used to predict the risk of mortality in the neonatal period. The most common diseases associated with EbA are: accessory conduction pathway, persistent foramen ovale; interventricular septal defect; patent ductus arteriosus and occasionally left-heart diseases: MV prolapse or bicuspid AoV. **Conclusion.** Ebstein’s disease is a rare congenital malformation, which can be early diagnosed (prenatal screening), and managed by symptomatic treatment or postnatal surgical correction. The prognosis for survival up to 20 years is quite reserved and depends on the severity of the heart damage. **Keywords:** Ebstein Anomaly, congenital heart disease, tricuspid valve regurgitation.