

## ORIGINAL

# ANOMALÍA DE EBSTEIN COMO CAUSA DE MUERTE SÚBITA. PRESENTACIÓN DEL PRIMER CASO DE AUTOPSIA FORENSE EN PANAMÁ

## EBSTEIN'S ANOMALY AS CAUSE OF SUDDEN DEATH. REPORT OF THE FIRST CASE OF FORENSIC AUTOPSY IN PANAMA

Lineth Saldaña<sup>1</sup>; Carlota Lucena-Porcel<sup>2</sup>; Joaquín Lucena<sup>3</sup>.

1. Sección de Patología Forense (Morgue Judicial de Ancón). Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses. Ciudad de Panamá. Panamá.
2. Instituto de Patología. Universidad de Heidelberg. Alemania.
3. Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses. Sevilla. España.

Enviado: 14.06.22 | Revisado: 06.07.22 | Aceptado: 15.07.22

cmf.2022.25(1).org.02

Cuad Med Forense. 2022; 25(1):23-31

### Resumen

La muerte súbita cardíaca en adultos jóvenes suele ser la primera manifestación de una enfermedad cardíaca subyacente que no había sido diagnosticada previamente. Se presenta un caso de muerte súbita en un varón de 33 años, ocurrida inmediatamente después de realizar un esfuerzo físico importante. La autopsia puso de manifiesto la existencia de una enfermedad de Ebstein que no había sido diagnosticada en vida del paciente. La anomalía de Ebstein es una malformación congénita muy infrecuente que afecta a la válvula tricúspide y se caracteriza, entre otros hallazgos, por una severa dilatación de la aurícula derecha con desplazamiento de los velos septal y posterior hacia el ápex del ventrículo derecho y atrialización de parte del mismo. Hasta donde alcanza nuestro conocimiento, se trata del primer caso diagnosticado tras autopsia forense en Panamá. Es una anomalía muy infrecuente que presenta dificultades diagnósticas por lo que no suele ser identificada en vida. Por tanto, es necesario que los patólogos y médicos forenses estén familiarizados con la misma y la tengan presente entre los diagnósticos diferenciales en casos de muerte súbita, especialmente en adolescentes y adultos jóvenes. Finalmente, se realiza un recorrido histórico por la interesante vida y obra del Dr. Wilhelm Ebstein.

### Abstract

Sudden cardiac death in young adults is often the first manifestation of an underlying cardiac disease not diagnosed previously. We present the case of sudden death in a 33-year-old male which occurred immediately after significant physical exertion. The autopsy revealed the existence of Ebstein's disease that had not been diagnosed during the patient's lifetime. Ebstein's anomaly is a very rare congenital malformation that affects the tricuspid valve and is characterized, among other findings, by a severe dilatation of the right atrium with displacement of the septal and posterior

### Palabras clave:

Anomalía de Ebstein;  
Válvula tricúspide;  
Insuficiencia cardíaca;  
Muerte súbita;  
Patología forense.

### Key words:

Ebstein's anomaly;  
Tricuspid valve; Heart  
failure; Sudden death;  
Forensic pathology.

### Correspondencia:

Joaquín Lucena

Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses.

C/ Miguel Romero Martínez, 2 · 41015. Sevilla

E-mail: joaquin.lucena@gmail.com

leaflets towards the apex of the right ventricle with atrialization of part of it. As far as we know, this is the first case diagnosed after forensic autopsy in Panama. Due to its low frequency, this anomaly presents diagnostic challenges so it is not usually identified in life. Therefore, it is necessary for pathologists and forensic specialists to be familiar with it and to bear in mind among the differential diagnoses in cases of sudden death, especially in adolescents and young adults. Finally, a historical journey through the interesting life and work of Dr. Wilhelm Ebstein is carried out.

## 1. INTRODUCCIÓN

El complejo de la válvula tricúspide consiste en el anillo fibroso, las tres valvas (anterior, posterior y septal), el ventrículo derecho, los músculos papilares y las cuerdas tendinosas. Se encuentra entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho y se coloca en posición más apical que la válvula mitral. Su función es regular el flujo de sangre desde la aurícula derecha al ventrículo derecho y evitar que la sangre fluya hacia atrás.

La anomalía de Ebstein es una malformación congénita muy infrecuente que afecta a la válvula tricúspide y ocurre en aproximadamente 1/200.000 nacidos vivos lo que representa menos del 1% de todas las cardiopatías congénitas. Se caracteriza, entre otros hallazgos, por una severa dilatación de la aurícula derecha con displasia de la válvula tricúspide, alargamiento de la valva anterior en forma de "vela" y desplazamiento hacia el ápex de las valvas posterior y septal que dividen al ventrículo derecho en dos partes. La parte que corresponde a la vía de entrada es la porción atrializada, mientras que la otra porción, que incluye la parte trabecular y la vía de salida, constituye el ventrículo derecho funcional (1).

En la mayor parte de los casos hay una comunicación interauricular que determina un shunt derecha-izquierda, bien como consecuencia de un defecto septal auricular tipo ostium secundum o un foramen ovale permeable. Generalmente se asocia a alteraciones propias de la válvula con insuficiencia tricúspidea que evoluciona a insuficiencia cardíaca y la presencia de arritmias por pre-excitación ventricular que pueden desencadenar una muerte súbita (1,2).

Se presenta un caso de enfermedad de Ebstein diagnosticada tras la autopsia forense en un varón de 33 años que falleció súbitamente después de realizar un esfuerzo físico intenso. Hasta donde alcanza nuestro conocimiento, se trata del primer caso diagnosticado tras autopsia forense en Panamá.

## 2. ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Wilhelm Ebstein (Figura 1) nació en el seno de una familia de judíos alemanes el 27 de



Figura 1. Wilhelm Ebstein. Fotografía de Nicola Perscheid (1906). *The British Museum*.

noviembre de 1836 en la ciudad de Jawor, baja Silesia Alemana en aquella época. A la edad de 19 años comenzó sus estudios de medicina en la Universidad de Breslau, capital de Prusia y que después de la II Guerra Mundial se convirtió en la actual ciudad polaca de Wrocław, pero a los pocos meses se trasladó a la universidad de Berlín donde conoció al eminente patólogo Rudolf Virchow. Se graduó en 1859 y en 1861 comenzó a trabajar como médico asistente en el "Allerheiligen Hospital" (Hospital de Todos los Santos) de Breslau y posteriormente como prosector en el laboratorio de fisiología e histología dirigido por el Prof. H. Heidenhain. En 1869 defendió su tesis de habilitación "Die Recidive des Typhus" (Las Recidivas del Tifus) que le acreditaba como profesor universitario. Su carrera fue interrumpida por el inicio de la guerra Franco-Prusiana por lo que tuvo que ir al frente. Al regresar, en 1874 fue nombrado profesor de medicina en la universidad de Göttingen hasta que se jubiló en 1906. Murió el 22 de octubre de 1912 a la edad de 76 años debido a una apoplejía cerebral. Además de la displasia de la válvula tricúspide, su nombre está unido a otras enfermedades como la vacuolización del citoplasma de los túbulos renales en el coma diabético.

A lo largo de su vida profesional, el Dr. Ebstein publicó 237 artículos sobre diferentes temas de medicina interna: obesidad, diabetes, gota, litiasis, escorbuto y metabolismo de las purinas. Solo publicó 12 artículos de cardiología y patología cardiovascular y el primero de ellos está relacionado con la enfermedad que lleva su nombre.

El 28 de junio de 1864, el Hospital de Todos los Santos de Breslau (Alemania) admitió el ingreso de Joseph Prescher, trabajador de 19 años, debido a la clínica de disnea y palpitaciones que presentaba desde su nacimiento. El Dr. Kornfeld, responsable del paciente, describió un cuadro clínico que indicaba una cardiopatía congénita: caquexia, cianosis severa, disnea que le obligaba a dormir sentado en la cama, ingurgitación marcada de las venas yugulares que se movían en sincronía con el latido cardíaco y un aumento de la si-

luea cardíaca detectado a la percusión. El paciente presentó un deterioro de su estado y falleció por edema pulmonar a los ocho días del ingreso, 05:30 h del 6 de julio de 1864.

El Dr. Ebstein, que tenía 28 años en ese momento, realizó la autopsia el día 7 de julio de 1864, a las 30 h de la muerte. En 1866 publicó el caso *Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben* (Una causa muy rara de insuficiencia tricúspide causada por una malformación

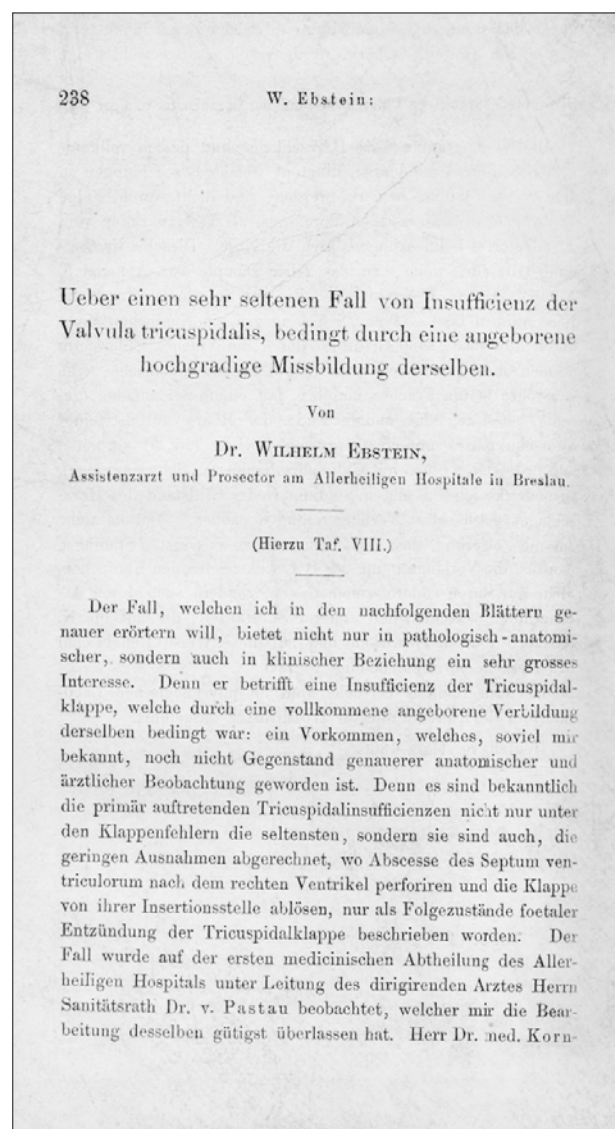


Figura 2. Primera página del trabajo original del Dr. Wilhelm Ebstein publicado en *Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medizin* (1866).



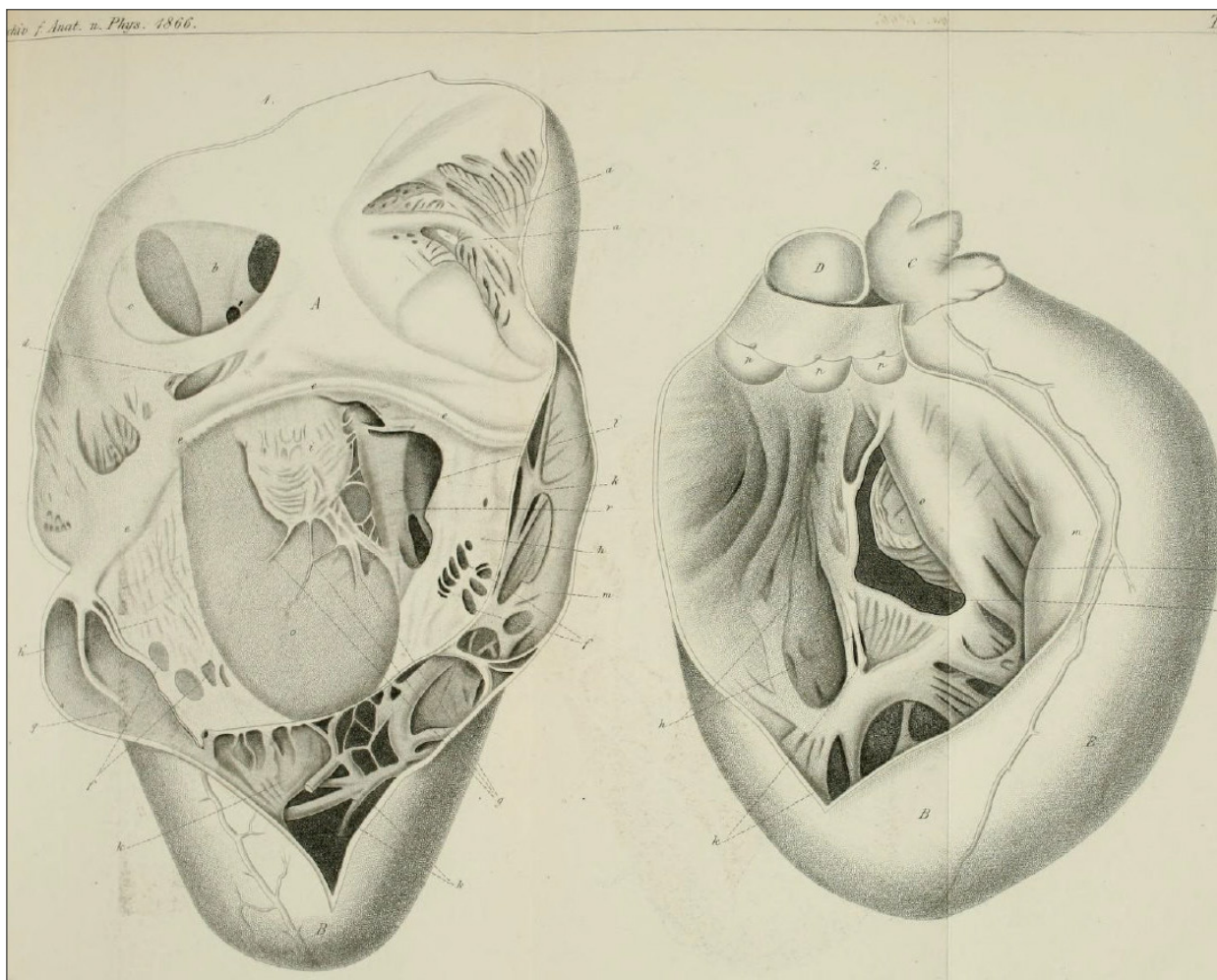


Figura 3. Ilustración del Dr. Wyss que acompañaba a la publicación del Dr. Ebstein (lámina VIII). Izquierda: Corazón con apertura de la aurícula y ventrículo derechos mediante incisión en el borde lateral. Derecha: Apertura del ventrículo derecho mediante incisión desde el vértice hasta el tracto de salida en la válvula pulmonar. (<https://www.biusante.parisdescartes.fr/histmed/medica/page?epo0270&p=1>)

congénita) en la revista *Archiv für Anatomie, Physiologie und wissenschaftliche Medizin* (Archivos de Anatomía, Fisiología y Medicina Científica) (3) (Figura 2), acompañado de unas precisas y meticulosas ilustraciones realizadas por el Dr. Wyss (Figura 3).

En la descripción macroscópica del corazón mencionaba “que estaba dilatado y aumentado de tamaño, con un diámetro longitudinal desde el pedículo al ápex de 14 cm y un diámetro transversal máximo de 14,6 cm; de los que 7,6 cm correspondían al ventrículo derecho. El ápex estaba formado por ambos ventrículos. En el ventrículo derecho observó una apariencia extraordinariamente

anormal de la válvula tricúspide, la valva anterior estaba alargada y tenía numerosas fenestraciones y las valvas posterior y septal hipoplásicas y adheridas al ventrículo derecho. La pared de la parte atrializada del ventrículo derecho era delgada, la aurícula derecha estaba dilatada y estaba presente un foramen ovale permeable” (3).

En sus comentarios, el Dr. Ebstein consideró que el más importante de los tres componentes de la anomalía era la severa malformación de la válvula tricúspide. El segundo componente, la ausencia de la válvula de Tebesio, no tenía ningún papel en el defecto fisiopatológico. El tercer componente, el *foramen ovale* permea-

ble, permitía la comunicación derecha-izquierda con la consiguiente cianosis, un aspecto que pasó desapercibido por el Dr. Ebstein y que se puede considerar como el único punto débil de su análisis (1,4).

El término enfermedad de Ebstein (*Ebsteinsche Krankheit*) permaneció prácticamente desaparecido de la literatura médica hasta que Schiebler et al (1968) realizaron la traducción del artículo original del alemán al inglés (5).

### 3. PRESENTACION DEL CASO

#### 3.1 Circunstancias de la muerte

Se trata de un varón adulto joven de 33 años de edad, grupo ancestral negro, con antecedentes de soplo cardíaco detectado en la infancia, anemia, insuficiencia venosa periférica y cirrosis hepática. No realizaba control ni tratamiento médico de estas patologías y en los días previos no manifestó ninguna sintomatología. Mientras realizaba un ejercicio físico intenso (carga de dos tanques de agua de 25 kg cada uno), presentó dolor torácico de unos minutos de duración y cayó desplomado al suelo siendo asistido inicialmente por los familiares que realizan los primeros auxilios y llaman al servicio de emergencias. Cuando el equipo de emergencias acude al domicilio lo encuentran en asistolia y sin signos vitales por lo que confirman el fallecimiento y activan el protocolo judicial.

#### 3.2 Autopsia

Varón de 166 cm de talla y 75,5 kg de peso (IMC de 27,2 kg/m<sup>2</sup>), que no presentaba ningún tipo de lesión traumática ni evidencia de asistencia médica.

Se realizó una autopsia completa con examen macroscópico de todos los órganos y estudio detallado del corazón. A la vista de los antecedentes del caso, circunstancias de la muerte y resultados de la autopsia macroscópica se consideró que no era necesario realizar un estudio histopatológico complementario. Obviamente, tampoco se estudió el sistema de conducción

cardíaco. Al tratarse de un caso excepcional, se decidió no alterar el corazón y conservarlo íntegro como material para docencia e investigación.

Se practicó un análisis toxicológico en sangre y humor vítreo que fue negativo para etanol, medicamentos, drogas de abuso y sustancias psicoactivas.

La autopsia confirmó la cirrosis hepática y puso de manifiesto un corazón aumentado de tamaño y dilatado (680 g), siendo el peso esperado según peso corporal de 353 g (intervalo 267-440 g) (12, 6). Epicardio liso y brillante con focos macroscópicos leves de fibrosis. Eje transversal de 14,5 cm y longitudinal de 17,5 cm. Los espesores de las paredes ventriculares eran; ventrículo derecho 0,4 cm; ventrículo izquierdo 1,3 cm y septo 1,3 cm. Cavidad ventricular derecha 7 cm y cavidad ventricular izquierda 3,5 cm. El tabique interventricular estaba desplazado hacia la izquierda. Las arterias coronarias tenían un origen y distribución normal (dominancia derecha) y a los cortes seriados tenían la luz vascular permeable sin placas de ateroma.

Teniendo en cuenta la hipertrofia cardíaca y la dilatación de las cavidades se decidió realizar una apertura en cuatro cámaras en lugar del corte recomendado en mesocardio. Macroscópicamente, en el corte del corazón en cuatro cámaras, se observó la existencia de una anomalía de la válvula tricúspide (anomalía de Ebstein) con desplazamiento hacia el ápex de la inserción del velo septal y, fundamentalmente, del velo posterior que estaba unido a la pared libre subyacente por numerosos puentes musculares. Una porción importante del ventrículo derecho estaba atrializado, mientras que el ventrículo derecho funcional estaba notablemente reducido. Las paredes anterior y posterior de la porción atrializada del ventrículo derecho eran muy delgadas debido a la ausencia parcial de miocardio presentando transluminación positiva. Los velos septales y posteriores de la válvula tricúspide eran displásicos y como consecuencia del desplazamiento, determinaban también una insuficiencia tricuspídea, que contribuyó a la dilatación de la aurícula derecha. Como anomalía asociada presentaba una comunicación interauricular y un *foramen ovale* permeable lo que permitía el *shunt* derecha-izquierda (Figura 4).



#### 4. DISCUSIÓN

Se presenta un caso de enfermedad de Ebstein que debuta como muerte súbita en un varón joven tras la realización de un ejercicio físico intenso por lo que fue objeto de autopsia forense.

La esencia de la malformación de Ebstein radica en que los velos de la válvula tricúspide no están unidos de forma normal al anillo valvular lo que produce un alargamiento de la valva anterior en forma de "vela" y desplazamiento hacia el ápex de las valvas posterior y septal. Por otro lado, la función del velo anterior también puede verse afectada como consecuencia de la presencia de fenestraciones y anclaje de las cuerdas tendinosas (1,7). El orificio de la vál-

vula tricúspide efectiva está desplazado hacia abajo dentro de la cavidad del ventrículo derecho, en la unión de la vía de entrada y los componentes ápico-trabeculares del ventrículo derecho (1,7). La válvula tricúspide desplazada divide al ventrículo derecho en dos partes. La porción que corresponde a la vía de entrada está funcionalmente integrada con la aurícula derecha (porción atrializada), mientras que la porción correspondiente a la vía de salida y la parte ápico-trabecular constituye el ventrículo derecho funcional. La parte atrializada del ventrículo tiene una pared más delgada que la parte distal funcional del ventrículo derecho debido a la ausencia parcial del miocardio por lo que algunos autores la denominan atrialización anatómica (1,7). Una comunicación inte-

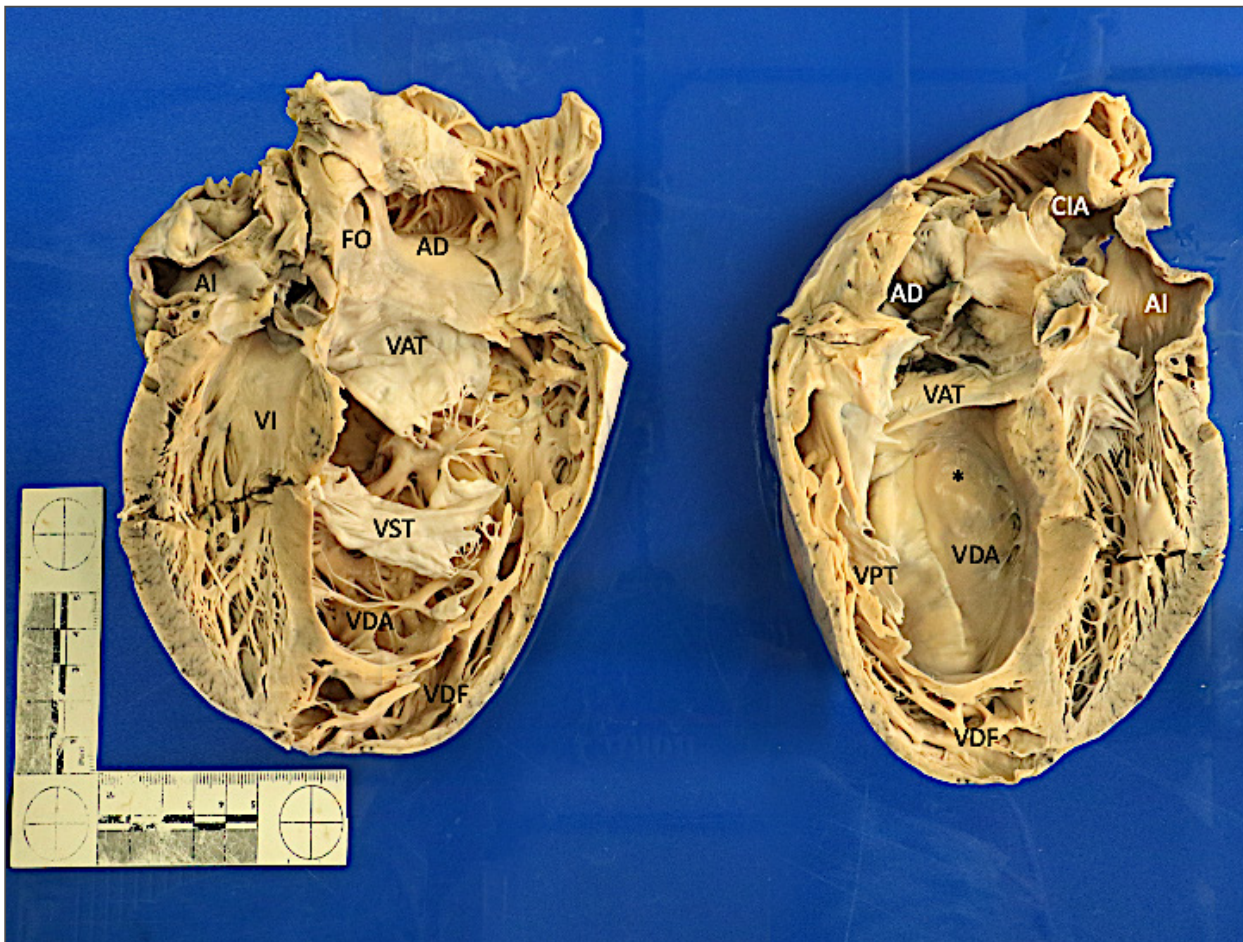


Figura 4. Corte en cuatro cámaras del corazón. A: mitad anterior. B: mitad posterior. Se observa importante adelgazamiento de la pared del ventrículo derecho atrializado debido a la ausencia de miocardio (\*). Abreviaturas: AD (aurícula derecha), AI (aurícula izquierda), CIA (comunicación interauricular), FO (foramen ovale), VAT (velo anterior de la válvula tricúspide), VPT (velo posterior de la válvula tricúspide), VST (velo septal de la válvula tricúspide), VI (ventrículo izquierdo), VDA (ventrículo derecho atrializado), VDF (ventrículo derecho funcional).

auricular en la forma de *ostium secundum* está presente en el 80-90% de los casos y en los restantes hay un *foramen ovale* permeable que produce un *shunt* derecho-izquierdo. Un septo interatrial íntegro es raro y solo se ve en adultos. El desplazamiento inferior del velo septal está asociado con una discontinuidad del cuerpo fibroso central y del anillo ventricular septal lo que determina la aparición de conexiones atrioventriculares accesorias con taquicardias por reentrada y pre-excitación ventricular que se pueden manifestar en forma de muerte súbita sin ningún pródromo (1,7,8).

La anomalía de Ebstein se suele presentar de forma aislada, pero hasta el 35% de los casos se asocia a otras malformaciones cardíacas como la estenosis/atresia pulmonar, transposición corregida de las grandes arterias, aorta bicúspide, estenosis subaórtica, coartación aórtica, prolapso de la válvula mitral, defectos septales ventriculares y ventrículo izquierdo no compactado (1,7,9). En el presente caso, la anomalía de Ebstein se presentó de forma aislada en su forma clásica, tal como fue descrita originalmente por este autor, asociada únicamente a una comunicación interauricular.

La malformación de Ebstein se considera relacionada con un defecto en el proceso de delaminación del tejido valvular tricuspídeo desde el miocardio ventricular durante la embriogénesis, aunque el mecanismo por el que esto ocurre no se conoce completamente (1,7).

La mayor parte de los casos son esporádicos y la forma familiar de la enfermedad de Ebstein es muy rara (7). En un estudio genético realizado en 26 familias con enfermedad de Ebstein se evaluaron 93 de 120 familiares en primer grado y en ninguno se encontró la anomalía, pero dos familiares en primer grado tenían defectos en el septo ventricular y otro, que murió a los 7 meses se informó como debido a una cardiopatía congénita. En familiares más lejanos había 6 con cardiopatías congénitas incluyendo a 2 con defectos en el septo ventricular y 2 con tetralogía de Fallot (10).

Carpentier *et al* (1988) propusieron una clasificación de la anomalía de Ebstein en cuatro tipos: tipo a) el volumen del ventrículo derecho verdadero es adecuado; tipo b) existe un amplio componente atrializado del ventrículo

derecho, pero el velo anterior de la válvula se mueve libremente; tipo c) los movimientos del velo anterior están restringidos severamente y pueden ocasionar una obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho; tipo d) existe una completa atrialización del ventrículo excepto por un pequeño componente infundibular (11).

Los síntomas fundamentales de la anomalía de Ebstein son la cianosis, insuficiencia cardíaca derecha, arritmias y muerte súbita que, en ocasiones, es el primer síntoma de la enfermedad sobre todo en personas por debajo de los 15 años (7,12). Las variaciones hemodinámicas y la presentación clínica dependen de la edad de presentación, la severidad anatómica y el grado de comunicación interatrial con *shunt* derecho-izquierdo. Algunos pacientes pueden vivir hasta los setenta u ochenta años, mientras que otros fallecen en el primer año de vida o en la infancia precoz. Cuando la displasia de la válvula tricúspide es particularmente severa y se asocia con hipoplasia del miocardio ventricular derecho la manifestación clínica ocurre de forma muy precoz, incluso en la vida fetal o postnatal inmediata con fallecimiento debido a insuficiencia cardíaca congestiva. La enfermedad de Ebstein es una de las cardiopatías congénitas sintomáticas intrauterinas.

El mayor problema clínico de los adolescentes y adultos con esta enfermedad es la inestabilidad eléctrica que puede ser debida a pre-excitación ventricular con taquiarritmias supraventriculares por reentrada o con *flutter* o fibrilación auricular debido a la progresiva dilatación auricular o a la asociación de ambos (7,8).

La incidencia de muerte súbita en pacientes con anomalía de Ebstein es baja y se estima en torno al 3,5% de los pacientes adultos con cardiopatías congénitas que mueren súbitamente como consecuencia de una arritmia cardíaca (13). En una serie de 60 pacientes que fueron seguidos durante un período de 20 años, solo se produjeron 2 fallecimientos (3,3%) (14). No obstante, en pacientes jóvenes y sobre todo adolescentes asintomáticos o con escasos síntomas (soplo incidental), la muerte súbita puede ser la primera manifestación de la enfermedad por lo que serán objeto de autopsia forense (12).

De los 1.320 casos que constituyen la colección anatómica de cardiopatías congénitas de la Universidad de Padua (Italia), 33 especímenes presentan la típica malformación de la válvula tricúspide conocida como enfermedad de Ebstein. La anomalía es aislada en 15 casos (8 varones y 7 mujeres con edad comprendida entre 1 día y 72 años, media de 8 años) y asociada con otras anomalías cardíacas mayores en los restantes 18 casos. Curiosamente, uno de los 15 casos con enfermedad de Ebstein aislada, mujer de 11 años, falleció súbitamente durante un esfuerzo como el caso objeto de esta publicación (1).

La descripción del caso presenta algunas limitaciones relacionadas con la ausencia de un estudio histológico del corazón y, fundamentalmente, del sistema de conducción lo que podría haber aportado una mayor información sobre la presencia de vías accesorias que ayudarían a entender mejor el sustrato de la arritmia ventricular y muerte súbita. No obstante, consideramos que este aspecto no le resta importancia al diagnóstico macroscópico y al interés del caso desde el punto de vista clínico-patológico.

## 5. CONCLUSIONES

La Anomalía de Ebstein es un defecto cardíaco congénito muy infrecuente caracterizado por una displasia de la válvula tricúspide que puede estar asociada a la aparición de vías accesorias auriculo-ventriculares con pre-excitación ventricular y riesgo de muerte súbita.

En pacientes jóvenes la enfermedad puede debutar en forma de muerte súbita por lo que serán objeto de autopsia forense.

Es importante que los patólogos y médicos forenses estén familiarizados con la misma y la tengan presente entre los diagnósticos diferenciales de la autopsia. El examen minucioso del corazón, especialmente las válvulas cardíacas, debe formar parte del protocolo de autopsia en los casos de muerte súbita, sobre todo en niños y adultos jóvenes.

## AGRADECIMIENTOS

A Guillermo Arrocha, Edgar Zamora e Issac Ortega (Morgue Judicial de Ciudad de Panamá) por su excelente asistencia durante la práctica de la autopsia y fotografías del caso.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores/as de este artículo declaran no tener ningún tipo de conflicto de intereses respecto a lo expuesto en el presente trabajo.

## FUENTES DE FINANCIACIÓN

Ninguna.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological Aspects of Ebstein's Anomaly in Adults. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;48:203-208.
2. Suarez-Mier MP, Morentin B, Cobo M, Castedo E, García-Pavía P. Pathology of Heart Valves. In Lucena J, García-Pavía P, Suárez-Mier MP, Alonso-Pulpón L, Eds. *Clinico-Pathological Atlas of Cardiovascular Diseases*. Switzerland: Springer International Publishing; 2015. p. 171-200.
3. Ebstein W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arch Anat Physiol*. 1866:238-255.
4. Mazurak M, Kusa J. The two anomalies of Wilhelm Ebstein. *Texas Heart Inst J*. 2017;44(3):198-201.
5. Schiebler GL, Gravenstein JS, Van Mierop LHS. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Translation of the original description with comments. *Am J Cardiol*. 1968;22:867-873.
6. Vanhaebost J, Faouzi M, Mangin P, Michaud K. New reference tables and user-friendly internet application for predicted heart weights. *Int J Legal Med*. 2014;128:615-620.



7. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. *Circulation* 2007;115:277-285.
8. Attenhofer Jost CH, Tan NY, Hassan A, Vargas ER, Hodge DO, Dearani JA, Connolly H, Asirvatham SJ, McLeod CL. Sudden death in patients with Ebstein anomaly. *Eur Heart J*. 2018;39(21):1970-1977.
9. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O'Leary PW, Warnes CA, Tajik AJ, Seward JB. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. *Mayo Clin Proc*. 2005;80(3):361-368.
10. Emanuel R, O'Brien K, Ng R. Ebstein's anomaly: genetic study of 26 families. *Br Heart J*. 1976;38:5-7.
11. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96: 92-101.
12. Freeman A, Byard RW. Ebstein anomaly and sudden childhood death. *J Forensic Sci*. 2018;63(3):969-971.
13. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, et al. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;126:1944-54.
14. Kim HY, Jang SY, Moon JR, Kim EK, Chang S-A, Song J, et al. Natural course of adult Ebstein anomaly when treated according to current recommendation. *J Korean Med Sci* 2016;31:1749-54.

**Si desea citar nuestro artículo:**

Saldaña L, Lucena-Porcel C, Lucena J. Anomalía de Ebstein como causa de muerte súbita. Presentación del primer caso de autopsia forense en Panamá. *Cuad Med Forense*. 2022; 25(1):23-31. CMF. 2022; 25(1):23-31.org02