

11205



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

4
ZC/m

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL ;
HOSPITAL DE CARDIOLOGIA
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

INCIDENCIA DE LA ENFERMEDAD DE EBSTEIN Y
LA EXPERIENCIA EN EL SERVICIO DE
CARDIOPATIAS CONGENITAS EN EL PERIODO
DE 1992 - 1995

TESIS DE POSTGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

P R E S E N T A :

DR. SERGIO CASTILLO DELGADO

ASESOR: DR. CARLOS ALVA ESPINOSA



MEXICO, D. F.

FEBRERO 1996

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIAS :

Marichuy y Jessica Michelle :

Por el tiempo cedido, ser fuente de estímulo
y sobre todo por su amor y paciencia.

A mis padres :

Salvador Castillo y Graciela Delgado,
por su apoyo y confianza para poder lograr
una de mis metas, la mejor de las herencias.

A salvador, Ma. Guadalupe, Graciela,

Ma. Carmen, Ana Elena y Maricela :

por su apoyo y comprensión.

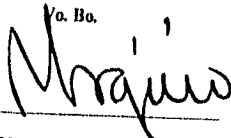
A mi asesor Dr. Carlos Alva Espinosa :
Amigo, maestro y guía que hizo posible
la realización de este trabajo

A mis maestros :
que me marcaron el camino
del conocimiento

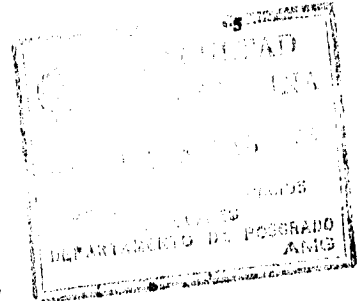
A mis compañeros residentes :
que compartieron conmigo este
arduo camino

Al paciente de cardiología :
por haber servido como libro
abierto con comprensión.

A mis amigos :
gracias por todo.

Vo. Bo.


DR. RUBEN ARGUERO SANCHEZ
DIRECTOR DEL HOSPITAL DE CARDIOLOGIA
C.M.N. SIGLO XXI.



Vo. Bo.


DR. ARMANDO MANSILLA OLIVARES
JEFE DE LA DIVISION DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION


Vo. Bo.

DR. DAVID SKROMNE KADLUBIK
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA DE POSTGRADO

Vo. Ho.

DR CARLOS ALVA ESPINOSA
JEFE DEL SERVICIO DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
ASESOR DE TESIS.

Vo. Bo.

DR GERMAN ORDOÑEZ ESPINOSA
RESIDENTE DE CARDIOLOGIA
COLABORADOR

INDICE

INTRODUCCION	8
ANTECEDENTES CIENTIFICOS	9
OBJETIVOS	12
HIPOTESIS	13
DISEÑO DEL ESTUDIO	14
MATERIAL Y METODOS	15
DEFINICION DE VARIABLES	20
RESULTADOS	22
DISCUSION	31
CONCLUSIONES	33
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	34

INTRODUCCION.

La anomalía de Ebstein es la malformación congénita de la válvula tricúspide más frecuente, varía desde una discreta alteración anatómica con poca o ninguna manifestación clínica hasta el defecto grave incompatible con la vida.

Esta cardiopatía puede asociarse con otras malformaciones congénitas a nivel cardíaco como el defecto septal auricular, estenosis o atresia pulmonar, defecto septal interventricular, persistencia del conducto arterioso, alteraciones de la válvula mitral, discordancia atrioventricular y ventriculoarterial además de alteraciones del sistema de conducción.

Por la gran variabilidad de la evolución clínica así como por la mortalidad derivada de este padecimiento es importante definir los factores asociados con el incremento de la morbi-mortalidad de los pacientes diagnosticados en el servicio de cardiopatías congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Con base en lo anterior se plantean los siguientes problemas:

- 1.- ¿Cuál es la incidencia de la enfermedad de Ebstein en el servicio de Cardiopatías Congénitas en nuestro medio?
- 2.- En los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Ebstein ¿cuáles son los factores asociados a la mortalidad?
- 3.- En los pacientes con diagnóstico de enfermedad de Ebstein ¿cuáles son las malformaciones congénitas asociadas? y si estas influyen en su evolución.

ANTECEDENTES CIENTIFICOS.

La enfermedad de Ebstein, malformación de la válvula tricúspide descrita inicialmente por Wilhelm Ebstein en 1866, y reconocida en estudios posteriores hasta aquél en el que se señalaron las bases del diagnóstico clínico en 1949 por Tournaire, está caracterizada por grados variables de displasia y adosamiento valvular a la pared ventricular derecha, lo que determina que el orificio funcional de la válvula se desplace hacia el interior de la cámara ventricular, la cual se divide en dos porciones: una comprendida entre la unión atrioventricular y el orificio funcional (porción atrializada) y otra por debajo del mismo que constituye la porción funcional del ventrículo derecho (1,2,3). La enfermedad de Ebstein constituye aproximadamente 1% de todas las malformaciones congénitas.

El adosamiento valvar es el rasgo patológico que define a la enfermedad de Ebstein, mientras que la agenesia parcial o total de tejido valvar caracteriza a la ausencia de la válvula tricúspide, la cual se define como una forma de displasia y debe diferenciarse de la condición en la que el tejido valvar existe pero adherido a la superficie endocárdica del ventrículo derecho, como ocurre en la enfermedad de Ebstein (4,5).

Las alteraciones hemodinámicas en la enfermedad de Ebstein son debidas a la regurgitación tricúspidea y los síntomas generalmente están relacionados con el grado de regurgitación tricúspidea (6,7).

Esta cardiopatía puede asociarse con otras malformaciones congénitas a nivel cardíaco como el defecto septal auricular, estenosis o atresia pulmonar, defecto septal interventricular, persistencia del conducto arterioso, alteraciones de la válvula mitral, discordancia atrioventricular y ventrículo arterial además de las alteraciones en el sistema de conducción, donde destaca la taquicardia ventricular y el síndrome de Wolff Parkinson White; se ha reportado muerte súbita en el 2.6% de estos pacientes (6).

Con el advenimiento de la ecocardiografía bidimensional, la enfermedad de Ebstein es diagnosticada más frecuentemente en etapas tempranas donde existe una alta mortalidad y

riesgo importante de deterioro hemodinámico y muerte súbita (8,9).

La insuficiencia cardíaca aislada es poco común, puede ser precipitada por arritmias, infección pulmonar o infarto pulmonar, los pacientes con insuficiencia cardíaca crónica, frecuentemente cursan con cardiomegalia considerable, episodios de taquicardia y están siempre cianóticos. La insuficiencia cardíaca, la gravedad de la cianosis y la frecuencia de arritmias son las causas más frecuentes de muerte en estos pacientes (10).

La ecocardiografía modo M permite una detección específica de la anomalía; se ha visto que un intervalo superior a 0.065 seg. entre el cierre de la válvula mitral y la válvula tricúspide es característico de esta cardiopatía; por otra parte, la dilatación significativa del ventrículo derecho, aunado a un movimiento anormal de la valva anterosuperior y movimiento septal paradójico refuerzan el diagnóstico. La ecocardiografía bidimensional utilizando las aproximaciones subcostal o apical permite con mayor seguridad hacer el diagnóstico de la enfermedad definiéndose con esta técnica el sitio de implantación de la válvula tricúspide, el adosamiento de los velos valvulares en la pared ventricular, el tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho y el tamaño de las cavidades derechas. La medida del grado de iniciación anormal puede ser cuantificada al conocer la distancia entre el anillo tricuspídeo y el punto de flotación de la valva septal posterior (10,11).

El tratamiento quirúrgico está indicado en aquellos casos con insuficiencia tricuspídea severa; con cianosis moderada o grave e insuficiencia cardíaca, el tipo de tratamiento dependerá de las características funcionales del ventrículo derecho. Existe cierta controversia en cuanto al momento oportuno del tratamiento; la edad, la hipoxia y la limitación física no son impedimentos para el tratamiento. La mortalidad es mayor en aquellos enfermos con clase funcional IV y cardiomegalia importante (12,13,14).

Numerosos estudios han documentado el posible papel que juega la exposición a sustancias teratogénicas in útero en la génesis de esta enfermedad como es el caso del litio (15).

Varios son los factores que afectan la sobrevida de los pacientes con enfermedad de Ebstein: clase funcional, niveles de hemoglobina, presión auricular derecha, sintomatología durante el

período neonatal y cirugía cardíaca (16,17).

La enfermedad de Ebstein se ha visto asociada con atresia pulmonar con septum interventricular íntegro hasta en el 10% de los casos de esta última; la transposición de los grandes vasos es otra asociación frecuente (18,19).

atresia pulmonar con septum interventricular íntegro asociado a enfermedad de Ebstein se ha visto en el 10% de los casos donde la transposición de los grandes vasos se asocia frecuentemente (18,19).

La cardiopatía es compatible con sobrevida larga, la mayor parte de los pacientes sobreviven hasta la segunda, tercera o cuarta década de la vida; la cianosis, la insuficiencia cardíaca, los soplos y el retraso en el desarrollo no son específicos. En muchos casos la sospecha diagnóstica se debe a una crisis de taquicardia en un niño cianótico, en otros la malformación es tan grave que causa la muerte en el período neonatal y aún en la etapa intrauterina (20,21,22).

El estudio radiológico es un excelente procedimiento en el diagnóstico de la enfermedad de Ebstein ya que ofrece datos muy sugestivos por las características que adquiere la silueta cardíaca y la circulación pulmonar; en menos del 10% de los casos el corazón tiene tamaño normal, la cardiomegalia observada en la tele de tórax es el hallazgo más llamativo, el contorno de la silueta es similar a un balón de football americano, el pedículo vascular es angosto, la cardiomegalia está producida fundamentalmente por la dilatación de la aurícula derecha (23,24,25).

OBJETIVO GENERAL.

- Se determinó la incidencia, evolución y factores asociados a la enfermedad de Ebstein diagnosticada en el Servicio de Cardiopatías Congénitas.

OBJETIVOS ESPECIFICOS.

- 1.- Se determinó la incidencia y la evolución clínica de la enfermedad de Ebstein diagnosticada mediante ultrasonido Doppler color.
- 2.- Se determinó la mortalidad de la enfermedad de Ebstein en el servicio de Cardiopatías Congénitas.
- 3.- Se determinó el tipo de malformación congénita asociada a la enfermedad de Ebstein.
- 4.- Se reconoció los factores de mal pronóstico para la mortalidad en pacientes con enfermedad de Ebstein.

HIPOTESIS DE TRABAJO.

1.- La incidencia de enfermedad de Ebstein en el Hospital de Cardiología durante el periodo de 1992-1995 es similar a la descrita por otros autores.

La incidencia de enfermedad de Ebstein en el Hospital de Cardiología durante el periodo de 1992-1995 es diferente a la descrita por otros autores..

2.- Los pacientes con enfermedad de Ebstein tienen una alta mortalidad durante el primer año de vida.

Los pacientes con enfermedad de Ebstein tienen baja mortalidad durante el primer año de vida.

3.- La enfermedad de Ebstein se asocia frecuentemente a otras malformaciones estructurales cardíacas.

La enfermedad de Ebstein se presenta en forma aislada sin asociarse a otras malformaciones estructurales cardíacas.

4.- El deterioro de la clase funcional, la presencia de cianosis, de cardiomegalia e insuficiencia cardíaca son factores de mal pronóstico para la sobrevida en pacientes con enfermedad de Ebstein.

El deterioro de la clase funcional y la presencia de cianosis, cardiomegalia e insuficiencia cardíaca tiene poca influencia en la sobrevida de los pacientes con enfermedad de Ebstein.

DISEÑO DEL ESTUDIO.

- Casos
- Observacional.
- Analítico
- Causa-efecto.
- Retrospectivo
- Longitudinal

MATERIAL Y METODOS.

UNIVERSO DE TRABAJO :

Se incluyeron a todos los pacientes con enfermedad de Ebstein en edad pediátrica diagnosticados en el servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI durante el periodo comprendido de enero de 1992 a diciembre de 1995.

CRITERIOS DE INCLUSION:

- Pacientes pediátricos con diagnóstico de enfermedad de Ebstein mediante ecocardiografía Doppler color.

CRITERIOS DE NO INCLUSION:

- Pacientes en los que mediante ecocardiografía Doppler color se descarte la enfermedad de Ebstein
- Pacientes sin reporte oficial y/o expediente clínico.
- Casos en los que, luego de su muerte se haya descartado por anatomía patológica la enfermedad de Ebstein.

CONSIDERACIONES ETICAS :

En la realización del presente protocolo no existe ningún riesgo para los pacientes ya que la información únicamente será obtenida de los expedientes clínicos de manera confidencial.

RECURSOS HUMANOS :

Participarán activamente los médicos cardiólogos del servicio de Cardiopatías Congénitas y el personal de archivo clínico.

FACTIBILIDAD :

El Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI cuenta con la infraestructura y material técnico para realizar el proyecto sin necesidad de recurrir a empleo de recursos o inversiones adicionales.

DIFUSION DE RESULTADOS :

El presente estudio servirá de Tesis Recepcional para concluir la Especialidad de Cardiología en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se presentará en el Congreso Nacional de Cardiología y se publicará en una revista nacional.

CRONOGRAMA DE TRABAJO :

Actividad	Tiempo
1.- Realización del Protocolo.	Un mes
2.- Corrección del Protocolo.	Un mes.
3.- Recolección de datos (Revisión de expedientes).	Tres meses.
4.- Análisis de la Información	Un mes.
5.- Presentación de resultados	Un mes.

METODOLOGIA:

Se analizaron los expedientes de los pacientes pediátricos diagnosticados con enfermedad de Ebstein que han sido estudiados en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del período comprendido de enero de 1992 a diciembre de 1995.

De dicho expediente se registraron variables de la Historia Clínica, se hizo énfasis en los antecedentes prenatales, perinatales, edad del diagnóstico, cuadro clínico, clase funcional, características ecocardiográficas, manejo instituido, hallazgos electrocardiográficos, radiológicos, manejo quirúrgico, mortalidad y anatomía patológica en aquellos pacientes que contaron con necropsia

ANALISIS ESTADISTICO:

- Se elaboró una hoja de captación de datos, que se vaciará en el programa computacional EXCEL, de una microcomputadora personal.
- Se realizó estadística descriptiva para las variables discretas y se hizo una correlación entre ellas: magnitud del padecimiento, edad al diagnóstico, asociación con otras malformaciones, grado de cardiomegalia, mortalidad, clase funcional, etc. y se compararon las frecuencias mediante pruebas de ji-cuadrada. Se considerarán significativas las diferencias a un nivel de $p < 0.05$.

DEFINICION DE VARIABLES :**IDENTIFICACION DE VARIABLES.**

Variables Dependientes:

- 1.- Mortalidad.
- 2.- Clase funcional I, CF II, CF III y CF IV según la NYHA.
- 3.- Cardiomegalia.
- 4.- Alteraciones electrocardiográficas.
- 5.- Alteraciones ecocardiográficas.

Variables Independientes:

- 1.- Enfermedad de Ebstein
- 2.- Malformaciones congénitas asociadas.
- 3.- Edad al diagnóstico.
- 4.- Edad del paciente.
- 5.- Sexo.

DEFINICION OPERATIVA DE LAS VARIABLES.

- 1.- Mortalidad : Fallecimiento ocurrido en cualquier etapa de evolución de la enfermedad.
- 2.- Clase funcional: Determinación de la capacidad para realizar las actividades de acuerdo a la NYHA.
- 3.- Cardiomegalia: Medición del grado de crecimiento de la estructura cardiaca expresada en grados de acuerdo al índice cardiorácico: grado I de 51 a 62%, grado II de 63 a 75%, grado III de 76 a 88%, grado IV de 89 a 100% (26).
- 4.- Alteraciones electrocardiográficas: Anormalidad de los diferentes intervalos así como alteraciones en el ritmo y la conducción.
- 5.- Alteraciones ecocardiográficas: Mediante ecocardiografía modo M como bidimensional y Doppler color, se identificarán las alteraciones valvulares así como de las diferentes estructuras.
- 6.- Malformaciones congénitas : Otras malformaciones de la estructura cardiaca asociadas a la enfermedad de Ebstein.
- 7.- Edad al diagnóstico: Edad en la que se documentó el diagnóstico de la enfermedad de Ebstein.

RESULTADOS :

Se estudiaron un total de 18 pacientes con enfermedad de Ebstein diagnosticados mediante ecocardiografía Doppler color en un periodo comprendido entre enero de 1992 y diciembre de 1995.

No hubo diferencia en cuanto al sexo ya que fueron nueve pacientes del sexo masculino (50%) y nueve pacientes del sexo femenino (50%). (gráfica 1)

Se encontró un rango de edad de 11 meses a 17 años para un promedio de 7 años. (tabla 1)

La clase funcional que predominante fue CF II con 8 pacientes (44%). CF I : 7 pacientes (38%) y la clase funcional III con tres pacientes (16%). (gráfica 2).

En cuanto a la placa de rayos X, 5 pacientes se encontraron sin cardiomegalia (27%), cardiomegalia grado I con 6 pacientes (33%), cardiomegalia grado II con dos pacientes (11%), cardiomegalia grado III con tres pacientes (16%) y con cardiomegalia grado IV son solo dos pacientes (11%). (gráfica 3).

El electrocardiograma se encontró normal en tres pacientes (16%), con BCRDHHI 8 pacientes (44%), BCRDHH y datos de crecimiento de aurícula derecha en tres pacientes (16%), con datos de crecimiento de aurícula derecha aislada en un paciente (5%), con Síndrome de Wolff Parkinson White en 2 pacientes (11%). (gráfica 4)

Nueve pacientes presentaron cianosis (50%), y nueve pacientes (50%) no presentaron cianosis. (gráfica 5).

Un paciente presentó asociación de enfermedad de Ebstein con comunicación interventricular (CIV) y 4 pacientes (22%) asociación de enfermedad de Ebstein con comunicación interauricular (CIA), en un paciente se encontró enfermedad de Ebstein asociada a ventana aorto-pulmonar y persistencia del conducto arterioso (PCA).

Dos pacientes requirieron de cirugía (11%), en un paciente se realizó fístula de Blalock

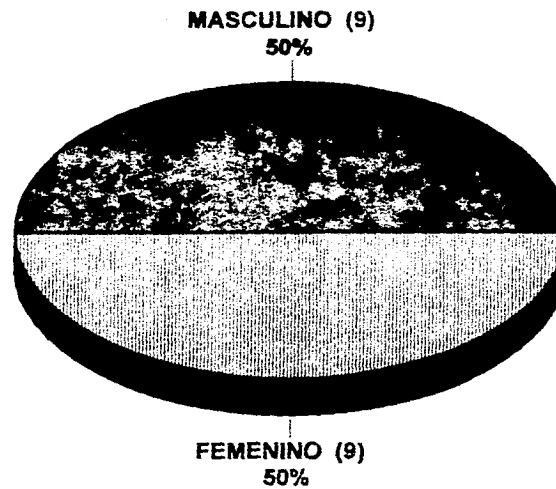
Taussing y en otra se realizó cierre del conducto arterioso. (gráfica 6).

Del total de los pacientes estudiados se presentó una sola defunción (5%), 4 horas posteriores al cateterismo por insuficiencia cardíaca.

En doce pacientes se les diagnosticó la enfermedad al nacimiento y los demás a los 4, a los 6, a los 9 y a los 10 años. (gráfica 7)

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

DISTRIBUCION POR SEXO



Grafica 1.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

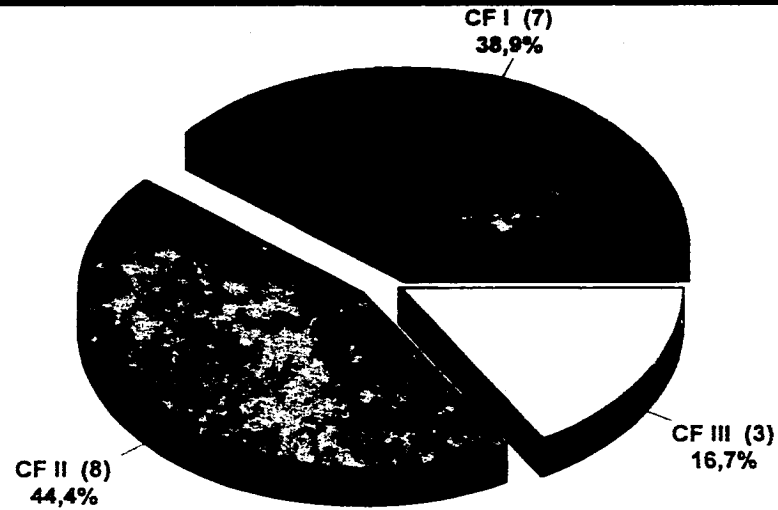
DISTRIBUCION POR EDAD

EDAD	No.PACIENTES
1 AÑO	4
3 AÑOS	4
4 AÑOS	1
5 AÑOS	2
6 AÑOS	1
9 AÑOS	1
11 AÑOS	1
13 AÑOS	1
15 AÑOS	2
17 AÑOS	1

Tabla 1.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

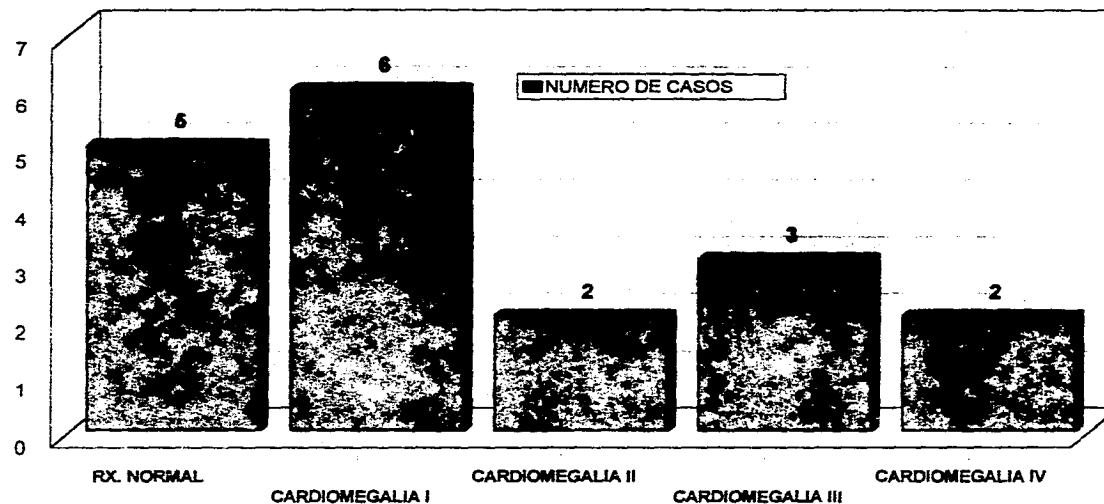
CLASE FUNCIONAL



Gráfica 2.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

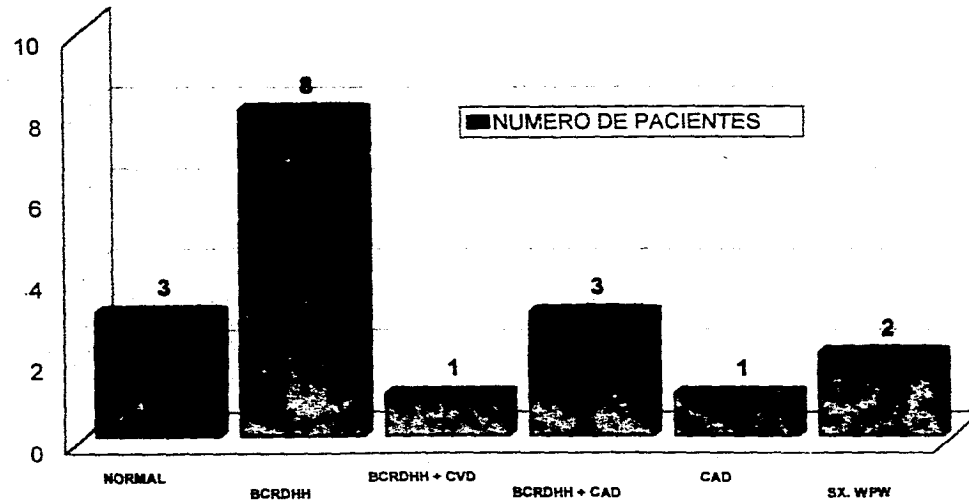
HALLAZGOS RADIOLOGICOS



Gráfica 3.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

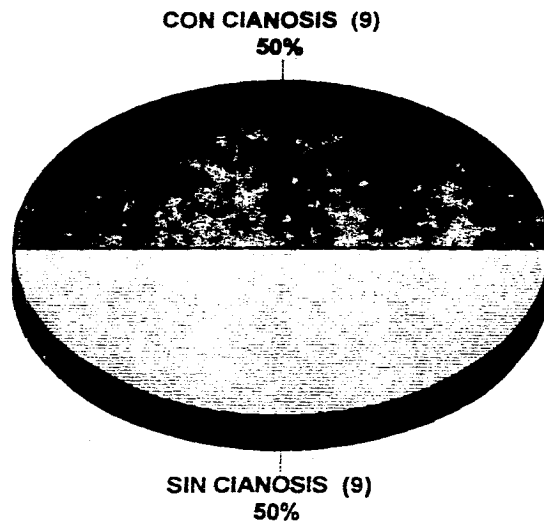
HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS



Gráfica 4.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

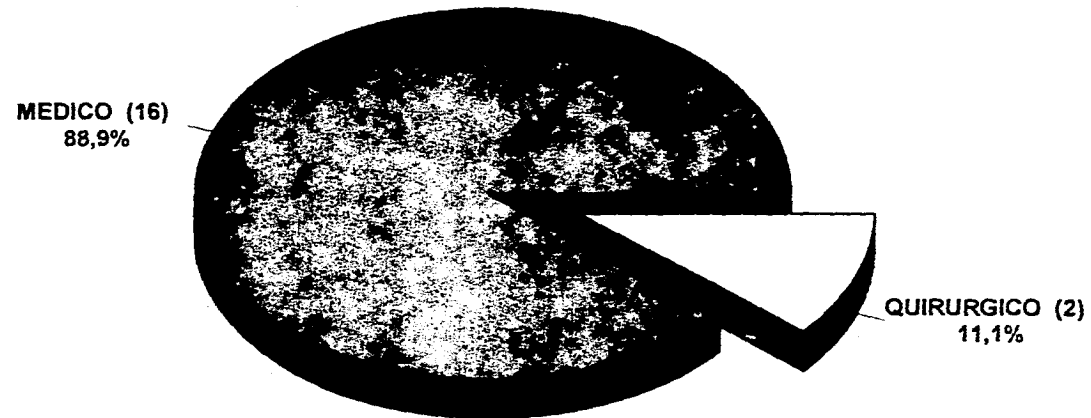
CIANOSIS



Gráfica 5.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

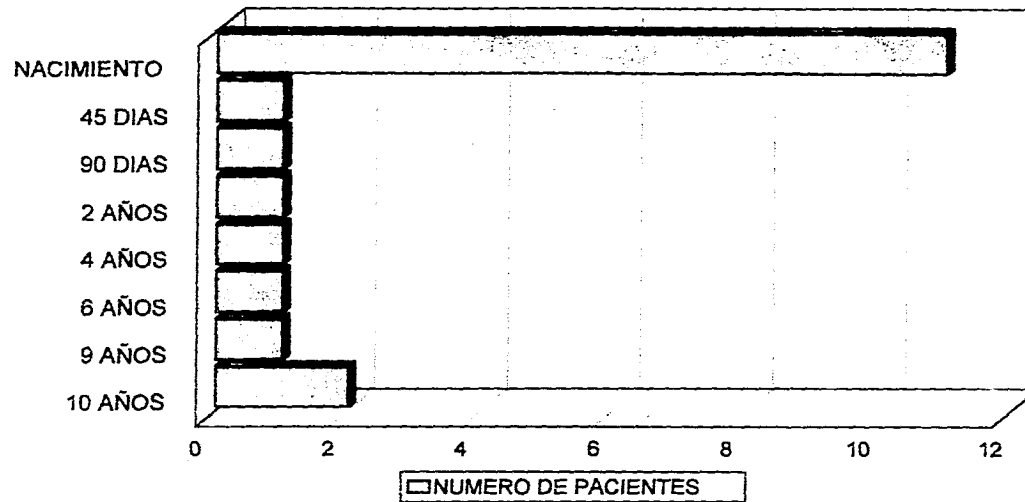
TRATAMIENTO



Gráfica 6.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

EDAD AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO



Gráfica 7.

DISCUSION:

La incidencia de enfermedad de Ebstein fue del 1.1% de las cardiopatías congénitas diagnosticadas en nuestro servicio por estudio de ecocardiografía Doppler, similar a lo reportado por la literatura (3).

La distribución de la enfermedad no tiene predominio por sexo (1).

La evolución es variable pudiendo manifestarse desde el recién nacido (10), en esta revisión la mayor parte de pacientes fueron diagnosticados en esta edad, mediante ecocardiografía Doppler.

En el electrocardiograma la enfermedad de Ebstein puede acompañarse de síndrome de Wolff Parkinson Withe, datos de crecimiento de aurícula derecha o bloqueo de rama derecha del haz de His, siendo esta última la asociación más frecuente.

Esta patología fue tratada en la gran mayoría de pacientes exclusivamente con manejo médico, la corrección quirúrgica de la enfermedad de Ebstein fue necesaria en un solo paciente, el cual presentaba cianosis, cardiomegalia y CF III; y la corrección de un defecto asociado (persistencia del conducto arterioso), en otro más durante el tiempo de seguimiento. Mas de un tercio de pacientes permanecían en CF I y mas del 80% en CF II-III.

La presencia de cianosis, cardiomegalia e insuficiencia cardíaca se asociaron con aumento de la mortalidad.

Solo un paciente de esta serie murió, este presentaba gran deterioro de su estado general, con cianosis, e insuficiencia cardíaca agudizada; en la radiografía de tórax cardiomegalia. Por lo cual se cateterizó de urgencia, falleciendo 4 horas después.

CONCLUSIONES :

- I. La incidencia de la Enfermedad de Ebstein fue en nuestra población similar a lo reportado en la literatura.

- II. La mortalidad de la Enfermedad de Ebstein en este grupo de pacientes fue baja.

- III. La presencia de cianosis, cardiomegalia, insuficiencia cardíaca, son predictores de mal pronóstico.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Pérez T, Martínez S, Alva E, Santamaría H. Anomalia de Ebstein en el recién nacido. Estudio de 65 años. *Rev Latina Cardiol* 1986;2:129-137.
- 2.- Muñoz C, Barros W, García F, Salinas C. Estudio patológico de la displasia y el adosamiento valvular en la anomalia de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex* 1993;63:101-109.
- 3.- Bialostozky D, Horwitz S, Espino V. Ebstein malformation of tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1971;29:826-837.
- 4.- Muñoz C, Salinas C, Kuri N, García F. Ausencia de la válvula tricúspide: informe de un caso. *Arch Inst Cardiol Mex* 1992;62:61-67.
- 5.- Mair DD. Ebstein anomaly: natural history and management. *J Am Coll Cardiol* 1992;19(5):1047-1048.
- 6.- Ming H, Ling Y, Shiun Y. Ebstein's anomaly ventricular tachycardia: evidence for the arrhythmogenic role of the atrialized ventricle. *Am Heart J* 1989;117(4):959-962.
- 7.- Van Praagh R, Vangi V, Sul H, Metras D. Tricuspid atresia or severe stenosis with partial common atrioventricular canal anatomical data, clinical profile and surgical considerations. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:932-943.
- 8.- Celermajer D, Cullen S, Sullivan D. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1041-1045.



- 9.- Roberson D, Silverman N. Ebstein's anomaly echocardiographic and clinical feature in the fetus and neonate. *J Am Coll Cardiol* 1989;14:1300-1307.
- 10.- Starnes V, Pitlick P, Bernstein D. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:1082-1087.
- 11.- Abe T, Komatsu S. Valve replacement for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Chest* 1983; 84:414-417.
- 12.- Shiina A, Seward J, Edwards W. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:356-370.
- 13.- Celermajer D, Dodd S, Geenwald S. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: pathophysiologic and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 1992;19_:1049-1053.
- 14.- Lello F, Flemma R, Mullen D. Tricuspid valve replacement for Ebstein's anomaly in childhood with a Starr-Edwards caged ball prosthesis. *Chest* 1988;194:1096-1097.
- 15.- Cohen L, Friedman J, Jefferson J, Johnson MA. Reevaluation of risk of in utero exposure lithium. *JAMA* 1994;271:146-150.
- 16.- Hong J, Moller J. Ebstein's anomaly: a long study of survival. *Am Heart J* 1993;125:1419-1422.
- 17.-Bennett N, Shiu M. Ebstein's anomaly associated with splenomegaly and reversible hypersplenism. *Br Heart J* 1991;65:223-224.

- 18.- Stellin G, Santina F, Theien G. Pulmonary atresia, intact ventricular septum and Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *Thorac Cardiol Surg* 1993;106:255-261.
- 19.- Ritter M, Schneider J, Schmidlin D, Jenni R. Supravalvular tricuspid ring and Ebstein's anomaly in congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol* 1992;70:1635-1636.
- 20.- Ivy D, Lochr J, Schaffer. Usefulness of prolonged prostaglandin infusion in neonates with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1993;72:1327-1328.
- 21.- Hurwitz R. Left ventricular function in infants and children with sintomatic Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1994;73:716-717.
- 22.- Kummar A, Fyler D, Miettinen O. Ebstein's anomaly clinical profile and natural history. *Am J Cardiol* 1971;28:84-94.
- 23.- Radford D, Graff R, Neilson G. Diagnosis and natural history of Ebstein anomaly. *Br Heart J* 1985;54:517-522.
- 24.- Nihoyannopoulos P, McKenna W, Smith G. Echocardiographic assessment of the righth ventricle in Ebstein's anomaly: relation to clinical outcome. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:627-635.
- 25.- Sharland GM, Chita S, Alla L. Tricuspid valve dysplasia in intrauterine life. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:944-949.
- 26.- Estorch CH. Bases fundamentales para el diagnóstico roetnológico 1966 I *Editorial Científica Médica*.