



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO

11205  
47

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E  
INVESTIGACION MEDICA  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
HOSPITAL DE CARDIOLOGIA  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

ANOMALIA DE EBSTEIN, EXPERIENCIA 1997 - 2003 EN EL  
HOSPITAL DE CARDIOLOGIA DEL CENTRO MEDICO  
NACIONAL SIGLO XXI

T E S I S  
QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:  
ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGIA  
P R E S E N T A :  
DRA. ANA LILIA RAYAS GOMEZ

TUTOR: DR. CARLOS ALVA ESPINOSA  
DR. ARMANDO MANSILLA OLIVARES



2003

TESIS CON  
A DE UNOBN



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.

ANOMALIA DE EBSTEIN, EXPERIENCIA 1997-2003  
EN EL HOSPITAL DE CARDIOLOGIA DEL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

DR. RUBEN ARGÜERO SÁNCHEZ

*Murguio*  
Director

SUBDIRECCIÓN DE EDUCACIÓN  
DIVISIÓN DE EDUCACIÓN MÉDICA E INVESTIGACIÓN  
U.N.A.M.

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. JUAN CARLOS NECOECHEA ALVA

Jefe de la División de Educación Médica e Investigación  
Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. ARTURO ABUNDES VELASCO

Subjefe de la División de Educación Médica e Investigación  
Hospital de cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. RODOLFO CASTAÑO GUERRA

Profesor Titular del Curso de Cardiología  
Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. CARLOS ALVA ESPINOSA

Jefe del Departamento de Cardiopatías Congénitas  
Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. ARMANDO MANSILLA OLIVERA

Jefe de la Unidad de Investigación Biomédica en Cardiología  
Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI



HOSP. DE CARDIOLOGIA  
C.M.N. SIGLO XXI  
COORDINACION CLINICA DE EDUCACION  
E INVESTIGACION EN SALUD

TESIS CON  
FALLA DE

2

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL



T I T U L O

ANOMALIA DE EBSTEIN, EXPERIENCIA 1997-2003  
EN EL HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA DEL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

AUTOR:

Dra. Ana Lilia Rayas Gómez.

Residente de Tercer año de Cardiología.

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

TUTOR:

Dr. Carlos Alva Espinosa.

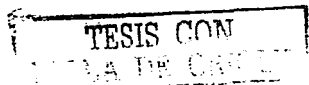
Jefe del Departamento de Cardiopatías Congénitas.

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Dr. Armando Mansilla Olivares.

Jefe de la Unidad de Investigación Biomédica en Cardiología.

Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.



# INDICE

AGRADECIMIENTOS	5
INTRODUCCIÓN	6
OBJETIVOS	7
MARCO TEORICO	8
MATERIAL Y METODOS	15
RESULTADOS	17
DISCUSIÓN	21
CONCLUSIONES	27
BIBLIOGRAFIA	28
ANEXOS	31

TESIS CON  
TABLA DE ORIGEN

## AGRADECIMIENTOS.

- A Dios por darme la vida y permitirme desarrollar en todos los aspectos.
- Con todo mi cariño y respeto a mis padres por haber hecho de mí lo que ahora soy.
- A mis Hermanos agradezco su confianza.
- A mi esposo por la gran fuerza que me da para terminar todos mis proyectos y sueños.
- A mi pequeño hijo por la paciencia que ha tenido para concluir este proyecto, siendo mi fuerza interior.
- En especial al Dr. Carlos Alva Espinosa y al Dr. Armando Mansilla Olivares por su gran sabiduría para guiarme en este proyecto.
- Al Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI por darme la oportunidad de superarme y ser de los pocos afortunados.
- A todos los Doctores y Amigos que durante este largo tiempo he convivido.

TESIS COM  
PALLA DE CULLEN

## INTRODUCCIÓN.

La Anomalia de Ebstein es una malformación cardiaca congénita poco común con un curso clínico variable y una amplia variedad de anormalidades. Las variaciones anatómicas de la válvula tricúspide marcan la diferencia en el curso clínico. La incidencia en infantes y niños es del rango de 0.03% a 1%. La incidencia real en la población adulta es desconocida. Los síntomas severos en la etapa neonatal, la incapacidad física importante y una gran cardiomegalia han sido considerados indicadores de pobre pronóstico, hay poca información disponible sobre predictores de riesgo de muerte súbita en pacientes relativamente libres de síntomas. Su manejo depende de la edad de presentación, hallazgos clínicos, anatómicos y severidad de la lesión. <sup>3</sup> El diagnóstico y el tratamiento tanto médico como quirúrgico son un reto. Se desconoce la incidencia y prevalencia, así como el curso clínico, lesiones cardiacas asociadas incluyendo la presencia de arritmias y su respuesta tanto al tratamiento médico como quirúrgico de los pacientes diagnosticados y tratados con Anomalia de Ebstein durante el periodo de 1997 al 2003 en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, por lo que se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal.

TESIS CON  
PLA DE CUBIEN

## OBJETIVOS.

### OBJETIVO GENERAL.

Conocer la experiencia del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, en el manejo tanto médico como quirúrgico de la Anomalia de Ebstein en el periodo comprendido de 1997 al 2003.

### OBJETIVOS ESPECIFICOS.

1. Determinar la edad de inicio de los síntomas.
2. Conocer la clase funcional en el momento del diagnóstico.
3. Describir la incidencia de anomalías cardiacas congénitas asociadas.
4. Evaluar la incidencia de arritmias en este grupo de pacientes así como la vía accesoria responsable.
5. Reconocer el grado de severidad de la Anomalia acuerdo a los hallazgos ecocardiográficos, y recabar los hallazgos anatómicos y funcionales como porcentaje de atrialización del ventrículo derecho, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo y presión sistólica de la arteria pulmonar.
6. Determinar la mortalidad de los pacientes tratados quirúrgicamente.
7. Determinar el porcentaje de saturación periférica de oxígeno al momento del diagnóstico.
8. Conocer el grado de cardiomegalia al momento del diagnóstico.





## MARCO TEORICO.

La Anomalia de Ebstein es una rara malformación congénita que ocurre aproximadamente en uno de cada 200.000 nacidos vivos, con una prevalencia de 0.3 a 0.7% de todas las malformaciones cardiacas congénitas. Esta anomalia no es común pero es la más frecuente de la válvula tricúspide y representa el 40% de todas las malformaciones congénitas de la válvula atrioventricular derecha.<sup>1</sup> Es una malformación de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho caracterizada por varios aspectos: adherencia de las valvas de la tricúspide al miocardio subyacente (falla en la delaminación); desplazamiento hacia el septum del anillo funcional (valva septal más desplazada que la posterior y la anterior más que la posterior); dilatación de la porción atrializada del ventrículo derecho con diferentes grados de hipertrofia y adelgazamiento de la pared y redundancia, fenestración y fijación de la valva anterior.<sup>2</sup> Los síntomas varían de acuerdo al grado de severidad de la anomalia, desde asintomático hasta incapacidad severa y muerte temprana. Los pacientes con deformidad leve a moderada de la válvula tricúspide permanecen asintomáticos hasta la vida adulta, en contraste, en casos severos la insuficiencia cardiaca congestiva ocurre en la etapa neonatal o puede ocurrir la muerte intrauterina.<sup>3</sup> Usualmente en neonatos esta patologia es fatal porque la mortalidad para varias intervenciones quirúrgicas han sido altamente prohibitivas y las indicaciones para operar a estos neonatos en estado critico no están bien establecidas. Sin embargo, Knott-Craig y cols reportan los casos de 3 neonatos severamente sintomáticos con patologia cardiaca asociada como múltiples defectos del septum ventricular y atresia pulmonar tanto funcional como anatómica, todos tuvieron insuficiencia tricúspide severa y cianosis severa en dos de ellos, con indice de GOSE (Great Ormond Steet in London, score ecocardiográfico para neonatos) 1.3:1 e indice cardiorácico mayor de 0.85. La reparación quirúrgica completa consistió en anuloplastia con construcción de una válvula monocúspide competente, ventriculorrafia derecha, cierre subtotal del defecto del septum atrial, atrioplastia reductiva y reparación de todos los defectos cardiacos asociados. No hubo muertes

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

tempranas o tardías. <sup>4</sup> Yetman y cols reportaron los datos clínicos, ecocardiográficos, angiográficos y radiológicos de 46 neonatos con Anomalia de Ebstein y cianosis, 67% se diagnosticaron al nacimiento y en 3 casos se diagnóstico in utero. La saturación sistémica media fue de 62+-12%. Determinándose que los predictores independientes significativos para la mortalidad incluyeron defecto atrial septal < 4 mm, función izquierda reducida y atresia pulmonar funcional o anatómica. El índice ecocardiográfico de GOSE cuando fue > 1.0 fue 100% predictor de mortalidad. Concluyéndose que el alto riesgo de mortalidad perioperatoria refleja la alta incidencia de disfunción ventricular izquierda cuya etiología es desconocida, sin embargo se ha postulado que puede ser secundario a muerte celular programada, cianosis crónica o dilatación crónica del ventrículo derecho. <sup>5</sup> De igual forma Celermajer y cols reportan una mortalidad de 48% en el grupo de neonatos, 18% durante el periodo del nacimiento y 30% de expectativa tardía con una media de 4.5 años. <sup>6</sup> Dado la complejidad morfológica y fisiopatológica, la mayoría de los neonatos continúan teniendo un pronóstico fatal a corto plazo a pesar de intervenciones quirúrgicas tanto conservadoras y agresivas, por lo que actualmente se procura el tratamiento paliativo en los neonatos. En el seguimiento a 7 años en 8 pacientes neonatos severamente sintomáticos, se les llevó a reparación biventricular, con índice cardiorácico mayor de 0.85, el score ecocardiográfico de GOSE fue > 1.5 en 6 y de 1.3 en uno. La reparación consistió en atrioplastia reduccional, alivio a la obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, cierre parcial del defecto atrial y corrección de las anomalías asociadas. Determinándose que las indicaciones de cirugía urgente están basadas en la ecocardiografía fetal o neonatal; en el feto un score ecocardiográfico grado 4, especialmente asociados a comunicación interauricular pequeña predice muerte perinatal sin cirugía y en los neonatos un índice cardiorácico mayor de 0.85, score ecocardiográfico grado 4 o 3 asociado con cianosis e insuficiencia tricuspídea severa predice muerte neonatal sin cirugía. <sup>7</sup> En contraste en la infancia y en la adolescencia puede presentarse desde asintomáticos o bien como un soplo

TESIS CON  
FALLA DE CUBREN

tricuspideo secundario a insuficiencia tricuspidea descubierto incidentalmente hasta presentar muerte temprana debido a insuficiencia cardiaca congestiva y al grado de severidad de las lesiones cardiacas asociadas como la estenosis o atresia pulmonar. También las manifestaciones clinicas pueden ser debido a la presencia de arritmias. <sup>8</sup> En la serie reportada por Attie y cols. comprendió 148 pacientes sin tratamiento quirúrgico y 26 sometidos a cirugía, se observó que en la mayoría de ellos el diagnóstico se realizó después de los 2 años de edad. El análisis multivariado basado en regresión logística múltiple consideró que las variables finales en el seguimiento a largo plazo con significancia en la mortalidad fueron deterioro clínico, indice cardiorácico y clase funcional. De los 26 pacientes operados, a 21 se les realizó plicación de la porción atrializada del ventriculo derecho y anuloplastia tricuspidea y el resto recibió reemplazo valvular tricuspideo, con una mortalidad del 46.1%. En esta serie se les realizó estudio electrofisiológico a todos los pacientes en quienes el electrocardiograma de superficie sugirió Síndrome de Wolff-Parkinson-White, detectándose en 43 pacientes una vía accesoria, en 21 localizada en el septum posterior, en 13 en la pared libre lateral derecha y en 9 en la pared libre posterolateral derecha. <sup>3</sup> Así mismo, la experiencia clínica de 35 pacientes reportada por Volkolakovs y cols. donde se comenta la asociación de malformaciones cardiacas en 10 pacientes, en 8 defecto del septum atrial, uno con canal auriculoventricular y uno con atrio común. Los disturbios del ritmo como flutter atrial o Síndrome de Wolff-Parkinson-White se reportaron en tres casos. A 18 pacientes se les realizó reemplazo valvular, sólo 3 recibieron prótesis mecánica y el resto bioprótesis; la mortalidad hospitalaria fue del 16%. A los pacientes que se les realizó plastia fue a través del método de Danielson en 3 pacientes y plicatura de Carpentier en dos pacientes. <sup>9</sup> Monibi y cols evaluaron 17 pacientes con Anomalia de Ebstein determinando las anomalias del ventriculo izquierdo asociadas, 12 pacientes el 92% presentó anomalidades angiográficamente en la contracción ventricular izquierda, cinco pacientes tuvieron prolapso mitral asociado a disfunción ventricular izquierda. <sup>10</sup>

En pacientes con Anomalia de Ebstein se conoce que tienen un alto potencial para el desarrollo de arritmias, aproximadamente el 14% tienen una o más vías de conducción accesoria con Síndrome de Wolff-Parkinson-White.<sup>2</sup> Sin embargo, Hebe reporta en su serie que hasta el 30% de los pacientes presentan vías accesorias localizadas a lo largo de la válvula atrioventricular anómala. Un total de 37 pacientes con Anomalia de Ebstein y taquicardia fueron tratados con ablación por radiofrecuencia, 30 fueron adultos con edad entre 18 a 61 años, de los 26 pacientes no operados, uno presentó taquicardia por reentrada nodal típica, y el resto de los pacientes con taquicardia por reentrada atrioventricular, con un total de 39 vías accesorias, de estas 27 tuvieron la propiedad de conducción bidireccional, causa del Síndrome de Wolf-Parkinson-White en 16 pacientes, 8 vías accesorias fueron ocultas y 4 fueron tipo Mahain. También en estos pacientes se ha encontrado taquicardia auricular ectopica, flutter auricular, taquicardia por reentrada atrial, fibrilación auricular y taquiarritmia ventricular. La alta refractariedad en el tratamiento médico y los efectos adversos potenciales ha resultado en un incremento en la referencia de estos pacientes a intervenciones electrofisiológicas en años recientes.<sup>11</sup> Este procedimiento también se ha llevado a cabo en pacientes pediátricos con éxito, según el reporte de Pass y cols en 2 niños de 11 meses y 5 años refractarios al tratamiento farmacológico.<sup>12</sup> Sylvain y cols realizaron un seguimiento de la evolución de las arritmias después de la reparación quirúrgica, estudiaron 45 pacientes con Anomalia de Ebstein y arritmia, determinándose que la incidencia de arritmias con o sin síntomas se redujo a 39% de los pacientes sobrevivientes, concluyendo que las arritmias no son totalmente abolidas después de la operación aunque muestran una mejoría substancial después de esto.<sup>13</sup> El diagnóstico de la Anomalia de Ebstein se realiza a través de ecocardiografía bidimensional, teniendo en cuenta el análisis segmentario y sistemático para describir los hallazgos morfológicos variados e identificar las lesiones cardiacas asociadas. La angiografía está reservada para evaluar las anomalías cardiacas asociadas cuando no es posible hacerlo por ecocardiografía.<sup>12</sup> Shina y

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

cols correlacionó los hallazgos por ecocardiografía bidimensional y los hallazgos quirúrgicos en 25 pacientes con edad de 7 días a 71 años, obteniéndose una excelente concordancia. Las observaciones ecocardiográficas de la valva anterior fija y las restricciones de la movilidad así como la función ventricular derecha fueron fuertes indicadores no invasivos para reemplazo valvular. La plicación/anuloplastia fue realizada en 17 pacientes. Este grupo difirió del grupo que necesitó excisión valvular en que la valva anterior fue elongada y no fija y mostró larga excursión, determinando así que la ecoardiografía bidimensional es un excelente método para valorar la anatomía de la Anomalia de Ebstein. <sup>14</sup> También demostrado por Quaegebeur y cols que es un método adecuado para la valoración intraoperatoria y el seguimiento. <sup>15</sup>

El tratamiento quirúrgico es requerido en algunos pacientes, Danielson y cols, reportan 189 pacientes sometidos a reparación quirúrgica, con edad de 11 meses a 64 años, con una media de 19.1 años. En 52% fue posible reconstruir la válvula, en 69 pacientes el 36.5% a la plicación del ventrículo derecho se le sumó la colocación de prótesis si el ventrículo atrializado se encontraba dilatado, delgado y poco contráctil. A 50 pacientes se les colocó bioprótesis porcina y 19 recibieron prótesis mecánica. El 6.3% murió durante la estancia hospitalaria. <sup>16</sup> Resultados favorables en 158 pacientes que recibieron bioprótesis fueron reportados por Kiziltan y cols. La sobrevida a 10 años fue del 92.5%+-2.5%; 129 sobrevivientes se mantuvieron en clase funcional I o II. El tiempo libre de reemplazo fue de 97.5%+- 1.9% a 5 años y 80.6%+- 7.6% a 10 y 15 años. <sup>17</sup> Lo anterior también es ratificado por Abe y cols comentando que el reemplazo valvular en Anomalia de Ebstein tiene buenos resultados clínicos con mejoría de los resultados a largo plazo. <sup>18</sup> Chauvaud y cols estudiaron 142 pacientes con tratamiento quirúrgico, con una media de edad de 25+-15 años. La cianosis estuvo presente en el 48% y el 64% presentaron lesiones cardiacas asociadas. El 5% fue referido como tipo A de Carpentier, el 35% tipo B, 51% tipo C, y el 8% fueron casos severos tipo D. El reemplazo valvular fue necesario en 4 casos y cirugía conservadora en

TRABAJOS CON  
FALTA DE ORIGEN

138 pacientes realizándose movilización de la valva anterosuperior y plicación longitudinal de la cámara atrializada. Procedimientos adicionales incluyeron el uso de anillo protésico en 94 pacientes y Glenn parcial en 30 pacientes. La mortalidad hospitalaria fue del 10% en su mayor parte por insuficiencia ventricular derecha aguda postoperatoria. La sobrevida actuarial fue del 75% a 10 años. El 87% estuvo libre de reoperación a 10 años. El uso de Glenn parcial fue introducido recientemente en casos donde la contractilidad ventricular derecha estuvo severamente dañada y/o la reparación de la válvula fue difícil y/o la presencia de fibrilación auricular permanente. En estos pacientes con alto riesgo, el Glenn parcial reduce la mortalidad operatoria de 24 a 6%, otro de los beneficios es la tolerancia funcional de la insuficiencia tricúspideas funcional ligera.<sup>19</sup> Wu y cols, reportaron recientemente 23 pacientes que se llevaron a corrección anatómica, con edad de 3 a 32 años. Los pacientes se encontraban en clase funcional II, 12 pacientes; en clase funcional III, 11 pacientes. El índice cardiotorácico en rangos de 0.50 a 0.73. La incompetencia tricúspidea fue moderada en 10 y severa en 13 pacientes. De acuerdo a la inspección operativa 2 pacientes fueron clasificados en Tipo A de Carpentier, 3 en Tipo B, y 18 en Tipo C. Los autores proponen la siguiente técnica: primero la cámara atrializada es seccionada longitudinalmente. El ventrículo derecho es casi geoméricamente restaurado y la cámara anatómicamente atrializada es completamente obliterada. Segundo, se crea una válvula trivalva con técnica de Danielson, Hetzer, Vargas y otros, la valva anterior funciona como una válvula monocúspide y en la técnica de Carpentier y Quaegebeur la valva anterior y posterior funcionan como válvula bivalva. Y por último se realiza anuloplastia. Con esto disminuye la incidencia de disfunción ventricular derecha y arritmias, sin embargo se requiere observación a largo plazo de los resultados obtenidos.<sup>20</sup> Se desconoce la incidencia y prevalencia de la Anomalia de Ebstein así como el curso clínico, y su respuesta tanto al tratamiento médico como quirúrgico de los pacientes tratados durante el periodo de 1997 al 2003 en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, al hacer mención que el pronóstico de la Anomalia de

Ebstein depende de variables tales como la severidad de la Anomalia, lesiones cardiacas congénitas asociadas, presencia de arritmias, edad de inicio de los síntomas, porcentaje de atrialización del ventrículo derecho, porcentaje de saturación periférica de oxígeno, grado de cardiomegalia, clase funcional al momento del diagnóstico, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo, presión sistólica de la arteria pulmonar y del tratamiento médico o quirúrgico recibido.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## MATERIAL Y METODOS.

Se diseñó un estudio descriptivo, retrospectivo y transversal que incluyó 80 pacientes con diagnóstico de Anomalia de Ebstein valorados en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social en el periodo comprendido de 1997 al 2003, de los cuales sólo 56 pacientes cumplieron con los criterios de selección.

La información se recabó de forma indirecta a través de expedientes médicos, por medio de la aplicación de una ficha de recolección de datos que consignó las características demográficas del paciente nombre, edad, sexo y número de afiliación. De igual manera se incluyó información clínica que se dividió de la siguiente forma:

- Edad de inicio de los síntomas.
- Síntomas que incluyó cianosis, insuficiencia cardíaca, disnea y aquellos pacientes que se presentaron asintomáticos al momento del diagnóstico.
- Porcentaje de saturación periférica de oxígeno.
- Clase funcional.
- Lesiones cardíacas congénitas asociadas.
- Alteraciones del ritmo cardíaco, especificando el tipo de arritmia, la vía de conducción anómala así como si se realizó ablación por radiofrecuencia o quirúrgica.
- Grado de severidad de Anomalia y se consignó como leve, moderado o severo de acuerdo al grado de desplazamiento entre la válvula mitral y la tricúspide, y los hallazgos ecocardiográficos de relevancia como porcentaje de atrialización del ventrículo derecho, fracción de expulsión del ventrículo izquierdo y presión sistólica de la arteria pulmonar.
- Tipo de tratamiento recibido médico y/o quirúrgico y la evolución postoperatoria.
- Y por último se determinó los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos con especial énfasis al grado de cardiomegalia al momento del diagnóstico.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Se consignó como criterios de inclusión a todos los pacientes con diagnóstico de Anomalia de Ebstein documentado por ecocardiografía, atendidos en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo comprendido de 1997 al 2003. Se determinó como criterios de no inclusión aquellos pacientes con discordancia ventriculoatrial, ventriculoarterial y Ebstein izquierdo. Los criterios de exclusión fueron todos aquellos pacientes en los que no se encontró el expediente clínico completo o aquellos que sólo fueron referidos al hospital para la realización de ecoardiograma sin haber sido valorados en forma integral por los médicos del hospital.

En cuanto al análisis estadístico dado que en este estudio se pretendió medir observaciones de distinta índole pero todas relacionadas se aplicó en la mayoría de los casos un análisis de varianza con coeficiente de regresión múltiple, y en el caso que existió diferencia se aplicó una prueba de relación ( t de student ). De igual forma se realizó una prueba de los rangos señalados y pares igualados de wilcoxon en aquellos casos en que la variable presentó una escala de medición de tipo cardinal o nominal o bien ordinal. El reporte de las variables como evolución postoperatoria, tipo de vía de conducción anómala, lesiones cardíacas congénitas asociadas, alteraciones del ritmo, grado de severidad de la Anomalia de Ebstein e insuficiencia tricuspídea se realizó en forma descriptiva y en porcentajes.

TESIS CON  
PALM A DE OREGEN

## RESULTADOS.

Se evaluaron 80 pacientes que por primera vez acudieron al Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI en el periodo comprendido de 1997 al 2003, donde se les realizó el diagnóstico de Anomalia de Ebstein, de estos sólo se encontraron 56 expedientes clínicos.

Se dividieron en 3 grupos: grupo de tratamiento médico, tratamiento quirúrgico y grupo de arritmias, los cuales se describen en el orden antes mencionado.

El grupo de tratamiento médico incluyó 16 pacientes, el 62.5% (10 pacientes) fueron del genero femenino y el 37.5% (6 pacientes) correspondió al genero masculino, con una edad promedio de 18.31 años y una edad de inicio de la sintomatología de 11.75 años. El 81.25% (13 pacientes) presentó lesiones cardiacas congénitas asociadas, entre lo más relevante se destacan 7 pacientes con defecto del septum interatrial que es parte de la Anomalia de Ebstein, dos de los cuales presentaron cortocircuito bidireccional. El 12.5% presentó múltiples malformaciones dentro de lo cual se encontró una paciente con atresia pulmonar, comunicación interventricular y Anomalia de Ebstein y se le sometió a procedimiento de Rastelli. Dentro de otras malformaciones reportadas se encuentra conducto arterioso permeable y estenosis pulmonar tanto funcional como anatómica. En cuanto al grado de severidad de la Anomalia de Ebstein se reporta que el 37.5% presenta un grado severo de lesión y el 43.75% tiene insuficiencia tricúspidea severa. (Ver tabla No. 1)

El grupo de tratamiento quirúrgico estuvo conformado por 13 pacientes con edad promedio de 15 +- 9.5 años, y una edad de inicio de los sintomas de 6.9 +- 8 años. El 53.84% correspondió al sexo femenino. Siete pacientes (53.84%) presentaron defecto del septum interatrial, demostrandose en dos de ellos cortocircuito bidireccional. Cabe mencionar que dos pacientes (15.38%) tuvieron varias lesiones congénitas asociadas haciendo énfasis en una paciente con estenosis pulmonar, comunicación interauricular y doble lesión tricúspidea con predominio de la estenosis, por lo cual se le realizó comisurotoma tricúspidea. De forma

predominante se observó un grado severo de lesión en el 92.30% de los pacientes, destacando insuficiencia tricuspídea severa en 61.53% (8 pacientes). Se hace mención de un paciente que se encontró al momento del diagnóstico en clase funcional I y fue sometido a procedimiento quirúrgico por los hallazgos ecocardiográficos de comunicación interauricular, trombo en aurícula derecha y Anomalia de Ebstein de grado moderado, a este paciente se le realizó plastia de la válvula auriculoventricular derecha y se descartó el defecto del septum interauricular y la presencia de trombo. Dentro de los procedimientos quirúrgicos a nueve pacientes (69.23%) se les realizó plastia de la válvula tricuspídea. A una paciente se le colocó prótesis mecánica, a otra paciente se le hizo ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho y dentro del mismo tiempo quirúrgico se intentó realizar ablación por radiofrecuencia de vía accesoria de localización posteroseptal siendo fallida. Cabe resaltar que a una paciente de 8 años de edad en clase funcional III, con daño miocárdico derecho y fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 40% se le realizó procedimiento de Fontan modificado, y se reportó severa limitación después de la cirugía por fibrilación auricular/ flutter auricular e incluso se intentó posterior al procedimiento quirúrgico ablación por radiofrecuencia del nodo auriculoventricular el cual fue fallido, por lo que se implantó finalmente marcapaso epicárdico definitivo. La mortalidad hospitalaria fue del 30.76% (4 pacientes), consignándose como causa principal de muerte hipotensión severa sostenida, insuficiencia cardíaca aguda y sangrado mayor al habitual. Dentro de las complicaciones postoperatorias más frecuentes se hace mención a arritmias auriculares, desequilibrio ácido base, insuficiencia cardíaca derecha aguda y trastornos de la conducción intraventricular. (Ver tabla No. 2)

El grupo de Ebstein en arritmias constó de 27 pacientes con una media de edad de 21.5 +/- 15 años, con edad promedio de inicio de los eventos de arritmias de 12.29 años. De los cuales el 59.25% (16 pacientes) correspondió al género femenino y el 40.74% (11 pacientes) al masculino. De forma predominante destacó que el 74.07% (20 pacientes) no tuvieron lesiones cardíacas congénitas asociadas. A un paciente se le diagnóstico en la infancia

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

coartación aórtica y conducto arterioso permeable, reparados quirúrgicamente, y reinició con sintomatología en la juventud por arritmias. La mayoría presentó un grado leve de Anomalia de Ebstein (81.48%, 22 pacientes), con predominio de insuficiencia tricúspidea de grado leve en el 44.44% de los casos. Del total de pacientes del grupo de arritmias 23 (85.18%) presentaron síndrome de Wolff-Parkinson-White, en dos pacientes (7.40%) taquicardia por reentrada nodal variedad no común y en dos pacientes fibrilación auricular/ flutter auricular. Se realizó procedimiento de ablación en el 62.96% (17 pacientes) de los casos, siendo exitosa en 10 de los pacientes (58.82%). Se observó que la localización más común de la vía accesoria fue posteroseptal en el 51.85% (14) de los casos, resaltando en seis pacientes fisiología tipo Kent y en dos Mahain. El número de sesiones de ablación en promedio por paciente fue de dos. (Ver tabla No. 3)

Con respecto a las variables analizadas comparándose entre los tres grupos se registró la siguiente información. En cuanto a la edad de presentación no hubo diferencia estadística entre el grupo quirúrgico y de arritmias,  $p= 0.0$ . En este rubro no se incluyó al grupo médico ya que no presentó una distribución de edad normal. (Ver tabla No. 4)

En la tabla número 5 se puede enfatizar que no hay diferencia estadística entre los tres grupos en cuanto al porcentaje de saturación periférica de oxígeno,  $p= 0.0$ .

De igual forma se puede apreciar en la tabla número 6 que el porcentaje de atrialización del ventrículo derecho en el grupo médico fue de 52.83% +- 22.31, en el grupo quirúrgico de 59.62% +- 16.34 y el grupo de arritmias de 44.50% +- 20.10, con una diferencia estadísticamente significativa  $p< 0.002$ .

La fracción de expulsión del ventrículo izquierdo en el grupo médico se reportó de 0.65% +- 0.10, en el grupo quirúrgico de 0.62% +- 0.21 y el grupo de arritmias de 0.67% +- 0.008, con una diferencia estadísticamente significativa,  $p< 0.003$ . (Ver tabla No. 7)

En cuanto a la presión sistólica de la arteria pulmonar no hubo diferencia estadística significativa ( $p= 0.0$ ); en el grupo médico se reportó una presión sistólica pulmonar de 37.77

mmHg +- 15.72, grupo quirúrgico 30.80 mmHg +- 5.35 y el grupo de arritmias 30.57 mmHg +- 8.78. (Ver tabla No. 8)

Finalmente en cuanto a la clase funcional al momento del diagnóstico y el grado de cardiomegalia hubo diferencia estadística entre los tres grupos; teniendo peor clase funcional al momento del diagnóstico el grupo quirúrgico al igual que mayor grado de cardiomegalia. Siendo lo más relevante en el grupo quirúrgico siete pacientes en clase funcional III. Siete pacientes presentaron cardiomegalia grado 3 y dos grado 4. A diferencia en el grupo médico cinco se encontraron en clase funcional I, diez en clase funcional II, y uno en clase funcional III. En cuatro pacientes se determinó cardiomegalia grado 1, grado 2 y grado 3 en seis pacientes respectivamente. Para concluir en el grupo de arritmias incluyó 22 pacientes en clase funcional I y cinco en clase funcional II. En nueve pacientes la cardiomegalia fue grado 1, y en nueve no se encontró cardiomegalia. ( Ver tabla No 9 y 10)

TESIS CON  
DE ORIGEN

## DISCUSIÓN.

El número de casos en nuestra serie es comparable a lo reportado en la literatura mundial por Volkolakovs y cols quienes reportan la experiencia clínica de 35 pacientes con variables clínicas similares a lo reportado en este trabajo. Monibi y cols evaluaron 17 pacientes; de igual forma en una de las series más grades reportada por Hebe en el rubro de arritmias y Anomalia de Ebstein, con un total de 37 pacientes; e incluso a lo reportado en la literatura nacional por el Dr. Attie quién recabó 174 pacientes a lo largo de 39 años, con un promedio de 4.4 casos por año y en nuestra serie con un promedio de 8 pacientes por año en el periodo comprendido de 1997 al 2003.<sup>3,9,10,11</sup> Pero sin lugar a duda las series quirúrgicas más grandes a nivel mundial son las reportadas por Danielson y cols, Kiziltan y cols y Chauvaud y cols con 189,158 y 142 pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico respectivamente.<sup>16,17,19</sup> Pero, sin embargo, no podemos decir lo mismo en cuanto a la etapa neonatal ya el paciente de menor edad al que se le realizó plastia de Carpentier fue un niño de un año de edad, presentando síntomas desde el nacimiento, en clase funcional III con un porcentaje de saturación periférica de oxígeno de 67%, con un grado severo de lesión e insuficiencia tricúspidea, con cardiomegalia grado 3 y 37% de atrialización del ventrículo derecho. Cursó en el postoperatorio con insuficiencia cardiaca aguda, arritmias auriculares y trastornos de la conducción intraventricular. La experiencia en este grupo de edad la tienen Knott-Craig y cols quienes reportan los casos de 3 neonatos severamente sintomáticos definiendo como puntos clínicos de relevancia la presencia de patología cardiaca asociada, insuficiencia tricúspidea y cianosis severa, score ecocardiográfico de severidad de la Anomalia mayor a 1 e indice cardiorácico mayor de 0.85.<sup>4</sup> Datos corroborados por Yetman y cols<sup>1</sup> puntualizando que los predictores independientes significativos para la mortalidad incluyen defecto del septum atrial < 4 mm, función

izquierda reducida y atresia pulmonar funcional o anatómica. El score ecocardiográfico de severidad de la lesión cuando fue  $>$  de 1.0 predijo 100% de mortalidad.<sup>5</sup>

En cuanto a la edad de presentación queremos hacer mención que la mayoría de los trabajos publicados no lo consignan como una variable clínica relevante ya que al igual que en nuestra serie en el grupo médico la edad no tuvo una distribución normal, con pacientes hasta de 71 años. Ya que los pacientes con deformidad leve a moderada de la válvula tricúspide permanecen asintomáticos hasta la vida adulta, en contraste, en casos severos la insuficiencia cardíaca congestiva ocurre en la etapa neonatal o puede ocurrir la muerte intrauterina.<sup>3</sup>

Del total de la serie reportada el 51% de los pacientes tiene lesiones cardíacas congénitas asociadas, haciendo hincapié en que en el grupo médico el 81.25% presentó lesiones asociadas. Volkolakovs y cols comentan la asociación de malformaciones cardíacas en 10 pacientes, 8 con defecto del septum interatrial, uno con canal auriculoventricular y uno con atrio común, de un reporte de 35 pacientes.<sup>9</sup> Datos comparables con lo anterior ya que en nuestra serie predominó la presencia de comunicación interauricular, cabe destacar que esta lesión es parte del espectro de la Anomalia de Ebstein ya que la presión de la aurícula derecha es más alta de lo normal y es habitual la derivación de derecha a izquierda a través de un agujero oval permeable o bien de un defecto del septum atrial, otras lesiones encontradas a diferencia de la serie anterior son coartación de aorta, conducto arterioso persistente, estenosis pulmonar funcional y anatómica y atresia pulmonar.

En grado de severidad de la Anomalia de Ebstein en el grupo quirúrgico el 92.30% fue de grado severo, sin embargo la nomenclatura utilizada a nivel mundial difiere con lo que se anota en los reportes de ecocardiografía de nuestro hospital, ya que en una de las series quirúrgicas de mayor relevancia por el número de casos es la reportada por Chauvaud y cols donde especifican el grado de severidad y las variaciones anatómicas de la válvula tricúspide de acuerdo a la clasificación de Carpentier, del tipo A al D siendo este último un

grado severo de lesión. <sup>13</sup> O bien de acuerdo al score ecoardiográfico (score ecocardiográfico de GOSE) creado por Celermajer y cols, el cual esta basado en una vista 4 cámaras, que combina la relación del área de la aurícula derecha, la porción atrializada del ventrículo derecho funcional, la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo. Puntualizado que si la relación es igual o mayor a 1.5 (grado 4) se tiene una mortalidad del 100%; índice de 1.1 a 1.4 (grado 3) se asoció con una mortalidad temprana del 10% y mortalidad tardia cercana al 45% usualmente en la juventud temprana, cuando el índice es de 1 ó menos (grado 1 ó 2) se asoció a una sobrevida del 92%, lo que se correlaciona en nuestra serie ya que ningún paciente con Anomalia de Ebstein de grado leve murió. <sup>4</sup> Por lo anterior queremos hacer especial énfasis al igual como lo comenta Oechslin y cols la ecocardiografia es el estándar de oro para el diagnóstico de esta malformación congénita poco frecuente pero tan impresionante y apasionante por el espectro de variedades anatómicas que se pueden encontrar. Este método diagnóstico es crucial para describir los hallazgos morfológicos haciendo una valoración anatómica y funcional tanto de la válvula como de los ventriculos y la porción atrializada del ventrículo derecho, todo lo anterior se correlaciona en el trabajo presentado por Shina y cols donde los hallazgos ecocardiográficos y quirúrgicos tuvieron una excelente concordancia e incluso siendo fuertes indicadores no invasivos para reemplazo valvular la restricción en la movilidad de la valva anterior de la tricúspide y la función ventricular derecha. <sup>1,14</sup> Por lo que merece mención especial la unificación de criterios ecocardiográficos por parte del personal médico del Hospital de Cardiología por las implicaciones pronosticas que esto puede tener. La angiografía se reserva para aquellos casos con lesiones cardiacas congénitas asociadas difícil de precisar por ecocardiografia o bien para medición de oximetrias y presiones como en los pacientes con corto circuito bidireccional, en nuestra serie sólo cuatro pacientes fueron cateterizados

TESIS CON  
ALA DE ORIGEN



En cuanto al grado de insuficiencia tricuspídea, la mayoría de nuestros pacientes tanto del grupo médico como quirúrgico presentaron insuficiencia tricuspídea severa al igual que lo mencionado en el reporte de Knott-Craig y cols.<sup>4</sup>

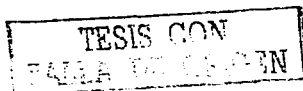
La mortalidad hospitalaria en esta serie fue del 30.76% altamente contrastante a lo reportado por Volkolakovs y cols mencionando una mortalidad del 16%, Danielson y cols reportan 6.3% de muertes durante la estancia hospitalaria, de igual forma se notifican mortalidades bajas del 10% por Chauvaud y cols.<sup>9 16 19</sup> Nuestra mortalidad es equiparable a lo reportado en la literatura nacional por Attie y cols con una mortalidad del 46.1% de 26 pacientes sometidos a cirugía.<sup>3</sup> Probablemente lo anterior se deba a la experiencia limitada en estos casos, por lo que se deberá tomar experiencia de otros autores y tener información de nuevas técnicas con buenos resultados como lo están realizando Wu y cols.<sup>20</sup> En cuanto al procedimiento quirúrgico se abordó a nueve de los casos con plastia, hecho relevante ya que la tendencia mundial es la reconstrucción de la válvula hecho destacado por Danielson y cols en el 52% de sus pacientes. Chauvaud y cols en una serie de 142 pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico, en 4 casos se les realizó reemplazo valvular y cirugía conservadora en 138 pacientes. El uso de Glenn parcial fue introducido recientemente en casos donde la contractilidad ventricular derecha estuvo severamente dañada y/o la reparación de la válvula fue difícil y/o la presencia de fibrilación auricular permanente. En estos pacientes con alto riesgo, el Glenn parcial reduce la mortalidad operatoria de 24 a 6%, otro de los beneficios es la tolerancia funcional de la insuficiencia tricuspídea funcional ligera.<sup>16 19</sup> Hecho destacable el caso de un paciente en el que la decisión del equipo médico como quirúrgico fue acertada, al realizar procedimiento de Fontan modificado a una paciente de 8 años en clase funcional III, con 78% de saturación periférica, presencia de fibrilación auricular/flutter auricular, determinándose por ecocardiografía daño ventricular derecho e izquierdo; presentó una evolución postoperatoria satisfactoria en relación a su cardiopatía, solo la presencia de atelectasia la

cual se resolvió en forma conservadora. es de llamar la atención la limitación tan importante por las arritmias auriculares en el postoperatorio e incluso se llevó a ablación del nodo auriculoventricular siendo un procedimiento fallido por que se le colocó marcapaso definitivo epicardico y se le administró tratamiento antiarrítmico. Puntualizando que las arritmias no son totalmente abolidas después de la operación aunque muestran una mejoría substancial después de esto. <sup>13</sup>

Con respecto al rubro de arritmias todos nuestros resultados son equiparables a la serie más grande reportada por Hebe mencionando que el 30% de los pacientes presenta vías accesorias localizadas a lo largo de la válvula atrioventricular anómala. <sup>11</sup> En nuestra serie en el 85.18% de los pacientes se identificó síndrome de Wolf-Parkinson-White, en el 7.40% taquicardia por reentrada nodal variedad atípica en contraste con la serie anterior que sólo un paciente presentó taquicardia por reentrada nodal típica; y el restante 7.40% presentó fibrilación arucular/flutter auricular. Hebe encontró en 4 de sus pacientes vías accesorias con fisiología tipo Mahain y en nuestro reporte se encontraron 2 y 6 tipo Kent. La localización de la via accesoria más común fue posteroseptal al igual que en los pacientes llevados a estudio electrofisiológico en la serie de Attie y cols. <sup>3</sup> Nuestro paciente más pequeño llevado a ablación por radiofrecuencia fue de dos años, en forma segura coincidiendo con Pass y cols <sup>12</sup>

En relación al porcentaje de saturación periférica de oxígeno y presión sistólica de la arteria pulmonar no se encontró significancia estadística que repercutiera en los resultados de los grupos coincidiendo en que todos los reportes de series no toman en cuenta estos parámetros como indicadores pronósticos.

El porcentaje de atrialización del ventrículo derecho es fundamental para poder decidir el tipo de procedimiento quirúrgico y que pacientes son meritorios de este , ya que como se comentó el grupo quirúrgico tuvo un mayor porcentaje de cámara atrializada y también presentaron una fracción de expulsión del ventrículo izquierdo menor. Dato importante la



evolución satisfactoria que presentó la paciente a la cual se le realizó procedimiento de Fontan modificado. Yelman y cols concluyen que el alto riesgo de mortalidad operatoria refleja la alta incidencia de disfunción ventricular izquierda cuya etiología es desconocida, sin embargo se ha postulado que puede ser secundario a muerte celular programada, cianosis crónica o dilatación crónica del ventrículo derecho y de acuerdo a nuestra consideración al mayor porcentaje de atrialización del ventrículo derecho, ya que al dilatarse la porción atrializada el movimiento septal paradójico condicionado por la gran dilatación y aumento de volumen del ventrículo derecho atrializado, tiene como consecuencia la restricción al llenado del ventrículo izquierdo.<sup>5</sup> Monibi y cols determinó que el 92% de sus pacientes estudiados presentaron anomalías angiográficas en la contracción ventricular izquierda<sup>10</sup> Por lo anterior consideramos que la fracción de expulsión reducida y el porcentaje de atrialización del ventrículo derecho deben ser considerados predictores pronósticos que indican un mayor daño miocárdico por lo que a estos pacientes se les deberá realizar un procedimiento de Glenn parcial como lo indica la literatura o bien Fontan modificado como en un paciente de nuestra serie, sin embargo se requiere la observación a largo plazo de los resultados obtenidos.

Finalmente dados nuestros resultados, la reparación quirúrgica está indicado sólo si el enfermo tiene clase funcional III ó IV, gran atrialización del ventrículo derecho y cardiomegalia grado III. En los enfermos con taquicardias incapacitantes, el estudio electrofisiológico y la ablación tienen un porcentaje de éxito cercano al 60% y están indicados independientemente del grado de severidad de la Anomalia de Ebstein y de la clase funcional. Se requiere un seguimiento prolongado en nuestros enfermos para conocer su evolución a mediano y largo plazo.

TESIS CON  
SALA DE ORIGEN

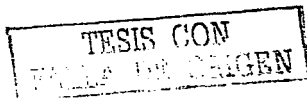
### CONCLUSIONES.

- 1.- Las variables clínicas con significancia estadística fueron clase funcional y cardiomegalia.
- 2.- Los pacientes con mayor porcentaje de atrialización del ventrículo derecho y fracción de expulsión del ventrículo izquierdo reducida deberán ser considerados para procedimientos quirúrgicos especiales como Glenn parcial o bien Fontan.
- 3.- Se deberán unificar criterios para el reporte, medición y análisis de los datos ecocardiográficos, por parte del personal médico del hospital.

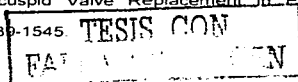
TESIS CON  
CALLA DE ORIGEN

## BIBLIOGRAFÍA.

1. Oechslin E, Buchholz S, Jenni R. Ebstein's Anomaly in Adults: Doppler-Echocardiographic Evaluation. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:209-213.
2. Dearani J A, Danielson G K. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database project: Ebstein's Anomaly and Tricuspid Valve Disease. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S106-117.
3. Attie F, Casanova J M, Zabal C, Buendia A, Miranda I, Rijlaarsdam M, Iturralde P, Kuri J, Calderón J. Ebstein's Anomaly. Clinical Profile in 174 Patients. *Arch Inst Cardiol Méx* 1999;69:17-25.
4. Knott-Craig Ch J, Overholt E D, Ward K E, Razook J D. Neonatal Repair of Ebstein's Anomaly: Indications, Surgical Technique, and Medium-Term Follow-up. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1505-1510.
5. Yetman A T, Freedomm R M, McCrindle B W. Outcome in Cyanotic Neonates With Ebstein's Anomaly. *Am J Cardiol* 1998;81:749-754.
6. Celermajor D S, Cullen S, Sullivan I D, Spiegelhalter D J, Wyse R K, Deanfield J E. Outcomes in Neonates With Ebstein's Anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:1041-1046.
7. Knott-Craig Ch J, Overholt E D, Ward K E, Ringewald J M, Baker Sh S, Razook J D. Repair of Ebstein's Anomaly in The Symptomatic Neonate: An Evolution of Technique With 7-year Follow-up. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1786-1793.
8. Frescura C, Angelini A, Daliento L, Thiene G. Morphological Aspects of Ebstein's Anomaly in Adults. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48.203-208.
9. Volkolakovs J, Volkolakovs V. Ebstein's Anomaly. Clinical Experience in 35 Patientes. *Cardiovasc Surg* 1997;5:46.



10. Monibi A A, Neches W H, Lenox C C, Park S C, Mathews R A, Zuberbuhler J R. Left Ventricular Anomalies Associated With Ebstein's Malformation of the Tricuspid Valve. *Circulation* 1978;57:303-306.
11. Hebe J. Ebstein's Anomaly in Adults. Arrhythmias: Diagnosis and Therapeutic Approach. *Thorac Cardiovasc Surg* 2000;48:214-219.
12. Pass R H, Williams M R, Quaegebeur J M, Liberman L, Hordof A. Intraoperative Radiofrequency Linear Catheter Ablation of Accessory Pathways in Children With Ebstein's Anomaly Undergoing Tricuspid Annuloplasty. *Am J Cardiol* 2002;90:817-819.
13. Chauvaud S M, Brancaccio G, Carpentier A F. Cardiac Arrhythmia in Patients Undergoing Surgical Repair of Ebstein's Anomaly. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1547-1552.
14. Shina A, Seward J B, Tajik A J, Hagler D J, Danielson G K. Two-dimensional Echocardiographic-surgical Correlation in Ebstein's Anomaly: Preoperative Determination of Patients Requiring Tricuspid Valve Plication VS Replacement. *Circulation* 1983;68:534-544.
15. Quaegebeur J M, Sreeram N, Fraser A G, Bogers J C, Stümper O W, Hess J, Bos E, Sutherland G. Surgery for Ebstein's Anomaly: Ther Clinical and Echocardiographic Evaluation of a New Technique. *J Am Coll Cardiol* 1991;17:722-728.
16. Danielson G K, Driscoll D J, Mair D D, Warnes C A, Oliver W C. Operative Treatment of Ebstein's Anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:1195-1202.
17. Kiziltan H T, Theodoro D A, Warnes C A, O'Leary P W, Anderson B J, Danielson G K. Late Results of Bioprosthetic Tricuspid Valve Replacement in Ebstein's Anomaly. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1539-1545.



18. Abe T, Komatsu S. Valve Replacement for Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. Early and Long-Term Results of Eight Cases. Chest 1983;84:414-417.
19. Chauvaud S. Ebstein's Malformation. Surgical Treatment and Results. Thorac Cardiovasc Surg 2000;48:220-223.
20. Wu Q, Huang Z. Anatomic Correction of Ebstein's Anomaly. Thorac Cardiovasc Surg 2001;122:1237-1238.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

# ANEXOS

TESIS CON  
EVALUACIÓN EN



TABLA No. 1

GRUPO MEDICO

Variable	N= 16 (%)
<b>GENERO</b>	
Masculino	6 (37.5)
Femenino	10 (62.5)
<b>LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS</b>	
Sin lesiones	3 (18.75)
Comunicación interauricular	7 (43.75)
Comunicación interventricular	1 (6.25)
Estenosis Pulmonar Funcional	1 (6.25)
Estenosis pulmonar Anatómica	1 (6.25)
Hipoplasia de ramas pulmonares	1 (6.25)
Múltiples lesiones asociadas	2 (12.5)
<b>GRADO DE SEVERIDAD DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</b>	
Leve	6 (37.5)
Moderado	4 (25)
Severo	6 (37.5)
<b>GRADO DE INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA</b>	
Leve	4 (25)
Moderado	5 (31.25)
Severo	7 (43.75)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

TABLA No. 2

GRUPO QUIRÚRGICO

Variable	N= 13 (%)
<b>GENERO</b>	
Masculino	6 (43.15)
Femenino	7 (53.84)
<b>LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS</b>	
Sin lesiones	4 (30.76)
Comunicación interauricular	7 (53.84)
Múltiples lesiones	2 (15.38)
<b>GRADO DE SEVERIDAD DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</b>	
Leve	0 (0)
Moderado	1 (7.69)
Severo	12 (92.30)
<b>GRADO DE INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA</b>	
Leve	1 (7.69)
Moderado	1 (7.69)
Severo	8 (61.53)
No especificado	3 (23.07)
<b>PROCEDIMIENTO QUIRÚRGICO</b>	
Plastia	9 (69.23)
Prótesis mecánica	1 (7.69)
Ampliación del tracto de salida del VD	1 (7.69)
Fontan modificado	1 (7.69)
Comisurotomia tricuspidea	1 (7.69)

TESIS CON  
FALLA DE CENSURAS

TABLA No. 3

GRUPO DE ARRITMIAS

Variable	N= 27 (%)
<b>GENÉRO</b>	
Masculino	11 (40.74)
Femenino	16 (59.25)
<b>LESIONES CARDIACAS ASOCIADAS</b>	
Sin lesiones	20 (74.07)
Comunicación interauricular	4 (14.81)
Comunicación interventricular	1 (3.70)
Estenosis Pulmonar Funcional	1 (3.70)
Múltiples lesiones	1 (3.70)
<b>GRADO DE SEVERIDAD DE LA ANOMALIA DE EBSTEIN</b>	
Leve	22 (81.48)
Moderado	3 (11.11)
Severo	2 (7.40)
<b>GRADO DE INSUFICIENCIA TRICUSPIDEA</b>	
Leve	12 (44.44)
Moderado	3 (11.11)
Severo	3 (11.11)
No especificado	9 (33.33)
<b>ARRITMIAS</b>	
Síndrome de Wolf-Parkinson-White	23 (85.18)
Taquicardia por reentrada nodal	2 (7.40)
Fibrilación auricular/Flutter	2 (7.40)
<b>LOCALIZACIÓN DE LA VIA ACCESORIA</b>	
Posteroseptal	14 (51.85)
Anteroseptal	1 (3.70)
Lateral derecho	1 (3.70)
Más de dos localizaciones	6 (22.22)
No especificada	1 (3.70)
<b>ABLACIÓN</b>	
Con ablación	17 (62.96)
Sin ablación	10 (37.03)
Fallida	7 (41.17)
Exitosa	10 (58.82)

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

TABALA No. 4

Dado que en este estudio se pretendió medir observaciones de distinta indole pero todas relacionadas, se aplicó en la mayoría de los casos un análisis de varianza con coeficiente de regresión múltiple, y en los casos en que existió diferencia se les aplicó una prueba de relación (t de Student) y se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ .

EDAD

GRUPO	NIVEL DE SIGNIFICANCIA	X'	Sx
Quirúrgico	0.0	15.15	9.52
Arritmias	0.0	21.55	15.05
Médico	-----	18.31	18.82

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

TABLA No. 5

Dado que en este estudio se pretendió medir observaciones de distinta índole pero todas relacionadas, se aplicó en la mayoría de los casos un análisis de varianza con coeficiente de regresión múltiple, y en los casos en los que existió diferencia se les aplicó una prueba de relación (t de Student) y se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ .

PORCENTAJE DE SATURACIÓN PERIFÉRICA DE OXÍGENO

GRUPO	NIVEL DE SIGNIFICANCIA	X'	Sx
Médico	0.0	78.10	7.50
Quirúrgico	0.0	73.61	8.36
Arritmias	0.0	83.83	8.28

TESIS CON  
FALLA DE REGISTRO

TABLA No. 6

Dado que en este estudio se pretendió medir observaciones de distinta índole pero todas relacionadas, se aplicó en la mayoría de los casos un análisis de varianza con coeficiente de regresión múltiple, y en los casos en que existió diferencia se aplicó una prueba de relación (t de Student) y se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ .

**PORCENTAJE DE ATRIALIZACIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO**

GRUPO	DIFERENCIA ESTADÍSTICA		X'	Sx
	SI	NO		
Médico	0.002	-----	52.83	22.31
Quirúrgico	-----	0.0	59.62	16.34
Arritmias	-----	0.0	44.50	20.10

TESIS CON  
 TITULO DE ... EN

TABLA No. 7

Dado que en este estudio se pretendió medir observaciones de distinta índole pero todas relacionadas, se aplicó en la mayoría de los casos un análisis de varianza con coeficiente de regresión múltiple, y en los casos en que existió diferencia se les aplicó una prueba de relación (t de Student) y se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ .

FRACCION DE EXPULSIÓN DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO

GRUPO	DIFERENCIA ESTADÍSTICA		X'	Sx
	SI	NO		
Médico	-----	0.0	0.65	0.109
Quirúrgico	0.003	-----	0.62	0.215
Arritmias	-----	-----	0.67	0.008

TESIS CON  
DE CALGEN

TABLA No 8

Dado que en este estudio se pretendió medir observaciones de distinta índole pero todas relacionadas, se aplicó en la mayoría de los casos un análisis de varianza con coeficiente de regresión múltiple, y en los casos en que existió diferencia se les aplicó una prueba de relación (t de Student) y se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ .

PRESION SISTÓLICA DE LA ARTERIA PULMONAR

GRUPO	NIVEL DE SIGNIFICANCIA	X'	Sx
Médico	0.0	37.77	15.72
Quirúrgico	0.0	30.80	5.35
Arritmias	0.0	30.57	8.78

TESIS CON  
 A DE ORIGEN

NO SALE  
 BIBLIOTECA



TABLA No. 9

En los casos en que la variable presentó una escala de tipo cardinal o nominal o bien ordinal se aplicó la prueba de los rangos señalados y pares igualados de Wilcoxon.

CLASE FUNCIONAL

GRUPO	NIVEL DE SIGNIFICANCIA
Médico	0.007
Quirúrgico	0.002
Arritmias	0.013

TESIS CON  
MAYORÍA DE ORIGEN

TABLA No.10

En los casos en que la variable presentó una escala de medición de tipo cardinal o nominal o bien ordinal se aplicó la prueba de los rangos señalados y pares igualados de Wilcoxon.

CARDIOMEGALIA

GRUPO	NIVEL DE SIGNIFICANCIA
Médico	0.006
Quirúrgico	>0.046
Arritmias	0.002

TESIS  
FALLA DE ORIGEN

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS  
ENFERMEDAD DE EBSTEIN  
1997 - 2003

NOMBRE: \_\_\_\_\_, AFILIACION: \_\_\_\_\_

EDAD: \_\_\_\_\_, SEXO: \_\_\_\_\_

EDAD DE INICIO DE SINTOMAS: \_\_\_\_\_

SINTOMAS: 1. CIANOSIS: \_\_\_\_\_ (GRADO)  
2. INSUFICIENCIA CARDIACA: \_\_\_\_\_  
3. ASINTOMATICO: \_\_\_\_\_  
4. DISNEA: \_\_\_\_\_

SATURACION PERIFERICA: \_\_\_\_\_ %.

CLASE FUNCIONAL: (NYHA): \_\_\_\_\_

LESIONES ASOCIADAS: \_\_\_\_\_

ALTERACIONES DEL RITMO: \_\_\_\_\_

SX. WOLF PARKINSON WHITE: SI: \_\_\_\_\_ NO: \_\_\_\_\_  
TIPO DE VIA ANOMALA: \_\_\_\_\_ ABLACION: \_\_\_\_\_

ECOCARDIOGRAMA: (DESPLAZAMIENTO ENTRE MITRAL Y  
TRICUSPIDE): 1. EBSTEIN MINIMO: \_\_\_\_\_  
2. EBSTEIN MODERADO: \_\_\_\_\_  
3. EBSTEIN SEVERO: \_\_\_\_\_

TRATAMIENTO: 1. MEDICO: \_\_\_\_\_  
2. QUIRURGICO (TIPO DE OX): \_\_\_\_\_

1. FECHA DE CIRUGIA: \_\_\_\_\_

2. EVOLUCION POSTOPERATORIA: \_\_\_\_\_

ECG: \_\_\_\_\_ RX DE TORAX: \_\_\_\_\_

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN