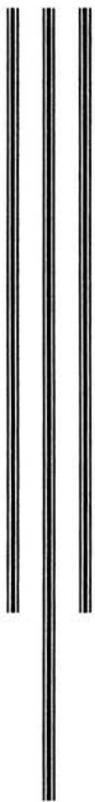


112421



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



CIRUGÍAS REALIZADAS EN PACIENTES CON  
ENFERMEDAD DE EBSTEIN. EXPERIENCIA DE 40  
AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

CIRUJANO CARDIOTORÁCICO PEDIATRA

PRESENTA:

DR. RICARDO ALEJANDRO ESPINOSA DE  
AVILA

DIRECTOR DE TESIS:

DR. ALEJANDRO BOLIO Cerdán

ASESORES:

DR. SERGIO RUÍZ GONZÁLEZ  
DR. SUHBERT RAÚL ROBERTOS VIANA  
DRA. ALISON PORTUGAL RIVERA





Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

CIRUGIAS REALIZADAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN.  
EXPERIENCIA DE 40 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO FEDERICO  
GOMEZ

TESIS

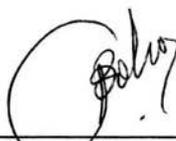
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

CIRUJANO CARDIOTORÁCICO PEDIATRA

PRESENTA EL:

DR. RICARDO ALEJANDRO ESPINOSA DE AVILA

DIRIGIDA POR:

  
DR. ALEJANDRO BOLIO Cerdán  
Jefe del Departamento de Cirugía  
Cardiovascular.



SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIÓN  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
MEXICO D.F.



4 R Peña  
SUBDIRECCION DE  
ENSEÑANZA

2004

## **AGRADECIMIENTOS**

A DIOS porque me ha permitido llegar al sitio en que estoy.

A mi esposa porque ha sido mi compañera en esta larga aventura, brindándome en todo momento su apoyo incondicional, porque hemos vencido múltiples obstáculos y vivido gratos momentos.

A mis padres y hermanos porque de igual manera me han brindado su apoyo y consejos en todo momento.

A los niños en general, porque a pesar de su sufrimiento siempre han tenido una sonrisa que me motiva a dar lo mejor de mí.

A mis maestros que han compartido conmigo con paciencia y sabiduría sus conocimientos, me han tendido la mano en todo momento y no sólo he aprendido de ellos la Cirugía Cardiovascular.

## INDICE

MARCO TEORICO	1
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	14
JUSTIFICACION	15
OBJETIVOS	16
MATERIAL Y METODO	17
RESULTADOS	18
DISCUSION	21
CONCLUSION	24
ANEXOS	25
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS	
GRAFICAS	
BIBLIOGRAFIA	

## **MARCO TEORICO**

### **DEFINICIÓN.**

La Enfermedad de Ebstein (EE) es un defecto congénito de la válvula tricúspide, en la cual el origen de la valva septal, de la posterior o ambas, se encuentran desplazadas hacia abajo dentro del ventrículo derecho, y están deformadas en grado variable. Característicamente, la valva anterior se encuentra alargada. Existe un amplio espectro de severidad.

La EE es una anomalía cardíaca congénita rara que ocurre en 1 de 210,000 nacidos vivos y representa menos del 1 % de todas las enfermedades cardíacas congénitas. (1)

Aunque la morfología fue descrita por Wilhelm Ebstein en 1866, la entidad clínica conocida como EE fue documentada primero por Helen Taussig en 1950. Este raro defecto cardíaco congénito está caracterizado por varios grados de desplazamiento de las valvas septal y posterior hacia la cavidad del ventrículo derecho disfuncional y resulta en insuficiencia valvular tricuspídea progresiva, insuficiencia cardíaca congestiva y arritmias en la adolescencia y en la vida adulta temprana. (2)

La válvula tricúspide frecuentemente es insuficiente y algunas veces estenótica, lo cual, junto con la porción atrializada del ventrículo derecho y la comunicación interauricular comúnmente asociada, produce cianosis, arritmias e insuficiencia cardíaca derecha. (3)

### **EMBRIOLOGÍA**

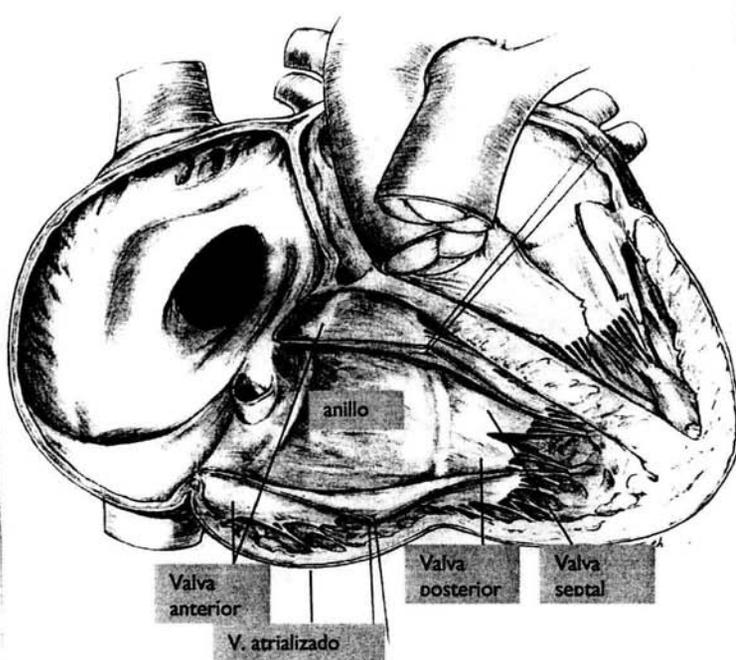
Como es el caso con muchas anomalías cardíacas complejas, la embriología exacta de la EE es desconocida. Se cree que las valvas y el aparato tensor de la válvula tricúspide se forman en un estadio relativamente tardío durante el desarrollo cardíaco mediante un proceso de delaminación de las capas internas de la zona de entrada del ventrículo derecho. (4). Investigaciones recientes utilizando anticuerpos monoclonales y tinción inmunohistoquímica indican que los tejidos de los cojinetes endocárdicos también contribuyen sustancialmente a la formación de las valvas definitivas. (5) En la EE las inserciones de las valvas septal y posterior (y ocasionalmente la cara lateral derecha de la valva anterior) están desplazadas a la unión de los componentes de entrada y trabecular del ventrículo, sugiriendo falla en la delaminación de estas valvas. El amplio espectro de cambios patológicos observados en la EE sugieren que los mecanismos responsables para la formación de las valvas y desarrollo ventricular derecho son complejos y están posiblemente relacionados, en parte, a fuerzas hemodinámicas. (6)

## ANATOMIA PATOLÓGICA

Las valvas de la tricúspide están engrosadas y displásicas, y están fijas por cuerdas cortas y músculos papilares o unidas directamente al miocardio subyacente por bandas musculares. Las cuerdas pueden ser escasas o estar ausentes y son comunes las fenestraciones de las valvas. En los casos más severos, la valva septal es sólo un borde de tejido fibroso que se origina por debajo del septum membranoso y está dirigida hacia el ápex. La valva anterior puede estar tan severamente deformada que el único tejido móvil de la valva presente, este desplazado hacia el tracto de salida ventricular derecho. La válvula tricúspide malformada usualmente es insuficiente, pero ocasionalmente puede estar estenótica, y el tejido valvular obstruye el flujo sanguíneo desde el ventrículo derecho atrializado hacia la válvula pulmonar. Rara vez, la válvula tricúspide se encuentra imperforada.

El ventrículo atrializado se encuentra característicamente adelgazado y dilatado. La dilatación de la pared ventricular derecha esta asociada no sólo con adelgazamiento de la pared, sino también con una disminución absoluta en el número de las fibras miocárdicas.

(7)



**Componentes principales de la Enfermedad de Ebstein**

## ANATOMIA QUIRÚRGICA

La EE tiene cinco componentes característicos : (I) desplazamiento hacia debajo de las valvas septal y posterior dentro del ventrículo derecho; (II) malformación de la valva anterior (en forma de vela de barco) , normalmente fija al anillo tricuspídeo pero usualmente más grande de lo normal; (III) porción atrializada del ventrículo derecho entre el anillo tricuspídeo y la zona de adhesión de las valvas posterior y septal ( porción de entrada ); (IV) ensanchamiento del anillo tricuspídeo y la aurícula derecha 2 a 4 veces su tamaño normal; (V) malformación del ventrículo derecho. (3)

La cavidad que se extiende más allá de la válvula tricúspide esta marcadamente reducida en tamaño, no hay cámara de entrada, la porción trabecular frecuentemente es pequeña, y la porción infundibular quizá esté obstruida parcialmente por exceso de tejido valvular y bandas fibrosas que adosan la valva anterior al infundíbulo. La pared ventricular usualmente es normal pero puede ser más delgada de lo normal con disminución en la contractilidad.

Dependiendo de la severidad de estas malformaciones pueden distinguirse cuatro tipos de EE.

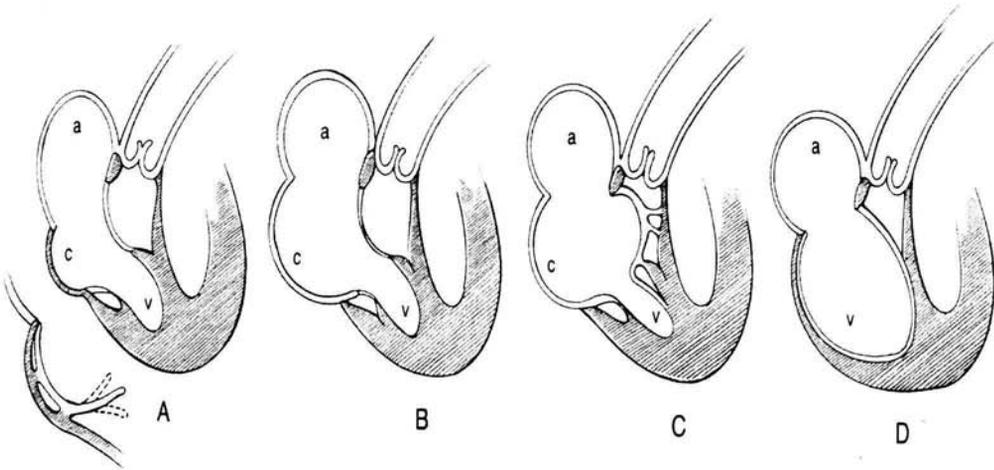
Tipo A. La valva anterior es grande, se mueve libremente y tiene o no obliteración limitada del espacio entre las cuerdas tendinosas con un borde libre entre las comisuras anteroseptal y anterolateral. El desplazamiento de las valvas septal y posterior es moderado. La cámara atrializada es pequeña, con una pared delgada y contráctil. Existe un volumen ventricular derecho adecuado.

Tipo B. La valva anterior es grande, se mueve libremente y no tiene obliteración limitada entre las cuerdas. Existe un desplazamiento marcado de las valvas posterior y septal, esta última frecuentemente es hipoplásica y está adherida a la pared ventricular. La cámara atrializada es grande, con una pared delgada, fibromuscular y no contráctil. El ventrículo derecho es pequeño.

Tipo C. La valva anterior tiene restricción del movimiento como resultado de la obliteración de los espacios entre las cuerdas, fijación del borde inferior al ventrículo y por bandas fibrosas que fijan la cara ventricular de la válvula al infundíbulo. Existe marcado desplazamiento de las valvas posterior y septal, las cuales están severamente hipoplásicas. La cámara atrializada es grande, con una pared delgada y no contráctil. El ventrículo derecho es muy pequeño y su contractilidad puede estar disminuida.

Tipo D. La valva anterior esta parcialmente adherida al infundíbulo y a la porción trabecular del ventrículo derecho. Los espacios entre las cuerdas tendinosas están obliterados. El borde ventricular de la válvula esta adherido al ventrículo en continuidad con las valvas septal y posterior. El tejido de las valvas se extiende al anillo tricuspídeo y es llamado saco tricuspídeo. La pared ventricular es delgada y poco contráctil. (3)

Los tipos B y C son los más frecuentes en la EE.



### Clasificación de Carpentier para la Enfermedad de Ebstein.

#### FISIOPATOLOGÍA

El deterioro funcional del ventrículo derecho y la insuficiencia de la válvula tricúspide deformada retardan el flujo sanguíneo a través del lado derecho del corazón. Además, durante la contracción del atrio, la porción atrializada del ventrículo derecho está en diástole y actúa como un reservorio pasivo, disminuyendo el volumen a ser expulsado durante la sístole ventricular, el ventrículo atrializado se contrae, impidiendo el llenado venoso de la aurícula derecha, la cuál está en la fase diastólica. En muchos casos, hay una comunicación interauricular debido a persistencia del foramen oval o a un defecto tipo ostium secundum. El movimiento de la sangre a través de la comunicación interauricular es generalmente de derecha a izquierda, pero puede ser de izquierda a derecha en algunos pacientes. El efecto completo de estas anomalías estructurales en la aurícula derecha es producir dilatación total. Esta dilatación lleva a mayor incompetencia de la válvula tricúspide y mayor ensanchamiento de la comunicación interauricular.

Como consecuencia de la dilatación auricular, son comunes las taquiarritmias auriculares, especialmente en pacientes mayores. Aproximadamente 15% de los pacientes pueden tener una o más vías de conducción accesorias asociadas con el síndrome de Wolf-Parkinson-White, y 1 a 2 % de los pacientes pueden tener taquicardia de reentrada del nodo auriculoventricular. (8)

## CUADRO CLINICO

La EE es una anomalía cardíaca rara que comprende menos del 1 % de todas las enfermedades cardíacas congénitas. Involucra ambos sexos casi por igual. Aunque algunos pacientes alcanzan la edad avanzada, la esperanza de vida para muchos es limitada. Las causas más comunes de muerte son insuficiencia cardíaca, hipoxia, arritmias y muerte súbita. Cuando el diagnóstico de EE se hace en el periodo neonatal, el pronóstico es pobre, de un tercio a la mitad de los pacientes pueden morir antes de los 2 años de edad. (9) Cuando la EE se diagnostica in útero por ecocardiografía fetal, el pronóstico es aún más pobre. (10) Los síntomas están relacionados a la severidad de la insuficiencia tricuspídea, la presencia o ausencia de un defecto del septum interatrial asociado, el deterioro de la función ventricular derecha, y la presencia de anomalías cardíacas asociadas. Durante el periodo neonatal temprano, cualquier insuficiencia tricuspídea es acentuada por la resistencia arteriolar pulmonar elevada que existe normalmente, y los neonatos con EE pueden sufrir insuficiencia cardíaca severa y bajo gasto cardíaco. Porque el foramen oval está permeable durante la infancia temprana, la insuficiencia tricuspídea severa, con su elevación resultante de la presión auricular derecha, puede producir un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular y los lactantes lucen muy cianóticos. Si el neonato sobrevive este periodo crítico, frecuentemente disminuyen el grado de cianosis y los síntomas conforme disminuye la hipertensión pulmonar fetal.

En pacientes mayores, los síntomas predominantes son fatiga, disnea al esfuerzo y cianosis. Son comunes las palpitaciones causadas por arritmias auriculares paroxísticas y latidos ventriculares prematuros. En casos avanzados se presenta ascitis y edema periférico.

Los signos varían. Los ruidos cardíacos usualmente son suaves, se ausculta un soplo holosistólico a lo largo del borde esternal izquierdo y del ápex. Esta última localización puede confundir al clínico con una insuficiencia mitral y se explica por el desplazamiento del orificio auriculoventricular del ventrículo derecho hacia la izquierda por una aurícula muy dilatada. En un 50 % de los casos se ausculta con claridad un tercer ruido, y menos a menudo, un cuarto ruido; el resultado es un ritmo en tres tiempos o un ritmo de galope que puede auscultarse en ausencia de signos de insuficiencia cardíaca. Ambos son debidos a la distensión diastólica de las paredes ventriculares y a la exagerada contracción auricular respectivamente.

Frecuentemente se palpa el borde hepático, doloroso y a veces pulsátil, sobre todo cuando la insuficiencia tricuspídea es significativa, caso en que es fácil determinar un reflujo hepatoyugular, ingurgitación y pulsatilidad sistólica de las venas yugulares.(11)

## **DIAGNOSTICO**

En el electrocardiograma los hallazgos usualmente son anormales pero no diagnósticos. Generalmente están presentes: bloqueo de la rama derecha del haz de His completo o incompleto y desviación del eje a la derecha. Las arritmias son comunes.

En la radiografía de tórax se observan grados variables de cardiomegalia con prominencia manifiesta del perfil de la aurícula derecha. El segmento de la arteria pulmonar se encuentra retraído, lo que contribuye a estrechar el pedículo vascular. La disminución de la vascularidad pulmonar completa la imagen radiológica característica. En los recién nacidos una radiografía de tórax con cardiomegalia masiva infiere la presencia de una atresia pulmonar. (11)

El ecocardiograma bidimensional ha revolucionado el diagnóstico de la EE siendo en ocasiones innecesario el cateterismo y la angiografía. Permite una evaluación precisa de las valvas de la tricúspide, el tamaño de la aurícula derecha incluyendo la porción atrializada del ventrículo derecho y el tamaño y función de los ventrículos derecho e izquierdo. El Doppler color permite la detección de una comunicación interauricular y establecer la dirección del cortocircuito. El ecocardiograma es el mejor método para evaluar que pacientes tienen patología apropiada para un procedimiento de reconstrucción valvular y cuales requieren reemplazo valvular. (12)

## **CATETERISMO CARDIACO**

**HEMODINÁMICA:** La información derivada del cateterismo cardiaco es básicamente la demostración de la disfunción de la válvula tricúspide por insuficiencia, estenosis o ambas, y la existencia de una zona atrializada del ventrículo derecho.

**ANGIOCARDIOGRAFIA:** El estudio selectivo del ventrículo derecho proporciona toda la información requerida, como es el tamaño de la porción trabecular, su contractilidad, características de la cámara de salida y de la arteria pulmonar, grado de insuficiencia y tamaño de la zona atrializada del ventrículo, así como el tamaño de la aurícula derecha. Subsecuentemente, permite estimar la magnitud del cortocircuito a nivel auricular y las características de las cavidades izquierdas y de la vasculatura pulmonar. (11)

## **EVALUACIÓN ELECTROFISIOLÓGICA**

Las arritmias auriculares y ventriculares son comunes en pacientes con EE. Se sugiere monitoreo electrocardiográfico ambulatorio por 24 horas para valorar el ritmo en pacientes con palpitaciones o taquicardia. El estudio electrofisiológico invasivo se realiza en todos los pacientes con EE que muestran preexcitación ventricular en su electrocardiograma o que tienen historia de taquicardia supraventricular recurrente o síncope. (12)

## **DIAGNOSTICO DIFERENCIAL**

Los casos con mínima o nula sintomatología, con silueta cardiaca y electrocardiograma poco alterados, pueden hacer difícil el diagnóstico, confundiendo la anomalía con una miocardiopatía o un derrame pericárdico; sin embargo, con el ecocardiograma sobre todo el bidimensional, es posible hacer la distinción.

En el neonato grave puede confundirse con la atresia pulmonar con septum íntegro. Dentro de las causas de cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, además de la EE, están la atresia tricuspídea, la atresia pulmonar con septum íntegro, la comunicación interauricular con hipertensión pulmonar y la persistencia de las válvulas venosas de la aurícula derecha. Es con ésta última situación con la que podría prestarse a confusión diagnóstica, aunque es una malformación poco común. El diagnóstico se confirma con cateterismo y angiografía. (11)

## **INDICACIONES PARA CIRUGÍA**

El tratamiento conservador (observación) usualmente está sólo recomendado para pacientes asintomáticos, sin cortocircuito de derecha a izquierda y cardiomegalia leve. En los pacientes que han sobrevivido la infancia por varios años, la cirugía puede ser pospuesta hasta que los síntomas aparecen o progresan, la cianosis se hace evidente u ocurre embolismo paradójico. La cirugía también puede considerarse si hay aumento progresivo del tamaño del corazón en la radiografía de tórax, dilatación ventricular derecha progresiva o disminución de la función sistólica por ecocardiografía o aparición de contracciones ventriculares prematuras o taquiarritmias auriculares. En situaciones limítrofes la capacidad para reconstruir la válvula tricúspide por ecocardiografía hace más difícil elegir como proceder con la cirugía. Una vez que los síntomas progresan a clase funcional III o IV, el tratamiento médico tiene poco que ofrecer y la cirugía está claramente indicada. Usualmente es posible una reparación biventricular, pero en algunos pacientes con cambios cardiomiopáticos avanzados, especialmente cuando también está involucrado el ventrículo izquierdo, el trasplante cardiaco es la única opción. (12)

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El manejo quirúrgico de los pacientes con EE consiste fundamentalmente en (a) mapeo electrofisiológico para la localización de vías de conducción accesorias en pacientes con preexcitación ventricular, (b) cierre de cualquier comunicación interauricular ya sea en forma directa o con un parche, (c) corrección de cualquier cortocircuito previamente realizado y de cualquier anomalía asociada como la comunicación interventricular, estenosis pulmonar y conducto arterioso permeable, (d) realización de algún procedimiento antiarrítmico indicado como división quirúrgica de vías de conducción accesorias (12), crioablación de taquicardia de reentrada del nodo atrioventricular, o procedimiento de "maze" del lado derecho (13), (e) considerar la plicatura del ventrículo derecho atrializado, (f) reconstrucción de la válvula tricúspide cuando sea posible o reemplazo valvular y (g) atrioplastia derecha de reducción.

No se ha reportado en la literatura un protocolo estandarizado de procedimientos para los pacientes con EE. (14) Para efectuar cualquier procedimiento quirúrgico es importante tener en cuenta el tamaño de la porción útil del ventrículo derecho, el grado de displasia y desplazamiento de la válvula, la magnitud de la disfunción ventricular derecha e izquierda y la presencia de lesiones asociadas. Básicamente los principales procedimientos quirúrgicos son la corrección univentricular, la corrección biventricular, la corrección ventrículo uno y medio y finalmente el trasplante cardiaco.

En neonatos gravemente enfermos con atresia pulmonar funcional, en los que la resistencia vascular aumentada y la insuficiencia tricuspídea severa no permiten un flujo anterógrado de la sangre desde el ventrículo derecho a la arteria pulmonar, se utiliza la siguiente técnica para establecer un flujo confiable y adecuado de sangre hacia los pulmones y abolir la insuficiencia tricuspídea severa y el crecimiento masivo resultante de las cavidades derechas.

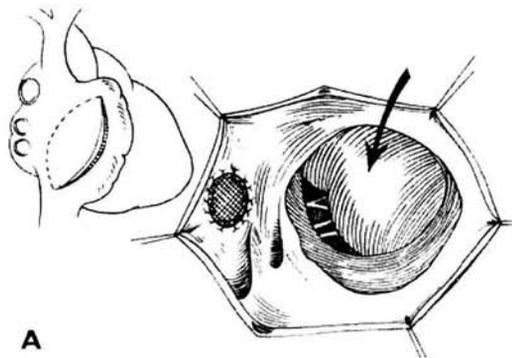
Los neonatos se someten a circulación extracorpórea con canulación bicava y aórtica, se enfrían a 20 ° C. Se hace pinzamiento aórtico, infusión de solución de cardioplejía con perfusión continua fría a bajo flujo. El atrio derecho se abre en forma oblicua y se explora el corazón. Se cierra el orificio tricuspídeo con un parche de pericardio con surgete continuo de sutura de polipropileno de 6-0 por arriba del seno coronario reduciendo el riesgo de bloqueo cardiaco. Se crea o amplía una comunicación interauricular que asegura una adecuada mezcla a nivel atrial. La aurícula derecha es reducida de tamaño mediante resección de un segmento de la pared auricular libre y cierre de la auriculotomía con surgete continuo de sutura de polipropileno de 6-0, durante el recalentamiento se anastomosa un tubo de politetrafluoroetileno de 4mm de diámetro entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar principal. Este procedimiento es conocido como la cirugía de Starnes modificada, en la cual es importante asegurar un adecuado drenaje de la sangre venosa de las venas Thebesianas que drenan hacia el ventrículo derecho, ya que al cerrar el anillo tricuspídeo con el parche puede ocasionarse que no haya drenaje de la sangre del ventrículo derecho y éste se sobredistienda ocasionando disfunción ventricular izquierda secundaria. (2) La cirugía previamente descrita comprende un primer tiempo quirúrgico para

posteriormente llevar a cabo uno subsecuente en los pacientes que sobreviven y se encuentran en buenas condiciones para realizarlo; el segundo tiempo consiste en realizar cirugía de Glenn bidireccional o corrección tipo Fontan.

En este segundo tiempo quirúrgico es importante realizar mapeo electrofisiológico en pacientes que tengan preexcitación, cierre de la comunicación interauricular, plicatura de la porción atrializada, plastía anular y de la válvula o su reemplazo cuando no sea posible repararla y finalmente corrección de las anomalías asociadas y cierre de los cortocircuitos que se hayan realizado previamente.

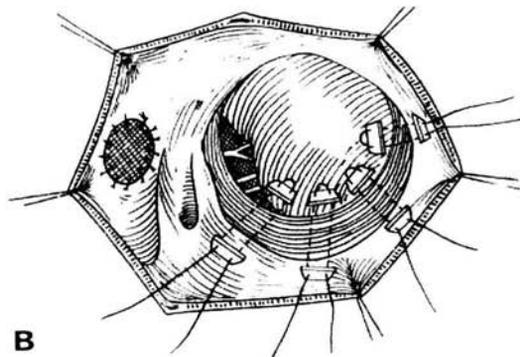
Otra técnica descrita, es la realizada por Danielson; que comprende fundamentalmente mediante esternotomía media, canulación aórtica y de ambas cavas, con pinzamiento aórtico e infusión de cardioplejía, la apertura auricular derecha con inspección del corazón, cierre de la comunicación interauricular, anuloplastia tricuspídea posterior, plicatura de la pared libre del ventrículo derecho de la porción atrializada y reducción de la aurícula derecha mediante resección de un segmento de la pared libre.

### CIRUGÍA DE DANIELSON



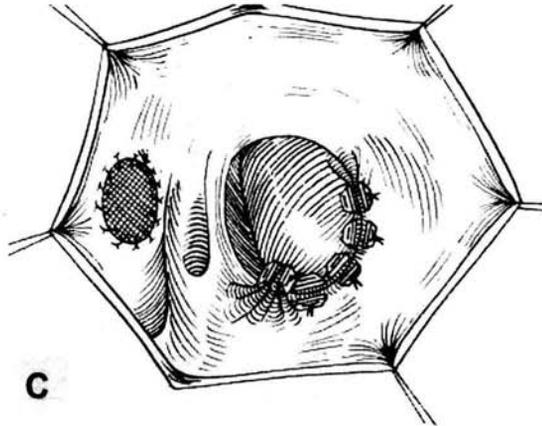
A

**Cierre de comunicación interauricular y reducción de aurícula derecha**



B

**Puntos en valva y anillo plicando porción atrializada**



**Anuloplastia posterior**

La técnica descrita por Carpentier para los tipos B y C que son los más frecuentes consiste en los siguientes pasos:

1. Desinserción temporal de la valva anterior y la parte adyacente de la valva posterior para lograr una movilización extensa del tejido de las valvas
2. Plicatura longitudinal de la cámara atrializada y de la aurícula derecha adyacente para reconstruir el ventrículo derecho y reducir el tamaño de la aurícula derecha dilatada
3. Reposicionamiento de las valvas anterior y posterior en el anillo tricúspide para cubrir el área completa del orificio anular con tejido valvular a su nivel normal
4. Remodelación y reforzamiento del anillo tricúspide con una prótesis anular.

La venas cavas son canuladas para facilitar la exposición. Con el empleo de circulación extracorpórea, la temperatura es descendida a 28 grados centígrados. El latido del corazón es examinado para asegurar si la cámara atrializada es contráctil o no y si alguna rama de la arteria coronaria esta presente sobre la superficie externa de la cámara. Se infunde cardioplejía.

La incisión auricular es hecha en forma paralela a la hendidura atrioventricular lo más posterior como sea posible para disminuir el daño al sistema de conducción.

La valva anterior y la porción adyacente de la valva posterior son desinsertadas del anillo fibroso y del ventrículo. Aunque, se deja sin desinsertar un tercio de la valva anterior, se deja insertada al anillo fibroso. La movilización de la valva anterior y de la parte adyacente de la valva posterior se logra primero por resección de las bandas fibrosas que conectan la superficie ventricular de éstas valvas a la pared muscular del ventrículo derecho y segundo, por fenestración de los espacios entre las cuerdas.

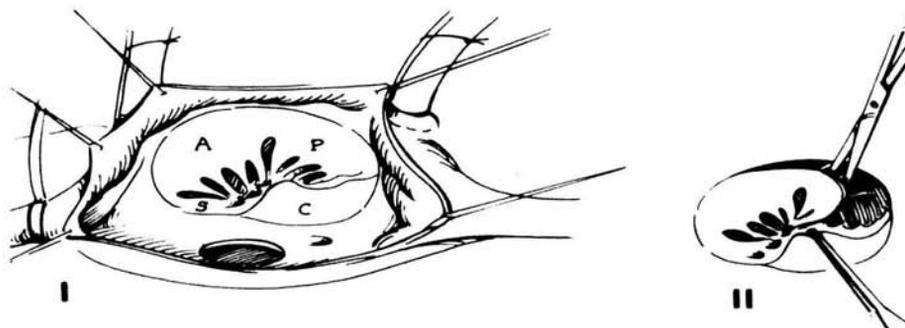
La plicatura longitudinal de la cámara atrializada se realiza con puntos interrumpidos 3-0 pasados a través de las fijaciones de las valvas septal y posterior para aproximarlas. También es pasada una sutura de plicatura a través del anillo para reducir su tamaño. Entonces son usadas suturas 4-0 para plicar la aurícula derecha más allá del seno coronario para evitar el sistema de conducción. La plicatura ventricular restaura el tamaño y forma normal del ventrículo derecho. La plicatura auricular reduce en forma significativa el tamaño de la aurícula derecha.

La valva anterior y la porción adyacente de la valva posterior son reinsertadas al anillo fibroso en el sentido de las manecillas del reloj para cubrir la circunferencia del orificio. Si se presenta tracción excesiva de las valvas debido a malposición o acortamiento del músculo papilar anterior se corta la porción adyacente de la valva posterior y se reimplanta a un nivel más alto.

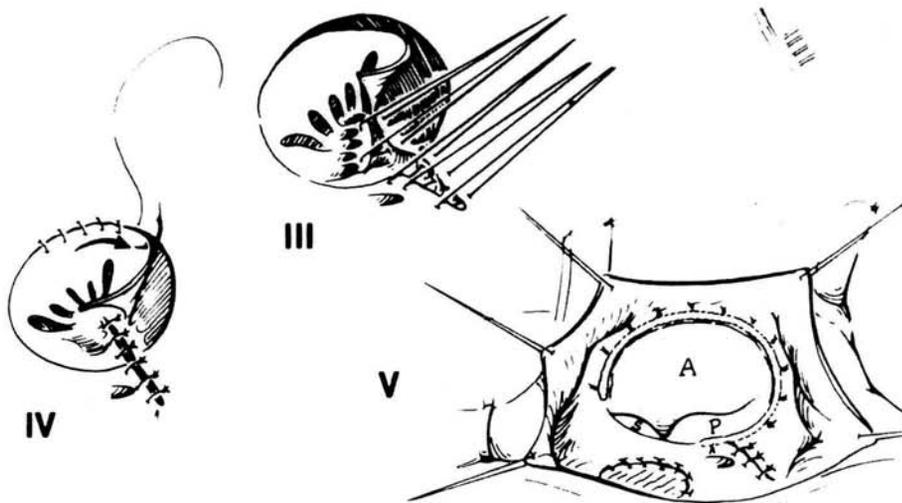
Se verifica la coaptación de las valvas mediante inyección de solución salina bajo presión en el interior de la cavidad ventricular con una jeringa. Si la coaptación de las valvas es buena, se selecciona una prótesis anular, el tamaño de la cual podría corresponder al tamaño del anillo tricuspídeo plicado. Si la coaptación es pobre, se inserta una prótesis anular de tamaño más pequeño. En pacientes mayores de 15 años de edad, generalmente se utilizan anillos de 36 mm y más raro de 34 mm. En pacientes más jóvenes con un anillo pequeño, la prótesis anular puede obviarse.

En la EE tipo A de Carpentier, la cámara pequeña y contráctil no es plicada. Se efectúa plicatura del anillo fibroso y la pared auricular adyacente para reducir la dilatación anular y la aurícula derecha distendida. Las valvas anterior y posterior son desinsertadas, movilizadas y reposicionadas como en la técnica descrita previamente.

En la técnica para el tipo D, el tejido valvular correspondiente a las valvas anterior y posterior es desinsertado del anillo fibroso y del ventrículo. Se realizan fenestraciones triangulares en el tercio inferior del tejido valvular para restaurar los espacios entre las cuerdas y liberar la estenosis subvalvular. La parte adelgazada del ventrículo es plicada en forma longitudinal. La plicatura se extiende al anillo fibroso y a la aurícula derecha como se describió previamente. El tejido valvular disponible es entonces suturado al anillo como se describió anteriormente. (3)



Separación del anillo de valva anterior y parte de posterior



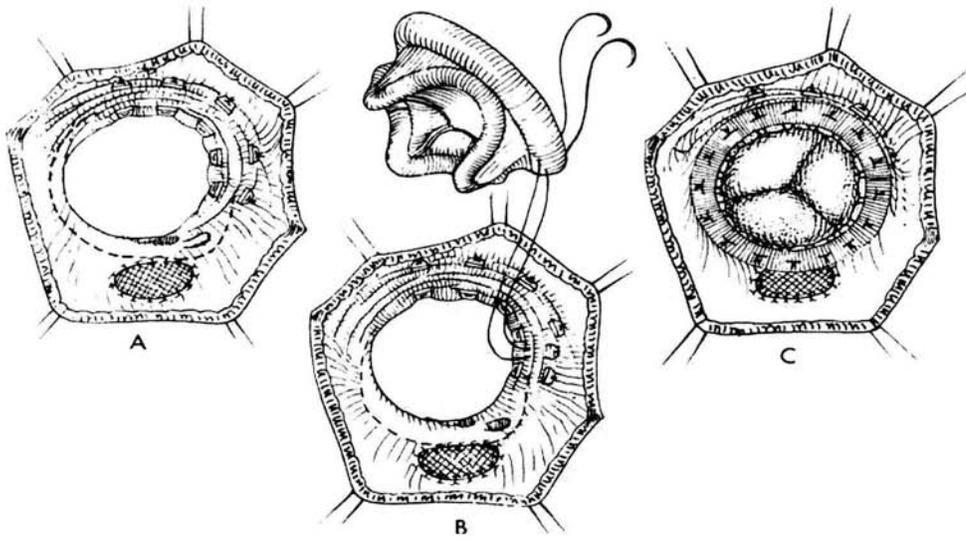
**Plicatura longitudinal, re inserción anular y plastia anular**

Otras técnicas también descritas son la de Hetzer la cual consiste básicamente en la reestructuración del mecanismo valvular usando la valva más móvil, sin plicatura de la porción atrializada. La técnica de Qingyu que es la excisión de la porción atrializada, plicatura del anillo, desprendimiento de valvas y formación de nueva tricúspide. Las dos anteriores son también correcciones biventriculares.

En la corrección tipo ventrículo uno y medio el objetivo principal es mantener una relación de gastos sistémico y pulmonar 1 : 1, sin sobrecargar el ventrículo izquierdo, está indicada en casos de ventrículo derecho hipoplásico o con disfunción como en el caso de la EE, ofreciendo las ventajas de que no hay cortocircuitos, existe bajo riesgo de estenosis iatrogénica, se aprovecha el ventrículo derecho que sea útil y a menor sobrecarga del ventrículo derecho aumenta la fracción de eyección del ventrículo izquierdo. La técnica consiste básicamente en realizar un Glenn bidireccional, plastía de la válvula tricúspide, cierre total o parcial de la comunicación interauricular ( fenestración de tamaño controlado), cerclaje o no de la rama izquierda de la arteria pulmonar y corrección de las anomalías asociadas.

En los casos en que la plastía de la válvula no es posible realizarla, entonces se decide efectuar sustitución valvular para lo cual debe tenerse especial atención en no lesionar el nodo auriculoventricular, el haz de His y las vías de conducción, así como no lesionar las arterias coronarias o alguna de sus ramas. Normalmente se prefiere el uso de válvulas de tipo biológico sobre las mecánicas. Se deja normalmente el seno coronario drenando hacia la aurícula derecha, pero si el espacio es muy pequeño, es factible dejarlo drenando hacia el ventrículo derecho.

(11)



**Sustitución valvular con prótesis biológica**

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En 40 años de estar en función el servicio de Cirugía Cardiovascular en el Hospital Infantil de México Federico Gómez se han realizado más de 8000 cirugías en forma global, de las cuales 27 han sido para pacientes con Enfermedad de Ebstein, podría considerarse un número bajo, sin embargo la rareza de esta entidad patológica entre otros factores contribuye a que el número de procedimientos no se incremente, la diversas opciones quirúrgicas que existen para corregir o paliar esta anomalía aún son motivo de controversia por lo que debemos realizar el estudio de nuestros pacientes con Enfermedad de Ebstein que han sido tratados en estos 40 años y así conocer la historia natural de la enfermedad, evolución, tratamiento y pronóstico de los pacientes.

## **JUSTIFICACIÓN**

En el servicio de Cirugía Cardiovascular la primera intervención en un paciente de Enfermedad de Ebstein se llevó a cabo en 1964, a la fecha han sido 27 los procedimientos en total que se han efectuado, los cuales comprenden tanto correcciones totales así como cirugía paliativa. Actualmente desconocemos las características, evolución y resultados de los pacientes con Enfermedad de Ebstein operados en nuestro servicio.

Es importante realizar la revisión de nuestra experiencia para conocer fundamentalmente los tipos de cirugías realizadas, los resultados obtenidos y quizá así tratar de definir cual podría ser el tratamiento idóneo para estos pacientes tomando en cuenta la edad y las anomalías asociadas entre otras cosas.

## **OBJETIVO GENERAL.**

Reportar los tipos de cirugías realizadas en pacientes con Enfermedad de Ebstein de acuerdo a la experiencia de 40 años del servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México. Federico Gómez.

## **OBJETIVOS ESPECIFICOS.**

Identificar las principales anomalías cardíacas asociadas en los pacientes con Enfermedad de Ebstein.

Conocer las cirugías realizadas en éstos pacientes.

Conocer la sobrevida de los pacientes y ver como se comportó la mortalidad de acuerdo al grupo de edad de dichos pacientes.

Conocer como fue la evolución en este grupo de pacientes.

## **MATERIAL Y METODOS**

Se buscó en la base de datos del servicio de Cirugía Cardiovascular los pacientes en los que se haya establecido el diagnóstico de Enfermedad de Ebstein y hayan recibido tratamiento quirúrgico en el período de noviembre de 1964 a septiembre del 2004.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**

Pacientes operados de Enfermedad de Ebstein en el servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez desde su origen institucional.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**

Pacientes con diagnóstico mal establecido.

### **METODO**

Es un estudio retrospectivo, descriptivo y longitudinal. Se aplicó análisis estadístico con el paquete SPSS.

Se analizaron los pacientes por grupo de edad, las anomalías asociadas, la edad a la que fueron sometidos al procedimiento quirúrgico, el tipo de procedimiento realizado, los resultados obtenidos en cuanto a evolución serán considerados como sin datos cuando desconozcamos la evolución por no estar contemplada en la base de datos, buena cuando el paciente sobrevive y se mantiene asintomático y mala cuando el paciente fallece durante la cirugía, en el postoperatorio inmediato o en forma tardía, revisaremos mediante el análisis estadístico de la prueba no paramétrica con la prueba de los rangos con signos de Wilcoxon, si la edad tiene significancia estadística con la evolución.

## RESULTADOS

Se revisaron un total de 27 expedientes en la base de datos de pacientes con Enfermedad de Ebstein que fueron operados en nuestro servicio, desde noviembre de 1964 hasta septiembre del 2004.

De los 27 pacientes estudiados 13 pertenecieron al sexo masculino (48%) y 14 (52%) al sexo femenino.

La edad al momento de la cirugía varió de 3 días a 15 años. La distribución por grupos de edad según la tabla 1.

**Tabla 1**

**Distribución de la edad de los pacientes con Enfermedad de Ebstein**

EDAD	Frecuencia	Porcentaje
<b>0-30 DIAS</b>	4	14.8
<b>31 DIAS - 1 AÑO</b>	2	7.4
<b>1 - 2 AÑOS</b>	2	7.4
<b>2 - 6 AÑOS</b>	8	29.6
<b>6 A 12 AÑOS</b>	7	25.9
<b>&gt; 12 Y &lt; 18 AÑOS</b>	4	14.8
<b>Total</b>	<b>27</b>	<b>100</b>

Las anomalías asociadas que se presentaron en los pacientes operados con Enfermedad de Ebstein fueron: comunicación interauricular en 13 (48.14%), atresia pulmonar en 6 (22.22%), persistencia de conducto arterioso en 4 (14.81%), comunicación interventricular en 1 (3.70%), estenosis pulmonar 1 (3.70%), trastorno del ritmo en 1 (3.70%).

La anomalía asociada más común como podemos apreciar fue la comunicación interauricular y de estas la variedad ostium secundum fue la que predominó ya que de las 13 que se encontraron 11 correspondieron a dicho tipo, y sólo 2 fueron tipo foramen oval.

Todos los pacientes fueron sometidos a cirugía y el procedimiento más realizado fue la sustitución valvular, con un total de 19 cambios valvulares, 11 (57.89%) fueron prótesis de tipo mecánico y 8 (42.10%) de tipo biológico. De las prótesis mecánicas empleadas 5 fueron tipo St. Jude, 2 Starr-Edwards, 2 Nakib-Lillehei y 2 Bjork-Shilley. Las válvulas biológicas fueron tipo Hancock en 5 pacientes y 3 St. Jude.

Hubo necesidad de realizar recambio valvular en 2 pacientes, en el primero de ellos a los 10 años de la primera cirugía ya que la válvula biológica utilizada disfuncionó debido a calcificación de la misma, en otro paciente no se logró realizar el recambio por fallecimiento durante el abordaje en la reoperación por desgarro auricular. Sólo en tres pacientes se intentó realizar de primera intención plastía valvular, pero fueron fallidas.

La cirugía tipo ventrículo uno y medio fue empleada en 4 pacientes (14.81%), en dos de ellos como procedimiento de primera elección, en los otros dos como cirugía subsecuente, ya que las cirugías previas no tuvieron resultado satisfactorio. En estos últimos dos pacientes a uno se le realizó una fístula central que se ocluyó en el postoperatorio inmediato y en el otro se practicó de primera intención sustitución valvular por plastía fallida, desarrolló disfunción biventricular y se decidió realizar la corrección ventrículo uno y medio para descomprimir ambos ventrículos dejándose abierta la comunicación interauricular.

En 2 pacientes (7.40%) se realizó cirugía de Starnes modificada. En un neonato (3.70%) críticamente enfermo sólo se realizó cirugía paliativa con una fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig. En otro neonato (3.70%) hubo fallecimiento durante el abordaje y exploración quirúrgica. En 2 pacientes (7.40%) se practicó valvotomía pulmonar y en uno de ellos además cierre de la comunicación interauricular. En un paciente (3.70%) se llevó a cabo trasplante cardíaco por disfunción biventricular importante.

Sólo un paciente presentó trastorno del ritmo tipo taquicardia supraventricular y sólo en uno hubo la necesidad de colocar marcapaso definitivo ya que presentó flutter auricular y finalmente desarrollo bloqueo auriculoventricular completo.

En 4 pacientes (14.82%) se hizo plicatura del ventrículo derecho y sólo en un paciente se realizó plastía auricular.

En el paciente que presentó la comunicación interventricular se hizo cierre directo de la misma, en los 4 pacientes que tuvieron persistencia de conducto arterioso se realizó cierre del mismo.

En cuanto a la mortalidad, se presentaron 13 defunciones (48.14%), sólo 2 fueron tardías y una de ellas por causa ajena a patología cardíaca (asfixia por inmersión), 12 pacientes (44.44%) continúan vivos con evolución satisfactoria y se desconocen los datos de la evolución en 2 pacientes (7.40%).

La mortalidad por grupo de edad fue como se muestra en la tabla 2.:

**TABLA 2.**

**Distribución de mortalidad por grupo de edad de los pacientes con Enfermedad de Ebstein.**

EDAD	FRECUENCIA	PORCENTAJE DEL TOTAL DE LA SERIE
0-30 DÍAS	3/4	23
31 DÍAS - 1 AÑO	1/2	8
1 - 2 AÑOS	1/2	8
2 - 6 AÑOS	5/8	38
6 A 12 AÑOS	2/7	15
> 12 < 18 AÑOS	1/4	8
<b>TOTAL</b>	<b>13/27</b>	<b>100</b>

**ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA**

El grupo de edad que mayor mortalidad presentó tomando en cuenta el número total de casos correspondiente a la edad, fue el neonatal ya que de 4 pacientes fallecieron 3 (75%), seguido por el grupo preescolar donde de 8 pacientes, fallecieron 5 (62.5%).

La evolución en general se comportó como se muestra en la tabla 3.

**TABLA 3.**

**Distribución de evolución de los pacientes con Enfermedad de Ebstein.**

<b>EVOLUCION</b>	<b>Frecuencia</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>SIN DATOS</b>	2	7.4
<b>BUENA</b>	10	37
<b>REGULAR</b>	2	7.4
<b>MALA</b>	13	48.1
<b>Total</b>	<b>27</b>	<b>100</b>

Aplicando la prueba no paramétrica con la prueba de los rangos con signos de Wilcoxon, se encontró que la edad tiene significancia estadística para una mala evolución por una  $p = 0.001$ .

## DISCUSION

La EE, como se ha comentado anteriormente, es un defecto cardiaco congénito raro, que ocurre en 0.2 % de los nacidos vivos y comprende menos del 1 % de las enfermedades cardiacas congénitas. Los defectos morfológicos esenciales incluyen desplazamiento apical de las valvas de la válvula tricúspide, lo cual resulta en dilatación importante del anillo tricuspídeo, la presencia de una cámara de pared delgada que separa el anillo tricuspídeo del ventrículo derecho funcional (porción atrializada del ventrículo derecho), insuficiencia tricuspídea y crecimiento o dilatación de las cámaras derechas del corazón. Deben diferenciarse las enfermedades cardiacas que son similares a la EE porque el tratamiento y pronóstico difieren en forma importante. ( 16 ) En nuestro grupo de pacientes como se reporta en la literatura la afección por sexo fue prácticamente igual con 13 pacientes del sexo masculino y 14 del sexo femenino y todos los pacientes presentan los defectos esenciales de ésta patología.

Celermajer y sus colaboradores señalaron que el tratamiento de la EE depende de la edad a la que se presenta, la severidad anatómica de la malformación, la presencia de lesiones asociadas y el estado clínico del paciente.

La EE como se observa en la experiencia de nuestro servicio tiene alta mortalidad en los neonatos y más aún cuando se asocia con atresia pulmonar anatómica y / o fisiológica, ya que de los 4 recién nacidos que fueron operados fallecieron 3, los cuatro tuvieron atresia pulmonar asociada. Los resultados de los procedimientos en las válvulas tricúspides o paliativos son pobres. Starnes y sus colegas sugieren una cirugía paliativa para neonatos críticamente enfermos, con visión a realizar a futuro una cirugía de Fontan o trasplante cardiaco. En la serie de nuestro hospital se efectuaron 2 cirugías de Starnes modificada con mal resultado debido ya que los 2 pacientes fallecieron, como se comentará más adelante.

Después del primer reporte de corrección quirúrgica de EE con una prótesis de válvula tricúspide por Barnard y Schrire en 1963, el reemplazo valvular produjo pobres resultados. Los resultados mejoraron sustancialmente con el desarrollo de varias modificaciones en la reparación de la válvula. En 1964, Hardy y sus colegas introdujeron una técnica de reparación valvular tricuspídea basada en el concepto de Hunter y Lillehei. Hardy y sus colaboradores enfatizaron la importancia de la exclusión del ventrículo atrializado mediante transposición de las valvas de la válvula tricúspide que se encuentran desplazadas, a su posición normal y reduciendo el anillo dilatado.

Danielson y sus colegas prefieren una plicatura transversa de la porción atrializada del ventrículo derecho, anuloplastia tricuspídea posterior y atrioplastia derecha de reducción. La valva anterior funciona como una válvula monocúspide.

Chauvaud y sus colegas realizan una técnica que combina valvuloplastia y remodelación ventricular derecha. Este procedimiento fue descrito en 1988 y enfatiza la importancia de restaurar la forma y complianza del ventrículo derecho. Estableciendo que esto puede lograrse sólo con plicatura longitudinal y no por la técnica transversa como se describió por Hardy, Danielson y colaboradores.

pulmonar que disfuncionó por obstrucción secundaria a trombosis en el tubo interpuesto y hubo la necesidad de realizar un Glenn posteriormente.

El reemplazo valvular en el neonato no es satisfactorio, por ello básicamente se prefiere la cirugía de Starnes modificada. (15)

La corrección ventrículo uno y medio, es un procedimiento relativamente nuevo aplicado a cierto tipo de cardiopatías congénitas que afectan el ventrículo derecho. En los pacientes con EE en quienes el pronóstico depende de la repercusión de la insuficiencia tricuspídea y la función del ventrículo derecho residual, el empleo de éste procedimiento ha demostrado buenos resultados, con disminución significativa de la mortalidad operatoria y la tasa de reintervenciones.(18 ) De los 4 procedimientos de este tipo en nuestro hospital en pacientes con EE sólo tuvimos una defunción que fue secundaria a sepsis y coagulación intravascular diseminada, los 3 pacientes restantes evolucionaron en forma satisfactoria. Sin embargo, las indicaciones para este tipo de procedimiento no están aún completamente definidas, y han dependido más de la apreciación del tamaño y función del ventrículo derecho útil por parte del equipo médico.

De los pacientes de nuestra serie 13 presentaron comunicación interauricular asociada, lo que coincide con lo reportado en la literatura como la anomalía que más frecuentemente acompaña a la EE, otras anomalías presentes fueron la atresia pulmonar, la persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, estenosis pulmonar y trastornos del ritmo del tipo de taquicardia supraventricular. Llama la atención que las arritmias fueron escasas en la serie, lo que más bien indica que sólo llega a cirugía un grupo minoritario de pacientes con este problema y no que la EE presente tasa baja de arritmia en nuestro medio.

En nuestra serie se realizó un trasplante cardíaco en un paciente que presentaba disfunción biventricular, lamentablemente falleció a las 3 semanas de la cirugía por rechazo agudo. No obstante, y además de que el programa de trasplante cardíaco en nuestra institución tiene tan sólo 4 años de estarse llevando a cabo, representa una excelente opción terapéutica en casos seleccionados de pacientes con EE que ameriten este procedimiento, por disfunción ventricular o arritmia intratable.

Actualmente la controversia aún existe, sin embargo el tratamiento se realiza de acuerdo a cada población que manejan los diferentes grupos quirúrgicos, además de la experiencia que tienen en cada procedimiento. En el caso de nuestra institución, la población tratada en cuanto a grupo de edad permitió realizar principalmente la sustitución valvular obteniéndose resultados satisfactorios en lo que a sobrevida se refiere; consideramos que las válvulas biológicas son la mejor opción por no anticoagularse y haber poca incidencia de recambio en posición derecha.

Los procedimientos quirúrgicos de rescate o complejos, sólo deben reservarse para los pacientes con poca alternativa quirúrgica, que quizá, si el diagnóstico se realiza a tiempo y de forma adecuada esto pueda evitarse.

Los estudios de Doppler, ecocardiografía y angiocardigrafía proveen una evaluación excelente para elegir el procedimiento quirúrgico más adecuado.

## CONCLUSIONES

La Enfermedad de Ebstein constituye una entidad patológica rara, con varias formas de presentación anatómica y clínica, en la que juegan un papel fundamental para el pronóstico el grado de insuficiencia tricuspídea y el tamaño útil del ventrículo derecho.

Se presenta mayor mortalidad a menor edad, como pudimos observar la patología en neonatos críticamente enfermos tiene un pobre pronóstico.

Por la amplia gama de presentaciones anatómicas existen diversas opciones quirúrgicas que aún a la fecha siguen siendo motivo de controversia.

La plastia o la sustitución valvular tricuspídea siguen siendo la corrección estandar.

La corrección tipo ventrículo uno y medio es una opción útil en casos seleccionados.

De la misma forma el trasplante cardiaco es una opción muy importante a considerar para realizar en los pacientes que sean cuidadosamente seleccionados.

A futuro deberá de intentarse el diagnóstico temprano y adecuado desde el período fetal y en neonatos con el fin de ofrecer un tratamiento más oportuno que permita mejorar la sobrevida de este grupo de edad, ya que por sí sólo el diagnóstico de Enfermedad de Ebstein en estos pacientes se acompaña de un pronóstico pobre.

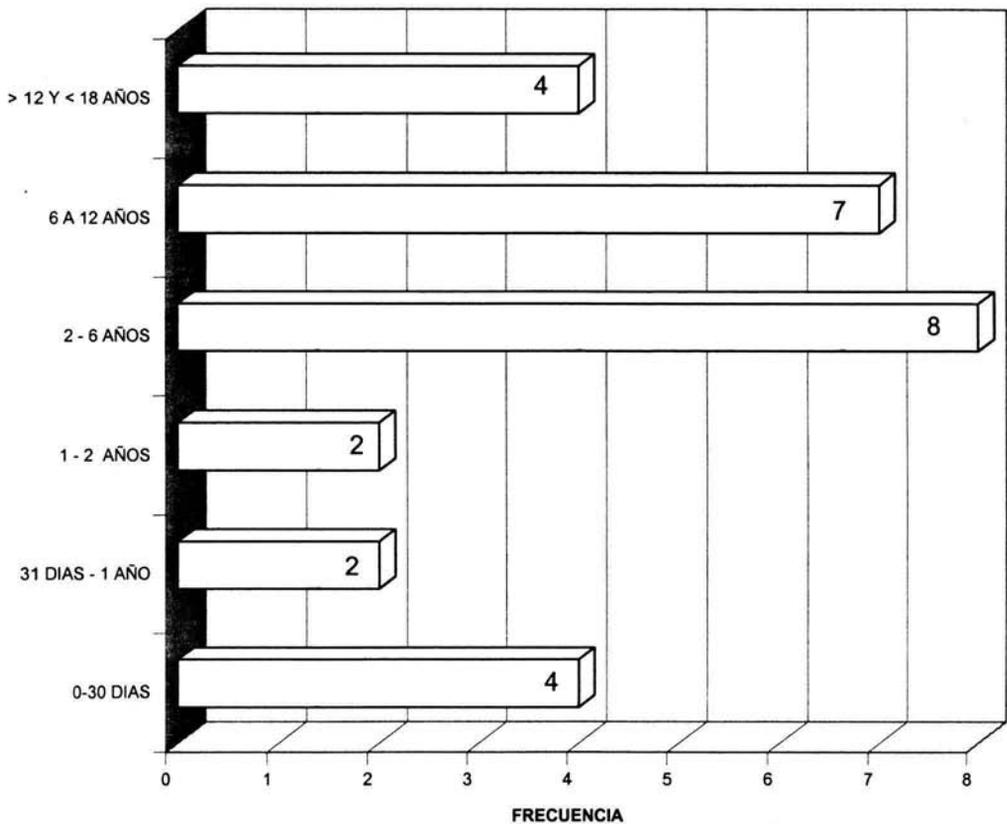
# **ANEXOS**



# **GRAFICAS**

## GRAFICA 1

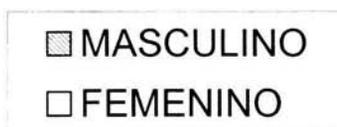
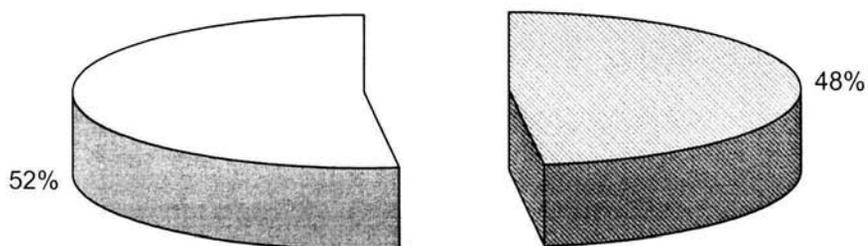
### DISTRIBUCION POR GRUPO DE EDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

## GRAFICA 2

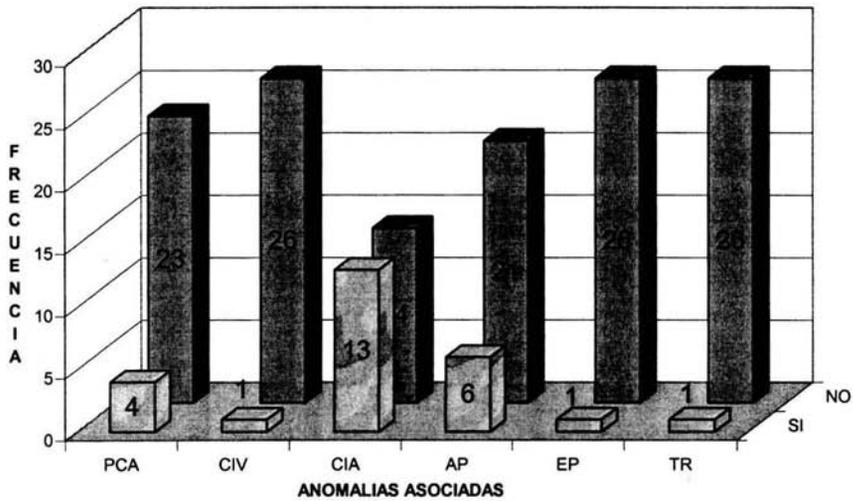
### RELACION POR SEXO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

### GRAFICA 3

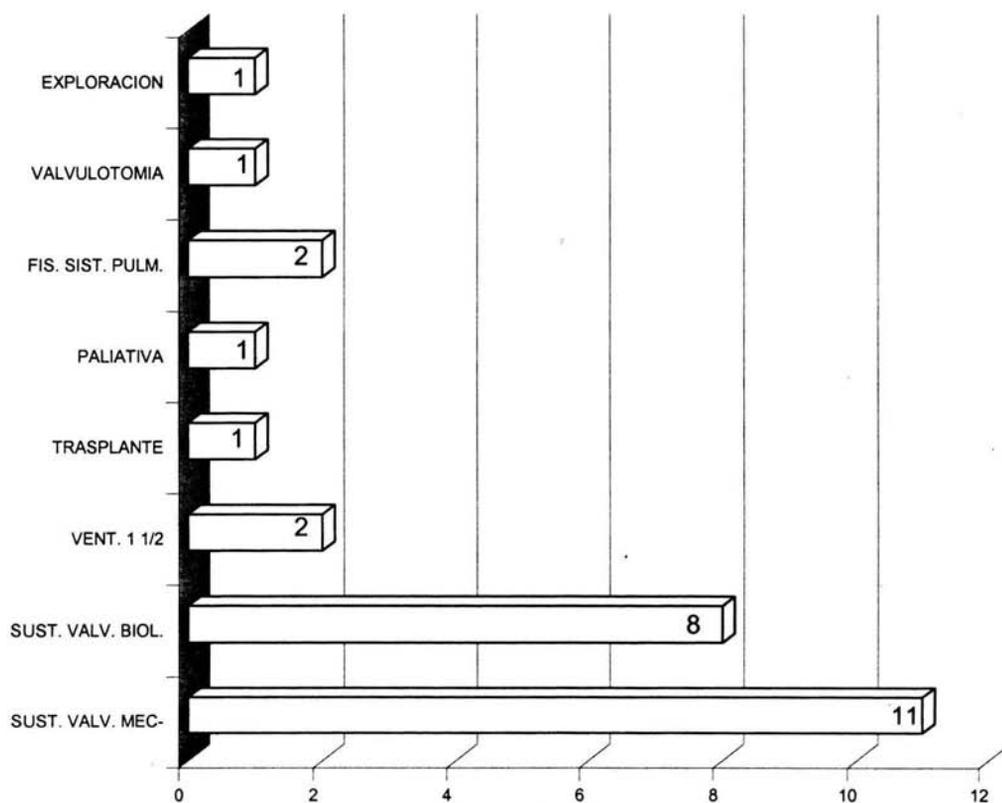
## ANOMALIAS ASOCIADAS EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

#### GRAFICA 4

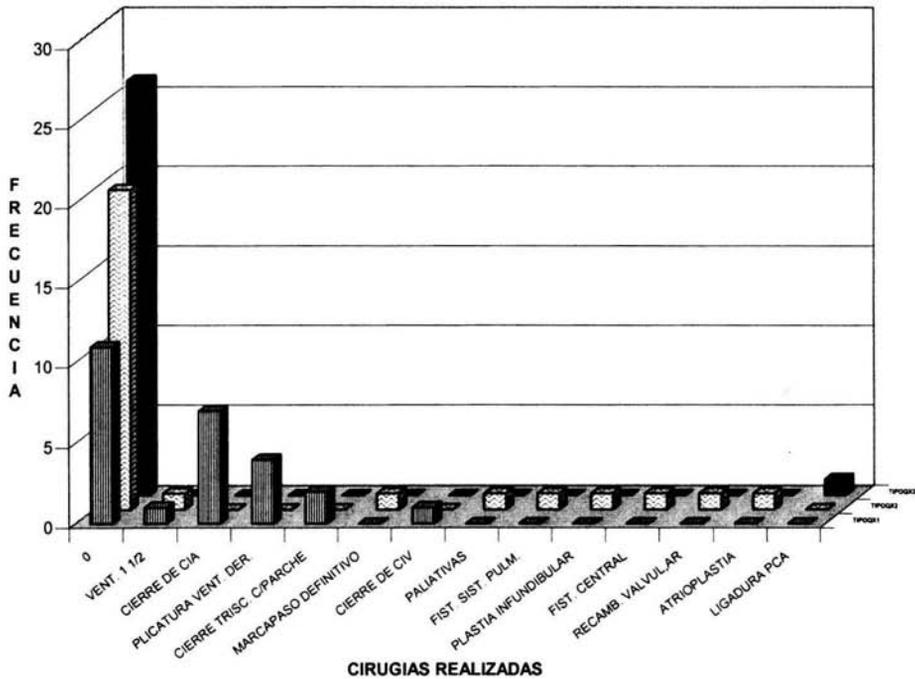
### DISTRIBUCION POR PRIMER TIEMPO QUIRURGICO EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

## GRAFICA 5

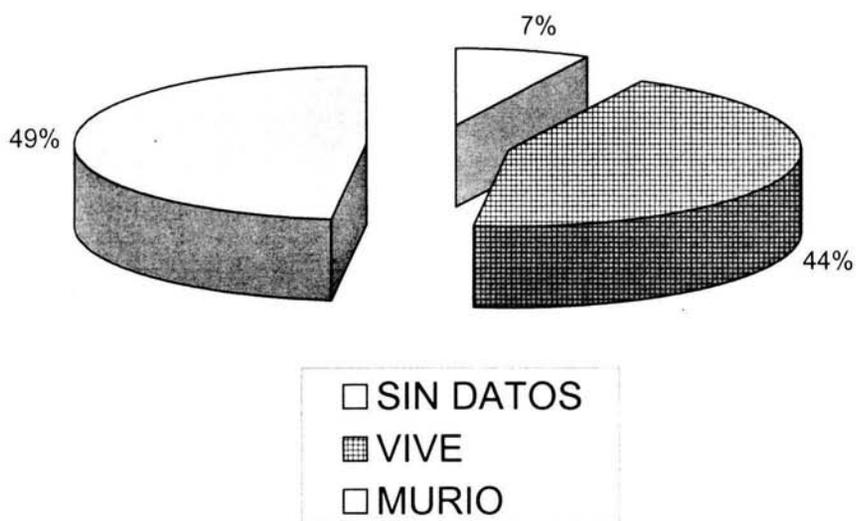
### DISTRIBUCION DE LAS CIRUGIAS SUBSECUENTES EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

## GRAFICA 6

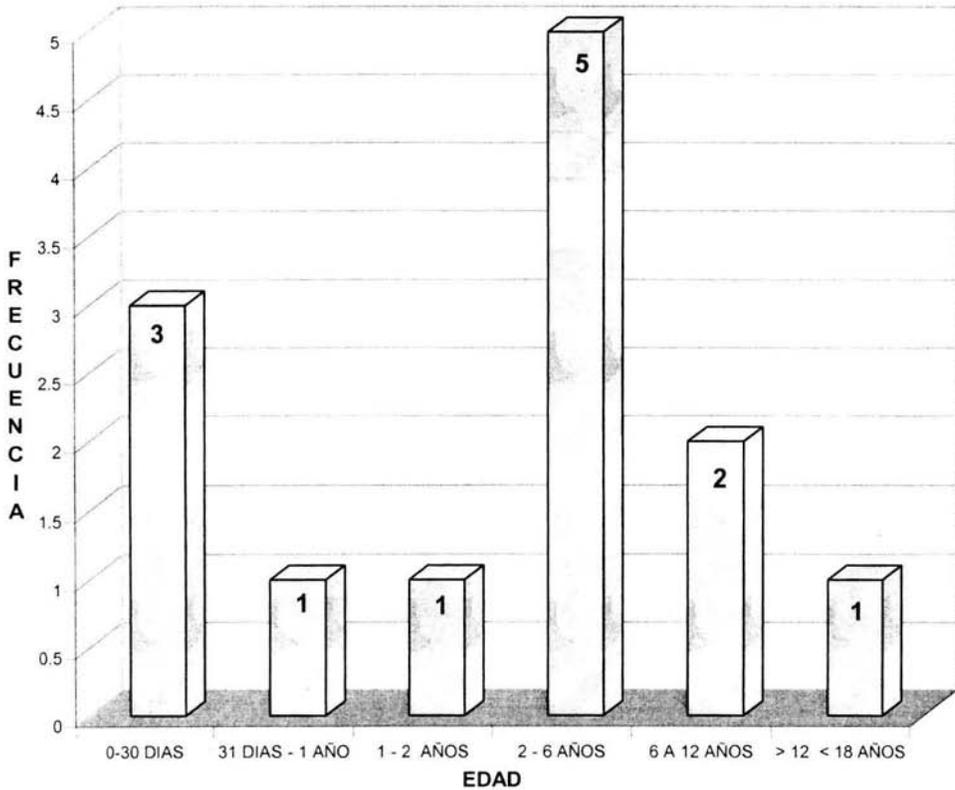
### RELACION DE MORTALIDAD EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

GRAFICA 7

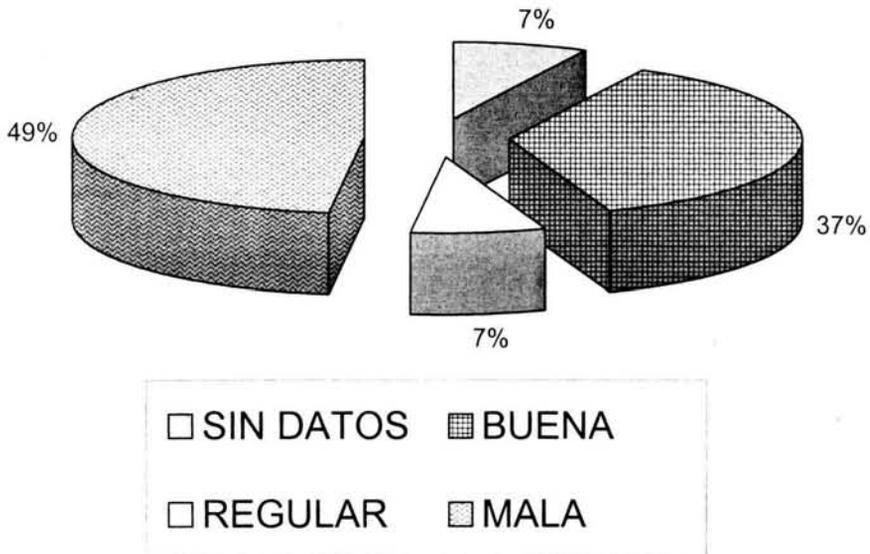
**DISTRIBUCION DE MORTALIDAD POR GRUPO DE EDAD  
EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN**



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

### GRAFICA 8

## RELACION DE LA EVOLUCION EN PACIENTES CON ENFERMEDAD DE EBSTEIN



FUENTE: EXPEDIENTES DE LOS PACIENTES DEL SERVICIO DE CIRUGIA CARDIOVASCULAR DE 1964-2004

## **BIBLIOGRAFÍA**

- 1.-** Dearani JA, Danielson GK. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. *Ann Thorac Surg* 2000;69:5106-17.
- 2.-** Knott – Craig CJ, Overholt ED, Ward KE. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7 year follow up. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1786-93.
- 3.-** Carpentier A, Chauvaud S, Macé L. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:92-101.
- 4.-** Netter FH, Van Mierop LHS : Embriology. In Yonkman FF, ed. The Ciba collection of medical illustrations, vol 5, Summit, NJ, 1969, Ciba Pharmaceutical products.
- 5.-** Lamers WH, Viragh S, Wessels A, et al. Formation of the tricuspid valve in the human heart. *Circulation* 1995;91:111.
- 6.-** Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, et al. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart: a review. *Mayo Clin Proc* 1979;54:174.
- 7.-** Anderson KR, Lie JT. The right ventricular myocardium in Ebstein's anomaly: a morphometric histopathologic study. *Mayo Clin Proc* 1979;54:181.
- 8.-** Theodoro DA, Danielson GK, Kiziltan HT, et al. Surgical management of Ebstein's anomaly: a 25 year experience. *Circulation* 1997;96 ( suppl I):507.
- 9.-** Giuliani ER, Fuster V, Branderburg RO, et al. Ebstein's anomaly: the clinical features and a natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1979;54:163.
- 10.-** Celermajer DS, Bull C, Till JA, et al. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:170.
- 11.-** Sánchez PA. Anomalía de Ebstein y otras anomalías tricuspídeas. En Sánchez PA, eds *Cardiología Pediátrica Clínica y Cirugía*. Madrid: Salvat Editores, 1986:475-84.
- 12.-** Dearani JA, Danielson GK. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. IN : Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric Cardiac Surgery*, Chicago: Mosby, 2003:524-36.

- 13.-** Theodoro DA, Danielson GK, Warnes CA, et al. Ebstein's anomaly with associated Wolf-Parkinson -White syndrome: operative treatment. *Circulation* 1996;94 ( suppl I) :121.
- 14.-** Theodoro DA, Danielson GK, Porter CJ, et al. Right - sided maze procedure for right atrial arrhythmias in congenital heart disease. *Ann Thorac Surg* 1998;65:149.
- 15.-** Pflaumer A, Eicken A, Augustin N, et al. Symptomatic neonates with Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:1208-9.
- 16.-** Starnes V, Pitlick P, Bernstein D, et al. Ebstein's anomaly appearing in the neonate: A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:1082-7.
- 17.-** Knott-Craig C, Overholt E, Ward K, et al. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: Indications, surgical technique, and medium-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1505-10.
- 18.-** Augustin N, Schmidt-Hablemann P, Wottke M, et al. Results after surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1650-6.