



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ANOMALÍA DE EBSTEIN
EXPERIENCIA DE 17 AÑOS EN EL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA
ESPECIALIDAD EN:

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

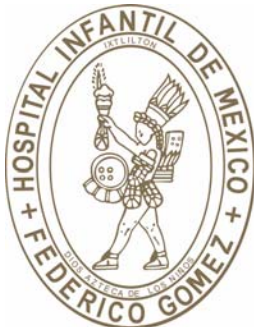
DRA. ILEANA CAROLINA DE LOURDES
MÉNDEZ GONZÁLEZ

TUTOR DE TESIS:

Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón

ASESOR DE TESIS

Dr. Lorenzo Reyes de la Cruz



MÉXICO, D. F.

2006



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**ANOMALÍA DE EBSTEN
EXPERIENCIA DE 17 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO
FEDERICO GOMEZ**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO EN LA ESPECIALIDAD DE:

CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. ILEANA CAROLINA DE LOURDES MÉNDEZ GONZÁLEZ

Director de tesis

DR. ALFREDO VIZCAÍNO ALARCÓN.
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica

Asesor de tesis:

DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ.
Médico Adscrito del Servicio de Cardiología Pediátrica

MÉXICO, D. F.

2006

Agradecimiento:

A Dios, fuente de luz y sabiduría.

A mis padres, por su apoyo y cariño incondicional, por ser la fuerza que me impulsa cada día, por ser mi ejemplo.

A mis hermanos y sobrinos, por creer en mi,
por su inmenso cariño, gracias.

A mis amigos y compañeros de trabajo,
por las palabras de aliento y por su confianza.

A mis maestros en la carrera y la sub-especialidad,
por sus sabios consejos y enseñanzas
en especial al Dr. Alfredo Vizcaíno y Dr. Lorenzo Reyes

ÍNDICE

<u>DEFINICIÓN DEL PROBLEMA</u>	1
<u>ANTECEDENTES</u>	3
<u>JUSTIFICACIÓN</u>	12
<u>OBJETIVOS</u>	13
<u>MATERIAL Y METODOS</u>	14
<u>RESULTADOS</u>	15
<u>DISCUSIÓN</u>	18
<u>CONCLUSIONES</u>	22
<u>ANEXOS</u>	23
<u>REFERENCIAS</u>	24

DEFINICIÓN DEL PROBLEMA

La anomalía de Ebstein (AE) es una cardiopatía congénita cianógena de flujo pulmonar disminuido, que abarca varios grados de severidad, siendo diferente en cada caso en particular en su morfología y presentación clínica. Es la más común de las lesiones de la válvula tricúspide. En esta patología se encuentra como característica anatómica determinante la marcada redundancia de la valva septal y posterior de la válvula tricúspide, la cual dependiendo de su grado de adosamiento a la pared del ventrículo derecho y del ventrículo derecho funcional así será la gravedad de las manifestaciones clínicas como también la edad de presentación. (1,2)

La porción del ventrículo derecho que se encuentra entre el verdadero anillo tricuspídeo y el nivel de displasia de la válvula es llamada, porción atrializada del ventrículo derecho, de la cual se ha estudiado que su relación con el resto de cámaras cardíacas, es un factor pronóstico para la evolución del paciente.

Otros aspectos a considerar en estos pacientes son el compromiso miocárdico, y la asociación o no con otras cardiopatías, principalmente con la atresia o estenosis pulmonar, la cual puede ser anatómica o funcional, esto se presenta porque en la morfogénesis cardíaca el factor hemodinámico juega un papel básico, pues las diferentes estructuras dependen de la cantidad de flujo que circule por ellas, así como de su presión. Es importante destacar la presencia o no de atresia pulmonar pues juega un importante papel en el manejo quirúrgico y evolución de los pacientes. (3, 4) Otras cardiopatías asociadas son:

- Comunicación interauricular (CIA), es la más frecuente del tipo del Foramen Oval, y necesaria en casos severos.
- Persistencia del conducto arterioso (PCA), el cual en la etapa neonatal es determinante mantener abierto cuando las resistencias pulmonares están elevadas.
- Comunicación interventricular (CIV).
- Tetralogía de Fallot (TFO), la cual es muy rara asociación.
- Canal atrioventricular (CAV).
- Discordancia Atrioventricular, en este caso la válvula afectada es la que se encuentra del lado izquierdo, que se considera tricúspide.
- Afección de la válvula mitral o bien de las dos válvulas en un mismo paciente.
- Transposición de grandes arterias (TGA).

En esta patología es importante hacer destacar que entre los problemas ante los cuales se enfrenta el médico tratante están las arritmias, las cuales se pueden presentar como primera manifestación en los grupos de edad de adolescentes y adultos principalmente, así como

también pueden presentarse en el post-operatorio. (5, 6) Se han realizado varios estudios para determinar la incidencia de arritmias, encontrándose en un estudio realizado en Paris, Francia por el Dr. Chauvaud en el año 2001, que en pacientes sometidos a cirugía por anomalía de Ebstein el 56% se presentó con Taquicardia Supraventricular Paroxística, en el 27% flutter o fibrilación auricular, en el 18% preexcitación ventricular o síndrome de Wolff Parkinson White (WPW) y en el 2% taquicardia ventricular. Se requirió en el 11% de estos pacientes el uso de marcapaso. (5) Se ha demostrado también la importancia del síndrome de WPW como factor pronóstico en los pacientes operados. (7)

Dadas las características clínicas, anatómicas y hemodinámicas que se pueden presentar en esta patología, se ha encontrado en diversos estudios hasta una mortalidad del 35 al 80%, dependiendo de la edad de presentación, siendo el riesgo de mortalidad inversamente proporcional a la edad. (1)

Es importante por lo tanto, realizar un estudio de la experiencia de esta patología en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG), ya que este es un hospital pediátrico de alta especialidad, centro de referencia de pacientes de la República Mexicana y en el cual no contamos con estudios que nos permitan determinar las características clínicas y epidemiológicas, así como los resultados a largo plazo de los pacientes que cursan con el diagnóstico de Anomalía de Ebstein.

ANTECEDENTES

a. ASPECTOS HISTORICOS

Todo comenzó cuando en junio del año 1864 en el AllSaints Hospital in Breslau, Polonia, fue admitido un joven de 19 años que presentaba disnea, palpitations y cianosis desde varios años atrás y que falleció 10 días después de su ingreso; este caso llamó la atención de un médico alemán llamado Wilhelm Ebstein, quien examinó dicho espécimen patológico y junto con la descripción clínica de un colega dio origen al primer caso descrito de la anomalía que lleva su nombre. El segundo caso descrito fue en 1900 por McCallum. Luego en 1927 Arnstein propuso el nombre de Anomalía de Ebstein al caso de insuficiencia de la válvula tricúspide debido a una malformación severa de la misma, descrita años anteriores por Ebstein. Sin embargo no fue hasta 1937, cuando Yater y Shapiro publicaron las observaciones radiológicas y electrocardiográficas de la anomalía de Ebstein. (1, 2, 8, 9)

En 1949, Tourniaire, Deyrieux, y Tartulier diagnosticaron la anomalía en sujetos vivos y en 1950 Engle analizó los datos de tres pacientes que fallecieron de Anomalía de Ebstein, en donde se reconoció acertadamente esta enfermedad. Los siguientes años investigadores como Kerwin, Reynolds, Soloff, Stauffer y Zatuchni completaron la descripción de esta interesante patología. Otro dato interesante fue que en 1955 Lev y colaboradores describieron a un paciente que además presentaba Wolff Parkinson White (WPW) y demostraron detalles histológicos del curso del tejido conductivo en esta enfermedad. (2,9)

En cuanto al manejo de estos pacientes se determinó como procedimiento paliativo la realización de una fístula de Blalock-Taussig en 1950 y el procedimiento de Glenn fue usado exitosamente por Gasul y colaboradores en 1959. Fue hasta el año de 1962 cuando McCredie, Scott, Barnard y Schrire, cada uno por separado, presentaron los primeros reportes de reemplazo de la válvula tricúspide. Entre los años de 1964 y 1965 se determinó por Carwright, Lillehei, Hardy, Hunter y Bahnson que era posible realizar valvuloplastia con buenos resultados. (9)

b. PREVALENCIA

Esta es una patología poco frecuente encontrándose en The Hospital for Sick Children de Toronto una prevalencia de 0.5% entre los pacientes que fallecieron de cardiopatía congénita, siendo en otros hospitales de 0.3 a 0.7%. Se ha descrito también que puede ocurrir en 1 de 20,000 recién nacidos vivos, puede representar hasta el 40% de las malformaciones congénitas de la válvula tricúspide. (1, 2, 8, 10)

Tiene una igual distribución en ambos sexos, la mayoría de casos ocurren esporádicamente, aunque se han descrito casos con antecedentes familiares de esta enfermedad. Se ha reportado como anomalías asociadas Foramen oval persistente o una verdadera comunicación interauricular, como la más frecuente, comunicación interventricular y atresia o estenosis pulmonar con menor frecuencia y muy raramente Tetralogía de Fallot y coartación de aorta. (8)

c. DEFINICIÓN

La anomalía de Ebstein muestra una morfología de la válvula tricúspide extremadamente variable, engloba un amplio espectro de anomalías caracterizado por diferentes grados de

desplazamiento y adherencia de la valva septal y posterior de la tricúspide hacia la cavidad del ventrículo derecho. Parte del ventrículo derecho se introduce en la aurícula derecha atrializándose, con afectación de la función ventricular derecha. Existe crecimiento de la aurícula derecha y habitualmente existe comunicación interauricular favoreciendo un shunt derecha a izquierda. Como consecuencia de todo ello aparece insuficiencia tricúspide, fallo ventricular derecho y cianosis. A menudo cursa con arritmias en el adolescente y adulto (1,2, 11, 12, 6).

Por lo tanto podemos generalizar como denominador común la presencia de:

- Malformación y mala implantación de las valvas septal y posterior de la tricúspide, lo que da origen a una porción atrializada del ventrículo derecho, dejando una aurícula de gran tamaño formada por la aurícula derecha y la porción atrializada del ventrículo derecho que va desde el anillo verdadero al sitio de la implantación de las válvulas tricúspide y un ventrículo derecho pequeño funcionalmente hipoplásico.
- Enfermedad del miocardio que compromete predominantemente el miocardio del ventrículo derecho y en menor grado el tabique interventricular, puede encontrarse afectado también el miocardio ventricular izquierdo. (1)

Las características patológicas de las valvas muestran que si el grado de adherencia del velo valvular a la pared del ventrículo derecho es substancial, relativamente una pequeña parte del borde de la valva está libre. Si por otra parte, es relativamente larga la porción de la valva que está libre, la redundancia del tejido valvular es marcada. En las formas más severas la valva septal es típicamente rudimentaria, pero puede estar solamente doblada con mínima displasia en las formas leves. (2, 8)

La valva anterior alargada y la unión anormal de las cuerdas de la valva posterior a ésta, son causa de severa insuficiencia y en raras ocasiones puede formarse una membrana imperforada con tejido valvular redundante, imitando a una atresia tricuspídea, alternativamente pueden estar presentes una o más aberturas en la membrana, resultando en una estenosis funcional del orificio valvular tricuspídeo. (2)

El lado derecho del corazón en anomalía de Ebstein entonces está conformado por tres componentes morfológicos: el atrio derecho propiamente dicho, la porción de entrada del ventrículo derecho, la cual está funcionalmente integrada con el atrio derecho y la porción trabecular y de salida la cual constituye el ventrículo derecho funcional. El desplazamiento hacia abajo de la valva septal tricuspídea está asociado a una discontinuidad del cuerpo central fibroso y el anillo septal atrioventricular, creando un sustrato potencial para vías accesorias y de pre excitación. (8)

Es por lo tanto amplia la variedad de formas en las que se puede presentar la anomalía de Ebstein, por lo que consideramos importante presentar los hallazgos que se muestran en una serie de autopsias en donde se encontró que las alteraciones que se pueden presentar en una o dos de las valvas de la tricúspide pueden ser: ausencia total, diferente morfología o bien diferente tamaño. Las alteraciones en la morfología pueden ser: displasia o adherente y en el tamaño puede ser corta o larga. Los resultados entonces de ese estudio mostraron que la valva menos afectada en forma fue la anterior, siendo normal en 14 de 16 casos, pero fue la más larga en 15 de 16 casos. La valva más afectada fue la septal siendo displásica en 10 de

16 casos y corta en 11 de 16 casos, la valva posterior presentó en diferentes proporciones todas las alteraciones, sin preferencia de algún hallazgo específico. Por lo tanto podemos concluir que la forma de presentación de esta enfermedad es tan amplia que pueden estar afectadas una o las tres valvas tricúspides, en diferente forma y en diferente grado, por lo que es importante analizar a cada uno de los pacientes individualmente. (9)

d. EMBRIOLOGÍA

No está completamente clara, pero probablemente se trate de una alteración en el proceso de diferenciación celular del miocardio ventricular, esto se concluye por las severas alteraciones miocárdicas que se observan. Teniendo en cuenta que las valvas se forman a partir del miocardio ventricular originado en los cojines endocárdicos por un proceso de socavamiento de la parte interna de éste y se convierten en tejido valvular por un proceso de diferenciación celular que inicialmente son células musculares; podemos pensar que en la anomalía de Ebstein este proceso de socavamiento es incompleto, desprendiéndose las valvas no del anillo atrioventricular sino de más abajo de la pared ventricular, esto explicaría no solo el compromiso miocárdico sino también el que la valva anterior sea la menos afectada, ya que esta tiene su origen embriológico diferente, a nivel conal. También explicaría los severos trastornos en la conducción que generalmente se asocian a esta patología.

Cuando esta patología se asocia a la presencia de Atresia Pulmonar o estenosis pulmonar severa se debe al hipo flujo que recibe esta arteria en la vida intrauterina debido a la gran insuficiencia tricuspídea que se encuentra in útero, esto además se puede demostrar en ecocardiografía fetal.(1)

e. CLASIFICACIÓN

Existen diferentes formas de clasificar esta patología, una de ellas consiste en valorar el compromiso de la válvula tricúspide y el miocardio del ventrículo derecho predominantemente, basándose en estas dos características para su clasificación, Carpentier la dividió en cuatro tipos, pero debe tenerse en cuenta que cada malformación es un gran espectro, en donde además se debe tomar en cuenta la frecuente asociación de estenosis o atresia pulmonar. La clasificación de Carpentier entonces se resume en (1): (Figura 1)

- Tipo A: valva anterior móvil y libre con desplazamiento moderado de la valva septal y posterior, porción atrializada pequeña y ventrículo derecho adecuado.
- Tipo B: valva anterior libre y móvil con marcado desplazamiento de las valvas septal y posterior, valva septal hipoplásica y adherida al ventrículo derecho en su pared, porción atrializada grande, ventrículo derecho pequeño.
- Tipo C: valva anterior con movimiento limitado, desplazamiento e hipoplasia marcada de las valvas septal y posterior, cámara atrializada grande y no contráctil y ventrículo derecho pequeño.
- Tipo D: tricúspide sacular completamente adherida a la pared ventricular porque no se produjo proceso de socavamiento que normalmente ocurre. Este último grupo comprende el Ebstein con estenosis y con atresia tricuspídea.

CLASIFICACIÓN DE CARPENTIER

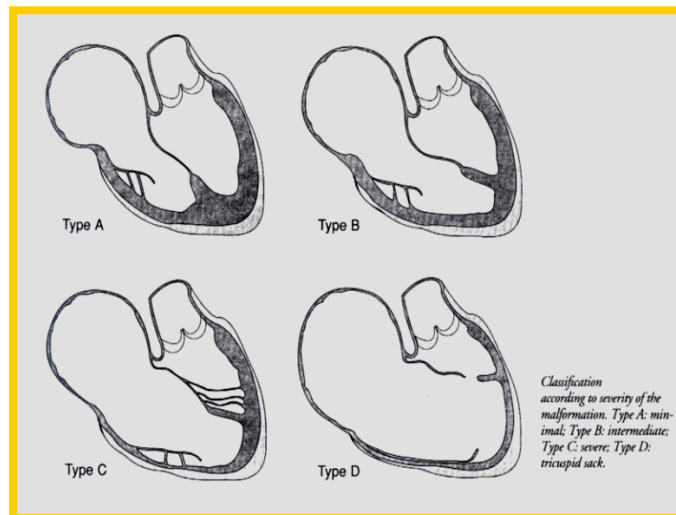


Figura 1. Representación gráfica de la clasificación de Carpentier.

GRADOS DE DESPLAZAMIENTO VALVULAR EN ANOMALIA DE EBSTEIN

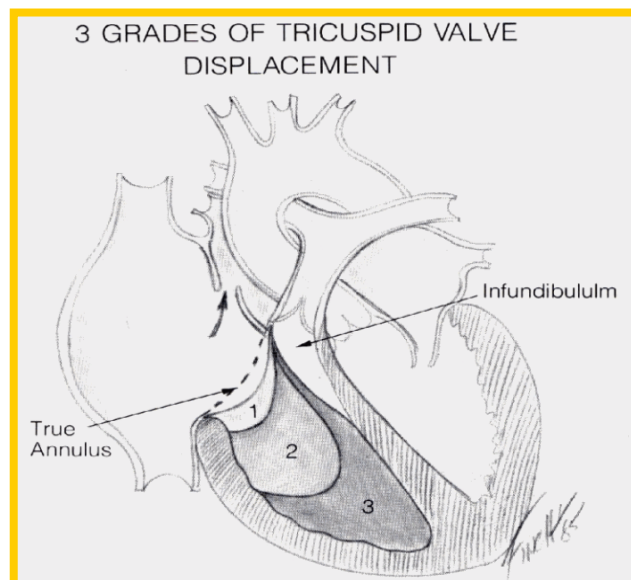


Figura 2. Grados de desplazamiento valvular tricuspídeo, leve 1, moderado 2, severo 3.

Otro aspecto importante a tratar de esta patología es que la supervivencia de los pacientes con Ebstein depende de la severidad de cada caso, los casos más leves pueden ser asintomáticos y llegar a cumplir 30 a 40 años o hasta más. Sin embargo en los pacientes en los que se diagnostica un Ebstein severo in útero o en los primeros 3 días de vida, la mortalidad alcanza del 80 y 35% respectivamente, disminuyendo el porcentaje de mortalidad a mayor edad de presentación de manifestaciones clínicas, tanto más temprano aparezca la insuficiencia cardíaca peor será el pronóstico, igual que la cianosis pero en menor grado. (Figura 2) Basándose en todo ello Celermajer diseñó un índice que correlaciona el área de la aurícula derecha y la porción atrializada con el área del ventrículo derecho funcionando, ventrículo izquierdo y aurícula izquierda con la posibilidad de muerte, clasificándolo en IV grados (1):

Índice de Celermajer= $\frac{\text{cálculo AD} + \text{aVD}}{\text{VD} + \text{VI} + \text{AI}}$ *

*AD = Atrio derecho, aVD= porción atrializada del ventrículo derecho, VD= Ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo, AI = Atrio izquierdo.

Grado	Valor	Riesgo de Muerte (%)
Grado I	< 0.55	0
Grado II	De 0.55 a 0.99	10
Grado III	De 1.0 a 1.49	44
Grado IV	> 1.50	100

Presentación en vida fetal

En estudio rutinario por ecografía a la 18-20 semanas de gestación, puede apreciarse dilatación auricular derecha. La aparición de hidrops secundario al fallo masivo tricuspídeo conllevará a muerte fetal en un porcentaje elevado de casos. La presencia de taquiarritmia fetal puede ser la manifestación inicial a partir de la cual se detecta la anomalía de Ebstein. Cuando se diagnostica esta enfermedad en la edad fetal se puede presentar una mortalidad de un 80% hasta los tres meses de nacido.

Presentación neonatal

La expresión clínica puede ser muy variable. Existe una forma neonatal grave con insuficiencia tricúspide severa, cianosis e insuficiencia cardíaca congestiva en el contexto de hipertensión vascular pulmonar. El tratamiento debe dirigirse a disminuir la presión en ventrículo derecho y reducir el grado de cianosis. Se utilizan prostaglandinas para mantener el conducto arterioso abierto hasta que mejore la presión pulmonar y el ventrículo derecho. La cianosis mejora en función de la caída de las resistencias vasculares pulmonares. La mortalidad es muy alta. Esta forma se asocia hasta en un 50% con defectos cardíacos, habitualmente estenosis o atresia pulmonar. Hay otra forma neonatal que cursa con cianosis transitoria que mejora con la caída de las resistencias vasculares pulmonares y presenta

mejor pronóstico (13,14) Está demostrado que la presentación neonatal está asociado a peor pronóstico. (6)

Presentación en el lactante y niño mayor

La insuficiencia cardiaca es la forma más habitual. El riesgo de mortalidad es más bajo que en el período neonatal. En casi un 20% de los casos se asocia a otras lesiones estructurales cardíacas. Otras formas posibles de presentación pueden ser la cianosis, palpitaciones secundarias a taquiarritmia por vías accesorias o incluso la presencia de soplo sistólico a la exploración inicial. Puede haber desdoblamiento del segundo ruido y aparición de un tercer y cuarto ruido. (15)

Presentación en la adolescencia y el adulto

Los casos más leves pueden dar clínica en forma de disnea y fatiga durante el ejercicio. Ello es secundario a la insuficiencia tricuspídea severa y a la disfunción ventricular derecha. De forma ocasional puede detectarse en el adolescente a causa de un estudio radiológico que demuestra una gran cardiomegalia estando el paciente asintomático.

La presencia de arritmias oscila entre un 22% hasta un 42% de los pacientes con anomalía de Ebstein. Están provocadas por la propia distensión auricular o por el sustrato anatómico anormal. Es en esta edad donde aparecen con más frecuencia las palpitaciones, secundarias a la presencia de preexcitación, fibrilación o flutter auricular. Ello puede ser el desencadenante hacia la insuficiencia cardiaca. (6)

f. DIAGNÓSTICO

Radiografía de tórax:

La cardiomegalia en mayor o menor grado aparece en casi todos los pacientes con anomalía de Ebstein. Los pacientes sintomáticos en el período neonatal muestran un grado moderado o severo de cardiomegalia, con índice cardiorácico superior a 0,85. Cianosis neonatal con cardiomegalia extrema debe hacer sospechar de anomalía de Ebstein. En visión frontal la silueta cardiaca esta formada por la aurícula derecha aumentada de tamaño y el ventrículo derecho. Lo habitual es que estén en levocardia con situs visceral normal y arco aórtico izquierdo. (Figura 3) Ver anexos.

Electrocardiograma:

En pacientes mayores muestra bajo voltaje del QRS, bloqueo de rama derecha, bloqueo de primer grado y crecimiento auricular derecho con ondas P picudas. Cerca de unos 75% de recién nacidos con Ebstein muestran PR largo. La taquicardia supraventricular paroxística, flutter o fibrilación auricular, preexcitación ventricular (Síndrome de Wolff-Parkinson-White) y taquicardia ventricular suele observarse de forma más habitual en el paciente adolescente y adulto. De un 5-10% de todas las arritmias en esta anomalía corresponden a Síndrome de Wolff-Parkinson-White tipo B.

Ecocardiograma 2D/doppler:

Evidencia el diagnóstico. La anomalía de Ebstein neonatal puede verse asociada con la atresia anatómica o funcional de la válvula pulmonar. El estudio debe incluir (13):

-análisis riguroso de la morfología y función de la válvula tricuspídea. Grado de desplazamiento y displasia de los velos septal y posterior. Mejor visión en el subcostal cuatro cámaras.

-septo interauricular, evaluar la comunicación interauricular y cuantificar el circuito interauricular derecha-izquierda mediante doppler color.

-tamaño y función contráctil del ventrículo derecho.

-tracto de salida de ventrículo derecho.

-persistencia del conducto arterioso.

-cálculo de la presión en cavidades derechas/ pulmonar mediante doppler.

-descartar lesiones asociadas.

La insuficiencia tricúspide severa asociada al Ebstein es la forma habitual, sin embargo ocasionalmente puede verse una válvula tricúspide desplazada pero estenótica o incluso imperforada (cuatro cámaras). También de forma rara puede verse la valva anterior insertada a nivel del tracto de salida de ventrículo derecho generando un grado de obstrucción (subcostal, para esternal eje corto). Hay que realizar diagnóstico diferencial con la displasia valvular tricuspídea (sin desplazamiento) y con la enfermedad de Uhl. (Figuras 4, 5, 6 y 7)

Cateterismo cardíaco y angiografía:

La práctica de la Eco cardiografía 2d doppler ha desplazado los estudios invasivos como método diagnóstico. Puede estar indicado realizar estudio angiohemodinámico en casos concretos de asociación con atresia pulmonar anatómica o funcional (16) que plantea dudas en el estudio ecocardiográfico y en cálculo de presiones.

g. TERAPEUTICA

Tratamiento Médico:

La anomalía de Ebstein se asocia con una alta morbilidad y mortalidad en recién nacidos sintomáticos. En los neonatos con insuficiencia cardíaca, cianosis e hipertensión pulmonar se precisa de infusión de prostaglandina E1 (PGE1), corrección de la acidosis metabólica, diuréticos para disminuir la precarga, fármacos inotrópicos (dopamina, dobutamina), milrinona y ventiloterapia.

A cualquier edad los episodios agudos de taquicardia paroxística supraventricular (TSV) se tratan con adenosina (ATP). Como tratamiento de base se utilizan los betabloqueantes (propranolol). Digoxina oral (contraindicada si se sospecha un síndrome de WPW). La amiodarona y flecainida pueden ser útiles. Existe controversia sobre los pacientes que requieren manejo tanto de las alteraciones anatómicas como del ritmo, pues pueden resolverse ambos problemas ya sea en uno o dos tiempos quirúrgicos, realizando cirugía correctiva y ablación quirúrgica o bien ablación de la vía accesoria por cateterismo y radiofrecuencia previa a la cirugía correctiva. (17) Los niños y adultos asintomáticos

pueden manejarse de forma conservadora. Es aconsejable realizar profilaxis para la endocarditis bacteriana en situaciones de riesgo. En cuanto a régimen de vida la limitación de la actividad física debe ser individualizada y en casos asintomáticos, sin historia de arritmias y sin WPW puede no haber restricción.

Tratamiento Quirúrgico:

El procedimiento quirúrgico de elección variará en función de la clínica, la edad del paciente y la gravedad anatómica.

- Recién nacidos sintomáticos con clínica de bajo gasto, cianosis significativa (saturación arterial de 80% o menos), obstrucción a nivel del tracto de salida de ventrículo derecho requieren de cirugía precoz. La decisión clave es si el paciente es candidato a largo plazo a una reparación biventricular o univentricular. Ello estará en función de la anatomía que puede ser muy variable. No existe un tratamiento protocolizado publicado hasta el momento. La intervención quirúrgica precoz en neonatos graves con ventrículo derecho hipoplásico puede ser la operación de Starnes (18) (cierre de la tricúspide, ampliación de la CIA y creación de una fístula subclavio pulmonar). Esta decisión conllevará cirugía en tres tiempos. Luego se realizará procedimiento de Glenn bidireccional (anastomosis de la cava superior con la pulmonar) y sección de la fístula subclavio pulmonar, para posteriormente ir a la operación de Fontan-Kreutzer (anastomosis de la cava inferior con la pulmonar). En algunos de estos pacientes debe considerarse la opción al trasplante cardiaco.

- Si se considera la reparación biventricular, la técnica de Danielson o Carpentier (19-22) realizando plicatura del ventrículo derecho atrializado seguido de anulo plastia tricuspídea es una buena opción. Recientemente el grupo de Quaegebeur ha publicado una serie (23) demostrando los buenos resultados de esta técnica ligeramente modificada, a corto y mediano plazo (el paciente más pequeño era un lactante de 2 meses).

- En pacientes adolescentes y adultos sintomáticos con un índice cardiorácico del 0,65 o más, es aconsejable la substitución de la válvula tricúspide por una válvula mecánica o biológica.

- En los pacientes que presentan episodios recidivantes de taquicardia supraventricular incesante y/o síndrome de Wolff-Parkinson-White es recomendable proceder al estudio electrofisiológico y ablación de la vía accesoria.

- En casos concretos de crisis de taquicardia intratable médicamente en pacientes pendientes de cirugía es recomendable la exéresis quirúrgica de la vía accesoria en el momento de la intervención (5).

- Tras la reparación quirúrgica de anomalía de Ebstein las arritmias pueden prevalecer hasta en un 10% a 20% de los pacientes operados. (7)

- Es aconsejable limitar las actividades deportivas y competitivas.

- No existe evidencia de que la cirugía disminuye el riesgo de muerte súbita a largo plazo de pacientes con anomalía de Ebstein. Por esta razón debe proponerse la cirugía sólo a los pacientes sintomáticos.

- Los efectos a largo plazo de la cirugía se conocen solo parcialmente (Danielson).

Pronóstico y Supervivencia a Largo plazo

Los recién nacidos sintomáticos con anomalías cardíacas asociadas como la atresia de la válvula pulmonar y un índice cardiorácico superior a un 0,85 se asocian a una alta mortalidad. De un 20-40% de todos los neonatos sintomáticos diagnosticados de anomalía de Ebstein no sobreviven al mes de vida y menos del 50% sobreviven a los 5 años de vida (24). En otros estudios se ha reportado que pacientes con anomalía de Ebstein tienen mayor mortalidad cuando se presentan los siguientes efectos adversos según un estudio reciente: clase funcional alta según la NYHA, niveles bajos de hemoglobina, elevada presión del atrio derecho, síntomas durante el periodo neonatal y cirugía cardíaca. (25)

En contraste los pacientes sintomáticos diagnosticados de esta anomalía en la adolescencia o la edad adulta tienen muy buen pronóstico a corto y a medio plazo tras la intervención quirúrgica. La mayoría de ellos (más del 80%) muestra una mejoría en cuanto a su capacidad funcional tras la cirugía. Se ha reportado que existen factores que inciden entre un buen y mal pronóstico, como la presencia o ausencia de cianosis y cortocircuito de derecha a izquierda a través de un defecto auricular, insuficiencia ventricular derecha, disnea, palpitaciones, precordalgia o síncope. (26)

JUSTIFICACIÓN

El presente trabajo, tiene como principal objetivo describir la experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez en la presentación clínica y evolución de los pacientes en quienes se diagnostica Anomalía de Ebstein durante la infancia, desde la etapa neonatal hasta la adolescencia, pues es diferente la presentación y evolución en las diferentes edades (6) y no se tienen estudios que muestren la amplia experiencia que tiene esta institución, datos que a la vez pueden permitirnos determinar las pautas y terapéuticas a elegir en los pacientes de todas las edades que pueden presentarse en futuro con esta anomalía.

Si bien su incidencia y prevalencia es baja, con datos reportados de 1 en 20,000 recién nacidos vivos y de 0.3 a 0.7% de las cardiopatías congénitas (1, 2, 10, 27), es importante conocer la amplia gama de formas de presentación clínica, asociación con otras entidades patológicas, estructurales y de la conducción eléctrica así como también las variantes que existen dependiendo de la edad de presentación, las complicaciones que pueden presentar los pacientes y el seguimiento que debe darles dependiendo éstas; ya que está comprobado que es importante causa de muerte súbita en los niños que aún después de su corrección quirúrgica, pueden presentar arritmias fatales y la presencia de ellas es considerada un factor predictivo de muerte (28). Las arritmias, principalmente el síndrome de Wolff Parkinson White, son las asociaciones más frecuentes con esta anomalía estructural que altera en algunos pacientes no solo su calidad de vida, sino también la evolución después de una cirugía, siendo necesarios en algunos casos procedimientos electrofisiológicos previos o posteriores al manejo quirúrgico. (5,7, 17, 29)

La Anomalía de Ebstein es pues una patología importante en nuestro medio, importante por su severidad y por la serie de complicaciones asociadas, tanto estructurales como del sistema de conducción y es por lo tanto necesario saber que ha pasado en nuestro hospital a través de los años, qué terapéutica se ha empleado y qué resultados se han obtenido al manejo médico y quirúrgico en nuestra población infantil. Por todo ello se realizó un estudio retrospectivo de la evolución clínica de pacientes diagnosticados con Anomalía de Ebstein en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de 1989 hasta el año 2005, que reunían los criterios de inclusión establecidos.

OBJETIVOS

A. Objetivo General

Analizar la experiencia durante 17 años del Hospital Infantil de México Federico Gómez en el manejo de pacientes con anomalía de Ebstein.

B. Objetivos Particulares

a. Investigar la incidencia de anomalía de Ebstein en la población general que acude al Hospital Infantil de México Federico Gómez.

b. Establecer las características clínicas en cuanto a la presentación de la anomalía de Ebstein, que incluyen antecedentes, sintomatología, diagnóstico, tratamiento y evolución, así como el uso e interpretación de auxiliares de diagnóstico, como radiografías, electrocardiogramas y ecocardiogramas, observadas en la población en estudio.

c. Comparar el manejo y evolución de los pacientes con anomalía de Ebstein del Hospital Infantil de México Federico Gómez con lo reportado en otras partes del mundo, además de actualización de los conceptos anatómicos, hemodinámicos, pronóstico y de manejo.

MATERIAL Y METODOS

- A. Diseño: Se realizó un estudio descriptivo, retrolectivo, clínico en una serie de casos de pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein diagnosticada durante los años de 1989 a 2005 por ecocardiografía doppler con edad de 0 a 18 años.
- B. Se realizó una búsqueda en el departamento de bioestadística de pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein. Posteriormente se buscaron los expedientes para analizar los datos clínicos de la evolución.
- C. Se incluye a todos los pacientes con diagnóstico confirmado de anomalía de Ebstein con el expediente y estudios clínicos suficientes.
- D. Se revisaron los expedientes para obtener la información contenida en las hojas de recolección de datos, se realizaron fotografías del material disponible para poder ser incluido en el presente trabajo, así como para su análisis.
- E. Se revisaron las imágenes ecocardiográficas de los pacientes con anomalía de Ebstein y se midió el índice de Celermajer.
- F. Universo de Trabajo: Se incluyen en el presente trabajo a pacientes de 0 a 18 años de edad, de ambos sexos, con diagnóstico confirmado de anomalía de Ebstein, con expediente en el departamento de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez reuniendo los siguientes criterios:
 - a. Criterios de Inclusión:
 - 1. Pacientes de 0 a 18 años, con diagnóstico confirmado de anomalía de Ebstein por medio de estudio ecocardiográfico.
 - 2. Pacientes con el expediente completo para ser analizado en el presente estudio.
 - b. Criterios de exclusión:
 - 1. Pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein mayores de 18 años de vida.
 - 2. Pacientes con diagnóstico clínico de anomalía de Ebstein sin estudio ecocardiográfico que lo avalará.
 - 3. Pacientes con estudio dudoso de anomalía de Ebstein.
 - 4. Pacientes con diagnóstico de anomalía de Ebstein sin expediente completo para ser analizado.
- G. Consideraciones bioéticas: Se considera que no son aplicables, debido a que no se realizó intervención directa o invasiva de los pacientes, sin embargo la información obtenida en los expedientes clínicos para llevar a cabo este trabajo, se manejó de acuerdo a los criterios éticos de la Subdirección de Investigación y de la declaración de Helsinki. Se respetó la confidencialidad de los datos y la identidad del paciente.
- H. Consideraciones de Bioseguridad: El personal de asesores, cuenta con la experiencia necesaria para la realización de estos estudios, principalmente en cuanto al estudio ecocardiográfico se refiere, ya que dicho estudio fue realizado por el personal de Médicos Adscritos al Departamento de Cardiología de este hospital. El presente trabajo no ameritó la realización de ninguna intervención directa para el análisis de datos de los pacientes.

Una vez que finalizó la fase de recolección de datos, se ordenaron para poder así integrarlos a una base de datos, realizar el análisis con estadística básica y emitir conclusiones.

RESULTADOS

El total de pacientes atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) con diagnóstico de Anomalía de Ebstein (AE) durante el período comprendido de 1989 a 2005 fue de 149 pacientes, atendándose un promedio de 8.8 pacientes por año. De estos pacientes se determinó que 83 fueron del sexo femenino y 66 del sexo masculino, lo que corresponde a un 56% y 44% respectivamente.

La distribución por rango de edad de los pacientes atendidos con AE durante ese periodo de tiempo fue así: 32 neonatos (21%), 44 pacientes de 1 mes a 2 años (30%), 23 pacientes con edad de 2 a 6 años (16%), 38 pacientes de 6 a 12 años (25%) y por último 12 pacientes con edad mayor de 12 años (8%).

En el presente estudio se presentan resultados de 63 pacientes con AE que cumplen los criterios de inclusión. Este número no refleja el universo de pacientes atendidos en el HIMFG con esta anomalía, ya que la información del resto se encontró incompleta. Del total de la muestra estudiada 46 fueron del sexo femenino (73%) y 17 fueron del sexo masculino (27%). La distribución de edad de los pacientes estudiados fue de 10 (15%), 16 pacientes con edad de 1 mes a 2 años (25%), pacientes con edad de 2 a 6 años se encontraron 6 (12%); se valoraron 21 pacientes de 6 a 12 años (33%), por último los pacientes mayores de 12 años estudiados fueron 10 (15%). (Gráfica # 1 y 2) La media de edad fue de 6 años 2 meses, con rango de 1 día a 16 años.

De los 63 pacientes estudiados con AE, se encontró que las anomalías cardíacas asociadas en orden de mayor a menor frecuencia fueron: Comunicación interauricular en 45 pacientes (frecuencia de 71%), Persistencia del conducto arterioso en 16 pacientes (25%), Atresia Pulmonar en 14 pacientes (22%), Estenosis pulmonar en 12 pacientes (19%), Comunicación Interventricular en 6 pacientes (9%) finalizando en frecuencia con prolapso mitral en 4 pacientes (6%). (Gráfica # 3)

Las manifestaciones clínicas que se presentaron con más frecuencia en los pacientes estudiados fueron en primer lugar cianosis en 75% de los casos (49 de los 63 pacientes), insuficiencia cardíaca en el 53% (35 pacientes), arritmias en 24 pacientes (37%), presentándose en último lugar complicaciones cerebrales en 3 pacientes (4.5%). (Gráfica # 4).

Basándonos en el índice de Celermajer para clasificar los grados de AE encontramos que 15 pacientes (24%) presentaban grado I, 31 pacientes (49%) grado II, 13 pacientes (21%) grado III y 4 pacientes (6%) grado IV. (Gráfica #5)

En cuanto al manejo quirúrgico encontramos que de los 63 pacientes se operó el 40% lo que corresponde a 26 pacientes y el 60% se siguió vigilando con tratamiento médico y control de arritmias y complicaciones. Del total de pacientes operados 14 pacientes fueron del sexo femenino y 12 pacientes del sexo masculino (54 y 46% respectivamente). De los pacientes operados 6 (23%) tenían atresia pulmonar y 20 (67%) se encontraban sin atresia pulmonar. (Gráfica # 6 y 7)

De los 14 pacientes femeninos 3 (22%) presentaban atresia pulmonar y en el sexo masculino de los 12 pacientes solamente 3 (25%) presentaban atresia pulmonar. No hubo diferencia en cuanto al sexo de los pacientes con o sin atresia pulmonar. (Gráfica # 8)

De los pacientes operados, encontramos que la distribución de edad en el momento de la cirugía se presentó de la siguiente manera: (Gráfica #9)

- Se operaron 8 pacientes de 0 a 2 años (31%) en estos pacientes se determinó que 6 (75%) presentaban Atresia Pulmonar y 2 (25%) no la presentaban.
- En el rango de 2 a 6 años se operaron 8 pacientes, 100% sin atresia pulmonar, lo que corresponde al 31% del total de pacientes operados.
- De los pacientes entre las edades de 6 a 12 años se operaron un total de 7 pacientes, de los cuales ninguno tenía atresia pulmonar. Este número de pacientes significa el 27% del total de pacientes operados.
- Para finalizar tenemos que se operaron solamente 3 pacientes mayores de 12 años sin atresia pulmonar, lo que corresponde a un 11% del total de pacientes operados.

En cuanto a la mortalidad de los pacientes operados con anomalía de Ebstein, tenemos que de los 26 pacientes fallecieron 9 (34%), de estos 9 fallecidos, 4 presentaban asociada atresia pulmonar y 5 no la presentaban. Del total de pacientes con atresia pulmonar operados el 67% falleció (4 de 6). Por otra parte del número de pacientes operados sin atresia pulmonar falleció el 25% (5 de 20 pacientes). (Gráfica # 10)

Delimitándonos específicamente a los pacientes operados por anomalía de Ebstein y que además presentaban Atresia pulmonar, encontramos que los procedimientos realizados fueron Fístula Sistémico Pulmonar (FSP) y valvuloplastia en dos pacientes cada uno, el resto de procedimientos realizados fueron: FSP más Oclusión de la válvula tricúspide en un paciente y exploración de la válvula tricúspide en un paciente del total de cirugías realizadas. La mortalidad de estos pacientes se presentó en el 67%, esto es 4 de 6 pacientes, presentándose supervivencia únicamente en los 2 pacientes a los que se les realizó FSP. (Gráfica # 11)

Por otra parte a los pacientes operados que no presentaban Atresia Pulmonar y de los cuales se cuentan 20, tenemos que los procedimientos realizados fueron: (Gráfica # 12)

- Colocación de válvula mecánica en 8 pacientes (31%), murieron 2, lo que corresponde al 10% del total de los pacientes sin atresia pulmonar.
- Colocación de válvula biológica en 7 pacientes (26%), de ellos falleció 1 paciente (3.8%) del total de pacientes operados.
- Se realizó corrección 1½ en 2 pacientes, los cuales sobrevivieron en un 100%. Este número corresponde al 10% de los pacientes operados sin atresia pulmonar.

- Se realizó en 1 paciente la colocación de válvula mecánica tricúspide más plastía infundibular, sobreviviendo al procedimiento. Esto corresponde al 5% de los pacientes sin atresia pulmonar operados y al 3.8% del total de pacientes operados.
- Por último tenemos que se realizó trasplante cardiaco en 1 paciente y parche tricuspídeo más FSP en 1 paciente, lo que corresponde a 5% de los pacientes sin atresia pulmonar operados y al 3.8% del total de operados, sin embargo estos pacientes fallecieron ambos.

De los pacientes operados que sobrevivieron, se tiene la siguiente evolución

- Un paciente operado de FSP abandona el seguimiento, habiendo sido vigilado por un año con buena evolución, el otro paciente tiene una supervivencia de 2 meses, luego de los cuales se le realizó cirugía de Glenn.
- Los pacientes operados de sustitución valvular mecánica presentaron una media de sobrevida de 8 años 4 meses, con un rango de 2 años a 12 años 6 meses.
- Los pacientes operados de sustitución valvular biológica mostraron una media de sobrevida de 5 años 3 meses, con rango de 1 año 3 meses a 8 años 6 meses, sin embargo hay que hacer notar que esta última cirugía se realiza en los últimos 14 años de nuestro estudio.
- De los pacientes a los que se les realizó corrección 1 y medio, un paciente sobrevivió con buena evolución por 7 años, luego abandona seguimiento, el otro paciente presenta buena evolución hasta el momento de nuestro estudio por 5 años.
- El único paciente al que se le realizó Glenn más plicatura del ventrículo derecho tiene buena evolución, hasta el cierre de nuestro estudio de 1 año.

De los pacientes que no ameritaron cirugía presentaron buena evolución y vigilancia por consulta externa 27 pacientes (73%), de estos pacientes se tiene una media de sobrevida de 9 años 6 meses, rango de 3 años a 18 años.

De los no operados fallece 1 paciente por arritmias y 3 por choque cardiogénico y choque hipovolémico (11%), el resto, 6 pacientes (16%), no se continúa su seguimiento por no presentarse a evaluación, se desconoce paradero y evolución. La incidencia de arritmias en los pacientes no sometidos a cirugía fue de 51% (19 pacientes). (Gráfica # 13)

DISCUSIÓN

Se diagnosticaron en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el período comprendido de enero de 1989 a diciembre del 2005 un total de 151 casos de anomalía de Ebstein, lo que corresponde a 8.8 casos por año. Del total de los casos diagnosticados la distribución de sexo fue en un 55% femenino y 45% masculino, similar a lo reportado en los estudios realizados por Jaiswal, Armengol, Brancaccio y Szydlowski. Sin embargo existen otros estudios en donde no hay diferencias en cuanto al sexo, tal es el caso de los estudios de Flores, Khositseth o Bockeria, con ligera tendencia en este último a que se presente más frecuentemente en el sexo masculino. (3, 17, 29, 30, 31, 32, 33)

En la distribución de edad de los pacientes diagnosticados con anomalía de Ebstein se encontró que el porcentaje mayor fue en el rango de 1 mes a 2 años, correspondiendo a un 29% y si agregamos los pacientes del período neonatal nos encontramos que la mitad de los pacientes diagnosticados tenían de 0 a 2 años. La media de edad de presentación fue de 6 años 2 meses, con un rango de 1 día a 16 años. El 21% de nuestra serie correspondió a la presentación neonatal, inferior a lo reportado en otros estudios como el de Jaiswal con un 66%, McElhinne en un 50%, Flores que reporta un 46% y Gentles que reporta en su serie 35% de neonatos. Por otra parte existen estudios pero en menor proporción que muestran un porcentaje de anomalía de Ebstein neonatal similar a la nuestra, tenemos en este caso un estudio de Khositseth con un 28% de sus pacientes recién nacidos. (3, 30, 33, 34, 35)

La presentación de esta entidad patológica en el grupo de escolares y adolescentes se manifiesta en menor frecuencia ya que este tipo de pacientes presentan una sintomatología mínima y el diagnóstico puede ser incidental, como se comenta en un estudio realizado por Celermajer. (6)

Del total de pacientes diagnosticados con anomalía de Ebstein, sólo 63 reunieron los criterios de inclusión para nuestro estudio reportando los siguientes datos: Existe predominancia del sexo femenino (71%), en la literatura mundial se muestra una dominancia mucho menos marcada del sexo femenino.

Analizando la asociación de esta enfermedad con otras anomalías cardíacas, encontramos que si se asemeja a lo que reporta la literatura mundial, en la cual encontramos que la comunicación interauricular (CIA) tiene un papel predominante y en muy raras ocasiones se va a encontrar discordancia atrio ventricular o bien lesiones asociadas de la válvula mitral, así en nuestra serie la CIA se presentó en un 69% de los casos, similar a lo reportado por Armengol (32) con una asociación de 57% con varias anomalías cardíacas, la mayoría CIA, dicho autor toma la presencia de anomalías cardíacas asociadas como factor de mal pronóstico. La asociación con comunicación interventricular de nuestro estudio es muy similar a lo reportado por Attenhofer en un 8%, sin embargo el prolapso mitral se presentó en ese mismo estudio con mayor frecuencia, en el 15%, mucho mayor comparado con el 6% de nuestros resultados. (27)

La presencia o no de atresia pulmonar juega un papel importante en el pronóstico y plan quirúrgico de estos pacientes (36), encontrando una mayor mortalidad en aquellos pacientes con atresia pulmonar que fueron operados, comparando este resultado con lo reportado en

el estudio de Stellin donde menciona una mortalidad del 57%, mortalidad ligeramente menor a la encontrada en nuestro estudio que fue del 66% en este grupo de pacientes.

La mortalidad quirúrgica global en los pacientes sometidos a cirugía con anomalía de Ebstein se ha encontrado elevada por varios autores, así tenemos a Khositseth con 83%, Stellin 57%, mucho mayor al 34% que reportamos en este estudio (4, 27). Existen otros estudios como los de Jaiswal, Attenhofer, Augustin, Nagdyman y Chauvaud que reportan una mortalidad quirúrgica cercana al 10% y otros como el de Flores, con resultados similares al nuestro, 33% de mortalidad quirúrgica. (3, 27, 30, 37, 38)

En la presentación clínica de esta patología también tenemos resultados similares que los del resto del mundo, pues en un estudio reportado por Celermajer (6) se encontró en el 74% de los pacientes la cianosis como manifestación clínica principal, dato parecido al de nuestro estudio (75%), comparando con este mismo estudio la presencia de insuficiencia cardíaca, determinamos que el resultado es ligeramente más alto en nuestra serie con 54% de frecuencia y en el estudio de Celermajer se presentó esta manifestación clínica en el 43%; la presentación de arritmias fue ligeramente menor en nuestro estudio (37%) comparado con el 42% que se presentó en el estudio de Celermajer. La presencia o no de síndrome de Wolff Parkinson White varía en diversos estudios de un 14% en el realizado por Jaiswal (30) hasta un 16% en los datos reportados por Brancaccio y Armengol (29,32), 18% reportado por Chauvaud y 21% reportado por Attenhofer (5, 27), nuestra serie fue menor a todas ellas con un 9%.

En 1992 Celermajer (39), quien ha realizado varios estudios sobre esta entidad patológica, demostró que en 50 recién nacidos se correlacionaba la supervivencia con la medición del área de la aurícula derecha, porción atrializada del ventrículo derecho, ventrículo derecho funcional y cavidades izquierdas, lo cual ha sido utilizado por diversos autores como Flores y Wald, determinando que sí es un factor predictivo importante de mortalidad en los pacientes con AE. En nuestro estudio se determinó el índice de Celermajer encontrándose que en casi la mitad de los pacientes se encuentra con un grado II, es decir un índice que se encuentra entre 0.55 a 0.99, datos que al correlacionar con los estudios de Flores y Wald muestran una gran similitud. En base a lo encontrado podemos determinar que casi la mitad de los pacientes tienen un riesgo de mortalidad del 10%. (3, 40)

La mayoría de los pacientes con esta entidad patológica, pueden ser evaluados y manejados médicamente, principalmente aquellos que no presentan atresia pulmonar, lo cual fue también encontrado en nuestra población estudiada, en donde el 60% de los pacientes no ameritaron cirugía. Otras series reportan también en menos del 50% la necesidad de cirugía, así tenemos el caso de los estudios de Jaiswal con un 26.9%, Armengol 24%, Flores 17% por mencionar algunos, la serie que más se asemeja a la nuestra fue la estudiada por Gentles con un 42% de los pacientes operados. (3, 30, 32)

De los que si necesitaron ser llevados a quirófano, se encontró que la mayor parte de ellos se encontraban entre 0 a 6 años y los menores de 2 años en su mayoría presentaban Atresia Pulmonar, no hay ningún paciente mayor de 2 años con atresia pulmonar, lo que confirma la hipótesis que a menor edad de presentación mayor posibilidad que los pacientes necesiten cirugía y será mayor la urgencia si presentan atresia pulmonar, teniendo así que el

61% de los pacientes operados eran menores de 6 años, y el 66% de pacientes operados menores de 2 años tenía atresia pulmonar.

En cuanto a la mortalidad, se encontró que fue mayor en los pacientes con atresia pulmonar que en los que no la presentaban, ya que falleció el 66% de los pacientes con atresia pulmonar, esto también estuvo determinado por la edad de la cirugía, ya que a menor edad mayor riesgo de mortalidad quirúrgica, como lo reportan estudios previos. Determinamos entonces que la presencia de atresia pulmonar, es un factor de mal pronóstico para pacientes con anomalía de Ebstein tal como lo proponen Crepin y Flores en sus estudios. (3, 41)

Al correlacionar la mortalidad con los procedimientos quirúrgicos tenemos que en los pacientes con atresia pulmonar y anomalía de Ebstein el único procedimiento que resultó viable fue la realización de fístula sistémico pulmonar (FSP), efectuándose en el 33% de nuestros casos, el resto no permitió la supervivencia de los pacientes. Estos resultados los podemos comparar con otros estudios como el de Attenhofer, en donde se realizó FSP al 25% de los pacientes con atresia pulmonar, en el estudio dirigido por Stellin, se realizó este procedimiento quirúrgico en el 44% de los pacientes con estas características, nuestros resultados fueron similares; el estudio de Endo (42) muestra que se realizó fístula de Blalock Taussig a un neonato con presentación atípica de AE. Del resto de procedimientos quirúrgicos de pacientes con atresia pulmonar, los resultados obtenidos en nuestra serie, fueron similares a los reportados por Stellin, en donde se realizó en el 28% valvuloplastia, dato ligeramente menor al 33% de nuestro estudio. (4, 27)

Por otro lado, de los pacientes sin atresia pulmonar, los procedimientos que mostraron mala evolución fueron el trasplante cardíaco y la realización de fístula sistémico pulmonar más parche tricuspídeo, el resto se presentó con una baja mortalidad. Al comparar el tipo de procedimiento quirúrgico utilizado en nuestra serie con los reportados en otros estudios, encontramos que las investigaciones realizadas por Chauvaud muestran la realización de plicatura del ventrículo derecho más un anillo protético en el 63% de los pacientes, Glenn en el 20% y reemplazo valvular en el 16%, datos que no son similares con nuestro estudio, pues se realizó reemplazo valvular en el 57% del total de pacientes operados y no se realizó Glenn ni plicatura del ventrículo derecho, como procedimiento combinado en ningún paciente. (38)

En el neonato la Anomalía de Ebstein puede presentarse con hipoxemia extrema y gran dilatación de atrio y ventrículo derecho por insuficiencia tricuspídea masiva. En estos casos la atrialización del ventrículo derecho es de grado máximo y el adelgazamiento de la pared libre del ventrículo derecho es marcado. Los casos pueden mostrar atresia anatómica de la válvula pulmonar como ocurrió en 14 de nuestros casos de los cuales sólo 6 llegaron a cirugía, falleciendo dos tercios de ellos.

Los casos que se presentan con estenosis pulmonar importante requieren liberar la obstrucción por medio de cateterismo, lo que presenta buenos resultados; los pacientes con atresia funcional pulmonar, son generalmente los más severos, fallecen in útero, al nacer o en los primeros días de vida, deben manejarse controlando el trastorno ácido base, iniciar inotrópicos, diuréticos y vasodilatadores pulmonares como sildenafil y óxido nítrico,

además mantener el conducto arterioso abierto con Prostaglandinas hasta que las resistencias vasculares pulmonares (RVP) bajen. Sin embargo si no responde adecuadamente se considera realizar la cirugía de Starnes, empleada por el grupo Boston, quien además agrega plicatura de la pared auricular. La mortalidad quirúrgica en este grupo es muy alta (1), por lo que debe preferirse el manejo prolongado hasta la reducción de las RVP. Es debatible la necesidad de conservar abierto el conducto arterioso, llegando incluso algunos autores a la conclusión que debe cerrarse quirúrgicamente para favorecer la caída de las RVP y favorecer así el flujo anterógrado del ventrículo derecho. (40)

En niños mayores y adultos se recomienda la cirugía si son muy sintomáticos, con clase funcional según la NYHA de III - IV o con desaturación sistémica grave, sin embargo la mortalidad será menor si se opera a los pacientes en una mejor clase funcional. Podemos mencionar que los criterios quirúrgicos de corrección de anomalía de Ebstein en niños mayores son: Cardiomegalia progresiva, arritmias de difícil manejo o episodios de taquicardia paroxística asociada a bajo gasto, cianosis intensa, manejo quirúrgico de síndrome de WPW, el cual puede ser previo a la cirugía con ablación electrofisiológica o bien que durante la misma se haga un mapeo epicárdico para confirmar el lugar del haz anómalo y luego se realice una resección endocárdica quirúrgica. En casos de asociación con flutter atrial se puede realizar una cirugía de Maze derecho junto con la reparación de la válvula (43).

Hay situaciones especiales en las que existe disfunción severa del ventrículo derecho en el pre operatorio con obstrucción en el tracto de salida del mismo, por lo que se hace necesaria la realización de cirugía de Glenn la cual tiene como propósito disminuir la precarga de la aurícula y ventrículo derecho, impedir la disfunción ventricular derecha que evita que éste mantenga un adecuado gasto pulmonar, evitar sobre distensión y arritmias, lo cual permite mantener un adecuado gasto sistémico. (1)

Al agregar esta cirugía a cualquier técnica de reparación valvular, queda una reparación tipo uno y medio, por lo tanto queda indicada esta intervención en pacientes con anomalía de Ebstein grave. Los resultados en dos de nuestros pacientes con anomalía de Ebstein sometidos a esta cirugía fueron satisfactorios. Esto concuerda con el estudio realizado por Chauvaud (38, 44) en el año 2000, en donde presenta una reducción de la mortalidad de 24% a 6% en pacientes a quienes se les realizó adicional a la cirugía correctiva una anastomosis tipo Glenn, con una sobrevida después de la cirugía de 75% a los 10 años, en nuestra serie los dos pacientes que fueron sometidos a este tipo de intervención quirúrgica sobrevivieron hasta el momento de nuestro estudio por 1 y 7 años posterior a la cirugía. El resto de los pacientes operados presentaron una media de supervivencia de 8 años 4 meses y 5 años 3 meses posterior a la cirugía de sustitución valvular, mecánica y biológica respectivamente, con una sola reintervención quirúrgica para reemplazo valvular, lo cual es menor a lo reportado en un estudio publicado por Augustin en donde se realizó reintervención en el 100% de sus pacientes con ésta técnica quirúrgica. (45)

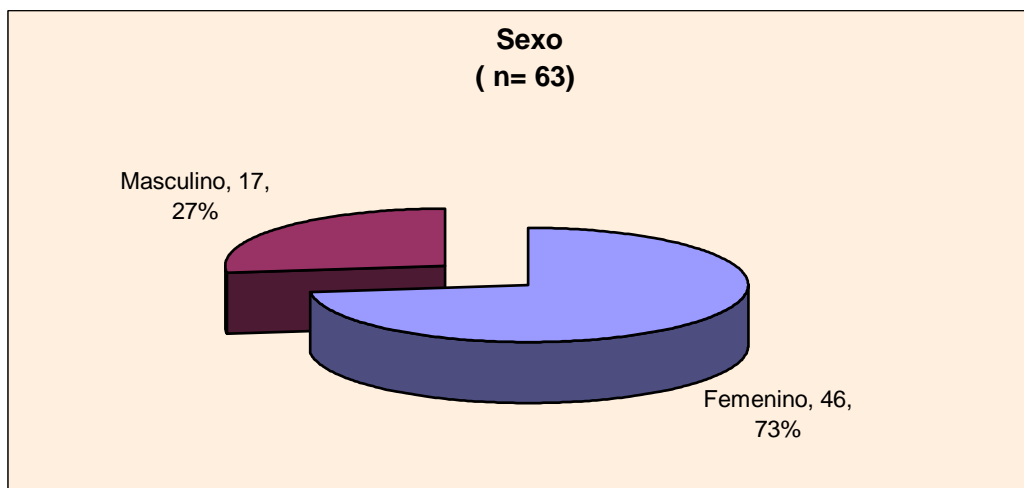
De los pacientes no operados la supervivencia fue con una media alta de 114 meses, rango de 36 a 216 meses, menor a lo reportado por Jaiswal de 172 meses como media de supervivencia en los pacientes que no fueron sometidos a cirugía. (30)

CONCLUSIONES

- La experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez en cuanto al manejo de la anomalía de Ebstein es amplia tratando un promedio de 8.8 pacientes nuevos al año.
- La anomalía de Ebstein se presentó en su mayoría en el sexo femenino.
- El rango de edad de mayor presentación de anomalía de Ebstein fue de 1 mes a 2 años en un 30% los pacientes, con una media de edad de 6 años 2 meses.
- Las anomalías cardíacas asociadas a enfermedad de Ebstein fueron de mayor a menor frecuencia: Comunicación Interauricular, Persistencia del Conducto arterioso, Atresia Pulmonar, Estenosis Pulmonar, Comunicación interventricular y Prolapso Mitral.
- Las manifestaciones clínicas en orden de frecuencia fueron: cianosis, insuficiencia cardíaca, arritmias y complicaciones cerebrales.
- La mitad de los pacientes presentaron anomalía de Ebstein grado II, según la clasificación de Celermajer, con un riesgo de muerte del 10%.
- La mortalidad global de los pacientes operados fue de 34%.
- La mortalidad de los pacientes operados con anomalía de Ebstein asociada con atresia pulmonar fue mayor que la de los pacientes sin atresia pulmonar.
- La mortalidad de los pacientes con anomalía de Ebstein no operados fue de 11%.

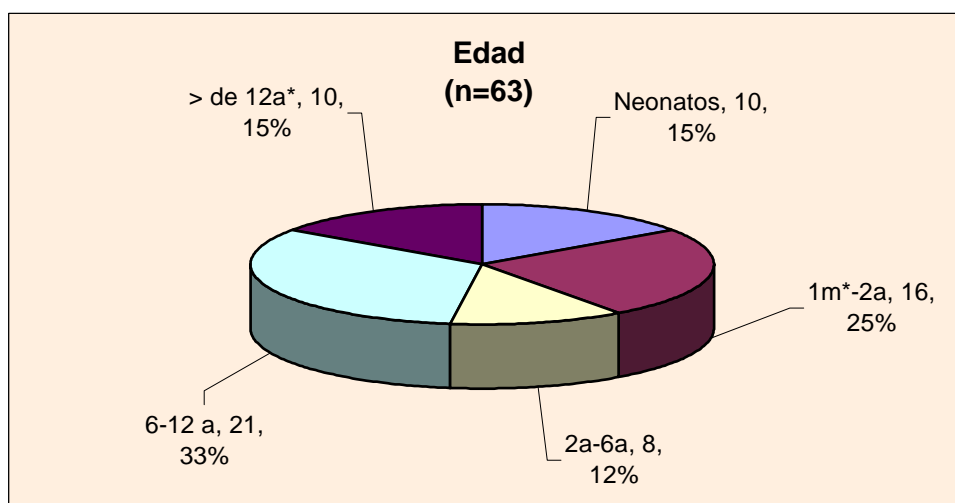
PRESENTACION GRÁFICA DE RESULTADOS

GRÁFICA No. 1



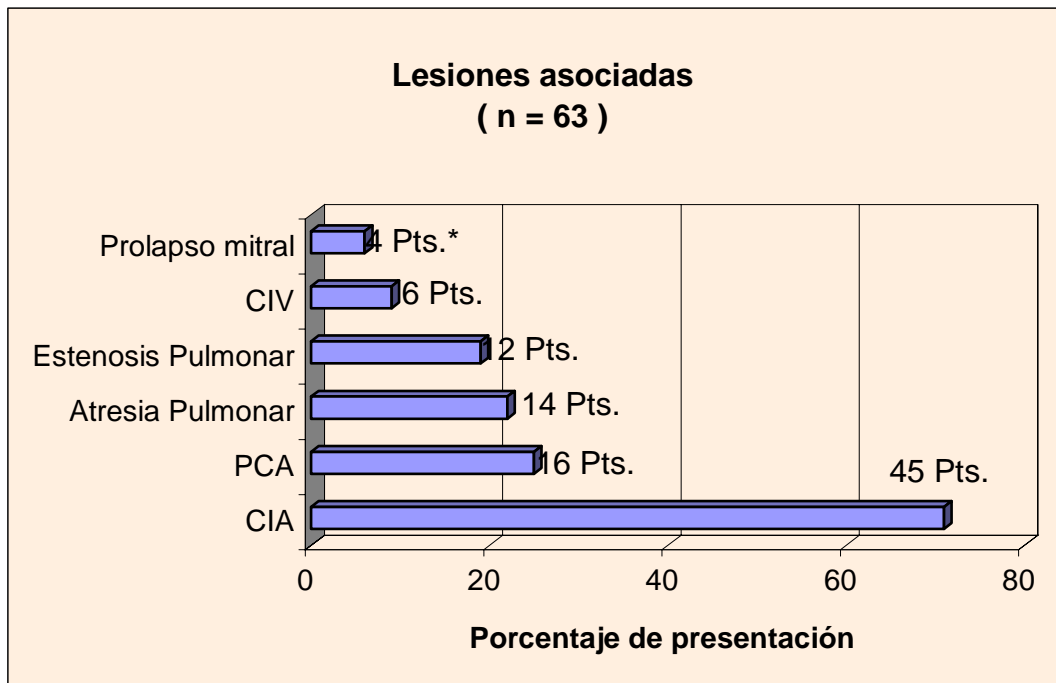
Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

GRÁFICA No. 2



Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.
a= años, m = meses

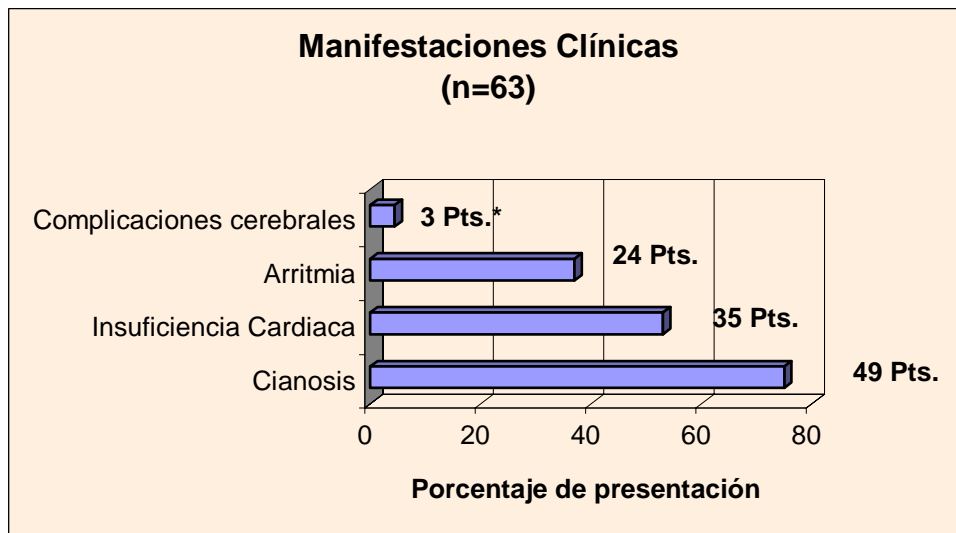
GRÁFICA No. 3



Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

* Pts.= pacientes.

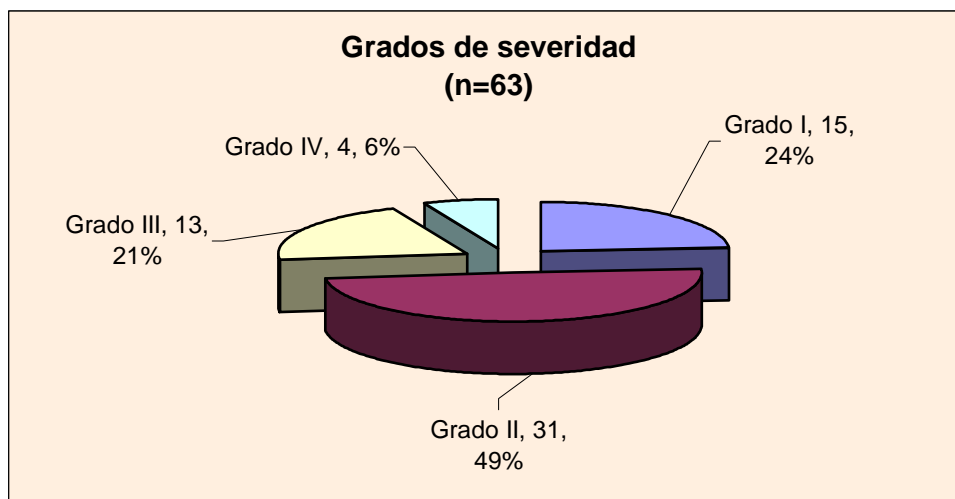
GRÁFICA No. 4



Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

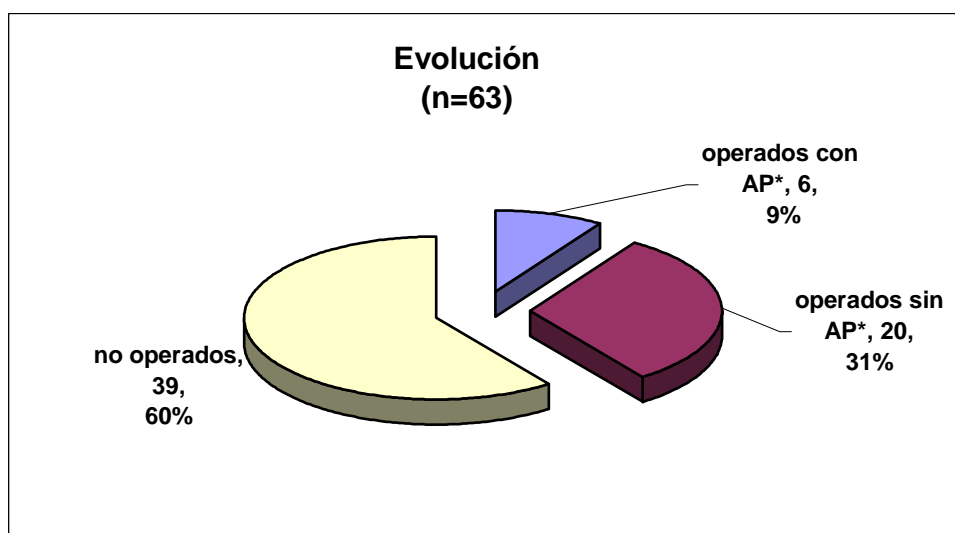
* Pts.= pacientes.

GRÁFICA No. 5



Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

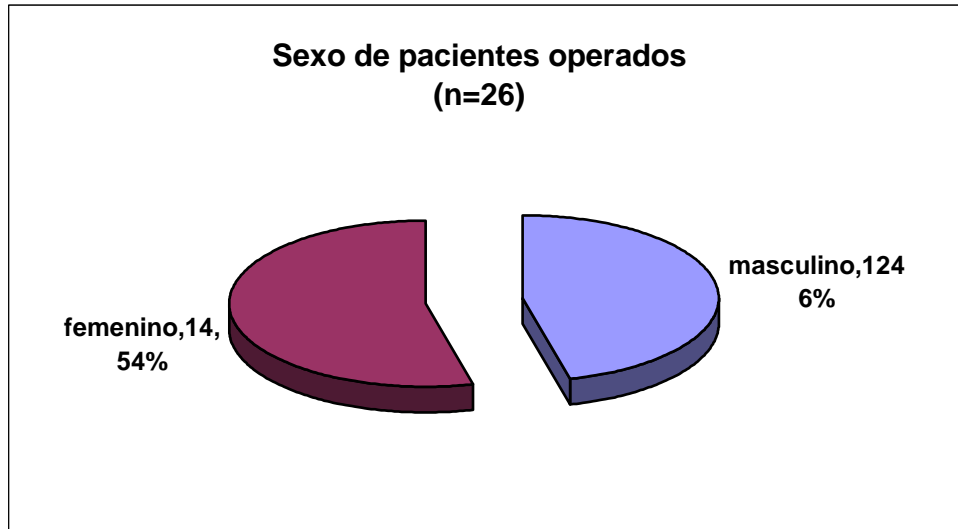
GRÁFICA No. 6



Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

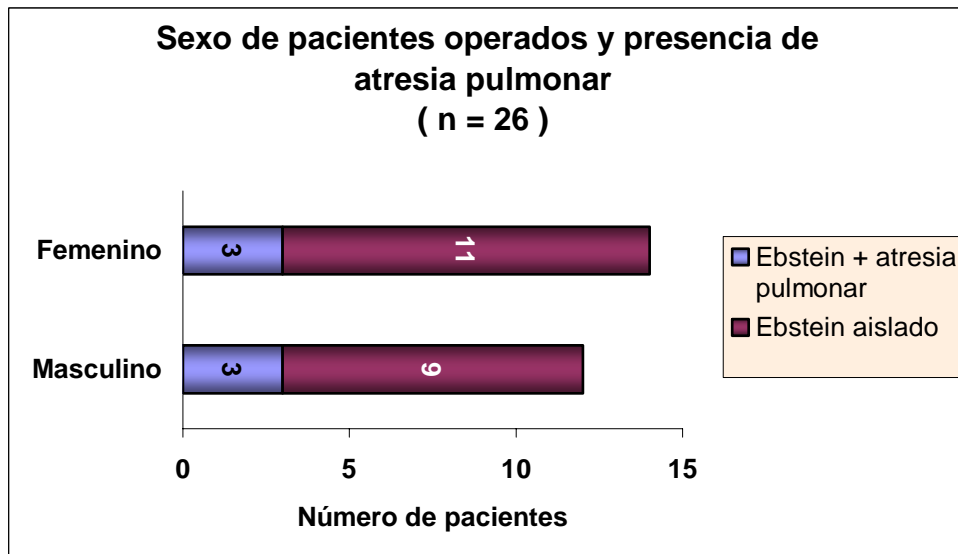
* AP = Atresia Pulmonar

GRÁFICA No. 7



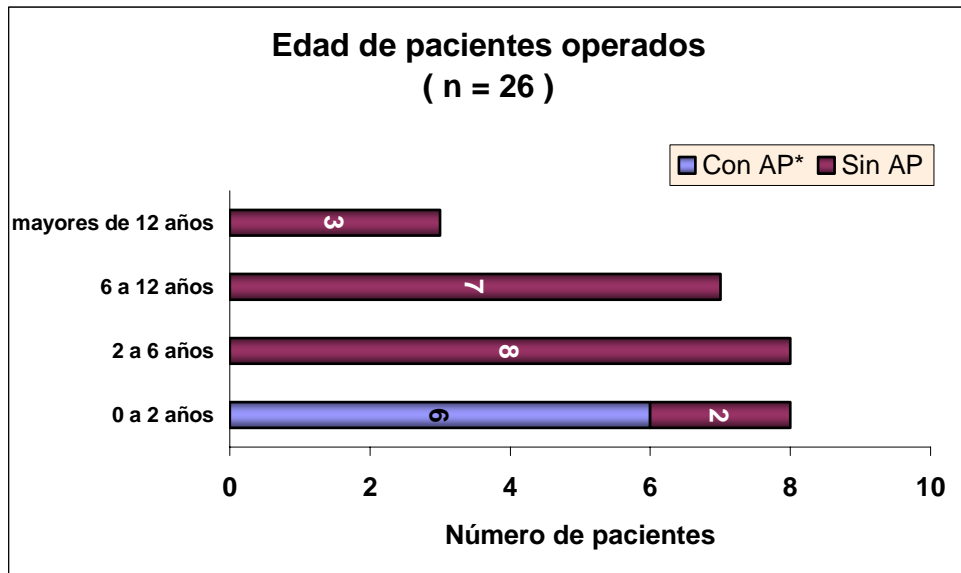
Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

GRÁFICA No. 8



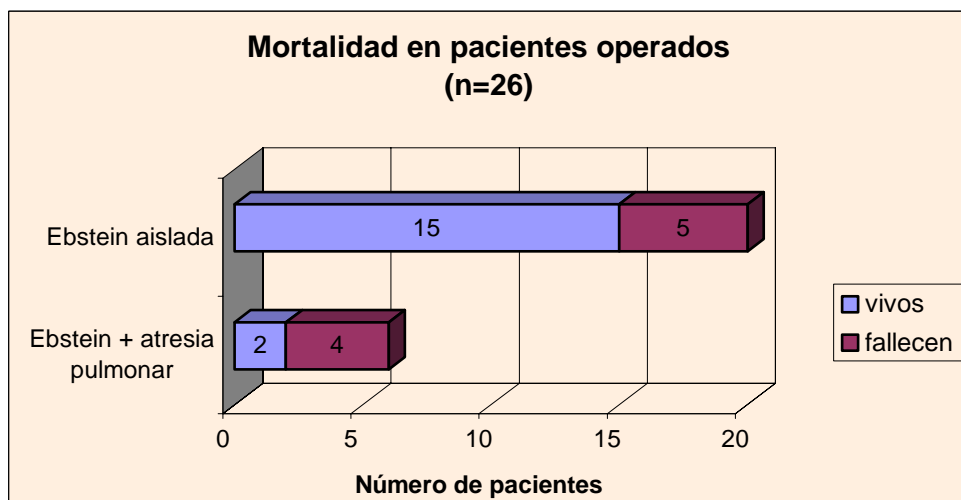
Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

GRÁFICA No. 9



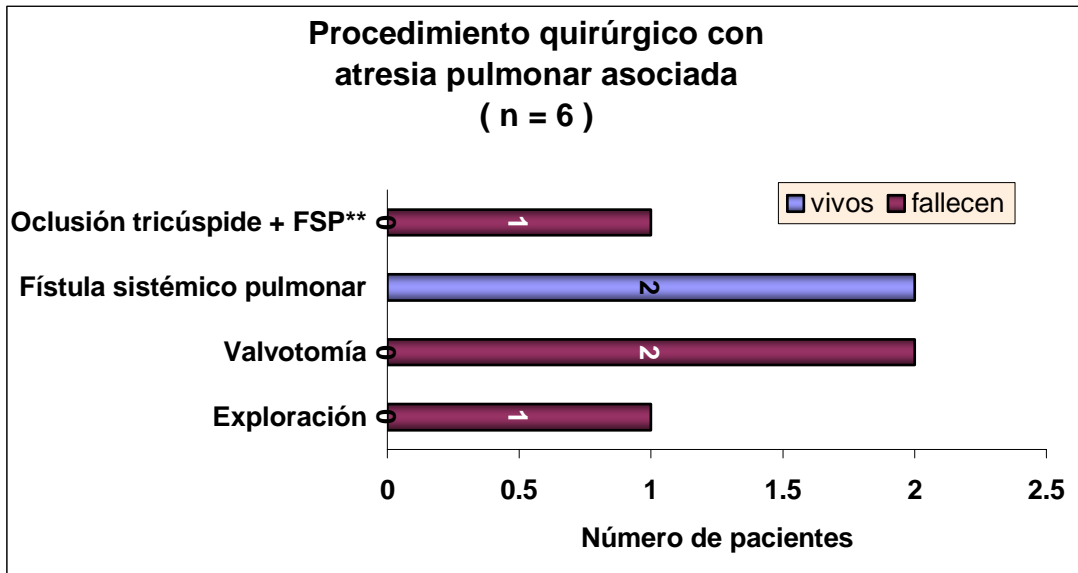
Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.
* AP = Atresia Pulmonar

GRÁFICA No. 10



Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

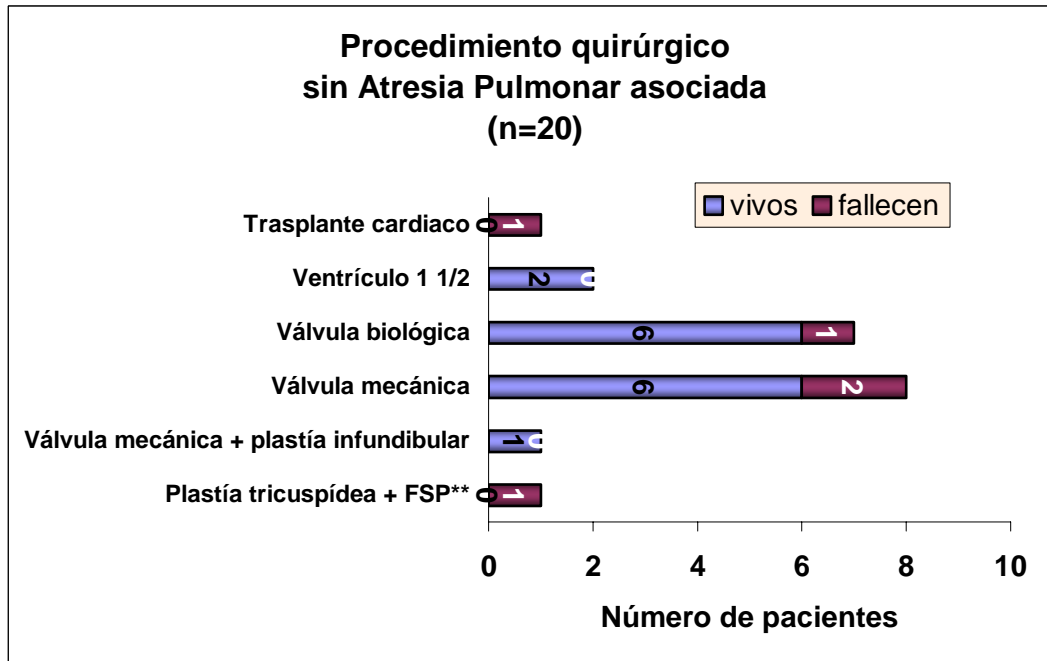
GRÁFICA No. 11



**FSP= Fístula Sistémico Pulmonar

Fuente: Boleta Archivo clínico del departamento de Cardiología.

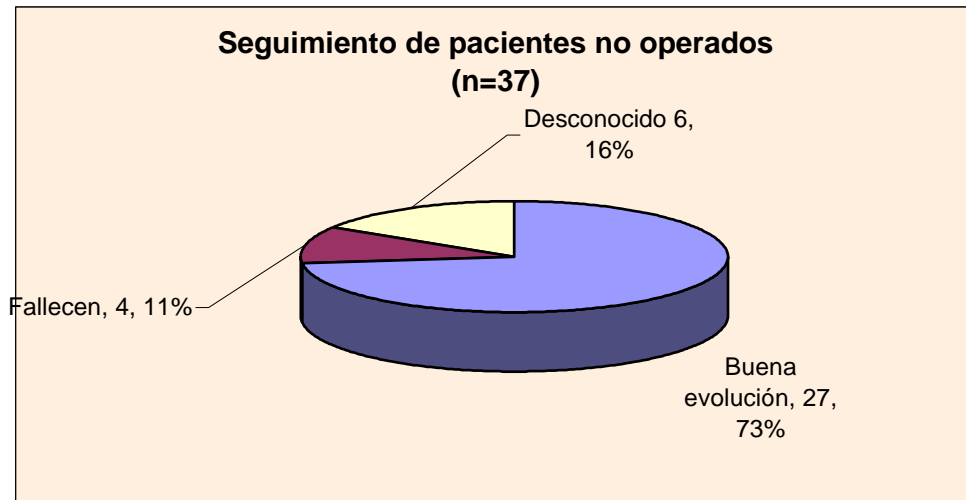
GRÁFICA No. 12



**FSP= Fístula Sistémico Pulmonar

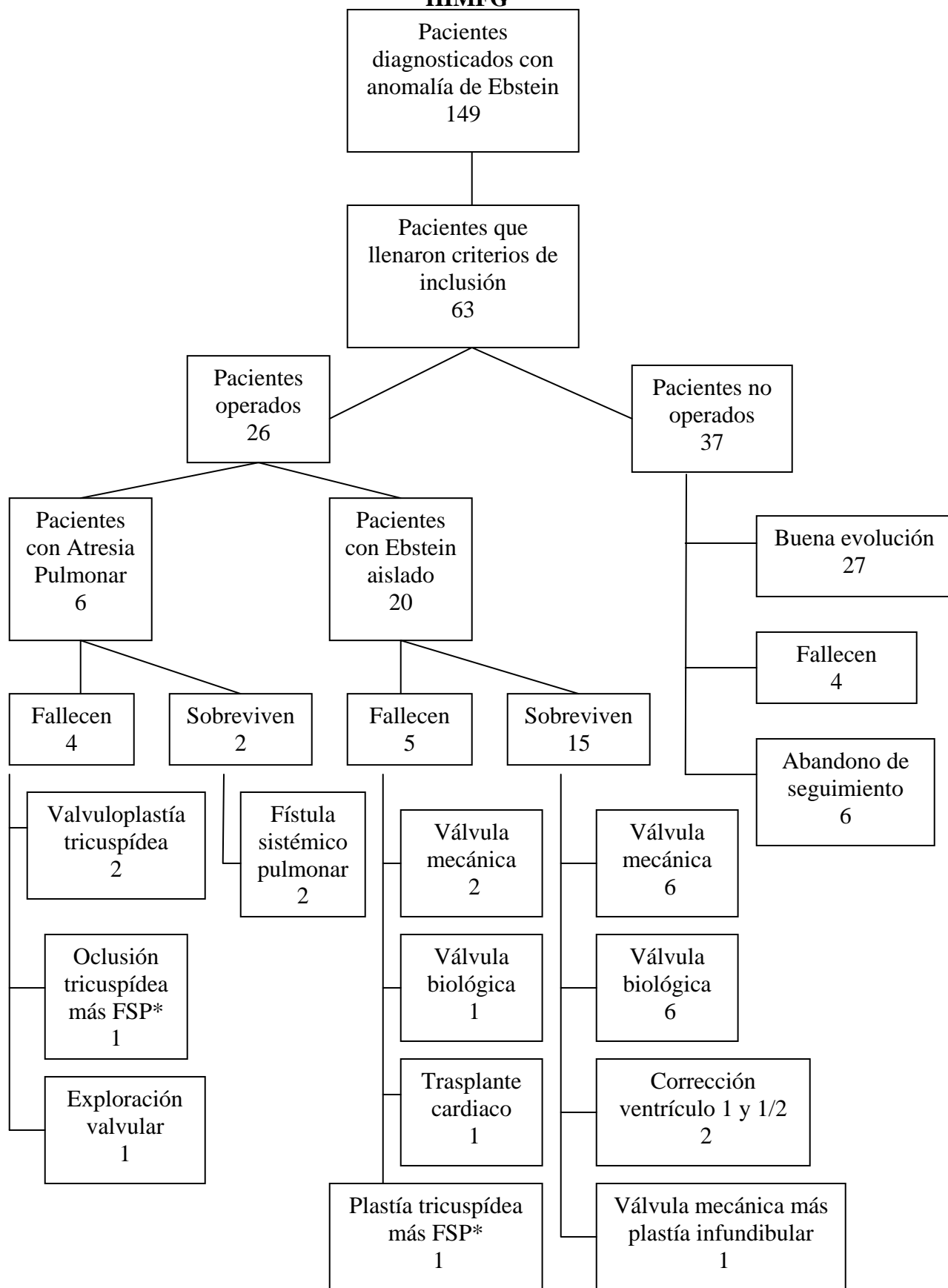
Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

GRÁFICA No. 13

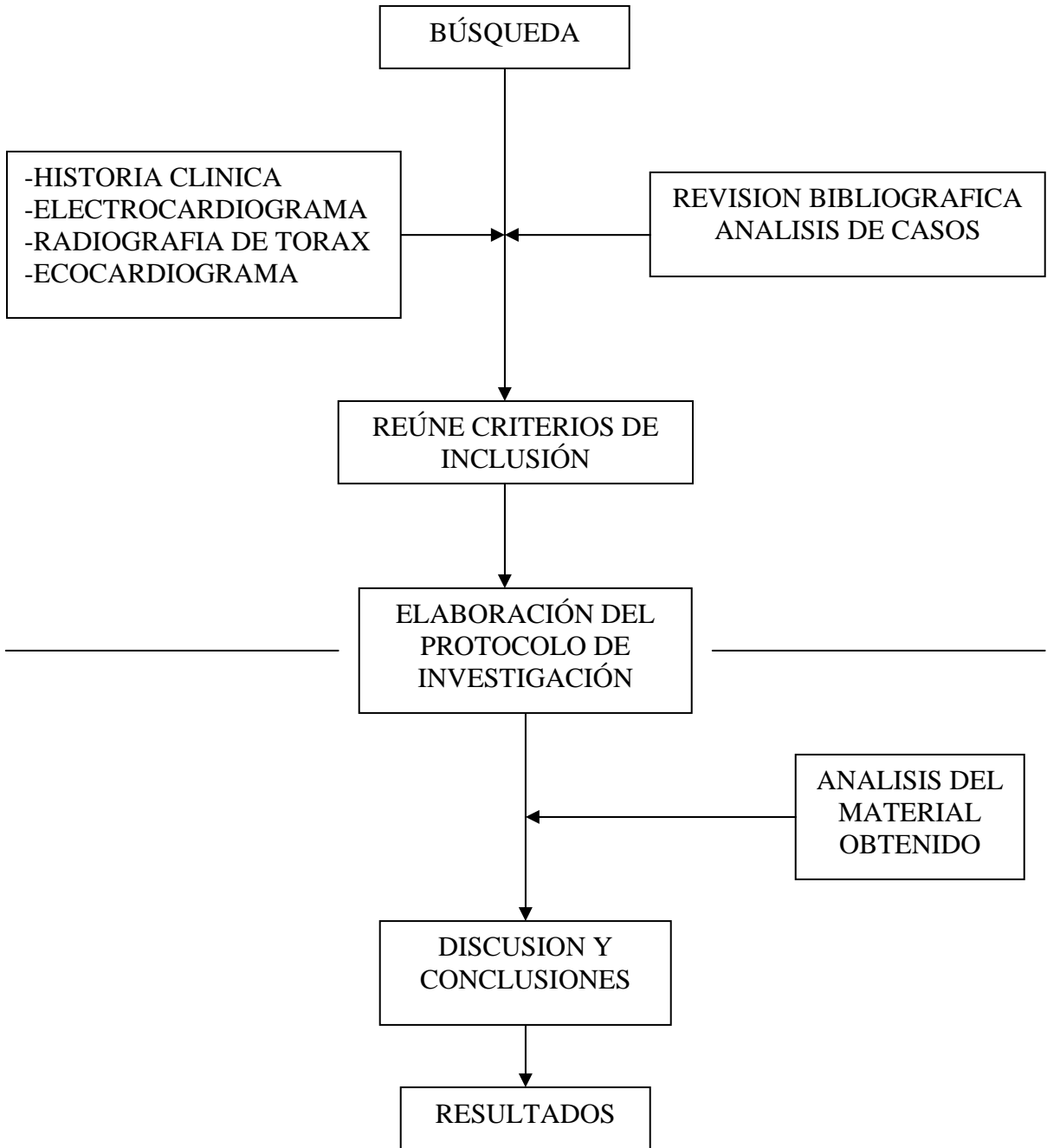


Fuente: Archivo clínico del departamento de Cardiología.

**EVOLUCION DE PACIENTES CON ANOMALÍA DE EBSTEIN
HIMFG**



FLUJOGRAMA DE ACTIVIDADES



Hospital Infantil de México
“FEDERICO GOMEZ”
Boleta de Recolección de datos

Anomalía de Ebstein, experiencia en 17 años

DATOS GENERALES

Nombre: _____ Edad ___/___/___/Sexo ___ No. _____ Reg. _____
Edad madre ___ Edad gestacional ___ Peso ___ Talla ___ Apgar ___ Gesta ___ Ab.prev. ___

DIAGNOSTICO Edad de Dx. ___/___/___ Prenatal ___ Edad gest. Dx. ___ Causa _____

Hallazgos prenatales _____ Resoluc.emb. _____

Indice de Celermajer ___ AD ___ aVD ___ VD ___ VI ___ AI ___ Grado ___ IT. _____

Insuf.Pulm. ___ AP ___ Func/Anat ___ Anillo supramitral ___ FE ___ %FA ___ %

TEI ___ Masa VI ___ Diam.AT ___ Alterac. Tric. ___ Mitral _____

Otras malformaciones _____

Síndromes asociados _____

Malformaciones extracardiacas _____

Rx. ICT _____ Flujo pulmonar _____ Situs _____

EKG Ritmo _____ WPW _____ PR _____ CA _____ HV _____ FC _____

PRESENTACION CLINICA Antec. Familiar _____

Grupo de edad _____ Síntoma MC _____

E/F Cianosis G ___ Hipocratismo G ___ perc.peso ___ Perc. Talla ___ Soplo _____

Hígado _____ Pulsos _____ Clase funcional _____ Precordio _____

Datos de bajo gasto _____

Daño a otros órganos _____ T/A diast. _____ lactato _____ PH _____

MEDICAMENTOS

Causa de Mx. _____ Causa d suspensión _____

Uso de PgE1 _____ dosis _____ tiempo _____ Complic _____

Otros Inotrópicos _____ dosis _____ tiempo _____

CATETERISMO Edad ___/___/___

Indicación _____ Procedimiento _____ R// _____

CIRUGIA Edad ___/___/___

Indicación _____ Peso en Qx. _____ Ablación _____

Cirugía relizada _____

SEGUIMIENTO

Mx. _____ dosis _____ tiempo _____

Clase funcional _____ Arritmias _____

Complicaciones _____ IT _____

Uso de marcapaso _____ Bloqueos _____ Re.Qx. _____

Secuelas por ECO _____

Supervivencia _____ años _____ meses _____ dias

FALLECIDOS

Causa _____ Edad _____

PREDICTORES DE MUERTE

Edad de presentación _____ Cianosis G _____ AP _____

Clase funcional _____ Arritmias _____ Severidad _____

ICT _____ Indice C. _____ No.Qx. _____

FACTORES DE SUPERVIVENCIA

Flujo pulmonar _____ Saturación _____ Hb. _____ Cianosis _____

ESTUDIOS CLINICOS DIAGNOSTICOS

RADIOGRAFIA DE TORAX

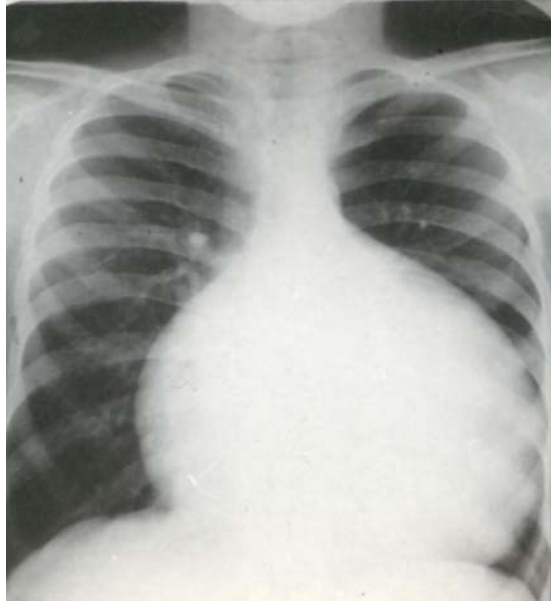


Figura 3. Paciente con anomalía de Ebstein grave.

ECOCARDIOGRAMA DOPPLER BIPLANAR

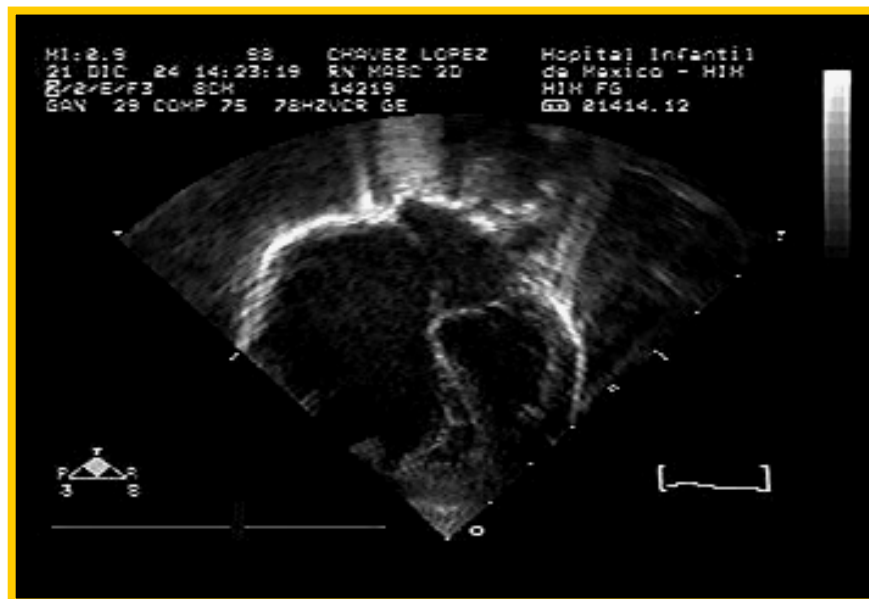


Figura 4. Ecocardiograma de paciente con anomalía de Ebstein grave, corte apical.

BIBLIOGRAFÍA

1. Diaz G., Sandoval N., Velez J., Carrillo G, *Cardiología Pediátrica*. Primera Edición. Colombia: McGrawHill, 2003; 476-92.
2. Allen H, Gutgesell H, Clark E, Driscoll D. *Moss and Adams' Heart disease in Infants, Children, and Adolescents*. Sixth Edition. Philadelphia, USA, Ed Lippincott Williams & Wilkins 2001; Vol. (2) p. 810-16.
3. Flores Arizmendi A, Fernandez Pineda L, Quero Jimenez C, Maitre Azcarate MJ, Herraiz Sarachaga I, Urroz E. The clinical profile of Ebstein's malformation as seen from the fetus to the adult in 52 patients. *Cardiol Young*. 2004 Feb;14(1):55-63.
4. Stellin G, Santini F, Thiene G, Bortolotti U, Daliento L, Milanese O. Pulmonary atresia, intact ventricular septum, and Ebstein anomaly of the tricuspid valve. Anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1993 Aug; 106(2):255-61.
5. Chauvaud SM, Brancaccio G, Carpentier AF. Cardiac arrhythmia in patients undergoing surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg*. 2001;71:1547-52.
6. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol*. 1994 Jan;23(1):170-6.
7. Pressley JC, Wharton JM, Tang AS, Lowe JE, Gallagher JJ, Prystowsky EN. Effect of Ebstein's anomaly on short- and long-term outcome of surgically treated patients with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation*. 1992 Oct; 86 (4):1147-55.
8. Perloff J, *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease*. 5th Edition. Philadelphia, USA, Ed Elsevier 2003; p. 194 – 215.
9. Kirklin J, Barrat-Boyes B, *Cardiac Surgery, Morphology, Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results and Indications*. Second Edition. United States of America, Ed. Churchill Livingstone Inc. 1993; Vol. (2), p. 1105-30.
10. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. *The neonate with congenital heart disease*. Saunders, Philadelphia. 1981; p. 515-528.
11. Davidson D L, Bando K, Helfaer M, Cameron M. Ebstein's anomaly. En: Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ, Lappe DG, Ungerleider RM, Wetzel RC. *Critical heart disease in infants and children*. 2nd ed. St Louis, Missouri, Ed Mosby 1995; p. 907-921.
12. Freedom RM, Benson LN. Ebstein's malformation of the tricuspid valve. En: Freedom RM, Benson L N, Smallhorn J F. *Neonatal heart disease*. 1st ed. NY: Springer-Verlag, 1992; p. 471-483.
13. Celermajer DS, Deanfield JE. Diseases of the tricuspid valve. Ebstein's malformation. En: Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M. *Pediatric cardiology*. 2nd ed. London: Churchill- Livingstone, 2002; Vol (2) p. 1111-1133.
14. Pflaumer A, Eicken A, Augustin N, Hess J. Symptomatic neonates with Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 1208-9.
15. Myung KP. *Cardiopatías congénitas: anomalía de Ebstein*. En: Myung KP. *Cardiología Pediátrica*. Tercera edición. Madrid: Mosby-Elsevier, 2003; p.109- 111.
16. Smallhorn JF, Izukawa T, Benson L, Freedom RM. Non invasive recognition of functional pulmonary atresia by echocardiography. *Am J Cardiol*. 1984; 54:925-26.

17. Bockeria L, Golukhova E, Dadasheva M, Revishvili A, Levant A, Bazaev V. Advantages and disadvantages of one-stage and two-stage surgery for arrhythmias and Ebstein's anomaly. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005 Oct;28(4):536-40.
18. Starnes VA, Pitlick PT, Berstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991; 101:1082-7.
19. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:1195- 202.
20. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:92-101.
21. J.Knott-Craig C, Overholt ED, Ward KE , Razook J D. Neonatal repair of Ebstein's anomaly: Indications, surgical technique, and medium-term follow- up. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1505-10.
22. Knott-Craig CJ, Overholt ED , Ward KE, Ringewald JM, Baker SS, Razook JD. 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.
23. Chen JM, Mosca RF , Altman K, Printz BF., Targoff K, Mazzeo PA..Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127(4): 991-9.
24. Yetman AT, Freedom RM, McCrindle BW. Outcome in cyanotic neonates with Ebstein's anomaly. *Am J cardiol* 1998;81:749-54.
25. Hong YM, Moller JH. Ebstein's anomaly: a long-term study of survival. *Am Heart J.* 1993 May; 125(5 Pt 1):1419-24.
26. Hansen JF, Leth A, Dorph S, Wennevold A. The prognosis in Ebstein's disease of the heart. Long-term follow-up of 22 patients. *Acta Med Scand.* 1977;201(4):331-5.
27. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly - review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly.* 2005 May 14;135(19-20):269-81.
28. Attie F, Casanova JM, Zabal C, Buendia A, Miranda I, Rijlaarsdam M. Ebstein's anomaly. Clinical profile in 174 patients. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1999 Jan-Feb;69(1):17-25.
29. Brancaccio G, Chauvaud S, Carpentier A. Pre and Postoperative evaluation of the incidence of arrhythmia in patients undergoing corrective intervention for Ebstein anomaly. *Ital Heart J Suppl.* 2000 Sep; 1(9):1173-9.
30. Jaiswal PK, Balakrishnan KG, Saha A, Venkitachalam CG, Tharakan J, Titus T. Clinical profile and natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Int J Cardiol.* 1994 Sep;46(2):113-9.
31. Szydlowski L, Rudzinski A, Marek-Szydlowska T, Pajak J, Stoltny L. Ebstein syndrome-various forms, clinical view and treatment results in children *Przegl Lek.* 2004; 61(6):647-9.
32. Armengol AJ, Serrano M, Albert DC, Sanchez C, Casaldaliga J, Girona JM. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Apropos 35 cases. *An Esp Pediatr.* 1996 Feb;44(2):139-44.
33. Khositseth A, Khowsathit P. Factors affecting mortality in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Med Assoc Thai.* 1999 Nov; 82 Suppl.1:S10-5.
34. Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol.* 1992 Feb 1;69(4):377-81.

35. McElhinney DB, Salvin JW, Colan SD, Thiagarajan R, Crawford EC, del Nido PJ. Improving outcomes in fetuses and neonates with congenital displacement (Ebstein's malformation) or dysplasia of the tricuspid valve. 2005 Aug 15;96(4):582-6.
36. Tachibana K, Kinouchi K, Okawa M, Fukumitsu K, Taniguchi A, Abe T. Perioperative management of two neonates with severe Ebstein's anomaly with pulmonary atresia. Masui. 2000 Nov; 49(11):1274-7.
37. Nagdyman N, Ewert P, Stiller B, Riesenkampff E, Fleck T, Lange PE. Ebstein's anomaly: long-term results after modified reconstruction of tricuspid valve without ventricle placcation. Z Kardiol. 2003 Sep;92(9):730-4.
38. Chauvaud S. Ebstein's malformation. surgical treatment and results. Thorac Cardiovasc Surg. 2000 Aug;48(4):220-3.
39. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. J Am Coll Cardiol. 1992 Apr;19(5):1047-8.
40. Wald RM, Adatia I, Van Arsdell GS, Hornberger LK. Relation of limiting ductal patency to survival in neonatal Ebstein's anomaly. Am J Cardiol. 2005 Sep 15;96(6):851-6.
41. Crepin A, Jimenez M, Thambo JB, Girardot R, Choussat A. Factors predictive of mortality in Ebstein's anomaly. Arch Mal Coeur Vaiss. 2004 May;97(5):535-9.
42. Endo M, Sawamura Y, Saiki Y, Shibuya T, Tanaka T, Tabayashi K. Blalock-Taussig shunt for a neonatal case of Ebstein's anomaly with unobstructed right ventricular outflow tract. Pediatr Cardiol. 2004 Jan-Feb;25(1):56-7. Epub 2003 Oct 13.
43. Sandoval N. Tratamiento quirúrgico de las arritmias cardiacas. En: Rozo (Ed). Cardiología. Sociedad Colombiana de Cardiología, Panamericana, Bogotá 1999; 862 a 869.
44. Chauvaud S, Fuzellier JF, Berrebi A, Lajos P, Marino JP, Mihaileanu S. Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventriculo and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients. Eur J Cardiothorac Surg. 1998 May;13(5):514-9.
45. Augustin N, Schreiber C, Wottke M, Meisner H. Ebstein's anomaly: when should a patient have operative treatment? Herz. 1998 Aug; 23(5):287-92.
46. Anderson RH, Silverman NH, Zuberbuhler JR. Congenitally unguarded tricuspid orifice: its differentiation from Ebstein's malformation in association with pulmonary atresia and intact ventricular septum. Pediatr Cardiol. 1990 Apr;11(2):86-90.
47. Siebert JR, Barr M Jr, Jackson JC, Benjamin DR. Ebstein's anomaly and extracardiac defects. Am J Dis Child. 1989 May;143(5):570-2.