



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHAVEZ**



**CURSO UNIVERSITARIO DE ESPECIALIZACIÓN EN
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**“Índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide en pacientes con
Anomalía de Ebstein como herramienta de apoyo en la decisión terapéutica”**

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTADO POR

DR. JUAN CARLOS BARRERA DE LA TORRE

ASESOR DE TESIS

**DRA. GABRIELA ISABEL PERIRA LOPEZ
DR. JUAN E. CALDERON COLMENERO**

CIUDAD DE MÉXICO

JULIO 2022



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.

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCION TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor de la Estados Unidos Mexicanos.

El uso de imágenes, fragmentos de video 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.

Tesis: "Índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide en pacientes con Anomalía de Ebstein como herramienta de apoyo en la decisión terapéutica"

Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Dr. Juan E. Calderón Colmenero
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica
Asesor de Tesis
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Dra. Gabriela Isabel Pereira López
Médico Adscrito al servicio de Cardiología Pediátrica
Asesora de Tesis
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Dr. Juan Carlos Barrera de la Torre
Médico Residente de Cardiología Pediátrica
Tesisista
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DEDICATORIAS

A cada uno de mis pacientes, por quienes soy y estoy.

A Vale, quien me acompaña en esta aventura.

A Sofía, Juan Carlos, Sebastián y Joaquín.

A Emma, Federico, Tere y Gustavo.

RECONOCIMIENTOS

A cada uno de los pequeños guerreros, ejemplos de vida, quienes luchan al diario por salir adelante ante las situaciones adversas, demostrándome valentía, fuerza, coraje y paciencia.

A sus padres, quienes demuestran siempre su mejor versión, a pesar de la adversidad y fatiga.

A mi familia por su apoyo, esfuerzo, tiempo, empatía, paciencia, amor e incondicionalidad.

AGRADECIMIENTOS

A mis pacientes, quienes día a día me otorgan las bases para formarme en el ámbito profesional, personal, ético y moral, y que sin ellos no hubiera sido haber llegado hasta esta meta.

A mis asesores y tutores quienes me demuestran su apoyo día con día otorgando un valor agregado al trabajo en equipo.

A mis maestros quienes con su experiencia me forjan con conocimiento y valores inquebrantables.

Al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, que desde el primer día me ha formado bajo principios éticos y científicos, con la finalidad de detectar, tratar y mejorar la calidad de vida de aquellos pequeños en quienes su corazón, por múltiples circunstancias, lleva un distinto tono musical.

A la Facultad de Medicina de la UNAM, que ha brindado las bases académicas para mi formación y crecimiento profesional.

A la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de San Luis Potosí, que siendo mi casa desde 2009 hasta 2020, siempre me empujó a superarme día a día, viéndome crecer bajo sus principios.

Al Hospital Central Dr. Ignacio Morones Prieto que me permitió formarme como médico y pediatra dentro de sus paredes, depositando su confianza en mi práctica clínica diaria y así poder brindar atención médica a favor de la sociedad.

A ustedes diez, con quienes caminé durante estos años con complicidad, compañerismo y hermandad. Gracias totales.

A todos y cada uno de los que forman parte del servicio de Cardiología pediátrica, con quienes compartí conocimientos, experiencias, anécdotas, momentos de tensión y de alegría, momentos de éxito y fracaso, días y noches enteras; desde percibir con todos los sentidos el palpitar constante del corazón hasta el cesar del latido que lleva, desafortunadamente, a la muerte.

Al departamento de OASIS en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez por su apoyo para llevar a cabo el análisis estadístico de este estudio.

INDICE

| | |
|--------------------------------------|----|
| DEDICATORIAS | 4 |
| RECONOCIMIENTOS | 5 |
| AGRADECIMIENTOS | 6 |
| INDICE | 7 |
| INDICE DE FIGURAS | 8 |
| INDICE DE GRAFICAS | 8 |
| INDICE DE TABLAS | 8 |
| ANTECEDENTES | 9 |
| JUSTIFICACION | 20 |
| HIPOTESIS | 21 |
| OBJETIVOS | 22 |
| OBJETIVO GENERAL | 22 |
| OBJETIVOS ESPECÍFICOS | 22 |
| MATERIAL Y MÉTODOS | 23 |
| ANÁLISIS ESTADÍSTICO | 24 |
| DEFINICION DE VARIABLES | 25 |
| DEFINICIÓN DE LA POBLACIÓN | 27 |
| DESCRIPCION DE PROCEDIMIENTOS | 27 |
| RECURSOS | 27 |
| CONSIDERACIONES ETICAS | 28 |
| RESULTADOS | 29 |
| DISCUSION | 36 |
| LIMITACIONES Y/O NUEVAS PERSPECTIVAS | 37 |
| CONCLUSIONES | 39 |
| BIBLIOGRAFIA | 40 |
| ANEXOS | 42 |

INDICE DE FIGURAS

| | |
|---|----|
| Figura 1. Clasificación de Carpentier (Imagen obtenida de fuente bibliográfica (1)) | 11 |
|---|----|

INDICE DE GRAFICAS

| | |
|--|----|
| Grafica 1. Relación Hombres/Mujeres..... | 29 |
| Grafica 2. Estado actual de los pacientes | 29 |
| Grafica 3. Tratamiento Global en porcentaje..... | 30 |
| Grafica 4. Tratamiento quirúrgico..... | 30 |
| Grafica 5. Tratamiento conservador..... | 31 |
| Grafica 6. Masa indexada del ventrículo izquierdo..... | 32 |
| Grafica 7. Grupo en base a índice de adosamiento | 33 |
| Grafica 8. Tratamiento en base a grupo por índice de adosamiento..... | 34 |
| Grafica 9. Tratamiento quirúrgico relacionado con índice de adosamiento..... | 34 |
| Grafica 10. Desenlace..... | 35 |

INDICE DE TABLAS

| | |
|---|----|
| Tabla 1. Índice de Celermajer | 12 |
| Tabla 2. Definición de variables | 25 |
| Tabla 3. Tratamiento elegido..... | 31 |
| Tabla 4. Variables ecocardiográficas | 32 |
| Tabla 5. Modelo de regresión logística binaria univariado para determinar la relación del índice con la probabilidad de manejo quirúrgico y de presentar complicaciones. | 35 |

ANTECEDENTES

Las cardiopatías congénitas son consideradas las malformaciones congénitas más frecuentes afectando a un porcentaje no despreciable de 0.8% del total de recién nacidos vivos. Dentro de estas cardiopatías congénitas, la anomalía de Ebstein es de presentación rara, ocupando menos del 1% del total de las cardiopatías congénitas, sin embargo, es la cardiopatía que con mayor frecuencia afecta a la válvula tricúspide. Su prevalencia se estima de 2.4 por cada 10,000 recién nacidos vivos alcanzando una incidencia calculada de 1 caso por cada 200,000 recién nacidos vivos (1,2).

Wilhelm Ebstein en 1866, describió por primera vez cierta anomalía en la válvula tricúspide que incluía una valva anterior elongada y con trabeculaciones, una valva posterior y septal hipoplásicas y adheridas al ventrículo derecho (3). En 1900 el Dr. Weiss completo la descripción de esta anomalía al realizar diversos cortes en el corazón de un joven de 19 años con historia de cianosis quien falleció a esta edad. No fue hasta la década de 1950 que se logró describir esta entidad en pacientes vivos y se lograron las primeras aproximaciones quirúrgicas/paliativas para mejoría de clase funcional, así como la identificación de Síndrome de Wolff-Parkinson-White asociada a pacientes con esta cardiopatía congénita (4). Se han descrito múltiples factores genéticos y ambientales relacionados. Se presenta de forma frecuente en gemelos homocigóticos y en pacientes con antecedentes familiares de cardiopatías congénitas, además de observarse una relación importante en hijos de madres expuestas a benzodiazepinas o litio durante el embarazo. De igual manera, se presenta asociada con alteraciones en el factor de transcripción NKX2.5 y con la delección de cromosomas 10p13-p14 y 1p34.3 (1).

La válvula tricúspide normal está compuesta por tres valvas: anterior, inferior (también conocida como posterior) y la valva septal. Estas tres valvas se originan de las almohadillas endocárdicas y del miocardio mediante un proceso de separación o delaminación de las capas internas del miocardio de la porción de entrada del ventrículo derecho. En la anomalía de Ebstein se altera este proceso y en consecuencia se ve afectado el desarrollo de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho, generando malformaciones que la caracterizan. Entre ellas se identifica: a) adherencia de las valvas

septal e inferior al miocardio inmediatamente por debajo de estas secundario a alteración en la delaminación del miocardio durante su desarrollo embrionario; b) desplazamiento apical del anillo valvular funcional; c) dilatación del ventrículo derecho, generando una porción atrializada, con grado variable del grosor de la pared libre; d) alteración en la estructura de la valva anterior, observándose displásica, redundante y/o fenestrada, entre otros; e) dilatación del anillo valvular verdadero en la unión atrioventricular (5–7).

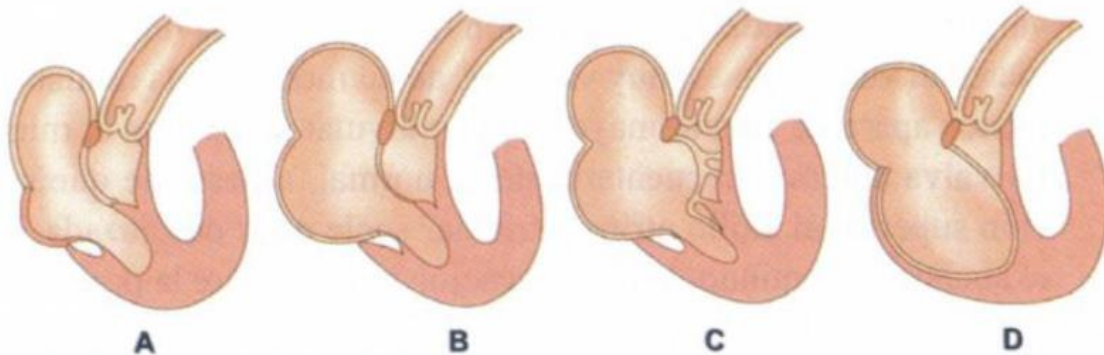
Existen algunos defectos asociados que podemos encontrar en gran porcentaje de pacientes con este padecimiento, los cuales se ha demostrado que son secundarios a las fuerzas hemodinámicas ocasionadas por la disfunción de la válvula tricúspide, entre ellos, la comunicación interauricular tipo ostium secundum en un 70 – 90% o un foramen oval permeable en el resto de los pacientes. Algunos otros defectos asociados son la doble discordancia donde la válvula tricúspide se originará a la izquierda, estenosis o atresia pulmonar, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular y, de manera más esporádica, anomalías de la válvula mitral. También se han identificado trastornos del ritmo, siendo el Síndrome de Wolff-Parkinson-White el más frecuente, presentándose hasta en 30% de los pacientes con anomalía de Ebstein (7). Es poco frecuente la asociación de anomalía de Ebstein con comunicación interventricular, con un porcentaje no despreciable de 5%. La sospecha diagnóstica nos podría hacer pensar en hipertensión pulmonar ante auscultación de reforzamiento o desdoblamiento del 2do ruido, así como ausencia de cianosis, además de imagen radiografía con cardiomegalia agregado abombamiento pulmonar y datos sugestivos de flujo pulmonar aumentado. Así mismo algunos casos con adosamiento menor de la válvula tricúspide y comunicación interventricular, el abordaje inicial puede desviar el diagnóstico por los hallazgos ya mencionados (8).

Existen varias clasificaciones que se han asignado para determinar el grado de severidad de la anomalía de Ebstein. La primera de ellas se basa en la apariencia ecocardiográfica donde se identifica el adosamiento apical de las valvas, el grado de regurgitación tricúspidea y el grado de dilatación y disfunción del ventrículo derecho. De esta manera se puede clasificar en leve, moderada

o severa. La segunda clasificación lo engloba en cuatro tipos y se propone en base a los hallazgos quirúrgicos. Esta clasificación es muy específica ya que describe de manera exacta la anatomía de cada una de las estructuras involucradas (5).

A continuación, se describen dos clasificaciones más, siendo estas las más utilizadas en la actualidad. Se basan en parámetros cualitativos y cuantitativos que se obtienen por ecocardiografía. La primera de ellas fue propuesta en 1988 por Carpentier et al., donde la clasifica en cuatro grupos: A) con volumen adecuado del ventrículo derecho verdadero; B) existe un componente grande atrializado del ventrículo derecho, pero la valva anterior de la válvula tricúspide se mueve de manera libre; C) existe restricción severa de la movilidad de la valva anterior de la válvula tricúspide pudiendo condicionar grado de obstrucción significativo en el tracto de salida del ventrículo derecho; D) Presenta un grado importante, casi completo, de atrialización del ventrículo derecho solamente dando lugar a un pequeño componente infundibular.

Figura 1. Clasificación de Carpentier (Imagen obtenida de fuente bibliográfica (1))



La clasificación de Celermajer et al., propone un puntaje de gravedad describiendo características ecocardiográficas de neonatos donde se define una proporción entre la suma de las áreas del atrio derecho y de la porción atrializada del ventrículo derecho en relación con el área funcional del ventrículo derecho con el área del atrio y del ventrículo izquierdos, y la dividen en cuatro grados:

grado 1) relación menor a 0.5; grado 2: relación de 0.5 a 0.99; grado 3) relación de 1.0 a 1.49; grado 4) relación mayor o igual a 1.5 (1,2,5).

Tabla 1. Índice de Celermajer

| INDICE DE CELERMAJER | | |
|---|------------------|-----|
| CALCULO: AD + aVD / VD + VI + AI | | |
| | Riesgo de muerte | (%) |
| Grado I | 0,55 | 0 |
| Grado II | 0,5 – 0,99 | 10 |
| Grado III | 1,0 – 1,49 | 44 |
| Grado IV | 1,5 | 100 |

La presentación clínica es variable abarcando desde el neonato con falla cardiaca severa hasta un hallazgo incidental en el adulto (7). La identificación en el periodo prenatal se base en hallazgos por ecocardiografía fetal donde se logra observar crecimiento cardiaco importante, presencia de hidrops fetal e hipoplasia bronquial severa. Durante la etapa neonatal se presentan los casos más severos evidenciando cianosis y datos de falla cardiaca con deterioro hemodinámico súbito. Esta cianosis va a depender de la ineffectividad del ventrículo derecho, del grado severo de regurgitación tricúspidea y del cortocircuito de derecha a izquierda tan importante que se genera a nivel del septum interatrial. (2). Sin duda alguna, los datos clínicos van a estar directamente relacionados con la severidad anatómica de la enfermedad. Aquellos pacientes con adosamiento leve de las valvas y función ventricular adecuada pueden permanecer asintomáticos durante años. Pacientes con adosamiento moderado agregado a insuficiencia valvular severa, presentaran elevación de presión de atrio derecho con consecuente cortocircuito de derecha a izquierda a través de defecto interatrial y como resultado cianosis grave. También presentaran falla cardiaca importante secundaria a la insuficiencia severa (1,4,5,7). Se han descrito algunos datos identificados principalmente por grupo de edad, por ejemplo, en fetos se diagnosticó hasta en un 86% por ecocardiografía fetal; en recién nacidos, el

74% presentaron cianosis de manera inicial; infantes debutaron con falla cardiaca (43%); en escolares como hallazgo incidental auscultación de soplo durante la exploración física de rutina (63%); en adolescentes y adultos diagnosticado principalmente posterior a evento de arritmia (42%) donde de manera intencionada se cuestiona e identifica deterioro en la tolerancia a la actividad física, fatiga y en ocasiones datos compatibles con falla cardiaca derecha. Generalmente, aquellos identificados en etapas tempranas de la vida, se asociaron además a otros defectos como estenosis o atresia pulmonar (5,9). La sintomatología variable, además, se puede identificar en distintas etapas. En recién nacidos, las resistencias vasculares pulmonares se encuentran elevadas, y, por lo tanto, el grado de cianosis dependerá directamente del cortocircuito derecha a izquierda a nivel atrial. Se observará desde el nacimiento grado variable de cianosis además de datos sugestivos de falla cardiaca derecha secundaria a la insuficiencia tricúspidea. La cianosis disminuirá de manera significativa conforme disminuyan las resistencias vasculares pulmonares y se invierta o disminuya el cortocircuito de derecha a izquierda. También dependerá del porcentaje de adosamiento, la porción atrializada del ventrículo derecho y el grado de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. En lactantes menores e infantes, se logra identificar como fatiga a la alimentación, siendo esta de manera intermitente, con grado variable de cianosis, además de identificación de palpitations y precordio hiperdinámico. En escolares, adolescentes y adultos, se asocia a palpitations secundarias a taquicardia atrial encontrada en 20-30% de los casos, así como estrecha asociación con Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Existe además un riesgo elevado de embolia paradójica en pacientes con anomalía de Ebstein, asociado a presencia de abscesos cerebrales o muerte súbita (5,7).

En cuanto a los hallazgos clínicos durante la exploración física, se han descrito signos variables que pueden apoyar la sospecha diagnóstica. Se debe considerar el diagnóstico ante un paciente con crisis de taquicardia asociado a cianosis. A la inspección, como ya se mencionó, el grado variable de cianosis, presencia de acropaquias, precordio abombado e hiperdinámico, aunque dependerá también del grado de severidad de la anomalía. Se puede palpar frémito sistólico paraesternal bajo izquierdo, con auscultación variada, con presencia de soplo o sin soplo, con primer ruido desdoblado,

chasquido tricúspideo en cuarto espacio intercostal, así como soplo sistólico a este nivel secundario a la insuficiencia generada en el aparato valvular. Este soplo se describe de intensidad variable, no relacionado con la gravedad de la enfermedad. El segundo ruido puede no verse afectado, aunque el grado de dilatación de cavidades derechas puede condicionar la presencia de bloqueo de rama derecha del Haz de His y así generar un desdoblamiento que se modifica durante las distintas fases del ciclo respiratorio. En ocasiones, se logra auscultar un tercer ruido secundario al llenado del ventrículo derecho y de manera menos frecuente, se puede escuchar un cuarto ruido o ritmo de cuatro tiempos, caracterizado por un primer ruido desdoblado, segundo ruido desdoblado, chasquido diastólico y finalmente ruido atrial (1).

La radiografía de tórax y el electrocardiograma son, sin duda alguna, dos herramientas indispensables que se deben utilizar ante la sospecha diagnóstica. La radiografía de tórax aporta algunos datos muy sugestivos de esta anomalía. Se ha descrito solamente en un 10% de los pacientes radiografías de tórax dentro de la normalidad y esto solamente en pacientes con grado mínimo de adosamiento de la válvula tricúspide, sin embargo, la variabilidad de imágenes es amplia abarcando desde siluetas cardiacas y flujo pulmonar normal hasta cardiomegalia importante con dilatación severa de cavidades derechas, principalmente de atrio derecho (1,4,5). En cuanto al abordaje electrocardiográfico, como se mencionó previamente, se ha observado relación directa con bloqueo de rama derecha del Haz de His con desviación del eje hacia la derecha ($+90^\circ$ a $+130^\circ$) y en 20-30% de los pacientes datos sugestivos de síndrome de preexcitación. También se ha observado la presencia de bloqueo atrioventricular de primer grado. Se llega a apreciar ondas P “pulmonares” de gran voltaje, sugestivas de crecimiento de atrio derecho, aunque en casos avanzados o graves, se observan ondas P melladas donde se logra apreciar también crecimiento de atrio izquierdo debido al gran cortocircuito de derecha a izquierda. Otro hallazgo es un intervalo PR prolongado en un porcentaje elevado de pacientes (40%) y esto asociado a ensanchamiento de la onda P. Se observa un patrón rS en V1 y en caso de encontrar R altas, se debe sospechar en obstrucción importante al tracto de salida del ventrículo derecho. Desde V1 hasta V4 podemos apreciar un patrón qR seguido de ondas T negativas o difásicas hasta en el 50% de los casos

(1,4,10). En cuanto a trastornos del ritmo, se han logrado identificar arritmias en el periodo neonatal, además de que 80% de los pacientes en estados preoperatorios han presentado algún trastorno asociado al ritmo, historia de palpitaciones, presincope o síncope. Se ha documentado taquicardia supraventricular, fibrilación auricular y fluter atrial, arritmias ventriculares (extrasístoles o taquicardia ventricular no sostenida), bloqueo atrioventricular de primero, segundo o tercer grado. Tener en cuenta que la gran mayoría de pacientes que presentan estos trastornos, se encuentran entre las 2da y 3ra décadas de la vida y no contaban con diagnóstico previo de anomalía de Ebstein (4).

En la actualidad, el ecocardiograma transtorácico y la resonancia magnética son los métodos de elección para el diagnóstico, clasificación y estadificación de la anomalía de Ebstein. Con estos dos métodos se ha logrado identificar parámetros para decisión en cuanto al tiempo adecuado de intervención y procedimiento quirúrgico ideal (11). Sin duda, el ecocardiograma transtorácico bidimensional continúa siendo el estudio de elección, aunque complementar el diagnóstico con ecocardiografía tridimensional permite definir de manera adecuada detalles anatómicos de la válvula tricúspide que pueden verse limitados con el estudio bidimensional. Con estos métodos podemos evaluar de manera adecuada la anatomía y función de la válvula tricúspide, así como el tamaño y función de las cámaras cardíacas evaluadas (5,7). Mediante ecocardiografía se va a definir el sitio de implantación de la válvula tricúspide, el adosamiento de los velos valvulares en la pared ventricular, el tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho y el tamaño de las cavidades derechas, además de que se podrán identificar algunos otros defectos asociados. Se va a apreciar claramente por estos métodos diagnósticos el desplazamiento hacia la porción apical. Se evalúa en aproximaciones subcostal o apical donde se definirá el índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide. Se considera diagnóstico cuando este adosamiento es mayor o igual a 8mm/m² de superficie corporal. Se podrá definir de manera adecuada las características de la válvula tricúspide y sus valvas (tamaño, grosor, presencia de fenestraciones, orificios, aparato subvalvular, cuerdas y músculos papilares, restricción en su movimiento o estenosis). Mediante Doppler color se puede evaluar el grado de insuficiencia tricuspídea, así mismo el grado de estenosis con medición de la velocidad de aceleración, gradiente de presión diastólica máximo y medio transvalvular,

presencia o no de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, estenosis o atresia pulmonar, además de asociación a insuficiencia. Permite también la medición del tamaño y función del ventrículo derecho (índice de Tei, fracción de acortamiento, movimiento septal, contracción ventricular), entre otros. Con el ecocardiograma transesofágico, se complementa el estudio con la finalidad de definir de forma más fidedigna la válvula tricúspide (1,3,5,11). La resonancia magnética como herramienta complementaria en el diagnóstico, nos permite determinar la función del ventrículo derecho, así como su anatomía, determinando también el grado de fibrosis miocárdica (1). Por lo general no es necesario el estudio hemodinámico por cateterismo, sin embargo, se lleva a cabo solamente en algunos casos específicos donde se identifica una disfunción ventricular izquierda con sospecha de elevación de presión arterial pulmonar o elevación de la presión telediastólica del ventrículo izquierdo. En estos casos es importante realizar cateterismo diagnóstico si se considera como opción quirúrgica el camino univentricular hacia una derivación cavopulmonar total. Se debe considerar el riesgo alto de desencadenar un evento arrítmico durante el procedimiento intervencionista en estos pacientes que por la anomalía *per se*, ya cuentan con un componente arritmogénico importante (1,5).

Como se ha descrito, la presentación y grado de severidad de la cardiopatía es de tal variabilidad que ha orillado a que la elección de tratamiento y manejo de estos pacientes sea de gran complejidad. Existen múltiples opciones terapéuticas y por lo tanto debe de realizarse una evaluación minuciosa e integración diagnóstica adecuada con todas las herramientas disponibles con la finalidad de proporcionar el mejor tratamiento para cada paciente. El tratamiento, así como el tiempo de tratamiento, dependerá en gran medida del estado clínico del paciente, clase funcional, cianosis, presencia o no de trastornos del ritmo, datos sugestivos de falla cardíaca y grado de severidad establecido por imagen. El manejo de falla cardíaca debe de priorizarse en aquellos pacientes que por características clínicas y ecocardiográficas se consideren no candidatos para corrección quirúrgica. Habitualmente se optimiza tratamiento con diurético, así como digoxina. El uso de antiarrítmicos deberá de tratarse de manera particular en pacientes que presenten trastornos del ritmo además de considerar estudio electrofisiológico para ablación de vías accesorias en caso necesario. Los primeros intentos quirúrgicos datan del año 1962 donde específicamente se

consideró el cambio valvular tricúspideo, sin embargo, la mortalidad reportada en los primeros intentos fue mayor al 50%. En la actualidad existen múltiples técnicas quirúrgicas utilizadas y cada una de ellas deberá ser individualizada. La corrección quirúrgica de pacientes con anomalía de Ebstein está indicada en aquellos pacientes sintomáticos con mala respuesta al tratamiento médico (1,12,13). La técnica quirúrgica elegida dependerá de múltiples factores diagnósticos principalmente ecocardiográficos, así como la edad al diagnóstico aunado a la presentación clínica de la misma. Las características funcionales del ventrículo derecho determinaran en gran medida el procedimiento a realizar. Las técnicas incluyen plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho, reducción del volumen atrial, anuloplastia tricúspidea además de algunos otros procedimientos correctivos cuyo objetivo final será mejorar la coaptación de las valvas. Deberá considerarse tratamiento quirúrgico en todos aquellos pacientes que presenten insuficiencia tricúspidea importante, con cianosis moderada a grave y datos de insuficiencia cardiaca. El momento oportuno para decidir tratamiento quirúrgico aún no está bien definido, sin embargo, algunos datos como clase funcional IV y cardiomegalia importante son factores que han demostrado un mayor riesgo de mortalidad. Así mismo, aquellos pacientes que presenten arritmias deberán ser considerados para procedimiento quirúrgico ya que la recurrencia de estas llevara a un deterioro abrupto de la clase funcional. Como se mencionó previamente, las técnicas propuestas son múltiples. Esta técnica será definida en base al tamaño y función del ventrículo derecho atrializado, el grado de desplazamiento de las valvas septal y posterior, el movimiento anómalo de la valva anterior y el volumen del ventrículo derecho (1,4,7). Además, la técnica quirúrgica también dependerá de la edad de presentación o de diagnóstico de la anomalía de Ebstein y sin duda se deben de considerar también otras lesiones o anomalías asociadas. En neonatos, a pesar de que se han visto buenos resultados frente a la corrección total en algunos casos, la gran mayoría tienen alta morbilidad y mortalidad, motivo por el cual se ha decidido iniciar el tratamiento para llevar al paciente a fisiología univentricular en un futuro. En niños, la opción de plastia y reconstrucción valvular es superior al recambio valvular, sin embargo, en pacientes con ventrículo atrializado amplio no es posible la reparación valvular, siendo en estos casos una mejor opción el cambio valvular a pesar de la morbilidad que conlleva. En aquellos pacientes con estenosis pulmonar severa, atresia pulmonar o ausencia de válvula pulmonar, no se

ha demostrado adecuados resultados ni en la vía de reparación o reemplazo valvular tricúspideo ni en la reparación univentricular, por lo que resta como última opción terapéutica el trasplante en bloque cardiopulmonar. Las opciones quirúrgicas que al momento demuestran los mejores resultados son la reparación univentricular, la cirugía de uno y medio y la reparación biventricular. (1,4)

La reparación univentricular, descrita por Starnes et al., es una técnica en la cual se realiza la exclusión del ventrículo derecho y que consiste en la colocación de un parche fenestrado en el orificio valvular tricúspideo, atrioseptectomía, reducción del atrio derecho y colocación de fistula sistémico pulmonar. Esta opción se utiliza cuando existe una obstrucción importante al tracto de salida del ventrículo derecho. En ocasiones requiere ligadura o cierre del tronco de la arteria pulmonar cuando la válvula pulmonar no es competente y permite un flujo retrogrado a nivel de tronco de la arteria pulmonar dilatando el ventrículo derecho. Está descrita también la técnica de Starnes modificada donde se hace la exclusión del ventrículo derecho, pero se reseca de manera total la pared libre del ventrículo derecho. La reparación biventricular, descrita por Knott-Craig, consiste en reparación de la válvula tricúspide con cierre parcial del defecto interauricular (5). Otras técnicas han sido descritas encaminadas hacia la reparación de la válvula tricúspide. La reparación de Danielson se basa en la creación de una valva monocúspide usando la valva anterior. Se realiza la plicatura de la pared libre de la porción atrializada del ventrículo derecho, anuloplastía y atrioplastía reductiva. En la técnica de Danielson modificada, se realiza migración del musculo papilar anterior hacia el septum interventricular con la finalidad de mejorar la coaptación de los bordes de la valva anterior. El procedimiento de da Silva (cirugía de cono) consiste en delaminar la cara ventricular de las valvas no delaminadas durante la formación de la válvula, y de esta manera permitir la reconstrucción de la válvula tricúspide de la manera más anatómica posible. Así como estas mencionadas, existen algunas otras como la técnica de Broussais, la técnica de ventriculización, y plastia de las valvas cuya finalidad es mejorar la función de la válvula y así mejorar la clase funcional de los pacientes (5,7,14). Cuando la reparación de la válvula no es posible pero el ventrículo derecho conserva funcionalidad se puede realizar también el cambio valvular tricúspideo con la

colocación de una prótesis. En aquellos pacientes en quienes la reparación biventricular no es una opción viable, pero la anatomía no es tan desfavorable como para requerir una cirugía univentricular, se puede realizar un procedimiento de uno y medio, que consiste en la reparación o recambio valvular tricuspídeo con o sin plicatura del atrio y de la porción atrializada y la realización de una derivación cavopulmonar bidireccional. (3)

JUSTIFICACION

Como se ha descrito hasta al momento, la anomalía de Ebstein es una cardiopatía compleja, con alta variabilidad en cuanto a presentación, diagnóstico y tratamiento. El ecocardiograma sigue siendo la herramienta diagnóstica con mayor sensibilidad y especificidad que permite la identificación de características anatómicas, funcionales y relaciones con otras estructuras, favoreciendo una adecuada decisión terapéutica y seguimiento para los pacientes, aunado a la accesibilidad en cuanto a costos y disponibilidad de la ecocardiografía respecto a otros métodos de imagen. De los parámetros identificados por ecocardiografía, el índice de adosamiento nos confirma el diagnóstico, pero en la actualidad no se ha demostrado si existe alguna relación directa entre el índice de adosamiento y el seguimiento y tratamiento en pacientes con esta cardiopatía. Se plantea con este estudio utilizar este índice como una herramienta más de apoyo en la toma de decisión terapéutica en la resolución de esta compleja y variable cardiopatía.

HIPOTESIS

El índice de adosamiento de la válvula tricúspide se puede utilizar como herramienta de apoyo en la toma de decisiones en cuanto al tratamiento de pacientes con anomalía de Ebstein.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Determinar utilidad de la relación entre el índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide en pacientes con anomalía de Ebstein y el resultado clínico basado en la decisión terapéutica.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar complicaciones a corto plazo en base al tratamiento y si coexiste relación con el índice de adosamiento.
- Identificar complicaciones a mediano y largo plazo en base al tratamiento y si existe relación con el índice de adosamiento.
- Identificar relación entre el índice de adosamiento y la propuesta terapéutica
- Identifica si existe algún otro parámetro ecocardiográfico que pudiera apoyar como herramienta en la toma de decisiones terapéuticas para pacientes con anomalía de Ebstein.

MATERIAL Y MÉTODOS

En el siguiente protocolo de investigación se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo, en el cual se llevó a cabo la revisión de expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein que ingresaron al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en el periodo comprendido entre enero 2017 y marzo 2022, donde se realizó ecocardiograma inicial previo a decisión terapéutica (conservador o quirúrgico) y su seguimiento desde el diagnóstico hasta marzo de 2022. Se midió el índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide.

Se correlaciono el resultado con el tratamiento, conservador o quirúrgico, y con el estado clínico del paciente desde su diagnóstico hasta enero de 2022.

- **CRITERIOS DE INCLUSIÓN**
 - Pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein.
 - Pacientes intervenidos quirúrgicamente con una corrección biventricular.
 - Pacientes intervenidos quirúrgicamente con una corrección univentricular.
 - Pacientes intervenidos quirúrgicamente con corrección tipo uno y medio.
 - Pacientes intervenidos quirúrgicamente con plastia o reconstrucción de válvula tricúspide.
 - Pacientes intervenidos quirúrgicamente con recambio valvular tricúspideo.
 - Pacientes bajo manejo conservador.
- **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN**
 - Pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein que no cuenten con ecocardiograma inicial en el expediente.
 - Pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein que no cuenten con imágenes ecocardiográficas que permitan la medición del índice de adosamiento de la valva septal de la tricúspide.
- **CRITERIOS DE ELIMINACIÓN**
 - Pacientes con expedientes incompletos.
 - Pacientes que hayan perdido seguimiento más de 6 años.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Las variables continuas se describen en media (desviación estándar) o mediana (rango intercuartil) de acuerdo con su distribución simétrica evaluada por la prueba de Anderson Darling.

Se realizó una estratificación de las variables por el tipo de manejo recibido para identificar diferencias entre los parámetros evaluados. Para las variables continuas, se utilizó la prueba de T de Student o la prueba de rangos de Wilcoxon para determinar diferencias entre ambos grupos. Para las variables categóricas, se realizó una prueba de Chi-Cuadrada.

Para determinar la utilidad de la medición del índice de adosamiento de la válvula tricúspide se realizó un modelo de regresión logística binaria para evaluar la relación del índice con la probabilidad de manejo quirúrgico y de presentar complicaciones.

Como medidas de bondad de ajuste, se determinó la prueba de Wald y el criterio de información de akaike. (AIC)

DEFINICION DE VARIABLES

Tabla 2. Definición de variables

| VARIABLE | TIPO DE VARIABLE | DEFINICION | CODIFICACION |
|-------------------------|------------------------|---|--|
| SEXO | CATEGORICA | hombre o mujer | HOMBRE = 0 MUJER = 1 |
| ECO1 | | Primer ecocardiograma institucional con el cual se realiza el diagnostico de anomalía de Ebstein | |
| FECHA ECO1 | CUANTITATIVA | Fecha en la que se realiza diagnóstico de anomalía de Ebstein mediante ecocardiografía institucional | |
| DIST.ADO | CONTINUA | Distancia entre el anillo AV y la parte más distal del adosamiento de la valva septal de la tricúspide (cm) | |
| DIST.SEPTUM | CONTINUA | longitud máxima del septum interventricular (cm) | |
| IADO | CONTINUA | índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide. Se obtiene de la relación de DIST.ADO/DIST.SEPTUM. | |
| GRUPO | CATEGORICA | con IADO se clasifica para los pacientes en 3 grupos: Grupo 1 (0.2-0.4); Grupo 2 (0.41-0.6); Grupo 3 (mayor o igual a 0.61) | GRUPO1 = 1 GRUPO2 = 2 GRUPO3 = 3 |
| %ADO | CONTINUA | % de adosamiento: porcentaje de adhesión de las valvas hacia la porción apical del ventrículo derecho | |
| %ATRIA | CONTINUA | % de atrialización: porcentaje de desplazamiento del orificio valvular hacia la porción apical del ventrículo derecho | |
| EDAD | CONTINUA | Edad de la paciente cumplida en años hasta la fecha actual | |
| ESTADO | CATEGORICA | Situación actual de la paciente definida como: vivo, muerto o desconocida | VIVO = 0 MUERTO = 1 DESCONOCIDA = 2 |
| SMQX | CUALITATIVA DICOTOMICA | Sesión médico-quirúrgica | SI = 0 NO = 1 |
| FECHA SMQX | CUANTITATIVA | Fecha en que se lleva a cabo SMQX y por lo tanto se establece manejo | |
| FECHA NAC | CUANTITATIVA | Fecha de nacimiento | |
| TRATAMIENTO ESTABLECIDO | CATEGORICO | Decisión establecida en SMQX | CONSERVADOR/MEDICO = 0 REPARACION BIVENTRICULAR = 1 REPARACION UNIVENTRICULAR = 2 REPARACION UNO Y MEDIO = 3 PALIATIVO = 4 PROCEDIMIENTO HIBRIDO = 5 AUN SIN TRATAMIENTO PROPUESTO = 6 BIVENTRICULAR VS UNO Y MEDIO = 7 PROTOCOLO DE TRANSPLANTE = 8 |
| TRATAMIENTO GLOBAL | CATEGORICA | tratamiento médico o quirúrgico | QUIRURGICO = 0 MEDICO = 1 |
| FECHA CX | CUANTITATIVA | Fecha en que se llevó a cabo la cirugía | |
| REINTERVENCION | CATEGORICA | En caso de haber requerido procedimiento posterior a cirugía inicial | SI = 0 NO = 1 NO APLICA = 2 |
| FECHA ULTIMA CE | CUANTITATIVA | Fecha en la que se registra ultima valoración del paciente | |
| DESENLACE | CATEGORICO | Posterior a manejo establecido, como es la condición actual del paciente | ESTABLE SIN DETERIORO DE CLASE FUNCIONAL = 0 |

COMPLICACIONES QUIRURGICAS
= 1

TRASTORNO DEL RITMO = 2

INSUFICIENCIA CARDIACA = 3

MUERTE = 4

FUNCION SISTOLICA DE VENTRICULO DERECHO

| | | |
|-----------|------------|---|
| TAPSE | CONTINUA | Excursión sistólica del anillo tricúspideo: representa la distancia que se mueve el anillo tricúspideo desde el final de la diástole hasta el final de la sístole (valor normal >1.6 cm). |
| FAVD | CONTINUA | Utilizado para la estimación cuantitativa de la función del ventrículo derecho. Valor normal > 35% |
| I.TEI VD | CONTINUA | Mide el cociente entre los tiempos de contracción y relajación isovolumétricos en relación con la eyección sistólica. Normal < 0.55 |
| ONDA S VD | CONTINUA | Cuantifica la velocidad sistólica del músculo miocárdico. Normal > 10cm/s |
| F.S. VD | CATEGORICA | Función sistólica del ventrículo derecho. Se clasificará en Conservada si de los 4 parámetros mencionados cuenta con valores normales en 3 o más; límite cuando se conservan 2 valores normales; disfunción cuando 3 o 4 valores están alterados. |

CONSERVADA = 0
LIMITROFE = 1
DISFUNCION = 2

FUNCION SISTOLICA DE VENTRICULO IZQUIERDO

| | | |
|-----------|------------|---|
| FAVI | CONTINUA | Utilizado para la estimación cuantitativa de la función del ventrículo izquierdo. Valor normal > 28% |
| FEVI | CONTINUA | Estima el porcentaje de volumen que eyecta el ventrículo izquierdo respecto al volumen recibido. Valor normal >55% |
| ONDA S VI | CONTINUA | Cuantifica la velocidad sistólica del músculo miocárdico. Normal > 10cm/ |
| F.S.VI | CATEGORICA | Función sistólica del ventrículo izquierdo. Se clasificará en Conservada si de los 4 parámetros mencionados cuenta con valores normales en 3 o más; límite cuando se conservan 2 valores normales; disfunción cuando 3 o 4 valores están alterados. NO SE INCLUYE MAPSE YA QUE NO SE MIDIO EN NUESTRA MUESTRA |

CONSERVADA = 0
LIMITROFE = 1
DISFUNCION = 2

FUNCION DIASTOLICA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

| | | |
|--------|------------|--|
| E' | CONTINUA | Velocidad diastólica del miocardio durante el llenado ventricular temprano antes de la contracción auricular, medido en cm/se |
| E/E' | CONTINUA | relación que estima la presión de llenado ventricular izquierdo |
| F.D.VI | CATEGORICA | Función diastólica del ventrículo izquierdo. En base a los parámetros medidos de las ondas E y A, se definirá el patrón de llenado (llenado normal, patrón de relajación lenta, patrón de llenado pseudonormal, patrón de llenado restrictivo) Se clasificará como normal si E' > 10; disfunción tipo I si E/E' < 10; tipo II si E/E' 10-14; tipo III si E/E' > 14 |

FUNCION CONSERVADA = 0
DISFUNCION TIPO I = 1
DISFUNCION TIPO II = 2
DISFUNCION TIPO III = 3

DEFINICIÓN DE LA POBLACIÓN

Este estudio se realizó mediante la revisión de expedientes clínicos de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Instituto Nacional de Salud de la secretaria de Salud, localizado en Juan Badiano no° 1, Colonia Sección XVI, Tlalpan, Ciudad de México.

DESCRIPCION DE PROCEDIMIENTOS

Se obtuvieron los registros de pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein, a quienes durante el periodo de tiempo establecido hayan sido ingresados en la institución. Se evaluaron los expedientes clínicos y se midió el índice de adosamiento de la válvula tricúspide en aquellos que contaban con ecocardiograma inicial previo a procedimiento quirúrgico o manejo conservador. Posteriormente se evaluó su evolución desde el diagnóstico hasta enero de 2022. El control de calidad para la consistencia de los datos fue el expediente clínico del sujeto participante. Se utilizaron y analizaron las variables con el programa SPSS, apoyado por el servicio "OASIS" con el Dr. Neftalí Eduardo Antonio-Villa.

RECURSOS

Se solicitaron al servicio de Epidemiología los registros y expedientes de los pacientes con Anomalía de Ebstein quienes hayan ingresado al instituto en el periodo comprendido entre 2010 y 2022. Se analizaron los datos para interés del protocolo de estudio.

CONSIDERACIONES ETICAS

La investigación realizada no requirió de intervención en seres humanos y la recolección de los datos se llevó a cabo de manera retrospectiva del expediente clínico de los pacientes del del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, la presente se consideró como una investigación sin riesgo. El análisis de los datos no confirió ningún riesgo para el paciente, por lo que no se vulneran las normas de la Declaración de Helsinki sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos adoptada en la 18ª Asamblea Médica Mundial en Helsinki, Finlandia en junio de 1964, y su respectiva revisión en 2013.

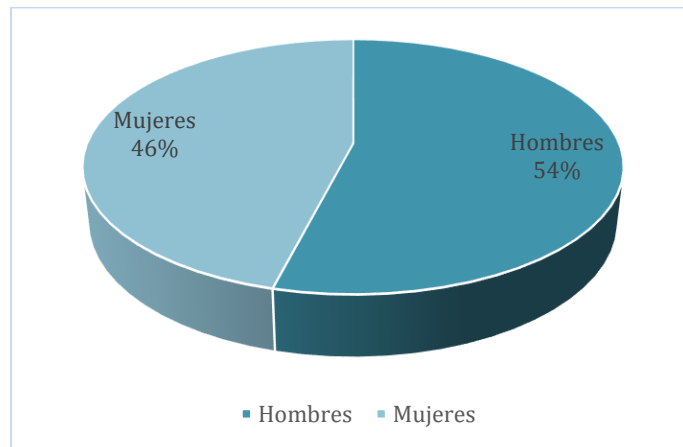
Así mismo, esta investigación se llevó a cabo tomando en cuenta las normas establecidas en la NOM-012-SSA3-2012.

En este estudio se aseguró la confidencialidad de los datos.

RESULTADOS

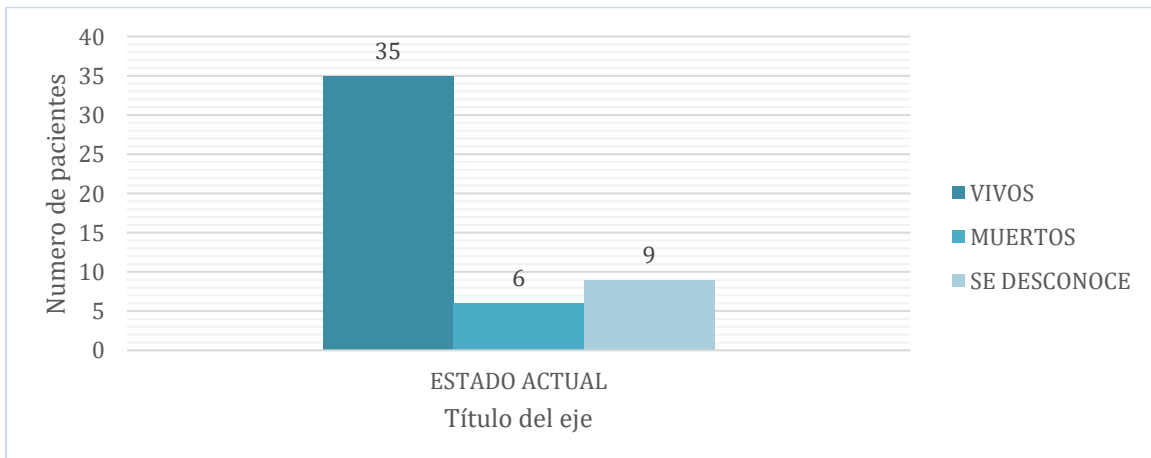
Se estudiaron 50 expedientes de pacientes del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez con diagnóstico de Anomalia de Ebstein, de los cuales, la mediana para la edad en años fue de 16. El 54% fueron masculinos y el 46% femeninos.

Grafica 1. Relación Hombres/Mujeres



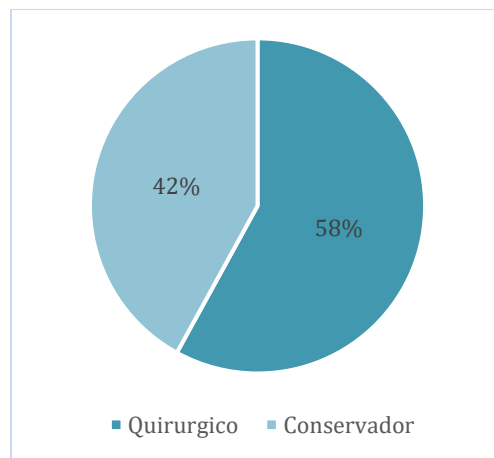
De los 50 pacientes revisados, se dividió la población en aquellos que actualmente se encuentran vivos (total de 35 pacientes ocupando el 70%) o finados (6 pacientes, 12%) y aquellos en quienes se desconoce su estado actual ya que su registro más reciente en la institución data de más de tres años (9 pacientes equivalente al 18%).

Grafica 2. Estado actual de los pacientes



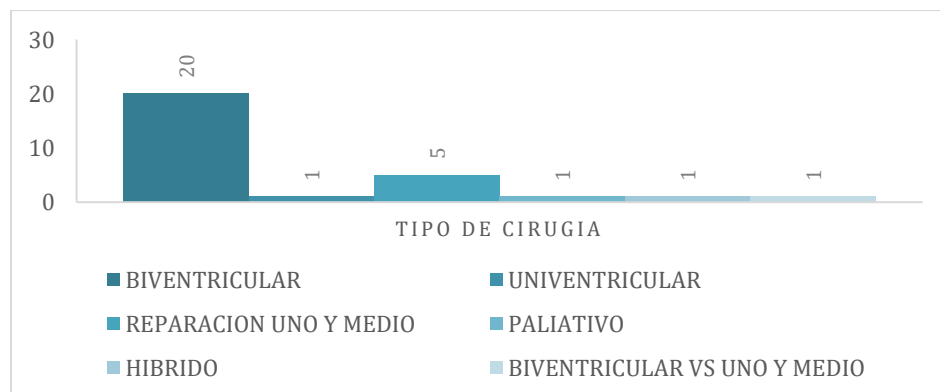
El total de pacientes estudiados se dividió en dos grupos en base a tratamiento: aquellos en quienes se decidió tratamiento quirúrgico con un total de 29 pacientes (58%) y 21 pacientes en quienes se consideró tratamiento médico/conservador (42%).

Grafica 3. Tratamiento Global en porcentaje



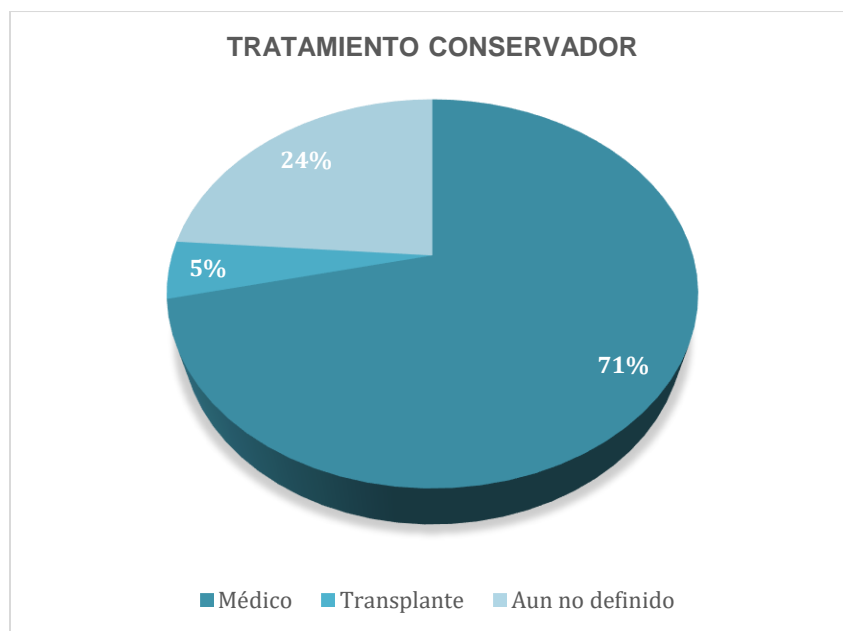
En cuanto al manejo quirúrgico establecido, se agrupó a la población por el tipo de cirugía al cual fue sometido. El 40% fue llevado a corrección biventricular, 10% a cirugía de uno y medio y 6% a otro tipo de cirugía como reparación univentricular, procedimiento paliativo y procedimiento híbrido. Solamente en un paciente se consideró, por parámetros ecocardiográficos y hemodinámicos, cirugía biventricular, sin embargo, se decidió reparación uno y medio durante el tiempo quirúrgico por hallazgos macroscópicos.

Grafica 4. Tratamiento quirúrgico



Dentro del grupo de pacientes con manejo conservador, se considera aquellos que se mantienen bajo manejo médico, aquellos en quienes aun no se ha definido tratamiento alguno y un paciente que se demostró falla cardiaca importante por lo que se decide ingresar a protocolo de trasplante.

Grafica 5. Tratamiento conservador



Al comparar los resultados en cuanto a evolución y desenlace, en relación con el manejo determinado para cada paciente, se logra documentar una $p < 0.001$ estadísticamente significativa. Este resultado se debe asociar a la heterogeneidad de opciones terapéuticas a las que fueron sometidos los pacientes y por consecuencia demostrar alta variabilidad en cuanto a resultados.

Tabla 3. Tratamiento elegido

| Manejo | Población total (N=50) | Manejo quirúrgico (N=29) | Manejo médico (N=21) | p |
|-----------------------------------|------------------------|--------------------------|----------------------|--------|
| Conservador/médico (%) | 15 (30) | 0 (0) | 15 (71) | <0.001 |
| Reparación Biventricular (%) | 20 (40) | 20 (69) | 0 (0) | |
| Reparación Univentricular (%) | 1 (2) | 1 (3) | 0 (0) | |
| Reparación Uno y Medio (%) | 5 (10) | 5 (17) | 0 (0) | |
| Paliativo (%) | 1 (2) | 1 (3) | 0 (0) | |
| Procedimiento Híbrido (%) | 1 (2) | 1 (3) | 0 (0) | |
| Aun sin Tratamiento Propuesto (%) | 5 (10) | 0 (0) | 5 (24) | |
| Biventricular vs Uno y Medio (%) | 1 (2) | 1 (3) | 0 (0) | |
| Protocolo de Trasplante (%) | 1 (2) | 0 (0) | 1 (5) | |

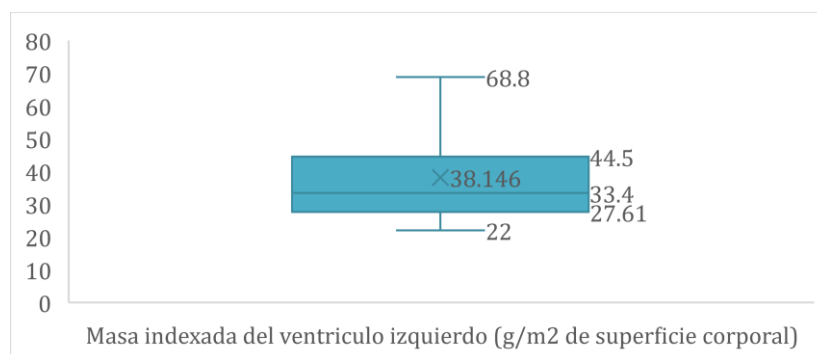
En cuanto a parámetros ecocardiográficos se consideraron aquellas variables que solamente fueron medidas en más del 50% de los pacientes. Se determino la función sistólica y diastólica de ambos ventrículos.

Tabla 4. Variables ecocardiográficas

| Variables Ecocardiográficas | Población total (N=50) | Manejo quirúrgico (N=29) | Manejo médico (N=21) | p |
|--|------------------------|--------------------------|----------------------|---------------|
| Porcentaje de Adosamiento (%) | 55.13 (+/- 17.84) | 53.44 (+/- 18.02) | 57.46 (+/- 17.77) | 0.3866 |
| Porcentaje de Atrialización (%) | 44.18 (+/- 20.01) | 34.57 (+/- 18.72) | 61 (+/- 6.38) | 0.0121 |
| TAPSE (cm) | 2.5 (2,3) | 2.6 (2,3,3) | 1.8 (1,6,2,3) | 0.1523 |
| FA-VD (%) | 35.39 (+/- 12.79) | 38.04 (+/- 12.88) | 31.08 (+/- 12.19) | 0.1687 |
| Índice Tei-VD | 0.48 (+/- 0.11) | 0.51 (+/- 0.11) | 0.43 (+/- 0.12) | 0.5714 |
| Onda S-VD (cm/s) | 12.82 (+/- 5.05) | 13.9 (+/- 5.72) | 11.06 (+/- 3.33) | 0.1375 |
| Onda E-Válvula Tricúspide (cm/s) | 16.56 (+/- 7.42) | 18.06 (+/- 7.13) | 13.88 (+/- 7.94) | 0.5185 |
| Relación E/A | 1.33 (+/- 0.35) | 1.39 (+/- 0.29) | 1.12 (+/- 0.62) | 0.6944 |
| Relación E/E' | 5.01 (+/- 2.25) | 5.03 (+/- 2.1) | 4.9 (+/- 3.95) | 0.9091 |
| PSAP (mmHg) | 28.2 (22.5,35.2) | 27.8 (22.4,33.9) | 30.4 (25,37.4) | 0.275 |
| FEVI (%) | 61.6 (55,2,65) | 62.5 (56,6,65) | 59.8 (54,64,7) | 0.3656 |
| FAVI (%) | 35.9 (33,1,41,6) | 36 (33,3,41,8) | 35.7 (31,9,39) | 0.6508 |
| Onda S VI (cm/s) | 8 (6,9,3) | 8 (6,9,3) | 8.2 (6,9,3) | 0.9765 |
| Índice de Tei-VI | 0.5 (0,4,0,6) | 0.5 (0,4,0,7) | 0.4 (0,3,0,5) | 0.095* |
| Onda E (cm/s) | 10.8 (8,2,12) | 11 (8,2,12) | 9.2 (8,2,12) | 0.5034 |
| Relación E/A | 1.4 (1,1,1,8) | 1.3 (1,2,3) | 1.4 (1,2,1,6) | 0.6944 |
| Masa VI Indexada (g/m ² SC) | 33.4(22,68,8) | 53 (22,68,8) | 33.4 (30,39) | 0.2198 |
| Onda E Válvula Mitral (cm/s) | 0.7 (0,6,0,9) | 0.7 (0,6,0,9) | 0.7 (0,5,0,7) | 0.4911 |
| Onda A Válvula Mitral (cm/s) | 0.6 (0,5,0,8) | 0.6 (0,5,0,8) | 0.7 (0,5,0,8) | 0.6159 |
| E' Lateral (cm/s) | 0.1 (0,1,0,2) | 0.1 (0,1,4) | 0.1 (0,1,0,1) | 0.2783 |

La mediana para la masa indexada del Ventrículo izquierdo en g/m² de superficie corporal se reportó en 33.4, rango intercuartil 38.14 (rango mínimos y máximos 22 – 68.8). Esta medición solamente se realizó en 23 pacientes, con p no significativa 0.2198.

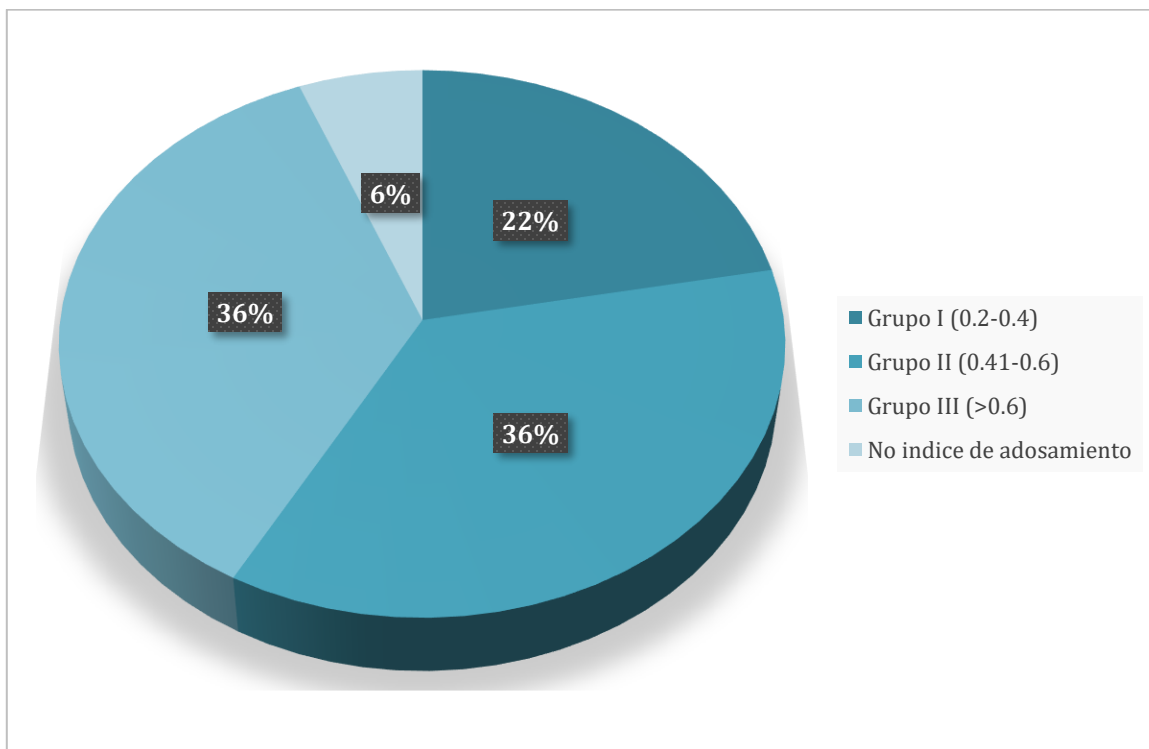
Grafica 6. Masa indexada del ventrículo izquierdo



En base a los parámetros ecocardiográficos medidos para función sistólica y diastólica de ambos ventrículos, no se demostró diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos, quirúrgico o medico en relación con resultados y evolución. Se resalta el Índice de Tei del ventrículo izquierdo donde se reporta una p 0.095 que, a pesar de no resultar estadísticamente significativa, denota una tendencia a mostrar cierta diferencia significativa en ambos grupos. La mediana para el índice de Tei fue de 0.48, rango intercuartil 0.53 (rango mínimos y máximos 0.25 – 0.9) con un índice como punto único atípico de 1.2.

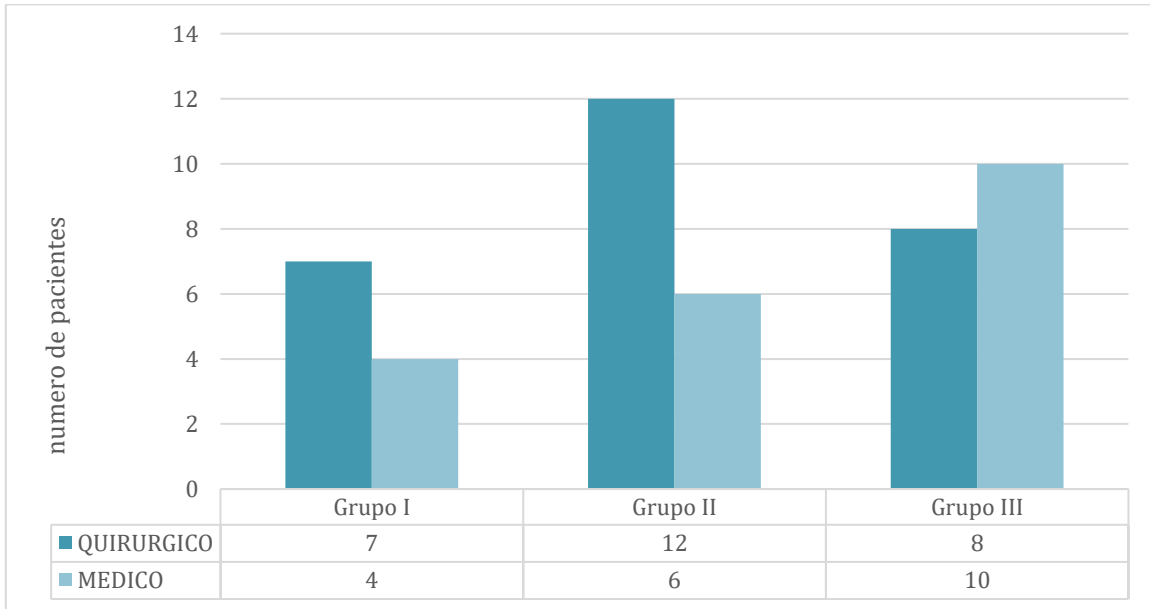
El índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide se midió en 47 de los 50 pacientes (94%). Los tres pacientes restantes (6%) contaban con reporte escrito, más no con imágenes donde se pudiera realizar la medición de dicho índice. En base al índice de adosamiento, se agrupó a los 47 pacientes en 3 grupos: Grupo I (índice de adosamiento 0.2 a 0.4) 11 pacientes (22% de N=50); Grupo II (índice de adosamiento 0.41 a 0.6) 18 pacientes (36% de N=50); Grupo III (índice de adosamiento mayor a 0.6) 18 pacientes (36% de N=50).

Grafica 7. Grupo en base a índice de adosamiento

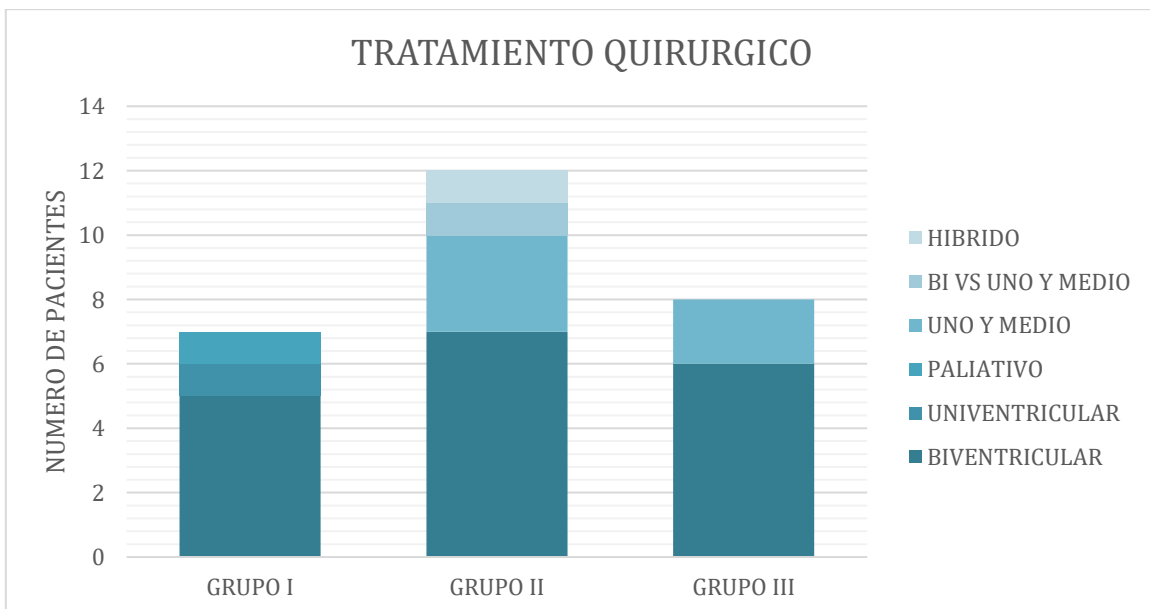


Del grupo I, II y III se optó por tratamiento quirúrgico en 7 (14%), 12 (24%) y 8 (16%) pacientes respectivamente, mientras que se decidió tratamiento médico en 4 (8), 6 (12%) y 10 (20%) pacientes en mismos grupos. No se documentó una diferencia significativa entre estos tres grupos y su manejo. En 3 pacientes no se midió el índice de adosamiento (6%).

Grafica 8. Tratamiento en base a grupo por índice de adosamiento

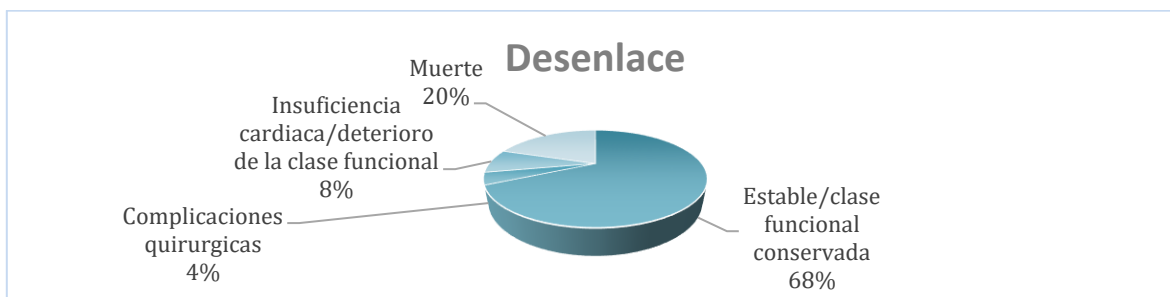


Grafica 9. Tratamiento quirúrgico relacionado con índice de adosamiento



En cuanto a desenlace y estado actual del paciente, se consideraron cinco variables entre las que destacan aquellos pacientes que se encuentran actualmente sin deterioro de la clase funcional y estables, aquellos que presentaron complicaciones postquirúrgicas inmediatas incluyendo trastornos del ritmo, aquellos que se encuentran con datos de falla cardiaca incluyendo deterioro de la clase funcional y finalmente un grupo reducido ocupado por aquellos ya fallecidos. No se consideró trastorno del ritmo como una complicación en la evolución del paciente puesto que un alto porcentaje de la población estudiada presentó trastornos del ritmo desde su diagnóstico y previo a procedimiento quirúrgico, 24 pacientes de los 50 estudiados (48%).

Grafica 10. Desenlace



Finalmente, no se identificó diferencia estadísticamente significativa en cuanto a tratamiento y complicaciones entre aquellos pacientes en quienes se decidió manejo médico versus aquellos a quienes se dio resolución quirúrgica. De la misma manera no se logró identificar relación significativa entre el índice de adosamiento y la decisión terapéutica.

Tabla 5. Modelo de regresión logística binaria univariado para determinar la relación del índice con la probabilidad de manejo quirúrgico y de presentar complicaciones.

| Modelo | parámetro | Coefficiente | OR (IC 95%) | P value |
|--|-----------------------|--------------|--------------------|--------------|
| Tratamiento Médico Wald Test: 0.17 (p=0.61) AIC: 72.34 | Intercepto | -0.2672 | 0.70 (0.10-5.91) | 0.798 |
| | Índice de Adosamiento | 0.9500 | 2.59 (0.07-102.5) | <u>0.613</u> |
| Complicaciones Wald Test: 1.85 (p=0.99) AIC: 51.14 | Intercepto | -1.492 | 0.22 (0.02-3.15) | 0.268 |
| | Índice de Adosamiento | -0.044 | 0.96 (0.01-109.19) | <u>0.985</u> |

DISCUSION

En este estudio se buscó correlacionar el índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide en pacientes con anomalía de Ebstein con los resultados posterior a la decisión terapéutica con la finalidad de determinar si dicho índice pudiera ser utilizado como herramienta auxiliar en la toma de decisiones para el manejo del paciente con esta enfermedad. Se han utilizado a lo largo de los años distintos parámetros clínicos, quirúrgicos y ecocardiográficos para determinar la severidad y el pronóstico de la enfermedad, sin embargo, son pocos los estudios donde se ha analizado el índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide con el objetivo de determinar la importancia de su medición y correlacionarlo con el tratamiento y seguimiento.

Como ya se mencionó previamente, es una enfermedad con un amplio espectro clínico que abarca desde el paciente que puede pasar desapercibido y debutar en la adultez por trastornos del ritmo, hasta el recién nacido con datos de falla cardiaca importante durante las primeras horas de vida, seguido de choque cardiogénico para finalmente culminar en la muerte.

Como mencionan Attie et. al en su estudio, aun no se encuentran claramente definidos los parámetros específicos para determinar la mejor opción terapéutica para el tratamiento de pacientes con enfermedad de Ebstein y sus resultados no distan de los obtenidos en este estudio, donde se pudo corroborar que, debido a la heterogeneidad de la presentación clínica, los resultados pueden ser de la misma manera igual de amplios, sin lograr definir así mismo el pronóstico. Por tal motivo, se sugiere continuar la evaluación de parámetros y herramientas que permitan optimizar el manejo de estos pacientes. (13)

Al evaluar un paciente con enfermedad de Ebstein, y retomando la variabilidad tan importante en cuanto a forma de presentación, se debe tomar en cuenta aquellos factores de riesgo en los que se han demostrado pobres resultados o evolución poco favorable como lo es la edad del diagnóstico (neonatal con una mayor severidad), género masculino, grado de insuficiencia tricúspidea, función ventricular derecha e izquierda, presencia o no de arritmias. Todos estos factores se han asociado a riesgo elevado de muerte. (8)

Es de suma importancia considerar que, dentro de la misma enfermedad, existe un número no despreciable de lesiones asociadas que, en determinado momento, también limiten el análisis de datos y no poder obtener alguna conclusión objetiva sobre el manejo de la enfermedad. Por tal motivo, se deben analizar de manera profunda las características mencionadas en dichos pacientes y tratar de homogenizar la muestra de pacientes, con el objetivo de disminuir el número de variables que pudieran alterar o modificar nuestros resultados finales.

Estas razones son las que han llevado a considerar la limitación en el estudio realizado ya que se englobó la cohorte general de pacientes con Anomalía de Ebstein sin considerar cada uno de los defectos asociados, así como algunos otros factores agravantes o que confieran un riesgo elevado para resultados desfavorables.

LIMITACIONES Y/O NUEVAS PERSPECTIVAS

Como limitante en el trabajo de investigación, siendo este un trabajo retrospectivo, descriptivo, se centró en la información detallada en los expedientes clínicos electrónicos revisados. Dentro de las principales limitantes identificadas, se encuentran el registro erróneo o incompleto de datos, así como la ausencia de estudios ecocardiográficos en el sistema electrónico, en aquellos cuya antigüedad va más allá de 5 años. De contar con un número de pacientes de los últimos 10 años mayor a 250, se vio limitado el estudio a 50 pacientes ya que no se logró acceder al ecocardiograma inicial, siendo esto un criterio de exclusión y por lo tanto no se logró el objetivo de medir el índice de adosamiento. De la misma manera, se logra identificar como limitante la dependencia operacional del estudio ecocardiográfico, sin el establecimiento institucional de protocolos específicos para mediciones de función en pacientes con anomalía de Ebstein, dejando así algunos estudios incompletos, o con ausencia de datos ecocardiográficos básicos para la determinación de la función cardíaca. En cuanto a las nuevas perspectivas, los resultados obtenidos en este trabajo de investigación abren las posibilidades de seguir estudiando pacientes con anomalía de Ebstein, con la posibilidad de ampliar el universo de pacientes y determinar, con un mayor número de muestra, la correlación del índice de adosamiento con pronóstico, planeación terapéutica y predicción de complicaciones en pacientes

con dicha anomalía. Tal vez la alta variabilidad en cuanto a forma de presentación clínica, posibilidades terapéuticas y posibles desenlaces, han favorecido a que la significancia de este estudio se vea limitada, por lo que se propone realizar un estudio prospectivo, con las mismas mediciones con una cohorte específica de pacientes, comparando variables, como lo sería, por ejemplo, índice de adosamiento en relación con tratamiento biventricular o univentricular, entre otros. Como área de oportunidad para la institución, establecer un protocolo sistematizado para la evaluación completa e integral de los pacientes con Anomalía de Ebstein sería de gran utilidad, con la finalidad de lograr determinar aquellos valores que pudieran verse afectados por distintos parámetros como índice de adosamiento, porcentaje de atrialización del ventrículo derecho, porcentaje de adosamiento, entre otros, y así generar una escala que relacione las clasificaciones ya conocidas, con los índices medidos y guiar el camino terapéutico específico para cada paciente, basado en dichos parámetros.

CONCLUSIONES

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita compleja, cuya decisión terapéutica representa un gran reto para el equipo cardiológico debido a la gran variabilidad que presenta en cuanto al cuadro clínico y la evolución, tanto pre como postquirúrgica. Es de gran importancia conocer la casuística con la que contamos en nuestra Institución, así como la experiencia para el diagnóstico y tratamiento de dicha cardiopatía, para poder establecer más herramientas que faciliten la toma de decisiones y mejoren el pronóstico de nuestros pacientes. La falta de estudios ecocardiográficos completos, sistematizados y enfocados en el paciente con Anomalía de Ebstein puede limitar el estudio de la enfermedad y no lograr determinar de manera adecuada la conducta terapéutica.

Además, se podría delimitar la población en estudio para determinar parámetros previamente mencionados ya que, al ser una enfermedad de presentación variable, así como evolución y tratamiento, se hace la comparativa entre múltiples variables y factores, sin lograr determinar una relación real entre el índice de adosamiento, función biventricular, tratamiento conservador y/o quirúrgico, y posibles complicaciones.

BIBLIOGRAFIA

1. Attie, F., Calderón, J., Zabal, C., Buendía A. *Cardiología Pediátrica*. 2nd ed. Panamericana EM, editor. Vol. I. 2012. 712 p.
2. Kumar TKS. Ebstein's anomaly in the neonate. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2021 Jan 1 [cited 2022 Apr 9];37(Suppl 1):17–25. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33603283/>
3. Attenbofer C, Connolly H HW. Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly*. 2005;135(269):28.
4. Wernovsky Gil et al. *Anderson's Pediatric Cardiology* Robert H. Anderson, BSc, MD, PhD (Hon), FRCPath, FRCS Ed (Hon) Krishna Kumar, MD, DM. 2020;5114–42.
5. Allen HD, Shaddy RE, Penny DJ, Feltes TF, Cetta F. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents: Including the fetus and young adult: Ninth edition*. Vols. 1–2, *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult: Ninth Edition*. 2016. 1–1900 p.
6. Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's Anomaly. *Methodist DeBakey Cardiovasc J* [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2022 Apr 9];15(2):138–44. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31384377/>
7. Ross M. Ungerleider MD (Autor), David G. Nichols MD (Autor), Philip J. Spevak MD (Autor) WJGMM, MD (Autor), Duke E. Cameron MD FACS (Autor), Dorothy G. Lappe RN MS MBA (Autor) RCWM (Autor). *Critical Heart Disease in Infants and Children*. 2nd ed. Mosby, editor. 2006. 1040 p.

8. Patiño Bahena E, Yabur Espitia M, Muñoz Castellanos L, Calderón Colmenero J, Buendía Hernández A. Anomalía de Ebstein y comunicación interventricular. Una asociación poco frecuente. Archivos de Cardiología de Mexico. 2009;79(1):41–5.
9. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. The Annals of Thoracic Surgery [Internet]. 2000 Mar 1 [cited 2022 Apr 30];69(3):106–17. Available from: <http://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003497599012655/fulltext>
10. Luna AB de. Electrocardiografía clínica. 7ma ed. Publicaciones Paymanyer, editor. 2012. 564 p.
11. Qureshi MY, O'Leary PW, Connolly HM. Cardiac imaging in Ebstein anomaly. Trends Cardiovasc Med [Internet]. 2018 Aug 1 [cited 2022 Apr 9];28(6):403–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29409687/>
12. Ramírez M S, Cervantes S JL. Anomalía de Ebstein. Archivos de Cardiología de Mexico. 2006;76(SUPPL. 2):65–8.
13. Attie F, Rosas M, Rijlaarsdam M, Buendia A, Zabal C, Kuri J, et al. The adult patient with Ebstein anomaly. Outcome in 72 unoperated patients. Medicine [Internet]. 2000 Jan [cited 2022 Apr 9];79(1):27–36. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10670407/>
14. da Cruz EM, Ivy D, Jagers J. Pediatric and congenital cardiology, cardiac surgery, and intensive care. Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery, and Intensive Care. 2014. 1–3572 p.

ANEXOS

| | |
|--|----|
| Anexo 1. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES..... | 43 |
| Anexo 2. CARTA DE CONFIDENCIALIDAD DE DATOS..... | 44 |

Anexo 1. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

| | REALIZACIÓN MARCO TEÓRICO | RECOLECCIÓN INFORMACIÓN | ANÁLISIS INFORMACIÓN | REDACCIÓN REPORTE FINAL | ENTEGA REPORTE FINAL |
|--------|---------------------------|-------------------------|----------------------|-------------------------|----------------------|
| ABR 22 | X | | | | |
| MAY 22 | | X | | | |
| JUN 22 | | X | X | | |
| JUL 22 | | | X | X | X |
| AGO 22 | | | | | X |

Ciudad de México, Ciudad de México a 20 de Julio de 2022
Asunto: Confidencialidad de datos

Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez
Presente

Por medio de la presente, hacemos constatar:

- Que se realizó el Proyecto de investigación titulado **índice de adosamiento de la valva septal de la válvula tricúspide en pacientes con Anomalía de Ebstein como herramienta de apoyo en la decisión terapéutica** por medio de la revisión de expedientes clínicos siguiendo lo establecido en el protocolo de investigación.
- Que los datos obtenidos en el expediente clínico son: nombre, registro, fecha de nacimiento, edad, género, fecha de ingreso al instituto, fecha del diagnóstico, estudios ecocardiográficos realizados, historia clínica incluyendo antecedentes, signos vitales, notas de evolución, notas quirúrgicas, notas de ingreso y egreso hospitalario, causas de muerte.
- Que nos comprometemos a mantener estricta confidencialidad de los datos personales obtenidos procedentes del expediente clínico.
- Los resultados obtenidos podrán ser mencionados en congresos, reuniones académicas y publicaciones científicas salvaguardando siempre la confidencialidad de los datos personales.
- Que dicho estudio se realizó contando con la colaboración de los Dres. Gabriela Pereira López, Juan E. Calderón Colmenero como investigadores/tutores y Neftalí Eduardo Antonio Villa como asesor de análisis estadístico.

Atentamente

Dr. Juan Carlos Barrera de la Torre
Residente de Cardiología pediátrica
Tesisista

Dra. Gabriela I. Pereira López
Tutor

Dr. Juan E. Calderón Colmenero
Tutor

