



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ**

**EVALUACIÓN DE LA MORBIMORTALIDAD DE LOS PACIENTES  
PEDIÁTRICOS CON ANOMALÍA DE EBSTEIN OPERADOS DE CIRUGÍA “UNO  
Y MEDIO” EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO  
CHÁVEZ**

**T E S I S**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:**

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A**

**DRA. ALEJANDRA ITURRALDE CHÁVEZ**

**DIRECTOR DE TESIS: DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO  
DRA. GABRIELA ISABEL PEREIRA LÓPEZ**



**CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2021.**



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.

TESIS

EVALUACIÓN DE LA MORBIMORTALIDAD DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ANOMALÍA DE EBSTEIN OPERADOS DE CIRUGÍA “UNO Y MEDIO” EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ



**Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández**

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Directores de Tesis:



**Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero**

Profesor Titular de Cardiología Pediátrica

Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



**Dra. Gabriela Isabel Pereira López**

Médico Adscrito al Departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



**Dra. Alejandra Iturralde Chávez**

Médico Residente de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

## DEDICATORIAS

A mis padres,  
por impulsarme a cumplir cada éxito profesional

A mi padre Pedro,  
que es mi más grande ejemplo a seguir.

A mi madre Georgina,  
por brindarme su amor y apoyo incondicional.

A mi abuelo Ignacio Chávez,  
porque sembró en mí el amor por la cardiología.

A mis profesores  
del Colegio Green Hills  
Universidad la Salle  
Hospital Infantil de México, Federico Gómez  
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez  
Por todas sus enseñanzas  
Por inculcarme responsabilidad, disciplina y compromiso.

## INDICE

I. Introducción .....	5
II. Marco Teórico.....	5
Definición .....	5
Embriología y Genética .....	5
Alteraciones morfológicas.....	6
Nomenclatura y clasificación: .....	7
Malformaciones cardiacas asociadas:.....	7
Fisiopatología .....	8
Manifestaciones clínicas:.....	8
Diagnóstico .....	10
Electrocardiograma: .....	10
Radiografía de tórax: .....	11
Ecocardiograma:.....	12
Resonancia magnética: .....	12
Cateterismo cardiaco: .....	13
Tratamiento.....	13
Tratamiento de las arritmias: ablación .....	14
Cirugía.....	14
Técnicas quirúrgicas: .....	15
Pronóstico .....	18
III. Planteamiento del Problema .....	19
IV. Pregunta de investigación .....	19
V. Justificación.....	19
VI. Objetivos: .....	20
General: .....	20
Específicos: .....	20
VII. Hipótesis: .....	20
VIII. Metodología del estudio: .....	20
Diseño de estudio: .....	20
Población: .....	20
Muestra:.....	21
Criterios de Inclusión: .....	21
Criterios de Exclusión: .....	21
Criterios de Eliminación: .....	21
Variables:.....	21
Análisis estadístico .....	24
IX. Resultados .....	25
X. Discusión.....	35
XI. Conclusión .....	43
XII. Referencias bibliográficas: .....	46
XIII. Anexos .....	48

## I. Introducción

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita poco frecuente que involucra a la válvula tricúspide y al ventrículo derecho<sup>1</sup>. Fue descrita por primera vez en 1866 por el patólogo alemán Wilhelm Ebstein, quien nació en Prusia en 1836 y se graduó de medicina en Berlín en 1859<sup>2</sup>, en su trabajo titulado “Relativo a un caso de insuficiencia de la válvula tricúspide causado por una malformación cardiaca” describe el caso de un paciente masculino de 19 años cianótico, con disnea, palpitaciones, distensión yugular y cardiomegalia. En la autopsia, Ebstein describió una valva anterior de la tricúspide elongada y fenestrada; en tanto que las valvas septal y posterior hipoplásicas, engrosadas y adherentes al ventrículo derecho. Además, se observaba una porción atrializada del ventrículo derecho, dilatación de la aurícula derecha y un foramen ovale permeable<sup>3</sup>.

Se trata de una cardiopatía rara, con una incidencia de 1-5/200 000 recién nacidos vivos. Representa <1% de todas las cardiopatías congénitas y engloba a una gran variedad de anomalías de la válvula tricúspide (VT) y del ventrículo derecho (VD)<sup>4,5</sup>, afectando a hombres y mujeres por igual<sup>5</sup>.

La presentación clínica varía desde sintomatología grave en la etapa neonatal hasta cursar asintomático y realizar el diagnóstico de manera incidental o presentar arritmias o intolerancia al ejercicio en la adolescencia o juventud, esto es debido a la gran variabilidad morfológica de la patología<sup>1</sup>.

## II. Marco Teórico

### Definición

La anomalía de Ebstein (AE) es una cardiopatía congénita que consiste en la malformación de la válvula tricúspide (VT) y una miopatía del ventrículo derecho que tiene varias presentaciones anatómicas y fisiopatológicas<sup>6</sup>. En esta malformación, existe un desplazamiento de la valva septal e inferior de la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho, lo que provoca atrialización de una porción del ventrículo derecho<sup>7</sup>.

### Embriología y Genética

Las valvas de la válvula tricúspide se originan de los cojines endocárdicos y del miocardio ventricular. Para la formación de las valvas y el aparato tensor de las válvulas atrioventriculares ocurre un proceso de delaminación de las capas internas de la zona de entrada de los ventrículos. En la anomalía de Ebstein, la delaminación de las valvas de la válvula tricúspide no ocurre o se desarrolla de manera incompleta, lo que condiciona que las valvas no se desprendan del anillo atrioventricular sino más abajo, en la pared ventricular derecha. Se desconoce la causa de esta alteración en dicho proceso embriológico<sup>5</sup>.

La mayoría de los casos son esporádicos, pero se ha descrito mayor incidencia en gemelos, o aquellos pacientes con antecedente de cardiopatía congénita en la familia. Se han descrito algunas mutaciones como en el factor de transcripción NKX2.5, delección del cromosoma 10p13-p14 y delección de 1p34.3-p36.11<sup>3</sup>.

También se ha observado una asociación con la exposición materna a benzodiazepinas o litio durante el embarazo<sup>3,5</sup>.

### **Alteraciones morfológicas**

Aunque en todos los casos existe una displasia del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide, se caracteriza por un amplio espectro de alteraciones; dentro de las principales se encuentra:

- 1) El desplazamiento apical del anillo funcional tricuspídeo, principalmente de las valvas septal e inferior, con una disminución del tamaño ventricular funcional.
- 2) Dilatación de la porción atrializada del ventrículo derecho con varios grados de adelgazamiento de la pared.
- 3) Adherencia de las valvas de la tricúspide al miocardio (falla en la delaminación), valva redundante, con fenestraciones y adosamiento de la valva anterior.
- 4) Dilatación del anillo tricuspídeo verdadero (unión atrioventricular)<sup>2,5</sup>.

El punto máximo de desalineamiento es la comisura entre la valva inferior y septal de la válvula tricúspide. El espectro en la anomalía de Ebstein varía desde un mínimo desplazamiento de las valvas septal e inferior hasta una membrana imperforada o una porción muscular entre la zona de entrada y trabecular del ventrículo derecho<sup>5</sup>.

En los corazones humanos sanos, la implantación baja de la válvula tricúspide en relación con la valva anterior de la mitral es  $< 8 \text{ mm/m}^2$ . En la AE esta implantación de la valva septal de la válvula tricúspide es  $> 8 \text{ mm/m}^2$  de la mitral<sup>6</sup>.

Generalmente las cuerdas tendinosas de la valva anterior son cortas y displásicas. La valva anterior regularmente es redundante y puede presentar fenestraciones. Incluso puede estar gravemente dañada, lo que provoca que la parte móvil de la valva se desplace hacia el tracto de salida del ventrículo derecho, donde puede causar obstrucción<sup>3</sup>.

En la anomalía de Ebstein, el ventrículo derecho está dividido en 2 porciones: La parte que involucra directamente a la malformación (porción de entrada) que funcionalmente integra la aurícula derecha; y la parte donde no está involucrada la anomalía que son la porción trabecular y de salida del ventrículo derecho, que condicionan las porciones funcionales de dicho ventrículo<sup>3</sup>.

La porción atrializada del ventrículo derecho (porción de entrada) puede dilatarse desproporcionadamente y puede representar más de la mitad del volumen ventricular derecho, en lugar del tercio habitual correspondiente del volumen ventricular derecho total.

También suele existir dilatación importante del anillo tricuspídeo y una gran cámara que separa éste verdadero anillo tricuspídeo de la porción funcional del ventrículo derecho<sup>3</sup>. Todo esto conlleva a que aparezca dilatación del ventrículo derecho, tanto la parte atrializada como la funcional y del infundíbulo.

En ocasiones puede presentarse desplazamiento del septum interventricular hacia la izquierda y comprimir dicho ventrículo<sup>5</sup>. Estos pacientes presentan problemas morfológicos y funcionales del ventrículo izquierdo que se explican por la presencia de fibrosis en los estudios histológicos de la pared lateral y del septum interventricular<sup>8</sup>.

El adosamiento de la valva septal de la tricúspide se asocia a una discontinuidad entre el cuerpo fibroso central y el anillo atrioventricular septal, creando el sustrato potencial para que se establezcan vías accesorias principalmente de localización derecha. Se estima que hasta el 30% de los pacientes con AE son portadores de vías accesorias principalmente de localización derecha. Pueden presentar varios tipos de taquiarritmias como taquicardias ectópicas, flutter atrial, fibrilación atrial y taquiarritmias ventriculares<sup>8</sup>. Otras series reportan que 10-45% de los pacientes presentan vías accesorias de conducción, así como Síndrome de Wolf Parkinson White<sup>6</sup>.

### **Nomenclatura y clasificación:**

Se puede clasificar en leve, moderada y grave, de acuerdo con el grado de desplazamiento y adosamiento de las valvas, así como el grado de dilatación del ventrículo derecho.

En 1988 Carpentier propuso una clasificación de acuerdo con las características morfológicas principales<sup>9</sup>:

- a) Tipo A: La valva anterior es móvil y libre, con un desplazamiento moderado de las valvas septal e inferior. Cámara atrializada pequeña y contráctil y un ventrículo derecho adecuado. El volumen del ventrículo derecho es normal.
- b) Tipo B: La valva anterior es libre y móvil con marcado desplazamiento de las valvas septal e inferior, con válvula septal hipoplásica y adherida a la pared ventricular. Un gran componente atrializado y no contráctil y el ventrículo derecho es pequeño.
- c) Tipo C: La valva anterior con movimiento limitado, que causa obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho. Desplazamiento e hipoplasia marcada de las valvas septal e inferior. La cámara atrializada es grande y no contráctil y el ventrículo derecho pequeño.
- d) Tipo D: Tricúspide sacular. La válvula tricúspide esta completamente adherida a la pared ventricular. Hay atrialización casi completa del VD excepto por un pequeño componente infundibular. Este grupo comprende Anomalía de Ebstein con estenosis o atresia tricuspídea.

Sin embargo, a pesar de que la clasificación de Carpentier describe muy bien la anatomía no es pronóstica<sup>23</sup>.

### **Malformaciones cardiacas asociadas:**

En el 80-94% de los pacientes se asocia a una comunicación interauricular, lo que condiciona un cortocircuito de derecha a izquierda por el aumento de presión en las cavidades derechas y la consecuente insuficiencia tricuspídea; todo esto contribuyendo a la aparición de cianosis o embolias paradójicas<sup>6</sup>.

También se asocia a válvula aórtica bivalva, atresia aórtica, estenosis subaórtica, coartación de aorta, prolapso valvular mitral, arteria pulmonar hipoplásica, tejido mitral accesorio, comunicación interventricular y atresia o estenosis pulmonar<sup>3</sup>.



Algunos artículos mencionan anomalías del ventrículo izquierdo, como malformación de válvulas como la estenosis mitral, displasia miocárdica, displasia ventricular izquierda por no compactación, así como vena cava superior izquierda persistente, conducto arterioso persistente y también con cardiopatías complejas como tetralogía de Fallot<sup>5</sup> y con menor frecuencia, transposición de grandes arterias congénitamente corregida<sup>10</sup>.

### **Fisiopatología**

Las alteraciones fisiopatológicas encontradas dependen de 4 factores principalmente<sup>1,5</sup>:

- El grado de disfunción de la válvula tricúspide.
- Del tamaño de la porción atrializada del ventrículo derecho.
- De la capacidad de bomba de la cámara ventricular funcional.
- De las características anatómicas del tabique interatrial.

La disfunción del ventrículo derecho e insuficiencia de la válvula tricúspide provocan regurgitación del flujo hacia la aurícula derecha. Durante la contracción auricular, la porción atrializada del ventrículo derecho se llena y funciona como un reservorio pasivo, lo que disminuye el volumen eyectado hacia la arteria pulmonar. Hay dilatación de la aurícula derecha e incrementa el tamaño de la comunicación interauricular<sup>3</sup>. Cuando la insuficiencia tricuspídea es grave, aunque la válvula pulmonar esté permeable, no permite flujo anterógrado y se comporta como Ebstein con atresia pulmonar<sup>5</sup>.

En los casos con repercusión significativa debido a la insuficiencia tricuspídea, la presión auricular derecha es alta (mayor a la izquierda), lo que origina un cortocircuito de derecha a izquierda a través del defecto interauricular y esto explica la cianosis.

### **Manifestaciones clínicas:**

El amplio espectro anatómico de la anomalía de Ebstein se refleja también en un amplio espectro clínico, que va desde presentar síntomas en la etapa neonatal, con alta mortalidad hasta presentarse asintomático en la edad adulta, inclusive sin tratamiento<sup>2</sup>.

Las manifestaciones clínicas dependen de la edad de presentación, de la severidad de la disfunción tricuspídea, así como del grado de repercusión hemodinámica, que a su vez depende del grado de desplazamiento de las valvas de la tricúspide, el tamaño y función del ventrículo derecho, la presión en la aurícula derecha y la gravedad del cortocircuito interauricular de derecha a izquierda<sup>3,5</sup>.

Manifestaciones durante las distintas etapas:

- En la etapa fetal pueden aparecer cardiomegalia, hidrops fetal y taquiarritmias. La mortalidad intrauterina es alta en casos graves de anomalía de Ebstein<sup>3</sup>.
- En neonatos puede presentarse falla cardíaca congestiva secundaria a insuficiencia tricuspídea grave; cianosis y marcada cardiomegalia por dilatación de cavidades derechas. Del 20-40% de los neonatos diagnosticados con AE no sobreviven el primer mes y menos del 50% sobrevivirán hasta los 5 años<sup>3,5,10</sup>. Es más frecuente la presentación neonatal con las formas morfológicas graves tipo C y D de Carpentier, ya que presentan un ventrículo derecho funcional pequeño con insuficiencia tricuspídea grave, movilidad limitada de la valva anterior y grados variables de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho.

Al nacimiento las elevadas resistencias vasculares pulmonares no permiten a la porción funcional del ventrículo derecho a expulsar flujo a la arteria pulmonar provocando una atresia funcional de la válvula pulmonar. Otra condición que puede presentarse es insuficiencia pulmonar grave con disfunción del ventrículo funcional derecho e insuficiencia tricuspídea grave con comunicación interauricular y conducto arterioso lo cual provoca regresión del flujo de la arteria pulmonar al ventrículo derecho hacia la aurícula derecha y pasa por la comunicación interauricular a cavidades izquierdas con importante hipoxia y bajo gasto cardiaco; puede ocurrir de manera espontánea o al realizar intervencionismo en la válvula pulmonar<sup>1</sup>. Cuando hay sintomatología neonatal el pronóstico es malo<sup>3,5,10</sup>.

- En los preescolares menores de 2 años, se presentan mayores problemas hemodinámicos por falla cardiaca derecha; en cambio en los escolares (mayores de 10 años) se presentan más trastornos del ritmo que hemodinámicos<sup>5</sup>.
- En la edad adulta se manifiestan con arritmias, cianosis progresiva, disminución en la tolerancia al ejercicio, fatiga o insuficiencia cardiaca derecha. La tolerancia al ejercicio depende del grado de cardiomegalia y la saturación de oxígeno. En pacientes con CIA, existe el riesgo de embolia paradójica, abscesos cerebrales y muerte súbita<sup>3,5</sup>.

Dentro de las arritmias pueden presentar fibrilación auricular, flutter auricular, taquicardia atrial ectópica; éstas pueden ocurrir hasta en el 40% de los pacientes adultos. Alrededor de 10-45% de los pacientes presentan una vía accesoria como en Síndrome de Wolf Parkinson White (SWPW). Las taquicardias por mecanismo de reentrada atrioventricular ocurren en el 10% de los casos<sup>6,8</sup>. Las arritmias cardiacas pueden llevar a muerte súbita.

A la inspección se puede observar ingurgitación yugular; a la palpación el precordio puede encontrarse hiperdinámico, con frémito por la insuficiencia tricuspídea; a la auscultación se encuentra un soplo sistólico regurgitante en foco tricuspídeo por la insuficiencia tricuspídea grave, así como desdoblamiento fijo del segundo ruido y ritmo en 4 tiempos (el primer ruido esta desdoblado por el cierre tricuspídeo retrasado + desdoblamiento del segundo ruido). La presencia de acropaquias depende del grado de cianosis<sup>5</sup>.

En algunas referencias se describe la facies tricuspídea que se compone por plétora yugular, rubicundez, telangiectasias en las mejillas y congestión conjuntival<sup>11</sup>.

Es posible encontrar signos de falla cardiaca derecha como edema de miembros inferiores, anasarca en casos graves y hepatomegalia.

La aparición de cianosis o la necesidad de un tratamiento temprano es un factor de mal pronóstico para el futuro en los pacientes jóvenes<sup>4</sup>.

## **Diagnóstico**

El diagnóstico se realiza con el ecocardiograma transtorácico, sin embargo, existen ciertas características clínicas, electrocardiográficas, radiográficas y por resonancia magnética que apoyan el diagnóstico.

### **Electrocardiograma:**

El desarrollo anormal de la válvula tricúspide en pacientes con anomalía de Ebstein puede condicionar graves anomalías en la activación eléctrica del corazón incluyendo retraso en la conducción interauricular, bloqueo de rama derecha del haz de His y vías atrioventriculares accesorias que provocan preexcitación ventricular<sup>12</sup>.

El sistema de conducción se localiza de forma habitual. Sin embargo, el nodo atrioventricular (AV) puede ser comprimido por la formación anormal de tejido fibroso y la rama derecha del haz de His puede ser anormal o presentar también fibrosis<sup>5</sup>.

Generalmente el electrocardiograma es anormal, se observan ondas P picudas por crecimiento auricular derecho, bloqueo completo o incompleto de rama derecha del haz de His en el 70% de los pacientes, así como ondas R pequeñas en V1-V2<sup>3,5,6</sup>. Puede presentarse bloqueo AV de primer grado (prolongación del PR) en el 42% de los pacientes, en parte por la dilatación auricular derecha y por anomalías en el sistema de conducción atrioventricular<sup>5</sup>.

La asociación de trastornos de la conducción intraventricular con anomalía de Ebstein fue descrita por Sodi Pallares y Marsico en 1955 y confirmada por Schiebler y colaboradores en 1958, particularmente con el tipo B de preexcitación ventricular. En 1959 Schiebler y colaboradores encontraron que 24 (29%) de 83 casos reportados con SWPW y cardiopatía congénita asociada, tenían anomalía de Ebstein<sup>13</sup>.

Los pacientes con anomalía de Ebstein presentan un alto riesgo de desarrollar taquiarritmias que aumenta la morbimortalidad. Las taquiarritmias están relacionadas con vías accesorias de conducción rápida, con conducción anterógrada o retrógrada. Del 6-36% de los pacientes con anomalía de Ebstein tienen una vía accesoria; y la mayoría están localizadas alrededor del orificio de la válvula tricúspide malformada<sup>3,5</sup>. La conexión aurícula-ventrículo a través de haces anómalos en éstos pacientes se localiza fundamentalmente alrededor del anillo atrioventricular derecho, dando la imagen electrocardiográfica de Wolf Parkinson White tipo B, aunque existen unos reportes aislados de haces anómalos insertados en el anillo atrioventricular izquierdo<sup>5,13</sup>. El Síndrome de Wolf Parkinson White se considera tradicionalmente tipo B cuando la zona de preexcitación se localiza en estructuras ventriculares derechas: regiones septales o paraseptales, anteriores o posteriores y también en áreas parietales laterales derechas. Se originan así frentes de onda de activación anómala que se dirigen del miocardio ventricular derecho hacia el izquierdo<sup>14</sup>.

En los pacientes con AE el retraso frecuente de la activación del ventrículo derecho secundario al bloqueo de rama derecha del haz de His (BRDHH) puede estar enmascarado por una vía accesoria ipsilateral. Iturralde y colaboradores realizaron un estudio, en el cual seleccionaron a 226 pacientes con anomalía de Ebstein del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde 1992-2005, en 64 pacientes (28%) se documentó taquicardia supraventricular. Los otros 162 pacientes (72%) no tuvieron arritmias.

De los 64 pacientes con taquicardia supraventricular, a 33 pacientes (51%) se les realizó una ablación exitosa de la vía accesoria y los 31 pacientes restantes fueron excluidos del estudio por alguna de las siguientes razones: presentaron múltiples vías accesorias, la ablación realizada fue no exitosa, se encontraron vías accesorias izquierdas o presencia de vías accesorias ocultas. De los 33 pacientes con taquicardia supraventricular, sólo 21 pacientes tenían el electrocardiograma característico de síndrome de preexcitación durante el ritmo sinusal. Los otros 12 pacientes tenían mínimas características o un electrocardiograma muy dudoso de síndrome de preexcitación, pero ninguno de los 33 pacientes tenía datos de bloqueo de rama derecha del haz de His comparado con los 28 de los 30 pacientes del grupo control. Durante el estudio electrofisiológico, en 27 de los 33 pacientes sin BRDHH, al inducir la taquicardia, se observó una taquicardia ortodrómica por reentrada atrioventricular aberrada con morfología de BRDHH, encontrando vías inferoparaseptales derechas, inferiores derechas, inferolaterales derechas y superolaterales derechas. Se realizó ablación con radiofrecuencia exitosa de dichas vías en todos los pacientes. Posterior a la ablación el electrocardiograma de control de 31 de los 33 pacientes mostró BRDHH<sup>13</sup>.

El estudio demostró que a mayor grado de preexcitación en los electrocardiogramas y vectocardiogramas de los pacientes, se observó menor grado de bloqueo de rama derecha; en estos pacientes la ausencia de BRDHH en el electrocardiograma en ritmo sinusal predice la presencia de vías accesorias (VPP 91%)<sup>13</sup>.

Dentro de los trastornos del ritmo pueden aparecer taquicardia ectópica de la unión, flutter atrial, taquicardia atrial por reentrada, fibrilación atrial y taquiarritmias ventriculares<sup>3,5</sup>. Las taquicardias supraventriculares ocurren en un 10-20% de los pacientes mayores y de 5-10% de los neonatos.

La aparición de muerte súbita en estos pacientes se ha asociado con la fibrilación atrial en presencia de SWPW, ya que al contar con una vía accesoria, todos los impulsos generados a nivel auricular pasan por la vía accesoria y provocan taquicardia ventricular que genera fibrilación ventricular y por lo tanto muerte<sup>14</sup>.

El estudio electrofisiológico está indicado de manera preoperatoria cuando existe vías accesorias que condicionan preexcitación<sup>6</sup>.

#### Radiografía de tórax:

En pacientes con patología menos severa la radiografía de tórax puede ser normal. Sin embargo, es frecuente encontrar cardiomegalia a expensas del gran volumen atrial derecho que en ocasiones se le denomina «corazón pared a pared» usualmente asociado a disminución de la trama vascular pulmonar, esto último correlacionado con el grado de cianosis. También se observa crecimiento auricular derecho<sup>15</sup>.

Típicamente se describe como corazón en forma de globo, con pedículo vascular estrecho y el flujo pulmonar puede ser normal o disminuido. Cuando la cardiomegalia es grave, por el índice cardiorácico >0.65, conlleva a peor pronóstico<sup>3</sup>, sobretodo en el paciente neonato sintomático<sup>1</sup>.

### Ecocardiograma:

El ecocardiograma transtorácico es el estándar de oro en cuanto a imagen para diagnosticar anomalía de Ebstein. Se logra valorar la válvula tricúspide, las características subvalvulares, tamaño y función de aurícula y ventrículo derecho, evaluación de los cortocircuitos y los defectos cardiacos asociados<sup>6</sup>.

En un eje 4 cámaras se puede observar el desplazamiento apical de la válvula tricúspide, desde la inserción de la valva anterior de válvula mitral por al menos 8 mm/m<sup>2</sup>sc. El adosamiento de la válvula tricúspide se presenta cuando existen al menos 3 zonas de sujeción de la valva septal hacia la pared ventricular, causando restricción del movimiento de la valva<sup>3,5</sup>.

En una vista apical 4 cámaras, en la telediástole se puede apreciar el tamaño de la aurícula derecha + porción atrializada del ventrículo derecho, que inclusive puede ser mayor que el área comprendida por la porción funcional del ventrículo derecho + aurícula izquierda + ventrículo izquierdo. Se puede calcular el grado de insuficiencia tricuspídea y las características de la válvula tricúspide<sup>3</sup>. Esta puede tener grados variables de displasia, que se define como engrosamiento, presencia de nódulos e irregularidades de la válvula.

La displasia ventricular derecha se define como adelgazamiento de la pared, con un grosor menor a 2 desviaciones estándar (DE), dilatación ventricular, con aumento de las dimensiones del ventrículo derecho > a 2 DE y discinesia de la porción atrializada o del ventrículo funcional o ambos, que se evidencia al observar movimiento septal paradójico, expansión sistólica paradójica de la porción atrializada del ventrículo derecho o disminución del movimiento de la pared ventricular<sup>5</sup>.

Celermajer describió una clasificación ecocardiográfica que gradúa a los neonatos con anomalía de Ebstein. Los grados van del I-IV. Para esta clasificación, la relación del área combinada entre la aurícula derecha y la porción atrializada del ventrículo derecho se compara al área funcional del ventrículo derecho y del ventrículo izquierdo en el apical 4 cámaras al final de la diástole<sup>5,16</sup>.

En cuanto a la valoración ecocardiográfica, una característica favorable para la reparación de la válvula tricúspide es la movilidad de la valva anterior<sup>6</sup>.

El papel del ecocardiograma transesofágico (ETE) se reserva para aquellos casos en los que el ecocardiograma transtorácico no es suficiente para identificar las anomalías en la anatomía y función<sup>15</sup>.

### Resonancia magnética:

La resonancia magnética nuclear (RMN) con gadolinio cuantifica los volúmenes del ventrículo derecho y el grado de regurgitación tricuspídea. La cuantificación de la regurgitación tricuspídea se lleva a cabo mapeando la velocidad perpendicular al jet de regurgitación y un jet que cruza  $\geq 6$ mm x 6 mm es considerado grave<sup>6</sup>.

Attenhofer et al. realizaron una comparación en 16 pacientes con anomalía de Ebstein, de los hallazgos encontrados por ecocardiografía y resonancia magnética, encontrando que la información proporcionada por estos dos métodos diagnósticos es comparable en cuanto al tamaño y función del ventrículo izquierdo, reparabilidad de la válvula, evaluación cualitativa de las cavidades derechas y visibilidad de las valvas septal y anterior de la tricúspide.

La valva inferior y la presencia de fenestraciones se visualiza mejor por RMN; los defectos cardiacos asociados son igualmente reconocidos, excepto los cortocircuitos pequeños que tienden a ser mejor diagnosticados por ecocardiograma. Ahora bien, la cuantificación del tamaño del ventrículo derecho y la fracción de expulsión es posible sólo con la resonancia magnética<sup>3,5,15</sup>.

#### Cateterismo cardiaco:

Aunque es poco frecuente que en este grupo de pacientes se realice cateterismo, los objetivos de este estudio son precisar las características morfológicas, ver la severidad del caso, buscar anomalías asociadas y sobre esa base, tomar la decisión sobre una conducta específica. En cuanto a la determinación de presiones, es común que haya una mayor presión en la aurícula derecha que en la izquierda, lo que explica el cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, y un aumento de la presión telediastólica del ventrículo derecho. En algunos casos la presión de aurícula derecha puede ser normal, aún con regurgitación tricuspídea importante<sup>3</sup>.

Debe hacerse una inyección de medio de contraste con el catéter un poco orientado hacia la cámara de salida del ventrículo derecho pues, al hacerlo en la cámara de entrada, fácilmente el catéter se devuelve a la aurícula derecha por la insuficiencia tricuspídea. Esta inyección permitirá valorar no solamente el flujo anterógrado y el tronco y ramas de la arteria pulmonar, sino también el grado de insuficiencia tricuspídea y la implantación de la válvula tricúspide, la cual, salvo la valva anterior, en la proyección AP se observa desplazada hacia la izquierda. En algunos casos de recién nacidos con anomalía Ebstein severo, incluso con angiografía, puede no detectarse flujo a través de la válvula pulmonar por existir una porción atrializada muy importante con insuficiencia severa, lo que indica la presencia de una "atresia pulmonar funcional"<sup>11</sup>.

El cateterismo permite valorar muy bien las características hemodinámicas de los pacientes, pero no detalla las características morfológicas como lo hace la ecocardiografía<sup>11</sup>.

Históricamente se ha descrito este procedimiento como de alto riesgo en pacientes con anomalía de Ebstein grave por el riesgo de arritmias cardiacas fatales durante el procedimiento<sup>11</sup>.

Los principales diagnósticos diferenciales de esta patología son: displasia valvular tricuspídea, prolapso valvular tricuspídeo, cardiomiopatía arritmogénica del ventrículo derecho y endocarditis de la válvula tricúspide<sup>5</sup>.

#### **Tratamiento**

Los pacientes asintomáticos, sin cortocircuito de derecha a izquierda y con ligera cardiomegalia se mantienen únicamente en observación<sup>3,6</sup>.

El tratamiento médico para el recién nacido con cianosis se limita a la terapia de soporte hasta que las resistencias vasculares pulmonares se normalicen. En casos de cianosis extrema se puede emplear prostaglandina E1. Para el recién nacido sintomático la inhalación de óxido nítrico es de utilidad. En este grupo de pacientes, cuando se presenta insuficiencia cardiaca requerirán de agentes inotrópicos, como digoxina, además de diurético de asa a largo plazo<sup>15</sup>.

Los pacientes con anomalía de Ebstein tienen predisposición para el desarrollo de fenómenos tromboembólicos, por lo que las últimas guías del American College of Cardiology (ACC) recomiendan la anticoagulación de estos pacientes con warfarina<sup>15</sup>; así mismo, la profilaxis para endocarditis infecciosa está indicada en todos los pacientes<sup>3</sup>.

En general, el tratamiento quirúrgico se debe evitar en el periodo neonatal, debido a que la mortalidad continúa siendo alta<sup>15</sup>.

Los niños que sobrevivieron por muchos años sin necesidad de cirugía no requieren el procedimiento hasta que presentan síntomas, ya sea que aumente la cianosis o que presenten embolia paradójica.

Aquellos pacientes con anomalía de Ebstein con síntomas de insuficiencia cardíaca que no son candidatos a cirugía son tratados con diuréticos y digoxina. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) no están probados en pacientes con Anomalía de Ebstein y falla ventricular derecha<sup>3</sup>.

#### Tratamiento de las arritmias: ablación

El tratamiento de elección en estos pacientes es la ablación por radiofrecuencia de las vías accesorias sintomáticas en pacientes con taquiarritmias. Sin embargo, hay mayor riesgo de recurrencia que en otras patologías. La ablación puede realizarse preoperatoria o al mismo tiempo de la cirugía<sup>3,4</sup>.

El 3.7% de los pacientes requerirá un marcapasos, sobretodo por bloqueo AV completo y en raras ocasiones por disfunción del nodo sinusal.

En aquellos casos que son llevados a colocación de prótesis valvular en posición tricuspídea, la modalidad del marcapasos deberá ser DDD y este deberá colocarse epicárdico<sup>3</sup>.

#### Cirugía

Existen múltiples técnicas quirúrgicas para los pacientes con anomalía de Ebstein. La reparación exitosa de la válvula tricúspide se realizó por primera vez en 1962. Inicialmente esta cirugía presentaba una mortalidad del 54%<sup>3</sup>. En 1963 se realizó el primer cambio valvular tricuspídeo protésico, y se volvió el pilar del tratamiento quirúrgico para estos pacientes, pero los resultados no fueron satisfactorios.

En 1964, Hardy y colegas introdujeron una técnica de reparación de la válvula que se enfocaba en excluir la porción atrializada del ventrículo derecho a través de una plicatura transversal, transportando las valvas al anillo verdadero y reduciendo el tamaño del anillo valvular dilatado<sup>2</sup>. En 1979 se inició con la replicación de la pared libre de la porción atrializada del ventrículo derecho con anuloplastía posterior de la tricúspide y atrioplastía reductora derecha. La reparación valvular consistía en construir una válvula monoscúpide utilizando la valva anterior<sup>3</sup>.

Posteriormente apareció la técnica de reparación de Danielson en la que se agregó anuloplastía de la valva inferior de la válvula tricúspide + atrioplastía reductiva derecha.

En 1988 Carpentier propuso la técnica de Carpentier y Chauvaud que consistía en desinserción de la valva anterior para lograr su completa movilización, plicatura longitudinal de la porción atrializada del ventrículo derecho y reinserción de la valva anterior y anuloplastía posterior con colocación de anillo protésico para remodelar y reforzar, dejando una válvula monocúspide; para los tipos B y C<sup>2,3</sup>.

Recientemente se han realizado nuevas variaciones a las técnicas ya existentes que involucran movilización de toda la válvula tricúspide y transponer la valva septal e inferior al anillo verdadero sin realizar plicatura o realizando escisión longitudinal de la porción atrializada<sup>2</sup>.

Las técnicas de reconstrucción de la válvula tricúspide se han perfeccionado en los últimos 10 años, y la reparación biventricular con una válvula tricúspide competente ha adquirido buenos resultados<sup>18</sup>.

#### Técnicas quirúrgicas:

**a) Reparación biventricular:** Consiste en realizar la reconstrucción de la válvula tricúspide y anuloplastía de Vega y cierre de la comunicación interauricular. Se debe verificar que la válvula tricúspide no quede con insuficiencia grave. Se prefiere cuando existe adecuado tamaño del ventrículo derecho y la función esta conservada<sup>4</sup>.

La reparación valvular más común consiste en mover el músculo papilar anterior hacia el septum interventricular, facilitando la coaptación del borde de la valva anterior con el septum interventricular<sup>3</sup>.

Si la valva anterior es de un tamaño adecuado y no se observa acortamiento importante de sus cuerdas tendinosas, es muy probable que la cirugía reconstructiva sea exitosa<sup>8</sup>.

Existen varias técnicas quirúrgicas para realizar valvuloplastía tricuspídea:

- La técnica de Danielson involucra reposicionar el anillo tricuspídeo con plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho, así como reducción atrial. La modificación de la técnica de Danielson incluye la aproximación del músculo papilar anterior al septum interventricular para facilitar la coaptación con el septum ventricular.
- La técnica monocúspide de Carpentier- Chauvaud se enfoca en hacer una plicatura de la porción atrializada en forma perpendicular del anillo valvular hacia la punta del ventrículo derecho. Los velos valvulares se separan del anillo fisiológico y del adosamiento al ventrículo derecho y se suturan al anillo anatómico con un ligero desplazamiento para dejarla funcionando como válvula monocúspide<sup>8</sup>.
- La reconstrucción tipo cono fue descrita por da Silva en 2007, es una extensión de la técnica de Carpentier, donde la valva septal y posterior se movilizan y se giran 360°. El cono que se forma se reinserta al anillo verdadero. Es una reparación anatómica.

Cuando se planea para una reconstrucción en cono, la delaminación de la valva inferior y septal facilita dicha reparación. En cambio, entre mayor adosamiento al endocardio con muscularización, es más complicada la reparación<sup>6</sup>.

Las contraindicaciones para la reconstrucción tipo cono son:

- Pacientes > 60 años
- Hipertensión pulmonar
- Disfunción biventricular (FEVI <30%)
- Falta de tejido valvular septal y mínima cantidad de tejido valvular anterior delaminado.
- Crecimiento grave del ventrículo derecho con dilatación severa de la unión atrioventricular.



La meta de la cirugía reconstructiva valvular es restaurar la zona normal de coaptación de las valvas. En la anomalía de Ebstein, únicamente la valva anterior es capaz de alcanzar el septum ventricular<sup>18</sup>.

La colocación de prótesis valvular en posición tricuspídea es una alternativa cuando no es posible la reparación de la válvula tricúspide<sup>4,6</sup>.

- b) Derivación cavopulmonar bidireccional (Glenn):** La derivación cavopulmonar bidireccional se utiliza cuando hay importante dilatación y disfunción de ventrículo derecho, así se ayuda a reducir la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho y mejora la precarga del ventrículo izquierdo. Las presiones de la aurícula izquierda y la arteria pulmonar deben ser bajas para que el cortocircuito tenga un beneficio hemodinámico<sup>3</sup>.

En los casos con desplazamiento importante de las valvas de la tricúspide, con ventrículo derecho funcional en el límite, se realiza una derivación cavopulmonar bidireccional para realizar la cirugía de uno y medio<sup>4</sup>.

- c) Cirugía uno y medio:** se caracteriza por presentar la circulación sistémica y pulmonar en serie, separadas, con la circulación sistémica soportada completamente por el ventrículo izquierdo, la circulación pulmonar dependiente de la derivación cavopulmonar bidireccional para la vena cava superior y por un ventrículo derecho hipoplásico y disfuncional que recibe sangre de la vena cava inferior (VCI), acompañado del cierre de la comunicación interauricular. Para llevar a cabo la derivación cavopulmonar bidireccional es necesario una presión arterial pulmonar normal y resistencias vasculares normales para facilitar el vaciamiento de la vena cava superior hacia la rama derecha de la arteria pulmonar<sup>7</sup>.

La derivación desvía cerca del 40% del gasto cardiaco directamente a la circulación pulmonar y así disminuirá la carga de volumen a un ventrículo derecho pequeño, sin aumentar la carga de volumen del ventrículo izquierdo<sup>8</sup>.

- **Ventajas:**

- Habilidad para incrementar el gasto cardiaco.
- Adaptación al ejercicio.
- Mantener un flujo pulsátil a la circulación pulmonar
- Flexibilidad para incrementar las resistencias vasculares pulmonares.
- Circulación a una presión venosa baja en la VCI.
- Habilidad del VD pequeño para manejar adecuadamente la precarga reducida<sup>7</sup>.

La derivación permite que el ventrículo derecho disfuncional maneje adecuadamente la precarga reducida<sup>7</sup>.

En el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde 1998 se ha estado realizando la técnica de “cirugía uno y medio”, la cual consiste en agregar una derivación cavopulmonar a la corrección intracardiaca, en los casos en los que el ventrículo derecho funcional no es capaz de mantener un gasto cardiaco pulmonar adecuado. A diferencia de la fenestración atrial, la derivación cavopulmonar reduce la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho sin aumentar la carga de volumen del ventrículo izquierdo, manteniendo una saturación de oxígeno adecuada y no somete al paciente al riesgo de las embolias paradójicas. Dentro de las complicaciones de la cirugía se mencionan la dilatación aneurismática de la vena cava superior, el síndrome de vena cava superior, fístulas arteriovenosas pulmonares o derrames pleurales y quilotórax<sup>8</sup>.

La derivación cavopulmonar bidireccional ha logrado disminuir la mortalidad y mejorar la evolución en el posoperatorio. Al disminuir la precarga del ventrículo derecho se ayuda a la contractilidad miocárdica derecha que se encuentra disminuida de manera importante. No existen indicaciones precisas para llevar a un paciente a cirugía de uno y medio, pero se sugiere en las siguientes situaciones: cuando la pared ventricular derecha esta dilatada y delgada, cuando hay historia de insuficiencia valvular tricuspídea, y si existe disfunción del ventrículo derecho y cuando la valva anterior se encuentra muy adosada a la pared ventricular<sup>18</sup>.

- d) Fisiología univentricular:** En aquellos casos en los que se presenta una afección grave, con importante hipoplasia del ventrículo derecho, se puede considerar realizar una derivación cavopulmonar total. Existe la posibilidad de que en la etapa neonatal se realice una fístula sistémico pulmonar y posteriormente se lleve a derivación cavopulmonar bidireccional, hasta que finalmente se realice la derivación cavopulmonar total.

Se considera indicación para realizar algún procedimiento quirúrgico en la anomalía de Ebstein cuando: hay deterioro clínico, si aumenta el diámetro de las cavidades derechas, cuando hay reducción de la función sistólica, taquiarritmias atriales o ventriculares<sup>3</sup>, o en los casos de pacientes sintomáticos que no responden al tratamiento médico.

Actualmente se recomienda someter al paciente a cirugía antes de que desarrollen cardiomegalia grado III o IV. La cirugía también esta indicada cuando el paciente presenta una insuficiencia tricuspídea de moderada a severa<sup>8</sup>. Una vez que el paciente presenta clase funcional III de la NYHA la indicación de cirugía es indiscutible y se aumentan los riesgos<sup>3</sup>.

Las indicaciones de cirugía en los diferentes grupos etarios son las siguientes:

- Neonatos: dependencia al ventilador, dependencia de prostaglandinas, falla cardiaca severa. Generalmente se prefiere realizar fístula sistémico-pulmonar.
- Escolares: falla cardiaca congestiva, clase funcional III de la NYHA, cianosis con  $SaO_2 < 90\%$ , arritmias refractarias a tratamiento. Se prefiere realizar corrección biventricular, con reparación de la válvula

tricúspide y plicatura de la pared libre de la porción atrializada del VD. Comisurotomía de la pulmonar o parche transanular monocúspide o conducto del ventrículo derecho a la arteria pulmonar valvado.

La reparación tricuspídea corresponde a desinserción de la valva septal, inferior e inclusive la anterior, de su inserción original anormal a la pared libre del ventrículo derecho, con reinserción de las valvas al neo-anillo y reducción de este con anuloplastía<sup>4</sup>.

Algunos tratamientos adicionales son las fístulas sistémico-pulmonares, el cierre con dispositivo o quirúrgico de la comunicación interauricular, el cual es necesario posterior a la cirugía reconstructiva de la válvula tricúspide<sup>4</sup>.

Se cierra la comunicación interauricular colocando un parche de pericardio bovino y se recorta la pared redundante de la aurícula derecha junto con la orejuela<sup>8</sup>.

El tratamiento quirúrgico esta indicado en todos los pacientes sintomáticos, ya que la calidad de vida y a sobrevida mejora significativamente y se reducen los trastornos del ritmo<sup>8</sup>.

### **Pronóstico**

El pronóstico en la anomalía de Ebstein es variable y depende la severidad de la enfermedad. En una revisión hecha por Celermajer y cols. se calculó una sobrevida de 67% a un año y 59% a 10 años. Las principales causas de muerte fueron insuficiencia cardiaca, muerte perioperatoria y muerte súbita. En el mismo estudio, los principales predictores de muerte fueron el grado de severidad evaluado por ecocardiograma, presentación fetal y obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho<sup>15</sup>.

Del 20-40% de los neonatos diagnosticados con Anomalía de Ebstein no sobreviven el primer mes de vida y menos del 50% sobrevivirán hasta los 5 años. Cuando hay sintomatología neonatal el pronóstico es malo.

### **III. Planteamiento del Problema**

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita poco frecuente, con una incidencia a nivel mundial de 1-5/200 000 recién nacidos vivos. La presentación clínica es variable, debido a la heterogeneidad de la anatomía y fisiología. Las manifestaciones clínicas dependen de la edad de presentación, de la severidad de la disfunción tricuspídea, así como del grado de repercusión hemodinámica, que a su vez depende del grado de desplazamiento de las valvas de la tricúspide, el tamaño y función del ventrículo derecho, la presión en la aurícula derecha y el grado de cortocircuito interauricular de derecha a izquierda.

El tratamiento quirúrgico está indicado en todos los pacientes sintomáticos, ya que la calidad de vida y la supervivencia mejoran significativamente y se reducen los trastornos del ritmo. Existen múltiples procedimientos quirúrgicos que se han descrito desde hace varios años, siendo la cirugía uno y medio uno de ellos; se sabe que el pronóstico de los pacientes mejora con este tratamiento, sin embargo, se desconoce cuáles son los factores de morbilidad relacionados a la cirugía uno y medio en nuestro Instituto, datos que podrían estar en relación con el desenlace postquirúrgico de estos pacientes.

### **IV. Pregunta de investigación**

¿Cuáles son las características preoperatorias, la evolución postquirúrgica y cuáles son los principales factores de morbilidad de los pacientes con Anomalía de Ebstein que son llevados a cirugía uno y medio?

### **V. Justificación**

La anomalía de Ebstein es una malformación cardíaca rara, que representa <1% de todas las cardiopatías congénitas. Existen múltiples posibilidades quirúrgicas de acuerdo con las características anatómicas de cada paciente y se sabe que la cirugía mejora significativamente el pronóstico de estos pacientes. El Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez es un hospital de referencia nacional, que permite la concentración de varios casos con dicha patología debido a la complejidad de su manejo. Es importante conocer la evolución en el posoperatorio de los pacientes que son llevados a tratamiento quirúrgico, en particular la "cirugía uno y medio", para así poder describir las características idóneas en el paciente para ser candidato a dicha cirugía, su evolución postquirúrgica inmediata y mediata y un mejor manejo de las complicaciones.

En la literatura mundial existen artículos que comparan las distintas técnicas quirúrgicas posibles en los pacientes con anomalía de Ebstein; diversos estudios describen las características específicas de los pacientes con esta cardiopatía, así como la morbilidad y pronóstico de aquellos que son llevados al procedimiento quirúrgico "uno y medio"; sin embargo en nuestro país, aunque existen publicaciones sobre Anomalía de Ebstein en población pediátrica mexicana, no se han realizado estudios que describan la morbilidad y mortalidad de este grupo particular de pacientes que son llevados a procedimiento de "uno y medio" dentro de todos los

procedimientos quirúrgicos que existen para tratar ésta cardiopatía. Este estudio permitirá conocer el comportamiento de estos pacientes para optimizar la decisión quirúrgica y el tratamiento posterior.

## **VI. Objetivos:**

### **General:**

- Describir la evolución posquirúrgica de los pacientes pediátricos con anomalía de Ebstein que son llevados a cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde enero de 1998 hasta febrero de 2020.

### **Específicos:**

- Describir las características anatómicas y severidad de la enfermedad de los pacientes pediátricos con Anomalía de Ebstein que fueron operados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.
- Describir las características preoperatorias de los pacientes con diagnóstico de anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio.
- Describir las arritmias más frecuentes presentadas en el periodo posquirúrgico inmediato y mediato y su manejo en los pacientes pediátricos con diagnóstico de anomalía de Ebstein que fueron llevados a cirugía de uno y medio.
- Describir el manejo inotrópico, días con ventilación mecánica, manejo antibiótico en el posquirúrgico de los pacientes pediátricos con diagnóstico de Anomalía de Ebstein que fueron llevados a cirugía de uno y medio.
- Describir las principales complicaciones posquirúrgicas de los pacientes pediátricos con diagnóstico de Anomalía de Ebstein que fueron llevados a cirugía de uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

## **VII. Hipótesis:**

Debido a la naturaleza descriptiva del estudio no se precisa de hipótesis, ya que es un estudio observacional de serie de casos.

## **VIII. Metodología del estudio:**

### **Diseño de estudio:**

Serie de casos.

### **Población:**

Se incluyeron los pacientes pediátricos (menores a 18 años) del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (INCICH) con diagnóstico de anomalía de Ebstein que fueron operados de cirugía uno y medio.

**Muestra:**

Se incluyeron todos los pacientes menores a 18 años con diagnóstico de anomalía de Ebstein que fueron llevados a cirugía uno y medio en el INCICH desde que se comenzó a realizar este procedimiento en 1998 hasta febrero 2020.

**Descripción general del estudio:** Se realizó una búsqueda de todos los pacientes con anomalía de Ebstein que fueron llevados a cirugía uno y medio del INCICH, una vez identificados se realizó una búsqueda en el expediente clínico enfocada a los antecedentes, procedimiento quirúrgico y la evolución durante la hospitalización, incluyendo su estancia en terapia intensiva y en el piso de cardiología pediátrica.

**Criterios de Inclusión:**

- Pacientes del INCICH con diagnóstico de anomalía de Ebstein con indicación quirúrgica.
- Pacientes de 0 - 18 años con el diagnóstico previamente mencionado operados de cirugía uno y medio entre enero 1998- febrero 2020 en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

**Criterios de Exclusión:**

- Pacientes con otra cardiopatía congénita asociada a la anomalía de Ebstein.
- Pacientes con Anomalía de Ebstein que fueron llevados a cualquier otro procedimiento quirúrgico que no fuera cirugía uno y medio.

**Criterios de Eliminación:**

Se eliminaron los pacientes cuyo expediente clínico estuviera incompleto, extraviado o faltante en el archivo clínico.

**Periodo de estudio:** Desde enero de 1998 hasta febrero de 2020.

**Plan de análisis estadístico:**

Se recolectaron todas las observaciones en una base de datos en el software Excel 2018 para posteriormente ser exportados al paquete estadístico STATA SE 12 y poder analizar los datos recabados.

Se utilizaron las siguientes variables en la recolección de datos.

**Variables:**

Variables de interés:

<b>Variable</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Categoría</b>	<b>Escala de Medición</b>	<b>Unidad de medición</b>
Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	Cuantitativa	Continua	Años
Género	Características fenotípicas que diferencian al hombre de la mujer	Cualitativa	Nominal dicotómica	Masculino / Femenino
Peso	Fuerza con que la Tierra atrae a un cuerpo, por acción de la gravedad.	Cuantitativa	Continua	Kilogramos
Talla	Estatura de una persona	Cuantitativa	Continua	Centímetros
Tiempo desde el diagnóstico de Anomalía de Ebstein	Tiempo de evolución que llevó el paciente con la Anomalía de Ebstein hasta antes de la cirugía	Cuantitativa	Continua	Número de años

Variables dependientes:

<b>Variable</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Categoría</b>	<b>Escala de Medición</b>	<b>Unidad de medición</b>
Clase funcional	Clasificación funcional de la insuficiencia cardiaca	Cuantitativa	Ordinal	I-IV
Saturación de oxígeno al ingreso	Cantidad de oxígeno en la sangre antes de la cirugía	Cuantitativa	Discreta	%
Saturación de oxígeno al egreso	Cantidad de oxígeno en la sangre posterior a la cirugía	Cuantitativa	Discreta	%
Hemoglobina al ingreso	Proteína que transporta oxígeno en la sangre	Cuantitativa	Continua	g/dl
Hematocrito al ingreso	Volumen de glóbulos con relación al total de la sangre	Cuantitativa	Continua	%
Cardiomegalia	Aumento anormal del tamaño de la silueta cardiaca valorado por radiografía de tórax	Cuantitativa	Ordinal	I-IV
Adosamiento	Adherencia de la valva septal de la válvula tricúspide dentro del miocardio	Cuantitativa	Discreta	%
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo	Es la cantidad de sangre que bombea el ventrículo izquierdo hacia la circulación sistémica en cada contracción.	Cuantitativa	Continua	%
Insuficiencia tricuspídea	Es una incompetencia de la válvula tricúspide que promueve el movimiento del flujo sanguíneo procedente del ventrículo derecho hacia la aurícula derecha durante la contracción ventricular	Cuantitativa	Discreta	1-4
Tiempo de circulación extracorpórea	Tiempo en el cual el paciente estuvo dependiente de la bomba de circulación extracorpórea	Cuantitativa	Discreta	Minutos
Pinzamiento aórtico	Tiempo en el cual se mantuvo la aorta pinzada	Cuantitativa	Discreta	Minutos
Sangrado	Pérdida de sangre durante la cirugía	Cuantitativa	Continua	Mililitros
Arritmias en el preoperatorio	Trastornos del ritmo antes de la cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Arritmias en el transoperatorio	Trastornos del ritmo durante la cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No

Arritmias en el posoperatorio	Trastornos del ritmo posterior a la cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Ablación prequirúrgica	Procedimiento que se realiza para corregir una arritmia cardíaca antes de la cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Ablación transquirúrgica	Procedimiento que se realiza para corregir una arritmia cardíaca durante la cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Ablación posquirúrgica	Procedimiento que se realiza para corregir una arritmia cardíaca posterior a la cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Días de ventilación mecánica	Días que requirió la presencia de ventilación mecánica como apoyo posquirúrgico.	Cuantitativa	Discreta	Número de días
Diálisis	Tratamiento médico artificial para la eliminación de los azoados del cuerpo secundario a lesión renal aguda.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Infección	Invasión y multiplicación de los agentes patógenos en los tejidos de un organismo posterior a la realización de cirugía.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Apoyo aminérgico	Necesidad de apoyo con fármacos vasoactivos para el manejo de falla cardíaca.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Días con drenajes endopleurales	Necesidad de colocar tubos endopleurales para evacuar el líquido extravasado a pleuras y mediastino secundario a la cirugía y a la presencia de falla cardíaca.	Cuantitativa	Discreta	Número de días
Cateterismo prequirúrgico	Procedimiento que consiste en pasar una sonda delgada y flexible (catéter) hasta el lado derecho o izquierdo del corazón para realizar mediciones o intervenciones antes de la cirugía.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Cateterismo posquirúrgico	Procedimiento que consiste en pasar una sonda delgada y flexible (catéter) hasta el lado	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No



	derecho o izquierdo del corazón para realizar mediciones o intervenciones posterior a la cirugía.			
Reoperación	Intervención requerida como complicación de un procedimiento previo.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Cierre esternal diferido	Mantener el esternón abierto posterior a la cirugía debido a la inestabilidad del paciente.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Estancia en Unidad de Cuidados Intensivos Posquirúrgicos Pediátricos	Cantidad de días que requirió permanecer en la Unidad de cuidados intensivos posquirúrgicos para su manejo y vigilancia posoperatoria.	Cuantitativa	Discreta	Número de días
Estancia hospitalaria a partir del evento quirúrgico	Cantidad de días totales que requirió permanecer en hospitalización para su manejo y vigilancia.	Cuantitativa	Discreta	Número de días
Defunción durante su estancia hospitalaria relacionada con el procedimiento quirúrgico	Pérdida de la vida durante el procedimiento quirúrgico ó 30 días posteriores al mismo.	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si/No
Causa de defunción	Causa directa de la muerte	Cualitativa		

### **Análisis estadístico**

Las variables cuantitativas se analizaron de manera inicial corroborando su normalidad por medio de la prueba de Shapiro-Wilk. De acuerdo con lo anterior se decidió reportarlas con mediana y rangos intercuantiles, si tuvieron distribución anormal, y con media y desviación estándar, si fueron normales.

Las variables cualitativas fueron descritas como frecuencias y porcentajes, mientras que para su comparación y análisis bivariado se realizó prueba exacta de Fisher o  $\chi^2$ , según correspondiera de acuerdo con el total de eventos esperados por celda en las tablas de contingencia.

Para describir la sobrevida se utilizaron frecuencias y el método de Kaplan-Meier para describirla gráficamente. Para todos los análisis se consideró como significativo un valor de  $p < 0.05$ . Se analizaron los datos con el software estadístico STATA SE 12.

## IX. Resultados

En este estudio se analizaron un total de 22 pacientes con anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio, de los cuales la mayoría fueron del género masculino (63.6%) y tuvieron una edad media de 10.98±5.01 años. La mediana de tiempo del diagnóstico fue de 3.5 años y fue diagnosticada más frecuentemente en el Instituto Nacional de Cardiología (54.6%), el 45.6% fue referido de otras instituciones para su manejo.

El resto de las variables antropométricas se describen en la *Tabla 1*.

En cuanto a las características clínicas se encontró que al ingreso tuvieron una media de saturación de oxígeno de 76.4±10.4% mientras que en el posquirúrgico inmediato de 99% y al egreso de 95%. La media de hemoglobina de los pacientes al ingreso fue de 19.4 g/dL mientras que el hematocrito fue de 56%. Por último, cabe destacar que la mayor cantidad de pacientes se encontraba en clase

*Tabla 2. Descripción de características clínicas en pacientes posoperados de cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.*

Variable	Total n=22	
Saturación O2 al ingreso (%) <i>Media±DE</i>	76.4±10.4	
Saturación O2 postquirúrgica (%) <i>Mediana (RIC)</i>	99(98-100)	
Saturación O2 al egreso (%) <i>Mediana (RIC)</i>	95(92-97)	
Hemoglobina (g/dL) <i>Media±DE</i>	19.4±3.3	
Hematocrito (%) <i>Mediana (RIC)</i>	56(48-64)	
Clase funcional n (%)	I	4(18.2)
	II	13(59.1)
	III	4(18.2)
	IV	1(4.5)

RIC: Rango intercuartil; DE: Desviación estándar.

*Tabla 1. Características demográficas de pacientes posoperados de cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.*

Variable	Total n=22	
Femenino n(%)	8 (36.4)	
Masculino n(%)	14 (63.6)	
Edad (años) <i>Media±DE</i>	10.98±5.01	
Talla (cm) <i>Media±DE</i>	137.68±29.8	
Peso (kg) <i>Mediana (RIC)</i>	33 (23-61)	
Superficie corporal (m <sup>2</sup> ) <i>Media±DE</i>	1.21±0.46	
Tiempo de diagnóstico (años) <i>Mediana (RIC)</i>	3.5(0-11)	
Lugar de diagnóstico n(%)	INC	12(54.6)
	Otro	7(31.8)
	INP	1(4.5)
	HIM	2(9.1)

RIC: Rango intercuartil; DE: Desviación estándar; INC: Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez; INP: Instituto Nacional de Pediatría; HIM: Hospital Infantil de México Federico Gómez.

funcional II (59.1%) y la principal sintomatología referida fue cianosis y fatiga con el esfuerzo. En la radiografía de tórax se evidenció cardiomegalia en todos los pacientes, el 31.8% presentó cardiomegalia grado II (índice cardiorácico (IC) entre 0.55-0.60), el 45.4% cardiomegalia grado III (IC 0.61-0.65) y el 22.72% grado IV (IC >0.65). El resto de los detalles de las características clínicas se muestra en la *Tabla 2*.

Se realizaron mediciones ecocardiográficas a todos los pacientes y se compararon de acuerdo con el tipo de tratamiento, lo cual se muestra a detalle en la *Tabla 3*. Se encontró que la mediana de adosamiento fue de 73%, la media de presión sistólica de la arteria pulmonar fue de 24.4 mmHg, la mediana de excursión sistólica a nivel del plano del anillo tricuspídeo fue de 14.5

mm y la media de fracción de eyección del ventrículo izquierdo fue de 59.8%.

Por último, cabe destacar que la mayoría de los pacientes presentaban insuficiencia tricuspídea severa (68.2%).

No se observan cambios estadísticamente significativos entre ambos grupos, aquellos operados de derivación cavopulmonar bidireccional y plastía tricuspídea contra los pacientes operados de cambio valvular tricuspídeo.

*Tabla 3. Descripción de variables ecocardiográficas en pacientes posoperados de cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.*

Variable	Total n=22	DCPB + Plastía tricuspídea	DCPB+ Cambio valvular tricuspídeo	p
<b>Adosamiento (%)</b> <b>Mediana (RIC)</b>	73(55-76)	69.5(50-75)	75(70-77)	0.12
<b>Índice Celermajer</b> <b>Mediana (RIC)</b>	1.6(1.4-1.8)	1.6(1.6-2)	1.4(1.1-1.6)	0.24
<b>PMAP (mmHg)</b> <b>Media±DE</b>	14.4±3.3	14.4±3.3	14.1±3.5	0.61
<b>PSAP (mmHg)</b> <b>Media±DE</b>	24.4±4.6	26.3±4.6	24±5.3	0.72
<b>DDVI (cm)</b> <b>Mediana(RIC)</b>	3(2.7-3.5)	3.4(2.9-3.5)	2.9(2.7-3.5)	0.80
<b>DDVI Z score</b> <b>Mediana(RIC)</b>	-1.8(-3-1.6)	-2(-3.5-1.7)	-1.6(-2-1.1)	0.12
<b>VTDVI (ml)</b> <b>Mediana(RIC)</b>	57(33-88)	57(33-88)	56(40-92)	0.80
<b>Relación E/A</b> <b>Mediana(RIC)</b>	1(0.7-1.5)	0.9(0.7-1.1)	1.57(1.1-1.7)	0.11
<b>Relación E/e'</b> <b>Media±DE</b>	6.7±2	6.5±1.7	6.4±2.5	0.78
<b>TAPSE (mm)</b> <b>Mediana (RIC)</b>	14.5(7.7-26)	17(3.3-35)	12(11-24)	0.65
<b>Fracción de acortamiento (%)</b> <b>Mediana (RIC)</b>	33(27-40)	36(28-41)	33(29-36)	1
<b>FEVI (%)</b> <b>Media±DE</b>	59.8±9	61.3±10.8	58.1±6.8	0.48
<b>Insuficiencia tricuspídea n(%)</b>	<b>Moderada</b>	7(31.8)	4(40)	0.65
	<b>Severa</b>	15(68.2)	6(60)	

RIC: Rango intercuartil; DE: Desviación estándar; PMAP: presión media de la arteria pulmonar; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; DDVI: diámetro diastólico del ventrículo izquierdo; VTDVI: Volumen telediastólico del ventrículo izquierdo; TAPSE: excursión sistólica a nivel del plano del anillo tricuspídeo; FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo.

Sólo se realizaron cateterismos prequirúrgicos en 7 pacientes (31.8%) y de estos estudios se encontró que la mediana de presión telediastólica del ventrículo izquierdo fue de 11.5 mmHg y presión media de la arteria pulmonar de 16 mmHg, tal y como se muestra en la *Tabla 4*. Sólo se comenta la información reportada en el expediente físico de los pacientes, con los valores que se reportan de cada cateterismo, sin embargo, no se realizaron las mismas mediciones en todos los pacientes.

Tabla 4. Descripción de los cateterismos en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total n=7	DCPB+ Plastía tricuspídea n=6	DCPB+ Cambio valvular tricuspídeo n=1	p
Cateterismo prequirúrgico n(%)	7 (31.8)	6(60)	1(8.3)	0.02
D2VI (mmHg) Mediana(RIC)	11.5(9-13)	11.5(9-13)	-	-
Presión media de la arteria pulmonar (mmHg) Mediana(RIC)	16(13-18)	14(11-17)	18	0.24
McGoon Mediana(RIC)	1.99(1.69-2.05)	1.99(1.69-2.05)	-	-
Nakata Mediana(RIC)	150(110-258)	130(104-204)	379	0.15
VTD indexado Mediana(RIC)	90	90	-	-

D2VI: Presión telediastólica del ventrículo izquierdo. VTD: volumen telediastólico indexado. RIC: Rango intercuartilar

En cuanto al tratamiento, ningún paciente presentaba antecedente de cirugía previa. En esta serie todos los pacientes fueron operados de derivación cavopulmonar bidireccional; a 10 pacientes se les realizó plastía tricuspídea por distintas técnicas y a 12 cambio valvular tricuspídeo. La mediana de tiempo de circulación extracorpórea fue de 127 minutos, de pinzamiento aórtico fue de 70 minutos y sangrado de 330 ml. Es importante resaltar que tanto el tiempo de circulación extracorpórea como el tiempo de pinzamiento aórtico fue mucho mayor en aquellos pacientes a los que se les realizó plastía tricuspídea comparado con aquellos llevados a cambio valvular tricuspídeo, sin embargo estas diferencias no fueron estadísticamente significativas. Dentro de la corrección de otros defectos, se realizó ventriculoplastía en 68.2%, principalmente de la porción atrializada del ventrículo derecho, atrioplastía en 40.9% y cierre de foramen oval permeable o comunicación interauricular en 72.7% de los casos, el cual se realizó principalmente de manera directa hasta en el 54.6% de los casos y el 13.6% mediante parche de pericardio bovino. Para la válvuloplastía, las técnicas quirúrgicas más empleadas fueron la técnica de da Silva y tipo cono, mientras que la prótesis más comúnmente utilizada fue Carpentier-Edwards (45.5%). La lesión anatómica asociada más frecuente fue la comunicación interauricular tipo ostium secundum (54.5%) seguida por el foramen oval permeable (27.3%). El resto de las intervenciones realizadas y los detalles se muestran en la *Tabla 5*.

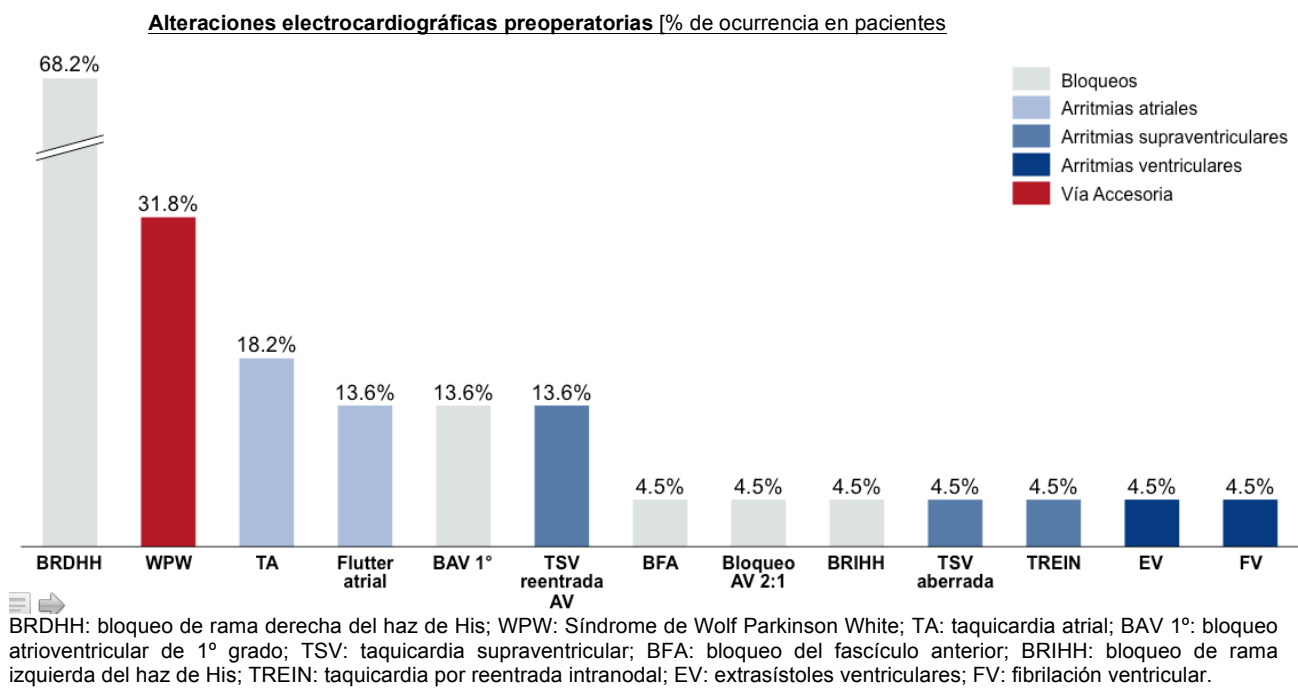
Tabla 5. Descripción de variables de los procedimientos quirúrgicos en pacientes posoperados de cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total n=22	DCPB+ Plastía tricuspídea n=10	DCPB+ Cambio valvular tricuspídeo n=12	p	
Tiempo de circulación extracorpórea (min) Mediana (RIC)	127(110-182)	185(130-222)	123(106-137)	0.10	
Tiempo de pinzamiento aórtico (min) Mediana (RIC)	70(59-105)	104(80-120)	61(55-78)	0.07	
Sangrado quirúrgico (ml) Mediana (RIC)	330(210-710)	290(200-520)	522(282-905)	0.06	
Ventriculoplastía n(%)	15(68.2)	7(70)	8(66.7)	1	
Atrioplastía n(%)	9(40.9)	6(60)	3(25)	0.19	
Cierre de FOP/CIA n(%)	16(72.7)	8(80)	8(66.7)	0.64	
Técnica quirúrgica del cierre de CIA n(%)	Cierre directo	12(54.6)	6(60)	6(50)	0.76
	Parche de pericardio bovino	3(13.6)	1(10)	2(16.7)	
	Parche CorMatrix	1(4.5)	1(10)	0	
Tipo de prótesis n(%)	Carpentier-Edwards	10(45.5)	0	10(83.3)	NA
	Biológica Hancock	1(4.5)	0	1(8.3)	
	Biológica INC	1(4.5)	0	1(8.3)	
Lesiones anatómicas asociadas n(%)	CIA OS	12(54.5)	5(50)	7(58.3)	0.53
	FOP	6(27.3)	4(40)	2(16.7)	
	Atrio común	1(4.5)	0	1(8.3)	
	EP	1(4.5)	1(10)	0	
	VPD	1(4.5)	1(10)	0	
	ERP	1(4.5)	1(10)	0	
Carpentier n(%)	A	1(4.6)	1(10)	0	0.03
	B	11(50)	5(50)	6(50)	
	C	7(31.8)	1(10)	6(50)	
	D	3(13.6)	3(30)	0	
Otras intervenciones n(%)	Cierre PCA	1(4.5)	1(10)	0	0.39
	Plastía mitral	1(4.5)	1(10)	0	
	Atrioseptostomía	1(4.5)	1(10)	0	
	Resección trombos AD	1(4.5)	0	1(8.3)	
	Ampliación de ramas pulmonares	1(4.5)	1(10)	0	
Ampliación TSVD	1(4.5)	1(10)	0		

RIC: Rango intercuartil; DE: Desviación estándar; CIA OS: comunicación interatrial tipo ostium secundum; FOP: foramen oval permeable; EP: estenosis valvular pulmonar; VPD: válvula pulmonar displásica; ERP: estenosis ramas pulmonares; RPH: ramas pulmonares hipoplásicas; PCA: persistencia del conducto arterioso; AD: aurícula derecha; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho.

En la *Gráfica 1* se muestra la descripción de las arritmias preoperatorias en pacientes con anomalía de Ebstein. La mayoría de la población (86.4%) presentó alteraciones electrocardiográficas antes del procedimiento quirúrgico, la más común fue el bloqueo de rama derecha del haz de His, que se observó en el 68.18% de los electrocardiogramas de nuestros pacientes, seguido por el síndrome de Wolff-Parkinson-White (31.8%) y taquicardia atrial (18.2%), resultados similares a los reportados en la literatura mundial. Por otra parte, cabe destacar que a 5 pacientes se les realizó ablación preoperatoria sin embargo no fue exitosa en 3 de ellos y requirieron ablación transoperatoria, tal como se observa en la *Gráfica 4* y en la *Tabla 6* en los Anexos.

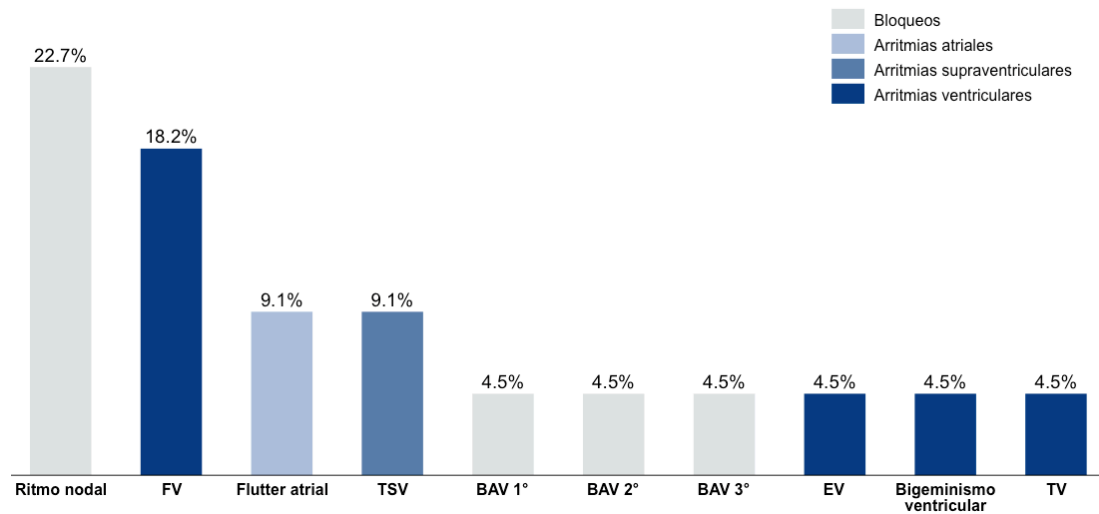
*Gráfica 1. Frecuencia de las alteraciones electrocardiográficas preoperatorias en los pacientes con anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.*



En el periodo transoperatorio 10 pacientes (45.5%) presentaron arritmias durante la inducción anestésica o al salir de la bomba de circulación extracorpórea, siendo las más frecuentes el ritmo nodal (22.7%), fibrilación ventricular (18.2%) y flutter atrial (9.1%), tal y como se observa en la *Gráfica 2*. Se realizó ablación transoperatoria en 8 pacientes y los sitios de ablación más frecuentes fueron el istmo cavotricuspídeo y el anillo tricuspídeo. El resto de los detalles de las arritmias transoperatorias se muestra en la *Gráfica 4* y *Tabla 7* en la sección de Anexos.

Gráfica 2. Frecuencia de las alteraciones electrocardiográficas transoperatorias en los pacientes con anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

**Alteraciones electrocardiográficas transoperatorias [% de ocurrencia en pacientes analizados]**

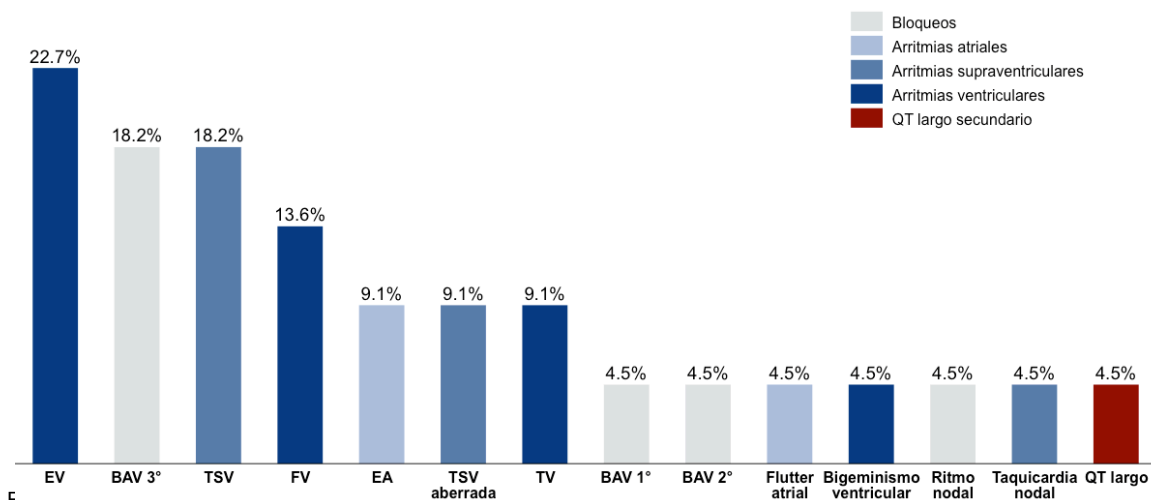


FV: fibrilación ventricular; TSV: taquicardia supraventricular; BAV 1°: bloqueo atrioventricular de 1°; BAV 2°: bloqueo atrioventricular de 2°; BAV 3°: bloqueo atrioventricular de 3°; EV: extrasístoles ventriculares; TV: taquicardia ventricular.

Después de la intervención quirúrgica, 16 pacientes (72.7%) presentaron arritmias, siendo las más frecuentes las extrasístoles ventriculares (22.7%), bloqueo atrioventricular de tercer grado (18.2%) y taquicardia supraventricular (18.2%). Solo a un paciente se le realizó ablación postquirúrgica exitosa a los 36 días después de la cirugía, la cual fue de una vía posterolateral derecha. El resto de los detalles de las arritmias postoperatorias se muestra en la Gráfica 3 y 4, así como la Tabla 8 en la sección de Anexos.

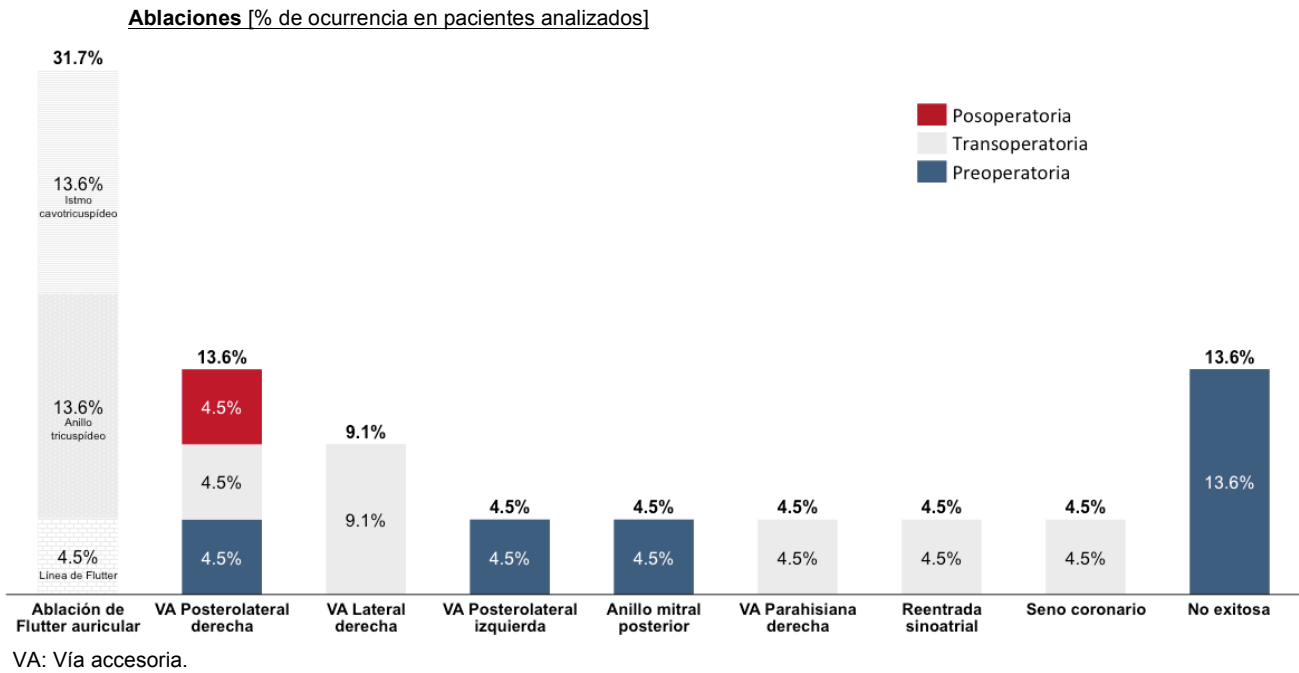
Gráfica 3. Frecuencia de las alteraciones electrocardiográficas posoperatorias en los pacientes con anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

**Alteraciones electrocardiográficas posoperatorias [% de ocurrencia en pacientes analizados]**



EV: extrasístoles ventriculares; BAV 3°: bloqueo atrioventricular de 3°; TSV: taquicardia supraventricular; FV: fibrilación ventricular; EA: extrasístoles auriculares; TV: taquicardia ventricular; BAV1°: bloqueo atrioventricular de 1°; BAV2°: bloqueo atrioventricular de 2°.

Gráfica 4. Frecuencia de las ablaciones realizadas en los pacientes con anomalía de Ebstein posoperados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.



En cuanto a las infecciones posquirúrgicas, se presentaron en el 27.2% de los pacientes; el sitio más común donde se aislaron cultivos positivos para microorganismos fue el aspirado bronquial (n=5). Las bacterias más comúnmente encontradas fueron *Haemophilus influenzae* y *Pseudomonas aeruginosa*, ambas presentes en 2 pacientes. El antibiótico más utilizado fue cefalotina (n=19, 86.4%), ya que es el esquema que se utiliza como profilaxis en nuestra institución. La mediana de días de antibiótico fue de 7, con rango intercuartilar entre 3 y 12 días. El resto de los detalles de las infecciones se muestra en la *Tabla 9*.

Los 22 pacientes requirieron apoyo aminérgico en el posquirúrgico, los inotrópicos más utilizados fueron la milrinona (n=20, 90.9%), seguida de adrenalina (n=10, 45.5%) y dobutamina (n=9, 40.9%). La mediana en el número de aminas utilizadas fue de 3, con un rango intercuartilar entre 2-3. La mediana de días de utilización de aminas fue de 6, con un rango intercuartilar entre 4 y 9 días.

Tabla 9. Descripción de las infecciones en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable		Total n=22
Sitio de infección n(%)	Hemocultivos	1 (4.5)
	Esternón abierto	1 (4.5)
	Aspirado bronquial	5 (22.7)
Germen aislado n(%)	<i>H. influenzae</i>	2 (9.1)
	<i>E. Coli</i>	1 (4.5)
	<i>P. aeruginosa</i>	2 (9.1)
	<i>E. cloacae</i>	1 (4.5)
	<i>K. oxytoca</i>	1 (4.5)
Antibiótico utilizado n(%)	Cefalotina	19 (86.4)
	Cefuroxima	1 (4.5)
	Ceftriaxona	2 (9.1)
	Cefepime	2 (9.1)
	Vancomicina	2 (9.1)
	Cefuroxima	1 (4.5)
	Levofloxacino	1 (4.5)
	Ceftazidima	2 (9.1)
	Ampicilina	1 (4.5)
	Amikacina	2 (9.1)
Clindamicina	1 (4.5)	
Días de antibiótico Mediana(RIC)		7(3-12)

RIC: Rango intercuartilar



En cuanto al uso de drenajes debido a la cirugía se encontró que la mediana de gasto total de los drenajes fue de 155 ml/m<sup>2</sup>/día. La mediana de días de utilización de los drenajes fue de 8 (4-14). Es importante resaltar que se observó mayor gasto a través de los drenajes en el grupo al que se le realizó cambio valvular tricuspídeo, con un gasto de 148 ml/m<sup>2</sup>/día y por lo tanto también fue mayor el número de días de utilización de drenaje, con una mediana de 11 días, sin embargo los hallazgos no fueron estadísticamente significativos comparando a éste grupo con los operados de plastía valvular tricuspídea. Los detalles del apoyo aminérgico y de la necesidad de drenajes se muestran en la *Tabla 10*.

*Tabla 10. Descripción del uso de aminas y necesidad de drenajes en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.*

Variable		Total n=22	DCPB+ Plastía tricuspídea n=10	DCPB+ Cambio valvular tricuspídeo n=12	p
Uso de aminas n(%)		22 (100)	10(100)	12(100)	1
Número de aminas utilizadas. <i>Mediana(RIC)</i>		3(2-3)	2(2-4)	3(2-3)	0.92
Amina utilizada n(%)	Adrenalina	10 (45.5)	5 (50)	5 (41.5)	0.69
	Dopamina	11 (50)	3 (30)	8 (66.4)	
	Dobutamina	9 (40.9)	3 (30)	6 (49.8)	
	Milrinona	20 (90.9)	9 (90)	11 (91.3)	
	Levosimendan	7 (31.8)	3 (30)	4 (33.3)	
	Noradrenalina	6 (27.3)	4 (40)	2 (16.6)	
	Amrinona	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Vasopresina	4 (18.2)	3 (30)	1 (8.3)	
	Nitroglicerina	2 (9.1)	1 (10)	1 (8.3)	
	Nitroprusiato	1 (4.5)	1 (10)	0	
Días de aminas <i>Mediana(RIC)</i>		6(4-9)	5(2-6)	7.5(5-12.5)	0.35
Gasto total de drenajes (ml) <i>Mediana(RIC)</i>		1510(410-4312)	590(45-1510)	3835(461-7226)	0.15
Gasto total (ml/m <sup>2</sup> /día) <i>Mediana(RIC)</i>		155(73-344)	52(9-198)	148(91-356)	0.39
Días de utilización de drenajes <i>Mediana(RIC)</i>		8(4-14)	7(3-9)	11(4-23)	0.22

RIC: Rango intercuartilar

En la *Tabla 11* se muestran los detalles de todos los desenlaces de los pacientes con anomalía de Ebstein llevados a cirugía de uno y medio. Del total de la población, 5 (22.7%) requirieron diálisis peritoneal, 6 (27.3%) tuvieron infecciones postquirúrgicas, 8 (36.4%) fueron reintervenidos quirúrgicamente, 14 (63.6%) tuvieron algún tipo de complicación y 3 (14.3%) fallecieron. La mediana de ventilación mecánica fue de 1 día, de estancia en terapia intensiva de 4 días, la estancia hospitalaria después de la cirugía de 14 días y la estancia hospitalaria total de 34 días, resultados similares a otros centros. Dentro de las complicaciones, las más frecuentes fueron choque cardiogénico (18.2%), lesión renal aguda, falla biventricular y derrames pleurales. Por último, dentro de las reintervenciones las más comunes fueron exploración y aseo mediastinal (13.6%), colocación de marcapasos epicárdico (9.1%) y ventana pericárdica (9.1%).

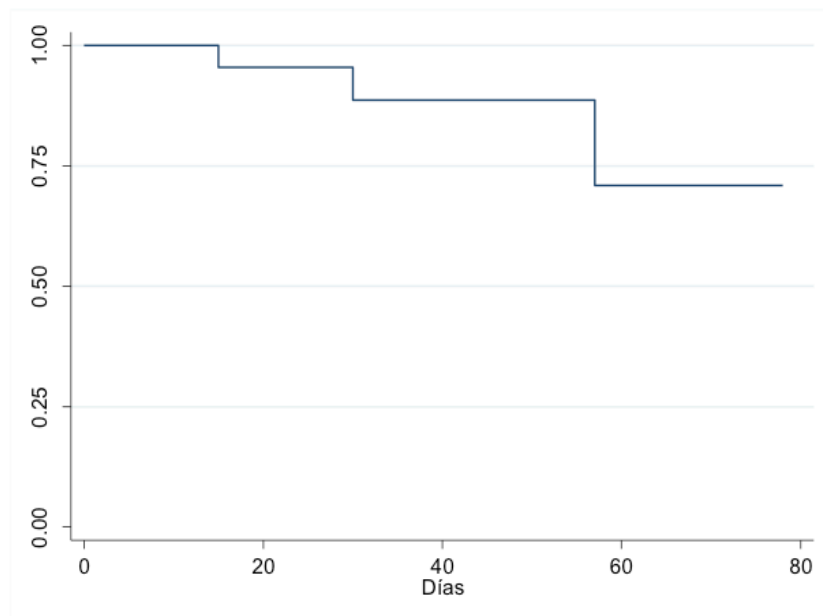
Tabla 11. Descripción de los desenlaces en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total n=22	DCPB+ Plastia tricuspídea n=10	DCPB+ Cambio valvular tricuspídeo n=12	p	
Días de ventilación mecánica <i>Mediana(RIC)</i>	1(1-3)	1(1-2)	2(1-3)	0.59	
Días de estancia en terapia intensiva <i>Mediana(RIC)</i>	4(2-8)	2(2-4)	6(3-8)	0.16	
Días de estancia hospitalaria después de cirugía <i>Mediana(RIC)</i>	14(9-23)	8(2-13)	18(13-40)	0.01	
Muerte n(%)	3(14.3)	3(30)	0	0.06	
Complicaciones n(%)	14 (63.6)	6(60)	8(66.7)	1	
Tipo de complicaciones n(%)	Derrame pleural derecho	3 (13.6)	1 (10)	2 (16.7)	0.53
	Derrame pleural izquierdo	3 (13.6)	1 (10)	2 (16.7)	
	Derrame pleural bilateral	3 (13.6)	0	3 (25)	
	Quilotórax	2 (9.1)	0	2 (16.7)	
	Hemotórax	1 (4.5)	0	1 (8.3)	
	Neumotórax	1 (4.5)	0	1 (8.3)	
	Choque cardiogénico	4 (18.2)	4 (40)	0	
	Bajo gasto cardiaco	3 (13.6)	2 (20)	1 (8.3)	
	Falla biventricular	3 (13.6)	2 (20)	1 (8.3)	
	Síndrome de vena cava superior	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Decanulación aórtica	1 (4.5)	0	1 (8.3)	
	Paro cardiorespiratorio	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Derrame pericárdico	1 (4.5)	0	1 (8.3)	
	Trombosis	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Sangrado postquirúrgico	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Evento vascular cerebral isquémico	1 (4.5)	0	1 (8.3)	
Lesión renal aguda	3 (13.6)	2 (20)	1 (8.3)		
Requerimiento de diálisis peritoneal n(%)	5 (22.7)	4 (40)	1 (8.3)	0.13	
Infección postquirúrgica n(%)	6 (27.3)	2 (20)	4 (33.3)	0.64	
Reoperación n(%)	8 (36.4)	3 (30)	5 (41.7)	0.67	
Tipo de reoperación n(%)	Marcapasos epicárdico	2 (9.1)	0	2 (16.7)	0.49
	Exploración y aseo mediastinal	3(13.6)	1 (10)	2 (16.7)	
	Ventana pericárdica	2 (9.1)	0	2 (16.7)	
	Cierre esternal	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Exploración arteria femoral	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Exploración cavidad pleural	1 (4.5)	0	1 (8.3)	
	Trombectomía	1 (4.5)	1 (10)	0	
	Desmantelamiento del Glenn	1 (4.5)	1 (10)	0	
Cierre esternal diferido n(%)	1 (4.5)	1 (10)	0	0.45	

RIC: Rango intercuartilar

Por último, cabe mencionar que la sobrevida general de la población estudiada fue de 85.7% y la representación gráfica de esto basado en los días de estancia hospitalaria total de 34(18-56), se muestran con el análisis actuarial de Kaplan-Meier en la *Figura 1*.

*Figura 1. Sobrevida general en pacientes con anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.*



## X. Discusión

El espectro clínico de la anomalía de Ebstein es muy amplio, las manifestaciones clínicas dependen de la edad de presentación, de la severidad de la disfunción tricuspídea, así como del grado de repercusión hemodinámica, que a su vez depende del grado de desplazamiento de las valvas de la tricúspide, el tamaño y función del ventrículo derecho, la presión en la aurícula derecha y la gravedad del cortocircuito interauricular de derecha a izquierda. Los factores involucrados en la insuficiencia de la válvula tricúspide son el alargamiento del anillo tricuspídeo, la implantación baja y restringida de la valva septal aunado al adosamiento de la valva anterior.

La finalidad de este estudio fue describir la morbilidad y mortalidad de los pacientes pediátricos con anomalía de Ebstein que fueron operados de cirugía uno y medio en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez desde enero de 1998 que se inicio con dicho procedimiento quirúrgico hasta febrero de 2020. Siendo esta una opción quirúrgica muy importante para mejorar la calidad de vida y la sobrevida de los pacientes portadores de esta cardiopatía.

Dentro de los principales resultados se encontró que la sobrevida general de la población estudiada fue de 85.7% basado en los días de estancia hospitalaria total demostrada mediante el análisis actuarial de Kaplan-Meier. En un estudio muy similar realizado en la Clínica Mayo en Minnesota, donde las características de su población eran muy similares a la de nuestro Instituto reportó una sobrevida de hasta 98.3% en estos pacientes operados de cirugía uno y medio al año de la cirugía<sup>19</sup>. Por otra parte, la mortalidad de nuestra serie fue de 3 pacientes que representa el 14.3% de nuestra población de estudio. Las principales causas de mortalidad fueron falla biventricular, choque cardiogénico y arritmias ventriculares. Uno de los pacientes falleció durante el desmantelamiento de la derivación cavopulmonar bidireccional por mala evolución posquirúrgica. En la revisión realizada para este trabajo se encontró que la tasa de mortalidad de nuestros pacientes fue similar a lo reportado en la literatura mundial. Esta mortalidad no ha cambiado significativamente conforme el paso del tiempo, ya desde 1998 Van Ardsell reportaba que la mortalidad de la cirugía uno y medio normalmente variaba entre 0-12%<sup>20</sup>. En el estudio de Corno y col. realizado en 2002, se reportó una mortalidad del 0%, pero cabe señalar que su muestra fue muy pequeña, sólo se incluyeron a 3 pacientes<sup>7</sup>. Chavaud y col. reportaron en su estudio en 2003 una mortalidad del 7%, donde las principales causas de mortalidad descritas fueron falla ventricular derecha asociada a bajo gasto cardiaco sin mejoría a pesar de la administración de volumen y apoyo inotrópico, alteraciones del ritmo, tamponade cardiaco y falla hepática<sup>18</sup>. Por otra parte, Sarris y col. en el estudio multicéntrico de la Sociedad Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas reportaron una mortalidad de 16.6% en los pacientes con anomalía de Ebstein operados de cirugía uno y medio<sup>2</sup>. Para 2007, Quinonez y col. reportaron una mortalidad de 7.1% en su estudio, donde sólo falleció un paciente que presentaba estenosis aórtica moderada asociada<sup>21</sup>. Kim y col. en su estudio realizado en 2009 reportaron una mortalidad del 6.1%, principalmente por arritmias ventriculares<sup>22</sup>. En 2014 Raju y col. reportaron una tasa de mortalidad muy baja, de tan solo 1.6%, en la cual solo falleció un paciente al que se le realizó la derivación

cavopulmonar bidireccional y reemplazo valvular tricuspídeo, pero que presentó falla biventricular con necesidad de soporte de oxigenación con membrana de circulación extracorpórea (ECMO), y con necesidad de convertirlo en circulación univentricular tipo Fontan, con mala evolución y que desarrollo falla orgánica múltiple; en contraste, nuestros pacientes finados, fueron los operados de valvuloplastía tricuspídea. Existe una tasa de mortalidad muy variable en los diferentes estudios realizados a nivel mundial, siendo tan baja como 0% o tan alta como 16.6%, datos que con el paso del tiempo se modificarán con el advenimiento de nuevas técnicas de soporte ventricular, como el ECMO, que permiten contrarrestar una de las principales causas de mortalidad en este grupo de pacientes: la falla ventricular.

Ya se ha observado que la falla derecha posoperatoria incrementa la mortalidad temprana en los pacientes con anomalía de Ebstein posoperados de cirugía uno y medio, aunque se ha documentado que con la realización de la derivación cavopulmonar bidireccional esta mortalidad se disminuye significativamente<sup>21</sup>.

En nuestra serie, esta patología se observó con mayor frecuencia en el género masculino 63.6% comparado con el 36.4% del género femenino, al igual que en otras series reportadas por otros centros<sup>4,19,21,23</sup>. La edad promedio de cirugía fue de  $10.98 \pm 5.01$  años, similar a otras series<sup>23</sup>. La edad ideal para realizar el procedimiento quirúrgico, se desconoce, los rangos de edad en los diferentes centros difieren en todos los estudios, pero la gran mayoría prefiere realizar el procedimiento quirúrgico en la etapa escolar entre los 4-6 años<sup>21,22,24,25,26</sup>. Dentro de las características clínicas todos los pacientes presentaban cianosis y deterioro de la clase funcional, la mediana de saturación al ingreso fue de  $76.4 \pm 10.4\%$ , lo cual se vió reflejada en los niveles de hemoglobina al ingreso, cuya mediana fue 19.4 g/dL y del hematocrito de 56%. La mayoría de los pacientes se encontraban en clase funcional II de la NYHA (59.1%), el resto en clase funcional III (18.2%) y clase funcional IV (4.5%). Estos hallazgos difieren ligeramente en la clase funcional comparada con trabajos publicados por otros grupos quirúrgicos, en donde los pacientes antes de la cirugía se encontraban principalmente en clase funcional III, seguido de la clase funcional II<sup>2,18</sup>. Por otro lado en cuanto a la mediana de saturación (76.4%), se encontró más baja que la reportada en otras series, como en el estudio multicéntrico de la Asociación Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas donde la media se reporta en 87%<sup>2</sup>. Según la clasificación de Carpentier, la distribución en nuestra serie es similar a la reportada por varios autores, siendo el tipo B el más frecuente seguido del tipo C<sup>2,18,22,23</sup>. En nuestro estudio se reportó tipo B 50% y C 31.8%.

En los hallazgos ecocardiográficos de nuestros pacientes es importante mencionar que la mediana de adosamiento de la valva septal de la tricúspide fue del 73% (55-76). En general, se encontraron hallazgos similares en los reportados por Raju y colaboradores en la Clínica Mayo, en los cuales reportan que el promedio de la presión sistólica de la arteria pulmonar fue de 32.7 mmHg, comparado con 24.4 mmHg de nuestros pacientes, en cuanto a la presión media de la arteria pulmonar reportan un promedio de 15.6 mmHg, comparado con 14.4 mmHg de los pacientes en nuestro Instituto<sup>19</sup>. También reportan una media de FEVI  $53 \pm 0.07$ <sup>19</sup>, mientras que Quinonez y col reportan FEVI 54%, ligeramente menor a nuestros resultados, donde la media fue de  $59.8 \pm 9$ ; por otra parte, para la fracción de acortamiento del ventrículo izquierdo por Teichholz fue reportada

una media de 45% por Quinonez y col, mientras que en nuestra población fue de 33%. En cuanto a la insuficiencia tricuspídea en nuestra población se observó una distribución similar a la reportada en otras revisiones, nosotros encontramos que en nuestra población el 31.8% presentaba insuficiencia tricuspídea moderada y la mayoría, 68.2% insuficiencia grave, al igual que Liu y col. quienes reportaron que el 26.6% de sus pacientes presentaban insuficiencia moderada y 73.3% insuficiencia grave<sup>24</sup>. Quinonez y col. encontraron en su población con mayor frecuencia insuficiencia tricuspídea grave hasta en el 85% de sus pacientes y sólo el 7.1% con insuficiencia moderada<sup>21</sup>. Por otra parte Malhotra y col reportaron en su estudio que la distribución entre sus dos grupos era similar siendo que el 45.5% de sus pacientes presentaban insuficiencia moderada y 54.5% insuficiencia grave<sup>23</sup>. De manera más reciente Raju y col. reportaron que en su población el 3.2% de los pacientes presentaba insuficiencia moderada, 8% insuficiencia moderada-severa y la mayoría, 88.7% insuficiencia grave<sup>19</sup>.

Con la idea de definir que pacientes deberían ser llevados a cirugía uno y medio Malhotra y colaboradores en su artículo proponen medir el anillo verdadero tricuspídeo por ecocardiograma transesofágico como medida indirecta de la severidad de la anomalía de Ebstein y utilizar esa medición para la toma de decisión. Los anillos valvulares tricuspídeos con un Z score > +4 indican una dilatación del anillo grave y por lo tanto dilatación del ventrículo derecho, lo que provoca que el ventrículo no sea capaz de mantener el gasto cardiaco pulmonar por un largo tiempo y continuará dilatándose a menos que se disminuya la precarga con una derivación cavopulmonar bidireccional aunado a la reparación valvular tricuspídea. También recomiendan llevar a derivación cardiopulmonar bidireccional cuando el anillo valvular tricuspídeo tenga un Z score de +2 a +4, especialmente a los pacientes con anomalía de Ebstein Carpentier C y D para disminuir el volumen y permitir revertir el remodelamiento cardiaco<sup>23</sup>.

Dentro de las lesiones cardíacas asociadas a la anomalía de Ebstein que se encontraron con mayor frecuencia en nuestra población resultaron las mismas descritas en la literatura internacional, siendo la comunicación interauricular tipo ostium secundum la más frecuente en un 54.5% de los pacientes, seguida por el foramen oval permeable en el 27.3%; y otras anomalías encontradas fueron estenosis valvular pulmonar, comunicación interventricular, estenosis o hipoplasia de las ramas pulmonares, válvula pulmonar displásica y atrio común. De igual forma, en el estudio multicéntrico de la Asociación Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas se reporta que la lesión asociada más frecuente fue la comunicación interauricular, presente en el 70% de sus casos<sup>2</sup>. mientras que Malhotra y col. reportaron la incidencia de comunicación interauricular o foramen oval permeable hasta en el 81%, mientras que la comunicación interventricular de 18.2% y vena cava superior izquierda persistente que drenaba a seno coronario en el 4.5%<sup>23</sup>.

En cuanto a las alteraciones del ritmo cardiaco, nuestra población no estuvo exenta de presentar arritmias desde la etapa preoperatoria. En la literatura mundial se describe que los pacientes con anomalía de Ebstein presentan bloqueo de rama derecha del haz de His en alrededor del 70%<sup>3,5,6</sup>.

Como se explica en la *Gráfica 1* y en la *Tabla 6* en la sección de Anexos, el 68.18% de los pacientes de nuestra serie presentaron BRDHH. La incidencia de bloqueo atrioventricular de primer grado fue menor, con incidencia de 13.6% en nuestros pacientes, mientras que lo reportado en la mayoría de las otras series es hasta en el 42%<sup>3,5</sup>. En cuanto al síndrome de Wolf Parkinson White, el cual se describe en la mayoría de las publicaciones que su incidencia es de alrededor de 30-35%<sup>3,4,6</sup>, la incidencia en nuestra serie fue del 31.8%.

Los otros trastornos del ritmo preoperatorios que predominaron en nuestra población fueron taquicardia atrial, flutter atrial, taquicardia por reentrada atrioventricular y en menor proporción arritmias ventriculares como extrasístoles ventriculares y fibrilación ventricular en un solo paciente que representó el 4.5%.

Por su parte, Raju y colaboradores describen que los principales trastornos del ritmo preoperatorios presentes en su estudio fueron la fibrilación auricular en el 22.5%, fibrilación auricular paroxística en el 11.2% y sólo el 6.9% presentó Síndrome de Wolf Parkison White, un porcentaje mucho menor a lo reportado en la literatura<sup>19</sup>. De igual manera, en el estudio multicéntrico de la Asociación Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas la mayoría de los pacientes, el 80% se encontraban en ritmo sinusal, el 52% presentaba BRDHH, sólo el 8% presentó Síndrome de Wolf Parkinson White, 9% bloqueo atrioventricular de primer y segundo grado y el 3% presentó taquicardias supraventriculares<sup>2</sup>. Malhotra reportó que solo uno de los pacientes presentó taquicardia supraventricular el cual se llevó a estudio electrofisiológico, pero no se encontró ninguna vía accesoria; el resto de los pacientes se encontraron en ritmo sinusal<sup>23</sup>.

En nuestra serie el 22.7% de los pacientes fue llevado a ablación preoperatoria, similar a la serie de Kim y col. donde el porcentaje de pacientes a los que se les realizó ablación preoperatoria fue de 21.4%<sup>22</sup>. Las principales vías tratadas en nuestra serie fueron la posterolateral derecha, la posterolateral izquierda y anillo mitral posterior.

La anomalía de Ebstein es una enfermedad del ventrículo derecho con mayor mortalidad secundaria a la subestimación de la contractilidad ventricular derecha. Con la introducción de la derivación cavopulmonar bidireccional y la reparación de la insuficiencia tricuspídea se ha logrado disminuir la mortalidad y el curso posoperatorio. Al disminuir la precarga del ventrículo derecho se ayuda a la contractilidad miocárdica derecha que se encuentra disminuida de manera importante y se mejora la precarga del ventrículo izquierdo<sup>18</sup>. Y la meta de la cirugía reconstructiva valvular es restaurar la zona normal de coaptación de las valvas para disminuir el grado de insuficiencia valvular tricuspídea<sup>18</sup>.

En cuanto al procedimiento quirúrgico todos los pacientes fueron llevados a derivación cavopulmonar bidireccional de manera programada. Al 45.4% de los pacientes se les realizó plastía tricuspídea mediante distintas técnicas y al 54.5% restante se les realizó cambio valvular tricuspídeo, similar al estudio realizado por Raju y colaboradores quienes describen que dentro de los procedimientos quirúrgicos, a los 62 pacientes incluidos se les realizó derivación cavopulmonar bidireccional, pero 32 de ellos (51.6%) fueron llevados a valvuloplastía tricuspídea y 30 (48.4%) a cambio valvular tricuspídeo<sup>19</sup>. Sin embargo, estos resultados difieren en otros grupos quirúrgicos, como en la serie de pacientes de Chavaud y col. que fueron operados de cirugía uno y medio y únicamente el 6.6% de los pacientes requirieron cambio valvular tricuspídeo, al resto se le realizó

valvuloplastía; y en contraste en la serie de Quinonez y col. el 78.5% de los pacientes fue operado con cambio valvular con prótesis biológicas porcinas<sup>21</sup>. Éstos resultados dependen de las preferencias de los cirujanos y las habilidades quirúrgicas para reparar las válvulas nativas.

En nuestro estudio se realizó la técnica quirúrgica estándar, con esternotomía, canulación aórtica y bicaval, uso de circulación extracorpórea y uso de protección miocárdica. Las medianas de tiempo de circulación extracorpórea fueron de 127 minutos, ligeramente mayor a lo reportado por Liu y col. quienes reportaron un tiempo de circulación extracorpórea de 102  $\pm$ 24 minutos<sup>24</sup>. En nuestra serie al comparar el tiempo de circulación extracorpórea entre los dos grupos de pacientes, (aquellos operados de valvuloplastía y de cambio valvular tricuspídeo) este fue mayor en los pacientes llevados a plastía tricuspídea comparado con cambio valvular, aunque esta diferencia no fue estadísticamente significativa; estos resultados difieren con los de Raju y colaboradores donde el tiempo de circulación extracorpórea entre ambos grupos fue muy similar<sup>19</sup>. Al comparar los tiempos de pinzamiento aórtico, es importante resaltar que fue ligeramente mayor en nuestra serie (mediana de 70 minutos), comparado a otras series, donde se reportan un tiempo de pinzamiento aórtico de 64  $\pm$ 13 minutos<sup>24</sup> y de 54.1 $\pm$  34.66 minutos<sup>19</sup>. De igual forma, al comparar los tiempos de pinzamiento aórtico entre los pacientes operados de plastía contra cambio valvular tricuspídeo, se observa que son mayores en los pacientes operados de plastía valvular tricuspídea, aunque esta diferencia tampoco es estadísticamente significativa, al igual que lo reportado por Raju y col<sup>19</sup>. Todos nuestros pacientes salieron de bomba de circulación extracorpórea con apoyo inotrópico con adrenalina, milrinona y/o dopamina para mantener presiones arteriales medias alrededor de 50 mmHg. Se utilizó nitroprusiato y nitroglicerina en algunos pacientes para reducir el efecto de vasoconstricción pulmonar secundario a los inotrópicos. Todos los pacientes salieron con marcapasos epicárdico transitorio.

En nuestro estudio se realizó ventriculoplastía en el 68.2%, la plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho durante la cirugía provee ciertas ventajas ya que reduce la porción no funcional del ventrículo derecho, hay una mejor dinámica del flujo sanguíneo en el ventrículo derecho, reduce la compresión al ventrículo izquierdo, mejorando la función del ventrículo izquierdo, elevación de los músculos papilares que facilitan el cierre de la valva anterior contra el septum interventricular en la sístole<sup>23</sup>. También se realizó atrioplastía en 40.9% y cierre de foramen oval permeable o comunicación interauricular en 72.7% de los casos de manera directa o con parche de pericardio bovino, al igual que otros grupos quirúrgicos.

Dentro del procedimiento quirúrgico el 36.4% fue sometido a ablación transoperatoria de las principales vías accesorias, siendo los principales sitios de ablación el istmo cavotricuspídeo y el anillo tricuspídeo. Chavaud y col. en su serie de pacientes llevados a cirugía uno y medio describen que únicamente el 3.33% de los pacientes requirió ablación transoperatoria<sup>18</sup>.



En cuanto a la morbilidad posquirúrgica, del total de pacientes, únicamente un paciente (4.5%) salió de quirófano con el esternón abierto, el cual había sido operado de plastía tricuspídea, una incidencia mucho menor a lo reportado por Raju y colaboradores donde hasta el 25.8% de los pacientes requirieron cierre esternal diferido siendo mayor la incidencia en los pacientes llevados a cambio valvular comparado con valvuloplastía. El promedio de días de ventilación mecánica en nuestra serie fue de 1 día, con un rango de 1-3 días, prácticamente cumpliendo con la meta de extubación temprana, al igual que otros autores como Sarris y colaboradores quienes reportaron una media de ventilación mecánica de 1 día<sup>2</sup>. Raju y col. tuvieron un promedio de 2.9 días siendo prácticamente igual en pacientes con plastía tricuspídea comparado con cambio valvular tricuspídeo al igual que nuestros resultados<sup>19,25</sup>. La mediana del número de aminas utilizadas fue de 3 (2-3), siendo prácticamente igual en ambos grupos, tanto los pacientes llevados a valvuloplastía como a cambio valvular. La mediana de días de apoyo inotrópico fue de 6 (4-9), siendo mayor en los pacientes operados de cambio valvular tricuspídeo, sin embargo, esta diferencia no fue estadísticamente significativa. En cuanto a los drenajes, la mediana del gasto total fue de 155 ml/m<sup>2</sup>/día con un rango de 73- 344, siendo mayor en el grupo de pacientes llevados a cambio valvular tricuspídeo donde la mediana fue de 148 ml/m<sup>2</sup>/día comparado con los pacientes operados de valvuloplastía donde la mediana fue de 52 ml/m<sup>2</sup>/día. La mediana de días de utilización de drenajes fue de 8 días (4-14), y se correlacionaron los días de utilización de drenaje con mayor gasto por los mismos, siendo mayor en el grupo de pacientes operados de cambio valvular tricuspídeo.

Dentro del manejo en terapia intensiva pediátrica el 22.7% de los pacientes de nuestra serie requirieron diálisis peritoneal, evidenciando lesión renal aguda en el 13.6% de los pacientes en las primeras horas del posoperatorio. Las infecciones posquirúrgicas se presentaron en el 27.3% de los pacientes, y la mediana de días de antibióticos fue de 7 días (3-12), siendo la cefalotina el antibiótico más utilizado, ya que es el fármaco que se utiliza en la profilaxis antimicrobiana en nuestro Instituto.

La mediana de días de estancia en terapia intensiva fue de 4(2-8), siendo mayor en el grupo de pacientes operados de cambio valvular tricuspídeo; y la mediana de estancia hospitalaria posterior al procedimiento quirúrgico fue de 14 días (9-23). Al comparar estos resultados con otras series, éstos fueron muy similares. Raju y col. reportaron un promedio de días de estancia en terapia intensiva de 5.4  $\pm$ 3.5 días y el tiempo promedio de estancia hospitalaria de 10.7  $\pm$ 3.5 días. Sarris y cols. reportaron una media de estancia en terapia intensiva de 2 días y de estancia hospitalaria de 16.5 días<sup>2</sup>, mientras que Kreutzer y col. reportaron una estancia en terapia intensiva promedio de 3.2 días (1-22) y un tiempo de estancia hospitalaria de 9.2  $\pm$ 8 días (5-53)<sup>25</sup>.

Las complicaciones posquirúrgicas estuvieron presentes en el 63.6% de nuestros pacientes, dentro de las más frecuentes presentadas en nuestra serie destacan los derrames pleurales tanto derecho, izquierdo y bilateral, síndrome de bajo gasto cardíaco, falla biventricular, choque cardiogénico, lesión renal aguda y eventos trombóticos, y en menor medida quilotórax, hemotórax, neumotórax, derrame pericárdico, paro cardiocirculatorio y síndrome de vena cava superior, ésta última aunque se reporta poco frecuente en las series internacionales, es una de las principales complicaciones de la derivación cavopulmonar bidireccional, la cual en nuestra serie se presentó en un solo paciente que representa el 4.5% de nuestra población.

Las complicaciones reportadas en otras series son similares a las de nuestros pacientes, siendo más frecuentes la falla ventricular derecha, falla ventricular izquierda, alteraciones del ritmo, tamponado cardiaco, mediastinitis, neumonía y falla hepática<sup>18</sup>. En el estudio multicéntrico de la Asociación Europea de Cirujanos de Cardiopatías Congénitas se reportó que las complicaciones se presentaron en el 76% de los pacientes e incluyeron cierre esternal diferido, síndrome de bajo gasto cardiaco y arritmias cardiacas<sup>2</sup>. Quinonez y colaboradores reportan complicaciones hasta en el 57.1% de sus pacientes, tales como cierre esternal diferido, falla ventricular con necesidad de oxigenación por membrana de circulación extracorpórea (ECMO), trombosis en bioprótesis y bloqueo atrioventricular completo<sup>21</sup>. Finalmente, Malhotra y col. describieron que las principales complicaciones de su estudio fueron sangrado, bloqueo atrioventricular completo y síndrome de vena cava superior que resolvió a los 5 días del posoperatorio<sup>23</sup>.

En nuestra serie ningún paciente requirió oxigenación por membrana de circulación extracorpórea como lo reportan otros autores.

En la serie del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez la tasa de reoperación fue del 36.4% para exploración y aseo mediastinal, ventana pericárdica, cierre esternal, colocación de marcapasos epicárdico definitivo, exploración de cavidad pleural, trombectomía, exploración de arteria femoral y en un solo caso hubo necesidad de desmantelar la derivación cavopulmonar bidireccional.

Dentro de las complicaciones más frecuentes es importante mencionar que el 72.7% de los pacientes de esta serie presentaron arritmias posoperatorias. Las más frecuentes fueron extrasístoles ventriculares en las primeras horas del posoperatorio en el 22.7% de los pacientes, taquicardias supraventriculares en el 18.2%, bloqueo atrioventricular de tercer grado en 18.2%, seguido de fibrilación ventricular en el 13.6% y extrasístoles atriales en el 9.1%. Sólo uno de nuestros pacientes (4.5%) fue llevado a ablación posoperatoria exitosa de la vía accesoria posterolateral derecha.

En la literatura se describe que alrededor del 3.7% de los pacientes con anomalía de Ebstein requerirán un marcapasos permanente posoperatorio generalmente secundario a bloqueo atrioventricular completo y en raras ocasiones por disfunción del nodo AV<sup>3</sup>, sin embargo, después de realizar esta revisión se observa que la incidencia de colocación de marcapasos varía en los distintos trabajos. En nuestra serie hubo necesidad de colocación de marcapasos epicárdico en el 9.1% de los pacientes secundario a bloqueo atrioventricular de tercer grado permanente. Kim y col. reportan que hasta el 21.4% y Malhotra y col. 4.5% de sus pacientes lo requirieron<sup>22,23</sup>.

En cuanto al riesgo de bloqueo atrioventricular posquirúrgico, la mayor preocupación en realizar una derivación cavopulmonar bidireccional es que se pierde el acceso de la vena cava superior para la colocación de un marcapasos endocárdico<sup>23</sup>.

Finalmente es importante recordar que el promedio de saturación de nuestros pacientes al ingreso fue de 76.4%  $\pm$ 10.4, y que esta saturación se incrementó significativamente posterior a la derivación cavopulmonar y al cierre de los defectos, siendo la mediana de saturación al egreso de 95% (92-97%), con mejoría de la cianosis y de la clase funcional de todos nuestros pacientes.

En la actualidad existe mucha controversia si llevar a los pacientes a cirugía biventricular o univentricular. Desde el punto de vista anatómico la reparación biventricular es mejor que la univentricular, sin embargo la mortalidad temprana y tardía de la reparación biventricular es mayor que la de la cirugía univentricular con anatomía cardiaca compleja similar, por lo que nos demuestra que la corrección biventricular no es la mejor opción desde el punto de vista funcional, motivo por el cual la cirugía uno y medio se ha utilizado como una buena alternativa para alcanzar y mantener el balance anatómico y funcional cuando tenemos un ventrículo derecho con función ventricular limítrofe<sup>24</sup>. Una derivación cavopulmonar bidireccional en el contexto de la cirugía de uno y medio permite al ventrículo derecho disminuir la sobrecarga de volumen, aumentar el flujo pulmonar y mejorar la saturación arterial sistémica, manteniendo el gasto pulmonar y sistémico normal con un Qp:Qs 1<sup>22</sup>, y se utiliza en pacientes con un ventrículo derecho que no es capaz de mantener la circulación pulmonar, por lo que al realizar una derivación drenando la vena cava superior a la rama derecha de la arteria pulmonar se reduce la precarga del ventrículo derecho y con ello el trabajo. En pacientes con anomalía de Ebstein con alteración de la función ventricular derecha, la cirugía uno y medio por un lado disminuye la precarga del ventrículo derecho, pero se mantiene la precarga del ventrículo izquierdo<sup>21</sup>.

Hasta el momento no existen criterios bien establecidos que orienten al cirujano cardiovascular a realizar una reparación biventricular, cirugía uno y medio o univentricular. Algunos autores proponen ciertos criterios específicos para la cirugía uno y medio, como IC > 65%, volumen telediastólico del ventrículo derecho > 250 ml/m<sup>2</sup>, fracción de eyección del ventrículo derecho <0.25, ventrículo izquierdo pequeño, comprimido o en forma de D y relación entre la presión de aurícula derecha / presión aurícula izquierda > 1.5:1<sup>19</sup>.

La reversión del remodelamiento cardiaco es posible con una derivación cavopulmonar bidireccional a tiempo, cuando las fibras musculares del miocardio no se han estirado más allá de su máxima capacidad de estiramiento de los sarcómeros, ya que si sobrepasan esta capacidad máxima sus fibras no son ya contráctiles y actúan como cualquier otro tejido conectivo. La derivación cavopulmonar bidireccional propone prevenir el desarrollo de disfunción ventricular derecha<sup>23</sup>.

Dentro de las contraindicaciones se mencionan presión media de la arteria pulmonar > 20 mmHg, resistencias vasculares pulmonares > 4 unidades Wood, FEVI < 50%, presión telediastólica del ventrículo izquierdo > 12 mmHg e hipoplasia significativa de la arteria pulmonar<sup>19,23</sup>.

Es importante resaltar que en ninguno de los trabajos revisados se realiza una valoración detallada de la función ventricular izquierda, la cual sería también importante definir para la toma de decisiones del procedimiento quirúrgico que se llevará a cabo. Quinonez y col. mencionan en su discusión que la derivación cavopulmonar se puede realizar cuando hay disfunción ventricular izquierda ligera, siempre y cuando la presión telediastólica del ventrículo izquierdo sea  $< 15$  mmHg, el gradiente transpulmonar sea  $< 10$  mmHg y la presión media de la arteria pulmonar sea entre 18-20 mmHg<sup>21</sup>.

Al realizar esta serie de casos y comparando los resultados con series publicadas en otros centros a nivel internacional podemos identificar que si bien tenemos menor cantidad de pacientes en nuestra institución que han sido llevados a cirugía uno y medio, las características de la población son similares a las de otros centros, así como los resultados obtenidos posterior a la cirugía, con una sobrevida y mortalidad posquirúrgica similar, presentando las mismas complicaciones donde la falla ventricular derecha y la falla biventricular siguen condicionando la morbilidad posquirúrgica que dificulta el manejo en terapia intensiva y conlleva a la muerte de los pacientes.

Si bien se han propuesto múltiples técnicas quirúrgicas para tratar de mejorar la fisiología cardiaca de estos pacientes y con ello mejorar su calidad de vida, no se ha logrado establecer un consenso con criterios clínicos, ecocardiográficos y por resonancia magnética específicos para definir el desenlace quirúrgico de estos pacientes.

## **XI. Conclusión**

La anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita poco frecuente que engloba a una gran variedad de anomalías de la válvula tricúspide y el ventrículo derecho, incluyendo atrialización del ventrículo derecho secundario al desplazamiento apical de la valva septal e inferior de la tricúspide, es decir una displasia del ventrículo derecho incluyendo la válvula tricúspide. El espectro clínico de la anomalía de Ebstein es muy amplio, se puede manifestar a cualquier edad desde la etapa prenatal hasta la adultez, pero se ha visto que el diagnóstico establecido en menor edad refleja mayor gravedad de la enfermedad.

El concepto de la cirugía uno y medio puede ser aplicado a cualquier cardiopatía que presente un ventrículo derecho con función limítrofe o ligera disfunción, con hipoplasia o con cardiomiopatía de este, con la ventaja de mejorar la sobrecarga de volumen y presión a la aurícula y ventrículo derecho, disminuyendo la insuficiencia tricuspídea y manteniendo adecuado gasto sistémico y pulmonar, e inclusive en algunos casos como puente para la cirugía univentricular.

La cirugía uno y medio representa una excelente opción terapéutica para los pacientes con anomalía de Ebstein, obteniendo muy buenos resultados de este procedimiento, tanto reportados en la literatura internacional, como los obtenidos en nuestro Instituto, ya que disminuye el trabajo del ventrículo derecho y mejora la función del ventrículo izquierdo y con ello se disminuye la mortalidad posoperatoria. La sobrevida en estos pacientes a largo plazo es por arriba del 85%.

Esto se traduce en una mejoría tanto en la sobrevida como en la calidad de vida de los pacientes, lo que se refleja en la mejoría de la saturación de oxígeno y en la clase funcional posterior al procedimiento.

Actualmente no existen criterios específicos para determinar qué pacientes con anomalía de Ebstein deben ser llevados a corrección de tipo uno y medio, sin embargo, este estudio puede permitir la especificación de estos criterios en nuestro Instituto con miras de mejorar los resultados quirúrgicos, disminuir las complicaciones y mejorar la sobrevida de estos pacientes.

**Limitaciones del estudio:**

Se incluyeron a todos los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión. Sin embargo, una de las principales limitaciones fue la obtención de datos, ya que en ocasiones el expediente se encontraba incompleto. Además, al ser un estudio retrospectivo, parte de la información obtenida depende de la adecuada codificación del diagnóstico de egreso. Hubo 2 expedientes que no se encontraron en el archivo clínico y un expediente extraviado al que le faltaba el primer tomo en el cual se encuentra toda la información pre y transquirúrgica por lo que se eliminaron estos 3 pacientes del estudio.

**Cronograma de actividades:**

	Mar Abr 19	May Jun 19	Jul Ago 19	Sep Oct 19	Nov Dic 19	Ene Feb 20	Mar Abr 20	May Jun 20
<b>Elaboración del protocolo</b>	XX	XX						
<b>Revisión bibliográfica y elaboración del marco teórico</b>			XX	XX	XX			
<b>Elaboración de la base de datos</b>					XX			
<b>Captura de datos</b>					XX	XX	XX	
<b>Análisis estadístico</b>							XX	XX
<b>Discusión y elaboración del manuscrito</b>							XX	XX

## XII. Referencias bibliográficas:

1. Sainathan S, da Fonseca da Silva L, da Silva JP. Ebstein's anomaly: contemporary management strategies. *J Thorac Dis* 2020(3):1161-1173. Doi 10.21037/jtd.2020.01.18
2. Sarris GE, Giannopaoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ et al. Results of surgery for Ebstein anomaly: A multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006;132:50-7.
3. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. *Circulation*. 2007;115:227-285.
4. Oxenius A, Attenhofer CH, Prêtre R, Dave H, Bauersfeld U, Kretschmar O, et al. Management and outcome of Ebstein's Anomaly in children. *Cardiology in the Young* (2013);23:27-34. Doi 10.1017/S1047951112000224.
5. Attenhofer CH, Connolly HM, Edwards WD, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly- Review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly* 2005;135:269-281.
6. Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's Anomaly. *Methodist DeBakey Cardiovasc J* 2019;15(2):138-44.
7. Corno AF, Chassot PG, Payot M, Sekarski N, Tozzi P, Von Segesser LK. Ebstein's anomaly: one and a half ventricular repair. *Swiss Med Wkly* 2002; 132(33-34):485-488.
8. Ramírez S, Cervantes JL. Anomalía de Ebstein. *Arch Cardiol Mex* 2006;76(S2):65-68.
9. Carpentier A, Chauvaud S, Mace 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(1):92-101
10. Patiño E, Yabur M, Muñoz L, Calderón JE, Buendía A. Anomalía de Ebstein y comunicación interventricular. Una asociación poco frecuente. *Arch Cardiol Mex* 2009;79(1):41-45.
11. Díaz Góngora G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología pediátrica*. Editorial Mc Graw Hill, Edición 2003, págs. 476-490.
12. Van Lingen B, Baverfeld SR. The electrocardiogram in Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Am Heart J* 1954;50:13-23.
13. Iturralde P, Nava S, Sálica G, Medeiros A, Márquez M, Colin L, et al. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc Eletrophysiol*, 2006;17:1-5.
14. Iturralde P. La anomalía de Ebstein asociada al síndrome de Wolf Parkinson- White. *Arch Cardiol Mex* 2007;77:S2, 37-39.
15. Jordan- Rios A, Magaña- Bailon E, Martínez- Aguilar, Maury-Ordaz S, Juárez-Orozco LE, Jimenez- Niño A et al. Anomalía de Ebstein. *Rev Mex Cardiol* 2014; 25 (2): 82-85.
16. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID et al. Ebstein's Anomaly: Presentation and Outcome From Fetus to Adult. *J Am Coll Cardiol* 1994;23(1):170-6

17. Attenhofer J, Edmister WD, Julsrud PR, Dearani JA, Tepe MS, Warnes CA, et al. Prospective comparison of ecocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging in patients with Ebstein's anomaly. *Int J Cardiovasc Imaging* (2012) 28:1147-1159.
18. Chauvaud S, Berrebi A, D'Attelis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 23(2003) 525-531.
19. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, et al. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation. *Ann Thorac Surg* 2014;98:167-73; discussion 173-4.
20. Van Arsdell GS, Williams WG, Freedom RM. A practical Approach to 1 ½ Ventricle repairs. *Ann Thorac Surg* 1998;66:678-80.
21. Quinonez LG, Dearani JA, Puga FJ, Patrick W, Leary O, Driscoll DJ, et al. Results of the 1.5-ventricle repair for Ebstein Anomaly and the failing right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg*.2007; 133:1303-10.
22. Kim S, Al-Radi O, Friedberg MK, Caldarone CA, Coles JG, Oechslin E, Williams WG, Van Arsdell GS. Superior Vena Cava to Pulmonary Artery Anastomosis as an Adjunct to Biventricular Repair: 38- year follow up. *Ann Thorac Surg* 2009; 87:1475-83.
23. Malhotra A, Agrawal V, Patel K, Shah M, Sharma K, Sharma P, et al. Ebstein's Anomaly: "The one and a Half Ventricle Heart". *Braz J Cardiovasc Surg* 2018;33(4):353.61.
24. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;141:1178-83.
25. Kreuzer C, Mayorquim RC, Kreuzer GO, Conejeros W, Roman MI, Vazquez H, et al. Experience with one and a half ventricle repair. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular* April 1999, Volume 117, Number 4: 662-668.
26. Chowdhury UK, Airan B, Sharma R, Bhan A, Kothari SS, Saxena A, Venugopal P. One and a half ventricle repair with pulsatile bidirectional Glenn: Results and Guidelines for Patient Selection. *Ann Thrac Surg* 2001; 71:1995-2002.
27. Booker OJ, Nanda NC. Ecocardiographic Assesment of Ebstein's Anomaly. *Echocardiography* 2015;32:69-80.
28. Morray B. Preoperative Phisiology, Imaging and Mangement of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Seminars in Cardiothoracic and Vascular Anesthesia*. 2015;1-8. DOI: 10.1177/1089253215616499.
29. Rodrigues GV, Miana LA, Caneo LF, Ribeiro AL, Tanamati C, Penha JG. et al. Early ando Long-Term Outcomes of Surgical Treatment of Ebstein's Anomaly. *Braz J Cardiovasc Surg* 2019;34(5):511-6.
30. Nivón K, Muñoz L, Salinas HA. Estudio morfológico de 23 corazones con anomalía de Ebstein. *Arch. Inst. Cardiol. Méx*; 65(3):197-206.



### XIII. Anexos

Tabla 6. Descripción de las arritmias preoperatorias en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total n=22
Arritmias preoperatorias n(%)	19(86.4)
Bloqueo de rama derecha del haz de His n(%)	15(68.18)
Bloqueo de rama izquierda del haz de His n(%)	1(4.5)
Bloqueo atrioventricular de primer grado n(%)	3(13.6)
Wolff-Parkinson-White n(%)	7(31.8)
Taquicardia supraventricular n(%)	1(4.5)
Taquicardia atrial n(%)	4(18.2)
Flutter atrial n(%)	3(13.6)
Taquicardia por reentrada atrioventricular n(%)	2(9.1)
Taquicardia supraventricular aberrada n(%)	1(4.5)
Taquicardia por reentrada intranodal n(%)	1(4.5)
Extrasístoles ventriculares n(%)	1(4.5)
Fibrilación ventricular n(%)	1(4.5)
Vía Wolff-Parkinson-White n(%)	
Lateral derecho	3(13.6)
Posterolateral derecha	4(18.2)
Ablación preoperatoria n(%)	5(22.7)
Sitio de ablación preoperatoria n(%)	
Vía posterolateral derecha	1(4.5)
Vía posterolateral izquierda	1(4.5)
No exitosa	3(13.6)
Anillo mitral posterior	1(4.5)

Tabla 7. Descripción de las arritmias transoperatorias en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total n=22
Arritmias transoperatorias n(%)	10(45.5)
Ritmo nodal n(%)	5(22.7)
Taquicardia supraventricular n(%)	1(4.5)
Flutter atrial n(%)	2(9.1)
Bloqueo atrioventricular de primer grado n(%)	1(4.5)
Bloqueo atrioventricular de segundo grado n(%)	1(4.5)
Bloqueo atrioventricular de tercer grado n(%)	1(4.5)
Taquicardia por reentrada atrioventricular n(%)	1(4.5)
Fibrilación ventricular n(%)	4(18.2)
Extrasístoles ventriculares n(%)	1(4.5)
Bigeminismo n(%)	1(4.5)
Taquicardia ventricular n(%)	1(4.5)
Ablación transoperatoria n(%)	8(36.4)
Sitio de ablación transoperatoria n(%)	
Vía lateral derecha	2(9.1)
Vía posterolateral derecha	1(4.5)
Istmo cavotricuspídeo	3(13.6)
Reentrada sinoatrial	1(4.5)
Anillo tricuspídeo	3(13.6)
Vía parahisiana derecha	1(4.5)
Líneas de flutter	1(4.5)
Seno coronario	1(4.5)

Tabla 8. Descripción de las arritmias postoperatorias en pacientes con cirugía uno y medio para la corrección de anomalía de Ebstein en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Variable	Total n=22
Arritmias postoperatorias n(%)	16(72.7)
Ritmo nodal n(%)	1(4.5)
Taquicardia supraventricular n(%)	4(18.2)
Taquicardia supraventricular aberrada n(%)	2(9.1)
Flutter atrial n(%)	1(4.5)
Bloqueo atrioventricular de primer grado n(%)	1(4.5)
Bloqueo atrioventricular de segundo grado n(%)	1(4.5)
Bloqueo atrioventricular de tercer grado n(%)	4(18.2)
Taquicardia nodal n(%)	1(4.5)
Extrasístoles atriales n(%)	2(9.1)
Extrasístoles ventriculares n(%)	5(22.7)
Bigeminismo n(%)	1(4.5)
Taquicardia ventricular n(%)	2(9.1)
Fibrilación ventricular n(%)	3(13.6)
QT largo n(%)	1(4.5)
Ablación postoperatoria n(%)	1(4.5)
Sitio de ablación postoperatoria n(%)	Vía posterolateral derecha 1(4.5)