



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

CORRELACIÓN DE LA SEVERIDAD CLÍNICA DE LA ANOMALÍA
DE EBSTEIN Y LOS DIFERENTES GRUPOS ETARIOS EN
PEDIATRÍA, EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DEL
MÉXICO FEDERICO GÓMEZ (HIMFG) EN 10 AÑOS.

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO
DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DRA. STEPHANIE ARIETTA SORIANO

TUTORES:

DRA. BEGOÑA SEGURA STANFORD
DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA
DR. ALFOSO REYES LÓPEZ



CIUDAD DE MÉXICO

FEBRERO 2023





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



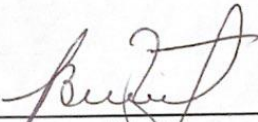
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL


Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

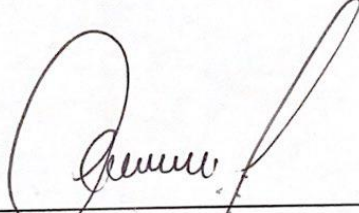
Dr. Sarbelio Moreno Espinosa
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico



Dra. Begoña Segura Stanford
Médico adscrito de Cardiología pediátrica



Dr. Julio Erdmenger Orellana
Jefe del servicio de Cardiología Pediátrica



Dr. Alfonso Reyes López
Tutor metodológico

DEDICATORIA

A mis padres que estan presentes en cada paso que doy, a mi mamá María Reina que es el pilar de mi vida y que todos los dias me demuestra su amor incondicional, a mi papá Francisco que me enseñó que la constancia y el esfuerzo constante son un reflejo de nuestro compromiso a esta profesión.

A mis maestros de Cardiología pediátrica que todos los dias me apoyaron en mi formación con enseñanzas y siempre tuvieron la mejor disposición para aportar nuevos conocimientos; a mis compañeros de residencia que se convirtieron en amigos; a mi familia HIM que a pesar de que ahora estamos en caminos diferentes, continuamos siempre juntos para darnos apoyo mutuo.

A los pacientes para los cuales me estoy formando, por que cada uno de ellos son una enseñanza en todos los aspectos, y de los cuales seguiré aprendiendo cada día con el objetivo de poder otorgarles la mejor atención; por que siempre serán la razón para lo cual día a día continuaré con la mejor disposición de aprendizaje.

ÍNDICE

RESUMEN.....	5
INTRODUCCIÓN.....	6
ANTECEDENTES.....	7
MARCO TEÓRICO.....	10
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	30
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN/HIPÓTESIS.....	31
JUSTIFICACIÓN.....	32
OBJETIVOS.....	33
METODOLOGÍA.....	34
PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	35
DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	36
RESULTADOS.....	37
DISCUSIÓN.....	43
CONCLUSIONES.....	46
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	47
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	48
LIMITACIÓN DEL ESTUDIO.....	51
ANEXOS.....	52

Resumen

Esta investigación es un trabajo observacional, retrospectivo de pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) desde el año 2012 hasta el 2022; para encontrar la correlación de la severidad clínica en los diferentes grupos etarios de la Anomalía de Ebstein; comparándola con la información recabada en la literatura mundial, y corroborar que hay un espectro de enfermedad más grave en pacientes con presentación clínica a menor edad, siendo un comportamiento adverso en neonatos y lactantes; con mejor pronóstico en pacientes adolescentes; además se pretende describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con Anomalía de Ebstein en el periodo descrito para contar con una actualización de la patología de nuestro Instituto, teniendo en consideración que si bien se trata de una enfermedad rara; el HIMFG es un centro de referencia Nacional; por lo cual se cuenta con una población infantil importante.

Introducción

La Anomalía de Ebstein es una malformación de la válvula tricúspide con miopatía del ventrículo derecho que se presenta con características anatómicas y fisiopatológicas variables, lo cual se expresa en escenarios clínicos diversos. ⁽¹⁾ Es una lesión rara, con incidencia aproximada de 1 en 200,000 nacidos vivos y representa <1% de todas las enfermedades cardíacas congénitas; ⁽²⁾ su distribución es similar en ambos sexos, sin predominancia de género. ⁽³⁾

Fue descrita por primera vez en 1866 por el médico William Ebstein quien nació en 1836 en Prusia; y quien llamó la atención al reportar el caso de un joven de 19 años con una larga historia de disnea, palpitaciones, ingurgitación yugular, cardiomegalia y que lucía extremadamente cianótico; con hallazgos en la autopsia que incluyeron una valva anterior tricuspídea fenestrada con hipoplasia de las valvas posterior y septal adheridas al ventrículo derecho, con un atrio derecho dilatado y un foramen oval permeable; un complejo al cual actualmente conocemos como Anomalía de Ebstein. ⁽⁴⁾

Consiste en un desplazamiento apical hacia el ventrículo derecho, de las valvas septal y posterior de la válvula tricúspide ⁽⁵⁾ y la característica fundamental que distingue a la Anomalía de Ebstein de otras lesiones congénitas regurgitantes es el grado de desplazamiento apical de la valva septal (≥ 8 mm/m² de superficie corporal). ⁽²⁾

Antecedentes

La presentación del paciente es variable debido a la heterogeneidad subyacente de la anatomía y fisiología de la enfermedad. Aunque la mayoría de los pacientes son diagnosticados en la infancia o la niñez, el diagnóstico inicial también puede ocurrir en la edad adulta. ⁽¹⁾

Los síntomas que se presentan en esta patología son diversos, los cuales pueden ser cianosis, insuficiencia cardíaca derecha o taquiarritmia, describiendo que la edad de inicio de estos; está relacionado con el grado de anclaje de las valvas, el desplazamiento apical, la gravedad de la insuficiencia de la válvula tricúspide y el grado de hipoplasia funcional del ventrículo derecho. ⁽⁵⁾

Existen publicaciones referentes al curso clínico de los pacientes con Anomalía de Ebstein de acuerdo a su grupo etario; teniendo como precedente el trabajo realizado en un centro de tercer nivel de Taiwán, que describe un grupo temprano (pacientes sintomáticos diagnosticados en el periodo neonatal) y un grupo tardío (pacientes que fueron sintomáticos y diagnosticados después del período neonatal o diagnosticados temprano pero sintomáticos después de la edad de un mes); demostrando que el pronóstico de los recién nacidos sintomáticos es extremadamente pobre teniendo en consideración que la hipertensión pulmonar fisiológica durante la primeras dos semanas de vida incrementa el grado de insuficiencia tricuspídea; además que en algunos casos con asociación de atresia o estenosis pulmonar funcional es preciso la realización de una derivación sistémico pulmonar encontrando resultados quirúrgicos pobres en este tipo de paliación. ⁽⁵⁾

La historia natural de la enfermedad es variable, con inicio de la sintomatología a cualquier edad; describiéndose la presentación de un problema hemodinámico significativamente mas común en pacientes menores de 2 años que en los mayores (72% vs 29%, $p < 0.01$); mientras que la presentación de un problema electrofisiológico fue más común en sujetos mayores de 10 años (43% vs 10%,

$p < 0,01$); lo cual se representa en la cianosis como la presentación más común en neonatos (74%), insuficiencia cardíaca en lactantes (43%), soplo incidental para niños (63%) y arritmias en adolescentes y adultos (42%); reportando también que la presentación temprana se asocia frecuentemente a otras malformaciones cardíacas como estenosis o atresia pulmonar, correlacionado que la presentación fetal y neonatal se asocia con un mal resultado que puede predecirse por hallazgos ecocardiográficos y la presencia de lesiones asociadas; a diferencia de niños mayores y adultos con reportes de hallazgos incidentales y resultados superiores a largo plazo. ⁽⁶⁾

Una variable relevante de esta patología es el estudio de la supervivencia, ya que engloba el pronóstico y severidad de cualquier enfermedad; como el estudio de Hong y Moller ⁽⁷⁾ que evaluó pacientes entre 1947-1990 el cual reportó que cerca de la mitad de los infantes fallecieron durante el primer año de vida; comparándolo con la publicación de Celermajer y colaboradores ⁽⁶⁾ que se llevo a cabo entre 1958-1991; donde comunicaron una supervivencia para todos los pacientes nacidos vivos del 67% al año y del 59% a los 10 años; y aunque si bien los autores creen que la mejora de metodos diagnósticos, la atención neonatal actual y las mejoras sustanciales de los nuevos enfoques quirúrgicos han mejorado la tasa de supervivencia drásticamente con el paso del tiempo como lo muestra el estudio de Kapusta y colaboradores ⁽⁸⁾ que al reportar su investigación encontraron cifras mas optimistas de supervivencia de 76% al año y 73% a los 10 años, no sin mencionar que al igual que otras publicaciones ellos tambien recalcan pobres resultados con relación a mayor riesgo de muerte (7.9 veces más) en pacientes de edad joven al momento de la presentación (<12 meses); además que estudiaron otros factores asociados a muerte como: hepatomegalia al momento de diagnóstico, necesidad de ventilación al momento de presentación y defectos cardiacos asociados como conducto arterioso permeable, comunicación interventricular y defectos en la válvula pulmonar como estenosis valvular pulmonar moderada a severa y atresia pulmonar generalmente encontrados en la población neonatal.

Otro estudio más que demuestra la asociación de un peor escenario a menor edad de presentación reporta que los recién nacidos con Anomalía de Ebstein tienen una alta tasa de mortalidad temprana de 18%; y que los que sobreviven al primer mes de vida siguen teniendo un alto riesgo de deterioro hemodinámico tardío o muerte súbita; ⁽⁹⁾ con correlación de otras publicaciones donde se reporta que la mortalidad de pacientes durante la infancia y adolescencia mejora de forma dramática a los 35 meses del diagnóstico con una supervivencia que se mantiene estable en un 80% ⁽⁸⁾.

Marco teórico

Definición

Es una malformación de la válvula tricúspide con miopatía del ventrículo derecho; ⁽¹⁰⁾ considerada por algunos autores como una forma especial de displasia de la válvula tricúspide; ⁽¹¹⁾ que se caracteriza por un desplazamiento apical de las inserciones anulares (puntos de articulación) de las valvas septal y posterior; que da origen a una división anormal del corazón derecho, dejando: una aurícula de gran tamaño conformada por la aurícula derecha y la porción atrializada del VD (que va desde el anillo verdadero al sitio de implantación de las valvas de la tricúspide) y un ventrículo derecho pequeño funcionalmente hipoplásico. ^(3,11)

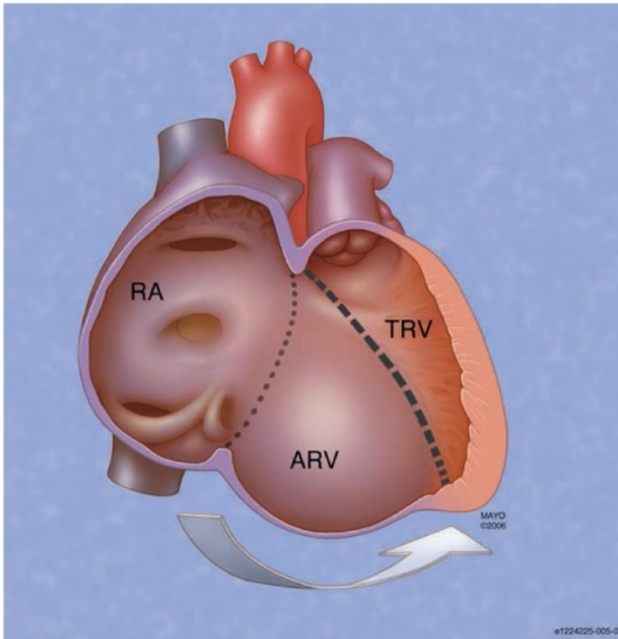


Figura 1. El desplazamiento de la válvula tricúspide resalta la rotación del anillo tricúspideo hacia el tracto de salida del ventrículo derecho, además del desplazamiento hacia apical. ARV: Ventrículo derecho atrializado; RA: Aurícula derecha; TRV: Ventrículo derecho verdadero. ⁽¹⁰⁾

Epidemiología

Es una lesión rara, representa 0.5% de todas las cardiopatías congénitas; con incidencia aproximada de 2.4 por cada 10,000 recién nacidos vivos; ⁽³⁾ puede encontrarse en alrededor de 1 por cada 1000 nacidos vivos y en el New England Regional Infant Cardiac Program se encontró en 18 de 2251 neonatos con cardiopatía congénita, ⁽¹²⁾ con reporte de igual distribución en ambos sexos. ⁽³⁾

Embriología y Genética

Se trata de una alteración en el proceso de diferenciación celular del miocardio ventricular; con algunos reportes en estudios recientes de humanos que demuestran que la duplicación del gen 15q afecta la morfogénesis temprana de las estructuras cardíacas, incluida la formación normal de la válvula tricúspide; y por lo tanto, es probable que este gen esté involucrado en el desarrollo de la anomalía de Ebstein; con descripción también de otras mutaciones como en el factor de transcripción NKX2.5, delección del cromosoma 10p13-p14 y delección de 1p34.3-p36.11. ⁽¹¹⁾

Normalmente las valvas se originan por un proceso de socavamiento de la parte interna de los cojinetes endocárdicos, por lo tanto se cree que existe un proceso incompleto de este; que origina que las valvas (posterior y septal) no se desprendan del anillo atrioventricular, sino más abajo de la pared ventricular; la valva anterior no se afecta por que parece tener un origen conal. Durante la formación de la válvula embrionaria, la capa interna de endomiocardio se separa (deslaminada) del músculo cardíaco subyacente y pierde gradualmente sus componentes miocárdicos; sin embargo, cuando ocurre una falla de la delaminación da como resultado la adherencia de los tejidos de la "válvula tricúspide" al miocardio del VD. ⁽³⁾

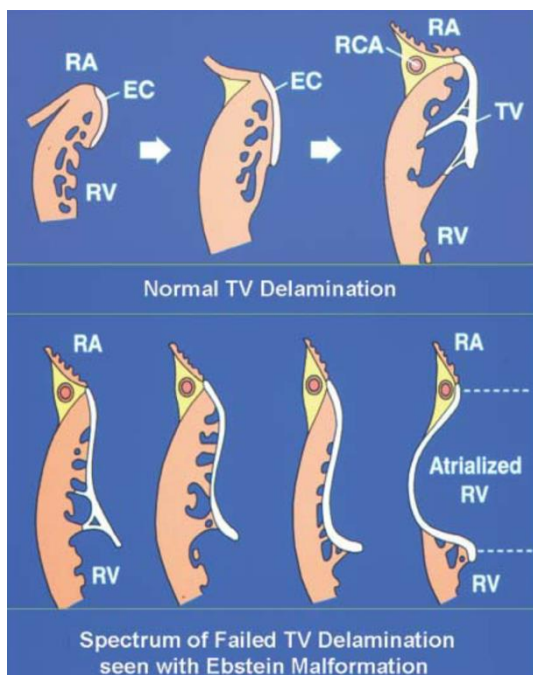


Figura 2. RA: Aurícula derecha, RV: Ventrículo derecho, EC: Capa endomiocárdica, RCA: Arteria coronaria derecha, TV: Válvula tricúspide. ⁽³⁾

Características anatómicas

Se trata de un espectro amplio de alteraciones anatómicas, sin embargo, dentro de las más importantes se incluyen:

1. Falla en la delaminación de la valva septal y posterior de la válvula tricúspide.
2. Descenso apical del orificio tricúspideo funcional
3. Dilatación y “atrialización” del ventrículo derecho
4. Fenestraciones y ataduras anormales de la valva anterior
5. Dilatación de la unión auriculoventricular

Es importante mencionar que la característica fundamental que distingue a la Anomalía de Ebstein de otras lesiones congénitas regurgitantes, es el grado de desplazamiento apical de la valva septal (≥ 8 mm/m² de superficie corporal); ⁽¹⁰⁾ y también es relevante mencionar que hasta en un 39 - 40% de los pacientes con esta entidad presentan anomalías del lado izquierdo (ventrículo izquierdo o válvula mitral), lo que proporciona una prueba más de la afectación cardiaca global de esta enfermedad. ^(3,11)

Clasificación de Carpentier

Se basa en los factores específicos de la misma anomalía, como el compromiso de la válvula y miocardio del ventrículo derecho; proponiendo 4 tipos:

- Tipo A: Valva anterior móvil y libre, con desplazamiento moderado de las valvas septal y posterior, con una cámara atrializada pequeña y contráctil y un ventrículo derecho adecuado.
- Tipo B: Valva anterior libre y móvil, con marcado desplazamiento de las valvas septal y posterior, con valva septal hipoplásica y adherida a la pared ventricular. La cámara atrializada es grande, no contráctil; y el ventrículo derecho es pequeño.

- Tipo C: Valva anterior con movimiento limitado; desplazamiento e hipoplasia marcada de las valvas septal y posterior, cámara atrializada grande, no contráctil; y ventrículo derecho pequeño.
- Tipo D: Tricúspide sacular. La válvula tricúspide está completamente adherida a la pared ventricular porque no se produjo el proceso de socavamiento que normalmente ocurre. Este grupo comprende la anomalía de Ebstein con estenosis y atresia tricuspídea. (12,13)

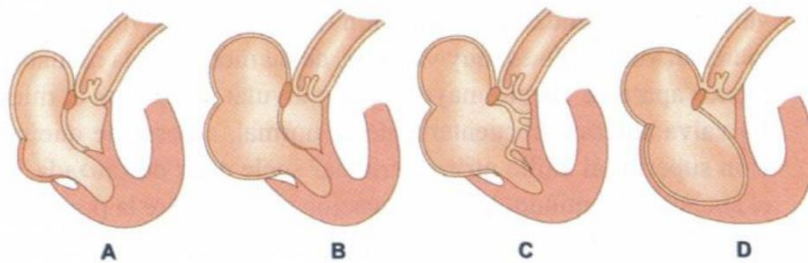


Figura 3. Clasificación de Carpentier. (13)

Malformaciones cardíacas asociadas

Es común la presencia de un foramen oval permeable y/o defectos del tabique interauricular, muchos con cortocircuito de derecha a izquierda debido al aumento de las presiones en el lado derecho y la regurgitación tricuspídea. Estos pueden contribuir a la cianosis y/o embolia paradójica, particularmente en pacientes adultos. (10)

También se reporta la presencia de estenosis o atresia pulmonar y defectos septales ventriculares; así como otros trastornos cardíacos congénitos que incluyen: prolapso de la válvula mitral y miocardio no compacto. (11)

Fisiopatología

La válvula tricúspide se divide normalmente en tres valvas: anterior, posterior y septal, en la anomalía de Ebstein las valvas son anormales, siendo la valva septal la más afectada, seguida por la posterior y por último la anterior; ⁽¹⁴⁾ destacando que el comportamiento de esta cardiopatía está directamente relacionado con la gravedad del desplazamiento de las valvas y la insuficiencia de la válvula tricúspide resultante; ⁽¹⁵⁾ así como el grado de cortocircuito a nivel auricular, la función ventricular y la presencia de taquiarritmia. ⁽¹⁶⁾

En la anomalía de Ebstein, el ventrículo derecho consta de dos partes creadas por la válvula tricúspide desplazada: un ventrículo derecho funcional, que suele ser pequeño e ineficaz y un ventrículo derecho atrializado, que es la porción integrada con la aurícula derecha caracterizado por una pared delgada que tiene poca contractilidad; lo que provoca acumulación de sangre, comportándose como un reservorio pasivo, lo cual resulta en una fracción de eyección disminuida con dificultad del retorno venoso a la circulación pulmonar, por lo tanto es una cardiopatía cianótica con disminución del flujo sanguíneo pulmonar. ⁽¹⁴⁾

El resultado final es la dilatación de la aurícula derecha que se relaciona con el grado de desplazamiento de las valvas así como la insuficiencia de la válvula tricúspide y que incrementa el cortocircuito de la comunicación interauricular; observándose distintos grados de derivación de derecha a izquierda y que producen una desaturación arterial. ^(14, 15)

Estas alteraciones anatómicas que conllevan a dilatación de cavidades derechas y posteriormente disfunción ventricular, conducen finalmente a una atrofia miocárdica y fibrosis con aparición de defectos de conducción; además la válvula tricúspide desarrollada anormalmente, se asocia con alteraciones de la conducción debido a que el desplazamiento apical de la valva septal está relacionado con la discontinuidad del cuerpo fibroso central y el anillo auriculoventricular septal que conduce a la formación de una conexión muscular directa, lo cual crea un sustrato potencial para vías accesorias. ⁽¹⁵⁾

Clínica

La presentación del paciente es variable debido a la heterogeneidad subyacente de la anatomía y fisiología de la enfermedad, ⁽¹⁰⁾ esta directamente relacionada con el grado de desplazamiento de las valvas de la válvula tricúspide que afecta la función de cavidades derechas, la dirección y grado de cortocircuito auricular, la cantidad de regurgitación así como la edad del paciente al momento de la presentación. ⁽¹⁴⁾

Los pacientes recién nacidos pueden presentarse con cianosis poco después del nacimiento, que incrementa al llanto o la alimentación, insuficiencia cardiaca congestiva por la regurgitación de la válvula tricúspidea y cardiomegalia marcada causada por dilatación del corazón derecho.

Los niños y adolescentes sintomáticos pueden tener síntomas como tos, retraso en el crecimiento, fatiga, dificultad para respirar y taquicardia, que pueden ser causados por insuficiencia ventricular derecha y fracción de eyección ventricular izquierda disminuida.

En la edad adulta los pacientes tuvieron un grado leve de anomalías cardíacas y por lo tanto nunca desarrollaron algún síntoma; pueden presentar arritmias, cianosis y una insuficiencia cardiaca derecha incipiente. ^(15, 17)

Respecto a la exploración física: a la inspección la cianosis puede ser pronunciada en el recién nacido y el lactante y más leve (a veces sólo por esfuerzo) en el niño mayor, la ingurgitación yugular y hepatomegalia pueden estar presentes en casos avanzados, a la palpación el precordio se caracteriza por ser hiperdinámico, ⁽¹⁶⁾ y a la auscultación se puede encontrar un soplo sistólico que no es un síntoma definitivo, y que se asocia al grado de insuficiencia tricúspidea, frecuentemente localizado en foco tricúspideo y de grados variables. Además se puede escuchar un desdoblamiento fijo del segundo ruido, y ritmo de 4 tiempos secundario al desdoblamiento del primer ruido (secundario al cierre tricúspideo tardío) y desdoblamiento del segundo ruido. ^(14,18)

En presencia de una comunicación interauricular aumenta el riesgo de embolización paradójica, absceso cerebral y muerte súbita. ⁽¹⁷⁾

Las arritmias son una característica común de presentación en adultos y adolescentes; las cuales se deben a anomalías del sistema de conducción; por compresión del nódulo AV secundario a la malformación del tabique; así como a vías accesorias y anomalías de la rama derecha del haz de His, ⁽¹¹⁾ destacando la aparición de: bloqueo de rama derecha, fibrilación auricular, aleteo o taquicardia auricular ectópica que pueden ocurrir hasta en el 40% de los pacientes adultos recién diagnosticados. ⁽¹⁰⁾

Herramientas diagnósticas.

Aunque el diagnóstico definitivo se realiza con el ecocardiograma transtorácico; es importante contar con la mayoría de herramientas diagnósticas disponibles al momento de sospecha de esta cardiopatía congénita, para poder integrar de manera adecuada el diagnóstico.

Electrocardiograma

Si bien las características del electrocardiograma no pueden ser específicas del diagnóstico, la mayoría de estos pacientes tienen un ECG anormal.

Los hallazgos clásicamente reportados incluyen: *QRS a la derecha, bloqueos de rama derecha*, ^(3,10) *ondas P altas* (> 2.5 mm) en las derivaciones DII y V1 debido al agrandamiento de la aurícula derecha, con reporte en casi el 50% de los casos de una amplitud de la onda P que supera los 3 mm ⁽¹⁹⁾ y en algunos casos se han descrito ondas P gigantes del “Himalaya” definidas como altura > 5 mm; la *prolongación del intervalo PR* con bloqueo AV de primer grado puede verse en el 42% de los pacientes y esto se atribuye a una conducción prolongada; por el contrario un intervalo PR corto se asocia con preexcitación ventricular y puede estar relacionado con o sin onda delta. ^(20, 21)

El eje del corazón es generalmente inferior y recto entre + 90 y 130°, pero puede variar mucho de -30 a -170°, y en presencia de un haz accesorio anterior derecho o inferior, el eje QRS se ubica en el cuadrante superior izquierdo ⁽¹⁹⁾

El bloqueo incompleto o completo de rama derecha se registra en aproximadamente 44% de los casos y se cree que se debe principalmente a una escasez de fibras de conducción en el ventrículo derecho atrializado con subsecuente activación anormal así como alteración de la conducción infrahisiana; la aparición de un QRS fragmentado sugiere una anomalía más grave y un mayor riesgo de arritmia. ⁽²¹⁾

Arritmias

Las arritmias en la anomalía de Ebstein son muy comunes con aparición de taquicardia auricular, incluida fibrilación auricular, aleteo auricular o taquicardia auricular ectópica, que están presentes en el 25% al 65% de los pacientes; ⁽¹⁰⁾ alrededor del 30% tienen vías accesorias y la mayoría de ellas están ubicadas alrededor del orificio de la válvula tricúspide malformada ⁽¹⁹⁾ como el síndrome de Wolff-Parkinson-White. La taquicardia por reentrada del nódulo auriculoventricular está presente en aproximadamente el 10% de los pacientes. ⁽¹⁰⁾

Son menos frecuentes pero también se reportan la aparición de arritmias ventriculares originadas en la porción atrializada del VD debido a sus características arritmogénicas; que genera una conducción lenta en la parte distal del haz de His y fibras de Purkinje, desencadenado así una taquicardia ventricular. ⁽¹¹⁾ La evaluación electrofisiológica preoperatoria está indicada cuando existe una vía de preexcitación y la mayoría de los pacientes pueden tratarse por vía percutánea. ⁽¹⁰⁾

Vías accesorias

La anomalía de Ebstein es la única forma de cardiopatía congénita con una incidencia de haces anómalos considerable, con estimación de una incidencia entre el 10 y el 38%. La ubicación de estas vías accesorias es bastante predecible, con la gran mayoría mapeada en sitios posterolaterales, posteriores y posteroseptales a lo largo del anillo de la válvula tricúspide anormal; ⁽²²⁾ lo cual explica la asociación de anomalía de Ebstein con el síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW) que se puede encontrar hasta en un 20 a 30% de los casos y que fundamentalmente se localiza en el anillo auriculoventricular derecho, dando la imagen electrocardiográfica de WPW tipo B, aunque existen reportes aislados de haces anómalos insertados en el anillo AV izquierdo.

Considerable mencionar que es altamente sugestivo de la asociación de una vía accesoria, con la ausencia de bloqueo de rama derecha del haz de His en pacientes con anomalía de Ebstein con un 98% de sensibilidad y 92% de especificidad para el diagnóstico de WPW asociado. ⁽²³⁾

Radiografía de tórax

La silueta cardíaca puede parecer normal o en forma de globo con una base estrecha debido al agrandamiento de la aurícula derecha y al desplazamiento del tracto de salida del ventrículo derecho, ⁽¹⁴⁾ el pedículo vascular es estrecho y la aorta ascendente a menudo es pequeña y discreta. Los recién nacidos sintomáticos pueden tener una cardiomegalia masiva con un corazón “de pared a pared”; y en asociación con estenosis o atresia pulmonar, el flujo pulmonar se encuentra disminuido. ^(3,16)

Ecocardiograma

Se considera el estándar de oro para la evaluación diagnóstica de pacientes con anomalía de Ebstein.

Los objetivos de su uso son:

- Determinar el índice de desplazamiento del punto de bisagra anular de la valva septal en la vista apical 4 cámaras.

- Evaluar la movilidad de las valvas septal, posterior y las estructuras de soporte; descartar displasia.
- Evaluar la movilidad y el grado de anclaje de la valva anterior.
- Evaluar la gravedad de la insuficiencia tricuspídea.
- Determinar el índice Celermajer
- Evaluar la morfología, tamaño y función del ventrículo derecho funcional
- Evaluar las lesiones comúnmente asociadas (foramen oval permeable, comunicación interauricular; estenosis pulmonar o atresia pulmonar funcional, defecto septal ventricular y conducto arterioso permeable)

La vista apical 4 cámaras, permite la evaluación de los puntos de bisagra del tabique de las valvas mitral y tricúspidea. La característica más sensible y específica es el desplazamiento del punto de bisagra anular de la valva septal; que se aprecia comparando el punto de bisagra anular de la valva anterior de la válvula mitral con el de la valva septal de la válvula tricúspide. En corazones normales, invariablemente hay un ligero desplazamiento apical del punto de bisagra de la valva septal tricúspidea en comparación con la valva anterior mitral; sin embargo, en la anomalía de Ebstein, debido a la falla de la delaminación de la valva, el punto de bisagra de la valva septal se desplaza anormalmente. ⁽²⁴⁾

Se ha sugerido que el desplazamiento de la valva septal, es el indicador más sensible del diagnóstico de anomalía de Ebstein; ⁽²⁵⁾ y es sugestivo cuando se obtiene un índice de desplazamiento superior a 8 mm/m², el cual se obtiene en el plano apical 4 cámaras, de la siguiente manera: La distancia desde el punto de bisagra de la valva anterior de la válvula mitral hasta el punto de bisagra de la valva septal de la válvula tricúspide se divide por el área de superficie corporal medida en metros cuadrados. En los casos más graves de anomalía de Ebstein, el punto de bisagra de la valva septal no se visualiza en el plano de imagen de 4 cámaras, porque la valva septal se ha girado anteriormente hacia el tracto de salida del ventrículo derecho; en estos casos, el índice de desplazamiento se considera infinito. ^(24, 26)

Respecto a la evaluación de la gravedad de la insuficiencia tricuspídea, es de mencionar que en esta patología no es tan sencilla. La medición de la vena contracta puede ser difícil, ya que la presión sistólica del ventrículo derecho en estos pacientes suele ser normal, por lo tanto; el chorro de regurgitación tricuspídea aparecerá laminar cuando se evalúe con flujo Doppler color y hacer que el observador subestime la gravedad de la insuficiencia tricuspídea debido a la falta de “aliasing”; además las valvas de la anomalía de Ebstein pueden tener múltiples fenestraciones y, por lo tanto, múltiples chorros de insuficiencia tricuspídea. ⁽²⁴⁾

En 1992 Celermajer propuso una técnica ecocardiográfica que mide el tamaño de la aurícula derecha (AD) definida como el área por encima de la coaptación de la válvula tricúspide + la porción atrializada del ventrículo derecho (aVD) y la dividía por el área combinada del ventrículo derecho por debajo del nivel de coaptación (VD) + área de la aurícula izquierda (AI) + área del ventrículo izquierdo (VI), llamado índice de Celermajer, y que actualmente se conoce como GOSE score; utilizado principalmente en recién nacidos y niños pequeños, para establecer un factor pronóstico de mortalidad. ^(3, 12)

Grado	Valor	Riesgo de muerte (%)
Grado I	<0,55	0
Grado II	0,5-0,99	10
Grado III	1,0-1,49	44
Grado IV	>1,5	100

Tabla 1. Índice de Celermajer/ GOSE score. Calculo: $AD + aVD / VD + VI + AI$. ⁽¹²⁾

Resonancia magnética

Aunque la ecocardiografía transtorácica sigue siendo la modalidad de imagen cardiovascular de primera línea en pacientes con enfermedad cardíaca congénita, la resonancia magnética puede proporcionar información valiosa en pacientes con anomalía de Ebstein, ya que ofrece una mejor cuantificación del tamaño y la función del ventrículo derecho, así como ciertas características morfológicas que son difíciles de cuantificar con precisión mediante ecocardiograma. (27, 28)

Respecto a los volúmenes; se ha correlacionado fuertemente el volumen funcional del ventrículo derecho con el grado de insuficiencia tricúspide; la cual se cuantifica mediante el método de mapeo de velocidad (imágenes de contraste de fase), configurando un plano perpendicular al chorro de la insuficiencia tricúspide; con reporte de una sección transversal >6x6 mm, considerada como regurgitación severa. La cuantificación del flujo a través de las válvulas auriculoventriculares suele ser bastante difícil, y es especialmente cierto en esta patología, dado que pueden existir múltiples chorros regurgitantes, además de tener direcciones inusuales y que pueden cambiar en diferentes fases de la sístole con el movimiento anular de la válvula tricúspide. (27, 29)

Cateterismo cardíaco

Un adecuado estudio ecocardiográfico, complementado con resonancia magnética, generalmente no requiere de cateterismo; es preferente para la valoración de la situación hemodinámica, sin generar más detalles morfológicos que pueda otorgar el ecocardiograma, como principales indicaciones de su realización se mencionan procedimientos ablativos en los casos de arritmias asociadas y las mediciones de presiones ante la posibilidad de reparo quirúrgico con Glenn bidireccional; el cual se debe realizar en óptimas condiciones por riesgo incrementado de propiciar arritmias fatales como taquicardia supraventricular. (12, 29)

En cuanto a las presiones es común que haya una mayor presión en la aurícula derecha que en la izquierda, explicado por el cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular. Generalmente, la presión en el ventrículo derecho es normal o baja, y la presión en la porción atrializada del ventrículo derecho es semejante a la presión auricular. El estudio angiográfico debe permitir valorar de manera adecuada el tronco y ramas de la pulmonar, el flujo anterógrado, el grado de insuficiencia tricúspide y también la implantación de la válvula tricúspide; por lo cual es conveniente hacer una inyección en el ventrículo derecho en proyección PA con el catéter orientado hacia el tracto de salida del ventrículo derecho. ⁽¹²⁾

Tratamiento médico

Los pacientes con síntomas leves, sin cortocircuito considerable de derecha a izquierda y con ligera cardiomegalia; pueden ser tratados medicamente, bajo vigilancia por un cardiólogo pediatra. ⁽³⁰⁾

Respecto a los recién nacidos, la mayoría serán asintomáticos, por lo que el tratamiento puede ser observación con oxígeno suplementario; sin embargo, en los casos más graves, el ventrículo disfuncional no puede generar la presión adecuada para abrir la válvula pulmonar, lo que da lugar a una atresia pulmonar funcional, dejando al paciente extremadamente cianótico por el cortocircuito a nivel auricular; en estos casos, el uso de prostaglandina E1 para mantener un conducto arterioso permeable es fundamental, y a medida que disminuya la resistencia vascular pulmonar y se establezca un flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar, la cianosis mejorará debido a la menor regurgitación tricúspide y al menor cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular.

La necesidad de soporte inotrópico es rara, pero se utiliza en aquellos pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva grave; los cuales a largo plazo pueden requerir un tratamiento con diuréticos.

En aquellos pacientes con arritmias, el tratamiento debe estar dirigido a enlentecer la conducción a través del nódulo AV para dar tiempo al llenado y contracción ventricular adecuados.

Cirugía en neonatos

En la medida de lo posible se opta por un tratamiento conservador ya que, a pesar de múltiples avances; la mortalidad temprana en los recién nacidos que requieren cirugía por anomalía de Ebstein sigue siendo alta (25%). Sin embargo, las indicaciones en este grupo son: Formas severas, cianosis persistente, dependencia al ventilador y dependencia a prostaglandinas por falla cardiaca grave; teniendo como principio que cuando la anatomía de la válvula tricúspide es adecuada para la reparación, se prefiere un abordaje biventricular (plastía tricúspide), y en pacientes con atresia anatómica de la válvula pulmonar o mala anatomía tricúspide, se prefiere la fisiología univentricular (Starnes + derivación sistémico-pulmonar) con plan de Fontan posterior, técnica con reportes de éxito en este grupo de pacientes.

Cirugía en niños y adolescentes

Si los recién nacidos sobreviven, estos niños se deben mantener bajo tratamiento conservador hasta que tengan indicaciones francas para cirugía, las cuales incluyen: Disminución de la tolerancia al ejercicio, cianosis, dilatación progresiva del ventrículo derecho con índice cardiorácico > 0.6 y aparición o progresión de arritmias auriculares.

Se prefiere la reparación de la válvula en lugar del reemplazo valvular, con especial inclinación a la técnica de reconstrucción de cono, la cual proporciona una solución anatómicamente más correcta. En caso de reporte de un ventrículo derecho con dilatación severa y disfunción sistólica, es oportuno considerar adicionar a la reparación valvular, una anastomosis cavo-pulmonar superior bidireccional (Glenn) – “fisiología de ventrículo 1.5”.

A lo largo de las últimas décadas, las estrategias quirúrgicas han cambiado con el objetivo de mejorar los resultados. ⁽³⁾ Con reporte que cada una de estas ha dado buenos resultados a mediano plazo, lo cual se puede comprobar con el resultado de una reparación adecuada, una mejora postoperatoria a largo plazo en clase funcional de la NYHA (en adultos) y una función ventricular mejor. ⁽³¹⁾

Técnicas quirúrgicas

Reparación biventricular

Cuando es técnicamente factible, la reparación de la válvula tricúspide suele ser preferible, y se basa predominantemente en una disposición satisfactoria de la valva anterior; teniendo como precepto un borde libre, móvil de la valva anterior y fijación >50% en el anillo tricúspideo anatómico. ⁽³²⁾

El objetivo de esta operación es obtener una válvula tricúspide competente, preservar la contractilidad del VD y disminuir el riesgo de alteraciones tardías del ritmo; además de la reparación quirúrgica de la propia válvula tricúspide, se debe incluir plicatura del ventrículo derecho atrializado, reducción de la aurícula derecha y el cierre completo o subtotal de la comunicación interauricular. ⁽³³⁾

Existen varias técnicas quirúrgicas para la realización de plastia tricúspidea.

Técnica de Danielson

Esta técnica se informó en la década de 1970; ⁽³⁾ originalmente consiste en una plicatura vertical de la porción atrializada del ventrículo derecho del ápex hacia la base, logrando que las valvas desplazadas queden en el plano tricúspideo normal, crea una válvula monocúspide competente a expensas de la valva anterior; y para que la coaptación de la valva anterior sea mayor se debe reducir el diámetro del anillo tricúspideo utilizando puntos con soporte protegido. ⁽³⁴⁾

Ventajas: Mejora el funcionamiento del ventrículo derecho, evita el movimiento paradójico de la porción atrializada del ventrículo y recupera la competencia tricúspidea. ⁽¹²⁾ Respecto al impacto de este procedimiento, los estudios revelan

que la mortalidad a los 30 días fue del 5.9% para toda la cohorte, con una supervivencia tardía del 85% a los 10 años y del 71% a los 20 años. ⁽³⁾

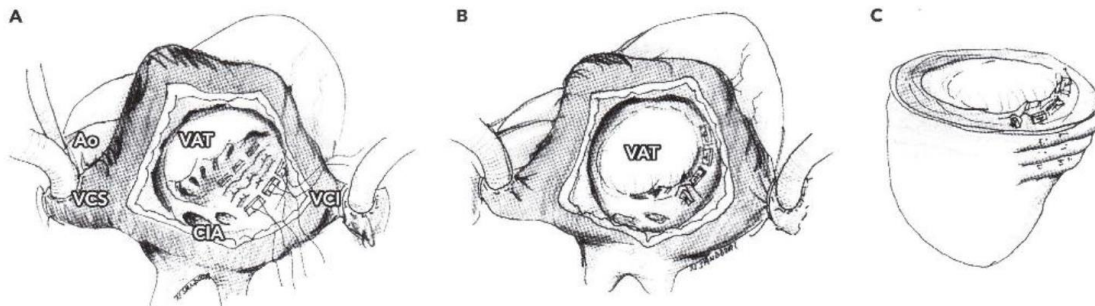


Figura 4. Esquema de reparo tipo Danielson de la anomalía de Ebstein. ⁽¹²⁾

Técnica de Carpentier.

Fue reportada en 1988, y consiste en la exclusión de la porción atrializada, con una plicatura longitudinal preservando la altura del ventrículo y disminuyendo el anillo tricúspideo. Esta técnica representa otra versión de una reparación monocúspide, pero en la que la valva anterior y posterior se deslaminaron quirúrgicamente ya que son resinsertadas al anillo, lo que produce una rotación a la derecha y cubre la circunferencia del nuevo anillo, teniendo especial cuidado de no cruzar la zona de conducción para evitar un bloqueo auriculoventricular. ^(3, 12)

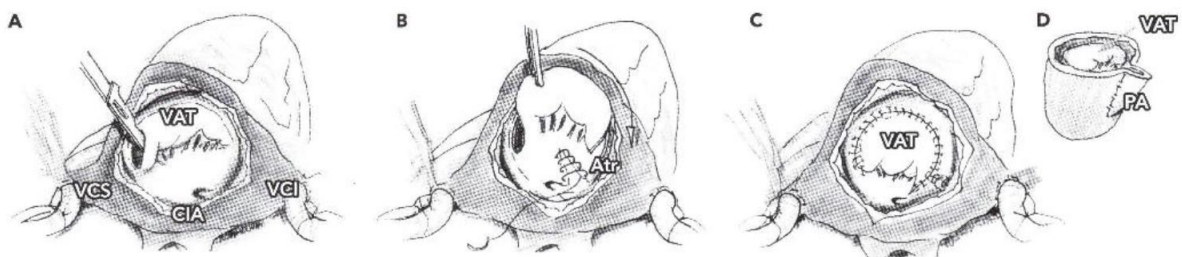


Figura 5. Esquema de la técnica de Carpentier. ⁽¹²⁾

Reconstrucción tipo cono – Técnica de Da Silva

Fue descrita en Brasil por el cirujano Da Silva en 2007 y desde su aparición ha sido adoptada por muchos expertos como la técnica de reparación preferida para la anomalía de Ebstein, ya que proporciona la reparación más anatómica con un flujo de sangre central en comparación con el flujo excéntrico con las técnicas monocúspide. (3, 35)

Este procedimiento implica la deslaminación de las tres valvas para crear un tejido valvular tricúspideo coaptante de 360° (formando un cono) que se volverá a anastomosar a nivel del verdadero anillo, para mantener la competencia valvular; importante mencionar que antes de reanastomosar la válvula al anillo, se pliega el ventrículo derecho en la forma longitudinal descrita previamente por Carpentier.

Respecto al éxito de esta cirugía, se ha reportado en una en una serie de casos de 7 pacientes, 5 de los cuales eran recién nacidos; con indicación de su realización por insuficiencia cardíaca o cianosis severa, que al seguimiento de 4.5 años la insuficiencia tricúspidea demostrada por ecocardiografía mostró una reducción significativa y la mortalidad reportada precoz fue de un solo paciente (14%), (35, 36)

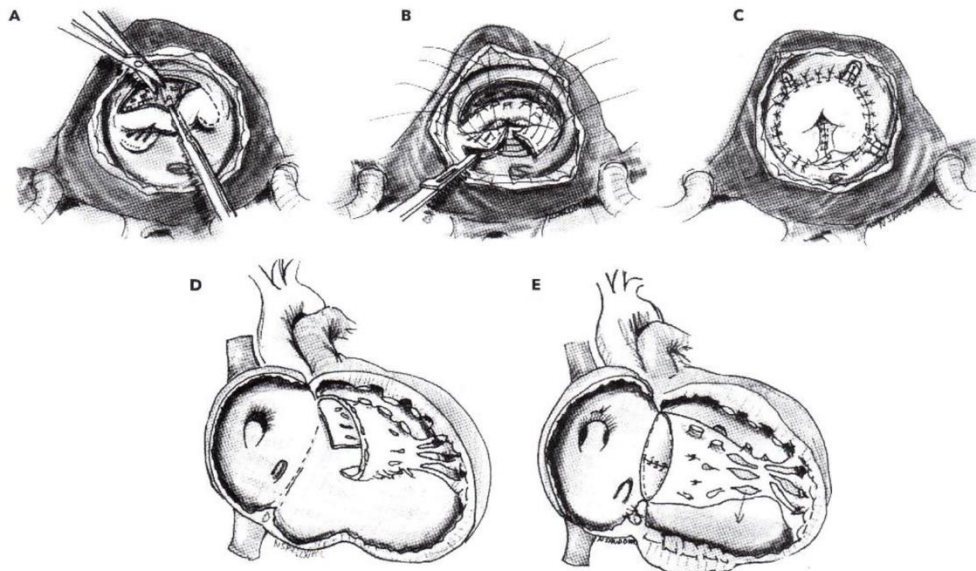


Figura 6. Cirugía de Cono. (12)

Las contraindicaciones relativas de la cirugía de cono son:

- Edad del paciente > 60 años
- Hipertensión pulmonar moderada
- Disfunción grave del VI (FE <30%)
- Valva septal ausente
- Fuerte muscularización de la valva anterior
- Dilatación anular grave de la válvula tricúspide con agrandamiento masivo del ventrículo derecho. ⁽³⁾

Reemplazo valvular

En la mayoría de los pacientes con anomalía de Ebstein como se mencionó previamente es preferible la reparación de la válvula tricúspide en lugar del reemplazo; sin embargo, en los casos donde la reparación no es factible, el reemplazo de válvula bioprotésica porcina es una buena alternativa, particularmente en adultos mayores. En estos casos se prefieren las biológicas a las válvulas mecánicas debido a una durabilidad relativamente buena y la falta de necesidad de anticoagulación. ⁽³²⁾

Conexión cavopulmonar bidireccional (Glenn) como complemento de la reparación de la válvula tricúspide

En pacientes seleccionados, el Glenn se ha convertido en un complemento importante para la reparación de la anomalía de Ebstein, ya que reduce en un tercio el retorno venoso al ventrículo derecho dilatado y disfuncional, además que proporciona suficiente precarga al ventrículo izquierdo para mantener una perfusión sistémica adecuada.

Las indicaciones para su realización incluyen:

- Dilatación y/o disfunción grave del VD
- Compresión del ventrículo izquierdo debido al desplazamiento del tabique interventricular
- Estenosis moderada de la válvula tricúspide (gradiente medio > 8 mm)

- Relación de presión aurícula derecha/aurícula izquierda $> 1,5$ (un indicador de función deficiente del VD).

Y aunque si bien en los pacientes con indicación de su realización, se reportan adecuados resultados, este procedimiento incluye las siguientes desventajas: pulsatilidad de las venas de la cabeza y el cuello, hinchazón facial, desarrollo potencial de colaterales veno-veno y/o fístulas arteriovenosas pulmonares y limitación del acceso a el corazón de la vena yugular interna.

La medición de las presiones intracardiacas es importante antes de su realización, por lo cual es imprescindible contar con un cateterismo diagnóstico antes de su ejecución. ⁽³⁾

Fisiología univentricular

En pacientes neonatos con morfología anatómica compleja, se ha establecido la posibilidad de tratamiento paliativo como a otras cardiopatías congénitas a la circulación univentricular como una alternativa; por lo cual se ha considerado la realización de una fístula sistémico pulmonar en la etapa neonatal con plan de derivación cavopulmonar total posterior; y aunque se tienen reportes de una supervivencia relativamente mayor en este grupo de pacientes, existen algunos casos correspondientes a neonatos con mala anatomía, dependientes de ventilación y en los cuales el manejo de esta patología es extremadamente difícil de tratar con reportes de una mortalidad muy alta, para los cuales se ha desarrollado el procedimiento de Starnes modificado que consiste en la exclusión del ventrículo derecho por medio de un parche de Goretex en el anillo tricúspideo con la adición de una fenestra para evitar la distensión continua del ventrículo derecho excluido con la consiguiente compresión del ventrículo izquierdo; con el objetivo de realización del siguiente procedimiento paliativo de Fontan en años posteriores e incluso con la posibilidad de reevaluación para una conversión biventricular con una valvuloplastia o una reparación 1.5 en el momento del procedimiento de Glenn. ⁽³⁵⁾

Pronóstico

Esta enfermedad es conocida por tener un mal pronóstico en el periodo neonatal con una tasa de mortalidad de hasta el 85%; lo cual se relaciona con una presentación temprana asociada a otras anomalías cardíacas como estenosis o atresia pulmonar; ⁽¹⁵⁾ y aunque si bien la mortalidad temprana en series de casos recientes respecto a la reparación quirúrgica es menos del 5 %, el tratamiento especialmente en el grupo neonatal es aún desafiante, ⁽³³⁾ con reporte por Attenhofer y colegas que entre el 20 y 40% de los recién nacidos diagnosticados con enfermedad de Ebstein no vivirán en un mes, y menos del 50% vivirá hasta los 5 años. La esperanza de vida sigue siendo inferior a la media para quienes sobreviven al período neonatal; a los 60 años, solo el 15% de los pacientes con Ebstein aún viven, la edad media al morir es de 20 años aproximadamente. ⁽³²⁾

Planteamiento del problema

La anomalía de Ebstein es una enfermedad que involucra un amplio espectro clínico condicionado por la variabilidad de presentación de las características anatómicas que la definen; como el grado de desplazamiento apical de las valvas de la tricúspide, la dilatación atrial derecha, el grado de insuficiencia tricuspídea y la atrialización del ventrículo derecho que conlleva a una diversa presentación clínica.

En definitiva, se conoce que existe una asociación variable del pronóstico de los pacientes con Anomalía de Ebstein relacionada a la edad de presentación clínica; con reporte de mayor severidad de afección entre menor edad se realice el diagnóstico como es el caso de los pacientes neonatos; por lo tanto es importante conocer el espectro clínico y evolución actual de los pacientes pediátricos con anomalía de Ebstein, dado que su comportamiento y tipo de presentación es diferente de acuerdo a los 5 grupos etarios en la población pediátrica (neonatos, lactantes, preescolares, escolares y adolescentes) del Hospital Infantil de México Federico Gómez en los últimos 10 años.

Pregunta de investigación

¿Cuál es la correlación de la severidad clínica de la Anomalia de Ebstein con los diferentes grupos etarios de la población pediátrica en los últimos 10 años del Hospital Infantil de México Federico Gómez?

Hipótesis

Con base en lo reportado en la literatura sobre el tema; se considera, que la severidad de afectación es mayor, y por lo tanto el porcentaje de supervivencia y pronóstico es malo en los pacientes con presentación clínica y diagnóstico a menor edad.

Justificación

La Anomalía de Ebstein es una enfermedad rara aunque de gran interés para el cardiólogo pediatra, dado que las características anatómicas proporcionan una diversa presentación clínica; y aunque con el paso del tiempo han cobrado relevancia nuevos métodos diagnósticos y técnicas quirúrgicas con el objetivo de ofrecer una mejor supervivencia a los pacientes que la padecen y cambiar las estadísticas reportadas de grandes centros de atención a esta patología; en muchos casos no es posible obtener mejores resultados debido a las particularidades anatómicas de cada paciente y que en mayor medida con otros factores adicionales proporcionará el panorama pronóstico a corto y largo plazo de los afectados.

Aunque si bien existen múltiples publicaciones de las características anatómicas y epidemiológicas de pacientes con Anomalía de Ebstein que demuestran la evolución y correlación de la severidad clínica en la etapa pediátrica; en nuestro país no existen estudios pediátricos que pretendan correlacionar estos hallazgos con el establecimiento de una relación pronóstica de sobrevivida.

Este estudio permitirá establecer una correlación de la severidad clínica de la Anomalía de Ebstein y los diferentes grupos etarios con el fin de establecer en la medida de lo posible una relación pronóstica de supervivencia; al describir, además, factores asociados que repercutan en la historia de la evolución clínica de la enfermedad.

Objetivos

General

- Conocer la evolución clínica de los pacientes con anomalía de Ebstein, en base a su clasificación en 5 grupos etarios: (Neonatos, lactantes, preescolares, escolares y adolescentes) y su correlación con el grado de severidad.

Específicos

- Conocer la presentación clínica característica de los pacientes con Anomalía de Ebstein.
- Conocer las herramientas diagnósticas utilizadas en nuestra población de pacientes.
- Describir las arritmias más frecuentes asociadas y los grupos etarios afectados.
- Conocer las técnicas quirúrgicas empleadas en nuestra población.

Metodología

Diseño del estudio:

- Estudio observacional, retrospectivo; de series de casos de pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Población:

- Pacientes de 0 a 18 años del HIMFG con diagnóstico de Anomalía de Ebstein en nuestro Instituto.

Periodo del estudio:

- Desde el año 2012 hasta el 2022.

Descripción general del estudio:

- Se llevo a cabo una búsqueda de pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein en el periodo de tiempo descrito del HIMFG, con el objetivo de analizar el expediente clínico de cada paciente y describir las características clínicas, evolución y tratamiento quirúrgico; para posteriormente realizar la correlación clínica de severidad entre los diferentes grupos etarios.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con diagnóstico de Anomalía de Ebstein de 0 a 18 años de edad del HIMFG entre el año 2012 al 2022.

Criterios de exclusión:

- Pacientes con Anomalía de Ebstein en asociación con otra cardiopatía congénita compleja.

Criterios de eliminación:

- Pacientes con expediente clínico incompleto o faltante en archivo clínico del HIMFG, en los cuales no es posible el analisis de datos.

Plan de análisis estadístico

Se asistió al archivo clínico del HIMFG donde se recolectaron los datos elegibles a estudiar en una base de datos del software Microsoft Excel; los cuales después fueron exportadas al programa estadístico STATA SE 13 para poder realizar el análisis estadístico de los datos recolectados.

Se realizará estadística descriptiva.

Descripción conceptual y operacional de las variables

Variable	Tipo	Escala de medición	Unidad de medición
Grupo etario	Cualitativa	Nominal dicotómica	Neonato Lactante Preescolar Escolar Adolescente
Género	Cualitativa	Nominal dicotómica	Masculino Femenino
Cianosis	Cualitativa	Nominal dicotómica	Normal Leve Moderada Severa
Grado de adosamiento	Cualitativa	Nominal dicotómica	Leve Moderado Severo
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo	Cuantitativa	Continua	Porcentaje
Insuficiencia tricuspídea	Cualitativa	Nominal dicotómica	Leve Moderada Severa
Arritmias	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si No
Cateterismo prequirúrgico	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si No
Resonancia magnética nuclear	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si No
Cirugía	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si No
Complicaciones quirúrgicas	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si No
Defunción relacionada con procedimiento quirúrgico	Cualitativa	Nominal dicotómica	Si No

Resultados

En este estudio descriptivo se incluyeron 17 pacientes con anomalía de Ebstein, de los cuales, como se observa en la **tabla 1**, se describen las siguientes características generales.

Tabla 1. Características Generales (n=17)					
Variables	Neonato (n=7)	Lactante (n=6)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=2)	Adolescente (n=1)
Sexo					
<i>Femenino, n (%)</i>	3(42.86)	1(14.29)	0(0.00)	2(28.57)	1(14.29)
<i>Masculino, n (%)</i>	4(40.00)	5(50.00)	1(10.00)	0(0)	0(0)
Diagnóstico de inicio					
<i>AE leve, n(%)</i>	0(0)	1(16.67)	0(0)	0(0)	0(0)
<i>AE moderada, n(%)</i>	1(14.29)	1(16.67)	1(100.00)	1(50.00)	0(0)
<i>AE grave, n(%)</i>	6(85.71)	4(66.67)	0(0)	1(50.00)	1(100.00)
Cianosis					
<i>Normal, n(%)</i>	0(0)	1(16.67)	0(0)	1(50.00)	0(0)
<i>Moderada, n(%)</i>	6(85.71)	3(30.00)	1(100.00)	1(50.00)	0(0)
<i>Severa, n(%)</i>	1(14.29)	2(33.33)	0(0)	0(0)	1(100.00)

De los 17 casos, 10 pacientes fueron masculinos y 7 femeninos; en cuanto a la edad al diagnóstico es destacable comentar, que este realizó más frecuentemente en la población neonatal, con 7 pacientes totales correspondiendo a la forma grave de la patología, con presentación clínica de cianosis de moderada a severa. El segundo grupo afectado son los pacientes lactantes (6); de los cuales, en su mayoría también corresponden a una forma severa.

Como se comentó previamente, el auxiliar diagnóstico estándar es el ecocardiograma, el cual nos otorga características específicas de la patología; por lo cual, como se resume en la **tabla 2**, se dio a la tarea de investigar las variables más significativas que impactan en la clasificación de la anomalía de Ebstein.

Tabla 2. Hallazgos ecocardiograficos (n=17)					
Variables	Neonato (n=7)	Lactante (n=6)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=2)	Adolescente (n=1)
FEVI					
<i>Normal, n(%)</i>	7(100.00)	5(83.33)	1(100.00)	2(100.00)	1(100.00)
<i>Disfunción, n(%)</i>	0(0)	1(16.67)	0(0)	0(0)	0(0)
Adosamiento					
<i>Leve, n(%)</i>	0(0)	1(16.67)	0(0)	1(50.00)	0(0)
<i>Moderado n(%)</i>	3(42.86)	2(33.33)	1(100.00)	1(50.00)	0(0)
<i>Severo, n(%)</i>	4(57.14)	3(50.00)	0(0)	0(0)	1(100.00)
Insuficiencia tricuspídea					
<i>Leve, n(%)</i>	4(57.14)	2(33.33)	0(0)	0(0)	0(0)
<i>Moderado n(%)</i>	2(28.57)	1(16.67)	1(100.00)	1(50.00)	0(0)
<i>Severo, n(%)</i>	1(14.29)	3(50.00)	0(0)	1(50.00)	1(100.00)

Describiendo que la función ventricular izquierda se encontró conservada al diagnóstico en la gran mayoría de los pacientes (n=16 / 94.1%), con reporte de un solo paciente (5.8%) con disfunción ventricular izquierda. Respecto a la clasificación de la enfermedad otorgado por el grado de adosamiento, este se reportó de manera severa en 8 pacientes de la población total, de los cuales 4 casos, corresponden al grupo neonatal.

El grado de insuficiencia tricúspidea varió desde leve a severa en los grupos etarios de mayor afectación (neonatos/lactantes).

En la **tabla 3** se muestran dos herramientas diagnósticas complementarias que fueron utilizadas en nuestros pacientes.

Tabla 3. Otros auxiliares diagnósticos					
Variables	Lactante (n=0)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=2)	Adolescente (n=1)	Valor - p
<i>RMN, 6(%)</i>	0(0)	1(16.67)	2(33.33)	3(50.00)	0.507
Variables	Lactante (n=1)	Preescolar (n=2)	Escolar (n=0)	Adolescente (n=4)	Valor - p
<i>Cateterismo, 7(%)</i>	1(14.29)	2(28.57)	0(0)	4(57.14)	0.572

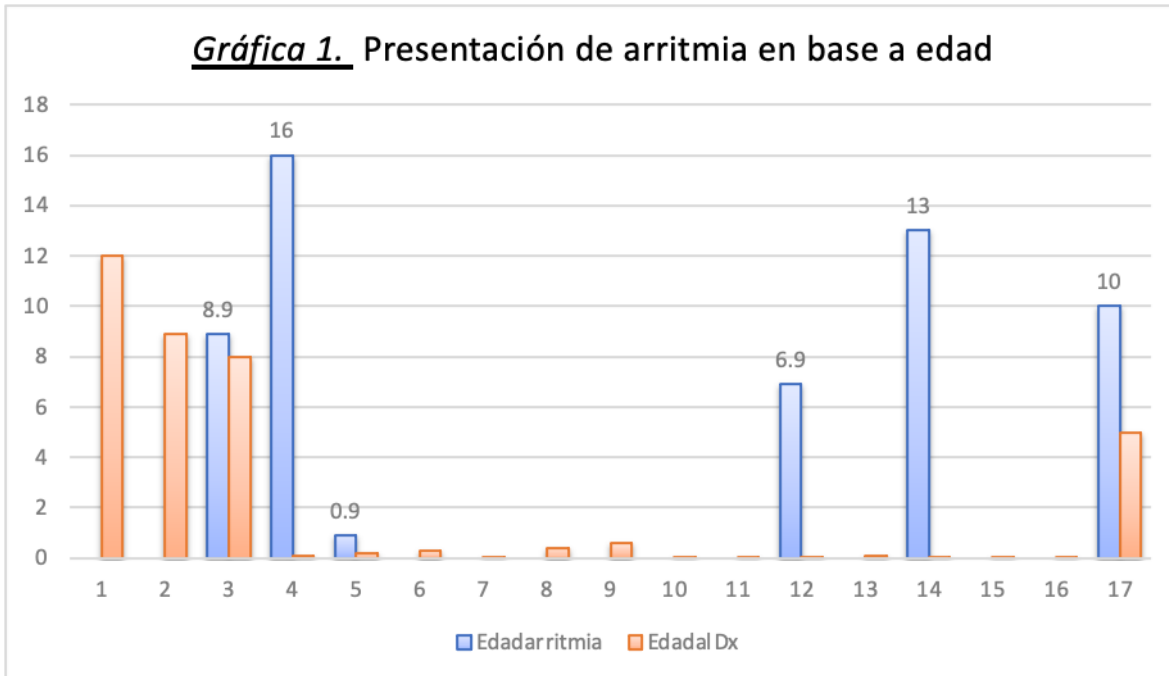
Con reporte que estas fueron realizadas en la mayoría de los casos en pacientes adolescentes, con visualización de significancia estadística, dado que su elaboración es imprescindible para la decisión y planeación de procedimientos quirúrgicos.

Las arritmias son una característica en particular de esta cardiopatía congénita, pues su asociación es descrita la literatura, por lo cual se dio a la tarea de investigar las particularidades en nuestra población.

Tabla 4. Encontrando que, de nuestro total de casos en su evolución clínica; 6 pacientes presentaron arritmias con mayor distribución en adolescentes (3/6) 50%, sin casos reportados en la población neonatal y preescolar; respecto a la etiología de estas, se destaca que la taquicardia supraventricular es el tipo más encontrado con distribución en 4 pacientes, con afectación en los 3 diferentes grupos reportados que presentaron arritmias (lactante, escolar y adolescentes); la taquicardia de la unión y el flutter atrial fueron las siguientes dos arritmias reportadas en nuestros pacientes con incidencia de un caso por cada una.

Tabla 4. Pacientes con Arritmia (n=6)			
Variables	Lactante (n=1)	Escolar (n=2)	Adolescente (n=3)
<i>Tipo de arritmia</i>			
<i>Taquicardia supraventricular</i>	1(100.00)	1(50.00)	2(66.67)
<i>Taquicardia de la unión</i>	0(0)	0(0)	1(33.33)
<i>Flutter atrial</i>	0(0)	1(50.00)	0(0)

En la **gráfica 1** se muestra la distribución de edad al diagnóstico de los tipos de arritmias descritas en comparación a la edad al diagnóstico de la patología de base (anomalía de Ebstein), para poder ejemplificar que si bien los trastornos del ritmo son una característica importante de la enfermedad en cuestión y con reporte en algunos como manifestación inicial; en nuestros pacientes éstas se reportaron en un periodo variable posterior al diagnóstico de Ebstein.



De acuerdo a la evolución y características clínicas de los pacientes es factible plantear la corrección quirúrgica de esta cardiopatía, por lo tanto, es importante estudiar esta variable.

En la **tabla 5** como primer punto a considerar encontramos que fueron 10 los pacientes a quienes se les ofreció tratamiento quirúrgico y de ellos, 2 pacientes tuvieron una segunda cirugía lo cual constata que esta patología al igual que muchas cardiopatías congénitas son variables en cuanto al tratamiento correctivo que se puede otorgar; respecto a la distribución de su realización en base a los grupos propuestos a estudiar, podemos observar que la mayoría (n=6) fueron llevadas a cabo en adolescentes.

Tabla 5. Cirugías realizadas en los pacientes (n=10)					
Variables	Neonato (n=1)	Lactante (n=1)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=2)	Adolescente (n=5)
<i>Cirugía</i>	1(10.00)	1(10.00)	1(10.00)	2(20.00)	5(50.00)
Variables	Neonato (n=0)	Lactante (n=0)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=0)	Adolescente (n=1)
<i>Segunda Cirugía</i>	0(0)	0(0)	1(10.00)	0(0)	1(10.00)

La versatilidad del tratamiento que se puede ofrecer a esta patología es amplia y por lo tanto las cirugías planteadas de acuerdo a las características anatómicas de cada paciente es variable, así como a la experiencia del grupo quirúrgico; de tal forma que en la **tabla 6**, se describen los tipos de cirugía efectuados, con reporte de realización de Glenn bidireccional + plicatura del ventrículo derecho + plastía del ventrículo derecho + plastía de aurícula derecha como el procedimiento quirúrgico más comúnmente llevado a cabo (n=4), que corresponde a un tercio de las cirugías practicadas, seguido del recambio valvular tricúspideo como el segundo procedimiento quirúrgico reportado (n=3), le siguen en frecuencia: plastia de válvula tricúspidea con sus procedimientos adicionales y fístula de Blalock Taussig modificada derecha (n=2) y por último la técnica de reconstrucción de cono, la cual sólo fue realizada en un paciente.

Tabla 6. Tipo de Cirugía	Cantidad
Glenn bidireccional + plicatura del ventrículo derecho + plastia de auricula derecha	4
Recambio de válvula tricuspidea + plicatura del ventrículo derecho	3
Plastia de válvula tricuspidea + Plastia ventrículo derecho y plicatura auricula derecha	2
Fistula de Blalock Taussig modificada derecha (FBTMD)	2
Procedimiento de cono	1
Total	12

Del total de los procedimientos quirúrgicos realizados, en la **tabla 7** se puede observar que 2 pacientes ameritaron la reintervención inmediata considerada como la necesidad de cirugía en las primeras 24 horas posteriores al primer procedimiento quirúrgico; se establece a la defunción quirúrgica como la defunción que se presenta 30 días posteriores a la cirugía, con reporte en nuestra población de 2 pacientes; destacando que estas dos variables descritas fueron reportados únicamente en pacientes adolescentes.

Tabla 7. Evolución quirúrgica					
Variables	Neonato (n=7)	Lactante (n=6)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=2)	Adolescente (n=1)
<i>Reoperación inmediata</i>	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	2(100.00)
<i>Defunción quirúrgica</i>	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	2(100.00)
<i>Complicaciones en cirugía</i>	1(25.00)	0(0)	1(25.00)	0(0)	2(50.00)

Respecto a las complicaciones quirúrgicas estas se presentaron en 4 pacientes con distribución en adolescentes (n=2), un neonato y un preescolar; con descripción de tipo de complicaciones en la **tabla 8**, donde se muestra que cada complicación reportada fue diferente.

Tabla 8. Tipo de Complicaciones Quirúrgicas (n=4)					
Variables	Neonato (n=0)	Lactante (n=1)	Preescolar (n=1)	Escolar (n=0)	Adolescente (n=2)
<i>Edema agudo pulmón</i>	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	1(25.00)
<i>Infección de herida quirúrgica</i>	0(0)	0(0)	1(25.00)	0(0)	0(0)
<i>Arritmia</i>	0(0)	1(25.00)	0(0)	0(0)	0(0)
<i>Choque cardiogénico</i>	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	1(25.00)

Por último, se explica que la defunción total en nuestra serie de casos estudiados fue de 5 pacientes, de las cuales como se mencionó previamente 2, fueron atribuidas a causa quirúrgica y el restante (n=3) no asociada a evento quirúrgico con distribución en distintos grupos etarios, sin afectación en la población neonatal.

Tabla 9. Defunciones Totales (n=5)					
Variables	Neonato (n=0)	Lactante (n=0)	Preescolar (n=0)	Escolar (n=0)	Adolescente (n=0)
<i>Defunción no asociadas a procedimientos</i>	0(0)	1(20.00)	1(20.00)	1(20.00)	0(0)
<i>Defunción quirúrgicas</i>	0(0)	0(0)	0(0)	0(0)	2(100.00)

Discusión

La enfermedad de Ebstein es una patología amplia y diversa, con grados de expresión variables de acuerdo a la edad de su presentación y a las peculiaridades morfológicas de cada caso; respecto a las características demográficas esta descrito que su distribución es similar en ambos sexos, sin predominancia de género, ⁽³⁾ sin embargo en nuestra serie de casos se reportó una incidencia mayor en el sexo masculino .

El grupo mayormente afectado en nuestra población institucional son los pacientes neonatos que corresponden predominantemente a la clasificación de enfermedad severa, y de los cuales su presentación clínica frecuentemente encontrada es la cianosis, lo cual concuerda con series de la literatura mundial en las cuales describen la presentación de un problema hemodinámico significativamente más común en pacientes menores de 2 años; ⁽⁶⁾ siendo la cianosis, la cual aparece poco después del nacimiento, y que incrementa al llanto o la alimentación, la manifestación clínica más asociada en recién nacidos; ^(15, 17) mientras que la presentación de un problema electrofisiológico fue más común en sujetos mayores de 10 años, ⁽⁶⁾ lo cual es reproducible en nuestro estudio, pues de los pacientes que presentaron arritmias, el 50% se instauró en adolescentes; lo cual comprueba que aunque en la mayoría de los pacientes el diagnóstico de la enfermedad se realizó en pacientes neonatos y lactantes, estos se mantienen en su gran mayoría libres de trastornos del ritmo, hasta la adolescencia.

Respecto a los tipos de arritmias, es frecuente encontrar que pueden ser de origen atrial ó ventricular originadas en la porción atrializada del ventrículo derecho debido a sus características arritmogénicas; que genera una conducción lenta en la parte distal del haz de His y fibras de Purkinje así como el establecimiento de vías accesorias que se ubican alrededor del orificio de la válvula tricúspide malformada, ⁽¹⁹⁾ lo cual podemos evidenciar en nuestro grupo de pacientes pues se encontraron 3 tipos diferentes de arritmias: taquicardia supraventricular, taquicardia de la unión y flutter atrial.

Si bien el ecocardiograma transtorácico es la herramienta de elección en la enfermedad en cuestión, en nuestra población se encontró que la realización de resonancia magnética nuclear cardiaca fue mayormente realizada en adolescentes y esta tiene significancia estadística ($p = 0.507$) relacionada con la toma de decisión respecto al momento de indicación de procedimiento quirúrgico; ya que como se establecen en publicaciones registradas este método de estudio proporciona una mejor cuantificación del tamaño y la función del ventrículo derecho, ^(27, 28) características que entre otras forman parte de una serie de indicaciones para la realización de cirugía.

De la misma manera el cateterismo cardíaco tiene un impacto en los pacientes con AE, lo cual es también valorado en nuestra serie de casos ($p = 0.572$) pues además que su realización es parte de uno de los tratamientos para la asociación de arritmias, al efectuarse procedimientos ablativos; otra de sus indicaciones es la realización de un cateterismo diagnóstico, con el objetivo de constatar presiones con parámetros de referencia considerados como adecuados, ante la posibilidad de reparo quirúrgico con primicia de fisiología univentricular; por lo cual, es imprescindible su realización en pacientes con objetivo de paliación univentricular. ^(12, 29)

La indicación general de cirugía en la población pediátrica esta dada por la progresión de la enfermedad, correlacionada con disminución de la clase funcional, incremento de cianosis o cardiomegalia, lo cual en pacientes neonatos se puede interpretar con dependencia de ventilación y signos de falla cardiaca, por lo cual en la mayoría de lo posible se espera a la evolución de la enfermedad hasta tener datos francos de indicación de cirugía; ⁽³⁾ precepto que podemos asociar en el estudio realizado, pues más del 50% de cirugías llevada a cabo en nuestro Hospital, se realizaron en pacientes adolescentes en los cuales la progresión de la enfermedad hace necesario la ejecución de procedimientos quirúrgicos que mejoren la calidad de vida de estos pacientes.

Por ultimo es destacable mencionar que respecto a las técnicas quirúrgicas, en este estudio se registraron diferentes procedimientos; lo cual se asocia al diverso espectro de malformaciones anatómicas con una amplia gama de reparaciones propuestas a través de los años. ⁽¹²⁾

Y que si bien se ha establecido que una reparación biventricular ha dado buenos resultados a mediano plazo, ⁽³¹⁾ y que de la cual se prefiere la realización de cirugía de cono; ⁽³⁵⁾ en nuestros pacientes los resultados quirúrgicos son variables, pues la cirugía más realizada en el lapso de tiempo estudiado fue la anastomosis cavo-pulmonar superior (Glenn) con plan de completar fisiología univentricular posterior; con reporte en segundo lugar del recambio valvular tricúspideo y por último la realización de alguna técnica de reparación biventricular, así como el procedimiento de cono en un paciente.

Conclusión

La anomalía de Ebstein es una enfermedad extensa, la cual está determinada por las características anatómicas que la describan lo cual se correlaciona con la edad al diagnóstico, encontrando que la población neonatal es el grupo más afectado con presentación clínica de cianosis como manifestación inicial.

Nuestros datos sugieren que las arritmias se encontraron con mayor incidencia en pacientes adolescentes, y que, aunque en la mayoría de los casos la enfermedad fue diagnosticada a menor edad, esos pacientes se mantuvieron libres de trastornos del ritmo en un tiempo considerable.

Se encontró asociación significativa entre la realización de resonancia magnética nuclear cardíaca y cateterismo cardíaco con el establecimiento de la realización de procedimientos quirúrgicos.

La técnica quirúrgicamente principalmente efectuada en nuestros pacientes es la anastomosis cavo-pulmonar superior (Glenn).

Del total de las defunciones en nuestro estudio, dos fueron asociadas a procedimientos quirúrgicos.

Cronograma de actividades

	<i>Julio-Ago</i> 2021	<i>Sept-Oct</i> 2021	<i>Nov-Dic</i> 2021	<i>Ene-Feb</i> 2022	<i>Mar-Abril</i> 2022	<i>Mayo</i> 2022
Elección del tema	X					
Planeación del estudio		X				
Revisión bibliográfica			X			
Recolección de datos		X	X	X		
Análisis de los datos					X	X
Conclusiones y redacción						X
Presentación final						X

Referencias bibliográficas

- 1 Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's Anomaly. *Methodist Debaquey Cardiovasc J.* 2019 Apr-Jun;15(2):138-144. doi: 10.14797/mdcj-15-2-138. PMID: 31384377; PMCID: PMC6668741.
- 2 Legius B, Van De Bruaene A, Van Deyk K, Gewillig M, Troost E, Meyns B, Budts W. Behavior of Ebstein's anomaly: single-center experience and midterm follow-up. *Cardiology.* 2010;117(2):90-5. doi: 10.1159/000318041. Epub 2010 Oct 6. PMID: 20924185.
- 3 Allen, H., 2016. *Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents.* 9th ed. Philadelphia: Wolters Kluwer. 1757-1748.
- 4 Mazurak M, Kusa J. The Two Anomalies of Wilhelm Ebstein. *Tex Heart Inst J.* 2017 Jun 1;44(3):198-201. doi: 10.14503/THIJ-16-6063. PMID: 28761400; PMCID: PMC5505398.
- 5 Chang YM, Wang JK, Chiu SN, Lin MT, Wu ET, Chen CA, Huang SC, Chen YS, Chang CI, Chiu IS, Lin JL, Lai LP, Wu MH. Clinical spectrum and long-term outcome of Ebstein's anomaly based on a 26-year experience in an Asian cohort. *Eur J Pediatr.* 2009 Jun;168(6):685-90. doi: 10.1007/s00431-008-0820-0. Epub 2008 Sep 10. PMID: 18781325.
- 6 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.
- 7 Hong YM, Moller JH. Ebstein's anomaly: a long-term study of survival. *Am Heart J.* 1993 May;125(5 Pt 1):1419-24. doi: 10.1016/0002-8703(93)91015-7. PMID: 8480596.
- 8 Kapusta L, Eveleigh RM, Poulino SE, Rijlaarsdam ME, du Marchie Sarvaas GJ, Strengers JL, Delhaas T, de Korte CL, Feuth T, Helbing WA. Ebstein's anomaly: factors associated with death in childhood and adolescence: a multi-centre, long-term study. *Eur Heart J.* 2007 Nov;28(21):2661-6. doi: 10.1093/eurheartj/ehm398. Epub 2007 Sep 24. PMID: 17895254.
- 9 Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 1992 Apr;19(5):1041-6. doi: 10.1016/0735-1097(92)90291-t. PMID: 1552092.
- 10 Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's Anomaly. *Methodist Debaquey Cardiovasc J.* 2019 Apr-Jun;15(2):138-144. doi: 10.14797/mdcj-15-2-138. PMID: 31384377; PMCID: PMC6668741.
- 11 Yuan SM. Ebstein's Anomaly: Genetics, Clinical Manifestations, and Management. *Pediatr Neonatol.* 2017 Jun;58(3):211-215. doi: 10.1016/j.pedneo.2016.08.004. Epub 2016 Nov 19. PMID: 28017577.
- 12 Díaz Góngora, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología pediátrica.* Editorial Mc Graw Hill, Edición 2003, págs. 476-490
- 13 Attie, Calderón, Zabal, Buendía. *Cardiología pediátrica.* 2da. Edición, Ciudad de México. Editorial Médica panamericana. 145 – 151.
- 14 Pashia SE. Ebstein's anomaly. *Neonatal Netw.* 2007 May-Jun;26(3):197-208. doi: 10.1891/0730-0832.26.3.197. PMID: 17521066.

- 15 Galea J, Ellul S, Schembri A, Schembri-Wismayer P, Calleja-Agius J. Ebstein anomaly: a review. *Neonatal Netw.* 2014 Sep-Oct;33(5):268-74. doi: 10.1891/0730-0832.33.5.268. PMID: 25161135.
- 16 Dearani JA, Mora BN, Nelson TJ, Haile DT, O'Leary PW. Ebstein anomaly review: what's now, what's next? *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2015 Oct;13(10):1101-9. doi: 10.1586/14779072.2015.1087849. Epub 2015 Sep 10. PMID: 26357983.
- 17 Christine H. Attenhofer Jost, MD, Heidi M. Connolly, MD, Joseph A. Dearani, MD, William D. Edwards, MD, and Gordon K. Danielson, MD. Ebstein's Anomaly. *Circulation.* Volume 115, Issue 2, 16 January 2007; Pages 277-285. doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.619338.
- 18 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.
- 19 Saoussen A, Sana O, Kaouther H, Hela M, Fatma O. Electrocardiographic features in Ebstein's disease. *Tunis Med.* 2021 Juin;99(6):614-622. English. PMID: 35244913; PMCID: PMC8795996.
- 20 Dalakoti M, Singh D, Yeo WT, Tay LWE, Poh KK. Electrocardiography findings and clinical presentation in Ebstein's anomaly. *Singapore Med J.* 2019 Nov;60(11):560-564. doi: 10.11622/smedj.2019146. PMID: 31781776; PMCID: PMC6875802.
- 21 Pérez-Riera AR, Barbosa-Barros R, Daminello-Raimundo R, de Abreu LC, Nikus K. Electro-vectorcardiographic and electrophysiological aspects of Ebstein's anomaly. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2019 May;24(3):e12590. doi: 10.1111/anec.12590. Epub 2018 Aug 14. PMID: 30106198; PMCID: PMC6931749.
- 22 Walsh EP. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: A Natural Laboratory for Re-Entrant Tachycardias. *JACC Clin Electrophysiol.* 2018 Oct;4(10):1271-1288. doi: 10.1016/j.jacep.2018.05.024. Epub 2018 Jul 25. PMID: 30336873.
- 23 Iturralde P. La anomalía de Ebstein asociada al Síndrome de Wolf Parkinson-White. *Arch Cardiol Mex* 2007;77:S2, 37-39.
- 24 Wyman W. Lai, Luc L. Mertens. *Echocardiography in pediatric and congenital heart disease. From fetus to adult. Second edition.* Wiley Blackwell. 2016.
- 25 Shiina A, Seward JB, Edwards WD, Hagler DJ, Tajik AJ. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. *J Am Coll Cardiol.* 1984 Feb;3(2 Pt 1):356-70. doi: 10.1016/s0735-1097(84)80020-0. PMID: 6693624.
- 26 Booker OJ, Nanda NC. Echocardiographic assessment of Ebstein's anomaly. *Echocardiography.* 2015 Jan;32 Suppl 2:S177-88. doi: 10.1111/echo.12486. Epub 2014 May 29. PMID: 24888693.
- 27 Qureshi MY, O'Leary PW, Connolly HM. Cardiac imaging in Ebstein anomaly. *Trends Cardiovasc Med.* 2018 Aug;28(6):403-409. doi: 10.1016/j.tcm.2018.01.002. Epub 2018 Jan 12. PMID: 29409687.

- 28 Choi YH, Park JH, Choe YH, Yoo SJ. MR imaging of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *AJR Am J Roentgenol.* 1994 Sep;163(3):539-43. doi: 10.2214/ajr.163.3.8079839. PMID: 8079839.
- 29 Negoii RI, Ispas AT, Ghiorghiu I, Filipoiu F, Negoii I, Hostiuc M, Hostiuc S, Ginghina C. Complex Ebstein's malformation: defining preoperative cardiac anatomy and function. *J Card Surg.* 2013 Jan;28(1):70-81. doi: 10.1111/jocs.12032. PMID: 23330581.
- 30 Cherry C, DeBord S, Moustapha-Nadler N. Ebstein's anomaly: a complex congenital heart defect. *AORN J.* 2009 Jun;89(6):1098-110; quiz 1111-4. doi: 10.1016/j.aorn.2009.03.003. PMID: 19606562
- 31 Hetzer R, Hacke P, Javier M, Miera O, Schmitt K, Weng Y, Delmo Walter EM. The long-term impact of various techniques for tricuspid repair in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015 Nov;150(5):1212-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.08.036. Epub 2015 Aug 14. PMID: 26349593.
- 32 Dearani JA, O'Leary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's malformation: state of the art in 2006. *Cardiol Young.* 2006 Sep;16 Suppl 3:12-20. doi: 10.1017/s1047951106000710. PMID: 17378036.
- 33 Possner OV - Possner M, Gensini FJ, Mauchley DC, Krieger EV, Steinberg ZL. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: an Overview of Pathology and Management. *Curr Cardiol Rep.* 2020 Oct 9;22(12):157. doi: 10.1007/s11886-020-01412-z. PMID: 33037480.
- 34 Burri M, Lange R. Surgical Treatment of Ebstein's Anomaly. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Dec;65(8):639-648. doi: 10.1055/s-0037-1604469. Epub 2017 Aug 14. PMID: 28806824.
- 35 Sainathan S, da Fonseca da Silva L, da Silva JP. Ebstein's anomaly: contemporary management strategies. *J Thorac Dis* 2020;12(3):1161-1173. doi: 10.21037/jtd.2020.01.18.
- 36 Da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, Soares AM, Moreira LF, Barbero-Marcial M. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007 Jan;133(1):215-23. doi: 10.1016/j.jtcvs.2006.09.018. Epub 2006 Dec 4. PMID: 17198815.

Limitación del estudio

Falta de seguimiento de los pacientes estudiados, con fin de encontrar algun pronóstico de sobrevida, ya que al cumplir la mayoría de edad, estos son referidos a centros de tercer nivel de adultos con especialidad en Cardiología para continuar con su seguimiento.

En nuestro instituto, no contamos con servicio de electrofisiología por lo cual los pacientes que presentan algún trastorno del ritmo son referidos a otros centros con la finalidad de la realización de estudios electrofisiológicos.

