

Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. A propósito de 35 casos

A.J. Armengol Rofes, M. Serrano Durán, D.C. Albert Brotons, C. Sánchez López, J. Casaldáliga Ferrer,
J.M. Girona Comas

Resumen. La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es una cardiopatía congénita relativamente rara, que consiste en un desplazamiento apical del anillo valvular con deformidad de las valvas septal y posterior. Se presenta una serie de 35 casos estudiados entre 1969 y 1993; varones 45,7% y mujeres 54,3%. Un paciente presentó síndrome polimalformativo y otro, antecedente de Ebstein en la fratría. Se practicó ecocardiografía en 31 y cateterismo en 15. El período de seguimiento fue de 7,6 años; rango mínimo 1 día y máximo 16,08 años. El diagnóstico neonatal se realizó en el 66,7%. Se asociaron otras malformaciones cardíacas en el 57,1%. Apareció cardiomegalia radiológica en el 80,7%. El ECG mostró onda P mayor de 0,3 mV en el 48,4% y síndrome de Wolff-Parkinson-White en el 16,1%. Evolucionaron con crisis de taquicardia paroxística supraventricular el 27,3%. Se realizó cirugía cardíaca en el 24,2% de los pacientes, siendo uno de ellos sometido a trasplante cardíaco. Fallecieron el 27,3%. Tanto las formas anatómicas de la anomalía de Ebstein como su expresividad clínica son de muy variable gravedad. Son elementos pronósticos peyorativos la forma grave neonatal, los defectos cardíacos asociados y la insuficiencia cardíaca congestiva.

An Esp Pediatr 1996;44:139-144.

Palabras clave: Anomalía de Ebstein; Válvula tricúspide.

EBSTEIN'S ANOMALY OF THE TRICUSPID VALVE. A REVIEW OF 35 CASES

Abstract: Ebstein's anomaly of the tricuspid valve is a relatively uncommon congenital heart defect which consists of an apical displacement of the valvar annulus with a deformity of the septal and posterior leaflets. We report 35 cases studied from 1969 to 1993 (45% males and 55% females). One patient presented a polymalformation syndrome and another had a case of Ebstein's anomaly amongst his siblings. We performed an echocardiography in 31 patients and a catheterization in 15. The mean follow-up was 7.6 years (range: 1 day to 16.1 years). The diagnosis was established during the neonatal period in 66.7%. We found other associated cardiac anomalies in 57.1%, with radiologic cardiomegaly in 80.7%. Upon analysis of the EKGs, the P wave was higher than 0.3mV in 48.4% and 16.1% showed Wolff-Parkinson-White syndrome. Paroxysmal supraventricular tachycardia developed in 12.9%. Long term cardiotonic treatment was needed in 27.3%. In 24.2% cardiac surgery was performed, including one heart transplantation. The mortality rate was 27.3%. The severity of Ebstein's anomaly is extremely variable, not only in its anatomy, but also in the clinical presentation. The severe neonatal form, the associated cardiac defects and heart failure worsen the prognosis.

Key words: Ebstein's anomaly. Tricuspid valve.

Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil «Vall d'Hebron». Barcelona.

Correspondencia: Dr. A.J. Armengol

Monestir de Montserrat, 11. 43880 Comarruga, Tarragona.

Recibido: Octubre 1994

Aceptado: Marzo 1995

Introducción

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide fue descrita por dicho autor⁽¹⁾ en 1866 sobre bases anatómicas, aunque el diagnóstico clínico en pacientes vivos no llegaría a realizarse hasta 1949⁽²⁾. Es una entidad relativamente rara, representando aproximadamente del 0,03 al 1% del total de cardiopatías congénitas, estimándose su incidencia en 1/8.500 a 1/50.000 recién nacidos vivos⁽³⁻⁵⁾. Desde el punto de vista anatómico-patológico consiste⁽⁶⁾ en un desplazamiento apical del plano valvular de la tricúspide, con ensanchamiento del anillo fibroso aurículo-ventricular, viéndose afectadas las valvas septal y posterior, que están deformadas y se adhieren en proporción variable al tabique interventricular por debajo de la unión aurículo-ventricular. La valva anterior es amplia y las cuerdas tendinosas están acortadas. El resultado de todo ello es una gran aurícula derecha y un ventrículo derecho pequeño, siendo la válvula tricúspide potencialmente insuficiente, aunque en raras ocasiones está estenosada. La zona ventricular que se sitúa por encima del plano valvular se denomina porción atrializada del ventrículo derecho. En ocasiones, sin embargo, el ventrículo derecho está dilatado debido, en parte, a anomalías de las fibras miocárdicas⁽⁷⁾. La anomalía de Ebstein puede presentarse en forma aislada o asociada a otras malformaciones cardíacas.

La forma de presentación grave neonatal se sospecha clínicamente por cianosis, insuficiencia cardíaca y cardiomegalia. En edades posteriores a menudo el niño puede permanecer asintomático y el diagnóstico realizarse a partir de auscultación anómala, que no necesariamente será un soplo, sino que pueden auscultarse ritmos en tres o cuatro tiempos, muy evocadores de esta patología, sin que se asocien necesariamente a insuficiencia cardíaca. En las formas intermedias debe tenerse en cuenta la presencia de cianosis, disnea, fatiga al esfuerzo, intolerancia al ejercicio, palpitaciones, arritmias o insuficiencia cardíaca⁽⁸⁾. Radiológicamente se aprecia cardiomegalia, con aspecto globuloso de la silueta cardíaca, aurícula derecha prominente y a veces punta elevada o pedículo estrecho, con vascularización pulmonar normal o disminuida. En casos con malformaciones asociadas del tipo cortocircuito izquierda-derecha, la circulación pulmonar puede estar aumentada. Electrocardiográficamente destaca una onda P picuda y amplia, a veces gigantesca, asociada a bloqueo de la rama derecha del haz de His por rotura incompleta del haz derecho y complejos QRS de bajo voltaje. En algunos casos se aprecia síndrome de preexcitación de Wolff-

Tabla I Formas anatómicas

Nº casos	Forma anatómica
15	Anomalía de Ebstein aislada
6	CIA
3	CIV
2	1-TGA
2	CIA, hipoplasia TAP y ramas
1	CIV, CIA
1	EPV
1	EPV, PDA
1	EPV, CIA
1	AP, PDA
1	AP, PDA, hipoplasia TAP y ramas
1	CoAo

CIA: Comunicación interauricular tipo fosa oval. CIV: Comunicación interventricular. 1-TGA: 1-Transposición de grandes arterias. TAP: Tronco de la arteria pulmonar. EPV: Estenosis pulmonar valvular. PDA: Persistencia del ductus arterioso. AP: Atresia pulmonar. CoAo: Coartación de aorta.

Parkinson-White debido a una vía anómala que transcurre a través del anillo tricúspideo⁽⁹⁾. El diagnóstico definitivo se realiza por ecocardiografía, existiendo un desplazamiento apical de la inserción del velo septal de la tricúspide respecto a la inserción de la mitral⁽¹⁰⁾, de como mínimo 20 mm en el adulto y 15 mm en la edad infantil, aunque puede ser menor en el neonato. La inserción del velo anterior es normal, pero es redundante y con gran amplitud de movimiento, alcanzando en su excursión a casi toda la cavidad ventricular derecha⁽¹¹⁾.

Se presentan los casos estudiados y tratados en nuestro Servicio durante estos últimos años, con el objetivo de analizar su evolución clínica natural en unos casos y modificada por tratamiento médico o quirúrgico, en otros.

Material y métodos

Se trata de un estudio descriptivo y retrospectivo de una serie de 35 casos de anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide estudiados y tratados en nuestro Servicio durante un período de 24 años, comprendidos entre enero de 1969 y diciembre de 1993. Los datos fueron incompletos en cuatro pacientes; debido al extravío de algunos documentos en dos y a la pérdida de seguimiento en los otros dos. Son 16 varones (45,7%) y 19 mujeres (54,3%). Uno presentó síndrome polimalformativo y otro, antecedente de Ebstein en la fratría. Se practicó ecocardiografía en 31 pacientes y cateterismo cardíaco en 15; fueron sometidos únicamente a Eco 20 niños, únicamente a cateterismo, cuatro y a ambos exámenes complementarios, los otros 11.

El período medio de seguimiento en 33/35 fue de 7,6 años; rango mínimo 1 día y máximo, 16,08 años.

Resultados

Formas anatómicas

Quince casos (42,9%) correspondieron a formas aisladas de



Figura 1. Importante cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, con punta elevada y campos pulmonares claros.

anomalía de Ebstein, mientras que 20 (57,1%) se asociaron a una o varias malformaciones cardíacas, según se aprecia en la [tabla I](#).

Edad de diagnóstico

El diagnóstico en edad neonatal se realizó en 22/33 (66,7%); de los que 16/22 corresponden a la forma grave, 5/22 al estudio de auscultación anómala y en 1/22 se confirmó el diagnóstico ya efectuado por eco fetal a las 24 semanas de gestación. En los otros 11/33 el momento de diagnóstico fue en edades posteriores, dándose incluso el caso de una paciente asintomática detectada a los 18 años de edad tras auscultársele soplo cardíaco en la revisión médica previa al permiso de conducir.

Rx tórax, ECG

Se aprecia cardiomegalia radiológica ([Fig. 1](#)) en 25/31 (80,7%), en la mayoría de los casos entre leve y moderada, aunque en un caso es muy llamativa, ocupando la silueta cardíaca prácticamente todo el tórax en incidencia ántero-posterior, esa paciente falleció a la edad de 5 años tras colocación de prótesis tricúspídea, se trataba de un Ebstein forma pura. El ECG

muestra onda P superior a 0,3 mV en 15/31 (48,4%) y síndrome de preexcitación de Wolff-Parkinson-White en 5/31 (16,1%), tres de ellos intermitentes.

Arritmias

Uno de los niños (1/31; 3,2%) presentó ritmo auricular ectópico intermitente. Otros 4/31 (12,9%) evolucionaron con una o más crisis de taquicardia paroxística supraventricular; tres de los cuales presentaban síndrome de preexcitación de Wolff-Parkinson-White en el trazado de base, uno de estos tres últimos padeció además un episodio de fibrilación auricular y ocasionalmente extrasistolia benigna, tanto ventricular como supra-ventricular. En un paciente la crisis cedió espontáneamente y en los otros tres se utilizó verapamil para revertirlos a ritmo sinusal. En dos casos no se precisó tratamiento antiarrítmico profiláctico, mientras que los otros dos requirieron la administración de amiodarona durante un período de 2,8 y 5,4 años, respectivamente.

Insuficiencia cardíaca

Precisaron tratamiento cardiotónico prolongado 9/33 (27,3%), de los que 8/9 corresponden a la forma grave de presentación neonatal; 7/9 debieron ser intervenidos quirúrgicamente y 5/9 fallecieron. El restante 1/9 presentó una forma de Ebstein aislada diagnosticada a los dos meses de edad y desde entonces tratado con digoxina hasta los 4 años, en que su evolución clínica favorable permite retirarle con éxito el tratamiento.

Poliglobulia

En un solo caso debió recurrirse a la realización de sangrías. Se trató de la paciente ya referida más arriba como portadora de prótesis valvular, quien a los 4 años de edad, es decir, un año antes de su intervención, presentó hematócrito de 72%.

Intervenciones quirúrgicas

Se realizaron un total de 10 intervenciones quirúrgicas a 8/33 pacientes (24,2%); 4/8 fueron intervenidos únicamente de las malformaciones asociadas; de éstos, uno presentó endocarditis bacteriana en válvula pulmonar, previa a la intervención; se trataba de estenosis pulmonar valvular muy severa y persistencia del ductus arterioso. Otros 2/8 fueron intervenidos tanto a nivel de la válvula tricúspide como de las malformaciones asociadas; en ambos se practicó anuloplastia tricúspide a las edades de 8,01 y 10,01 años, respectivamente; el primero de éstos ya había sido intervenido previamente en dos ocasiones para realización de derivación arterio-pulmonar de Blalock-Taussig derecha e izquierda, a los 13 días y 21 meses de edad, respectivamente. Un solo paciente fue intervenido únicamente a nivel de la tricúspide, falleciendo éste en el curso del postoperatorio tras colocación de prótesis tipo Bjork-Shiley n° 31 a la edad de 5 años; este paciente ya se ha comentado más arriba en cuanto a su excepcional cardiomegalia radiológica y a su poliglobulia. El restante fue sometido a trasplante cardíaco a la edad de 12 años, pues su caso no tenía solución quirúrgica

Tabla II Exitus

Caso N°	Malformac. asociadas	Forma grave neonatal	Edad exitus	Cirugía previa	Causa exitus
1	CIA	Sí	3 días	No	ICC, hipoxia
2	AP, PDA	Sí	4 días	No	ICC, hipoxia
3	CIV	Sí	6 días	No	ICC, hipoxia
4	1-TGA	Sí	7 días	No	ICC, hipoxia
5	AP, PDA, hipoplasia TAP y ramas	Sí	12 días	No	ICC, hipoxia
6	CIV	Sí	6,5 meses	No	ICC, HTAP
7	No	Sí	5 años	Sí	Post-op.
8	CIA, hipoplasia TAP y ramas	Si	8,08 años	Sí	Post-op.
9	CIA	Sí	13,4 años	Sí	Complicación neurológica

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva. HTAP: Hipertensión arterial pulmonar. (Otras abreviaciones: ver tabla I.)

convencional, tratándose de una forma de Ebstein aislada con gran aurícula derecha, ventrículo derecho pequeño y mala función del ventrículo izquierdo debido a fibroelastosis endocárdica. Independientemente de la edad de realización de cirugía cardíaca, todos los pacientes intervenidos pertenecen al grupo de presentación grave neonatal.

Mortalidad

La mortalidad global fue de 9/33 (27,3%). Ocho de nueve pacientes presentaban malformaciones asociadas. Todos los fallecidos correspondieron a la forma clínica de presentación grave neonatal, 5/9 fallecieron durante los 12 primeros días de vida, los cinco con malformaciones asociadas y ninguno operado. Los otros 4/9 fallecieron, respectivamente, el primero a los 6,5 meses de edad con comunicación interventricular e hipertensión arterial pulmonar, no intervenido; el segundo a los 5 años tras colocación de prótesis tricúspide, el tercero a los 8,08 años también en postoperatorio por anuloplastia de válvula tricúspide, plicatura de ventrículo derecho, cierre de comunicación interauricular y ligadura de fístulas de Blalock-Taussig previas y el cuarto a los 13,4 años de edad tras ser sometido a trasplante cardíaco 7 meses antes, la causa del fallecimiento fue una evolución postoperatoria tórpida debido a las complicaciones neurológicas derivadas de accidente vascular cerebral perioperatorio. Resumen en [tabla II](#).

Discusión

La anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide es una malformación cardíaca rara que afecta por igual a ambos sexos. La mayor parte de casos son esporádicos, siendo el mecanismo de transmisión poligénico multifactorial como en la mayoría de cardiopatías congénitas⁽⁵⁾. Pueden darse formas familiares como en uno de los casos que aportamos con un hermano afecto u otros descritos previamente⁽¹²⁾ con varios miembros

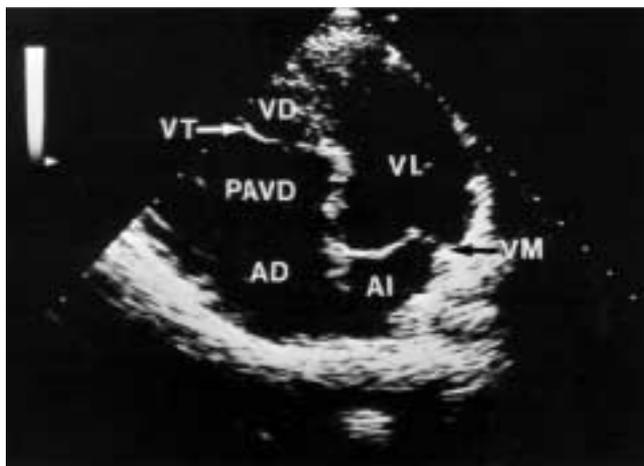


Figura 2. Ecocardiografía bidimensional, plano de las cuatro cavidades. Desplazamiento apical de la válvula tricúspide, con enorme aurícula derecha y ventrículo derecho pequeño. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda. PAVD: porción atrializada del ventrículo derecho. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo. VM: válvula mitral. VT: válvula tricúspide.

afectados, tanto en la misma generación como en generaciones sucesivas, sin tener ninguna prueba de una herencia de tipo mendeliano. Raramente se integra en síndromes polimalformativos, como en uno de nuestros casos; en este sentido se ha descrito en síndrome de Marfan, Noonan o Cornelia de Lange⁽⁶⁾, y formando parte de cromosopatías como las trisomías 18 ó 21⁽¹³⁾. También se sabe que puede estar en relación con la administración de agentes teratogénicos durante la gestación, tales como el litio en madres psicóticas^(14,15).

Las formas anatómicas son muy variadas y determinan la severidad clínica. Las formas aisladas de Ebstein pueden diferir morfológicamente en cuanto a la variabilidad del desplazamiento del anillo valvular, al grado de displasia valvular y del ventrículo derecho, a la inserción de sus valvas, a la presencia de regurgitación tricuspídea y el grado de atrialización ventricular^(6,7). Sin embargo, debe tenerse en cuenta que las formas asociadas a una o varias malformaciones cardíacas son todavía más frecuentes, hecho que se constata en nuestra serie con el 57,1% de casos y que se confirma en otras series recientes como la de Celermajer⁽¹⁶⁾, en la que sobre 50 pacientes, el 54% se asocian a otros defectos cardíacos. El más frecuente de todos ellos es la comunicación interauricular tipo fosa oval, como en nuestra serie, aunque en otras ocasiones puede tratarse de un foramen oval permeable «obligado», debido al cortocircuito interauricular derecha-izquierda que se produce a causa de la elevada presión en aurícula derecha.

El diagnóstico de certeza se realiza por ecocardiografía^(10,11) (Fig. 2) a partir de la sospecha clínica basada en los signos y síntomas citados más arriba, pudiéndose diagnosticar la mayor parte de las veces en edad neonatal, tal como se demuestra en nuestra propia experiencia y en la de otros⁽¹⁶⁾. Sin embargo, algunos casos con nula repercusión clínica pueden pasar desaperci-

bidos hasta edades avanzadas, como el de una mujer de 62 años que fue detectada casualmente merced a un ingreso hospitalario por otro motivo⁽¹⁷⁾, o nuestro caso de la joven de 18 años a la que se auscultó soplo cardíaco en la revisión médica previa al permiso de conducir. La detección prenatal no presenta actualmente mayores dificultades, siendo los resultados muy fiables^(18,19) y su utilidad evidente de cara a la correcta asistencia y tratamiento precoz del neonato gravemente enfermo⁽²⁰⁾.

Debido a la precisión diagnóstica alcanzada mediante la alta tecnología de ultrasonidos, tanto a nivel anatómico como fisiopatológico, actualmente las indicaciones del cateterismo cardíaco y la angiocardiógrafa se han visto reducidas, limitándose a casos con malformaciones asociadas, disfunción ventricular o estudios preoperatorios. Con el cateterismo se obtienen potenciales electrocardiográficos intracavitarios propios de ventrículo derecho cuando en esa misma posición del catéter, tanto la presión del pulso, como el registro de la curva tensional muestran trazos de aurícula derecha. Esta discordancia electrohemodinámica se debe a la porción atrializada del ventrículo derecho. Las imágenes angiocardiógráficas se caracterizan por la enorme aurícula derecha, por el desplazamiento de la válvula tricúspide hacia la izquierda de la columna vertebral y por la muesca que separa la aurícula de la zona infundibular del ventrículo derecho.

El tratamiento de los recién nacidos que presentan la forma grave neonatal está en función de su mecanismo fisiopatológico, que es consecuencia de la variedad anatómica, de las malformaciones asociadas y de la hipertensión arterial pulmonar. La insuficiencia cardíaca, la cianosis y las taquiarritmias son sus consecuencias. Es por ello que el enfoque terapéutico debe individualizarse en cada caso. La insuficiencia cardíaca derecha, que luego deviene global, se origina en el remanente sanguíneo acumulado en aurícula derecha y porción atrializada del ventrículo derecho, debido a la disfunción valvular tricuspídea y a la deficiente función de bomba del ventrículo derecho. La cianosis se agrava en la edad neonatal no sólo a causa de las altas presiones de la circulación pulmonar propias de este período inicial de la vida, sino también a las bajas presiones en ventrículo derecho propias de la anomalía de Ebstein. Fisiopatológicamente se trata, pues, en ciertas ocasiones, de una verdadera atresia pulmonar funcional⁽²¹⁾, cuya mejoría espontánea se produce al ceder la hipertensión pulmonar transitoria del recién nacido y con ella desciende también la presión en aurícula derecha, con la consiguiente disminución del cortocircuito derecha-izquierda a nivel auricular. Aparte de las medidas de apoyo contra la hipoxia y la acidosis, tales como la oxigenoterapia o la ventilación asistida, el objetivo primordial debe ser la disminución de las resistencias vasculares pulmonares, factor esencial para obtener la mejoría del paciente y la desaparición de la cianosis. El tratamiento farmacológico se sustenta en la utilización de cardiotónicos, antiarrítmicos, diuréticos y otras drogas cuya finalidad es aumentar el flujo pulmonar, como la tolazolina que disminuye las resistencias pulmonares o la prostaglandina E₁ que mantiene abierto el ductus arterioso.

En nuestra serie, los neonatos que no presentaron enfermedad crítica y los niños diagnosticados en edades posteriores, en general, no precisaron tratamiento y evolucionaron con clase funcional I o II de la clasificación establecida por la New York Heart Association o incluso prácticamente asintomáticos. En cambio, los supervivientes de la forma clínica grave neonatal son más propensos al deterioro hemodinámico y a la muerte súbita en su evolución ulterior⁽¹⁶⁾. En cuanto a las crisis de taquicardia paroxística supraventricular u otros trastornos del ritmo, la incidencia es menor durante la edad pediátrica que en la edad adulta, al igual que sucede en otras cardiopatías congénitas.

La cirugía cardíaca se reserva para aquellos pacientes con cianosis moderada-intensa y persistente o insuficiencia cardíaca de clase funcional III o IV refractaria al tratamiento médico y, naturalmente, para aquellos con malformaciones asociadas que lo precisen. La primera técnica que se utilizó fue la de Hunter-Lillehei-Hardy^(22,23) que consiste en la exclusión de la porción atrializada del ventrículo derecho y reinserción de los velos posterior y septal de la tricúspide a nivel del plano valvular. Más recientemente las técnicas de valvuloplastia y plitatura aurículo-ventricular han sido modificadas y perfeccionadas con la reparación fisiológica de Carpentier⁽²⁴⁾ o construyendo válvulas monocúspides utilizando el velo anterior cuando su anatomía lo permite, como propone Danielson^(25,26). En nuestra serie fueron sometidos a estas técnicas dos pacientes; uno sobrevivió y el que falleció ya había sido intervenido previamente en dos ocasiones para sendas derivaciones de Blalock-Taussig. La implantación de prótesis mecánicas fue iniciada por Barnard⁽²⁷⁾ y se reserva para los casos en que la reconstrucción valvular no es posible, como en uno de nuestros enfermos. Las prótesis mecánicas presentan una serie de complicaciones como las tromboembólicas, necesidad de tratamiento anticoagulante y cambio a válvulas de mayor tamaño durante la fase de crecimiento infantil, por lo que otros autores recomiendan la bioprótesis⁽²⁶⁾. En otros casos todo lo anterior no es suficiente y debe recurrirse al trasplante cardíaco⁽²⁸⁾ por estar gravemente afectada la función de bomba del músculo miocárdico, como en nuestro niño que presentó signos de fibroelastosis endocárdica. En los neonatos gravemente enfermos en que la corrección anatómica no es posible por existir atresia pulmonar, se ha realizado⁽²⁹⁾, con buenos resultados, derivación arterio-pulmonar de Blalock-Taussig con exclusión del orificio tricúspideo mediante parche de pericardio, para en un segundo tiempo operatorio que se situaría entre el año y los 2 años de edad, realizar anastomosis atrio-pulmonar de Fontán como procedimiento paliativo definitivo. Además, puede aprovecharse el mismo acto operatorio de las intervenciones descritas más arriba para la ablación quirúrgica⁽³⁰⁾ de las vías de conducción anómala en los casos de síndromes de preexcitación de Wolff-Parkinson-White con taquiarritmias rebeldes al tratamiento habitual. En definitiva, el objetivo de la cirugía sería el de mejorar el estado hemodinámico hacia la clase funcional I o II con desaparición o franca mejoría de la cianosis.

Se concluye que la mortalidad de esta cardiopatía es todavía

elevada en la actualidad y, como se ha visto en nuestros pacientes, los exitus se concentran en la edad neonatal. Aunque, tanto la forma anatómica de la anomalía de Ebstein, como su expresividad clínica son de muy variable gravedad, son factores pronósticos peyorativos^(3,8,16,31,32) la forma de presentación grave neonatal, defectos cardíacos asociados, insuficiencia cardíaca congestiva de clase funcional III o IV, cirugía cardíaca, cardiomegalia extrema y poliglobulia. El síndrome de Wolff-Parkinson-White no es factor predictivo de mal pronóstico⁽³²⁾.

Bibliografía

- 1 Ebstein W. Uber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula Tricuspidalis bedingt durch eine ungeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arch Anat U Physiol u Wissensch Med* 1966; 238.
- 2 Tournaire N, Desporiews F, Tattulie M. Maladie d'Ebstein. Essai de diagnostique. *Arch Mal Coeur* 1949;**42**:1212.
- 3 Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence: an international cooperative study of 505 cases. *Br Heart J* 1974;**36**:417-427.
- 4 Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A, Bloom KR. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Major Probl Pediatr* 1981;**5**:515-528.
- 5 Hoffman JIE. Cardiopatías congénitas: incidencia y herencia. *Clin Pediatr Nort Am (ed esp)* 1990;**1**:23-41.
- 6 Edwards WD. Embriology and pathologic features of Ebstein's anomaly. *Prog Pediatr Cardiol* 1993;**2**:5-15.
- 7 Muñoz-Castellanos L, Barros W, García F, Salinas CH, Kuri M. Estudio patológico de la displasia y el adosamiento valvulares en la anomalía de Ebstein. *Arch Inst Cardiol (Méx)* 1993;**63**:101-109.
- 8 Liao PK, Feldt RH. Clinical profile of Ebstein's anomaly. *Prog Pediatr Cardiol* 1993;**2**:16-21.
- 9 Fink BW. Congenital Heart Disease. London: Mosby Year Book, 1992.
- 10 Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becher AE, Essed CE, Ligtoet KM, De Villeneuve VH. «Offsetting» of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly: anatomic and echographic correlation. *Am J Cardiol* 1984;**53**:172-176.
- 11 Lintermans JP. Two-dimensional echocardiography in infants and children. Dordrecht, The Netherlands: Martinus Nijhoff Publishers, 1986.
- 12 Emanuel R, O'Brien K, Ng R. Ebstein's anomaly: genetic study of 26 families. *Br Heart J* 1976;**38**:5-7.
- 13 Pernot C, Worms AM, Marchal C, Didier F, Plénat F. La malformation d'Ebstein chez le nouveau-né. A propos de 8 observations. *Arch Mal Coeur* 1975;**68**:31.
- 14 Long WA, Willis PW. Maternal lithium and neonatal Ebstein's anomaly: evaluation with cross-sectional echocardiography. *Am J Perinatol* 1984;**1**:182-184.
- 15 Nora JJ, Nora AH, Toews WH. Lithium. Ebstein's anomaly and other congenital heart defects. *Lancet* 1974;**2**:594-595.
- 16 Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992;**19**:1041-1046.
- 17 Okayama H, Doiuchi J, Abe K, Tamura A, Kodama K, Suetsugu M, Honda T, Joh T. A 62 year-old survivor with Ebstein's anomaly without right ventricular failure. *Kokyu to Junkan* 1992;**40**:1215-1219 (Abstract).
- 18 Roberson DA, Silverman NH. Ebstein's anomaly: echocardiographic and clinical features in the fetus and neonate. *J Am Coll Cardiol* 1989;**14**:1300-1307.

- 19 Oberhoffer R, Cook AC, Lang D, Sharland G, Allan LD, Fagg NL, Anderson RH. Correlation between echocardiographic and morfolo-gical investigation of lesions of the tricuspid valve diagnosed during fetal life. *Br Heart J* 1992;**68**:580-585.
- 20 Durán M, Gómez I, Palacio A. Anomalía de Ebstein con hipoplasia pulmonar. Diagnóstico mediante ecocardiografía Doppler color en el feto. *Rev Esp Cardiol* 1992;**45**:541-542.
- 21 Smallhorn JF, Izukawa T, Benson L, Freedom RM. Non-invasive recognition of functional pulmonary atresia by echocardiography. *Am J Cardiol* 1984;**54**:925-926.
- 22 Hunter SW, Lillehei CW. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy. *Dis Chest* 1958;**33**:297-304.
- 23 Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. Ebstein's anomaly: a functional concept and successful definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964;**48**:927-940.
- 24 Carpentier A, Chauvaud S, Mace L y cols. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovascular Surg* 1988;**96**:92-101.
- 25 Danielson GK, Maloney JD, Devloo REA. Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc* 1979;**54**:185-192.
- 26 Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly. *Prog Pediatr Cardiol* 1993;**2**:51-60.
- 27 Barnard CN, Schrire V. Surgical correction of Ebstein's malformation with prostetic tricuspid valve. *Surgery* 1963;**54**:302-308.
- 28 Cabañero J, Sáenz de Buroaga J, Gómez AJ, De Alava E, Llorens R, Martínez Caro D. Heart transplant in Ebstein's anomaly with endo-cardial fibroelastosis. *Am Heart J* 1992;**124**:532-534.
- 29 Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;**101**:1082-1087.
- 30 Sealy WC, Gallagher JJ, Pritchett ELC, Wallace AG. Surgical treatment of tachyarrhythmias in patients with both an Ebstein's anomaly and a Kent bundle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;**75**:847-853.
- 31 Hong YM, Moller JH. Ebstein's anomaly: a long term study of survival. *Am Heart J* 1993;**125**:1419-1424.
- 32 Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1992;**69**:377-381.