

## ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN ORIGINAL

# Estrategias y avances quirúrgicos en la anomalía Ebstein: 28 años de experiencia en un hospital pediátrico

## *Surgical strategies in Ebstein anomaly: 28 years' experience in a pediatric hospital*

Mariela Mouratian<sup>1\*</sup>, Claudia Villalba<sup>1</sup>, Agustina Ramos<sup>1</sup>, Fernando Diez-Mori<sup>1</sup>, M.<sup>a</sup> Victoria Lafuente<sup>1</sup>, Erica Stelmaszewski<sup>1</sup>, Carla Pasinato<sup>1</sup>, Juliana Medina<sup>1</sup>, Marisa Di Santo<sup>1</sup> y Pablo García-Delucis<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología; <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

### Resumen

**Objetivos:** La anomalía de Ebstein es un defecto congénito caracterizado por falta de deslaminación y desplazamiento apical de la válvula tricúspide, insuficiencia tricúspidea, agrandamiento auricular derecho y disfunción ventricular. Con el propósito de analizar los resultados y evolución de las distintas estrategias quirúrgicas se recolectaron datos de 45 operados durante 1990-2018. Se incluyeron 26 pacientes con una edad mediana en la cirugía inicial de 11.3 años (rango: 13 días-18.6 años). **Método:** Los procedimientos fueron plastia 10 pacientes (38%), reconstrucción con técnica del cono 11 (42%) y reemplazo 5 (19%). Requirieron intervenciones adicionales 7 pacientes: anastomosis cavo-pulmonar 4 y Cox-maze 4. El 34.6% (9) requirió reoperación por insuficiencia tricúspidea importante. Presentaban plastia previa seis, bioprótesis dos y cono, uno. **Resultados:** La mortalidad global fue del 11.5% (3 pacientes) a una media de 10.1 años posquirúrgicos (rango: 5.7-10.12) asociada a arritmias ( $p = 0.05$ ), disfunción ventricular derecha ( $p = 0.008$ ), izquierda ( $p = 0.0001$ ) y reoperaciones ( $p = 0.03$ ). Ninguno fue cono previo. La mediana de seguimiento fue de 6.5 años (rango: 1-29.1). El 91.6% se encontraban en clase funcional I/II y el 79.2% en ritmo sinusal. **Conclusiones:** Los resultados de las diferentes técnicas clásicas fueron similares aunque no exentas de complicaciones y reoperaciones. La reconstrucción del cono resultó ser efectiva, de baja mortalidad quirúrgica, menor requerimiento de reoperaciones y duradera en el mediano plazo.

**Palabras clave:** Ebstein. Cirugía. Plastia tricúspidea. Cirugía de cono.

### Abstract

**Objectives:** Ebstein's anomaly is a congenital defect characterized by a lack of delamination and apical displacement of the tricuspid valve, tricuspid insufficiency, right atrial enlargement, and ventricular dysfunction. To analyze the results and evolution of the different surgical strategies, data were collected from 45 patients operated on during 1990-2018. Twenty-six patients were included with a median age at initial surgery of 11.3 years (range: 13 days-18.6 years). **Method:** Procedures were plastic 10 patients (38%), cone technique reconstruction 11 (42%), and replacement 5 (19%). Additional interventions were required in 7 patients: cavo-pulmonary anastomosis 4 and Cox-maze 4. Nine patients (34.6%) required reoperation due to severe tricuspid insufficiency. Six had previous plastic, two bioprosthesis, and one, cone. **Results:** Overall mortality was 11.5% (3) at a median of 10.1 years post-surgery (range: 5.7-10.12) associated with arrhythmias ( $p = 0.05$ ), right ( $p = 0.008$ ),

#### \*Correspondencia:

Mariela Mouratian  
E-mail: marumouratian@yahoo.com.ar

Fecha de recepción: 15-09-2023  
Fecha de aceptación: 03-04-2024  
DOI: 10.24875/ACM.23000203

Disponible en internet: 30-04-2024  
Arch Cardiol Mex. 2024;94(4):403-411  
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2024 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

left ( $p = 0.0001$ ) ventricular dysfunction and reoperations ( $p = 0.03$ ). None were previous conus. Median follow-up was 6.5 years (range: 1-29.1). Ninety-one-point-six percent were in functional class I/II and 79.2% in sinus rhythm. **Conclusions:** The results of the different classic techniques were similar, although not free of complications and reoperations. Cone reconstruction proved to be effective, with low surgical mortality, less need for reoperations, and durability in the medium term.

**Keywords:** Ebstein's. Surgery. Plastic surgery. Cone reconstruction.

## Introducción

La enfermedad de Ebstein es una cardiopatía congénita infrecuente (0.5 a 1%) con una incidencia de 1 de cada 200,000 recién nacidos vivos. Descrito por Wilhelm Ebstein en 1866<sup>1</sup>. Se caracteriza por una inadecuada deslaminación de los velos septal y posterior de la válvula tricúspide (VT) desde el endocardio ventricular derecho, con un gran desarrollo de la valva anterior, pudiendo presentar desde fenestraciones hasta inserciones en el tracto de salida del ventrículo derecho (VD) con o sin obstrucción al flujo pulmonar. Esta falla en la deslaminación condiciona un desplazamiento del orificio valvular hacia la porción apical del VD generando en consecuencia la atrialización de dicho ventrículo con una gran variabilidad de la morfología ventricular derecha y valvular que usualmente es la causante de los diferentes grados de insuficiencia<sup>2</sup>. Actualmente se la considera una miopatía del VD<sup>3</sup>. Asociada en un 20% a patología izquierda<sup>4</sup>. Los estudios genéticos han descrito mutaciones en las proteínas sarcoméricas de las cadenas pesadas de beta-miosina, reportadas en miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo<sup>5</sup>. Se presenta con un amplio espectro clínico, desde el neonato severamente sintomático hasta el adulto asintomático. En un 25% se asocia a síndrome de Wolff-Parkinson-White tipo B y fibrilación auricular/aleteo auricular entre otros trastornos electrocardiográficos.

Desde la primera cirugía realizada en 1958, se han desarrollado numerosas técnicas, tanto anatómicas como funcionales, en un intento de corregir la insuficiencia tricúspide (IT), recuperar la porción atrializada del VD y mejorar los síntomas.

A pesar de los buenos resultados reportados a mediano y largo plazo de estas técnicas, la incidencia de arritmias, disfunción del VD e IT residual o recurrente es alta, por lo que la necesidad de reoperaciones es frecuente<sup>6-9</sup>.

## Métodos

Estudio de diseño de cohorte observacional descriptivo, retrospectivo. Se recolectaron los datos de 45

pacientes operados en nuestra institución, durante el periodo comprendido entre enero de 1990 y diciembre de 2018. Se excluyeron cinco pacientes con corrección univentricular y 14 pacientes con reparación biventricular: plastia monocúspide y reemplazo biológico (ninguno con técnica de reconstrucción del cono) dado a pérdida de seguimiento en los últimos 10 años.

Se incluyeron en el análisis 26 pacientes: 20 (76.9%) tipo C de la clasificación de Carpentier y 6 (23%) tipo B. De ellos cuatro fueron a reparación ventrículo uno y medio y 22 a cirugía biventricular.

Criterios de selección para determinar el tipo de técnica utilizada: en todos los casos se trató de realizar plastia valvular (previo 2011, técnica de Danielson o Carpentier y posteriormente técnica de cono). En los casos en que la plastia no fue factible se procedió al reemplazo valvular (tanto en cirugía *de novo* como en reintervención).

Si bien en la actualidad la resonancia magnética (RM) es el método de referencia para la evaluación de esta entidad, tanto en la etapa prequirúrgica (diagnóstico y pronóstico) como en la posquirúrgica, en nuestro hospital disponemos de esta técnica innovadora de imágenes desde el 2017, por lo que una gran parte de los pacientes incluidos en esta serie no fueron evaluados con este método<sup>10-12</sup>.

Las técnicas quirúrgicas empleadas fueron: plastias tricuspídeas monocúspides (PTM), técnica de Carpentier, técnica de Danielson ( $n = 10$ ), reconstrucción del cono (CC) o cirugía de da Silva ( $n = 11$ ), reemplazo valvular con prótesis biológica (RVB) ( $n = 5$ ).

Las indicaciones quirúrgicas incluyeron: disnea, insuficiencia cardíaca derecha, intolerancia al ejercicio progresivo, clase funcional III/IV de la New York Heart Association, taquiarritmias no controlables con medicación, cianosis en reposo (igual o menor al 85%) y/o caída de más de 10 puntos con el esfuerzo, cardiomegalia (índice cardiotorácico mayor a 0.65). Además de la técnica quirúrgica se evaluaron los tiempos de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico, cirugía concomitante de los defectos asociados y necesidad de procedimiento de Cox-maze modificado con implante de marcapasos antitaquicardia (Tabla 1).

**Tabla 1.** Principales características analizadas en las diferentes técnicas quirúrgicas

	PTM (n = 10)	CC (n = 11)	RVB (n = 5)
Edad años (mediana)	10.2 (3.6-18.6)	8.5 (18 días-15)	10.2 (3.9-18.1)
Peso kg (mediana)	37 (17-64)	26 (3-56)	34.5 (13-78)
IT importante prequirúrgica	10	11	5
Disfunción VD significativa prequirúrgica	1	0	1
Arritmias prequirúrgicas	3	1	2
CEC/PA minutos (mediana)	125/87	131.5/84.5	128/87
ACPB	3	0	1
Cox-maze	2	1	1
MCP AT	1	2	1
RC	0	0	1
Cierre CIA	8	8	4
Valvulotomía pulmonar	0	1	1

P: pacientes; PTM: plastia tricuspídea monocúspide; CC: cirugía del cono; RVB: reemplazo valvular biológico; IT: insuficiencia tricuspídea; VD: ventrículo derecho; CEC: circulación extracorpórea; PA: pinzamiento aórtico; ACPB: anastomosis cavo-pulmonar bidireccional/cirugía de Glenn; MCP AT: marcapaso antitaquicardia; RC: resincronizador; CIA: comunicación interauricular.

Desde el 2009 se realizó ecocardiografía transesofágica intraquirúrgica a todos los pacientes, con reconstrucción tridimensional en los mayores de 30 kg.

Durante el seguimiento posquirúrgico, con mediana de 6.5 años (rango: 1-29.1), los pacientes fueron controlados mediante examen físico, saturometría periférica, telerradiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma Doppler color, ecocardiograma Doppler tisular, Holter y ergometría. Se evaluaron las características anatómicas y funcionales del VD y grado de incompetencia de VT, según las guías actuales de ecocardiografía<sup>13,14</sup> (Fig. 1A y B). Se analizaron: clase funcional (clasificación de la New York Heart Association), presencia de arritmias, reintervenciones quirúrgicas, cateterismos intervencionistas, estudios electrofisiológicos y mortalidad.

### Análisis estadístico

Para el almacenamiento de los datos se utilizó el programa Microsoft Office Excel® 2013. El análisis se realizó empleando el paquete estadístico del programa Statistix 8.0.

Las variables cualitativas se expresaron como valores absolutos y/o porcentajes en relación con el total de casos y las variables cuantitativas, como medias y desviaciones estándar o medianas e intervalo intercuartil (IIC), de acuerdo con la normalidad o no en la

distribución de los datos. Para las variables continuas se utilizaron la prueba de la t de Student o la U de Mann-Whitney según correspondiera. Para las proporciones se emplearon la prueba exacta de Fischer o la de chi cuadrado. Se consideró diferencia significativa aquella con un grado de significación (p) 0.05.

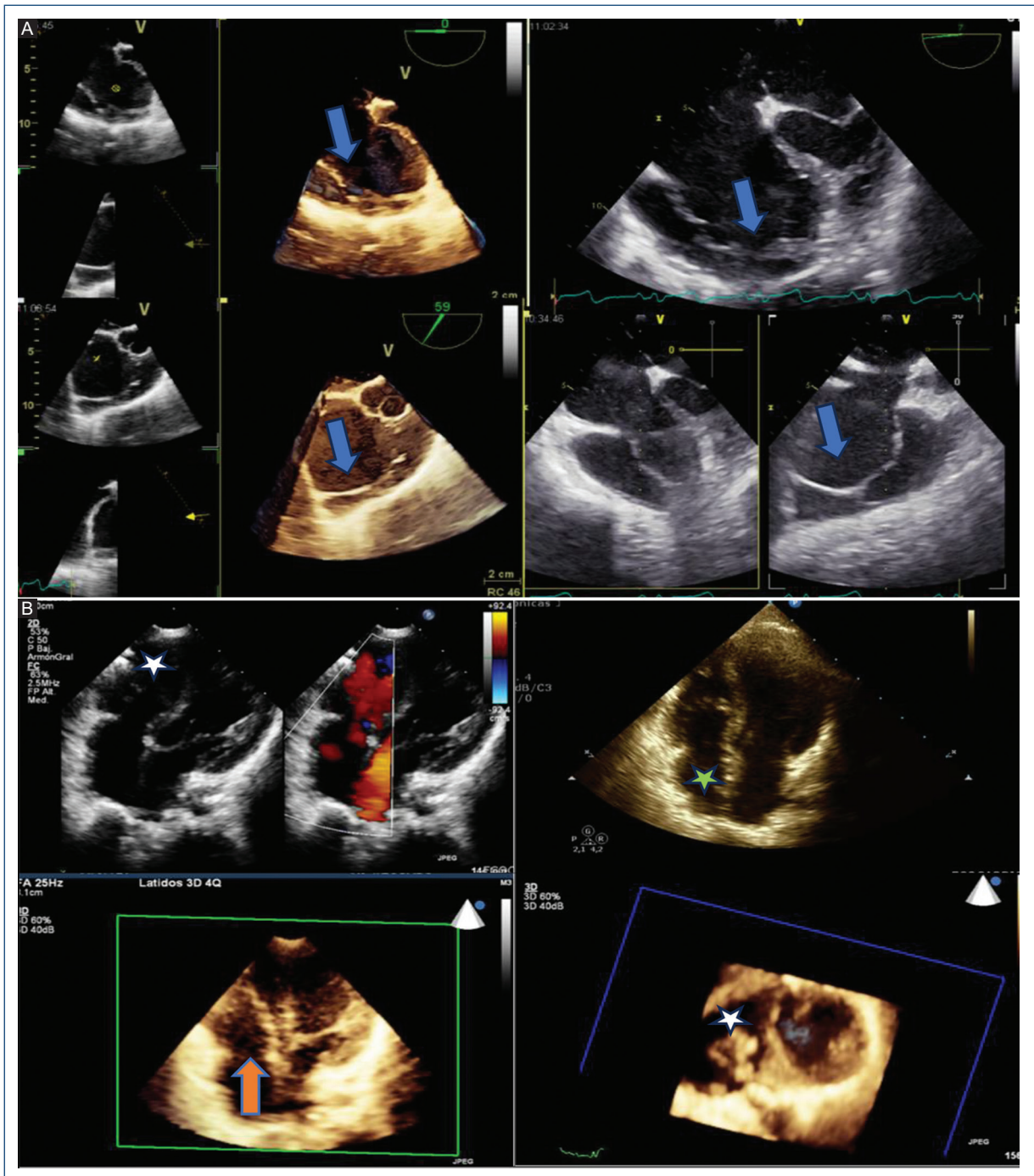
### Resultados

En el 73% la indicación quirúrgica fue debida a disnea y cianosis. Presentaban IT moderada/grave 72% (n = 19), disfunción de VD moderada/grave 7.7% (n = 2) y leve 42% (n = 11), mientras que en el resto (n = 13) la función estuvo conservada. Ninguno de ellos se asoció con miocardiopatía no compacta del ventrículo izquierdo. La cardiomegalia fue: leve 15.3% (n = 4), moderada 50% (n = 13) y severa 34.6% (n = 9) (Fig. 2).

Los procedimientos realizados fueron: PTM (tipo Danielson/Carpentier) (n = 10) 38%, CC (n = 11) 42% y RVB (n = 5) 19%. La técnica del cono se realizó a partir del 2011.

La edad mediana en la cirugía inicial fue de 11.3 años (rango: 13 días-18.6 años). Los pacientes con PTM y CC presentaban edad mediana semejante (8.2 a y 8.5 años), los pacientes con RVB fueron mayores (mediana 10.2 años).

Hubo cuatro pacientes que requirieron anastomosis cavo-pulmonar bidireccional de Glenn: reparación tipo

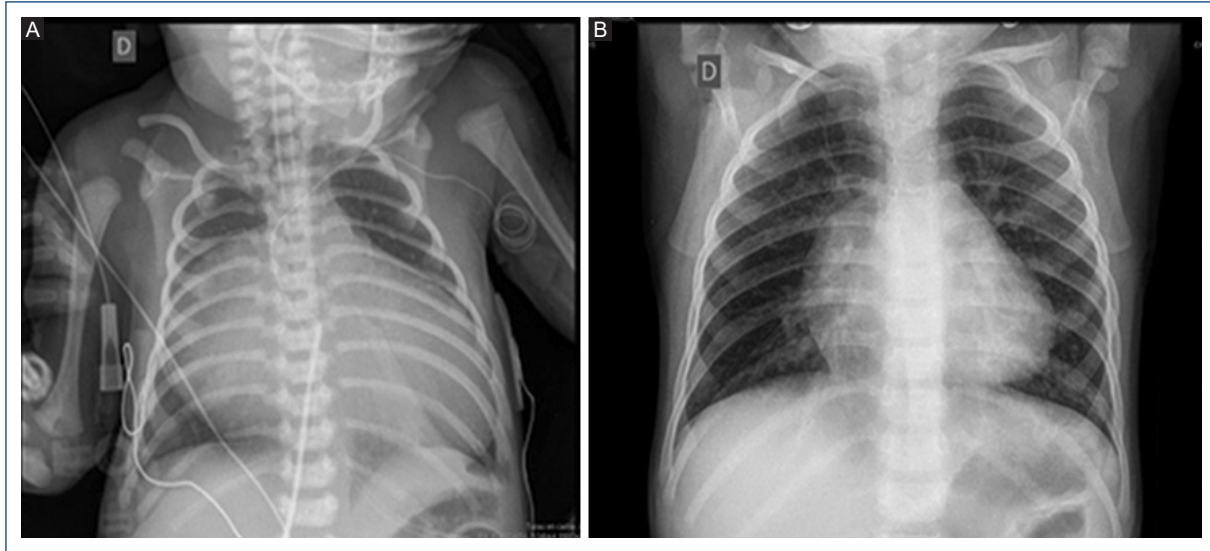


**Figura 1.** Valoración ecocardiográfica de paciente con enfermedad de Ebstein operado con técnica de cono. Ecocardiografía intraoperatoria y postoperatoria. **A:** ecocardiograma transesofágico prequirúrgico y reconstrucción tridimensional. Se observa el desplazamiento apical de la valva anterior y su real orificio anatómico (flecha azul). **B:** ecocardiograma transtorácico posquirúrgico y tridimensional en tiempo real. Véase la inserción de la neoválvula en el anillo verdadero (flecha naranja), el área de apertura, la reconstitución de cavidad del ventrículo derecho (asterisco blanco) y la reducción de la aurícula derecha (asterisco verde).

ventrículo uno y medio; tres pacientes tenían PTM, un paciente con RVB y ningún paciente con CC (Tablas 2 y 3). El procedimiento de Cox-maze

modificado se indicó en tres pacientes, marcapaso antitaquicardia en tres y resincronizador en uno. Otros procedimientos incluyen: cierre de comunicación





**Figura 2.** Telerradiografía de tórax frente de un paciente con enfermedad de Ebstein grave de diagnóstico neonatal operado con cirugía de reconstrucción de cono a los 13 días de vida. Obsérvese la cardiomegalia severa prequirúrgica (**A**) con un índice cardiorrástico (ICT) de 0.95. **B:** se observa su evolución posquirúrgica con reducción considerable de la cardiomegalia (ICT 0.57).

interauricular en 20 pacientes (8 PTM, 8 CC, 4 RVB), valvulotomía pulmonar en 2 (uno con PTM y otro con CC). La mediana de tiempo de circulación extracorpórea fue 128.5 minutos (IIC 25-75%: 100.5-154.5) y de pinzamiento aórtico 84.5 minutos (IIC 25-75%: 68.7-111).

Se observó disfunción del VD en el posquirúrgico inmediato en el 42.3% ( $n = 11$ ), siendo mayor en los pacientes con RVB (80%) comparado con un 20% de las PTM ( $p = 0.05$ ). En relación con las plásticas, nueve pacientes desarrollaron IT importante posquirúrgica inmediata: 7 con PTM y 2 con CC ( $p = 0.07$ ) (Tabla 2).

### Seguimiento

En la evolución con una mediana de seguimiento de 6.5 años (1-29.1). Los pacientes con PTM presentaron el mayor seguimiento, con mediana de 6.8 años (rango: 1.07-29.1), seguidos por aquellos con RVB, mediana de 6.48 años (rango: 4.08-11.09) y luego con CC 2.67 (rango 1-6.79). Se encontraban en clase funcional I/II el 91.6% y en ritmo sinusal libre de arritmias el 79.2%.

### Reoperaciones

El 34.6% ( $n = 9$ ) requirió reoperación por IT importante a una mediana de 5.7 años (0.2-9.9) de la cirugía

inicial. La PTM presentó el mayor número de reoperaciones respecto a las otras técnicas, seis pacientes a una mediana de 5.4 años (rango: 2 meses-5.7 años) con RVB como procedimiento ( $p = 0.04$ ) (Tabla 3). Dentro de los pacientes con RVB, dos requirieron re-reemplazo a una mediana de 7.7 años (rango: 5.4-9.8) de la cirugía inicial. Solo un paciente con CC desarrolló estenosis e insuficiencia tricuspídea con mediana de 2.7 años de evolución, siendo reconstruido el cono con buena evolución.

### Mortalidad

La mortalidad global fue del 11.5% ( $n = 3$ ) a un tiempo medio de la cirugía inicial de 10.1 años (5.7-10.12), dos pacientes con PTM y uno con RVB. No hubo mortalidad en la CC ( $p = 0.05$ ) (Tabla 3). En el análisis univariante mostró que la mortalidad se asoció a: RVB en reoperación ( $p = 0.03$ ), arritmias ( $p = 0.05$ ) y disfunción ventricular derecha alejada ( $p = 0.008$ ) y ventricular izquierda ( $p = 0.0001$ ).

### Arritmias

En la etapa prequirúrgica, seis pacientes tuvieron arritmias significativas: aleteo auricular<sup>4</sup>, (a los que en la cirugía se realizó procedimiento de Cox-maze más

**Tabla 2.** Técnicas quirúrgicas: plastias vs. reemplazo con prótesis biológica

Variable	Plastias (n = 21 P) PTM (10)	CC (11)	RVB (n = 5 P)	p
Reoperación	6	1	2	0.93
ACPB	3	0	1	0.77
Arritmias posquirúrgicas				
Inmediata	5	5	3	0.61
Alejada	6	1	2	0.77
IT significativa posquirúrgica				
Inmediata	7	2	0	0.07
Alejada	6	1	1	0.34
ET				
Significativa alejada	2	1	0	0.36
ET-IT				
Alejada	2	1	1	0.19
Disfunción VD postoperatoria				
Inmediata	2	2 5	4	0.05
Alejada	2	2 2	2	0.31
Mortalidad	2	2 0	1	0.53
Tiempo seguimiento años (mediana)	6.8 2.67 (1.07-29.1)	(1-6.79)	6.48 (4.08-11.09)	

P: pacientes; PTM: plastia tricúspide monocúspide; CC: cirugía del cono; RVB: reemplazo valvular biológico; ACPB: anastomosis cavo-pulmonar bidireccional/cirugía de Glenn; IT: insuficiencia tricúspide; ET: estenosis tricúspide; VD: ventrículo derecho.

**Tabla 3.** Comparación entre los diferentes tipos de plastias (n = 21 P)

Variable	PTM (n = 10 P)	CC (n = 11 P)	p
ACPB	3	0	0.04
Arritmias posquirúrgicas			
Inmediatas	5	5	0.83
Alejadas	6	1	0.01
IT significativa			
Posquirúrgico inmediato	7	2	0.01
Reoperaciones	6	1	0.04
Posquirúrgico alejado			
IT	6	1	0.01
ET	2	1	0.59
Disfunción VD posquirúrgica			
Inmediato	2	5	0.21
Alejado	2	2	0.91
Mortalidad	2	0	0.05

P: pacientes; PTM: plastia tricúspide monocúspide; CC: cirugía del cono; ACPB: anastomosis cavo-pulmonar bidireccional/cirugía de Glenn; IT: insuficiencia tricúspide; ET: estenosis tricúspide; VD: ventrículo derecho.

marcapasos antitaquicardia, uno de ellos requirió resincronizador), taquicardia paroxística supraventricular por vía accesoria<sup>1</sup>, taquicardia por reentrada intranodal<sup>1</sup>

(estos dos últimos pacientes requirieron ablación por electrofisiología previa a la cirugía).

Durante el seguimiento posquirúrgico, hubo seis pacientes (23%) que desarrollaron arritmias de gravedad: taquicardia ventricular no sostenida 1, aleteo auricular 4 y taquicardia auricular 1. Ninguno de ellos tuvo como antecedente CC (p = 0.01). Tres de estos pacientes fallecieron (p = 0.05), en la totalidad de estos casos el aleteo auricular fue la arritmia presente, en uno de ello asociada a taquicardia ventricular. Ninguno había requerido cirugía de maze, implante de marcapasos ni ablación previa.

## Discusión

La anomalía de Ebstein es una malformación congénita poco frecuente, compleja con un amplio espectro anatómico y clínico. Esta gran variabilidad de la morfología valvular plantea un desafío quirúrgico, por lo que las decisiones sobre la oportunidad quirúrgica y el tipo de cirugía deben ser individualizadas, teniendo en cuenta las diferentes variantes anatómicas, hemodinámicas y patología asociadas<sup>15</sup>. Las primeras reparaciones de la VT se enfocaban sobre el concepto de crear una válvula monocúspide merced al aporte de la valva

anterior, que debía presentar una adecuada motilidad para permitir la coaptación con el *septum* ventricular.

Danielson, en la Clínica Mayo, describió la plicatura selectiva del ventrículo atrializado en forma transversal, la reducción auricular y agregó la técnica de Sebening *stitch*, para acercar el músculo papilar anterior al *septum* ventricular<sup>16-18</sup>. La experiencia de Carpentier-Chavaud en Francia, también una técnica monocúspide, utiliza el concepto de movilización de la valva anterior, reposición y reinserción junto a la valva posterior en el anillo tricuspídeo verdadero reforzando y remodelando el anillo mediante una prótesis circular, sumado a la realización de una plicatura longitudinal de la porción atrializada del VD para mejorar la geometría y distensibilidad ventricular<sup>19</sup>.

En la era contemporánea da Silva en Brasil desarrolla la técnica de reconstrucción del cono<sup>20</sup>. Se trata de una técnica modificada de Carpentier, bajo el concepto de construir una válvula trivalvar. La diferencia es la deslaminación de todas las valvas y tejidos posibles, anterior, posterior y septal por más diminuta que esta sea, con rotación horaria de 360 grados y reinserción en el anillo tricuspídeo. La porción atrializada del VD se aplica en dirección del ápex al anillo. Esta es la técnica de reconstrucción que tiene el diseño más anatómico, con mayor capacidad y superficie anatómica del VD<sup>20</sup>. Este cambio conceptual del abordaje del Ebstein hacia una corrección más anatómica ha generado una rápida aceptación en la gran mayoría de los grupos quirúrgicos y modificaciones posteriores<sup>3,21-27</sup>.

Si bien la descripción inicial no limita su utilización a un tipo determinado de Ebstein, surgieron contraindicaciones relativas para la técnica del cono: edad mayor a 55 años, hipertensión pulmonar moderada, disfunción ventricular izquierda (fracción de eyección menor al 30%) pobre deslaminación o significativa muscularización de la valva anterior, grave dilatación del anillo tricuspídeo y del VD<sup>23</sup>. En los casos de compromiso grave de la valva septal, algunos equipos quirúrgicos proponen su reconstrucción mediante el uso de pericardio<sup>26-27</sup>.

La reparación biventricular debe ser contemplada en la medida de lo posible. Sin embargo, cuando hay gran dilatación y disfunción del VD es conveniente la reparación tipo ventrículo uno y medio, realizando concomitantemente anastomosis cavo-pulmonar bidireccional. De esta manera se logra disminuir el volumen del VD disfuncional y aumentar la precarga del ventrículo izquierdo, mejorando el bajo gasto cardíaco que pueden presentar estos pacientes, sobre todo en el periodo posquirúrgico inmediato<sup>28-30</sup>. En nuestros pacientes se

efectuaron 21 plastias o reparaciones valvulares: 10 PTM (Danielson, Carpentier) y 11 CC. En el año 2011 introdujimos la técnica de reconstrucción del cono, con la particularidad de no realizar en forma sistemática la plicatura de la porción atrializada para evitar el riesgo de lesión de la arteria coronaria derecha o sus ramas. Solo se realiza esta cuando la porción atrializada del VD se encuentre acinética o severamente dilatada, con compresión del ventrículo izquierdo y riesgo de disfunción ventricular. Por otro lado, se realiza aproximación y reposición de los músculos papilares cuando estos están muy distantes, durante la formación del cono. Todos los procedimientos se realizan con evaluación ecocardiográfica transesofágica bidimensional, y en pacientes mayores de 30 kg se le adiciona ecocardiograma tridimensional.

Respecto a los procedimientos asociados, cuatro pacientes (15.4%) requirieron anastomosis cavo pulmonar bidireccional: con PTM tres (30%) y RVB uno (16.6%). Ningún paciente con CC necesitó cirugía de Glenn.

El reemplazo tricuspídeo con prótesis es la opción en los casos que la reparación no es posible. Se prefiere la bioprótesis (porcina) en lugar de la prótesis mecánica. Estas han demostrado buena durabilidad en posición derecha y tiene la ventaja de no requerir anticoagulación oral con warfarina o dicumarínicos, lo cual es favorable sobre todo para las mujeres cuando alcancen la edad reproductiva, evitando el riesgo de teratogenia en el feto<sup>31,32</sup>. En nuestra casuística cinco pacientes requirieron RVB, todos con bioprótesis porcinas.

Otro aspecto que tener en cuenta son las arritmias. En un 25% la EB se asocia a síndrome de Wolf-Parkinson-White tipo B y fibrilación auricular/aleteo auricular entre otros trastornos electrocardiográficos. En estos últimos casos está indicado el tratamiento de la arritmia durante el procedimiento quirúrgico, por medio de ablación del istmo cavo-tricuspídeo, cirugía de Cox-maze modificada en los casos de aleteo o fibrilación auricular paroxística, y en los de fibrilación auricular permanente se aplica el maze izquierdo o en las venas pulmonares<sup>33,34</sup>. En nuestra serie las arritmias se presentaron en un 23% de los casos, al igual que los reportes de la bibliografía, tanto de origen ventricular como auricular y supraventricular. Solo un 7.7% presentó patrón de Wolf-Parkinson-White a los que se realizó ablación prequirúrgica. Ninguno desarrolló bloqueo aurículo-ventricular completo. Hubo cuatro pacientes que requirieron procedimiento de Cox-maze con implante de marcapaso antitaquicardia (2), resincronizador (1).

Un comentario especial merecen los pacientes con enfermedad de Ebstein de presentación neonatal. Estos son los casos más críticos, con mortalidad cercana al 100% sin intervención. Su manejo es controversial y presenta un gran desafío para casi todos los grupos quirúrgicos. La tasa de mortalidad quirúrgica precoz es alrededor del 25%<sup>35,36</sup>. En neonatos sintomáticos con cianosis severa e índice de Great Ormond Street 3 o 4, IT y cardiomegalia grave e insuficiencia cardíaca se deberá optar por el camino de la cirugía univentricular vs. la reconstrucción valvular y del VD<sup>37</sup>. En los casos de asociados de atresia pulmonar con compromiso ventricular derecho grave, la alternativa propuesta es la cirugía de Starnes, camino hacia la reparación univentricular<sup>38,39</sup>. En nuestra experiencia, en solo un neonato gravemente sintomático a los 13 días de vida y 3 kg de peso se realizó cirugía del cono más apertura de la válvula pulmonar. Tuvo una buena evolución posquirúrgica, quedando con IT leve residual mientras la cardiomegalia se redujo considerablemente (Fig. 2).

Las reoperaciones por disfunción de la VT son otro aspecto que considerar durante el seguimiento, alcanzando el 20% en la mayoría de las series, ya sea en pacientes con plastia valvular o reemplazo previo<sup>8,40</sup>. En nuestra experiencia, 34.6% requirió reoperación siendo la principal causa la IT evolutiva. El grupo de las cirugías PTM fue el que más reintervenciones requirió (60%), seguido por el de RVB (20%). Solo un paciente con CC (9%) (Tabla 2).

La mortalidad global fue del 11.5%, se vinculó a reoperaciones, arritmias, disfunción ventricular tanto derecha como izquierda, y se asoció al grupo de PTM y al de RVB (Tabla 2).

## Conclusiones

La variedad de técnicas quirúrgicas en el tratamiento del Ebstein demuestran la enorme variabilidad anatómica de la patología que, a pesar de la evolución de las distintas estrategias en las últimas décadas, continúa planteando un gran desafío.

La reparación con plastia monocúspide y el reemplazo valvular se asociaron con baja mortalidad y morbilidad, a pesar de requerir reoperaciones en la evolución.

El cambio conceptual del modelo monocúspide al trivalvar de la CC, que permite la remodelación del VD, ha cambiado el paradigma de la reparación quirúrgica en esta enfermedad, alentando las reparaciones precoces, incluso en los casos más severos, si bien se

requerirá mayor tiempo de seguimiento para corroborar sus resultados a largo plazo.

## Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis y publicación de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria. El consentimiento informado de los pacientes no fue requerido por tratarse de un estudio observacional retrospectivo.

**Uso de inteligencia artificial para generar textos.** Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyenda.

## Bibliografía

1. Ebstein W. On very rare case of insufficiency of tricuspid valve caused by a congenital severe deformity. Arch Anat Physiol Wiss Med. 1866;7:238-54.
2. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly-review of a multifaceted congenital cardiac condition. Swiss Med Wkly. 2005;135(19-20):269-81.
3. 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;13(10):1101-9.
4. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, O'Leary PW, Warnes CA, Tajik AJ, Seward JB. Left heart lesions in patients with Ebstein anomaly. Mayo Clin Proc. 2005;80(3):361-8.
5. Postma AV, van Engelen K, van de Meerakker J, Rahman T, Probst S, Baars MJ, et al. Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. Circ Cardiovasc Genet. 2011;4(1):43-50.
6. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly H, Warnes C, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. J Thorac Cardiovasc Surg. 2008;135(5):1120-36.
7. Ramirez S, Cervantes J. Anomalia de Ebstein. Arch Cardiol Mex. 2006;76:65-8.
8. Brown M, Dearani J, Danielson G, Cetta F, Connolly H, Warnes C, et al. Functional status after operation for Ebstein anomaly. J Am Coll Cardiol. 2008;52(6):460-6.
9. Bakhshaliyev S, Özalp ZGK, Güneş M, Genç SB, Kamali H, Şengül FS, et al. Surgical treatment of Ebstein anomaly in pediatric patients: A 10-year single-center study. J Card Surg. 2021;36(9):3138-45.



10. Geerdink L, van Everdingen W, Kuipers I, Fejzic Z, du Marchie Sarvaas G, Frerich S, et al. Comprehensive evaluation of pediatric patients with Ebstein anomaly requires both echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging. *Pediatr Cardiol*. 2023;44:75-85.
11. Hughes M, Bonello B, Choudhary P, Marek J, Tsang V. A simple measure of the extent of Ebstein valve rotation with cardiovascular magnetic resonance gives a practical guide to feasibility of surgical cone reconstruction. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2019;21(1):34.
12. Alsaied T, Castrillon C, Christopher A, Da Silva J, Morell V, Lanford L, et al. Cardiac MRI predictors of right ventricular dysfunction after the Da Silva cone operation for Ebstein's anomaly. *International Journal of Cardiology Congenital Heart Disease*. 2022;7:100342.
13. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:685.
14. Sanz J, Sánchez-Quintana D, Bossone E, Bogaard HJ, Naeije R. Anatomy, function, and dysfunction of the right ventricle. *State-of-the-Art Review*. *JACC*. 2019;12(73).
15. Ramcharan T, Goff D, Greenleaf C, Shebani S, Salazar J, Corno A. Ebstein's anomaly: from fetus to adult—literature review and pathway for patient care. *Pediatr Cardiol*. 2022;43:1409-28.
16. Schmidt-Habelmann P, Meisner H, Struck E, Sebening F. Results of valvuloplasty for Ebstein anomaly. *Thorac Cardiovasc Surg*. 1981;29:155-7.
17. Danielson GK, Maloney JD, Deevloo RAE. Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc*. 1979;54:185-92.
18. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:1195-202.
19. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:92-101.
20. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133(1):215-23.
21. Dearani JA, Bacha E, da Silva JP. Cone reconstruction of the tricuspid valve for Ebstein's anomaly: anatomic repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;132(2):109-25.
22. Silva JP, Silva Lda F, Moreira LF, Lopez LM, Franchi SM, Lianza AC, et al. Cone reconstruction in Ebstein's anomaly repair: early and long-term results. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97:199-208.
23. Dearani JA, Said SM, O'Leary PW, Burkhart HM, Barnes RD, Cetta F. Anatomic repair of Ebstein malformation: lessons learned with cone reconstruction. *Ann Thorac Surg*. 2013;95:220-6.
24. Li X, Wang SM, Schreiber C, Cheng W, Lin K, Sun JY, et al. More than valve repair: Effect of cone reconstruction on right ventricular geometry and function in patients with Ebstein anomaly. *Int J Cardiol*. 2016;206:131-7.
25. Hetzer R, Hacke P, Javier M, Miera O, Schmitt K, Weng Y, et al. The Long-term impact of various techniques for tricuspid repair in Ebstein's Anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150:1212-9.
26. Holst KA, Dearani JA, Said S, Pike RB, Connolly HM, Cannon BC, et al. Improving results of surgery for Ebstein anomaly: where are we after 235 cone repairs? *Ann Thorac Surg*. 2018;105:160-9.
27. Schulz A, Marathe SP, Chávez M, Sleeper LA, Emani SM, Marx GR, et al. The association of age and repair modification with outcome after cone repair for Ebstein's malformation. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;34(1):205-12.
28. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141:1178-83.
29. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, Grogan M, Phillips SD, Ammash N, et al. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation. *Ann Thorac Surg*. 2014;98(1):167-73. discussion 173-4.
30. Malhotra SP, Petrossian E, Reddy VM, Qiu M, Maeda K, Suleman S, et al. Selective right ventricular unloading and novel technical concepts in Ebstein anomaly. *Ann Thorac Surg*. 2009;88(6):1975-81; discussion 1981.
31. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, et al. Comparison of the outcome of porcine bioprosthetic versus mechanical prosthetic replacement of the tricuspid valve in the Ebstein anomaly. *Am J Cardiol*. 2009;103(4):555-61.
32. Alshawabkeh L, Economy KE, Valente AM. Anticoagulation during pregnancy. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68:1804-13.
33. Stulak JM, Sharma V, Cannon BC, Ammash N, Schaff HV, Dearani JA. Optimal surgical ablation of atrial tachyarrhythmias during correction of Ebstein anomaly. *Ann Thorac Surg*. 2015;99(5):1700-5; discussion 1705.
34. Mavroudis C, Stulak JM, Ad N, Siegel A, Giamberti A, Harris L, et al. Prophylactic atrial arrhythmia surgical procedures with congenital heart operations: review and recommendations. *Ann Thorac Surg*. 2015;99(1):352-9.
35. Knott-Craig CJ, Goldberg SP, Ballweg JA, Boston US. Surgical decision making in neonatal Ebstein's anomaly: an algorithmic approach based on 48 consecutive neonates. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2012;3:16-20.
36. Knott-Craig CJ, Kumar TKS, Arevalo AR, Joshi VM. Surgical management of symptomatic neonates with Ebstein's anomaly: choice of operation. *Cardiol Young*. 2015;25:1119-23.
37. Celermajer DS, Cullen S, Sullivan ID, Spiegelhalter DJ, Wyse RK, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein anomaly. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19(5):1041-6.
38. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway N. Ebstein anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;101(6):1082-7.
39. Sano S, Fujii Y, Kasahara S, Kuroko Y, Tateishi A, Yoshizumi K, et al. Repair of Ebstein's anomaly in neonates and small infants: impact of right ventricular exclusion and its indications. *Eur J Cardio Thorac Surg*. 2014;45:549-55.
40. Congenital Heart Surgery Database [Internet]. The Society of Thoracic Surgeons; 2018 [consultado: 10 ene 2018]. Disponible en: <http://www.sts.org/registriesresearch-center/sts-national-database/sts-congenital-heartsurgery-database>