

# Anomalía de Ebstein con preexcitación ventricular en un paciente adulto

Ebstein's anomaly with ventricular preexcitation in an adult patient

Gustavo Inzunza-Cervantes<sup>1a</sup>, Juan Ramón Herrera-Gavilanes<sup>1b</sup>, Gabriela Espinoza-Escobar<sup>1c</sup>,  
Verónica Zazueta-Armenta<sup>1d</sup>, Víctor Adrián Cortés-García<sup>1e</sup>, José Manuel Ornelas-Aguirre<sup>2f</sup>

## Resumen

**Introducción:** la anomalía de Ebstein es una cardiopatía congénita compleja infrecuente, descrita por primera vez en 1866 por el médico Wilhelm Ebstein, caracterizada por malformaciones anatómicas y funcionales de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho a consecuencia de una inadecuada deslaminización del tejido valvular tricúspideo. Mediante la presentación de caso clínico y revisión de la literatura analizamos el abordaje de un paciente adulto con anomalía de Ebstein con preexcitación ventricular.

**Caso clínico:** describimos el caso de un paciente masculino de 34 años, con historial clínico de palpitaciones y disnea, en sus paraclínicos se documentó anomalía de Ebstein tipo B asociado a foramen oval permeable y taquicardia paroxística supraventricular, como tratamiento se realizó ablación por radiofrecuencia exitosa y proponiéndose valvuloplastia tricúspidea.

**Conclusión:** la anomalía de Ebstein es compleja de espectro clínico, morfológico y fisiopatológico heterogéneo, manifestada desde formas graves sintomáticas en el periodo neonatal hasta asintomáticas o mínimamente sintomáticas detectadas de forma incidental. Su diagnóstico parte de la sospecha clínica confirmándose a partir de ecocardiografía o estudios de imagen. La estrategia terapéutica puede estar basada en manejo médico en sus formas leves asintomáticas hasta intervenciones quirúrgicas que incluyen valvuloplastia tricúspidea, cirugía paliativa, reemplazo valvular o trasplante cardíaco.

## Abstract

**Background:** Ebstein's anomaly is a rare complex congenital heart disease, first described in 1866 by physician Wilhelm Ebstein, characterized by anatomical and functional malformations of the tricuspid valve and the right ventricle because of inadequate delamination of the tricuspid valve tissue. By presenting a clinical case and reviewing the literature, we analyzed the approach of an adult patient with Ebstein anomaly with ventricular preexcitation.

**Clinical case:** We describe the case of a 34-year-old male patient, with a clinical history of palpitations and dyspnea, and his paraclinics documented Ebstein type B anomaly associated with patent foramen oval and paroxysmal supraventricular tachycardia, Successful radiofrequency ablation was performed and tricuspid valvuloplasty was proposed.

**Conclusion:** It is concluded that Ebstein's anomaly is complex with clinical, morphological and physiopathological heterogeneous spectrum. Manifested from severe symptomatic forms in the neonatal period to asymptomatic or minimally symptomatic ones detected incidentally. Its diagnosis is based on clinical suspicion and confirmed by echocardiography or imaging studies. The therapeutic strategy may be based on medical management in its mild asymptomatic forms up to surgical interventions that include tricuspid valvuloplasty, palliative surgery, valve replacement or cardiac transplantation.

<sup>1</sup>Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional del Noroeste, Hospital de Especialidades No. 2 "Luis Donaldo Colosio Murrieta", Servicio de Cardiología. Ciudad Obregón, Sonora, México

<sup>2</sup>Universidad de Sonora, Departamento de Ciencias de la Salud. Ciudad Obregón, Sonora, México

ORCID: [0000-0002-0038-6068<sup>a</sup>](#), [0000-0002-1318-7455<sup>b</sup>](#), [0000-0001-6166-7368<sup>c</sup>](#), [0000-0002-1152-6521<sup>d</sup>](#),  
[0000-0002-7801-3157<sup>e</sup>](#), [0000-0002-6225-7587<sup>f</sup>](#)

**Palabras clave**  
Anomalía de Ebstein  
Válvula Tricúspide  
Ventrículos Cardíacos  
Congénito

**Keywords**  
Ebstein Anomaly  
Tricuspid Valve  
Heart Ventricles  
Congenital

**Fecha de recibido:** 04/01/2022

**Fecha de aceptado:** 31/03/2022

### Comunicación con:

Gustavo Inzunza Cervantes  
 [gusinzunza@live.com.mx](mailto:gusinzunza@live.com.mx)  
 66 7191 9895

**Cómo citar este artículo:** Inzunza-Cervantes G, Herrera-Gavilanes JR, Espinoza-Escobar G, Zazueta-Armenta V, Cortés-García VA, Ornelas-Aguirre JM. Anomalía de Ebstein con preexcitación ventricular en un paciente adulto. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2022; 60(4):466-73.

## Introducción

La anomalía de Ebstein (AE) es una cardiopatía congénita compleja que incluye malformaciones anatómicas y funcionales de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho (VD) a consecuencia de un inadecuada deslaminización del tejido valvular tricúspideo.<sup>1</sup> Condiciona un adosamiento anormal de los velos valvulares tricuspídeos posterior y septal al endocardio ventricular derecho, lo que provoca que las valvas no se unan normalmente al anillo tricúspideo y que este se desplace hacia la porción apical generando una división del corazón, en la cual el VD se introduce en la aurícula derecha, atrializándose y provocando que este ventrículo sea hipoplásico, con diferentes grados de disfunción cardíaca, insuficiencia tricuspídea, o la obstrucción al tracto de salida del VD, así como crecimiento de la aurícula derecha y, habitualmente, comunicación interauricular con *shunt* derecha-izquierda por sobrecarga de volumen en cavidades derechas.<sup>2,3</sup>

Las manifestaciones clínicas son muy variables: desde pocos o ningún hallazgo como en el caso presentado, hasta defectos graves incompatible con la vida; entre las más frecuentes destacan: cianosis progresiva, disnea, insuficiencia cardíaca, palpitations y arritmias. Su abordaje diagnóstico debe incluir electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiograma transtorácico y resonancia magnética cardíaca en casos seleccionados, siendo este último el estándar de oro para establecer el diagnóstico. Únicamente aquellos pacientes que cumplan con los criterios establecidos deberán someterse a tratamiento quirúrgico.<sup>1,3,4</sup>

## Caso clínico

Se trata de un hombre de 34 años de edad que ingresó al servicio de Cardiología del Centro Médico Nacional del Noroeste del Instituto Mexicano del Seguro Social en Ciudad Obregón, Sonora, México, con diagnóstico de fibrilación auricular de inicio reciente. Dentro de sus antecedentes clínicos de importancia destacan dieta aterogénica, sedentarismo, fibrilación auricular paroxística e hipertensión arterial sistémica. Su padecimiento inició en su juventud, con episodios de palpitations, vértigo, disnea y fatiga, requiriendo hospitalización en diversas ocasiones. Tres meses previos a su ingreso acudió a Urgencias por palpitations constantes, mareos y fotopsia, en esa ocasión se diagnosticó una fibrilación preexcitada, requiriendo cardioversión farmacológica. Tuvo una evolución adecuada para continuar su manejo en casa con betabloqueadores, amiodarona y anticoagulación. Un mes después de presentar este cuadro clínico se realizó un estudio de ecocardiografía, llegando al diagnóstico de anomalía de Ebstein. El día de su ingreso fue valorado por el servicio de Electrofisiología cardíaca. A

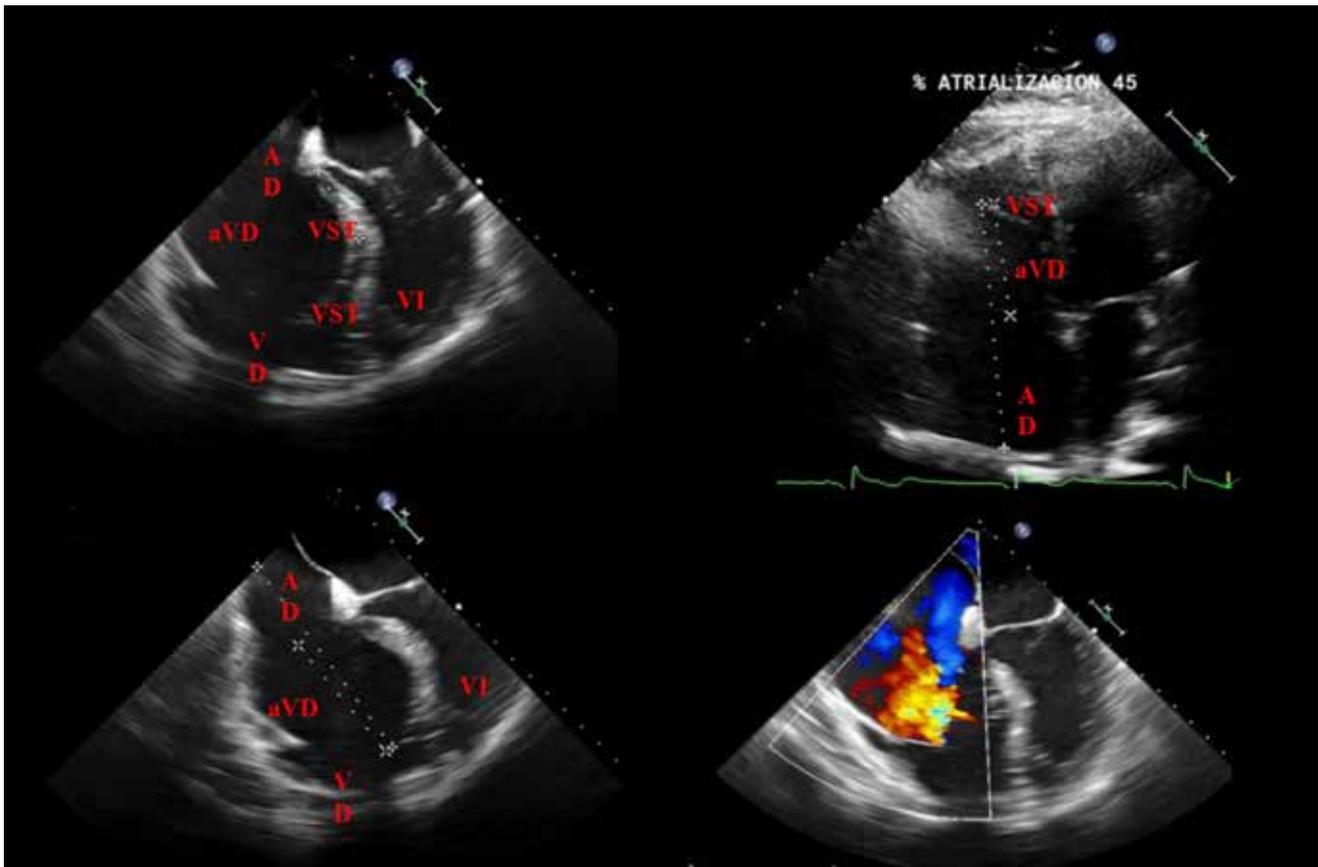
la exploración física se encontró un soplo en foco tricúspide sistólico grado IV/VI de Levine, S1 unísono, S2 en foco pulmonar con desdoblamiento amplio; el electrocardiograma con preexcitación (onda de P de diferente morfología en avl-DI y V1 que condicionaba un empastamiento de complejo QRS con aparente onda delta, PR de 100 mseg y QRS de 120 mseg), el ecocardiograma transtorácico documentó la presencia de una de AE del tipo Carpentier B con función sistólica ventricular izquierda preservada de un 52% y función ventricular derecha preservada en presencia de insuficiencia tricuspídea severa (jet de regurgitación holo-sistólico con una vena contracta de 8 mm). En la *figura 1* se describen los hallazgos del ecocardiograma transtorácico y transesofágico.

Ya con el diagnóstico, se sometió el caso a sesión médico quirúrgica, aceptándose para valvuloplastia tricuspídea y estudio electrofisiológico en el cual se induce taquicardia ortodrómica mediada por vía accesoria lateral derecha, realizándose ablación por radiofrecuencia eficaz. El paciente no aceptó el procedimiento quirúrgico, por lo que continúa vigilancia en Consulta Externa y tratamiento domiciliario. En la *figura 2* se describen el electrocardiograma basal y el estudio electrofisiológico realizados en el paciente.

## Discusión

El caso presentado evidencia todo el espectro clínico, morfológico y electrofisiológico de la anomalía de Ebstein, entidad que se presenta en, aproximadamente, 1 a 5 casos por cada 200,000 nacimientos vivos, representando menos del 1% de las cardiopatías congénitas, siendo que hasta un 66% de los casos se acompañan con defectos del septum inter-auricular.<sup>1</sup> El primer caso fue reportado en 1866 por Wilhelm Ebstein sobre un paciente de 19 años con disnea, palpitations, cardiomegalia y pulso yugular prominente.<sup>1</sup> La etiología es desconocida y, en la mayoría de los casos, parece ser multifactorial. Dentro de los factores predisponentes se ha descrito la presencia de infecciones intrauterinas, la administración de medicamentos psicoactivos durante el embarazo, en particular el litio y la hidantoína, el uso de marihuana, principalmente si es consumida durante el primer trimestre del embarazo, y, por último, se encuentran los casos de anomalía de Ebstein familiar.<sup>5,6,7</sup>

Para el diagnóstico se han sugerido los siguientes criterios: desplazamiento apical de las inserciones de las válvulas septal y posterior de la tricúspide por debajo de la unión aurículo-ventricular hacia el VD igual o mayor a 20 mm o 8 mm/m<sup>2</sup> de superficie corporal, desplazamiento del anillo tricúspide funcional hacia adelante y hacia abajo y atrialización del ventrículo derecho; adicionalmente, la comunicación interauricular es el defecto cardíaco más asociado a

**Figura 1** Ecocardiograma transtorácico y transesofágico

1. Ecocardiograma Transtorácico en vista apical 4 cámaras, (1a) mediciones para porcentaje de atrialización del 45%, (1b) porcentaje de adosamiento de la valva septal del 45%; 2. ECO TE medio esofágico vista bicaval, (2a) evidencia defecto del septum interauricular en zona de foramen oval, (2b) al doppler color, se visualiza el cortocircuito; 3. Ecocardiograma Tranesofágico esofago medio con reconstrucción tridimensional en volumen completo, (3a) bicaval se visualiza el foramen oval permeable, (3b) apical 4 cámaras a 0 grados donde se evidencia el adosamiento de la valva septal tricuspídea

esta anomalía o grados variables de obstrucción anatómica o funcional del VD (estenosis o atresia pulmonar y trasposición corregida)<sup>8,9</sup> (figura 3).

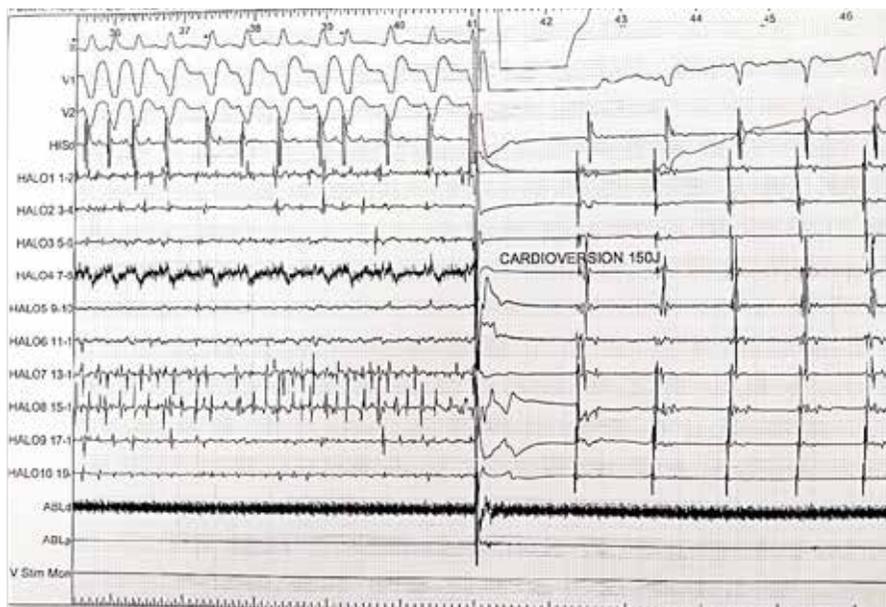
En el desarrollo normal del corazón durante las semanas 8 a 12, las valvas de la tricúspide se desarrollan por un proceso de proliferación, extensión, condensación y delaminación. En la anomalía de Ebstein ocurre una reabsorción incompleta del tejido miocárdico en la valva septal y posterior del tabique ventricular que nunca llega hasta el anillo tricuspídeo<sup>3,6,10,11</sup> (figura 4).

Esta disposición anómala desplaza apicalmente el anillo tricuspídeo, provocando la atrialización de parte del VD, el cual se vuelve hipoplásico y disfuncional. De manera paralela, la insuficiencia de la válvula tricúspide permite que la sangre retorne a la aurícula derecha, bloqueando el acceso al tronco pulmonar, por lo que se establece un cortocir-

cuito de aurícula derecha a izquierda a través del agujero oval.<sup>6,12</sup> La sangre que alcanzan las arterias pulmonares lo hace siguiendo la vía del ventrículo izquierdo-aorta-conducto arterioso y arterias pulmonares.<sup>13</sup>

El cuadro clínico depende de la magnitud del defecto anatómico, del flujo sanguíneo pulmonar (bajo o normal), de la concomitancia de defecto septo-auricular, del desarrollo de arritmias y del grado de disfunción del VD. La forma de presentación neonatal (más grave) se sospecha por la presencia de cianosis, insuficiencia cardíaca y cardiomegalia.<sup>5</sup> Durante la infancia o la vida adulta el paciente puede permanecer asintomático y el diagnóstico suele inferirse al realizar una auscultación anormal con presencia de un ritmo de tres o cuatro tiempos (desdoblamiento amplio del S1 y S2 en presencia de S3 y/o S4 dado por el componente auricular con o sin presencia de soplo sugerente de insuficiencia tricuspídea), palpitaciones, arritmias, intole-

**Figura 2** Estudio electrofisiológico. Se realizó mapeo electroanatómico morfológico induciéndose taquicardia ortodrómica mediada por vía accesoria de localización lateral derecha, realizándose ablación por radiofrecuencia a 50 w 60 grados durante 120 segundos observándose perdida de la preexcitación ventricular



2a. Electrocardiograma basal 12 derivaciones. Obsérvense signos de preexcitación del ventrículo: intervalo PR corto (100 mseg), presencia de onda delta en aVL-DI y V1 (flecha roja) que condiciona una rama de ascenso del QRS irregular “empastamiento de complejo QRS”, QRS ancho de duración 120 mseg

2b. Estudio electrofisiológico donde se realizó un mapeo electro-anatómico-morfológico induciéndose taquicardia ortodrómica mediada por vía accesoria de localización lateral derecha; realizándose ablación por radiofrecuencia a 50w a 60 grados durante 120 segundos y observándose una pérdida de la preexcitación ventricular

**Figura 3** Representación esquemática de los criterios ecocardiográficos de anomalía de Ebstein

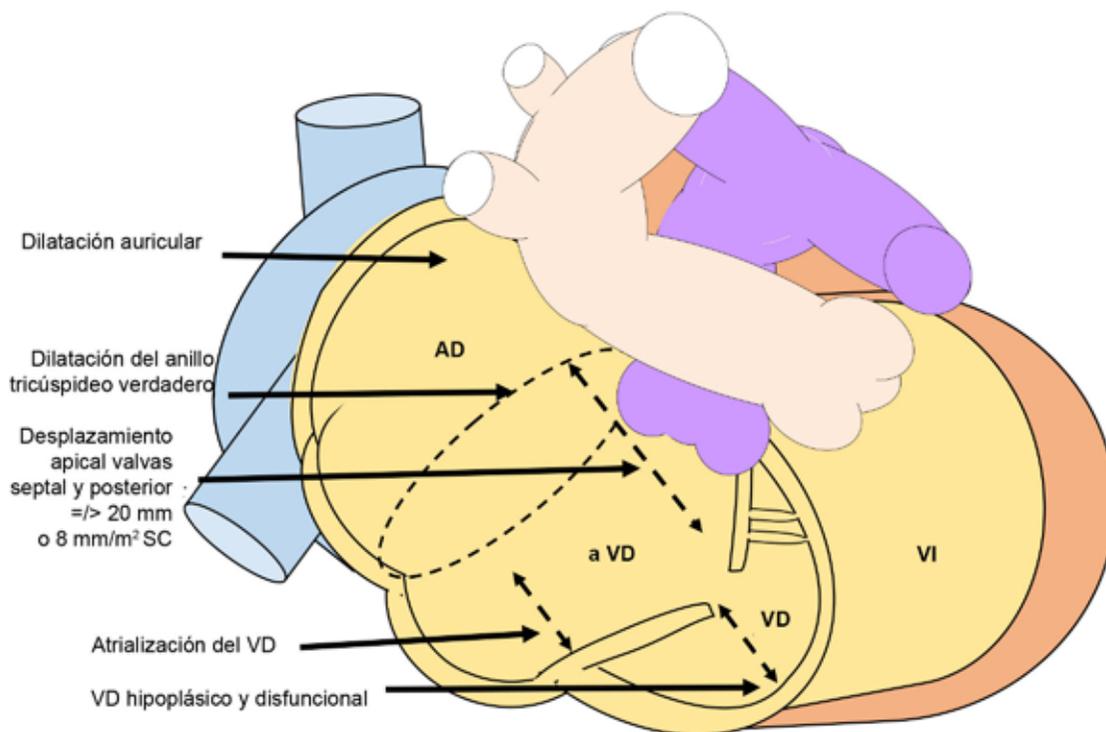
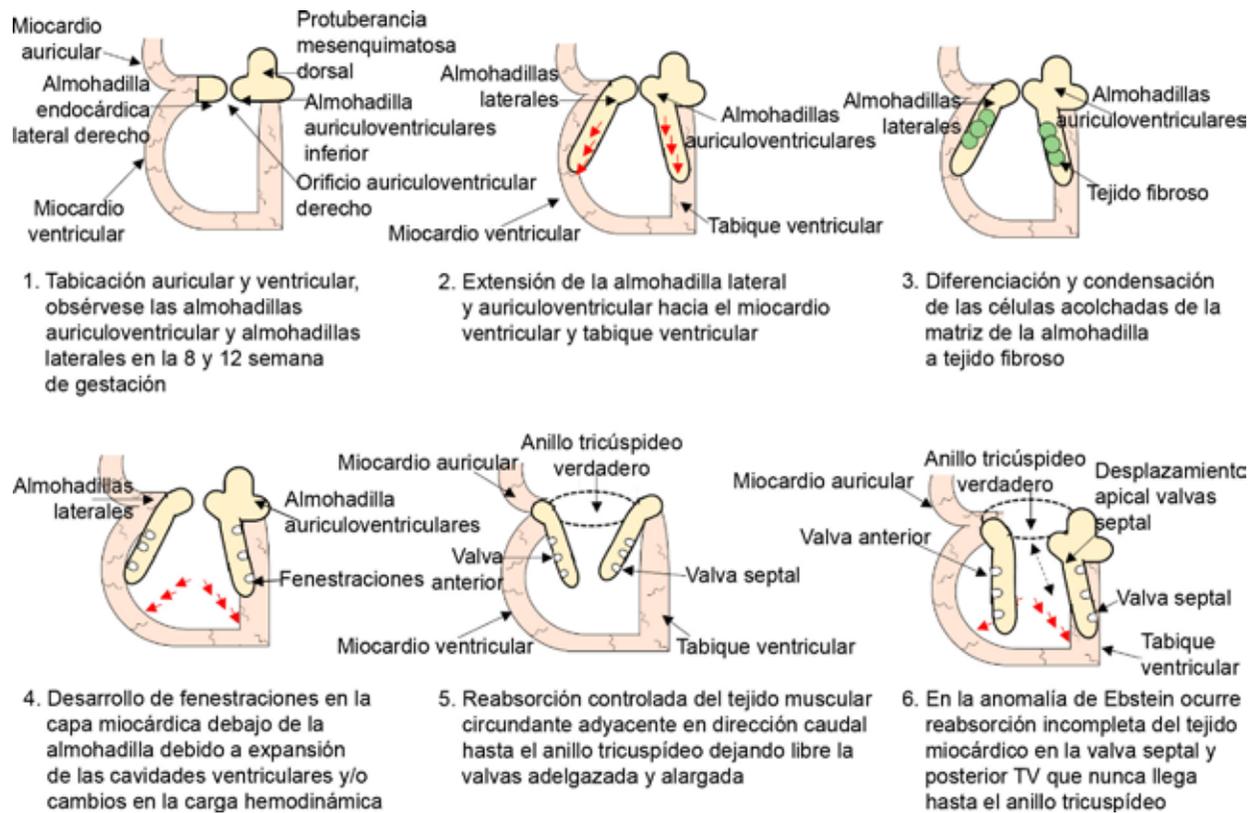


Figura 4 Desarrollo embriológico de la válvula tricúspide y fisiopatología de la anomalía de Ebstein



Desarrollo embriológico de la válvula tricúspide y fisiopatología de la anomalía de Ebstein: posterior a la tabicación auricular y ventricular a partir de zonas proliferativas subendocárdicas se da una expansión y extensión de las almohadillas lateral y auriculoventricular inferior a lo largo del miocardio ventricular y del tabique ventricular, donde de forma progresiva las células acolchadas comienzan a condensar la matriz de las almohadillas para formar un tejido fibroso más delgado, el cual debido a la expansión de las cavidades ventriculares y/o cambios en la carga hemodinámica se comienza a desarrollar fenestraciones en la capa miocárdica debajo de las almohadillas, las cuales se fusionan, dando como resultado una completa «delaminación»

rancia al ejercicio, insuficiencia cardiaca derecha o hallazgos radiológicos que sugieran el cuadro.<sup>1,5</sup>

Existen diferentes métodos de clasificación, uno de los más utilizados es el de Carpentier que divide la AE en cuatro tipos según el tamaño y movilidad de la aurícula, ventrículo y valva anterior, de acuerdo con el cual nuestro paciente fue catalogado como tipo B<sup>3,14,15</sup> (figura 5). En neonatos suele aplicarse la clasificación de Celermajer, quien la clasifica en grados del I al IV, de acuerdo con un puntaje obtenido de la división entre suma de la AD + la porción atrializada del VD entre el VD + VI + A.<sup>11</sup>

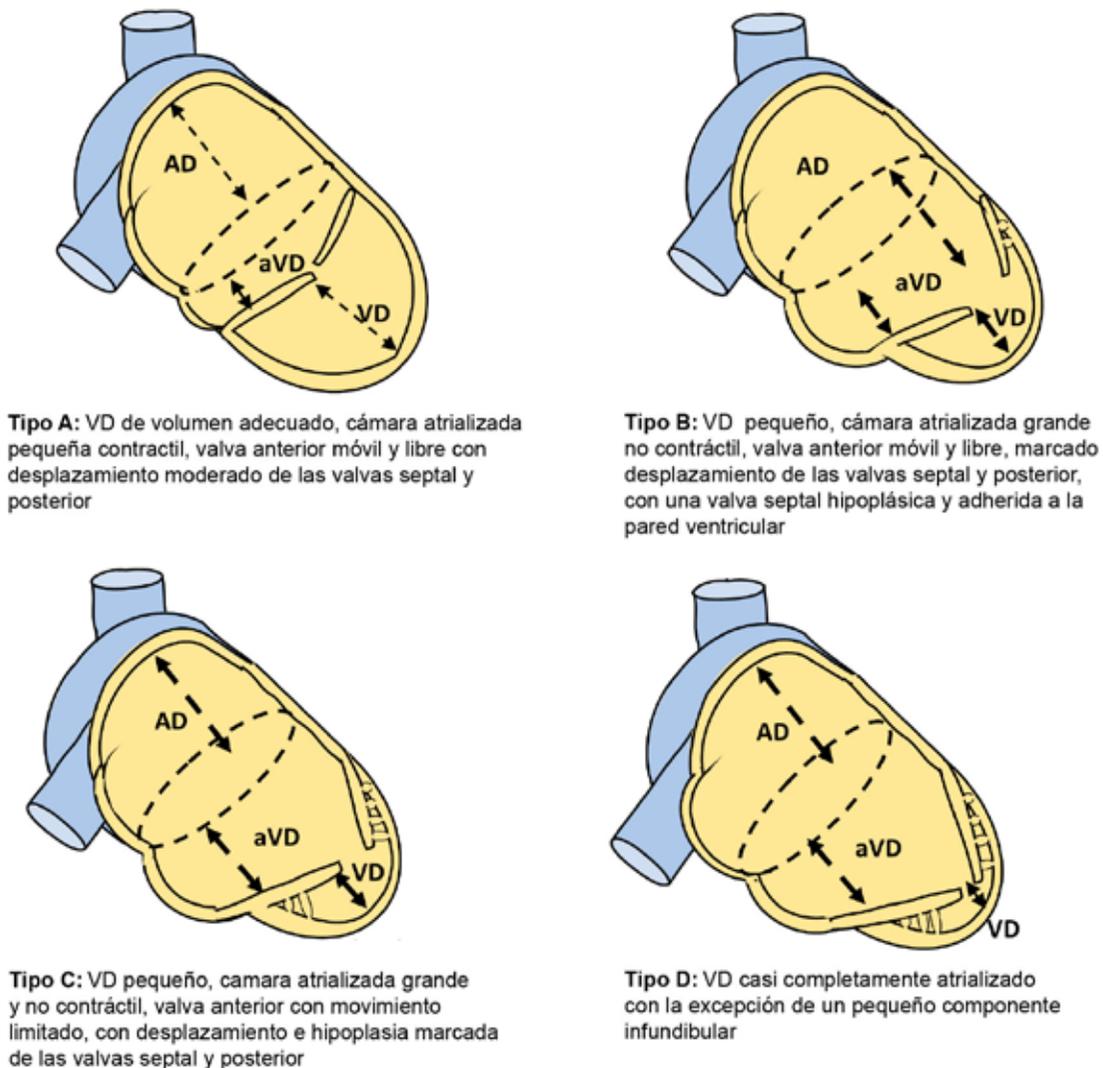
Los hallazgos más frecuentemente identificados en el electrocardiograma son: crecimiento auricular derecho, bloqueo aurículo-ventricular de primer grado (25% de los casos), bloqueo de rama derecha (75% de los casos) dado por la fibrosis de la rama derecha del haz de His y síndrome de Wolff-Parkinson-White de tipo B (25% de los casos) oca-

sionado por conexiones musculares entre la aurícula derecha y el VD debido a un anillo tricúspideo incompleto.<sup>1,3,16</sup> En la radiografía de tórax, la silueta cardiaca puede variar de normal a cardiomegalia severa, siendo frecuente la dilatación auricular derecha.<sup>11</sup>

El ecocardiograma es el procedimiento de elección para la evaluación inicial, permite valorar la morfología y función de la válvula tricúspide, el grado de atrialización del VD, el tamaño de las cavidades cardiacas, la función del ventrículo izquierdo y la presencia de otras malformaciones cardiacas asociadas (CIA o FOP) como en el presente caso, que se documentó un foramen oval.<sup>1,17</sup>

Por último, la resonancia magnética cardiaca se deberá de realizar a todos los pacientes en los que el diagnóstico no sea concluyente, en quienes se presente una comunicación inter-auricular (CIA), o se esté planeando una cirugía cardiaca (reparación o sustitución valvular, cierre de CIA, o

Figura 5 Clasificación de la anomalía de Ebstein según Carpentier



una conexión cavo-pulmonar bidireccional). Por otra parte, es importante mencionar que la valva posterior y la presencia de fenestraciones se visualizan mejor por resonancia magnética.<sup>1</sup>

El tratamiento de la anomalía de Ebstein requiere de la elección entre tratamiento conservador o una intervención quirúrgica. En sus formas leves, asintomáticas o mínimamente sintomáticas, sin cortocircuito de derecha a izquierda y sin disfunción ventricular derecha o izquierda, con grados leves a moderados de insuficiencia tricuspídea, está indicada la observación y el manejo médico. Se recomienda la anticoagulación dada la alta probabilidad de desarrollo de fenómenos tromboembólicos. En casos sintomáticos con taquiarritmias como en el síndrome de Wolff-Parkinson-White se recomienda la ablación quirúrgica o con radiofrecuencia transcatóter.<sup>1</sup>

La intervención quirúrgica tiene como objetivo ya sea reducir la gravedad y las secuelas hemodinámicas de regurgitación y/o estenosis tricuspídea, mejorar la hipoxemia y ayudar a controlar las taquiarritmias intratables. Esta se indica, principalmente, cuando existen síntomas que deterioren la actividad física, en presencia de cianosis con saturación de oxígeno < 90%, embolismo sistémico a pesar de la anticoagulación adecuada, cardiomegalia progresiva en radiografía de tórax y dilatación progresiva del ventrículo derecho o reducción de la función sistólica del ventrículo derecho, así como fibrilación auricular o arritmias que amenazan la vida y que no responden a manejo médico o electrofisiológico. En estos pacientes estará indicada la exéresis quirúrgica de la vía accesoria durante la intervención.<sup>3,14</sup>

El tratamiento quirúrgico es complejo, ya que abarca diferentes enfoques, desde una valvuloplastia tricuspídea

mediante técnica monocúspide de Carpentier-Chauvaud o de cono de Da Silva hasta el reemplazo valvular, agregando a la valvuloplastia la derivación de Glenn bidireccional en caso de existir disfunción del ventrículo derecho o, en última instancia, llevándose a trasplante cardiaco en caso de disfunción ventricular izquierda.<sup>18</sup> En general, en la mayoría de los casos se prefiere la reparación valvular, ya que se ha asociado con menor mortalidad y menores complicaciones a corto plazo.<sup>19</sup> Dentro de las múltiples técnicas quirúrgicas existentes podemos mencionar la reconstrucción circunferencial de Da Silva, que es la técnica de elección posterior al periodo neonatal, y que se asocia a menor morbimortalidad y disfunción tricuspídea. En esta técnica las tres valvas, excepto ciertas porciones de la valva anterior, son movilizadas de su inserción anómala obteniéndose un complejo de tejido valvular que es rotado en sentido horario y cuyo borde libre es suturado al borde septal del velo anterior, formándose una neocomisura anterior y, posteriormente, reimplantando el resto del tejido valvular a nivel del *anillo verdadero*.<sup>8,19,20</sup>

Otra técnica utilizada es la reparación de monocúspide de Carpentier-Chauvaud, que consiste en la movilización (delaminación quirúrgica) de la valva anterior con reinserción en el anillo anterior, uso de un anillo de anuloplastia y plicatura de la porción auriculizada del VD perpendicular al anillo valvular.<sup>20</sup>

La técnica de reparación parcial del biventricular (reparación de ventrículo y medio) consiste en una anastomosis cavo-pulmonar superior combinada con la conexión del ventrículo disfuncional a la arteria pulmonar a través de una remodelación del tracto de salida del ventrículo derecho y la comunicación interauricular que se cierra, con el fin de permitir que la sangre de la vena cava inferior desaturada ingrese al ventrículo disfuncional y fluya a las arterias pulmonares.<sup>21,22</sup>

Por último, está la derivación cavo-pulmonar bilateral (*Glenn bidireccional*), la cual es una intervención adicional utilizada en pacientes que presentan dilatación y disfunción

severa del VD, pero con función ventricular izquierda normal y presión en aurícula izquierda baja. Debido a su implementación, se ha reducido la mortalidad operatoria y se ha mejorado la tolerancia funcional residual de la válvula tricúspide, estando indicada en algunos centros de forma sistemática en paciente con alto riesgo de insuficiencia ventricular derecha y contraindicada en caso de existir una FEVI < 25%, insuficiencia mitral isquémica grave, presión pulmonar media > 20 mmHg o hipoplasia pulmonar.<sup>23,24,25</sup>

## Conclusiones

La anomalía de Ebstein es una enfermedad congénita poco frecuente y compleja de la válvula tricúspide y el ventrículo derecho, de espectro clínico, morfológico y fisiopatológico heterogéneo. Se manifiesta desde formas graves sintomáticas en el periodo neonatal hasta asintomáticas o mínimamente sintomáticas detectadas de forma incidental en la vida adulta. Con fines pronósticos y terapéuticos se han propuesto diversas clasificaciones, como las de Carpentier y Celermajer. Su diagnóstico parte de la sospecha clínica y se confirma con estudios de imagen.

Las estrategias de tratamiento médico y quirúrgico dependen del espectro clínico de presentación (edad, gravedad y anomalías cardíacas asociadas), optándose por manejo médico conservador en sus formas leves asintomáticas o mínimamente sintomáticos, hasta intervenciones quirúrgicas que van desde una reconstrucción de la válvula tricúspide o reemplazo valvular hasta trasplante de cardiaco en pacientes con disfunción ventricular izquierda asociada.

**Financiamiento:** El presente estudio fue financiado por los autores.

**Declaración de conflicto de interés:** los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

## Referencias

- Ramírez-M S, Cervantes-S JL. Anomalía de Ebstein. Arch Cardiol Mex. 2006;76 Supl 2:S82-5. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/archi/ac-2006/acs062f.pdf>
- Alandete Germán S, Meseguer Ripollés À, Bartoll Alguacil E. Imagen en pediatría clínica. Haz tu diagnóstico. Pediatr Integr. 2013;17(10):722-7. Disponible en: <https://www.pediatrintegr.es/wp-content/uploads/2013/xvii10/06/722-727%20Rincon%2010.pdf>
- Geerdink LM, Kapusta L. Dealing with Ebstein's anomaly. Cardiol Young. 2014;24(2):191-200. DOI: 10.1017/S1047951113001169
- Siller-Nava JL, Luna-Alvarez-Amezquita JA, Berarducci J, Armenta-Moreno JI, Bermudez-Gonzalez JL, Cano-Zarate R, et al. Atypical Presentation of Ebstein's Anomaly in an adult patient - Magnetic resonance imaging assessment. Clin Res Trials 2021;7. DOI: 10.15761/CRT.1000346
- Concepción-Zavaleta M, Aguilar-Villanueva D, Carranza-León S, Arce-C A. Anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. A propósito de un caso. Rev. cuerpo méd. HNAAA. 2015;8(2):98-100. Disponible en: [https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/03/1051783/rcm-v8-n2-2015\\_pag98-100.pdf](https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/03/1051783/rcm-v8-n2-2015_pag98-100.pdf)
- Vermeer AMC, Van002DEngelen K, Postma AV., Baars MJH, Christiaans I, De Haij S, et al. Ebstein anomaly associated with left ventricular noncompaction: An autosomal dominant

- condition that can be caused by mutations in MYH7. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet.* 2013;163(3):178-184. DOI: 10.1002/ajmg.c.31365
7. Downing KF, Riehle-Colarusso T, Gilboa SM, Lin AE, Oster ME, Tinker SC, et al. Potential risk factors for Ebstein anomaly, National Birth Defects Prevention Study, 1997-2011. *Cardiol Young.* 2019;29(6):819-27. DOI: 10.1017/S1047951119000970
  8. Chambergó-Michiló D, Espinoza-Gutiérrez GA, Gómez JM, Tenorio-Quispe AM. Tricuspid valve dysplasia (Ebstein-like). *Rev Colomb Cardiol.* 2020;27(4):303-6. DOI: 10.1016/j.rccar.2019.09.011.
  9. Qureshi MY, O'Leary PW, Connolly HM. Cardiac imaging in Ebstein anomaly. *Trends Cardiovasc Med.* 2018;28(6):403-9. DOI: 10.1016/j.tcm.2018.01.002
  10. Saremi F, Hassani C, Millan-Nunez V, Sánchez-Quintana D. Imaging evaluation of tricuspid valve: Analysis of morphology and function with CT and MRI. *AJR Am J Roentgenol.* 2015; 204(5):531-42. DOI: 10.2214/AJR.14.13551
  11. Morray B. Preoperative physiology, imaging, and management of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2016;20(1):74-81. DOI: 10.1177/1089253215616499
  12. Atik E. Anomalia de Ebstein. *Arq Bras Cardiol.* 2011;97(5):363-4. DOI: 10.1590/S0066-782X2011001400001
  13. Postma AV, van Engelen K, Van De Meerakker J, Rahman T, Probst S, Baars MJH, et al. Mutations in the sarcomere gene MYH7 in Ebstein anomaly. *Circ Cardiovasc Genet.* 2011;4(1): 43-50. DOI: 10.1161/CIRCGENETICS.110.957985.
  14. Guerra FE, López A, Ysturiz N, Escobar V, Fumero P, Febres C, et al. Anomalia de Ebstein "tipo B". Caso clínico. *Avances cardiol.* 2010;30(4):400-7. Disponible en: <https://docplayer.es/14818884-Anomalia-de-ebstein-tipo-b-caso-clinico.html>
  15. Hösch O, Alt SC, Paul T, Lotz J, Steinmetz M, Schuster A. Managing Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: Impact of Cardiovascular Magnetic Resonance. *J Cardiol Ther.* 2014; 1(7):154-9. Disponible en: <http://www.ghrnet.org/index.php/jct/article/view/801/907>
  16. Sherwin ED, Abrams DJ. Ebstein Anomaly. *Card Electrophysiol Clin.* 2017;9(2):245-54. DOI: 10.1016/j.ccep.2017.02.007.
  17. van Noord PT, Scohy TV, McGhie J, Bogers AJJC. Three-dimensional transesophageal echocardiography in Ebstein's anomaly. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;10(5):836-7. DOI: 10.1510/icvts.2009.229476
  18. Rodrigues-da Silva GV, Augusto-Miana L, Caneo LF, Ribeiro-Turquetto AL, Tanamati C, Penha JG, et al. Early and long-term outcomes of surgical treatment of ebstein's anomaly. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2019;34(5):511-6. DOI: 10.21470/1678-9741-2018-0333.
  19. Sainathan S, da Fonseca-da Silva L, da Silva JP. Ebstein's anomaly: Contemporary management strategies. *J Thorac Dis.* 2020;12(3):1161-73. DOI: 10.21037/jtd.2020.01.18
  20. Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's Anomaly. *Methodist Debaquey Cardiovasc J.* 2019;15(2):138-44. DOI: 10.14797/mdcj-15-2-138
  21. Maluf MA, Carvalho AC, Carvalho WB. One and a half ventricular repair as an alternative for hypoplastic right ventricle. *Rev Bras Cir Cardiovasc.* 2010;25(4):466-73. DOI: 10.1590/s0102-76382010000400009
  22. Talwar S, Siddharth B, Choudhary SK, Airan B. One and half ventricle repair: rationale, indications, and results. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(3):370-80. DOI: 10.1007/s12055-017-0628-5.
  23. 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;13:1101-1109.
  24. 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):167-74. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2014.03.009.
  25. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(5):1178-83. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2011.01.015.