

Enfermedad de Ebstein

(Presentación de dos casos)

POR LOS DOCTORES:

LIANE BORBOLLA VACHER*, ALBERTO HERNANDEZ CASERO*,
DAMIAN SUAREZ JUSTINIANI**, LIDIA DE ARMAS CURBELO**,
ENZO DUEÑAS GOMEZ*** y RAFAEL BEJAR

Desde que, en 1866 describiera Ebstein¹ la anomalía que lleva su nombre en un joven de 19 años, muerto de tuberculosis pulmonar e insuficiencia cardíaca, han sido descritos más de 200 casos. En las primeras publicaciones, la enfermedad que resulta de la implantación anormalmente baja de la válvula tricúspide en el ventrículo derecho, era solamente una curiosidad necrópsica. Posteriormente aunque Yater y Shapiro² creían que el diagnóstico en vida era imposible, Engle³ establece los criterios clínicos que permiten hacerlo. En la misma época, varios autores^{4, 5, 6, 7} confirman lo dicho por Engle y estiman haber sido los primeros en hacer el diagnóstico "in vita" de la afección.

En los últimos años, cada vez son más numerosos los trabajos sobre la anomalía de Ebstein. Una revisión excelente es la de Kilby⁸ en 71 casos incluyendo 5 propios. En 1958 Vacca⁹ reúne 108 pacientes en la literatura y Schiebler¹⁰ en 1959 analiza 23 con estudio post mortem en 8 enfermos, siendo su estudio uno de los más completos de la entidad. Actualmente, se estima que la enfermedad no constituye una rareza, que sus rasgos clínicos son típicos, siendo posible el diagnóstico utilizando las técnicas modernas de exploración cardíaca. Por esta razón, hemos juzgado de interés presentar dos casos para llamar la atención sobre esta afección.

* Jefe de Servicio del Hospital Universitario "Comandante Fajardo".

** Médico de Servicio del Hospital Universitario "Comandante Fajardo".

*** Médico Residente del Hospital Universitario "Comandante Fajardo".

NUESTRAS OBSERVACIONES

Caso No. 1.—J. D. M. B., niña de 13 años de edad, mestiza, procedente de Oriente ingresa en el Servicio por presentar dolor en la región precordial.

Historia de la enfermedad actual.—Sin poder precisar datos exactos, refiere la madre de la paciente que su hija nunca toleró la actividad física de sus hermanos aún pequeños y tenía disnea a los menores esfuerzos. Ocho

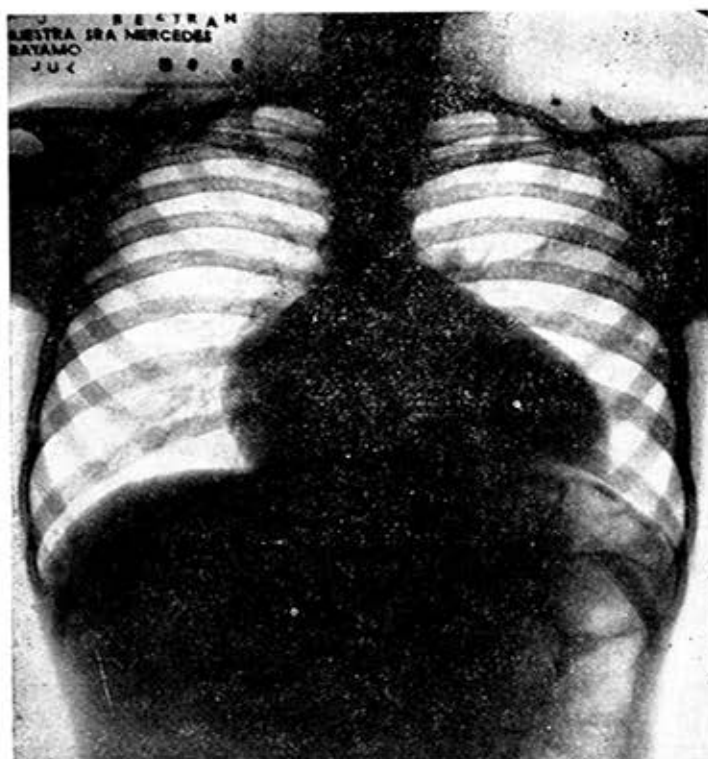


FIG. 1. Caso No. 1.—J. D. M. B. Telecardiograma: vista frontal, se aprecia la gran cardiomegalia y la hipovascularización pulmonar, aorta estrecha con enorme dilatación de aurícula derecha y ventrículo.

meses antes de su ingreso, la niña tuvo una crisis de mareos y desagradable sensación torácica no bien localizada a lo que siguió temblor de las extremidades y moderada cianosis de la cara y de los labios. Cuatro meses más tarde presenta un dolor súbito en el precordio con irradiación a la región

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

escapular izquierda acompañado de fiebre. Recibió atención médica, siendo diagnosticado este cuadro de bronconeumonía. Entre el tiempo transcurrido entre esos episodios descritos y en general antes del primero, la paciente padecía de crisis de disnea y cianosis moderada a los esfuerzos sin poder precisar la edad de comienzo.

Antecedentes Obstétricos: embarazo a término, normal, parto eutócico. Llanto débil al nacer.

Antecedentes personales: al año de nacida, edema de las extremidades inferiores, sarampión a los 13 años.

Antecedentes familiares: sin importancia.

Alimentación: buena en cantidad y calidad.

Desarrollo Psicomotor: dentro de límites normales.

Al examen de ingreso, se encuentra una niña que deambula libremente con ligera coloración azulada de la piel y mucosas. Talla: 53.5 pulgadas. Peso: 62 lbs. Índice de Wilkins: 70/67: 1.04.

Aparato Circulatorio: latido visible en el 3er. espacio intercostal a la izquierda del esternón. Se palpa un thrill sistólico a nivel del 4to. y 5to. espacio intercostal izquierdo junto al borde esternal. A la auscultación, soplo sistodiastólico grado II en mesocardio que se propaga a la punta, en mesocardio se oye un ritmo a tres tiempos. Pulso: 108 al minuto, pulsos periféricos presentes. Tensión arterial: 100/80. Frecuencia respiratoria: 20 al minuto (despierta).

El resto del examen físico incluyendo al sistema nervioso es normal.

Exámenes Complementarios: Hemograma: Hemoglobina: 97%, Valor globular: 0.9, hematíes: 5.170,000, leucocitos: 7,200 conteo diferencial, eosinófilos: 4%, segmentados: 70%, linfocitos: 25%, monocitos: 1%, hematocrito: 50%, eritrosedimentación: 5 mm.

El examen radiológico muestra: un aumento del corazón a expensas de sus diámetros transversales, en los campos pulmonares se observa disminución de las ramas correspondientes a las arterias pulmonares, el pedículo pulmonar está muy poco desarrollado (fig. 1) el esofagograma es normal. En OAI luce haber crecimiento de ventrículo izquierdo (fig. 2) y en la vista lateral, el borde cardíaco hace contacto con la pared costal.

Al examen fluoroscópico, el ventrículo derecho late poco y los hilios tampoco, se observa la gran cardiomegalia con poca vascularización pulmonar.

Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia auricular: 100 por minuto, frecuencia ventricular: 100 por minuto. Intervalo P-R: 0.24", duración de QRS: 0.08", Intervalo Q-T: 0.32", AQRS: +180°, S ancha en D1, aVL, V4, V5, ondas P de tipo congénita, rsR's' en V1 con S-T negativo, T negativas en V5 y V6, conclusiones: Bloqueo A-V de primer grado, bloqueo incompleto de rama derecha, hipertrofia ventricular derecha y sobrecarga (fig. 3-A).

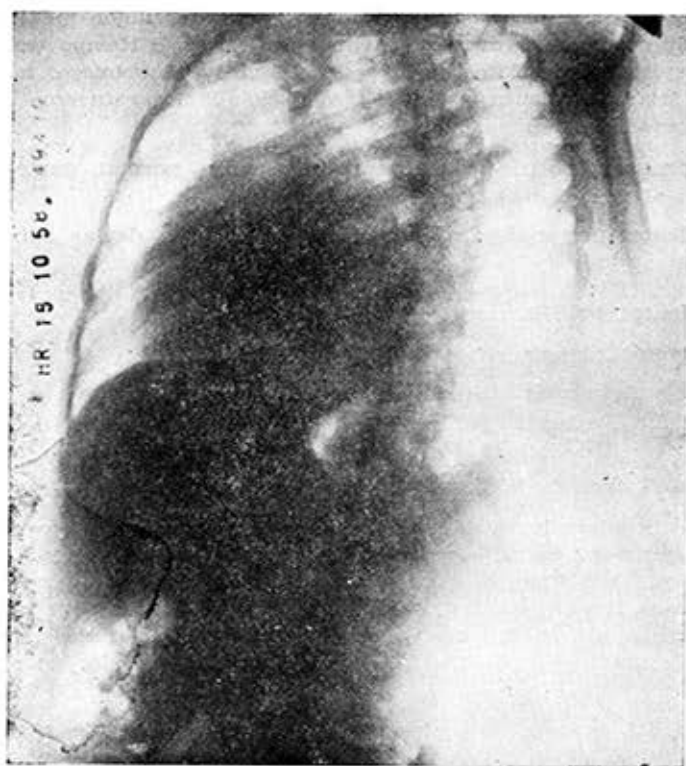


FIG. 2. Caso No. 1.—J. D. M. B. En la vista oblicua anterior izquierda se visualiza el corazón grande que sobrepasa la columna vertebral.

El vectocardiograma muestra que en el plano horizontal el VCE QRS está inscrito a razón de las manecillas del reloj y dirigido hacia adelante.

Angiocardiograma: Se inyecta hipaque al 90% por la vena mediana basilica izquierda. Se realizan 9 exposiciones a razón de dos por seg. Se aprecia una gran dilatación de aurícula derecha y rápida opacificación de toda la sombra cardíaca. Se visualiza con dificultad la pulmonar y la sustancia de contraste persiste un tiempo largo en cavidades derechas.

Cateterismo cardíaco: previa administración de 0.10 gms. de Seconal, se intuba un catéter 7 desde vena mediana basilica derecha a cavidades derechas, tronco de arteria pulmonar y sus ramas hasta capilar pasando el catéter de aurícula derecha a izquierda, recolección de muestras de gases espirados antes de la intubación, 18 minutos de fluoroscopia con 75 KV y 22 2.2 ma. Peso: 27.8 kgms. Talla: 141 cms. Area de superficie: 1.05 m².

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

A

B

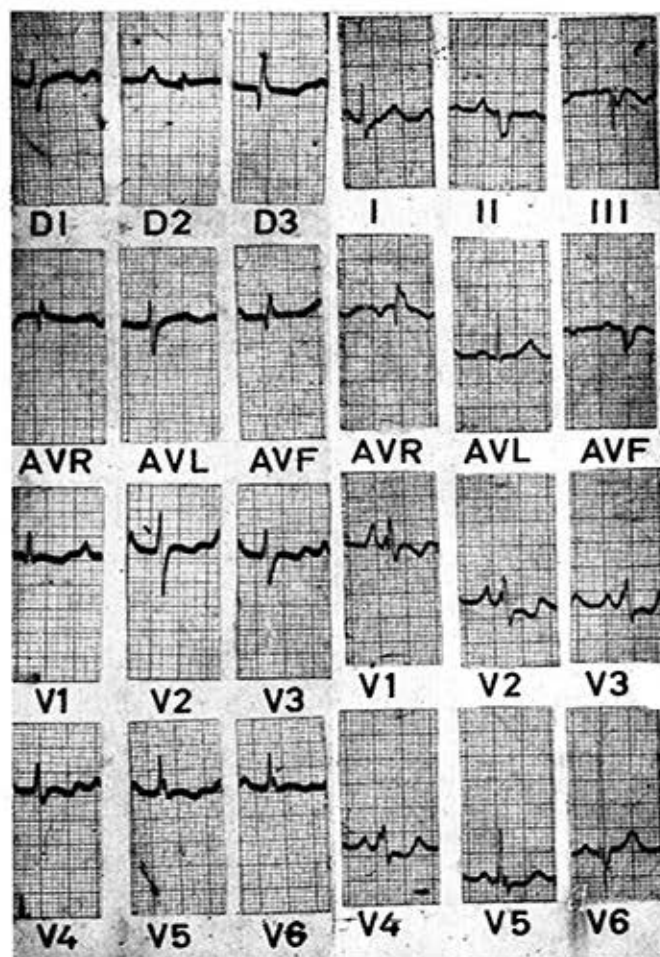


FIG. 3A. Caso No. 1.—J. D. M. B. Electrocardiograma: ritmo sinusal, FA: 100 por minuto, FV: 100 por minuto, P-R: 0.24; ondas P de tipo congénital, bloqueo incompleto de Rama Derecha, bloqueo aurículo-ventricular de primer grado. Hipertrofia ventricular derecha.

FIG. 3B. Caso No. 2.—M. M. D. Electrocardiograma: ritmo sinusal FA: 100 por minuto, FV: 100 por minuto, ondas P muy grandes en D2, D1 y VR, enormes en V1, V2 y V3, grandes en V4, QRS de poco voltaje en precordiales derechas, bloqueo de rama derecha.

BORBOLLA, HERNÁNDEZ, SUÁREZ, DE ARMAS, DUEÑAS Y BÉJAR

	CO ₂	O ₂	O ₂ %	PS	PD	PM
Vena Cava superior.	48.69	10.75	56			
Aur. der. alta. . . .	44.85	12.64	65	a:3.11	x:1.33/v:3.35	2.65
Aur. der. media. . . .	45.00	13.00	67			
Aur. der. baja. . . .	45.47	12.66	66	Presión sistólica media de VD 27.36		
Vent. der. punta . . .	45.21	13.86	72	32.72	1.29/5.40	20.86
Art. Pulm. T.	45.59	12.54	65	17.24	9.52	15.55
Art. Pulm. R.D. . . .	44.70	12.47'	65	17.07	9.27	13.62
Capilar Pulm.						6.80
Art. Femoral.	43.61	16.06'	82	112.5	63.30	87.90
Art. Femoral + O ₂ . . .	40.26	17.98	92			
Capacidad		19.90	100			
Capacidad + O ₂		19.77	100			
		18.90'	95			

Efectiva: 8.15

Diferencia A-V Periférica: 5.31. Diferencia A-V Pulm.: 6.43

Flujo Sistémico	2940 cc./min.	(2800 x m ²)
Flujo Pulmonar	2425 cc./min.	(2310 x m ²)
Flujo Efectivo	1915 cc./min.	(1825 x m ²)
Pase de I a D	510 cc./min.	(485 x m ²)
Pase de D a I	1025 cc./min.	(975 x m ²)
Resistencia Pulmonar Total.	512 dinas/seg/cm-5	(532 x m ²)
Resistencia Pulmonar Art.	288 dinas/seg/cm-5	(303 x m ²)
Resistencia Periférica.	2390 dinas/seg/cm-5	(2510 x m ²)
Trabajo de Ventrículo derecho.	0.92 Kgm/min.	(0.86 x m ²)
Trabajo de Ventrículo izquierdo	2.81 Kgm/min.	(2.67 x m ²)
Volumen de Ventrículo derecho	25 cc.	(23 x m ²)
Volumen de Ventrículo izquierdo	31 cc.	(29 x m ²)
Ventilación al minuto	4375 cc./min.	(4135 x m ²)
Aire corriente	310 cc.	(295 x m ²)
Consumo de Oxígeno	156 cc./min.	(148 x m ²)
Eliminación de CO ₂	154 cc./min.	(146 x m ²)
Remoción de Oxígeno.	29.5 cc/lit/vent.	
Eliminación de CO ₂	29.2 cc/lit/vent.	
Equivalente Vent.	3.4 litros.	

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

Conclusiones: Signos de hiposaturación periférica, pase de sangre de derecha a izquierda vía interauricular, signos de oxigenación desde la porción alta de aurícula derecha por pase de sangre de izquierda a derecha. Discreto gradiente de presión en un solo escalón entre arteria pulmonar y ventrículo derecho por estenosis pulmonar relativa, discreto aumento del trabajo del ventrículo derecho con relación al izquierdo; enorme hipertrofia auricular derecha que conjuntamente con los datos clínicos permite pensar en un Síndrome de Ebstein.

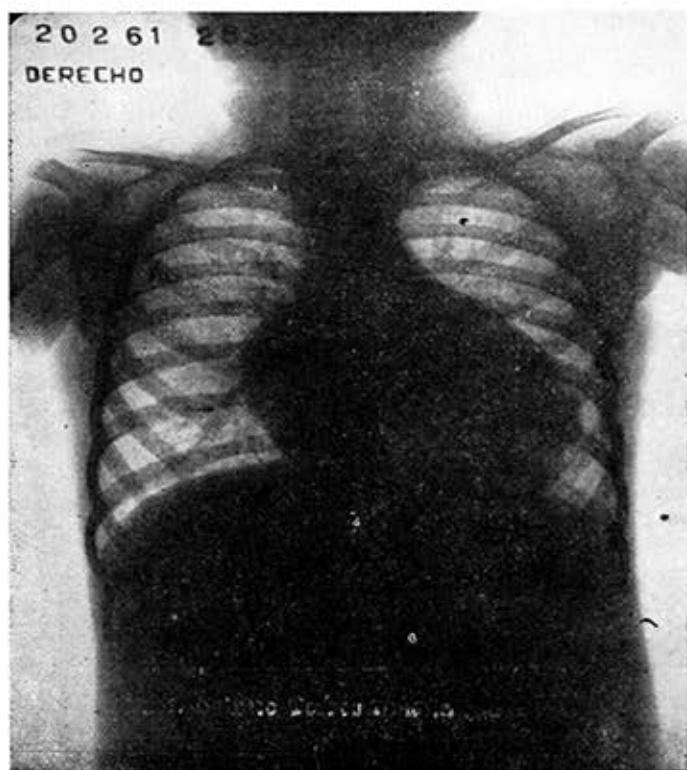


FIG. 4. Caso No. 2.—M. M. D. Telecardiograma en vista frontal, disminución de la vascularización pulmonar, corazón agrandado de forma globulosa con aumento marcado de aurícula derecha, pedículo vascular estrecho.

CASO No. 2.—M. M. D., niña de 4 años de edad, blanca, procedente de Camagüey, ingresa por ser portadora de una cardiopatía congénita.

Historia de la enfermedad actual: Refiere la madre de la niña que desde el primer día de nacida la nota "morada". A los 3 días de vida, le indicaron

una placa de tórax encontrando que tenía el corazón grande. Así persiste hasta los nueve meses en que aparecen crisis nocturnas preferentemente, despertando la niña con llanto fuerte, vomitando en ocasiones e intensificándose la cianosis referida. Después de los nueve meses, sólo le nota cianosis de los dedos y de los labios y presenta las crisis descritas cada 2 ó 3 meses. Ha sido vista por un facultativo en Consulta Externa, siendo remitida a este Servicio.

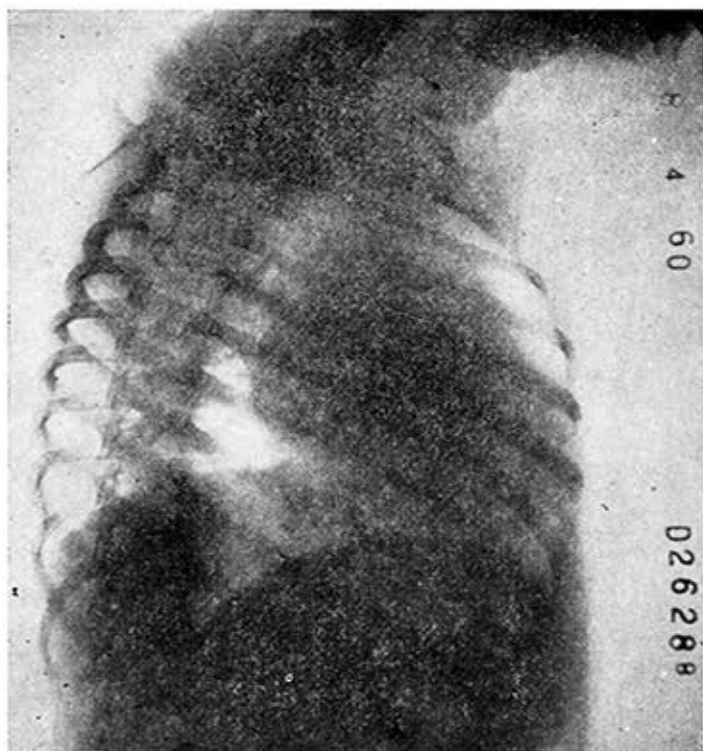


FIG. 5. Caso No. 2.—M. M. D. En oblicua anterior derecha el borde anterior de la silueta cardíaca se pone en contacto con la pared costal, el borde posterior aproximadamente normal y la aurícula izquierda no está aumentada.

Antecedentes Obstétricos: embarazo a término, parto demorado, nació cianótica, se aplicaron métodos de resucitación y lloró después.

Antecedentes Personales: tos ferina, rubeola, parasitismo intestinal.

Antecedentes Familiares: sin importancia.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

Alimentación buena, dieta variada.

Desarrollo Psicomotor: caminó tarde, pero en el momento actual es normal.

Al examen, se observa una niña de 31 lbs. de peso que deambula sin dificultad y que no guarda decúbito preferido, talla: 98½ cms.

No cianosis.



FIG. 6. Caso No. 2.—M. M. D. En O.A.I. el corazón muy aumentado se pone en contacto con la pared costal y sobrepasa la columna vertebral.

Aparato Circulatorio: Choque de la punta visible en 5to. y 6to. espacio intercostal izquierdo por dentro de línea medioclavicular izquierda, palpable en 5to. y 6to. espacio intercostal izquierdo por dentro de la línea medioclavicular, thrill sistólico palpable a nivel del 4to. espacio intercostal izquierdo por dentro de línea medioclavicular, cerca del borde esternal. Se

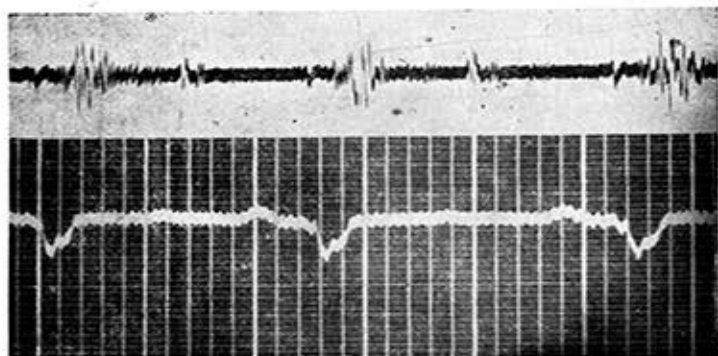


FIG. 7. Caso No. 2.—M. M. D. Fonocardiograma: foco 3er. espacio intercostal izquierdo, soplo sistólico de moderada intensidad con desdoblamiento del 2do. ruido, ruido auricular. (Ritmo a tres tiempos).

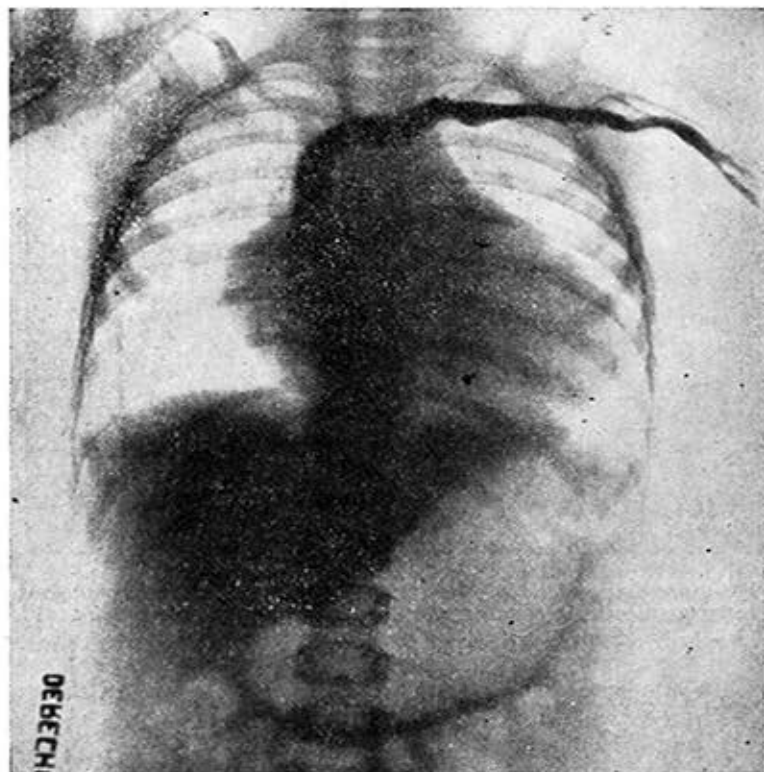


FIG. 8. Caso No. 2.—M. M. D. Angiocardiograma: placas 2 por segundo (placa 2) en esta vista se observa el llene vena cava superior y de aurícula derecha.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

ausculta un soplo sistólico grado III con mayor intensidad en 3er y 4to. espacio intercostal izquierdo, desdoblamiento del 2do. tono en foco pulmonar, ritmo a tres tiempos en punta, mesocordio y foco tricúspideo. Pulso: 100 por minuto, regular, latidos periféricos presentes. El resto del examen es negativo.

Exámenes Complementarios. Hemograma: Hemoglobina 11.40 gr., hematíes 3.920,000, leucocitos 6,000, diferencial: eosinófilos 1%, segmenta-

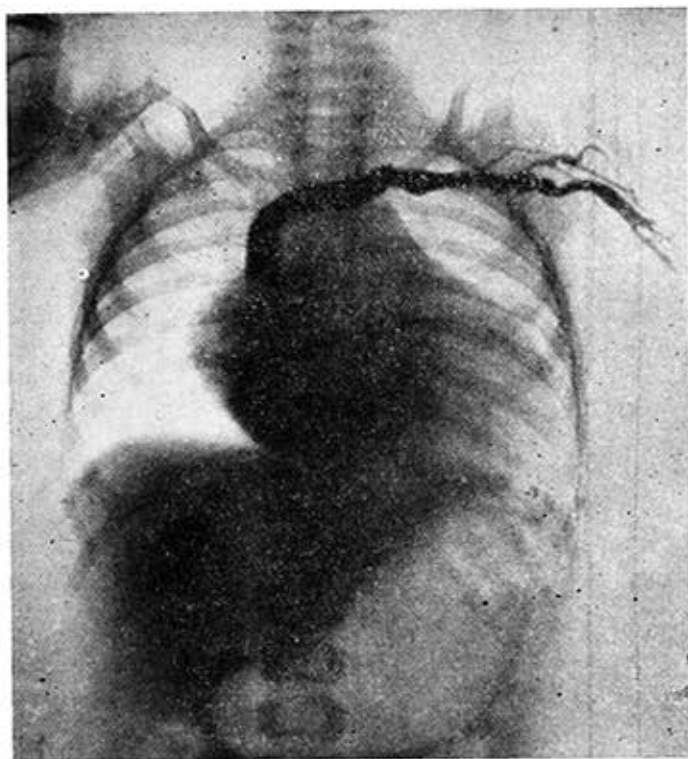


FIG. 9. Caso No. 2.—Angiocardiograma: placa 3, es bien visible la enorme dilatación de aurícula derecha.

dos 55%, linfocitos 40%, monocitos 4%, oligocromía x. hematocrito 40%, eritrosedimentación 12 mm.

Examen Radiológico: Corazón globuloso con diámetros muy aumentados a expensas de cavidades derechas, circulación pulmonar disminuída, pedículo vascular estrecho (figs. 4, 5 y 6).

Fonocardiograma: soplo sistólico de mediana intensidad de máxima

intensidad en 3er. espacio intercostal izquierdo, desdoblamiento del 2do. tono, presencia del ruido auricular (fig. 7).

Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia auricular 100 por minuto, frecuencia ventricular 100 por minuto, intervalo P-R: 0.16', intervalo QRS: 0.10', espacio Q-T: 0.32", área de P: 30°, AQRS: -30°, AT: +30°, Ondas P muy grandes en D2, D1 VR y enormes en V1, V2, V3, grandes en V4. Complejos QRS bizarros con aspecto de bloqueo de rama, desplazamiento ligero

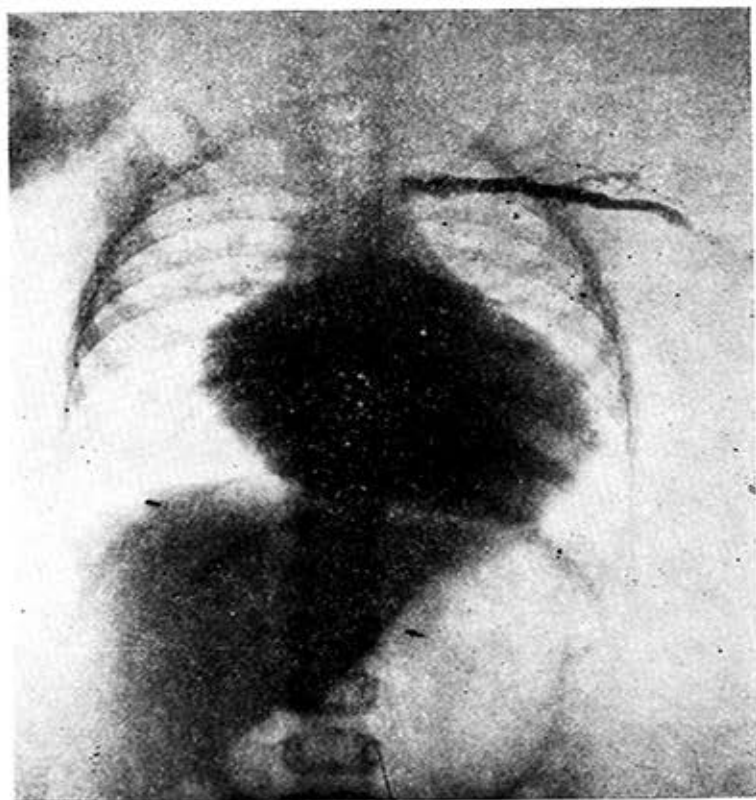


FIG. 10. Caso No. 2.—M. M. D. Angiocardiografía, placa No. 10, ya en fase de levocardiograma, se observa la aorta descendente y el ventrículo izquierdo poco contrastados, persiste la opacificación de aurícula derecha.

de S-T en precordiales derechas, voltaje de QRS en precordiales derechas no muy grande, conclusiones: trazado de bloqueo de rama derecha con hipertrofia auricular, compatible con enfermedad de Ebstein, crecimiento cardíaco biventricular (fig. 3-B).

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

Angiocardiograma: Se inyecta urografina por la vena basílica izquierda. Se toman placas a una secuencia de dos por segundo. En la segunda placa se observa ya el llene de vena cava superior y comienzo de llene de aurícula derecha. En la placa No. 3 aparece completamente llena una aurícula derecha muy dilatada. En la placa No. 4 comienza a llenarse lentamente el ventrículo derecho y el tronco y ramas de arteria pulmonar. En la placa No. 5 el ventrículo derecho está completamente lleno y pequeño al igual que tronco

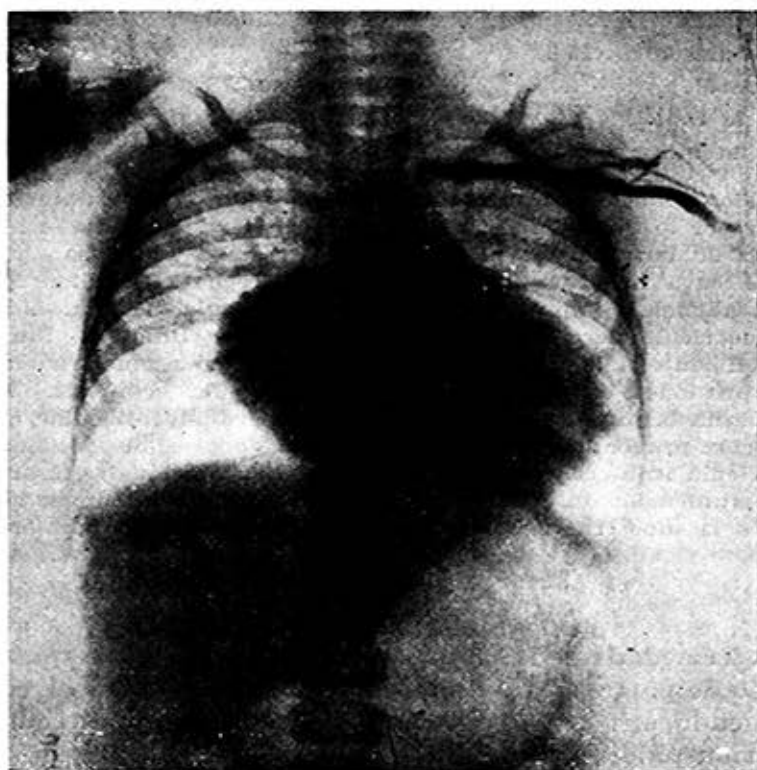


FIG. 11. Caso No. 2.—M. M. D. Angiocardiograma: Se aprecia el borde inferior de la silueta cardíaca compuesto por tres arcos, el primero corresponde a la enorme aurícula derecha, el medio al ventrículo derecho pequeño y el 3ro. al ventrículo izquierdo casi sin contraste.

y ramas de arteria pulmonar. En la placa No. 7 empieza la fase de levocardiograma visualizándose muy escasamente teñida la aorta descendente y el ventrículo izquierdo aparece casi sin contraste esto todo por lentitud en la mezcla de la sustancia opaca. Ya en las últimas vistas de la 7 a la 11 es

visible el borde inferior de la silueta cardíaca compuesto por tres arcos. El derecho corresponde a la aurícula derecha grande, el segundo o medio al ventrículo derecho pequeño ambos bien teñidos, el izquierdo al ventrículo izquierdo casi sin contraste. Esta imagen y el lento vaciamiento de A. D. son sugestivos de enfermedad de Ebstein (figs. 8, 9, 10, 11).

	<i>P r e s i o n e s</i>			<i>Gases</i>	<i>Reposo</i>	<i>Ejercicio</i>
	<i>Sist.</i>	<i>Diast.</i>	<i>Media</i>	O ₂	CO ₂	O ₂ CO ₂
Aurícula derecha . .	13	6	8.5	10.30	49.15	62.6%
Aurícula izquierda .	15.5	1	8.5			
Arteria femoral.	16.78	28.55	100%
Capacidad de O ₂	17.06	0.62	100%

Flujo sistémico: 0.26 seg.

Conclusiones: esta paciente tenía varios intentos de cateterismo anteriormente y por lo tanto hubo necesidad de utilizar la vena safena izquierda como punto de entrada. A pesar de ello, se llega a intubar la aurícula derecha vía cava inferior. Ya en aurícula derecha el catéter forma una gran asa, dándonos la impresión de una mega aurícula derecha. No se puede pasar al ventrículo derecho después de uno o dos intentos. Sin embargo se pasa fácilmente a la aurícula izquierda. Se toman muestra en aurícula derecha y presiones en aurícula derecha y aurícula izquierda. Ya en aurícula izquierda la paciente presenta una taquicardia ventricular que obliga a suspender la prueba. En resumen: aumento de presiones de aurícula derecha y aurícula izquierda cuyas presiones medias son iguales, gran aurícula derecha, comunicación interauricular, la saturación de la sangre arterial es normal pues la muestra fue tomada posteriormente a la administración de oxígeno.

C O M E N T A R I O S

La enfermedad de Ebstein es el resultado del desplazamiento hacia abajo de parte o de toda la válvula tricúspide en el ventrículo derecho siendo sus valvas anormales en origen y estructura. Al estar la tricúspide en una posición más baja, sus valvas, especialmente la posterior y la interna se insertan en la pared ventricular derecha, por debajo del anillo fibroso, la septal a menudo íntimamente adosada a la superficie endocárdica. La anterior usualmente la mayor es la única que puede implantarse en el anillo fibroso y ser normal. Las valvas de la tricúspide están deformadas, pobremente desarrolladas, hipoplásicas, especialmente la septal y la posterior que pueden faltar por completo. Más a menudo, se observa un velo membranoso fusionado en parte a las paredes del ventrículo derecho, perforado por uno o varios orificios, siendo difícil iden-

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

tificar las valvas que lo forman. Se encuentra también una deformidad o ausencia de los músculos papilares y de las cuerdas tendinosas en la región de implantación de las valvas. La inserción baja de la tricúspide produce una división del ventrículo derecho en dos partes, una superior o proximal, dependencia de la aurícula derecha y una distal o inferior que representa en realidad la cámara de salida y el infundíbulo del ventrículo derecho. La persistencia del agujero de Botal o bien una comunicación interauricular verdadera de la variedad ostium secundum se hallan con frecuencia. El tabique interauricular está intacto en algunos pacientes. La dilatación de aurícula derecha llega a ser monstruosa con hipertrofia parietal mientras que el ventrículo derecho "auriculizado" está hipoplásico, a veces con verdaderas zonas pequeñas aneurismáticas¹⁰. Edwards¹¹ piensa que la hipoplasia miocárdica es el resultado de las alteraciones hemodinámicas secundarias a la deformidad de la tricúspide y no una abiotrofia primaria del tejido muscular.

El peso del corazón fue mayor de lo normal en 48 necropsias revisadas por Meyer¹². Es posible observar una dilatación de la cámara distal del ventrículo derecho y dilatación y engrosamiento de la válvula pulmonar¹² pero en la mayoría de los casos el tamaño de dicha cámara es pequeño, especialmente en las formas más graves de la enfermedad.

El desplazamiento hacia abajo en el ventrículo derecho y la displasia valvular son muy variables y por ello encontramos formas asintomáticas, moderadas y graves de la afección.

El trastorno embriológico responsable de la enfermedad sería una exageración de la fase de verticalización del septum intermedio de His lo que resultaría en un desplazamiento hacia abajo de la tricúspide¹³.

Otras anomalías y afecciones asociadas que se han encontrado han sido de la pulmonar y de la mitral¹⁴ coartación de la aorta de tipo infantil con aorta hipoplásica, ductus permeable¹², síndrome de Bonnevie-Ullrich¹⁵ y síndrome nefrótico¹⁰.

La etiología es desconocida aunque se ha invocado la posibilidad de una endocarditis fetal¹⁶.

Las manifestaciones clínicas son casi siempre ligeras aunque pueden ser intensas. Existe cianosis central (o periférica cuando no hay comunicación interauricular o foramen oval permeable),

que se presenta a menudo en el período neonatal, para después disminuir gradualmente^{12, 3, 8} manifestándose únicamente con el frío y los esfuerzos. La cianosis en otras ocasiones se acentúa a medida que envejece el paciente, la mayor parte de los enfermos de Schiebler¹⁰ tenían cianosis, así como 69 de un total de 86 revisados por Vacca⁹. Otro síntoma que no falta casi nunca es la disnea de esfuerzo generalmente moderada. La dificultad respiratoria se intensifica con la aparición de la insuficiencia cardíaca, signo de pronóstico serio.

La posición en cuclillas y las crisis anóxicas con pérdida del conocimiento se observan poco pero las palpitaciones son extraordinariamente frecuentes. La fatigabilidad excesiva se señala en 13 de los 18 casos de Schiebler¹⁰.

Algunos pacientes son asintomáticos especialmente los que alcanzan mayor longevidad^{17, 18, 19, 20, 21, 22}. Al examen físico se nota que el crecimiento es normal en la mayoría. Se aprecia la cianosis ya señalada y a veces un tinte violáceo especial de la cara y mejillas rojas¹⁰. El hipocratismo digital y la deformidad precordial son poco frecuentes. Se palpa un choque de la punta difuso, no muy intenso desde el esternón hasta la punta y a veces un frémito catario entre el apéndice xifoides y la punta de moderada fuerza. A la auscultación es típica la presencia de un ritmo a 3 ó 4 tiempos de valor diagnóstico real sobre el cual han insistido diversos autores^{22, 23, 24, 25, 26}. Kilby⁸ lo señala en 24 casos de la literatura y en 4 de sus 5 pacientes, y Schiebler¹⁰ en 18 de 23. Se oyen también soplos sistólicos y diastólicos de mediana intensidad, de grado II o III, máximos en el borde esternal izquierdo en su parte inferior, punta y apéndice xifoides.

El desplazamiento de la válvula tricúspide a la izquierda explica la localización apical de los soplos. El soplo sistólico es de carácter rasposo¹² o rudo. El segundo tono de mayor intensidad en el borde inferior izquierdo del esternón o punta, puede estar disminuído en los niños, y desdoblado en el 4to. espacio intercostal izquierdo correspondiendo al chasquido de apertura de la tricúspide.

Vacca⁹ encuentra una disminución o ausencia del primer ruido atribuible para él a la disminución del volumen de sangre expulsado por el ventrículo derecho. A veces, no hay signos auscultatorios^{12, 25, 27, 20, 28, 8, 29} en pacientes con buena capacidad física. La presión arterial es normal y el pulso puede ser débil. Los signos de

insuficiencia tricuspídea se señalan raramente quizás porque el volumen de eyección de ventrículo derecho es pequeño.

El fonocardiograma confirma la presencia del cuarto ruido o auricular presistólico, el tercer ruido en punta mesodiastólico o diastólico precoz, los caracteres del soplo sistólico crescendo, crescendo-decrescendo y los presistólicos o mesodiastólicos de frecuencia mediana y de intensidad moderada. Esos soplos serían de origen tricuspídeo. El primer ruido estaba desdoblado en 11 casos de Schiebler¹⁰. El primer tono de intensidad normal puede estar retardado con dos componentes y se continúa con el soplo de frecuencia mediana máximo en punta y borde esternal izquierdo inferior. El segundo tono es difícil de precisar, enmascarado por los soplos, de duración normal, de mayor intensidad en el área pulmonar, en ocasiones disminuido en base¹⁴. Los hallazgos fonocardiográficos son similares en gran número de pacientes.

Los datos fluoroscópicos y radiográficos son de la mayor importancia para el diagnóstico. Existe un agrandamiento cardíaco considerable, adoptando la silueta cardíaca la forma de una caja¹⁰ "cuadrada" con rechazamiento del ventrículo derecho hacia la región del pedículo vascular. El hallazgo de una cardiomegalia en un enfermo cianótico con buena tolerancia al ejercicio debe hacer sospechar la enfermedad¹⁴. La aorta es pequeña con botón poco visible, de actividad disminuida^{3, 30}. El arco medio forma una curva de marcada convexidad que se prolonga con el arco inferior derecho dando en conjunto a la sombra cardíaca un aspecto globuloso. Es notable el gran aumento de aurícula derecha. En OAI se observa un crecimiento aparente de ventrículo izquierdo y en OAD el borde anterior cardíaco hace contacto con la pared costal³¹. La arteria pulmonar se dibuja poco y las arborizaciones vasculares están disminuidas como resultado del flujo pulmonar reducido aunque éste puede ser normal. La aurícula izquierda no está agrandada dato que permite excluir una valvulopatía mitral.

El tractus de salida del ventrículo derecho, desplazado por la porción auriculizada dilatada produce frecuentemente una prominencia alta a lo largo del arco cardíaco izquierdo³². La ausencia de hipertrofia ventricular derecha conjuntamente con los demás signos sugiere enfermedad de Ebstein³².

El examen fluoroscópico muestra pulsaciones de ventrículo derecho de baja amplitud y latidos pulmonares disminuidos, la aorta

pequeña también con poca pulsatilidad dando en conjunto un corazón "quieto"³².

La configuración cardíaca recuerda la de las comunicaciones interauriculares graves con aurícula derecha prominente, pero no hay agrandamiento de arteria pulmonar ni hipervascularización pulmonar datos a favor de la anomalía³⁰.

Soloff⁴ demostró en la angiocardiografía la división del ventrículo derecho en cámara auriculizada y parte distal chica al señalar en OAD una banda no opacificada en la parte más anterior del corazón correspondiendo a la válvula tricúspide anormal. Blackett²⁹ también observó este signo, en una angiocardiografía, a veces llamado "signo de Kistin Evans"³³, es decir presencia de una muesca en el borde inferior horizontal cardíaco durante el sístole que separa las dos cámaras del ventrículo derecho. Se aprecia además, la enorme dilatación de aurícula derecha y un relleno rápido de todo el corazón en PA dejando una pared pequeña de ventrículo derecho y simultáneamente opacificación de la arteria pulmonar y de la aorta cuando hay comunicación interauricular o foramen oval permeable. El ventrículo derecho está desplazado hacia la izquierda y la arteria pulmonar se visualiza difícilmente. La sangre se estanca en aurícula derecha con opacificación prolongada y gran dilución del medio de contraste en dicha cavidad. El conjunto de estos signos es de valor diagnóstico. Kjellberg³¹ y Mayer¹² han llamado la atención sobre la peligrosidad de esta investigación en la enfermedad habiéndose registrado algunas defunciones inmediatamente después de la prueba¹².

Se han descrito los siguientes signos electrocardiográficos:

Bloqueo de rama derecha (61 casos de Vacca⁹). Van Lingen⁷ describe como signo patognomónico el bajo voltaje en precordiales derechas lo cual sería producido por el adelgamiento de la pared ventricular subyacente. Ondas P picudas y altas en II, III, VF y precordiales derechas demuestran la hipertrofia auricular derecha.

Se señala también onda Ta prominente, depresión del P-R y la prolongación de P-R. Con el nombre de signo de Michel^{34, 10} se señala la existencia de una onda ancha similar al complejo de despolarización auricular inscrita a continuación de R y que termina en un segmento S-T alto. Michel³⁴ lo describió en derivaciones II y III y lo atribuye a la despolarización retrasada de la parte atrial del ventrículo derecho. Esta deflexión R' ancha y de baja amplitud en II y III es similar a las ondas P proponiendo este autor³⁴ el nombre de P'. Para otros¹⁰ estos hallazgos tienen poco valor diagnóstico.

Los trastornos del ritmo son muy frecuentes, taquicardia supra-ventriculares, flutter, fibrilación. Sodi-Pallares y cols.³⁵ llamaron la atención sobre la presencia de síndrome de Wolff-Parkinson-White tipo B señalando que otros autores^{2, 26} habían tenido casos parecidos y consideran que la asociación de dicho síndrome y de P congenitale en una cardiopatía congénita cianótica es de gran valor diagnóstico.

Sodi-Pallares³⁶ también describe como característico aunque no patognomónico de enfermedad de Ebstein la existencia de QR en ondas T negativas de V1 a V4 o V6, sin embargo otros¹⁰ no estiman que sea signo de mucha stilidad.

En la mayor parte de los pacientes el eje eléctrico es derecho aunque puede ser normal o a la izquierda.

Es muy significativo que varios autores^{26, 10} encuentren todos los electrocardiogramas de sus enfermos patológicos.

Recientemente se ha señalado que el electrocardiograma intracavitario permite el diagnóstico definitivo de la enfermedad^{36, 37} aun en aquellos casos en los cuales no se ha sospechado la anomalía antes del cateterismo. Se obtienen patrones intracavitarios típicos de ventrículo derecho con curvas de presión simultánea de tipo auricular bajo y ondas de injuria haciendo presión con la punta del catéter contra la pared, si es a nivel auricular la curva monofásica interesa solo el P-Q, si a nivel ventricular solo el QT. Otro signo es la producción de extrasístoles ventriculares cuando se presiona con la punta del catéter la pared de la porción proximal del ventrículo derecho. Este procedimiento tiene un valor especial en las formas ligeras de la enfermedad.

Los datos suministrados por el cateterismo cardíaco han sido de mucha importancia para establecer la anomalía de Ebstein como entidad clínica. Para algunos³² es el medio más efectivo para confirmar la afección. Sin embargo los primeros trabajos citan complicaciones mortales durante o inmediatamente después de esta exploración^{23, 3, 38, 29}. Ultimamente no ha habido serios accidentes notándose sin embargo arritmias³² cuando el catéter se aproxima a la región de la válvula tricúspide y muchas veces los datos proporcionados por esta exploración no son completamente satisfactorios. El cateterismo nos muestra el agrandamiento de la aurícula derecha y el ventrículo derecho pequeño. El catéter a menudo se enrolla dentro de la gran cámara atrial y se nota el desplazamiento hacia

la izquierda de la válvula tricúspide difícilmente atravesable. Hay corto-circuito de derecha a izquierda de poca amplitud¹². Varios autores han señalado corto-circuitos arterio venosos pequeños con aumento de saturación de O₂ en aurícula derecha^{12,9}. La presión media en aurícula derecha está aumentada con onda "a" marcada, reflejo de hipertrofia atrial y con el aumento de dichas presiones se establece el corto-circuito de derecha a izquierda.

Se ha señalado la transmisión de la onda "a" auricular al ventrículo derecho y arteria pulmonar³². Las curvas de presiones ventriculares derechas son normales. Durante el ejercicio Blount³² encuentra una hipertensión pulmonar lo que sugiere una disminución de la capacidad del circuito arterial pulmonar, pero en la mayor parte de los enfermos no se halla este dato. A veces hay gradientes de presión sistólicos entre ventrículo derecho y arteria pulmonar a pesar de que no se encuentra estenosis pulmonar post-mortem. El catéter a menudo entra con dificultad en el ventrículo derecho. Mayer¹² solamente en 9 casos halla una saturación de O₂ de más de 90%. Hay insaturación periférica cuando está permeable el foramen oval o existe comunicación interauricular verdadera. Para algunos el cateterismo cardíaco está contraindicado en los casos que no ofrecen dudas diagnósticas.

La enfermedad de Ebstein es compatible con una larga vida^{17, 18, 19}, pero Mayer¹⁰ refiere que un 40% de sus enfermos habían muerto antes de los 10 años y el 30% a los 20 años. A veces la muerte es súbita probablemente por arritmias^{39, 3, 33, 40}, otras por insuficiencia cardíaca o por embolias paradójicas a través del defecto septal interauricular. Se han publicado casos con abscesos cerebrales^{19, 41}. La tuberculosis frecuente antes^{1, 42} se ve muy poco hoy día. Taussig¹⁶ menciona un enfermo con infarto cardíaco. Se ha insistido sobre la peligrosidad de las investigaciones especiales cardíacas ocurriendo muertes después del cateterismo^{12, 27, 29, 23, 38} de la angiocardiografía¹² y de las intervenciones quirúrgicas^{23, 43, 3} diagnosticados erróneamente de Tetralogía de Fallot y de estenosis de la pulmonar.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la estenosis pulmonar valvular con o sin comunicación interauricular especialmente si existe insuficiencia cardíaca, el típico soplo de la estenosis pulmonar con irradiación al cuello con ausencia de soplos diastólicos, la hipertrofia ventricular derecha con sobrecarga sistólica

electrocardiográficamente y el cateterismo cardíaco evidenciando un gradiente sistólico a través de la pulmonar aclaran el diagnóstico pues el aspecto radiológico puede ser muy parecido y también se encuentran ondas P picudas en la estenosis de la pulmonar.

La Tetralogía de Fallot se caracteriza por la marcada tendencia al encucillamiento, soplos sistólicos intensos, rara vez diastólicos, corazón pequeño en "zueco", hipertrofia y sobrecarga de ventrículo derecho sin galopes.

La hipertrofia de ventrículo izquierdo electrocardiográfica, el aumento de aurícula izquierda, la cianosis más intensa y temprana excluyen la atresia tricúspide. En las miocarditis, la fibroelastosis endocárdica y la cardiomegalia familiar¹⁰ se observa el corazón globuloso alargamiento de P-R, alteraciones difusas de ST y de la onda T y a veces síndrome de Wolff-Parkinson-White, pero en la enfermedad de Ebstein no hay aumento de aurícula izquierda que se encuentra en estas afecciones y hay una disminución evidente de las arborizaciones pulmonares y datos auscultatorios diferentes.

El ritmo a tres o cuatro tiempos también a veces permite pensar en desembocadura anómala de venas pulmonares en aurícula derecha, pero en esta cardiopatía se halla un flujo pulmonar elevado que no se observa en la anomalía de Ebstein.

Blount³² ha insistido mucho sobre el parecido de la afección con la estenosis mitral llegando a decir que posiblemente muchos casos en el pasado han sido considerados como reumáticos, los datos auscultatorios pueden ser idénticos pero la aurícula izquierda grande, los antecedentes de poliartritis migratoria febril, la presencia de soplos mitrales o aórticos y los campos pulmonares ingurgitados son datos a favor de enfermedad reumática.

La cardiomegalia, el corazón poco pulsátil, a veces la ausencia de soplos, el bajo voltaje y los cambios de ST-T se observan también en las pericarditis, pero la historia clínica es diferente y existe pulso paradójico.

Se han ensayado operaciones paliativas en la enfermedad de Ebstein, la anastomosis de Taussig-Blalock y el cierre del foramen oval o de la comunicación interauricular^{44, 45} con resultados poco satisfactorios.

Schiebler¹⁰ propone llevar las valvas hacia el anillo fibroso mediante una técnica de plicatura y cerrar las fenestraciones y el defecto interatrial. Se ensayó este procedimiento en dos casos

que fallecieron, por el momento no es posible valorar este tipo de reparación quirúrgica de la enfermedad de Ebstein.

D I S C U S I O N

En nuestras dos pacientes se sospecha la anomalía de Ebstein al encontrar la tríada de cianosis, disnea de esfuerzo y ritmos triples a la auscultación. La cianosis en la primera niña es moderada sin poder precisar la edad de comienzo y en la otra no es aparente en el momento del examen, pero la presentó durante el período neonatal desapareciendo después para manifestarse únicamente en forma de crisis.

Ambas muestran disnea de esfuerzo más acentuada en la primera. Los datos auscultatorios a nuestro juicio son típicos, presencia del ritmo a tres tiempos sobre lo cual tantos autores han llamado la atención^{22, 23, 24, 25, 26, 12} y los soplos sistodiastólicos ligeros en mesocardio con propagación a la punta y sistólico grado III en 3er. y 4to. espacio intercostal izquierdo respectivamente. Estos hallazgos estetoacústicos tan peculiares en uno de los casos nos hizo pensar en la enfermedad. Al realizar el estudio radiológico también comprobamos los signos característicos, la gran cardiomegalia, los campos pulmonares claros con pulmonares poco desarrolladas y el aumento aparente de ventrículo izquierdo en OAI señalado por Kjellberg³¹. Electrocardiográficamente, también es sugestivo el diagnóstico de enfermedad de Ebstein. En el caso No. 1 se aprecia un bloqueo aurículo-ventricular de primer grado con alargamiento de P-R de 0.24', un bloqueo incompleto de rama derecha con hipertrofia ventricular derecha y ondas P de tipo congénital. En dos pacientes de Brown²² había signos de hipertrofia ventricular derecha. En nuestro segundo caso el trazado electrocardiográfico muestra signos de hipertrofia auricular, ondas P grandes y voltaje pequeño de QRS en precordiales derechas conjuntamente con BIRD. Van Lingen⁷ cree que las R pequeñas o R' en precordiales derechas contrastan con el BRD corriente donde las R en precordiales derechas son mayores que en las izquierdas.

Se realiza el cateterismo cardíaco en ambas pacientes notando en una de ellas un pase de sangre de derecha a izquierda por vía interauricular e hiposaturación periférica lo que se explica por la existencia de una comunicación interauricular. En la anomalía de

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

Ebstein se señala a veces corto-circuitos cruzados, así lo encuentra Espino Vela⁴⁵ en uno de sus pacientes. El dato de más valor es la enorme hipertrofia auricular derecha. Las curvas de presiones en la afección se caracterizan por niveles sistólicos normales, diastólicos tempranos normales y altos al final del diástole que Blount³² considera más bien como manifestación de un anillo valvular pulmonar hipoplástico y el gradiente de presión entre ventrículo derecho y arteria pulmonar cuando existe sería por estenosis pulmonar relativa.

En la paciente No. 2 se enrolla el catéter en aurícula derecha comprobándose una enorme dilatación de esta cavidad y una comunicación interauricular. Por último los datos angiocardiógráficos si no son patognomónicos son de un valor extraordinario especialmente en el caso No. 2, al mostrar el tamaño considerable de aurícula derecha, la persistencia del medio de contraste en la cámara atrial y el borde inferior de la silueta cardíaca con tres arcos, el derecho correspondiendo a la aurícula derecha, el medio al ventrículo derecho pequeño y el tercero al ventrículo izquierdo poco contrastado.

El conjunto de estos signos es a nuestro juicio suficiente para establecer el diagnóstico de enfermedad de Ebstein.

Es importante reconocer la entidad durante la vida del que la padece porque en el momento actual no hay reparación quirúrgica definitiva y al haber señalado varios autores los peligros que representa una operación en estos enfermos, creemos preferible no correr estos riesgos.

R E S U M E N

Presentamos dos niñas de 13 y 4 años de edad con enfermedad de Ebstein. El diagnóstico se hizo en vida apoyándose en los hallazgos clínicos radiológicos, angiocardiógráficos y los datos suministrados por el cateterismo cardíaco. Creemos que la afección debe ser diferenciada de aquellas cardiopatías congénitas que tienen solución quirúrgica para no someter inútilmente a estos pacientes a los riesgos de una operación injustificada al no existir en el momento actual tratamiento de la anomalía de Ebstein.

R E S U M E

Nous présentons deux fillettes âgées de 13 et 4 ans atteintes de la maladie de Ebstein. Le diagnostic se fit pendant la vie grâce aux signes cliniques, radiologiques, angiocardio-graphiques et les résultats

du cathétérismo cardiaque. Nous croyons que l'affection doit être différenciée des cardiopathies congénitales operables a fin de ne pas exposer ces patients aux risques d'une opération non justifiée, en ce moment, car il n'y a pas de traitement de la maladie d'Ebstein aujourd'hui.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.—*Ebstein, W.*—Über einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula Tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. *Arch. Anat. u. Physiol.* 238, 1866.
- 2.—*Yater, W. M. and Shapiro, M. J.*—Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's disease): Review and report of a case with electrocardiographic abnormalities and detailed histologic study of the conduction system. *Ann. Int. Med.*, 11: 1043, 1937.
- 3.—*Engle, M. A., Payne, T. P. B., Bruins, C. and Taussig, H. B.*—Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Report of three cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation*, 1: 1246, 1950.
- 4.—*Soloff, L. A., Stauffer, H. M. and Zatuchni, J.*—Ebstein's disease. Report of the first case diagnosed during life. *Am. J. M. Sc.* 222: 554, 1951.
- 5.—*Tourniaire, A., Deyrieux, F. et Tartulier, M.*—Maladie d'Ebstein: Essai de diagnostic clinique. *Arch. mal. coeur*, 42: 1211, 1949.
- 6.—*Reynolds, G.*—Ebstein's disease: A case diagnosed clinically. *Guy's Hosp. Rep.* 99: 276, 1950.
- 7.—*Van Lingen, B., Mc Gregor, M., Kaye, J., Meyer, M. J., Jacobs, H. D., Braudo, J. L., Bothwell, T. H. and Elliott, G. A.*—Clinical and cardiac catheterization findings compatible with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: A report of two cases. *Am. Heart J.* 43: 77, 1952.
- 8.—*Kilby, R. A., DuShane, J. W., Wood, E. H. and Burchell, H. B.*—Ebstein's malformation a clinical and laboratory study. *Medicine*, 35: 161, 1956.
- 9.—*Vacca, J. B., Bussman, D. W. and Mudd, J. G.*—Ebstein's Anomaly: Complete Review of 108 cases. *Am. J. Cardiol.*, 2: 210, 1958.
- 10.—*Schiebler, G. L., Adams, P. Jr., Anderson, R. C., Amplatz, K. and Lester, R. G.*—Clinical Study of Twenty-Three Cases of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Circulation*, 19: 165, 1959.
- 11.—*Edwards, J. E.*—Pathologic Features of Ebstein malformation of the Tricuspid Valve. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 28: 89, 1953.
- 12.—*Mayer, F. E., Nadas, A. S. and Ongley, P. A.*—Ebstein's Anomaly: Presentation of Ten Cases. *Circulation*, 16: 1057, 1957.

ENFERMEDAD DE EBSTEIN

- 13.—*Sánchez Cascos, A.*—Enfermedad de Ebstein. *Rev. Clin. Españ.* 59: 125, 1958.
- 14.—*Livesay, W. R.*—Clinical and Physiologic Studies in Ebstein's Malformation. *Am. Heart J.*, 57: 701, 1959.
- 15.—*Bieber, G.*—Sindrome di Bonneville-Ullrich Associata a cardiopatia congenita (Sindrome di Ebstein). *Riv. Clin. Pediat.*, 65: 148, 1960.
- 16.—*Taussig, H. B.*—Congenital Malformations of the Heart. New York, Commonwealth Fund, 1947, p. 514.
- 17.—*Marxsen, T.*—Ein seltener Fall von Anomalie der Tricuspidalis. Inaug. Diss. Kiel, 1886.
- 18.—*Malan, G.*—Über die Entstehung eines Herzgerausches. *Centralbl. allg. Path. u. Anat.* 19: 452, 1908.
- 19.—*Heigel, A.*—Über ein besondere Form von Entwicklungsstörung der Tricuspidalklappe. *Arch. Path. Anat.*, 214: 301, 1913.
- 20.—*Adams, J. C. L. and Hudson, R.*—A case of Ebstein's anomaly surviving the age of 79. *Brit. Heart J.*, 18: 129, 1956.
- 21.—*Oldenburg, F. A. and Nichol, A. D.*—Ebstein's Anomaly in the Adult. *Ann. Int. Med.*, 52: 710, 1960.
- 22.—*Brown, J. W., Heath, D. and Whitaker, W.*—Ebstein's disease. *Am. J. Med.*, 20: 322, 1956.
- 23.—*Baker, C., Brinton, W. D. and Channell, G. D.*—Ebstein's disease. *Guy's Hosp. Rep.* 99: 247, 1950.
- 24.—*Medd, W. E., Matthews, M. B. and Thursfield, W. R. R.*—Ebstein's disease. *Thorax*, 9: 14, 1954.
- 25.—*Kezdi, P. and Wennemark, J.*—Ebstein's Malformation. Clinical findings and Hemodynamic Alterations. *Am. J. Cardiol.*, 2: 200, 1958.
- 26.—*Gotzsche, H. and Falholt, W.*—Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: A review of the literature and report of 6 new cases. *Am. Heart J.*, 47: 587, 1954.
- 27.—*Brekke, V. G.*—Congenital tricuspid insufficiency. Report of a case. *Am. Heart J.*, 29: 647, 1945.
- 28.—*Walton, K. and Spencer, A. G.*—Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J. Path. and Bact.*, 60: 387, 1948.
- 29.—*Blackett, R. B., Sinclair-Smith, B. C., Palmer, A. J., Halliday, J. H. and Maddox, J. K.*—Ebstein's disease. A report of five cases. *Australasian Ann. Med.*, 1: 26, 1952.
- 30.—*Wittenborg, M. H. and Neuhauser, E. B. D.*—Diagnostic Roentgenology in Congenital Heart Disease. *Circulation*, 11: 462, 1955.

- 31.—*Kjellberg, S. R., Mannheim, E., Rudhe, U. and Jonsson, B.*—Diagnosis of Congenital Heart Disease. Chicago, Year Book Publisher 1955, p. 518.
- 32.—*Blount, S. G. Jr., McCord, M. C. and Gelb, I. J.*—Ebstein's Anomaly. *Circulation*, 15: 210, 1957.
- 33.—*Kistin, A. D., Evans, J. M. and Brigulio, A. E.*—Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: Angiocardiographic diagnosis. *Am. Heart J.*, 50: 634, 1955.
- 34.—*Michel, D., Gruner, G. and Herbst, M.*—Zum elektrokardiographischen Bild des Ebstein-Syndroms. *Ztschr. Kreislaufforsch.* 44: 522, 1955.
- 35.—*Sodi-Pallares, D., Soberón Acevedo, J. Cisneros, F., Marsico, F. y Alvarado, A.*—Síndrome de Wolff-Parkinson-White en la enfermedad de Ebstein. Posibilidad del diagnóstico por medio de derivaciones intracavitarias. *Arch. Inst. Cardiol. México*, 25: 17, 1955.
- 36.—*Sodi-Pallares, D.*—New Bases of Electrocardiography. St. Louis, C. V. Mosby, 1956, p. 270.
- 37.—*Hernández, F. A. and Rochkind, R.*—The Intracavitary Electrocardiogram in the Diagnosis of Ebstein's Anomaly. *Am. J. Cardiol.*, 1: 181, 1958.
- 38.—*Schaede, A.*—Zur Diagnostik des Ebstein-Syndromes. *Deutsches Arch. Klin. Med.*, 198: 619, 1951.
- 39.—*Bauer, D. F.*—Ebstein type of tricuspid insufficiency. Roentgen studies in a case with sudden death at the age of twenty seven. *Amer. J. Roentgenol.*, 54: 136, 1945.
- 40.—*Kerwin, A. J.*—Ebstein's Anomaly: Report of a case diagnosed during life. *Brit. Heart J.*, 17: 109, 1955.
- 41.—*Barger, J. D., Henderson, C. E. and Edwards, J. E.*—Abscess of the brain in an adult with Ebstein's malformation of the tricuspid valve: report of a case. *Am. J. Clin. Path.*, 21: 576, 1951.
- 42.—*Broadbent, J. C., Wood, E. H., Burchell, H. B. and Parker, R. L.*—Ebstein's malformation of the tricuspid valve: Report of 3 cases. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 28: 79, 1953.
- 43.—*Goodwin, J. F., Wynn, A. and Steiner, R. E.*—Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Am. Heart J.*, 45: 144, 1953.
- 44.—*Wright, J. L., Burchell, H. B., Kirklin, J. W. and Wood, E. H.*—Congenital displacement of the tricuspid valve (Ebstein's malformation): Report of a case with closure of an associated foramen ovale with correction of the right-to-left shunt. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.* 29: 278, 1954.
- 45.—*Espino Vela, J., Chávez, Fraga O., García Ordóñez, F. y Mora Calvo, A.*—Cinco nuevos casos de enfermedad de Ebstein, uno de ellos operado con éxito. *Arch. Inst. Cardiol. México*, 26: 67, 1956.