

Triküspid Kapağın Ebstein Anomalisi (51 Vakanın Değerlendirilmesi)

EBSTEIN'S ANOMALY OF THE TRICUSPID VALVE IN 51 PATIENTS

Doç.Dr.Sevim KARAASLAN, Prof.Dr.Muhsin SARAÇLAR, Prof.Dr.Süheyla ÖZKUTLU,
Prof.Dr.Şencan ÖZME, Prof.Dr.Arman BİLGİÇ, Prof.Dr.Yurdakul YURDAKUL, Prof.Dr.Yüksel BOZER

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesi ve Toraks ve Kalp-Damar Cerrahisi ABD, ANKARA

ÖZET

Ebstein anomalisi, triküspid kapağın nadir rastlanan doğumsal bir anomalisidir. Bu nedenle 23'ü kız, 28'i erkek 51 Ebstein, anomalili olgunun verilerini değerlendirmeyi uygun bulduk.

Olgularımızın 17'sinde (%36.22) yakınmalar ilk yaşta başlamasına karşın yalnızca 4 olgu (%7.8) ilk yaş içinde başvurmuştur. 49 olguya ekokardiyografik inceleme, 33 olguya kardiyak kateterizasyon uygulanmış ve kateterizasyon sırasında belirgin bir komplikasyon oluşmamıştır. 40 olguda tanı ekokardiyografik inceleme, 2 olguda ise kateter ile konulmuştur.

Çoğu sağ ventrikül çıkış yolunda olmak üzere ek defektlere 12 olguda (%23.5) rastlanmıştır. 14'ü triküspid valv replasmanı ve 3'ü plikasyon olmak üzere 23 olgu ameliyat edilmiştir. Ameliyat edilen olgularda atrioventriküler blok, değişken bloklu flutter, serebral infarktüs, beyin ödemi, postperikardiyotomi sendromu gibi komplikasyonlar ortaya çıkmıştır.

Sonuç olarak Ebstein anomalisinde klinik tablonun değişken olduğunu; hastaların yakından izlenmesi gerektiğini; zorunlu durumlarda cerrahi tedaviye başvurulacağını; bunun da belirli bir riski olduğunu söyleyebiliriz.

Anahtar Kelimeler: Ebstein anomalisi, Plikasyon, Triküspid kapak replasmanı

T Klin Pediatri 1994, 3:104-108

Ebstein anomalisi, triküspid kapağın doğumsal bir defektidir. Hastalığın temel lezyonları Wilhelm Ebstein tarafından 1866 yılında yapılan bir otopsi çalışmasında gösterilmiş olmasına karşın, hastalık klinik olarak ancak 1949 yılında tanınabilmiştir (1).

Geliş Tarihi: 22.4.1994

Kabul Tarihi: 5.12.1994

Yazışma Adresi: Doç.Dr.Sevim KARAASLAN

Nalçacı Postanesi P.K. 164, KONYA

104 ,

SUMMARY

Ebstein's anomaly of the tricuspid valve is a rare congenital cardiac lesion. We therefore reviewed the data of 51 patients (23 female, 28 male) with Ebstein's anomaly, diagnosed by echocardiography (49 cases) and/or cardiac catheterization.

Although the symptoms were noticed by family in 17(36.2%) cases before 1 year of age; only 4(7.8%) cases applied to hospital in this period of life.

Associated cardiac defects most of which affected the right ventricular outflow tract were detected in 12(23.5%) patients. 23 patients were operated on, 14 of them had tricuspid valve replacement and 3 of them had plication. Atrioventricular block, atrial flutter with various degree atrioventricular block, cerebral edema and postpericardiotomy syndrome were detected as postoperative complications.

We can conclude that in Ebstein's anomaly of the tricuspid valve the clinical spectrum is wide. Since clinical course is variable the patients should be followed closely. The cases with surgical indication should be operated on; although long term results are not very successful.

Key Words: Ebstein's anomaly, Plication, Tricuspid valve replacement

Anatolian J Pediatr 1994, 3:104-108

Ebstein anomalisindeki temel bozukluk, triküspid kapağın septal ve posterior yaprakçıklarının sağ ventrikül içine doğru yer değiştirmesi sonucu sağ ventrikülün bir bölümünün atriyalize olmasıdır (2).

Ebstein anomalisi oldukça nadir görülen bir anomalidir ve 210.000 canlı doğumda 1 olarak rastlandığı düşünülmektedir (3). Nadir olması nedeniyle Ebstein anomalisi tanısı alan 51 olgumuzun bulgularını ve cerrahi sonuçlarını yayınlamayı uygun bulduk.

T Klin Pediatri 1994, 3

MATERYEL VE METOD

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Kardiyoloji Ünitesine 1977-1993 tarihleri arasında başvuran hastaların 51'ine Ebstein anomalisi tanısı konulmuştur. Hastaların tümünün anamnezi alınmış, fizik muayenesi, tele ve elektrokardiyografik incelemeleri yapılmıştır. Kırkdokuz olguya ekokardiyografi, 33 olguya kardiyak kateterizasyon ve anjiyografi uygulanmıştır.

Tanı ekokardiyografinin uygulandığı kırkdokuz olguda bu yöntemle, 2 olguda ise kardiyak kateterizasyon ile konulmuştur. Ebstein tanısı için ekokardiyografik incelemede triküspid annulusu ile anormal lokalizasyon gösteren triküspid septal yaprakçık arasındaki mesafenin 8 mm/m²'nin üstünde bulunması şartı kabul edilmiştir (3).

BULGULAR

Ebstein anomalili 51 hastanın 23'ünü kızlar, 8'ini erkek hastalar oluşturmuştur.

Hastaların bölümümüze başvuru yaşları 2 gün ile 15 yaş arasında değişmiştir. Tablo 1'de hastaların başvuru yaşları incelendiğinde ancak 4 olgunun (%7.8) 1 yaştan önce, geri kalan 47 vakanın (%92.2) ise 1 yaştan sonra başvurduğu buna karşın olguların yakınmalarının 17 olguda (%36.2) 1 yaştan önce ve 30 olguda (%63.8) 1 yaştan sonra başladığı görülmektedir.

Dört hastanın yalnızca üfürüm saptanması nedeniyle bölümümüze sevk edilmesine karşılık, geri kalanlarda belirgin yakınmalar mevcuttur (47 olgu). Hastalarımızda en sık rastlanan yakınma %74.5 oranı ile çabuk yorulma olmuş, bunu sırası ile %54.9 oranında nefes darlığı, %49 oranında morarma, %43.1 oranında çarpıntı, %7.8 oranında göğüs ağrısı, %1.9 oranında bayılma izlemiştir (Tablo 2).

Tablo 3'de fizik muayene bulguları görülmektedir. En sık rastlanan fizik muayene bulgusu sistolik üfürüm (%62.7) olmuş, bunu sırası ile dispne (%54.9), siyanoz (%50.9), ikinci kalp sesinde geniş çiftleşme (%47), çomak parmak (%39.2), sistolo-diyastolik üfürüm (%31.3), üçüncü kalp sesi (%21.5), klik (%11.7), taşikardi

Tablo 1. Yakınmaların başlama ve hastaneye başvuru yaşları

Yaş grubu	Başlama vaka sayısı (%)	Başvuru vaka sayısı (%)
1 yaşın altı	17 (36.2)	4 (7.8)
1-2 yaş	6 (12.7)	6 (11.8)
3-5 yaş	7 (14.9)	12 (23.6)
6-12 yaş	14 (29.8)	22 (43.1)
12 yaşın üstü	3 (6.4)	7 (13.7)
Toplam	47 (100)	51 (100)

Tablo 2. Hastalarda rastlanan yakınmalar

Yakınmalar	Vaka sayısı	%
Çabuk yorulma	38	74.5
Nefes darlığı	28	54.9
Morarma	25	49.0
Çarpıntı	22	43.1
Göğüs ağrısı	4	7.8
Bayılma	1	1.9

Tablo 3. Fizik muayene bulguları

Bulgular	Vaka sayısı	%
Sistolik üfürüm	32	62.7
Dispne	28	54.9
Siyanoz	26	50.9
İkinci kalp sesinde geniş çiftleşme	24	47.0
Çomak parmak	20	39.2
Sistolo-diyastolik üfürüm	16	31.3
Üçüncü kalp sesi	11	21.5
Klik	6	11.7
Taşikardi	5	9.8
İkinci kalp sesinde sertleşme	2	3.9
Ödem	1	1.9

(%9.8), ikinci kalp sesinde sertleşme (%3.9) ve ödem (%1.9) izlemiştir.

Sistolik veya sistolo-diyastolik üfürüm saptanan 48 Ebstein anomalili hastada üfürüm lokalizasyonları incelendiğinde, olguların %64.1'inde mezokardiyak odakta, %23.1'inde sternumun sol alt kenarında ve %12.5'unda apekte lokalize olduğu saptanmıştır.

Ebstein anomalili hastalarda en sık rastlanan elektrokardiyografik bulgu sağ atrial dilatasyon ve sağ dal bloku olmuştur (%60.7). Bunu %31.3 oranı ile I. derece atriyoventriküler blok, %7.8 oranında supraventriküler taşikardi ve %3.9 oranında Wolff-Parkinson-White sendromu izlemiştir (Tablo 4).

Olguların telekardiyogramları incelendiğinde olguların %90.1'inde kardiyomegali ve %11.7'sinde sağ atrial dilatasyon varlığını düşündürülen radyolojik bulguların bulunduğu görülmüştür. Olguların %33.3'ünde pulmoner damar gölgeleri azalırken, %1.9'unda artış saptanmıştır. Keza pulmoner arter topuzu %5.9 olguda belirgin iken %3.9 olguda çökük bulunmuştur (Tablo 5).

Tanı ve ilave defektlerin saptanması amacı ile 51 hastanın 49'una ekokardiyografik inceleme yapılmıştır. Triküspid annulusu ile anormal triküspid septal yaprakçıkları arasındaki mesafe ortalaması 20±9.46 mm olarak bulunmuştur. Triküspid kapağın mitral kapaktan ortalama 97.5±30.1 ms geç kapandığı ve yine triküspid kapakta ortalama 2.43±0.7 m/sn hızda bir yetmezlik üfürümü bulunduğu görülmüştür (Tablo 6).

Tablo 4. Elektrokardiyografik bulgular

Bulgular	Vaka sayısı	%
Sağ atrial dilatasyon	31	60.7
Sağ dal btoku	31	60.7
I. derece A-V blok	16	31.3
Supraventriküler taşikardi	4	7.8
WPW sendromu	2	3.9

Tablo 5. Telekardiyografik bulgular

Bulgular	Vaka sayısı	%
Kardiyomegali	46	90.1
Pulmoner vaskülaritede azalma	17	33.3
Sağ atrial dilatasyon	6	11.7
Pulmoner topuz belirginliği	3	5.9
Pulmoner topuz çöküklüğü	2	3.9
Pulmoner vaskülaritede artma	1	1.9

Tablo 6. Ekokardiyografik bulgular

Bulgular	Ortalama ^a	En düşük	En yüksek
Triküspid annulus-septal yaprakçık arası (mm)	20+9.46	8	35
Triküspid, mitral kapak kapanış farkı (ms)	97.5+30.1	60	140
Triküspid yetmezlik velositesi (m/sn)	2.43±0.7	1.94	3.61

a: ortalama ± SD

Ebstein anomalili vakaların 12'sinde (%23.5) atrial septal defekt dışında ilave kalp defektleri görülmüş ve en sık rastlanan ilave kalp defektleri pulmoner stenoz olmuştur (5 olgu). Bunu ikişer olgu ile ventriküler septal defekt ve düzelmiş transpozisyon ve birer olgu ile mitral valv prolapsusu, koroner sinüsün sol atriuma açılması, sefalik damar anomalisi ve sağ ventrikül hipoplazisi izlemiştir.

Ebstein anomalili 51 olgunun 29'una ameliyat kararı verilmiş olmasına karşın, 4 olguda ailelerin izin vermemesi, hemorajik infarktı nedeniyle 1 olgunun genel durumunun kötü olması ve başka bir olguda anestezi verilmesi sırasında ventriküler taşikardi gelişmesi nedeniyle, cerrahi girişim yalnızca 23 olguya uygulanabilmiştir.

Tablo 7de Ebstein anomalili 23 olguya uygulanan cerrahi girişim yöntemleri görülmektedir. 14 olguya triküspid valv replasmanı, 3 olguya plikasyon yapılmıştır. Triküspid valv replasmanı yapılan 14 olgunun 12'sinde ek olarak atrial septal defekt kapatılmıştır. Bir olguya yalnızca triküspid valv replasmanı, 2 olguya Glenn ameliyatı uygulanmıştır. Üç olguda sadece atrial septal

defekt kapatılmış, 7 olguda ise ek konjenital kalp anomalilerine müdahale edilmiştir.

Tablo 8'de cerrahi girişim uygulanan olgularda ortaya çıkan komplikasyonlar görülmektedir. Yedi (%30.4) olguda ameliyat sonrası komplikasyonlara rastlanmış ve en sık görülen komplikasyon atriyoventriküler blok (%13) olmuştur.

Olgular prognozları yönünden incelendiğinde 20 olgunun kontrole gelmediği, buna karşılık 13'ü cerrahi gi-

Tablo 7. Uygulanan cerrahi girişim yöntemleri

Yöntem	Vaka sayısı
TVR+ASD kapatılması	9
TVR+ASD kapatılması+PS giderilmesi	2
TVR+VSD kapatılması	1
TVR	1
Toplam	13
Plikasyon+ASD kapatılması+PS giderilmesi	2
Plikasyon+TVR+ASD kapatılması	1
Toplam	3
Glenn Ameliyatı	2
VSD kapatılması+Debanding	1
ASD kapatılması+PS giderilmesi	1
ASD kapatılması	3
Toplam	5
Toplam	23

TVR: Triküspid valv replasmanı

Tablo 8. Ameliyat komplikasyonları

Komplikasyonlar	Vaka sayısı	%
AV blok	3	13
Değişken bloku flutter	1	4.3
Serebral infarktüs	1	4.3
Beyin ödemi	1	4.3
Postperikardiyotomi	1	4.3
Toplam	7	30.4

Tablo 9. Ebstein anomalili vakaların prognozu

Vakaların prognozu	Vaka sayısı	%
Yaşayan vaka sayısı	26	51
Kontrole gelmeyen hasta sayısı	20	39.2
Ameliyat sonrası	3	5.9
geç dönemde kaybedilenler		
Ameliyat sonrası	2	3.9
erken dönemde kaybedilenler		
Toplam	51	100.0

rişim uygulanan olgu olmak üzere, 26 olgunun düzenli olarak kontrollere geldikleri görülmüştür. Geri kalan 5 olgudan 2'sinin beyin infarktüs ve ödeminden ameliyat sonrası erken dönemde ve 3 olgunun ise infektif endokardit, emboli ve pace disfonksiyonu gibi nedenlere bağlı olarak ameliyat sonrası geç dönemde kaybedildikleri görülmüştür (Tablo 9).

TARTIŞMA

Triküspid kapağın Ebstein anomalisi, klinik seyri değişkenlik gösteren bir anomalidir. Klinik bulguları intrauterin veya yenidoğan döneminde başlayanlarda mortalite oranı yüksektir (4,5). Hastaların çoğunda doğumdan bir yıl sonra semptomlar kaybolur ve bu hastalar uzun yıllar asemptomatik veya hafif semptomatik olarak yaşamalarını sürdürürler. Ebstein hastalığının kız ve erkeklerde aynı oranda rastlandığı bilinmektedir (4,6). Olgu grumuzda ise erkek çocuklara biraz daha fazla rastlanmış olmasının rastlantısal olduğu düşünülmektedir.

Gentles ve arkadaşlarının (6) yayınladığı 48 Ebstein anomalili olgu serisinde, hastaların %35'inin yaşamın ilk günlerinde siyanoz veya üfürürn nedeniyle başvurmalarına karşın bizim çalışmamızda olguların ancak %7.8'i (4 olgu) 1 yaşın altında ve %3.9'u (2 olgu) yenidoğan döneminde başvurmuştur. Ancak yakınmaların başlangıç yaşı gözönüne alındığında olguların %36.2'sinde yakınmaların 1 yaşın altında ve çoğunlukla yenidoğan döneminde başladığı görülmektedir. Bu sayı Gentles'in bildirdiği sayıya oldukça yakındır. Bu durum hastalarımızın yakınmalarının başlamasına karşın hemen hekime götürülmediklerini; veya hekime başvuran olguların bölgesel hastanelerde bir süre tedavi edildikten sonra yakınmalarının geçmemesi üzerine sekv edildiklerini düşündürmektedir.

Guliani ve arkadaşları Ebstein anomalili hastaların %60'ında dispne, %61'inde siyanoz, %12'sinde çarpıntı, %10'unda ödem saptadıklarını belirtmektedirler (7). Bizim çalışmamızda dispne %54.9 siyanoz %50.9, taşikardi %9.8, ödem ise %1.9 oranında rastlanmıştır. Triküspid yetersizliğine ve triküspid kapaktan geçen fazla akımın doğurduğu relatif darlığa bağlı olarak olguların %94'ünde sistolik veya sistolo-diyastolik üfürürn saptanmıştır. Sağ dal blokuna bağlı olarak ikinci kalp sesinde geniş çiftleşme olguların %47'sinde görülmüş, ikinci kalp sesinde sertleşme ve klik gibi oskültasyon bulguları ise büyük olasılıkla ek defektlere bağlı olarak gelişmiştir.

Ebstein anomalili olguların çoğunda sağ dal bloku, 1/2-1/3'ünde I.dereceden atriyoventriküler blok, 1/4-3/4'ünde sağ atrial dilatasyon ve %4-26'sında Wolff-Parkinson-White sendromunun elektrokardiyografi bulgularına rastlandığı bildirilmektedir (3). Bizim olgularımızda da literatüre uygun olarak I.derece atriyoventriküler bloka %31.3, sağ atrial dilatasyon ve sağ dal blokuna %60.7 oranında rastlandığı görülmektedir. Hasta-

larımıza elektrofizyolojik çalışma yapılmamıştır. Ancak yüzey elektrokardiyografileri incelendiğinde 2(%3.9) olguda kısa PR mesafesi ve delta dalgası tarzında Wolff-Parkinson-White sendromunun bulguları görülmüştür.

Ebstein anomalisinde kalp normal veya aşırı derecede genişlemiş olabilir. Hastanın yaşı ve defektin ağırlığı kardiyomegali derecesini etkiler. Bizim olgularımızda kardiyomegaliye %90.1 (46 olgu) gibi yüksek oranda rastlanmış olması hastalarımızın ileri yaşlarda başvurmuş olmalarına bağlanabilir. Kardiyomegali bulunan 6(%11.7) olguda sağ atrial dilatasyonu düşündürcek şekilde kalbin sağ kenarının aşırı derecede konveks görünümde olduğu izlenmiştir. Olguların %33.3'ünde pulmoner damar gölgesinde azalma olduğu bulunmuş, bu azalmanın bazı olgularda pulmoner stenoza bağlı olmasına karşılık çoğunda Ebstein anomalisinde görülen atrial düzeydeki sağdan sola olan şanta bağlanmıştır.

Karakteristik klinik bulgulara sahip olmayan Ebstein anomalili hastalarda tanı, ekokardiyografi ile konulmaktadır, iki boyutlu ekokardiyografide apikal dört boşluk tanı için en uygun pozisyonudur. Bu pozisyonla atriyoventriküler annulus, triküspid yaprakçıklarının yer değiştirmesi ve atriyalize olmuş sağ ventrikül aynı anda görüntülenebilmektedir. Normalde triküspid kapak mitrala oranla apekse daha yakındır. Bu nedenle Ebstein anomalisinde olduğu gibi triküspid kapağın normalden daha fazla miktarda apekse doğru yer değiştirdiğinin söylenebilmesi için bazı kriterlere gereksinim vardır. Bazı çalışmalarda triküspid kapağın çocuklarda 15 mm ve erişkinlerde 20 mm'lik yer değiştirmesi tanı koydurucu olarak kabul edilmesine karşın çoğunlukla triküspid annulusu ile anormal lokalizasyon gösteren triküspid septal yaprakçık arasındaki mesafenin 8 mm/m'nin üstünde olması kriteri kabul edilmektedir (3,8). Çalışmamızda Ebstein tanısı için triküspid septal yaprakçık ve annulus arasındaki mesafenin 8 mm/m'nin üstünde olması koşulu kabul edilmiştir.

Kullanılmaya başlanan yeni kontrast maddeler ve modern kateter teknikleri ile eskiden kateterizasyon sırasında sık olarak görülen aritmi riski azalmıştır (3). Çalışmamızda çoğu ek defektleri göstermek amacı ile 33 olguya kardiyak kateterizasyon uygulanmış ve kateterizasyon sırasında herhangi bir komplikasyon görülmemiştir. Kateterizasyon yapılan 33 olgudan 31'i eko tanısı ile tamamlayıcı kalp kateterizasyonuna alınmıştır. Diğer 2 hastaya ise eko çalışması yapılmadan kateterizasyonu yapılmıştır. Ekokardiyografik inceleme yapılan 49 olgunun hepsinde Ebstein tanısı doğru olarak konulmuştur (sensitivite-100). Bu bulgular tanıda ekokardiyografinin ne derece önemli olduğunu göstermektedir.

Radford ve arkadaşları Ebstein anomalili 35 olguyu incelediklerinde 8(%22.8) olguda çoğu sağ ventrikül çıkışı yolunda olmak üzere ek anomali bulunduğunu göstermişlerdir (1). Bunların üçünde pulmoner stenoz, ikisinde pulmoner atrezi, birinde çift çıkışlı sağ ventrikül ile birlikte pulmoner stenoz ve ikisinde aort koarktasyon-

yonlu düzelmiş transpozisyonun bulunduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda 51 olgunun 12'sinde (%23.5) ek anomali saptanmış, Radford ve arkadaşlarının çalışmasına uygun olarak en sık rastlanan anomali pulmoner stenoz (%9.8) olmuştur.

Ameliyat edilen olgularımızın en uzun izlem süresi 10 yıl (ortalama 4.65 ± 2.71 yıl) olmasına karşılık, ameliyat edilmeyen olguların en uzun izlem süresi 15 yıl, en kısa 1 yıl (ortalama 3.8 ± 4.81 yıl) olarak bulunmuştur. Olgularımızın 23'üne cerrahi girişim uygulanmıştır. Cerrahi girişim uygulanan 7 olguda (%30.4), postoperatif dönemde cerebral infarktüs, beyin ödemi, postperikardiyotomi sendromu, atriyoventriküler blok ve değişken bloklü flutter gelişmiş ve 5 olgu ameliyat sonrası erken veya geç dönemlerde kaybedilmiştir. 51 olgunun 26'sı düzenli olarak kontrole gelirken 20 olgu kontrole gelmemiştir. Kontrole gelen olguların 13'ü cerrahi girişim uygulanan olgulardır. Triküspid valv replasmanı uygulanan 14 olgunun 2'si postoperatif dönemde beyin ödemi ve cerebral infarktüs nedeniyle kaybedilmiş 3'ü izleme gelmemiştir. 9 olgu ise muntazam olarak kontrole gelmektedir. Celermajer ve arkadaşları, Hospital for Sick Children'de yaptıkları geriye dönük bir çalışmada triküspid kapağa yönelik cerrahi girişim uygulanan 12,14,18 yaşlarındaki 3 Ebstein anomalili hastadan yalnızca birinin yaşadığını belirtmektedirler (9). Kontrole gelmeyen olgularımızın durumuna ilişkin yorum yapamıyoruz. Ancak elde ettiğimiz sonuçlar Mayo kliniğinin cerrahi girişim için öngördüğü a) NYHA'ya göre III veya IV. sınıfta bulunması, b) NYHA I veya II. sınıfta olmasına karşın kardiyotorasik oranın 0.65'den fazla olması, c) ağır silyanoz bulunması (arteriyel satürasyonun %80'den düşük olması) ve polisitemi (hemoglobinin 16 mg/dl'den yüksek değerde bulunması), d) NYHA'ya göre I veya II. sınıfta olmasına karşın paradoksik amboli bulunması, e) aksesuar atriyoventriküler yollar ne-

deniyle tıbbi olarak kontrol edilemeyen resiprokal taşikardi bulunması gibi kriterlere uyulması gerektiğini destekler niteliktedir (3).

KAYNAKLAR

1. Radford DJ, Graff RF, Neilson GH. Diagnosis and natural history of Ebstein's anomaly. *Br Heart J* 1985; 54:517-22.
2. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT. Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. *Mayo Clin Proc* 1979; 54:174-80.
3. Porter JC. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Garson A, Bricker JT, eds. *The science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia: Lea and Febiger Publ, 1990: 1134-44.
4. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. *Br Heart J* 1974; 36:417-27.
5. Celermajer DS, Dodd FSM, Greenwald MSE, Wyse RKH, Deanfield JE. Morbid anatomy in neonates with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Pathophysiologic and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:1049-53.
6. Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM. Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1992; 69:377-81.
7. Guliani ER, Fuster V, Brandenburg RO, Mair DD. Ebstein's anomaly. The clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1979;54:163-73.
8. Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becker AE, Essed CE, Ligtvoet KM, Villeneuve VH. "Offsetting" of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in heart with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1984; 54:172-6.
9. Celermajer DS, Cullen FS, Sullivan ID, Spiegelhalter FDJ, Wyse RKH, Deanfield JE. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol* 1992; 19:1041-46.