

**JOÃO CLÁUDIO CAMPOS PEREIRA**

**ANOMALIA DE EBSTEIN: RESULTADO PÓS-OPERATÓRIO DA PLASTIA VALVAR  
TRICÚSPIDE**

Monografia para conclusão do Curso de  
Especialização em Cirurgia Torácica e  
Cardiovascular da Universidade Federal  
do Paraná.

Orientador: Prof. Dr. Roberto Gomes de  
Carvalho

**CURITIBA**

**2014**

Dedico este trabalho a todos os mestres envolvidos em minha formação, aos colegas do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná. E a todos os pacientes que tornaram possível a busca pelo conhecimento.

## **AGRADECIMENTOS**

A todos que, direta ou indiretamente, contribuíram para a realização deste trabalho, em especial aos professores que possibilitaram a aquisição de conhecimento, ao Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná e ao Hospital Pequeno Príncipe de Curitiba (Associação de Proteção à Infância Dr. Raul Carneiro).

Prof. Dr. Roberto Gomes de Carvalho

Prof. Dr. Leonardo Andrade Mulinari

Prof. Dr. Danton Richlin da Rocha Loures (*in memoriam*)

Dr. Paulo Roberto Soltoski

“Os professores abrem a porta, mas você deve entrar por você mesmo”.

Provérbio chinês

**SUMÁRIO**

RESUMO.....	8
INTRODUÇÃO.....	9
OBJETIVO GERAL.....	12
REVISÃO BIBLIOGRÁFICA.....	13
EMBRIOLOGIA.....	13
FISIOPATOLOGIA.....	14
EXAMES COMPLEMENTARES.....	15
METODOLOGIA.....	17
DISCUSSÃO.....	18
TRATAMENTO.....	18
TRATAMENTO CIRÚRGICO.....	20
CONCLUSÃO.....	25
REFERÊNCIAS.....	27
TABELAS.....	28
FIGURAS.....	33

## LISTA DE TABELAS E FIGURAS

TABELA 1 – FAIXA ETÁRIA E PESO DOS PACIENTES.....	28
TABELA 2 – GRAVIDADE DA DOENÇA POR IDADE.....	28
TABELA 3 – PACIENTES EXCLUÍDOS E CIRURGIAS REALIZADAS.....	29
TABELA 4 – ESTUDO ELETROFISIOLÓGICO E ABLAÇÃO DE FEIXES ANÔMALOS.....	29
TABELA 5 – TEMPO DE CIRCULAÇÃO EXTRACORPÓREA E CLAMPEAMENTO DE AORTA.....	30
TABELA 6 – VENTILAÇÃO MECÂNICA E USO DE DROGAS VASOATIVAS.....	30
TABELA 7 – INTERNAÇÃO EM UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA E ALTA HOSPITALAR.....	31
TABELA 8 – RESULTADOS PÓS-OPERATÓRIOS.....	31
TABELA 9 – TÉCNICA UTILIZADA.....	32
TABELA 10 – ESTIMULAÇÃO CARDÍACA ARTIFICIAL.....	32
FIGURA 1 – .....	33
FIGURA 2 – .....	34
FIGURA 3 – .....	35
FIGURA 4 – .....	36
FIGURA 5 – .....	37
FIGURA 6 – .....	38
FIGURA 7 - .....	39
FIGURA 8 - .....	40
FIGURA 9 – .....	41
FIGURA 10 .....	42
FIGURA 11 – .....	43
FIGURA 12 – .....	44
FIGURA 13 – .....	45
FIGURA 14 – .....	46
FIGURA 15 – .....	47
FIGURA 16 – .....	48
FIGURA 17 – .....	49
FIGURA 18 – .....	50

FIGURA 19 –.....	51
FIGURA 20 - .....	52
FIGURA 21 –.....	53
FIGURA 22 –.....	54
FIGURA 23 -.....	55
FIGURA 24 –.....	56

## RESUMO

*Objetivo – Analisar os resultados da plastia valvar tricúspide na Anomalia de Ebstein. Métodos – De abril de 2005 a maio de 2012, 23 (vinte e três) pacientes com diagnóstico de Anomalia de Ebstein, foram submetidos à cirurgia no Hospital Pequeno Príncipe de Curitiba, com idades variando de 9 (nove) meses a 16 (dezesesseis) anos. Destes, 6 (seis) pacientes foram excluídos, pois não realizaram plastia tricúspide, sendo 1 (uma) correção da Anomalia de Ebstein com substituição valvar tricúspide, 1 (um) “shunt central”- Waterston-Cooley, 1 (uma) derivação cavopulmonar bidirecional (Operação de Glenn) + Fechamento de CIA, 2 (dois) implantes de marca-passo câmara dupla por BAVT e 1 (um) implante de CDI por TVS. As técnicas usadas para a plastia tricúspide foram Carpentier em 15 (quinze) pacientes e Técnica do Cone em 2 (dois).*

*Resultados - Não houve óbito hospitalar, nos pacientes avaliados. O tempo médio de seguimento pós-operatório foi de 1 (um) ano e 5 (cinco) meses, com ecocardiograma e estes mostraram boa função ventricular.*

*Em relação à plastia valvar, 11 (onze) pacientes apresentaram insuficiência tricúspide leve, 3 (três) apresentaram dupla lesão tricúspide leve (insuficiência + estenose), 1 (um) apresentou insuficiência tricúspide moderada, 1 (um) insuficiência tricúspide leve associada à insuficiência mitral leve e 1 (um) com insuficiência tricúspide leve associada à insuficiência mitral moderada.*

*Em relação à ablação de feixes anômalos, 11 (onze) pacientes foram submetidos ao procedimento e em 6 (seis), não houve a necessidade.*

*1 (um) paciente apresentou bloqueio atrioventricular total, sendo necessário o implante de marca-passo DDD na sala de cirurgia, um segundo paciente apresentou bradicardia sinusal e implantou marca-passo tardiamente e um terceiro paciente necessitou de cardiodesfibrilador implantável, 6 (seis) anos após a correção cirúrgica.*

**Conclusão** - *As duas técnicas utilizadas para a correção da Anomalia de Ebstein, no que se refere à valva tricúspide, se mostraram eficazes quanto à insuficiência e também mantiveram uma boa função e morfologia ventricular.*

## INTRODUÇÃO

Anomalia de Ebstein é um defeito congênito da válvula tricúspide em que as origens dos folhetos septal, posterior, ou ambos, estão deslocadas para o ápice do ventrículo direito, e os folhetos são variavelmente deformados. Caracteristicamente, o folheto anterior é alargado. Existe uma grande variedade de apresentação, sendo que nas formas mais leves, o paciente pode ser assintomático e a válvula parecer normal.

Wolff-Parkinson-White ocasionalmente está associada com a Anomalia de Ebstein.

Dentre os defeitos congênitos da valva tricúspide, a anomalia de Ebstein é a que mais frequentemente ocasiona distúrbios funcionais, principalmente a insuficiência valvar. Descrita pela primeira vez por Wilhem Ebstein em 1866 em uma necropsia de um jovem de 19 anos, que queixava-se de dispnéia e palpitações, apresentando clinicamente cianose, taquicardia e ingurgitamento jugular.

Inicialmente, Ebstein descreveu “Uma malformação significativa da valva tricúspide associada com a ausência de Valva de Tebézio e o forame oval patente”. (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p.750)

Em 1927, Alfred Arnstein, chamou esta doença de Anomalia de Ebstein.

A insuficiência tricúspide predomina, na maioria das vezes, podendo também existir estenose entre a parte proximal, “atrializada” e a distal do ventrículo direito.

Apesar da origem das cúspides ocorrer no anel atrioventricular, os folhetos, particularmente o septal e o posterior, podem estar variavelmente aderidos à parede ventricular, sendo frequentemente poupado apenas o folheto anterior, que normalmente é redundante, podendo apresentar fenestrações. Dependendo da apresentação, o ventrículo direito pode até se tornar rudimentar.

O defeito associado mais comum é o forame oval patente, porém outros problemas podem estar associados, como a obstrução da valva pulmonar (estenose ou atresia), alterações do aparelho valvar mitral, comunicação interventricular, discordância atrioventricular, defeito parcial ou total do septo atrioventricular, Tetralogia de Fallot e atresia aórtica.

A incidência da anomalia de Ebstein oscila entre 0,4 % e 1,07 %, dentre todas as cardiopatias congênitas. É a quarta cardiopatia cianogênica no período neonatal. Não há predileção por sexo e geralmente não se associa com síndromes genéticas. (Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido : Diagnóstico e tratamento / Maria Virgínia Tavares Santana. – São Paulo : Editora Atheneu, 2005 – p. 246)

Aproximadamente 10% destes corações, tem valva tricúspide imperfurada e 90% dos pacientes apresenta forame oval patente ou comunicação interatrial. Quando existe estenose ou atresia pulmonar, a morte intra útero ou logo após o nascimento é comum.

A sobrecarga volumétrica, tende a dilatar o átrio direito, a junção atrioventricular e o ventrículo direito.

Anomalias do tecido de condução podem acompanhar o Ebstein e incluem o posicionamento do nó sinusal ou atrioventricular, ramo direito do feixe de His mais superficial e tecido de condução acessório.

Arritmia característica da síndrome de WPW, é o sintoma de apresentação em aproximadamente 14% dos pacientes. (Kirklin JW, Barrat – Boyes BG. Cardiac Surgery. New York, John Wiley Sons, p. 1183, 1986); (Caliani JA, Simões LCN). Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 750)

Visando um melhor entendimento, Carpentier et al elaboraram uma classificação em ordem crescente de gravidade:

- Tipo A: o deslocamento do folheto do septo é mínimo, a câmara atrializada é pequena, a válvula anterior é normal, assim como a contratilidade infundibular.
- Tipo B ou forma intermediária: há deslocamento dos folhetos do septo e anterior. A câmara atrializada é bem individualizada, com contratilidade normal ou levemente diminuída. A superfície da válvula anterior é normal, mas sua flexibilidade é diminuída e as cordas tendíneas são curtas.
- Tipo C ou forma grave: o folheto do septo reduz-se a um resquício fibroso, o folheto posterior está ausente, ou aderido a parede ventricular. A câmara intermediária é volumosa e sua parede pode ser aneurismática. O folheto anterior é bastante restrito em seus movimentos em razão da

escassez de cordas tendíneas. Há inúmeras trabéculas musculares ligando o folheto anterior e a parede infundibular, o que restringe ainda mais a flexibilidade valvular. Nessa forma, não é infrequente encontrar bandas musculares que aumentam a parede atrial sobre o folheto anterior. Nessas bandas musculares provavelmente passam os feixes de condução anômalos. Quando a borda livre é retilínea e a banda moderadora está hipertrofiada, uma estenose valvar está geralmente associada.

- Tipo D: os folhetos valvulares são de difícil individualização, por estarem em parte ou totalmente aderidos à parede ventricular. A musculatura ventricular direita é fina e hipocontrátil.

## **OBJETIVO GERAL**

A Anomalia de Ebstein é uma rara cardiopatia congênita com grande variabilidade de gravidade e apresentação clínica e este trabalho tem como principal objetivo, analisar os resultados da plastia valvar tricúspide, através de duas técnicas cirúrgicas (Carpentier e Técnica do Cone).

As técnicas de plástica tricúspide, se possíveis de serem aplicadas, são os tratamento de escolha, quando existe definição cirúrgica, em detrimento da substituição valvar ou de cirurgias paliativas.

## REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

### EMBRIOLOGIA

Entre a quarta e a oitava semana de desenvolvimento embrionário, ocorre a septação. Os septos, se originam de três tipos de estruturas.

- Lâminas musculares e/ou conjuntivas
- Pregas teciduais
- Coxins endocárdicos

O espessamento dos coxins endocárdicos cria válvulas primitivas, que ajudam a manter um fluxo unidirecional, até que as estruturas definitivas apareçam.

O miocárdio secreta a “geléia cardíaca” que atuará na transformação dos coxins em septos e válvulas. Existem processos patológicos que estimulam ou inibem o crescimento dos coxins endocárdicos e isto poderá atuar diretamente em diversas patologias. Entre estes processos podemos citar a hipóxia e o diabetes.

O coxim atrioventricular ocupa a posição central do desenvolvimento do coração e serve como base para a inserção dos septos musculares que se originam do átrio e do ventrículo comum.

Outra função importante para o coxim atrioventricular é desenvolver os folhetos das valvas mitral e tricúspide.

Os dois principais coxins atrioventriculares (inferior e superior) se fundem, separando o orifício atrioventricular original em direito e esquerdo. Após, estes dois orifícios serão remodelados para formar dois folhetos valvares do lado esquerdo e três do lado direito (valvas mitral e tricúspide respectivamente). Acredita-se que este seja o ponto principal para o desenvolvimento da Anomalia de Ebstein.

## FISIOPATOLOGIA

A doença apresenta insuficiência valvar tricúspide, dilatação do átrio direito e desvio de sangue da direita para a esquerda, hipofluxo pulmonar e congestão venosa sistêmica.

Em casos de alterações anatômicas leves, a anomalia pode ser assintomática.

Os sintomas da Anomalia de Ebstein, frequentemente, aparecem no primeiro mês de vida e a cianose é a manifestação clínica mais comum, porém não é obrigatória, sendo que esta, pode diminuir, ou até mesmo desaparecer por consequência da redução da hipertensão arterial pulmonar, que pode ser observada após o período neonatal. Quando ocorre, é por passagem de sangue da direita para a esquerda e pode diminuir em gravidade com a evolução da doença, aparecendo somente depois de alguns anos. A redução gradativa da cianose, apesar do fechamento do canal arterial, guarda relação com a regressão da pressão arterial pulmonar. A cianose tende a piorar, após o fechamento do canal arterial, nos casos em que há obstrução do fluxo de sangue do ventrículo “atrializado”, à via de saída do ventrículo direito e nas associações com defeitos obstrutivos (estenose ou atresia pulmonar).

Frequentemente existem importantes manifestações clínicas no período neonatal e ocorrem pela obrigatória presença de hipertensão arterial pulmonar.

A dispnéia é frequente e ocorre pela insuficiência ventricular direita, que pode estar associada ao refluxo tricúspide, ou quando se inicia a acidose metabólica, decorrente do metabolismo anaeróbico.

O diagnóstico clínico pode ser sugerido pela ausculta cardíaca. Os sinais clássicos da ausculta incluem a existência de sopro sistólico no bordo esternal esquerdo, algumas vezes acompanhado de frêmito, e decorrentes de significativa regurgitação tricúspide. Os ruídos cardíacos são hipofonéticos, principalmente o componente tricúspide da primeira bulha e o pulmonar da segunda bulha, pela falta de coaptação das cúspides da valva atrioventricular direita e pelo hipofluxo pulmonar.

Sinais de congestão venosa, como a hepatomegalia e ingurgitamento jugular, podem estar presentes, principalmente quando a CIA restringe o fluxo da direita para a esquerda.

A gravidade do quadro congestivo e hipoxêmico depende da interação das seguintes variáveis: lesão valvar tricúspide, tamanho da comunicação interatrial e/ou do canal arterial e grau de hipertensão pulmonar.

## **EXAMES COMPLEMENTARES**

### **ELETROCARDIOGRAMA**

O eletrocardiograma pode ajudar no diagnóstico e geralmente é anormal. Classicamente, apresenta sobrecargas, atrial e ventricular direitas, intervalo PR prolongado, bloqueio de ramo direito ou Wolff-Parkinson-White. Bloqueio atrioventricular de primeiro grau é comum.

### **EXAMES RADIOGRÁFICOS**

A radiografia de tórax pode variar de alterações quase imperceptíveis, até cardiomegalia extrema, que ocorre principalmente em razão do aumento do átrio direito. Os pulmões, deslocados pela cardiomegalia, são pouco vascularizados, dando um aspecto radiográfico característico da Anomalia de Ebstein. O arco aórtico, invariavelmente, situa-se à esquerda.

### **ECOCARDIOGRAMA**

A ecocardiografia é o método padrão ouro para o diagnóstico da Anomalia de Ebstein e através da imagem bidimensional, é possível detectar sua principal alteração anatômica, que é o deslocamento apical da valva tricúspide em relação ao anel atrioventricular direito. A cúspide anterior mostra-se alongada e apresenta-se com forma em “vela de navio”. A insuficiência tricúspide é bem demonstrada pelo Doppler.

O septo interatrial é abaulado para a esquerda, por decorrência da sobrecarga de volume do átrio direito, que diminui quando a comunicação interatrial é grande. Pode existir dificuldade para se visualizar atresia da valva pulmonar e isto é crucial para a definição de conduta, pois, confunde-se a verdadeira atresia pulmonar com a funcional. Na restrição funcional, a valva pulmonar, mesmo normal, não se abre durante a sístole ventricular em face da grande regurgitação tricúspide e também da hipertensão pulmonar que impede o fluxo anterógrado.

O índice de deslocamento é aquele em que a distância entre a inserção do folheto do septo da valva mitral e da tricúspide é medida e indexada com a superfície corpórea. Valores maiores que 8 mm/m<sup>2</sup> identificam pacientes com Doença de Ebstein. Alguns autores, também destacam a diferença crítica de 15 mm em pacientes com menos de 14 anos de idade e 20 mm em adultos. (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 753)

O ecocardiograma é também importante no intra e pós-operatório, para avaliar a plastia ou a troca valvar tricúspide.

## **TESTE ERGOMÉTRICO**

O teste de esforço pode ser importante para se determinar o momento ideal para a realização de cirurgia, pois quando este é mal tolerado, a capacidade funcional pode estar comprometida, assim podemos utilizá-lo para a definição do melhor momento para a intervenção. A cicloergometria também pode afastar a existência de arritmias de esforço.

## **HEMODINÂMICA**

Uma vez que o ecocardiograma é o método padrão ouro para o diagnóstico, sendo um exame não invasivo, o cateterismo cardíaco é pouco usado para o diagnóstico dos casos suspeitos de Anomalia de Ebstein. No entanto, a indicação do estudo hemodinâmico existe quando há dúvida persistente na presença da atresia valvar pulmonar anatômica.

## **METODOLOGIA**

De abril de 2005 a maio de 2012, vinte e três pacientes com diagnóstico de Anomalia de Ebstein, foram submetidos à cirurgia no Hospital Infantil Pequeno Príncipe de Curitiba-PR, sob responsabilidade do Prof. Dr. Leonardo Andrade Mulinari e equipe, com idades variando de nove meses a dezesseis anos. Destes, seis pacientes foram excluídos, pois não realizaram plastia tricúspide, sendo uma correção da Anomalia de Ebstein com substituição valvar tricúspide, um “shunt central”- Waterston-Cooley, uma derivação cavopulmonar bidirecional (Operação de Glenn) + Fechamento de CIA, dois implantes de marca-passo câmara dupla por BAVT e um implante de CDI por TVS. As técnicas utilizadas para a plastia tricúspide foram a de Carpentier em quinze pacientes e Técnica do Cone em dois pacientes.

O peso dos pacientes variou de 5,75 Kg a 55 Kg.

Em relação à ablação de feixes anômalos, onze pacientes realizaram e 6 não.

O tempo de circulação extracorpórea variou de 63 a 140 minutos.

O tempo de clampeamento aórtico variou de 44 a 81 minutos.

O tempo de ventilação mecânica, no pós-operatório variou de zero a 23 dias.

O uso de drogas vasoativas variou de 2 a 40 dias.

Quatorze pacientes não necessitaram de estimulação cardíaca artificial no pós-operatório, dois utilizaram estimulação com marca-passo bicameral e um com cardiodesfibrilador implantável.

## DISCUSSÃO

## TRATAMENTO

As bases para o tratamento clínico da Anomalia de Ebstein se pautam na necessidade de se diminuir a hipoxemia e a congestão venosa sistêmica, ao reduzir a hipertensão arterial pulmonar.

A prostaglandina E1, indispensável para a obtenção do aumento do fluxo pulmonar através da vasodilatação arterial pulmonar, resulta em diminuição da insuficiência tricúspide, assim como do shunt através da comunicação interatrial.

Pacientes com apresentações leves da doença podem se assintomáticos e levar uma vida normal por muitos anos, ficando livres de qualquer tipo de tratamento por anos. O feto que tem alterações graves, normalmente morre por hidropsia fetal. O neonato que se apresenta cianótico, geralmente é mais bem manejado, por técnicas conservadoras, até a pressão pulmonar declinar. Este tratamento pode ser feito com óxido nítrico nos pacientes mais graves. Nos pacientes mais velhos, com enfermidades mais graves e deterioração clínica, a intervenção cirúrgica é considerada.

As indicações cirúrgicas para a Anomalia de Ebstein podem se resumir da seguinte maneira: (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 754).

- Sintomáticos, nas classes funcionais III e IV da NYHA.
- Nas classes funcionais I e II, mas com cardiomegalia, apresentando índice cardiorácico aumentando progressivamente e normalmente maior que 0,65.
- Insaturação (saturação de oxigênio menor que 75 a 80%) e policitemia.
- Embolia paradoxal.
- Taquicardia supraventricular ou ventricular de difícil controle clínico com ou sem feixe atrioventricular acessório.

Algumas considerações devem ser feitas, antes da definição de conduta cirúrgica, porém esta deverá ser feita, antes da deterioração da função ventricular direita.

1. Experiência da equipe: Como se trata de uma doença rara e com grande variabilidade anatômica, há desigualdades entre os resultados cirúrgicos de uma equipe para outra.
2. Classificação funcional: O teste de esforço é o melhor indicador cirúrgico, tendo em vista que Anomalia de Ebstein não é bem tolerada ao longo dos anos e que a sobrevida é de 50% aos 40 anos. Os pacientes da classe funcional III e IV da NYHA estão claramente indicados para o tratamento cirúrgico. Os pacientes da classe funcional II são encaminhados para cirurgia apenas quando se tornam sintomáticos, em decorrência de arritmias não controláveis, ou cardiomegalia com índice cardiorácico 0,65 ou maior.
3. Cianose e embolia paradoxal
4. Arritmias: Quando existe intolerância às arritmias supraventriculares, a cirurgia está indicada, pois pode fazer com que o limiar de tolerância a estas situações, seja aumentado.
5. Forma anatômica: A forma anatômica não deve condicionar a indicação cirúrgica. O tipo A, geralmente é bem tolerado e a indicação cirúrgica é feita, na vigência de arritmias, embolia paradoxal ou cianose. O tipo D é uma doença ventricular, cujo tratamento pode terminar em troca valvar ou transplante cardíaco. Nos tipos B e C, a indicação depende da tolerância funcional. (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 754)
6. Idade: A idade não é fator decisivo na indicação cirúrgica. As formas mais graves geralmente apresentam sintomas mais precocemente.

## **TRATAMENTO CIRÚRGICO**

Normalmente, utilizamos a esternotomia mediana, com via de escolha para o acesso cirúrgico e a circulação extracorpórea é instalada com canulação bicaval e aórtica. Em casos selecionados e por motivos estéticos, podemos fazer o procedimento por toracotomia anterolateral direita, com canulação da artéria femoral.

Para se tiver acesso à valva tricúspide, devemos fazer a atriotomia direita, seguindo paralelamente o sulco atrioventricular. A proteção miocárdica poderá ser feita com cardioplegia anterógrada cristalóide, sanguínea ou mais recentemente com solução de Custodiol e podemos optar por normotermia ou hipotermia moderada.

Atualmente devemos optar pela cirurgia conservadora, evitando-se a substituição valvar, e esta deve usar o máximo possível da cúspide anterior da valva tricúspide. Pode-se fazer a plicatura ventricular longitudinal ou transversal e um mecanismo valvular de descompressão das cavidades, deve ser colocado entre os átrios.(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 755)

### **Plicatura ventricular transversal isolada**

Esta plicatura é feita com pontos em U, ancorados, ou não, em Teflon, que são passados na linha de inserção dos folhetos septal e posterior e no anel atrioventricular. O espaço dos pontos em U é maior no anel do que na porção baixa, para que a circunferência do anel seja reduzida. Esta técnica pode deixar vazamentos residuais na parte posterior do anel.

### **Plicatura ventricular transversal e anuloplastia**

Devido ao vazamento, comum na técnica da plicatura ventricular transversal isolada, Danielson propôs duas diferenças técnicas: a extensão da plicatura sobre uma parte da inserção da válvula anterior e a ausência de sutura sobre a zona do septo membranoso. Como complemento, são passados pontos de plicatura comissural posterior, na base do seio coronariano. A valva tricúspide funciona somente com a cúspide anterior, excluindo-se totalmente o resto do tecido valvar. Como esta técnica só é possível na ausência de estenose e com mobilidade normal (apenas 50% dos pacientes), Carpentier desenvolveu a mobilização valvular. (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 755-757);

### **Mobilização valvular e plicatura ventricular longitudinal**

Esta técnica caracteriza-se pela dupla plastia valvar e ventricular. A valva tricúspide é reconstruída pela mobilização do folheto anterior e faz-se a plicatura do ventrículo direito, da base até o ápice, seguindo um eixo longitudinal, para que este se aproxime da forma normal.

As etapas desta cirurgia são:

- Desinserção do folheto anterior em toda a sua extensão no nível do anel atrioventricular;
- Secção de cordoalhas e bandas musculares situadas entre a face ventricular do folheto anterior e o infundíbulo;
- Individualização e mobilização do papilar externo a partir da parede lateral ventricular;
- Plicatura longitudinal da câmara acessória, partindo do ápice do ventrículo direito até chegar ao anel tricúspide (O objetivo dessa plicatura é fechar a câmara intermediária e reduzir o anel tricúspide, utilizando-se uma Vela de Hegar, em razão da superfície corpórea).
- Rotação horária do folheto anterior e sutura sobre a junção atrioventricular.

Após estes passos, a válvula será testada com soro fisiológico e poderá ser necessário algum tipo de correção, como as descritas abaixo:

- *Tração excessiva sobre o papilar.* A correção é feita com translocação do papilar com secção total deste em sua base e posterior sutura no septo interventricular.
- *Vazamento central ou posterior provocado por dilatação do anel tricúspide:* Um anel protético de Carpentier pode ser usado no adulto e adulto jovem. Em crianças pode ser feita a plicatura da zona da comissura posterior.
- *Quando houver hipoplasia do folheto anterior.* Ampliação deste folheto com patch de pericárdio bovino, tratado com glutaraldeído.
- *Quando houver estenose tricúspide associada:* Uma fenestração dos espaços entre as cordas tendíneas pode ser feita em vários pontos, se possível, junto à borda livre da valva. A secção da banda ventricular moderadora, quando hipertrofiada, permite a retirada de parte da estenose e a mobilização da zona de implantação distal do folheto anterior. (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p. 7570

### **Técnica do Cone**

A partir de 1989, uma nova técnica cirúrgica, criada por Da Silva *ET AL*, começou a ser usada. Esta técnica denominada de reconstrução cônica se pauta em alguns princípios da técnica de Carpentier, porém a reconstrução da valva tricúspide se dá forma diferente: a forma cônica da valva, ao se abrir, permite o fluxo sanguíneo central e quando se fecha há a coaptação completa dos folhetos.

A circulação extracorpórea deve ser feita com canulação bicaval e cardioplegia sanguínea, para a proteção miocárdica. Realiza-se a atriectomia oblíqua direita, com exposição da valva tricúspide. O início da incisão no folheto anterior é feito próximo ao ponto em que começa o deslocamento para baixo do plano do anel

normal. Essa incisão é então prolongada posteriormente deslocando-se os folhetos anterior e posterior da valva tricúspide de sua implantação anômala no ventrículo direito, como uma peça única.

A seguir, os músculos papilares anormais e outros tecidos entre os folhetos e a parede ventricular direita são divididos, tomando-se o cuidado especial de preservar a fixação ao ápice do ventrículo direito. Isso dá acesso ao aparelho subvalvar, enquanto mantém o suporte para a valva tricúspide. A excelente exposição resultante permite a divisão dos músculos papilares fundidos, a fenestração dos espaços intercordais obliterados e a ressecção triangular do terço distal do folheto, quando necessário para melhorar o fluxo de entrada do sangue no ventrículo direito. A borda do septo do folheto anterior é mobilizada e apenas a implantação normal do folheto anterior no anel tricúspide verdadeiro e o aparato subvalvar adequado são deixados no lugar. A borda livre do folheto posterior é rodada, no sentido horário e suturada na borda anterior do folheto do septo, formando uma nova valva tricúspide, que se assemelha a um cone.

Deve-se tomar cuidado especial no manuseio e preservação do folheto do septo. Este, em geral, é hipoplásico e deslocado para baixo, porém quase sempre pode tomar parte da nova valva tricúspide.

A borda anterior do folheto do septo é suturada à borda do septo do folheto anterior. Com a ancoragem, cria-se um cone amplo. Em alguns casos, um folheto septal curto pode ser completado com tecido do folheto posterior.

Após a construção do cone, com os tecidos da tricúspide, faz-se a plicatura longitudinal do ventrículo direito atrializado, excluindo-se sua porção fina. Este procedimento, com suturas endocárdicas, preserva as coronárias.

O novo anel valvar é construído no nível anatomicamente correto, com a plicatura do anel verdadeiro, procurando-se atingir o tamanho da circunferência proximal da valva, na forma do cone previamente construído. A valva é fixada no anel verdadeiro, passando-se pontos muito superficiais próximos ao nó atrioventricular para se evitar o bloqueio atrioventricular.

A capacidade de permitir o fluxo da direita para a esquerda deve ser preservada e para isto, o forame oval é fechado de uma forma valvada, em geral, com um ponto único. Caso o septo atrial esteja íntegro, a fossa oval deve ser aberta na sua margem oblíqua superior. Caso seja encontrada uma comunicação interatrial do tipo *ostium secundum*, esta deverá ser fechada com a técnica valvada.

## **Anastomose cavopulmonar bidirecional**

Como podemos ter dificuldades funcionais do ventrículo direito, em casos onde tivermos dúvidas sobre sua capacidade, podemos optar pela anastomose cavopulmonar bidirecional, para que haja uma redução da pré-carga e uma consequente diminuição do trabalho do ventrículo direito. Esta anastomose é feita após o procedimento intracardíaco, porém ainda em circulação extracorpórea. A veia cava superior é seccionada no nível de sua junção com o átrio direito e anastomosada na borda superior da artéria pulmonar direita.

## CONCLUSÕES

Não houve óbito hospitalar nos pacientes avaliados. O tempo médio de seguimento pós-operatório foi de 1 ano e 5 meses, nenhum paciente perdeu o seguimento clínico.

Ecocardiogramas de controle pós operatório demonstraram boa função ventricular.

Em relação à plastia valvar, onze pacientes apresentaram insuficiência tricúspide leve, três apresentaram dupla lesão tricúspide leve (insuficiência + estenose), um apresentou insuficiência tricúspide moderada, uma insuficiência tricúspide leve associada à insuficiência mitral leve e um com insuficiência tricúspide leve associada à insuficiência mitral moderada. Onze pacientes foram submetidos à ablação de feixes anômalos.

Um paciente apresentou bloqueio atrioventricular total, sendo necessário o implante de marca-passo DDD na sala de cirurgia, outro apresentou bradicardia sinusal e implantou marca-passo tardiamente e um terceiro paciente necessitou de cardiodesfibrilador implantável, seis anos após a correção cirúrgica.

O tempo de internação em Unidade de Terapia Intensiva Cardiológica variou de 2 dias a 36 dias.

O tempo necessário para a alta hospitalar variou de 5 a 47 dias.

No trabalho em questão, as técnicas usadas para a plastia tricúspide foram, Carpentier em 15 (quinze) pacientes, Cone em 2 (dois).

A comparação entre as técnicas, ainda não tem importância estatística significativa, devido ao pequeno número de pacientes operados pela Técnica do Cone, bem como o curto tempo de seguimento destes.

O Dr. José Pedro da Silva, em publicação do Arquivo Brasileiro de Cardiologia, considera a Técnica do Cone superior, tendo em vista a diminuição do risco de bloqueio atrioventricular e maior chance de não haver necessidade de colocação de anel protético tricúspideo, porém reconhece a necessidade de estudos maiores para a definição segura do melhor método.

A Técnica de Carpentier foi utilizada em maior número de pacientes e o tempo mais prolongado de seguimento destes, sugere que esta cirurgia é efetiva, com excelentes resultados pós-operatórios imediatos e tardios.

Mesmo se tratando de uma grave cardiopatia congênita, a correção adequada pode resultar em uma melhor qualidade e expectativa de vida.

O aumento da expectativa de vida não pode ser mensurado, devido ao modelo deste estudo, não fazer comparações com um grupo controle e o tempo de seguimento total ainda ser relativamente pequeno, porém podemos sugerir que houve melhora clínica importante, nos baseando nos relatos de consultas pós-cirúrgicas e nos exames de controle.

Este estudo visou analisar os resultados da plastia valvar tricúspide na Anomalia de Ebstein, porém, devemos lembrar que juntamente com a plastia e plicatura, podemos fazer a ablação de feixes anômalos e que isto poderá prevenir a morte por arritmias.

O índice de complicações foi baixo, na Técnica de Carpentier e não existiram complicações na Técnica do Cone. As principais complicações foram os bloqueios, com necessidade de estimulação artificial. Em ambas as técnicas cirúrgicas e não houve óbito até o encerramento do estudo.

A função ventricular no pós-operatório ficou boa, em ecocardiogramas de seguimento.

Em relação exclusiva ao resultado pós-operatório da plastia valvar tricúspide, treze pacientes apresentaram insuficiência tricúspide leve, três apresentaram dupla lesão tricúspide leve (insuficiência + estenose), um apresentou insuficiência tricúspide moderada.

Considerando-se os resultados acima, podemos afirmar que os pacientes do estudo tiveram bons resultados pós operatórios, uma vez que a Anomalia de Ebstein é uma grave cardiopatia congênita, de difícil correção cirúrgica e que devemos, sempre que possível, evitar a substituição valvar.

## REFERÊNCIAS

Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012. p.750.

Cardiopatas Congênitas no Recém Nascido : Diagnóstico e tratamento / Maria Virgínia Tavares Santana. – São Paulo : Editora Atheneu, 2005 – p. 246.

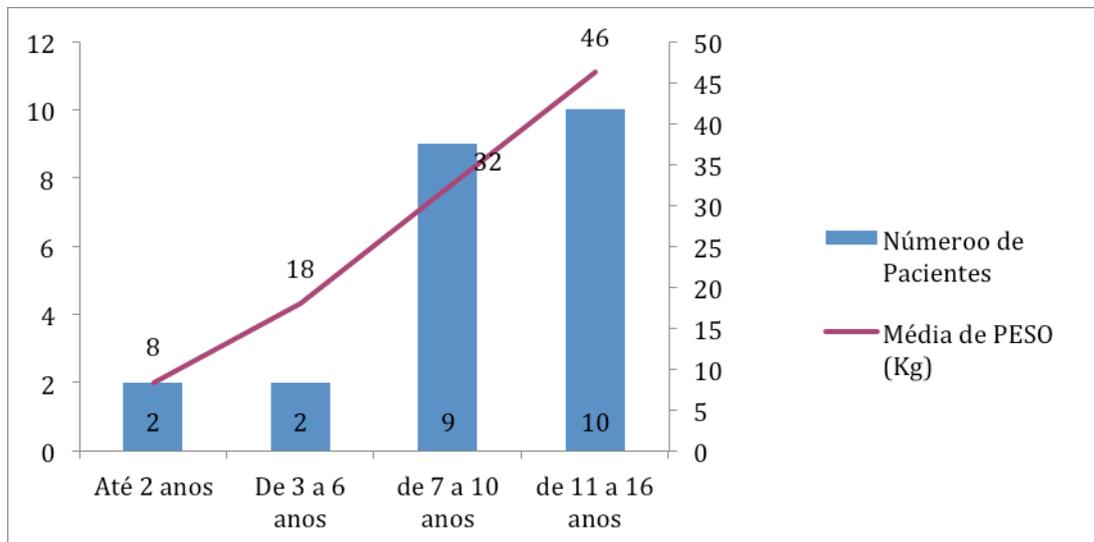
Kirklin JW, Barrat – Boyes BG. Cardiac Surgery. New York, John Wiley Sons, p. 1183, 1986.

Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanus S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve. J Thorac Cardiovasc Surg. 1988; 96:92-101

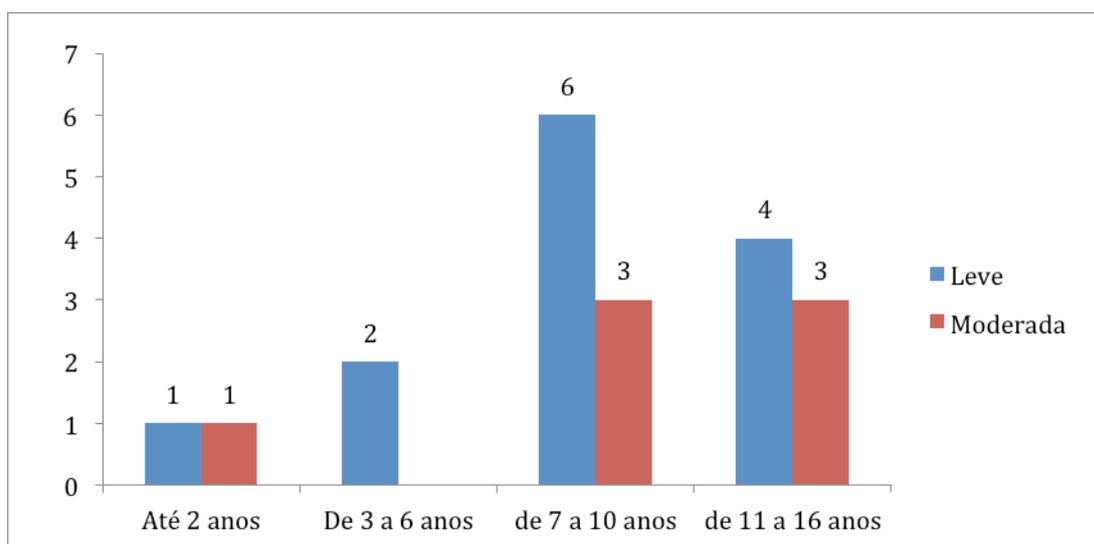
José Pedro da Silva, José Francisco Baumgratz, Luciana da Foseca, Jorge Youssef Afiune, Sônia Meiken Franchi, Lílian Maria Lopes, Daniel Marcelo Silva Magalhães, José Henrique Andrade Vila. Anomalia de Ebstein. Resultados com a reconstrução cônica da Valva tricúspide. Arquivos Brasileiros de Cardiologia, volume 82 (número 3), 212-6,2004.

## TABELAS

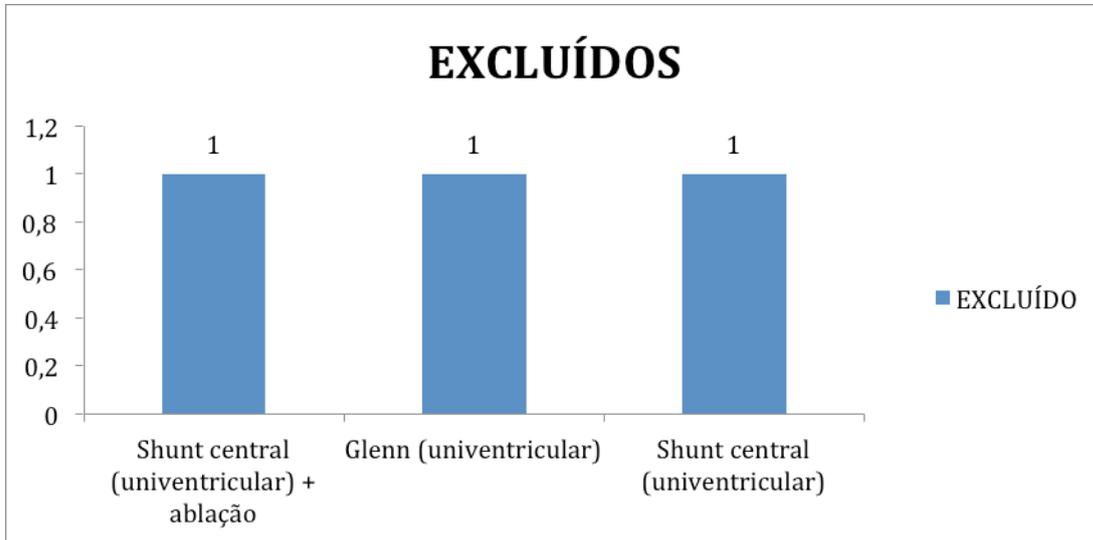
### FAIXA ETÁRIA E PESO DOS PACIENTES



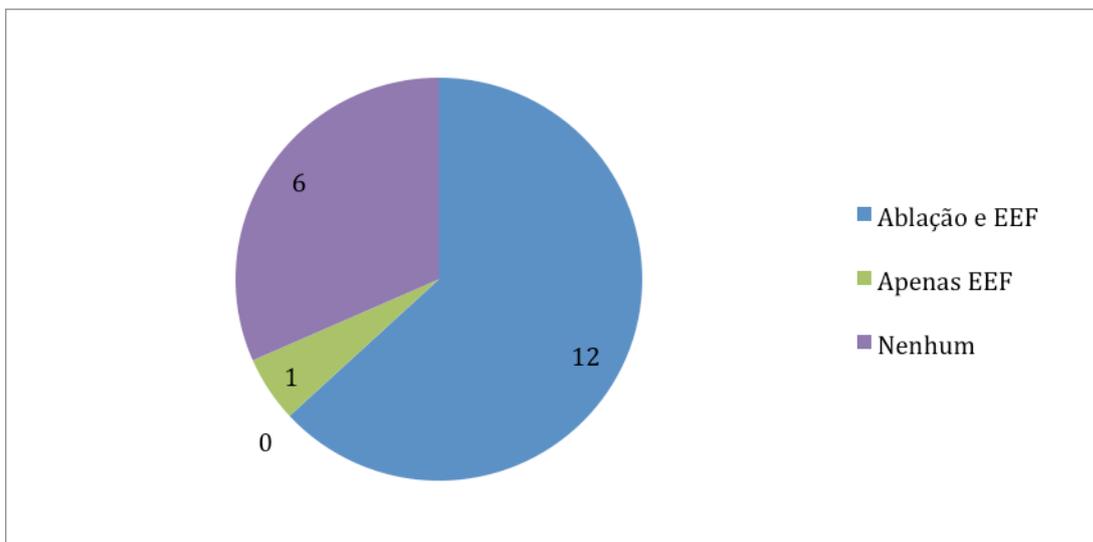
### GRAVIDADE DA DOENÇA POR IDADE



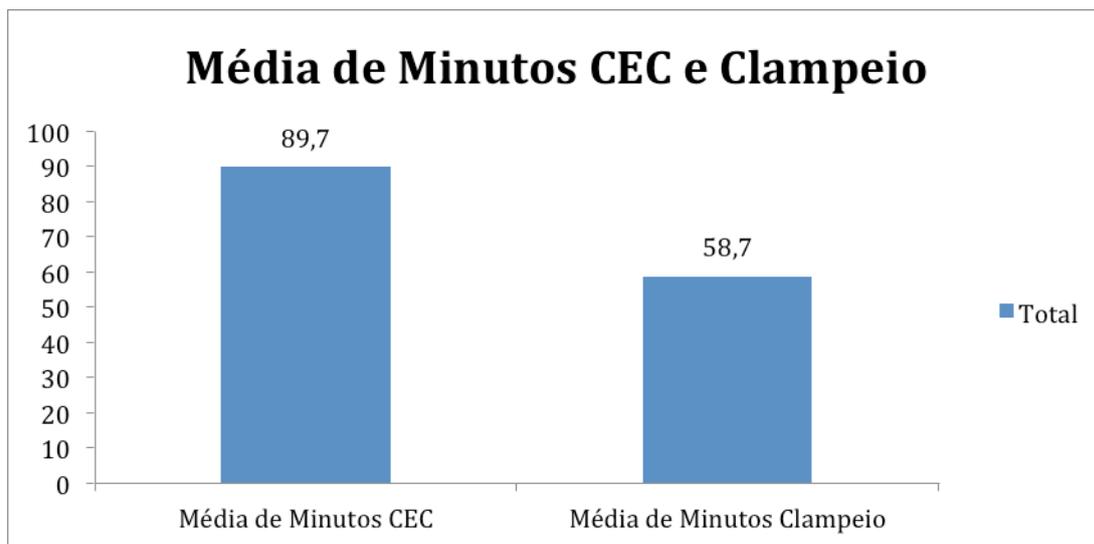
## PACIENTES EXCLUÍDOS E CIRURGIAS REALIZADAS (NÃO PLASTIA TRICÚSPIDE)



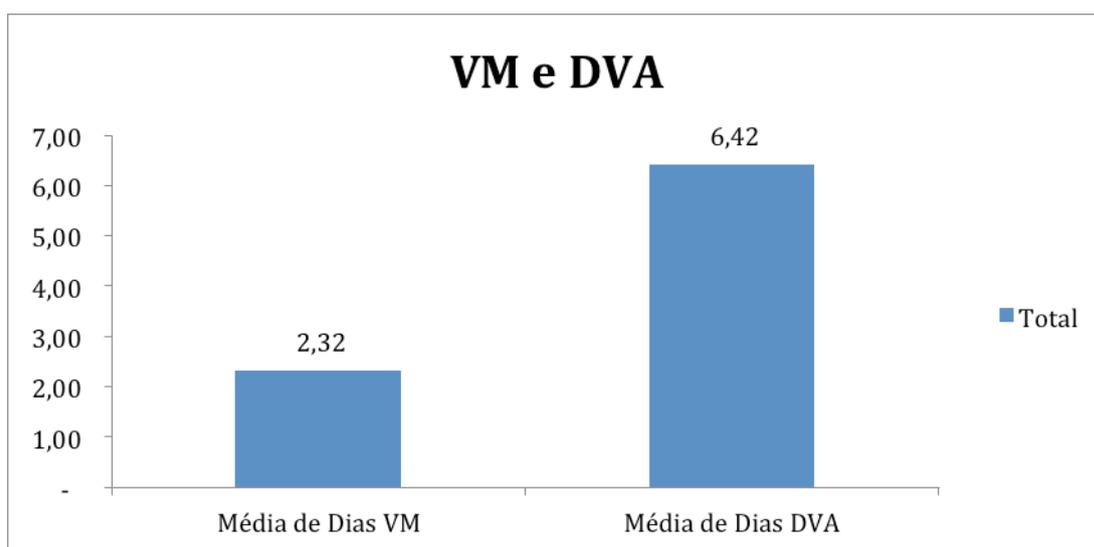
## ESTUDO ELETROFISIOLÓGICO E ABLAÇÃO DE FEIXES ANÔMALOS



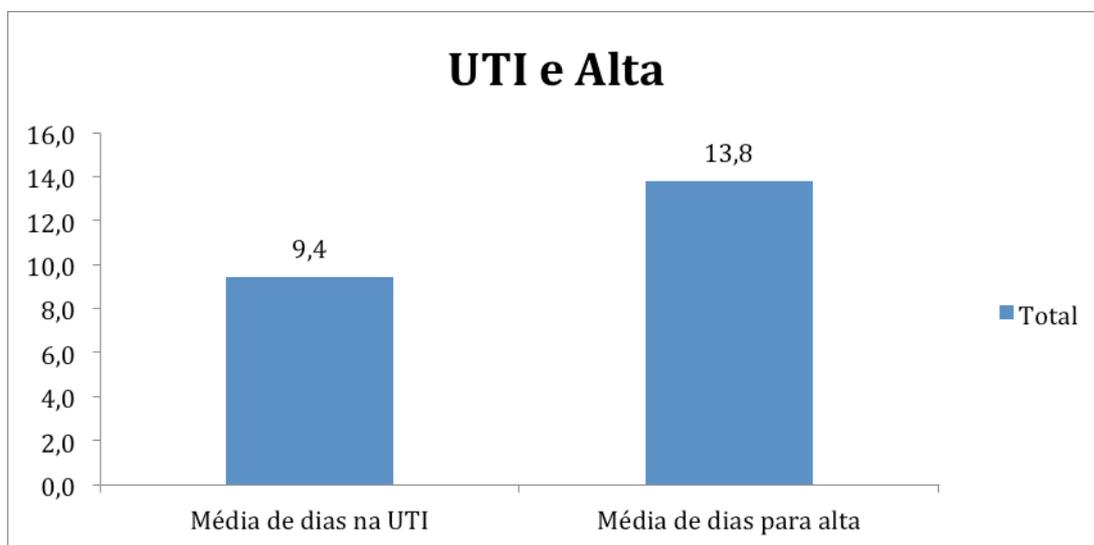
## TEMPO DE CIRCULAÇÃO EXTRACORPÓREA E CLAMPEAMENTO DE AORTA



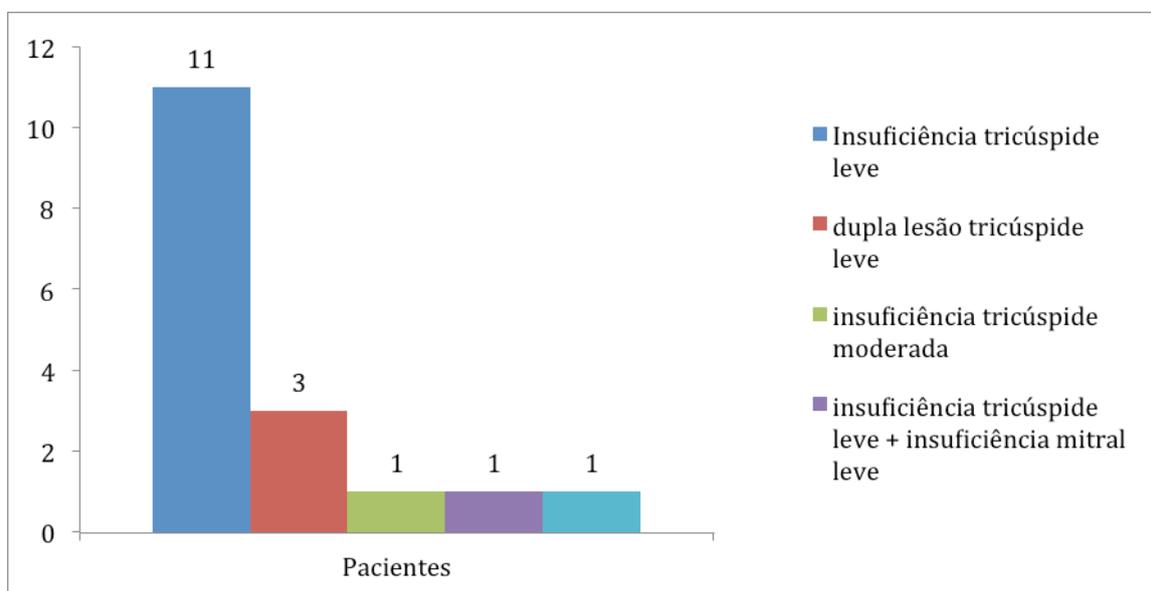
## DIAS DE USO DE VENTILAÇÃO MECÂNICA E DIAS DE USO DE DROGAS VASOATIVAS



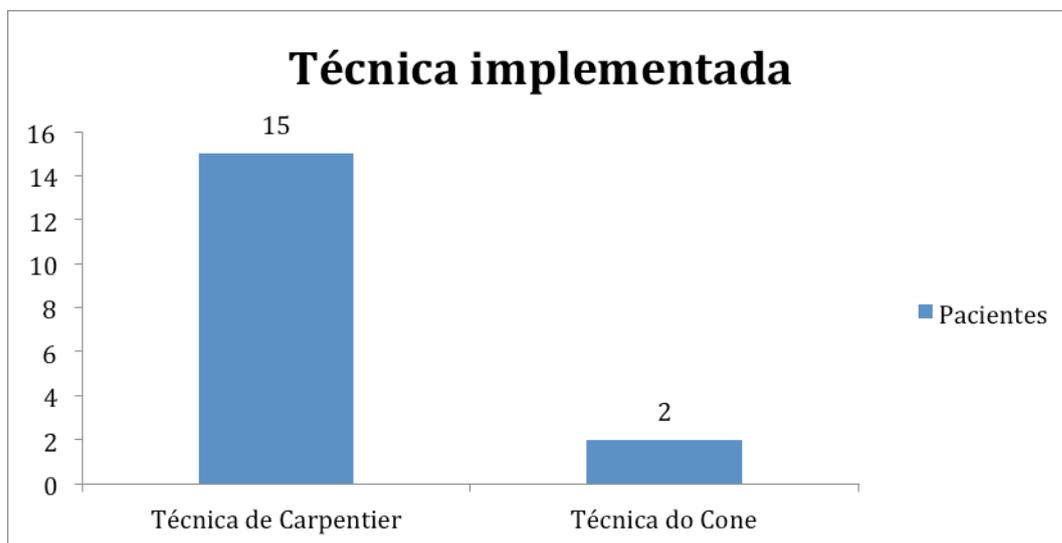
## DIAS DE INTERNAÇÃO EM UNIDADE DE TERAPIA INTENSIVA E DIAS ATÉ A ALTA HOSPITALAR



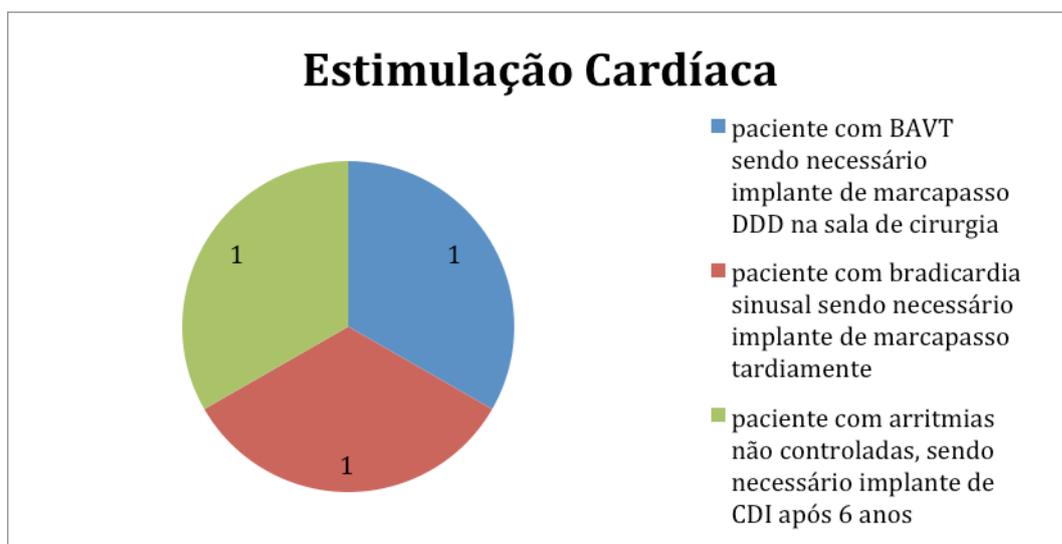
## RESULTADOS PÓS-OPERATÓRIOS



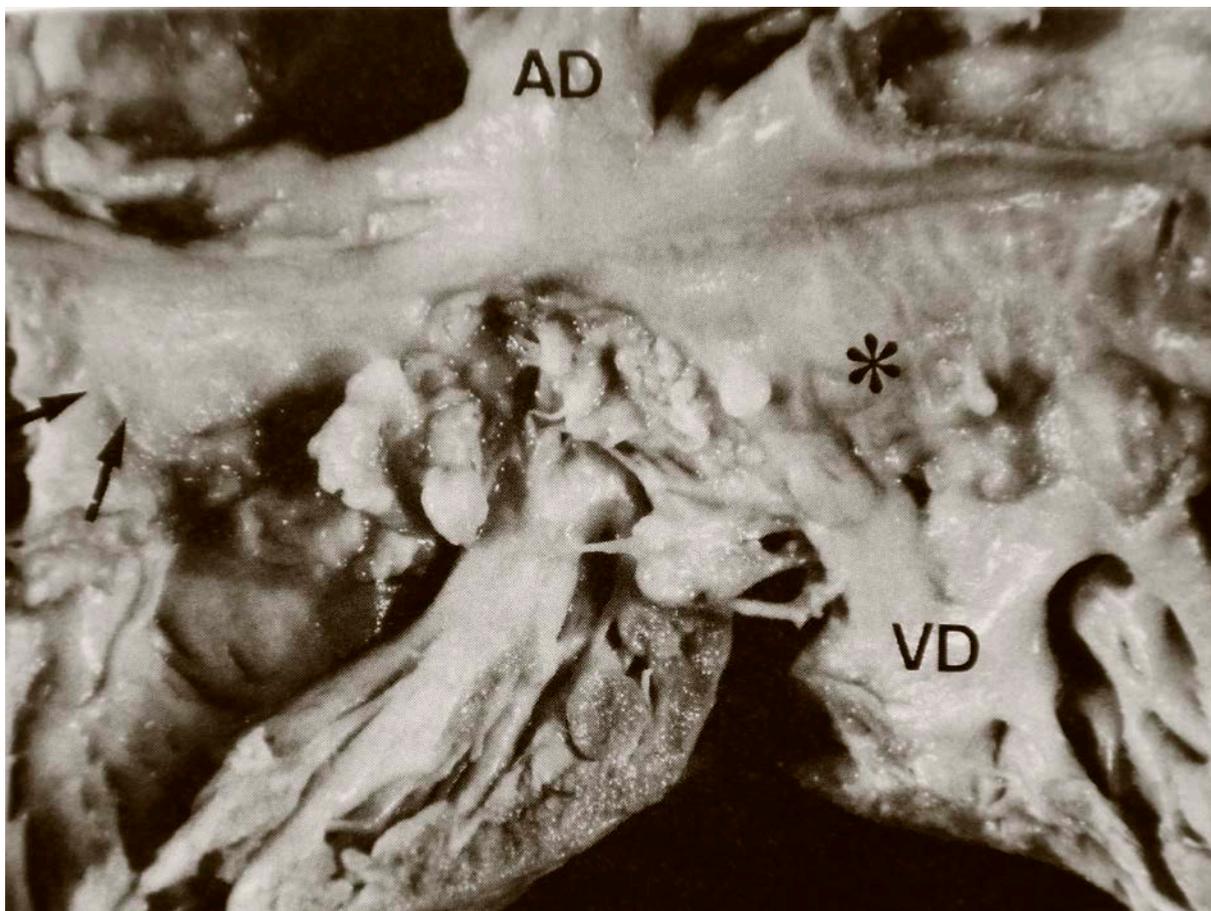
## TÉCNICA UTILIZADA



## ESTIMULAÇÃO CARDÍACA ARTIFICIAL



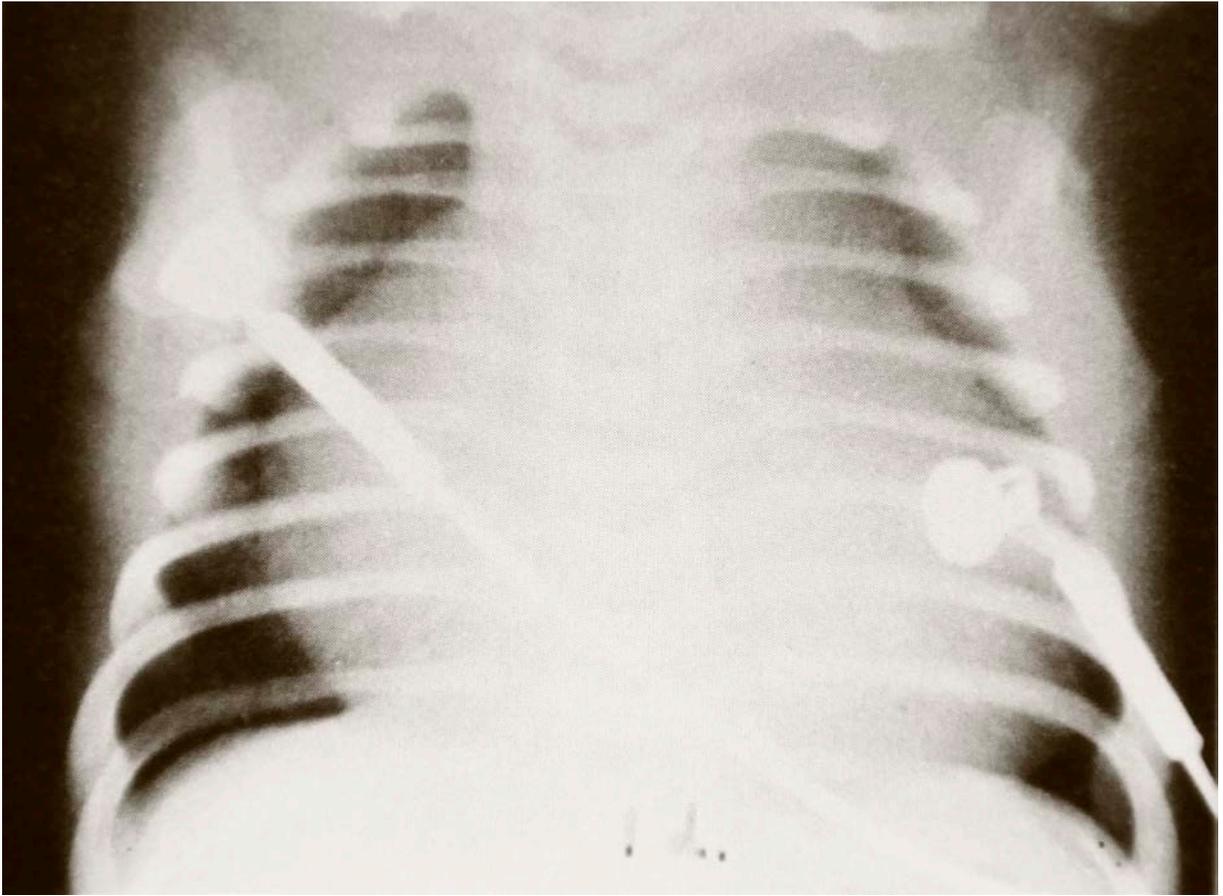
## FIGURAS

**FIGURA 1**

Peça anatômica de recém-nascido com Anomalia de Ebstein.

As setas indicam a inserção baixa das cúspides septal e inferior. Cúspide anterior displásica e redundante (asterisco).

(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênicas no Recém Nascido)

**FIGURA 2**

Evolução radiológica de paciente com Anomalia de Ebstein, por idade.

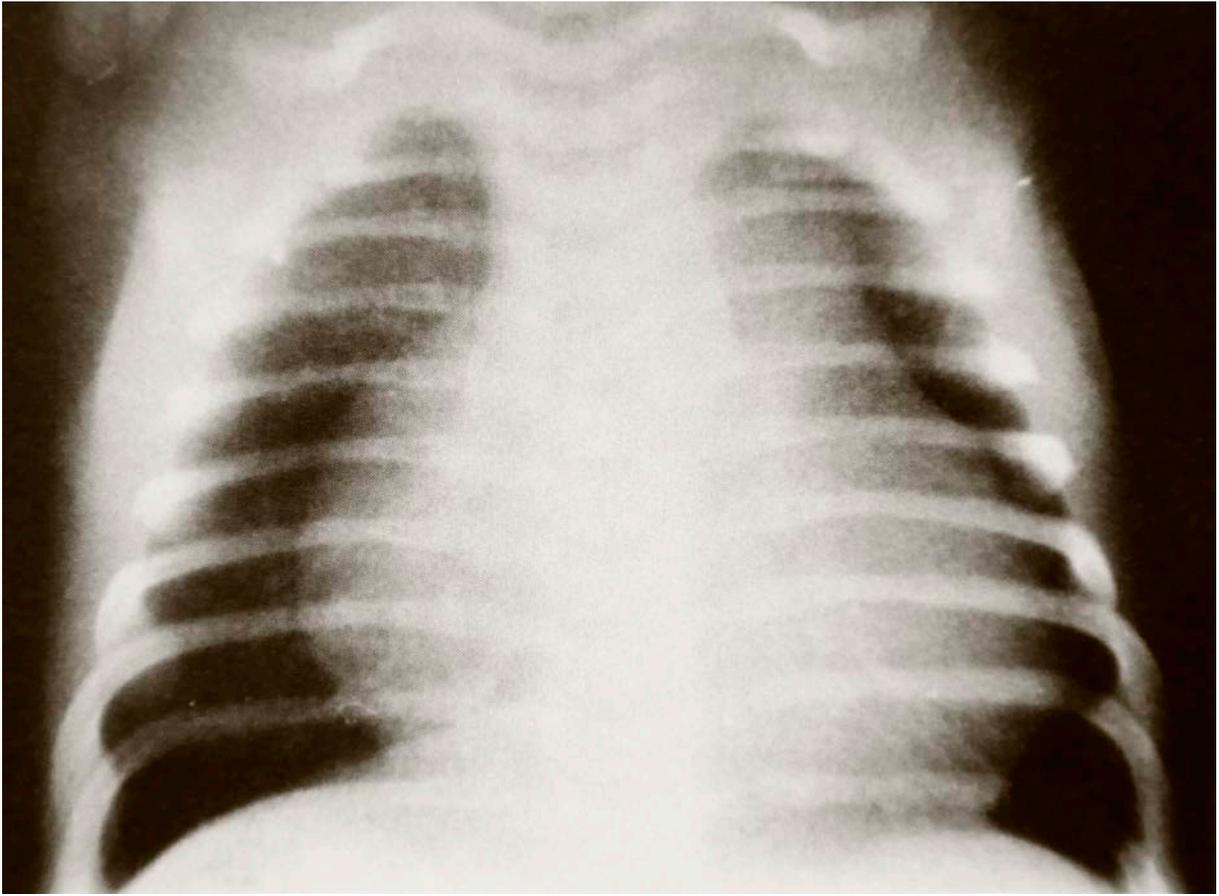
A – Recém-nascido

B - Oito dias

C – Três meses

O índice cardiorácico passou de 0,80 para 0,57

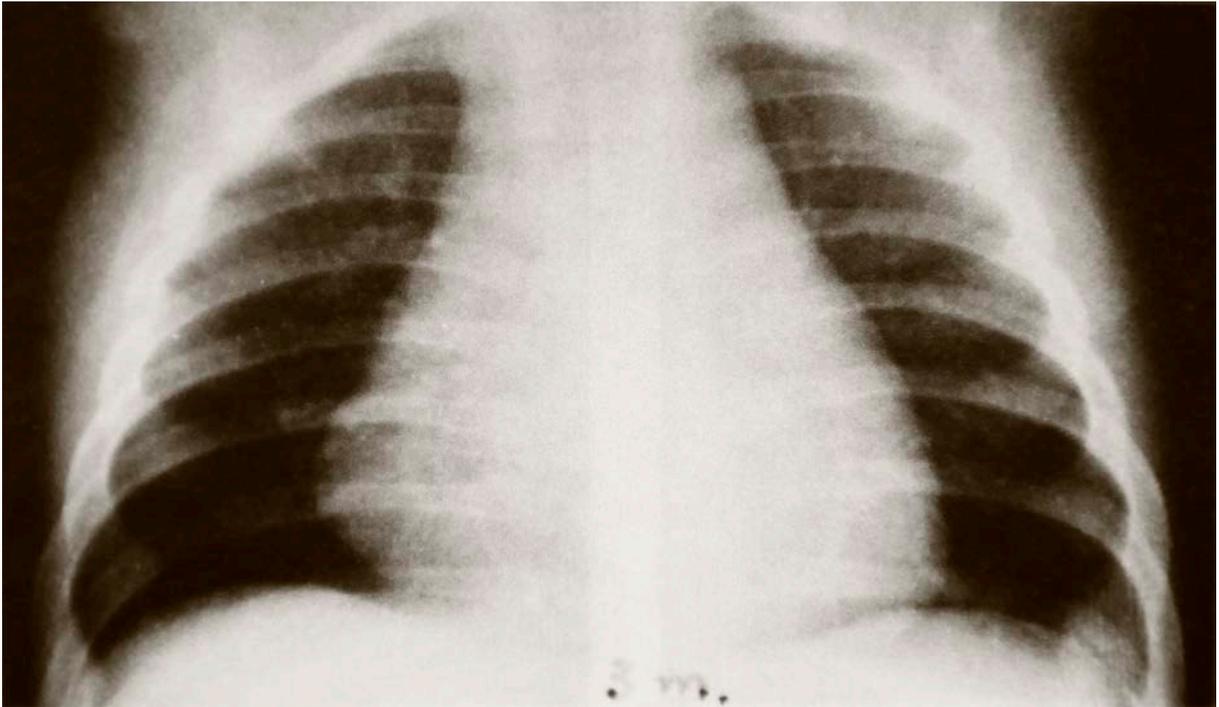
(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)



**FIGURA 3**

B

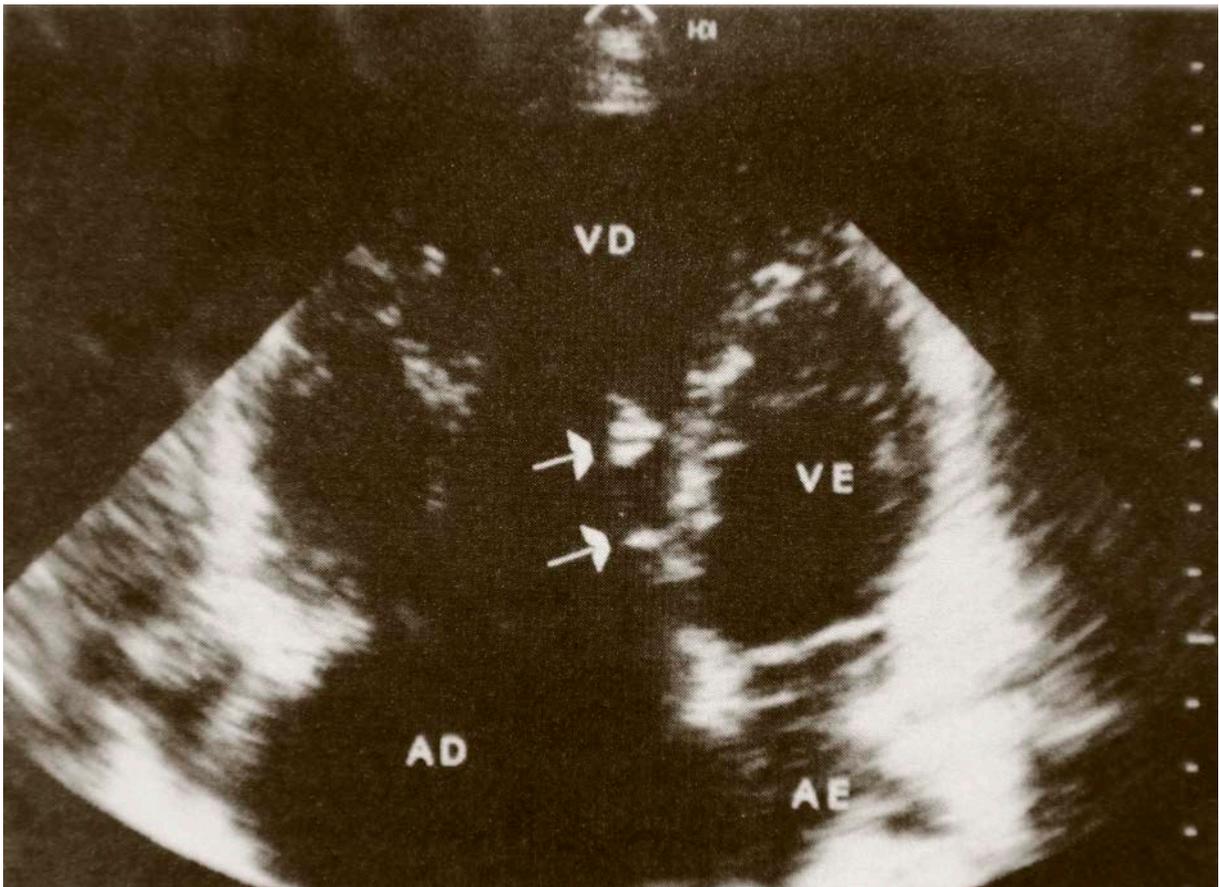
(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)

**FIGURA 4**

Ecocardiograma de paciente com Anomalia de Ebstein e importante insuficiência cardíaca.

Na figura A podemos ver o deslocamento da cúspide septal do anel atrioventricular (setas), emergindo do VD e causando a atrialização deste.

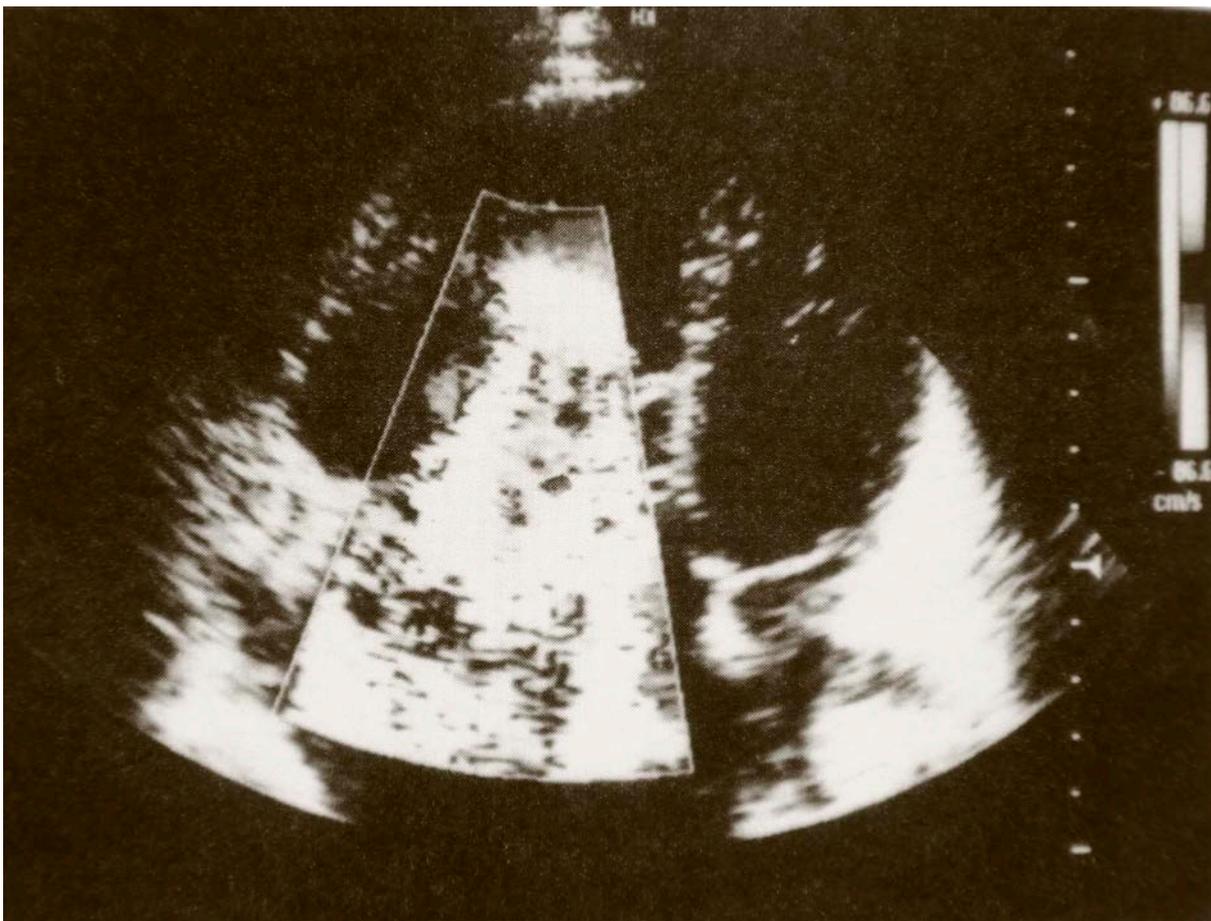
(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênicas no Recém Nascido)



**FIGURA 5**

Sinais de Insuficiência tricúspide são nítidos na figura B, no Doppler.

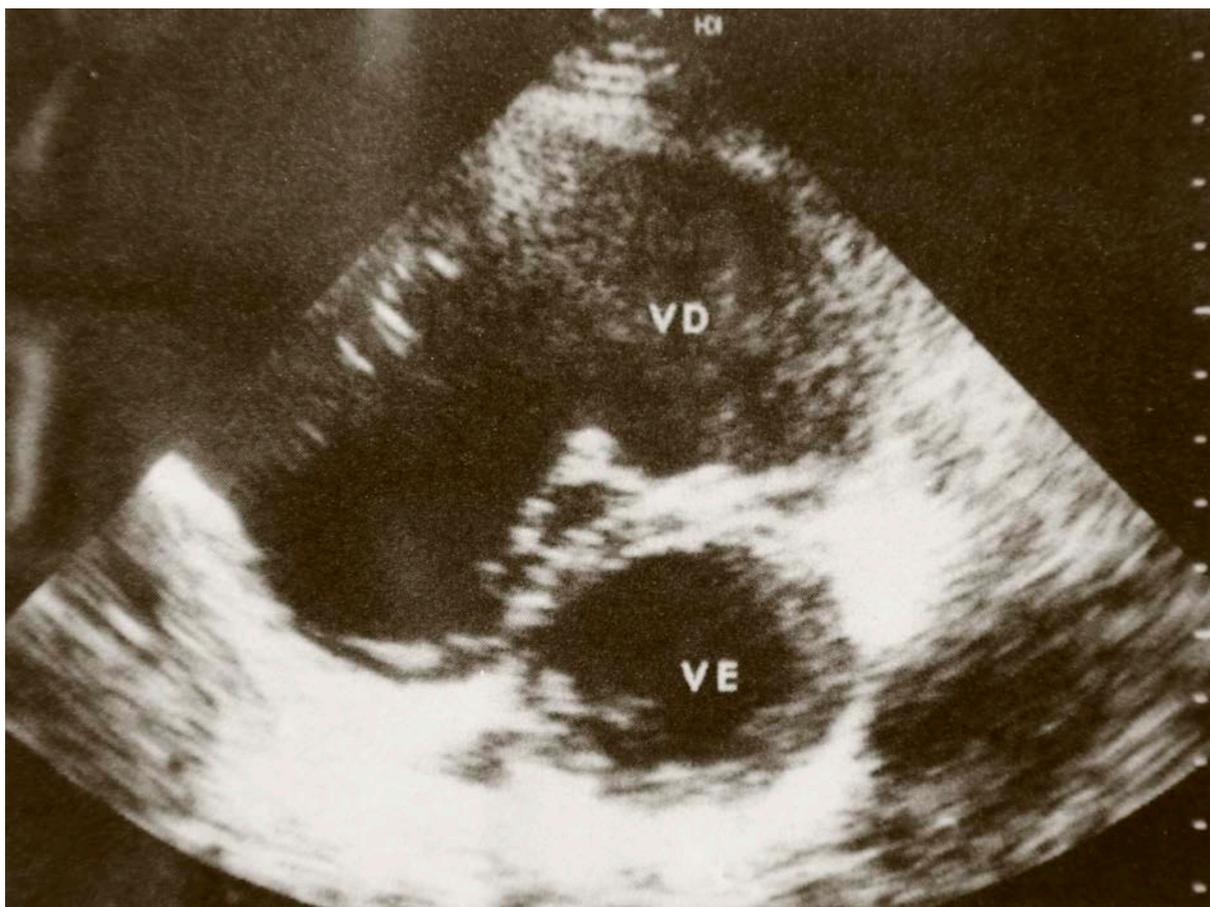
(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)



**FIGURA 6**

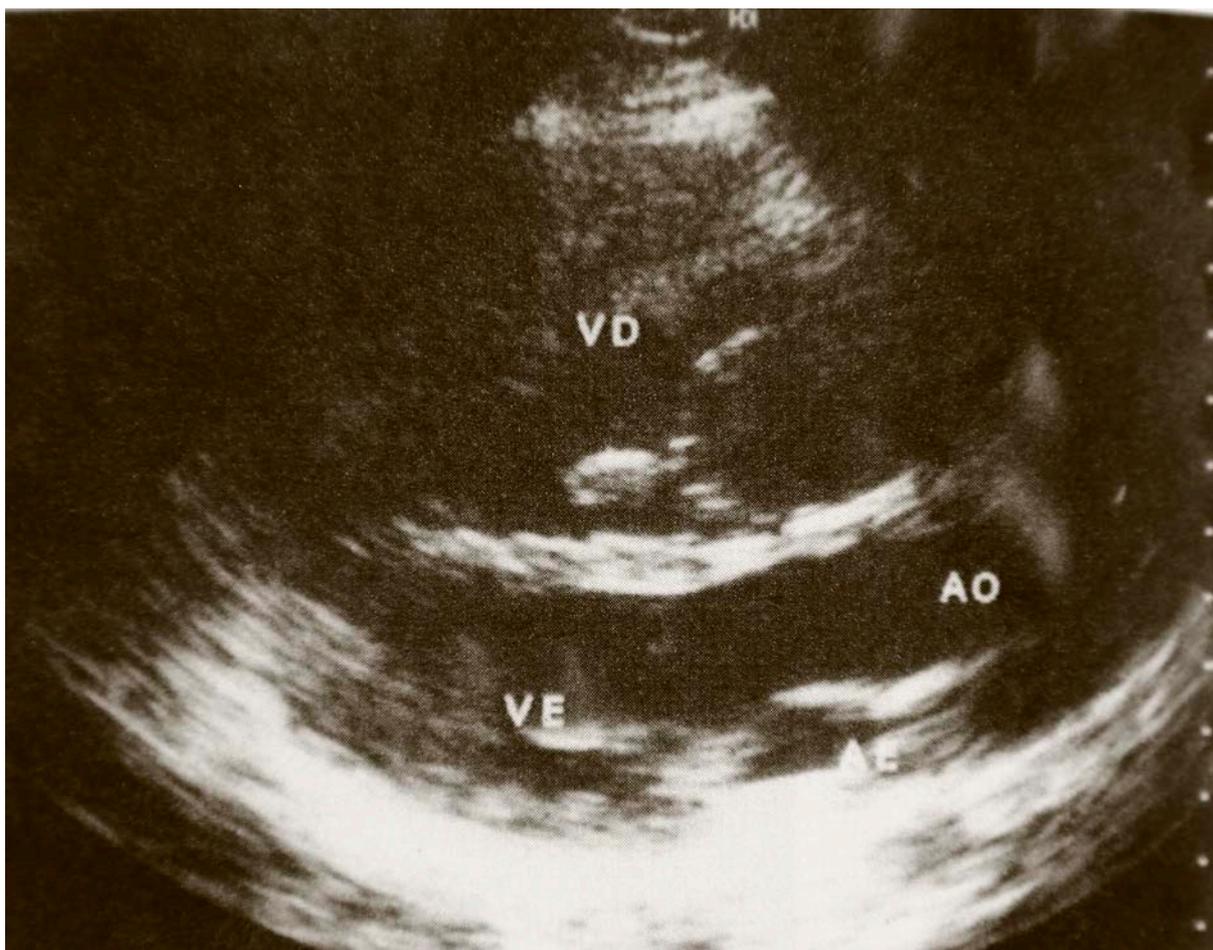
Os aumentos das câmaras direitas podem ser vistos nas figuras C e D, em cortes transversais e longitudinais respectivamente.

(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)



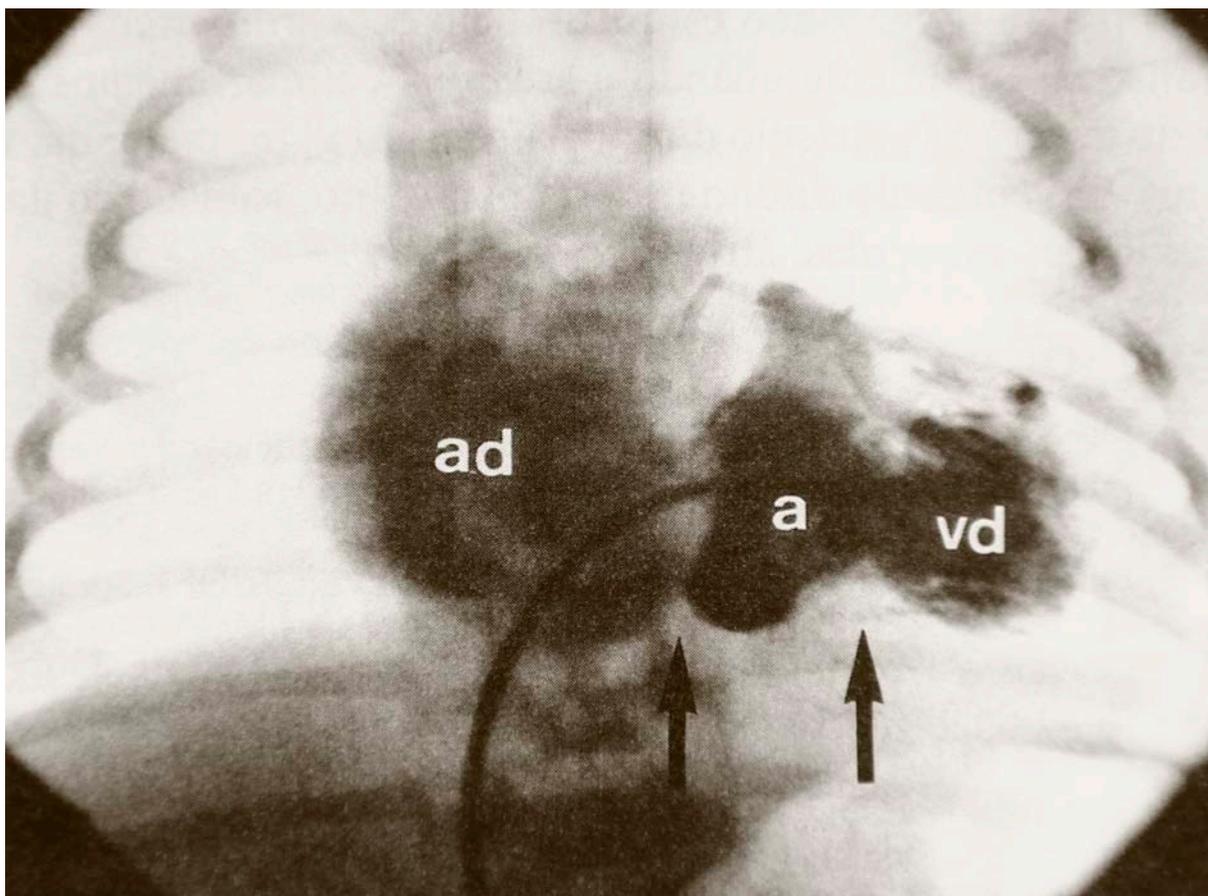
**FIGURA 7**

(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)



**FIGURA 8**

(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)



**FIGURA 9**

Angiografia de Câmaras direitas, em paciente de 17 dias com Anomalia de Ebstein associada à atresia valvar pulmonar. A regurgitação para o AD é nítida. “A primeira seta corresponde ao anel atrioventricular e a segunda à emergência da cúspide que divide o VD em duas porções: a “atrializada” e ao VD propriamente dito.

(Maria Virgínia Tavares Santana – Cardiopatias Congênitas no Recém Nascido)

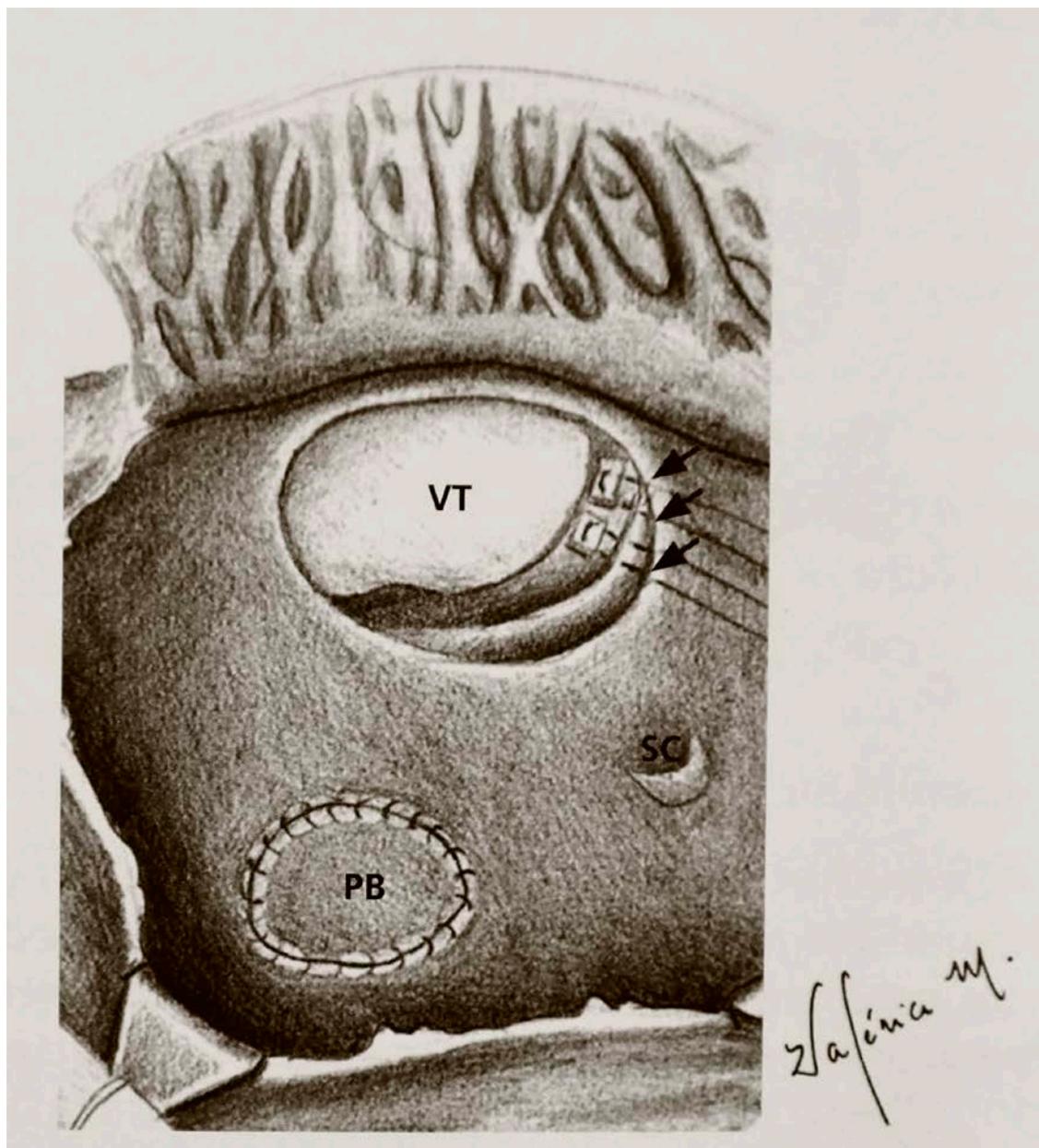


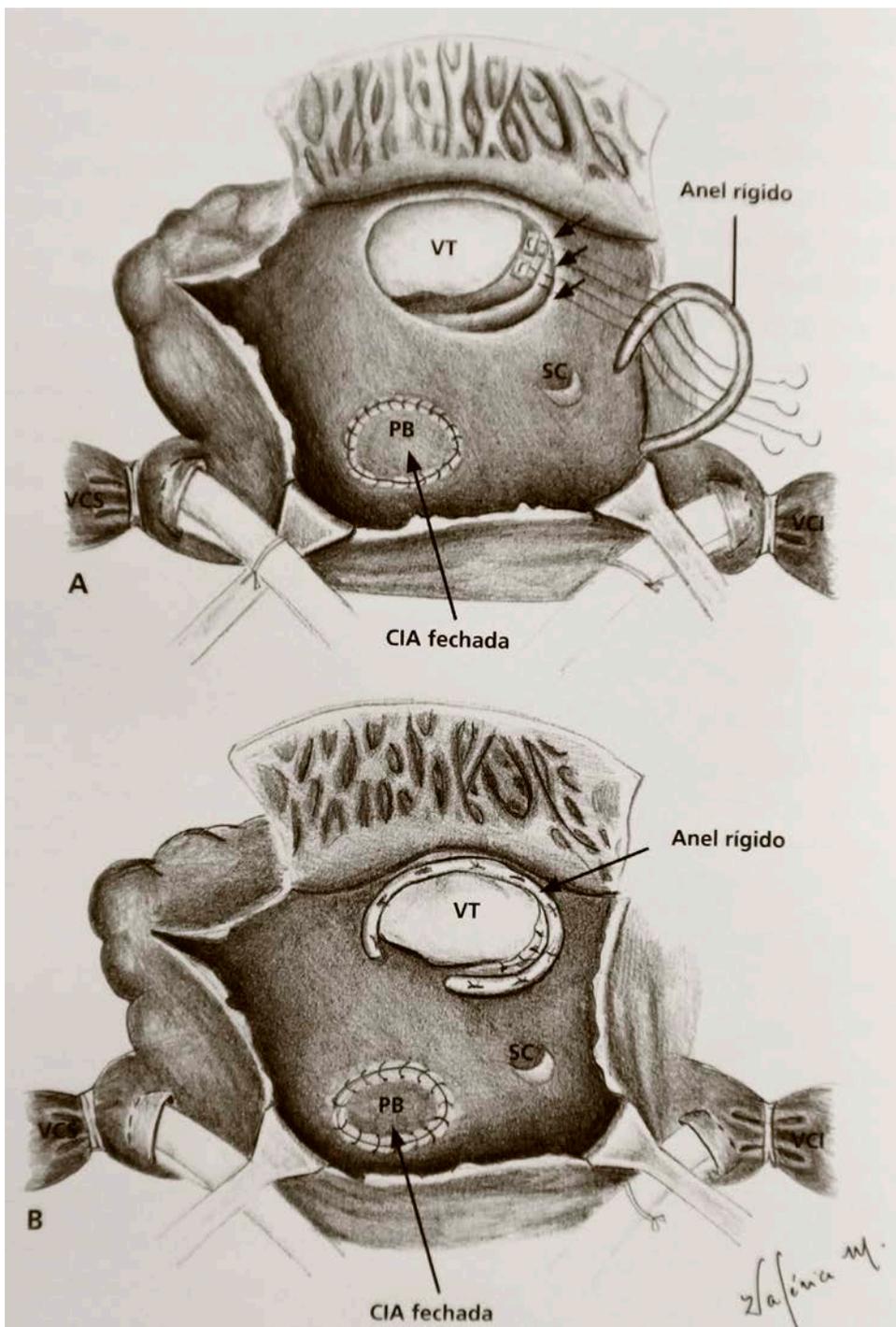
FIGURA 10

Plicatura ventricular transversal isolada. Pontos passados na inserção dos folhetos septal e posterior e no anel atrioventricular (setas). Fechamento da CIA com pericárdio bovino.

A - Desenho esquemático de plicatura ventricular transversal e anuloplastia. As setas representam os pontos passados no VD e em anel rígido e aberto. CIA fechada.

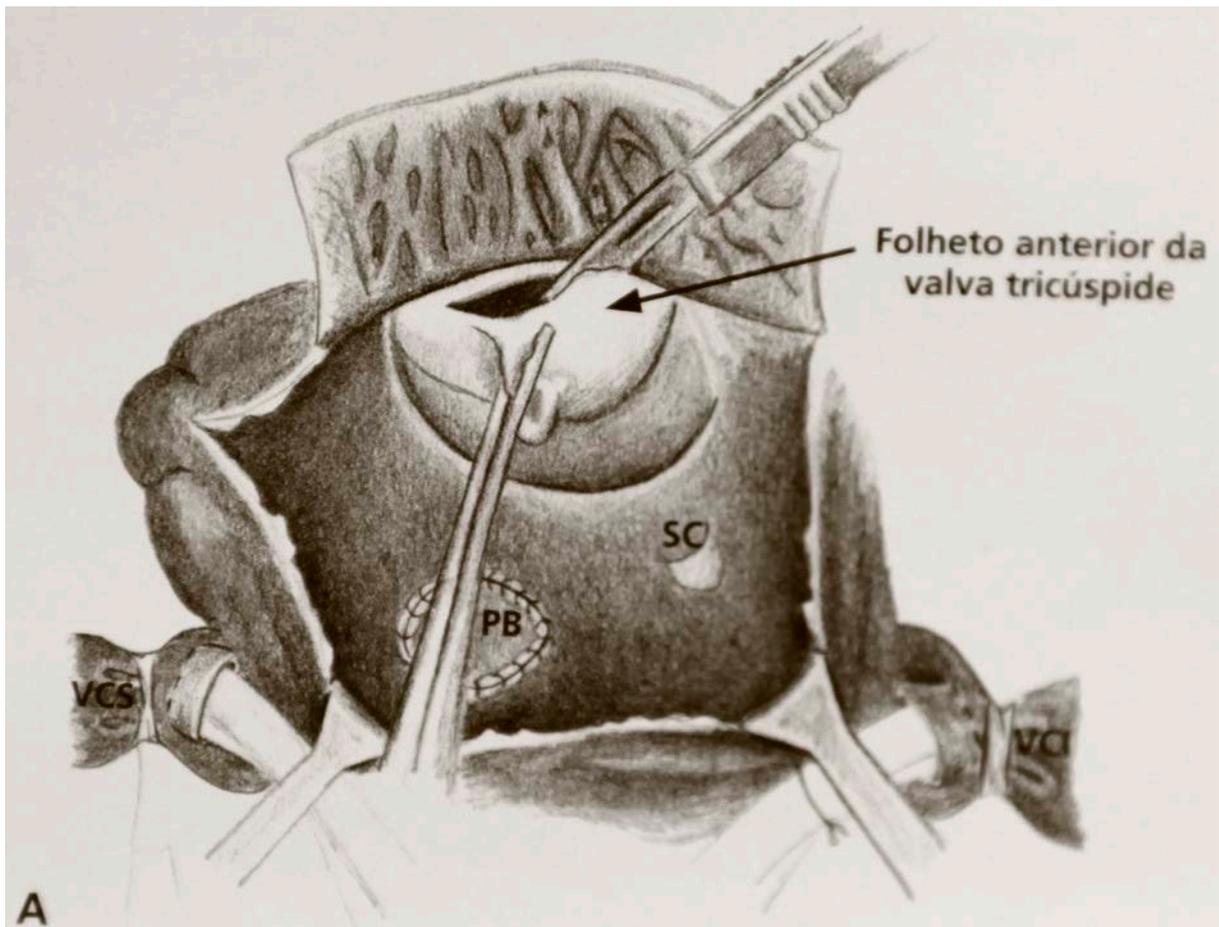
B – Aspecto cirúrgico final

(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 11**

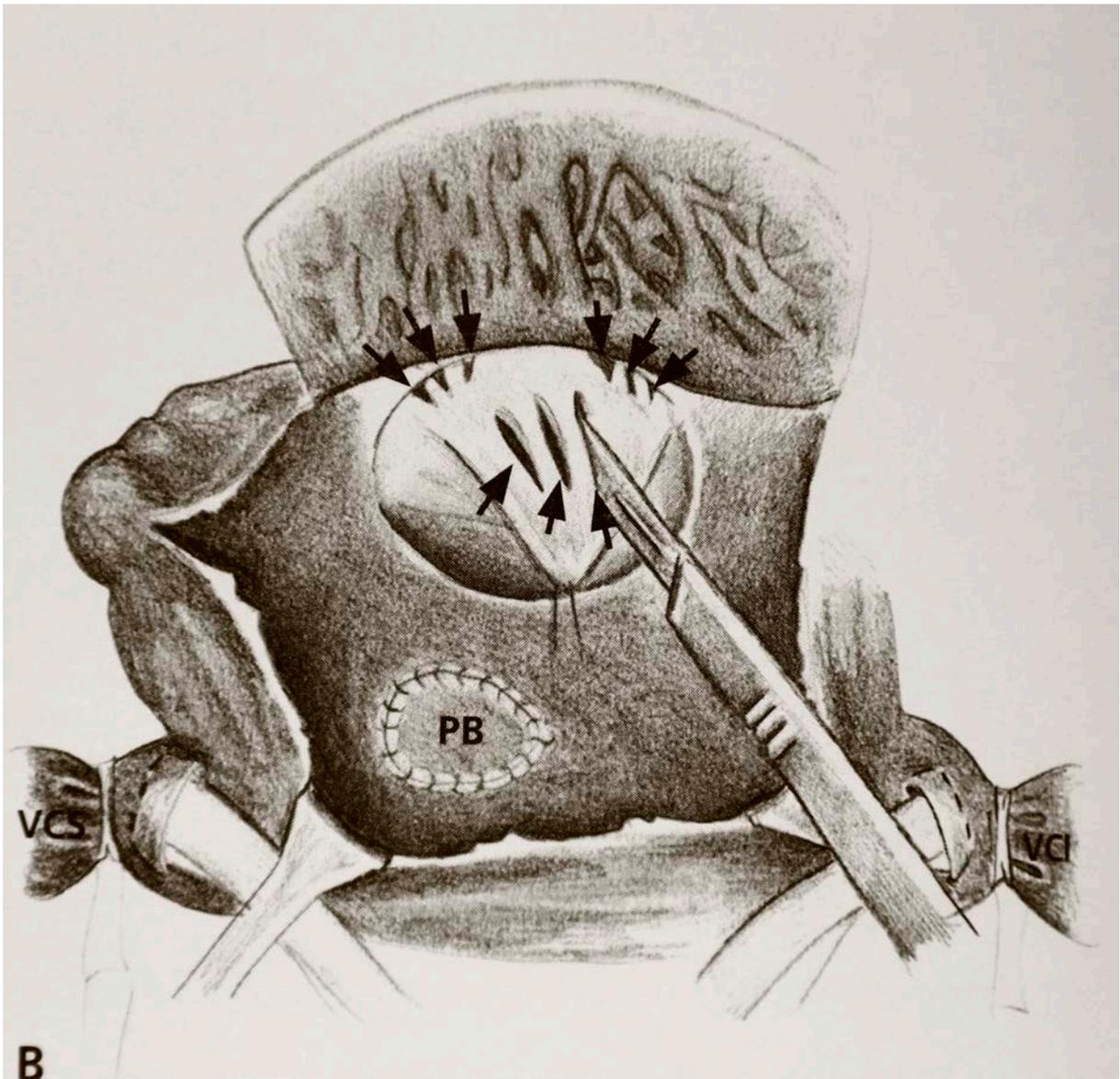
Desenhos esquemáticos da mobilização valvular e plicatura ventricular longitudinal. (Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 12**

Desinserção do folheto anterior em toda sua extensão no nível do anel atrioventricular (seta).

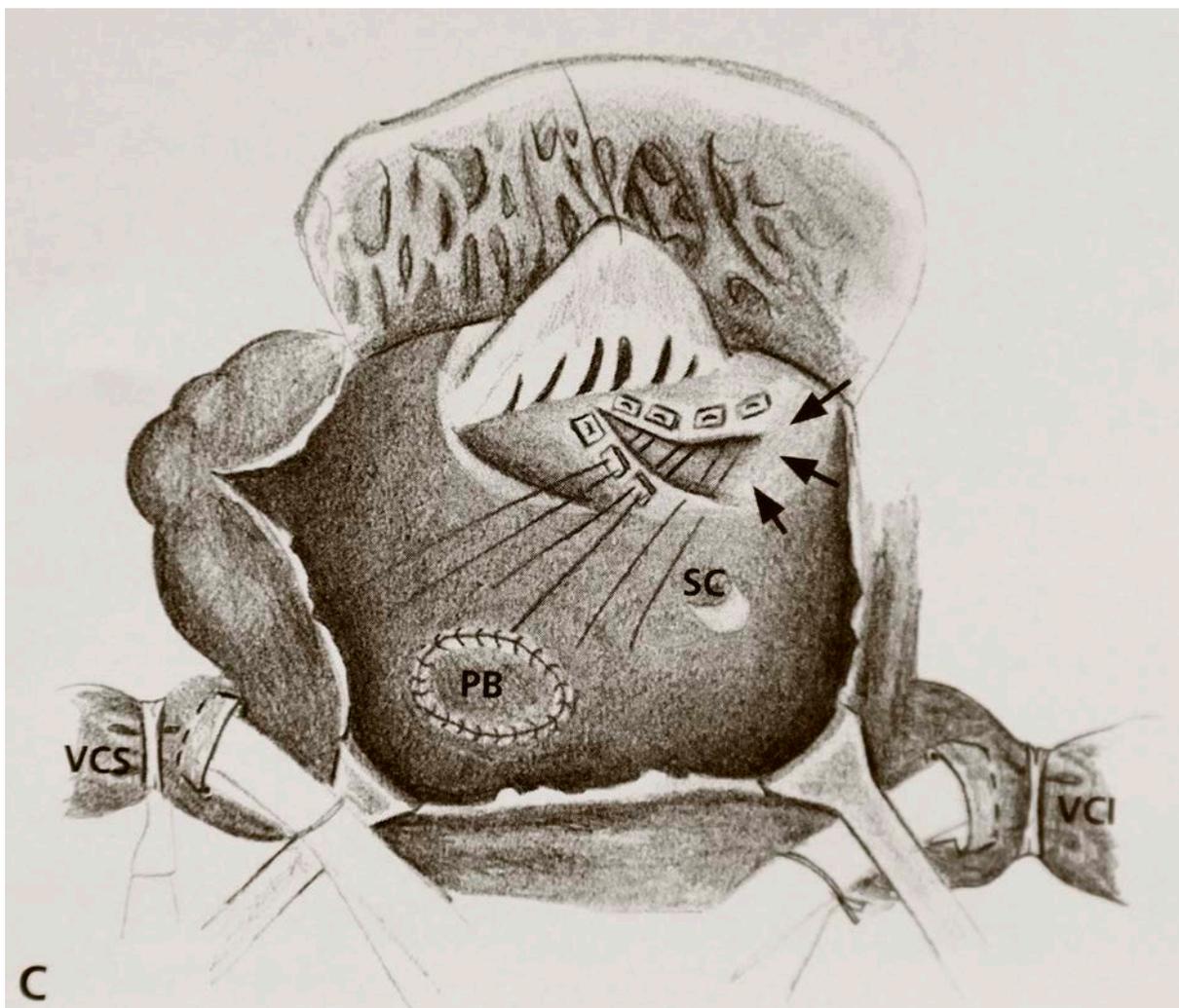
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 13**

Secção de cordoalhas e bandas musculares situadas entre a face ventricular do folheto anterior e o infundíbulo (seta).

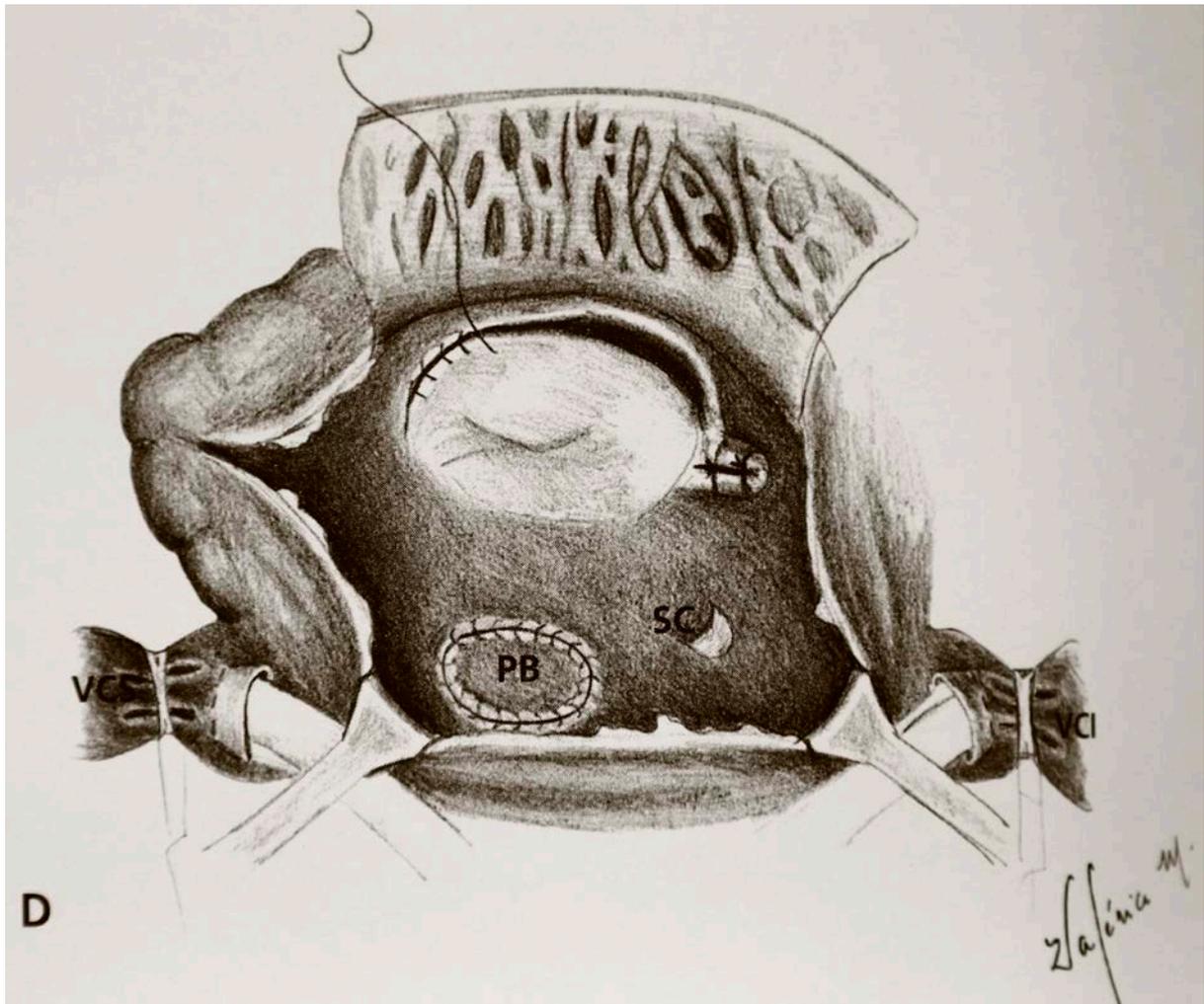
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 14**

Plicatura longitudinal da câmara acessória partindo do ápice do VD até chegar ao anel tricúspide (seta).

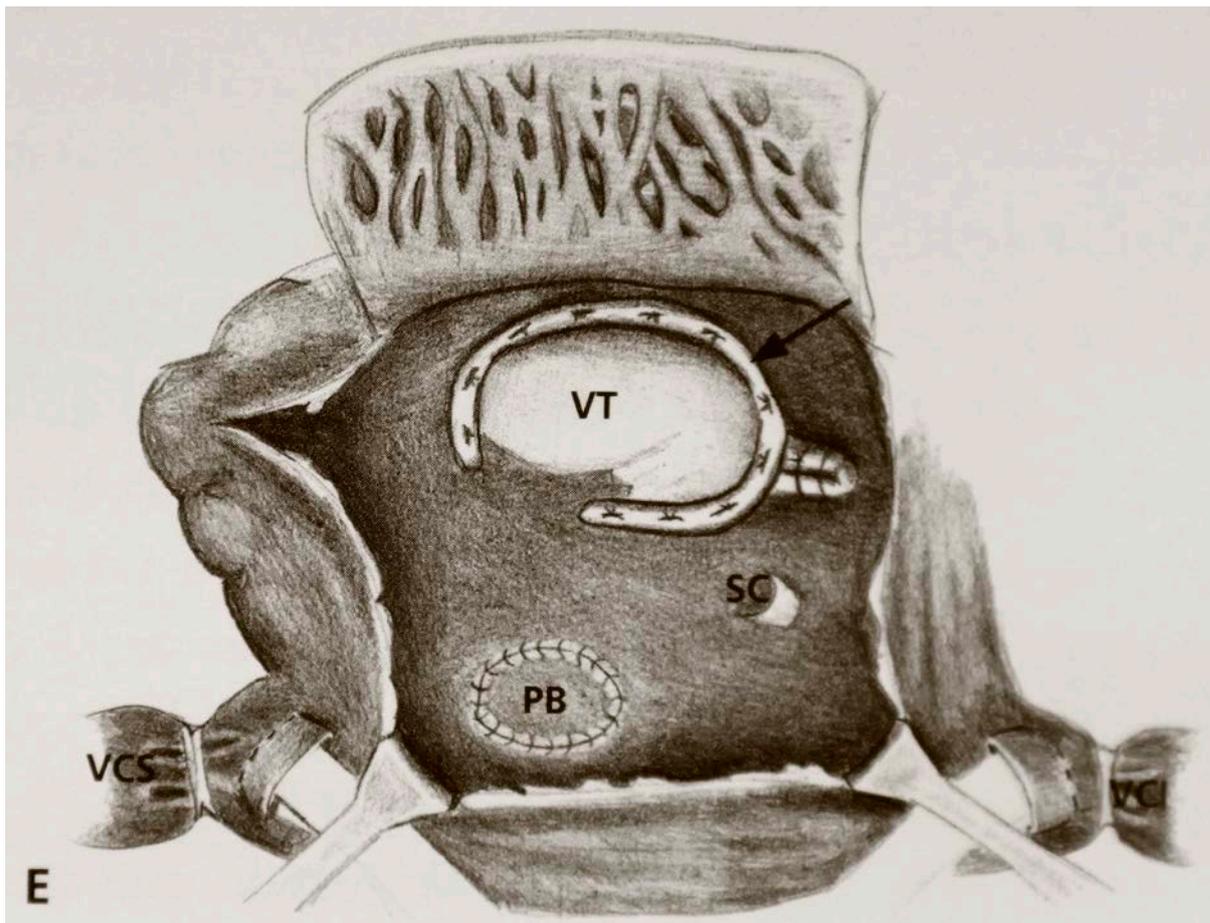
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 15**

Rotação horária do folheto anterior e sutura sobre a junção atrioventricular, tendo como ponto de referência para interrupção da sutura o seio coronariano (SC).

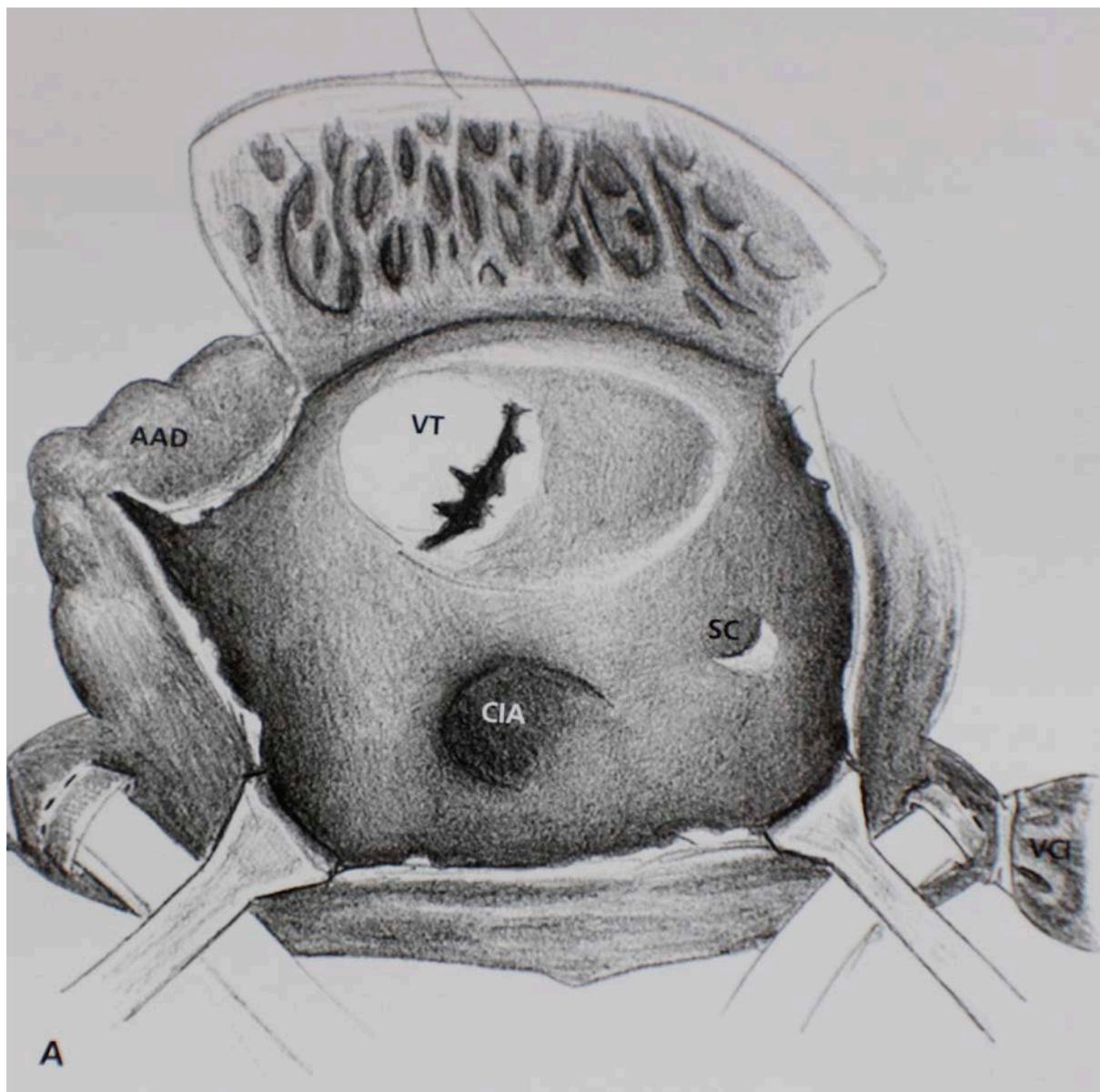
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 16**

Implante de anel rígido e aberto para anuloplastia (seta).

(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)

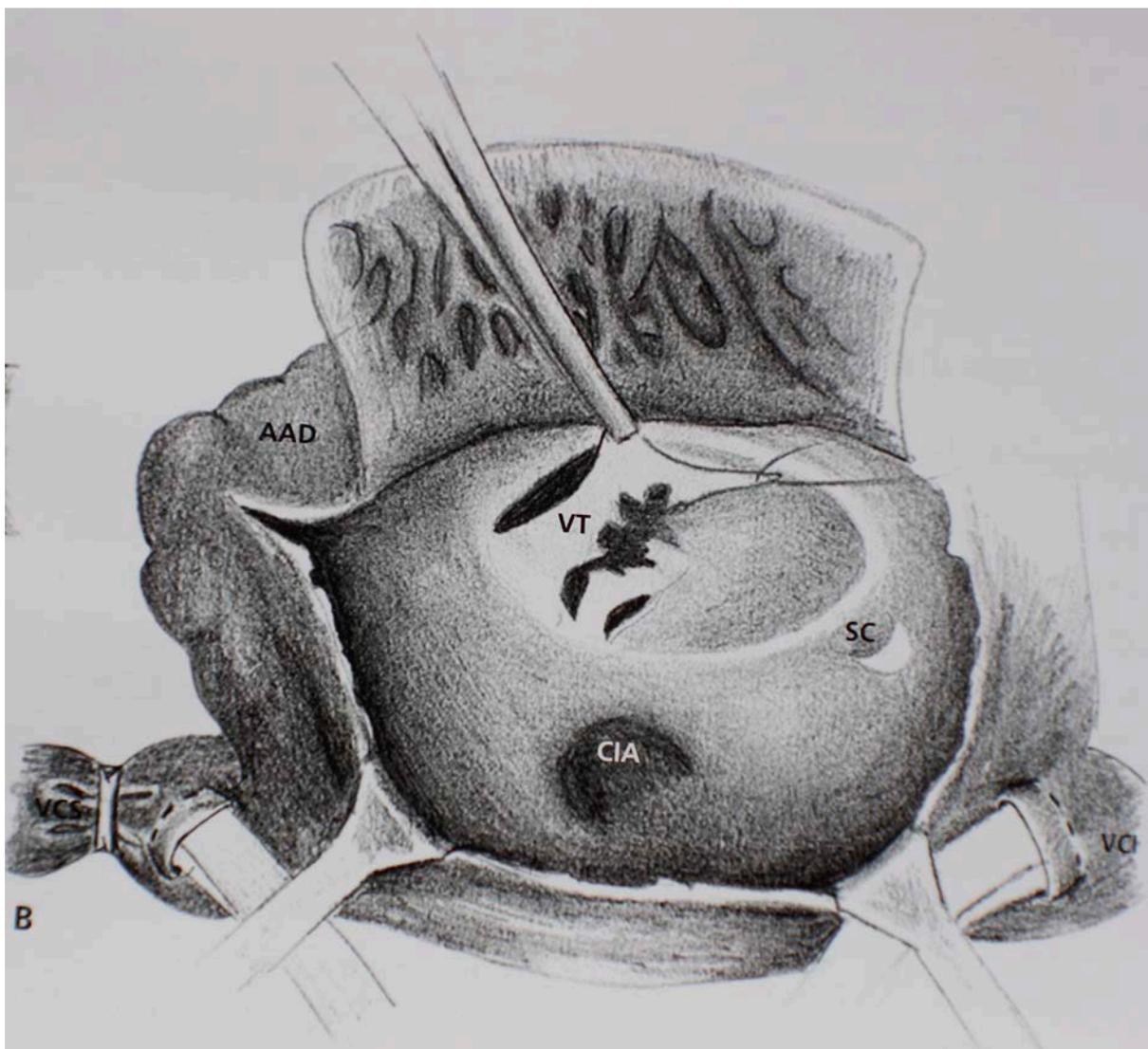


**FIGURA 17**

Desenhos esquemáticos da Técnica do Cone.

Abertura do átrio direito, mostrando o deslocamento da valva tricúspide.

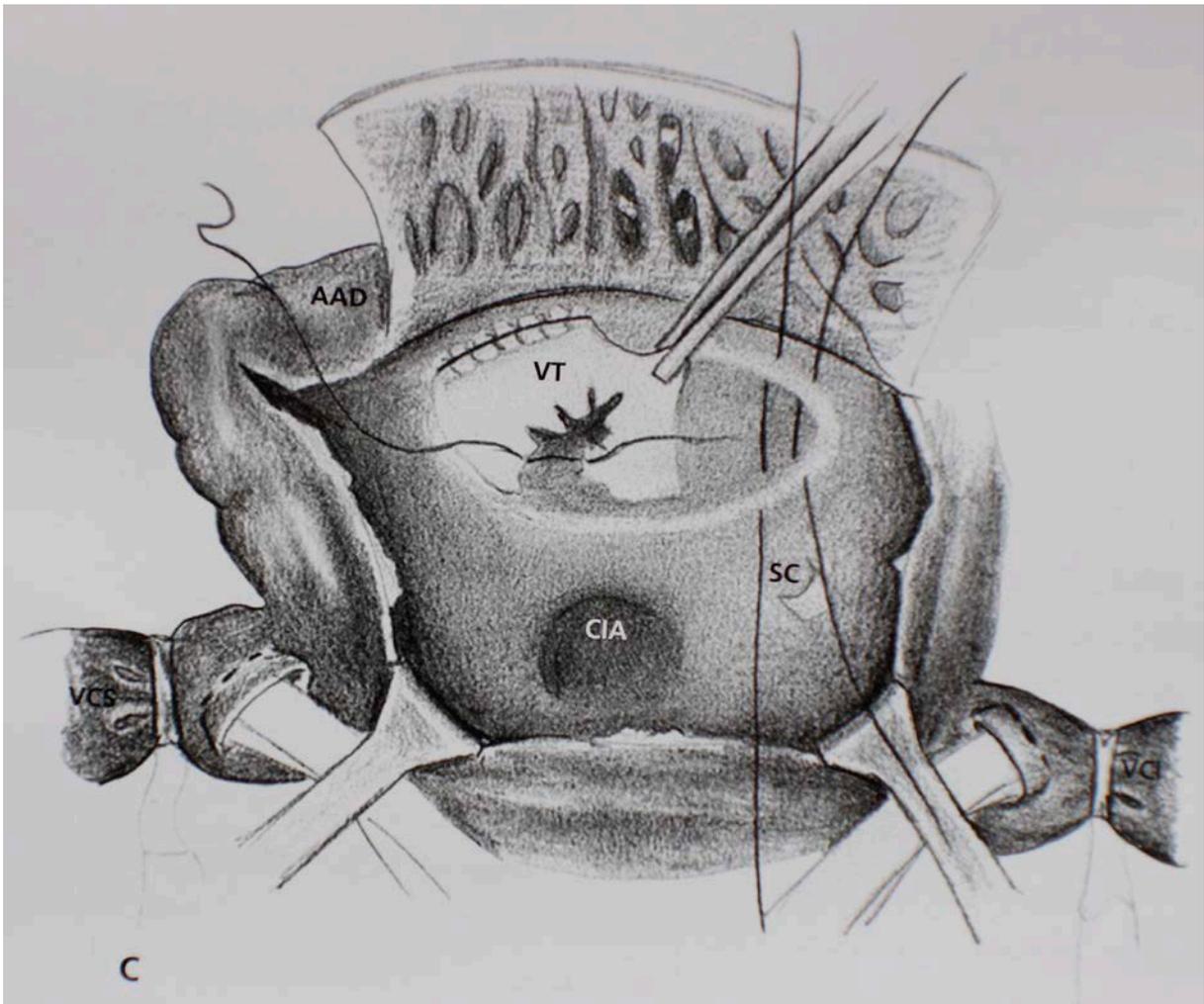
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 18**

Desinserção parcial dos folhetos anterior e posterior, formando uma peça única.

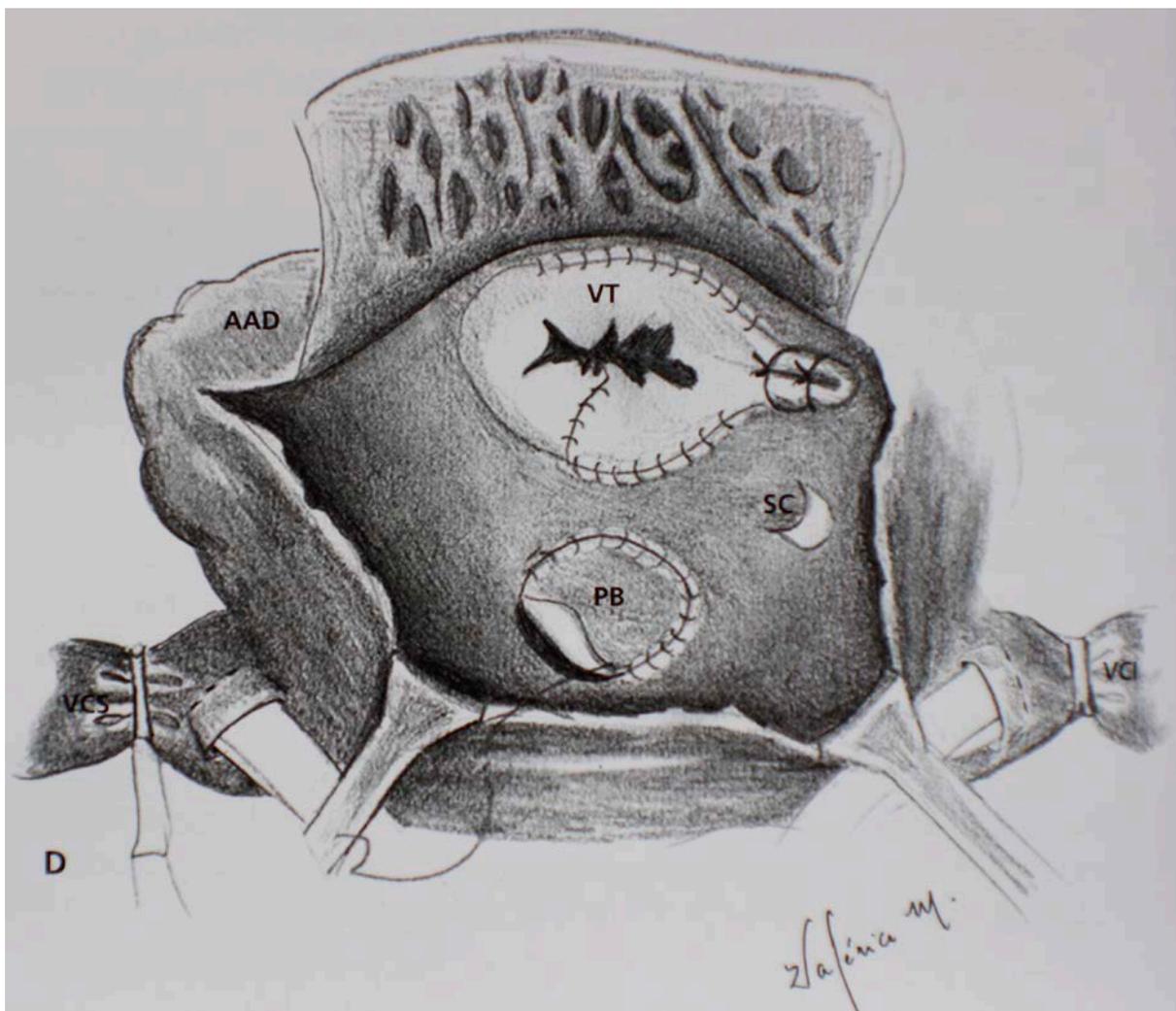
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 19**

Rotação no sentido horário da borda do folheto posterior para ser suturada à borda anterior do folheto do septo e plicatura do anel tricúspide verdadeiro.

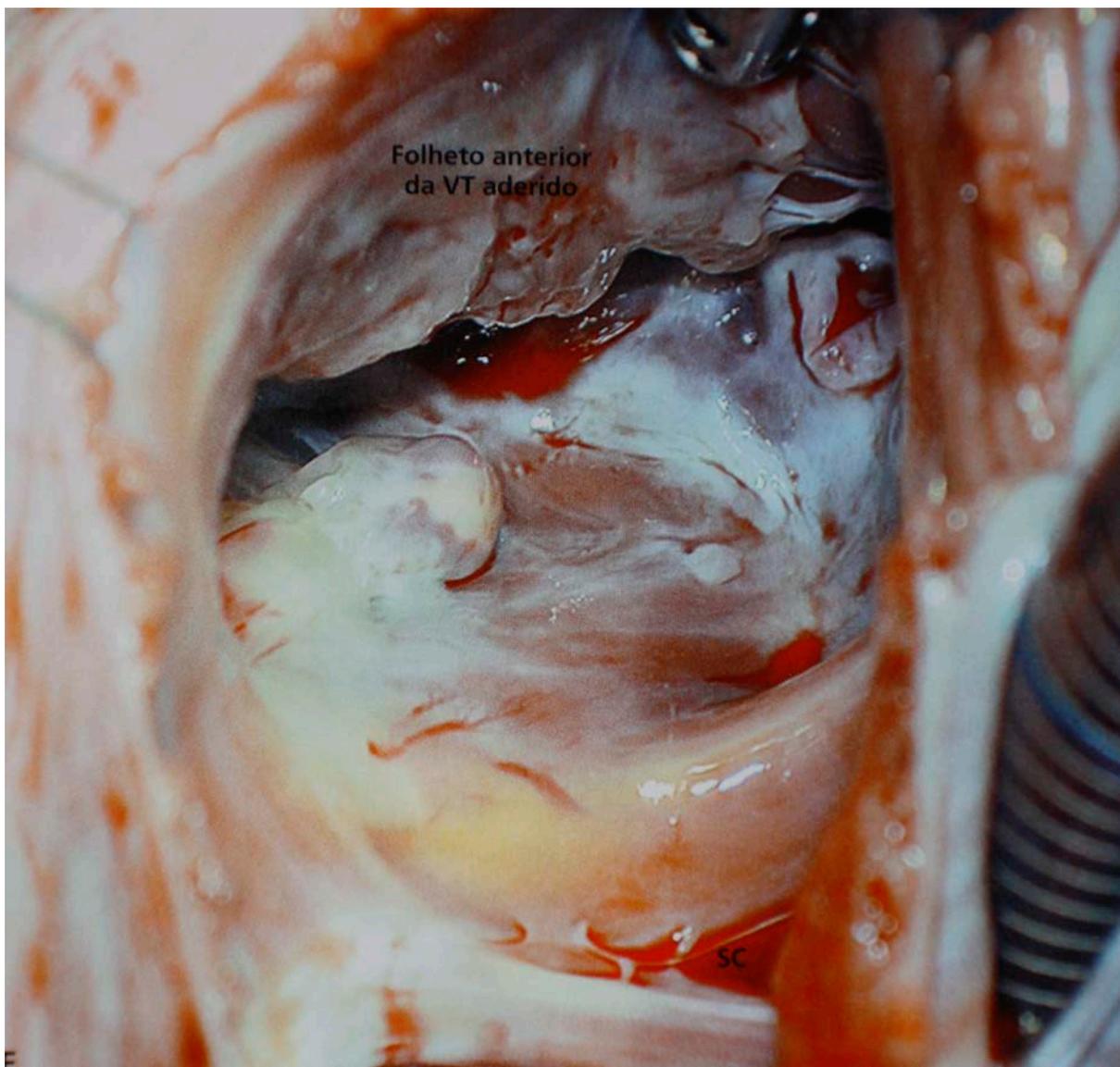
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 20**

Fixação completa da valva ao verdadeiro anel tricúspide e o fechamento valvado da CIA.

(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 21**

**Figuras cirúrgicas da Técnica do Cone.**

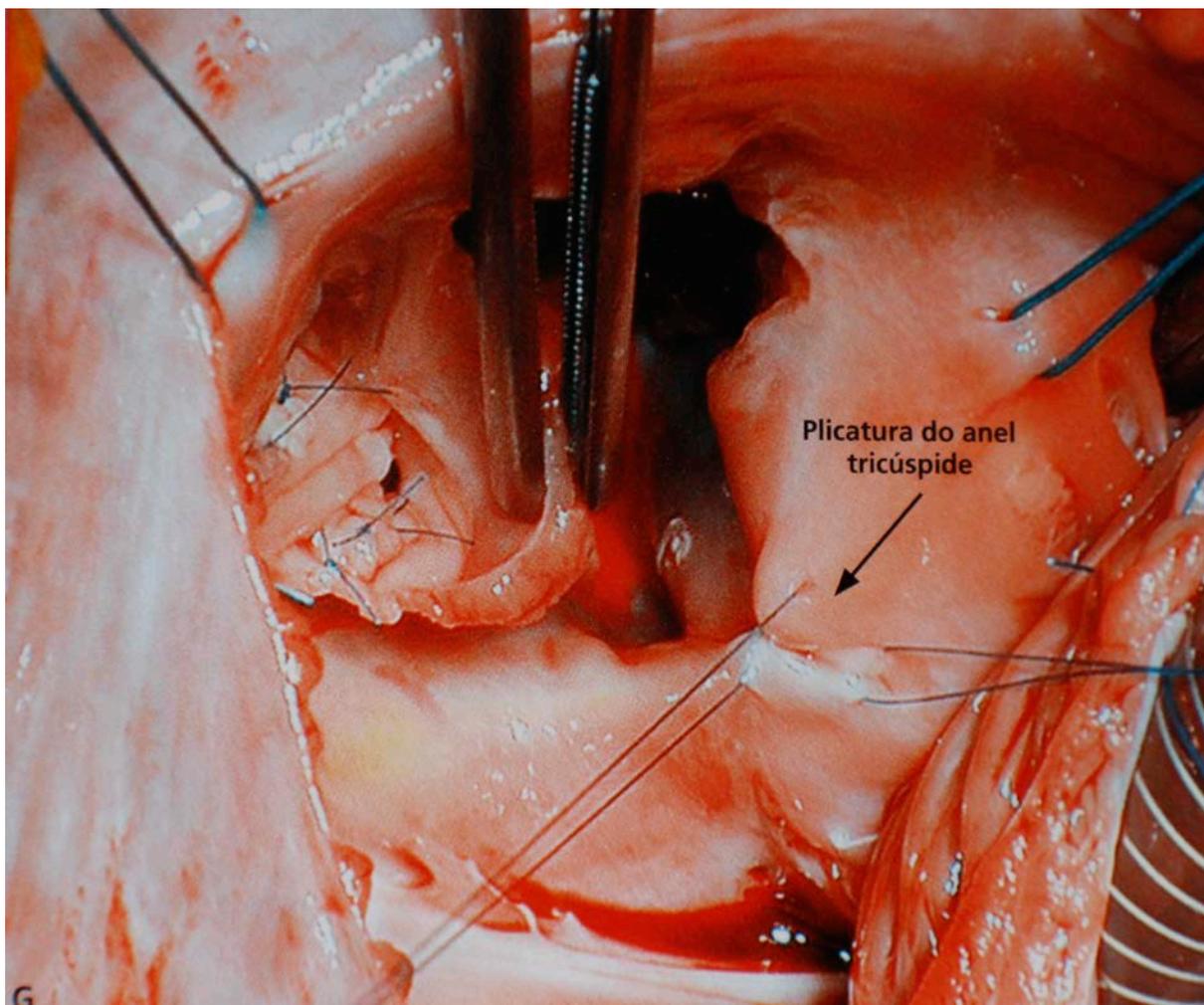
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 22**

**Figuras cirúrgicas da Técnica do Cone.**

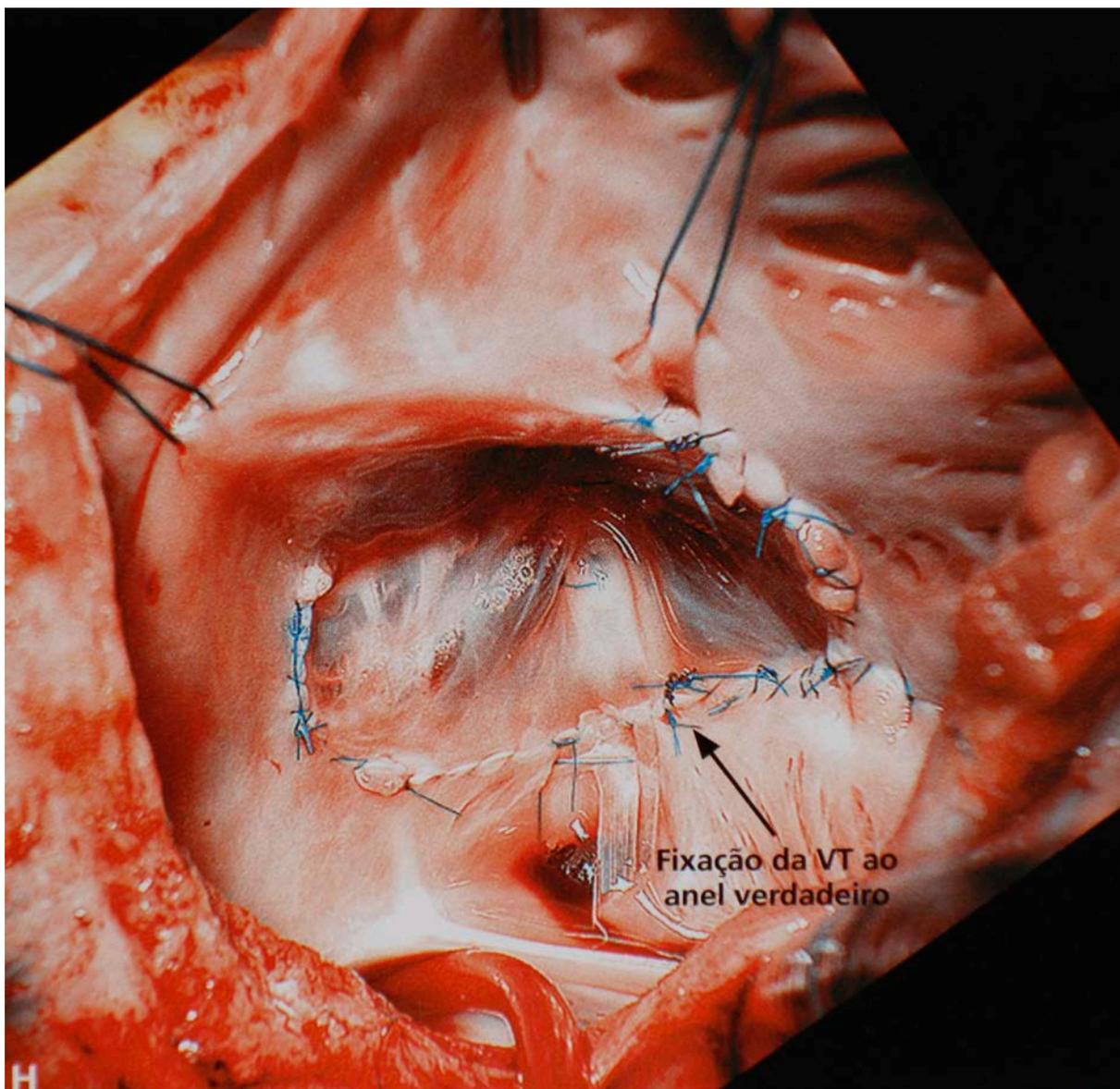
(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 23**

**Figuras cirúrgicas da Técnica do Cone.**

(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)



**FIGURA 24**

**Figuras cirúrgicas da Técnica do Cone.**

(Caliani JA, Simões LCN. Doença de Ebstein. In: Croti UA, Mattos SS, Pinto Jr. VC, Aiello VD, Moreira VM. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 2 ed. São Paulo: Roca; 2012)