

# Anomalia de Ebstein: relato de caso

## *Ebstein Anomaly: a case report*

Jaci Custódio Jorge<sup>1</sup>, Bruno Lucena de Souza Pires<sup>2</sup>, Flávio Augusto Lopes Rodrigues<sup>3</sup>

### RESUMO

**Justificativa e objetivos:** a anomalia de Ebstein é a doença congênita mais comum da valva tricúspide. É caracterizada por aderência de porção variável das cúspides posterior e septal de uma valva tricúspide redundante para o interior da parede ventricular direita e implantada mais caudalmente em direção ao ápice. Suas manifestações clínicas bem como seu tratamento são variáveis conforme o grau de anomalia valvar. **Relato do caso:** paciente de 11 anos com diagnóstico de anomalia de Ebstein desde o período pós-natal imediato. Apresentava percentil 10 de peso e estatura; desenvolvimento normal. Foi indicada intervenção cirúrgica devido a quadro de dispneia aos médios esforços, piora da cianose e diaforese. Submetido à plicatura do VD atrializado, plastia da valva tricúspide com diminuição do anel tricúspide, correção da CIA e CIV sob anestesia geral balanceada associada à peridural torácica. Antes de entrar em CEC, apresentou TSV após manipulação do AD. A CEC durou 89 min e o CAO, 60 min. Saiu de CEC com adrenalina a 0,3 mcg/kg/min e milrinona a 0,75 mcg/kg/min. Aproximadamente 15 minutos após receber uma bolsa de concentrado de hemácias, duas unidades de plaquetas e 10 mL de gluconato de cálcio 10 mL a 10%, cursou com TV sem pulso revertida a ritmo juncional após a segunda desfibrilação. Foi transferido para o CTI em ritmo juncional, FC: 130 BPM, PIA: 56/40 mmHg. **Conclusões:** portadores de anomalia de Ebstein com mais de 10 anos frequentemente apresentam arritmias cardíacas. Há forte associação com vias de condução acessórias – fenômenos de pré-excitação – WPW (ressalta-se que no caso em questão o estudo eletrofisiológico pré-CEC não evidenciou qualquer via anômala ou fenômeno de pré-excitação). É comum a coexistência de defeitos septais. O tratamento clínico-cirúrgico deve ser individualizado, sendo mandatório conhecer alterações cardiovasculares e hemodinâmicas associadas para otimizar o ato anestésico-cirúrgico.

**Palavras-chave:** Anomalia de Ebstein; Anormalidades Congênicas; Cianose; Arritmias Cardíacas.

### ABSTRACT

**Justification and objectives:** Ebstein anomaly is the most common congenital disorder in the tricuspid valve. It is characterized by a variable portion of the posterior and septal leaflets of a redundant tricuspid valve adhering the right ventricular wall and caudally towards the apex. Its clinical manifestations and treatments vary according to the degree of valve anomaly. **Case report:** An eleven-year-old patient diagnosed with Ebstein anomaly since the immediate postnatal period. The patient was in the 10th percentile of height and weight, and had normal development. Surgery was indicated due to effort dyspnea, worsening cyanosis, and diaphoresis. The patient underwent plicature of the atrialized right ventricle; tricuspid valve plastic surgery to reduce the tricuspid ring, correction of interatrial and interventricular communication with the aid of balanced, general anesthesia associated with thoracic epidural. Before initial-

<sup>1</sup> TSA/SBA, Presidente da Sociedade de Anestesiologia de Minas Gerais-SAMG, Responsável pelo CET do IPSEMG, Coordenador da equipe de anestesiologia do Hospital Vera Cruz. Belo Horizonte, MG – Brasil.

<sup>2</sup> Anestesiologista dos Hospitais Odilon Behrens, Vera Cruz e IPSEMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

<sup>3</sup> ME<sub>3</sub> do CET do IPSEMG. Belo Horizonte, MG – Brasil.

**Instituição:**  
Hospital Vera Cruz  
Belo Horizonte, MG – Brasil

**Endereço para correspondência:**  
Jaci Custódio Jorge  
Av Barbacena, 653  
Bairro: Barro Preto  
CEP: 30190-130  
Belo Horizonte, MG – Brasil  
E-mail: jacic@globo.com

*izing extracorporeal circulation (ECC), the patient had supraventricular tachycardia upon manipulation of the right atrium. ECC and aortic clamping lasted 89 and 60 minutes respectively. CEC stopped with 0.3 mcg/kg/min adrenalin and 0.75 mcg/kg/min milrinone. Approximately 15 minutes after receiving a red blood cell concentrate bag, two plaque units and 10 mL of 10 % calcium gluconate, he had ventricular tachycardia without pulse that was reverted to junctional rhythm upon the second defibrillation. The patient was transferred to ICU in junctional rhythm, heart rate: 130 BPM; intra-abdominal pressure: 56/40 mmHg. Conclusions: Ebstein anomaly patients aging over 10 years old frequently have cardiac arrhythmias. There is strong association with accessory conduction pathways – pre-excitation phenomena – WPW (in the case under scrutiny, a pre-CEC electrophysiological study did not point to any anomalous pathway or pre-excitation phenomena). Coexistence of septal defects is common. Clinical and surgical treatment should be customized, and the practitioners must be aware of the associated cardiovascular and hemodynamic alterations in order to optimize both anesthetic and surgical procedures.*

*Key words: Ebstein Anomaly; Congenital abnormality; Cyanosis; Cardiac Arrhythmias.*

## INTRODUÇÃO

Embora rara, a anomalia de Ebstein é a doença congênita mais comum da valva tricúspide e corresponde a 0,4 a 1,07% das cardiopatias congênicas.<sup>1-4</sup> É a quarta cardiopatia cianogênica em frequência no período neonatal, entre as demais cuja exteriorização predominante é a cianose. Foi primeiramente descrita por Wilhelm Ebstein, em 1866, após necropsia de um jovem de 19 anos. Não está associada a qualquer síndrome particular e raramente são descritos defeitos extracardíacos.<sup>5</sup>

A maioria dos casos é esporádica, mas foram relatadas algumas poucas ocorrências familiares.

Estudos em animais implicam vários possíveis genes candidatos no cromossomo 17q. Há reduzido risco da anomalia em fetos expostos ao lítio durante a gravidez.<sup>6</sup>

Caracteristicamente há deslocamento dos pontos de aposição do folheto septal e mural da valva tricúspide no VD, distante da junção atrioventricular. Os folhetos tornam-se parcialmente aderidos à parede, ocasionando o deslocamento do anel e de seu orifício funcional. O folheto anterior é anormal e redundante. A coaptação dos folhetos raramente é adequada e a maioria dos pacientes apresenta insuficiência tricúspide pelo menos moderada. A parte proximal do ventrículo torna-se atrializada e a parte distal é pequena, com paredes finas e anormais.

Watson<sup>7</sup>, em trabalho com cerca de 500 casos, descreveu que 48% dos pacientes cateterizados e 81% dos levados à necropsia apresentavam malformações cardíacas congênicas associadas. A maior parte dos defeitos associados foi do septo interatrial, transposição corrigida dos grandes vasos e hipoplasia do trato de saída do ventrículo direito. Em quase 25% dos pacientes observam-se vias de condução acessórias. É possível a existência da anomalia de Ebstein da valva mitral em concordância atrioventricular e ventriculoarterial.<sup>8,9</sup>

## MANIFESTAÇÕES CLÍNICAS

A apresentação clínica é variável conforme a gravidade das alterações anatômicas e dos defeitos associados.<sup>10</sup>

Pacientes com alterações discretas podem ser assintomáticos e ter diagnóstico incidental na adolescência ou na idade adulta.

Pacientes com malformação grave têm apresentação neonatal cursando com cianose, cardiomegalia e longos murmúrios holossistólicos. Os ruídos cardíacos são hipofonéticos, em particular 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, respectivamente. B<sub>3</sub> é frequente. Crianças com mais de 10 anos e adultos com frequência apresentam arritmias.<sup>11</sup>

Óbito pode decorrer de falência cardíaca, hipoxemia e hipoplasia pulmonar. Alguns pacientes podem apresentar dispneia aos esforços, insuficiência cardíaca direita, palpitações ou síncope. Pode também haver embolia paradoxal. Em alguns neonatos pode-se verificar melhora espontânea à medida que há regressão da pressão arterial pulmonar com conseqüente melhora da capacidade do ventrículo direito em prover fluxo sanguíneo pulmonar.

## DIAGNÓSTICO

É necessário avaliar a gravidade da anormalidade anatômica da valva tricúspide, o grau de anormalidade da câmara direita (aumento do átrio direito e diminuição do VD), além das conseqüências fisiológicas em termos de disfunção de VD, regurgitação tricúspide ou estenose. Deve-se determinar também se a valva tricúspide tem potencial para

reparo cirúrgico, documentar a presença ou ausência de comunicação interatrial e se existe *shunt* da esquerda para a direita.<sup>6,11,12</sup>

É importante, ainda, avaliar a função do ventrículo esquerdo e identificar eventuais anormalidades da valva mitral; definir presença ou ausência de vias acessórias; determinar coexistência de outras lesões associadas; determinar grau de limitação funcional.

Para tanto, fazem-se necessários: avaliação clínica minuciosa, ECG, radiografia de tórax, avaliação com ecodoppler-transtorácico, oximetria com o exercício.

Podem também ser solicitados: teste de esforço, holter, estudo eletrofisiológico (se houver história de síncope ou palpitações ou evidências eletrocardiográficas de arritmia ou via acessória), angiocoronariografia em pacientes com risco de doença arterial coronariana ou nos com idade acima de 40 anos, se o reparo cirúrgico for planejado.

### Indicações para intervenção, reintervenção ou terapia médica

As seguintes condições justificam intervenção (classe I, nível B): capacidade funcional limitada (NYHA>II), índice cardiotorácico superior a 65%, cianose importante – saturação do oxigênio em repouso inferior a 90%, regurgitação tricúspide grave sintomática, ataque isquêmico transitório ou acidente vascular encefálico.

### TRATAMENTO

O tratamento clínico objetiva diminuir os sinais de hipoxemia e da congestão venosa sistêmica. Para tentar eliminar os fatores responsáveis por sua manutenção, como a hipertensão arterial pulmonar, a prostaglandina E1 é utilizada a fim de aumentar o fluxo pulmonar pela vasodilatação arterial pulmonar, promovendo, assim, a diminuição da insuficiência tricúspide bem como do desvio de sangue pela comunicação interatrial, da direita para esquerda. Ao lado de medidas gerais, como oxigenação adequada e de drogas vasoativas, como dobutamina e/ou dopamina, pode haver reversão do quadro alarmante que se expressa precocemente. Cerca da metade dos pacientes que não se apresentem com defeitos associados manifestam melhora.<sup>6,13</sup>

Não ocorrendo melhora ou na existência de outros defeitos associados, faz-se necessária intervenção cirúrgica. A anomalia de Ebstein só deverá ser reparada por cirurgiões cardíacos especialistas em cardiopatias congênitas. Todo esforço deve ser feito a fim de preservar-se a valva tricúspide nativa quando se opta por intervenção (classe I, nível C).

As operações anastomóticas tipo Blalock-Taussig e variantes diminuem a hipoxemia, mas não interferem no grau de insuficiência tricúspide responsável pela continuidade do quadro congestivo venoso sistêmico, evolutivo e fatal. São, por isso, de pouco valor prático. Em face da hipotrofia da parede ventricular, incapaz de manter o débito cardíaco, a correção operatória por plástica ou mesmo por substituição valvar, como acontece em idades maiores, não é factível no período neonatal. A operação de Fontan poderá ser a melhor opção em pacientes com estenose tricúspide e/ou VD hipoplásico.

Arritmias atriais são frequentemente tratadas no momento da cirurgia.

Intervenções não cirúrgicas podem incluir o fechamento percutâneo de comunicação interatrial na vigência de acidente vascular cerebral/ataque isquêmico transitório ou cianose induzida por exercício em indivíduos sem comprometimento hemodinâmico ou sintomas significativos; e correções de arritmias atriais quando não há outra indicação para cirurgia ou mesmo antes da cirurgia se esta está indicada.

### MANEJO ANESTÉSICO

Retardo no efeito é esperado após administração endovenosa do anestésico em função de partilha e diluição no átrio direito aumentado.<sup>14</sup>

Os maiores desafios durante a anestesia incluem depressão da função do VD e reduzido fluxo na artéria pulmonar, piora da hipoxemia por aumento na magnitude do *shunt* direita-esquerda intracardiaco e, ainda, o desenvolvimento de taquiarritmias supra-ventriculares. Pressão aumentada de AD pode ser indicio de falência de VD.

As medidas farmacológicas e ventilatórias são focadas em minimizar efeitos metabólicos e mecânicos da ventilação sobre a pós-carga do VD e na manutenção da sua contratilidade.

Em caso de forame oval patente, aumento na pressão de AD acima da pressão de AE pode ocasionar *shunt* intracardiaco direita-esquerda pelo forame oval. Hipoxemia arterial ou embolia aérea paradoxal no pe-

ríodo perioperatório pode resultar de *shunt* de sangue ou ar através de um forame oval previamente fechado.

## PROGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO

Com satisfatória plastia da valva, com ou sem conexão cavopulmonar bidirecional, o prognóstico em médio prazo é bom. Poderão ser constatadas arritmias tardias. Com a substituição da valva, os resultados são menos satisfatórios.<sup>6</sup>

Todos os pacientes com anomalia de Ebstein devem ser acompanhados regularmente por cardiologista, em especial os seguintes itens (classe I, nível C): cianóticos; cardiomegalia substancial (índice cardiotorácico superior a 64%); função do VD (que pode piorar e gerar congestão); regurgitação ou estenose tricúspide no paciente previamente operado; degeneração e/ou infecção de uma bioprótese valvar ou trombose e/ou infecção de válvula mecânica; arritmia atrial recorrente; arritmias ventriculares; bloqueio cardíaco total.

Antibióticoprofilaxia só está indicada em pacientes cianóticos, nos primeiros seis meses após reparo ou se uma prótese valvar foi colocada (classe III, nível B).

## RELATO DO CASO

Trata-se de paciente nascido por cesariana, com idade gestacional de 40 semanas, pesando 2,4 kg, com 41 cm de comprimento, gestação sem intercorrências. Apresentou cianose ao nascimento, feito diagnóstico ecocardiográfico no pós-natal imediato – anomalia de Ebstein. Foi encaminhado após alta hospitalar para acompanhamento clínico-cardiológico.

Retornou aos 11 anos ao serviço de cirurgia cardiovascular devido a quadro de dispneia aos médios esforços, piora da cianose e diaforese.

Ao exame físico pré-operatório apresentou-se com estatura e peso no percentil 10 (135 cm de altura e 28 kg), eutrófico, desenvolvimento normal, cooperativo, corado, acianótico.

Desenvolvimento: sentou aos cinco meses, andou com um ano e três meses, falou aos nove meses.

- ACV: bulhas normorrítmicas, hipofonéticas, sopro diastólico 4+/6+, B3 foco aórtico acessório;
- AR: Murmúrio fisiológico sem ruídos acessórios;
- AD: Fígado a 1 cm do rebordo costal D.

## Eco com 1 ano

- FEVE: 80%;
- dimensão ventrículo direito: 18 (03-15);
- átrio direito: aumentado;
- septo interatrial: íntegro;
- valva tricúspide: regurgitação moderada, folheto septal acolado no septo, imóvel;
- septo ventricular: íntegro, abaulado para a esquerda;
- VD: aumentado com porção de entrada atrializada;
- doppler: regurgitação moderada a importante, valva tricúspide de 25 mm, valva mitral de 11,3 mm relação T:M:1:2,2.

Os ecocardiogramas até os cinco anos não evidenciaram shunts intracardíacos, apesar de a criança apresentar cianose no perinatal.

## Eco pré-operatório

- FEVE: 80%;
- AD: aumentado;
- septo interatrial: comunicação interatrial tipo *ostium secundum* de 3,1 mm, *shunt* D – E;
- valva tricúspide: folheto medial aderido com coaptação baixa, com insuficiência moderada;
- septo interventricular: comunicação interventricular muscular de 3,0 mm, *shunt* D – E;
- VD: dilatado, com atrialização da via de entrada;
- doppler: gradiente tricúspide máximo: 15 mmHg.

## Procedimento anestesiológico

Discutiu-se e optou-se por realizar indução inalatória com O<sub>2</sub> a 33% e N<sub>2</sub>O a 66% até a venóclise. Logo após a venóclise retirou-se o N<sub>2</sub>O e introduziu-se escalonadamente sevoflurano até 1,3 CAM. Puncionou-se artéria radial E cateter 22G. O cirurgião cardiovascular, após várias tentativas de punção das veias jugulares internas sem sucesso, requisitou o aparelho de ultrassonografia, com o qual se verificou alteração anatômica bilateral da artéria carótida. A veia jugular interna localizava-se lateralmente à veia com inclinação da cabeça a aproximadamente 45°.

Infundiu-se logo após: fentanil 3 mcg/kg, etomidato 0,4 mg/kg e rocurônio a 0,5 mg/kg. A intubação ocorreu após 3 min.

Peridural torácica entre T7-T8 com ropivacaína 0,25% 8 mL e morfina 2 mg.

## Ato cirúrgico

Cirurgia proposta: plicatura do VD atrializado, plastia da valva tricúspide com diminuição do anel tricúspide, correção da CIA e CIV.

No decorrer da cirurgia, antes da CEC, procedeu-se a estudo eletrofisiológico, o qual não evidenciou alguma via anômala ou qualquer fenômeno de pré-excitação.

Antes de entrar em CEC, exibiu TSV após manipulação do átrio D.

Duração da CEC: 89 min, CAo: 60 min.

Saída de CEC com adrenalina 0,3 mcg/kg/min e milrinona a 0,75 mcg/kg/min.

Na análise gasométrica arterial após a CEC verificou-se queda da hemoglobina (16,6 → 6,9 mg/dL), acidose (pH: 7,27, PCO<sub>2</sub>: 35 mmHg, BIC: 16 mmol/L, BE: -9,9), hiperglicemia (360 mg/dL), lactato aumentado (1,5 vez o valor de referência) e hipocalcemia (2,9 mEq/L), cálcio iônico (1,34 mmol/L – VR: 1,16-1,32 mmol/L).

Reposição de uma bolsa de concentrado de hemácias, duas unidades de plaquetas e gluconato de cálcio 10 mL a 10%.

Em torno de 15 minutos após as reposições o paciente tinha TV sem pulso prontamente revertida a ritmo juncional após a segunda desfibrilação.

Foi transferido para o CTI em ritmo juncional, FC: 130 bpm, PIA: 56/40 mmHg.

## Eco pós-operatório

- dimensão VD: 29 (07-18).
- VE dimensão diastólica: 32 (33-45).
- valva tricúspide: normal, refluxo leve.
- VD: aumentado, TEI: 0,39.
- doppler: regurgitação tricúspide leve.
- disfunção diastólica do VD.

## CONCLUSÃO

A anomalia de Ebstein é uma cardiopatia congênita complexa, com amplo espectro de apresentação anatômica e clínica. Seu manejo deve ser individualizado. Conhecer suas diferenças anatômicas, variáveis hemodinâmicas e malformações associadas são imperativos para um bom manejo do seu portador, otimizando, assim, sua longevidade.

## REFERÊNCIAS

1. Epstein ML. Congenital stenosis and insufficiency of the tricuspid valve. In: Emmanuilides A, Riemenschneider G, Moss and Adams. Heart Disease in Infants Children and Adolescents. Maryland: Williams & Wilkins; 1995.
2. Rowe RD, Freedom RM, Mehrizi A. The neonate with congenital heart disease. Philadelphia: WB Saunders; 1981. p. 515-28.
3. Hong YM, Moller JH. Ebstein's anomaly: a long term study of survival. Am Heart J. 1993; 125:1419-24.
4. Correa Villasenor A, Ferencz C, Neill CA, Wilson PD, Boughman JA. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: genetic and environmental factors. The Baltimore-Washington Infant Study Group. Teratology. 1994; 50:137-47.
5. Davison DL, Bando K, Helfer M, et al. Ebstein's anomaly. In: Nichols DG. Critical Heart Disease in infants and children. St Louis: Mosby-Year Book; 1995.
6. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults congenital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. Can J Cardiol. 2010 Mar; 26(3):e80-97.
7. Watson H. Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international co-operative study of 505 cases. Br Heart J. 1974; 36: 417-27.
8. Caruso G, Cifarelli A, Balducci G, Facilone F. Ebstein's malformation of the mitral valve in atrioventricular and ventriculoarterial concordance. Pediatr Cardiol. 1987; 8: 209-10.
9. O'Leary PW. Diseases of the tricuspid valve. In: Anderson RH, Baker EJ, Penny D, et al., editors. Paediatric cardiology. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Churchill-Livinstone; 2010. p. 713
10. Kliegman RM, Stanton B, Geme SJ, Schor N, Behrman RE. Nelson Textbook of Pediatrics, 19<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 2111. p. 1583-4.
11. Jost CHA, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. Circulation. 2007; 115:277-85.
12. Radford EPW, Gary DWM, Hijazi SA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. Dallas, TX 75231 doi: 10.1161/.Circulation AHA.108.190690. Circulation. 2008;118:e714-e833.
13. Santan MVT. Cardiopatas congênicas no recém-nascido; diagnóstico e tratamento. Rio de Janeiro: Atheneu; 2010.
14. Davis PJ, Cladis FP, Motoyama EK. Smith's anesthesia for infants and children. 8<sup>th</sup> ed. St Louis: Mosby; 2011.