

Anomalia de Ebstein, estado da arte: Cirurgia de Cone



Bruno da Costa Rocha¹

INTRODUÇÃO

A anomalia de Ebstein é uma má-formação rara encontrada em menos de 1% das cardiopatias congênitas, caracteriza-se por deslocamento apical da valva tricúspide com acolamento desta ao ventrículo direito (VD), levando à “atrialização” do VD. A displasia está presente em diversos graus, assim como a proporção de valva tricúspide acometida.

Estudos genéticos têm demonstrado associação com mutação na cadeia pesada de miosina 7 e de mutação heterozigota em NKX2.5, com aplicação clínica a ser determinada.¹ A anomalia de Ebstein pode estar associada em até 25% dos casos à síndrome de Wolf-Parkinson-White, comunicação interatrial e mais raramente a outras má-formações cardíacas.²

Existem algumas classificações para a anomalia de Ebstein, conforme achados anatômicos/funcionais (tabela 1).

O grau de comprometimento hemodinâmico pode levar desde ausência de sintomas à insuficiência cardíaca importante, acometendo em casos graves até mesmo o feto ou neonato. Porém, a maioria de pacientes sintomáticos tem manifestação clínica mais tardia, seja na infância ou na idade adulta.

O tratamento de portadores de anomalia de Ebstein depende do grau de acometimento clínico. A priori é conservador quando o paciente encontra-se em classe I ou II/NYHA e cirúrgico quando associado a outra má-formação cardíaca, arritmias, fenômenos tromboembólicos ou sintomáticos.

A cirurgia para correção de anomalia de Ebstein foi primeiro descrita há quase 60 anos e certamente recebeu importante contribuição quando a técnica foi aperfeiçoada e modificada por autores como Carpentier (1988)³ e Danielson (1992)⁴. Entretanto, com a utilização destas técnicas, permanecia alto o índice de falência na preservação valvar tricúspide, necessitando de substituição valvar por prótese, variando entre 36 e 65% dos casos, com uma mortalidade inicial de aproximadamente 14%.

Em 2004, o cirurgião cardiovascular brasileiro José Pedro da Silva et al. descrevem uma nova técnica para tratamento de anomalia de Ebstein, denominada de Cone.⁵

A técnica de Cone consiste em desinsere as cúspides anterior e posterior aderidas ao VD, preservando-as em seu aparato subvalvar e conduzindo-as à reinserção em sentido horário (rotação) ao verdadeiro anel tricúspideo, gerando uma imagem final de cone cuja base é a valva e cujo vórtex formado pelo aparato subvalvar é direcionado para a ponta do VD.

O mesmo autor em 2007, numa série de 40 pacientes, entre crianças e adultos operados, apresentou uma mortalidade de 2,5% intra-hospitalar e um óbito tardio.⁶ O grau de refluxo tricúspideo reduziu de 3,6 para 1,2 ($p < 0,0001$) e de classe funcional NYHA no acompanhamento de 4 anos reduziu de 2,6 para 1,2 ($p < 0,001$). A partir desta publicação, equipes de cirurgia cardiovascular mundialmente aplicaram esta técnica e demonstraram haver reprodutibilidade nos resultados a médio e longo prazos.⁷

Tabela 1. Classificação de Ecocardiográfica de Celemajer (baseada no corte quatro câmeras entre a relação da área do átrio direito e do ventrículo direito atrializado em relação ao VD funcional) e Carpentier (baseado no grau de deslocamento da cúspide septal (DCS) e no grau de atrialização do VD (aVD)).

Celemajer et al.	Grau 1 (<0,5)	Grau 2 (0,5 a 0,99)	Grau 3 (1 a 1,49)	Grau 4 (>1,50)
Carpentier et al.	Tipo A mínimo DCS e pouca aVD	Tipo B moderada DCS e importante aVD	Tipo C importante DCS e discinético aVD	Tipo D saco tricúspide

RELATO DE CASO

Em agosto de 2013, o paciente masculino iniciou acompanhamento no HSI. Aos 40 anos de idade veio com queixa de dispneia progressiva nos últimos anos, estava trabalhando em mineração e exercia atividade de grande esforço.

Tabagista, consumia 10 cigarros/dia, abstêmio há 6 meses da primeira consulta. Sem antecedentes familiares de cardiopatia. Nega internações e outras doenças.

Ao exame físico: PA de 120x90mmHg, FC=80bpm, ausculta cardíaca com sopro 3/6 regurgitante FT, iclus palpável e não visível no 5EIC na LAA, murmúrio vesicular bem distribuído, discreto baquetamento digital. Sat O₂= 92% em repouso nos quatro membros sem gradiente. Radiografia de tórax; AC aumentada às custas de AD/VD, trama vascular preservada bilateralmente, traqueia e bronquiosnormo posicionados. ECG em ritmo sinusal com sobrecarga de AD, bloqueio divisional ântero-superior esquerdo, PR normal.

Foi realizado ecocardiograma transtorácico que evidenciou: situs solitus em levocardia, aumento acentuado de AD/VD por anomalia de Ebstein com VT deslocada 3,7cm, refluxo tricúspide moderado/importante, CIA tipo ostium secundum de 5mm com shunt E-D, hipocinesia difusa de VE (FeVE-50%), hipocinesia importante de VD, PSAP=37mmHg e insuficiência mitral leve.

Os exames de laboratório evidenciaram Hb-16,8g/dl, Ht-46%, TP-61%, sorologias, função renal, tireoideana e hepática normais. Iniciada a terapia conservadora com medicações anticoagestivas. Em início de 2014 retorna com melhora nos sintomas, mas, com dificuldade em manter atividades laboriosas, foi afastado pelo médico do trabalho de sua empresa.

Realizou, em novembro de 2014, RNM que evidenciou: anomalia de Ebstein com deslocamento da VT de 3,8cm, insuficiência tricúspide importante e disfunção importante de VD. (Classificação Celemajer grau 3/ Carpentier C). Subseqüentemente fez teste de esforço que determinou capacidade cardiovascular fraca.

Em junho de 2015 fez cineangiocoronariografia com coronárias tópicas e isentas de lesões. Foi submetido no HSI, em novembro de 2015, à cirurgia de Cone:

1) Sob anestesia geral, monitorização completa, realizado toracotomia mediana. Coração aumentado às custas de AD e VD atrializado, após dose de heparina, canulação bicaval e aorta. Iniciado CEC, clampeado aorta e infundido cardioplegia anterógrada Custodiol a 4°C (25ml/Kg).

2) Atriotomia direita. Observado deslocamento importante da inserção da VT, colocados pontos ancorados com pledgets determinando anel “verdadeiro”, mensura-

do para 31mm, tracionando a VT. Iniciada a desinserção da VT de 11 às 5 horas, no sentido horário justo ao anel. Desfeitas as aderências entre as cúspides anterior e posterior e o VD, observado múltiplas fenestrações menores que 1mm, sendo algumas suturadas. (Figura 1)

3) Reinserida a VT com dextrorotação de aproximadamente 30 graus. Plicatura do anel na porção atrializada, novamente medido para 31mm e realizado teste estático com excelente resultado. Fechamento da CIA de 5x10mm em posição OS com patch de pericárdio autólogo. Síntese do AD. Manobras de aeração. Despinçado aorta com retorno espontâneo imediato a ritmo sinusal, iniciado milrinone e adrenalina. Saída de CEC sem intercorrências.

Procedimento de síntese. Tempo de CEC - 90min. Clampeamento de aorta - 75min. Encaminhado para UTI.

Paciente evoluiu estável, desentubado nas primeiras 6 horas de POI, ficando 2 dias de internamento em UTI sem intercorrências, o resultado imediato de ecocardiograma apresentou VT com refluxo discreto, tendo alta hospitalar no 7PO.

EVOLUÇÃO TARDIA

4º mês de PO, apresentou queixas de palpitações, visto ao holtercardiograma de 24h: FC variou de 48 a 141bpm com média de 87 bpm, presença de 19% do tempo com extra-sístoles supraventriculares e 1% de extra-sístoles ventriculares. Iniciado amiodarona VO. Melhora nos sintomas.

12 meses de PO, retorna assintomático, fez teste de esforço com ausência de arritmia sem classe I e com boa capacidade cardiovascular. Holtercardiograma 24h com raras ESSV, déficit cronotrópico de 8% e em uso de amiodarona. RNM com IT leve e disfunção leve de VD e função normal de VE.

1 ano e 6 meses de PO. Encontra-se assintomático, foi suspenso o amiodarona e medicações anticoagestivas, há 3 meses reiniciou atividade laborais.

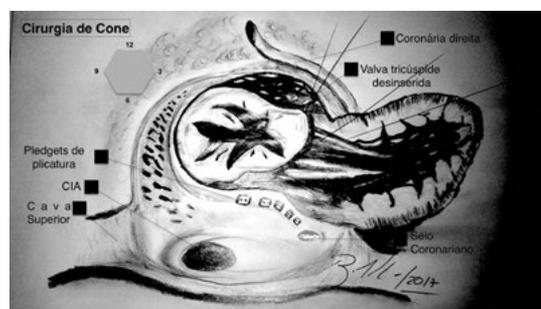


Figura 1 - Desinserção da valva tricúspide - Anomalia de Ebstein

DISCUSSÃO

A anomalia de Ebstein, devido ao amplo espectro de apresentações, ainda constitui um desafio para as equipes de Cardiologia/Cardiopediatria, visto que quando existe manifestação clínica precoce em neonatos, onde existe alto risco e classificando-se por RAS-CH-1(Risk Adjustment for Congenital Heart Surgery) em nível cinco (mínimo 1 e máximo 6).⁸

Entretanto, a faixa etária de pacientes com anomalia de Ebstein submetidos a cirurgias e jamais alta como na casuística de Da Silva JP, que foi de 16,8 anos \pm 12,3.

Segundo os “*Guidelines*” de Cardiopatias Congênitas no Adulto, a indicação de correção de anomalia de Ebstein no adulto deve ser realizada por cirurgião e equipe com prática e experiência em tratamento de cardiopatias congênitas e quando houver os seguintes achados⁹:

- a- Sintomas ou piora na capacidade para atividades físicas (Nível de evidência B)
- b- Cianose (SatO₂< 90%) (Nível de evidência B)
- c- Embolia paradoxal (Nível de evidência B)
- d- Dilatação progressiva de VD ou redução da função sistólica de VD (Nível de evidência B)

No caso descrito, o paciente apresentava nos achados acima: piora clínica, cianose limítrofe e disfunção biventricular mais proeminente em VD.

Deve-se ressaltar que existem outras opções cirúrgicas para anomalia de Ebstein, além das correções biventriculares, como a técnica descrita previamente. Ao exemplo da estratégia de um ventrículo e meio, especialmente utilizada quando existe obstrução à via de saída do VD. Esta estratégia consiste em reparo ao nível ventricular/tricuspídeo associado a uma cirurgia de cavo-pulmonar parcial, tipo Glenn. Desta forma, o indivíduo recebe fluxo para as artérias pulmonares especialmente pelo VD e parcialmente pelo Glenn.

Pode ser necessário ainda em neonatos com anomalia de Ebstein proceder de forma estadiada, incluindo uma anastomose sistêmico-pulmonar modificada tipo Blalock-Taussig, em caráter emergencial, caso seja dependente de fluxo pelo Canal Arterial, associado ou não a uma técnica como Cone.

Há também o espectro de displasia mais grave na anomalia de Ebstein, na qual pode-se optar por correção univentricular, sabendo-se ainda que em raras ocasiões seja o transplante cardíaco o mais indicado.

Entretanto, pela crescente experiência mundial com a aplicação da Técnica de Cone proposta pelo Dr. José Pedro da Silva, observa-se a médio/longo prazo que a função ventricular direita e subsequentemente do sep-

to interventricular são otimizadas com a preservação valvar tricúspide. Fato que, na substituição valvar tricúspide por prótese incorre em riscos tromboembólicos e de endocardite, além de não otimização na dinâmica e função biventricular.

Em conclusão, na cirurgia de Cone para correção de anomalia de Ebstein, o paciente submetido à cirurgia de Cone no HIS encontra-se em acompanhamento de médio prazo, apresenta melhora significativamente de classe funcional, assim como preservação da valva nativa, evitando aumento de risco de endocardite ou trombose, assim como melhora na função ventricular direita e subsequentemente no sincronismo biventricular, resultado compatível com a literatura. Entretanto, os pacientes com este perfil devem permanecer em acompanhamento, especialmente devido a alta probabilidade de problemas relacionados à arritmia cardíaca.

REFERÊNCIAS

1. Shi-Min Yuan. Ebstein's Anomaly: Genetics, Clinical Manifestations, and Management. *Pediatrics & Neonatology* 2017. 58-3. 211-15.
2. Lindsay R. Freud, Outcomes and Predictors of Perinatal Mortality in Fetuses With Ebstein Anomaly or Tricuspid Valve Dysplasia in the Current Era. A Multi-center Study. *Circulation*. 2015; 132:481-489.
3. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96:92-101.
4. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:1195-202.
5. Da Silva JP, Baumgratz JF, Fonseca L, et al. Ebstein's anomaly. Results of the conical reconstruction of the tricuspid valve. *Arq Bras Cardiol*. 2004; 82: 217-20.
6. Da Silva JP et al. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:215-23.
7. Ibrahim M et al. Cone reconstruction for Ebstein's anomaly: Patient outcomes, biventricular function, and cardiopulmonary exercise capacity. *J Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2015;149:1144-50.
8. Jenkins KJ et al. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2002;123:110-8.
9. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive-Summary. A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice

Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease): Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. 2008;118:2395-2451.

1- Serviço de Cardiologia Clínica do HSI
Endereço para correspondência:
brunorochaccv@hotmail.com