

# Anomalia de Ebstein. Resultados com a reconstrução cônica da valva tricúspide

José Pedro da Silva, José Francisco Baumgratz, Luciana da Fonseca, Jorge Yussef Afiune, Sônia Meiken Franchi, Lílian Maria Lopes, Daniel Marcelo Silva Magalhães, José Henrique Andrade Vila

São Paulo, SP

**Objetivo** - Analisar os resultados de uma modificação técnica de plastia da valva tricúspide na anomalia de Ebstein.

**Métodos** - De novembro/1993 a agosto/2002, 21 pacientes com anomalia de Ebstein da valva tricúspide, com idades variando de 20 meses a 37 (média: 23) anos, foram submetidos a uma nova técnica de plastia da valva tricúspide, onde o megafolheto anterior tricúspide é desinserido da parede ventricular e do anel valvar, total, ou quase totalmente, transformando-o num cone, cujo vértice permanece fixo na ponta do ventrículo direito e cuja base é suturada ao verdadeiro anel tricúspide, inclusive na região septal, após o ajuste, com uma plicatura do anel, ao tamanho da base do cone.

**Resultados** - Houve um (4,7%), óbito hospitalar, causado por baixo débito cardíaco em portador de miocardiopatia causada pela hipóxia crônica. O tempo médio de seguimento foi de 4 anos e os ecocardiogramas recentes mostraram boa morfologia do ventrículo direito e valva tricúspide com discreta ou mínima insuficiência em 18 pacientes e moderada em 2. Em dois dos três portadores de feixe anômalo foi possível localizá-los e seccioná-los no ato cirúrgico. Não ocorreu bloqueio atrioventricular em nenhum dos pacientes.

**Conclusão** - A técnica utilizada foi eficiente para a correção da insuficiência tricúspide e a restauração da morfologia do ventrículo direito, e aplicável para todos os tipos anatômicos de Ebstein, exceto o tipo D da classificação de Carpentier.

**Palavras-chave:** doença de Ebstein, insuficiência da valva tricúspide, plastia valvar tricúspide

A anomalia de Ebstein da valva tricúspide é uma cardiopatia congênita rara, tratada com técnicas cirúrgicas variadas desde 1958<sup>1,2</sup>. Até a década de 70, a troca valvar foi o tratamento de escolha, porém associada a sérias complicações, como arritmias, trombose e disfunção de prótese, além de alta taxa de mortalidade<sup>3</sup>.

A técnica de Danielson foi o procedimento de plastia tricúspide mais utilizado para o tratamento corretivo desta anomalia na década de 80. Entretanto, essa operação não restabelece uma boa geometria para o ventrículo direito e não é aplicável em um grande número de pacientes, tornando-se necessária a substituição da valva tricúspide por prótese em 35,6% dos casos<sup>4</sup>.

Carpentier e cols. classificaram as várias apresentações anatômicas desta doença e propuseram uma nova técnica, consistindo na reconstrução da forma do ventrículo direito e reposicionamento da valva tricúspide ao nível normal, com utilização rotineira de um anel protético. Essa cirurgia foi minuciosamente descrita e publicada em 1988<sup>5</sup>. Quagebeur e cols. utilizaram cirurgia semelhante em população mais jovem, na qual foi dispensada o uso do anel protético<sup>6</sup>.

Desde 1989 aplicamos uma técnica cirúrgica que consiste em desinsere o megafolheto anterior tricúspide da parede ventricular e do anel valvar, total ou quase totalmente, transformando-o num cone, cujo vértice permanece fixo na ponta do ventrículo direito e a base é suturada ao anel tricúspide, após a sua plicatura, ajustando-o ao tamanho da base do cone (anel tricúspide), inclusive na região septal. Este trabalho tem objetivo de analisar os resultados tardios desta técnica, cujo princípio se assemelha à técnica de Carpentier, mas que reconstrói a porção septal da valva tricúspide e dispensa o uso de anel protético.

## Métodos

De novembro/1993 a agosto/2001, foram operados, em nossa instituição, 21 pacientes com anomalia de Ebstein da válvula tricúspide, utilizando técnica a ser descrita. As idades variaram de 20 meses a 37 (média de 23) anos, sendo 10 (48%) pacientes do sexo masculino.

Hospital São Joaquim da Real e Benemérita Sociedade Portuguesa de Beneficência  
Correspondência: José Pedro da Silva - Rua Maestro Cardim, 769 - Sala 202  
Cep 01323-001 - Paraíso - São Paulo, SP - E-mail: clinicajpgdasilva@uol.com.br  
Recebido para publicação em 30/12/02  
Aceito em 07/4/03

A apresentação clínica foi dispnéia em 17 (80%) pacientes, cianose em 15 (71%), arritmia em 6 (28%) e síndrome de baixo débito cardíaco em 3 (14%). Quanto às doenças associadas, oito (21%) pacientes tinham forame oval pérvio, nove (42%) apresentavam comunicação interatrial (42%) e três (14%) eram portadores de feixe anômalo atrioventricular (Wolf-Parkinson-White-WPW). Estenose pulmonar esteve presente em um (4,7%), insuficiência mitral importante em um e comunicação interventricular em outro paciente.

Os ecocardiogramas pré-operatórios evidenciavam insuficiência tricúspide importante em 12 (57,8%) pacientes e moderada em nove (42,7%).

Técnica cirúrgica - Após a instituição da circulação extracorpórea, com utilização de canulação bicaval, e infusão de cardioplegia sanguínea para proteção miocárdica, foi realizada atriotomia direita oblíqua (fig. 1). O megafolheto anterior tricúspide foi desinserido, total ou parcialmente, da parede ventricular e do anel valvar, a sua borda livre rotacionada no sentido horário, transformando-o num cone cujo vértice permaneceu fixo na ponta do ventrículo direito pelas cordoalhas e músculos papilares. A base (folhetos tricúspides) foi então suturada no anel tricúspide em sua posição verdadeira, no limite entre o átrio direito e o ventrículo direito atrializado, após a plicatura do anel, que teve o seu diâmetro ajustado ao tamanho da base do cone (anel tricúspide). Esta técnica reconstrói também a porção septal da valva tricúspide, onde é usada sutura delicada e superficial nas proximidades do sistema de condução atrioventricular. Em cinco pacientes, algumas fenestrações foram criadas no folheto, para facilitar a entrada de sangue no ventrículo direito. Em dois casos houve necessidade de transferir músculos papilares malposicionados para as proximidades do ápice do ventrículo direito. Não foi utilizado anel protético para valva tricúspide nesta série de pacientes.

Houve preocupação em se deixar uma comunicação interatrial valvada, permitindo a passagem do sangue apenas da direita para a esquerda, o que foi conseguido com o fechamento parcial do forame oval, e da comunicação interatrial com técnicas apropriadas e com a abertura oblíqua na borda superior da fossa oval nos casos de septo interatrial íntegro. Procedimentos cirúrgicos associados à plastia da valva tricúspide foram: secção de feixe anômalo em 2 pacientes, ventriculoseptoplastia em um e ampliação da via de saída de ventrículo direito com enxerto valvado (monocúspide) de pericárdio bovino e plastia de valva mitral em um outro.

## Resultados

Houve um (4,7%) óbito hospitalar, em portador de miocardiopatia biventricular causada pela hipóxia crônica. Apesar da plastia da valva tricúspide ter sido efetiva, a insuficiência biventricular com baixo débito cardíaco levou à falência de múltiplos órgãos, culminando com óbito no 4º dia pós-operatório.

A primeira paciente desta série, submetida à cirurgia aos 11 anos de idade, necessitou ser reoperada 4 anos

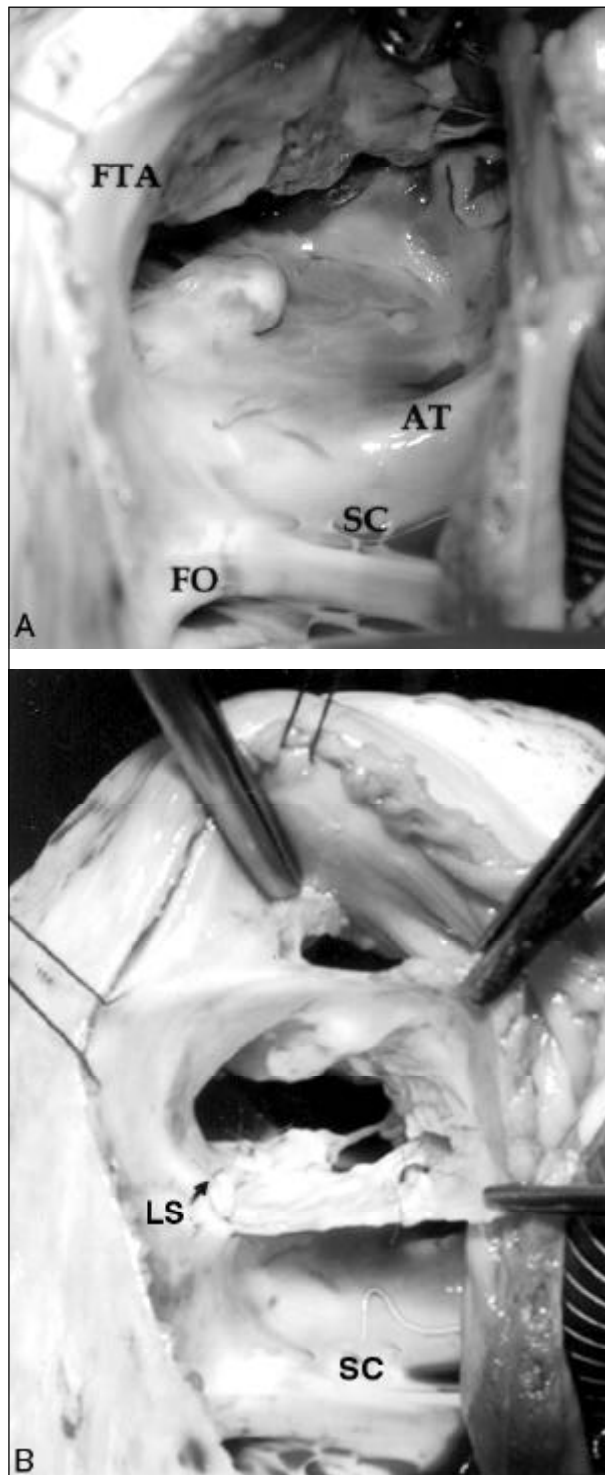


Fig. 1 - Aspectos cirúrgicos da plastia da valva tricúspide na anomalia de Ebstein. A) aspectos anatômicos onde se observa a inserção anômala dos folhetos posterior e septal da valva tricúspide; B) valva tricúspide, parcialmente desinserida da parede ventricular, girada no sentido horário, formando um cone.

SC - Seio coronariano; AT - anel tricúspideo; FO - forame oval; FTA - folheto tricúspide anômalo; LS - linha de sutura.

após, sendo realizada nova plastia valvar. Presentemente, apresenta-se em excelentes condições clínicas, com desenvolvimento pândero-estatural adequado para a idade. Um dos pacientes desenvolveu grave miocardiopatia biventri-

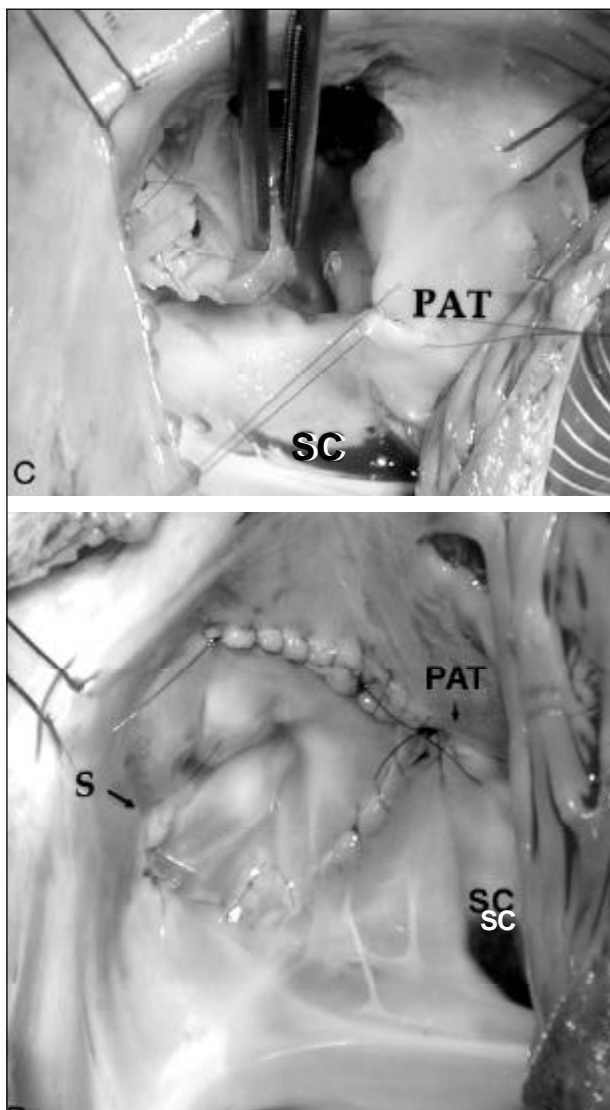


Fig. 1- Aspectos cirúrgicos da plastia da valva tricúspide na anomalia de Ebstein. C) plicatura do anel tricúspideo verdadeiro; D) valva tricúspide suturada no anel verdadeiro, corrigindo a insuficiência.

SC - Seio coronariano, PAT - plicatura do anel tricúspideo.

cular após sete anos. Os outros pacientes evoluíram sem intercorrências, permanecendo assintomáticos.

Uma paciente deu à luz a um bebe normal, após gestação que transcorreu sem problemas, dois anos após a cirurgia.

Dois pacientes que apresentavam WPW no pré-operatório tiveram a secção cirúrgica do feixe anômalo com sucesso, enquanto no 3º paciente não foi possível localizar o feixe no ato cirúrgico. Bloqueio atrioventricular não foi observado em nenhum dos pacientes.

Os ecocardiogramas recentes mostram bom resultado cirúrgico em todos os pacientes, com boa morfologia da valva tricúspide e do ventrículo direito e mínima ou discreta insuficiência tricúspide (fig. 2), após tempo médio de seguimento de quatro anos. Um (4,7%) paciente, apresentou insuficiência tricúspide moderada no eco pós-operatório, sem sintomas clínicos.

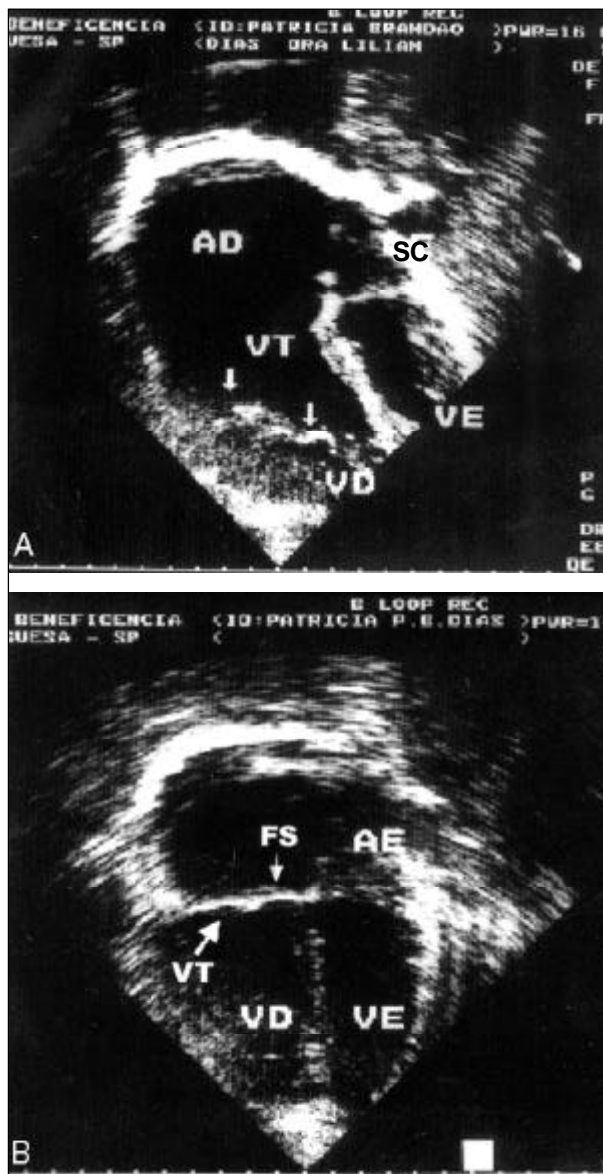


Fig. 2 - A) ecocardiograma pré-operatório mostrando a inserção anômala do folheto da valva tricúspide. B) ecocardiograma pós-operatório do mesmo paciente, onde se vê o bom posicionamento da valva tricúspide no mesmo nível da valva mitral. AD - átrio direito, AE - átrio esquerdo, VD - ventrículo direito, VE - ventrículo esquerdo, VT - valva tricúspide, FS - folheto septal.

## Discussão

As indicações cirúrgicas na anomalia de Ebstein estão bem definidas em pacientes: 1) sintomáticos, em classe funcional III e IV da NYHA; 2) em classe funcional I e II, porém com cardiomegalia, apresentando índice cardiotorácico de 0,65 ou maior; 3) cianose significativa e policitemia; 4) que tenham apresentado embolia paradoxal; 5) com taquicardia incontrolável e feixe AV acessório.

Na história natural da doença, observa-se um significativo aumento da mortalidade na vida adulta, pelo desenvolvimento de insuficiência cardíaca congestiva ou arritmias<sup>7,8</sup>. A morte súbita causada por arritmias não relacionadas ao WPW ocorre em 60% (CL 43%-77%) dos pacientes portado-

res de anomalia de Ebstein que morrem de causas cardíacas<sup>9,10</sup>. A morte súbita se correlaciona mais com a cardiomegalia do que com a classe funcional (NYHA)<sup>9</sup>. Embolia paradójica ou abscesso cerebral é importante fator causal de morte, principalmente em pacientes > de 50 anos<sup>11</sup>.

Os pacientes assintomáticos não operados, quando comparados a pessoas hígdas, apresentam limitada tolerância ao exercício e redução da capacidade de trabalho<sup>12</sup>, sendo, portanto, indicados testes ergométricos seriados para definir objetivamente a limitação física desses pacientes, bem como sua evolução a longo prazo. O desenvolvimento de técnicas de plastia valvar mais simples, com menor risco cirúrgico, remodelamento do ventrículo direito e menor índice de troca valvar pode ampliar a indicação cirúrgica para esse grupo de pacientes.

Estudos anatômicos, a experiência cirúrgica e estudos ecocardiográficos sugerem que o ventrículo direito (sua forma, complacência e contratilidade) pode ser um fator tão importante quanto a disfunção tricúspide na fisiopatologia dessa doença. A cirurgia proposta por Carpentier e cols. teve como principal objetivo restaurar o volume e a forma do ventrículo direito<sup>5</sup>.

A técnica aqui descrita utiliza o princípio inovador de Carpentier e cols. que consiste em desinsinir a valva tricúspide, que se encontra deslocada para o interior do ventrículo direito, trazendo-a para o nível normal do anel tricúspide, isto é, deixando a porção atrializada do ventrículo direito em posição subvalvar. Entretanto, a técnica utilizada se diferencia pela rotação, no sentido horário, da borda lateral do megafolheto da valva tricúspide, formando-se um cone, ignorando-se o folheto septal quando este for anômalo. A sutura da base desse cone é feita ao nível normal do anel tricúspideo, inclusive na sua porção septal, onde a linha de sutura têm que ser muito superficial, evitando-se o bloqueio atrioventricular, complicação não observada nesta série de pacientes. Outra diferença é a não colocação de anel protético tricúspideo em nenhum dos casos operados, enquanto Carpentier preconiza o uso de anel protético na maioria dos casos<sup>5</sup>. Quaegebeur e Cols. descrevem técnica parecida com a de Carpentier, a qual foi aplicada a pacientes mais jovens, sem a utilização de anel protético, porém sem cobrir também a porção septal do anel tricúspide<sup>6</sup>.

Nossa técnica assegura a reconstrução da valva tricúspide em sua porção septal, evitando regurgitação significativa a curto e longo prazo. Estes resultados ficaram de-

monstrados nos ecocardiogramas pós-operatórios (fig. 2), que evidenciaram bom posicionamento da valva tricúspide e a restauração da morfologia ventricular normal.

Não ocorreu bloqueio atrioventricular em nenhum paciente, o que coincide com a experiência de Wu e Huang<sup>13</sup> que, numa série mais recente, utilizaram pericárdio autólogo fresco, em alguns pacientes para reconstruir a parte septal da valva tricúspide, suturando-o na parte septal do anel. À semelhança de nossa casuística, não houve nenhum caso de bloqueio atrioventricular após a manipulação da porção septal. Entretanto, essa sutura deve ser bem superficial. Devido à cobertura total da área do orifício tricúspide e à restauração do anel tricúspide à sua posição e tamanho normais, a valva tornou-se competente, com insuficiência discreta em 6 pacientes, estando todos em classe funcional I.

Nenhum desses autores demonstrou preocupação com a comunicação interatrial, realizando o seu fechamento rotineiro. Em nossa casuística, deixamos sempre uma comunicação interatrial valvada, que permita fluxo apenas da direita para a esquerda quando aumenta a pressão no átrio direito, a qual foi útil no pós-operatório de 3 pacientes que apresentaram disfunção importante do ventrículo direito e, às custas de uma leve dessaturação de oxigênio, mantiveram um bom débito cardíaco.

Os resultados obtidos com esta técnica, neste grupo de pacientes, do ponto de vista anatômico e funcional, são encorajadores. O caso de óbito precoce de nossa série não está relacionado à técnica cirúrgica, mas ao estado pré-operatório do paciente, o que incentiva a indicação mais precoce da cirurgia, antes que se deteriore as funções do ventrículo direito e esquerdo.

Concluindo, a técnica descrita é eficiente para a correção da insuficiência tricúspide e a restauração da morfologia do ventrículo direito, sendo aplicável para todos os tipos anatômicos de Ebstein, exceto o tipo D da classificação de Carpentier.

É provável que com esta técnica, que dispensa o uso de prótese, as indicações cirúrgicas sejam ampliadas para os pacientes assintomáticos ou pouco sintomáticos, a fim de prevenir o aparecimento de complicações tardias, tais como arritmia e disfunção ventricular.

Estudos com maior número de casos serão necessários para determinar as prováveis vantagens dessa técnica, quando comparada com a de Carpentier.

## Referências

1. Hunter SW, Lillehei CW. Ebstein malformation of the tricuspid valve. Study of a case together with suggestions of a new form of surgical therapy. *Chest Disease* 1958; 33: 297-304.
2. Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. Ebstein's anomaly: a functional concept and successful definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964; 48: 927-940.
3. Barbero-Marcial M, Verginelli G, Awad M, Ferreira S, Ebaid m, Zerbini EJ. Surgical treatment of Ebstein's anomaly. Early and late results in twenty patients subjected to valve replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979; 78: 416-422.
4. Danielson GK, Driscoll DJ, Mair DD, Wames CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992; 104: 1195-1202.
5. Carpentier A, Chauvaud S, Mace L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988; 96: 92-101.
6. Quaegebeur JM, Sreenam N, Fraser AG, Bogers AJ, Stumper OF, Hess J, et al. Surgery for Ebstein anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique. *J Am Coll Cardiol*. 1991; 17: 722-8.

7. Giuliani 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* 1977; 54: 163-173.
8. Hansen JF, Leth A, Dorp S, Wennevold A. The prognosis in Ebstein's disease of the heart: long term follow up of 22 patients. *Acta Med Scand* 1977; 201: 331-335.
9. 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: 377-381.
10. Watson H: Natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescence: An international cooperative study of 505 cases. *Br Heart J* 1974; 36: 417-427.
11. Mathews JL, Pennington WS, Isobe JH, Gaskin TA, Dumas JH, Kahn DR: Paradoxical embolization with Ebstein's anomaly. *Arch Surg* 1983; 118: 1101.
12. Barber G, Danielson GK, Heise CT, Driscoll DJ. Cardiorespiratory response to exercise in Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1985; 56: 509-514.
13. Wu Q and Huang Z. Anatomic correction of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001; 122: 1237-8.