

Anomalia de Ebstein

Ebstein's Anomaly

Edmar Atik

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP, São Paulo, Brasil

A Cardiologia Pediátrica tem experimentado alterações nos marcos clinicocirúrgicos e de intervenções por cateterismo percutâneo, a ponto de haver verdadeira revolução no manejo atual.

Nessa transformação, as perspectivas da especialidade melhoraram, de maneira que muitas anomalias passaram a ser consideradas até como “curadas” após correção operatória em tempo oportuno.

Em relação à anomalia de Ebstein, é conhecida sua gravidade quanto à idade de sua apresentação, especialmente no período neonatal, com mortalidade aproximada de 50% dos casos seguindo a história natural, e de cerca de 30% dos pacientes operados nessa faixa etária.

Na evolução posterior, apesar de ser considerada a anomalia cianogênica de evolução natural mais longa de todas, ultrapassando muitas vezes até a terceira ou quarta década de vida, fenômenos adquiridos com sobrecarga de volume e disfunção ventricular direitas afetam essa trajetória a ponto de aumentarem o risco operatório e a morbidade pós-operatória com advento de arritmias de difícil controle, além da maior deterioração da função ventricular.

Dessa maneira, o advento de uma técnica idealizada por da Silva e cols.¹ para a correção dessa cardiopatia desafiadora, pela técnica do cone como é denominada, se torna de imediato um avanço técnico de grande magnitude e de alento no manejo geral da anomalia de Ebstein.

A técnica do cone vem sendo desenvolvida desde 1989 por da Silva e cols.¹, e se soma às demais plásticas da valva tricúspide para a correção da anomalia de Ebstein de maneira mais favorável em vista da menor mortalidade (3,8%) em relação à de Danielson (5,8%), de Carpentier (9%), e de 13 instituições da European Congenital Heart Surgery (13,3%) sob várias técnicas², e ainda de melhores resultados, incluindo em longo prazo no que respeita à necessidade de reintervenção, além da manutenção de boa funcionalidade da valva tricúspide e do ventrículo direito¹.

Palavras-chave

Anomalia de Ebstein, cardiopatias congênitas, valva tricúspide/cirurgia.

Correspondência: Edmar Atik •

Rua Dona Adma Jafet, 74 conj. 73, Bela Vista - 01308-050 - São Paulo, SP, Brasil
E-mail: eatik@cardiol.br, conatik@incor.usp.br
Artigo recebido em 14/10/11; revisado recebido em 18/10/11; aceito em 18/10/11.

Sobre a técnica em si, limito-me a referir a que as válvulas da valva tricúspide são posicionadas no verdadeiro anel e a plicatura longitudinal do ventrículo direito atrializado mantém tamanho e morfologia adequados do ventrículo direito. Complicações como bloqueio atrioventricular não ocorreram e lesões residuais de insuficiência tricúspide mais significativas foram encontradas em sete (17,5%) pacientes dentre 40 analisados em longo prazo, em relação a 30% na técnica de Carpentier¹. Ressalta de importância que a técnica do cone pode ser executada em todos os pacientes, independentemente da anatomia valvar encontrada, ao contrário da de Danielson, na qual foi possível a plástica em apenas 27% dos 186 pacientes operados¹.

Aspectos relevantes de superioridade às demais técnicas referem-se ao aumento maior da área do ventrículo direito, medida em cm^2/m^2 , além da menor área do átrio direito. Apesar da substituição valvar por prótese biológica se constituir em boa tática operatória, a técnica do cone a suplanta em evolução a prazo superior de 10 anos quando a prótese começa período de deterioração progressiva³.

Torna-se imperioso destacar que, ao lado do aspecto meritório da introdução dessa nova técnica corretiva, somando-se ela a outras técnicas também inéditas desenvolvidas em nosso país para a correção de outras anomalias, é necessário desde já maior reprodutibilidade dela em prol dos portadores da anomalia de Ebstein.

A dificuldade dessa técnica do cone está expressa ainda na sua não reprodutibilidade e execução em outros centros médicos, o que se acredita que daqui em diante ela possa ser mais executada, estimulada pelos bons resultados mostrados já em período suficiente de evolução em longo prazo.

Ademais, surge outro aspecto que deveria ser mais bem enfatizado, de que a técnica poderia ser executada em pacientes com menor idade do que a atualmente realizada ($18,5 \pm 13,8$ anos), no sentido de se poder prevenir aspectos evolutivos adversos e desfavoráveis, como a acentuada dilatação do ventrículo direito com conseqüente disfunção ventricular que se torna um dos elementos de piora progressiva, mesmo após a correção plástica adequada da valva tricúspide, apesar de que não houve ocorrência desses elementos desfavoráveis que dificultaram a evolução posterior, segundo os autores¹. Nesse contexto, mesmo em presença desses elementos de risco, a técnica do cone pode ser realizada na literatura por Liu e cols.⁴ em 30 desses pacientes, dos quais em 20 deles associou-se a operação de Glenn bidirecional (correção de ventrículo 1,5) em face de grande dilatação e disfunção do ventrículo direito, em média de idade de 60 meses (variando de 2 a 192



meses). O resultado obtido por esses autores⁴ também foi satisfatório, com reaparecimento de insuficiência tricúspide de moderada a acentuada em quatro (13,3%) pacientes, com um óbito (3,3%).

Pelos resultados mostrados por da Silva e cols.¹, a técnica do cone é preferível às outras técnicas de substituição valvar por próteses³, referentes às técnicas de Danielson (1979)¹ e Carpentier (1988)¹, especialmente a de Starnes e cols.⁵, realizada no período neonatal. Daí que a técnica pode se tornar a operação de escolha especialmente se realizada mais precocemente a se evitar os fatores adquiridos que desfavorecem a evolução posterior.

Como já se demonstrou, a operação de Glenn bidirecional passa a ser útil em associação à plástica do cone em presença de disfunção ventricular, e se reserva ainda a indicação do transplante cardíaco em raros casos extremos de disfunção ventricular associada.

Apesar do advento promissor dessa nova técnica, a anomalia de Ebstein é ainda considerada crítica no período neonatal para a metade dos pacientes, dos quais não haja melhora clínica da hipóxia e da insuficiência cardíaca com o emprego de agentes vasodilatadores tipo prostaglandina E1. Nesse período, a técnica de Starnes⁵ (exclusão do ventrículo direito por interrupção do fluxo de sangue a partir da valva

tricúspide com membrana fenestrada, aliada a anastomose de Blalock-Taussig) se aplica à maioria dos pacientes, o que limita a indicação da plástica valvar a casos anatomicamente mais favoráveis e factíveis.

Nesse período etário, no entanto, a operação de Blalock-Taussig ainda apresenta a melhor evolução em casos com hipoxemia de difícil controle. Assim, segundo Shinkawa e cols.⁶, a sobrevida em longo prazo de nove neonatos submetidos a essa técnica foi de 88,9% e de 76,2% após um e 10 anos, respectivamente, enquanto em 11 neonatos submetidos à operação de Starnes⁵ a sobrevida correspondeu a 63,6% e a 47,7%, respectivamente, após 10 e 15 anos de evolução pós-operatória. A evolução de quatro neonatos submetidos a plástica valvar foi a mais desfavorável segundo esses mesmos autores⁶, desde que a sobrevida dos neonatos correspondeu a 25% com 1,5 e 10 anos pós-operatório.

Congratulamo-nos com os autores da técnica do cone e esperamos que ela alcance reprodutibilidade suficiente a poder inserir a anomalia de Ebstein no contexto das que podem ser consideradas até como “curadas”, desde que não haja lesão residual e com preservação de função ventricular normal.

Referências

1. da Silva JP, Silva LF, Moreira LFP, Lopes LM, Franki SM, Lianza AC, et al. A técnica do cone para correção da anomalia de Ebstein: Resultados imediatos e em longo prazo. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97(3):199-208.
2. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ, et al. / European Congenital Heart Surgeons Association. Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(1):50-7.
3. Kiziltan HT, Theodoro DA, Warnes CA, O'Leary PW, Anderson BJ, Danielson GK. Late results of bioprosthetic tricuspid valve replacement in Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg*. 1998;66(5):1539-45.
4. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141(5):1178-83.
5. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate. A new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;101(6):1082-7.
6. Shinkawa T, Palimenakos AC, Gomez-Fifer CA, Charpie JR, Hirsch JC, Devaney EJ, et al. Management and long-term outcome of neonatal Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139(2):354-8.