

# Anomalia de Ebstein: série de casos

## *Ebstein anomaly: Case series*

Maurício Fortuna Pinheiro<sup>1</sup> , Rafael Mendes<sup>1</sup> , Francywagner Vargas<sup>1</sup> , Kayo Gustavo<sup>1</sup> 

**Resumo Objetivo:** Relatar uma série de sete casos de Anomalia de Ebstein submetidos a tratamento cirúrgico troca de válvula tricúspide (correção de Anomalia De Ebstein) utilizando a Técnica do Cone, atendidos no serviço de cirurgia cardíaca do Hospital de Clínicas Gaspar Vianna (HCGV). **Método:** O estudo utilizou uma abordagem descritiva e retrospectiva, com análise quantitativa dos dados. **Resultados:** Os resultados indicaram uma melhoria significativa nas funções valvares e ventriculares, sugerindo que a Técnica do Cone oferece uma alternativa promissora para o tratamento dessa condição complexa. **Conclusão:** Este estudo contribui para o entendimento aprofundado da Anomalia de Ebstein, demonstrando que intervenções cirúrgicas apropriadas podem significativamente melhorar a qualidade de vida dos pacientes.

**Descritores:** anomalia de Ebstein; cardiopatias congênitas; cirurgia torácica.

**Abstract Purpose:** To report a series of 07 cases of Ebstein's anomaly submitted to surgical correction treatment with the Cone technique, treated at the cardiac surgery service of Hospital de Clinicas Gaspar Vianna (HCGV). **Methods:** The study used a descriptive and retrospective approach, with quantitative analysis of the data. **Results:** The results indicated a significant improvement in valvular and ventricular functions, suggesting that the Cone Technique offers a promising alternative for the treatment of this complex condition. **Conclusion:** This study contributes to the in- depth understanding of Ebstein's anomaly, demonstrating that appropriate surgical interventions can significantly improve the quality of life of patients.

**Keywords:** Ebstein anomaly; heart defects, congenital; thoracic surgery.

<sup>1</sup>Fundação Hospital das Clínicas Gaspar Vianna (FHCGV), Belém, PA, Brasil.

Fonte de financiamento: Nenhuma.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Recebido: 27/01/2025

Aceito: 09/06/2025

Trabalho realizado na Fundação Hospital das Clínicas Gaspar Vianna (FHCGV), Belém, PA, Brasil.



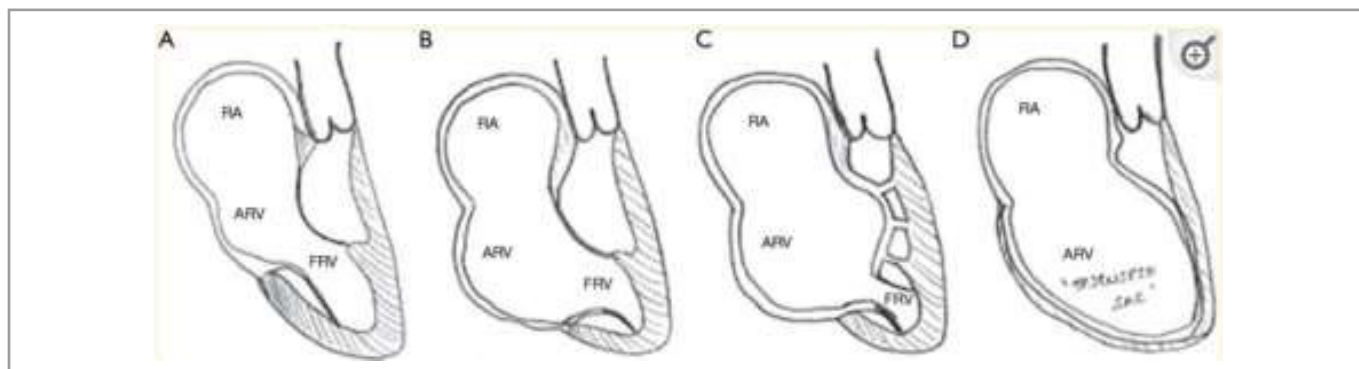
Copyright Pinheiro et al. Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições desde que o trabalho original seja corretamente citado.

## INTRODUÇÃO

A Anomalia de Ebstein é uma cardiopatia congênita rara, com diferentes níveis de gravidade, sendo uma das principais causas de insuficiência cardíaca. Sua principal característica é o deslocamento apical das inserções dos folhetos septais e posteriores da valva tricúspide, resultante de alterações genéticas ou do uso de medicamentos durante a gestação. Isso pode levar à subdesenvolvimento dos músculos papilares, à assimetria das cordas tendíneas e à formação de válvulas atípicas, que impedem o fechamento adequado da valva durante a sístole. Essa Anomalia é uma condição grave, frequentemente associada à interrupção voluntária da gravidez como uma escolha reprodutiva dentro do aconselhamento genético pré-natal<sup>1</sup>.

A Anomalia de Ebstein representa um dos desafios mais complexos na cardiologia pediátrica e de adultos. A variabilidade na apresentação clínica reflete a heterogeneidade das anomalias anatômicas associadas, o que torna o diagnóstico e o manejo terapêutico particularmente desafiadores. Desde a sua primeira descrição por Wilhelm Ebstein em 1866, a compreensão e o tratamento da Anomalia de Ebstein evoluíram consideravelmente<sup>2</sup>.

Para classificar a gravidade da Anomalia de Ebstein, muitas vezes utiliza-se a Classificação de Carpentier, que é especificamente para descrever as anormalidades ocorridas na válvula tricúspide nestes casos (Figura 1).



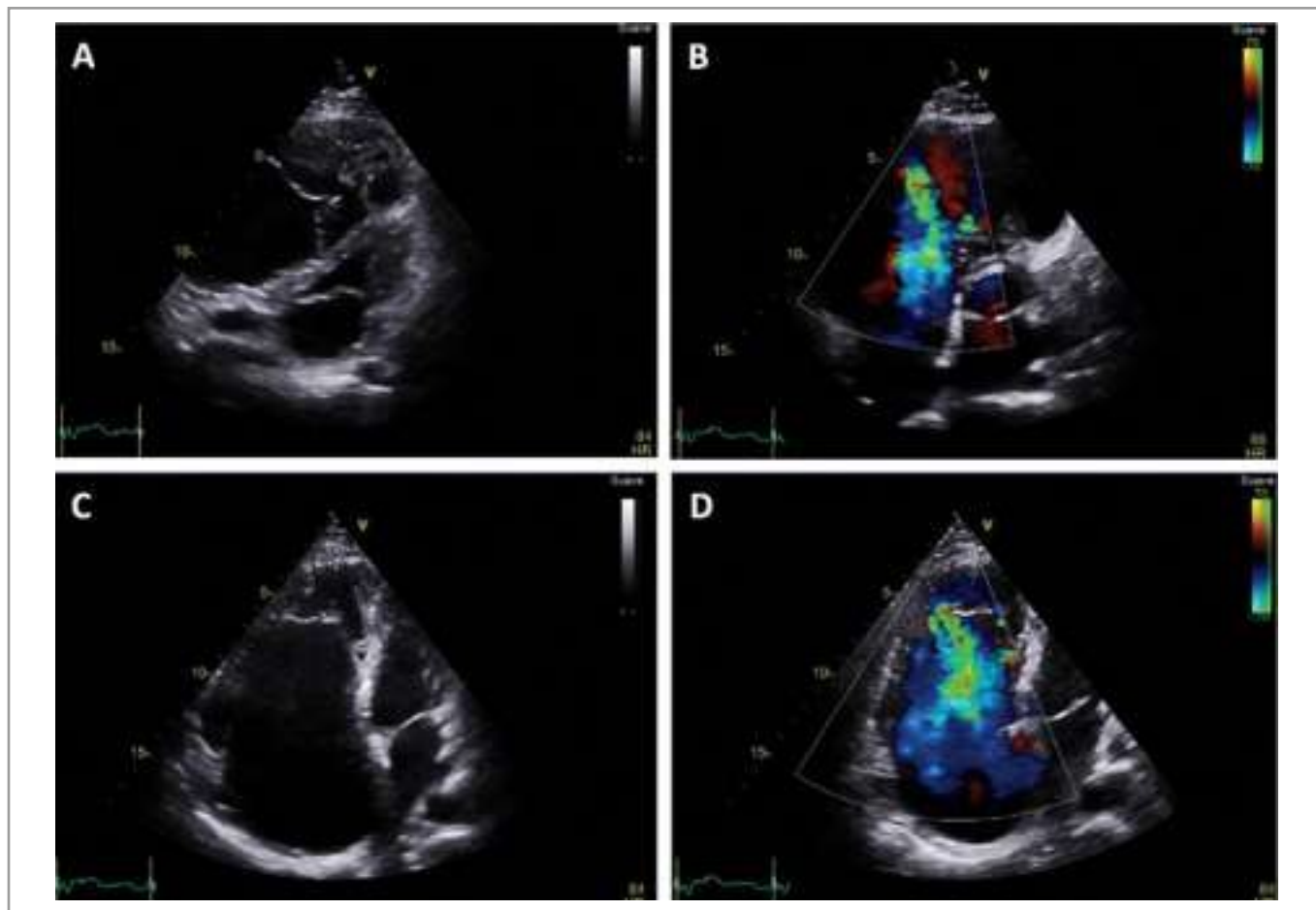
**Figura 1.** Classificação de Carpentier.

Fonte: Sainathan et al.<sup>3</sup>.

De acordo com Sainathan et al.<sup>3</sup>, essa classificação em quatro tipos (A, B, C, D), conforme a Figura 1. Tipo A: Deslocamento apical discreto dos folhetos, tamanho discretamente reduzido do ventrículo direito funcional e morfologia normal do folheto anterior. Tipo B: Deslocamento apical moderado dos folhetos, uma redução moderada do volume ventrículo direito funcional, mas geralmente de tamanho adequado, o folheto anterior pode ter inserções cordais anormais, mas com mobilidade normal do folheto anterior. Tipo C: Deslocamento apical severo dos folíolos com um pequeno ventrículo direito funcional. Restrição anterior do folheto devido a inserções cordais anormais com possível obstrução da via de saída do ventrículo direito. Tipo D: "Saco tricúspide". Não delaminação completa dos folhetos com uma única porção infundibular do ventrículo direito restante<sup>3</sup>.

Em seu estudo, Oliveira Júnior et al.<sup>1</sup> afirmam que o ecocardiograma (EE) é particularmente eficaz para identificar o deslocamento apical do folheto septal da válvula tricúspide, superior a 8mm em relação ao folheto anterior da válvula mitral, sendo o exame fundamental tanto para o diagnóstico quanto para a avaliação anatômica inicial e o acompanhamento da doença. A ressonância magnética cardíaca com gadolínio (RMCG) complementa o EE, fornecendo informações adicionais sobre o tamanho e função do ventrículo direito, além de detalhar a anatomia da válvula tricúspide<sup>1</sup>.

A Figura 2 ilustra variações típicas identificadas no ecocardiograma de pacientes com Anomalia de Ebstein, demonstrando como a condição afeta a estrutura e função cardíaca.



**Figura 2.** Incidências ecocardiográficas.

Fonte: García Gómez et al.<sup>4</sup>.

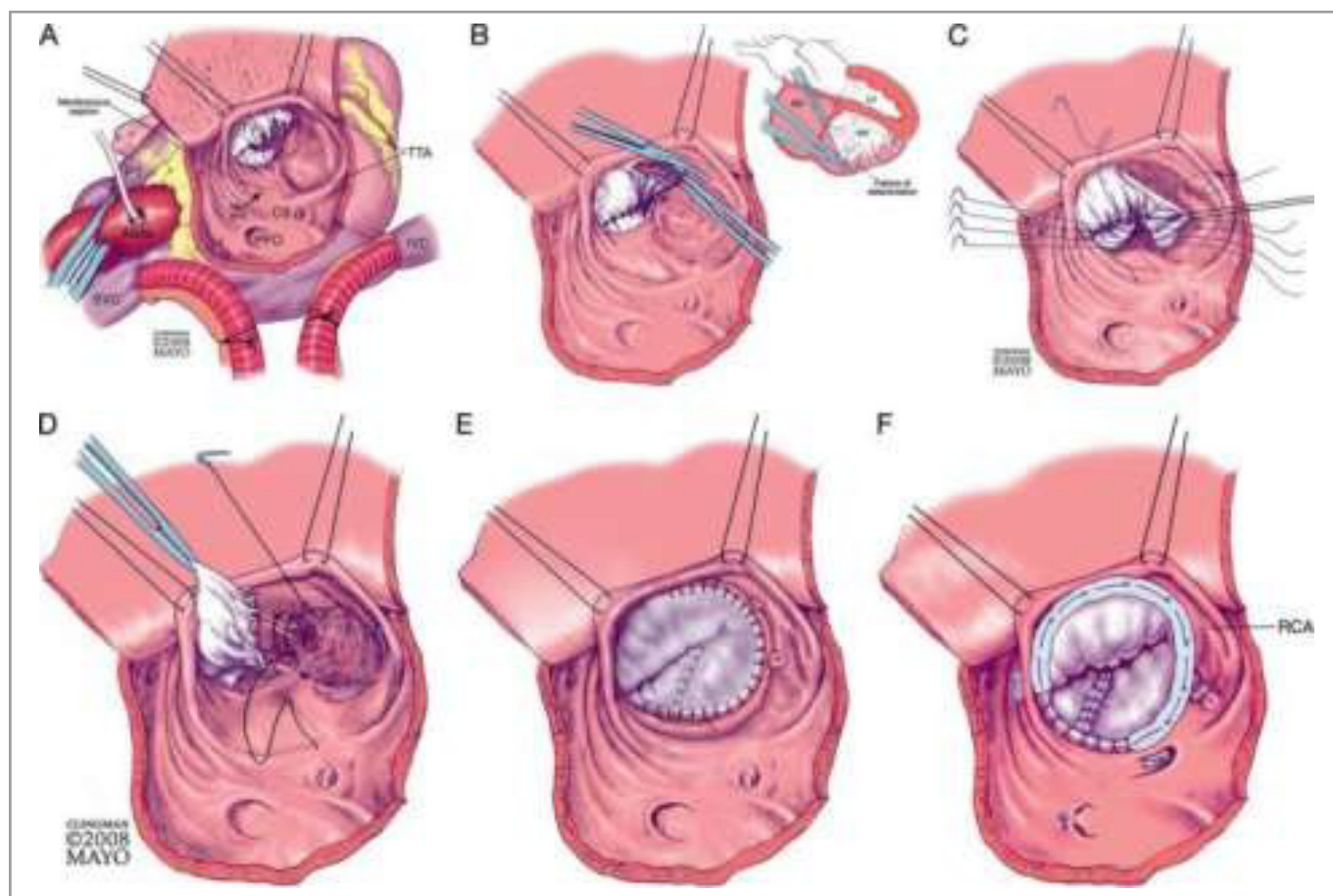
Na Figura 2, a letra (A) mostra a visualização pelo ecocardiograma transtorácico de eixo curto paraesternal a qual revela um ventrículo direito significativamente dilatado, com um desvio do septo deslocando-se para a esquerda, o que é indicativo de sobrecarga de volume. (B) Nesta mesma perspectiva de eixo curto paraesternal, observa-se uma regurgitação tricúspide de grande magnitude, evidenciando a gravidade da disfunção valvar. (C) Através da visão apical de quatro câmaras do ecocardiograma transtorácico, é possível identificar uma dilatação acentuada do ventrículo direito atrializado, acompanhada de um deslocamento apical dos folhetos septal e tricúspide posterior, demonstrando alterações significativas na morfologia ventricular. (D) Na mesma visão apical de quatro câmaras, a imagem mostra uma regurgitação tricúspide maciça, reforçando a severidade da insuficiência valvar observada<sup>4</sup>.

Nessa perspectiva, compreende-se que, ao longo de décadas a doença de Ebstein mostrou-se como uma desafiadora cardiopatia congênita em relação ao tempo ideal de intervenção e a melhor abordagem de tratamento cirúrgico, ocasionando um senso comum de adiar a intervenção cirúrgica pela grande probabilidade de implante de prótese sintética na posição tricúspide<sup>5</sup>. No entanto, até as últimas décadas, as abordagens cirúrgicas eram associadas a altas taxas de mortalidade e falência valvar, o que limitava as opções terapêuticas disponíveis. Com o advento da Técnica do Cone, houve um avanço significativo no manejo cirúrgico desta condição, proporcionando uma alternativa que não apenas corrige a anomalia valvar, mas também preserva a função cardíaca de forma mais eficaz<sup>6</sup>.

Em 2004, introduziram a reconstrução cônica da válvula tricúspide, uma abordagem que alterou significativamente o tratamento cirúrgico da Anomalia de Ebstein. Esta técnica, Técnica do Cone, inspirada

em alguns aspectos do método de Carpentier, realoca os folhetos da válvula tricúspide ao nível do anel verdadeiro e inclui a plicatura longitudinal do ventrículo direito atrializado<sup>7</sup>. De acordo com Mouratian et al.<sup>7</sup>, a técnica do cone é utilizada para reparar o defeito valvar, que consiste na reconstrução da válvula atrioventricular direita em formato cônico. Essa abordagem foi desenvolvida para permitir que a coaptação ocorra entre os tecidos das próprias válvulas, e não entre as válvulas e o septo interventricular. Ao adotar esse formato cônico, a válvula permite um fluxo sanguíneo central quando aberta e um fechamento completo das válvulas durante a sístole. O principal objetivo desse procedimento cirúrgico é preservar a valva nativa<sup>7</sup>.

Holst et al.<sup>8</sup> descreve essa técnica através da Figura 3, a seguir:



**Figura 3.** Etapas da Técnica Cirúrgica do Cone.

Fonte: Holst et al.<sup>8</sup>.

Na letra (A) A canulação é realizada de forma padrão na aorta e nas veias cavas. Realiza-se uma atriotomia direita paralela ao sulco atrioventricular para acessar a valva tricúspide e o ventrículo direito atrializado. Em (B) vemos a desinserção da valva tricúspide com uma incisão no folheto anterior, a alguns milímetros do anel verdadeiro, às 12 horas. Este procedimento envolve separar as inserções fibrosas e musculares do corpo do(s) folheto(s) da parede livre do ventrículo direito atrializado. A incisão é estendida para todas as inserções entre o sulco atrioventricular e a borda anterior dos folhetos, próximo ao ápice do ventrículo direito, preservando as inserções na borda anterior do folheto. (C) Rotacionamento do tecido do folheto. Após mobilizar todo o tecido do folheto, o folheto inferior ou o aspecto mais medial do folheto anterior é rotacionado no sentido horário para alinhar-se ao folheto septal mobilizado. Os folhetos são unidos com suturas, contínuas ou interrompidas. Ao final, a válvula tricúspide recriada deve ter uma cobertura de 360° de tecido do folheto. Antes de finalizar, verifica-se a necessidade de plicatura

no ventrículo direito atrializado. (D) Plicatura do ventrículo direito. Uma plicatura triangular interna é feita em partes do ventrículo direito atrializado para diminuir a tensão no reparo, reduzir o tamanho do anel da valva tricúspide e eliminar a porção não contrátil do ventrículo direito e deve-se ter cuidado para não lesionar a artéria coronária direita<sup>8</sup>.

Deste modo, considerando o grande desafio na abordagem da doença de Ebstein nos dias atuais, cuja técnica cirúrgica corretiva mostra-se um procedimento ainda em constante evolução, desafiando os cirurgiões quanto a variabilidade de apresentação clínica e a complexidade de resultados, este estudo pretende avaliar uma série de casos desta respectiva cardiopatia, em pacientes tratados com a técnica do cone na Fundação Hospital de Clínicas Gaspar Vianna (FHCGV), objetivando (a) descrever as características clínicas e demográficas dos pacientes com Anomalia de Ebstein submetidos a tratamento cirúrgico no HCGV; (b) descrever a técnica cirúrgica utilizada nos pacientes; e (c) avaliar os resultados imediatos do tratamento cirúrgico da Anomalia de Ebstein em pacientes operados nesta instituição.

## MÉTODOS

### *Tipo de pesquisa*

Trata-se de um estudo retrospectivo e descritivo para analisar uma série de casos de pacientes com Anomalia de Ebstein tratados cirurgicamente no Hospital de Clínicas Gaspar Vianna. A natureza descritiva permitiu a observação detalhada das características clínicas, intervenções cirúrgicas e resultados pós-operatórios imediatos dos pacientes. O caráter retrospectivo se baseou na revisão de prontuários (tanto físico quanto digital) para coleta de dados e apresentar os resultados em forma de tabelas e gráficos, permitindo uma análise estatística dos achados.

### *Cenário da pesquisa*

O estudo foi conduzido no serviço de Cirurgia Cardiovascular da FHCGV, em Belém do Pará, uma instituição de referência para o tratamento de cardiopatias congênicas e adquiridas.

### *Coleta de dados*

A coleta das informações foi efetuada com base nos dados coletados de história clínica e no prontuário, após autorização da FHCGV, realizando a análise das evoluções das equipes e dos exames solicitados. Ao total foram avaliados prontuários de 7 pacientes, todos com diagnóstico, tratamento clínico-cirúrgico e acompanhamento pós-operatório na FHCGV dentro do período de 2020 a 2024.

A coleta das informações em prontuário incluiu análise de exames realizados, tipo de procedimento cirúrgico realizado, achados intraoperatórios e resultados imediatos pós-operatórios. Tais informações foram coletadas e comparadas em planilhas Excel (Microsoft® Excel® 2019 MSO - Versão 2501) por dois autores do estudo. A síntese dos dados sobre os resultados comparativos foi descrita em Microsoft® Word 2019 MSO - Versão 2501).

### *Critérios de inclusão e exclusão*

Tivemos como critério de inclusão pacientes de todas as faixas etárias e sexos com diagnóstico de AE e exclusão todos pacientes que não portavam tal patologia.

### *Análise de dados*

Os dados foram organizados em tabelas e analisados de forma descritiva. Foram comparados os parâmetros ecocardiográficos pré e pós-operatórios para avaliar a eficácia das intervenções cirúrgicas.

Aspectos éticos

Os dados foram coletados mediante autorização do setor de Pesquisa/Segrap/GEP e posteriormente à submissão da pesquisa ao Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do referido hospital (CEUA/FHCGV nº 7.280.675). O estudo foi escrito respeitando as normas éticas da resolução Nº 466 de 12 de dezembro de 2012, com utilização de Termo de Fiel Depositário para acesso respaldado aos prontuários e de acordo com a Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais - LGPD (Lei Federal nº 13.709/2018)

Riscos e benefícios

Este estudo, por ser retrospectivo e baseado na análise de prontuários médicos, apresenta riscos mínimos para os pacientes envolvidos. Não houve a necessidade de intervenção direta, o que elimina quaisquer riscos físicos ou clínicos. O principal risco está relacionado à privacidade e confidencialidade dos dados pessoais e de saúde dos pacientes. Para mitigar esse risco, todas as informações foram tratadas de forma anônima e com rigorosos protocolos de segurança para proteger os dados.

Não houve a coleta de novos dados ou modificações nos tratamentos dos pacientes uma vez que o estudo se concentrou apenas na revisão de documentos já existentes. Assim, os riscos à saúde ou ao bem-estar dos participantes foram praticamente inexistentes.

Os principais benefícios deste estudo estão relacionados ao avanço do conhecimento científico sobre a Anomalia de Ebstein e a técnica cirúrgica adotada. A análise dos resultados cirúrgicos e clínicos dos pacientes submetidos à Técnica do Cone pode contribuir para melhorar a prática médica fornecendo dados valiosos que podem auxiliar no aperfeiçoamento das intervenções.

O estudo pode beneficiar pacientes futuros ao oferecer evidências que podem orientar melhor o tratamento e a tomada de decisões clínicas/cirúrgicas. Isso pode resultar em melhorias nos protocolos de cirurgia e em prognósticos mais favoráveis, elevando a qualidade de vida dos pacientes com essa condição.

RESULTADOS

Os resultados obtidos a partir da análise dos pacientes diagnosticados com a Anomalia de Ebstein fornecem uma visão detalhada das características demográficas, dos achados ecocardiográficos antes e após a intervenção cirúrgica (ambos realizados durante internação hospitalar do paciente, ou seja, ecocardiograma pré e pós operatório com 15 dias antes e depois do procedimento cirúrgico), bem como dos procedimentos realizados e suas respectivas repercussões clínicas. No Quadro 1, serão apresentados os principais achados, distribuídos em tabelas que ilustram as informações demográficas, descrição clínica, a intervenção cirúrgica realizada e os achados ecocardiográficos antes e após a cirurgia.

Quadro 1. Características Demográficas por paciente.

| Pacientes   | Idade (anos) | Sexo      | Comorbidades     |
|-------------|--------------|-----------|------------------|
| Paciente 01 | 25           | Feminino  | Nenhuma          |
| Paciente 02 | 21           | Feminino  | Nenhuma          |
| Paciente 03 | 12           | Feminino  | Nenhuma          |
| Paciente 04 | 9            | Feminino  | Nenhuma          |
| Paciente 05 | 8            | Masculino | Nenhuma          |
| Paciente 06 | 8            | Feminino  | Nenhuma          |
| Paciente 07 | 2            | Feminino  | Síndrome de Down |

Dos sete pacientes analisados, seis (85,71%) eram do sexo feminino e apenas um (14,29%) do sexo masculino, com idades variando entre 2 e 25 anos. A maioria dos pacientes (85,71%) não apresentava comorbidades, o que reflete um perfil de saúde específico da amostra. No entanto, um caso de Síndrome de Down foi identificado, representando 14,29% da amostra.

Visto isto, os diagnósticos pré-operatórios identificados indicam uma presença significativa de comunicação interatrial associadas à Anomalia de Ebstein. Conforme descrito no Quadro 2 a seguir:

Quadro 2. Diagnóstico pré-operatório e procedimentos realizados.

| Paciente | Diagnóstico Pré-operatório                    | Procedimento Realizado                         | Melhorias de sintomas |
|----------|-----------------------------------------------|------------------------------------------------|-----------------------|
| 01       | Anomalia de Ebstein + Comunicação Interatrial | Plastia da valva tricúspide + Atrioseptorrafia | Sim                   |
| 02       | Anomalia de Ebstein + Comunicação Interatrial | Plastia da valva tricúspide                    | Sim                   |
| 03       | Anomalia de Ebstein + Comunicação Interatrial | Plastia da valva tricúspide                    | Sim                   |
| 04       | Anomalia de Ebstein                           | Plastia da valva tricúspide                    | Sim                   |
| 05       | Anomalia de Ebstein                           | Plastia da valva tricúspide                    | Sim                   |
| 06       | Anomalia de Ebstein                           | Plastia da valva tricúspide + Atrioseptorrafia | Sim                   |
| 07       | Anomalia de Ebstein + Comunicação Interatrial | Plastia da valva tricúspide + Atrioseptorrafia | Sim                   |

Todos os pacientes foram submetidos à plastia da valva tricúspide usando a Técnica do Cone (100%). O tempo médio de circulação extracorpórea foi de 134,14 minutos, enquanto o tempo médio de pinçamento aórtico foi de 101,0 minutos. A inclusão de procedimentos adicionais, como a atrioseptorrafia, foi necessária nos pacientes 1, 6 e 7.

Não houve óbitos e nenhum caso de infecção da ferida operatória. Reoperação precoce durante a internação ocorreu em apenas um paciente, necessitando de uma nova intervenção para a realização de anastomose cavo-pulmonar unidirecional (Cirurgia de Glenn).

Nesse sentido, ecocardiogramas foram realizados no período pós-operatório imediato para acompanhar a função valvar e o desempenho do ventrículo direito. Não foram observadas estenose ou insuficiência clinicamente significativas na válvula tricúspide (Quadro 3).

Quadro 3. Dados ecocardiográficos pré-operatórios e pós-operatórios por paciente.

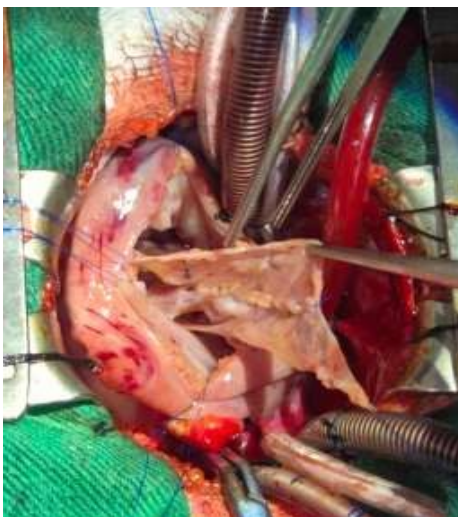
| Pacientes | Ecocardiograma pré-operatório                                                        | Ecocardiograma pós-operatório                                    |
|-----------|--------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|
| 01        | Valva tricúspide displásica com refluxo grave.                                       | Regurgitação valvar tricúspide residual de grau moderado.        |
| 02        | Valva tricúspide displásica com insuficiência valvar moderada a importante.          | Sem gradiente diastólico significativo e insuficiência moderada. |
| 03        | Valva tricúspide com aspecto displásica, folhetos redundantes e refluxo moderado.    | Insuficiência de grau leve.                                      |
| 04        | Valva tricúspide com implante mais apicalizada das cúspides. Exibe refluxo discreto. | Gradiente transvalvar não significativo.                         |
| 05        | Valva tricúspide displásica com insuficiência importante.                            | Regurgitação de grau discreto.                                   |
| 06        | Valva tricúspide displásica exibe refluxo grave pelo doppler.                        | Regurgitação de grau leve a moderado.                            |
| 07        | Valva tricúspide displásica com refluxo severo.                                      | Insuficiência valvar discreta.                                   |

Os achados ecocardiográficos, apresentados no Quadro 3, fornecem uma análise detalhada das condições cardíacas dos pacientes antes e após a intervenção cirúrgica. Antes da cirurgia, todos os pacientes apresentavam displasia da válvula tricúspide, caracterizada pela Anomalia de Ebstein, com refluxo transvalvar grave. Essas variações eram evidentes pelos diferentes graus de dilatação das câmaras ventriculares e atriais.

Após a intervenção cirúrgica, os resultados ecocardiográficos demonstraram melhorias significativas, indicando uma resposta positiva ao tratamento. Houve redução nas dimensões das câmaras cardíacas, associada à melhora do refluxo/regurgitação.

Os resultados indicam uma melhora substancial tanto na função da válvula tricúspide quanto na função ventricular após a cirurgia, refletindo o sucesso do procedimento na correção da Anomalia de Ebstein. Esses achados sugerem um bom prognóstico para os pacientes e oferecem uma base sólida para avaliar a eficácia das intervenções cirúrgicas, além de orientar futuras estratégias de manejo clínico.

No contexto cirúrgico da Anomalia de Ebstein, as Figuras 4 e 5 representam o procedimento cirúrgico realizados nos pacientes previamente listados, todos realizados com a técnica previamente descrita (Técnica do Cone) no Hospital das Clínicas Gaspar Vianna.



**Figura 4.** Valva tricúspide displásica.



**Figura 5.** Técnica do Cone realizada.

## DISCUSSÃO

A Anomalia de Ebstein é uma rara doença congênita que acomete a válvula tricúspide, ocorrendo em cerca de 1% dos casos de cardiopatias congênitas<sup>6</sup>. Foi descrita pela primeira vez na literatura em 1866 pelo médico alemão Wilhelm Ebstein após necropsia de um jovem de 19 anos que apresentava quadro de dispneia, palpitações, cardiomegalia e pulso jugular proeminente<sup>9</sup>. De acordo com epidemiologia descrita na literatura, o diagnóstico geralmente ocorre na faixa etária de 1 a 25 anos de idade em sua maioria, embora a apresentação clínica inicie até um ano de vida, afetando ambos os sexos igualmente e não tendo relação com outras comorbidades associadas<sup>10,11</sup>. Tais dados corroboram com os achados neste estudo, uma vez que a idade dos pacientes todos estão entre 1 e 25 anos e não possuem comorbidades associadas em sua maioria (a exceção de um paciente, portador de síndrome de Down). Os dados demográficos de conflito com os da literatura apenas em relação ao sexo, visto que dos sete pacientes analisados, seis (85,71%) eram do sexo feminino e apenas um (14,29%) do sexo masculino.

Além disso, para Schunk et al.<sup>12</sup> essa anomalia pode estar associada a outras malformações cardíacas ou extra cardíacas, sendo a comunicação interatrial (CIA) e as vias acessórias as mais frequentes, dado este também presente neste estudo o qual evidencia igual predomínio, uma vez que 57% dos pacientes deste estudo possuem outras malformações associadas, sendo CIA a principal delas. Geralmente, essa condição ocorre de forma esporádica, e vários genes localizados no cromossomo 17q podem estar possivelmente envolvidos no seu desenvolvimento<sup>12</sup>.

Rodrigues e Kairala<sup>9</sup> afirmam que o quadro clínico da Anomalia de Ebstein varia de acordo com a gravidade do defeito anatômico e das anomalias associadas. Geralmente, os pacientes apresentam sintomas como dispneia, cianose, arritmias, cardiomegalia e insuficiência ventricular direita, que podem ocorrer com diferentes intensidades e em diferentes fases da evolução da doença<sup>9</sup>. Por outro lado, Oliveira Júnior et al.<sup>1</sup> e Holst et al.<sup>8</sup> relatam que pacientes assintomáticos podem ser manejados clinicamente com monitoramento por vários anos. A intervenção cirúrgica deve ser considerada para pacientes que desenvolvam sintomas ou apresentem deterioração da capacidade de exercício, cianose, embolia paradoxal, dilatação ou disfunção progressiva do ventrículo direito, ou início de arritmias, sempre que o reparo da válvula tricúspide for possível e associado a baixas taxas de morbidade e mortalidade. Devido a isso, todos os pacientes deste estudo foram submetidos à cirurgia de plastia da valva tricúspide para correção da anomalia de Ebstein e todos apresentaram melhora sintomática, corroborando com a literatura e a necessidade de abordagem cirúrgica como principal método terapêutico para tal patologia.

No presente estudo, foi realizado ecocardiograma tanto pré operatório (a ser realizado 15 dias antes do procedimento cirúrgico) quanto no pós operatório imediato. O EE é de suma importância no pós operatório, objetivando avaliação cardíaca completa possuindo diversos parâmetros comumente usados para a avaliação da função do VD por meio de ecocardiografia, como Índice de Expansão Dissíncrona (índice relacionado ao movimento diastólico anormal do VD), RVFAC e TAPSE<sup>13,14</sup>. Corroborando com a literatura que atenta para importância da realização do EE no pós operatório como meio de comprovação do sucesso cirúrgico e/ou avaliar lesões cardíacas residuais, este estudo realizou tal exame que evidenciou melhora de disfunção valvar e ventricular para, então, apresentar melhora de insuficiência cardíaca e melhora sintomática de paciente. Dentre os ecocardiogramas realizados no pós operatórios, 57,1% dos pacientes apresentaram insuficiência tricúspide discreta residual, 28,5% apresentaram insuficiência moderada e 14,2% não tiveram regurgitação residual; ao mesmo tempo em que apenas 14,2% dos pacientes apresentaram gradiente diastólico, estatística semelhantes a estudos na literatura<sup>15,16</sup>.

Relata-se uma boa função do ventrículo direito, melhora significativa da disfunção valvar e uma baixa incidência de necessidade de intervenções imediatas. No estudo em questão, a taxa de mortalidade no pós-operatório imediato foi de 0%, e não houve reinternação dos pacientes após a alta hospitalar.

Na Fundação HCGV, a Técnica do Cone foi adotada em todos os casos relatados de reparo da válvula tricúspide em pacientes diagnosticados com essa patologia por ser a técnica cirúrgica mais consolidada e com melhores resultados cirúrgicos para tratamento da anomalia de Ebstein descritos na literatura<sup>17</sup>.

Os resultados desta pesquisa demonstraram uma melhoria na regurgitação, na geometria e na função do ventrículo direito nos pacientes submetidos à técnica do cone. As análises dos dados ecocardiográficos indicaram uma melhoria significativa nos parâmetros de função do ventrículo direito, não apenas devido à correção anatômica proporcionada pela técnica, mas também ao potencial de remodelamento reverso do ventrículo direito após a cirurgia. Tais achados são corroborados por estudos anteriores, como o conduzido por Mouratian et al.<sup>7</sup>, que destacaram a técnica do cone como uma solução cirúrgica inovadora ao restaurar a função da válvula tricúspide de maneira mais fisiológica em comparação com técnicas anteriores, como a plicatura do ventrículo direito e o implante de valva monocúspide, oferecendo uma abordagem mais eficaz para o manejo desta condição complexa.

Nesse contexto, os resultados deste estudo também destacam a importância de um acompanhamento pós-operatório rigoroso. Embora a taxa de sucesso inicial seja alta, a Anomalia de Ebstein é uma condição complexa que pode demandar intervenções adicionais ao longo do tempo, especialmente em casos de progressão de outras anomalias congênitas associadas ou surgimento de novas complicações, como arritmias, conforme relatado por Oliveira Júnior et al.<sup>1</sup>.

Por fim, é essencial reconhecer as limitações deste estudo, como o tamanho reduzido da amostra e a natureza retrospectiva da análise, que podem limitar a generalização dos resultados. No entanto, os achados fornecem uma base sólida para futuras pesquisas, reforçando a necessidade de estudos prospectivos e multicêntricos para validar e expandir o conhecimento sobre a eficácia da Técnica do Cone na correção da Anomalia de Ebstein.

## CONCLUSÃO

Este estudo contribuiu significativamente para o entendimento da Anomalia de Ebstein e da aplicação da Técnica do Cone como uma abordagem cirúrgica sólida e promissora. A técnica não só melhora a função cardíaca e a anatomia, mas também eleva a qualidade de vida, reduzindo a necessidade de novas intervenções cirúrgicas. Na série de pacientes analisada, os resultados a curto prazo demonstram bons resultados, com zero mortalidade no período pós-operatório imediato e uma baixa incidência de reintervenções. O tratamento cirúrgico da Anomalia de Ebstein continua desafiador, exigindo um manejo preciso e uma avaliação constante das abordagens terapêuticas.

Mediante a isto, o estudo mostrou que a Técnica do Cone é eficaz na correção da válvula tricúspide, resultando em melhorias significativas nos parâmetros ecocardiográficos e clínicos dos pacientes. Embora as melhorias observadas sejam promissoras, a individualização do tratamento e um acompanhamento pós-operatório rigoroso são essenciais para garantir a estabilidade hemodinâmica e a qualidade de vida dos pacientes a longo prazo.

Por fim, estudos futuros com um maior número de casos e acompanhamentos a longo prazo serão necessários para validar os resultados obtidos, refinar a técnica cirúrgica e aprimorar o manejo dessa condição rara e complexa.

## REFERÊNCIAS

1. Oliveira Júnior MS, Soares DS, Silva GFMA, Soares MN, Mota NRA, Sena QHM, et al. Abordagem geral da cardiopatia congênita cianótica. *Rev Eletr Acervo Médico*. 2023;23(11):e14532. <https://doi.org/10.25248/reamed.e14532.2023>
2. Silva GVRD, Miana LA, Caneo LF, Turquetto ALR, Tanamati C, Penha JG, et al. Early and long-term outcomes of surgical treatment of ebstein's anomaly. *Braz J Cardiovasc Surg*. 2019;34(5):511-6. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0333>
3. Sainathan S, da Fonseca da Silva L, da Silva JP. Ebstein's anomaly: contemporary management strategies. *J Thorac Dis*. 2020;12(3):1161-73. <https://doi.org/10.21037/jtd.2020.01.18>
4. García Gómez M, Uribarri A, San Román Calvar JA, Stepanenko A. Clinical use of percutaneous mechanical circulatory assistance in a patient with end-stage right-sided heart failure and massive tricuspid insufficiency due to congenital heart disease: first-in-the-world case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2021;5(8):ytab269. <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytab269>

5. Sousa Couto DT, Araújo CS, Brito MM. Anomalia de Ebstein e suas repercussões clínicas. *Bioscience*. 2023;81(2):23. <https://doi.org/10.55684/81.2.23>
6. Liu W, Wen C, Shentu J, Ma R, Zhang H, Zhu Z, et al. Review of surgical experience in 188 infants and young children with Ebstein anomaly. *Interdiscip Cardiovasc Thorac Surg*. 2023;36(3):ivad013. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivad013>
7. Mouratian M, Villalba C, Ramos A, Diez-Mori F, Lafuente MV, Stelmaszewski E, et al. Surgical strategies in Ebstein anomaly: 28 years' experience in a pediatric hospital. *Arch Cardiol Mex*. 2024;94(4):403-11. <https://doi.org/10.24875/ACM.23000203>
8. Holst KA, Connolly HM, Dearani JA. Ebstein's anomaly. *Methodist DeBakey Cardiovasc J*. 2019;15(2):138-44. <https://doi.org/10.14797/mdcj-15-2-138>
9. Rodrigues G, Kairala ALR. Anomalia de Ebstein associada à atresia pulmonar e à síndrome de Wolff-Parkinson-White em neonatologia: relato de caso. *Braz J Dev*. 2021;7(8):83776-84. <https://doi.org/10.34117/bjdv7n8-539>
10. Rydzewska K, Sylwestrzak O, Krekora M, Słodki M, Respondek-Liberska M. Ebstein's anomaly: epidemiological analysis and presentation of different prenatal management. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2022;35(17):3297-304. <https://doi.org/10.1080/14767058.2020.1818207>
11. Dearani JA, Mora BN, Nelson TJ, Haile DT, O'Leary PW. Ebstein anomaly review: what's now, what's next? *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2015;13(10):1101-9. <https://doi.org/10.1586/14779072.2015.1087849>
12. Schunk RES, Schunk RVS, Lessa AR, Lessa GR, Auer ACR, Lima Filho CQF, et al. Anomalia de Ebstein: um estudo de caso. *Rev Eletr Acervo Científico*. 2021;34:e8616. <https://doi.org/10.25248/reac.e8616.2021>
13. Park JB, Kim HK, Jung JH, Klem I, Yoon YE, Lee SP, et al. Prognostic value of cardiac MR imaging for preoperative assessment of patients with severe functional tricuspid regurgitation. *Radiology*. 2016;280(3):723-34. <https://doi.org/10.1148/radiol.2016151556>
14. Possner M, Gensini FJ, Mauchley DC, Krieger EV, Steinberg ZL. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: an overview of pathology and management. *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(12):157. <https://doi.org/10.1007/s11886-020-01412-z>
15. Kim KJ, Kim KH, Kim WH, Sohn DW. Postoperative persistent diastolic dyssynchronous expansion in patients with Ebstein's anomaly. *PLoS One*. 2019;14(8):e0220890. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0220890>
16. Yoshida M, Ito H, Yamazaki M. Intraoperative transesophageal echocardiography evaluation of tricuspid valve re-repair for Ebstein's anomaly. *Cureus*. 2023;15(10):e46811. <https://doi.org/10.7759/cureus.46811>
17. Del Nido PJ. Commentary: Cone reconstruction for Ebstein's anomaly is here to stay. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021;161(3):1110-1. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.12.004>

---

#### Autor correspondente

Kayo Silva Gustavo  
Universidade Federal do Pará, Instituto de Ciências da Saúde, Faculdade de Medicina  
Rua Augusto Corrêa, Guamá  
CEP 66075-110, Belém, PA, Brasil  
E-mail: kayo.gustavo@gmail.com

#### Informação sobre os autores

KG é residente de cirurgia cardiovascular da Fundação Pública Hospital de Clínicas Gaspar Vianna.  
RM e FV são cirurgiões cardiovasculares pela Fundação Pública Hospital de Clínicas Gaspar Vianna.  
MFP é mestre em Cirurgia Experimental pela Universidade do Estado do Pará.

#### Contribuição dos autores

KG: análise formal; escrita – primeira redação. RM: investigação, curadoria de dados.  
FV: investigação, curadoria de dados. MFP: administração do projeto, supervisão, validação.  
Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao Pará Research Medical Journal.

---

Todos os autores leram e aprovaram a versão final submetida ao Pará Research Medical Journal.