

JOSÉ PEDRO DA SILVA

**Nova técnica cirúrgica para a correção da anomalia de
Ebstein: resultados imediatos e em longo prazo.**

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para obtenção
do título de Doutor em Ciências

Área de concentração: Cirurgia Torácica e
Cardiovascular

Orientador: Prof. Dr. Miguel Barbero-Marcial

São Paulo

2007

JOSÉ PEDRO DA SILVA

**Nova técnica cirúrgica para a correção da anomalia de
Ebstein: resultados imediatos e em longo prazo.**

Tese apresentada à Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo para obtenção
do título de Doutor em Ciências

Área de concentração: Cirurgia Torácica e
Cardiovascular

Orientador: Prof. Dr. Miguel Barbero-Marcial

São Paulo

2007

Preparada pela Biblioteca da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo
©reprodução autorizada pelo autor

Silva, José Pedro da

Nova técnica cirúrgica para a correção da anomalia de Ebstein: resultados imediatos e em longo prazo. / José Pedro da Silva – São Paulo, 2007.

Tese (doutorado) – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.
Departamento de Cardio-Pneumologia..

Área de concentração: Cirurgia Torácica e Cardiovascular.

Orientador: Miguel Barbero-Marcial.

Descritores: 1.Anomalia de Ebstein/cirurgia 2.Valva Tricúspide 3.Insuficiência da valva tricúspide/ cirurgia 4.Resultado de tratamento.

USP/FM/SBD-459/07

"...O tempo nos aproxima
cada vez mais, nos reduz
a um só verso e uma rima
de mãos e olhos, na luz.

Não há tempo consumido
nem tempo a economizar.
O tempo é todo vestido
de amor e tempo de amar..."

Carlos Drummond de Andrade

À Luciana, minha querida
esposa, que com seu sorriso, alegria, espírito guerreiro,
persistência, solidariedade e dedicação, me inspira,
incentiva e fortalece.

Aos meus pais:

Pedro Quirino da Silva que acreditou e investiu na educação dos filhos e sempre influenciou por ser decidido, corajoso e persistente;
Elízia Oliveira da Silva, que transmite senso de responsabilidade, equilíbrio, paciência e bondade.

Aos meus filhos:

Letícia Tavares da Silva, Laura Tavares da Silva e Pedro Fonseca da Silva, com a confiança que terão um futuro produtivo e feliz.

Aos meus irmãos:

Jesus Pedro da Silva, Maria das Graças Silva, Aparecida Quirino da Silva, Ana Berenice da Silva e Sérgio Quirino da Silva, que apoiaram e incentivaram minha carreira profissional.

AGRADECIMENTOS

Ao Prof. Dr. Miguel Barbero-Marcial, pela pronta aceitação como orientador e incentivo à realização desta tese de doutorado.

Ao Prof. Dr. Noedir Stolf pela entusiástica acolhida e apoio na pós-graduação.

Ao Prof. Dr. Luis Felipe Moreira pela orientação nas análises estatísticas e pelo interesse e zelo por este e outros estudos, contribuindo para o engrandecimento da Universidade como instituição.

Aos professores membros da banca de qualificação, Prof. Dr. Noedir Stolf, Prof. Dr. Domingo M. Braile e Prof. Dr. Edmar A. Bocchi, pela construtiva discussão e sugestões que melhoraram a qualidade desta tese.

Ao Setor de Ecocardiografia do INCOR, especialmente à Dra. Gláucia M. P. Tavares, pela realização e revisão dos estudos ecocardiográficos.

Ao Setor de Ecocardiografia do Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo, em especial à Dra. Lilian M. Lopes, por realizar e gravar os estudos ecocardiográficos.

À colega Luciana da Fonseca, pela sua intensa colaboração em todas as etapas da realização deste estudo.

A todos os colegas de nossa equipe no Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo, especialmente José Henrique A. Vila, José Francisco Baumgratz e Sônia M. Franchi, pelos excelentes cuidados aos pacientes e pela ajuda na coleta dos dados.

Ao Departamento de Enfermagem da Beneficência Portuguesa, em especial à Profa. Sueli Ciosak, pelo competente cuidado aos pacientes e registro dos dados.

Ao Dr. Antônio Ermírio de Moraes, pelo seu incentivo aos trabalhos científicos e pelo seu interesse especial no estudo desta técnica cirúrgica. Sobretudo, pela sua preocupação constante com o desenvolvimento da Medicina brasileira e pelos inestimáveis serviços prestados à área da saúde, com a ampliação constante e administração eficiente do grande complexo hospitalar da Beneficência Portuguesa de São Paulo.

Esta tese está de acordo com:

Referências: adaptado de *International Committee of Medical Journals Editors (Vancouver)*

Universidade de São Paulo. Faculdade de Medicina. Serviço de Biblioteca e Documentação.

Guia de apresentação de dissertações, teses e monografias. Elaborado por Annelise Carneiro da Cunha, Maria Julia de A. L. Freddi, Maria Fazanelli Crestana, Marinalva de Souza Aragão, Suely Campos Cardoso, Valeria Vilhena. São Paulo: Serviço de Biblioteca e Documentação; 2004.

Abreviaturas dos títulos dos periódicos de acordo com *List of Journals Indexed in Index Medicus*.

Termos de anatomia de acordo com Comissão de Terminologia Anatômica e da Sociedade Brasileira de Anatomia. Terminologia Anatômica. Primeira Edição Brasileira. São Paulo, Brasil: Editora Manole; 2001.

SUMÁRIO

Lista de Figuras	
Lista de Tabelas	
Lista de Abreviaturas	
Lista de Símbolos	
Lista de Siglas	
1 INTRODUÇÃO	1
1.1 Tratamento cirúrgico	3
1.2 Objetivos.....	6
2 MÉTODOS	7
2.1 Locais de Pesquisa.....	7
2.2 População do estudo	7
2.3 Critérios para a indicação cirúrgica	8
2.3.1 Técnica Cirúrgica	9
2.4 Obtenção de dados.....	13
2.4.1 Evolução Clínica.....	13
2.4.2 Radiografia do tórax	14
2.4.3 Ecocardiograma	15
2.4.4 Análise estatística	16
3. RESULTADOS	18
3.1 Peri-operatório e pós-operatório imediato	18
3.1.1 Seguimento em longo prazo	18
3.2 Radiografias de tórax – Índice cardiotorácico	21
3.3 Resultados ecocardiográficos	21
4. DISCUSSÃO	27
4.1 Evolução clínica pós-operatória	30
4.2 Índice Cardiotorácico	32
4.3 Resultados ecocardiográficos relacionados à função valvar	33
4.4 Possíveis implicações nas indicações cirúrgicas	36
5. CONSIDERAÇÕES FINAIS	37
6. CONCLUSÕES	38
7. REFERÊNCIAS	39
8. ANEXOS	43
APÊNDICES	

LISTA DE FIGURAS

Figura 1 - Tempos operatórios principais na correção da anomalia de Ebstein	10
Figura 2 - Sequência operatória da plastia da valva AV direita com a incorporação da válvula septal	12
Figura 3 – Utilização da composição das válvulas septal e posterior na reconstrução da valva AV direita.....	12
Figura 4 – Esquema mostrando a técnica de medição dos dados para cálculo do Índice Cardiotorácico (ICT)	14
Figura 5 – Classes funcionais de insuficiência cardíaca: comparação entre as distribuições percentuais nos períodos pré-operatório (PRE) e pós-operatório em longo prazo (POL)	19
Figura 6 – Índices cardiotorácicos: comparação entre valores pré-operatórios e pós-operatórios em longo prazo	21
Figura 7 – Insuficiência da valva atrioventricular direita: comparação entre períodos pré-operatório (PRE), pós-operatório imediato (POI) e pós-operatório em longo prazo (POL)	22
Figura 8 – Comparação entre as medidas repetidas do diâmetro antero-posterior do anel da valva AV direita, nos períodos pré-operatório (PRE), pós operatório imediato (POI) e pós-operatório em longo prazo (POL).....	23
Figura 9 – Aspectos ecocardiográficos.....	24
Figura 10 – Área funcional do ventrículo direito, indexada pela superfície corpórea, em cm^2/m^2 : comparação entre medidas nos períodos pré-operatório, pós-operatório imediato e pós-operatório em longo prazo	25
Figura 11 – Área do átrio direito indexada pela superfície corpórea, em cm^2/m^2 : comparação entre medidas nos períodos pré-operatório, pós-operatório imediato e pós-operatório em longo prazo	26

LISTA DE TABELAS

Tabela 1 - Características clínicas pré-operatórias dos 52 pacientes.....	8
Tabela 2 – Comparação das classes funcionais pareadas de insuficiência cardíaca entre períodos pré e pós-operatório em longo prazo.....	19
Tabela 3 - Índice cardiotorácico (ICT): Comparação entre valores pré-operatórios e pós-operatórios, em longo prazo, em 28 pacientes	21

Tabela 4 - Grau de insuficiência da valva atrioventricular direita: Comparação de medidas repetidas em 40 pacientes.....	22
Tabela 5 - Diâmetro antero-posterior do anel da valva atrioventricular direita: Comparação de medidas repetidas em 30 pacientes.....	23
Tabela 6 - Área indexada do Ventrículo Direito: medidas repetidas em 29 pacientes.....	25
Tabela 7 - Áreas indexadas do Átrio Direito: medidas repetidas em 26 pacientes.....	26

LISTA DE ABREVIATURAS

AV	atrioventricular
VD	ventrículo direito
AD	átrio direito
ICT	índice cardiorácico
et al	e outros
AAV	anel AV direita verdadeiro
CIA	comunicação interatrial
SC	seio coronário
VA	válvula anterior
VP	válvula posterior
VS	válvula septal
CIV	comunicação interventricular
UTI	unidade de terapia intensiva
DTT	diâmetro transversal máximo do tórax
DTC	diâmetro transversal máximo do coração
DP	desvio padrão
ANOVA	análise de variância
CIA	comunicação interatrial
WPW	síndrome de Wolff-Parkinson-White
VE	ventrículo esquerdo
POI	pós-operatório imediato
POL	pós-operatório em longo prazo
AE	átrio esquerdo
VA	válvula anterior
VS	válvula septal
VAVD	valva atrioventricular direita
T	diâmetro da valva AV direita
M	diâmetro da valva AV esquerda
SIST	sístole
DIAST	diástole
IPM	índice de desempenho miocárdico

LISTA DE SÍMBOLOS

%	por cento
$\geq$	igual ou maior que
Kg	Kilogramas
mm	milímetros
cm	centímetros
$\pm$	mais ou menos
mmHg	milímetros de mercúrio

LISTA DE SIGLAS

INCOR- Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo

NYHA – New York Heart Association

RESUMO

Da Silva JP. Nova técnica cirúrgica para a correção da anomalia de Ebstein: resultados imediatos e em longo prazo.

Introdução: As principais operações para correção da anomalia de Ebstein baseiam-se na reconstrução da valva atrioventricular direita (AVD) em formato monovalvular, tendo resultados comprometidos pela necessidade de substituição ou alta reincidência de insuficiência valvar. Uma nova técnica foi desenvolvida, diferenciado-se das anteriores, pela correção anatômica da valva AVD, resultando na coaptação plena das válvulas no fechamento valvar. O **objetivo** deste estudo é avaliar a aplicabilidade dessa técnica, estudando os seus efeitos na evolução clínica, função da valva, restauração do ventrículo direito funcional e remodelamento reverso do coração no pós-operatório imediato (POI) e no pós-operatório em longo prazo (POL). **Métodos:** Estudo retrospectivo de 52 pacientes consecutivos, com idade média de $18,5 \pm 13,8$ anos, submetidos técnica do cone para correção da anomalia de Ebstein, entre novembro 1993 e dezembro de 2006, cujos principais detalhes cirúrgicos são: as válvulas anterior e posterior da valva AV direita são mobilizadas das suas implantações anômalas no ventrículo direito (VD), a borda livre desse conjunto é rodada no sentido horário para ser suturada à, previamente mobilizada, borda septal da válvula anterior, formando um cone cujo vértice permanece fixo ao ápice do VD e a base é suturada no nível do anel atrioventricular verdadeiro, reduzido ao mesmo tamanho da base do cone. A válvula septal, sempre que possível, é incorporada à parede do cone. A porção atrializada do VD é reduzida por plicatura longitudinal. Os dados clínicos, ecocardiográficos e os índices cardiotorácicos, obtidos nos períodos pré-operatório (PREOP) e pós-operatório, foram analisados. **Resultados:** Houve dois óbitos hospitalares (3,8 %) e dois óbitos no seguimento em longo prazo. A melhora clínica foi significativa, sendo a distribuição dos pacientes em classes funcionais de insuficiência cardíaca (NYHA), IV = 4, III = 27, II = 11 e I = 5 no PREOP, modificada para

IV = 0, III = 1, II = 2 e I = 44 no pós-operatório em longo prazo (POL) ($p < 0,0001$), com seguimento médio de 57 meses. Quatro pacientes foram reoperados, sendo realizada nova plastia valvar. O índice cardiotorácico de $0,66 \pm 0,09$ no PREOP diminuiu para $0,54 \pm 0,06$ no POL ($p < 0,0001$). Os ecocardiogramas mostraram redução dos graus de insuficiência da valva AV direita ($p < 0,001$), sendo a distribuição dos pacientes no pré-operatório, grau 1 = 0, grau 2 = 1, grau 3 = 15, grau 4 = 24, modificada para grau 1 = 19, grau 2 = 17, grau 3 = 4, grau 4 = 0 no POI, com pequena alteração no POL (grau 1 = 11, grau 2 = 22, grau 3 = 7, grau 4 = 0). A cavidade funcional do VD foi restaurada pela operação, ocorrendo aumento da área do VD funcional indexada de $8,53 \pm 7,02 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ no PREOP para $21,01 \pm 6,87 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ no POI ($p < 0,001$), e ficando inalterada em $20,28 \pm 5,26 \text{ cm}^2/\text{m}^2$ no POL ($p > 0,05$). **Conclusões:** Esta técnica foi aplicável com baixa mortalidade hospitalar e sem necessidade de substituição valvar. Houve melhora clínica pós-operatória e baixa incidência de reoperações em longo prazo. A correção da insuficiência valvar foi eficaz e duradoura na maioria dos pacientes. Houve restauração da área funcional do VD e remodelamento reverso do coração.

Descritores: 1.Anomalia de Ebstein/cirurgia 2.Valva tricúspide 3.Insuficiência da valva tricúspide/cirurgia 4.Resultado de tratamento

SUMMARY

Da Silva JP. New surgical technique for Ebstein's anomaly repair: Early and long term results.

Background: The main operations for Ebstein's anomaly repair are conceived to reconstruct the tricuspid valve (TV) in a monocusp format, but their results are restricted either by the need for valve replacement or by high incidence of postoperative valve regurgitation. A new surgical technique was developed, that performs an anatomical reconstruction of the tricuspid valve, realizing a leaflet-to-leaflet coaptation at the TV closure.

The **objective** of this study is to assess the feasibility of this technique, evaluating its effects in clinical outcome, tricuspid valve function, right ventricle (RV) morphology and reverse remodeling of the heart. **Methods:** Retrospective study on 52 consecutive patients, mean age of $18,5 \pm 13,8$ years, treated with a new surgical technique for Ebstein's anomaly repair (the cone technique), between November 1993 and December 2006, which principal details are: a) the anterior and posterior tricuspid valve leaflets are mobilized from their anomalous attachments in the RV, the free edge of this complex is rotated clockwise to be sutured to the septal border of anterior leaflet, creating a cone which vertex remains fixed at RV apex and whose base is then sutured to a "true" tricuspid annulus, plicated to match it to the base of said cone. The septal leaflet is incorporated into the cone wall whenever possible. The atrialized chamber is reduced by longitudinal plication. The clinical and echocardiographic data and the patients' cardiothoracic ratios, collected at the preoperative, early and late postoperative periods, were analyzed.

Results: There were two hospital deaths (3.8 %) and two more deaths in the long term follow-up. The significant clinical improvement was evident by the change of patients functional class of heart failure (NYHA) from IV=4, III=27, II=11 and I=5, in the preoperative to IV = 0, III = 1, II = 2 e I = 44 at 57 months mean long term follow-up ($p < 0,0001$). Four patients required late TV re-repair. Atrioventricular block did not occur and there was no need for tricuspid valve replacement at any time. The cardiothoracic ratio decreased from

0,66±0,09, preoperatively, to 0,54±0,06 in long term follow-up (p<0,0001). Echocardiographic studies showed significant TV insufficiency reduction from the preoperative patient distribution of: grade 1 = 0, grade 2 = 1, grade 3 = 15, grade 4 = 24, modified to: grade 1 = 19, grade 2 = 17, grade 3 = 4, grade 4 = 0 on early postoperative period (p<0.001), with little change afterwards (grade 1 = 11, grade 2 = 22, grade 3 = 7, grade 4 = 0). The normal RV morphology was surgically restored, indicated by the enlargement of RV indexed area from 8.53± 7.02 cm²/m², preoperatively to 21.01±6.87 cm²/m² in the early postoperative period (p<0.001), remaining unchanged, 20.28±5.26 cm²/m² in long term echocardiogram (p>0,05). **Conclusions:** This operative technique was feasible with low hospital mortality and no need for TV replacement. There was improvement in the patients' clinical status and low incidence of reoperations in long term follow-up. The TV repair was efficacious and durable for the great majority of patients and there was immediate RV morphology restoration and reverse remodeling of heart in long term follow-up.

Keywords: 1.Ebstein's anomaly/surgery, 2.Tricuspid valve, 3.Tricuspid valve insufficiency/surgery, 4.Treatment outcome.

1. INTRODUÇÃO

A anomalia de Ebstein, assim denominada por ter sido descrita pelo patologista alemão Wilhelm Ebstein em 1866, é um defeito congênito complexo da valva atrioventricular (AV) direita e do ventrículo direito (VD)¹. Ele relatou os achados da necropsia de um rapaz de 19 anos que apresentava cianose, dispnéia e palpitações desde a infância. Descreveu a má formação da valva AV direita e do VD, sugerindo que, provavelmente, tinha ocorrido no 3º mês de gestação, época da formação das valvas atrioventriculares².

É caracterizada por espectro amplo de alterações patológicas, sendo as principais: (1) As válvulas septal e posterior são deformadas e deslocadas para baixo em direção ao ápice do VD, dividindo o mesmo em porção atrializada e VD funcional. (2) Válvula anterior redundante e em forma de vela, com implantação normal no anel AV direito. (3) Aderência das válvulas ao miocárdio subjacente (falha de delaminação), com fenestrações e fixação distal de pouca mobilidade. (4) Dilatação do anel AV direito verdadeiro (junção atrioventricular). (5) Dilatação da porção atrializada do VD com graus variáveis de adelgaçamento parietal. Essas anormalidades causam insuficiência da valva AV direita e dilatação do átrio direito (AD) e do VD. É anomalia rara, responsável por aproximadamente 1% dos defeitos cardíacos congênitos³, com incidência de 5,2 casos em 100 000 nascimentos vivos⁴.

Outros defeitos cardíacos congênitos estão freqüentemente associados à anomalia de Ebstein, sendo a comunicação interatrial o mais comum (80 a 94%)^{5,6}, permitindo fluxo da direita para a esquerda, resultando em queda da saturação arterial sistêmica e cianose. Aproximadamente 14% dos pacientes apresentam uma ou mais vias acessórias de condução do estímulo elétrico atrioventricular (síndrome de Wolf-Parkinson-White)⁶. Transposição corrigida das grandes artérias, estenose ou atresia pulmonar, anomalias da valva AV esquerda, defeito do septo ventricular e fibrose do ventrículo esquerdo são outras associações menos freqüentes⁷.

Até 1949, a anomalia de Ebstein só havia sido relatada em material de necropsia, quando Tourniaire et al⁸, usando cateterismo cardíaco, relataram o primeiro caso diagnosticado em vida.

A história natural da anomalia de Ebstein é tão variável quanto as apresentações anatômicas e clínicas da doença, podendo apresentar alta mortalidade, mesmo com tratamento nos neonatos sintomáticos, até a sobrevida em longo prazo em alguns adultos, com ou sem tratamento cirúrgico. Na avaliação retrospectiva multicêntrica de 219 pacientes, Makous e Vander Veer relataram expectativa de vida de 37 anos, sendo a mediana da sobrevida 32 anos⁹. Entretanto Kumar et al¹⁰, relatando a experiência de uma instituição com 55 pacientes, seguidos desde o nascimento, encontraram sobrevida média de 13 anos. O prognóstico é pior na presença de insuficiência cardíaca congestiva, cianose importante, anomalias cardíacas associadas, índice cardiotorácico (ICT) maior que 0,65 e diagnóstico na infância^{7,10,11}. Gentles et al⁷, em estudo de 48 pacientes sem lesões maiores associadas, com seguimento médio de 11 anos, encontraram sobrevida média atuarial de 39 anos, tendo o ICT $\geq 0,65$ maior valor preditivo de morte súbita que a classe funcional, recomendando cirurgia antes que o ICT atingisse 0,65, independente dos sintomas.

Num estudo multicêntrico de 505 casos relatado por Watson, apenas 35 tinham menos de um ano de idade, sendo que, nessa faixa etária, 72% apresentavam insuficiência cardíaca em classe funcional IV. Das crianças e adolescentes (entre um e 25 anos de idade), 71% tinham pouca ou nenhuma limitação (classe funcional I e II), porcentagem que nos adultos caía para 60%¹².

As discrepâncias de resultados apresentados devem-se às diferenças de metodologia e de grupo etário dos pacientes incluídos. O estudo de Kumar envolveu uma única instituição com 55 casos, seguidos desde o nascimento, portanto a mortalidade neonatal contribuiu para a

menor sobrevida, comparada ao estudo de Makous e Vander Veer, que foi multicêntrico e não incluiu o período neonatal.

O conjunto desses estudos sobre a história natural mostra que a anomalia de Ebstein, sem tratamento cirúrgico, tem mau prognóstico, exceto nos pacientes assintomáticos e sem aumento importante do coração, situação essa que pode se agravar com o tempo.

1.1 Tratamento cirúrgico

As primeiras técnicas cirúrgicas empregadas no tratamento dos pacientes com anomalia de Ebstein foram as anastomoses sistêmico-pulmonares (Blalock-Taussig e Potts-Smith)¹³⁻¹⁶, o fechamento da comunicação interatrial e anastomose da veia cava superior à artéria pulmonar direita (operação de Glenn)¹⁷. Desses procedimentos cirúrgicos apenas as conexões cavopulmonares resultaram em alguma sobrevida dos pacientes. Foram publicados, até 1966, quatro casos de pacientes que sobreviveram, sendo o primeiro relato feito por Weinberg et al em 1960¹⁷. Essa operação tem a vantagem de diminuir a cianose, reduzindo a tendência à policitemia e, conseqüentemente, o risco de trombozes e embolias paradoxais. Esses autores, entretanto, foram cautelosos na conclusão, deixando em aberto a questão da eficácia do procedimento, apesar da melhora da cianose e de ganhos em relação aos sintomas dos pacientes.

O primeiro sobrevivente à correção da insuficiência AV direita foi um paciente submetido à troca valvar, caso relatado por Barnard e Schrire em 1962¹⁸, sendo que parte do anel da prótese valvar foi suturada no átrio direito proximalmente ao seio coronariano, manobra esta destinada a evitar o bloqueio atrioventricular.

Hardy et al¹⁹ publicaram em 1964 o primeiro caso de sucesso com uma técnica de plastia da valva AV direita e plicatura transversal da porção atrializada do VD, utilizando a técnica que já havia sido proposta por Hunter e Lillehei em 1956²⁰, mas que não fora aplicada

anteriormente porque a paciente, criança de 10 anos, e grande área cardíaca, morreu durante a indução anestésica.

Apesar da troca da valva AV direita ter sido o primeiro procedimento cirúrgico de sucesso de correção biventricular da anomalia de Ebstein, os resultados inicialmente publicados não foram bons. Houve mortalidade de 54% no estudo cooperativo internacional de Watson, publicado em 1974¹². Resultados também precários foram publicados por Lillehei et al²¹ e por McFaul et al²², que relataram a experiência da *Mayo Clinic*.

A troca da valva AV direita por prótese de Starr-Edwards foi associada com riscos maiores de complicações trombóticas e disfunção protética do que as substituições valvares em outras posições utilizando-se esse mesmo tipo de prótese²³.

Barbero-Marcial et al publicaram, em 1979²⁴, um importante artigo relatando a experiência do Instituto do Coração e Hospital das Clínicas com a troca da valva AV direita em vinte pacientes com anomalia de Ebstein. A mortalidade pós-operatória imediata geral foi de 20%, sendo de 30% nos primeiros dez casos, em que foi utilizada a prótese de Starr-Edwards e de 10% nos últimos dez casos, em que foi empregada a prótese de dura-máter homóloga.

Em 1972, Danielson et al, considerando os resultados, seus e de outros, com a troca da valva AV direita inferiores ao ideal²², desenvolveram uma técnica de plastia da valva AV direita, constituindo uma modificação da técnica de Hardy, à qual foi adicionada a anuloplastia posterior da valva AV direita e plastia de redução do átrio direito²⁵. Esse procedimento consiste em plicar transversalmente a porção atrializada do VD, colocando-se quatro ou cinco pontos, em U, passados na linha de inserção anômala da parte lateral direita da válvula anterior e da válvula posterior, os quais são passados, também, no anel verdadeiro da valva AV direita. Ao amarrar esses pontos, seqüencialmente, as válvulas deslocadas e o anel AV direito verdadeiro são aproximados, obliterando o VD atrializado (plicatura transversal). A seguir, é

feita a redução do anel AV direito, através de plicatura da sua parte posterior. Essa técnica, que se baseia na valva AV direita funcionando como monocúspide, tornou-se uma das técnicas de plastia mais utilizadas no tratamento da anomalia de Ebstein. O grupo da *Mayo Clinic* acumulou uma grande experiência com esse procedimento. Entretanto, a necessidade de ter a válvula anterior grande e móvel para alcançar o objetivo de corrigir a insuficiência AV direita tem limitado o procedimento para um grupo restrito de variações anatômicas, sendo necessária a substituição da valva AV direita em 36 a 65% dos casos^{6,26,27}.

Carpentier et al cuidadosamente descreveram e relataram uma nova técnica em 1988²⁸. Em contraste com a plicatura transversal da câmara atrializada, descrita por Danielson et al²⁵, eles plicaram o ventrículo direito longitudinalmente e também levaram a valva AV direita para o nível anatomicamente correto, portanto obtendo boa morfologia do ventrículo direito. O anel valvar foi remodelado e reforçado com anel protético. Carpentier foi capaz de aplicar esse procedimento à grande maioria das apresentações anatômicas da doença, mas a mortalidade hospitalar foi alta (14%) na sua série inicial, e as complicações em longo prazo também foram freqüentes. Quaegebeur et al²⁹ realizaram uma pequena modificação nessa operação, sem o uso do anel protético. Eles relataram que não houve óbito hospitalar, mas ainda observaram alta incidência de insuficiência AV direita, de graus moderado e grave.

Iniciando em 1989, nosso grupo desenvolveu e, subseqüentemente, passou a utilizar rotineiramente, uma nova técnica cirúrgica, denominada reconstrução cônica^{30,31} da valva AV direita. Ela usa alguns princípios da técnica de Carpentier, mas reconstrói a valva de uma maneira muito diferente: a forma cônica da valva, ao abrir, permite o fluxo sanguíneo central e, quando fecha, há a coaptação completa das válvulas. Essa técnica, que foi idealizada para se obter a coaptação entre os tecidos das válvulas e não a coaptação entre os tecidos valvulares e o septo interventricular, foi aplicada aos primeiros 40 pacientes com mortalidade de 2,5% e sem nenhuma troca valvar. O ecocardiograma imediato mostrou redução significativa do grau

de insuficiência da valva AV e o seguimento, em médio prazo, mostrou melhora clínica e baixa incidência de reoperações³¹. Este estudo, com maior número de pacientes e maior tempo de seguimento, visa complementar o anterior, principalmente em relação à necessidade de substituição valvar e a reincidência de insuficiência da valva AV direita, que são os problemas observados, respectivamente, com as técnicas de Danielson e Carpentier²⁶⁻²⁸.

1.2 Objetivos

Avaliar a aplicabilidade da técnica do cone para a anomalia de Ebstein, estudando os seus efeitos na evolução clínica e na função da valva atrioventricular direita no pós-operatório imediato e em longo prazo.

Analisar a restauração do ventrículo direito funcional e o remodelamento reverso do coração no pós-operatório imediato e em longo prazo.

2. MÉTODOS

2.1 Locais de pesquisa

As operações foram realizadas no Hospital São Joaquim da Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência de São Paulo, por dois cirurgiões da mesma equipe.

A avaliação ecocardiográfica em longo prazo foi realizada no Departamento de Ecocardiografia do Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo (INCOR).

Este estudo foi realizado após a obtenção do consentimento informado dos pacientes e a aprovação do seu projeto pela comissão de ética em pesquisa da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo sob o nº número 055/05.

2.2 População do estudo

O objeto deste estudo são 52 pacientes portadores de anomalia de Ebstein que foram submetidos, consecutivamente, à correção cirúrgica descrita a seguir, entre novembro de 1993 e dezembro de 2006, cujos dados clínicos estão mostradas na Tabela 1.

Critério de inclusão no estudo: Tempo de pós-operatório maior que seis meses. Recém-nascidos não foram incluídos, por não serem operados com essa técnica.

Tabela 1 - Características clínicas pré-operatórias dos 52 pacientes

Variável	Valores
Idade: faixa (média $\pm$ DP)	0,25 - 49anos (18,5 $\pm$ 13,8)
Sexo	
-Masculino	28 (53,8%)
-Feminino	24 (46,2%)
Cianose	30 (58%)
Edema	3 (5,8%)
Cardiomiopatia do VE	2 (3,8%)
Defeitos cardíacos associados	
-CIA – Forame oval	46(88,5%)
-Via de condução acessória (WPW)	12 (23,1%)
-CIV	1(1,9%)
-Estenose pulmonar	3(5,8%)
-Drenagem anômala parcial de veias pulmonares	1(1,9%)

VE, ventrículo esquerdo; DP, desvio padrão; CIA, comunicação interatrial; CIV, comunicação interventricular; WPW, síndrome de Wolff-Parkinson-White.

2.3 Critérios para a indicação cirúrgica

A operação, com base nos conceitos vigentes, após discussão clínica entre cardiologistas e cirurgiões, foi indicada para os seguintes pacientes: (1) Sintomáticos com classe funcional III e IV da *New York Heart Association (NYHA)*; (2) Em classe funcional I e II da *NYHA* com cardiomegalia e índice cardiorácico $\geq 0,65$; (3) Com cianose importante e

policitemia; (4) Com embolia paradoxal ou (5) Com taquicardia supraventricular e condução atrioventricular anômala (síndrome de Wolff-Parkinson-White).

Cinco pacientes assintomáticos não foram submetidos à operação porque eles não se enquadravam nos critérios de indicação. Os recém-nascidos com anomalia de Ebstein não foram incluídos porque eles não são operados com essa técnica. Todos os outros pacientes com indicação cirúrgica foram submetidos à mesma técnica cirúrgica, independente da gravidade do caso.

2.3.1 Técnica Cirúrgica

A via de acesso utilizada é a estenotomia mediana. A circulação extracorpórea é instalada canulando-se a aorta ascendente e ambas as veias cavas. Após pinçamento da aorta ascendente, é infundida solução cardioplégica sanguínea na raiz da aorta, na dose de 10 ml por Kg de peso, sendo a infusão repetida a cada 20 minutos. Os pacientes são mantidos sob hipotermia sistêmica moderada durante todo o tempo de pinçamento aórtico. Realiza-se atriotomia oblíqua direita (figura 1A), com exposição da valva AV direita. O início da incisão na válvula anterior é feito próximo ao ponto onde se inicia o deslocamento para baixo do plano do anel normal. Essa incisão é, então, prolongada posteriormente, descolando as válvulas anterior e posterior da valva AV direita de sua implantação anômala no ventrículo direito como uma peça única. A seguir, os músculos papilares anormais e outros tecidos entre as válvulas e a parede ventricular direita são seccionados, tomando o cuidado especial de preservar a fixação ao ápice do ventrículo direito. Isso dá acesso ao aparelho subvalvar, enquanto mantém o suporte para a valva AV direita. A excelente exposição resultante permite a divisão dos músculos papilares fundidos, a fenestração dos espaços intercordais obliterados e a ressecção triangular do terço distal da válvula, quando necessário para melhorar o fluxo de entrada do sangue no ventrículo direito. Seguindo, a borda septal da válvula anterior é

cuidadosamente mobilizada pela liberação das suas conexões com o septo interventricular. Portanto, apenas a implantação normal da válvula anterior no anel AV verdadeiro e o aparelho subvalvar adequado são deixados no lugar (figura 1B). A borda livre da válvula posterior é rodada no sentido horário e suturada na borda septal da válvula anterior, formando uma nova valva AV direita que se assemelha a um cone (figura 1C). Essa sutura é feita com fio de polipropileno 5.0 ou 6.0, sendo contínua em adultos e com pontos separados em crianças.

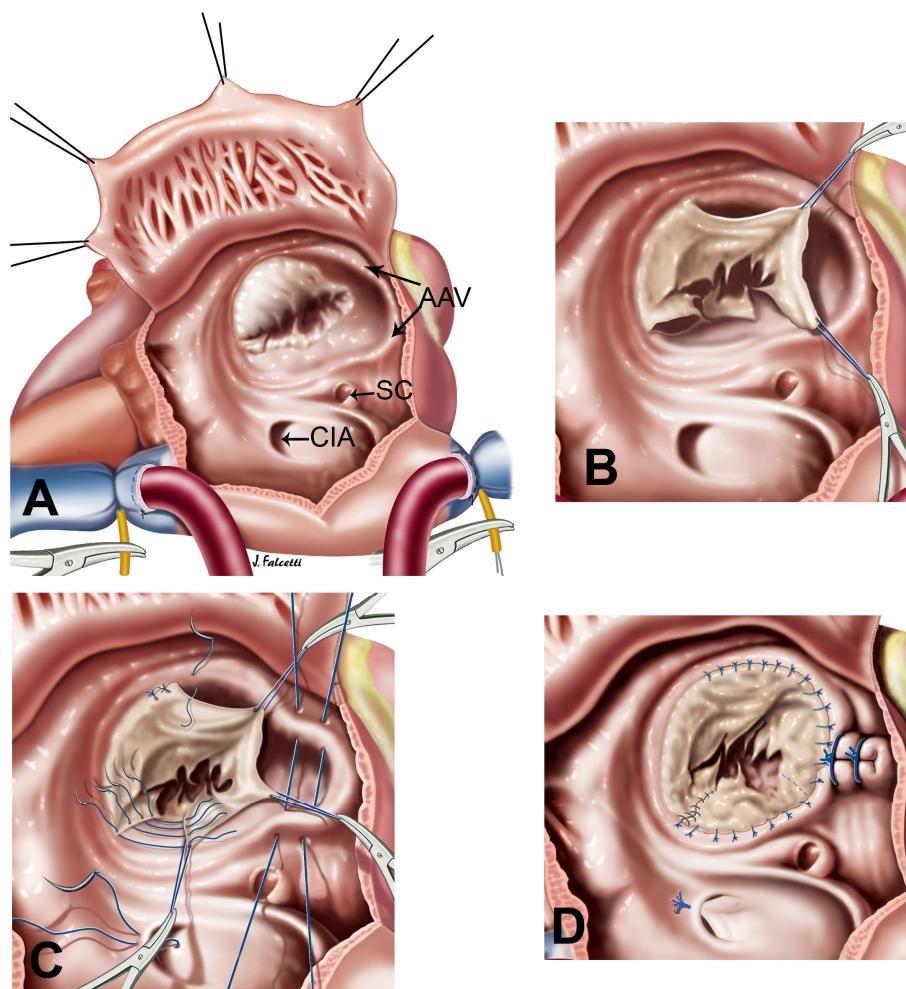


Figura 1 - Tempos operatórios principais na correção da anomalia de Ebstein

- A – Abertura do átrio direito mostrando o deslocamento da válvula AV direita
- AAV – anel AV direito verdadeiro, CIA– comunicação interatrial SC- seio coronário;
- B – Mobilização parcial da válvula anterior e total da válvula posterior formando uma peça única;
- C - Rotação da borda da válvula posterior no sentido horário, para ser suturada à borda anterior da válvula septal e plicatura do anel AV verdadeiro;
- D - Fixação completa da valva ao verdadeiro anel AV e o fechamento valvado da comunicação interatrial.

Atenção técnica especial é dada no manuseio e preservação da válvula septal. Essa válvula é hipoplásica e deslocada para baixo na anomalia de Ebstein. Entretanto, nesta casuística, em 32 pacientes ela era suficientemente desenvolvida para tomar parte da nova valva AV direita. Ela é mobilizada extensamente, destacando-se sua borda proximal e liberando as suas aderências ao septo interventricular. Quando é muito pequena para atingir o anel AV verdadeiro, um prolongamento longitudinal é feito pela plicatura central de sua borda proximal. Durante esse preparo são colocados fios de polipropileno 5.0 nas bordas proximais das válvulas, com o objetivo de manter a valva suspensa, dando uma idéia do comprimento do aparelho subvalvar, permitindo que as bordas distais das válvulas fiquem na mesma altura, condição necessária a uma boa coaptação.

Após esses preparos, a borda anterior da válvula septal é suturada à borda septal da válvula anterior (Figura 2A). Ancorando o seu outro lado à borda livre da válvula posterior, cria-se um cone amplo (Figura 2B). Em alguns casos, uma válvula septal curta pode ser completada com tecidos da válvula posterior que, ao ser rodada, é encaixada a ela, completando sua porção proximal (Figura 3).

Após a construção do cone com os tecidos da valva AV direita, procede-se à plicatura longitudinal do VD atrializado, excluindo-se a sua porção fina. Esse procedimento, usado em cerca de 80% dos casos, é feito com a colocação endocárdica das suturas com fios de polipropileno 5.0, evitando-se danos às artérias coronárias.

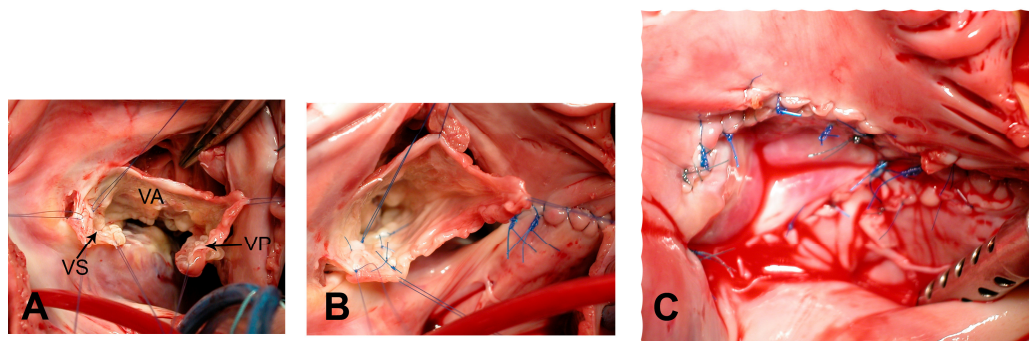


Figura 2 - Sequência operatória da plastia da valva AV direita com a incorporação da válvula septal A – Válvulas septal e posterior e parte da válvula anterior descoladas, VA – válvula anterior, VP – válvula posterior, VS - válvula septal; B – Válvula septal suturada às válvulas anterior e posterior em forma cônica e o anel plicado; C - Aspecto final com enchimento do ventrículo direito com solução salina.

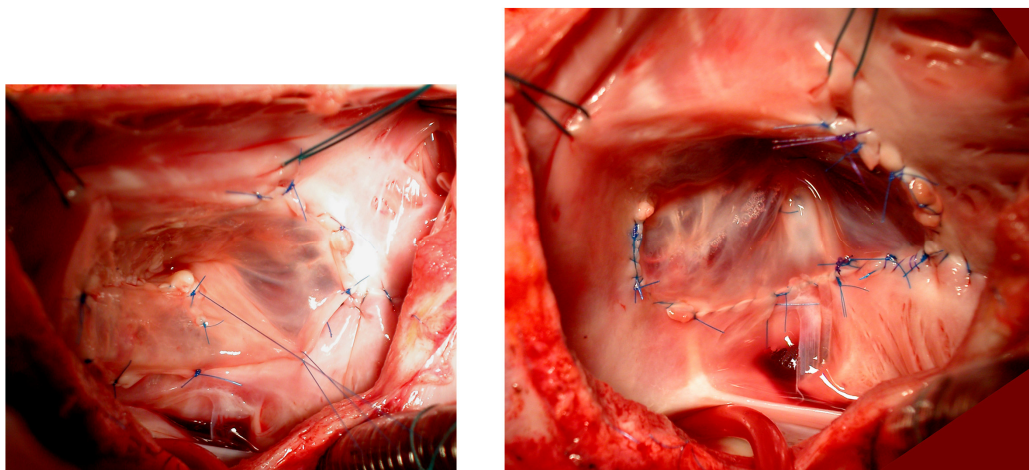


Figura 3 - Utilização da composição das válvulas septal e posterior na reconstrução da valva AV direita.

O novo anel valvar é construído no nível anatomicamente correto por meio da plicatura do anel verdadeiro, adequando-o à base do cone previamente construído (figura 1C). Essa plicatura é feita na região posterior do anel atrioventricular, utilizando fio polipropileno 5.0 com sutura contínua ou pontos separados. Outra plicatura do anel valvar anterior, com pontos separados, pode ser acrescida em casos de anel muito grande. A valva é fixada ao anel verdadeiro amarrando-se os pontos separados de polipropileno 5.0 ou 6.0, que foram utilizados anteriormente como reparo. A seguir é feita uma sutura contínua, reforçando a nova junção da valva AV direita ao anel, passando-se pontos muito superficiais próximos à área do

nó atrioventricular, para evitar o bloqueio atrioventricular (Figura 1B e 2C). Nessa sutura são utilizados fios de polipropileno em pacientes adultos e fios de polidioxanone (PDS) em crianças, quando há interesse do crescimento da junção AV.

Finalmente, em relação ao fechamento da comunicação interatrial, a capacidade de permitir fluxo da direita para a esquerda é preservada. O forame oval é então fechado de uma forma valvada, usualmente com ponto único (Figura 1C e D). A fossa oval deve ser aberta na sua margem oblíqua superior, se o septo interatrial for encontrado intacto durante a operação. A comunicação interatrial do tipo *ostium secundum*, se presente, é fechada com a técnica valvada. Procedimentos cirúrgicos adicionais foram realizados para corrigir as anomalias cardíacas associadas: um fechamento de comunicação interventricular (CIV), uma plastia da valva AV esquerda, uma correção de drenagem anômala parcial de veias pulmonares, três ampliações da via de saída do VD com placa monovalvulada de pericárdio bovino e onze casos de secção de via acessória de condução anômala.

2.4 Obtenção de dados

2.4.1 Evolução Clínica

Os dados pré-operatórios e peri-operatórios foram coletados através da revisão dos prontuários e arquivos eletrônicos do centro de processamento de dados do Hospital São Joaquim da Associação Portuguesa de Beneficência de São Paulo. Foram considerados relevantes a presença de cianose, arritmias cardíacas, especialmente a síndrome de Wolff-Parkinson-White, os dados referentes ao tempo de circulação extracorpórea, tempo de pinçamento aórtico, tempo de internação em unidade de terapia intensiva (UTI), tempo de internação hospitalar e mortalidade hospitalar, definida como óbito no primeiro mês de pós-operatório. A classe funcional de insuficiência cardíaca foi determinada usando-se a escala da *New York Heart Association* (NYHA).

Avaliação clínica no seguimento em longo prazo de todos os pacientes foi obtida por meio de avaliação ambulatorial ou entrevista telefônica, seguindo ficha protocolar específica. Foram considerados relevantes a classe funcional de insuficiência cardíaca (escala da NYHA) e os eventos negativos tais como óbitos, reoperações, presença de arritmias e necessidade de marca-passo cardíaco.

2.4.2 Radiografia do tórax

As radiografias torácicas dos pacientes, em incidência frontal, obtidas no período pré-operatório, foram utilizadas para calcular os índices cardiotorácicos, que foram comparados, pareadamente, com os índices obtidos na evolução em longo prazo. O índice cardiotorácico foi calculado pelo método descrito por Danzer³², conforme o esquema mostrado na figura 4.

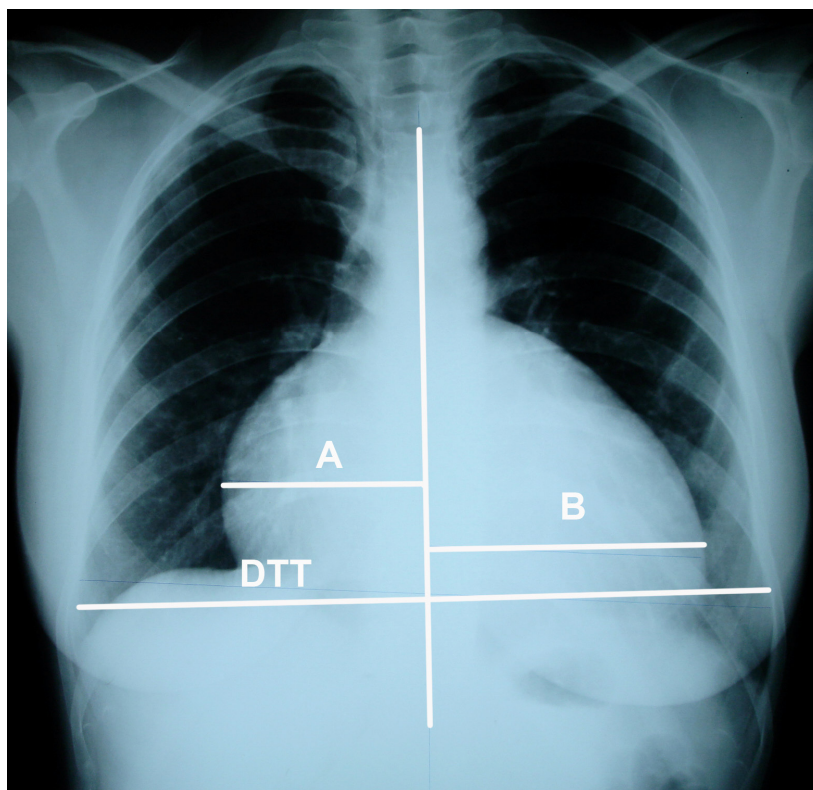


Figura 4 - Esquema mostrando a técnica de medição dos dados para cálculo do índice cardiotorácico (ICT): $ICT = (A+B) / DTT$. DTT-Diâmetro transversal máximo do tórax.

Divide-se o valor do diâmetro transversal máximo do coração (DTC) pelo do tórax (DTT), obtendo-se, assim, o ICT. Devido à forma irregular da sombra cardíaca na incidência

frontal, para se obter o diâmetro transversal máximo do coração procede-se da seguinte forma: Uma linha vertical mediana é traçada e as distâncias máximas entre a linha e os contornos da sombra, à direita (A) e à esquerda (B), são somadas. O diâmetro transversal máximo do tórax (DTT) é medido horizontalmente, logo acima do diafragma, internamente ao gradil costal³³.

2.4.3 Ecocardiograma

As imagens ecocardiográficas do pré e pós-operatório imediato, obtidas no Hospital São Joaquim da Associação de Beneficência Portuguesa de São Paulo, foram gravadas para posterior avaliação pelo Departamento de Ecocardiografia do INCOR.

Os estudos ecocardiográficos em longo prazo foram realizados no INCOR com aparelho modelo HDI 5000 da *Philips (Royal Philips Electronics, Netherlands)*.

Esses estudos seguiram um protocolo padrão, com especial atenção à anatomia e função da valva AV direita e às dimensões e função ventricular direita. O diâmetro antero-posterior do anel AV direito verdadeiro, definido como a junção entre o átrio direito e o ventrículo direito, foi medido na incidência de quatro câmaras, na maior abertura valvar. Foi avaliada a função da valva AV direita quanto à estenose, insuficiência ou ambos.

A insuficiência da valva AVD foi avaliada pelo Método de Suzuki et al³⁴ modificado, analisando o fluxo em posição apical ou para-esternal (quatro câmaras), sendo classificada em: **Grau 1:** Regurgitação trivial, estendendo para logo acima do anel da valva AV direita; **Grau 2:** Jato regurgitante estende-se para menos da metade do comprimento do átrio direito; **Grau 3:** O jato alcança o meio do átrio direito; **Grau 4:** Jato regurgitante atinge o teto do átrio direito.

As dimensões das cavidades cardíacas foram medidas na projeção apical quatro-câmaras. As áreas do átrio direito, ventrículo direito, átrio esquerdo e ventrículo esquerdo foram expressas em cm², indexadas pela superfície corpórea. As áreas das cavidades foram

estimadas utilizando-se o método de Simpson modificado, sendo os átrios medidos no seu enchimento máximo, imediatamente antes da sístole ventricular, e os ventrículos no período pré-ejetivo, também no momento de seu maior enchimento.

Os estudos evolutivos em longo prazo foram comparados com os estudos pregressos de pré-operatório e pós-operatório disponíveis, documentados em fitas de vídeo, que foram analisadas no mesmo aparelho de ecocardiografia adotado no protocolo, pelo Departamento de Ecocardiografia do INCOR. Foram recalculados todos os dados disponíveis para o preenchimento do protocolo previsto. Alguns dados, entretanto, não puderam ser recuperados, considerando que certas gravações são pregressas à elaboração do protocolo.

Desses estudos foram escolhidos para análise os dados ecocardiográficos relacionados à função e crescimento da valva AV direita. Para isso, foram selecionados os graus de insuficiência, a presença ou não de estenose e as dimensões no pré-operatório, no pós-operatório imediato e em longo prazo. Também foram analisados os dados referentes às áreas do AD e VD.

Não foram utilizados os dados sobre a função qualitativa do VD, bem como o índice de desempenho miocárdico (IPM), porque não foi possível obtê-los, em medidas repetidas, em número suficiente de pacientes, devido à dificuldade em avaliar, com exatidão, esses dados nas gravações ecocardiográficas mais antigas.

2.4.4 Análise estatística

Os dados numéricos foram expressos como média e desvio padrão (DP). As variáveis qualitativas foram expressas em percentual. A análise estatística foi realizada usando-se o programa *GraphPad Prism software* (versão 4.0; *Graphpad Software, Inc.*, San Diego, Califórnia). O nível descritivo assumido foi de 0,05. O teste T de Student foi utilizado na análise dos índices cardiorácicos. Para a avaliação das mudanças entre o pré-operatório e

pós-operatório de classe funcional e grau de insuficiência AV direita, foram utilizados, respectivamente, o teste de qui-quadrado e o teste de Friedman para variáveis não paramétricas repetidas. As mudanças do tamanho do anel AV direito e da área do VD foram analisadas usando análise de variância de medidas repetidas (ANOVA) e o teste de Bonferroni.

3. RESULTADOS

3.1 Peri-operatório e pós-operatório imediato

O tempo de circulação extracorpórea variou de 45 a 185 minutos (média $112.3 \pm 33,23$ minutos) e o tempo de pinçamento aórtico variou de 25 a 115 minutos (média $74.35 \pm 21,93$ minutos).

Houve dois óbitos no período hospitalar (3,8%) nessa série: o primeiro ocorreu como resultado de cardiomiopatia biventricular por hipoxemia prolongada no período pré-operatório, sendo o baixo débito cardíaco a causa de morte no quarto dia pós-operatório.

O segundo óbito, em paciente com 40 anos de idade, ocorreu no sétimo dia de pós-operatório, devido à insuficiência cardíaca direita. Em ambos os casos, a plastia da valva AV direita foi efetiva. O tempo médio de internação na unidade de terapia intensiva foi de 4 ($\pm 4,7$) dias, variando de 1 a 31, e o tempo de internação hospitalar variou de 7 a 45 dias, com média de $13,7(\pm 8,6)$.

3.1.1 Seguimento em longo prazo

Esses dados foram obtidos com o seguimento de 49 pacientes, 97,9% dos 50 que sobreviveram à fase hospitalar.

Houve dois óbitos, sendo o primeiro devido a endocardite bacteriana da valva AV direita após infecção dentária, três anos após a operação. O segundo óbito ocorreu sete anos após a cirurgia, devido à disfunção ventricular direita e arritmias ventriculares.

Os dados de classe funcional de insuficiência cardíaca (NYHA), com seguimento de 9,6 a 162 meses (média de $57,44m \pm 45,14$ meses), coletados na última avaliação, comparados com os obtidos pré-operatório (Tabela 2, Figura 5), em 47 pacientes, mostraram significativa melhora das classes funcionais, no pós-operatório em longo prazo ($p < 0,001$).

Tabela 2 - Comparação das classes funcionais pareadas de insuficiência cardíaca entre períodos pré e pós-operatório em longo prazo

	<i>Pré-operatório</i>	<i>Pós-operatório longo prazo</i>	<i>Valor de p</i>
Classe funcional	n	n	
Classe I	5	44	p< 0,0001
Classe II	11	2	
Classe III	27	1	
Classe IV	4	0	

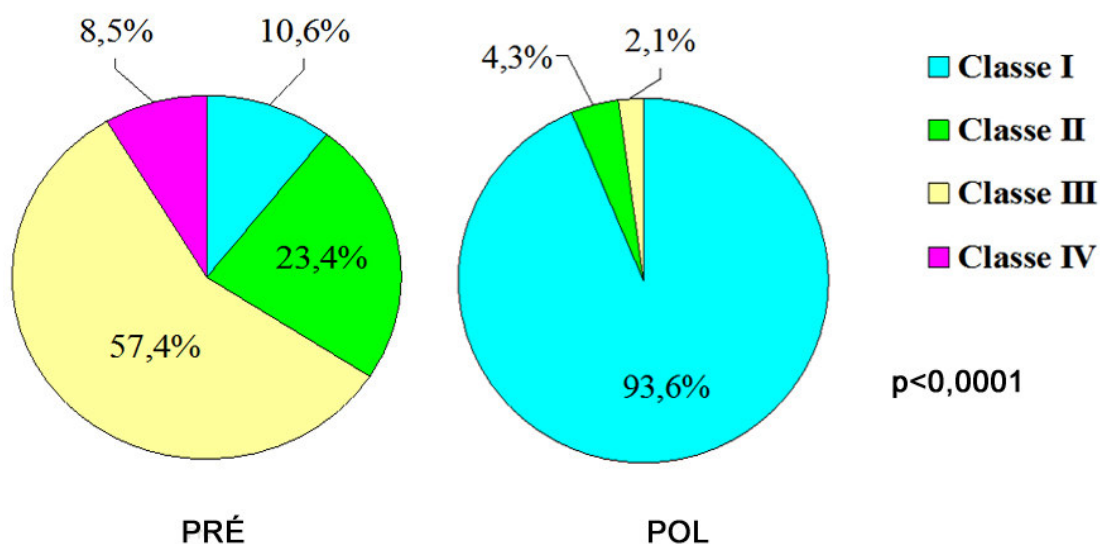


Figura 5 – Classes funcionais de insuficiência cardíaca: Comparação entre as distribuições percentuais nos períodos pré-operatório (PRE) e pós-operatório em longo prazo (POL)

Reoperações foram necessárias em quatro pacientes (1º, 7º, 12º e 23º casos), sendo realizada replastia da valva AV direita em todos eles, nos 4º, 10º, 5º e 3º anos de pós-operatório, respectivamente. As indicações da reoperações foram: insuficiência valvar importante em dois casos, causada por deiscência da sutura da porção septal e presença de pré-excitação supraventricular (WPW) não diagnosticada anteriormente, associada à pequena deiscência de sutura na mesma região. Esses três pacientes evoluíram bem, sem arritmias e assintomáticos. A outra paciente, após várias tentativas de ablação de arritmia por cateter, foi reoperada em outra equipe, não ficando clara a causa da insuficiência da valva AV direita.

Dois anos após a reoperação, morreu devido à disfunção ventricular direita e arritmias ventriculares.

Quanto à presença de arritmias cardíacas em longo prazo, foram vistos três pacientes com arritmias atriais: um submetido à ablação por cateterismo com sucesso e outros dois, que são controlados com o uso de amiodarona.

Dos onze pacientes com síndrome de Wolff-Parkinson-White submetidos à secção cirúrgica da via de condução acessória atrioventricular no mesmo ato cirúrgico, obteve-se sucesso em dez. A paciente em que não se obteve sucesso (12^a) foi submetida a tentativas repetidas de ablação por cateter, desenvolvendo regurgitação da valva AV direita, sendo necessária reoperação no quinto ano pós-operatório.

Houve necessidade de implante de marca-passo cardíaco definitivo em uma paciente, que apresentava bloqueio AV de primeiro grau e que, com o uso de amiodarona, apresentara episódios intermitentes de bloqueio AV total. O implante foi realizado um ano após a cirurgia, sendo o eletrodo atrial endocavitário posicionado no átrio direito e o eletrodo ventricular epicárdico posicionado no ventrículo esquerdo.

Um paciente com cardiomiopatia grave biventricular teve acidente vascular cerebral no 6º ano pós-operatório, estando atualmente no 9º ano pós-operatório. Apesar do uso de anticoagulante e terapêutica adequada para insuficiência cardíaca, persiste em classe funcional III. Os demais pacientes estão livres de eventos, sendo que uma paciente teve gravidez a termo, sem complicações, após dois anos da cirurgia. Não houve troca da valva AV direita por prótese em nenhum paciente desta série.

3.2 Radiografias de tórax – Índice cardiotorácico

Houve significativa redução dos índices cardiotorácicos dos pacientes ($p < 0,0001$), quando as medidas feitas no pré-operatório foram comparadas às medidas obtidas em seguimento médio de 37,2 meses de pós-operatório, em 28 pacientes (Tabela 3, Figura 6).

Tabela 3 – Índice cardiotorácico (ICT): Comparação entre valores pré-operatórios e pós-operatórios, em longo prazo, em 28 pacientes

	Pré-operatório	Pós-operatório longo prazo	Teste T pareado
ICT	0,66	0,54	$< 0,0001$
Desvio Padrão	$\pm 0,09$	$\pm 0,06$	
Intervalo (mín-max)	0,56 - 0,97	0,44- 0,66	

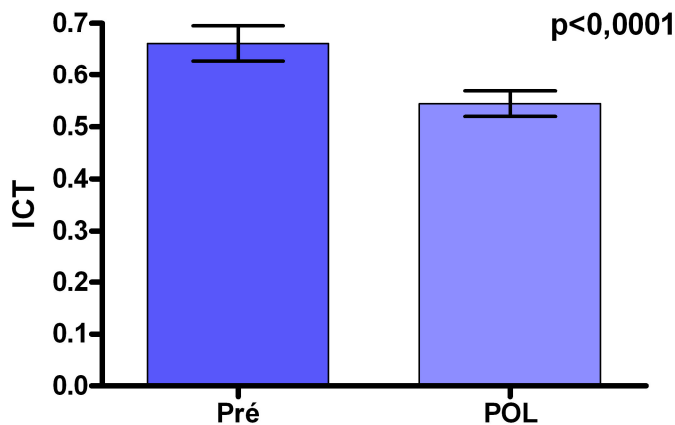


Figura 6 - Índices cardiotorácicos: Comparação entre valores pré-operatórios e pós-operatórios em longo prazo. Média $\pm$ intervalo de confiança de 95%.

ICT – índice cardiotorácico, Pré – pré-operatório, POL – pós-operatório em longo prazo.

3.3 Resultados ecocardiográficos

Houve redução do grau de insuficiência da valva AV direita no período pós-operatório imediato (POI), comparado com o pré-operatório, e essa redução se manteve em longo prazo (Tabela 4, Figura 7). O anel AV direito, que era dilatado no pré-operatório, ficou menor no POI, em consequência da operação, porém cresceu na avaliação em longo prazo, embora sem significância estatística (Tabela 5, Figura 8). Essa redução inicial causou aceleração do fluxo na valva AV em cinco pacientes, sendo que um deles ainda apresentava discreta estenose

(gradiente médio de 7 mmHg) nos estudos ecocardiográficos realizados em longo prazo; os outros não apresentavam estenose da valva AV, definida como gradiente transvalvar médio superior a 5 mmHg.

Tabela 4 - Grau de insuficiência da valva atrioventricular direita: Comparação de medidas repetidas em 40 pacientes.

	<i>Pré-operatório</i>	<i>Pós-operatório imediato</i>	<i>Pós-operatório longo prazo</i>
Insuficiência tricúspide	n	n	n
Grau 1	0	19	11
Grau 2	1	17	22
Grau 3	15	4	7
Grau 4	24	0	0

Comparação	Teste de Friedman Valor de p
POI - Pré	< 0,001
POL - Pré	< 0,001
POL - POI	>0,05

Pré - pré-operatório, POI- pós-operatório imediato; POL- pós-operatório longo prazo

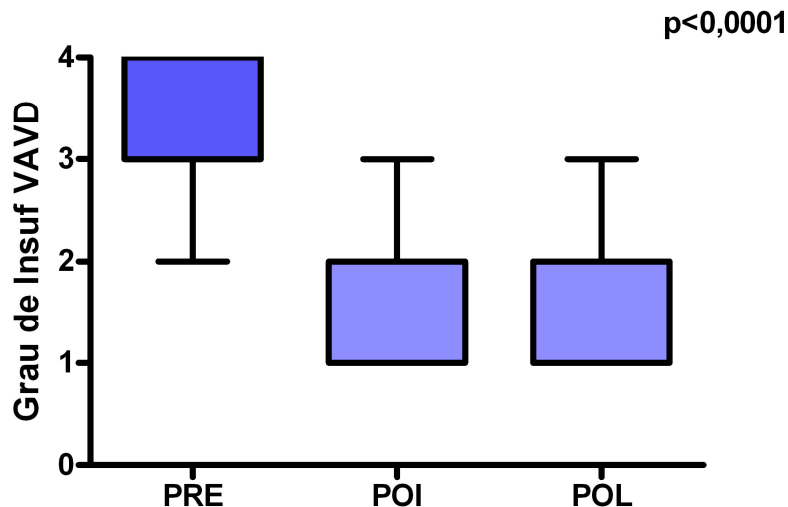


Figura 7 - Insuficiência da valva atrioventricular direita: Comparação entre períodos pré-operatório (PRE), pós-operatório imediato (POI) e pós-operatório em longo prazo (POL). Média ± intervalo de confiança de 95%. POI – pós-operatório imediato, POL – pós-operatório em longo prazo e VAVD – valva atrioventricular direita.

Tabela 5 – Diâmetro antero-posterior do anel da valva atrioventricular direita: Comparação de medidas repetidas em 30 pacientes.

	Pré-operatório	Pós-operatório imediato	Pós-operatório longo prazo	ANOVA p-valor
Diâmetro médio (mm)	42,82	19,32	21,9	0,0001
Desvio Padrão	±11,85	±5,97	±5,66	
Intervalo (min-max)	(25-63,6)	(6-33)	(12-34)	

Comparações múltiplas – Diâmetro da valva atrioventricular direita

Comparação	Diferença média	IC.(95%)	Teste de Bonferroni p-valor
POI - Pré	-23,51	[-18,26; -28,76]	< 0,001
POL - Pré	-20,92	[-15,67; -26,17]	< 0,001
POL - POI	2,58	[7,83; -2,66]	>0,05

Pré - pré-operatório, POI- pós-operatório imediato; POL- pós-operatório longo prazo

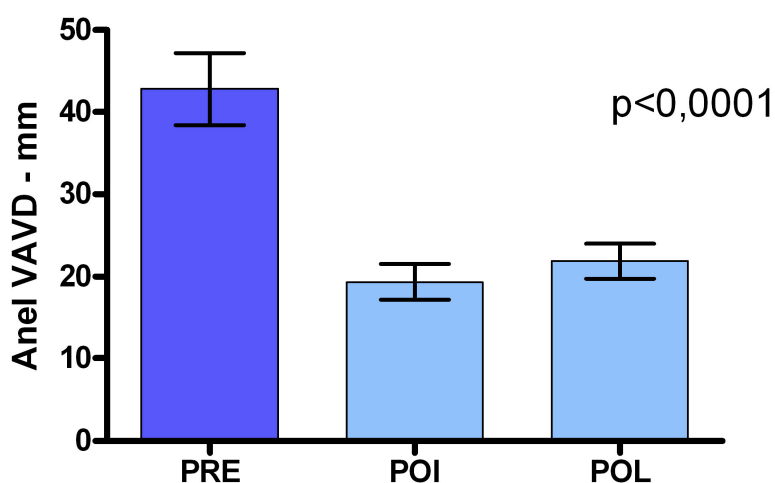
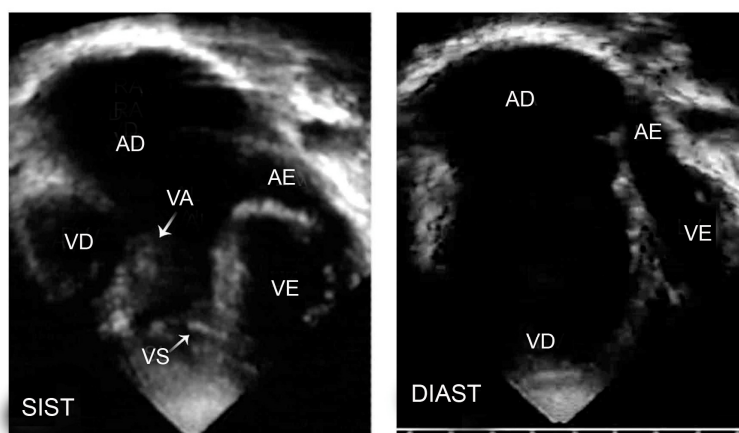
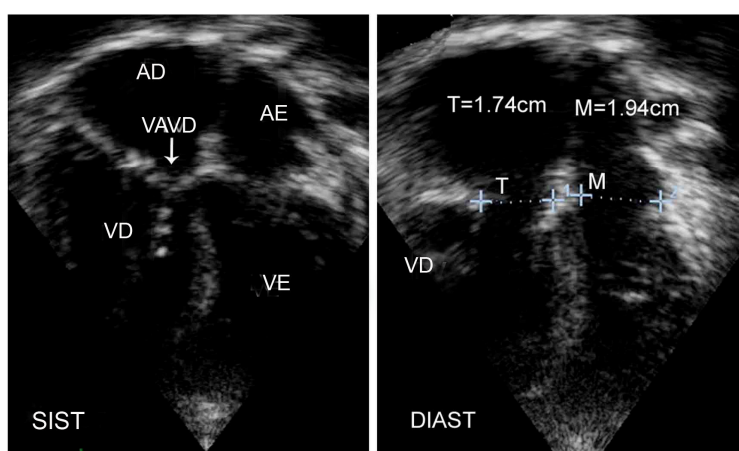


Figura 8 - Comparação entre as medidas repetidas do diâmetro antero-posterior do anel da valva AV direita, nos períodos pré-operatório (PRE), pós-operatório imediato (POI) e pós-operatório em longo prazo (POL). Média ± intervalo de confiança de 95%. VAVD – valva atrioventricular direita.

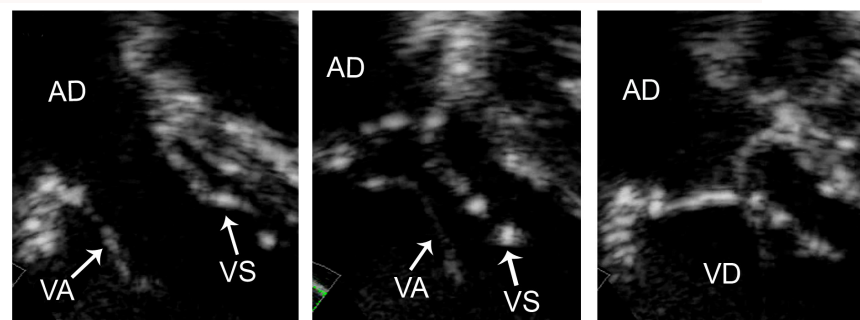
O ecocardiograma da paciente 32 (Figura 9), uma menina de quatro anos de idade, além de indicar um bom posicionamento da valva AV direita e a restauração da morfologia normal do ventrículo direito, também mostra crescimento do anel AV direito, sendo que o diâmetro antero-posterior cresceu de 14,9 para 17,4 mm em um ano.



A



B



C

Figura 9 – Aspectos ecocardiográficos.

A - Ecocardiograma pré-operatório mostrando o deslocamento inferior da válvula e o aumento das câmaras cardíacas direitas;

B - Ecocardiograma pós-operatório (13 meses) mostrando a valva AV direita no nível correto com um diâmetro antero-posterior menor que o da valva AV esquerda;

C - Seqüência de abertura e fechamento da valva AV direita corrigida.

AD-átrio direito, AE-átrio esquerdo, VA-válvula anterior, VS-válvula septal, VD-ventrículo Direito, VE-ventrículo esquerdo, VAVD-valva atrioventricular direita, T-diâmetro da valva AV direita, M-diâmetro da valva AV esquerda, SIST-Sístole, DIAST-diástole.

Referente à dimensão do VD, as áreas medidas na projeção quatro câmaras, indexadas pelas superfícies corpóreas dos pacientes, mostraram aumento do VD funcional comparando-se o pré-operatório e o pós-operatório imediato. Em longo prazo, as áreas do ventrículo direito funcional não se modificaram quando comparadas às obtidas no pós-operatório imediato (Tabela 6, Figura 10).

Tabela 6 - Área indexada do Ventrículo Direito: medidas repetidas em 29 pacientes

	Pré-operatório	Pós-operatório imediato	Pós-operatório longo prazo	ANOVA p-valor
Área Média (cm ² /m ²)	8,53	21,01	20,28	< 0,0001
Desvio Padrão	±7,02	±6,87	±5,26	
Intervalo (mín-max)	2,13-32	8,59-38,85	12,03-32,45	

Comparações múltiplas: Área indexada do Ventrículo Direito

Comparação	Diferença média	IC.(95%)	Teste de Bonferroni p-valor
POI-Pré	12.48	[16,61;8,35]	< 0,001
POL – Pré	11.75	[15,88;7,63]	< 0,001
POL – POI	-0.72	[3,40;-4,85]	>0,05

Pré - pré-operatório, POI- pós-operatório imediato; POL- pós-operatório longo prazo

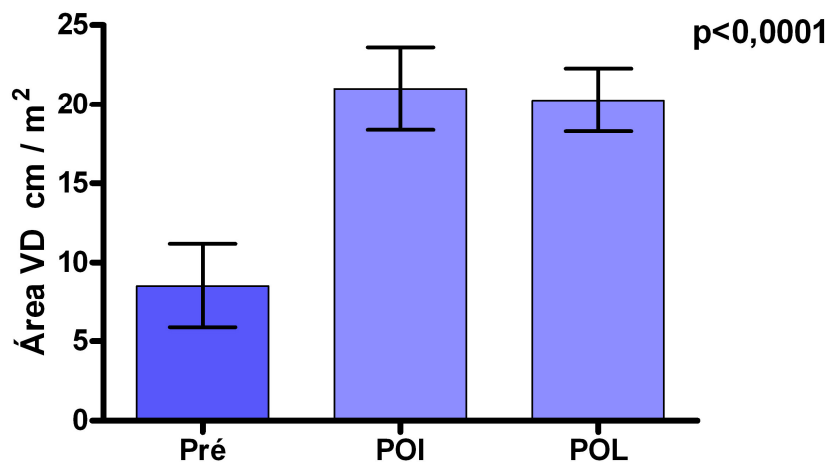


Figura 10 - Área funcional do ventrículo direito, indexada pela superfície corpórea, em cm²/m²: Comparação entre medidas nos períodos pré-operatório, pós-operatório imediato e pós-operatório em longo prazo. Média ± intervalo de confiança de 95%. VD – ventrículo direito, POI – pós-operatório imediato, POL – pós-operatório em longo prazo.

Quanto à dimensão do AD, as áreas medidas na projeção quatro câmaras, indexadas pelas superfícies corpóreas dos pacientes, mostraram redução do AD, comparando-se o pré-operatório e o pós-operatório imediato. Em longo prazo, ocorreu discreta redução do átrio direito em comparação ao pós-operatório imediato, que, porém, não foi significativa (Tabela 7, Figura 11).

Tabela 7 - Áreas indexadas do Átrio Direito: medidas repetidas em 26 pacientes

	Pré-operatório	Pós-operatório imediato	Pós-operatório longo prazo	ANOVA p-valor
Área Média (cm ² /m ²)	29,09	17,06	13,98	< 0,0001
Desvio Padrão	±12,16	±6,61	±5,41	
Intervalo (min-max)	4,66-59,74	7,86-31,86	7,33-29,65	

Comparações múltiplas - Área indexada do Átrio Direito

Comparação	Diferença média	IC.(95%)	Teste de Bonferroni p-valor
POI – Pré	-12,02	[-7.78;-16.27]	< 0,001
POL – Pré	-15,11	[-10,87; -19,35]	< 0,001
POL – POI	-3,08	[1,15; -7.33]	>0,05

Pré - pré-operatório, POI- pós-operatório imediato; POL- pós-operatório longo prazo

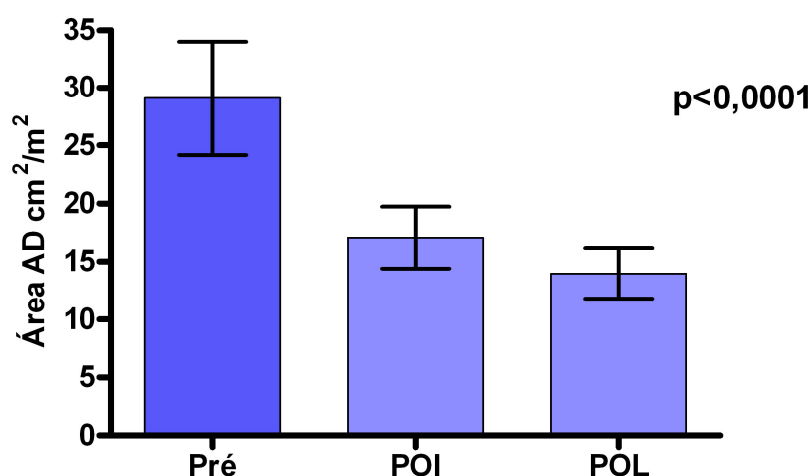


Figura 11 - Área do átrio direito indexada pela superfície corpórea, em cm²/m²: Comparação entre medidas nos períodos pré-operatório, pós-operatório imediato e pós-operatório em longo prazo. Média ± intervalo de confiança de 95%. AD – átrio direito, POI – pós-operatório imediato, POL – pós-operatório em longo prazo.

4. DISCUSSÃO

A anomalia de Ebstein, que apresenta grande diversidade de características anatômicas e de apresentações clínicas, tem sido tratada cirurgicamente com substituição valvar associada ou não à plicatura da porção atrializada ou por técnicas de correção preservando a valva AV direita. A multiplicidade de técnicas propostas para esse último tipo de correção demonstra que é um assunto que merece investigação.

A técnica denominada reconstrução cônica, cujos resultados são apresentados neste trabalho, foi concebida tendo em mente os conceitos de Carpentier et al²⁸, de trazer as válvulas da valva AV direita para a posição do verdadeiro anel e a plicatura longitudinal do ventrículo direito atrializado, para restaurar a morfologia e o volume ventricular direito. Entretanto, ela se diferencia pelos detalhes cirúrgicos, assim como o resultado anatômico e funcional da valva AV direita. Carpentier et al mobilizaram a valva AV direita deslocada para o interior do ventrículo direito na anomalia de Ebstein, trazendo-a ao nível normal do anel AV direito, rodando-a parcialmente apenas para atingir a região septal. Portanto, o reimplante ocorre no formato monovalvular, gerando um fluxo diastólico de sangue fora do centro valvar. Na reconstrução cônica realiza-se a rotação completa, no sentido horário, da margem lateral do conjunto das válvulas anterior e posterior da valva AV direita, enquanto preserva as fixações no ápice ventrículo direito. Adicionalmente, a circunferência completa da base desse cone (o que pode ou não incluir a válvula septal, dependendo do seu estado de desenvolvimento) é suturada ao nível normal do anel AV direito. Diferentemente do método de Carpentier et al, isto inclui a região septal, resultando em fluxo sanguíneo diastólico central e na restauração da função da válvula septal no mecanismo de fechamento da valva AV direita³⁰. O bloqueio atrioventricular é evitado pelo uso de suturas muito superficiais próximo à área do nó atrioventricular.

Na técnica de Kaneko et al³⁵, publicada em 1999, as válvulas septal e posterior da valva AV direita são mobilizadas e suturadas no anel verdadeiro. Esse trabalho foi baseado em 10 corações fixados em formalina, coletados em duas instituições japonesas, e em quatro pacientes com anomalia de Ebstein. Segundo essa publicação, estudos anatômicos nos espécimes de corações mostravam que aproximadamente 40% da superfície total da valva AV direita era constituída pelas válvulas septal e posterior e a experiência clínica mostrava que a plastia AV direita pela mobilização dessas duas porções era possível. Observando a ilustração do artigo, nota-se que a válvula septal é relativamente bem desenvolvida e que o ecocardiograma pré-operatório mostra pequeno deslocamento dessa válvula, o que deixa dúvida sobre o diagnóstico diferencial com insuficiência AV direita e não anomalia de Ebstein propriamente dita. Essa técnica foi utilizada em número pequeno de casos em que a válvula septal é bem desenvolvida e a válvula anterior tem boa mobilidade, o que representa apenas uma pequena porção do amplo e variado espectro anatômico da valva AV direita na anomalia de Ebstein, portanto limitando a sua aplicabilidade.

Ullmann et al³⁶ relataram técnica usando a válvula septal AV direita que teve sua porção proximal mobilizada e suturada à região septal do anel. Eles também não tiveram nenhum caso de bloqueio atrioventricular. Deve ser enfatizado, entretanto, que essa técnica não inclui a plicatura da porção atrializada do átrio direito ou a redução do anel AV direito, sendo limitada a pacientes com anatomia mais favorável, como os próprios autores afirmaram, sendo que a troca da válvula AV direita foi necessária em cinco dos 29 pacientes.

A técnica que descrevemos, além de ter sido desenvolvida anteriormente às técnicas de Kaneko et al e de Ullmann et al, é diferente, pois faz um tratamento mais amplo das válvulas, inclusive a anterior que tem seu aparelho subvalvar, quando anormal, destacado parcialmente e tratado. A válvula septal pode ser utilizada ou desprezada, dependendo do seu desenvolvimento. Além disso, pôde ser aplicada a todas as variações anatômicas de 52 casos

consecutivos, sendo que, em 32 pacientes, a válvula septal foi incorporada à valva AV direita reconstruída, e desprezada no restante dos casos, porém a idéia de fazer um cone com os tecidos da valva AV direita foi mantida em todos os pacientes.

Em 1997, Hetzer et al³⁷ publicaram nova técnica de plastia da valva AV direita, que recompõe o mecanismo valvar no nível do verdadeiro anel AV, utilizando as válvulas com maior mobilidade, sem a plicatura da câmara “atrializada” do VD, portanto, excluindo as válvulas com inserção anômala, criando um ou dois orifícios valvares. Utiliza um ponto, ancorado em almofadas de pericárdio autólogo, trazendo as válvulas ao nível do anel verdadeiro, na posição onde seria a comissura antero-posterior e no anel septal. A seguir, são colocados pontos adicionais, fechando o orifício posterior, excluindo, então, a região correspondente à válvula posterior e à parte lateral da válvula septal, outras vezes fechando o orifício anterior. Alternativamente, ele aloca dois pontos juntando o anel anterior ao septal, criando dois orifícios. Essa técnica, que precisa ser adaptada para cada caso, necessita quantidade razoável de válvula anterior móvel, o que limita seu uso aos casos de anatomia mais favorável. Além disso, como os pontos são relativamente profundos, há risco elevado de bloqueio atrioventricular total, sendo que, na sua casuística de 19 pacientes, houve necessidade de implante de marca-passo cardíaco em dois casos. Quanto ao mecanismo de fechamento valvar, a coaptação sistólica ocorre entre as válvulas e o septo interventricular.

Na presente série não houve ocorrência de bloqueio atrioventricular no pós-operatório imediato em nenhum caso. Isso coincide com os resultados das séries recentes de Wu e Huang^{38,39} em que usaram pericárdio autólogo fresco em 80% dos seus pacientes para reconstruir a porção septal, suturando um pouco abaixo do anel AV direito. Nestas séries também não houve ocorrência de bloqueio atrioventricular após a sutura da porção septal, embora eles também tenham evidenciado a importância da colocação superficial da sutura nesta área.

Resumindo, a técnica descrita para correção da anomalia de Ebstein se diferencia das principais técnicas atuais, como a de Danielson, Quaegebeur e Hetzer, porque reconstrói a valva AV direita de maneira mais anatômica. Nessa técnica, o fechamento valvar se faz com a coaptação das válvulas, enquanto as referidas técnicas se baseiam na construção da valva AV direita em formato monovalvular, sendo que o seu fechamento se faz com a coaptação da válvula com o septo interventricular. Diferencia-se da técnica de Carpentier, também, por não usar anel protético.

Os tempos de circulação extracorpórea e de pinçamento aórtico (tempo de isquemia miocárdica) são bastante variáveis, refletindo o amplo espectro das variações anatômicas da anomalia de Ebstein e, conseqüentemente, as variações de complexidade das operações corretivas. O tempo médio de isquemia miocárdica, de 74 minutos, foi superior ao tempo médio, de 38 minutos, da casuística inicial de Carpentier et al²⁸ com 14 pacientes. Entretanto, com o uso dos métodos de preservação miocárdica atuais, esse tempo é compatível com um bom desempenho do coração no pós-operatório.

4.1 Evolução clínica pós-operatória

Os resultados clínicos imediatos, com mortalidade hospitalar de 3,8%, tempos curtos de internação e ausência de troca valvar, podem ser considerados muito bons. O grupo da *Mayo Clinic*, que utiliza a técnica de Danielson, teve mortalidade de 5,8% em plastias valvares, em crianças com menos de 12 anos. Entretanto, a plastia valvar só foi possível em 27% das 186 crianças, sendo trocada a valva AV direita em 62% e realizados outros procedimentos em 11% dessas crianças⁴⁰. Na experiência do grupo de Carpentier, representando a segunda maior casuística entre as publicadas, houve mortalidade de 9%⁴¹. Na publicação de Sarris et al⁴², relatando os resultados coletivos de treze instituições associadas à *European Congenital Heart Surgeons Association*, a mortalidade hospitalar foi de 13,3%,

embora tenham incluído nessa série também os recém-nascidos, que são o grupo etário de maior risco.

Em geral, a técnica cirúrgica de manuseio do CIA, na anomalia de Ebstein, não tem sido considerada pelos autores, sendo que todos realizam apenas o fechamento rotineiro. Nesta série, CIA valvada sempre foi mantida, de modo a permitir o fluxo sanguíneo apenas da direita para a esquerda, o que acontece quando a pressão atrial se torna maior no átrio direito. Isso se mostrou útil no curso pós-operatório imediato de seis pacientes com disfunção ventricular direita importante, que mantiveram um débito cardíaco sistêmico adequado, à custa de queda moderada da saturação de oxigênio, que aumentou, assim que a função ventricular direita melhorou. Chauvaud et al⁴³ relataram a melhora dos resultados com emprego de anastomose cavopulmonar bidirecional, usada como um procedimento adjunto à operação de Carpentier, em pacientes com disfunção ventricular direita grave. Mais recentemente, Chauvaud et al⁴¹ usaram aquela técnica em 36% dos pacientes, com objetivo de diminuir a pré-carga do ventrículo direito nos casos de disfunção ventricular direita grave. Com aquele procedimento, eles tiveram uma redução significativa na mortalidade causada pela falência ventricular direita. Nesta casuística, a anastomose cavopulmonar foi estratégia reservada como próximo passo para casos de baixo débito cardíaco direito, insuficiente para manter saturação de oxigênio sistêmica razoável. As duas séries, porém, apresentavam características diferentes, pois os pacientes eram mais jovens do que os da série de Chauvaud et al.

Os resultados clínicos, em longo prazo, mostraram redução significativa da classe funcional de insuficiência cardíaca, baixa incidência de arritmias e apenas dois óbitos. Houve necessidade de poucas reoperações, sendo a causa principal a deiscência de sutura na região septal da valva AV direita, problema este abordado com reforço, pela adição de sutura de reforço com fios absorvíveis. Esses resultados não devem ser comparados com os das grandes

casuísticas como a do grupo de Carpentier⁴¹, quanto à sobrevida pós-operatória, porque eles apresentam maior tempo de seguimento. Entretanto, essa correção, por ser mais anatômica e resultar em menor insuficiência da valva AV direita, possivelmente levará a maior sobrevida em longo prazo.

A operação de Danielson, apesar de algumas modificações técnicas, permanece altamente associada à necessidade de troca valvar AV direita. Kiziltan et al²⁶ revisaram sua série de 323 pacientes com anomalia de Ebstein com troca da valva AV direita realizada em 48,9% dos pacientes. Nos resultados em longo prazo, estavam livres de troca valvar por bioprótese 97,5 % dos pacientes, após cinco anos, e 80,6%, após dez anos. Não houve diferença estatística para reoperação aos 10 e 12 anos, entre a troca valvar e a plastia AV direita. Esses bons resultados, de acordo com os autores, podem estar relacionados ao grande tamanho da bioprótese que foi implantada, em relação ao tamanho do paciente, e à pressão sistólica ventricular direita, geralmente baixa, nos pacientes após a correção da anomalia de Ebstein. Entretanto, esses resultados são por um período limitado e não descartam a necessidade da troca da prótese AV direita, portanto não diminui a importância de se procurar realizar a plastia da valva AV direita eficiente e durável.

4.2 Índice Cardiotorácico

A comparação dos índices cardiotorácicos, obtidos pelas radiografias do tórax dos pacientes no período pré-operatório e no pós-operatório, mostrou diminuição significativa desse índice em longo prazo, refletindo o remodelamento do coração. Estes dados são compatíveis com os achados ecocardiográficos, que mostraram redução da insuficiência da valva AV direita.

O índice cardiotorácico (ICT) avalia a percentagem entre as larguras máximas da sombra cardíaca e do tórax, na incidência frontal. Os erros, que poderiam existir na medida da

silhueta cardíaca causados pela diferença das distâncias foco-filme e objeto-filme, são minimizados, pois as imagens do coração e do tórax sofrem o mesmo grau de ampliação, mesmo que ocorram variações nessas distâncias nos exames seriados do mesmo indivíduo⁴⁴. Admite-se como normal o ICT de 50%, ou menos, no adulto e menor que 65% no recém-nascido e na criança, nos primeiros três meses⁴⁵. Enquanto no pré-operatório, a média era de 0,66, no pós-operatório tardio esse valor caiu para 0,54, próximo da normalidade. Esse índice ganha importância na avaliação dos pacientes com anomalia de Ebstein, pois, quase sempre, o ventrículo e átrio esquerdos apresentam dimensões normais ou até inferiores ao normal, sendo o aumento da silhueta cardíaca determinado pelas dimensões do átrio e ventrículo direitos. Exceção a essa regra são os casos que desenvolvem miocardiopatia do ventrículo esquerdo, que pode ser diagnosticada pelo ecocardiograma. Como, nessa casuística, houve apenas um caso de disfunção do ventrículo esquerdo entre os sobreviventes, o remodelamento reverso do coração está relacionado ao remodelamento reverso das câmaras cardíacas direitas do coração.

4.3 Resultados ecocardiográficos relacionados à função valvar

Os resultados relativos à anatomia e função da valva AV direita foram bons e duradouros.

As operações descritas por Carpentier et al²⁸ e Quaegebeur et al²⁹ resultam no mecanismo monovalvular de fechamento e os seus estudos, em longo prazo, mostraram incidência substancial de insuficiência AV direita. No estudo de Chen et al⁴⁶ (grupo Quaegebeur), avaliando 25 pacientes, foram obtidos 16 ecocardiogramas em médio prazo, observando-se que 9 pacientes apresentavam insuficiência moderada (6) ou importante (3) da valva AV direita, sendo que dois deles foram submetidos a troca valvar. Na reconstrução cônica, o que se espera é que, com a coaptação ocorrendo entre os tecidos valvulares, seja

reduzida a reincidência de regurgitação. A redução importante da insuficiência da valva AV direita com essa técnica, que foi mantida em longo prazo, confirmou essa expectativa.

A estenose da valva AV direita é uma possibilidade nesse tipo da técnica, que, em alguns casos, reduz o anel AV direito a um tamanho menor do que o anel AV esquerdo. Estenose da valva AV foi observada, em longo prazo, em apenas um paciente, sendo discreta. A inclusão da válvula septal para aumentar a valva parece ser importante na prevenção da estenose AV direita, particularmente em pacientes adultos. A rotação do tecido da válvula posterior, sem a cordoalha para ser encaixado na válvula septal hipoplásica, completando seu aspecto proximal, é uma manobra útil para obter uma valva AV direita maior. Houve significativa redução do anel da valva AV direita, como consequência da intervenção cirúrgica, mas houve crescimento pequeno desse anel no pós-operatório, em longo prazo. Apesar do crescimento do anel da valva AV direita não ter sido significativo, não se observou o aparecimento de estenose valvar com o tempo, talvez pelo fato de pequeno crescimento do diâmetro anular implicar em crescimento maior da área valvar.

Como na série de Quaegebeur et al²⁹, não foi utilizado anel protético na técnica da reconstrução cônica de plastia AV direita. Essa conduta parece ser importante nas crianças, onde a fixação permanente do anel AV direito, já diminuído, poderia resultar em estenose em longo prazo. Essa flexibilidade anular, que pode contribuir para o mecanismo de fechamento e abertura valvar, foi observado graças aos marcadores ecocardiográficos das suturas interrompidas colocadas no verdadeiro anel AV direito. A possibilidade de crescimento e flexibilidade do anel AV direito, a boa evolução clínica em longo prazo e as poucas reoperações nessa série de pacientes são argumentos contrários ao uso rotineiro de anel protético, mas não descarta a sua necessidade em pacientes mais velhos, especialmente naqueles com tecidos valvares friáveis.

A restauração do ventrículo direito, que é a consequência lógica e imediata dessa técnica cirúrgica, devido à plicatura transversal da porção atrializada do VD e montagem da valva no seu anel verdadeiro, ficou demonstrada de maneira indiscutível, pela enorme aumento da área do ventrículo direito funcional, que aconteceu imediatamente após a operação. Nesse aspecto, essa técnica se diferencia da técnica de Danielson²⁵ que, ao fazer a plicatura transversal da porção atrializada do VD, deixando a valva AV no mesmo local em que ela existe no VD, não aumenta o tamanho do VD funcional.

O ecocardiograma bidimensional, método não invasivo, de grande disponibilidade, excelente para avaliar a anatomia e função das valvas cardíacas, é limitado para avaliar a morfologia e função do ventrículo direito. Embora seja validado para medir volumes e a função ventricular esquerda, apresenta limitações em relação às medidas numéricas acuradas do ventrículo direito. Enquanto a proximidade das valvas AV esquerda e aórtica confere ao VE o formato piriforme, a geometria do VD é mais complexa que a do VE, pelo fato da valva AV direita estar distante da valva pulmonar. O VD se divide em dois compartimentos: a via de entrada, próxima à valva AV direita, e a via de saída, relacionada à valva pulmonar. Estas características morfológicas do VD dificultam a análise geométrica de seus volumes e também não permitem seu enquadramento total em apenas uma projeção ecocardiográfica⁴⁷. Além da complexidade da geometria do VD, há maior dificuldade em definir perfeitamente o endocárdio em toda sua extensão. Na anomalia de Ebstein, as medidas da fração de ejeção no modo monodimensional não são aplicáveis devido ao movimento anormal da parede septal e a distorção da geometria dos ventrículos. Eidem et al⁴⁸ sugerem que o índice de Tei, ou índice de performance miocárdica (IPM), é útil como medida quantitativa da função ventricular nesses pacientes, porém essas variáveis não foram obtidas em número relevante de pacientes.

O ecocardiograma tridimensional e o Doppler tecidual poderiam ajudar na definição dos limites do VD, mas não eram disponíveis nos estudos iniciais dessa casuística.

Foram escolhidas as áreas, e não os volumes ventriculares e atriais, devido à existência de estudos anteriores utilizando essas medidas na avaliação da gravidade da anomalia de Ebstein como, por exemplo, o índice de Celermajer⁴⁹, que é a soma das áreas do átrio direito e do ventrículo direito atrializado dividida pela soma das áreas do VD funcional, AE e VE. Esse índice é usado em neonatos, estabelecendo o escore ecocardiográfico de gravidade da anomalia de Ebstein.

4.4 Possíveis implicações nas indicações cirúrgicas

As indicações para intervenção cirúrgica na anomalia de Ebstein permanecem controversas em pacientes assintomáticos, embora a história natural dessa doença seja uma progressão gradual para insuficiência cardíaca congestiva, arritmias ou ambos^{11,50}, na maioria dos pacientes não submetidos à operação. A mortalidade para estas complicações em longo prazo é alta^{7,12}. Parece que o tratamento cirúrgico em pacientes mais velhos tem menos chance de reverter completamente as alterações morfofuncionais causadas pela doença. Isso pode ter sido o caso de uma morte em longo prazo e outra progressão para falência cardíaca nesta série, reforçando o conceito de que a intervenção cirúrgica deve ser feita antes da deterioração da função ventricular direita e esquerda.

Essa nova proposta cirúrgica, que se mostrou eficaz no período imediato e em longo prazo, dispensando o uso de prótese ou enxerto em todos os pacientes, poderá mudar os critérios de indicação cirúrgica.

5. CONSIDERAÇÕES FINAIS

As limitações desse estudo estão relacionadas, principalmente, ao seu caráter retrospectivo, tendo como objeto indivíduos com uma cardiopatia congênita incomum. Entretanto, um banco de dados especial foi criado por se tratar de uma operação identificada como inovadora desde o começo. Isto ensejou bom seguimento clínico e estudos ecocardiográficos gravados nos períodos pré-operatório e pós-operatório imediato.

Os tempos pós-operatórios dos ecocardiogramas, em longo prazo, foram dispersos, porque foram obtidos em estudo transversal, em operações realizadas ao longo de 13 anos. O ideal seriam estudos ecocardiográficos repetidos em tempos semelhantes de evolução, entretanto não se observou diferença na incidência de insuficiência da valva AV direita nos diferentes tempos desses estudos ecocardiográficos.

Ocorreram dificuldades na avaliação das dimensões das câmaras cardíacas direitas, porque os estudos ecocardiográficos mais antigos não permitiram a avaliação desse dado, resultando na predominante análise dos pacientes mais recentes, que apresentaram maior número de dados completos. Portanto, a análise do remodelamento reverso do VD, em longo prazo, ficou prejudicada, por terem sido avaliados principalmente os pacientes com menor tempo de evolução, além da limitação inerente ao método. Porém, a restauração da cavidade do ventrículo direito funcional, que ocorre imediatamente após o procedimento, pela mudança de posicionamento da valva AV, independe do tempo de seguimento, não teve a sua análise prejudicada.

Estudos adicionais prospectivos com imagens de ressonância ou de tomografia, que são métodos mais precisos para avaliar a morfologia e dimensão do VD, são necessários para elucidar a função e remodelamento reverso dessa cavidade. Esses estudos poderão comparar o remodelamento ventricular direito em indivíduos de faixas etárias diferentes, podendo ter implicações na escolha da melhor idade para a indicação cirúrgica na anomalia de Ebstein.

6. CONCLUSÕES

A avaliação clínica e ecocardiográfica dos pacientes submetidos à correção da anomalia de Ebstein, utilizando a técnica da reconstrução cônica, permitiu concluir que:

A técnica da reconstrução cônica na correção da anomalia de Ebstein apresentou boa aplicabilidade clínica, sem necessidade de substituição valvar, com baixa mortalidade e boa evolução clínica, em cinco anos de seguimento médio.

A correção da insuficiência valvar foi eficaz e duradoura na maioria dos pacientes.

Houve restauração da área funcional do VD e remodelamento reverso do coração.

7. REFERÊNCIAS

1. Mann RJ, Lie JT. The life story of Wilhelm Ebstein (1836-1912) and his almost overlooked description of a congenital heart disease. *Mayo Clin Proc.* 1979;54(3):197-204.
2. Schiebler GL, Gravenstein JS, Van Mierop LH. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Translation of original description with comments. *Am J Cardiol.* 1968; 22(6):867-73.
3. Keith JO, Rowe RD, Uled P. Heart disease in infancy and childhood. New York: The Macmillan Company; 1958.314 p.
4. Correa-Villaseñor 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(2):137-47.
5. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. *N Engl J Med.* 2000;342(5):334-42.
6. Danielson GK, Driscoll DJ , Mair DD , Warnes CA, Oliver WC Jr. Operative treatment of Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104(5):1195-202.
7. 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(4):377-81.
8. Tourniaire A, Deyrieux F, Tartulier M. Maladie d'Ebstein essai de diagnostic clinique. *Arch Mal Couer.* 1949;42:1211-6.
9. Makous N, Vander Veer JB. Ebstein's anomaly and life expectancy: report of a survival to over age 79. *Am J Cardiol.* 1966;18(1):100-4.
10. Kumar AE, Fyler DC, Miettinen OS, Nadas AS. Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Am J Cardiol.* 1971;28(1):84-95.
11. 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.* 1979;54(3):163-73.
12. 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(5):417-27.
13. Engle MA, Payne TP, Bruins C, Taussig HB. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve; report of three cases and analysis of clinical syndrome. *Circulation.* 1950;1(6):1246-60.
14. Goodwin JF, Wynn A, Steiner RE. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am Heart J.* 1953;45(1):144-58.
15. Gasul BM, Weiss H, Fell EH, Dillon RF, Fisher DL, Marienfeld CJ. Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings; a five-year clinical

and pathological study of thirty-four cases in infants and young children out of a series of eleven hundred patients, and four hundred twenty-five angiocardigrams. *AMA Am J Dis Child.* 1953;85(4):404-43.

16. Lev M, Gibson S, Miller RA. Ebstein's disease with Wolff-Parkinson-White syndrome; report of a case with histopathologic study of possible conduction pathways. *Am Heart J.* 1955;49(5):724-41.

17. Weinberg M Jr, Bicoiff JP, Agustsson MH, Steiger Z, Gasul BM, Fell EH, Laun LL. Surgical palliation in patients with Ebstein's anomaly and congenital hypoplasia of the right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1960;40:310-20.

18. Barnard CN, Schrire V. Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. *Surgery.* 1963;54:302-8.

19. Hardy KL, May IA, Webster CA, Kimball KG. Ebstein's anomaly: a functional concept and successful definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1964; 48: 927-40.

20. Hunter SW, Lillehei CW. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy. *Dis Chest.* 1958;33(3):297-304.

21. Lillehei CW, Kalke BR, Carlson RG. Evolution of corrective surgery for Ebstein's anomaly. *Circulation.* 1967;35(4 Suppl):I111-8.

22. McFaul RC, Davis Z, Giuliani ER, Ritter DG, Danielson GK. Ebstein's malformation. Surgical experience at the Mayo clinic. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;72(6):910-5.

23. Sanfelippo PM, Giuliani ER, Danielson GK, Wallace RB, Pluth JR, McGoon DC. Tricuspid valve prosthetic replacement. Early and late results with the Starr-Edwards prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;71(3):441-5.

24. 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(3):416-22.

25. Danielson GK, Maloney JD, Devloo RA: Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Mayo Clin Proc.* 1979;54(3):185-92.

26. 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.

27. Dearani JA, Danielson GK. Surgical management of Ebstein's anomaly in the adult. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;17(2):148-54.

28. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, Abry B, Guibourt P. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(1):92-101.
29. Quaegebeur JM, Sreeram N, Fraser AG, Bogers AJ, Stümper OF, Hess J, Bos E, Sutherland GR. Surgery for Ebstein's anomaly: the clinical and echocardiographic evaluation of a new technique. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17(3):722-8.
30. Silva JP, Baumgratz JF, Fonseca L, Afiune JY, Franchi SM, Lopes LM, Magalhães DM, Vila JH : Anomalia de Ebstein. Resultados com a reconstrução cônica da valva tricúspide. *Arq Bras Cardiol.* 2004;82(3):212-6.
31. Da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, Soares AM, Moreira LF, Barbero-Marcial M. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(1):215-23.
32. Danzer CS. The cardio-thoracic ratio: An index of cardiac enlargement. *Am J Med.* 1919;157:513-8.
33. Felson B. Fundamentals of chest roentgenology. Philadelphia: WB Saunders company; 1961.p.4-9.
34. Suzuki Y , Kambara H, Kadota K, et al. Detection and evaluation of tricuspid regurgitation using a real-time two-dimensional color coded Doppler flow imaging system: comparison with contrast two dimensional echocardiography and right ventriculography. *Am J Cardiol.* 1986;57:811-5.
35. Kaneko Y, Okabe H, Nagata N, Yasui S, Yamada S, Kobayashi J, Kanemoto S. Repair of septal and posterior tricuspid leaflets in Ebstein's anomaly. *J Card Surg.* 1998;13:229-35.
36. Ullmann MV, Born S, Sebening C, Gorenflo M, Ulmer HE, Hagl S. Ventricularization of the atrialized chamber: a concept of Ebstein's anomaly repair. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:918-25.
37. Hetzer R, Nagdyman N, Ewert P, Weng YG, Alexi-Meskhisvili V, Berger F, Pasic M, Lange PE. A modified repair technique for tricuspid incompetence in Ebstein's anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;115:857-68.
38. Wu Q, Huang Z. Anatomic correction of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;122:1237-8.
39. Wu Q, Huang Z. A new procedure for Ebstein's anomaly. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:470-6.

40. Boston US, Dearani JA, O'Leary PW, Driscoll DJ, Danielson GK. Tricuspid valve repair for Ebstein's anomaly in young children: A 30-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2006;81:690-6.
41. Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003;23(4):525-31.
42. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ, Comas JV, Corno AF, Di Carlo D, Fragata J, Hraska V, Jacobs JP, Krupianko S, Sairanen H, Stellin G, Urban A, Ziemer G; 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.
43. Chauvaud S. Ebstein's malformation. surgical treatment and results. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;48(4):220-3.
44. Medeiros Sobrinho JH. Radiologia do coração do recém-nascido normal ou afetado por cardiopatias congênitas. In: Santana MVT, editora. *Cardiopatias congênitas no recém-nascido - Diagnóstico e tratamento.* São Paulo: Atheneu; 2000. p.27-37.
45. Medeiros Sobrinho JH. Radiologia do coração. São Paulo: Sarvier; 1980. p.31.
46. Chen JM, Mosca RS, Altman K, Printz BF, Targoff K, Mazzeo PA, Quaegebeur JM. Early and medium-term results for repair of Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:990-9.
47. Tei C, Dujardin KS, Hodge DO et al. Doppler echocardiographic index for assessment of right ventricular function. *J Am Soc Echocardiogr.* 1996;9:838-47.
48. Eidem BW, Tei C, O'Leary PW, Cetta F, Seward JB. Nongeometric quantitative assessment of right and left ventricular function: myocardial performance index in normal children and patients with Ebstein anomaly. *J Am Soc Echocardiogr.* 1998;11:849-56.
49. Celermajer D.S., Cullen S., Sullivan I.D., et al. Outcome in neonates with Ebstein's anomaly. *J Am Coll Cardiol.* 1992;19:1041-6
50. 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;201:331-5.

8. ANEXOS

Dados Gerais							
Numero	NOME	SEXO	DT. NASC.	DT. CIR.	IDADE(M)	IDADE (A)	OBITOS
1	TAD	F	31/7/1981	5/11/1993	148	12	
2	LT	M	22/10/1987	13/4/1994	78	7	
3	VAS	F	22/6/1992	20/1/1995	25	2	
4	JCS	M	2/1/1963	14/8/1995	392	33	
5	RRS	F	16/6/1990	10/8/1995	62	5	
6	MJR	M	26/7/1978	26/8/1996	217	18	
7	ACS	M	16/5/1989	6/12/1996	91	8	
8	MA	M	9/3/1966	23/7/1996	365	30	27/7/1996
9	MJSS	F	2/5/1981	10/12/1996	188	16	
10	ELS	M	16/3/1981	9/1/1995	166	14	20/3/1998
11	PDBD	F	25/6/1971	15/4/1997	310	26	
12	RMM	F	10/6/1962	14/7/1999	446	37	21/8/2006
13	MELPG	F	14/11/1965	18/8/1999	406	34	
14	RAC	F	15/10/1978	12/4/2000	258	22	
15	ESS	M	26/7/1970	21/9/2000	362	30	
16	GMP	M	5/11/1999	12/8/2001	22	2	
17	NCG	M	3/1/1996	28/2/2002	74	6	
18	AMAJ	M	19/9/1988	22/7/2002	167	14	
19	LPE	M	19/2/1988	23/7/2002	174	15	
20	GSB	M	25/5/1997	4/10/2002	65	5	
21	HGS	M	31/3/1972	16/12/2002	369	31	
22	AS	F	19/7/1983	26/12/2002	234	20	
23	YMM	M	15/7/1989	20/1/2003	163	14	
24	CSNS	M	16/3/1988	7/3/2002	168	14	
25	LRR	M	24/12/1997	7/2/2003	62	5	
26	ESLP	F	7/2/1974	17/4/2003	351	29	
27	UNC	M	5/2/1992	20/9/2003	140	12	
28	DRS	M	9/7/1984	25/11/2004	245	20	
29	MESO	F	16/9/1999	1/3/2004	54	5	
30	LF	M	11/2/1994	20/5/2004	124	10	
31	LLM	F	27/1/1991	22/7/2004	162	14	
32	MQV	M	15/1/1992	17/9/2004	153	13	
33	CAM	M	29/1/1996	25/2/2005	109	9	
34	CFMR	F	17/11/1955	7/5/2004	582	48	
35	JCPE	M	21/4/1992	14/6/2005	157	13	
36	RFMA	F		1/7/2005	250	20	
37	ESA	M	3/12/1955	15/7/2005	607	49	
38	JOR	F	8/6/1998	5/8/2005	86	7	
39	LFZ	M	15/10/1978	31/8/2005	322	26	
40	GFA	M	20/11/1970	15/9/2005	418	34	
41	SJM	M	8/5/1965	23/9/2005	484	40	30/9/2005
42	RCPS	F	4/6/1994	30/9/2005	135	11	
43	SGSA	F	30/10/1995	18/10/2005	108	9	
44	HSS	F	24/7/2005	21/10/2005	3	0	
45	MMS	M	8/2/2001	13/12/2005	58	4	
46	LVRSF	F	28/7/1999	23/2/2006	588	49	
47	JRBC	F	17/2/1994	13/4/2006	85	7	
48	LPE	F	15/2/1971	17/5/2006	483	40	
49	EBC	F	4/10/2003	25/8/2006	34	2	
50	ESA	M	10/9/1985	9/11/2006	254	21	
51	MAB	F	26/12/1959	14/11/2006	563	47	
52	ISL	F	8/7/2002	1/12/2006	53	4	

Classe Funcional de Insuficiência Cardíaca

N.o	NOME	DT. CIR.	PRÉ	POL	Avaliação	TEMPO (m)
1	TAD	5/11/1993	3	1	15/5/2007	162,3
2	LT	13/4/1994	1	1	15/5/2007	157,0
3	VAS	20/1/1995	3	1	17/5/2007	147,8
4	JCS	14/8/1995	4	3	15/5/2007	141,0
5	RRS	10/8/1995	1	1	17/5/2007	141,2
6	MJR	26/8/1996	2	1	17/5/2007	128,7
7	ACS	6/12/1996	1	1	18/5/2007	125,3
9	MJSS	10/12/1996	3	1	18/5/2007	125,2
11	PDBD	15/4/1997	2	1	18/5/2007	121,1
13	MELPG	18/8/1999	3	1	17/5/2007	92,9
14	RAC	12/4/2000	3	1	1/6/2007	85,6
15	ESS	21/9/2000	3	1	16/5/2007	79,8
16	GMP	12/8/2001	3	1	16/5/2007	69,1
17	NCG	28/2/2002	2	1	15/5/2007	62,5
18	AMAJ	22/7/2002	3	1	17/5/2007	57,8
19	LPE	23/7/2002	3	1	17/5/2007	57,8
20	GSB	4/10/2002	1	1	21/5/2007	55,5
21	HGS	16/12/2002	2	1	17/5/2007	53,0
22	AS	26/12/2002	3	1	4/6/2007	53,9
23	YMM	20/1/2003	2	1	16/5/2007	51,8
24	CSNS	7/3/2002	3	1	16/5/2007	62,3
25	LRR	7/2/2003	2	1	17/5/2007	51,3
26	ESLP	17/4/2003	4	2	4/6/2007	49,6
27	UNC	20/9/2003	3	1	1/6/2007	44,4
28	DRS	25/11/2004	2	1	17/5/2007	29,7
29	MESO	1/3/2004	1	1	18/5/2007	38,5
30	LF	20/5/2004	3	1	18/5/2007	36,9
31	LLM	22/7/2004	3	1	21/5/2007	33,9
32	MQV	17/9/2004	3	2	18/5/2007	32,0
33	CAM	25/2/2005	3	1	5/6/2007	27,3
34	CFMR	7/5/2004	3	1	17/5/2007	36,3
35	JCPE	14/6/2005	3	1	18/5/2007	23,1
36	RFMA	1/7/2005	3	1	18/5/2007	22,5
37	ESA	15/7/2005	3	1	18/6/2007	23,1
38	JOR	5/8/2005	3	1	17/5/2007	21,4
39	LFZ	31/8/2005	3	1	21/5/2007	20,6
40	GFA	15/9/2005	2	1	16/5/2007	20,0
42	RCPS	30/9/2005	3	1	16/5/2007	19,5
43	SGSA	18/10/2005	4	1	18/5/2007	19,0
44	HSS	21/10/2005	4	1	5/6/2007	19,4
45	MMS	13/12/2005	3	1	5/6/2007	17,7
46	LVRSF	23/2/2006	2	1	5/6/2007	16,0
47	JRBC	13/4/2006	3	1	18/9/2007	17,2
48	LPE	17/5/2006	3	1	18/9/2007	16,0
49	EBC	25/8/2006	2	1	18/9/2007	12,8
50	ESA	9/11/2006	3	1	18/9/2007	10,3
52	ISL	1/12/2006	2	1	18/9/2007	9,6

Índice cardiotorácico - ICT

N.o	NOME	ICT PRÉ	DT. CIR.	ICT POL	Data do RX	TEMPO (M)
2	LT	0,67	13/4/1994	0,53	20/4/2005	132,0
3	VAS	0,66	20/1/1995	0,5	20/7/2005	126,0
7	ACS	0,6	6/12/1996	0,48	2/11/2006	119,0
13	MELPG	0,61	18/8/1999	0,5	20/7/2006	83,1
15	ESS	0,58	21/9/2000	0,48	28/11/2006	75,0
16	GMP	0,82	12/8/2001	0,66	2/5/2006	56,7
20	GSB	0,61	4/10/2002	0,44	22/4/2006	42,7
23	YMM	0,58	20/1/2003	0,55	1/6/2007	52,3
25	LRR	0,62	7/2/2003	0,51	10/11/2005	33,0
27	UNC	0,59	20/9/2003	0,51	29/10/2006	37,0
28	DRS	0,56	25/11/2004	0,49	20/8/2006	20,8
29	MESO	0,73	1/3/2004	0,48	11/3/2007	36,3
31	LLM	0,66	22/7/2004	0,5	4/4/2006	20,4
32	MQV	0,58	17/9/2004	0,53	28/11/2005	14,4
33	CAM	0,63	25/2/2005	0,62	11/7/2006	16,5
34	CFMR	0,6	7/5/2004	0,52	4/4/2006	22,9
35	JCPE	0,59	14/6/2005	0,5	6/5/2006	10,7
36	RFMA	0,76	1/7/2005	0,66	15/9/2006	14,5
37	ESA	0,66	15/7/2005	0,54	29/9/2006	14,5
38	JOR	0,58	5/8/2005	0,49	10/7/2007	11,3
39	LFZ	0,65	31/8/2005	0,46	21/12/2006	15,7
40	GFA	0,63	15/9/2005	0,52	28/11/2006	14,5
42	RCPS	0,59	30/9/2005	0,57	12/12/2006	14,0
43	SGSA	0,975	18/10/2005	0,65	11/4/2007	17,7
44	HSS	0,69	21/10/2005	0,57	1/11/2006	12,4
45	MMS	0,68	13/12/2005	0,62	27/6/2007	18,4
48	LPE	0,73	17/5/2006	0,58	21/11/2006	6,2
52	ISL	0,7	1/12/2006	0,6	4/5/2007	5,1

Grau de insuficiência da valva AV direita

N.o	Nome	PRÉ	POI	POL
1	T.D.A.	4	3	2
3	V.A.S.	4	1	2
4	J.C.S.	4	3	3
5	R.R.S.	3	2	2
6	M.J.R.	4	1	1
7	A.C.S.	3	2	2
11	P.D.B.D.	4	1	2
13	M.E.L.P.G.	4	2	2
14	R.A.C.	2	1	1
15	E.S.S.	3	1	2
16	G.M.P.	4	1	3
17	N.C.G.	4	1	2
18	A.M.A.J.	4	1	3
20	G.S.B.	4	1	1
21	H.G.S.	3	2	2
22	A.S.	4	2	2
23	Y.M.M.	4	3	2
24	C.S.N.S.	4	2	3
25	L.R.R.	4	2	2
27	U.N.C.	3	1	1
28	D.R.S.	3	1	2
29	M.E.S.O.	4	1	1
31	L.L.M.	4	1	2
32	M.Q.V	4	2	2
33	C.A.M.D.	3	1	1
34	C.F.M.R.	3	1	1
36	R.F.M.A.	4	2	2
37	E.S.A.	4	2	2
38	J.O.R.	3	1	1
39	L.F.Z.	3	2	1
40	G.F.A.	3	1	3
42	R.C.P.S.	4	2	3
43	S.G.S.A.	4	3	3
44	H.S.S.	3	2	2
45	M.M.S.	3	2	2
46	L.V.R.F.S.	4	1	1
47	J.R.B.C.	4	2	2
48	L.P.E	3	2	2
49	E.B.C.	3	2	1
52	I.S.L	4	1	2

Diâmetro da valva AV direita

N.º	NOME	DATA OP	ECO POL	TEMPO (M)	PRÉ	PÓI	POL
1	TDA	5/11/93	18/04/06	149,4	60	17	24
3	VAS	20/1/95	18/07/06	144,4	37	15	22
5	RRS	10/8/95	11/04/06	140,3	25	9	12
7	ACS	6/12/96	22/11/05	107,5	40	16,4	20
13	MELPG	18/8/99	25/07/06	83,2	62	19	31
15	ESS	21/9/00	28/11/06	74	43,3	28	32
17	NCG	28/2/02	02/05/06	50,1	30	12	16
18	AMAJ	22/7/02	13/06/06	46,7	40	19	26
20	GSB	4/10/02	25/04/06	42,7	32	16	21
21	HGS	16/12/02	18/06/07	52,9	35	24	26
22	AS	26/12/02	18/07/06	42,7	42	20	20
23	YMM	20/1/03	18/06/07	52,9	49	33	22
24	CSNS	7/3/02	15/08/06	53,3	42	24	25
25	LRR	7/2/03	01/11/05	32,8	30	14,4	19
30	LF	20/5/04	18/05/06	23,8	31	17	19
33	CAMD	25/2/05	11/07/06	16,5	42	15	19
34	CFMR	7/5/04	04/04/06	22,9	57	22	16
35	JCPE	14/6/05	16/05/06	11	60	25	25
36	RFMA	1/7/05	15/09/06	15	45	24	26
37	ESA	15/7/05	21/07/06	12,2	63,6	19	20
38	JOR	5/8/05	16/05/06	9,3	27	16	16
39	LFZ	31/8/05	08/09/06	12,3	49	23	26
40	GFA	15/9/05	31/10/06	13,5	46	27	26
42	RCPS	30/9/05	05/06/07	20,1	52,7	23	23
43	SGSA	18/10/05	18/06/07	20	56	24	34
44	HSS	21/10/05	09/05/07	18,6	25	6	14
45	MMS	13/12/05	31/10/06	11,6	31	14	20
46	LVRSF	23/2/06	26/09/07	19,1	34	19	12
48	LPE	17/5/06	02/10/07	16,5	60	26	29
52	ISL	1/12/06	01/06/07	6	38,1	12,7	16

N.o	Nome	Área VD			Sup.Corp.		Área VD indexada		
		PRÉ	PÓI	POL	PRE/POI	POL	PRÉ	POI	POL
1	T D A	5,90	11,42	45,33	1,33	1,81	4,43609	8,586466	25,0442
3	V A S	10,21	16,46	40,94	0,7	1,72	14,58571	23,51429	23,8023
6	M J R	9,30	32,00	30	1,59	1,74	5,849057	20,12579	17,2414
7	A C S	2,80	15,00	36,7	0,84	1,6	3,333333	17,85714	22,9375
11	P D B D	10,30	27,30	21,05	1,67	1,75	6,167665	16,34731	12,0286
13	M E L P G	3,84	37,20	32,52	1,34	1,85	2,865672	27,76119	17,5784
18	A M A J	12,07	19,90	26,3	1,55	1,83	7,787097	12,83871	14,3716
19	L P E	9,13	17,90	24	1,59	1,78	5,742138	11,25786	13,4831
21	H G S	13,68	40,05	36,79	1,76	1,87	7,772727	22,75568	19,6738
22	A S	5,00	30,00	23,8	1,36	1,36	3,676471	22,05882	17,5
23	Y M M	8,44	39,97	47,59	1,46	1,74	5,780822	27,37671	27,3506
24	C S N S	11,09	29,60	32,72	1,42	1,83	7,809859	20,84507	17,8798
28	D R S	10,30	26,20	23,53	1,79	1,8	5,75419	14,63687	13,0722
29	M E S O	4,22	14,90	13,6	0,75	1,08	5,626667	19,86667	12,5926
31	L L M	9,23	20,94	28,3	1,42	1,55	6,5	14,74648	18,2581
32	M Q V	3,30	30,26	32,96	1,55	1,57	2,129032	19,52258	20,9936
33	C A M D	5,76	20,55	22,31	1,05	1,47	5,485714	19,57143	15,1769
36	R F M A	8,10	57,50	46,9	1,48	1,66	5,472973	38,85135	28,253
37	E S A	23,10	50,00	45,60	1,78	1,78	12,97753	28,08989	25,618
38	J O R	3,38	19,20	19,3	0,9	1,2	3,755556	21,33333	16,0833
39	L F Z	7,69	44,60	40,3	1,86	1,86	4,134409	23,97849	21,6667
40	G F A	25,00	33,60	41,5	1,55	1,67	16,12903	21,67742	24,8503
42	R C P S	14,23	20,20	31,1	1,51	1,69	9,423841	13,37748	18,4024
43	S G S A	25,00	32,90	31,8	0,95	0,98	26,31579	34,63158	32,449
44	H S S	1,10	4,60	10,24	0,25	0,46	4,4	18,4	22,2609
45	M M S	22,40	14,50	19,38	0,7	0,81	32	20,71429	23,9259
46	L V R S F	4,80	12,34	15,9	0,8	0,99	6	15,425	16,0606
48	L P E	9,30	32,00	37,5	1,55	1,55	6	20,64516	24,1935
52	I S L	9,70	16,20	17,8	0,5	0,7	19,4	32,4	25,4286

N.o	NOME	Área AD			Sup.Corp.		Área AD indexada		
		PRÉ	POI	POL	PRE/POI	POL	PRÉ	POI	POL
1	TDA	6,2	15,3	19,55	1,33	1,81	4,661654	11,50376	10,8011
3	VAS	26,2	19,5	23,31	0,7	1,72	37,42857	27,85714	13,55233
6	MJR	38	28	25,1	1,59	1,74	23,89937	17,61006	14,42529
7	ACS	23,5	6,6	12,46	0,84	1,6	27,97619	7,857143	7,7875
11	PDBD	28	24	23,34	1,67	1,75	16,76647	14,37126	13,33714
13	MELPG	24,5	20,3	17,6	1,34	1,85	18,28358	15,14925	9,513514
18	AMAJ	34,42	19,54	30,5	1,55	1,83	22,20645	12,60645	16,66667
21	HGS	44,13	39,1	37,3	1,76	1,87	25,07386	22,21591	19,94652
22	AS	63,01	18,5	19,4	1,36	1,36	46,33088	13,60294	14,26471
23	YMM	51,84	23,15	19,26	1,46	1,74	35,50685	15,85616	11,06897
24	CSNS	41,73	17,07	21,11	1,42	1,83	29,38732	12,02113	11,53552
29	MESO	12	9,8	9,06	0,75	1,08	16	13,06667	8,388889
31	LLM	17,2	13,23	13,4	1,42	1,55	12,11268	9,316901	8,645161
33	CAMD	28,5	23,15	19	1,05	1,47	27,14286	22,04762	12,92517
36	RFMA	56,4	37,5	26,9	1,48	1,66	38,10811	25,33784	16,20482
37	ESA	38,20	28,80	23,90	1,78	1,78	21,46067	16,17978	13,42697
38	JOR	28,1	10,35	8,8	0,9	1,2	31,22222	11,5	7,333333
39	LFZ	75,7	52,3	48,2	1,86	1,86	40,69892	28,11828	25,91398
40	GFA	54	30,3	29,08	1,55	1,67	34,83871	19,54839	17,41317
42	RCPS	49	14,3	19,9	1,51	1,69	32,45033	9,470199	11,77515
43	SGSA	42,8	30,27	29,06	0,95	0,98	45,05263	31,86316	29,65306
44	HSS	8,3	4,6	9,38	0,25	0,46	33,2	18,4	20,3913
45	MMS	12,1	7,8	8,2	0,7	0,81	17,28571	11,14286	10,12346
46	LVRSF	15,9	8,6	8,45	0,8	0,99	19,875	10,75	8,535354
48	LPE	92,6	33	21,2	1,55	1,55	59,74194	21,29032	13,67742
52	ISL	19,8	12,5	11,3	0,5	0,7	39,6	25	16,14286

APÊNDICES

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

I – DADOS DA IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1- NOME DO PACIENTE

DOCUMENTO DE IDENTIDADE NºSEXO: M F.....

DATA DE NASCIMENTO/...../.....

ENDEREÇONºAPTO

BAIRROCIDADE

CEPTELEFONE – ()

2- RESPONSÁVEL LEGAL

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador, etc)

DOCUMENTO DE IDENTIDADESEXO:MF

DATA DE NASCIMENTO/...../.....

ENDEREÇONºAPTO

BAIRRO CIDADE

CEPTELEFONE – ()

II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

- 1- TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA : RESULTADOS PRECOSES E TARDIOS COM A CORREÇÃO DA ANOMALIA DE EBSTEIN USANDO-SE NOVA TÉCNICA CIRÚRGICA PARA RECONSTRUÇÃO DA VALVA TRICÚSPIDE.

PESQUISADOR: DR. JOSÉ PEDRO DA SILVA

CARGO / FUNÇÃO: DOUTORANDO - INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº 20.828

UNIDADE DO HCFMUSP: INCOR

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA : RISCO MÍNIMO (X)

4. DURAÇÃO DA PESQUISA : 02 ANOS

III - REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA, CONSIGNANDO:

NO SEU CASO FOI FEITA A CORREÇÃO CIRÚRGICA DA ANOMALIA DE EBSTEIN SENDO UTILIZADA UMA TÉCNICA INOVADORA DE PLASTIA DA VALVA TRICÚSPIDE POR PRÓTESE. OS EXAMES VISAM AVALIAR OS RESULTADOS DESSA CIRURGIA.

OS EXAMES NECESSÁRIOS SÃO: EXAME CLÍNICO, TESTE DE ESFORÇO, ECOCARDIOGRAMAS SERIADOS, GASOMETRIA LABORATORIAL DE ROTINA, RADIOGRAFIA DE TÓRAX. AS FINALIDADES DESSES EXAMES SERÃO: AVALIAR A FUNÇÃO CARDÍACA GLOBAL, A VÁLVULA TRISCÚSPIDE E O VENTRÍCULO DIREITO QUANTO A ANATOMIA E FUNÇÃO, A CAPACIDADE FÍSICA E A OXIGENAÇÃO SANGUÍNEA.

O DESCONFORTO E RISCOS DESSES PROCEDIMENTOS SÃO MÍNIMOS E TRATA-SE DE EXAMES ROTINEIROS NA AVALIAÇÃO PÓS OPERATÓRIA.

OS BENEFÍCIOS SÃO AVALIAÇÃO SISTEMATIZADA PÓS-OPERATÓRIA, POSSIBILITANDO DETECÇÃO PRECOCE DE PROBLEMAS E INDICAÇÃO DE TERAPEUTICA ADEQUADA.

NÃO HÁ PROCEDIMENTOS ALTERNATIVOS QUE POSSAM SER VANTAJOSOS PARA O INDIVÍDUO EM QUESTÃO.

IV- ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA:

- 1- Acesso a qualquer tempo, as informações sobre procedimentos, riscos e benefícios relacionados à pesquisa, inclusive para dirimir eventuais dúvidas.
- 2- Liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e de deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.
- 3- Salvaguarda da confidencialidade, sigilo e privacidade.
- 4- Disponibilidade de assistência no HCFMUSP, por eventuais danos à saúde, decorrentes da pesquisa.
- 5- Viabilidade de indenização por eventuais danos à saúde decorrentes da pesquisa.

V- INFORMAÇÕES DE NOMES, ENDEREÇOS E TELEFONES DOS RESPONSÁVEIS PELO ACOMPANHAMENTO DA PESQUISA, PARA CONTATO EM CASO DE INTERCORRÊNCIAS CLÍNICAS E REAÇÕES ADVERSAS.

DR. JOSÉ PEDRO DA SILVA – RUA MAESTRO CARDIM, 769 – SALA 202 – TEL. 3285-4393

PROF. DR. MIGUEL BARBERO MACIEL – RUA PROF DR. ENÉAS CARVALHO AGUIAR, 44 – CERQUERIA CÉSAR – SÃO PAULO – SP – TEL. 3069-5413

VI- OBSERVAÇÕES COMPLEMENTARES

NESTE PROCESSO DE AVALIAÇÃO ALGUNS EXAMES QUE SEJAM DESCONFORTÁVEIS, COMO POR EXEMPLO O TESTE DE ESFORÇO, PODEM SER EXCLUÍDOS, DEPENDENDO DA CONDIÇÃO DO PACIENTE, APÓS AVALIAÇÃO CLÍNICA.

VII- CONSENTIMENTO PÓS – ESCLARECIDO

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo pesquisador e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Protocolo de Pesquisa

São Paulo, de de

assinatura do sujeito da pesquisa ou responsável legal

assinatura do pesquisador
(carimbo ou nome Legível)

Ficha Protocolar Para Anomalia de Ebstein

Dados pré-operatórios

I. Nome:.....**RG:**.....
Idade atual:.....Sexo: Masculino Feminino Idade:
Data de nascimento:.....\.....\..... Data da alta:\.....\.....
Cor: Branco Preto Pardo Permanência:
Data de Internação:.....\.....\.....

II. Ecocardiograma Pré-op:

Data:...../...../..... Peso..... Altura:.....
DDVE=..... DSVE..... DDVD..... AE.....
Volume do AD..... Volume do VD.....
Área do AD..... Área do VD
Volume do AE..... Volume do VE.....
Área do AE..... Área do VE.....
Anel valvar tricúspide..... Anel valvar mitral.....
.....

FO CIA Tipo: OS OP Seio Coronário Tamanho.....
Fluxo AD-AE: D-E E-D Bidirecional Ausente
Fluxo Pulmonar: VTI da Art Pulm..... Diâmetro da AP.....
Fluxo Aórtico..... VTI da Ao..... Diâmetro da Ao.....
Débito do VE Débito do VD
QP/QS.....
CIV: Sim Não Tamanho.....
Grad VD-TP:.....
IT GRAU: I II III IV
VT achados: Deslocamento do folheto septal =..... Acolamento do folheto anterior:
.....
PSVD:.....
Função do VD: Normal Disfunção: leve Moderada Importante
IPM=.....
Função do VE: Normal Disfunção: leve Moderada Importante
IPM=.....
Doppler de veia pulmonar: S.....D.....A.....
Doppler de VCI S.....D.....A.....
Classificação de Carpentier: A B C D

DADOS PÓS-OPERATÓRIOS

I. Nome:.....**RG:**.....
Idade atual:.....Sexo: Masculino Feminino Idade:
Data de nascimento:.....\.....\..... Data da alta:\.....\.....
Cor: Branco Preto Pardo Permanência:
Data de Internação:.....\.....\.....

II. Ecocardiograma Pós-op com dados numéricos absolutos e indexados pela superfície corpórea :

Data:...../...../..... Peso.....Altura:.....
DDVE=..... DSVE.....DDVD.....AE.....
Volume do AD..... Volume do VD.....
Área do AD..... Área do VD
Volume do AE..... Volume do VE.....
Área do AE..... Área do VE.....
Anel valvar tricúspide..... Anel valvar mitral.....

Gradiente diastólico valva tricúspide Pico Médio
FO CIA valvada Tamanho.....
Fluxo AD-AE: D-E E-D Bidirecional Ausente
Fluxo Pulmonar:VTI da Art Pulm.....Diâmetro da AP.....
Fluxo Aórtico..... VTI da Ao.....Diâmetro da Ao.....
Débito do VE Débito do VD
IT GRAU: I II III IV
PSVD:.....
Função do VD: Normal Disfunção: leve Moderada Importante
IPM=.....
Função do VE: Normal Disfunção: leve Moderada Importante
IPM=.....
Doppler de veia pulmonar: S.....D.....A.....
Doppler de VCI S.....D.....A.....