

Miguel Barbero-Marcial
Eduardo A. Sosa
Fulvio Pileggi
Geraldo Verginelli
Augusto Scalabrini
César Gruppi
Laura L. Roma
Shiguemituzo Arie
E. J. Zerbini

TRATAMENTO CIRÚRGICO DA ANOMALIA DE EBSTEIN ASSOCIADA À SÍNDROME DE WOLFF-PARKINSON-WHITE

Os autores relatam o caso de paciente masculino, 19 anos, portador de anomalia de Ebstein associada à pré-excitação direta, manifestada somente por crises freqüentes de taquicardias paroxísticas, limitadoras e resistentes à terapêutica convencional. O estudo eletrofisiológico, realizado por ocasião de estudo hemodinâmico completo, demonstrou haver pré-excitação ventricular por conexão anômala pósteroseptal direita participando no circuito da taquicardia.

O paciente foi submetido à troca valvar por bioprótese de dura-mater e à interrupção da via anômala. Houve desaparecimento da pré-excitação, não se demonstrando condução retrógrada e/ou anterógrada, através dos testes de estimulação artificial.

Com base no resultado obtido, os autores concluem pela eficácia do tratamento cirúrgico na interrupção funcional da conexão anômala e propõem, como procedimento de rotina nessa anomalia, a investigação eletrofisiológica e a secção dos feixes anômalos quando presentes, mesmo em ausência de arritmia prévia.

A associação de pré-excitação com anomalia de Ebstein¹⁻⁴ é considerada freqüente por Schiebler e col.². Sua relação de dependência é fortemente sugerida, já que a pré-excitação é sempre secundária a feixes anômalos atrioventriculares (AV) localizados à direita⁵.

A anomalia de Ebstein apresenta-se clinicamente ora como disfunção valvar, ora como cardiopatia arritmogênica⁶ e, portanto, exige procedimentos terapêuticos diferentes e/ou associados.

Nossa experiência com o tratamento cirúrgico da anomalia de Ebstein já foi anteriormente relatada⁷. Já a cirurgia na associação com Wolff-Parkinson-White (WPW) tem sido descrita em raros casos na literatura⁸⁻¹⁰.

O presente trabalho relata o caso de um paciente portador de anomalia de Ebstein associada à pré-excitação direta, na qual as freqüentes crises de taquicardias paroxísticas, limitadoras e resistentes à terapêutica convencional, puderam ser eliminadas cirurgicamente com sucesso.

RELATO DO CASO

A.C.C.A., masculino, 19 anos, deu entrada no Instituto do Coração em 15/06/80 com diagnóstico clínico, angiográfico e eletrofisiológico de anomalia de Ebstein

sem comunicação interatrial (CIA), associada a pré-excitação tipo WPW por conexão anômala atrioventricular direita. Desde os 9 anos de idade apresentava episódios de taquicardia que se tornaram mais freqüentes e prolongados, apesar do uso de várias drogas antiarrítmicas, incluindo a amiodarona, todas em doses apropriadas. Entre as crises não há história de outras queixas cardiovasculares. Nos últimos meses, as crises foram acompanhadas de importantes manifestações de hipofluxo cerebral, exigindo cardioversão para sua interrupção.

Ao exame físico, não foram observadas manifestações de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e/ou cianose; a pressão arterial era normal e a freqüência cardíaca basal era de 70 bpm.

O eletrocardiograma basal mostrava espaço PR curto e onda delta com complexo QRS largo que, segundo a classificação de Gallagher⁵, corresponde à conexão anômala direita tipo 5 (fig. 1a). Durante as crises de taquicardia o complexo QRS era aberrante do tipo bloqueio completo do ramo direito (BCRD) (fig. 1b). As radiografias do tórax (fig. 2) mostravam circulação pulmonar normal e aumento preferencial do átrio direito (AD) e ventrículo direito (VD).

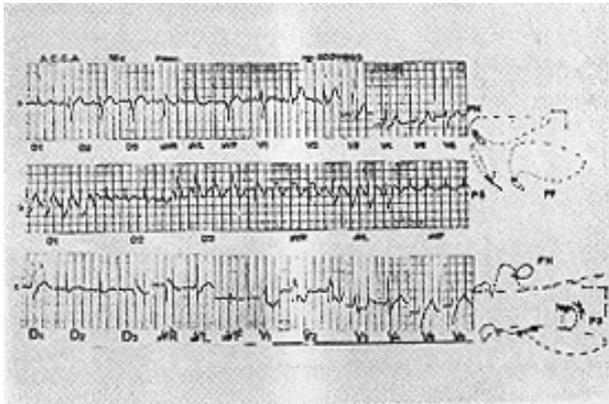


Fig. 1 - Traçado a = eletrocardiograma convencional durante ritmo sinusal: notar síndrome de W.P.W. tipo B; traçado b = taquicardia paroxística supra-ventricular: aparecimento do bloqueio de ramo direito. À direita, o vetocardiograma durante ritmo sinusal: retardo inicial (onda delta) e final da alça do QRS (PH = plano horizontal; PF = plano frontal; PS = plano sagital). Traçado c = eletrocardiograma pós-operatório: ritmo sinusal, bloqueio de ramo direito e ausência de onda delta. À esquerda, o vetocardiograma pós-operatório: ausência de retardo inicial (onda delta ausente) e a presença de bloqueio de ramo direito

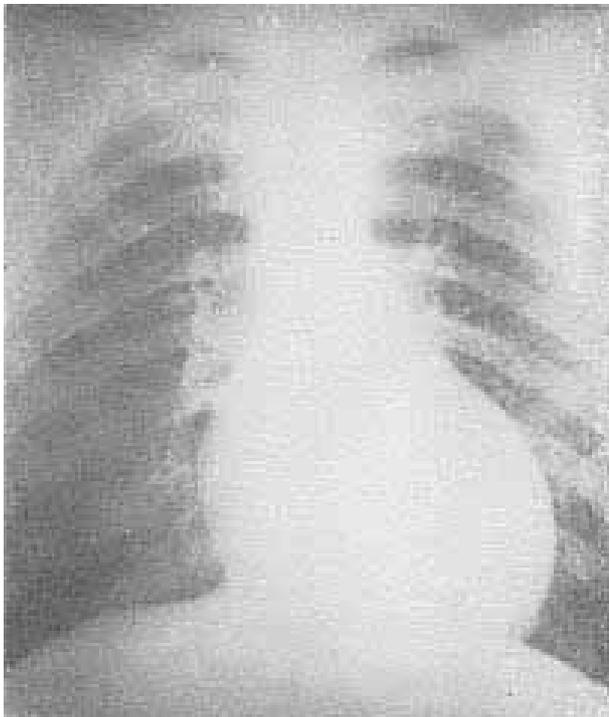


Fig. 2 - RX em pósterio-anterior: aumento moderado da imagem correspondente ao átrio direito e ventrículo direito com circulação pulmonar normal.

O estudo eletrofisiológico foi realizado após 30 dias de suspensão da amiodarona e fundamentalmente com o objetivo de: 1.º localizar a conexão e 2.º confirmar a sua participação no circuito reentrante durante a taquicardia. Esse estudo foi executado de modo convencional, obtendo-se registros de átrio esquerdo (AE) através de punção transeptal com agulha de Bronkenbrough¹¹ (pelas dificuldades de cateterizar o seio coronário), de AD lateral e do eletrograma do feixe de His com elétrodos quadripolares apropriadamente colocados. A análise dos registros feitos em condições basais e com as técnicas de

estimulação artificial demonstrou: 1.º pré-excitação ventricular por conexão anômala póstero-septal direita, (fig. 3); 2.º a sua participação no circuito da taquicardia e 3.º as dificuldades para desencadear e interromper a taquicardia. A estimulação ventricular e dos átrios foi ineficaz para desencadear e interromper as taquicardias, o que era possível e de forma inconstante quando se estimulavam regiões septais posteriores.

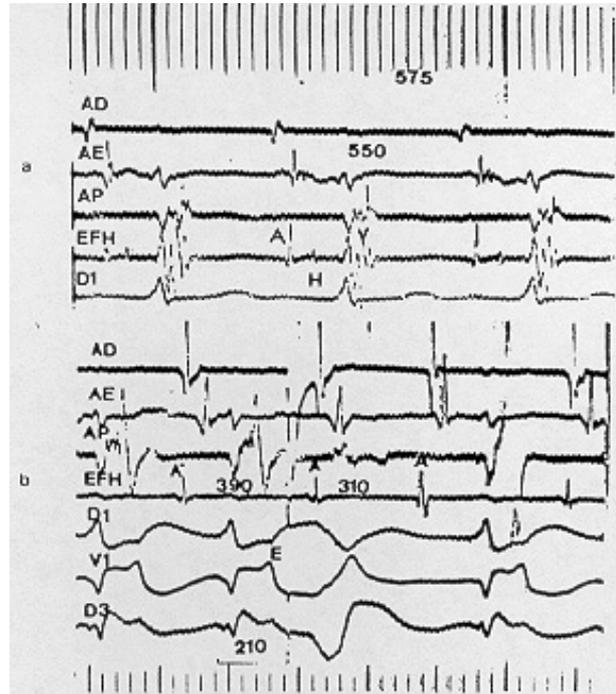


Fig. 3 - Estudo eletrofisiológico AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo, AP = artéria pulmonar; EFH = eletrograma de feixe de His. a = traçado superior durante ritmo sinusal, b = traçado inferior, extra-estímulo em ventrículo direito durante taquicardia induzida: 1.º o átrio do EFH é a primeira estrutura atrial a se despolarizar em sentido retrógrado durante a taquicardia e que, 2.º a captura atrial do extra-estímulo ventricular sugere despolarização atrial retrógrada por feixe anômalo e não por junção AV.

O estudo hemodinâmico revelou as seguintes pressões: pressão média AD = 12 mm Hg; onda "v" = 18 mm Hg; VD e tronco pulmonar com pressão sistólica = 33 mm Hg, capilar pulmonar = 14 mm Hg, VE e aorta com pressão sistólica = 127 mm Hg.

O estudo contrastado (fig. 4) foi característico de anomalia de Ebstein sem comunicações intercavitárias.

Pela associação de arritmia refratária medicamentos e disfunção valvar tricúspide, a operação de secção do feixe de Kent e troca valvar tricúspide foi indicada.

Procedimento operatório - Após toracotomia medioesternal longitudinal, foram visibilizados: AD aumentado de ++ (+ / +++ +) de VD de + com porção atrializada de tamanho moderado.

Para o mapeamento epicárdico, foram colocados 5 pares de elétrodos atriais nas posições como especificadas na figura 5. O par de elétrodos de referência ventricular foi colocado na face anterior do VD à direita da artéria

coronária descendente. Todos esses pontos foram utilizados para registro e testes de estimulação. A face atrial da conexão anômala foi mapeada durante taquicardia induzida e com estimulação ventricular (fig. 5).

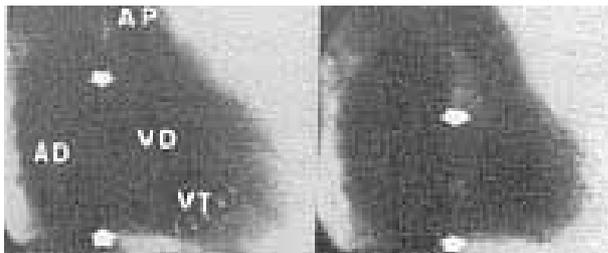


Fig. 4 - Ventriculografia direita em diástole e sístole. As setas mais largas demonstram o local de implantação da valva tricúspide (VT) anormalmente inserida. Regurgitação do ventrículo direito (VD) para átrio direito (AD) livremente. Artéria pulmonar (AP).

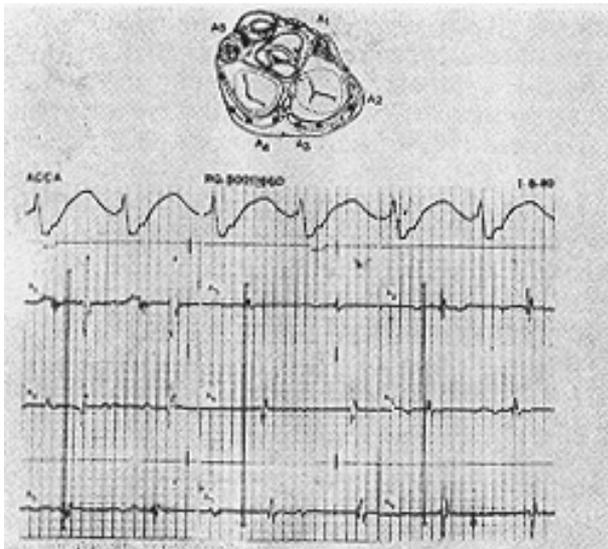


Fig. 5 - Mapeamento intraoperatório durante a taquicardia induzida (A e A correspondem aos pontos de referência para análise da condução retrógrada ventrículo-atrial): nos traçados o ponto mais precoce de despolarização atrial retrógrada é o ponto A₁, que corresponde à região posterior direita do septo interatrial (crux direita) e indica o local do implante atrial do feixe anômalo.

A face ventricular da conexão anômala foi mapeada somente durante ritmo sinusal (fig. 6). Esses mapeamentos intra-operatórios foram realizados com elétrodo para exploração manual construído no CEPEB*. Com esse procedimento os extremos atrial e ventricular da via anômala foram confirmados nos pontos de n.º A e V respectivamente, correspondentes ao mesmo local indicado pelo estudo eletrofisiológico pré-operatório. Posteriormente foi iniciada a circulação extracorpórea e a temperatura reduzida a 27°C, quando então foi pinçada a aorta e infundida solução cardioplégica (10 ml/Kg de peso de Ringer-lactato contendo 15 meq de cloreto de potássio/100 ml).

O átrio direito foi amplamente aberto por incisão paralela ao sulco terminal.

O septo interatrial apresentava-se íntegro. A valva tricúspide apresentava-se mal formada, com liberação baixa da cúspide posterior e septal, aproximadamente a

5cm do anel anatômico. A cúspide anterior era bastante desenvolvida, (fig. 7) com cordas curtas, quase determinando fusão entre a mesma e numerosos músculos papilares. A porção ventricular atrializada era de tamanho moderado e a espessura da sua parede, intermediária entre a do átrio direito e ventrículo direito virtual (2,7 mm).

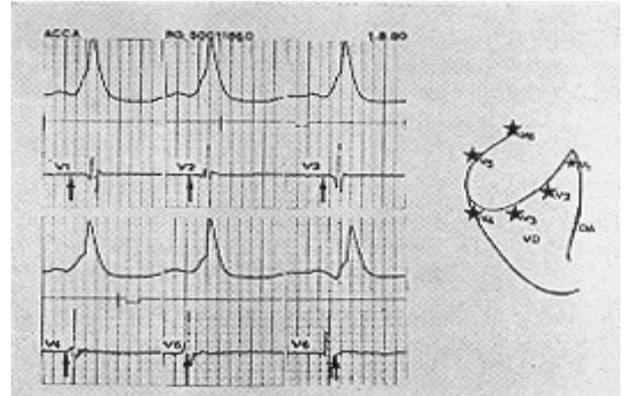


Fig. 6 - Mapeamento intraoperatório durante ritmo sinusal. VD = ventrículo direito; DA = artéria descendente anterior; V₁ e V₂, nos traçados à esquerda, mostram os eletrogramas ventriculares obtidos na face ventricular do anel AV direito correspondente aos mesmos pontos apresentados no esquema à direita. A seta marca o início da onda delta no eletrocardiograma de referência: notar que no ponto V₁, corresponde à projeção posterior direita do septo interatrial, onde ocorre o eletrocardiograma ventricular mais precoce, indicando ser esse o local da conexão ventricular do feixe anômalo.

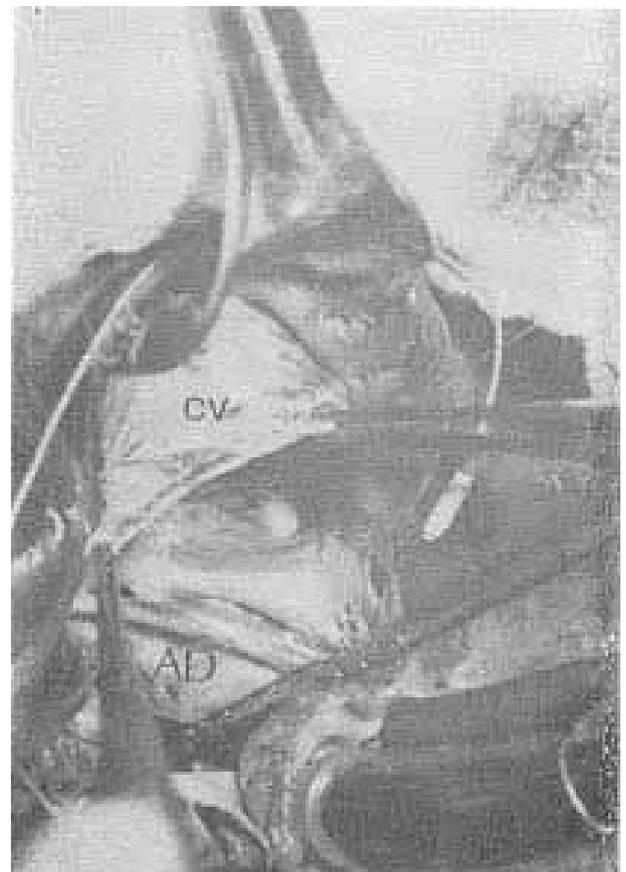


Fig. 7 - Aspecto da cúspide anterior (CV) da valva tricúspide; observam-se retração e espessamento da mesma. AD: átrio direito.

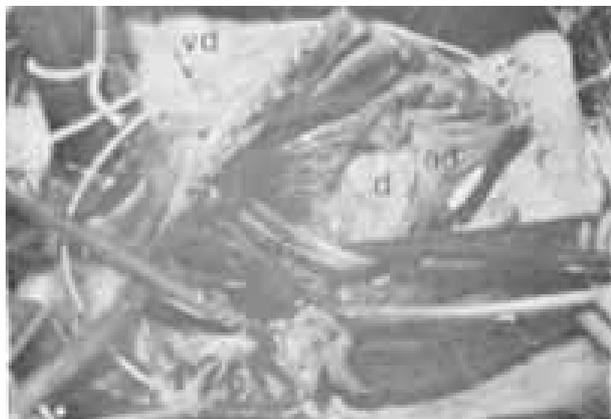


Fig. 8 - Aspecto da dissecação (D) do sulco atrioventricular na sua região pósterio; SC: seio coronário; AD: átrio direito; VD: ventrículo direito.

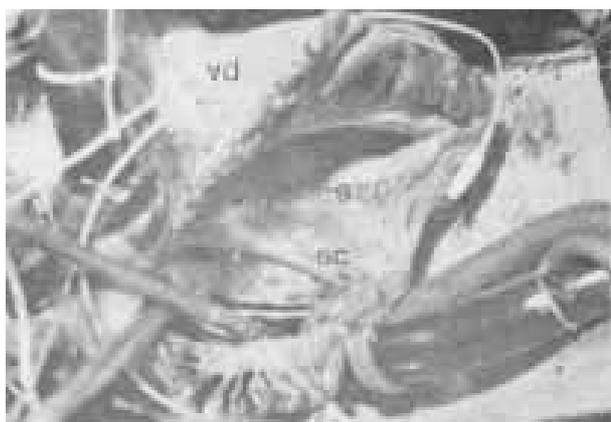


Fig. 9 - Aspecto da sutura (S) após a extensa dissecação da região pósterio-septal. VD: ventrículo direito; SC: seio coronário.



Fig. 10 - Prótese de dura-mater (PT) a ser implantada na tricúspide; AD: átrio direito. Na região circunvizinha ao feixe, pontos separados, no restante do anel anatômico, sutura contínua.

A abordagem da região pósterio-septal do anel tricúspídeo foi realizada através de incisão paralela e superior (2,0 mm) ao mesmo, iniciando-a num ponto localizado a 3 mm posterior à prolongação atrial do septo membranoso e terminando na borda lateral direita do coração. As estruturas dessa região foram cuidadosamente dissecadas, obtendo-se completa separação entre a parede atrial, o seio coronário e o ventrículo direito. Após isso, a dissecação foi continuada até encontrar o átrio esquerdo, o

anel mitral e a porção posterior do ventrículo esquerdo. A seguir procedeu-se ao fechamento da incisão e a valva tricúspide foi substituída por prótese de dura-mater implantada no anel anatômico e, por conseguinte, caudal ao seio coronário (fig.10).

Após o retorno dos batimentos cardíacos espontâneos, o eletrocardiograma revelou ritmo sinusal e desaparecimento da onda delta de pré-excitação.

Através de 4 elétrodos (2 atriais e 2 ventriculares) colocados durante o ato operatório foram realizados testes de estimulação artificial, os quais mostraram não ser possível o desencadeamento de qualquer forma de taquicardia, bem como a ausência de condução retrógrada.

Evolução clínica - O paciente permaneceu após a intervenção internado por 3 semanas, sem qualquer intercorrência. Os sucessivos registros eletrocardiográficos dinâmicos (sistema Holter) revelaram apenas ritmo sinusal regular e bloqueio do ramo direito de grau avançado, sem atividade ectópica ventricular e/ou supraventricular. Em nenhuma oportunidade, detectou-se qualquer forma de pré-excitação.

No 20.º dia de pós-operatório, nova avaliação eletrofisiológica foi realizada, através de elétrodos bipolares e ventriculares colocados durante o procedimento cirúrgico. Os testes de estimulação artificial demonstraram aumento de condução anterógrada e/ou retrógrada através de vias anômalas, o que permite admitir sua interrupção funcional.

Na ocasião da alta o paciente encontrava-se em bom estado geral, sem manifestações de insuficiência cardíaca, com ritmo sinusal regular e sem medicação antiarrítmica.

Um ano após, o paciente continuava assintomático e o ECG não mostrava sinais de pré-excitação.

DISCUSSÃO

A eficácia do tratamento cirúrgico, na profilaxia das recorrências das taquicardias paroxísticas, ligadas a conexões anômalas atrioventriculares, vem sendo demonstrada de modo convincente desde os trabalhos de Cobbe e col.¹², e Sealy e col.¹³. Em presença de conexões anômalas anatomicamente independentes do nó AV e do tronco do feixe de His, a interrupção cirúrgica não acarreta maiores riscos quando essas se localizam na parede livre do sulco atrioventricular.

No entanto, quando a sua situação é tal, a possibilidade de secção acidental do AV e/ou tronco do feixe de His, com conseqüente bloqueio AV total, deve ser considerada no momento da escolha terapêutica⁵.

A escolha do tratamento cirúrgico no caso apresentado foi baseada nos seguintes dados 1.º) presença de arritmias ligadas a conexões anômalas atrioventriculares, limitantes e resistentes a antiarrítmicos, incluindo a amiodarona; 2.º) impossibilidade do uso de marca-passo apropriado para o controle das taquicardias. Essa limitação ficou demonstrada durante o

estudo eletrofisiológico, no qual o desencadeamento e a interrupção das taquicardias só foram possíveis em áreas restritas e próximas ao septo interatrial. Uma vez demonstrada a existência das conexões anômalas fazendo parte do circuito reentrante e a sua localização septal próxima ao nó A-V, as porções de átrio e ventrículo participantes do citado circuito seriam supostamente pequenas. Por outro lado, as modificações fibróticas no átrio e ventrículo direito, que acompanham a anomalia valvar, produzem graus variáveis de transtornos de condução. Dessa forma, somente em algumas regiões próximas ao septo a estimulação artificial seria capaz de interromper a taquicardia; 3.º) a existência de anomalia valvar anatomicamente importante.

O espectro das arritmias que acompanham a anomalia de Ebstein é amplo e a incidência de pré-excitação, variável⁶.

A importância das conexões anômalas nas arritmias da anomalia de Ebstein pode ser maior do que se possa esperar, quando se leva em conta a possibilidade de as mesmas só funcionarem em sentido retrógrado^{5,14-16}. Por outro lado, a ausência de história pregressa de palpitações paroxísticas, sem onda de pré-excitação manifesta, em um determinado paciente, não significa que as conexões anômalas não possam ser, no futuro, responsáveis por crises de taquicardias. Por esses motivos, justifica-se sempre o estudo eletrofisiológico em toda anomalia de Ebstein, para que a interrupção cirúrgica das conexões anômalas seja realizada concomitantemente à correção da anomalia valvar.

A localização do feixe de His anômalo na região posterior e direita do septo interatrial, através do estudo eletrofisiológico já descrito previamente, é fator de fundamental importância para obter-se adequado resultado cirúrgico. Nessa região denominada triângulo de Koch encontram-se o tendão de Todaro, a artéria do nó atrioventricular, o seio coronário e abundante tecido gorduroso com bridas de tecido fibroso. A dissecação realizada deve ter o objetivo separar todas as estruturas do anel e da porção subjacente do ventrículo direito, deixando as fibras musculares do ventrículo direito visíveis e livres de tecido gorduroso. Por maior segurança, a dissecação foi continuada em profundidade, liberando o seio coronário das estruturas subjacentes, até atingir o sulco atrioventricular esquerdo, o qual também foi dissecado numa extensão de 2,5 cm. Grande cuidado foi tomado para não lesar a região do septo interatrial imediatamente suprajacente à prolongação atrial do septo membranoso.

A anomalia valvar era típica da doença de Ebstein, quando a liberação baixa dos cúspides medial e posterior. Aspecto incomum foi o encontro de múltiplos músculos papilares e de cordas curtas relacionadas com a grande cúspide anterior.

A substituição valvar por bioprótese de dura-mater pareceu ser o mais adequado tratamento, considerando as acentuadas máis formações das cúspides valvares. Por outro lado, a experiência obtida com a bioprótese de dura-mater nessa posição tem mostrado excelentes resultados tardios num período de até 9 anos de pós-operatório⁷.

O caso apresentado mostra que a investigação eletrofisiológica e, quando necessária, a secção de feixes anômalos deve ser procedimento de rotina no tratamento da anomalia de Ebstein.

SUMMARY

The authors report the case of a 10 year-old male patient with Ebstein anomaly, associated to right pre-excitation arrhythmia.

The only manifestations of this association were frequent crises of paroxysmic tachycardias, physically restricting and resistant to usual therapy.

Electrophysiologic study done during a complete hemodynamic study revealed ventricular pre-excitation by a right postero-septal anomalous connection sharing in the tachycardia circuit. Surgical act was indicated in face of the refractory character of the arrhythmia and tricuspid valve dysfunction.

The surgical aspects of valvar substitution by duramater bioprosthesis and the interruption of the anomalous connection are commented.

Pre-excitation disappeared after surgery and all the tests of artificial stimulation (both retrograde and/or anterograde conductions) were negative.

Based on the results the authors point to the efficacy of surgical treatment to interrupt functional anomalous connection and propose this as a routine procedure in this anomaly, electrophysiologic investigation and the section of the anomalous bundle when present even there is no previous arrhythmia.

REFERÊNCIAS

1. Sodi-Pallares, D.; Marisco, F. - The importance of electrocardiographic patterns in congenital heart disease. *Am. Heart J.* 49: 202, 1955.
2. Schiebler, G. L.; Adams, Jr. P.; Anderson, R. T. C. - The Wolff-Parkinson-White syndrome in infants and children. A review and a report of 28 cases. *Pediatric*, 24: 585, 1959.
3. Swiderski, J.; Lees, M. H.; Nadas, A. S. - The Wolff Parkinson-White syndrome in infancy and childhood. *Br. Heart J.* 24: 561, 1962.
4. Giardina, A. C.; Ehlers, K. H.; Engle, M. A. - Wolff. Parkinson-White syndrome in infants and children. A long-term follow up study. *Br. Heart J.* 34: 849, 1972.
5. Gallagher, J. J.; Pritchett, E. L. C.; Sealy, W. C.; Kasell, J.; Wallace, A. G. - The pre-excitation syndromes. *Progr. cardiovasc Dis.* 20: 285, 1978.
6. Perloff, J. K. - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. In: Perloff, J. K. - *The clinical recognition of congenital heart disease.* W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1970. p. 184.
7. Barbero-Marcial, M.; Verginelli, G.; Awad, M.; Ferreira, S.; Ebaid, M.; Zerbini, E. J. - Surgical treatment of Ebstein's anomaly. Early and late results in twenty patients subjected to valve replacement. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78: 416, 1979.
8. Sealy, W. C.; Wallace, A. G. - Surgical treatment of Wolff Parkinson-White syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69: M57, 1974.
9. Gallagher, J. J.; Sealy, W. C.; Kasell, J.; Wallace, A. G. - Multiple accessory pathways in patients with pre-excitation syndrome. *Circulation*, 54: 571, 1976.
10. Sealy, W. C.; Gallagher, J. J.; Pritchett, E. L. C.; Wallace, A. G. - Surgical treatment of tachyarrhythmia in patients with both Ebstein anomaly and a Kent bundle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75: 847, 1978.
11. Brockenbrough, E. C.; Braunwand, E. - A new technique for left ventricular angiocardiology and transeptal left heart catheterization. *Am. J. Cardiol.* C: 1062, 1962.

12. Cobb, F. R.; Blumenschein, S. S.; Sealy, W. C.; Boineau, J. P.; Wagner, G. S.; Wallace, A. G. - Successful surgical interruption of the bundle of Kent in a patient with Wolff-Parkinson-White syndrome. *Circulation*, 38: 1018 1968.
13. Sealy, W. C.; Hattler, B. C.; Blumenschein, S. S.; Cobb, F. R. - Surgical treatment of Wolff-Parkinson White syndrome. *Ann. Thorac. Surg.* 8: 1, 1969.
14. Barold, S. S.; Cocil, P. - Mechanisms of atrioventricular junctional tachycardia: role of reentry and concealed accessory bypass tracts. *Am. J. Cardiol.* 39: 97, 1977
15. Coumel, P.; Attuel, P. - Reciprocating tachycardia in overt and latent preexcitation. Influence of branch block on the rate of the tachycardia. *Cardiol.* 1: 423, 1974.
16. Zipes, D. P.; DeJoseph, R. L.; Rothbaun, D. L. Unusual properties of accessory pathways *Circulation*, 49: 1200, 1974.