

Maria Virgínia Dias Silva
 J. Hortêncio de Medeiros S.º
 Valmir F. Fontes
 Nadja A. A. C. Frasca
 Maria Aparecida. P. Silva
 Maria Cristina B. Bembom
 José Eduardo Abib
 Cleuza Lapa Santos

ANOMALIA DE EBSTEIN

Em 1964, Ebstein¹ descreveu uma anomalia congênita da valva tricúspide, que causava insuficiência severa em um trabalhador do sexo masculino de 19 anos, portador de tuberculose pulmonar, com queixas de cansaço e palpitações desde a infância. Na necropsia, encontraram-se dilatação do ventrículo e átrio direitos e forame oval permeável. Os folhetos anterior e posterior da valva tricúspide, largos, estavam fundidos ao longo de suas comissuras e constituíam uma grande membrana, que se originava em parte no anel fibroso e em parte no endocárdio ventricular direito. O folheto septal era pequeno¹.

A partir daí, vários casos foram descritos inicialmente como achados de autópsia²⁻⁴. Em 1949, a presença dessa anomalia, agora conhecida pelo epônimo de anomalia de Ebstein, foi diagnosticada durante a vida⁵, seguindo-se outras publicações⁶⁻¹⁰ de casos com o diagnóstico feito "in vivo".

Na anomalia de Ebstein, os folhetos da valva tricúspide, um, dois ou os três, estão deslocados para dentro do ventrículo direito (VD), inserindo-se em suas paredes e não no anel valvar. Em geral, o folheto posterior é o único ou o que mais se desloca¹⁴.

Quanto mais deslocados os folhetos para dentro do ventrículo direito, mais curtas são as cordas. Os músculos paliars são comumente hipoplásticos. Além disso, os folhetos comumente são malformados irregulares, extensos ou encurtados e a valvar apresenta graus variáveis de incompetência¹¹⁻¹⁴.

Entre o anel valvar e a porção flutuante dos folhetos, existe uma porção ventricular (porção arterializada do VD) mais ou menos desenvolvida. A porção sinusal do VD habitualmente é pequena e repleta de músculos papilares e, às vezes, seu infundíbulo é hipoplástico ou dilata-se, constituindo uma câmara infundibular mais ou menos importante (fig. 1).

O átrio direito (AD), em geral, é enorme e forma uma cavidade única com a porção arterializada do VD, enquanto o "sinus" e o infundíbulo apresentam dimensões variá-

veis. As paredes do AD são hipertróficas e as do VD hipotróficas, tendo ambas mais ou menos a mesma espessura.

O tronco pulmonar (TP), os vasos pulmonares, as câmaras esquerdas e a aorta (Ao) são hipoplásticos em decorrência do hipofluxo pulmonar, que causa também hipofluxo sistêmico.

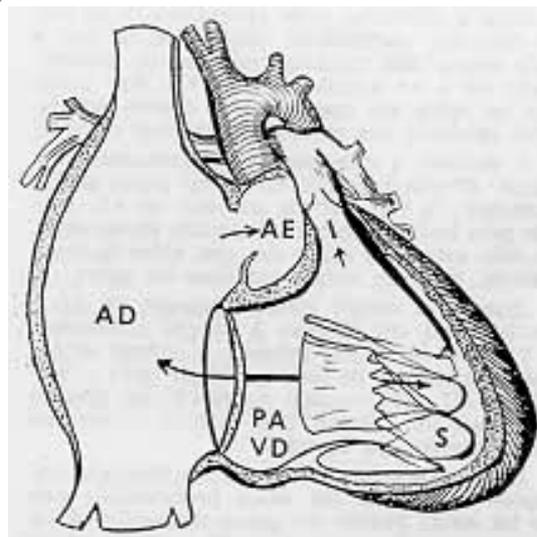


Fig. 1- Anomalia de Ebstein. AD- átrio direito, AE- átrio esquerdo, PAVD- porção arterializada do VD, S- sinus do VD. I- infundíbulo.

A frequência da anomalia de Ebstein em pacientes com doença cardíaca congênita é em torno de 0,5%. Incide em ambos os sexos, tendo sido notada recorrência familiar¹⁵⁻¹⁸.

A associação com outras anomalias é comum. A comunicação interatrial (CIA), seja forame oval permeável ou do tipo defeito da fossa oval, está presente em cerca de metade dos casos. CIA tipo persistência do "ostium primum" tem sido pouco encontrada¹⁹. Associações menos frequentes ocorrem com a estenose ou atresia pulmonar, comunicação interventricular (CIV), persistência do canal arterial (PCA) tetrade de Fallot (TF), coarctação da

aorta (CoAo), transposição das grandes artérias (TGA) e o arco aórtico à direita²⁰⁻²⁴.

O sistema de condução é normalmente situado, porém o nódulo A-V pode sofrer compressão e o ramo direito do feixe de His pode apresentar graus variáveis de fibrose²⁵.

Fisiopatologia

Os transtornos funcionais do coração, na anomalia de Ebstein, estão relacionados com três alterações anatômicas: a má formação da valva tricúspide, a atrialização da porção sinusal do VD e a reduzida capacidade do mesmo para funcionar como bomba.

A extrema variabilidade da lesão anatômica implica a variabilidade dos transtornos hemodinâmicos e do quadro clínico resultante. Dessa maneira, a anomalia pode apresentar-se de forma discreta, permitindo sobrevivência até a idade adulta. Foi relatado um caso de sobrevivência até a 8ª década de vida^{26,27}. Por outro lado, há casos em que a morte ocorre por falência cardíaca nas primeiras semanas de vida.

A cianose é causada, primeiramente, pelo “shunt” direita, esquerda (D-E) no plano atrial, resultante da elevação de pressão no AD, causada pela lesão da valva tricúspide. Raramente, têm sido relatados casos em que, além da insuficiência, também existe estenose da valva.

Durante a sístole atrial, o sangue do AD é impulsionado em direção à porção atrializada do VD, que se dilata. Durante a sístole ventricular, o sangue é forçado a refluir para o verdadeiro AD, aumentando a pressão no mesmo e forçando um “shunt” D-E, através do forame oval permeável ou de uma CIA.

Logo após o nascimento, a insuficiência tricúspide (IT) pode ser mais pronunciada por não ter ainda havido completa regressão da resistência vascular pulmonar. Em seguida, com a queda da resistência vascular pulmonar e a normalização das pressões em VD e AD, a magnitude da incompetência tricúspide diminui havendo conseqüente diminuição do referido “shunt” e, portanto, da cianose.

A cianose pode ainda aumentar por uma evolução natural da incompetência tricúspide ou por paroxismos de taquicardia, com encurtamento do período de enchimento diastólico do VD e conseqüentemente, aumento de pressão no AD.

Quadro clínico

Os sintomas variam consideravelmente na dependência das alterações anatômicas. Na maioria dos casos, a cianose e a dispnéia estão presentes. Poucos são pacientes assintomáticos.

A cianose está presente em 3/4 dos casos relatados e, em 2/3, manifesta-se desde o nascimento ou, precocemente, na infância. No terço restante, o início é insidioso, entre 3 e 12 anos de idade²⁸.

A baixa concentração de oxigênio no sangue arterial contribui para o aparecimento de dispnéia, por estimulação dos corpos carotídeos e aumento da ventilação. Em está-

gios avançados, com insuficiência cardíaca direita, a dispnéia pode resultar, em parte, de inadequada função dos músculos que exercitam a respiração, os quais provocam estimulação reflexa dos mecanismos ventilatórios²⁸.

Episódios de taquicardia paroxística ocorrem em cerca de 25% dos pacientes com anomalia de Ebstein²⁹.

Sintomas neurológicos são, por vezes, evidentes, particularmente a síncope associada com o esforço, emoção ou durante os paroxismos de taquicardia supraventricular. Podem ocorrer perda transitória da visão e manifestações de tromboembolismo, principalmente em pacientes com considerável policitemia.

Na maioria dos casos, o desenvolvimento físico e mental é normal. A presença de insuficiência cardíaca precoce pode resultar em hipodesenvolvimento físico. Tem-se notado, em muitos pacientes com doença de Ebstein, uma coloração característica na face com nuances violáceas, freqüentemente associada com múltiplos hemangiomas capilares, particularmente freqüentes na região malar.

Os pulsos arteriais são geralmente normais, principalmente, em pacientes ascianóticos, mas tendem a diminuir em presença de insuficiência cardíaca congestiva ou quando o débito cardíaco está reduzido. O pulso jugular pode ser inteiramente normal^{30,31}. Esta afirmação pode parecer errônea, uma vez que o aumento da força de contração do AD implicaria aumento da onda “a” e a insuficiência tricúspide, da mesma maneira, deveria produzir uma onda “v” importante. Tal pode ser devido ao efeito amortecedor que exerce sobre qualquer corrente de regurgitação a enorme cavidade atrial³². Casos com insuficiência cardíaca congestiva apresentam, via de regra, aumento da pressão venosa jugular e pulso hepático.

A conformação torácica pode ser normal, todavia, saliências bilaterais ou somente a região esquerda do precórdio comparecem particularmente em pacientes com acentuada cardiomegalia.

O sinal que abala o diagnóstico clínico de anomalia de Ebstein é a presença de impulsão sistólica de VD. Entretanto, às vezes, percebe-se um movimento ondulante, ao longo da metade inferior da borda esternal esquerda, principalmente na inspiração profunda produzida pela porção atrializada do VD³⁰. Frêmito sistólico de IT é incomum, porém pode ser detectado ao nível da área tricúspide.

O 1.º ruído cardíaco mostra desdobramento largo, provavelmente devido à existência do bloqueio completo do ramo direito (BRD). O segundo componente do 1.º ruído é relativamente alto, lembrando um “click” de ejeção pulmonar e origina-se do aparelho tricúspide mal formado, provavelmente, do grande folheto anterior. O 2.º ruído cardíaco apresenta, freqüentemente, desdobramento largo, por retardo sístole do lado direito, resultando tais alterações do bloqueio do ramo direito. A intensidade do componente pulmonar do ruído pode ser normal ou mesmo diminuída, em decorrência do hipofluxo pulmonar.

Casos com severa insuficiência tricúspide grande “shunt” D-E, têm débito pulmonar diminuído e portanto, a pressão pulmonar é tão baixa, que apenas se ouve o componente aór-

tico do 2º ruído. O 3º ruído cardíaco, freqüentemente audível, resulta de um aumento do encurtamento do VD ou é conseqüente a uma abertura da valva tricúspide anormal, produz estalido ou outras vibrações. Um 4º ruído pode também estar presente, de intensidade considerável e o sopro sistólico da IT pode estar ausente ou ser intenso e acompanhado de frêmito. Em tal circunstância são ouvidos com maior intensidade na área tricúspide e, geralmente, não aumentam com a inspiração, como em geral acontece nos sopros de origem tricúspide. Na anomalia de Ebstein, isso acontece porque a parte não atrializada do VD é pequena e não se processa aumento do seu volume sistólico durante a inspiração.

Menos freqüentes são os sopros diastólicos, no início no meio ou no fim da diástole, audíveis na porção inferior da borda esternal esquerda, geralmente ásperos e superficiais.

As opiniões são divergentes quanto à origem do 3º e do 4º ruídos cardíacos. Discute se são de origem intracardíaca, (estenose tricúspide), ou extracardíaca, (pericárdio)³³⁻³⁵.

Electrocardiograma

O ECG é de grande valor para o diagnóstico da doença de Ebstein. Em raros casos, apresenta padrão normal. Nos casos vistos no setor de Cardiopatias Congênitas do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, os achados foram concordantes com os da literatura, exibindo sempre padrões característicos desta anomalia (fig. 2).

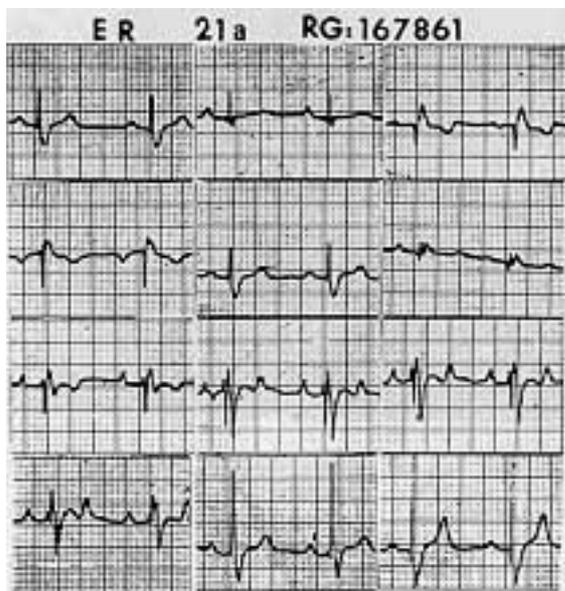


Fig.2- Electrocardiograma de um paciente de 21 anos, com anomalia de Ebstein. Nota-se sobrecarga atrial direita, expressa por ondas P de amplitude aumentada nas derivações precordiais direitas. Os complexos QRS exibem um marcado retardo de suas porções terminais, dando um padrão de bloqueio complexo do ramo direito. Chamam atenção a baixa voltagem dos complexo QRS nas precordiais direitas, o bloqueio AV de 1º grau e intervalo PR de 0,20 s.

A presença de ritmo sinusal é a regra, embora possam ocorrer episódios de taquicardia. atrial, fibrilação atrial, “flutter”, extra-sístoles e, com menor freqüência, ritmos

nodais, assim como dissociação A-V, especialmente, com bradicardia. sinusal²⁹.

A síndrome de pré-excitação (padrão de Wolff-Parkinson-White) ocorre em torno de 5-10%³⁵⁻³⁶, sendo quase sempre do tipo B, com onda delta negativa nas derivações precordiais direitas (fig. 3).

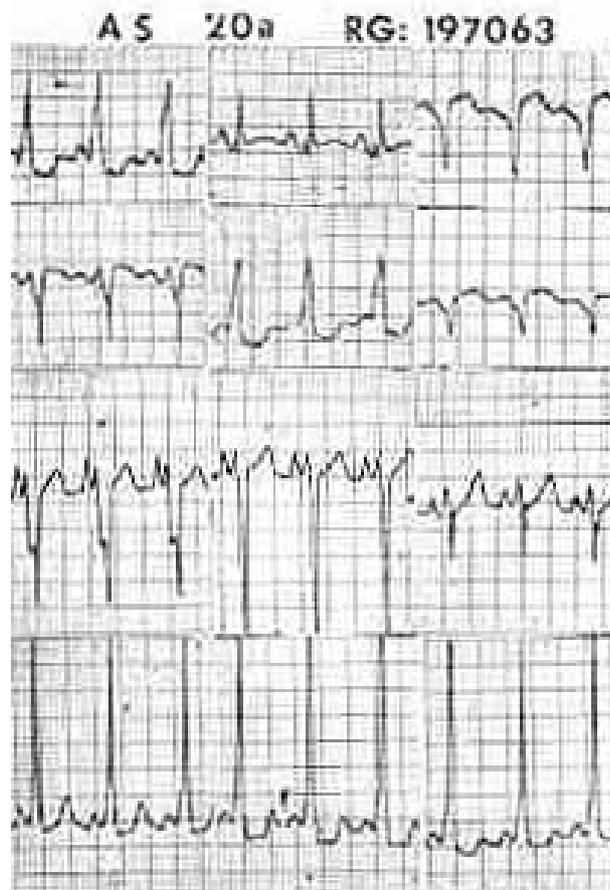


Fig.3- ECG de um paciente de 20 anos, portador de anomalia de Ebstein com seqüela neurológica por embuia cerebral paradoxal. Chama atenção a sobrecarga azul direita e o padrão de W.P.W. tipo B.

O intervalo PR é alongado, freqüentemente associado com aumento da duração da onda P. As ondas P são anormais, com grande aumento da amplitude, da duração ou de ambos. O eixo de QRS mostra-se desviado para a direita em torno de 120°. A duração dos complexos QRS é, geralmente, aumentada devido ao prolongamento do tempo terminal da despolarização, produzindo graus variáveis de distúrbios de condução pelo ramo direito.

Na derivação V₁, observam-se complexos baixa voltagem, alargados e espessados, em padrões tipo rs r' s' ou rsR'. A voltagem da onda R ou R' nunca ultrapassa 9mm, a menos que haja lesões associadas. Em raras ocasiões, complexos QRS do tipo qR ou qrsr' são encontrados de V₁ a V₃³⁶. Tais complexos precordiais direitos, polifásicos, de baixa voltagem, são atribuídos ao extremo adelgaçamento da parede ventricular direita atrializada. Admite-se que a presença de ondas q, quando se nota rotação horária do coração, seja conseqüente ao grande aumento do AD.

Padrão de sobrecarga ventricular esquerda não é visto no ECG e os complexos QRS nas precordiais esquerdas têm voltagem normal.

Radiografias de tórax

O quadro radiológico é bastante característico permitindo, muitas vezes, o diagnóstico sobretudo nos casos severos³⁷⁻³⁹. Na incidência frontal (PA) (fig. 4), chama a atenção uma acentuada cardiomegalia global, com o pedículo estreito delimitado à direita por uma faixa mais clara, correspondente à veia superior; o arco médio e o botão aórtico estão retraídos. Esse último pode estar, inclusive, ausente. O contorno esquerdo da silhueta cardíaca é abaulado, correspondendo ao acentuado crescimento do VD, enquanto o contorno direito mostra um arco bastante acentuado em convexidade e extensão, denotando o grande AD (fig. 5A). O desenho vascular pulmonar é pobre, com sombras hilares diminuídas e vasos afilados, desaparecendo na periferia dos campos.

Na incidência oblíqua anterior direita (OAD), (fig. 5B), nota-se que o esôfago não sofre compressão pelo átrio esquerdo (AE). O VD, muito aumentado, fecha o espaço pré-mediastinal.

Na incidência oblíqua anterior esquerda (OAE) (fig. 5C), verifica-se que a ponta do coração se superpõe à coluna

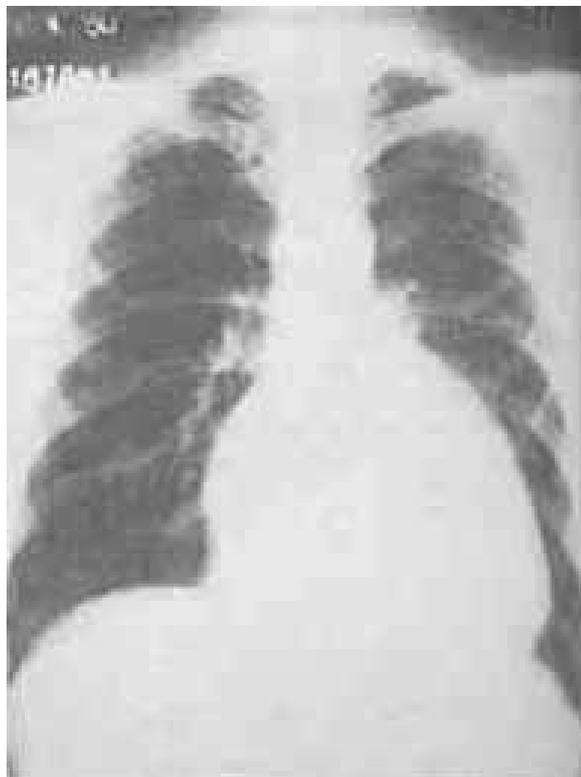


Fig.4- Radiografia do tórax em, PA, de um paciente com anomalia de Ebstein evidenciando os sinais radiológicos característicos.

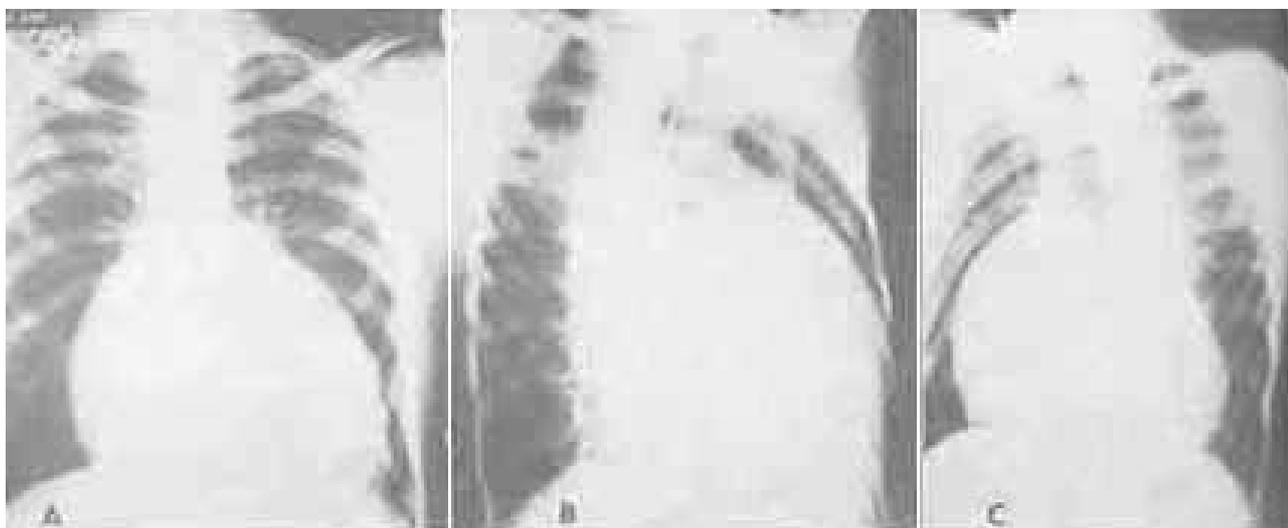


Fig.5- Radiografias do tórax em incidência PA, OAD, OAE em um paciente portador de anomalia de Ebstein. Observa-se a configuração típica "em moringa" dessa anomalia. O mediastino superior é estreito; a veia cava superior, dilatada; a aorta, pequena e o fluxo pulmonar, diminuído.

vertebral por haver dorsificação do VE e a da aorta é visibilizada precariamente.

Ecocardiograma

A anomalia de Ebstein caracteriza-se pelo registro da valva tricúspide com ampla excursão de seu folheto anterior e atraso do fechamento em relação ao da valva mitral, da ordem de 0,06s ou mais (fig. 6).

Observa-se, muitas vezes, no ecograma tricúspide diminuição da velocidade do segmento EF, decorrente da

diminuição de complacência do VD, seguida de ampla onda "A", que representa a reabertura da valva tricúspide, durante a sístole atrial direita. Registra-se ampla câmara anterior, que corresponde à porção atrializada do VD. O septo interventricular exibe movimentação variável, em decorrência das alterações do interior do VD, assim como as referentes à condução do estímulo elétrico.

Tem-se observado que, quanto maiores as dimensões da câmara anterior, tanto maior é a excursão do folheto anterior da valva tricúspide e a demora de seu fechamento em relação

ao da mitral. Isso tem sido a base do critério para o diagnóstico.

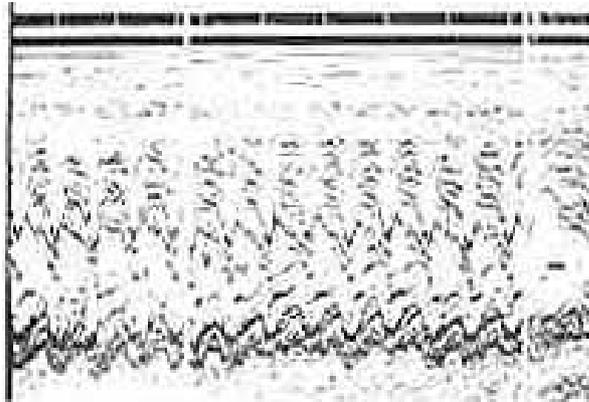


Fig. 6- Ecocardiograma de um paciente portador de anomalia de Ebstein. A valva tricúspide encontra-se bastante aumentada em comparação com a valva mitral e apresenta seu fechamento retardado (0,067 s) em relação a valva mitral. VT = valva tricúspide; VM = valva mitral.

Nos dias atuais, com o auxílio do ecocardiograma bidimensional e, sobretudo, com a utilização da técnica de “contraste” ecocardiográfico, o diagnóstico da anomalia de Ebstein e a avaliação de sua severidade (grau da IT), tornaram-se mais simples⁴⁰.

Cateterismo cardíaco

Na anomalia de Ebstein o coração é muito irritável, sendo o cateterismo cardíaco método que oferece riscos, tais como extra-sístoles, distúrbios da condução atrioventricular, bloqueios de ramos e fibrilação atrial. A frequência dessas arritmias tem sido avaliada em torno de 20-30%. Têm ocorrido óbitos durante o cateterismo.

A pressão no AD pode ser normal, porém usualmente está aumentada, em torno de 10-15mm Hg. Quando muito elevada, suspeita-se que haja certo grau de estenose da valva tricúspide.

O cateter costuma descrever grande alça na cavidade formada pelo AD e pela porção atrializada do VD. Pode haver dificuldade de o mesmo penetrar na porção sinusal e infundibular do VD, onde as pressões costumam ser normais, bem como as do TP.

O cateter costuma descrever grande alça na cavidade formada pelo AD e pela porção atrializada do VD. Pode haver dificuldade de o mesmo penetrar na porção sinusal e infundibular do VD, onde as pressões costumam ser normais, bem como as do TP.

A concentração de O₂ de AD é idêntica à do VD e do TP. Usualmente, um “shunt” D-E no plano atrial encontra-se presente, levando a graus variáveis de insaturação sistêmica.

Informações específicas acerca da extensão e comportamento da porção atrializada do VD podem ser obtidas utilizando-se o eletrocardiograma intracavitário⁴¹⁻⁴⁸.

O cateter, colocado na porção distal do VD, permite o registro da pressão do mesmo, avaliando-se seus potenciais musculares. Recuando-se o cateter desde o “sinus” do VD, os potenciais elétricos dessa distância, em sua porção atrializada, notando-se, porém, que as pressões caem para nível atrial. Finalmente, quando o cateter chega ao verdadeiro AD (o ECG mostra mudança de potenciais de ventrículo para átrio), verificam-se, no traçado esfígmométrico, as pressões do mesmo.

Angiocardiografia

O primeiro diagnóstico de anomalia de Ebstein por meio de angiografia foi feito por Saloff e col. em 1951⁷.

Por esse método, verifica-se o deslocamento para dentro do VD da valva tricúspide e observa-se sua relação com o anel valvar. Duas chanfraduras desenham-se na borda inferior do dextrograma dando aparência bilobulada ao AD. Notam-se três lóculos, constituídos pela AD aumentado, pela porção atrializada do VD e pela porção trabecular do VD. A chanfradura proximal é produzida pelo anel da valva tricúspide, enquanto a distal pelo deslocamento dos folhetos da valva, dentro do VD (fig. 7).



Fig. 7- Ventriculografia de um caso de anomalia de Ebstein. A injeção foi feita no VD em OAD (20%). A cavidade verdadeira do ventrículo encontra-se reduzida (VDE); o átrio direito encontra-se dividido em duas partes: O átrio direito verdadeiro (AD) e a parte “atrializada” do ventrículo direito (ADV). A flecha mostra o sulco que corresponde à inserção anormal do folheto anterior da valva tricúspide que também é o limite entre o ventrículo verdadeiro e a porção atrializada.

Com a injeção de contraste evidencia-se um enorme AD, ocupando mais da metade da silhueta cardíaca. O volumoso “shunt” D-E no plano atrial, faz com que haja imediata opacificação de A., VE e Ao. Às vezes, processa-se opacificação simultânea de todas as cavidades cardíacas, dificultando o diagnóstico.

Além da angiografia atrial deve-se proceder a injeção de contraste seletiva no VD, com finalidade de mostrar o deslocamento da valva tricúspide, o tamanho do VD, a espessura de suas paredes, a via de saída do mesmo e o tamanho da AP.

Na projeção lateral a valva tricúspide nômala mostra-se deslocada para a frente e o grau de insuficiência da mesma pode ser avaliado.

O tamanho da porção atrializada do VD pode ser estimado pela discrepância entre a opacificação da artéria coronária direita, que normalmente indica a localização do anel da valva tricúspide, e a posição que esse anel aparente ocupa na anomalia de Ebstein⁴⁵.

Diagnóstico diferencial - Nas formas mais severas da doença, o diagnóstico não é difícil

devido aos aspectos peculiares da má formação. Nas formas discretas ou quando anomalias associadas modificam o quadro clínico, surge a necessidade do diagnóstico diferencial.

A pericardite com derrame e cardiomiopatias podem produzir achados radiológicos semelhantes aos encontrados na anomalia de Ebstein. A diferenciação entre tais entidades pode ser feita com base na história, nos aspectos clínicos e nos achados eletrocardiográficos.

Na anomalia de Uhl a incompetência tricúspide devida à displasia desta valva, pode determinar quadro clínico semelhante ao da anomalia de Ebstein, sendo até impossível fazer-se a diferenciação clínica⁴⁶.

Casos com tétade de Fallot e persistência do canal atrioventricular comum, com insuficiência da valva atrioventricular única, devem ser distinguidos dos com anomalias de Ebstein, notando-se, naqueles, refluxo valvar para o AE e sinais eletrocardiográficos diferentes. Outra cardiopatia que merece citação para o diagnóstico diferencial é a atresia pulmonar com IT pronunciada e septo ventricular íntegro. Entretanto, os achados eletrocardiográficos de sobrecarga ventricular esquerda presentes nessa última patologia são esclarecedores.

Devem ser lembradas ainda a cardiopatia reumática e as formas raras de IT adquirida como na síndrome carcinóide maligna.

Prognóstico - O prognóstico é variável e a morte pode ocorrer em qualquer fase da evolução da doença. A sobrevivência média situa-se em torno dos 30 anos. Cerca de 5% dos portadores de anomalia de Ebstein morrem no 1º ano de vida.

O prognóstico piora quando existem anomalias associadas, IT acentuada, insuficiência cardíaca e arritmias.

A quantidade de sangue que circula nos pulmões é importante fator no prognóstico. Havendo acentuado hipofluxo pulmonar a cardiomegalia é progressiva e a morte precoce. Assim sendo, um aumento mais rápido das dimensões da sombra cardíaca é importante na avaliação do prognóstico.

Morte repentina é quase sempre devida a arritmias paroxísticas ou à insuficiência cardíaca congestiva, tuberculose pulmonar, abscesso cerebral e embolia paradoxal, sendo essas duas últimas, as principais complicações. A endocardite infecciosa é extremamente rara.

Tratamento - O tratamento clínico consiste em debelar a insuficiência cardíaca por métodos convencionais e as complicações, à medida que aparecem. A profilaxia da endocardite infecciosa deve ser feita com antibióticos, toda vez que houver tratamento dentário ou intervenções cirúrgicas.

O tratamento cirúrgico paliativo tem dado resultados tardios pobres, por exemplo, o fechamento da CIA, ou do forame oval permeável⁴⁸⁻⁴⁹ e a anastomose de Glen⁴⁹⁻⁵¹.

Huntes e Lillehei em 1958⁵², mediante "bypass" cardiopulmonar total, usaram uma técnica de plicatura da porção atrializada do VD com aproximação do anel fibroso

da valva com os folhetos deslocados e correção da CIA. Barnard e Schine⁵³ foram os primeiros a realizar a substituição da valva tricúspide por prótese valvar. A plicatura da valva tricúspide tem sido considerada por Carpentier⁵⁴.

Com a sistematização da anastomose átrio pulmonar preconizada por Fontam, alguns serviços têm utilizado essa técnica, em casos bem selecionados⁵⁵.

Nos casos associados à síndrome de Wolff-Parkinson-White, com freqüentes crises de taquicardia paroxística, recomenda-se o estudo eletrofisiológico do sistema de condução durante o cateterismo cardíaco.

Identifica-se a resposta eletrofisiológica do feixe anômalo e durante o ato cirúrgico faz-se o mapeamento epicárdico do referido feixe interrompendo-o cirurgicamente.

Considerando que o tratamento cirúrgico nunca será uma correção completa, sua indicação, a nosso ver, deve ser feita perante insuficiência cardíaca de classe III e IV ou na vigência de arritmias de difícil controle.

Outros autores, contudo, preferem o tratamento cirúrgico da anomalia de Ebstein em fases mais precoces, justificando pelo melhor estado de conservação do músculo cardíaco, que enseja resultado tardio mais favorável.

Referências

1. Schiebler, G. L.; Frassenstein, J.S.; Van Mierop, L.H.S.-Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am. J. Cardiol.* 22: 867, 1968.
2. Yater, W. M.; Shapiro, M. - Congenital displacement of tricuspid valve (Ebstein's disease) review and report of case. *Ann. Intern. Med.* 11: 1043, 1937.
3. Engle, M. A.; Payne, T. P. B.; Bruinne, C.; Taussig, H. B. - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Report of 3 cases and analysis of the clinical syndrome. *Circulation*, 1: 1246, 1950.
4. Taussig, H. B. - Congenital Malformation of the Heart. The Commonwealth Fund. New York, 1947.
5. Tournicieri, A.; Deyrieux, F.; Tartulier, M. - Maladie D'Ebstein: Essai de diagnostic clinique. *Arch. Mal. Coeur*, 42: 1211, 1949.
6. Reynolds, G. - Ebstein's disease: a case clinically. *Greys Hosp. Rep.* 99: 276, 1956.
7. Soloff, L. A.; Stanffer, H. M.; Zatuschni, J. - Ebstein's disease. Report of the first case diagnosed during life. *Am. J. Med. Sci.* 22: 554, 1951.
8. Edwards, J. E. - Pathologic features of Ebstein's malformation of the tricuspid valve. *Mayo Clin. Proc.* 28: 89, 1953.
9. Grotzche, H.; Falhoet, W. - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. A review of the literature and report of 6 new cases. *Am. Heart J.* 47: 587, 1954.
10. Henderson, C. B.; Jackson, F.; Swan, W. G. A. - Ebstein's anomaly diagnosed during life. *Br. Heart J.* 15: 360, 1953.
11. Elliot, C. P.; Hortmann, A. F. Jr. - The right ventricular infundibulum in Ebstein's anomaly of tricuspid valve. *Radiology*, 89: 694, 1967.
12. Grenton, E.; Blount, S. G. - The spectrum of Ebstein's anomaly. *Am. Heart J.* 73: 395, 1967.
13. Becker, A. E.; Becher, M. J.; Edwards, J. E. - Pathologic spectrum of dysplasia of tricuspid valve: features in Ebstein's malformation. *Arch. Pathol.* 91: 167, 1971.
14. Bialostozky, D.; Horwitz, S.; Spino-Vela, G. Ebstein's malformation of the tricuspid valve: Review of sixty five cases. *Am. J. Cardiol.* 29: 823, 1972.
15. Donegan, C. K.; Moore, M.; Wiley, T.; Fernandez, F. A.; Krovetz, L. J.; Green, J. R.; Schiebler, G. L. - Familial Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am. Heart J.* 75: 37, 1968.
16. Goenffault, J.; Le Damany, L. - Maladie d'Ebstein dans une même fratie. *Arch. Mal. Coeur*, 49: 664, 1956
17. Gueron, M.; Hirsch, M.; Stein, J.; Cohen, W.; Levy, M. J. - Familial Ebstein's anomaly with emphasis on the surgical treatment. *Am. Cardiol.* 18: 105, 1966.
18. Watson, H. - Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. *Br Heart J.* 36: 417, 1974.

19. Kezdi, P.; Wennemark, J. - Ebstein's malformation: clinical findings and hemodynamic alterations. *Am. J. Cardiol.* 2: 200, 1958.
20. Caddell, J. L.; Browne, M. J. - Right ventricular hypertension and pulmonary stenosis in Ebstein's anomaly of the heart. *Am. J. Cardiol.* 11: 100 1963.
21. De Leon, A. C. Jr.; Perloff, J. K.; Blanco, P. - Congenital pulmonic stenosis complicating Ebstein anomaly of the tricuspid valve. *Am. J. Cardiol.* 14: 695, 1964.
22. Fontana, R. S.; Edwards, J. E. - Congenital cardiac disease: A review of 57 cases studied pathologically. W. B. Saunders, Philadelphia. 1962.
23. Gosul, B. M.; Arcilha, R. A.; Lev, M. - Heart disease in children, diagnosis and treatment. Lippincott, Philadelphia, 1966.
24. Kumar, A. E.; Fyler, D. C.; Mieltner, O. S.; Nadas, A. - Ebstein's anomaly. Clinical profile and natural history. *Am J Cardiol.* 28: 84 1971.
25. Lev, M.; Liverthson, R. R.; Joseph, R. H.; Seten, C. E.; Kunske, R. D.; Eckner, F. A. O.; Milla, R. A. - The pathologic anatomy of Ebstein's disease. *Arch. Pathol.* 90: 334, 1970.
26. Adams J. C. L.; Hudson, R. - A case of Ebstein's anomaly senting to the age of 79. *Brit. Heart J.* 18: 129, 1956.
27. Guiliani, E. R.; Fuster, V.; Branderbeng, R. O.; Mair, D. D. - The clinical feature and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin. Proc.* 54: 163, 1979.
28. Simcha, A.; Bonham-Carter, R. E. - Ebstein's anomaly. Clinical study of 32 patients in childhood. *Br. Heart J.* 33: 46, 1971.
29. Vacca, J. B.; Bussmann, D. W.; Mudd, J. G. - Ebstein's anomaly: complete review of 108 cases. *Am. J. Cardiol.* 2: 210 1958.
30. Genton, E.; Blount, S G, Jr. - The spectrum of Ebstein's anomaly. *Am Heart J.* 73: 395, 1967.
31. Sinha K. P.; Uricchio, J. F.; Goldberg, H. - Ebstein's syndrome *Br. Heart J.* 22: 94, 1960.
32. Brown, J. W.; Heart, D.; Whitaker, W. - Ebstein's disease. *Am. J. Med.* 20: 322 1956.
33. Masanti, J. G.; Navarret, E.; Paretta, A.; Perez Aubo, J. E.; Malenchini, M.; Belensky, A. - Anomalia de Ebstein de la valvula tricuspide asociado a derrame pericardico. *Rev Med Argent.* 78: 659 1964.
34. Sabatini, R; Zizine, C. - Un cas de maladie d'Ebstein associé a une pericardite. *Pediatric*, 16: 730. 1968.
35. Schiebler, G. L.; Adams, P, Jr.; Anderson, R. C.; Amplatz, K. Lester, R. G. - Clinical study of twenty three cases of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation*, 19: 165, 1959.
36. Sodi-Pallares, D.; Calder, R. M. - New Bases of Eletrocardiography. The C. V Mosby Co. 1956.
37. Amplotz, K.; Lester, R; Sciebler, G.; Adams, R.; Anderson, R. C. - The roentgenologic features of Ebstein's anomaly of the tricuspid alve. *Am. J. Roentgenol. Rad. Therap. e Nucl. Med.* 81: 788, 1959.
38. Herrena E. L.; Horwitz, S.; Quintana, F.; Vestelli, M.; Braalostozki, D. - Radiología de anomalía de Ebstein: presentación de nuevos pignos radiológicos con revisión de la literatura. *Arq. Inst. Cardiología Mex.* 42: 861 1972.
39. Medeiros, J. H., Sº - Radiologia do Coração. Sarvier, São Paulo, 1980. p. 129.
40. Lundstrom, N. R. - Echocardiography in the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Circulation*, 47: 597, 1973.
41. Hernandez, F. A.; Rachkind, R.; Cooper, H. R - The intracavity eletrocardiogram in the diagnosis of Ebstein's anomaly. *Am. J. Cardiol.* 1: 181, 1958.
42. Watson, H. - Eletrode catheter and the diagnosis of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Br. Hear J* 28: 161 1966.
43. Watson, H.; Lowe, K. G. - Intracavity potentials in type B ventricular pre-excitation *Br. Heart J* 29: 505 1967.
44. Yim, B. J. B.; Yer, P. N. - Valve of an electrode catheter in diagnosis of Ebstein's disease. *Circulation* 17: 543, 1958.
45. Ellis, K.; Griffiths, S. P.; Burris, J. O.; Ramsay, G. C.; Gleming, R. J. - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Angiographic consideration. *Am. J. Roentgenol.* 92: 1338, 1964.
46. Uhl, H. S. M. - A previously undescribed congenital malformation of the heart: Almost total absence of the myocardium of the right ventricle. *Bull Hopkins Hosp.* 91: 197, 1952.
47. Wrioght, J. L.; Burchell, H B.; Kirklin, J. W.; Wood, E. H. - Congenital displacement of the tricuspid valve Ebstein's malformation: report of a case with closure of an associated foramen oval for correction of the right to left shunt. *Proc. Mayo Clin.* 29: 278, 1954.
48. Kilby, R. A.; Sushane, J. W.; Wood, E. H.; Burchell A B. - Ebstein's malformation: clinical and laboratory study. *Medicine (Baltimore)* 35: 161, 1956.
49. Gasul, B. M.; Weinberg, M. R.; Lendrum, B. L; Fell, E. H. - Indication for and evaluation of surgical therapy in congenital heart disease. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 3: 263.1960.
50. Macredie, R. M.; Oakley, C.; Mahoney, E. B.; Yu, R. N. - Ebstein's disease diagnosis electrode catheter and catheter and treatment by partial bypass of the right side of the heart. *N. Engl. J. Med.* 267, 174. 1962
51. Reed, W. A.; Kittle, C. F.; Heilbrunn, A. - Superior vena cava pulmonary artery anastomosis. *Arch. Surg.* 86: 87, 1963.
52. Hunter, S. W.; Lillehei, W. - Ebstein's malformation of the tricuspid valve: study of a case together with suggestion of a new form of surgical therapy. *Dis. Chest.* 33: 297 1958.
53. Barnard, C. N.; Schrire, V. - Surgical correction of Ebstein's malformation with prosthetic tricuspid valve. *Surgery*, 54: 302, 1963.
54. Carpentier, A.; Deloche, A.; Danploey, J.; Soyer, R.; Blondeon, P.; Piwnica, R.; Derbott, C. - A new reconstructive operation for correction of mitral and tricuspid insufficiency. *J. Thorac. Cardiovasc Surg.* 61: 1,1971.
55. Danielson, G. K. - Tricuspid atresia/single ventricle. Apresentado ao Curret Contorversies and Techniques in congenital heart sugery, Baltimore, Maryland. May, 1981.