

Estudo Eletrofisiológico em Anomalia de Ebstein sem Evidência de Via Acessória

Electrophysiological Study in Ebstein's Anomaly With no Evidence of Accessory Pathway

Larissa de Oliveira¹, Ana Karyn E. de Freitas¹, Niraj Mehta^{1,2}, Marcio Rogério Ortiz^{1,2}, Leonardo A. Mulinari¹, Cláudio L. Pereira da Cunha¹

Universidade Federal do Paraná¹; Eletrofisiologia Cardíaca do Paraná², Curitiba, PR - Brasil

Introdução

A Anomalia de Ebstein (AE) é caracterizada pela implantação baixa da valva tricúspide e corresponde a menos de 1% de todas as cardiopatias congênitas¹⁻³, não sendo incomum a presença de outras malformações, tal como comunicação interventricular, além de associar-se à síndrome de Wolff-Parkinson-White.

A manifestação clínica depende da gravidade das alterações anatômicas e as indicações para a intervenção cirúrgica já estão bem estabelecidas^{4,5}.

Na presença de vias anômalas associadas à AE, o padrão eletrocardiográfico pode não ser o clássico (intervalo PR curto e presença de onda delta) em cerca de um terço dos casos, decorrente de condução intra-atrial lenta ou via anômala de condução longa e lentificada⁶.

Nela, arritmias em geral estão presentes em até 80% dos pacientes⁷, com prevalência de 0 a 44% de vias anômalas atrioventriculares¹⁻³. Embora o Estudo Eletrofisiológico (EEF) em pacientes sintomáticos ou com via acessória aparente no Eletrocardiograma (ECG) seja universalmente aceito, há dados escassos na literatura em pacientes assintomáticos e sem evidências eletrocardiográficas de pré-excitação.

Em razão das implicações no pós-operatório (dificuldade de acesso a determinadas áreas do átrio direito após correção cirúrgica, risco de taquiarritmias no intra e pós-operatório e a possibilidade de eliminação intraoperatória de via acessória), relatamos um caso em que optamos pela realização de EEF pré-operatório em paciente com AE sem evidências clássicas de taquiarritmias.

Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, 43 anos, procurou o serviço de emergência com quadro de acidente vascular cerebral

Palavras-chave

Anomalia de Ebstein / cirurgia; Eletrofisiologia Cardíaca; Embolia Paradoxal.

Correspondência: Larissa de Oliveira •

Rua Presidente Carlos Cavalcanti, 289, Centro. CEP 80020-280, Curitiba, PR – Brasil

E-mail: lah_ri5@hotmail.com

Artigo recebido em 13/07/2013; revisado em 04/12/2013; aceito em 17/12/2013.

DOI: 10.5935/abc.20140146

isquêmico. Relatava há quatro anos dispneia progressiva, ortopneia e dor torácica atípica. Ao exame físico, além das alterações neurológicas, apresentava sopro sistólico audível em todos os focos de ++/IV. O ECG mostrava transtorno de condução pelo ramo direito e não havia evidência de pré-excitação ventricular (Figura 1 - II). Ao raio X apresentava cardiomegalia importante (Figura 1 - I). O ecocardiograma identificou a presença de Anomalia de Ebstein (AE) com refluxo tricúspide moderado; Comunicação Interatrial (CIA) tipo *ostium secundum*, com dimensão de 19 mm, e ventrículo esquerdo com fração de ejeção de 64%. Presumiu-se então o diagnóstico de embolia paradoxal e foi indicada a correção cirúrgica da AE e da CIA.

Após terem sido avaliadas as possíveis consequências deletérias da não identificação de uma via anômala, como maior risco de arritmias graves no perioperatório, perda da oportunidade de ablação intraoperatória em caso de refratariedade, e maior dificuldade de acesso por via percutânea a determinadas áreas do anel tricúspide após a correção cirúrgica, foi realizado um EEF pré-operatório. Durante a estimulação atrial, surpreendentemente ocorreu condução incremental súbita por via anômala com condução atrioventricular lenta posicionada em região posteroseptal do anel tricúspide. Foi induzida taquicardia antidrômica e também taquicardia ortodrômica, esta última com padrão de Bloqueio de Ramo Direito (BRD). Após ablação, em local de fusão atrioventricular, houve desaparecimento da pré-excitação ventricular, com aparecimento de clássico BRD (Figura 2). A eliminação da via acessória foi confirmada com adenosina.

Foi realizada a intervenção cirúrgica com correção da CIA e da AE com a técnica do cone. Assintomática, teve alta no sexto dia pós-operatório.

Discussão

O presente relato de caso levanta a hipótese de um possível benefício com a realização de um EEF pré-operatório em pacientes portadores de AE sem evidências de vias de condução anômalas. A paciente descrita não apresentava sintomas de palpitações e o ECG não sugeria pré-excitação.

Uma peculiaridade observada foi a ausência do BRD, revelado após a ablação, com a eliminação da via acessória. Isso sugere a presença de via acessória de condução atrioventricular lenta, o que contribui com a despolarização do QRS, sendo uma forma natural de ressincronização ventricular usualmente visto em pacientes com AE⁶. Iturralde e cols.⁶ verificaram que

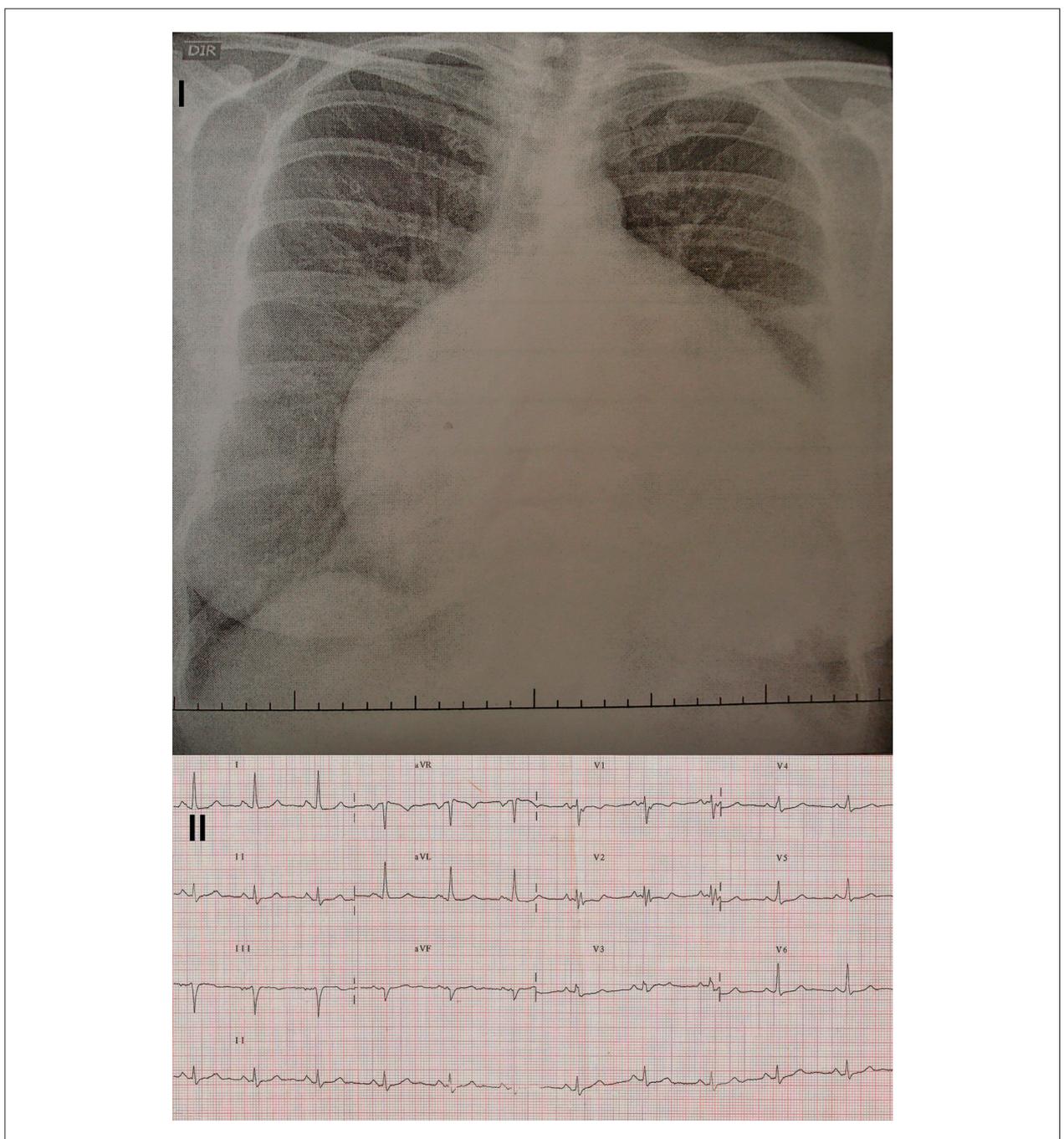


Figura 1 – I: Raio X de tórax evidenciando importante aumento da área cardíaca. II: Eletrocardiograma antes da ablação, sem evidência de pré-excitação.

38% dos pacientes com AE e taquicardia supraventricular documentada possuíam evidência mínima ou questionável de pré-excitação ventricular ao ECG basal, e 100% desse grupo não possuíam padrão de BRD. Por outro lado, 93% dos pacientes com AE do grupo controle, sem evidência de taquicardia, tinham BRD. A ausência desse em V1 ao ECG basal mostrou 98% de sensibilidade e 92% de especificidade para o diagnóstico de via anômala⁶. Portanto, há alta probabilidade de se encontrar uma via acessória ao realizar-se um EEF.

A presença de via acessória não tratada em pacientes com AE pode levar a um prognóstico reservado mesmo naqueles submetidos a correção cirúrgica⁷. Huang e cols.⁷ verificaram que cerca de 20% dos pacientes com história de taquicardia supraventricular evoluíram com morte súbita apesar da cirurgia corretiva da AE. Não houve mortes por essa causa no grupo com intervenção eletrofisiológica pré-operatória.

A justificativa de uma atitude mais agressiva em pacientes com AE é a alta prevalência de arritmias (até 80%)⁷, seja pela

Relato de Caso



Figura 2 – III: Eletrogramas contínuos durante a ablação, revelando eliminação da via anômala durante a aplicação de radiofrequência (1º eletrograma intracavitário). A: eletrograma atrial. V: eletrograma ventricular. Observar fusão atrioventricular que se afasta pós-ablação (seta). **IV:** ECG após ablação. Observar o alargamento do QRS, com a evolução de transtorno de condução para bloqueio de ramo direito (seta).

via anômala atrioventricular, seja pelos circuitos potenciais de arritmias gerados no período pós-operatório (como Fibrilação Atrial (FA) e *flutters* incisionais). O mecanismo de morte súbita na AE geralmente é atribuído à FA de alta resposta ventricular por uma via acessória⁸. Portanto, a identificação e a ablação prévia da via acessória seriam altamente desejáveis.

Outra justificativa para pesquisa pré-operatória de vias acessórias em AE seria a possibilidade de eliminação da via durante o ato cirúrgico^{4,5}. A ablação por cateter apresenta taxas

de sucesso significativamente menores (em torno de 80%)² do que a população geral (ao redor de 95%). Isso ocorre em razão da dificuldade de mapeamento decorrente da baixa implantação da valva tricúspide². A não identificação pré-operatória pode implicar perda da oportunidade única de seccionar cirurgicamente uma via anômala com ablação prévia ineficaz.

Uma terceira justificativa para EEF pré-operatório seria que a cirurgia considerada atualmente a mais anatômica (cirurgia do cone)⁹ pode excluir áreas potenciais de presença

de vias anômalas ao plicar a porção atrializada do ventrículo direito. Isso implicaria impossibilidade de acesso via cateter a essa região do coração, local usual de ablação de vias acessórias nesses pacientes (região septal e posteroseptal). Além disso, portadores de AE apresentam irritabilidade ventricular anormal durante manipulação por cateter, no intra e no pós-operatório, tornando-os mais suscetíveis a arritmias com risco de morte súbita⁷.

Embora estudos sejam insuficientes para fazer uma recomendação de EEF pré-operatório em todo paciente programado para correção cirúrgica na AE, diante do risco relativamente baixo do EEF e do imenso potencial benéfico caso uma via anômala seja encontrada, essa atitude mais agressiva deve ser considerada no manejo de pacientes assintomáticos¹⁰.

Conclusões

O presente relato de caso sugere que o estudo eletrofisiológico pré-operatório pode ser útil em pacientes com AE sem evidências de vias anômalas de condução. Em pacientes assintomáticos e com ECG normal, uma pista adicional de via acessória mascarada (observada em nossa paciente) é a ausência de BRD. Contudo, são necessários estudos abordando em especial essa população

de pacientes para se avaliar a real dimensão do benefício do procedimento.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Oliveira L, Freitas AKE, Mehta N, Ortiz MR, Mulinari LA, Cunha CLP; Obtenção de dados: Oliveira L, Freitas AKE, Mehta N, Mulinari LA; Análise e interpretação dos dados e Redação do manuscrito: Oliveira L, Freitas AKE, Mehta N; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Mehta N, Ortiz MR, Mulinari LA, Cunha CLP.

Potencial conflito de interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Delhaas T, Sarvaas GJ, Rijlaarsdam ME, Strengers JL, Eveleigh RM, Poulino SE, et al. A multicenter, long-term study on arrhythmias in children with Ebstein anomaly. *Pediatr Cardiol*. 2010;31(2):229-33.
2. Roten L, Lukac P, De Groot N, Nielsen JC, Szili-Torok T, Jensen HK, et al. Catheter ablation of arrhythmias in Ebstein's anomaly: a multicenter study. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2011;22(12):1391-6.
3. Kanter RJ. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a Wolf(f) in sheep's clothing. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17(12):1337-9.
4. Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, Bradley T, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the management of adults with congenital heart disease: Outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. *Can J Cardiol*. 2010;26(3):e80-97.
5. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al; American College of Cardiology; American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease); American Society of Echocardiography; Heart Rhythm Society; International Society for Adult Congenital Heart Disease; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). Developed in Collaboration With the American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(23):e143-263.
6. Iturralde P, Nava S, Sálica G, Medeiros A, Márquez MF, Colin L, et al. Electrocardiographic characteristics of patients with Ebstein's anomaly before and after ablation of an accessory atrioventricular pathway. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17(12):1332-6.
7. Huang CJ, Chiu IS, Lin FY, Chen WJ, Lin JL, Lo HM, et al. Role of electrophysiological studies and arrhythmia intervention in repairing Ebstein's anomaly. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;48(6):347-50.
8. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Edwards WD, Hayes D, Warnes CA, Danielson GK. Ebstein's anomaly – review of a multifaceted congenital cardiac condition. *Swiss Med Wkly*. 2005;135(19-20):269-81.
9. Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, et al. 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.
10. Cannon BC, Davis AM, Drago F, Janousek J, Klein GJ, Law IH, et al; Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES); Heart Rhythm Society (HRS); American College of Cardiology Foundation (ACCF); American Heart Association (AHA); American Academy of Pediatrics (AAP); Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). PACES/HRS expert consensus statement on the management of the asymptomatic young patient with a Wolff-Parkinson-White (WPW, ventricular preexcitation) electrocardiographic pattern: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology Foundation (ACCF), the American Heart Association (AHA), the American Academy of Pediatrics (AAP), and the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS). *Heart Rhythm*. 2012;9(6):1006-24.