

Anomalia de Ebstein: Diagnóstico Pré-natal e Evolução de Quatro Casos

Resumo

Introdução: anomalia de Ebstein (AE), raro defeito de implantação dos folhetos tricúspides, manifesta-se com regurgitação tricúspide, detectada durante ultrassonografia obstétrica por apresentar importante cardiomegalia, indicando realização precoce do ecocardiograma fetal. Descrevemos quatro casos de AE com diagnóstico intra-uterino.

Descrição dos casos: Relatamos quatro casos de AE diagnosticados no pré-natal e acompanhados nas unidades de Cardiologia Pediátrica e Fetal de três instituições da região metropolitana do Rio de Janeiro. Os casos foram encaminhados para esclarecimento da cardiomegalia observada à avaliação obstétrica, entre 25 e 37 semanas de idade gestacional. Os quatro fetos apresentaram regurgitação tricúspide significativa, com importante atrialização do ventrículo direito e com folheto septal tricúspide ocluindo a via de saída do ventrículo direito, produzindo atresia pulmonar (AP) funcional em dois casos, e verdadeira associada à hipoplasia de ramos pulmonares nos demais. Um feto apresentou insuficiência cardíaca com períodos de taquicardia atrial, iniciado digital no pré-natal. Dois pacientes evoluíram para o óbito, um com 38s por corioamionite confirmada por estudo anatomo-patológico e outro após o nascimento por hipoplasia pulmonar, sendo este portador de AP verdadeira. Outro caso portador de AP verdadeira necessitou de realização de shunt sistêmico-pulmonar no período neonatal e cirurgia com plastia da valva tricúspide com um mês de vida com boa evolução no pós-operatório, teve como complicação taquiarritmia controlada com amiodarona. Um caso de AP funcional evoluiu com normalização do fluxo para a artéria pulmonar após medidas para redução da pressão arterial pulmonar.

Comentários: O ecocardiograma fetal é importante no diagnóstico precoce das cardiopatias congênitas com manifestações e complicações graves pré e neonatais, o diagnóstico pré-natal da AE permite planejamento do perinatal levando ao início do tratamento antes da descompensação, evitando os malefícios da acidose metabólica e hipoxemia grave. A presença de hipoplasia pulmonar, regurgitação tricúspide grave e derrame pericárdico são sinais de pior prognóstico.

Responsável

Maria de Fátima Monteiro Pereira Leite

Autores

Torbey AFM; Silva AE; Leite MFML; Anzanello MX; Pereira SJ, Souza ALAAG

Instituição

Universidade Federal Fluminense; Hospital dos Servidores do Estado; BabyCor - Cardiologia Pediátrica e Fetal