



## Trabalhos Científicos

**Título:** Apresentação Neonatal Grave Da Doença De Ebstein

**Autores:** DANIELI CAROLINI DEPIERI (IECAC), VITOR PAULO CAMPOS (IECAC), ELIZABETE VILAR ALVES (IECAC), ELIZABETH ZARONI MEGALE (IECAC), EDSON ALOÍSIO GONÇALVES SILVÉRIO (IECAC), SÔNIA BENAYON (IECAC), CLAUDIA IRENE GUERRA (IECAC), LILIAN PERDIGÃO STEWART (IECAC), ANA BEATRIZ REGAL DE LIMA (IECAC), EDSON JÚNIOR DEPIERI (ULBRA), MARIA EULALIA THEBIT PFEIFFER (IECAC)

**Resumo:** Introdução: A Doença de Ebstein é uma anomalia congênita rara, prevalência de 0,5 entre cardiopatias congênitas. Caracteriza-se por implantação baixa dos folhetos posterior e septal da valva tricúspide, redundante na parede ventricular direita em direção ao ápice. De apresentação grave no período neonatal e mortalidade 50 dos casos não operados e 30 dos operados, podendo também se manifestar mais tardiamente. Descrição do caso: RN, feminino, parto normal prematuro, 2,180kg. Cianose e apnéia nos primeiros dias de vida. Admitida no serviço com 15 dias, com taquipnéia, taquicardia, edema bpalpebral e cianose. Ausculta cardíaca com sopro sistólico 3+/6+ em borda esternal esquerda alta. O ecocardiograma mostrou anomalia de Ebstein, grande atrialização da cavidade ventricular direita e importante regurgitação tricúspide, atresia pulmonar funcional, CIA e PCA amplos. Recebeu medidas iniciais para hipoxemia e congestão venosa sistêmica, prostaglandina E1, oxigenioterapia e vasodilatadores enquanto aguardava cirurgia de Blalock, porém, devido à gravidade da cardiopatia e infecção hospitalar secundária, evoluiu para óbito. Discussão: A cirurgia de Blalock-Taussig diminui a hipoxemia porém não interfere no grau de insuficiência tricúspide responsável pela congestão sistêmica. A cirurgia corretiva utilizando a técnica do cone é eficiente para a correção da tricúspide e restauração da morfologia do ventrículo direito, podendo ser aplicada na maioria dos casos. Comentários finais: A anomalia de Ebstein é uma cardiopatia congênita bastante complexa e suas manifestações clínicas e tratamento são variáveis conforme o grau de comprometimento valvar. Doença cianótica, rara, podendo manifestar-se nos primeiros dias de vida ou tardiamente. Quando no período neonatal, funciona como uma atresia pulmonar funcional dependente de fluxo de canal arterial e, caso o ventrículo direito não assuma o débito pulmonar, deve ser realizado o Blalock de urgência. Nesse caso, lactente evoluiu desfavoravelmente por complicações clínicas infecciosas e grande instabilidade hemodinâmica.