

Anomalia de Ebstein: Apresentação rara coexistindo com defeito do septo atrial.

Paula Moscovits Queiroz
Pedro Henrique Soares
Aldo Pesarini

Introdução: A anomalia de Ebstein é uma má formação congênita rara que acomete o ventrículo direito (VD), que ocorre por falha da delaminação do tecido valvar (ALMEIDA *et al.*, 2016; SCHUNK *et al.*, 2021). No acometimento septal a cúspide se desloca em direção ao septo interventricular fazendo com que o orifício funcional da valva tricúspide se posicione abaixo e anteriormente a sua anatomia podendo gerar obstrução do fluxo sanguíneo, propiciando um quadro mais grave e complicações como cianose, insuficiência cardíaca e arritmias; como bloqueio atrioventricular (BAV) e taquiarritmias. Sua correlação com a Comunicação interatrial (CIA), uma má formação cardíaca congênita atrial, gera mais influências no fluxo sanguíneo e na função cardíaca dependendo da gravidade das lesões, estabelecendo necessidade de terapia individualizada (VOGEL *et al.*, 2021), requerendo cuidados especiais, incluindo intervenção cirúrgica para correção anatômica quando há evidências de piora dos sintomas, declínio da capacidade funcional, hipóxia ou regurgitação valvar grave (JORGE.; PIRES.; RODRIGUES, 2012). **Objetivos:** Contribuição literária com relato sobre a coexistência de Ebstein com CIA com foco na etiologia e tratamento. **Métodos:** Trata-se de um relato de caso. **Relato de Caso:** Paciente feminina, 17 anos, admitida no hospital com dispneia aos leves esforços associado a astenia e dor em membros inferiores. Ao exame físico, encontrava-se estável hemodinamicamente, apresentava ritmo cardíaco regular em dois tempos, bulhas normofonéticas com desdobramento de B2 variável, sopro sistólico (3+/6+) em focos tricúspide e mitral, sem extra-sístoles. Eletrocardiograma em ritmo sinusal, BAV 1º. grau e índice de Sokolow de 35mm. À radiografia de tórax apresentou escoliose e aumento de câmaras cardíacas. Laboratoriais com alterações apenas no TAP/INR (13,6/1,18). Ecodopplercardiograma transesofágico foi inviável, ao transtorácico apresenta CIA *Ostium Secundum* com 25mm, dimensões aumentadas do átrio direito (62 ml), VD de 51x51x68mm, via de saída do ventrículo direito de 19,4mm e sobrecarga com disfunção sistólica leve. Valva tricúspide com refluxo moderado, deslocamento apical da cúspide septal à 5cm plano anel mitral e veia cava com colabamento superior à 50%. **Conclusão:** Essa má formação congênita complexa, tem extenso aspecto anatômico e clínico, necessitando de terapia otimizada individualizada, observando diferenças anatômicas e hemodinâmicas, bem como comorbidades associadas.

Palavras-chaves: Anomalia de Ebstein, comunicação interatrial, má formação cardíaca

ALMEIDA, MMR.; TOLENTINO, FDS.; COSTA, LVG.; QUIRINO, CMJ.; LINHARES, BNL.; TEXEIRA, AA. Anomalia de Ebstein: relato de caso. **Rev Med Saúde Brasília**, 2016; 5(2): 246-54.

JORGE, JC.; PIRES, BLS.; RODRIGUES, FAL. Anomalia de Ebstein: relato de caso. **Rev Med Minas Gerais**, 2012; 22 (4): 29-33.

SCHUNK, RES; SCHUNK, RVS; LESSA, AR; LESSA, GR; AUER, ACR; FILHO, CQFL; LIMA, ML; SILVA, HSM. Anomalia de Ebstein: um estudo de caso. **Revista Eletrônica Acervo Científico**, 34, e8616. <https://doi.org/10.25248/reac.e8616.2021>.

VOGEL KP, TESSARI P, SILVA JHG, FLORIANO, ML, BORGES, VRA, PABIS, JS, SIMÕES, MA. Cardiopatia congênita incomum em paciente com síndrome de Down: um relato de caso. **Resid Pediatr**. 2021;11(3):1-3 DOI: 10.25060/residpediatr-2021.v11n3-207.