

ANOMALIA DE EBSTEIN ASSOCIADA A COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR. RELATO DE CASO.

VICTOR LUIZ SANTOS HADDAD, ANTONIO AMAURI GROPPPO, CARLOS MARCELO SANTOS SOBRAL,
EVERLI PINHEIRO S. GONÇALVES, GILMAR GERALDO DOS SANTOS, RICARDO BEYRUTI,
NOEDIR ANTONIO GROPPPO STOLF.

Os autores descrevem caso de anomalia de Ebstein associada a CIV, associação rara que leva a um pior prognóstico na evolução da doença. Dão ênfase

aos achados clínicos e dados dos exames complementares que levam ao diagnóstico

Arq. Bras. Cardiol. 53/2:121-123 — Agosto 1989

Na literatura são relatados casos raros de malformação da valva tricúspide, do tipo anomalia de Ebstein, acompanhada de comunicação interventricular (CIV). A presença deste defeito pode modificar substancialmente a história natural e as manifestações clínico-laboratoriais, dificultando o diagnóstico da citada anomalia^{1,2}.

A presença de sopro sistólico intenso no 3^a, 4^a e 5^a espaços intercostais junto ao esterno, sobrecarga ventricular esquerda ao eletrocardiograma e a grande cardiomegalia com aumento da vascularidade pulmonar na radiografia de tórax, são elementos básicos que permitem a suspeita clínica de CIV^{3,4}.

RELATO DO CASO

Paciente de 37 dias de vida, do sexo masculino, branco, nascido de parto normal, encaminhado ao nosso serviço devido a quadro de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) e insuficiência respiratória.

Ao exame físico apresentava-se em regular estado geral, com peso de 3900 gramas, dispnêica ++/4+, acianética e corada. A pressão arterial era 50 x 30 mmHg e a frequência respiratória, 30 respirações por minuto.

No precórdio havia nítidas impulsões sistólicas, ictus no 5^o EIE. Havia frêmito sistólico nos 3^o, 4^o e 5^o EIE, em mesocárdio e área tricúspide, a 2^a. bulha apresentava desdobramento curto e havia 3^a bulha em áreas tricúspide e mitral.

Os pulsos de membros inferiores eram normais.

A crianea encontrava-se em ICC grau III, com fí-

gado a 5 cm da reborda costal direita e edema facial. Foi internada para compensação da ICC e para investigação diagnóstica. Evoluiu com broncopneumonia bilateral, vindo a falecer 8 dias após a internação.

Nos exames subsidiários, o ECG (fig. 1) mostrava ritmo sinusal, frequência cardíaca de 140 spm, SAQRS indeterminado para trás, sobrecarga atrial direita e biventricular. Chamava atenção o aumento de amplitude da onda P e o padrão qR nas precordiais direitas, além do padrão de sobrecarga ventricular esquerda.

No estudo radiológico evidenciava-se grande cardiomegalia, às custas de câmaras direitas. O botão aórtico não era visível e o tronco da artéria pulmonar apresentava-se retificado. A vasculatura pulmonar estava aumentada (fig. 2).

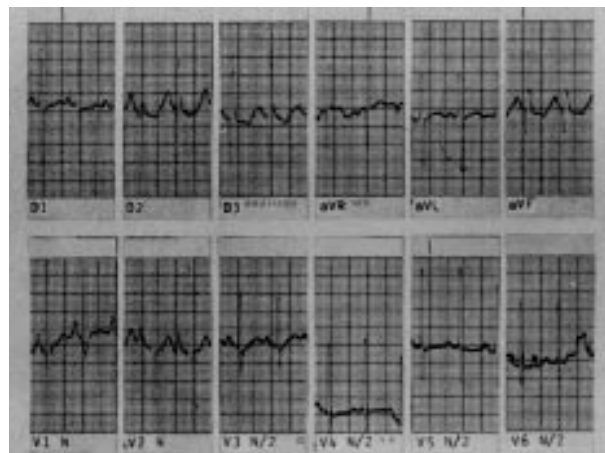


Fig. 1 — ECG — ritmo sinusal, sobrecarga atrial direita e biventricular

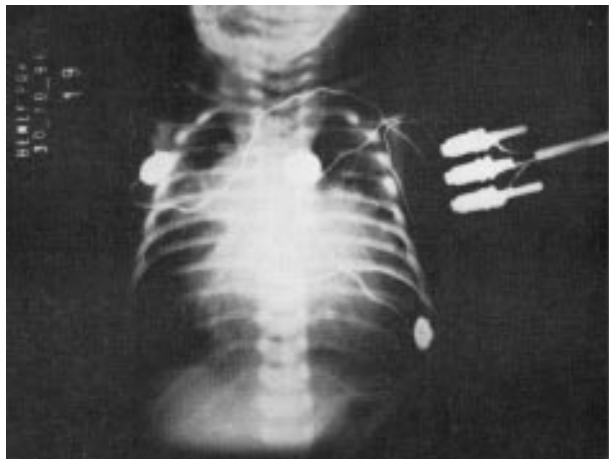


Fig. 2 — Radiografia de tórax PA — grande cardiomegalia às custas de câmaras direitas.

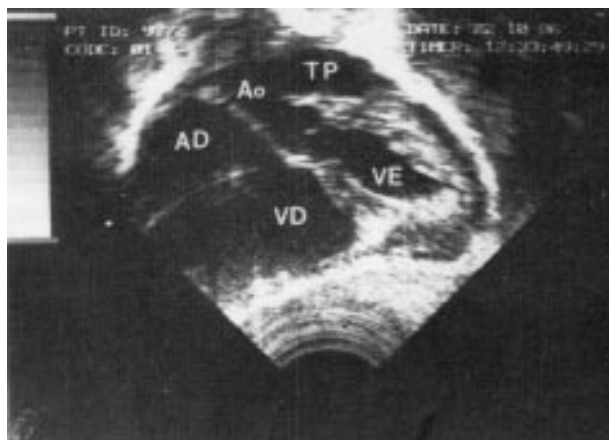


Fig. 3 — Ecocardiograma bidimensional — cúspide anterior da tricúspide maior que a normal e átrio direito significativamente aumentado de tamanho.

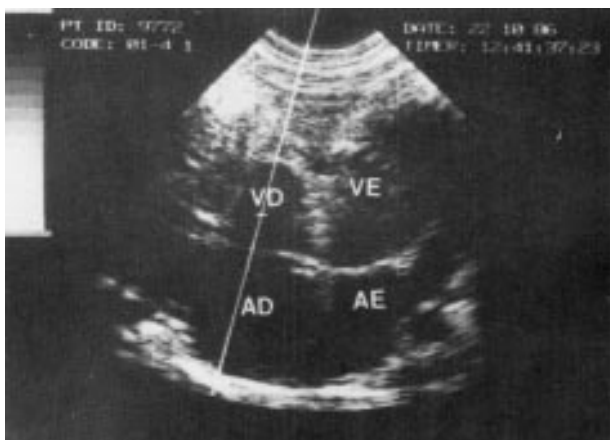


Fig. 4 — Ecocardiograma bidimensional — pequeno defeito do septo atrial.

O ecocardiograma mostrava a cúspide anterior da tricúspide maior que a normal, átrio direito significativamente aumentado de tamanho, em grande parte, como conseqüência de ampla porção atrializada

do ventrículo direito (fig. 3). Pequeno defeito do septo atrial, do tipo fossa oval também era visibilizado (fig. 4), além do defeito do septo ventricular muscular, comprovado pelo Doppler. (fig. 5).

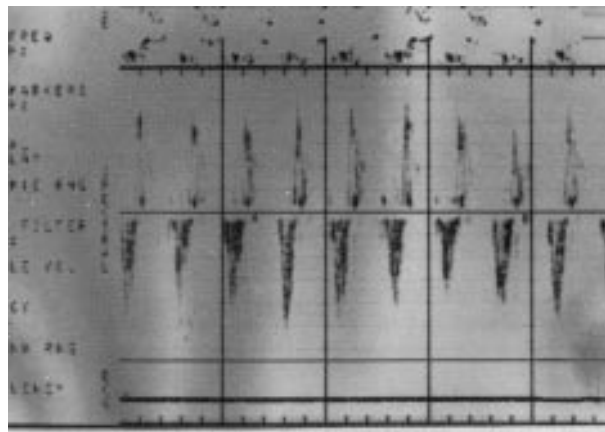


Fig. 5 — Ecocardiograma bidimensional — defeito do septo ventricular muscular comprovado pelo Doppler.

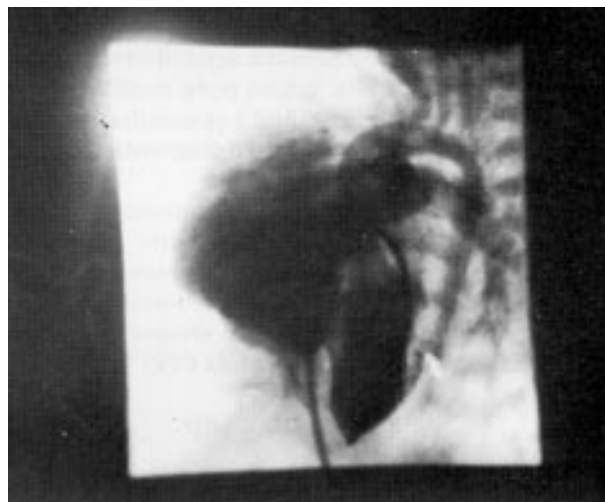


Fig. 6 — Cateterismo cardíaco — opacificação do átrio direito através de comunicação interventricular muscular.

O cateterismo cardíaco mostrava o ventrículo esquerdo com volume diastólico aumentado e boa contratilidade. A valva mitral exibia dinâmica normal e a aorta tinha origem normal, sem obstáculos à ejeção ventricular. Observava-se opacificação das cavidades direitas, notadamente do átrio direito, através de ampla CIV localizada na porção superior do septo muscular. Não havia canal arterial púrvio (fig. 6). O ventrículo direito apresentava-se com dimensões bastante aumentadas e com déficit de contratilidade de grau moderado. Havia implantação baixa da valva tricúspide e atrialização da via de entrada do ventrículo com refluxo acentuado para o átrio direito; não havia obstáculo à ejeção ventricular e os ramos pulmonares eram de bom calibre (fig. 7).

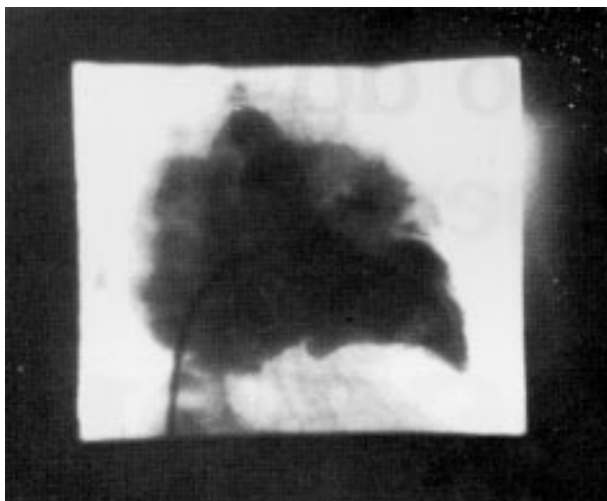


Fig. 7 — Cateterismo cardíaco — ventrículo direito com dimensões aumentadas e implantação baixa da valva tricúspide.

COMENTÁRIOS

A comunicação interventricular associada a anomalia de Ebstein pode dificultar o diagnóstico dessa malformação, especialmente quando este defeito é de maior diâmetro. O diagnóstico é suspeitado pelas alterações clínicas, eletrocardiográficas e radiológicas citadas anteriormente que evidenciam aumento das câmaras esquerdas e pode ser feito pelo ecocardiograma e cateterismo cardíaco⁵.

Na doença de Ebstein isolada o prognóstico é diferente em cada caso. Se os sintomas surgirem em um recém-nascido, este tem 30 a 50% de chance de falecer antes dos 2 anos de idade. Se os sintomas se iniciam após os 5 anos de idade, o prognóstico é um pouco melhor⁶. A literatura revela a idade média de óbito em torno de 20 anos. As manifestações clínicas podem ser de insuficiência cardíaca, de cianose e as manifestações correlatas ou a associação de graus variáveis das duas, dependendo da presença ou não e do tamanho da comunicação interatrial⁷.

Quando se associa um defeito do septo ventricular que acarreta hiperfluxo pulmonar, o prognóstico é tanto mais sombrio quanto maior for esse defeito.

No caso em discussão, a grande CIV, certamente foi a responsável pela rápida evolução desfavorável do paciente.

Também é encontrada na literatura casos de associação de anomalia de Ebstein com CIV, em que a CIA era de grande tamanho e a CIV pequena, fato este que favoreceu uma melhor evolução clínica⁴.

Do ponto de vista cirúrgico, a meta é controlar inicialmente a ICC e aguardar ganho de peso adequado para o fechamento do defeito septal ventricular e correção da anomalia de Ebstein através da técnica mais indicada, em pacientes pediátricos preferencialmente através de plástica da valva tricúspide^{8,9}.

SUMMARY

The authors report a case of Ebstein's anomaly associated to a ventricular septal defect. It is a rare association which leads to a poor prognosis of the disease. They emphasize the clinical findings and the complementary data that lead to the definite diagnosis.

REFERÊNCIAS

1. Mehrizi A, Folger GM, Puri P — Ebstein malformation of the tricuspid valve associated with a ventricular septal defect. Bull John Hopk Hosp, 118: 89,1965.
2. Roach RM, Tandon R, Moller JH et al — Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in persistent common atrioventricular canal. Am J Cardiol, 53: 640,1984.
3. Ebaid M, Vila JHA, Pedrosa CO et al — Anomalia tipo Ebstein associada a comunicação interventricular. Relato de 4 casos. Arq Bras Cardiol, 34:129,1980.
4. Silva MVD, Medeiros JH, Fontes VF et al — Anomalia de Ebstein. Arq Bras Cardiol, 40: 133,1983.
5. Enriquez MM, Attie F, Cartellanos LM et al — Anomalia de Ebstein en el lactente. Arch Inst Cardiol Mex, 56: 417, 1986.
6. Danielson GK — Ebstein's anomaly: Editorial comments and personal observations. Ann Thorac Surg, 34: 388,1982.
7. Oliveira SL, Oliveira HG, Mota CCC — Anomalia de Ebstein. In: Macruz R, Snitcowsky R — Cardiologia Pediátrica. São Paulo, Sarvier, 1983. p. 385.
8. Danielson GK — Surgical repair of Ebstein's anomaly. Ann Surg, 196: 499, 1986.
9. Westaby S, Kar RB, Kirklin JW et al — Surgical treatment in Ebstein malformation. Ann Thorac Surg, 34: 388,1982.