

DISPLASIA VENTRICULAR DIREITA ASSOCIADA À MALFORMAÇÃO TIPO EBSTEIN DA VALVA TRICÚSPIDE. RELATO DE CASO

MUNIR EBAID, SONIA MARIA FREITAS FERREIRA, RACHEL SNITCOWSKY, GERALDO VERGINELLI, PAULO SAMPAIO GUTIERREZ

A displasia ventricular direita, também denominada de cardiomiopatia ventricular direita, lipomatose cardíaca ou ausência parcial do miocárdio ventricular é uma rara entidade na qual a musculatura é substituída parcialmente por gordura e tecido fibroso. As manifestações clínicas caracterizam-se principalmente pela presença de arritmias complexas e graves, responsáveis por morte súbita em adolescentes e adul-

tos jovens, além de insuficiência cardíaca.

Neste relato, apresenta-se uma situação, não observada na literatura, onde uma paciente de 22 anos de idade, com cansaço e cianose, era portadora desta patologia associada à malformação tipo Ebstein da valva tricúspide.

Arq. Bras. Cardiol. 53/4: 217-220 Outubro 1989.

A displasia ventricular direita vem despertando maior interesse por parte de vários autores nos últimos anos. Desde os importantes estudos de Marcus e col¹, definiu-se como condição patológica que afeta primariamente o ventrículo direito (VD) onde, sua musculatura é substituída parcialmente por gordura e tecido fibroso¹⁻³. As manifestações clínicas mais frequentes têm sido a presença de arritmias complexas e graves, conferindo uma das causas de morte súbita em adolescentes e adultos jovens^{1,4,5}. A insuficiência cardíaca, de ocorrência menos comum, completa o quadro clínico².

Na revisão bibliográfica, não há qualquer menção sobre anomalia de valva tricúspide (VT) associada à displasia ventricular direita⁶⁻¹⁹. o presente relato descreve esta inusitada condição em uma paciente que apresentava quadro clínico de anomalia de Ebstein e que, posteriormente constatou-se a displasia de VD.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 22 anos de idade, de nascimento e gestação normais. Apresentou desenvolvimento neuropsico-motor adequado, sendo perceptível apenas certo déficit no desenvolvimento pondo-estatural. Durante a infância não há referência de sintomas cardiovasculares. Aos 16 anos, em consulta médica por quadro de virose, constatou-se cianose,

sem definição quanto a presença de malformação cardíaca. A partir desta ocasião evoluiu com dispnéia progressiva aos esforços e aumento da cianose.

Exame físico Peso: 39 kg; altura 152 cm; FC: 70 bpm; PA: 120 x 80 mmHg. Presença de cianose e sinais de insuficiência cardíaca direita. No precórdio, notavam-se discretas e difusas impulsões sistólicas. O íctus era palpável no 5º espaço intercostal esquerdo na linha hemiclavicular esquerda (tipo valvar); as bulhas eram nitidamente hipofonéticas, sendo a 2ª desdobrada na área pulmonar, com o componente pulmonar menor que o aórtico; presença inconstante de 4ª bulha; sopro sistólico tipo regurgitação de intensidade discreta na área tricúspide, que aumentava com manobra inspiratória; fígado palpável a 2 cm da reborda costal direita.

Exames complementares A radiografia de tórax revelava diminuição da trama vascular pulmonar e cardiomegalia moderada às custas de câmaras direitas (fig. 1); o eletro e vetocardiograma, (fig. 2) sinais de importante sobrecarga atrial direita e sobrecarga ventricular esquerda (SVE); o ecocardiograma, aumento acentuado de átrio direito, comunicação interatrial tipo defeito da fossa oval, alteração da valva tricúspide tipo Ebstein com grau importante de regurgitação.

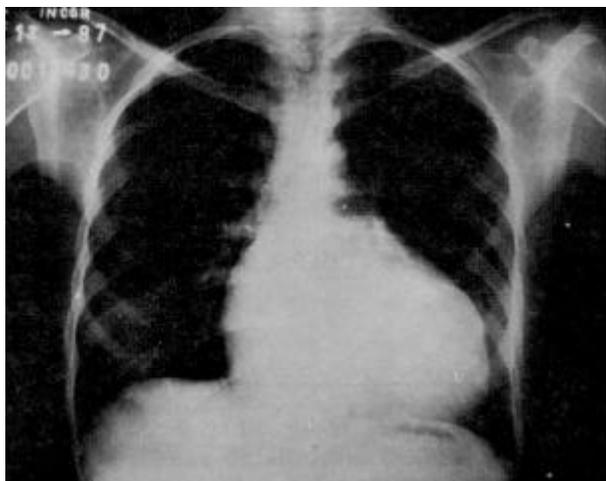


Fig. 1 Radiografia de tórax: observam-se, trama vascular pulmonar diminuída e cardiomegalia às custas de aumento de câmaras direitas.

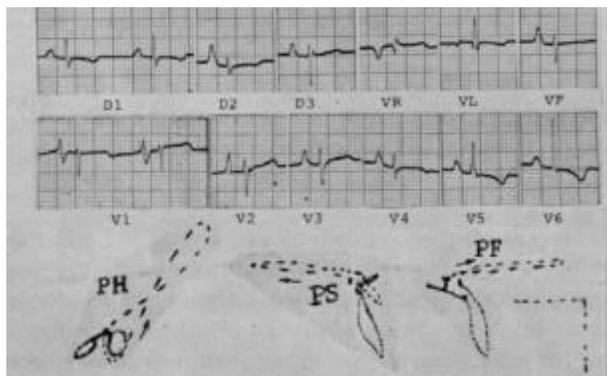


Fig-2 Eletrovetocardiograma: morfologia de acentuada sobrecarga atrial direita, com alça de despolarização atrial gigante, como habitualmente encontrada na anomalia de Ebstein. A despolarização ventricular principalmente ao vetocardiograma (alça em oito no plano horizontal e deslocada para trás e esquerda), assume aspecto de SVE.

O estudo angiográfico demonstrava os aspectos observados na anomalia de Ebstein com nítida regurgitação valvar (fig. 3).

Em vista da repercussão clínica e hemodinâmica da cardiopatia a paciente foi submetida à cirurgia que constou de: substituição da valva tricúspide, que se apresentava com alterações anatômicas encontradas na anomalia de Ebstein, por bioprótese de pericárdio bovino n° 33 e, atriosseptoplastia com fragmento de pericárdio bovino.

Evoluiu no pós-operatório com alterações do ritmo cardíaco (dissociação atrioventricular, bloqueio atrioventricular intermitente) e o VD ao ecocardiograma mostrando acentuada hipocontratilidade. Apesar de todas as medidas clínicas na tentativa de estabilização, estas foram inúteis, advindo o óbito no 30 dia de pós-operatório.

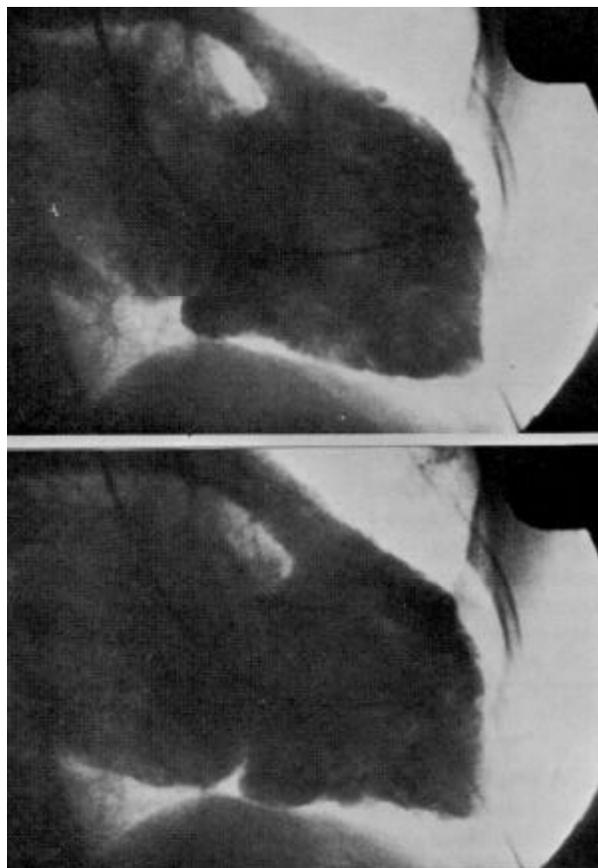


Fig. 3- Angiocardiograma direito: demonstra acentuada dilatação das câmaras e da regurgitação tricúspide. A - ventrículo direito em diástole B - ventrículo direito em sístole com grande volume residual (hipocontratilidade).

Aspectos anátomo-patológicos A necrópsia revelou que o ventrículo direito era de dimensões aumentadas; a parede era constituída praticamente por gordura, sendo o miocárdio restrito a algumas pequenas áreas irregulares. O ventrículo esquerdo apresentava grande quantidade de gordura na região epicárdica, sendo a espessura do miocárdio normal assim como sua cavidade (fig. 4). A valva tricúspide estava substituída por prótese de pericárdio bovino. O exame histológico da valva tricúspide revelou fibrose das cordas (valvopatia crônica). Observou-se atrofia de fibras miocárdicas no VD e pequenos focos de necrose recente em ambos os ventrículos. Foram detectadas importantes lesões em vasos intramurais de médio calibre, constituídas por destruição do tecido elástico e espessamento da camada média. Houve dificuldade em se identificar se tais vasos eram artérias, veias, ou ambos, embora provavelmente a maioria pudesse ser artérias (fig. 5).

Nos demais órgãos, encontrou-se apenas sinais compatíveis com choque e discreta esteatose hepática.

DISCUSSÃO

A displasia ventricular direita tem recebido dife-

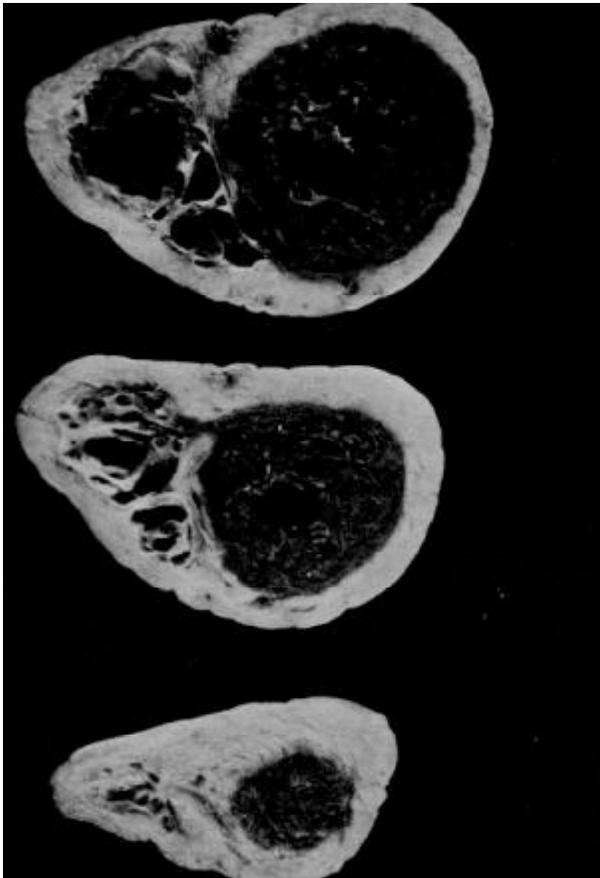


Fig. 4 Fatias transversais do coração com tecido gorduroso substituindo quase totalmente o miocárdio do ventrículo direito. No ventrículo esquerdo, a quantidade da gordura epicárdica está aumentada e as trabéculas estão proeminentes, porém a espessura do miocárdio está normal.

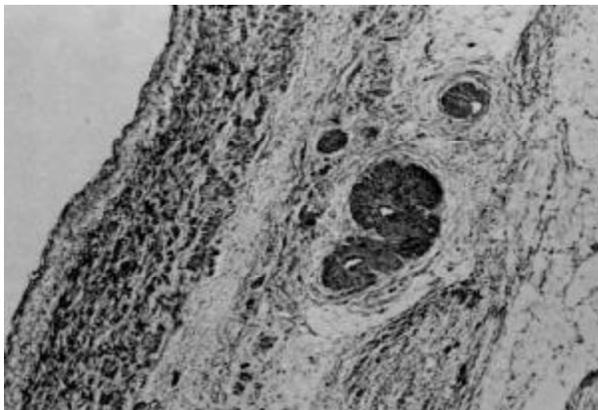


Fig. 5 Vaso coronário intramural de médio calibre. A camada média está bastante espessada (HE, 40x).

rentes denominações, tais como cardiomiopatia ventricular direita, lipomatose cardíaca e ausência parcial do miocárdio ventricular direito^{1,2}. Esta última denominação é mais descritiva, tendo sido, por este motivo, utilizada em outra publicação²⁰; deste mesmo caso, enfatizando basicamente os aspectos anátomo

patológicos da substituição gordurosa da musculatura de VD e, com especial referência às alterações dos vasos intramurais do miocárdio.

Há ainda alguns autores, que têm incluído esta doença no espectro da anomalia de Uhl^{3,5}, onde é total a ausência do miocárdio, encontrando-se firmemente aderidos o endo e o epicárdio.

Além da nomenclatura, outro problema controvertido na literatura, é quanto à natureza congênita ou adquirida da displasia ventricular direita.

Thiene e col⁴, estudaram uma série de pacientes jovens que tiveram morte súbita na região de Veneto (Norte da Itália) e, entre outras causas, detectaram alguns com esta doença, a qual denominaram de cardiomiopatia ventricular direita. Com estas observações, discutem a possibilidade de algum fator genético populacional, estar envolvido na etiopatogenia desta entidade.

Os achados clínicos e exames complementares, incluindo o ecocardiograma e o estudo angiocardiorráfico da paciente em pauta, confirmaram ser portadora de anomalia de Ebstein. Um fato entretanto excepcional, que muito chamou atenção, foi o encontro ao eletrovetocardiograma nítida e pura SVE, habitualmente não registrada nesta cardiopatia isoladamente. Daí ter sido questionada a presença de musculatura ventricular direita muito delgada, alteração endomiocárdica envolvendo o ventrículo esquerdo ou ambas.

Interessante ainda considerar os aspectos embriológicos referentes a valva tricúspide, que é formada fundamentalmente às custas da parede muscular do VD. Assim, poder-se-ia relacionar as alterações valvares com eventuais distorções no desenvolvimento do miocárdio ventricular. Daí o parentesco embriológico das anomalias de Uhl e Ebstein, cujas origens dependeriam do momento no qual a câmara ventricular direita é agredida durante o seu desenvolvimento. Neste sentido a associação de displasia ventricular direita e anomalia da VT tipo Ebstein, teria a possibilidade de origem congênita, dada a eventual relação dos processos presentes.

Ensinar de importância no que tange ao diagnóstico diferencial, foi o registro de elementos elétricos mostrando o desequilíbrio entre os potenciais ventriculares, que devem ser valorizados, pare questionar a presença isolada da anomalia Ebstein.

SUMMARY

Right ventricular dysplasia, also named right ventricular cardiomyopathy, cardiac lipodosis and partial absence of the right ventricular myocardium, is an uncommon disease in which the myocardium is partially replaced by fat and fibrous tissue.

The clinical picture is usually characterized by complex arrhythmias, causing sudden death in adolescents and young adults, and cardiac failure.

In this report, an association between this disease and Ebstein-type tricuspid valve malformation has

been diagnosed in a 22 year old female patient with cyanosis and dyspnea on exertion.

REFERÊNCIAS

1. Marcus FI, Fontane GH, Giraudo G et al Right ventricular dysplasia: a report of 24 adult cases. *Circulation*, 65: 384,1982.
2. Virmani R, Robinowitz M, Clark MA et al Sudden death and partial absence of the right ventricular myocardium- *Arch Pathol Lab Med*. 106:163, 1982.
3. Letac B, Tayot J- Barthes P Infiltration graisseuse du coeur et Maladie de Uhl (à propos d'une observation de lipomatose cardiaque. *Arch Mal Coeur*, 70:107,1977.
4. Thienne G, Nava A, Corrado D et al Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med*. 318: 129, 1988.
5. Halpen C, Beaufils P, Azancot I et al Tachycardies ventriculaires recidivantes par dysplasie ventriculaire droite. Association à des anomalies du ventricule gauche. *Arch Mai Coeur*, 74: 1113, 1981.
6. Vacca JB, Bussmann DN, Mudd JC Ebstein s anomaly, Complete review of 108 cases. *Am J Cardiol*. 2: 210,1958.
7. Arcilla RA, Gasul BM Congenital aplasia or marked hypoplasia of the myocardium of the right ventricle Uhl s anomaly. *J Pediatr*, 58:381. 1961.
8. Deleon AC, Perloff GK, Blanco P Congenital pulmonic stenosis complicating Ebstein s anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol*, 14: 695, 1964.
9. Ebaid M, Camargo PR, Atik E e col Anomalia de Ebstein associada à comunicação interventricular. *Arq Bras Cardiol*, 27: 329. 1974.
10. Ebaid M, Vila JHA, Pedroso CO e col Anomalia tipo Ebstein associada à comunicação interventricular. Relato de 4 casos. *Arq Bras Cardiol*, 34: 129, 1980.
11. Pérez-Treviño C Ebstein s disease in the newborn. Study of 22 cases. *Cardiovasculr Research, British Medical. Memorias del VI Congresso Mundial e Cardiologia*, sept. 1970. p. 310.
12. Pérez Treviño C, Poveda J, Franco Vázquez S Atresia pulmonar asocoiada a anomalia de Ebstein: estudio clinico y necrópsico de 12 casos. *Rev Esp Cardiol*, 29: 117,1976.
13. Matsumoto M, Matsuo H, Nagota S et al Visualization of Ebstein s anomaly of the tricuspid valve by two dimensional and standart echocardiography. *Circulation*, 53: 69,1976.
14. Tajik AJ, Seward JB, Hogler DJ et al Two dimensional realtime ultrasonic imaging of the heart and great vessels: technique, image orientarion, structure identification and vaidation- *Mayo Clin Proc*, 53: 271,1978.
15. Anderson KR, Lie JT Pathologic anatomy of Ebstein s anomaly of the heart revisited. *Am J Cardiol*, 41: 739,1978.
16. Anderson KR, Zuberbuhler IR, Anderson RH et al Morpholic spectrum of Ebstein s anomaly of the heart. *Mayo Clin Proc*, 54: 174, 1979.
17. Anderson KR, Lie JT The right ventricular myocardium in Ebstein s anomaly. *Mayo Clin Proc*, 54: 181, 1979.
18. Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO et al The clinical features and natural history of Ebstein s anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc*, 54: 163,1979.
19. Macruz R, Tranchesi J, Ebaid M et al Ebstein s disease electrovetocardiographic and radiologic correlations. *Am J Cardiol*, 21: 653, 1968.
20. Gutierrez PS, Ferreira SMF, Lopes EA, Ebaid M Intramural coronary vessels in partial absence of the myocardium of the right ventricle. *Am J Cardiol*, 63: 1152,1989.