

ANOMALIA DE EBSTEIN DA VALVA MITRAL. UMA RARÍSSIMA MALFORMAÇÃO CONGÊNITA DO CORAÇÃO. RELATO DE CASO

JOSÉ LUIZ BALTHAZAR JACOB, SIRIO HASSEM SOBRINHO, ADALBERTO MENEZES LORGA, SÉRGIO ALOÍSIO COIMBRA GARZON, LUIZ CARLOS DA SILVEIRA, DOMINGO MARCOLINO BRAILE.

Os autores relatam um caso de anomalia de Ebstein da valva mitral em pacientes de dois anos e nove meses de idade, que apresentou descompensação cardíaca durante o 1º ano de vida, decorrente de grave insuficiência mitral.

Os aspectos ecocardiográficos e angiográficos desta rara afecção são apresentados e discutidos.

A criança foi submetida a tratamento cirúrgico. Os achados cirúrgicos comprovaram o diagnóstico. A técnica cirúrgica utilizada foi a implantação de prótese biológica em posição mitral sem a retirada do tecido valvar natural. A evolução pós-cirúrgica tem sido sem complicações.

Arq. Bras. Cardiol. 53/5: 283-285—Novembro 1989

A anomalia de Ebstein da valva tricúspide é uma malformação congênita bem definida e já conhecida em seus aspectos anatômicos há décadas.

No entanto é extremamente rara a sua ocorrência na valva mitral e poucos são os relatos existentes na literatura¹⁻⁶.

Aqui descrevemos o caso de uma paciente portadora desta rara anomalia.

RELATO DO CASO

Criança de dois anos e nove meses de idade, sexo feminino, negra, nascida de parto normal, aos 10 dias de vida foi diagnosticado "sopro cardíaco".

Até um ano de idade apresentava dispnéia frequente que piorou ao iniciar a deambulação (nove meses). Foi medicada com digitálico e com um ano e quatro meses de idade foi submetida a estudo hemodinâmico. Foi indicada cirurgia, recusada pela mãe.

Aos dois anos e dois meses de idade desenvolveu dispnéia e edema de membros inferiores e face. Foi hospitalizada e melhorou com medicação. Foi novamente indicado tratamento cirúrgico e a família sete meses após procurou nosso Serviço para realização do mesmo.

Ao exame físico apresentava hipodesenvolvimento pondo-estrutural. As bulhas eram rítmicas, com hipofonese de 2ª bulha em foco pulmonar. Sopro holos-

sistólico + + + +/6 era audível no foco mitral e irradiado pela axila.

Havia na 3ª bulha em foco mitral seguida por ruflar mesodiastólico. Os pulmões apresentavam propedeutica normal. O abdome era flácido com fígado palpável junto ao rebordo costar direito. Não apresenta edemas e os pulsos periféricos eram palpáveis.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal e sobrecarga atrial e ventricular direitas. Importante cardiomegalia era evidenciada à radiografia de tórax, com aumento de todas cavidades e proeminência do tronco de artéria pulmonar (fig. 1).

O ecocardiograma (fig. 2) revelou cúspide posterior mitral amplamente acolada à parede do ventrículo esquerdo, sendo liberada em plano bem inferior ao da valva tricúspide. A cúspide anterior mostrava discreto acolamento à parede ventricular, também liberada abaixo do plano tricúspide, simulando uma inversão da relação entre as valvas atrioventriculares, sugerindo, à primeira vista, diagnóstico de inversão ventricular. No entanto a inspeção mais detalhada mostrava o anel valvar mitral em sua posição normal. Havia importante regurgitação pelo estudo com Doppler. As grandes artérias eram normoposicionadas.

Ao estudo hemodinâmico verificou-se importante hipertensão arterial pulmonar. O ventrículo direito era dilatado e dele emergia a artéria pulmonar. O ven-

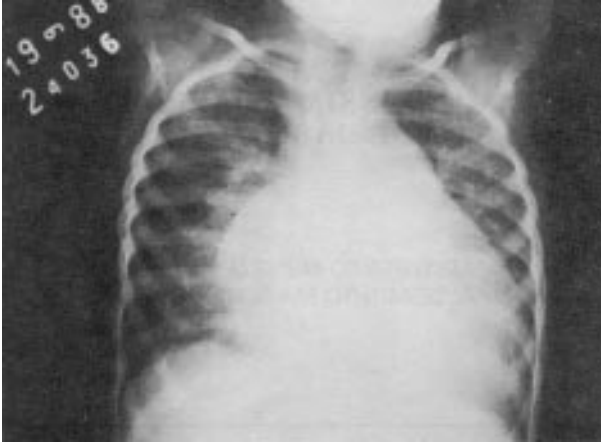


Fig. 1 — Radiografia do tórax mostrando importante cardiomegalia.

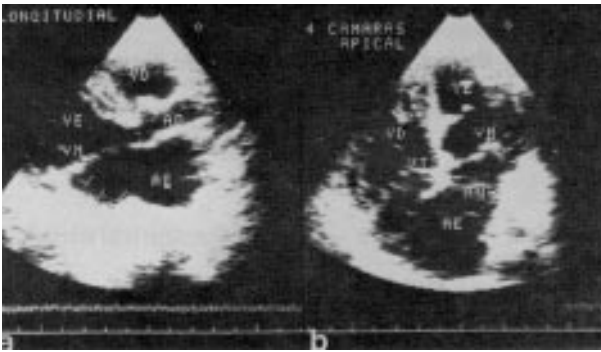


Fig. 2— a) corte longitudinal evidenciando o amplo acolamento da cúspide posterior da valva mitral (VM) à parede do ventrículo (setas) e o plano de coaptação das lacíneas desviado para baixo em direção ao ápice do ventrículo esquerdo (VE) VD ventrículo direito; Ao —aorta; AE—átrio esquerdo; b) corte apical quatro câmaras, mostrando o plano de coaptação das cúspides mitrais, rebaixado devido ao acolamento de ambas as cúspides às paredes do VE. Nota-se que embora o plano de coaptação mitral seja abaixo da tricúspide, a inserção da cúspide anterior mitral (AN) é em nível superior ao da tricúspide (VT). Nota-se Ae dilatado em ambos os cortes.

trículo esquerdo apresentava hipocontratilidade difusa moderada e a implantação da cúspide posterior era deslocada para baixo, em direção do ventrículo esquerdo. Esta cúspide era acolada à parede posterior do ventrículo esquerdo em longa extensão. A coaptação das cúspides se dava bem abaixo do anel valvar, em direção ao ápice ventricular, promovendo atrialização funcional de parte desta cavidade (fig. 3 e 4). Havia dilatação do átrio esquerdo por grave insuficiência valvar mitral e a aorta emergia do ventrículo esquerdo.

Com estes achados foi diagnosticada anomalia de Ebstein da valva mitral e indicada cirurgia.

No ato cirúrgico observou-se implantação baixa da valva mitral em relação à transição atrioventricular e extenso acolamento da cúspide posterior à parede ventricular. Ambas as cúspides eram displásicas.

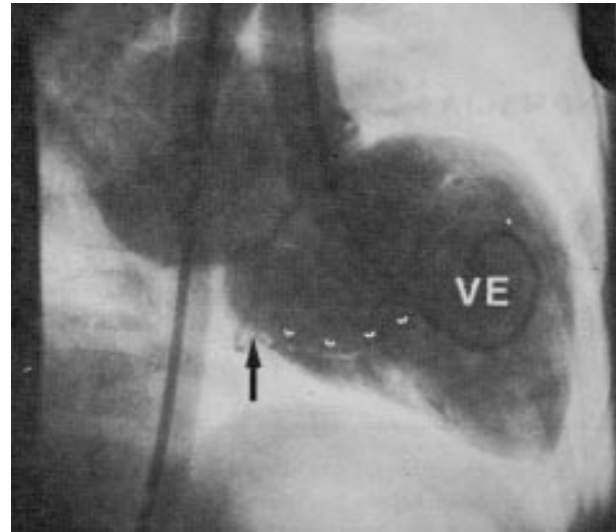


Fig. 3—Cineangiocardiógrama em OAD do ventrículo esquerdo em diástole mostrando a inserção mais baixa da cúspide posterior (seta) e o amplo acolamento desta à parede ventricular (cabeças de setas).

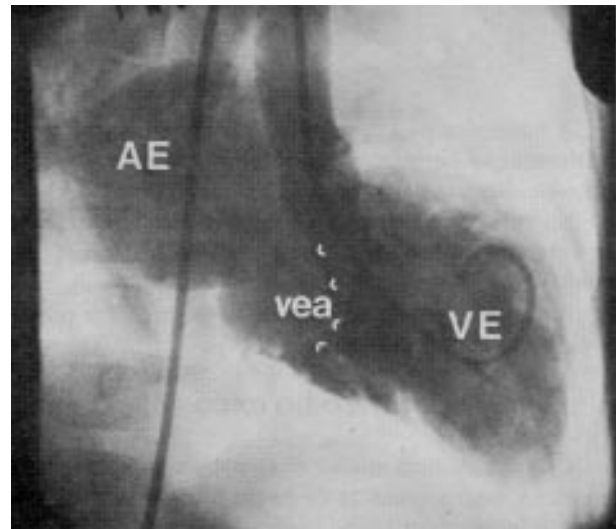


Fig. 4—Cineangiocardiógrafia em OAD do ventrículo esquerdo (VE) em sístole mostrando o plano de coaptação da mitral desviado para baixo (cabeças de setas) e a porção funcionalmente atrializada do VE (vea). Há evidente insuficiência valvar com átrio esquerdo dilatado (AK)

Embora existisse “atrialização funcional” de parte do ventrículo esquerdo, as paredes apresentavam espessura e trabeculações normais, não havendo “atrialização anatômica” da cavidade. Foi implantada prótese biológica de pericárdio bovino nº 23 no anel da valva mitral, sem ressecção do tecido valvar natural.

A criança encontra-se em excelente evolução pós-operatória.

DISCUSSÃO

Anomalia tipo Ebstein da valva mitral é rara con-

dição patológica¹⁻⁶ e os relatos da literatura são especialmente referentes a achados de necrópsia em recém-natos. Com mais freqüência são descritos casos desta anomalia em portadores de inversão ventricular, onde a valva tricúspide fica posicionada como valva atrioventricular esquerda.

Casos previamente revistos na presença de conexão atrioventricular concordante^{1,2,5,6} apresentavam alterações das cúspides mitrais que se mostravam aderidas à parede ventricular, deslocando o plano valvar mitral para baixo em direção ao ápice ventricular.

Há casos onde não se constatou verdadeira atrialização da cavidade ventricular esquerda à necrópsia^{1,6}, mas existe relato de caso onde o ventrículo era dividido, com importante porção atrializada, de paredes muito finas e lisas². A origem embriológica da malformação permanece obscura². Em nossa paciente a anomalia era isolada, diferindo da literatura onde a maioria dos casos apresentava lesões associadas^{1,2,5,6}. Talvez este fato tenha colaborado para a evolução da criança, permitindo sobrevida e realização da cirurgia aos dois anos e nove meses de idade.

O diagnóstico pode ser feito pelo estudo ecocardiográfico e angiocardiográfico.

O aspecto ecocardiográfico poderia, a primeira análise, sugerir inversão da relação entre valva mitral e tricúspide, induzindo o diagnóstico de inversão ventricular⁵. Porém a análise cuidadosa mostrou a implantação da cúspide anterior mitral em posição normal, superior à da septal tricúspide.

Os achados durante a correção cirúrgica confirmaram anomalia de Ebstein da valva mitral, com acolamento das cúspides às paredes do ventrículo esquerdo, embora não houvesse "atrialização anatômica" da cavidade.

Embora técnicas de plastia valvar sejam utilizadas para doença de Ebstein da valva tricúspide⁷, não foi possível a sua realização em nossa paciente.

Devido à importante displasia e alterações anatômicas das cúspides mitrais, foi necessária a implantação de bioprótese de pericárdio bovino modelo IMC Biomédica nº 23, utilizando-se técnica com preservação do tecido valvar.

Embora haja maior risco de calcificação em crianças, a prótese biológica evita a necessidade do uso contínuo de anticoagulantes e suas complicações potenciais, principalmente em pacientes de baixo nível econômico-cultural. Acrescente-se que nos anos recentes, as novas técnicas de preservação das biopróteses de pericárdio bovino IMC Biomédica têm contri-

buído para diminuir o índice de calcificação em jovens⁸.

Apesar da grande raridade desta anomalia, devese cogitar da possibilidade diante de casos de insuficiência mitral congênita.

SUMMARY

Ebstein anomaly of the tricuspid valve is a well known malformation of the heart, but this occurrence in the mitral valve is a very rare congenital heart disease.

In this case report a two years and nine months old girl with symptoms of heart failure during the first year of life due to severe mitral regurgitation was studied.

The echocardiographic and angiographic features were typical of the Ebstein malformation of the mitral valve.

The surgical treatment was made with implantation of pericardial bovine bioprosthesis in the mitral position, without resection of the natural valve tissue.

The surgical features confirmed the diagnosis and the postoperative evolution is excellent.

REFERÊNCIAS

1. Caruso G, Cifarelli ABG. Facilome F—Ebstein's malformation of the mitral valve in atrioventricular and ventriculoarterial concordance. *Pediatr Cardiol*, 8: 209, 1987.
2. Ruschhaupt DG, Bharati S, Lev M—Mitral valve malformation of Ebstein type in absence of corrected transposition. *Am J Cardiol*, 38: 109, 1976.
3. Becker AE, Anderson RH—Anomalies of the Atrioventricular Junction. *Cardiac Pathology: an Integrated Text and Colour Atlas*. London, Churchill Livingstone, 1983 p. 11 29.
4. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M—Mitral valve anomalies and supravulvar mitral ring. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M—*Pediatric Cardiology*. New York, Churchill Livingstone, 1983, Vol. 2 p. 1025.
5. Leung M, Rigby ML, Anderson RH, Wyse RKH, Macartney FJ—Reversed offsetting of the septal attachments of the atrioventricular valves and Ebstein's malformation of the morphologically mitral valve. *Br Heart J*, 57: 184, 1987.
6. Dusmet M, Oberhaensli I, Cox JN—Ebstein's anomaly of the tricuspid and mitral valves in an otherwise normal heart. *Br Heart J*, 58: 400, 1987.
7. Danielson GK, Fuster V—Surgical repair of Ebstein's anomaly. *Ann Surg*, 196: 499, 1982.
8. Brick AV, Miana AA, Colen EA et al—Seguimento de 9 anos de bioprótese valvular cardíaca de pericárdio bovino IMC-Biomédica: estudo multicêntrico. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2: 189, 1 1987.