

Anomalia de Ebstein Associada a Comunicação Interventricular

Wilson Luiz da Silveira, Adélio Ferreira Leite, Renato Luis Fernandes, Vilmondes Gonçalves de Oliveira, Alexandra Oliveira de Mesquita, Júlio César Gondim Melo, Wilson Alvear Torrano Machado, Márcio Alves da Silva
Goiânia, GO

Paciente de 12 anos de idade, com insuficiência cardíaca congestiva e crises de cianose discreta por anomalia de Ebstein com comunicação interventricular (CIV), foi estudado e submetido a correção cirúrgica, através de fechamento da CIV com retalho de pericárdio bovino e substituição da valva tricúspide por prótese biológica (porcina), com auxílio da circulação extracorpórea. Após a correção cirúrgica, o paciente foi submetido a avaliação clínica e laboratorial (ecocardiograma e cateterismo cardíaco), que mostraram excelente adaptação das cavidades cardíacas, com melhora dos índices de função miocárdica. As dificuldades relacionadas ao diagnóstico da associação de anomalia de Ebstein com CIV podem ser ultrapassadas com uma semiologia bem feita, auxiliada por métodos laboratoriais precisos, como ecodoppler cardiograma e cateterismo cardíaco.

Ebstein's Anomaly Associated to Interventricular Septal Defect

Twelve-year-old patient, with congestive heart failure and mild, caused by Ebstein's anomaly with interventricular septal defect, was studied and submitted to surgical correction which consisted in covering the interventricular defect with a path of bovine pericardium and substituting for the tricuspid valve with a biological prosthesis (porcine). After surgical correction, the patient was submitted to strict clinical and laboratorial (echocardiogram and cardiac catheterization) evaluation which presented excellent adjustment of the cardiac antrums, with improvement of myocardial function index.

The problems related to the diagnosis of the association of the Ebstein's anomaly with interventricular septal defect can be solved with a well done semiology, helped by accurate laboratorial procedures like echodoppler cardiogram and cardiac catheterization.

The total surgical correction can be achieved with results and, with this fact, change the natural development of the disease.

Arq Bras Cardiol, volume 60, nº 6, 421-423, 1993

A anomalia de Ebstein é um defeito congênito da valva tricúspide, em que as cúspides septal e posterior da valva se deslocam do anel atrioventricular para dentro do ventrículo direito, resultando que uma parte deste fique atrializada. Por outro lado, a cúspide anterior normalmente inserida é displásica e classicamente descrita em forma de "vela de barco"¹. Os defeitos mais comuns, que se associam à anomalia de Ebstein, são a atresia ou estenose pulmonar, presentes em mais de 1/3 dos casos submetidos à necrópsia e outros como comunicação interatrial, comunicação interventricular (CIV), tétrede de Fallot, ducto arterioso, transposição das grandes artérias, coarctação da aorta e estenose mitral congênita²⁻⁵.

A associação de malformação da valva tricúspide, do tipo de anomalia de Ebstein, com CIV é rara na literatura mundial. A presença deste tipo de associação pode modificar substancialmente a história natural e as manifestações clínicas e laboratoriais, dificultando o diagnóstico⁶.

Relato do Caso

Paciente com 12 anos de idade, sexo masculino, nascido de parto normal a termo, com retardo mental e sindactilia, foi encaminhado ao nosso serviço com história de cansaço e crises de cianose labial discreta aos esforços desde o nascimento; dispnéia há cerca de 2 anos, com evolução progressiva. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, com 28Kg,

fácies mongólica, rarefação capilar, baixa implantação das orelhas, dispnéico +/++++, acianótico, corado,

Hospital Santa Genoveva, Goiânia

Correspondência: Wilson Luiz da Silveira

Rua da Concorórdia, 26 - Sta Genoveva - CEP 74670 - Goiânia, GO

Recebido para publicação em 21/5/92

Aceito em 15/2/93

com FC 120bpm, PA 100 x 60mmHg e frequência respiratória de 20 incursões por minuto.

No precórdio havia nítidas impulsões sistólicas, ictus no 5º EIE, para fora da LHC. A 2ª bulha era normofonética, desdobrada, e notava-se SS ++/++++ tipo regurgitação e SD mais suave no 4º e 5º EIE. Os pulsos dos membros inferiores eram normais e simétricos; fígado a 6cm do RCD, turgência jugular ++/++++, sem edema de membros inferiores; os pulmões apresentavam-se com MV rude e alguns ronos difusos. Nos exames subsidiários o ECG mostrava ritmo sinusal, FC 128bpm, bloqueio do ramo direito e sobrecarga atrial direita (fig. 1). No estudo radiológico de tórax evidenciava-se aumento da área cardíaca às custas de câmaras direitas e vasculatura pulmonar discretamente aumentada (fig. 2). O ecocardiograma mostrava átrio direito com aumento importante, em grande



Fig. 1 - ECG com ritmo sinusal BRD II grau.



Fig. 2 - Radiografia do tórax em PA, mostrando aumento de área cardíaca de forma global, com aumento da trama vascular pulmonar

parte, como consequência de ampla porção atrializada do VD; septo interventricular com CIV perimembranosa de 8mm; valva tricúspide displásica com implantação anômala (fig. 3 e 4).

O cateterismo cardíaco mostrava o ventrículo esquerdo com dilatação e hipocontratilidade difusa, discretas. A valva mitral exibia dinâmica normal, a aorta tinha origem normal e sem obstáculos à ejeção ventricular. Septo interventricular com CIV perimembranosa pequena, coronárias normais. O ventrículo direito apresentava-se com dilatação moderada e hipocontratilidade difusa moderada, com atrialização da via de entrada do VD (fig. 5). O tronco pulmonar e valva pulmonar eram normais. Septo interatrial íntegro.

Após compensada a insuficiência cardíaca congestiva (ICC) com uso de digital e diuréticos, foi indicada



Fig. 3 - Ecocardiograma bidimensional, corte apical (4) câmaras. Notar inserção anômala da cúspide septal da valva tricúspide. VT - valva tricúspide; AD - átrio direito; AE - átrio esquerdo; VM - valva mitral; VE - ventrículo esquerdo; VD - ventrículo direito



Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional, corte transversal ao nível da valva aórtica mostrando comunicação interventricular perimembranosa (CIV). AD - átrio direito; AE - átrio esquerdo; VA - valva aórtica; VSVD - via de saída do ventrículo direito; VP - valva pulmonar; TP - tronco pulmonar; APE - artéria pulmonar esquerda; APD - artéria pulmonar direita.

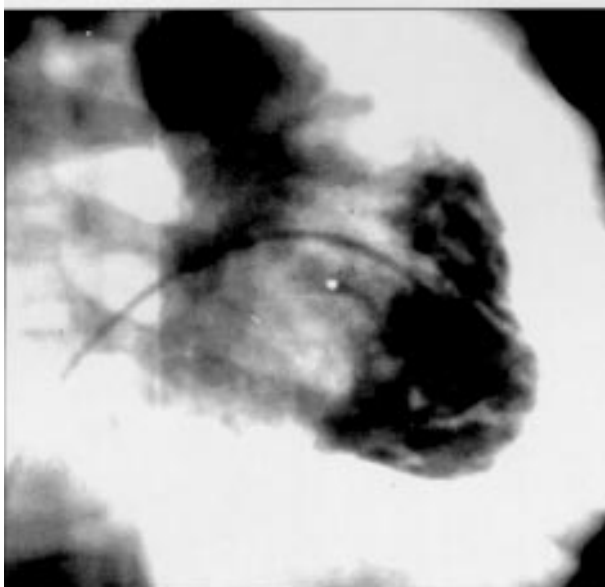


Fig. 5 - Ventrículo direito com dilatação moderada e bipocontratilidade difusa moderada; porção atrializada por anomalia da valva tricúspide.

a correção cirúrgica, com o auxílio da circulação extracorpórea (CEC). Foi feita a abertura do átrio direito, observando-se CIV perimembranosa de cerca de 1cm de diâmetro, valva tricúspide com hiperplasia da cúspide anterior, cúspide posterior aderida ao septo interventricular e implantação baixa. Foi feito fechamento da CIV usando retalho de pericárdio bovino e troca da valva tricúspide por prótese biológica. Em ritmo sinusal teve boa evolução no pós-operatório imediato. Evoluiu com insuficiência ventricular esquerda e derrame pericárdico discreto, que respondeu bem ao tratamento clínico e punção pericárdica com auxílio de ecocardiograma, no pós-operatório tardio.

O ecocardiograma de controle mostrou boa função ventricular com prótese em posição tricúspide normofuncionante, retalho bem posicionado. O cateterismo de controle mostrou VD de boa contratilidade, sem refluxo para átrio, direito e sem obstrução na via de saída. O tronco pulmonar apresentava-se normal, átrio esquerdo de tamanho e contratilidade normais, sem dificuldade de esvaziamento. Ventrículo esquerdo de boa contratilidade e septo interventricular íntegro. Aorta normal. O átrio direito mostrava-se de pequeno tamanho e boa contratilidade e prótese biológica em posição tricúspide normofuncionante.

Discussão

A CIV associada à anomalia de Ebstein pode dificultar o diagnóstico dessa malformação, tanto mais quanto maior o diâmetro daquele defeito septal⁶. A presença de CIV pode ser pensada quando na ausculta está presente um sopro sistólico intenso no 3°, 4° e 5° espaços intercostais justa-external, sobrecarga do ventrículo esquerdo ao ECG, grandes cardiomegalias e sinais de hiperfluxo pulmonar à radiografia de tórax⁷. Nas CIV de pequeno diâme-

tro, face à discreta repercussão hemodinâmica, o diagnóstico de anomalia de Ebstein oferece menor dificuldade. O ecocardiograma transformou-se em valioso auxiliar no diagnóstico da malformação da valva tricúspide, elemento básico da cardiopatia em discussão.

Na doença de Ebstein isolada, o prognóstico é variável: se os sintomas surgirem no recém-nascido, este tem de 30% a 50% de probabilidade de falecer antes dos dois anos de idade e, se após os cinco anos, o prognóstico é menos desfavorável⁸. A literatura revela a idade média de óbito em torno de 20 anos.

As manifestações clínicas podem ser de insuficiência cardíaca ou de cianose, e as manifestações correlatas ou a associação de graus variáveis das duas, dependendo da presença ou não e do tamanho da comunicação interatrial⁹. Quando se associa um defeito do septo ventricular que acarreta hiperfluxo pulmonar, o prognóstico é tanto mais sombrio quanto maior o defeito¹⁰. No caso em discussão, a CIV era pequena, certamente sendo responsável pela boa evolução do doente. Também são relatados na literatura casos de associação da anomalia de Ebstein com CIV e CIA, nos quais a CIA era de grande tamanho e a CIV pequena, fato este que favoreceu a melhor evolução clínica.

Do ponto de vista cirúrgico, a meta é controlar inicialmente a ICC e aguardar, em caso de recém-nascido, ganho de peso adequado para o fechamento do defeito interventricular e correção da anomalia de Ebstein, através da técnica mais indicada; em pacientes pediátricos preferencialmente através de plastia da valva tricúspide^{11,12}. No caso descrito, optou-se pela substituição da valva tricúspide devido à grande deformidade da mesma.

Agradecimento

Ao prof Geraldo Verginelli, pela análise e orientação

Referências

1. Kirklin JW, Barran-Boyes BG - Cardiac Surgery. John Wiley & Sons, 1986; 888.
2. Cabin HS, Roberts WC - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve and prolapse of the mitral valve. Am Heart J, 1981; 101: 177.
3. Kumar AJ, Fyler DC, Mieninen OS, Nadas AS - Ebstein's anomaly, clinical profile and natural history. Am J Cardiol, 1971; 28: 84.
4. Lev M, Liverthson RR, Joseph RH, Sten CE, Junske D, Miller RA, Echeer FA - The pathologic anatomy of Ebstein's disease. Arch Pathol, 1970; 90: 334.
5. Watson H - Natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in childhood and adolescence: An International Cooperative Study of 505 Cases. Br Heart J, 1974; 36: 417.
6. Ebaid M, Vila JHA, Pedroso CO et al - Anomalia tipo Ebstein associada a comunicação interventricular. Relato de 4 casos. Arq Bras Cardiol, 1980;
7. Silva MVD, Medeiros JH, Fontes VF et al - Anomalia de Ebstein. Arq Bras Cardiol, 1983; 40: 133.
8. Danielson GK - Ebstein's anomaly: editorial comments and personal observations. Ann Thorac Surg, 1982; 34: 388.
9. Oliveira SL, Oliveira HG, Mota CCC - Anomalia de Ebstein. In: Macruz R, Snitcowsky R. Cardiologia Pediátrica. São Paulo: Savier, 1983 p 385.
10. Haddad VLS, Groppo AA, Sobral CMSS et al - Anomalia de Ebstein associada a comunicação interventricular. Arq Bras Cardiol, 1989; 53: 121-3.
11. Danielson GK - Surgical repair of Ebstein's anomaly. Ann Surg, 1986; 196:
12. Westaby S, Kar RB, Kirklin JW et al - Surgical treatment in Ebstein malformation. Ann Thorac Surg, 1982; 34: 388