

Anomalia de Ebstein no Idoso

Ênio E. Guérios, Admar M. Souza, Cláudio L. P. Cunha, Paulo F. Oliveira

Curitiba, PR

É apresentado caso de um paciente de 62 anos de idade com anomalia de Ebstein. Apesar de importantes alterações anatômicas, o paciente era assintomático até os 61 anos. Estudam-se aspectos de anatomia, dados clínicos e de exames complementares, ressaltando-se as particularidades do caso em questão.

Ebstein's Anomaly in the Elderly

A case of a 62-year-old patient with Ebstein's anomaly is presented. Despite the severe anatomical abnormalities, he was asymptomatic until 61 years of age. Anatomic aspects, clinical features and the diagnostic techniques used are analyzed.

Arq Bras Cardiol, volume 68 (nº1), 39-42, 1997

A anomalia de Ebstein da valva tricúspide é uma malformação rara, com incidência ao redor de 1:20.000 nascidos vivos e prevalência de cerca de 0,5% dentre os pacientes com cardiopatia congênita¹. Em 1866 Wilhelm Ebstein descreveu a doença, postulando com grande clareza suas seqüências sobre o coração direito², mas é datada de 1949 a primeira descrição da anomalia em paciente vivo³.

Por ser variável a severidade da alteração anatômica, também variável é o curso clínico da doença, num espectro que abrange desde manifestações leves com início na idade adulta até insuficiência cardíaca intra-útero⁴.

O presente artigo descreve o caso de um portador de anomalia de Ebstein com importante comprometimento anatômico, porém assintomático até os 61 anos de idade, quando se iniciaram as manifestações clínicas que levaram ao diagnóstico.

Relato do Caso

Homem de 62 anos de idade, assintomático até há um ano, quando teve início quadro progressivo de dispnéia aos grandes para médios esforços e edema ascendente de membros inferiores. Procurou auxílio médico na cidade de origem, onde recebeu tratamento com digoxina, bumetamida e captopril, com melhora relativa. Encaminhado ao ambulatório de Cardiologia do Hospital de Clínicas após oito meses, com queixa de piora da dispnéia aos esforços, epi-

sódios de dispnéia paroxística noturna e importante edema de membros inferiores.

No exame de admissão, estava em regular estado geral, hidratado, acianótico, com mucosas hipocoradas ++/IV. Apresentava pressão arterial de 120/80mmHg, pulso= 88bpm, frequência cardíaca= 92bpm, temperatura= 36,7°C. Pulsos cheios e simétricos. Notava-se enchimento jugular até o ângulo da mandíbula com a cabeça inclinada a 30°. No exame do precórdio, não se via nem se palpava o ictus cordis. À ausculta, o ritmo era irregular, sugestivo de fibrilação atrial; percebia-se desdobramento de 1ª e 2ª bulhas e a presença de uma 3ª bulha. Não se ouviam sopros. No exame do abdômen, o fígado era palpável a 12cm do rebordo costal direito, com um evidente pulso hepático. Havia edema de parede abdominal e região pré-sacra, e um importante edema de membros inferiores.

O paciente foi internado e medicado com digoxina, furosemida, espirolactona e captopril. Os exames complementares mostraram: hemograma: 3530000 hem, VCM= 78,4, HCM= 25,1, CHCM= 32,0; Hb= 9,0, VG= 28,1. Anisocitose ++, poiquilocitose +, hipocromia +, microcitose ++, macrocitose +. Reticulócitos= 0.6%. 3000 leuc, contagem diferencial normal. 77000 plaquetas. Realizada investigação complementar para pancitopenia (dosagem de ferro, transferrina, CTLF, pesquisa de perda sangüínea via digestiva - parasitológico de fezes, endoscopia digestiva alta e baixa - aspirado e biopsia de medula óssea), que definiu o diagnóstico de anemia ferropriva por ingesta inadequada. Exame metabólico: normal, eletrocardiograma (fig. 1): ritmo de fibrilação atrial com frequência ventricular média= 60bpm; complexos QRS alargados do tipo QR em V₁ e QRR'S em V₂ e V₃, compatíveis com bloqueio de ramo direito. Radiografia de tórax (fig. 2): importante cardiomegalia às custas de átrio direito (AD), com índice cardiotorá-

Curitiba, PR

Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná - Curitiba

Correspondência: Ênio E. Guérios - Rua Gal Carneiro, 181 - 11º - Depto Clínica Médica - Cardiologia - 80060-900 - Curitiba, PR

Recebido para publicação em 17/4/96

Aceito em 1/10/96

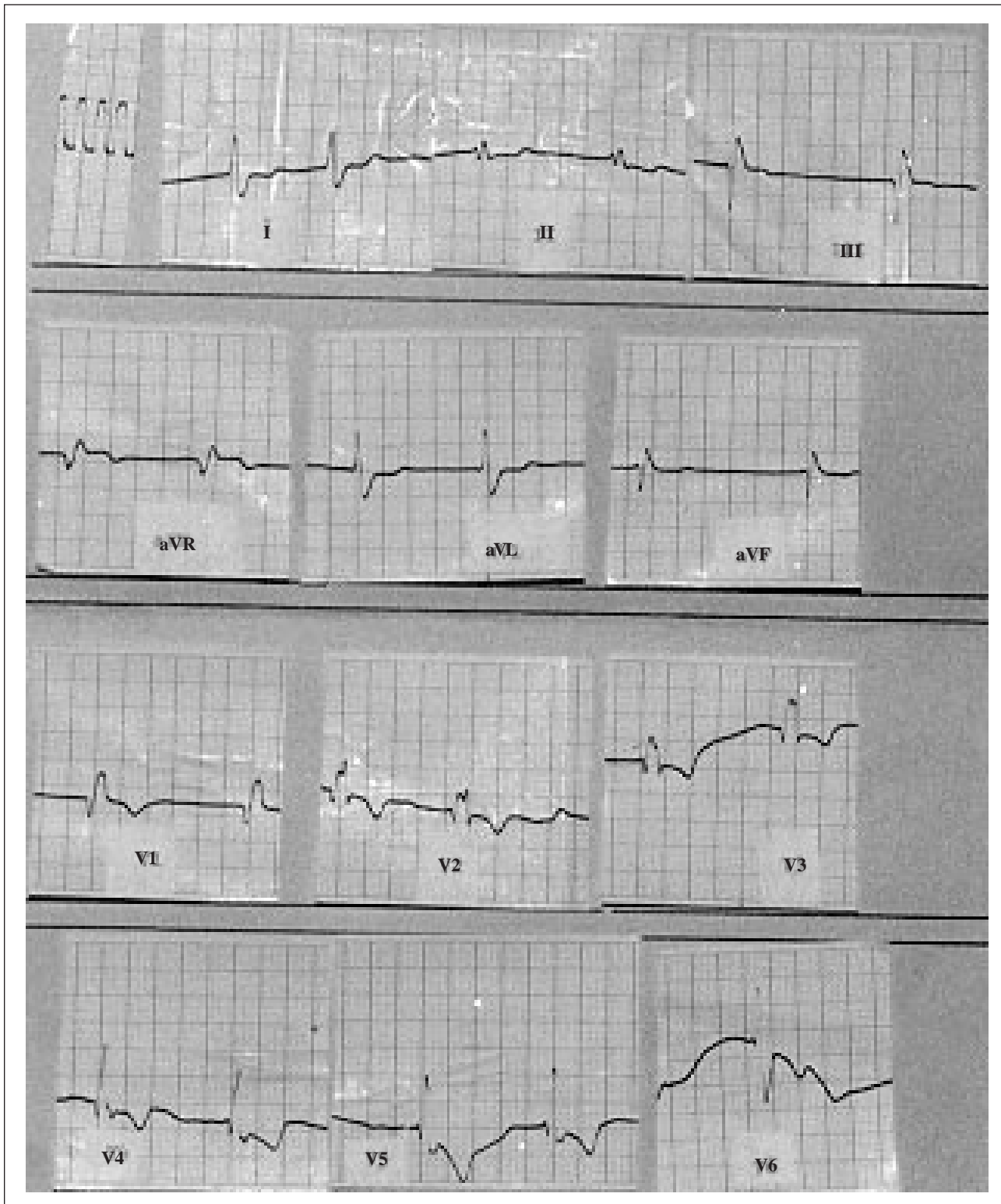


Fig. 1 - Eletrocardiograma - ritmo de fibrilação atrial; bloqueio de ramo direito.

cico de 0,9, contorno cardíaco em forma de balão e pedículo estreito. Vascularidade pulmonar pobre. No perfil, nota-se a porção retroesternal inferior clara e a superior preenchida, devido à hipoplasia da porção sinusal e aumento da porção infundibular do ventrículo direito (VD)⁵. Ecocardiografia transtorácica e transesofágica (fig. 3): mostraram achados

semelhantes: grande aumento do AD, com dimensão da região “atrializada” do VD= 73mm, medida no diâmetro transversal, no corte apical de quatro câmaras do exame transtorácico. Soma das áreas do AD e porção “atrializada” do VD= 142cm²; soma das áreas do AE, ventrículo esquerdo (VE) e VD funcional= 118,4cm². Valva tricúspide com

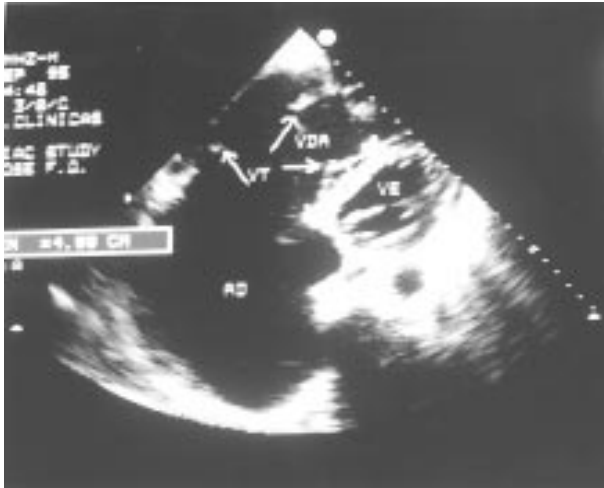


Fig. 3 - Ecocardiograma transtorácico: valva tricúspide (setas) com abertura a 4,8cm abaixo do anel atrioventricular. AD- átrio direito; VE- ventrículo esquerdo; VT- valva tricúspide; VDA- ventrículo direito atrializado.

cúspides septal e posterior acoladas em vários pontos, em toda a sua extensão, à parede do VD (fig. 3), com abertura a 48mm abaixo do nível do anel atrioventricular. Fluxo transvalvar tricúspide normal. Ausência de estenose e insuficiência tricúspide. Septo interatrial íntegro. VE com dimensões e função normais. Movimento paradoxal do septo interventricular. VD funcional com contratilidade diminuída, sem obstrução de via de saída. Valva pulmonar normal. Tronco e artérias pulmonares com calibres normais; veias hepáticas bastante dilatadas.

Com o diagnóstico firmado de anomalia de Ebstein, o paciente foi compensado clinicamente e retornou para controle ambulatorial após quatro meses, com significativa melhora clínica.

Discussão

As características anatômicas básicas na anomalia de Ebstein são: a) o deslocamento inferior das cúspides septal e posterior da valva tricúspide do anel valvar para dentro do VD, na junção entre as suas porções de entrada e trabecular. Geralmente a cúspide septal é a mais deslocada, aceitando-se como critério diagnóstico um desnível de mais de 8mm/m² de superfície corporal, ou de mais de 20mm, para o adulto^{1,6}; e b) a displasia, em geral assimétrica, de uma ou mais cúspides^{5,7,8}. A via de entrada do VD incorpora-se assim ao AD, formando a porção “atrializada” do VD; a sua porção funcional passa a compreender apenas as zonas trabecular e de saída.

A intensidade e a época de aparecimento dos sintomas dependem da severidade da insuficiência tricúspide, da função ventricular direita e da presença ou não de uma comunicação interatrial (CIA)⁴. Descreve-se que, em 50% dos casos, estes se iniciam na infância, em 40% na adolescência e, em apenas 10%, acima dos 25 anos de idade³. Aqui reside a primeira particularidade do caso em questão: apesar das importantes alterações anatômicas, com grande cardiome-

galia, deslocamento inferior de 48mm das cúspides septal e posterior da valva tricúspide, com aderência às paredes do VD (fig. 2 e 3) e função contrátil diminuída do VD, o paciente passou a apresentar sintomas apenas na 7ª década de vida, não obstante sua intensa atividade física como lavrador.

A segunda particularidade é a longevidade atingida pelo paciente. Embora haja descrições esporádicas de casos com anomalia de Ebstein com mais de 70 anos, menos de 5% dos pacientes vivem mais de 50 anos⁹. Tem-se que a sobrevida média em portadores da anomalia isolada ou, no máximo, associada com CIA, seja de 25 anos¹⁰. Fatores que podem afetar adversamente o prognóstico são o diagnóstico da doença na infância, insuficiência cardíaca classe funcional III ou IV, presença de cianose por shunt direita-esquerda, índice cardiotorácico acima de 0,65 (no caso, 0,9) presença de insuficiência tricúspide e anomalias associadas^{4,10}. Celemajer e col¹¹ descreveram, ser fator de risco significativo para mortalidade, o dado ecocardiográfico da área compreendida pelo AD e porção “atrializada” do VD (no caso, 142cm²) superar a soma das áreas do átrio esquerdo, VE e VD funcional (no caso, 118,4cm²). Foi demonstrado

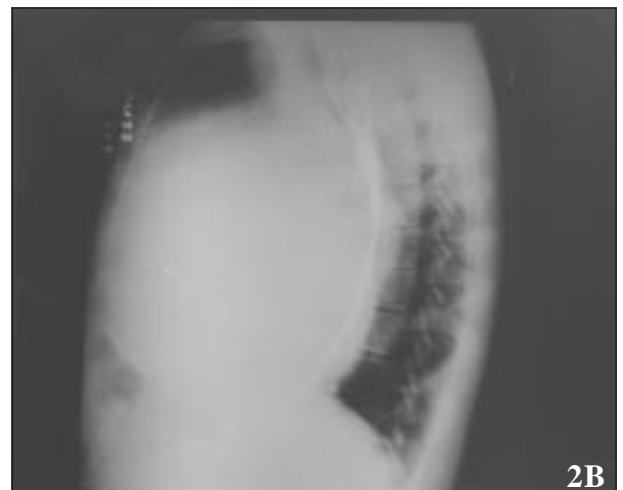


Fig. 2 - Radiografia de tórax - A) cardiomegalia às custas de átrio direito, com índice cardiotorácico=0,9; B) no perfil, porção retroesternal inferior clara e superior preenchida.

por Gentles e col¹² que a presença de uma CIA também corre adversamente para a sobrevida desses pacientes. Possivelmente a ausência de tal anomalia associada e a ausência de insuficiência tricúspide tenham contribuído para a

sobrevida de nosso paciente, tornando-se uma boa ilustração da possibilidade de sobrevida prolongada e livre de sintomas, mesmo na presença de uma forma anatômica grave da anomalia de Ebstein.

Referências

1. Jaiswal PK, Balakrishnan AS, Venkitachalam CG, Tharakan J, Titus T - Clinical profile and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Int J Cardiol* 1994; 46: 113-19.
2. Schiebler GL, Gravenstein JS, Van Mierop LHS - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. Translation of the original description with comments. *Am J Cardiol* 1968; 22: 867-73.
3. Deutsch V, Wexler L, Blieden LC, Yahini JH, Neufeld HN - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: Critical review of roentgenological features and additional angiographic signs. *Am J Roentgenol* 1975; 125: 395-411.
4. Anderson KR, Zuberbuhler JR, Anderson RH, Becker AE, Lie JT - Morphologic spectrum of Ebstein's anomaly of the heart. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 174-80.
5. Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becker AE, Essed CE, Ligtvoet KM, de Villeneuve VH - "Offsetting" of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. *Am J Cardiol* 1984; 54: 172-6.
6. Watson H - Natural history of Ebstein's anomaly of tricuspid valve in childhood and adolescence. An international co-operative study of 505 cases. *Br Heart J* 1974; 36: 417-27.
7. Silva MVD, Medeiros So JH, Fontes VF et al - Anomalia de Ebstein. *Arq Bras Cardiol* 1983; 40: 133-9.
8. Giuliani ER, Fuster V, Brandenburg RO - The clinical features and natural history of Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 163-73.
9. Hong YM, Moller JH - Ebstein's anomaly: A long-term study of survival. *Am Heart J* 1993; 125: 1419-24.
10. Cabin HS, Wood TP, Smith O, Roberts WC - Ebstein's anomaly in the elderly. *Chest* 1981; 80: 212-14.
11. Celermajer DS, Bull C, Till JÁ et al - Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; 23: 170-6.
12. Gentles TL, Calder AL, Clarkson PM, Neutze JM - Predictors of long-term survival with Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 1992; 69: 377-81.