

## Defeito Parcial do Septo Atrioventricular Associado a Doença de Ebstein da Valva Atrioventricular Direita

Ivan Romero-Rivera, José Lázaro Andrade, Celia Camelo Silva, José Carlos Andrade, Antonio Carlos Carvalho

São Paulo, SP

*A associação de doença de Ebstein e defeito septal atrioventricular é extremamente rara, havendo 13 casos na literatura e nenhum em nosso meio. Descrevemos uma paciente de 15 anos com diagnóstico eco e angiográfico e confirmação cirúrgica. A não identificação de uma das lesões poderia comprometer o planejamento e resultado cirúrgico.*

### Partial Atrioventricular Septal Defect Associated with Right Atrioventricular Valve Ebstein's Disease

*The association of Ebstein's disease and atrioventricular septal defect is extremely rare with only 13 cases described in the literature and none in our country. We described a 15 year-old girl with echo and angiographic diagnosis confirmed by surgery. The non-identification of one of the lesions could impair planning and surgical results.*

Arq Bras Cardiol, volume 68 (nº 5), 367-371, 1997

A associação de doença de Ebstein e defeito do septo atrioventricular (DSAV) é extremamente rara e de difícil diagnóstico clínico. Após a descrição do 1º caso por Kilby e col, em 1956<sup>1</sup>, poucos casos têm sido relatados desta associação que representa aproximadamente 0,3% dos pacientes com DSAV<sup>2</sup>.

Até o presente momento, apenas 13 casos foram relatados, a maioria com diagnóstico cirúrgico ou durante a autópsia, provavelmente por que na época dos primeiros relatos a ecocardiografia bidimensional não estava disponível.

Apresentamos um caso da associação de DSAV com doença de Ebstein da valva atrioventricular direita, diagnosticado mediante ecocardiografia bidimensional e cateterismo cardíaco e com confirmação cirúrgica. Não há relato semelhante na literatura nacional.

### Relato de Caso

Paciente de 15 anos, parda, sexo feminino, encaminhada para avaliação por edema em membros inferiores e

dor abdominal, com antecedente progresso de nascimento via parto normal com hipóxia importante e seqüela neurológica, tendo permanecido internada no berçário durante os três primeiros meses de vida. Aos dois anos de idade, começou a apresentar dispnéia e cianose sendo indicada medicação que não sabe referir. Nunca mais foi acompanhada regularmente.

No exame físico, apresentava-se em regular estado geral, com hipodesenvolvimento pândero-estatural (1,43m; 23kg), descorada +, hidratada, afebril, anictérica, cianótica +, com estase jugular ++, frequência cardíaca (FC) de 78bpm e pressão arterial de 180x120mmHg. Apresentava ictus visível e palpável no 6º espaço intercostal esquerdo/linha axilar anterior, propulsível, levantamento sistólico do ventrículo direito (VD), 3ª e 4ª bulhas e sopro holossistólico intenso audível nos focos mitral e tricúspide. Apresentava ainda ascite, hepatomegalia e edema de membros inferiores. A hemoglobina e o hematócrito eram de 15,7g/dl e 47%, respectivamente.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal, sobrecarga biatrial e bloqueio dos ramos direito e ântero-superior esquerdo. Na radiografia de tórax foi observada cardiomegalia +++ e hipofluxo pulmonar, com o botão aórtico localizado à direita do tórax (fig. 1). A paciente, medicada com furosemida na dose de 4mg/kg/dia e captopril na dose de 3mg/kg/dia, foi encaminhada à ecocardiografia.

Escola Paulista de Medicina - UNIFESP  
Correspondência: Antonio C. Carvalho - Av. Jandira, 731/23 - 04080-004 - São Paulo, SP  
Recebido para publicação em 2/1/97  
Aceito em 9/2/97



Fig. 1 - Radiografia de tórax demonstrando cardiomegalia com aumento pronunciado das cavidades direitas e hipofluxo pulmonar.

O ecocardiograma (fig. 2) mostrou *situs solitus*, concordância atrioventricular e ventriculoarterial, dilatação

moderada das câmaras cardíacas e discreta hipertrofia simétrica do ventrículo esquerdo (VE). A análise do septo atrioventricular revelou ampla comunicação interatrial (CIA) tipo *ostium primum*, sem comunicação interventricular e com dois orifícios valvares bem definidos. A valva atrioventricular esquerda apresentava amplo *cleft* e refluxo importante. No mapeamento do fluxo em cores, o jato do refluxo atingia o septo interatrial, dividindo-se neste ponto em jatos para ambos os átrios.

A valva atrioventricular direita foi melhor identificada na imagem apical de quatro câmaras, evidenciando-se deslocamento importante das cúspides septal e posterior. A cúspide anterior era ampla e estava parcialmente aderida à parede ventricular por múltiplas bandas de tecido fibroso, apresentando falha de coaptação e refluxo de grau moderado, sem estenose. O tronco pulmonar era de calibre normal, o arco aórtico estava à direita com aorta abdominal localizada à esquerda, havendo discreto derrame pericárdico.

O estudo angiográfico (fig. 3) confirmou o deslocamento das cúspides da valva atrioventricular direita, o refluxo das valvas atrioventriculares, o alongamento da via de

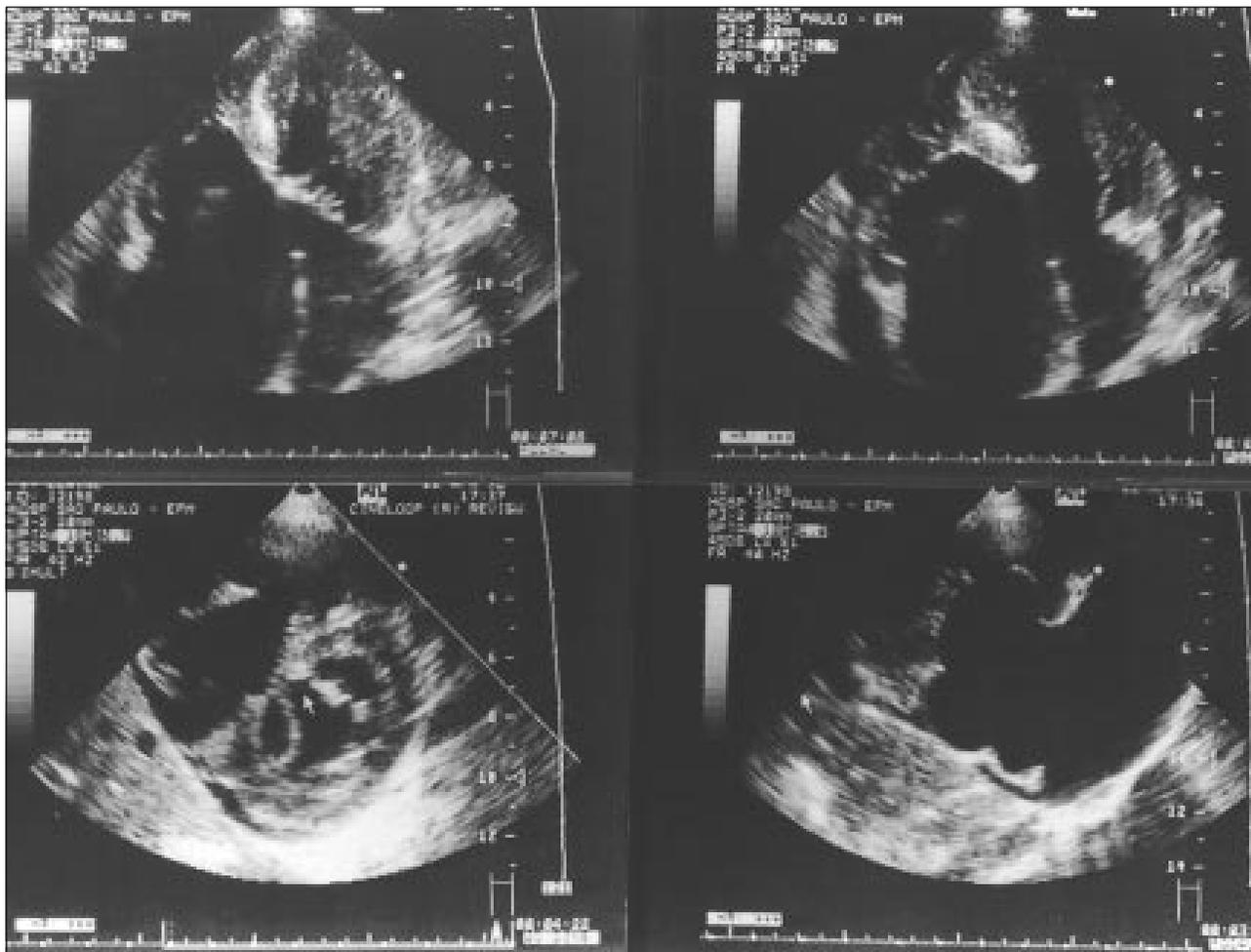


Fig. 2 - Dados ecocardiográficos evidenciando nas figuras superiores: A) comunicação interatrial e o deslocamento da valva AV direita na sístole e na diástole; *cleft* da valva AV esquerda na região inferior esquerda; cúspide anterior da valva AV direita na região inferior direita.

Tabela I - Casos publicados de doença de Ebstein e DSAV *						
Autor	Idade	Sexo	Tipo DSAV	Def. assoc.	Cirurgia	Óbito
Kilby	13a	F	Parcial	Nenhum	Fech. CIA	sim
Lev	1m	M	Completo	T de F	Nenhuma	sim
Caruso	5d	M	Parcial	PCA, OTSVE	Nenhuma	sim
	2m	F	Parcial	OTSVE	Nenhuma	sim
Handler	20a	M	Parcial	Nenhuma	Fech. CIA	não
Roach	5d	F	Intern.	PCA, alt VP	Nenhuma	sim
	3a	F	Parcial	IM	Fech. Cia, troca VM	sim
Yamaguchi	16m	M	Parcial	VMDO	Fech CIA, troca VT	não
Choe	21a	M	Parcial	IM	?	sim
	7a	M	Parcial	AT, IM	?	?
	10d	M	Parcial	AT	?	sim
Hartyanszky	20m	F	Completo?	VMDO, CIV	Fech.CIA,plastia VT	não
Knott-Craig	6a	F	Intermed.	Nenhum	Fech.CIA,plastia VT	não

d- dias; a- anos, m- meses; PCA- persistência do canal arterial; OTSVE- obstrução do trato de saída do VE; VP- valva pulmonar; IM- insuficiência mitral; VMDO- valva mitral de duplo orifício; AT- atresia tricúspide; VM- valva mitral; VT- valva tricúspide; CIA- comunicação interatrial; CIV- comunicação interventricular; TdeF- tetralogia de Fallot. \* - Modificado de Knot-Craig e col <sup>6</sup>.

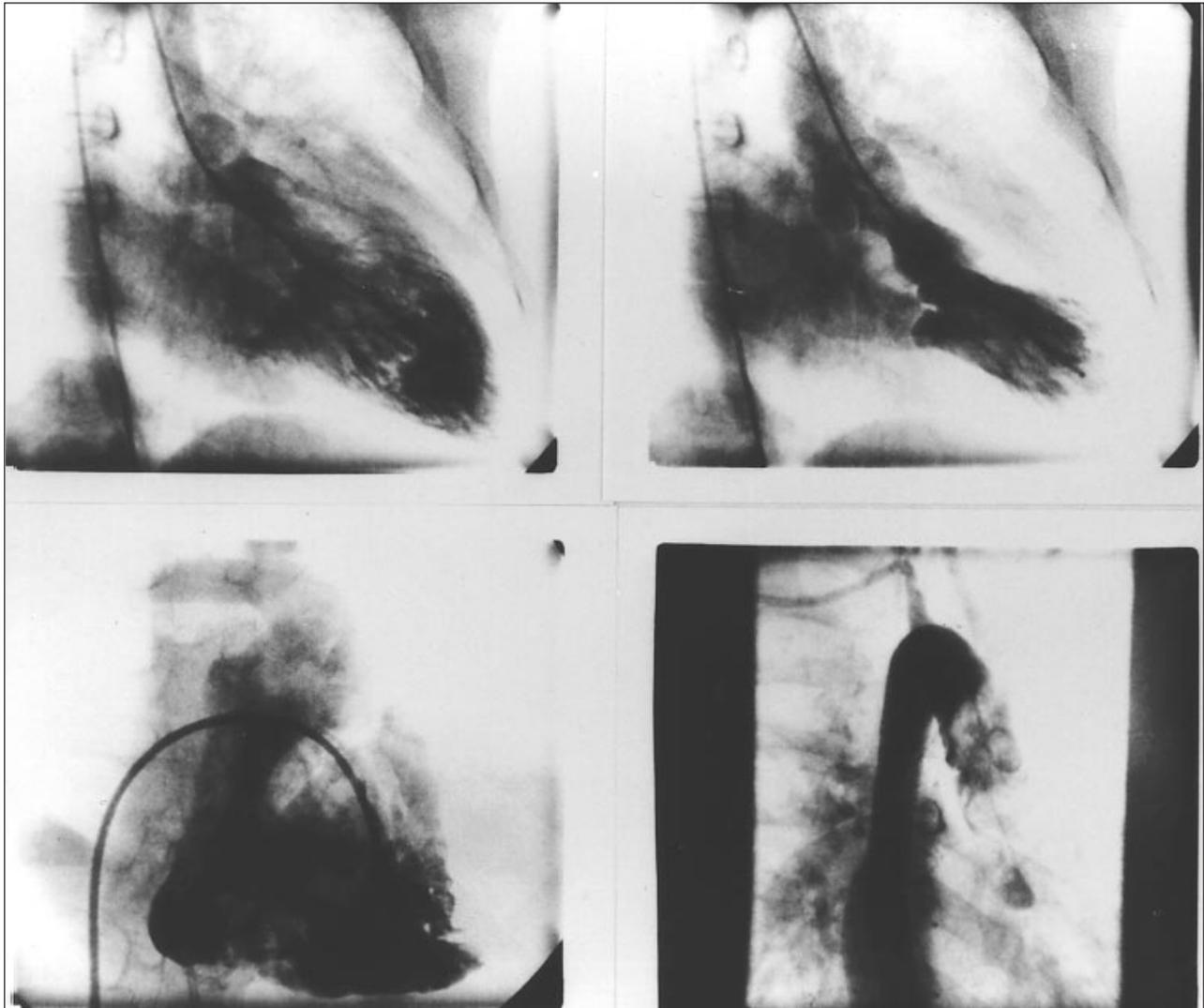


Fig. 3 - Dados angiográficos demonstrando nas figuras superiores o cleft e o refluxo da valva AV esquerda e o alongamento da via de saída do ventrículo esquerdo. Na foto inferior esquerda o VD é dilatado no seu conjunto com a valva direita (imagem negativa) deslocada, deixando VD funcionalmente pequeno em sua porção ântero-apical. Na região inferior direita a imagem do arco aórtico à direita.

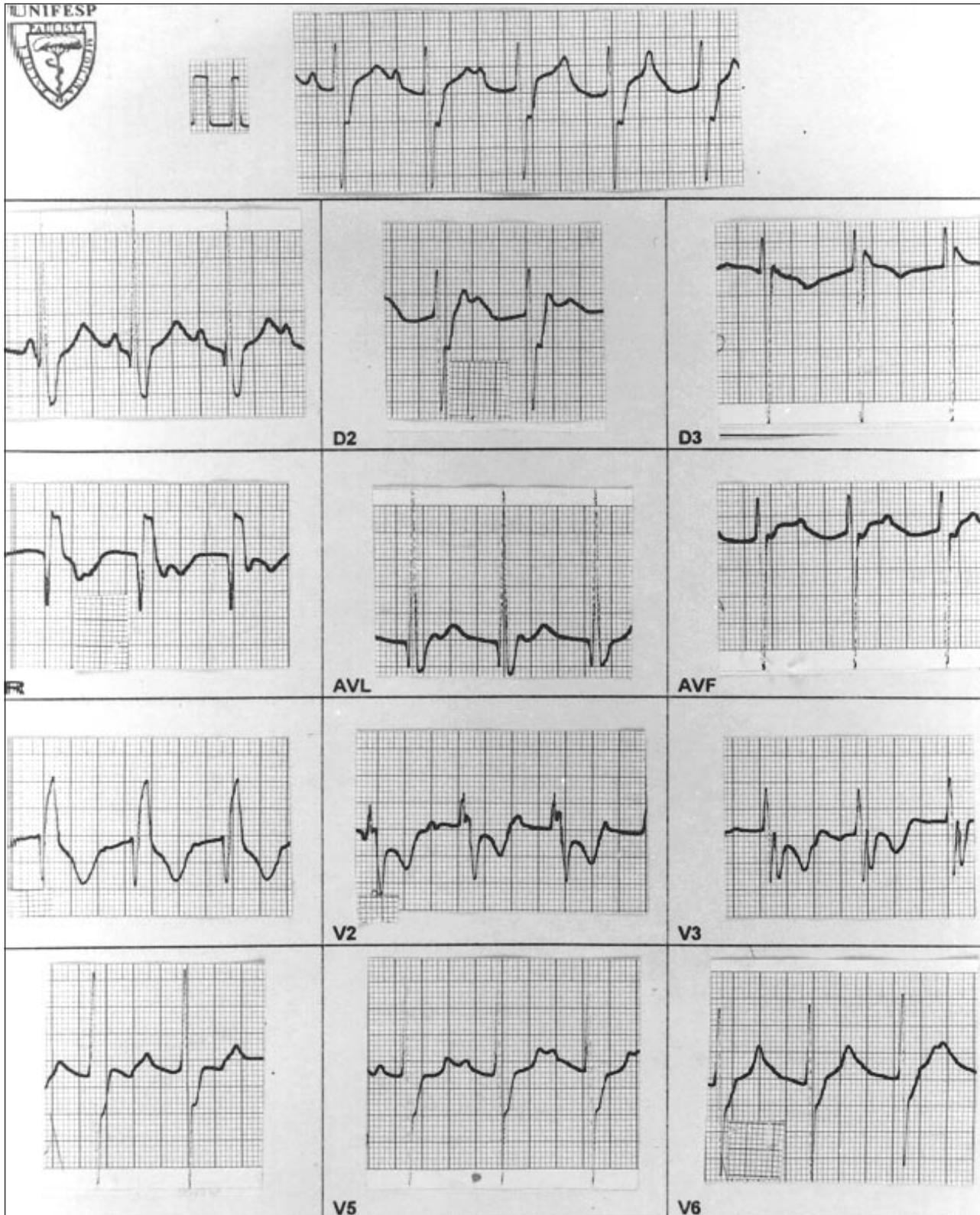


Fig. 4 - ECG de 12 derivações demonstrando dissociação atrioventricular e bloqueio dos ramos direito e ântero-superior esquerdo.

saída de VE, além do arco aórtico à direita e *doshunt* interatrial direita-esquerda. O estudo hemodinâmico demonstrou pressões normais em território pulmonar.

A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico com fechamento da CIA e sutura do *cheft* da valva atrioventricular esquerda, sendo substituída a valva atrioventricular

direita por prótese biológica e realizada plicatura do VD atrializado. Teve dissociação atrioventricular como intercorrência (fig. 4), sem sintomas e com boa evolução pós-operatória.

Foi realizado teste ergométrico em esteira no 13º dia de pós-operatório, para avaliação da FC, sendo visto incremento adequado com a atividade física, sem sintomas nem arritmias, tendo então alta hospitalar em uso de captopril 1mg/kg/dia.

O ecocardiograma pós-operatório mostrou prótese valvar tricúspide com mínimo refluxo perivalvar. O *cleft* da valva atrioventricular esquerda estava aberto indicando provável deiscência da sutura com refluxo valvar de grau moderado. Havia uma mínima comunicação interventricular muscular de 3mm com fluxo esquerda-direita no ponto em que a cúspide septal foi ressecada.

A paciente evoluiu em classe funcional I, melhorando os sinais de insuficiência cardíaca direita. A eletrocardiografia dinâmica de 24h realizada após uma semana da alta hospitalar, não mostrou sintomas, havendo dissociação atrioventricular com FC média de 61bpm (44-99bpm).

## Discussão

A associação de doença de Ebstein da valva tricúspide com DSAV é extremamente rara, com 13 casos relatados na literatura<sup>1-6</sup>, dos quais só cinco identificados corretamente mediante ecocardiografia. Este é o 1º caso adequadamente documentado da literatura nacional.

O diagnóstico pré-operatório sem ajuda da ecocardiografia é difícil e em nenhum dos casos previamente relatados houve esta suspeita clínica, devido, provavelmente, ao fato da radiografia de tórax usualmente mostrar hiperfluxo pulmonar, achado que, de certa maneira, exclui o diagnóstico de doença de Ebstein<sup>5</sup>, além de que, no eletrocardio-

grama, o transtorno de condução intraventricular sugere DSAV. No nosso caso ocorreu o contrário do descrito nesta associação: a radiografia não mostrou sinais de hiperfluxo ou estase pulmonar, apesar dos achados clínicos de refluxo da valva atrioventricular esquerda. O achado eletrocardiográfico foi, no entanto, sugestivo de DSAV. A ecocardiografia é de todo modo o método de maior utilidade no diagnóstico desta rara associação. O achado de arco aórtico à direita não foi previamente citado e acreditamos ser este o 1º caso com esta associação.

Um fato importante na evolução desta doença é a alta mortalidade registrada nos casos previamente relatados (9 em 13 pacientes), seja com tratamento cirúrgico ou não (tab. I). Este é o 5º caso relatado no qual houve sobrevida da paciente após o tratamento cirúrgico inicial. Tendo havido melhora clínica evidente no nosso caso, achou-se melhor não intervir nos pequenos defeitos residuais.

Dois fatores podem ter contribuído para a sobrevida desta paciente até a adolescência: 1º, a ausência de comunicação interventricular e 2º, o refluxo da valva atrioventricular direita servindo como mecanismo de escape, impedindo o hiperfluxo ou estase pulmonar que seria esperado (fato que foi confirmado pelo tamanho normal dos vasos pulmonares), embora às custas de cianose pelos *shunt* interatrial direita-esquerda.

É importante destacar o papel importante da ecocardiografia no diagnóstico desta associação, como demonstrado neste caso, uma vez que com este método complementar pode-se identificar a lesão completa.

Finalmente, é imprescindível ressaltar a necessidade de um diagnóstico pré-operatório preciso, para que o resultado cirúrgico venha a ser o melhor possível. A não identificação de uma das lesões poderia, seguramente, comprometer a evolução pós-operatória imediata e tardia do paciente.

## Referências

1. Kilby RA, DuShane JW, Wood EH, Burchell HB - Ebstein's malformation: a clinical and laboratory study. *Medicina* 1956; 35: 161-85.
2. Choe KO, McConnell ME, Mesa J, Soto B - Atrioventricular septal defect and Ebstein's malformation. *Am J Cardiol* 1990; 65: 939-41.
3. Handler JB, Berger TJ, Miller RH, Hagan AD, Peniston RL, Vieweg WVR - Partial atrioventricular canal in association with Ebstein's anomaly. *Chest* 1981; 80: 515-7.
4. Caruso G, Losekoot TG, Becker AE - Ebstein's anomaly in persistent common atrioventricular canal. *Br Heart J* 1978; 40: 1275-9.
5. Roach RM, Tandon R, Moller JH, Edwards JE - Ebstein's anomaly of the tricuspid valve in persistent common atrioventricular canal. *Am J Cardiol* 1984; 53: 640-2.
6. Knott-Craig CJ, van der Merwe PL, Kalis NN, Hunter J - Surgical repair of Ebstein's malformation associated with atrioventricular septal defect (atrioventricular canal). *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 1497-9.