

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 1956¹, poucos casos têm sido relatados desta associação que representa aproximadamente 0,3% dos pacientes com DSAV².

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 pômbero-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

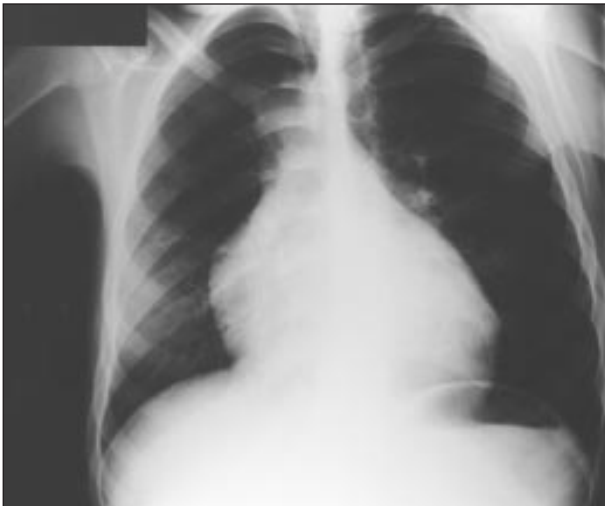


Fig. 1 - Radiografia de tórax demonstrando cardiomegalia com aumento pronunciado das cavidades direitas e hipofluxo pulmonar.

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 amplocleft 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

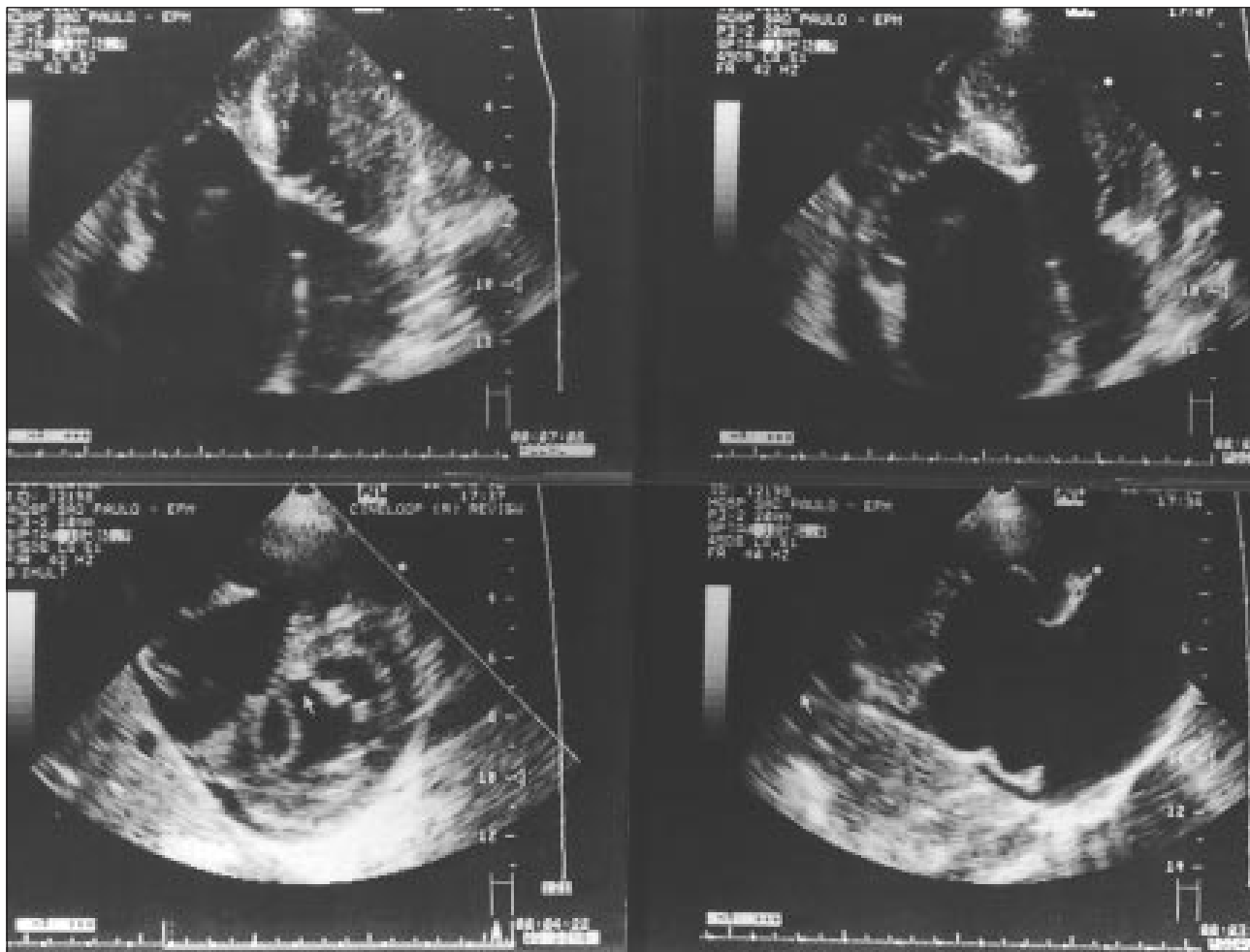


Fig. 2 - Dados ecocardiográficos evidenciando nas figuras superiores: A) comunicação interatrial e o deslocamento da valva AV direita na sístole e na diástole; cleft da valva AV esquerda na região inferior esquerda; cúspide anterior da valva AV direita na região inferior direita.

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 ⁶.

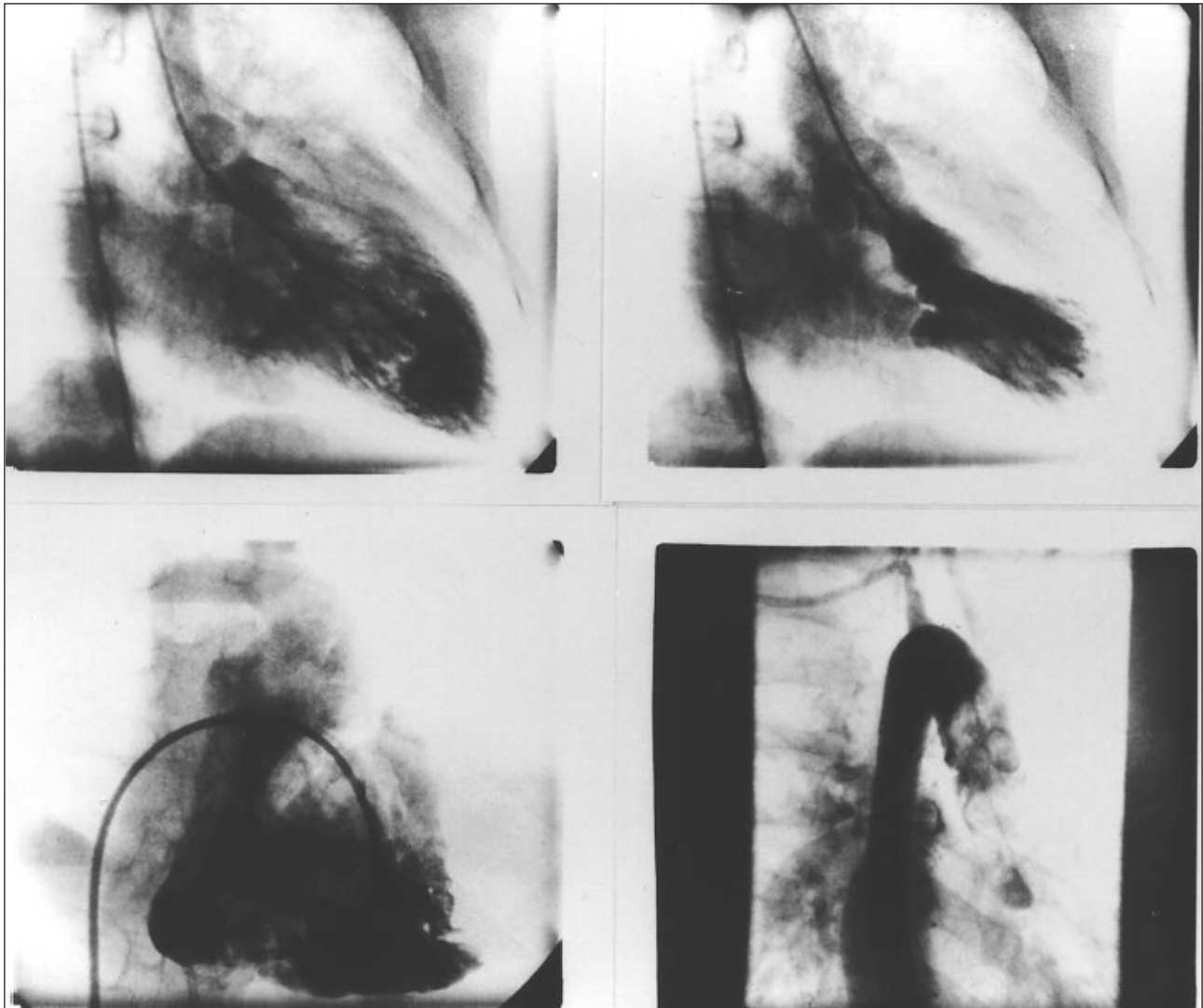


Fig. 3 - Dados angiográficos demonstrando nas figuras superiores *ocleft* e o refluxo da valva AV esquerda e o alongamento da via de saída do ventrículo esquerdo. Na foto inferior esquerda o VD é dilatado no seu conjunto com a valva direita (imagem negativa) deslocada, deixando VD funcionalmente pequeno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

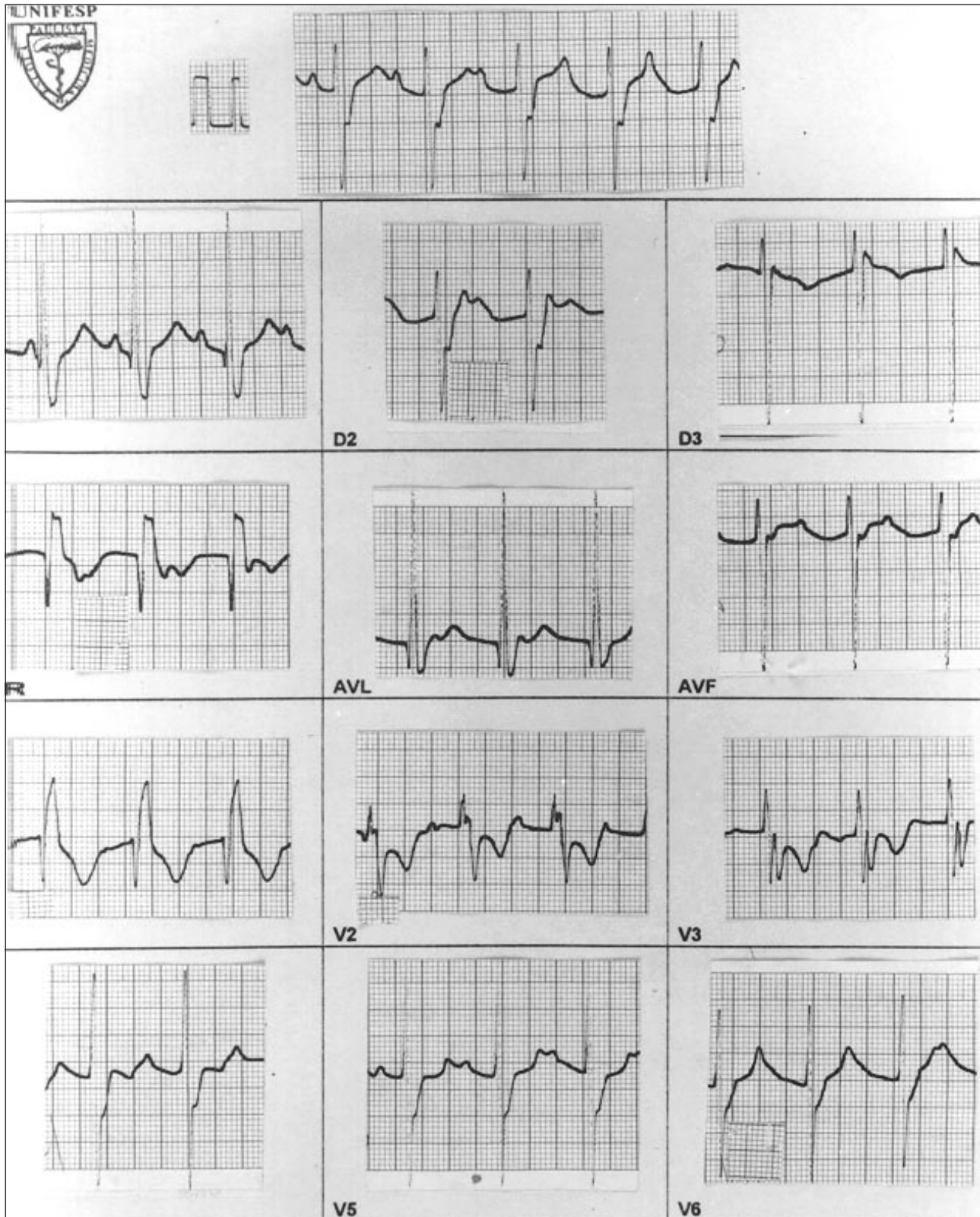


Fig. 4 - ECG de 12 derivações demonstrando dissociação atrioventricular e bloqueio dos ramos direito e ântero-superior esquerdo.

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 literatura¹⁻⁶, 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 Ebstein⁵, 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.