

Caso 6/2013 – Mulher de 56 Anos com Anomalia de Ebstein em Insuficiência Cardíaca

Case 6/2013 – 56 years old Woman with Ebstein Anomaly in Heart Failure

Edmar Atik

Instituição: Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, SP - Brasil

Dados clínicos: Cansaço aos esforços progressivo tem sido notado há duas décadas, apesar da intervenção operatória há 10 anos para fechamento de comunicação interatrial, plastia da valva e do anel tricúspide, e plicatura do átrio direito. Atualmente, apresenta-se com cansaço a pequenos esforços, edema de membros inferiores e em uso de furosemida, hidroclorotiazida, amiodarona e spironolactona.

Exame físico: Levemente dispneica, acianótica, pulsos diminuídos. Turgência jugular nítida a 30°. Peso: 61 kg. Altura: 154 cm. Pressão Arterial (PA): 100/65 mmHg. Frequência Cardíaca (FC): 80 bpm. Saturação de Oxigênio = 95%. A aorta não era palpada na fúrcula.

No precórdio, *ictus cordis* era palpado difusamente e havia impulsões sistólicas discretas na borda esternal esquerda. As bulhas cardíacas eram acentuadamente hipofonéticas e não se auscultava sopro cardíaco. O fígado era palpado a 3 cm da reborda costal direita, com ascite discreta. Edema de membros inferiores era moderado.

Exames complementares

Eletrocardiograma mostrava ritmo juncional e sinais de bloqueio completo do ramo direito, com duração de complexo QRS (QRS) de 0,16' e complexos de baixa voltagem em todas as derivações. Eixo elétrico do complexo QRS (AQRS): +120°, eixo elétrico da onda T (AT): +180°.

Radiografia de tórax mostrou área cardíaca aumentada em grau muito acentuado (índice cardiotorácico de 0,78), com arcos atrial e ventricular longos e globosos. A trama vascular pulmonar era nitidamente diminuída.

Ecocardiograma (Figura 1) mostrou acentuado aumento das cavidades cardíacas direitas, com mobilidade ausente das válvulas septal, anterior e posterior da tricúspide e insuficiência de grau importante. O átrio e o ventrículo direitos constituíam-se em uma única cavidade. As cavidades esquerdas eram muito rechaçadas e comprimidas pelo acentuado aumento das cavidades direitas. Veia cava inferior com 31 mm e veias supra-hepáticas muito dilatadas e com contraste espontâneo.

Palavras-chave

Insuficiência cardíaca; Anomalia de Ebstein / cirurgia; Cardiomegalia.

Correspondência: Edmar Atik •
Rua Dona Adma Jafet 74 , cj 73 01308-050 São Paulo, SP - Brasil
E-mail: conatik@incor.usp.br

DOI: 10.5935/abc.20130234

A veia cava superior esquerda drenava em seio coronário dilatado. O anel tricúspide media 58 mm em relação ao anel mitral de 26 mm. A área do átrio direito era de 90,1 cm² (valor normal < 18 cm²) e com contraste espontâneo. O ventrículo direito tão dilatado ocupava o ápice do coração, mostrando disfunção sistólica e diastólica acentuadas, com Índice de Performance Miocárdica (IPM) = 0,92.

Tomografia torácica (Figura 1) salienta o mesmo aspecto mostrado pela ecocardiografia, calculando-se que o volume diastólico final do ventrículo direito era de 508 mL/m² e do ventrículo esquerdo de 48 mL/m². A função correspondente aos dois ventrículos, direito e esquerdo, era de 15 e de 68%, respectivamente.

Bioquímica de sangue: Hemoglobina: 11 g/dL; ureia: 61mg/dL; creatinina: 2,07 mg/dL; Peptídeo Cerebral Natriurético (BNP): 684 pg/mL.

Diagnóstico clínico: Anomalia de Ebstein em acentuada insuficiência cardíaca, mesmo após correção operatória, há 10 anos.

Raciocínio clínico: Os elementos clínicos eram compatíveis com o diagnóstico de insuficiência cardíaca direita decorrente de anomalia de Ebstein, com disfunção acentuada do ventrículo direito e da valva tricúspide. A ausência de sopro cardíaco expressava que as cavidades direitas formavam uma única cavidade com firme aderência da valva tricúspide no músculo ventricular direito. A grande cardiomegalia vista na radiografia de tórax com trama vascular pulmonar diminuída orientava ao diagnóstico dessa anomalia. Outros exames de imagem, como o ecocardiograma e a tomografia cardíaca, consolidaram a gravidade da anomalia, pela acentuada dilatação e disfunção ventricular direita.

Diagnóstico diferencial: O quadro clínico de insuficiência cardíaca direita, aliado ao acentuado aumento da área cardíaca na radiografia de tórax, também poderia estar presente em processos pericárdicos, que se acompanham de derrame pericárdico acentuado ou em cistos pericárdicos e ainda em tumores cardíacos.

Conduta: Em face da repercussão acentuada da anomalia de Ebstein, com insuficiência cardíaca em classe funcional IV, dilatação extrema das cavidades direitas, com nítida compressão das cavidades esquerdas e ainda com arritmia cardíaca, considerou-se que o transplante cardíaco fosse a única solução terapêutica viável. A correção operatória da anomalia de Ebstein com necessária substituição da valva tricúspide não seria suficiente para reverter a disfunção ventricular de longa data e sob risco operatório extremo.

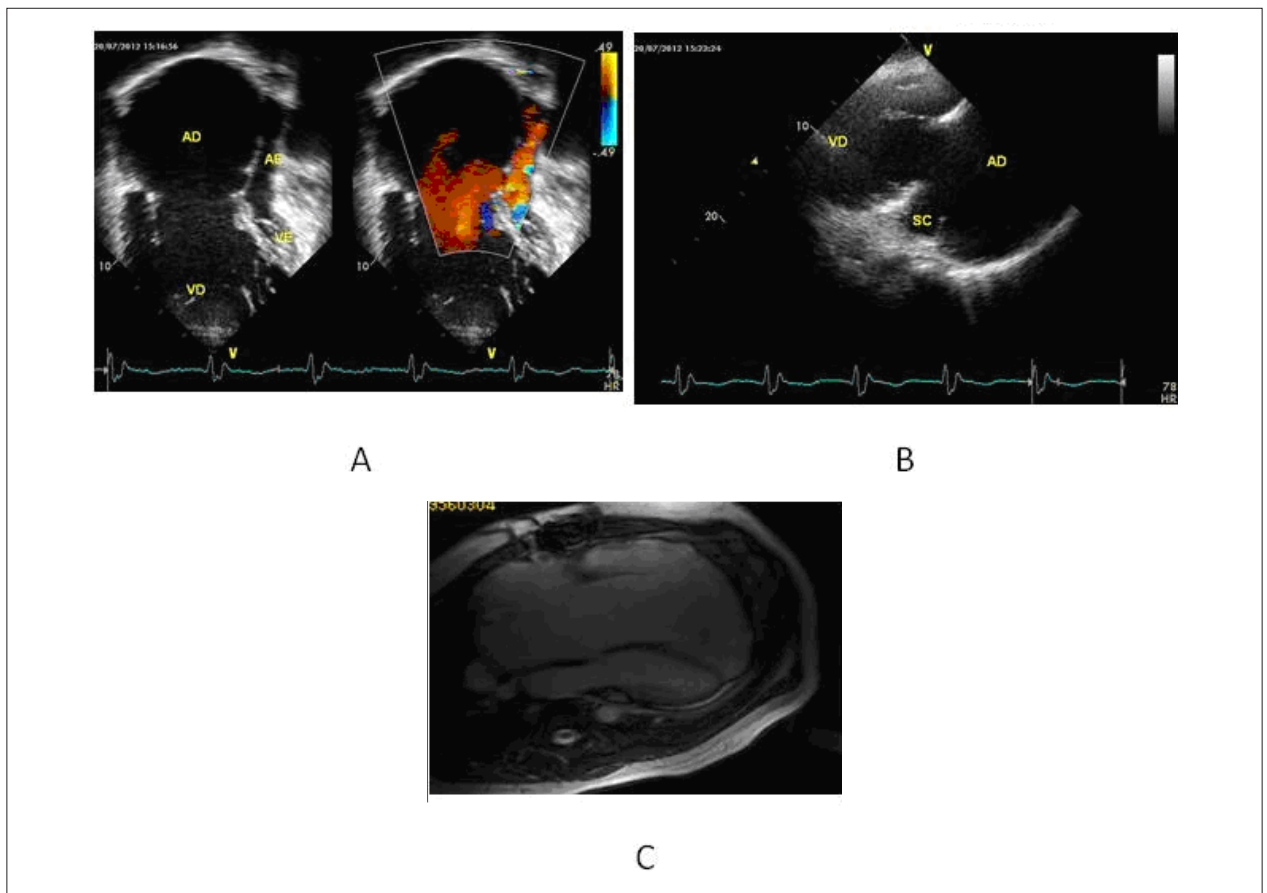


Figura 1 - Ecocardiograma, em corte apical de 4 câmaras, salienta os elementos diagnósticos da anomalia de Ebstein, com acolamento da válvula septal da tricúspide com aumento acentuado das cavidades direitas responsáveis pelo rechaço extremo das cavidades esquerdas (A), acentuado aumento do átrio direito e do seio coronário com a válvula posterior da tricúspide imóvel em corte subcostal (B), e o contraste das cavidades direitas muito aumentadas e as esquerdas comprimidas em corte transversal na tomografia torácica (C). AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; SC: seio coronário; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

Comentários: Apesar da anomalia de Ebstein se constituir na de maior longevidade dentre todas as cardiopatias congênitas cianogênicas, raramente, no entanto, ela alcança a sexta década da vida. Os problemas evolutivos desfavoráveis, mais frequentes na idade adulta, relacionam-se à insuficiência cardíaca direita, às arritmias supraventriculares e ventriculares

e aos fenômenos tromboembólicos. Por isso, a maioria desses defeitos deve ser operada ainda na primeira década da vida, mesmo sem acentuados distúrbios hemodinâmicos, principalmente por se considerar hoje que a operação cardíaca seja corretiva e até curativa, como se sucede com a técnica do cone, introduzida em nosso meio por Da Silva¹.

Referências

1. da Silva JP, da Silva Lda F. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: the cone repair. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15(1):38-45.