

Anomalia de Ebstein: relato de caso

Ebstein's anomaly: a case report

Mayra Martins Ribeiro Almeida ¹, Fernanda D'Avila Sampaio Tolentino ¹, Lorena Vieira Gondim Costa ¹, Camilla Martins Jacintho Quirino ¹, Bárbara das Neves Linhares ¹, Andrei Alkmim Teixeira ²

Resumo

A anomalia de Ebstein consiste em um defeito cardíaco congênito raro com malformação da valva tricúspide, ocorrendo em cerca de 1% das cardiopatias congênitas. Comparada às outras cardiopatias congênitas, a anomalia descrita apresenta uma evolução clínica mais lenta, com possíveis repercussões ocorrendo apenas na vida adulta. O objetivo do presente relato é a discussão de um caso clínico que envolve paciente portador de anomalia de Ebstein com diagnóstico tardio, evolução clínica desfavorável e que foi submetido a retroca da valva tricúspide em menos de 2 anos da 1ª cirurgia corretiva.

Palavras chave: anomalia de Ebstein, cardiopatias congênitas, valva tricúspide.

Abstract

The Ebstein's anomaly consists of a congenital heart defect with rare malformation of the tricuspid valve, occurring in about 1% of congenital heart diseases. Compared to other congenital heart diseases, the anomaly described has a slower clinical course, with possible repercussions occurring only later in life. The aim of this report is the discussion of a clinical case involving a patient with Ebstein's anomaly with delayed diagnosis, poor clinical outcome and underwent tricuspid valve of break-action in less than two years of the first corrective surgery.

Keywords: Ebstein's anomaly, congenital heart disease, tricuspid valve.

Introdução

Os defeitos cardíacos correspondem à malformação congênita mais comum afetando 8 em 1000 nascidos vivos. A anomalia de Ebstein consiste em um defeito cardíaco congênito raro com malformação da valva tricúspide, ocorrendo em cerca de 1% das

cardiopatias congênitas. É o defeito que mais acomete esta valva. Não há relatos na literatura de associação direta entre a variável sexo e presença de cardiopatia congênita, entretanto sabe-se que determinados defeitos prevalecem discretamente em determinado sexo.¹

1. Acadêmicos do curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

2. Médico, nefrologista, doutor, docente do Curso de Medicina da Universidade Católica de Brasília

E-mail do primeiro autor: mahmartinsra@gmail.com

Recebido em 15/12/2015

Aceito, após revisão, em 22/09/2016

Comumente, os folhetos posterior e septal da valva inserem-se de forma anômala no ventrículo direito, com consequente aumento da cavidade atrial, também conhecido como atrialização da via de entrada do ventrículo direito.^{1,2}

Comparada às outras cardiopatias congênitas, a anomalia de Ebstein apresenta uma evolução clínica mais lenta, com possíveis repercussões ocorrendo apenas na vida adulta.³

O quadro clínico é variável, conforme a gravidade do defeito anatômico e das anomalias associadas. Normalmente, apresenta-se com dispneia, cianose, arritmias cardíacas, síncope, cardiomegalia e insuficiência ventricular direita. Pacientes que apresentam alterações discretas podem apresentar-se assintomáticos, sendo diagnosticados em idades mais avançadas.^{4,5,6,7}

O diagnóstico da anomalia de Ebstein, no Brasil, prevalece entre as 2ª e 3ª décadas de vida. Envolve evolução clínica prolongada e suas consequentes repercussões, com suspeita em ECG e confirmação diagnóstica em ecocardiograma.^{4,8}

O tratamento clínico inicial tem como objetivo a redução sintomática e com consequente melhora na qualidade de vida do paciente. Para isso, é necessário diminuir sinais de hipóxia e de congestão sistêmica. O tratamento cirúrgico consiste na plastia ou na troca da valva tricúspide, dependendo se

paciente refratário a tratamento clínico, das repercussões que aumentam morbimortalidade e do grau da anomalia valvar.^{3,5,6}

A substituição da valva tricúspide pode ser feita pela prótese mecânica ou pela prótese biológica. A depender do balanço entre prós e contras entre elas se faz a escolha para a troca valvar.

As próteses mecânicas apresentam durabilidade estrutural e risco associado de tromboembolismo. Para isso, é necessária a terapia contínua e obrigatória com anticoagulantes. Atualmente, são mais utilizadas em pacientes com idade inferior a 65 anos.⁷

As próteses biológicas caracterizam-se por baixa trombogenicidade, baixa turbulência e boa hemodinâmica. Duram de 7 a 15 anos, podem haver necessidade de reoperações. Ideais para pacientes com idade igual maior de 65 anos.⁷

O objetivo do presente relato é a discussão de um caso clínico que envolve paciente portador de anomalia de Ebstein com diagnóstico tardio, evolução clínica desfavorável e que foi submetido a retroca da valva tricúspide em menos de 2 anos da 1ª cirurgia corretiva.

Metodologia

O caso foi tratado no ICDF localizado na cidade de Brasília – DF e foram realizadas pesquisas nas seguintes bases de dados Scielo,

Pubmed, Medline e livros. Foram avaliados artigos em língua portuguesa.

Relato de caso

JAR, 49 anos de idade, sexo masculino, casado, aposentado, natural de Aroazes – PI, residente e procedente de Ceilândia – DF procurou o serviço do ICDF para intervenção cirúrgica cardíaca eletiva. Paciente portador de anomalia de Ebstein, diagnosticado em julho/2012, em acompanhamento ambulatorial no HUB com evolução para insuficiência acentuada da valva tricúspide e insuficiência moderada da valva mitral, com dilatação acentuada das câmaras direitas. Há 1 ano e 9 meses, foi submetido a cirurgia de troca valvar tricúspide com colocação de prótese biológica (SJ nº31). Evoluiu no pós-operatório com disfunção acentuada do ventrículo direito, insuficiência pulmonar acentuada e síndrome de baixo débito. Foi reinternado nesta Unidade com programação cirúrgica de retroca valvar tricúspide e troca valvar pulmonar.

Paciente portador de hipotireoidismo, hipertensão arterial sistêmica, doença renal crônica em tratamento conservador, coronariopatia, anomalia de Ebstein, insuficiência cardíaca classe funcional III-IV da NYHA, carcinoma neuroendócrino de baixo grau metastático para fígado e síndrome carcinoide. Foi submetido à cirurgia eletiva de troca valvar tricúspide em julho/2013. Faz uso

de Carvedilol 12,5mg (12h/12h), AAS 100mg/dia, Furosemida 80mg (12h/12h), Hidroclorotiazida 25mg/dia, Enalapril 10mg (12h/12h), Sildenafil 20mg (8h/8h), Levotiroxina 75mcg/dia, Alopurinol 300mg/dia, Domperidona 10mg (8h/8h), Omeprazol 40mg (12h/12h), Carbonato de cálcio 500mg (8h/8h), Octreotida 20 mg (1x/mês). Relata internações frequentes por descompensação da insuficiência cardíaca. É alérgico à codeína e paracetamol. Nega diabetes mellitus (DM), dislipidemias, pneumopatias, infarto agudo do miocárdio (IAM), acidente vascular cerebral/acidente isquêmico transitório (AVC/AIT) ou outras comorbidades. Refere ser ex-tabagista (cessou há mais de 20 anos) e ex-etilista (cessou há 2 anos). Nega história familiar de cardiopatias congênitas, coronariopatias ou morte súbita.

Ao exame, paciente em bom estado geral, hipocorado (1+/4+), hidratado, eupneico, acianótico, anictérico, afebril ao toque, consciente e orientado em tempo e espaço. Aparelho Respiratório: murmúrio vesicular fisiológico, sem ruídos adventícios. Frequência respiratória: 18ipm. Saturação O₂: 96%. Aparelho Cardiovascular: ritmo cardíaco regular em 2 tempos, bulhas hipofonéticas, presença de sopro sistólico 3+/6+ e de sopro diastólico 2+/6+ em foco pulmonar. Turgência jugular patológica. Frequência cardíaca: 61bpm. Abdome: semigloboso, depressível, doloroso a palpação profunda em hipocôndrio direito, ruídos

hidroaéreos preservados. Fígado palpável a 5cm do rebordo costal direito, com superfície de característica lisa. Extremidades: perfusão regular, com extremidades hiperocrômicas e aquecidas, sem edemas.

Foram solicitados exames complementares no pré-operatório que evidenciaram a necessidade de terapêutica intervencionista.

1. Cateterismo cardíaco direito (27/03/14): DC 4,46L/min, índice cardíaco (IC) 2,27L/min/m³, resistência vascular pulmonar (RVP) 1,3 UW, resistência vascular sistêmica (RVS) 9UW, índice de resistência vascular pulmonar (IRVP) 2,6. Pressão arterial pulmonar e resistência vascular pulmonar normais. Presença de gradiente sistólico do ventrículo direito para artéria pulmonar de 31mmHg.
2. Ecocardiogramatranstorácico (16/07/14): Septo 8mm, parede posterior (PP) 8mm, ventrículo esquerdo (VE) 39x20mm, átrio esquerdo (AE) 40mm (volume indexado 36,98mL/m²), Aorta 31/25/40mm, ventrículo direito (VD) 51mm, fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) 80,69%. VE: dimensões da cavidade e espessura das paredes normais. Função sistólica global e segmentar preservada. Movimento assincrônico do septo

interventricular. Disfunção diastólica de padrão indeterminado. VD: disfunção sistólica acentuada, às custas de comprometimento difuso do miocárdio. Dimensões aumentadas em grau acentuado. VALVAS: Insuficiência mitral discreta. Insuficiência aórtica mínima. Prótese biológica em posição tricúspide, com insuficiência mínima e gradientes diastólicos máximo de 14mmHg e médio de 6mmHg. Valva pulmonar espessada, com mobilidade reduzida e falha de coaptação dos folhetos. Insuficiência moderada/acentuada e estenose discreta, com gradientes sistólicos máximo de 30mmHg e médio de 20mmHg.

3. Cateterismo cardíaco esquerdo (27/10/14): coronária direita ocluída distal. Demais coronárias isentas de lesões obstrutivas.
4. Ressonância magnética cardíaca (01/12/14): VE: septo 11mm, PP 9mm, 48x30mm, volume diastólico final (VDF) 123mL, volume sistólico final (VSF) 60mL, FEVE 52%, função global no limite inferior da normalidade. Discreto achatamento diastólico do septo interventricular, indicando aumento das pressões nas câmaras cardíacas direitas. VD: 58X54mm, VDF 335mL, VSF 240mL, FEVE 28%, cavidade de

- dimensões acentuadamente aumentadas. Disfunção sistólica global de grau acentuado às custas de hipocinesia difusa. AE: dimensões normais. AD: dimensões aumentadas em grau acentuado. VALVAS: insuficiência mitral discreta. Prótese valvar biológica em posição tricúspide, com jato de turbilhonamento diastólico através da prótese, sugerindo presença de estenose/*mismatch*. Insuficiência valvar pulmonar. Aumento do calibre do tronco da artéria pulmonar (40mm).
5. Tomografia computadorizada de tórax (28/01/15): Moderado derrame pleural com bolha gasosa de permeio, associado a espessamento irregular, por vezes nodular, dos folhetos parietais. Cardiomegalia.
6. Laboratoriais (19/02/2015): Hemoglobina 10,4g/dL; hematócrito 34,9%; leucócitos 7.530/mm³; plaquetas 241.000/mm³; glicose 81mg/dL; ureia 43mg/dL; creatinina 1,2mg/dL; colesterol total 143mg/dL; HDL 48mg/mL; LDL 85mg/dL; triglicerídios 50 mg/dL; albumina 3,9g/dL; GGT 832U/L; TGO 24U/L; TGP 13U/L; Ca 9,1mg/dL; Na 141mEq/L; K 3,7mEq/L; TSH 2,51mcUI/mL; T4 livre 1,73ng/dL.
7. Eletrocardiograma (31/03/15): Ritmo sinusal. Frequência ventricular média (FVM) 50bpm. ângulo do QRS (SAQRS) indeterminado. PR: 180ms. QRS: 200ms. Presença de sobrecarga atrial esquerda (índice de Morris) e ventricular direita, além de bloqueio completo pelo ramo direito, com alterações secundárias da repolarização ventricular. Onda Q patológica em DIII.
8. Radiografia de tórax (31/03/15): Redução da transparência pulmonar na base direita associado a obliteração do ângulo frênico. Cardiomegalia. Esternorragia. Area cardíaca aumentada. Mediastino centrado.
9. Laboratoriais (06/04/2015): Hemoglobina 11,5g/dL; hematócrito 37%; leucócitos 8.460/mm³; plaquetas 199.000/mm³; INR 1,4; TTPA 1,19; ureia 85mg/dL; creatinina 1,8mg/dL; Mg 1,9mg/dL; Na 142mEq/L; K 3,78mEq/L; lactato 13; PCR 2.
10. Laboratoriais (09/04/2015): Hemoglobina 10,8g/dL; hematócrito 33,8%; leucócitos 9.430/mm³; plaquetas 231.000/mm³; INR 1,25; TTPA 1,4; ureia 115,4mg/dL; creatinina 1,7mg/dL; Mg 2,1mg/dL; Na 142mEq/L; K 4,1mEq/L; PCR 2,38.

11. Radiografia de tórax (13/04/15):

Derrame pleural moderado a direita.
Cardiomegalia.

Após alterações presentes no exame físico e a análise dos exames complementares foi discutida com a equipe a necessidade de transplante cardíaco. Entretanto, esta medida terapêutica foi descartada frente a existência de neoplasia em atividade. O tratamento proposto, portanto, foi o de retroca valvar tricúspide e troca valvar pulmonar.

Desenvolvimento

Portadores da anomalia de Ebstein apresentam evoluções clínicas distintas. Apesar de ser uma anomalia cardíaca congênita rara, está presente em muitos serviços de saúde no Brasil.

Pela possibilidade de diagnóstico durante o pré-natal, algumas crianças já são precocemente encaminhadas ao serviço especializado logo após o nascimento para acompanhamento e tratamento de distúrbios consequentes à anomalia em países desenvolvidos.

Entretanto, no Brasil, o diagnóstico ainda é tardio, tendo sua prevalência entre 2ª e 3ª décadas ou ainda mais tardiamente. Neste presente caso, o paciente foi diagnosticado como portador da anomalia aos 47 anos de idade, sendo suspeitada a anomalia quando paciente procurou atendimento no pronto-socorro desta unidade com sintomas referentes a síndrome de baixo débito

(dispneia a poucos esforços com progressão para dispneia paroxística noturna, lipotímia, síncope e edema de membros inferiores), evolução com grande repercussão prognóstica.

As melhorias no diagnóstico, procedimento anestésico, técnicas de circulação extracorpórea (CEC), de proteção miocárdica e dos cuidados pós-operatórios têm modificado a história natural da doença cardíaca congênita.

Os tempos de CEC e anóxia prolongados estão associados às condições clínicas mais graves decorrentes de diagnósticos e condutas tardios. Assim como a necessidade de politransusão que promove aumento da resposta inflamatória sistêmica com produção exacerbada de mediadores inflamatórios, repercutindo no pós-operatório imediato do paciente.

No caso em questão, paciente foi submetido a procedimento cirúrgico em 22/04/2015 para retroca valvar de tricúspide (prótese biológica tricúspide nº31mm) e troca valvar de pulmonar (prótese biológica aórtica nº25mm), sendo constatado no ato cirúrgico a necessidade de ampliação da via de saída do ventrículo direito. Procedimento cirúrgico ocorreu sem intercorrências, sendo admitido na UTI da unidade com sedação residual, em uso de drogas vasoativas (noradrenalina, dobutamina e vasopressina), em ritmo de marcapasso em átrio e frequência cardíaca de 86bpm, mas com ritmo próprio sinusal e

frequência cardíaca de 70bpm. Esterno sem rafia. Tempo de circulação extracorpórea foi de 2 horas e 40 minutos, sem pinçamento. Diurese ao final do procedimento de 2250mL. Recebeu 1790mL de hemoconcentrado e 597mL de plasma fresco congelado segundo relatório.

As indicações cirúrgicas se resumem a: 1) Sintomas de dispneia ou de insuficiência cardíaca (NYHA CF III ou IV); 2) Intolerância progressiva ao exercício; 3) Taquiarritmias refratárias a medicamentos ou amenizadas com cateter; 4) Lesões significativas associadas. A presença de uma ou mais indicações são mandatórias para tratamento cirúrgico. No caso, o paciente, portador de insuficiência cardíaca refratária a tratamento medicamentoso, em classe funcional III-IV apresentava indicação cirúrgica para retroca valvar.⁵

No pós-operatório imediato, paciente evoluiu gravíssimo com fibrilação atrial cardiovertida quimicamente com amiodarona, instável hemodinamicamente, com altas doses de drogas vasoativas com tendência a hipotensão. Foi necessária reabordagem para inspeção de sangramentos ativos, que ocorreu sem intercorrência, com sucesso. Drenos com débitos habituais. Encontrava-se em dieta enteral, em uso de dobutamina 15mcg/Kg/min, noradrenalina 1mcg/Kg/min, vasopressina 6mL/h, vancomicina, cefepime, nitroprussiato de sódio 25mg/mL, furosemida 10mg/mL, amiodarona 50mg/mL, morfina

10mg/mL Escorias elevadas e oligúria. Iniciado hemodiálise após avaliação da nefrologia. Seguindo em cuidados intensivos.

Neste caso, foi possível avaliar que a evolução da anomalia com diagnósticos/tratamento tardios teve grande impacto no prognóstico do paciente e na consequente necessidade de retroca valvar. Entretanto, segundo a literatura, as próteses biológicas são indicadas para pacientes com mais de 65 anos de idade e não se sabe ao certo o porquê da escolha desta prótese quando o paciente foi submetido à troca valvar tricúspide. Por isso, o artigo questiona a falência precoce da prótese, que dura em média de 10 anos a 15 anos. As causas desta falência precoce podem ter se dado por dificuldades técnicas no intraoperatório, por deteriorização precoce frente as repercussões fisiológicas da anomalia já instaladas mesmo com a intervenção tardia ou pelas complicações frente a demora diagnóstica alterações anatómicas também em valva mitral, e consequente hipertensão/congestão pulmonar. Paciente evoluiu estável hemodinamicamente às custas de amins, não tolerando a tentativa de retirada de sedativos e nem de drogas vasoativas.

Além disso, paciente permaneceu em CEC por tempo prolongado, o que é comprovado pela literatura atual que tem correlação estatística com a mortalidade.⁸ Entretanto, sabe-se que as consequências ocasionadas pela síndrome de baixo débito,

complicações em doença mais avançada, são de grande relevância na literatura, influencia na morbimortalidade do paciente no pós-operatório.

Paciente agora encontra-se sedado e intubado na UTI, estável às custas de drogas vasoativas com tendência a hipotensão, em hemodiálise plena e em dieta enteral (30mL/h). Em uso de dobutamina 15mcg/Kg/min, noradrenalina 0,6mcg/Kg/min, fentanil 10mL/h, midazolam 10mL/h e milrinone 0,3mcg/Kg/min.

A programação para o caso é tentar a retirada da sedação parcialmente, das drogas vasoativas para que paciente receba alta da UTI, retorne a enfermaria e a sua rotina, com melhora importante do quadro clínico que apresentava em pré-reabordagem cirúrgica.

Conclusão

Com base na literatura atual, percebe-se a importância que seja feito diagnóstico e tratamento de maneira precoces a fim de minimizar as principais complicações associadas a esta anomalia.¹⁰

Demonstra-se que muitas vezes a condição do paciente no pós-operatório tem íntima relação com o que ocorre no intraoperatório além de tempo de evolução da doença e complicações associadas. Por isso a necessidade de se programar a cirurgia minimamente, além de solicitar todos os exames importantes para se determinar a evolução da patologia além de se tentar expor

o paciente ao menor estresse possível, principalmente o orgânico.

Uma vez identificadas as alterações descritas no artigo, os exames complementares são fundamentais para exclusão dos diagnósticos diferenciais e para um melhor prognóstico para o paciente, propiciando uma intervenção mais precoce. Este relato reflete o quão tardiamente os pacientes portadores da anomalia de Ebstein são diagnosticados e tratados no Brasil, o que implica diretamente na mortalidade, principalmente pelo hiperfluxo pulmonar crônico que leva à hipertensão pulmonar e consequente congestão.⁸

O tratamento deve ser individualizado, considerando a real necessidade de uma abordagem cirúrgica frente a crítica evolução do paciente como o em questão. Mais importante ainda é avaliar os prós e os contras para a realização de um tratamento mais invasivo, se preocupando sempre em ofertar o que é melhor para o paciente, que não significa ser necessariamente a técnica mais nova e avançada de abordagem.

Referências

1. Moretti MP, Schulz JC, Moretti M, Araujo D, Cesconetto B. Associação da Anomalia de Ebstein com a Síndrome de Wolff-Parkinson-White: relato de caso. *Arq Catarinenses de Medicina*, 2011;40(4):82-85.
2. Jorge JC, Pires BLS, Rodrigues FAL. Anomalia de Ebstein: relato de caso. *Rev Med*

Minas Gerais, 2012;22(4):S29-233.

3. Silva JP, Baumgratz JF, Fonseca L, Afiune JY, Franchi SM, Lopes LM, et al. Anomalia de Ebstein: resultados com a reconstrução cônica da valva tricúspide. *Arq Bras Cardiol*, 2004;82(3):212-216.

4. Arruda Filho MB, Maia Jr H, Rayol S, Santos FA, Arruda PM, Gusmão CAB, et al. Anomalia de Ebstein em paciente adulto: valvuloplastia modificada para correção de insuficiência tricúspide. *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2002;17(2):132-136.

5. Atik E. Correlação Clínico-Radiográfica. *Arq Bras Cardiol*, Mai 2004;82(5):493.

6. Tarasoutchi F, Montera MW, Grinberg M, Barbosa MR, Piñeiro DJ, Sánchez CRM, et al. Diretriz Brasileira de Valvopatias - SBC 2011 / I Diretriz Interamericana de Valvopatias -

SIAC 2011. *Arq Bras Cardiol*, 2011;97(5 supl 1):1-67.

7. Aiello VR, Binotto MA. Remodelamento miocárdico em cardiopatias congênitas. *Arq Bras Cardiol*, 2007;88(6):e185-e186.

8. Sá RLMS, Abreu DC. Eletrocardiograma na doença de Ebstein. *Rev Bras Cardiol*, 2010;23(3):197-199.

9. Atik, Edmar. Anomalia de Ebstein. *Arq Bras Cardiol*, 2011;97(5):363-364.

10. Nina RVAH, Gama MEA, Santos AM, Nina VJS, Figueiredo Neto JA, Mendes VGG, et al. O escore de risco ajustado para cirurgia em cardiopatias congênitas (RACHS-1) pode ser aplicado em nosso meio? *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2007;22(4):425-431.