

## Anomalia de Ebstein e carcinoma bronquíolo-alveolar em idoso

Ebstein's anomaly and bronchioloalveolar carcinoma in elderly

Vitorino Modesto Santos<sup>1</sup>, Victor Eduardo Almeida França<sup>2</sup>

### Resumo

Um homem com 67 anos de idade, assintomático, procurou o hospital para esclarecer um achado ecocardiográfico sugestivo de endocardite. Com antecedentes de tabagismo e hipertensão arterial, ele estava em pré-operatório para ressecção de carcinoma bronquíolo alveolar. Durante a internação a endocardite foi descartada, bem como as hipóteses de trombo cardíaco e metástase valvar. Os estudos de imagem revelaram Anomalia de Ebstein sem indicação cirúrgica, e o paciente foi encaminhado para a cirurgia oncológica programada.

**Palavras-chave:** Anomalia de Ebstein; malformação cardíaca congênita; endocardite infecciosa; carcinoma bronquíolo alveolar; idoso.

### Abstract

A 67-year-old asymptomatic man came to hospital to clarify an echocardiographic finding suggestive of endocarditis. With a history of smoking and high blood pressure, he was in the preoperative period for resection of a bronchioloalveolar carcinoma. During hospitalization the endocarditis was discarded, as well as the hypotheses of cardiac thrombus and valvular metastasis. The imaging studies revealed Ebstein anomaly without surgical indication, and the patient was referred to the scheduled oncological surgery.

**Keywords:** Ebstein anomaly; congenital heart diseases; infective endocarditis; bronchioloalveolar carcinoma; elderly.

### Introdução

A anomalia de Ebstein (AE) é uma cardiopatia congênita cianótica rara, caracterizada por alteração do local de inserção dos folhetos que compõe a valva

tricúspide; sua incidência é de 1% das cardiopatias congênitas e de 1-5 casos para cada 200.000 pessoas nascidas vivas.<sup>1-7</sup> Essa malformação foi descrita em 1866 por Wilhelm Ebstein (1836–1912) durante uma

1. Professor Adjunto da Universidade Católica de Brasília e Preceptor do Departamento de Medicina Interna do Hospital das Forças Armadas

2. Médico Residente de Clínica Médica do Hospital das Forças Armadas

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

Recebido em 01/11/2016

Aceito, após revisão, em 03/12/2016

necropsia.<sup>3</sup> A mortalidade neonatal da AE é próxima de 50%; e de 30% nos operados nessa faixa etária.<sup>8</sup>

A anomalia caracteriza-se pela inserção anômala dos folhetos septal e posterior da valva tricúspide, distal ao anel tricúspide, dividindo o ventrículo direito em duas porções (fenômeno conhecido como atrialização do ventrículo direito) causando grau variável de disfunção.<sup>1,3-7,9,10</sup> O folheto anterior pode apresentar-se aumentado e com presença de múltiplas fenestrações.<sup>3</sup> A AE pode se associar com outras anomalias cardíacas (38%) ou extracardíacas (19%); e a comunicação interatrial (80-94%) e as vias acessórias (20-30%) são as mais comuns.<sup>6,7,10</sup>

A manifestação clínica mais frequente é de insuficiência tricúspide e dilatação do ventrículo direito em sua porção "atrializada".<sup>1,3</sup> Muitos dos pacientes adultos com AE evoluem com insuficiência cardíaca, sendo extremamente raros os casos sem insuficiência após a quinta década de vida (menos de 5%).<sup>5</sup> Os sinais e sintomas de AE variam desde indivíduos assintomáticos por décadas, a cianose, dor precordial e dispneia; e as principais complicações incluem a morte fetal, a insuficiência cardíaca, e o tromboembolismo pulmonar ou paradoxal.<sup>10</sup> O diagnóstico é comumente firmado por achados ecocardiográficos e, em casos de dificuldade de avaliação das câmaras direitas,

o exame padrão é a ressonância nuclear magnética (RNM).<sup>10</sup>

O tratamento cirúrgico está indicado em casos de insuficiência tricúspide acentuada (classe NYHA III ou IV), ou quando há deterioração da capacidade funcional.<sup>1,8-10</sup> Em pacientes com arritmia grave, a ablação por cateter tem sido usada.<sup>1,3,6,7,10</sup>

### Relato do caso

Homem de 67 anos, tabagista (80 maços/ano) e etilista foi admitido no hospital assintomático para investigação de achado compatível com vegetação valvar tricúspide e dilatação das câmaras direitas durante exame pré-operatório para ressecção de tumor maligno de pulmão. Negou febre, calafrios, dispneia, palpitações, o uso de drogas injetáveis ou outras alterações. Ao exame físico apresentava-se emagrecido (IMC: 16,4 kg/m<sup>2</sup>), com sopro sistólico (2+/6+) tricúspide. O eletrocardiograma revelou bradicardia sinusal (50 bpm), eixo cardíaco com desvio para a esquerda (ÂQRS a -60°) e ausência de distúrbios de condução atrioventricular. Exames realizados antes da admissão mostraram aumento das cavidades direitas, vegetação na valva tricúspide e na válvula de Eustáquio, além de regurgitação tricúspide importante com discreta hipertensão arterial pulmonar (Tabela 1).

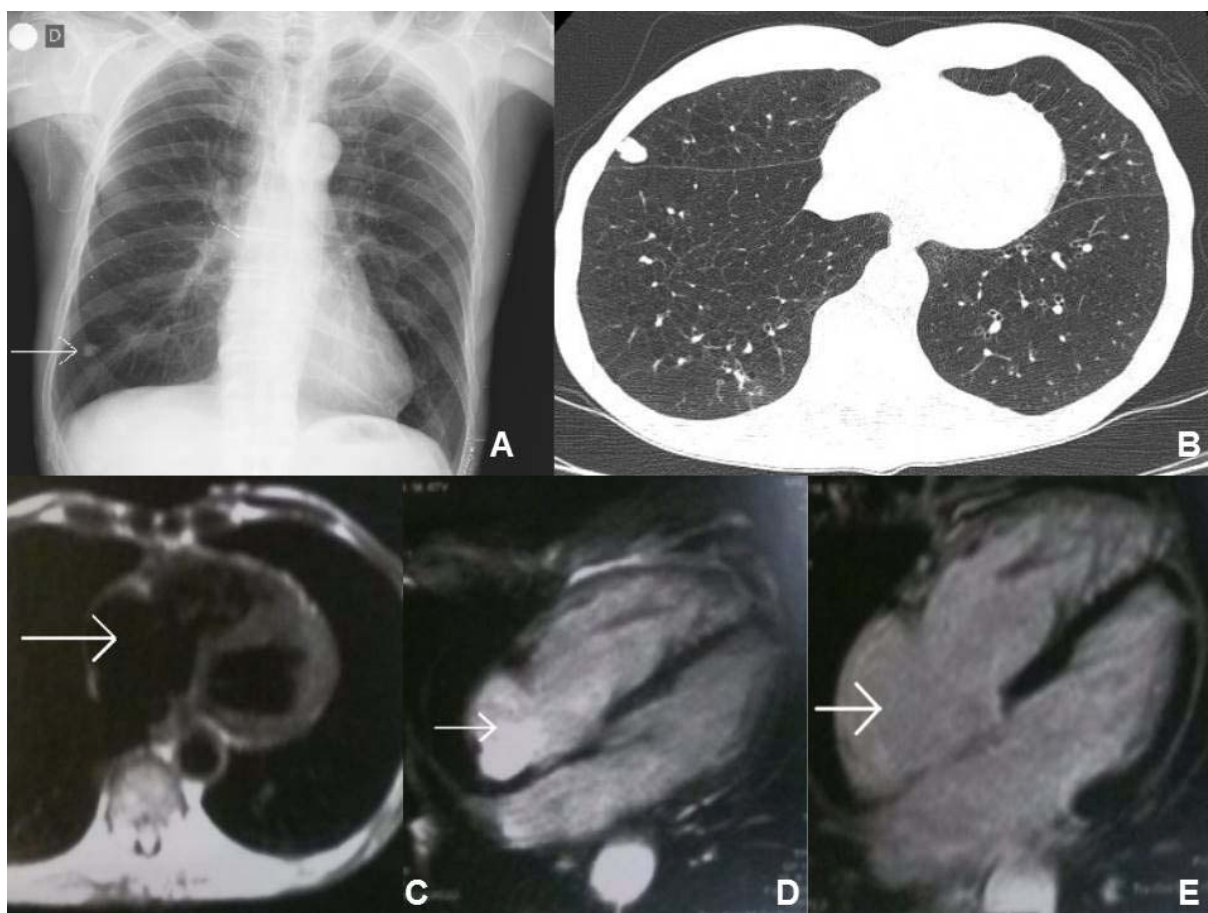
**Tabela 1. Resultados dos exames cardiológicos de imagem**

| EXAMES       | ECO TT | ECO TE | RNM CARDÍACA |
|--------------|--------|--------|--------------|
| DATA (2016)  | 31/03  | 16/05  | 22/06        |
| AO (mm)      | -      | 35     | -            |
| AD (mm)      | 35     | -      | 57           |
| AE (mm)      | 35     | 35     | 35           |
| DDVE (mm)    | 41     | 42     | -            |
| DSVE (mm)    | 26     | 28     | -            |
| DDVD (mm)    | 45     | 34     | 54           |
| SEPTO (mm)   | 10     | 10     | -            |
| FEVE (%)     | 66,22  | 62     | 71           |
| FEVD (%)     | -      | -      | 74           |
| PSAP (mm Hg) | 30     | 46     | -            |

**ECO TT:** ecocardiograma transtorácico; **ECO TE:** ecocardiograma transesofágico; **RNM:** ressonância nuclear magnética; **AO:** aorta; **AD:** átrio direito; **AE:** átrio esquerdo; **DDVE:** diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo; **DDVD:** diâmetro diastólico do ventrículo direito; **SEPTO:** septo interventricular; **FEVE:** fração de ejeção do ventrículo esquerdo; **FEVD:** fração de ejeção do ventrículo direito; **PSAP:** pressão sistólica estimada da artéria pulmonar.

A cintilografia cardíaca não mostrou anormalidades. As imagens de tórax revelaram nódulo pulmonar sólido (1,6 cm x 1,5 cm) de contorno espiculado no segmento lateral basal do lobo inferior direito (Figura 1 A e B) que aumentou de volume em comparação com exame realizado quatro meses antes. O exame histológico de tecido pulmonar obtido em biópsia percutânea guiada por tomografia mostrou infiltração neoplásica constituída por glândulas irregulares e ramificadas, revestidas por células colunares com núcleos atípicos e pleomórficos. A avaliação imuno-

histoquímica também foi realizada e estabeleceu o diagnóstico de carcinoma bronquíolo alveolar. Considerando a possibilidade de endocardite infecciosa, foi iniciado o uso de ceftriaxona, que foi suspenso em virtude da ausência de parâmetros consistentes com esse diagnóstico. Foi então realizada ressonância nuclear magnética (RNM) que revelou a anomalia (Figura 1 C-E). Por tratar-se de uma variante de menor gravidade, não houve indicação de correção cirúrgica<sup>9</sup>. Do ponto de vista cardiovascular, houve a liberação para ser realizada a cirurgia oncológica.



**Figura 1.** A: Radiografia de tórax mostrando nódulo na base pulmonar direita (seta); B: Tomografia de tórax revelando nódulo sólido de contorno espiculado no segmento lateral basal do lobo inferior direito, medindo 1,6 cm x 1,5 cm; e C-E: Imagens de RNM com gadolínio evidenciando as alterações do coração direito da anomalia de Ebstein (setas).

## Discussão

Relata-se o caso de paciente assintomático com 67 anos, portador de carcinoma bronquíolo alveolar (nódulo medindo menos de 3 cm). Durante a avaliação pré-operatória, o diagnóstico de AE foi incidentalmente estabelecido por critérios ecocardiográficos e de RNM do coração. Portadores de AE raramente vivem além dos

70 anos.<sup>3</sup> A maior sobrevivência foi de 85 anos; ele permaneceu assintomático até os 79 anos quando desenvolveu insuficiência cardíaca grave.<sup>11</sup>

A AE é incomum em nascidos vivos e é mais raramente observada em idosos; o que torna o diagnóstico difícil em virtude do baixo índice de suspeita clínica. Além disso, devem-se considerar dificuldades técnicas na

avaliação ecocardiográfica, sejam operador-dependentes ou na obtenção de “janela” para avaliar as câmaras direitas; fato que ocorreu no presente estudo de caso. O ecocardiograma é considerado exame chave para o diagnóstico de AE; já a RNM é mais útil no caso de janela desfavorável e em avaliação pré-operatória.<sup>10</sup>

Na internação, a hipótese de endocardite infecciosa foi aventada; porém havia apenas um achado ecocardiográfico representando critério diagnóstico maior, entre os de Duke modificados. Esquema empírico deve cobrir infecção por *S. aureus*,<sup>12</sup> incluindo vancomicina e ceftriaxona. Outras condições que evoluem com insuficiência tricúspide e dilatação cardíaca direita podem constituir diagnóstico diferencial com AE, apresentando dispneia de esforço; arritmias atriais, cianose, e cardiomegalia.<sup>1-4,9,10</sup>

Entre 1982 a 1995, 22 pacientes foram referidos a um serviço especializado tendo como base os diagnósticos equivocados de AE que incluíram: displasia tricúspide (9), prolapso tricúspide (4), trauma valvar (4), displasia ventricular direita (3), dilatação anular causada por insuficiência pulmonar (1), e endocardite (1).<sup>2</sup> A hipótese diagnóstica de trombo cardíaco também foi aventada com base em fatores de risco como a faixa etária, o tabagismo, e a presença de tumor maligno produtor de mucina.<sup>13,14</sup> Concordante com a literatura, o carcinoma bronquíolo alveolar do presente estudo de caso apresentava-se como

nódulo solitário semissólido e com irregularidades no contorno.<sup>14</sup> Tromboses venosas têm sido descritas como síndrome paraneoplásica de carcinoma broncogênico; e podem acometer vasos como a cava superior, a jugular, a subclávia, e a braquiocefálica.<sup>13</sup> Todas as condições acima citadas foram descartadas no presente caso, e havia deslocamento dos folhetos da tricúspide para baixo com “atrialização” da porção ventricular proximal.<sup>1,3-7,9,10</sup>

Segundo a diretriz europeia de cardiopatias congênitas no adulto, foi adequada a indicação de conduta conservadora no presente caso. Recomenda-se correção cirúrgica em pacientes com classe funcional New York Heart Association (NYHA) maior que II ou arritmias graves,<sup>1</sup> sendo essas indicações com classe de recomendação I. Na classe IIa a diretriz inclui paciente com disfunção sistólica de ventrículo direito ou dilatação cardíaca direita.<sup>10</sup> O paciente aqui descrito poderia se enquadrar nesse último quesito; porém, foi considerado de importância prioritária o tratamento da neoplasia, já que a sobrevida com essa cardiopatia é mais elevada. Além disso, levou-se em conta o risco operatório e a morbidade pós-operatória em casos de dilatação das câmaras direitas, com arritmias de difícil controle e piora da função ventricular.<sup>8</sup>

No presente estudo de caso, uma preocupação adicional envolveu a decisão de se realizar ou não tratamento cirúrgico simultâneo da anomalia cardíaca e do tumor maligno pulmonar.<sup>15,16</sup> Makita et al. relataram a realização com sucesso de cirurgias simultâneas para o fechamento de *foramen ovale* em paciente portador de AE, concomitante com a ressecção do lobo superior do pulmão direito para tratamento de uma neoplasia maligna primária desse órgão.<sup>15</sup> A correção da anomalia foi realizada na primeira etapa, utilizando *by-pass* cardiopulmonar, recurso que alguns autores consideram ter influência no crescimento do tumor do pulmão.<sup>16</sup> Programação de cirurgia cardíaca em portador de câncer deve ter análise individualizada.<sup>1,16</sup>

## Referências

1. Almeida MMR, Tolentino FDS, Costa LVG, Quirino CMJ, Linhares BN, Teixeira AA. Anomalia de Ebstein: relato de caso. Rev Med Saude Brasilia 2016; 5(2): 246-254.
2. Ammash NM, Warnes CA, Connolly HM, Danielson GK, Seward JB. Mimics of Ebstein's anomaly. Am Heart J 1997; 134(3):508-513.
3. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. Circulation 2007;115(2): 277-285.
4. Concepción-Zavaleta M, Aguilar-Villanueva D, Carranza-León S, Arce CA. Anomalia de Ebstein de la válvula tricúspide. A propósito de un caso. Rev cuerpo méd. HNAAA 2015;8(2):98-100.
5. D'Andrea A, Scognamiglio G, Giordano F, Cuomo S, Russo MG, Rinaldi G et al. An atypical assessment of Ebstein's anomaly in an 86-year-old man. Monaldi Arch Chest Dis 2011;76: 104-105.
6. Luu Q, Choudhary P, Jackson D, Canniffe C, McGuire M, Chard R, et al. Ebstein's Anomaly in those surviving to adult life - a single centre experience. Heart Lung Circ 2015; 24(10): 996-1001.
7. Martellotto A, Tibaldi MA, Daghero F. Ablación de taquicardia incesante en neonato con anomalía de Ebstein. Reporte de un caso. Rev Fed Arg Cardiol 2015;44(4): 47-51.
8. Edmar Atik. Anomalia de Ebstein - Editorial. Arq Bras Cardiol 2011;97(5): 363-364.
9. Kim HY, Jang SY, Moon JR, Kim EK, Chang SA, Song J. Natural course of adult Ebstein anomaly when treated according to current recommendation. J Korean Med Sci 2016;31: 1749-1754.
10. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). Eur Heart J 2010;31(23): 2915-2957.

11. Seward JB, Tajik AJ, Feist DJ, Smith HC. Ebstein's anomaly in an 85-year-old man. *Mayo Clin Proc* 1979;54(3):193-196.
12. Alves Rezende LGR, Geleilate TJM, Carvalho MT, Rezende TV, Castro NAM, Barcelos BC, et al. Infectious endocarditis of tricuspid valve with septic pulmonary embolism: case report. *Arch Health Invest* 2014;3(2): 16-20.
13. Santra A, Nandi S; Mondal S, Chakraborty S. Superior vena cava syndrome due to thrombosis: a rare paraneoplastic presentation of bronchogenic carcinoma. *Iran J Med Sci* 2016;41(4): 354-358.
14. Torres PP, Capobianco J, Montandon Junior ME, Meirelles GS. Aspects of bronchioloalveolar carcinoma and of adenocarcinoma with a bronchioloalveolar component: CT findings. *J Bras Pneumol* 2012;38(2):218-225.
15. Makita S, Shirai T, Oshima N, Watanabe T. [Simultaneous operation for Ebstein's anomaly and lung cancer]. *Kyobu Geka* 2010;63(2):106-9.
16. Yashiki N, Saito H, Oshima M, Tomita S, Watanabe G. [The problem of cardiac surgery with neoplasm]. *Kyobu Geka* 2012;65(5):397-400.