

# ANOMALIA DE EBSTEIN DA VÁLVULA TRICÚSPIDE

## Tolerância Clínica até aos 38 Anos de Idade e ao Estado de Gravidez

J. MENESES SANTOS, MADALENA ESTEVES, MARIA DE JESUS SILVA,  
ESMERALDA SILVA, M. A. PEREIRA BARBOSA, A. G. DA PALMA-CARLOS  
Serviço de Medicina 3. Hospital de Santa Maria / Faculdade de Medicina de Lisboa. Lisboa

### RESUMO

A Anomalia de Ebstein da válvula tricúspide é uma entidade que pode variar desde formas ligeiras com válvula tricúspide pouco malformada, porção atrializada do ventrículo direito com pequenas dimensões e boa função ventricular direita até formas com malformação valvular marcada e grave compromisso da função ventricular direita. Observa-se, assim, diversidade evolutiva. Existe, por outro lado, a possibilidade de uma boa tolerância ao estado de gravidez com o nascimento de filhos sãos e de termo, evoluindo adequadamente. Os autores descrevem um caso de Anomalia de Ebstein da válvula tricúspide numa mulher de 44 anos, a qual tolerou a sua anomalia cardíaca relativamente bem até aos 38 anos, inclusivé dois estados de gravidez, ambos de termo, na terceira década da vida. Os recém-nascidos foram normais e tiveram um bom desenvolvimento.

### SUMMARY

#### **Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. Clinical Tolerance to the age of 38 and to Pregnancy**

Ebstein's Anomaly of the tricuspid valve has a variable degree of abnormality with a continuous change between mild and severe forms and, consequently, a variable clinical course. Pregnancy can also be well tolerated with a good fetal outcome. The authors present a case of a 44 year old woman with Ebstein's Anomaly of the tricuspid valve. Clinical evolution to the age of 38 and two term pregnancies in the third decade of life were well tolerated. The infants were normal and had an adequate development.

### CASO CLÍNICO

Uma mulher de 44 anos tem, desde a infância, cansaço fácil, dispneia de esforço, palpitações e cianose. Nascida de uma gravidez de termo, por parto eutócico e com peso normal, refere ter sido um *bébé azul*. A progressão estatoponderal e o desenvolvimento psicomotor foram, no entanto, normais. Mantem-se clinicamente estável até aos 38 anos. Tem gravidezes de termo aos 24 e aos 29 anos que decorrem com moderado agravamento da sintomatologia no último trimestre, mas agravamento esse que regri-

de no pós-parto. É submetida a dois partos por cesariana electiva e os puerpérios decorrem sem intercorrências significativas. Os recém-nascidos são normais e evoluem sem complicações. A partir dos 38 anos as manifestações clínicas atrás mencionadas acentuam-se progressivamente e passa a referir ortopneia e edema dos membros inferiores. Tem, aos 41 anos, um acidente vascular cerebral de natureza isquémica, do qual recupera sem défices sequelares e, em data recente, um episódio de trombose venosa profunda do membro superior direito. Encontra-se actualmente em acentuada incapacidade física por grande diminuição

da tolerância ao esforço (classe III da NYHA), estando medicada com furosemido, digoxina e varfarina.

Observa-se, no exame objectivo actual, razoável estado geral e de nutrição, ausência de alterações no desenvolvimento físico, cianose central intensa, intolerância ao decúbito, pressão arterial de 120 / 80 mmHg, ingurgitamento venoso jugular até ao gonion a 45 graus, taquipneia, pulsação palpável na região paraesternal esquerda baixa e epigastro, arritmia completa (freq. cardíaca central de  $\pm 100$  b.p.m.), 1º e 2º tons cardíacos sem desdobramentos, galope ventricular direito, sopro protomesossistólico, 3/6, no bordo esquerdo do esterno e ápex, hepatomegalia, hipocratismo digital e edema das pernas e pés.

Em exames laboratoriais recentes observa-se poliglobulia (Hb-16.2 g / dL; Ht-51%; E-5.96 X 10<sup>12</sup> / L), hipoxémia (PaO<sub>2</sub> -46.5 mmHg ; Sat O<sub>2</sub> -78.8%) e acidose metabólica (PaCO<sub>2</sub> -40.7 mmHg ;HCO<sub>3</sub>-20 mmol/L; pH-7.34). A radiografia do tórax actual mostra um aumento do índice cardio-torácico (0.69), uma silhueta cardíaca globosa, sobretudo à custa de uma grande aurícula direita e um padrão normal da vascularização pulmonar (fig. 1).

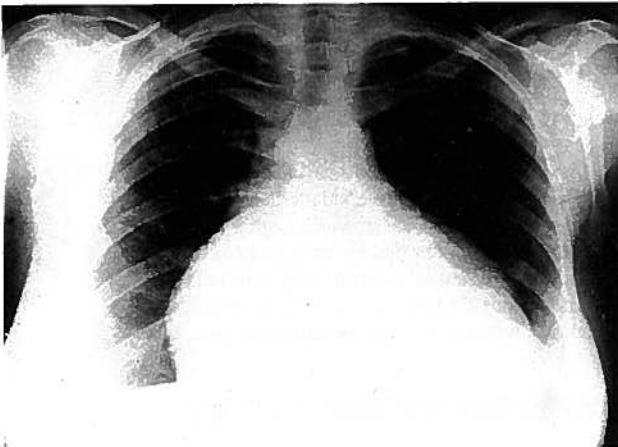


Fig. 1 – Radiografia do Tórax – PA : a aurícula direita está dilatada e a câmara de saída do ventrículo direito está deslocada para a esquerda ( veja-se a convexidade do bordo superior esquerdo da silhueta cardíaca ).

O electrocardiograma actual revela fibrilhação auricular e padrão de bloqueio completo de ramo direito. No registo electrocardiográfico contínuo de 24 horas a fibrilhação auricular ocorre durante todo o registo com uma frequência ventricular máxima de 176 b. p. m. e uma frequência ventricular mínima de 54 b. p. m. . O estudo ecocardiográfico actual mostra, em modo M e bidimensional, as cavidades direitas dilatadas, sobretudo a cavidade auricular e o septo interventricular com movimento paradoxal ; o folheto anterior da válvula tricúspide é grande e displásico (em forma de vela de barco) e o folheto septal é rudimentar, inserindo-se abaixo do anel tricúspide, já no corpo do ventrículo direito ; o aparelho valvular tricúspide tem marcado atraso de encerramento relativamente ao da válvula mitral (fig. 2 e 3). O Dópler revela regurgitação tricúspide severa e *shunt* bidireccional a nível do septo interauricular. Em estudo hemodinâmico efectuado, há cerca de 7 anos, na mesma instituição hospitalar onde decorrem os actuais exames,

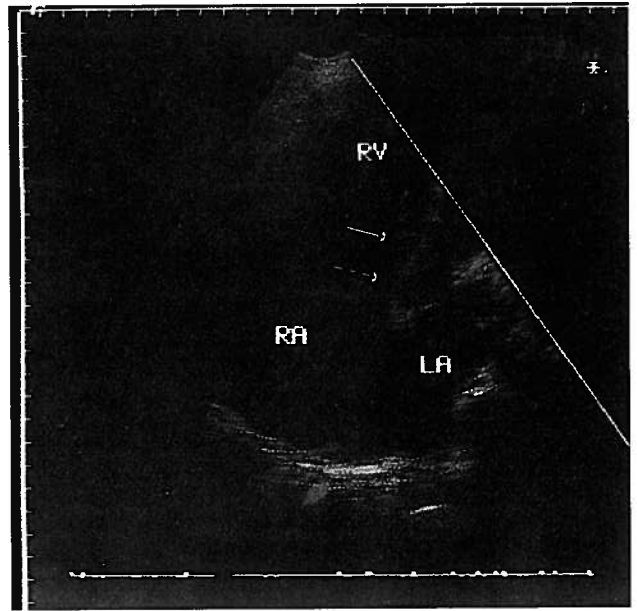


Fig. 2 – Ecocardiograma bidimensional, por via apical, 4 câmaras : o aparelho valvular tricúspide está deslocado para dentro da câmara ventricular direita. Observa-se um folheto septal rudimentar (seta a cheio) que se insere abaixo do nível do verdadeiro anel tricúspide (seta a tracejado), criando uma região do ventrículo direito auriculizada. R A – aurícula direita; L A – aurícula esquerda ; R V – ventrículo direito

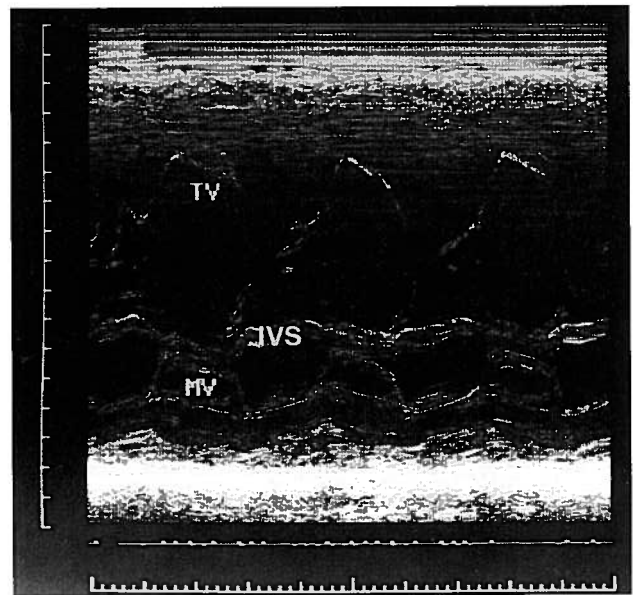


Fig. 3 – Ecocardiograma em modo M : o folheto anterior da válvula tricúspide (TV) é grande e em forma de vela de barco e o encerramento da válvula tricúspide faz-se com marcado atraso relativamente ao da válvula mitral (MV). Observa-se também o movimento paradoxal do septo interventricular (IVS).

havia sido feito o diagnóstico de Anomalia de Ebstein que é concordante com a avaliação actual. A pressão média da aurícula direita (AD) e a pressão telediastólica do ventrículo direito (VD) estavam ligeiramente elevadas, estando normal a pressão sistólica do ventrículo direito (AD – 8 mmHg ; VD : p. sistólica –18 mmHg, p. telediastólica – 8 mmHg). O

cateter venoso passou espontaneamente da AD para a aurícula e o ventrículo esquerdos. A determinação dos valores da saturação de oxigênio da hemoglobina foi compatível com comunicação inter-auricular com *shunt* bidireccional. A injeção de contraste na aurícula direita revelou grande dilatação desta cavidade e passagem de contraste para as cavidades esquerdas.

É proposta, à data actual, a realização de cirurgia de substituição valvular tricúspide com encerramento da comunicação inter-auricular, a ser efectuada a curto prazo.

## DISCUSSÃO

Wilhelm Ebstein descreveu pela primeira vez, em 1866, a anomalia que tem o seu nome e que constitui menos de 1% de todas as cardiopatias congénitas. Esta caracteriza-se por uma inserção baixa dos folhetos posterior e septal do aparelho valvular tricúspide cujo tecido é displástico, determinando que a porção proximal do ventrículo direito seja comum com a aurícula direita e que a porção funcional daquele ventrículo, fibrótico e pouco contráctil, fique confinada às regiões apical e infundibular<sup>1</sup>. Num grande número de casos está presente uma comunicação inter-auricular, habitualmente sob as formas de foramen ovale permeável ou de ostium secundum<sup>2</sup>. Do ponto de vista fisiopatológico ocorre obstrução ao enchimento ventricular direito, regurgitação tricúspide e, no caso de comunicação inter-auricular, *shunt* direito-esquerdo, diminuição do fluxo sanguíneo pulmonar, hipoxémia, cianose e poliglobulia<sup>3</sup>. A anomalia é, no entanto, de um grau muito variável<sup>4</sup>, indo de formas ligeiras com válvula pouco malformada, porção atrializada do ventrículo direito de pequenas dimensões e boa função ventricular direita até formas com malformação valvular marcada e grave compromisso da função ventricular direita. Observa-se, assim, uma grande diversidade evolutiva. Aproximadamente em metade dos casos desenvolve-se insuficiência cardíaca direita e cianose durante a primeira infância. Os restantes revelam-se nesta idade pela presença de um sopro ou de uma radiografia do tórax anómala estando, no entanto, assintomáticos ou, então, pelo estabelecimento progressivo de sintomas até à idade adulta<sup>5</sup>. As crianças sintomáticas têm habitualmente formas graves de anomalia morfológica da válvula tricúspide e do ventrículo direito ou apresentam, em associação, atresia pulmonar, estenose pulmonar ou comunicação inter-ventricular<sup>2</sup>. Em 10 a 25 % dos casos coexiste um síndrome de Wolff-Parkinson-White<sup>6</sup>. A hipoxémia crónica conduz à poliglobulia compensatória. Esta pode ser de tal gravidade que determine efeitos fisiológicos adversos tais como lesões trombóticas em diversos órgãos ou diátese hemorrágica<sup>7</sup>. Cerca de 50 % dos casos diagnosticados na infância falecem precocemente mas estão descritas sobrevivências até à nona década da vida<sup>8</sup>. Dados clínicos recentes apontam também para a possibilidade de uma boa tolerância ao estado de gravidez na ausência de cianose intensa ou de arritmias graves. Os recém-nascidos são normais e têm bom desenvolvimento, havendo, contudo, o risco de prematuridade ou dismaturidade nos recém-nascidos das mães cianóticas<sup>9</sup>. Em estudo retros-

pectivo, recentemente publicado, são referidos como indicadores de mau prognóstico o sexo masculino, o índice cárdio-torácico  $\geq 0,65$ , as classes funcionais III e IV da New York Heart Association, a dispneia e a ausência de Wolff-Parkinson-White, este último apontado, no entanto, como um provável artefacto estatístico. Nesse estudo todos os doentes que entraram em fibrilhação auricular faleceram num prazo de cinco anos<sup>10</sup>. O risco de morte súbita é, por sua vez, um problema importante, o qual existe independentemente da gravidade da doença ou do modo de tratamento<sup>11</sup>. O diagnóstico correcto é actualmente efectuado por ecocardiografia (modo M, bi-dimensional e com Doppler)<sup>11</sup>, cujos dados se deverão correlacionar com a história clínica, o exame objectivo, a electrocardiografia e a radiografia do tórax, não se colocando habitualmente problemas de diagnóstico diferencial com outras cardiopatias cianóticas. Reserva-se a realização do cateterismo cardíaco para quando há associação com outras anomalias cardíacas congénitas ou para quando há indicação de avaliação cineangiocoronariográfica. A terapêutica cirúrgica tem sido indicada nos doentes com cianose acentuada, arritmias graves ou insuficiência cardíaca nas classes III ou IV da New York Heart Association ou, então, nos doentes com cardiomegalia progressiva, de modo independente da sua capacidade funcional, antes do índice cárdio-torácico exceder os 0.65<sup>10,11</sup>. Quando é possível a recuperação anatómica, ocorre habitualmente o alívio dos sintomas e há diminuição das complicações próprias da doença. As perturbações de ritmo e a morte súbita podem, no entanto, ocorrer apesar de uma cirurgia *bem sucedida*. Por sua vez a mortalidade peri e pós operatória é significativa (5 a 10 % em algumas casuísticas), sobretudo nas crianças e nos idosos com insuficiência cardíaca grave. A implantação de prótese valvular com as suas complicações habituais tem levado a que, em alguns casos, se opte pela cirurgia de reconstrução valvular. Trata-se, contudo, de assunto com alguma controvérsia<sup>11</sup>. A decisão de fazer ou não plicatura da porção atrializada do ventrículo direito deve ser individualizada. É de mencionar que a Anomalia de Ebstein tem, excepcionalmente, características familiares<sup>12</sup>. O papel teratogénico do lítio na determinação desta anomalia tem sido matéria de discussão<sup>13</sup>. Está descrita uma variante da Anomalia de Ebstein, de ocorrência muitíssimo rara, comprometendo a válvula mitral<sup>14,15</sup>.

## BIBLIOGRAFIA

1. LEV M, LIBERTHSON R R, JOSEPH R H et al: The Pathologic Anatomy of Ebstein's Disease. Arch Path 1970; 90: 334-43
2. FRIEDMAN W F: Congenital Heart Disease in Infancy and Childhood. In Braunwald E ( editor ). Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. Fourth edition. Boston: W B Saunders Company 1992; 940-1
3. BIALOSTOZKY D, HORWITZ S, ESPINO-VELA J: Ebstein's Malformation of the Tricuspid Valve. A Review of 65 Cases. Am J Cardiol 1972; 29: 826-36
4. LEUNG M P, BAKER E J, ANDERSON R H, ZUBERBUHLER J R: Cineangiographic Spectrum of Ebstein's Malformation: Its Relevance to Clinical Presentation and Outcome. J Am Coll Cardiol 1988; 11: 154-61
5. WATSON H: Natural History of Ebstein Anomaly of The Tricuspid Valve in Childhood and Adolescence: An International Cooperative Study of 505 Cases. Br Heart J 1974; 36: 417-27

6. SMITH W M, GALLAGHER J J, KERR C R et al: The Electrophysiologic Basis and Management of Symptomatic Recurrent Tachycardia in Patients with Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Am J Cardiol* 1982 ; 49 : 1223-34
7. FRIEDMAN W F, CHILD J S: Congenital Heart Disease. In Wilson J D et al (editors). *Harrison's Principles Of Internal Medicine*. 12th edition. New York : McGraw-Hill 1991; 923-33
8. GIULIANI E R, FUSTER V, BRANDENBURG R O, MAIR D D: Ebstein's Anomaly : The Clinical Features and Natural History of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Mayo Clin Proc* 1979; 54: 163-73
9. DONNELLY J E, BROWN J M, RADFORD D J: Pregnancy Outcome and Ebstein's Anomaly. *Br Heart J* 1991 ; 66 : 368-71
10. GENTLES T L, CALDER A L, CLARKSON P M, NEUTZE J M: Predictors of Long-Term Survival with Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. *Am J Cardiol* 1992 ; 69 : 377-81
11. TUZCU E M, MOODIE D S, GHAZI F et al: Ebstein's Anomaly : Natural and Unnatural History. *Cleve Clin J Med* 1989; 56: 614-18
12. BALAJI S, DENNIS N R, KEETON B R: Familial Ebstein's Anomaly : A Report of Six Cases in Two Generations Associated with Mild Skeletal Abnormalities. *Br Heart J* 1991 ; 66 : 26-8
13. FERNER R E, SMITH J M: Litium and Pregnancy(letter). *The Lancet* 1992 ; 339 : 869
14. RUSCHHAUPT D G, BHARATI S, LEV M: Mitral Valve Malformation of Ebstein Type in Absence of Corrected Transposition. *Am J Cardiol* 1976 ; 38 : 109-12
15. JACOB J L, SOBRINHO S H, LORGA A M, GARZON S A, SILVEIRA L C, BRAILE D M: Anomalia de Ebstein da válvula mitral. Uma rarissima malformação congênita do coração. *Relato de caso. Arq Bras Cardiol* 1989 ; 53 : 283-5

