

Tuberculose pulmonar deflagrando insuficiência cardíaca no adulto com anomalia de Ebstein: relato de caso

Raquel de Araújo Macedo¹, Teresa Rachel Junqueira Carbone¹, Pedro Gemal Lanzieri¹, Julliana Nunes Quintas¹, Luiz Otávio Cardoso Mocarzel²

Resumo

A anomalia de Ebstein caracteriza-se pela implantação anômala do folheto septal e frequentemente do folheto posterior no interior do ventrículo direito. A síndrome de disfunção ventricular direita é uma forma incomum de apresentação dessa cardiopatia na idade adulta. Relata-se caso de paciente masculino, 41 anos, com admissão por insuficiência cardíaca descompensada após um ano de investigação sem diagnóstico. Discutem-se os aspectos fisiopatológicos e a evolução dos pacientes com anomalia de Ebstein, com ênfase na variabilidade de apresentações clínicas.

Insuf Card 2014;(Vol 9) 2: 94-98

Palavras-chave: Anomalia de Ebstein em adulto - Cardiopatia congênita - Valva tricúspide

Summary

Pulmonary tuberculosis triggering heart failure in adult with Ebstein's anomaly: case report

Ebstein's anomaly is characterized by the abnormal implantation of the septal leaflet and often the posterior leaflet into the right ventricle.

The syndrome of right ventricular dysfunction is an unusual presentation of this disease in adulthood.

We report the case of a male patient, 41 years old, admitted with decompensated heart failure after a year of research undiagnosed.

We discuss the pathophysiology and outcome of patients with Ebstein's anomaly, with emphasis on the variability of clinical presentations.

Keywords: Ebstein anomaly in adult - Congenital heart disease - Tricuspid valve

¹ Médica(o) residente em clínica médica. Hospital Universitário Antonio Pedro. Universidade Federal Fluminense (UFF). Niterói. RJ. Brasil.

² Doutor em Medicina pela Universidade Federal Fluminense. Professor do Departamento de Medicina Clínica. Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense. Niterói. RJ. Brasil.

Instituição: Departamento de Medicina Clínica. Universidade Federal Fluminense (UFF). Niterói. RJ. Brasil.

Responsabilização pela autoria e vinculação acadêmica

O autor e os coautores estão de acordo com todo o conteúdo expresso no manuscrito e assumem a responsabilidade pela veracidade do relato. Este trabalho é parte do Grupo de estudos da Residência em Clínica Médica do Hospital Universitário Antônio Pedro.

Correspondência: Dr. Pedro Gemal Lanzieri.

Avenida Marques do Paraná, 303, sétimo andar, sala da Clínica Médica, Centro, Niterói. RJ. Brasil. 24030-215.
Telefone: 21-2629 E-mail: cm.huap@gmail.com

Recebido: 09/12/2013

Aceitado: 27/02/2014

Introdução

As cardiopatias congênitas estão presentes em aproximadamente 1% dos nascidos vivos na população geral, dos quais parte é assintomática¹. Cerca de 85% das crianças afetadas chegam à idade adulta devido a um tratamento clínico/cirúrgico ou pela adaptação cardiovascular do indivíduo acometido¹. Nos Estados Unidos, a população de adultos com doença cardíaca congênita, corrigida cirurgicamente ou não, está crescendo numa taxa estimada de 5% ao ano². Dados de prevalência no Brasil e na América Latina são escassos. A anomalia de Ebstein é uma causa rara de cardiopatia congênita, correspondendo a uma má formação da valva tricúspide com atrialização do ventrículo direito³.

O presente relato refere-se a um paciente com síndrome de insuficiência cardíaca na idade adulta em que foi feito o diagnóstico de anomalia de Ebstein.

Relato do caso

História e exame físico

Um homem de 41 anos, branco, natural do Rio de Janeiro, assintomático até Julho de 2012, iniciou quadro de tosse não produtiva e sudorese noturna sem febre. Evoluiu com edema de membros inferiores ascendentes até anasarca, dispneia progressiva, ortopneia e dor torácica. Internado em hospital da rede pública, foram diagnosticados tuberculose pulmonar, com baciloscopia positiva, e insufici-

ência cardíaca, esta sem etiologia definida na admissão. Não possuía histórico familiar de cardiopatia. Fazia uso regular de cocaína, cigarro (carga tabágica: 30 maços. ano) e álcool. Na ocasião, ecocardiograma transtorácico evidenciou dilatação de câmaras direitas, com fração de ejeção de ventrículo esquerdo normal. Teve boa evolução clínica e, após três meses, recebeu alta hospitalar medicado e assintomático.

Em Abril de 2013, foi internado no Hospital Universitário Antônio Pedro por síndrome uretral. Ao exame físico de admissão: pressão arterial de 110x80 mm Hg, frequência cardíaca de 72 batimentos por minuto, 18 incursões respiratórias por minuto e afebril. Turgência jugular a 45°. *Ictus* visível e palpável com duas polpas digitais no sexto espaço intercostal, na linha axilar anterior. Ritmo cardíaco irregular com terceira bulha, sopro sistólico 2+/6+ entre a borda paraesternal inferior esquerda e a linha axilar anterior esquerda. Derrame pleural à direita. Hepatomegalia com refluxo hepatojugular, sem ascite e sem edema de membros inferiores.

Exames complementares

Os exames laboratoriais estão descritos na Tabela 1. Clearance de creatinina estimado= 40 mL/minuto pela equação de *Cockcroft-Gault*.

Telerradiografia do tórax com cardiomegalia, índice cardiorádico de 0,70; sem infiltrado ou congestão pulmonar. No eletrocardiograma, fibrilação atrial, sobrecarga de átrio direito e bloqueio de ramo direito de 3º grau.

Ecocardiograma transtorácico e transesofágico (Figura 1)

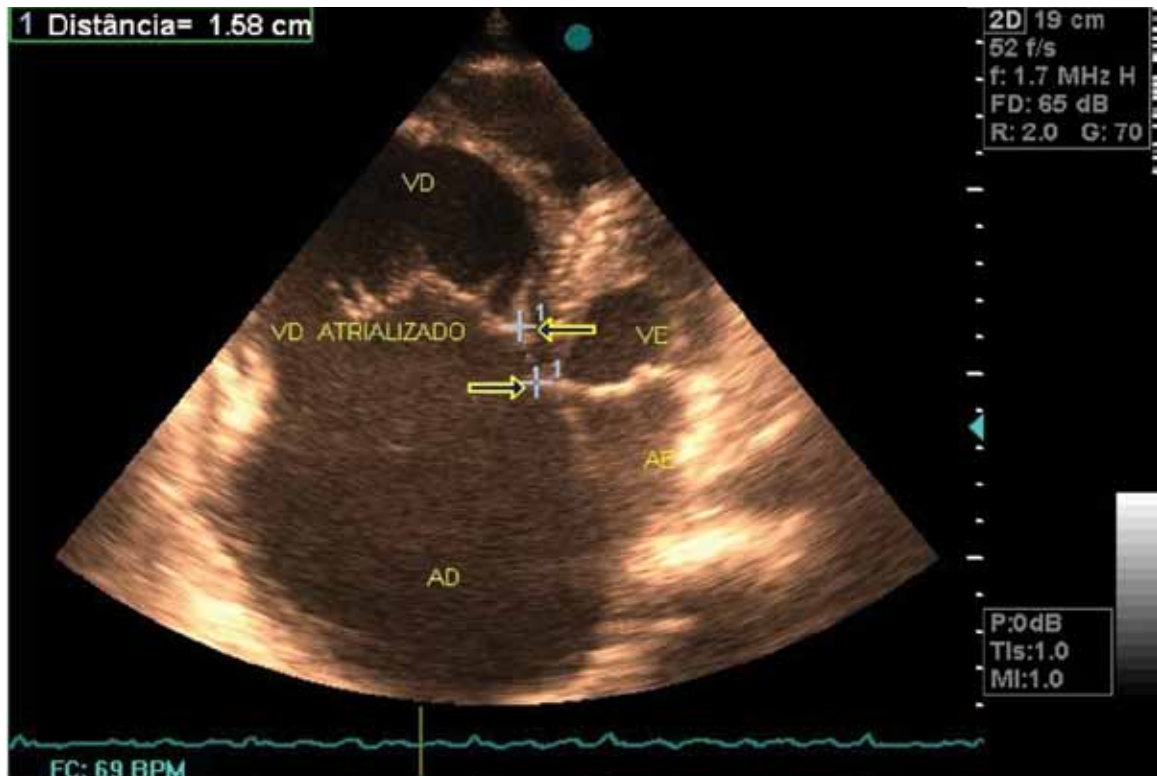


Figura 1. Ecocardiograma transesofágico demonstrando implantação anômala de valva tricúspide e ventrículo direito atrializado. Cavidades cardíacas direitas comparativamente maiores do que cavidades esquerdas. AD: átrio direito. AE: átrio esquerdo. VD: ventrículo direito. VE: ventrículo esquerdo.

Tabela 1. Exames laboratoriais na admissão

Dado laboratorial	Resultado
Hematócrito (%)	38,8
Hemoglobina (g/dL)	12,3
Leucócitos (células/mm ³)	11,600
Uréia (mg/dL)	105
Creatinina (mg/dL)	1,85
Albumina (g/dL)	3,7
Proteína C Reativa (mg/dL)	14,82
Índice Internacional Normalizado	1,38

e angiotomografia do coração e grandes vasos (Figura 2) evidenciaram ventrículo direito atrializado, valva tricúspide com baixa implantação, sugestivo de Anomalia de Ebstein, sem comunicação interatrial ou outra anomalia concomitante.

O paciente ficou assintomático com o tratamento clínico, em uso regular de Carvedilol 6,25 mg ao dia, Varfarina 5 mg ao dia, Digoxina 0,25 mg ao dia e Furosemida 40 mg ao dia. O plano terapêutico foi mantê-lo em acompanhamento ambulatorial, com proposta de correção cirúrgica de sua anomalia.

Discussão

A anomalia de Ebstein é uma má formação valvar tricúspide, rara, que corresponde a menos de 1% das cardiopatias congênitas². Essa doença foi inicialmente descrita em 1866 por Wilhelm Ebstein⁴. Em 1864, sua equipe atendeu um homem de 19 anos com insuficiência cardíaca e um sopro não identificado em relatos anteriores. O paciente faleceu e o próprio Ebstein realizou a necropsia, descrevendo-a com detalhes:

“O átrio direito era extremamente dilatado e os músculos pectíneos eram bem desenvolvidos. A valva de Eustáquio era normalmente desenvolvida; a valva do seio coronário ou valva de Thebesian, entretanto, era ausente. A fossa oval no septo atrial não era completamente fechada. A valva tricúspide era extremamente anormal na aparência (Ebstein W, p 238, 1866)”

A anomalia de Ebstein caracteriza-se pela implantação anômala do folheto septal e frequentemente do folheto posterior no interior do ventrículo direito (VD). Em geral, o folheto anterior também apresenta-se malformado, grande e aderido de maneira anômala à parede livre do VD. Esse processo promove atrialização do VD, insuficiência da valva tricúspide e consequente apresentação clínica



Figura 2. Angiotomografia de coração e grandes vasos demonstrando implantação anômala da valva tricúspide e atrialização do ventrículo direito. AD: átrio direito. VE: ventrículo esquerdo. VD: ventrículo direito.

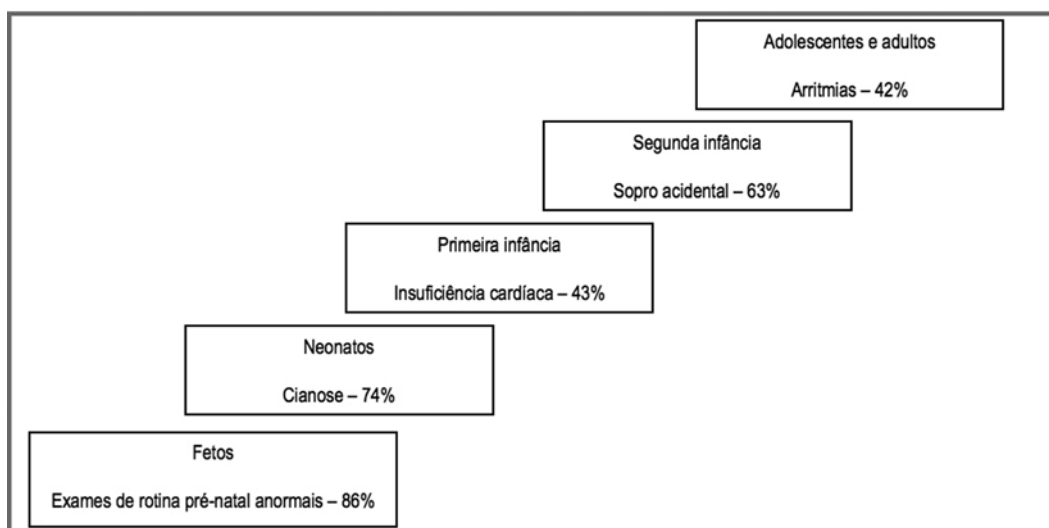


Figura 3. Formas de apresentação da anomalia de Ebstein, conforme a faixa etária.

de insuficiência cardíaca direita. A atrialização pode ser explicada pela formação de duas câmaras no VD: a câmara proximal é chamada VD atrializado devido à baixa implantação valvar tricúspide; a câmara distal é pequena e em alguns casos consiste apenas no trato de saída do VD⁶.

Em de 80% desses pacientes, encontra-se uma comunicação interatrial concomitante (forame oval patente ou defeito do septo atrial), com possível desenvolvimento de cianose pelo *shunt* direito-esquerdo, principalmente durante o exercício, aumentando o risco de embolia paradoxal. Outros defeitos cardíacos que podem estar associados são: defeito do septo ventricular, estenose da valva pulmonar, atresia pulmonar funcional, ducto arterial patente, coarctação da aorta, uma ou mais vias acessórias predispondo à arritmias, e, menos frequentemente, prolapso da valva mitral, valva aórtica bicúspide e miocárdio não compactado⁷.

A apresentação clínica varia de insuficiência cardíaca grave fetal ou neonatal à ausência dos sintomas em adultos. Os sintomas ocorrem de acordo com a alteração anatômica (grau de deslocamento e de disfunção de folhetos da valva tricúspide). Em um estudo de revisão de 220 pacientes com anomalia de Ebstein, a forma de apresentação mais comum varia de acordo com a idade: fetos (exames de rotina pré-natal anormais: 86%), neonatos (cianose: 74%), primeira infância (insuficiência cardíaca: 43%), segunda infância (sopro acidental: 63%), adolescentes e adultos (arritmia: 42%). Idades de apresentação mais jovens estão frequentemente associadas a outras lesões cardíacas, particularmente defeito do septo atrial, causando cianose e hipertensão pulmonar⁹ (Figura 3).

Dos exames complementares: uma onda P com amplitude aumentada e bloqueio de ramo direito são achados comuns no eletrocardiograma. O aumento patológico do intervalo PR, que define o bloqueio atrioventricular de primeiro grau, é achado frequente¹. Em 20%

dos pacientes, há uma preexcitação ventricular por via acessória entre o átrio e o ventrículo (Síndrome de Wolff-Parkinson-White), podendo estar presente onda delta. Taquiarritmias atriais são mais encontradas em idosos, principalmente^{2,9}. Na radiografia de tórax, em casos pouco sintomáticos, o tamanho cardíaco e a vasculatura pulmonar estão normais. No entanto, em casos mais graves, encontra-se cardiomegalia. O ecocardiograma frequentemente confirma o diagnóstico, com identificação da distorção da implantação dos folhetos valvares tricúspide, com regurgitação ou estenose valvar tricúspide importante e anormalidades cardíacas associadas, além de dilatação secundária do átrio direito. É importante o estudo eletrofisiológico nas arritmias, pela possibilidade de intervenção ablativa⁶. Em adultos com anomalia de Ebstein, os mais importantes preditores de desfecho são: classe funcional da *New York Heart Association* (NYHA), tamanho da área cardíaca, presença ou ausência de cianose e presença ou ausência de taquicardia atrial paroxística⁶. No caso descrito, o paciente apresentou apenas dois fatores dos acima citados: NYHA IV e aumento da área cardíaca. No presente caso, considerou-se que a tuberculose pulmonar foi o fator da descompensação da função cardíaca. Os sinais e sintomas apresentados, em ambas internações, demonstraram indícios de insuficiência cardíaca com fração de ejeção reduzida. A anasarca foi um sinal inicial nos dois momentos, sempre associada a dispneia.

As principais indicações para o reparo cirúrgico são: deteriorização da capacidade de exercício, cianose (saturação de oxigênio menor que 90%), episódio de embolia paradoxal, cardiomegalia progressiva na radiografia de tórax, dilatação progressiva do ventrículo direito e/ou redução da função sistólica do ventrículo direito. O reparo cirúrgico inclui: valvuloplastia ou substituição da tricúspide, plicação seletiva do ventrículo direito atrializado, fechamento das comunicações intracardi-

acas, atrioplastia de redução direita e tratamento das arritmias. Diversas técnicas foram propostas para seu tratamento, com destaque para o reparo descrito por José Pedro da Silva e cols., chamada de reconstrução cônica, que contribuiu para a melhora do prognóstico desses pacientes¹⁰.

Conclusão

Por se tratar de uma cardiopatia congênita rara e com apresentação clínica variável, a anomalia Ebstein, em 42% dos casos, apenas é diagnosticada durante a adolescência ou fase adulta¹. Embora o exame físico, a radiografia de tórax e o eletrocardiograma contribuam para a suspeita diagnóstica, o ecocardiograma é fundamental para o diagnóstico e identificação de anomalias associadas. A angiotomografia fornece imagens de alta resolução para complementar a avaliação ecocardiográfica. Novas técnicas cirúrgicas desenvolvidas permitiram menores riscos de complicações pós-operatórias e aumento da sobrevida de pacientes.

Agradecimentos

Ao Serviço de Clínica Médica do Hospital Universitário Antônio Pedro, e ao paciente.

Fontes de financiamento

O presente artigo não teve fontes de financiamento externas.

Conflito de interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Vinculação acadêmica

Esse artigo foi escrito por residentes orientados do serviço de Clínica Médica do Hospital Universitário Antônio Pedro. Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Child JS. Cardiopatas congênitas no adulto. In: Isselbacher, Kurt J. et al (Ed.) Harrison: Medicina Interna. 17. ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill, 1995. cap. 253, p. 1458-1465.
2. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital Heart Disease in Adults. First of Two Parts. Review Article. N Engl J Med 2000; 342:256-263.
3. McCredie RM, Celia Oakley MRCP, Mahoney EB, Yu PN. Ebstein Disease Diagnosis by Electrode Catheter and Treatment by Partial Bypass of the Right Side of the Heart. N Engl J Med 1962; 267:174-179.
4. Ebstein W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch Anat Physiol 1866; 7:238-254.
5. Ebstein W. Ueber einen sehr seltenen Fall von Insufficienz der Valvula tricuspidalis, bedingt durch eine angeborene hochgradige Missbildung derselben. Arch Anat Physiol 1866;7:238-254.
6. Brickner ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital Heart Disease in Adults. Congenital Heart Disease in Adults. Second of Two Parts. Review Article. N Engl J Med 2000;342:334-342.
7. Shiina A, Seward JB, Edwards WD, Hagler DJ, Tajik AJ. Two-dimensional echocardiographic spectrum of Ebstein's anomaly: detailed anatomic assessment. J Am Coll Cardiol. 1984;3 (2 Pt 1):356-70.
8. Gussenhoven EJ, Stewart PA, Becker AE, Essed CE, Ligtovoet KM, De Villeneuve VH. "Offsetting" of the septal tricuspid leaflet in normal hearts and in hearts with Ebstein's anomaly. Anatomic and echographic correlation. Am J Cardiol 1984; 54:172.
9. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, Allan L, Nihoyannopoulos P, Somerville J, Deanfield JE. Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. J Am Coll Cardiol 1994;23(1):170-6.
10. da Silva JP, Baumgratz JF, da Fonseca L, Franchi SM, Lopes LM, Tavares GM, Soares AM, Moreira LF, Barbero-Marcial M. The cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein's anomaly. The operation: early and midterm results. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133(1):215-23.