

## Anomalia de Ebstein e suas repercussões clínicas

### *Ebsteins anomaly and its clinical repercussions*

Dheymeson Talles Sousa **COUTO**<sup>1,2</sup>, Carlyne Sousa **ARAÚJO**<sup>2</sup>, Márcio Miranda **BRITO**<sup>1,2</sup>

**PALAVRAS-CHAVE:** Anomalia de Ebstein. Cardiopatia congênita cianogênica. Displasia da valva tricúspide. Medidas terapêuticas.

**KEYWORDS:** Ebstein's anomaly. Congenital cyanogenic cardiomyopathy. Tricuspid valve dysplasia. Therapeutic measures.

### INTRODUÇÃO

Entre às malformações congênitas os defeitos cardíacos são os mais comuns, afetando 8 em 1000 nascidos vivos. A anomalia de Ebstein se caracteriza por defeito na valva tricúspide e representa 1% das anomalias cardíacas congênitas; sua etiologia é desconhecida e na maioria dos casos apresenta-se como multifatorial e não guarda relação com o sexo.<sup>1</sup> Foi primeiramente descrita por Wilhelm Ebstein<sup>2</sup>, em 1866, após necrópsia de jovem de 19 anos, e não está associada a qualquer síndrome particular; raramente são descritos defeitos extracardíacos. Na maioria dos casos os folhetos posteriores e septal se encontram aderidos a cavidade ventricular direita, provocando disfunção ventricular, insuficiência tricúspide e aumento da cavidade atrial.<sup>3</sup>

O quadro clínico se expõe de maneira variada conforme a repercussão da anomalia e sua associação ou não com outras malformações cardíacas. Os sintomas e achados comumente são dispneia, cianose, arritmias cardíacas, síncope, cardiomegalia e insuficiência ventricular direita. Os pacientes assintomáticos geralmente possuem alterações discretas, sendo diagnosticados tardiamente.<sup>1</sup>

O tratamento clínico objetiva diminuir os sinais de hipoxemia e da congestão venosa sistêmica. Não ocorrendo melhora ou na existência de outros defeitos associados, faz-se necessária intervenção cirúrgica que consiste na correção da disfunção valvar e dos defeitos associados quando coexistem. Todo esforço deve ser feito a fim de preservar-se a valva tricúspide nativa.<sup>3</sup>

### RELATO DO CASO

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos sob o protocolo 01024818.8.0000.0014 e foi realizado no Hospital e Maternidade Dom Orione, Araguaína, TO, Brasil.

Recém-nascida de parto normal em cidade próxima à Araguaína, teve idade gestacional de 37 semanas, pesando 3.540 kg ao nascer, GIG, APGAR 8/10, e não apresentava intercorrências ao nascimento. A mãe de 34 anos, que possuía também filho de 3 anos com cardiopatia descoberta recentemente (anomalia de Ebstein), teve gestação normal com 6 consultas de pré-natal, referindo apenas leucorreia tratada durante a gestação. Sua sorologia foi negativa. Fez uso de ibuprofeno 1 semana antes do parto devido a dores abdominais. Referia que após o nascimento, a RN foi para o alojamento conjunto, evoluindo com gemência e pouca aceitação do seio. Pela manhã foi percebida cianose, evoluindo com insuficiência respiratória e necessidade de intubação orotraqueal; foi transferida para Araguaína onde deu entrada no hospital.

Os dados clínicos de entrada eram: RN em estado grave, entubada, icterica zona II de Kramer, afebril, cianótica com saturação pré-ductal 50% e pós-ductal de 10%, sem edemas, hipotativa, hipotônica, pouco reativa ao manuseio, chocada, hipocorada e perfusão lentificada. Sua frequência cardíaca era de 143-152 bpm, temperatura axilar de 35,4-37°C e pressão arterial média de 63 mmHg.

A hipótese inicial era de RN em choque cardiogênico, provável diagnóstico de cardiopatia congênita crítica, necessitando de ventilação mecânica, drogas vasoativas, cateterismo umbilical e monitorização intensiva. Como conduta foi feito cateterismo umbilical arterial e venoso, com 2 expansões de soro fisiológico, iniciada infusão de alprostadil contínuo 0,01 microgramas/kg/min posteriormente aumentada para 0,02, adrenalina contínua e 1 dose de bicarbonato. Poucas horas depois em reavaliação do quadro, observou-se diurese adequada com hematúria, saturação pré-ductal de 70% e pós-ductal de 53%, hemodinamicamente estável, e pressão arterial média de 63 mmHg.

Análises clínicas não mostraram quadro infeccioso, enzimas cardíacas, DHL, função renal normal e metabólico com hiperglicemia. Gasometria arterial evidenciava hipocapnia, hipoxemia e acidemia discreta. TAP era de 48 e TTPA de 126. Administrou-se analgesia com fentanil e recebeu 1 concentrado de hemácias, 1 dose de insulina, reposição de bicarbonato e vitamina K.

Em seguida foi iniciada fototerapia billitron sky 100% e tornou-se anictérica na manhã seguinte. Ecocardiograma transtorácico mostrou anomalia de Ebstein em valva tricúspide, comunicação interatrial do tipo ostium secundum 5,2 mm, sugestivo de fístula coronária esquerda para o ventrículo direito e tricúspide de grau moderada. No mesmo dia teve crise convulsiva, tratada com fenobarbital e fenitoína, e manutenção de 5 mg/kg/dia e push de midazolam 2x. Recebeu um segundo concentrado de hemácia e houve resolução da hematúria.

No dia seguinte apresentou-se em anasarca, diurese de 6,8 ml/kg/h, alteração das enzimas renais, com creatinina de 0,43 e ureia de 36, e piora do lactato de 9 para 16. Foi adicionada expansão com albumina a 10% e realizado eletrocardiograma que evidenciou, ritmo sinusal, intervalo PR curto, sem delta e complexos QRS de baixa voltagem. Ecocardiograma (Figura) apresentou imagem sugestiva de comunicação interventricular muscular apical 2,3 mm, não confirmado ao Collor-Doppler, displasia da valva tricúspide tipo Ebstein com acolamento da cúspide septal e inferior, insuficiência tricúspide discreta, mitral redundante e sem disfunção, valva pulmonar trivalvular com abertura bivalvularizada, discretamente espessada, abrindo em todos os ciclos cardíacos, porém com fluxo reduzido. Havia persistência do canal arterial visível ao bidimensional 1,5x2,5 mm, mínimo fluxo no PCA, descendente posterior laminar, sugestivo de fístula da descendente anterior, e Celermajer 0,99.



**FIGURA** - Ecocardiograma mostrando em corte apical 4 câmaras acolamento da cúspide septal

Nessas condições não havia indicação de correção cirúrgica no momento. A diferença de saturação pré e pós-ductal era alta, sugerindo padrão de hipertensão pulmonar intensa, sem shunt adequado pelo PCA e confirmando a anomalia de Ebstein, com atresia

pulmonar funcional, necessidade de óxido nítrico para melhora dinâmica ventricular direita, permanecendo com pouca melhora clínica.

O raio X de tórax 2 dias depois mostrou área cardíaca aumentada às custas das câmaras direitas, discreto infiltrado reticular no terço superior do hemitórax direito.

No 4.º dia evoluiu com poliúria após furosemida 1 mg/kg/dia e decréscimo progressivo da diurese nos dias subsequentes, chegando a 1,2 ml/kg/h, apresentando concomitantemente sub-crepitação em base pulmonar e murmúrio vesicular rude à ausculta, e diurese de 3,8 ml/kg/h nas últimas 24 h. Logo em seguida teve taquicardia e ficou hipotensa com ritmo de galope, piora do quadro clínico geral e oligúria. Novo ecocardiograma evidenciou presença de trombo de 10 mm na valva tricúspide. Devido à piora clínica e sendo impossível descartar endocardite foram solicitadas 2 hemoculturas de sítios diferentes, rastreamento de infecção e início de anticoagulação com enoxaparina. O resultado evidenciou trombocitopenia, PCR 48 e iniciou-se antibioticoterapia com oxacilina e amicacina. Reduziu-se a dose de alprostadil progressivamente para 0,05 e do fentanil para 4. Pesquisa de fungo na urina foi realizada em função de trombo de dimensão elevada e de crescimento muito rápido. Evoluiu para trombectomia e redução da valva pulmonar. Em seguida apresentou diurese de 1,5 ml/kg/h, pico febril e parada cardiorrespiratória súbita. Foram realizadas manobras de ressuscitação cardiopulmonar por 30 min sem sucesso e sem retorno à circulação espontânea, indo ao óbito.

## DISCUSSÃO

A anomalia de Ebstein é um defeito cardíaco congênito raro que envolve a valva tricúspide e ventrículo direito. Suas principais características são o deslocamento para baixo dos folhetos septais e posteriores da VT com o folheto anterior redundante em formato de vela, que emerge até a altura da via de saída ventricular, com conseqüente incorporação de parte do ventrículo direito à cavidade atrial.<sup>5</sup>

A anomalia de Ebstein ocorre com prevalência de cerca de 0,5% dentre pacientes com doença cardíaca congênita. Existe igual distribuição entre os sexos, e a maioria dos casos ocorre esporadicamente, embora casos familiares tenham sido relatados.<sup>1</sup> Seus portadores apresentam evoluções clínicas distintas. No Brasil, o diagnóstico ainda é tardio, tendo sua prevalência entre 2.ª e 3.ª décadas ou ainda mais tardiamente.<sup>6</sup> Casos diagnosticados no período neonatal têm pior prognóstico, visto que logo após o nascimento já apresentam sintomas.<sup>9</sup> No caso em questão, a paciente foi diagnosticada como portadora da anomalia ainda na primeira semana de vida, com intensa dispneia e cianose central. Levantada a suspeita de anomalia cardíaca congênita crítica, com a investigação do ecocardiograma, notou-se displasia da valva tricúspide condizente com o tipo de Ebstein com acolamento da cúspide septal e inferior<sup>10</sup>, insuficiência tricúspide discreta, mitral redundante e sem disfunção, valva pulmonar trivalvular com abertura bivalvularizada e discretamente espessada, e comunicação interatrial do tipo ostium secundum 5,2 mm, sugerindo fístula

coronária esquerda para o ventrículo direito e tricúspide de grau moderado.

As características anatômicas básicas na anomalia de Ebstein envolvem a valva tricúspide e o ventrículo direito. Suas principais características são o deslocamento para baixo dos folhetos septais e posteriores da válvula.<sup>5</sup> Geralmente a cúspide septal é a mais deslocada, aceitando-se como critério diagnóstico no ecocardiograma quando a valva tricúspide está mais que 8 mm/m<sup>2</sup>, em relação à inserção da valva mitral, deslocada na direção do ápice.<sup>3</sup>

Entre os sintomas que indicam malformação grave estão cianose, cardiomegalia e longos murmúrios holossistólicos.<sup>7</sup> No caso apresentado a radiografia de tórax mostrou área cardíaca muito aumentada às custas das câmaras direitas e hipofluxo pulmonar importante.<sup>3</sup>

A RN teve piora cardiológica a partir do 3º. dia de internação com ritmo regular em 3 tempos, B3 intermitente, sopro sistólico e bulhas hipofonéticas. Os ruídos cardíacos hipofonéticos podem ser explicados, em particular, pelo componente tricúspide da primeira bulha e o pulmonar da segunda, pela falta de coaptação das cúspides da valva atrioventricular direita e pelo hipofluxo pulmonar, respectivamente, e a B3 também se mostra frequente.<sup>7</sup>

O prognóstico é avaliado pela presença de fatores como o tempo de diagnóstico, insuficiência cardíaca classe funcional III ou IV, presença de cianose por shunt direita-esquerda, índice cardiorácico acima de 0,65, presença de insuficiência tricúspide e anomalias associadas.<sup>6</sup> Apesar da paciente ter tido diagnóstico precoce e apresentando insuficiência tricúspide discreta, outros fatores contribuíram para pior prognóstico, como sintomas já no período neonatal, índice cardiorácico maior que 0,8, associação da comunicação interatrial ostium secundum 5,2 mm e a presença de fístula coronariocavitária (da artéria coronária esquerda para o VD).<sup>8</sup>

Nas últimas semanas de gestação houve relato de ingestão de anti-inflamatório não hormonal pela mãe, contribuindo para o fechamento precoce do canal arterial, que no momento do primeiro ecocardiograma já apresentava sinais de constricção. O canal arterial é essencial nos casos de atresia funcional da valva pulmonar devido à hipertensão pulmonar, fornecendo fluxo sanguíneo.<sup>7</sup> Como a pressão pulmonar estava suprasistêmica, foi necessário medidas para sua redução.

Em relação ao tratamento clínico foi utilizado milrinone, inotrópico cardíaco; alprostadil, prostaglandina E1; sildenafil, vasodilatador pulmonar; e óxido nítrico; vasodilatador. Medicamentos sintomáticos e outros também foram realizados, como antibioticoterapia, furosemida e enoxaparina (após diagnóstico do trombo intracardíaco).<sup>4-9</sup>

O tratamento objetivava diminuir os sinais de hipoxemia e da congestão venosa sistêmica. Para tentar eliminar os fatores responsáveis por sua manutenção, como a hipertensão arterial pulmonar, a prostaglandina E1 foi utilizada a fim de aumentar o fluxo pulmonar pela vasodilatação arterial pulmonar, promovendo, assim, diminuição da insuficiência tricúspide bem como do desvio de sangue pela comunicação interatrial, da direita para esquerda. Ao lado de medidas gerais, como oxigenação adequada e de drogas vasoativas, como milrinone e/ou dobutamina, pode haver reversão do quadro alarmante

que se expressa precocemente. Cerca da metade dos pacientes que não se apresentam com defeitos associados manifestam melhora. Não ocorrendo melhora ou na existência de outros defeitos associados, faz-se necessária intervenção cirúrgica.<sup>3</sup>

Alguns pacientes podem apresentar dispneia aos esforços, insuficiência cardíaca direita, palpitações ou síncope. Pode também haver embolia paradoxal. O óbito pode decorrer de falência cardíaca, hipoxemia e hipoplasia pulmonar. Em alguns neonatos pode-se verificar melhora espontânea à medida que haja regressão da pressão arterial pulmonar com conseqüente melhora da capacidade do ventrículo direito em prover fluxo sanguíneo pulmonar.<sup>7</sup>

Foi solicitada cirurgia cardíaca, porém a paciente não apresentou melhora clínica para que se conseguisse ser operada. Então evoluiu com falência cardíaca provavelmente secundária ao tromboembolismo pulmonar maciço por desprendimento do trombo intracardíaco, e conseqüente parada cardiorrespiratória. Embora reanimada por cerca de 30 min, não houve pulso ou batimentos cardíacos e o procedimento de reanimação foi.

#### Afiliação dos autores:

<sup>1</sup>Centro Universitário Tocantinense Presidente Antônio Carlos, Araguaína, TO, Brasil;

<sup>2</sup>Hospital e Maternidade Dom Orione, Araguaína, TO, Brasil.

#### Correspondência

Dhymeson Talles Sousa Couto

Email: talles.sc12@gmail.com

Conflito de interesse: Nenhum

Financiamento: Nenhum

#### Como citar:

Couto DTS, Araújo CS, Brito MM. Anomalia de Ebstein e suas repercussões clínicas.

BioSCIENCE 2023; 81(2):127-129

#### Contribuição dos autores

Conceituação: Dhymeson Talles Sousa Couto

Metodologia: Carolyne Sousa Araújo

Redação (revisão e edição): Márcio Miranda Brito

Recebido em: 09/04/2023

Aceito em: 19/07/2023

## REFERÊNCIAS

1. Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, et al. Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult. vol. 2. Lippincott Williams & Wilkins; 2013.
2. Almeida R, Martins M, Tolentino S, et al. Anomalia de Ebstein: relato de caso. Revista de Medicina e Saúde de Brasília. 2016;5(2):246-254.
3. Atik E. Importância da correlação clínico-radiográfica na aproximação diagnóstica das cardiopatias congênitas. Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 2004 novembro;63(5):365-367.
4. Brown ML, Dearani JA. Ebstein malformation of the tricuspid valve: Current concepts in management and outcomes. Current Treatment Options in Cardiovascular Medicine. 2009 setembro;11(5):396-402.
5. Da Silva JP, da Fonseca da Silva L. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: The Cone Repair. Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery: Pediatric Cardiac Surgery Annual. 2012 Jan;15(1):38-45.
6. Guérios EE, Souza AM, Cunha CL, et al. Anomalia de Ebstein no idoso. Arquivo brasileiro de cardiologia. 1997;68(1):39-42.
7. Jorge JC, de Souza Pires BL, Rodrigues FAL. Anomalia de Ebstein: relato de caso. Revista Médica de Minas Gerais. 2012 Junho;22(4):29-33.
8. Park MK. Cardiologia Pediátrica. Elsevier Brasil; 2015.
9. Pereira JCC. Anomalia de Ebstein : resultado pós-operatório da plastia valvar tricúspide [Cirurgia Cardiovascular]; 2014.
10. Shiina A, Seward JB, Edwards WD, et al. Two-dimensional echocardiographic spectrum of ebstein's anomaly: Detailed anatomic assessment. Journal of the American College of Cardiology. 1984;3(2):356-370.