

RELATO DE CASO

Associação da Anomalia de Ebstein com a Síndrome de Wolff-Parkinson-White: relato de caso *Association of Ebstein's Anomaly with Wolff-Parkinson-White Syndrome: case report*

Marcelo Pasquali Moretti¹, Júlio César Schulz², Miguel Moretti³, Danyella Araujo⁴, Bruna Cesconetto⁵

Resumo

Primeiramente relatada por Wilhelm Ebstein em 1866, a anomalia de Ebstein corresponde a uma doença cardíaca congênita incomum, levando a uma má formação da valva tricúspide. Pode se apresentar com dispnéia, cianose, arritmias, cardiomegalia e insuficiência ventricular direita. O ecocardiograma confirma o diagnóstico. Descrevemos o caso de uma paciente feminina, 38 anos, com hipertensão arterial sistêmica e fibromialgia, apresentando Síndrome de Wolff-Parkinson-White associada à anomalia de Ebstein.

Descritores: 1. Anomalia de Ebstein;
2. Síndrome de Wolff-Parkinson-White;
3. valva tricúspide;
4. ablação por radiofrequência.

Abstract

First reported by Wilhelm Ebstein in 1866, Ebstein's Anomaly is an unusual congenital cardiac disease, leading to a tricuspid valve bad formation. It can presents dyspnea, cyanosis, arrhythmia, cardiomegaly and right ventricular failure. Echocardiography firms the diagnosis. We describe a female patient, 38 years old, with systemic arterial hypertension and fibromyalgia, presenting Wolff-Parkinson-White Syndrome associated with Ebstein's Anomaly.

Keywords: 1. Ebstein's Anomaly;
2. Wolff-Parkinson-White Syndrome;
3. tricuspid valve;
4. ablation by radiofrequency.

Introdução

A anomalia de Ebstein foi primeiramente relatada por Wilhelm Ebstein em 1866. Corresponde a uma má formação da valva tricúspide, incomum, ocorrendo em cerca de 1% de todas as cardiopatias congênitas. É o defeito mais frequente envolvendo essa valva ^(1,2,3,4).

A Síndrome de Wolff-Parkinson-White ocorre em 20-30% dos pacientes com anomalia de Ebstein ⁽⁵⁾. Sua associação com valva imperfurada é ainda mais rara, correspondendo a 10% dos casos, levando a um quadro funcional de atresia tricúspide ⁽⁶⁾.

A seguir descreve-se um caso de uma paciente de 38 anos com anomalia de Ebstein associada a Wolf-Parkinson-White.

1. Médico, Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP.
2. Médico, Hospital Beneficência Portuguesa, São Paulo, SP.
3. Médico Cardiologista. Docente em Cardiologia, UNESC e Hospital São José, Criciúma, SC.
4. Acadêmica de Medicina, UNESC, Criciúma, SC.
5. Acadêmica de Medicina, UNESC, Criciúma, SC.

Relato de caso

Paciente feminina, 38 anos, branca, casada, apresenta desde a infância episódios de palpitações após esforço que cessam espontaneamente e síncope. Há sete meses, dispnéia classe funcional II pela New York Heart Association, aliviando ao repouso em alguns minutos. Ao exame físico, bom estado geral, eupnéica, lúcida, orientada, consciente, normocorada, hidratada, afebril. Aparelho pulmonar sem alterações. Ausculta cardíaca apresenta ritmo regular, bulhas normofonéticas, desdobramento de B1 em foco tricúspide, e sopro regurgitativo 2+/4+ em foco tricúspide. PA: 120x80mmHg. Abdome e membros inferiores sem alterações.

História prévia de hipertensão arterial sistêmica e fibromialgia, em uso de Corus-H 50/125mg, Carvedilol 25mg 12/12h, Sertralina 50mg 8/8h, Nortriptilina 25mg 8/8h e Carbamazepina 200mg 12/12h.

O eletrocardiograma mostra ritmo sinusal com 100 bpm, eixo QRS -30° , presença de onda delta no início do complexo QRS e PR curto (0,08s) em aVL. (figura 1).

À radiografia de tórax em PA e P encontra-se uma área cardíaca aumentada 1+/4+.

O ecocardiograma evidenciou: FE do VE 70%, átrio direito com dilatação leve a moderada por atrialização ventricular. Valva tricúspide com mega cúspides parcialmente aderidas às paredes do ventrículo direito, apresenta incompetência moderada. Pressão sistólica da artéria pulmonar de 32 mmHg. Conclusão: Anomalia de Ebstein com incompetência moderada da válvula tricúspide. (Figura 2).

Os exames de eletrocardiograma de 24 hs (Holter), evidenciaram intervalo PR curto e espessamento inicial do QRS sugerindo pré-excitação do tipo Wolff-Parkinson-White. Não foram relatados episódios de palpitações ou síncope durante a gravação dos mesmos.

Realizado estudo eletrofisiológico o qual mostrou presença de via acessória átrio-ventricular póstero-septal direita. Foi realizado em seguida a ablação por radiofrequência.

Discussão

Em todos os casos de anomalia de Ebstein, o aspecto comum é o deslocamento apical do folheto septal da valva tricúspide com displasia do mesmo. O folheto anterior poderá estar aderido à parede livre do ventrículo direito, causando obstrução do trato de saída. Esse deslocamento da valva tricúspide resulta em "atrialização" da via de entrada do ventrículo direito e, conseqüentemente, produzindo um ventrículo funcional pequeno ⁽⁷⁾.

As anomalias associadas consistem em forame oval patente ou da presença de uma comunicação interatrial em aproximadamente 50% dos pacientes; vias de condução anômalas em 25% (geralmente do lado direito) e, ocasionalmente, graus variáveis de obstrução do trato de saída do ventrículo direito, coarctação da aorta, persistência do canal arterial ou doença valvar mitral. Da morfologia anormal do folheto tricúspide resultam graus variáveis de regurgitação tricúspide, com conseqüente aumento atrial direito. Poderá também haver sobrecarga de volume ventricular direito e dilatação infundibular provenientes da significativa regurgitação tricúspide. A presença de um forame oval patente ou de uma comunicação interatrial poderá resultar em shunt da direita para a esquerda se a pressão atrial direita exceder a do átrio esquerdo ⁽⁷⁾.

Alterações do lado esquerdo do coração em pacientes com a anomalia de Ebstein. incluem, primariamente, disfunção do ventrículo esquerdo atribuída ao movimento paradoxal do septo interventricular, a idade do paciente, presença de doença da válvula mitral, fibrose endocárdica e, raramente, infarto do miocárdio. Alterações da cavidade, contorno e contratilidade do ventrículo esquerdo foram descritas em mais de 67% dos pacientes. O achado mais comum do ventrículo esquerdo e que incide em 17,9% dos casos, é a presença de miocárdio não-compactado semelhante ao que ocorre no ventrículo direito. Outras anormalidades incluem defeito do septo interventricular e anormalidade da valva mitral em 39%. Prolapso da valva mitral foi a mais comum alteração valvular do lado esquerdo, ocorrendo em 15% dos casos; porém, insuficiência mitral moderada ou severa foi rara, ocorrendo em 6%. Displasia da valva mitral foi observada em 4%. Valva aórtica bicúspide esteve presente em 8%, e estenose da valva ou artéria pulmonar em 7%. Portanto, a anomalia de Ebstein não deve ser considerada como uma doença confinada ao lado direito do coração ⁽⁸⁾.

O quadro clínico é caracterizado por dispnéia, cianose, arritmias, cardiomegalia e insuficiência ventricular direita, que se manifestam em intensidade e períodos variáveis no curso da doença. Pacientes com forma moderada da anomalia de Ebstein podem ser assintomáticos por toda a sua vida, mas aqueles com a forma severa podem morrer in útero ⁽⁹⁾.

O exame físico pode revelar uma B1 largamente desdobrada com um alto componente tricúspide; uma B2 largamente desdobrada devido ao bloqueio de ramo direito quando presente; e uma terceira bulha cardíaca ouvida à direita. Um sopro holossistólico que aumenta com a inspiração causado pela regurgitação tricúspide é mais bem ouvido no bordo esternal inferior esquerdo.

Devido às anormalidades no sistema de condução, arritmias e distúrbios de condução foram relatados em 22

a 42% dos pacientes. A mais comum anormalidade de condução é a síndrome de Wolff-Parkinson-White e o bloqueio de ramo direito ⁽²⁾.

A pré-excitação de Wolff-Parkinson-White ocorre quando o impulso atrial ativa, por uma via anômala átrio-ventricular, parte do ventrículo mais precocemente do que o seria pelo sistema de condução normal (nó AV, feixe de His). Esta ativação prematura é causada por conexões musculares compostas de fibras miocárdicas que existem fora do tecido de condução especializado e conecta o átrio e o ventrículo diretamente, evitando o atraso fisiológico normal pelo nó AV. Elas são denominadas vias ou conexões acessórias AV, e são responsáveis pela variedade mais comum de pré-excitação ⁽¹⁰⁾.

A Síndrome de Wolff-Parkinson-White é composta pelos seguintes elementos: 1). Vias anômalas que comunicam a musculatura atrial à ventricular; 2. Alterações típicas no eletrocardiograma (intervalo PR curto e presença de onda delta no início do complexo QRS); 3. Diferentes tipos de taquiarritmias supraventriculares. Dentre estas, destaca-se a fibrilação atrial, que pode degenerar para fibrilação ventricular, ocasionando morte súbita ⁽¹¹⁾.

A maioria dos pacientes com anomalia de Ebstein (87%) encontra-se em ritmo sinusal. O bloqueio AV de primeiro grau ocorre em 30%; em 11%, taquicardia atrial ou ritmo juncional; bloqueio de ramo direito em 47%; e bloqueio de ramo esquerdo, raro, em 2% ⁽⁸⁾.

O diagnóstico da anomalia de Ebstein é feito pela ecocardiografia. O deslocamento apical do folheto septal da valva tricúspide em 8 mm/m² ou mais combinado à aparência alongada de “vela de barco” do folheto anterior confirma o diagnóstico. Pode ser estimado o tamanho da porção atrializada do ventrículo direito, o desempenho sistólico do ventrículo direito funcional e o grau de regurgitação da valva tricúspide ⁽⁷⁾.

Pacientes com anomalia de Ebstein têm alta incidência de taquicardias por reentrada atrioventricular secundária à vias acessórias. A ablação por cateter por radiofrequência é a primeira opção terapêutica, com eficácia comprovada com taxa de sucesso relativa para pacientes e vias acessórias de 76% e 82%, respectivamente, e um risco de recorrência de 25% ⁽¹²⁾.

Essas vias anômalas podem estar presentes em qualquer região dos anéis atrioventriculares, e o conhecimento da sua localização auxilia no manejo clínico e planejamento da ablação. Diversos algoritmos eletrocardiográficos são descritos na literatura com o objetivo de localizá-las. Eles são heterogêneos na complexidade, possuem diferentes acurácias e o grau de pré-excitação ventricular

adequado para a análise do ECG não é conhecido. O algoritmo de melhor desempenho é o de Milstein, e a sua acurácia (67,8%) independe do grau de pré-excitação ⁽¹¹⁾.

O tratamento cirúrgico da anomalia de Ebstein consiste na substituição ou reconstrução plástica da valva tricúspide ⁽¹³⁾.

As indicações de cirurgia incluem um ou mais dos seguintes: 1. Sintomas de dispnéia ou de insuficiência cardíaca direita (New York Heart Association classe III ou IV); 2. Intolerância progressiva ao exercício; 3. Taquiarritmias não controladas com medicações ou amenizadas com intervenção com cateter; e 4. Lesões associadas significativas, incluindo defeito do septo atrial e ventricular, ou estenose pulmonar ⁽⁹⁾.

Fatores de risco para um pior resultado cirúrgico incluem disfunção sistólica de ventrículo direito e/ou esquerdo, valores aumentados de hemoglobina/hematócrito, sexo masculino, obstrução da via de saída do ventrículo direito ou artérias pulmonares hipoplásticas.

Morbidade e mortalidade estão relacionadas com o grau de regurgitação ou de estenose da valva tricúspide; o tamanho, espessura e função do ventrículo direito; a presença ou ausência de um defeito do septo atrial. Defeito do septo atrial ou forame oval patente ocorre em 30 a 70% dos casos, e pré-excitação ventricular está associada em aproximadamente 15% dos casos. Menos comumente, disfunção do ventrículo esquerdo e defeito do septo ventricular são observados.

No presente caso apresenta-se uma paciente do sexo feminino, com história prévia de hipertensão e fibromialgia, com quadro de palpitações, síncope e dispnéia. O diagnóstico de anomalia de Ebstein foi confirmado pelo ecocardiograma.

O eletrocardiograma de repouso apresenta padrão de pré-excitação associada a esta anomalia, com PRi curto e QRS alargado pela presença da onda delta.

Os sintomas da paciente provavelmente estão relacionados à taquicardia por mecanismo de reentrada por via anômala átrio-ventricular. O estudo eletrofisiológico mostrou uma via acessória de parede póstero-septal-direita.

A paciente foi submetida à ablação da via acessória póstero-septal direita por radiofrequência com significativa melhora clínica (ausência de palpitações, dispnéia e síncope) até o momento.

Entretanto, os eletrocardiogramas de repouso sucessivos à ablação mostram persistência do padrão de pré-excitação com os mesmos critérios anteriores. Interroga-se a existência de uma segunda via anômala átrio-ventricular ou insucesso terapêutico do procedimento cirúrgico (ablação).

A ausência dos sintomas de dispnéia, palpitação e síncope pode ser explicada pela terapêutica anti-hipertensiva instituída à paciente após o procedimento de ablação, com Carvedilol, droga α e β bloqueadora adrenérgica, sabidamente com propriedade antiarrítmica.

Como a significativa melhora clínica da paciente em relação aos sintomas apresentados, e como não apresenta insuficiência valvar tricúspide importante, o tratamento cirúrgico da anomalia de Ebstein não foi indicado até o presente momento.

Referências

1. EBAID, S, et al. Ebstein's Anomaly with Coarctation of the Aorta. An Unusual Association. In: Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 1999. Vol. 73, suplemento 2, p. 222-4.
2. BEEREPOOT JPA, WOODARD PK. Case71: Ebstein Anomaly. In: Radiology. 2004.Vol. 231, p. 747-51.
3. ARRUDA FILHO, MB, et al. Anomalia de Ebstein em paciente adulto: valvuloplastia modificada para correção de insuficiência tricúspide. In: Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular. 2002. Vol. 17, suplemento 2, p. 24-8.
4. TORRES PI. La anomalia de Ebstein asociada al síndrome de Wolff-Parkinson-White. In: Archivos de Cardiologia de Mexico. 2007. Vol. 77, suplemento 2, p. 37-9.
5. ALESSI SRB, MARQUES V, DE PAOLA AAV. Ablação por Radiofrequência na Síndrome de Wolff-Parkinson-White com anomalia de Ebstein. In: Reblampa. 1998. Vol. 11, suplemento 2, p. 100-5.
6. ZIELINSKY P, PILLA CB. Anomalia de Ebstein Com Valva Tricúspide Imperfurada. Diagnóstico Pré-Natal. In: Arquivos Brasileiros de Cardiologia. 2000. Vol. 75, suplemento 1, p. 59-61.
7. WEBB GD, et al. Doença Cardíaca Congênita. In: ZIPES DP, et al. Tratado de Doenças Cardiovasculares. 7ª ed. Rio de Janeiro. Elsevier Ltda; 2006. Vol.II, capítulo 56, p. 1489-552.
8. JOST CHA. Left Heart Lesions in Patients With Ebstein Anomaly. In: Mayo Clinic Proceedings. 2005. Vol. 80, suplemento 3, p. 361-8.
9. BROWN ML, et al. The outcomes of operations for 539 patients with Ebstein anomaly. In: The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery..2008. Vol. 135, p. 1120-36.
10. OLGIN JE, ZIPES DP. Arritmias Específicas: Diagnóstico e Tratamento. In: ZIPES DP, et al. Zipes. Tratado de Doenças Cardiovasculares. 7ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier Ltda; 2006. Vol I, capítulo 32, p.803-63.
11. MORAES LGB, et al. Acurácia dos Algoritmos Eletrocardiográficos na Localização das Vias Anômalas na Síndrome de Wolff-Parkinson-White. In: Revista da Sociedade de Cardiologia do Estado do Rio de Janeiro. 2006. Vol. 19, suplemento 2, p. 156-64.
12. CAPPATO, et al. Radiofrequency Current Catheter Ablation of Accessory Atrioventricular Pathways in Ebstein's Anomaly. In: Circulation. 1996. Vol. 94, p. 376-83.
13. CHOI YH, et al. MR Imaging of Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve. In: American Journal of Roentgenology. 1994. Vol. 163, p. 539-43.

Anexos

Figura 1. Eletrocardiograma em repouso.

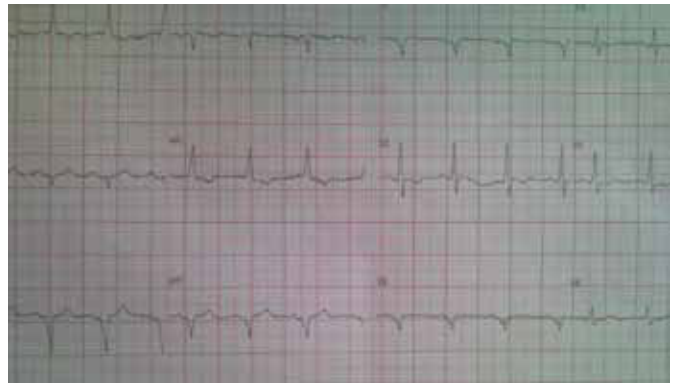


Figura 2. Ecodopplercardiografia transtorácica.



Endereço para correspondência

Marcelo Pasquali Moretti
Rua Maestro Cardim 407/703 - São Paulo - SP
E-mail: marcelopasm@hotmail.com