

## Orifício Tricúspide Desprotegido Congênito: um Relato de Caso em Adulto

### *Congenital Unprotected Tricuspid Orifice: An Adult Case Report*

José Thiefeson Serpa da Silva<sup>1</sup>, Maria Suely Bezerra Diógenes<sup>1</sup>, Nelson Lopes Evangelista<sup>1</sup>, Ana Carolina Brito de Alcantara<sup>2</sup>, Victoria Bianca Viana Holanda<sup>2</sup>, Carlos José Mota de Lima<sup>3</sup>

Hospital de Messejana Dr. Carlos Alberto Studart Gomes,<sup>1</sup> Fortaleza, CE; Centro Universitário Christus,<sup>2</sup> Fortaleza, CE; Centro Cardiológico São Camilo,<sup>3</sup> Cidade, Fortaleza, CE, Brasil.

### Introdução

O Orifício Tricúspide Desprotegido (OTD) congênito é uma anomalia rara, que consiste na agenesia total ou parcial da valva tricúspide.<sup>1,2</sup> Tal patologia representa a forma mais extrema da displasia da valva tricúspide, causa mais comum de regurgitação tricúspide isolada.<sup>3</sup> Os sintomas aparecem mais comumente na primeira infância, com manifestações de Insuficiência Cardíaca Congestiva (ICC) e cianose, porém há relato de casos em que o surgimento dos sintomas acontece na fase adulta, com regurgitação tricúspide severa e Insuficiência Cardíaca Direita (ICD).<sup>2</sup> O tratamento pode ser cirúrgico, por meio da anastomose cavo-pulmonar total ou cirurgia de Fontan, ou clínico, por meio do manejo dos sintomas com diuréticos ou anticoagulantes, a depender da demanda do paciente.<sup>3</sup> Dentre os diagnósticos diferenciais, destacam-se a displasia da valva tricúspide e a anomalia de Ebstein.<sup>3</sup>

No presente relato, descreve-se o caso clínico de um paciente adulto com sinais clínicos de insuficiência cardíaca e achados ecocardiográficos compatíveis com OTD congênito.

### Descrição do caso

Paciente do sexo masculino, 51 anos, admitido com história de cansaço e dispnéia progressiva, culminando com mínimos esforços, ortopneia, dispnéia paroxística noturna e edema de membros inferiores. Vinha sendo investigado com hipótese de anomalia de Ebstein. Antecedentes pessoais: hepatopatia crônica por vírus da hepatite C.

À admissão, apresentava-se consciente, orientado, normotenso, taquidispnéico, com turgência jugular a 90º, acentuado edema de membros inferiores e frequência cardíaca de 115 batimentos por minuto. O exame cardiovascular evidenciava na ausculta ritmo cardíaco regular em dois tempos taquicárdico, bulhas cardíacas hipofonéticas, sem sopros e pulsos simétricos. A ausculta pulmonar demonstrava crepitações até dois terços de ambos os hemitórax. O exame abdominal revelava fígado palpável, pouco doloroso, a 6 cm do rebordo costal direito.

### Palavras-chave

Anormalidades congênicas; Valva tricúspide; Cardiopatias.

**Correspondência:** José Thiefeson Serpa da Silva •

Av. Frei Cirilo, 3480 - Messejana, Fortaleza – CE, Brazil.

E-mail: thiefeson@hotmail.com

Artigo recebido em 16/2/2020; revisado em 19/3/2020; aceito em 31/3/2020

**DOI:** 10.5935/2318-8219.20200044

O Eletrocardiograma (ECG) evidenciava taquicardia atrial, bloqueio completo de ramo direito, baixa voltagem difusa de todas as deflexões e sinais de sobrecarga ventricular direita.

O Ecodopplercardiograma Transtorácico (ETT) evidenciava grande dilatação das câmaras cardíacas direitas, disfunção sistólica do Ventrículo Direito (VD; S´ de 5 cm/s) e diminutos resquícios dos folhetos anterior, septal e posterior, com implantação normal da valva tricúspide, caracterizando OTD congênito. A veia cava inferior media 49 mm em diâmetro e apresentava colabamento inspiratório < 50%. A fração de ejeção ventricular esquerda era de 58%, e as demais valvas cardíacas estavam sem alterações estruturais ou funcionais.

Foi iniciado tratamento com amiodarona para controle da taquiarritmia e diuréticos para controle dos sintomas congestivos. O caso foi discutido com a Equipe de Cardiopatia Congênita do Adulto, optou-se pelo tratamento clínico. O paciente recebeu alta estável hemodinamicamente e foi encaminhado para seguimento ambulatorial.

### Discussão

O orifício tricúspide normal é composto por um aparelho subvalvar e três folhetos valvulares, que funcionam como um canal para entrada do fluxo sanguíneo no VD durante a diástole e também atuam impedindo a regurgitação do sangue do VD para o Átrio Direito (AD) durante a sístole.<sup>1</sup> O OTD congênito, sem obstrução da via de saída do VD, resulta em uma comunicação irrestrita entre o AD e o VD e em dilatação das cavidades direitas.<sup>1</sup> Em adultos, apresenta-se com quadro clínico de ICD, a qual evolui para ICC quando existe compressão do Ventrículo Esquerdo (VE) pelo VD muito dilatado e também se existem arritmias. Na infância, a regurgitação tricúspide na maioria dos casos é bem tolerada, e os sinais e sintomas surgem somente na vida adulta, ao ocorrer disfunção significativa do VD.<sup>2,4</sup> A apresentação clínica em neonatos é de cianose com ICC, uma vez que o forame oval está patente, permitindo fluxo da direita para esquerda e, conseqüentemente, cianose. Após o fechamento espontâneo do forame oval, instala-se somente o quadro de ICC.<sup>4</sup>

O OTD congênito é a apresentação mais rara<sup>5-7</sup> e extrema de displasia da valva tricúspide, apresentando alto índice de óbitos durante o período gestacional, podendo ter apresentação clínica grave quando associada à obstrução da via de saída do VD, como nas cardiopatias congênicas cianogênicas do tipo atresia pulmonar com septo intacto, situação em que o VD é hipoplásico.<sup>3-7</sup>

Existem menos de 50 casos de OTD congênito descritos na literatura.<sup>7</sup> A história clínica é variável, a depender do grau de

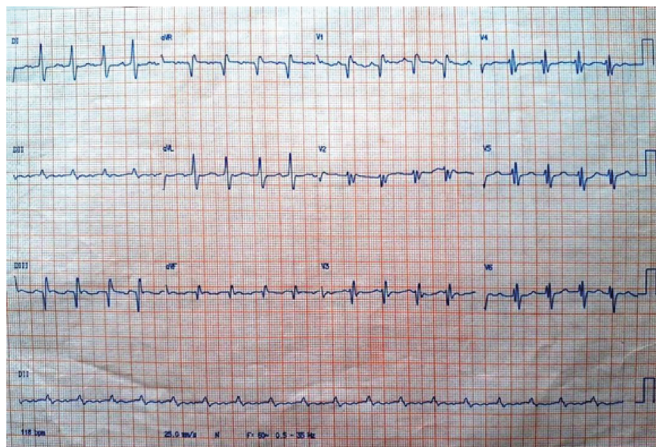
## Relato de Caso

comprometimento das câmaras direitas no decorrer do tempo, podendo levar o indivíduo até a idade adulta e atingir a velhice.<sup>7</sup> O OTD precisa ser diferenciado da malformação de Ebstein, já que nesta há também displasia dos folhetos, porém existe deslocamento inferior do folheto septal em 8 mm/m<sup>2</sup> ou mais no ecocardiograma, ao contrário do OTD, em que os folhetos tricúspides, além de diminutos, não estão deslocados inferiormente.<sup>8</sup>

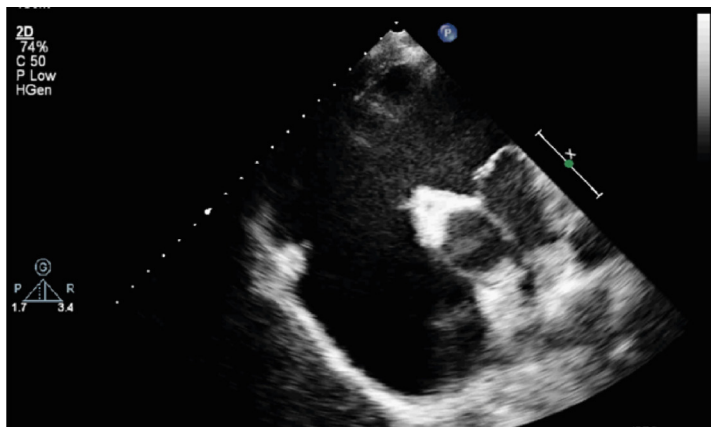
Em uma série de casos de pacientes feita por Mohan et al.,<sup>9</sup> cinco dos sete adultos deste estudo apresentavam sinais de ICC, tal qual evidenciado no paciente deste relato, o qual se apresentava com turgência jugular, hepatomegalia dolorosa e edema de membro inferiores.

Devido ao fato de sua história natural ser bastante variável, há descrições de casos<sup>5,9</sup> de OTD congênito que corroboram nosso relato, no qual o paciente adulto admitido com ICC tem diagnóstico somente após realizar o ecocardiograma. Dessa forma, o diagnóstico é feito, muitas vezes, apenas na idade adulta, pois, em pacientes com OTD e grau moderado de disfunção do VD, os sintomas são bem tolerados e atingem idades avançadas.<sup>7</sup>

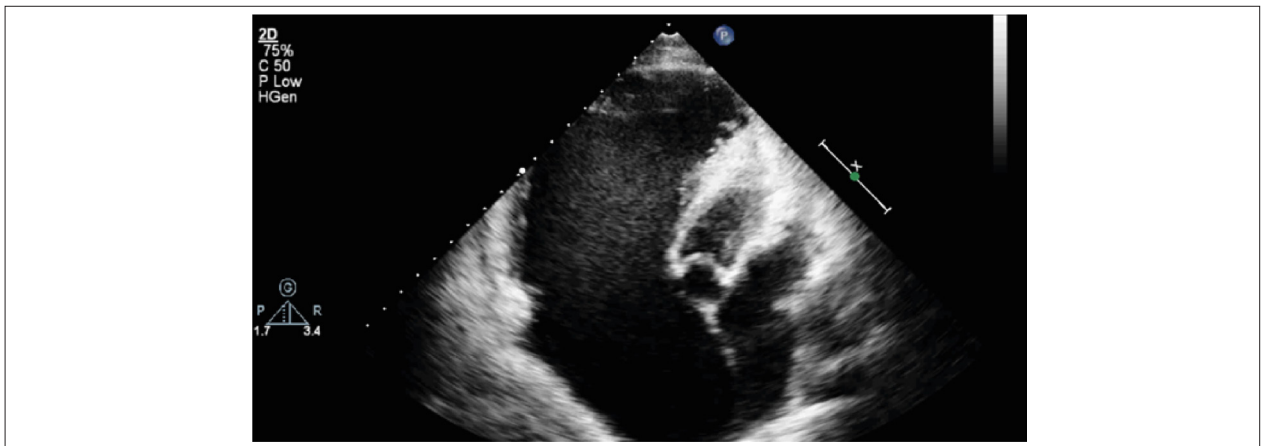
Em relação aos achados esperados em exames complementares, destacam-se os sinais de sobrecarga das câmaras direitas e o bloqueio do ramo direito no ECG, como descrevem Gupta et al.<sup>4</sup> No caso aqui descrito, evidenciamos sinais de sobrecarga ventricular direita e bloqueio completo de ramo direito, além de sinais de baixa voltagem difusa das deflexões na maioria das derivações (Figura 1), achado este comumente encontrado em corações com grande dilatação de câmaras. Aliado a esses achados, o ecocardiograma transtorácico realizado no paciente do presente estudo esclareceu o diagnóstico (Figuras 2 a 4), pois ele tinha sido admitido com suspeita diagnóstica de anomalia de Ebstein, principal patologia no diagnóstico diferencial do OTD congênito. Além do mais, evidenciou grande dilatação das cavidades direitas, disfunção contrátil de VD, mostrando a importância desse exame complementar para avaliar a gravidade do comprometimento das câmaras direitas, principalmente a função do VD, e excluir outras causas de dilatação das câmaras direitas e de malformação valvar tricúspide. O cateterismo cardíaco pode revelar pressão atrial elevada, onda V proeminente e, em



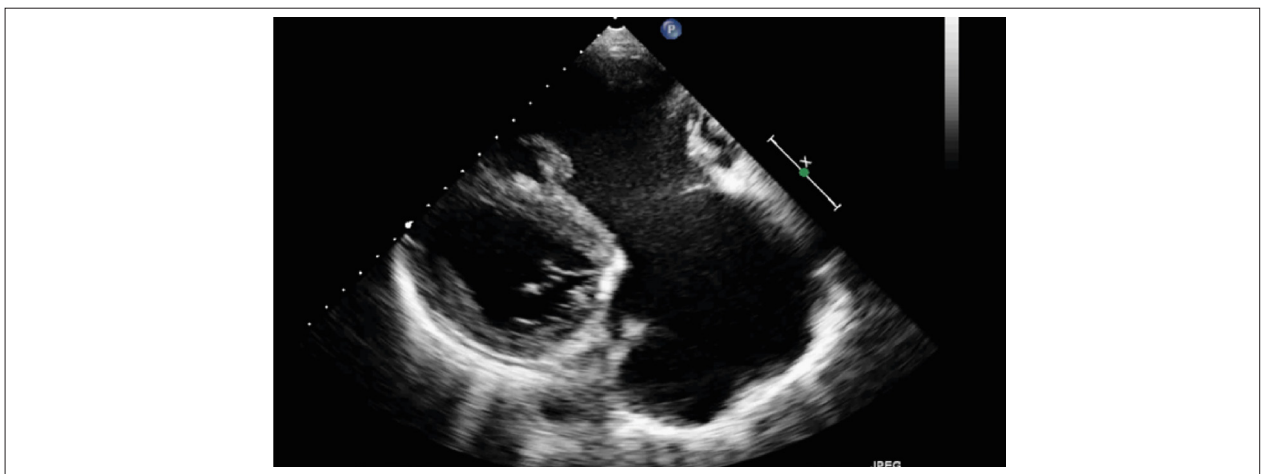
**Figura 1** – Eletrocardiograma revelando taquicardia atrial, bloqueio completo de ramo direito, baixa voltagem difusa e sinais de sobrecarga ventricular direita.



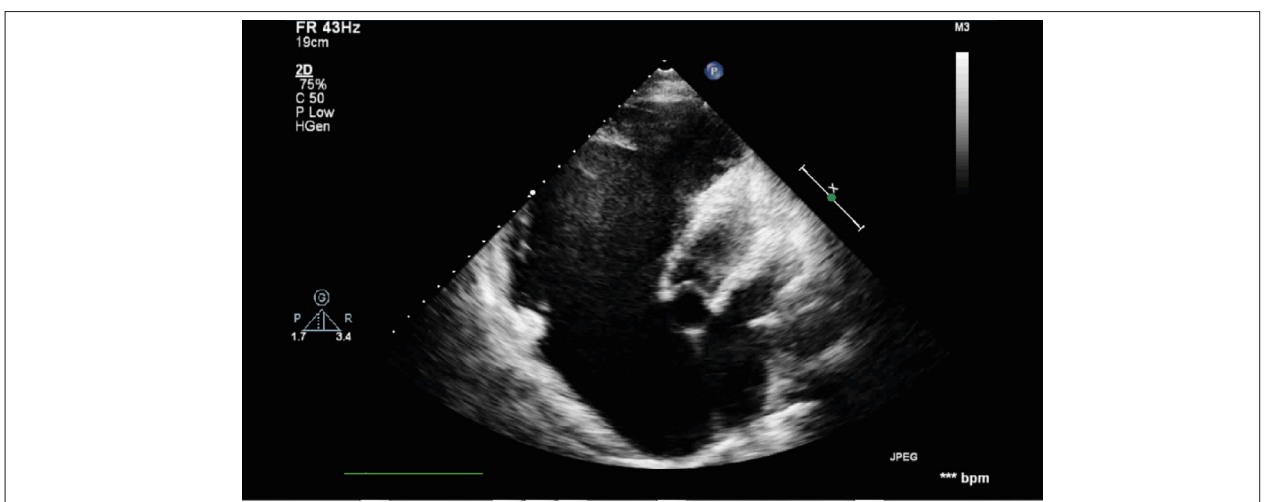
**Figura 2** – Ecodopplercardiograma transtorácico de janela paraesternal eixo curto mostrando resquício de folhetos septal e anterior de valva tricúspide.



**Figura 3** – Ecodopplercardiograma transtorácico de janela paraesternal eixo curto mostrando resquício de folhetos tricúspides e implantação normal da valva, além de dilatação das câmaras direitas.

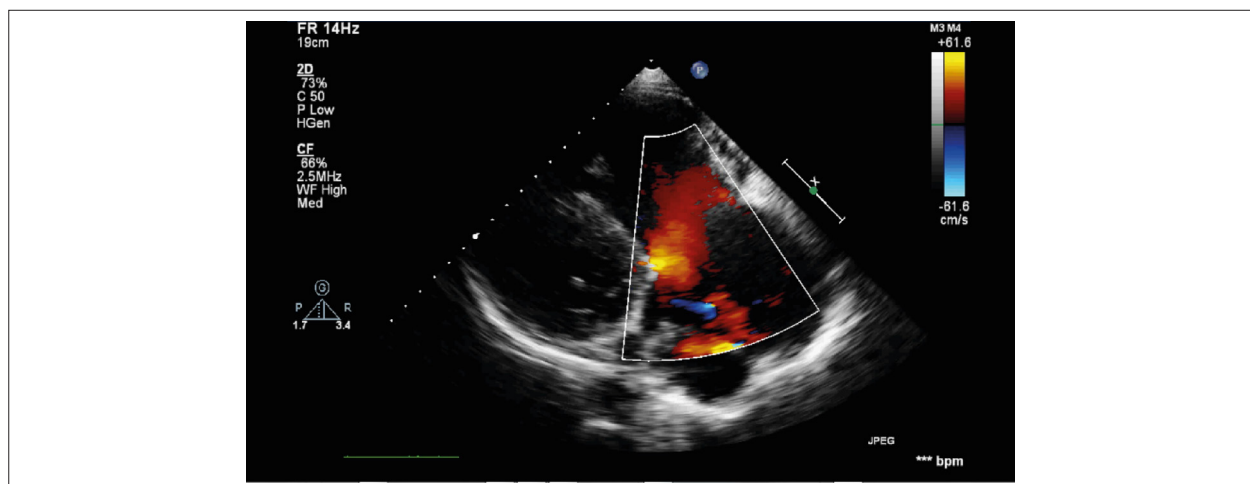


**Figura 4** – Ecodopplercardiograma transtorácico de janela paraesternal longitudinal com melhor visualização das cavidades direitas, mostrando folheto anterior de valva tricúspide com implante normal no sulco atrioventricular.



**Vídeo 1** – Ecodopplercardiograma transtorácico de janela paraesternal eixo curto, mostrando resquício de folhetos tricúspides e implantação normal da valva, além de dilatação das câmaras direitas.

## Relato de Caso



**Video 2** – Ecodopplercardiograma transtorácico de janela paraesternal longitudinal com melhor visualização das cavidades direitas, mostrando folheto anterior de valva tricúspide com implante normal no sulco atrioventricular revelando seu fluxo ao doppler colorido.

alguns casos, presença de *shunt* interatrial, caso exista forame oval patente ou comunicação interatrial.<sup>4,5</sup> Não foi necessária a realização de cateterismo cardíaco no paciente aqui relatado, uma vez que foi indicado tratamento conservador pela equipe de cardiopatia congênita no adulto.

Além da anomalia de Ebstein, fazem parte do diagnóstico diferencial do OTD congênito a displasia da valva tricúspide e a anomalia de Uhl, as quais são causas congênicas de regurgitação tricúspide com dilatação acentuada do AD e VD.<sup>1,3</sup> Dentre estas, destaca-se a anomalia de Ebstein, a qual foi a malformação primeiramente investigada no paciente do caso aqui relatado, antes da sua admissão hospitalar. Porém, tal anomalia difere-se do OTD, pois, ao exame ecocardiográfico, apresenta deslocamento inferior do folheto septal tricúspideo, o qual pode apresentar graus variáveis de aderência na região septal, além da presença de megafolheto da cúspide anterior.<sup>6</sup>

O aumento das câmaras cardíacas direitas relaciona-se com a história natural do OTD congênito e configura-se como indicador de mau prognóstico quando a dilatação é severa, assim como a hipoplasia pulmonar e a hipoplasia relativa do tronco arterial pulmonar.<sup>7</sup> Muitos pacientes toleram bem a regurgitação tricúspide, tornando-se sintomáticos somente na idade adulta, o

que torna o tratamento cirúrgico uma opção de menor escolha, uma vez que a história natural apresenta-se bastante variável, e os resultados das cirurgias, até o momento, não se mostram significativos para a propedêutica geral.<sup>2,3,7</sup> A principal escolha terapêutica é o tratamento da insuficiência cardíaca, como o uso de diuréticos para tratar a congestão venosa sistêmica<sup>3</sup> – tratamento este aplicado no paciente do presente caso.

### Conclusão

O presente relato de caso nos leva a concluir que o orifício tricúspide desprotegido congênito, apesar de ser uma entidade muito rara, deve fazer parte das hipóteses diagnósticas das cardiopatias que cursam com insuficiência cardíaca direita, principalmente em pacientes com etiologia não definida, associada a alterações típicas ao ecocardiograma. Assim, o avanço dos métodos diagnósticos, particularmente ecocardiográficos, tem contribuído para o diagnóstico precoce e preciso de malformações cardíacas congênicas raras.

### Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

### Referências

1. Kumar Vikraman S, Chandra V, Balakrishnan B, Jaiman S, Batra M, Kannoly G. Unguarded tricuspid orifice—a rare cause of fetal right atrial dilatation with characteristic color doppler sign: Case report with review of literature. *J Clin Ultrasound*. 2017;45(6):370-374.
2. Mohan JC, Tomar D, Shekhar C. Congenitally unguarded tricuspid valve orifice with multiple other defects in a child with refractory heart failure. *Indian Heart J*. 2009;61(1):89-92.
3. Abdelnabi MH, Shehata H, Saleh Y, Elgowelly M, Almaghraby A. A case of unguarded tricuspid valve orifice diagnosed accidentally in an adult. *Echocardiography*. 2013;36(3):615-617.
4. Gupta A, Grover V, Gupta VK. Congenital tricuspid regurgitation: review and a proposed new classification. *Cardiol Young*. 2011;21(2):121-9.
5. Ozkutlu S, Günal N, Çağlar M, Alehan D, Güngör C. Unguarded tricuspid orifice: a rare malformation of tricuspid valve diagnosed by echocardiography. Report of two cases and review of the literature. *Int J Cardiol*. 1996;56(2):125-9.
6. Kanjuh VI, Stevenson JE, Amplatz K, Edwards JE. Congenitally unguarded tricuspid orifice with coexistent pulmonary atresia. *Circulation*. 1964;30:911-7.
7. Mohan JC, Shukla M, Mohan V, Sethi A. Congenitally unguarded tricuspid valve orifice with right ventricular apical isolation in an adult. *Indian Heart J*. 2016;68 Suppl 2(Suppl 2):S121-S125.
8. Mohan JC, Passey R, Arora R. Unguarded tricuspid orifice and patent right ventricular outflow tract presenting with long-standing severe right failure in an adult. *International Journal of Cardiology* [Internet]. 1998 [cited 2020 Jun 22];66:85-87. [https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273\(98\)00150-8/abstract](https://www.internationaljournalofcardiology.com/article/S0167-5273(98)00150-8/abstract)
9. Mohan JC, Passey R, Arora R. Echocardiographic spectrum of congenitally unguarded tricuspid valve orifice and patent right ventricular outflow tract. *International Journal of Cardiology*. 2000;74:153-157.