

Cor Triatriatum Sinistrum em Adulto Sintomático: Relato de Caso

Cor Triatriatum Sinistrum in Symptomatic Adult: Case Report

Francilayne Moretto dos Santos, Laura Gomes Flores, Felipe Rodrigues Dias, Leandro Shigueru Ikuta Ueda, Eduardo Frederico Philippi

Centro Universitário Faculdade Assis Gurgacz, Toledo; Hospital São Lucas, Cascavel, PR; Unitom - Unidade de Diagnóstico por Imagem, Cascavel, PR; Intervent Hemodinâmica, Cascavel, PR – Brasil

Introdução

Cor triatriatum é uma rara malformação congênita, correspondendo a 0,1 a 0,4% dentre todos os defeitos cardíacos congênitos. A fisiopatologia decorre de uma falha na reabsorção da veia pulmonar comum durante a formação embrionária do coração. Em virtude disso, há persistência de uma membrana fibrótica, dividindo o átrio esquerdo (AE) em uma cavidade posterossuperior, que recebe as veias pulmonares, e outra anteroinferior, ligada ao apêndice atrial esquerdo (AAE) e que se comunica ao ventrículo esquerdo (VE) através da valva mitral.¹⁻⁴ Comunicação interatrial (CIA) e anomalias do retorno venoso pulmonar são malformações que podem estar associadas.⁵

Relato do Caso

V.G.S., sexo feminino, 46 anos, cozinheira. Relatou dispneia relacionada aos grandes esforços e dispneia paroxística noturna de longa data. Negou desconforto torácico, palpitações e síncope. Como comorbidades, relatou glaucoma, hérnia de disco cervical que a afastou do trabalho há 1 ano e depressão. Tabagista 39 anos/maço.

Exame físico cardiológico em ritmo regular, dois tempos, sem sopros e sem desdobramento fixo de segunda bulha; pulmonar sem alterações. O eletrocardiograma (ECG) era normal. No ecocardiograma (ECO), evidenciou-se AE com diâmetro preservado; presença de CIA, de aproximadamente 8 mm, tipo *ostium secundum*, sem repercussão hemodinâmica; membrana *cor triatriatum*; regurgitação valvar tricúspide leve estimando pressão sistólica em artéria pulmonar de 26 mmHg. VE com dimensões e espessura das paredes preservadas; e função sistólica ventricular esquerda também preservada (Figuras 1 e 2). A espirometria foi normal. O teste ergométrico realizado pelo protocolo BRUCE e com duração 5 minutos não demonstrou sinais de isquemia ao esforço, atingindo a frequência cardíaca máxima no pico do esforço, com 5,13 METS, e interrompido pelo cansaço. Classe funcional II de *New York Heart Association* (NYHA).

Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas; Coração Triatriado/fisiopatologia; Adulto; Ecocardiografia/métodos; Cateterismo Cardíaco; Comunicação Interatrial; Diagnóstico por Imagem.

Correspondência: Francilayne Moretto dos Santos •

Rua Alberi Antônio Richard, Nº 124, Cancelli. CEP 85811-290, Cascavel, PR – Brasil

Email: franmoretto92@gmail.com

Artigo recebido em 21/5/2018; revisado em 10/6/2018; aceito em 27/7/2018.

DOI: 10.5935/2318-8219.20180044

Tendo em vista o ecocardiograma não ter demonstrado sinais de *shunt* em CIA com repercussão hemodinâmica e discordância com os sintomas e a baixa capacidade cardiorrespiratória, optou-se por realizar o cateterismo cardíaco, tendo em vista a possibilidade de resultado falso-negativo no teste ergométrico.

Ao cateterismo, observaram-se artérias coronárias sem obstruções, recirculação de contraste para AE e átrio direito através da CIA, e cálculo do QP/QS no valor de 1,81. A pressão sistólica (PS) pulmonar foi 34 mmHg, a pressão diastólica (PD1) pulmonar 17 mmHg e a pressão média de artéria pulmonar 21 mmHg (Figura 3).

À ressonância magnética (RM) cardíaca em aparelho de alto campo (3 Tesla) com injeção de contraste paramagnético, foram evidenciadas câmaras cardíacas de dimensões preservadas; AE com duas câmaras, proximal e distal, sem sinais obstrutivos entre si, com maior medida de abertura mensurada em 2,5 cm. CIA com predomínio do fluxo do AE para o direito, sem repercussão hemodinâmica importante (Qp/Qs: 1,3). Função sistólica biventricular preservada e ausência de fibrose miocárdica (Figura 4). O conjunto de achados foi compatível com *cor triatriatum sinistrum*, associado à CIA.

Por não se observarem sobrecargas de câmaras direitas e repercussão hemodinâmica, tanto pelo ECO quanto pela RM da CIA, optamos por orientar interrupção do tabagismo e acompanhar a paciente, realizando ecocardiograma a cada 6 meses.

Discussão

Cor triatriatum sinistrum é uma rara malformação congênita, em que uma membrana, geralmente um septo fibromuscular, divide o AE em duas cavidades distintas. A câmara proximal ou superior drena o sangue proveniente da veia pulmonar comum, enquanto a câmara distal, considerada o átrio verdadeiro, está em contato com a valva atrioventricular e contém o septo e o apêndice atrial.⁵

A localização da membrana é essencial na diferenciação entre *cor triatriatum* e anel mitral supralvar: a membrana no *cor triatriatum* localiza-se acima do AAE, o associando com a câmara anteroinferior, enquanto que, no anel mitral supralvar, o apêndice está associado com a câmara posterossuperior.⁶

De acordo com o número e o tamanho dos orifícios no septo fibromuscular, classifica-se, segundo Löffler, a doença em três grupos: o grupo 1 é composto por uma membrana sem abertura, em que a câmara acessória drena o sangue para as câmaras direitas; o grupo 2 apresenta fenestrações pequenas e em pouca quantidade, resultando em um alto gradiente de

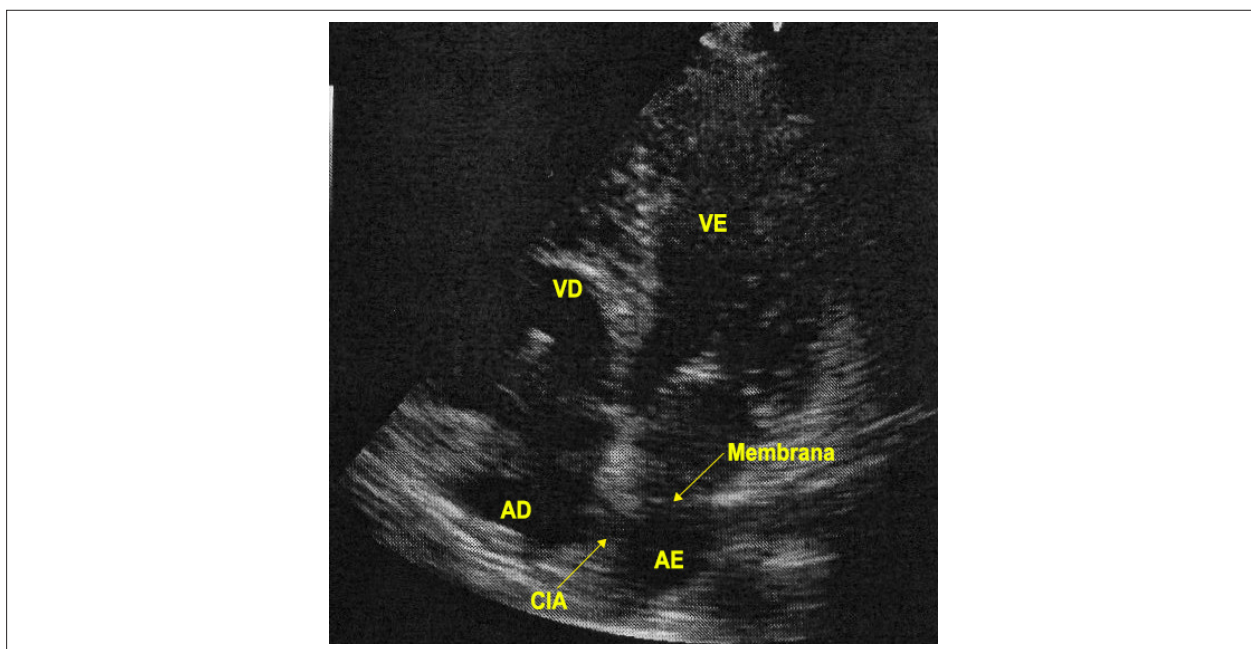


Figura 1 – Ecocardiografia transtorácica evidenciando membrana do cor triatriatum e comunicação interatrial acima da mesma.

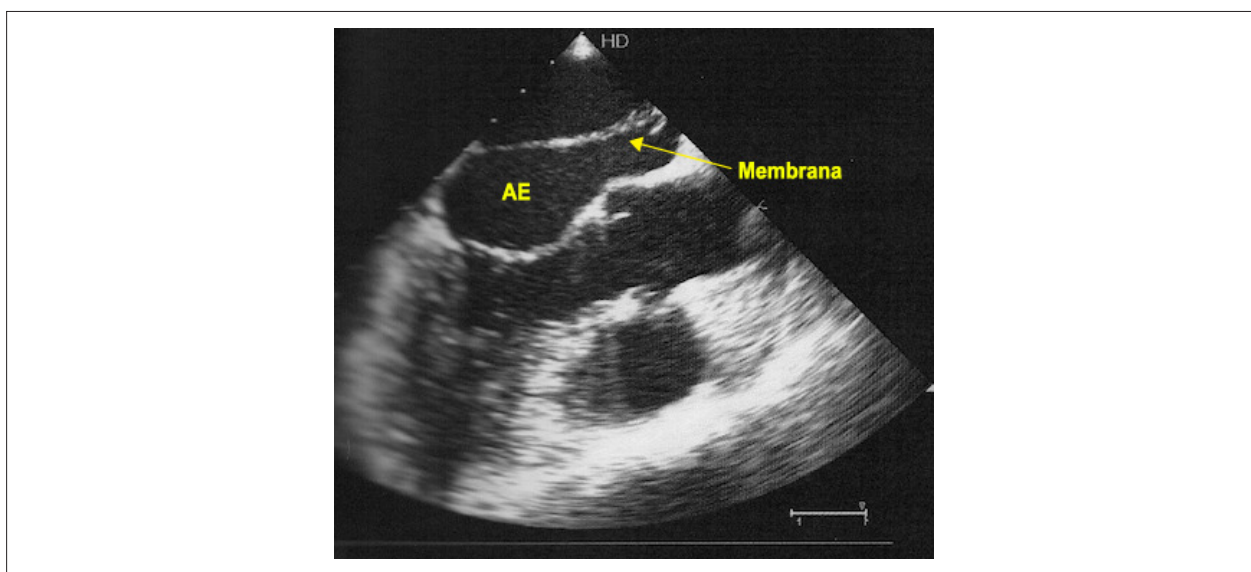


Figura 2 – Ecotransesofágico demonstrando membrana do cor triatriatum.

pressão; o grupo 3 envolve um septo com várias fenestrações, desenvolvendo nenhuma ou uma leve obstrução.⁶

O último grupo, em que se enquadra a paciente do presente relato, raramente apresenta sintomas, e geralmente é diagnosticado na vida adulta. Por outro lado, os grupos 1 e 2 estão associados à presença de sintomas significantes na infância e à maior mortalidade em idades mais precoces.⁵

Em mais que 80% dos casos, esta doença está associada com outras cardiopatias congênitas, como CIA do tipo *ostium secundum*, veia cava superior esquerda persistente,

regurgitação aórtica com aneurisma dissecante e conexão anômala da veia pulmonar.^{5,6}

Recém-nascidos e crianças geralmente manifestam a cardiopatia com variados graus de dispneia, que decorre basicamente do gradiente pressórico intra-atrial, com conseqüente aumento de pressão na câmara atrial esquerda proximal e congestão pulmonar. Os adultos, que compõem, na maioria absoluta dos casos, o grupo 3 de Loeffler, geralmente apresentam sintomas apenas quando os orifícios da membrana intra-arterial desenvolvem fibrose ou calcificação. Neste caso, as manifestações mais comuns são dispneia, ortopneia e hemoptise.⁵

Relato de Caso

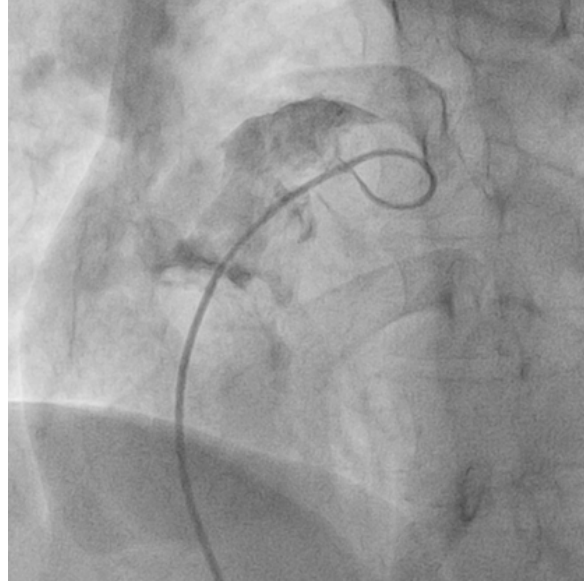


Figura 3 – Injeção de contraste junto da comunicação interatrial.

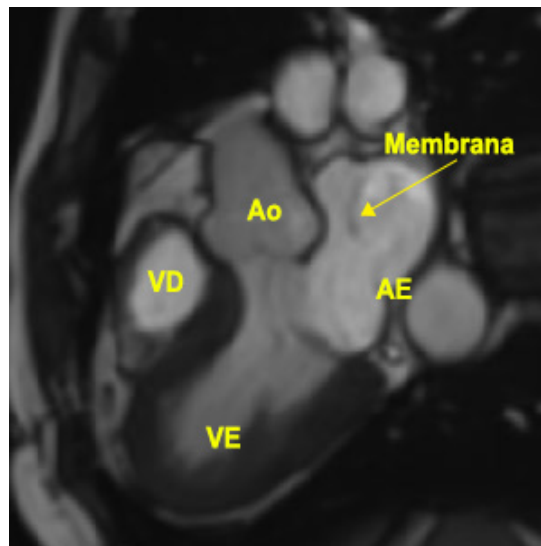


Figura 4 – Imagem CINE de ressonância cardíaca em corte de 3 câmaras evidenciando membrana em átrio esquerdo, que subdivide em câmaras anterior e posterior.

O exame físico é capaz de revelar sinais dessa anomalia por meio da ausculta pulmonar visto que, classicamente, na presença de hipertensão pulmonar ausculta-se um murmúrio diastólico com P2 de alta intensidade. No caso na CIA, podemos observar desdobramento fixo da segunda bulha.^{5,6}

O principal método diagnóstico utilizado é o ecocardiograma, devido à sua praticidade e à capacidade de delinear a morfologia do septo intra-atrial, além da presença de lesões cardíacas associadas. Entretanto, o cateterismo, a tomografia computadorizada e a RM cardíaca também são capazes de diagnosticar esta anomalia.⁵⁻⁷

O eletrocardiograma é normal na maioria dos casos, mas, na presença de hipertensão pulmonar, podem-se encontrar sinais de sobrecarga ventricular direita e desvio do eixo para direita. O cateterismo cardíaco, apesar de raramente ser utilizado na atualidade para diagnóstico de *cor triatriatum sinistrum*, demonstra gradiente atrioventricular esquerdo dentro da normalidade. Para análise do gradiente transmembrana e do grau de obstrução, utiliza-se o ecoDoppler e, para mensuração do orifício, pode-se efetuar o ecocardiograma transtorácico tridimensional. Nos casos em que a qualidade da imagem

está limitada, o ecocardiograma transesofágico deve ser realizado para confirmação diagnóstica. A RM e a tomografia computadorizada também são úteis no diagnóstico desta anomalia, visto que evidenciam a presença da membrana acessória. Atualmente, recomenda-se a realização de RM em todos pacientes cirúrgicos, por sua capacidade de retratar as fenestrações da membrana com mais acurácia, e pela presença de alguma turbulência de fluxo associada.^(5,7,8)

O manejo dos portadores de *cor triatriatum* depende do grau de obstrução entre as câmaras do AE. O tratamento definitivo se dá pela cirurgia, a qual é reservada para pacientes com sintomas secundários à obstrução intra-atrial significativa. Os pacientes assintomáticos requerem rigoroso seguimento clínico para que se garanta uma abordagem, medicamentosa ou cirúrgica, precoce quando sintomas significativos surgirem, tendo em vista que uma sintomatologia mais grave torna o prognóstico menos favorável após o reparo.^(5,6,9)

Referências

1. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: classification and imaging modalities. *Eur J Cardiovasc Med.* 2011;1(3):84-7.
2. Raheja H, Namana V, Moskovits N, Hollander G, Shani J. Cor Triatriatum Sinistrum. *Arq Bras Cardiol.* 2018;110(1):101.
3. Junior RA, Cunha AJ, Yared F, Masselli DB, Machado RL, Silva CE, et al. Cor Triatriatum Restritivo em Paciente Adulto Assintomático. *Arq Bras Card Imagem Cardiovasc.* 2014;27(1):32-4.
4. Lambert J, Oechslin E, Tsang W, Osten MD, Thavendiranathan P. Cor Triatriatum Sinister with secundum atrial septal defect. *Cardiovasc Imaging Case Rep.* 2017;1(4):141-6.
5. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: classification and imaging modalities. *Eur J Cardiovasc Med.* 2011;1(3):84-7.
6. Jacobs A, Weinet L, Goonewardena S, Gomberg-Maitland M, Lang R. Three-dimensional transthoracic echocardiography to evaluate cor triatriatum in the Adult. *J Am Soc Echocardiogr.* 2006; 19 (4): 468-4.
7. Markham R, Rahman A. Multimodality imaging of cor triatriatum sinistrum diagnosed in an adult female. *Int j Cardiol.* 2015 March;185:90-2.
8. Isik O, Akyuz M, Ayik MF, Levent E, Atay Y. Cor triatriatum sinistrum: a case series. *Turk Soc Cardiol.* 2015;44(1):20-3.
9. Saxena P, Burkhart H, Schaff H, Daly R, Joyce L, Dearani J. Surgical repair of Cor Triatriatum Sinister: The Mayo Clinic 50-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(5):1659-63.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Santos FM, Flores LG; Obtenção de dados: Santos FM, Ueda LSI, Philippi EF; Análise e interpretação dos dados: Santos FM, Flores LG, Ueda LSI, Philippi EF; Análise estatística: Santos FM, Flores LG; Redação do manuscrito: Santos FM, Flores LG, Dias FR; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Santos FM, Flores LG, Ueda LSI, Philippi EF.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.