

Cor triatriatum sinister e válvula de eustáquio gigante imitando um coração tetratrial

Cor triatriatum sinister and giant eustachian valve mimicking a tetratrial heart

Daniel García-Fuertes¹, Elena Villanueva-Fernández¹, Manuel Crespín-Crespín¹, Francisco José Castillo-Bernal¹, Ernesto Martín-Dorado¹, María Teresa Gómez-San Román²

¹Departamento de Cardiologia, Hospital Santa Bárbara, Puertollano (Ciudad Real), Espanha. ²Departamento de Radiologia, Hospital Santa Bárbara, Puertollano (Ciudad Real), Espanha.

Introdução

Cor triatriatum é uma anomalia cardíaca congênita rara, geralmente associada a outros defeitos cardíacos congênitos, como retorno anômalo da veia pulmonar, comunicação interatrial ou forame oval patente.¹ O cor triatriatum sinister é encontrado em aproximadamente 0,1% dos exames de necropsia.² Nessa malformação congênita, o átrio esquerdo é dividido em duas câmaras, geralmente por um septo fibromuscular, com as veias pulmonares entrando em uma câmara posterossuperior separada da câmara distal anteroinferior contendo a valva mitral e o apêndice atrial esquerdo. Embora várias teorias tenham sido levantadas, sua origem embriológica ainda não foi totalmente compreendida. Uma incorporação inadequada da veia pulmonar comum no átrio esquerdo ou um crescimento anormal do septum primum são algumas das teorias postuladas para explicá-la.¹ Por outro lado, o cor triatriatum dexter é uma anomalia cardíaca congênita ainda mais rara, na qual uma estrutura membranosa divide o átrio direito em duas câmaras. Nesses casos, a persistência completa da valva direita do seio venoso é responsável pela divisão atrial.³ Essa valva geralmente regride como parte do desenvolvimento embriológico normal entre 9 e 15 semanas de gestação, deixando alguns vestígios como, superiormente, a crista terminal e a válvula de Eustáquio da veia cava inferior e, inferiormente, a válvula tebesiana do seio coronário. A gravidade desse defeito está diretamente relacionada ao grau de obstrução do fluxo que por sua vez está relacionado ao grau de persistência da valva.^{4,5} Embora compartilhe a mesma origem embriológica e apresentar aspecto ecocardiográfico semelhante, o diagnóstico diferencial deve ser feito com a válvula de Eustáquio proeminente, que também resulta em divisão aparente do átrio direito em duas câmaras.⁶

Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, 45 anos, com histórico clínica normal, deu entrada em nosso serviço por palpitações e

Palavras-chave

Coração triatriado.

Correspondência: Daniel García-Fuertes •

Departamento de Cardiologia, Hospital Santa Bárbara, C/Malagón s/n, 13500, Puertollano (Ciudad Real), Espanha.
E-mail: dani11gf@gmail.com

Artigo recebido em 14/4/2021; revisado em 10/5/2021; aceito em 16/7/2021

DOI: 10.47593/2675-312X/20213403eabc204

dispneia classe III da NYHA com duração superior a 3 semanas. O ECG obtido mostrou fibrilação atrial com resposta ventricular rápida. Dada a dificuldade em conseguir um controle adequado da frequência cardíaca, optou-se por realizar a cardioversão elétrica. Os principais achados da ecocardiografia transtorácica são apresentados na Figura 1. Em vista apical de quatro câmaras, avaliou-se uma membrana dividindo transversalmente e incompletamente o átrio esquerdo (Figura 1A e 1B, seta contínua). Nenhum gradiente Doppler significativo foi obtido através do orifício delimitado por tal membrana. Do outro lado, observava-se septo parcial não obstrutivo do átrio direito por válvula de Eustáquio proeminente e com inserção elevada na porção inferior do septo atrial (Figura 1A e 1B, seta pontilhada). Ambas as membranas foram apreciadas em corte paraesternal eixo curto ao nível dos grandes vasos (Figura 1D). A fração de ejeção do ventrículo esquerdo encontrava-se gravemente reduzida. Para excluir a presença de trombo atrial esquerdo antes da cardioversão elétrica, também foi realizada ecocardiografia transesofágica. A ecocardiografia transesofágica confirmou a existência de ambas as membranas, excluiu a presença de comunicação interatrial, revelou que todas as veias pulmonares drenavam para o compartimento superior do átrio esquerdo e mostrou que o apêndice atrial esquerdo estava livre de coágulos e conectado à câmara inferior do átrio esquerdo (Figuras 2A, 2B e 2C). Também foi realizada ressonância magnética cardíaca, excluindo a presença de retorno venoso pulmonar anômalo e também confirmando a existência de ambas as membranas (Figuras 2D, 2E e 2F). Durante a internação, realizou-se cardioversão elétrica sincronizada, sem sucesso, e o paciente recebeu alta em fibrilação atrial com resposta ventricular controlada em tratamento com anticoagulação oral, betabloqueadores e digoxina. Após a alta, ocorreu reversão espontânea para ritmo sinusal.

Discussão

Loeffler descreveu três tipos diferentes de cor triatriatum sinister com base no número e tamanho das fenestraciones. O tipo 1 é definido pela ausência de comunicação entre as duas câmaras, a câmara acessória pode conectar-se ao átrio direito ou pode haver retorno anômalo da veia pulmonar; no tipo 2, há uma ou algumas pequenas aberturas na membrana; e no tipo 3 existe uma ampla comunicação única entre a câmara acessória e o átrio verdadeiro.^{1,7} Outra classificação foi proposta por Lam de acordo com a presença e localização da comunicação septal atrial e a drenagem venosa pulmonar. Cinco tipos foram descritos de acordo com essa classificação: na classe A, responsável por aproximadamente um terço dos



Relato de Caso

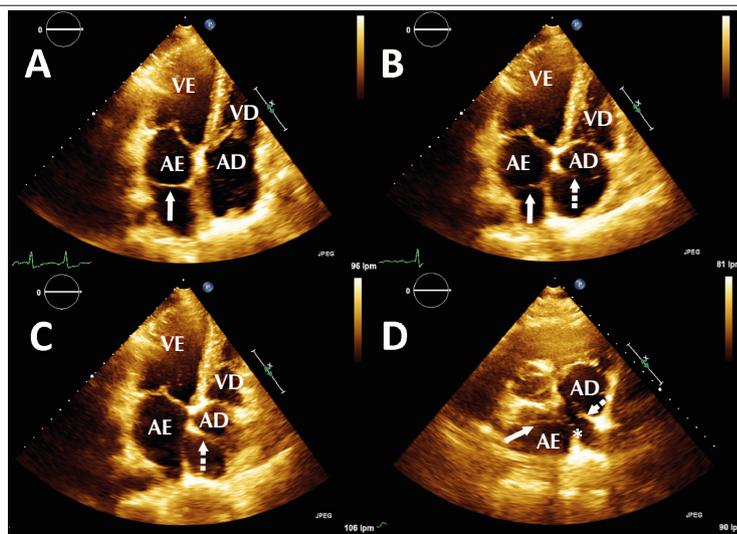


Figura 1 – Ecocardiografia transtorácica. Septo transversal (seta contínua) e válvula de Eustáquio proeminente (seta pontilhada), respectivamente, dividem o átrio esquerdo e direito em duas câmaras. A, B e C: Vista apical de quatro câmaras com diferentes angulações da sonda de ultrassom. D: Corte paraesternal eixo curto ao nível dos grandes vasos. AE: Átrio esquerdo. VE: Ventriculo esquerdo. AD: Átrio direito. VD: Ventriculo direito. *Septo interatrial.

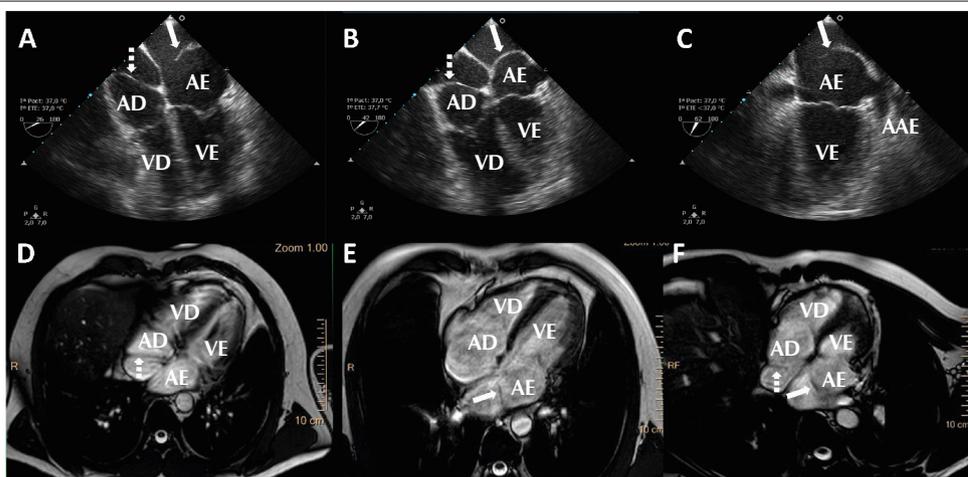


Figura 2 – A e B: Ecocardiograma transesofágico, vista de quatro câmaras. Observam-se septo transversal (seta contínua) e válvula de Eustáquio proeminente (seta pontilhada). C: Ecocardiograma transesofágico, vista de duas câmaras. O apêndice atrial esquerdo se conecta à câmara inferior do átrio esquerdo enquanto as veias pulmonares drenam na câmara superior. D, E e F: Ressonância magnética cardíaca. Diferentes vistas de quatro câmaras. AE: Átrio esquerdo. AAE: Apêndice atrial esquerdo. VE: Ventriculo esquerdo. AD: Átrio direito. VD: Ventriculo direito.

casos, a câmara proximal recebe todas as veias pulmonares e não há comunicação interatrial, como observado em nosso paciente; a classe A1 representa metade dos casos e é caracterizada por comunicação interatrial entre o átrio direito e a câmara proximal. Os outros três tipos são menos comuns: na classe A2, existe comunicação interatrial entre o átrio direito e a câmara distal; na classe B, as veias pulmonares drenam para o seio coronário; e na classe C, não há conexão anatômica entre as veias pulmonares e a câmara proximal.⁸

As consequências clínicas do cor triatriatum sinister estão relacionadas ao tamanho do orifício e à presença de anormalidades cardíacas associadas, e principalmente

impulsionadas pelo aumento da pressão da câmara atrial proximal e congestão pulmonar. Embora os pacientes adultos com grandes fenestrações ou um grande forame oval possam ser assintomáticos⁹⁻¹⁰, os sintomas podem aparecer devido à fibrose ou calcificação do orifício ou à ocorrência de arritmias atriais ou eventos embólicos¹. O diagnóstico diferencial deve ser feito com anel mitral supra-avalvar, que se distingue do cor triatriatum sinister por sua posição inferior ao apêndice atrial esquerdo¹¹. O tratamento cirúrgico, além do clínico, geralmente é indicado em pacientes sintomáticos com gradiente intra-atrial significativo. Também foi descrita ablação por cateter em arritmias atriais¹².

A persistência da válvula direita do seio venoso causa diversos defeitos, incluindo válvula de Eustáquio proeminente, a rede de Chiari e cor triatriatum dexter^{3,6}. No cor triatriatum dexter, um grande septo obstrutivo, resultante da persistência de toda a válvula direita do seio venoso, divide o átrio direito em duas câmaras separadas. A presença de obstrução significativa ao fluxo venoso deve ser considerada obrigatória para o diagnóstico de cor triatriatum dexter. Deve-se diferenciar a válvula de Eustáquio gigante com inserção elevada no septo interatrial, que também pode mimetizar um átrio direito dividido¹³ e, junto com a rede de Chiari, é considerada uma variante anatômica que ocasionalmente pode mimetizar patologia. Na ecocardiografia, a válvula de Eustáquio aparece como uma estrutura linear em forma de folha na junção da veia cava inferior e o átrio direito, enquanto a rede de Chiari, que tem a mesma origem embriológica, aparece como uma estrutura curvilínea flutuante que ondula com o fluxo sanguíneo em átrio direito¹⁴.

Nosso paciente finalmente recebeu o diagnóstico de síndrome de Loeffler tipo 3 e cor triatriatum sinister tipo A da classificação de Lam e válvula de Eustáquio gigante que mimetizava a aparência de um coração tetraatrial. A fração de ejeção foi recuperada após controle da frequência

cardíaca, restauração do ritmo sinusal e otimização do tratamento clínico com inibidores da enzima conversora da angiotensina, betabloqueadores e antagonistas dos receptores mineralocorticoides, sendo solicitada ablação por cateter.

Contribuição dos autores

DGF: Concepção e desenho da pesquisa, aquisição de dados, análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito. EVF: Aquisição de dados, análise e interpretação dos dados, revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante. MCC: Aquisição de dados, revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante. FJCB: Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante. EMD: Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante. MTGSR: Aquisição de dados, análise e interpretação dos dados, revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *Eur J Cardiovasc Med*. 2011;1(3):84-7. doi: 10.5083/ejcm.20424884.21.
2. Niwayama G. Cor triatriatum. *Am Heart J*. 1960;59:291-317. doi: 10.1016/0002-8703(60)90287-8.
3. Bindra BS, Patel Z, Patel N, Choudhary KV, Patel V. Cor Triatriatum Dexter as an Incidental Finding: Role of Two-Dimensional Transthoracic Echocardiography. *Cureus*. 2019;11(9):1-5. doi: 10.7759/cureus.5683.
4. Alghamdi MH. Cor triatriatum dexter: A rare cause of cyanosis during neonatal period. *Ann Pediatr Cardiol*. 2016;9(1):46-8. doi: 10.4103/0974-2069.171408.
5. Galli MA, Galletti L, Schena F, Salvini L, Mosca F, Danzi GB. A rare case of neonatal cyanosis due 'cor triatriatum dexter' and a review of the literature. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2009;10(7):535-8.
6. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Marrero-Santiago H, Santana-Montesdeoca J, López-Gude MJ. Cor triatriatum dexter versus prominent eustachian valve in an adult congenital heart disease patient. *Congenit Heart Dis*. 2013;8(6):589-591. doi: 10.1111/j.1747-0803.2012.00648.x.
7. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium: Pulmonary sinus. *Arch Pathol (Chic)*. 1949 Nov; 48(5):371-6.
8. Saxena P, Burkhart HM, Schaff HV, Daly R, Joyce LD, Dearani JA. Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(5):1659-63. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.12.046.
9. Tasca R, Tasca MG, Amorim PA, Nascimento IC, Veloso OC, Scherr C. Clinical follow-up of a pregnant woman with cor triatriatum. *Arq Bras Cardiol*. 2007 Mar;88(3):e56-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.12.046.
10. Raheja H, Namana V, Moskovits N, Hollander G, Shani J. Cor Triatriatum Sinistrum. *Arq Bras Cardiol*. 2018 Jan;110(1):101. doi: 10.5935/abc.20170138.
11. Malik A, Fram D, Mohani A, Fischerkeller M, Yekta A, Mohyuddin Y, Taub C. Cor triatriatum: a multimodality imaging approach. *Can J Cardiol*. 2008;24(3):e19-20. doi: 10.1016/s0828-282x(08)70593-2.12. Ejima K, Shoda M, Manaka T, Hagiwara N. Successful catheter ablation and documentation of the activation and propagation pattern during a left atrial focal tachycardia in a patient with cor triatriatum sinister. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2010 Sep;21(9):1050-4. doi: 10.1111/j.1540-8167.2010.01749.x.
13. Bendayán I, Rueda-Núñez F. Cor triatriatum dexter in adults? *Rev Esp Cardiol*. 2010;63(12):1515-6. doi: 10.1016/s1885-5857(10)70291-7.
14. Kim MJ, Jung HO. Anatomic Variants Mimicking Pathology on Echocardiography: Differential Diagnosis. *J Cardiovasc Ultrasound* 2013;21(3):103-12. doi: 10.4250/jcu.2013.21.3.103.