

Luíz Narcio Bustamante
Hans-Heinrich Kedor
Radi Macruz, Edmar Atik
Geraldo Verginelli
Miguel Barbero Marcial
Munir Ebaid

COR TRIATRIATUM. ESTUDO CLÍNICO DE SEIS CASOS

Os autores estudam 6 casos de cor triatriatum quanto aos dados clínicos, exames físico e subsidiários, incluindo o valor inestimável representado pelo ecocardiograma em 3 dos casos, bem como a definição diagnóstica dada pelo estudo hemodinâmico e cineangiocardiógráfico realizado em 4. Comentam-se, ainda, os achados operatórios de 4 casos e de necropsia de 1, evidenciando o bom prognóstico daqueles que foram operados.

A malformação **cor triatriatum** (CT) constitui anomalia congênita relativamente rara e se caracteriza por uma membrana fibromuscular que divide o átrio esquerdo em duas porções: uma proximal ou acessória, que recebe as veias pulmonares, e outra distal, ou átrio esquerdo verdadeiro, com aurícula e aparelho valvar mitral¹⁻³. Essa membrana costuma apresentar um ou mais orifícios pequenos que dificultam a drenagem sangüínea das veias pulmonares para a câmara atrial esquerda verdadeira^{4,5}.

O CT clássico, admitido na literatura, também pode apresentar comunicações entre o átrio direito e as câmaras do átrio esquerdo. A classificação admite variações, de acordo com outro defeito associado: drenagem anômala de veias pulmonares e seu local de desembocadura. As formas parciais de CT são atualmente consideradas por Van Praagh como um tipo de drenagem anômala parcial das veias pulmonares⁶⁻⁹.

A magnitude do(s) orifício(s) existentes na membrana intra-atrial, acarretando maior ou menor grau de obstrução, é o responsável pela hipertensão venocapilar pulmonar que confere quadro clínico semelhante ao da estenose mitral¹⁻⁵. Assim, geralmente a sintomatologia é de manifestação precoce nos primeiros meses ou anos de vida e, quando a obstrução é discreta, a evolução pode ser relativamente benigna, com sobrevida até a idade adulta.

Ultimamente essa entidade tem sido melhor estudada em função de novos recursos técnicos, salientando-se particularmente o valor do ecocardiograma no seu diagnóstico.

Neste trabalho, apresentamos o estudo de 6 pacientes portadores de cor triatriatum.

CASUÍSTICA E MÉTODO

Foram estudados 6 pacientes portadores de CT com idade variável entre um mês e 9 anos (média de três anos), sendo 4 do sexo masculino e 2 do feminino. Além do exame clínico, estudo eletrocardiográfico e radiológico, em 4 deles também foi possível o registro ecocardiográfico e em 3 o vectocardiográfico. O estudo hemodinâmico e angiocardiógráfico foi realizado em 5 pacientes e 4 desses foram submetidos à correção operatória. Os dois remanescentes faleceram, o 1.º com 19 meses por broncopneumonia e o outro com 45 dias de vida, após o estudo angiográfico.

RESULTADOS

Os aspectos clínicos de exames subsidiários, operatórios e necroscópicos serão descritos em conjunto.

1 - **Elementos clínicos** (tab. I) - A maioria dos pacientes apresentou como sintoma básico dispnéia, de início relativamente precoce. A insuficiência cardíaca congestiva (ICC), presente em 4 pacientes na época da internação, comportou-se de maneira refratária ao tratamento terapêutico adequado. O hipodesenvolvimento pênodo-estatural foi evidente na maioria dos casos.

Todos os pacientes eram acianóticos, com exceção de um caso (n.º 1) que permaneceu em IC e quadro infeccioso pulmonar durante toda a evolução.

No exame do precórdio foi constante a presença de 2.ª bulha pulmonar hiperfonética; sopro sistólico em área pulmonar (casos 1, 2 e 4), diastólico em área tricúspide (n.ºs 1 e 4) e

finalmente em um (caso 5) com caráter de ruflar em área pulmonar. O estalido proto-sistólico em área

pulmonar e 3.^a bulha em área tricúspide estiveram presentes em 3 pacientes (casos 1, 2 e 4).

TABELA I - Aspectos clínicos.

Caso n.º	Nome	Idade	Sexo	Sintomas (início)	BCP (n.º)	ICC	Hipodes. físico	Cianose	Hiperf. de P ₂	SS		SD	
										int.	loc.	int.	loc.
1	JLMS	1 a 7 m	M	dispnéia (14 d)	3	+++	+/++	+/++	++	+	AP	+	AT
2	CSA	1 a 7 m	M	dispnéia (3 m)		++	+		+/++	+	AP		
3	GSF	2 a 5 m	M	dispnéia (3 m)		+++	++		++				
4	MRA	8 m	F	dispnéia (30 d)			+		+	++	AP	+/++	AT
5	KTN	9 m	F						+			++	AP
6	JPR	1 m	M	dispnéia (8d)	1	++			++				

a = anos; m = meses; d = dias; BCP = broncopneumonia; ICC = insuficiência cardíaca congestiva; P₂ = segunda bulha

em área pulmonar; SS = sopro sistólico; SD = sopro diastólico; AP = área pulmonar; AT = área tricúspide. A intensidade dos eventos é quantificada em cruzes de + a ++++.

2 - Elementos eletro e vectocardiográficos (tab. II) - O estudo eletrocardiográfico revelou ritmo sinusal em todos casos e em um (n.º 5) havia também ritmo juncional intermitente; em três casos (n.ºs 1, 3 e 5) havia sinais de sobrecarga atrial esquerda associada; sinais de sobrecarga de câmaras direitas, principalmente ventricular, foram evidentes em todos os traçados (fig. 1).

A inscrição de deflexão q na derivação V4R e/ou V1, denotando rotação horária no eixo longitudinal anatômico do coração, esteve presente nos casos de n.ºs 2, 4 e 6. Predominou onda T negativa de V1 a V3 ou V4.

O vectocardiograma, registrado em 3 pacientes, mostrou alça de despolarização ventricular com aspectos de importante sobrecarga ventricular direita, e confirmou sobrecarga atrial esquerda no caso de n.º 5.

TABELA II - Elementos eletro e vectocardiográficos expressivos.

Caso n.º	Ritmo	FC bat/min	Duração PR (s)	ÂP	ÂQRS	Morfologia	Rotação alças QRs	
							PH	PF
1	sinusal	130	0,12	+50°	+120°	SbiA; SVD	H	H
2	sinusal	140	0,16	+60°	+160°	SAD; SVD	H	AH
3	sinusal	125	0,12	+50°	+140°	SbiA; SVD		
4	sinusal	140	0,12	+60°	+130°	SAD; SVD	H	H
5	sinusal e juncional	100	0,16	+60°	+120°	SbiA; SVD		
6	sinusal	160	0,12	+60°	+120°	SAD; SVD		

SbiA = sobrecarga biatrial; SAD = sobrecarga atrial direita; SVD = sobrecarga ventricular direita.

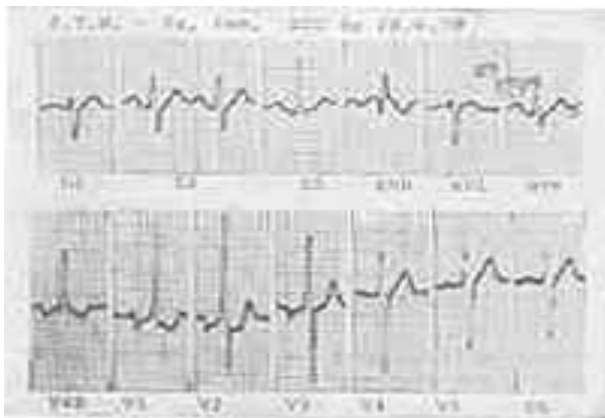


Fig. 1 - ECG da paciente de n.º 5: sobrecarga biatrial e ventricular direita.

3 - Elementos radiológicos (tab. III) - As radiografias de tórax demonstraram aspectos muito similares em todos os pacientes (fig. 2) com exceção do caso n.º 5, que revelou aspecto sugestivo de "boneco de neve" em projeção frontal

pela presença de drenagem anômala associada (fig. 3).

O aumento de área cardíaca, presente em todos, foi relativamente pequeno, geralmente às custas de câmaras direitas; também, verificou-se aumento concomitante de átrio esquerdo nos casos 1, 2, 3 e 5.

O tronco pulmonar exibiu discreto ou moderado grau de dilatação e a trama vascular era mais acentuada, assumindo aspecto de congestão venosa, principalmente nas regiões hilares, em todos os casos.

TABELA III - Elementos radiológicos expressivos.

Caso	Tramavascular pulmonar	Área Cardíaca	AD	VD	AE	TP
2	++	+	++	++	+	+
3	++	+	++	++	++	+
4	+	+/++	++	++		+
5	++	+		++	+	++
6	+++	++	+/++	++		++

AD = átrio direito; VD = ventrículo direito; AE = átrio esquerdo; TP = tronco pulmonar. Os aumentos são quantificados em cruzes de + a ++++.

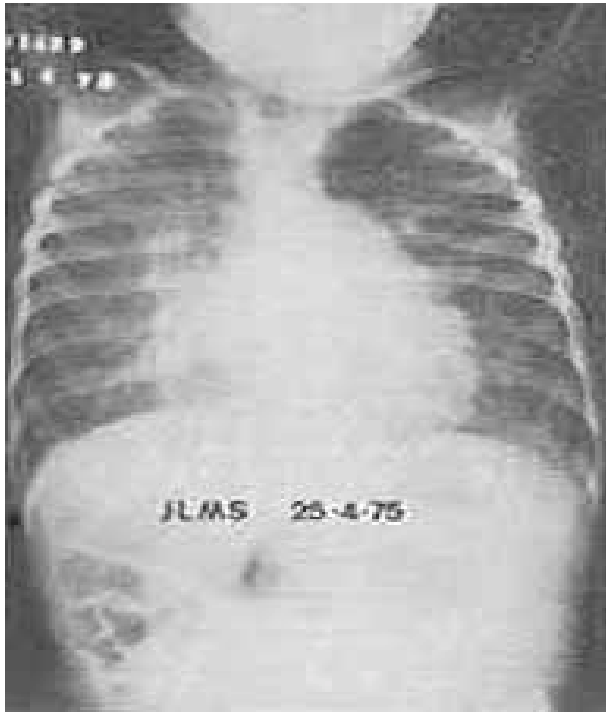


Fig.2A

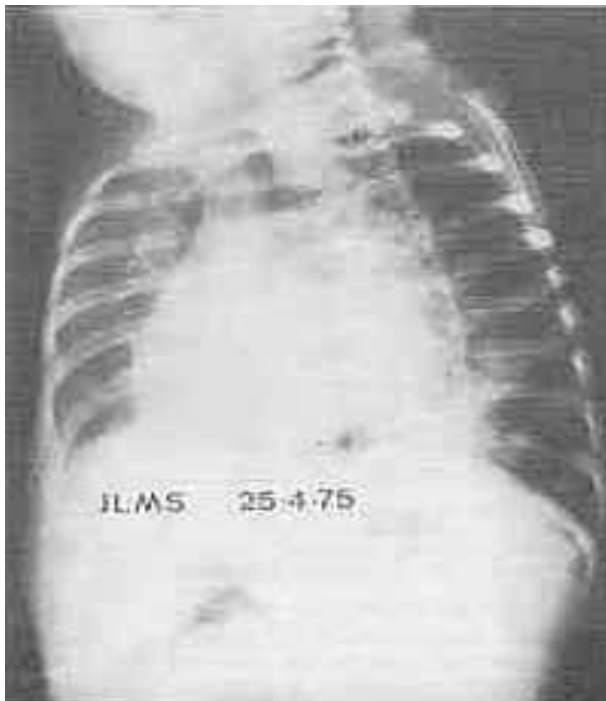


Fig.2B

Fig. 2 - Radiografias em P-A e OAE do paciente de n.º 1: trama vascular pulmonar aumentada (congestão venosa), aumento de área cardíaca às custas de câmaras direitas e de átrio esquerdo ("luxação" do brônquio esquerdo em OAE); dilatação do tronco pulmonar.

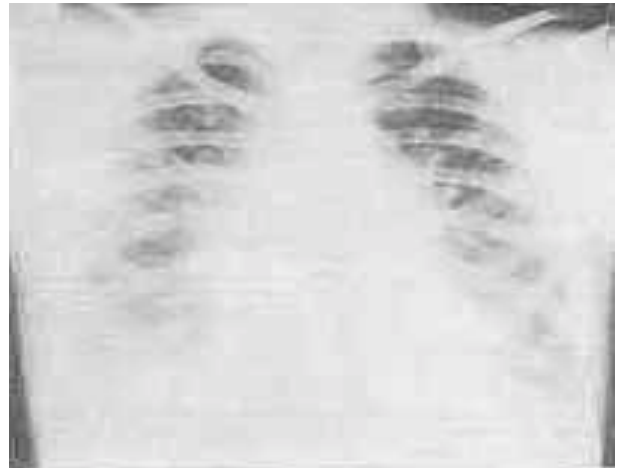


Fig.3A



Fig.3B

Fig. 3 - Radiografias da paciente de n.º 5: Em P-A observa-se abaulamento do contorno superior esquerdo do coração dado pela dilatação da veia inominada e conferindo à silhueta cardíaca o aspecto que lembra o de "boneco de neve". Em perfil esquerdo o esofagograma contrastado evidencia duas impressões: uma superior que corresponde ao átrio esquerdo acessório, e outra inferior ao átrio esquerdo verdadeiro (setas).

4 - Elementos ecocardiográficos - O aspecto ecocardiográfico, caracterizado pela imagem linear em câmara atrial esquerda, foi evidenciado em todos os traçados realizados (fig. 4).

5 - Elementos hemodinâmicos e angiográficos (tab. IV) - Nos 5 pacientes que foram submetidos ao estudo hemodinâmico e cineangiográfico observaram-se, como dados mais relevantes, hipertensão acentuada em câmaras direitas e tronco pulmonar em 4 casos e nítido gradiente entre os níveis de pressão capilar pulmonar e/ou diastólica de pulmonar e átrio esquerdo verdadeiro, em 4 pacientes (casos 2, 3, 5 e 6).

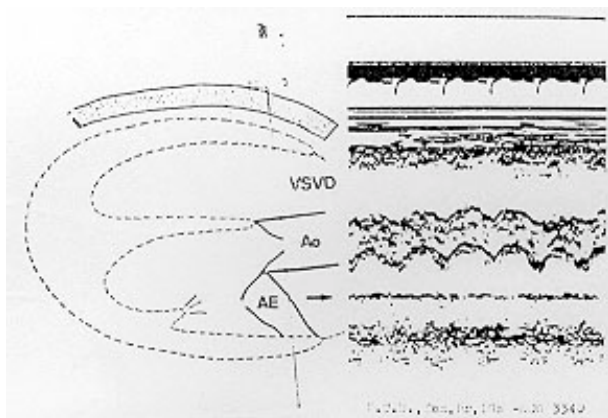


Fig. 4 - Ecocardiograma da paciente de n.º 5: no interior do átrio esquerdo registra-se eco anômalo (seta) dividindo essa câmara em duas.

TABELA IV - Elementos hemodinâmicos e cineangiográficos expressivos.

Caso n.º	ET (cm)	Pressões (mmHg)										Angiocardiografia
		VD			AP		CP	AE (média)	VE			
		s	d ₁	d ₂	s	d			s	d ₁	d ₂	
2	14	100	3	12	100	46	41	17	130	3	18	cor triatriatum
3		101	0	20	101	48	33	17	88	0	15	CIA
4		36	2	14	35	15		16	75	2	15	cor triatriatum
5	18	108	8	23	109	65	51	23	126	4	22	+ DAPVP
6		95		14	83	58		13				cor triatriatum

ET = espessura torácica; VD = ventrículo direito; AP = artéria pulmonar; CP = capilar pulmonar; AE = átrio esquerdo; VE = ventrículo esquerdo; s = sistólica; d₁ = diastólica inicial; d₂ = diastólica final; d = diastólica; CIA = comunicação interatrial; DAPVP = drenagem anômala parcial de veias pulmonares.

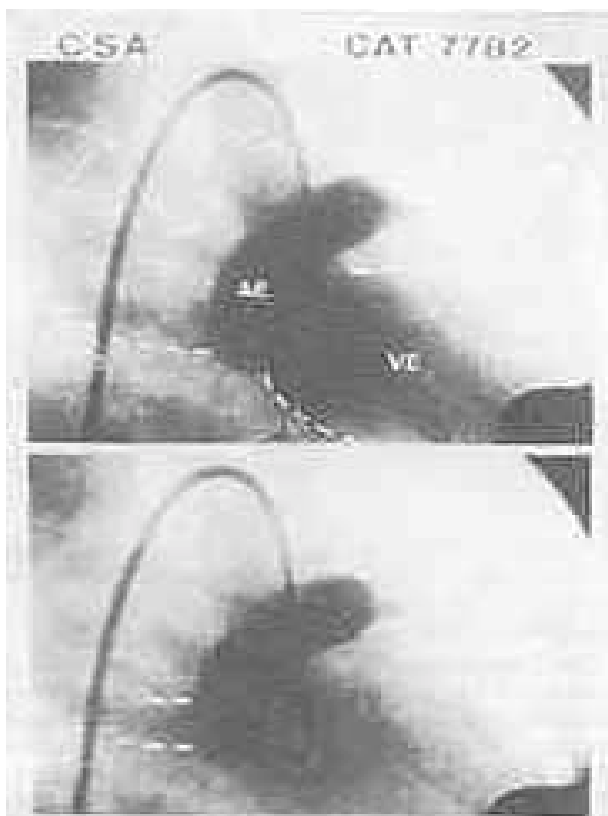


Fig. 5 - Angiocardiografia retrógrada do paciente n.º 2: delimitação do átrio esquerdo com o átrio esquerdo acessório (pontilhado) pela membrana intra-atrial

A oximetria denotando “shunt” de átrio esquerdo para átrio direito foi verificado em apenas dois casos.

O diagnóstico de CT pôde ser estabelecido em 4 pacientes pelo estudo cineangiográfico (fig. 5). Em um deles (caso de n.º 5) a drenagem anômala parcial também foi confirmada (fig. 6), e em outro só se demonstrou a presença de comunicação interatrial.

COMENTÁRIOS

O cor triatriatum (CT) é malformação cardiovascular provavelmente menos rara do que admitido na literatura. A manifestação clínica, que pode ocorrer precocemente nos primeiros dias ou meses de vida, dependendo do grau de obstrução conferido pela lâmina que divide a câmara atrial esquerda, é determinada pela hipertensão venocapilar pulmonar.

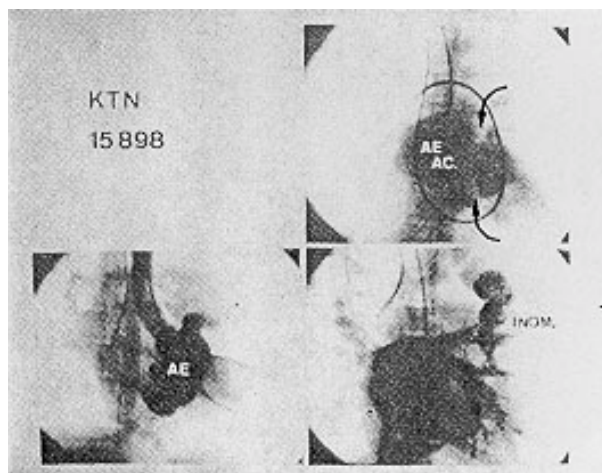


Fig. 6 - Angiocardiografia da paciente de n.º 5: nítida subdivisão do átrio esquerdo pela membrana anômala (setas) e confirmação da drenagem anômala parcial de uma veia pulmonar esquerda na veia inominada.

Muitos casos têm quadro clínico manifesto tardiamente, por vezes através de disfagia causada por compressão em virtude da obstrução atrial ser relativamente pequena, como ocorreu em um paciente de observação pessoal que apresentava 65 anos de idade na época.

Outro fato que pode modificar o quadro clínico é a localização e o tamanho de comunicações entre o átrio esquerdo verdadeiro e/ou acessório com o átrio direito. Essas comunica-

ções freqüentemente estão presentes. Várias classificações surgiram na literatura especializada tendo como elementos de referência não só a forma das câmaras que compõem a anomalia, como a presença, localização e tamanho das comunicações. Atualmente uma nomenclatura prática é descrita por Thilenius, que considera um grupo de pacientes portadores dos

elementos clássicos que definem a má formação, e outro que, associadamente, apresenta drenagem anômala parcial de vários tipos. Além desses, admite ainda um subgrupo de formas parciais de CT. No material analisado neste trabalho observaram-se os aspectos assinalados por aquele autor (tab. V).

TABELA V - Tipo e confirmação diagnóstica.

Caso n.º	Elementos anatómicos	Confirmado por
1	FO comunicando com AE acessório; orifícios na membrana de 5 e 2 mm	necrópsia
2	FO comunicando com AE; orifícios na membrana de 5 e 3 mm	cirurgia
3	Septo interatrial íntegro; orifício na membrana de cirurgia 18 mm	cirurgia
4	Duas CIA comunicando c/ AE acessório; as duas veias pulmonares direitas desembocando no AE acessório	cirurgia
5	FO comunicando com AE; orifícios na membrana de 5 e 1,5 mm:	cirurgia
6	drenagem anômala de uma veia pulmonar esquerda na veia inominada CIA ampla comunicando AD com AE verdadeiro e AE acessório	necrópsia

PO = forâmulo oval; AE = átrio esquerdo; CIA = comunicação interatrial. * Adaptado de Thilenius⁸. O = veia pulmonar direita; • = veia pulmonar esquerda; 0 = fossa oval; ? = seio coronário; = orifício na membrana intra-atrial; = comunicação interatrial.

Existem ainda casos de CT complicados com outros defeitos, como persistência de canal arterial, tétrede de Fallot, atresia de tricúspide,

transposição das grandes artérias e outros, considerados como associações e configurando cardiopatias complexas.

Torna-se relevante o diagnóstico precoce dessa cardiopatia por ser uma das responsáveis pela descompensação cardíaca no recém-nato e pelas implicações de medidas corretivas, por vezes necessárias à sobrevida do paciente. Dos 6 casos estudados, 4 receberam inestimáveis benefícios com a correção operatória, tornando-se crianças absolutamente normais; 2 outros evoluíram a óbito por infecção pulmonar acentuada, e em relação a eles se interroga a inoportunidade da época da admissão hospitalar para exames.

Os elementos de propedêutica física não são características no CT e decorrem de um quadro de hipertensão pulmonar conseqüente à congestão veno-arterial.

Dois pacientes revelaram sopro diastólico em área tricúspide (estenose relativa) pelas comunicações interatriais e em apenas um o sopro diastólico exibiu caráter sugestivo de ruflar que seria compatível à obstrução causada pela membrana intra-atrial.

O estudo elétrico constatou em todos, como era de esperar, a presença de sobrecarga de câmaras direitas; observou-se sobrecarga de átrio esquerdo, raridade enfatizada na literatura, em 3 pacientes. Compreende-se esse fato pelo aumento relativamente grande da câmara acessória por causa de maior obstrução ao nível da lâmina intra-atrial. Nesses casos, inclusive o estudo radiológico confirmou o aumento maior dessa câmara.

De importante na análise das radiografias de tórax foi a presença de congestão hilar, área cardíaca de dimensões pouco aumentadas em virtude do predomínio da hipertrofia das câmaras direitas, chamando atenção a frequência com que se pôde diagnosticar o aumento de "átrio esquerdo".

De particular importância, revelou-se o ecocardiograma no diagnóstico do CT uma vez que sempre demonstrou os aspectos peculiares da anomalia. É desnecessário comentar seu papel no diagnóstico diferencial com estenose mitral congênita, síndrome hipoplásico do "coração esquerdo", etc.

No estudo hemodinâmico, o dado de maior relevância para o diagnóstico, foi o acentuado gradiente observado entre a pressão capilar pulmonar e/ou pressão diastólica de artéria

pulmonar com o átrio esquerdo verdadeiro. Esse dado permite suspeitar de algum obstáculo ao fluxo sanguíneo interposto entre duas estruturas, compatível com a possibilidade em apreço.

A membrana obstrutiva atrial pôde ser visibilizada, seja por injeção de contraste em território pulmonar, ou através de cateter retrógrado, passando do ventrículo esquerdo para o átrio esquerdo verdadeiro.

Conclui-se do exposto que em recém-natos com quadro de insuficiência cardíaca congestiva, impõe-se como um dos diagnósticos o CT. Sua confirmação definitiva não oferece dificuldades, face aos vários recursos subsidiários em sua investigação e à boa evolução clínica após a operação corretiva, relativamente simples.

SUMMARY

The authors analyzed the clinical aspects and laboratory findings of six cases with cor triatriatum. They emphasized the value of echocardiography to confirm the diagnosis in three cases in whom this procedure was done. The anatomical definition is given by angiocardiology. The surgical findings are commented on with good prognosis.

REFERÊNCIAS

1. Ebaid, M.; Kedor, H. H.; Macruz, R. - Cardiopatas congênitas. In Alcântara, P.; Marcondes, E. - *Pediatria Básica*. Sarvier, São Paulo, 1978. p. 1747.
2. Kedor, H. H.; Ebaid, M.; Macruz, R.; Serro Azul, L. G. - Cardiopatas congênitas acianóticas. In Serro Azul, L. G.; Pileggi, F.; Tranchesí, J. - *Propedêutica Cardiológica. Bases Fisiopatológicas*. Ed. Guanabara Koogan, Rio de Janeiro, 1977. p. 314.
3. Nadas, A. S.; Fyler, D. C. - *Pediatric Cardiology*. W. B. Saunders, Philadelphia, 1972. p. 513.
4. Niwayama, G. - Cor triatriatum. *Review. Am. Heart J.* 59: 291, 1960.
5. Marin-Garcia, J.; Amplatz, K.; Moller, J. H.; Tandon, R.; Edwards, J. E. - Clinical pathologic conference. *Am. Heart J.* 87: 238, 1974.
6. Gharagozloo, F.; Bulkley, B. H.; Hutchins, G. M. - A proposed pathogenesis of cor triatriatum: impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium. *Am. Heart J.* 94: 618, 1977.
7. Sommerville, J. - Masked cor triatriatum. *Br. Heart J.* 28: 55, 1966.
8. Thilenius, O. G.; Bharati, S.; Lev, M. - Subdivided left atrium: an expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am. J. Cardiol.* 37: 743, 1976.
9. Thilenius, O. G.; Vitullo, D.; Bharati, S.; Luken, J.; Lamberti, J. J.; Tatoes, C.; Lev, M.; Carr, I.; Arcilla, R. A. - Endocardial cushion defect associated with cor triatriatum sinistrum or supravalle mitral ring. *Am. J. Cardiol.* 44: 1339, 1979.