

Carlos R. Moraes *
 Ricardo Lima **
 Mozart Escobar **
 Jorge Vieira ***
 Paulo Henrique Costa ***
 Luiz Tigre Noé ***
 José Lira Mendes Filho ***

Tratamento cirúrgico do átrio único

São descritos 4 casos de átrio único, um dos quais associado à síndrome de Ellis-van Creveld. Essa rara síndrome é caracterizada por nanismo, polidactilia e defeitos ectodérmicos. Dois pacientes eram do sexo masculino e 2 do feminino, variando a idade entre 7 e 42 anos (média 21).

O quadro clínico em todos os casos era o de um grande defeito do septo interatrial, mas o diagnóstico pré-operatório foi possível com os dados de cateterismo cardíaco e cineangiocardiografia. Insuficiência mitral estava presente em 3 casos.

Realizou-se a correção cirúrgica com auxílio de circulação extracorpórea. Em um doente, a veia cava inferior drenava em seio coronário, e duas veias hepáticas desembocavam no lado direito do átrio único, impedindo a canulização venosa. A correção nesse caso foi feita com hipotermia profunda e parada circulatória total.

Em 2 casos, o septo interatrial estava completamente ausente, enquanto nos outros 2, havia um resquício de tecido na parte mais cefálica da cavidade atrial. Em um paciente, a valva mitral era grosseiramente deformada, realizando-se a substituição valvar por prótese biológica. Dois doentes tinham fenda mitral completa, reparada com pontos separados, e um outro possuía uma fenda incompleta não corrigida. Em todos os casos, a construção do septo interatrial foi realizada com enxerto de dura mater homóloga.

A criança na qual se substituiu a valva mitral faleceu em síndrome de baixo débito cardíaco. Os outros 3 pacientes tiveram excelente evolução pós-operatória.

O átrio único, descrito pela primeira vez por Young e Robinson em 1907¹, é uma forma pouco comum de anomalia congênita do coração, caracterizada segundo Rastelli e col.² por: 1) ausência completa do septo interatrial acima das valvas atrioventriculares, embora um resquício de septo possa estar presente na parte mais cefálica do átrio único; 2) fenda no folheto anterior da valva mitral; 3) ausência de defeitos no septo interventricular. Pode ocorrer ainda fenda no folheto septal da valva tricúspide, e freqüentemente associam-se anomalias do retorno venoso sistêmico e pulmonar. Por outro lado, o átrio único é a cardiopatia mais encontrada na síndrome de Ellis-van Creveld, rara condição hereditária representada pela combinação de nanismo, polidactilia, defeitos ectodérmicos e, em 55% dos casos, cardiopatia congênita.

No Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Pernambuco e no Instituto de Doenças do Tórax do Recife, entre 161 pacientes operados de defeitos do septo

interatrial, observou-se em 4 casos a presença de átrio único, sendo que, em um deles, havia a síndrome de Ellis-van Creveld. O estudo dos principais aspectos anatomo-cirúrgicos encontrados nesses 4 pacientes constitui o motivo do presente trabalho.

Descrição dos casos

Caso 1 - JAS, de 7 anos de idade, do sexo masculino, foi admitido em 13/1/76 com história de dispnéia aos médios esforços físicos há dois meses e infecções respiratórias freqüentes. Notava-se no exame físico que a criança apresentava precário estado geral, estava dispnéica e havia cianose +. Havia estase jugular ++, fígado palpável 10 cm abaixo da margem costal direita e refluxo hepato-jugular. Os pulsos eram palpáveis nos 4 membros, e a PA era de 100 x 60 mm Hg. O precórdio e toda a região esternal eram abaulados, havendo impulsão sistólica do mesocárdio. O ictus cordis era impulsivo e di-

Trabalho da Disciplina de Cirurgia Torácica do Departamento de Cirurgia do Centro de Ciências da Saúde da Universidade Federal de Pernambuco e do Instituto de Doenças do Tórax do Recife.

* Professor-Titular de Cirurgia Torácica.

** Professor-Assistente de Cirurgia Torácica.

*** Médico-Residente de Cirurgia Torácica.

fuso, situando-se no 5.º e 6.º EIE. Palpava-se uma 3.ª bulha. A ausculta revelou ritmo cardíaco regular, FC = 24 bpm, 3.ª e 4.ª bulhas audíveis na ponta e um SS ++, suave, no 3.º e 4.º EIE. A 2.ª bulha era hiperfonética ++ e constantemente desdobrada com componentes distantes e fixos. A criança foi digitalizada, mas durante todo o período de internação não se conseguiu controle eficaz da insuficiência cardíaca.

O eletrocardiograma mostrou ritmo sinusal, sobrecarga atrial e ventricular direitas com distúrbio de condução do ramo direito. Radiografia do tórax evidenciou grande aumento da área cardíaca +++ e da circulação pulmonar. O coração tinha um aspecto globoso.

Em 24/5/76 realizou-se estudo hemodinâmico. As pressões em ambos os átrios eram iguais (Pm = 15 mm Hg), em ventrículo direito era de 30/14 mm Hg e em ventrículo esquerdo, de 120/29 mm Hg. Cineangiocardiógrafia com injeção de contraste em ventrículo esquerdo mostrou acentuada regurgitação mitral, permitindo a visualização de um enorme átrio. Injeção em ventrículo direito revelou discreta incompetência tricúspide e, após circulação do contraste pelos pulmões, foi possível verificar a existência de um grande e único átrio.

O paciente foi operado em 22/6/76 através de esternotomia mediana e com auxílio de circulação extracorpórea. Uma atriotomia direita longitudinal revelou haver apenas um resquício de septo interatrial na parte mais cefálica da cavidade atrial (fig. 1). A valva mitral, que era bastante deformada tendo seu folheto anterior duas fendas, foi ressecada implantando-se uma prótese de pericárdio. A bipartição do átrio único foi feita com um grande enxerto de dura mater utilizando-se sutura contínua de Prolene 4-0 (fig. 1).

No pós-operatório imediato, o paciente desenvolveu grave síndrome de baixo débito cardíaco, vindo a falecer 12 horas após a cirurgia. A necropsia mostrou que a via de saída do ventrículo esquerdo desse caso era bastante estreitada e que a colocação de uma prótese mitral certamente agravou tal situação, levando o paciente ao óbito.

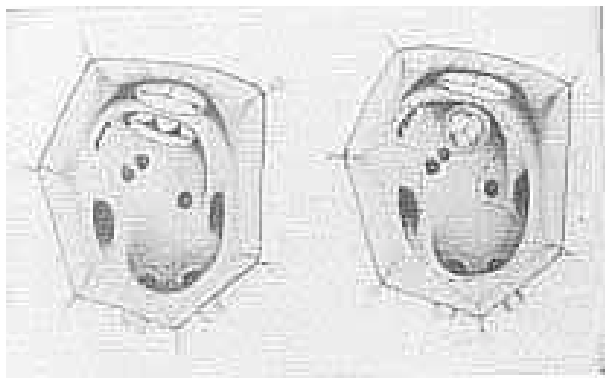


Fig. 1 - Desenho artístico da anatomia encontrada no caso 1 e da correção realizada.

Caso 2 - MACL, de 9 anos de idade, do sexo feminino, foi admitida em 21/11/77 por apresentar invaginação intestinal, quando foi submetida à hemicolectomia direita. Nessa

ocasião, levantou-se a suspeita de cardiopatia congênita e da síndrome de Ellis-van Creveld.

Não havia cianose ou sinais de insuficiência cardíaca. Os pulsos eram palpáveis nos 4 membros e a PA era de 90 x 50 mm Hg. Notava-se abaulamento do precórdio e impulsão sistólica do mesocárdio ++. O ictus cordis era visível e palpável no 5.º EIE, ocupando duas polpas digitais, difuso e impulsivo. Palpava-se frêmito sistólico ++ na região do mesocárdio. O ritmo cardíaco era regular com 104 bpm e auscultava-se um SS ++ 2.º e 3.º EIE. A 2.ª bulha era hiperfonética ++ e desdobrada constantemente com componentes fixos.

O exame físico revelava ainda polidactilia em ambas as mãos e no pé esquerdo, sindactilia do 1.º pododactílio direito, hipocratismo digital nas mãos e pés, “genu valgum”, pés tortos e hiperdesenvolvimento dos órgãos genitais. Radiografia dos ossos longos mostrou rótulas em posição ectópica, exóstose na diáfise proximal direita, tibia de topografia medial e mãos e pés esquerdo com polidactilia. A idade óssea era equivalente a três anos. Tais achados caracterizaram a síndrome de Ellis-van Creveld.

O eletrocardiograma demonstrou ritmo sinusal, eixo elétrico para a esquerda (SÂQRS a -70°), hemibloqueio anterior esquerdo, sobrecarga ventricular direita e alterações difusas da repolarização ventricular (fig. 2). Radiografia do tórax mostrou cardiomegalia +++ e acentuado aumento da circulação pulmonar (fig. 3).

Em 8/5/78, realizou-se estudo hemodinâmico confirmando a suspeita de átrio único. A saturação de oxigênio foi semelhante (85%) nos átrios, ventrículos, aorta e artéria pulmonar. A manometria revelou pressão atrial média de 7,6 mm Hg, pressões em ventrículo direito de 41/6 mm Hg e em ventrículo esquerdo de 84/8 mm Hg. Cineangiocardiógrafia com injeção de contraste em aurícula esquerda mostrou o enchimento de uma grande e única cavidade atrial (fig. 4). A cineventriculografia direita era normal, e a esquerda mostrou moderada regurgitação mitral.

A paciente foi operada em 16/5/78 através de esternotomia mediana e com circulação extracorpórea a 24°C. Não havia resquício de septo interatrial e o folheto anterior da valva mitral tinha uma fenda completa (fig. 5). A fenda mitral foi fechada com 4 pontos separados de Prolene 4-0, construindo-se a seguir septo interatrial com enxerto de dura-máter e sutura contínua de Prolene 4-0. O enxerto foi suturado inferiormente em relação ao seio coronário, que passou a drenar para o átrio esquerdo, evitando assim a região do feixe de His (fig. 5).

Não houve complicações pós-operatórias e a criança está assintomática decorridos três anos da cirurgia. O eletrocardiograma mostra ritmo sinusal. Estudo hemodinâmico realizado 5 meses depois da operação revelou pressões normais dentro do coração, ausência de insuficiência mitral e uma excelente bipartição do átrio único. (Fig. 6 e 7).

Caso 3 - NAS, 29 anos, sexo masculino, foi admitido em 14/5/79 com queixas de dispnéia aos grandes e médios esforços há cerca de quatro anos.

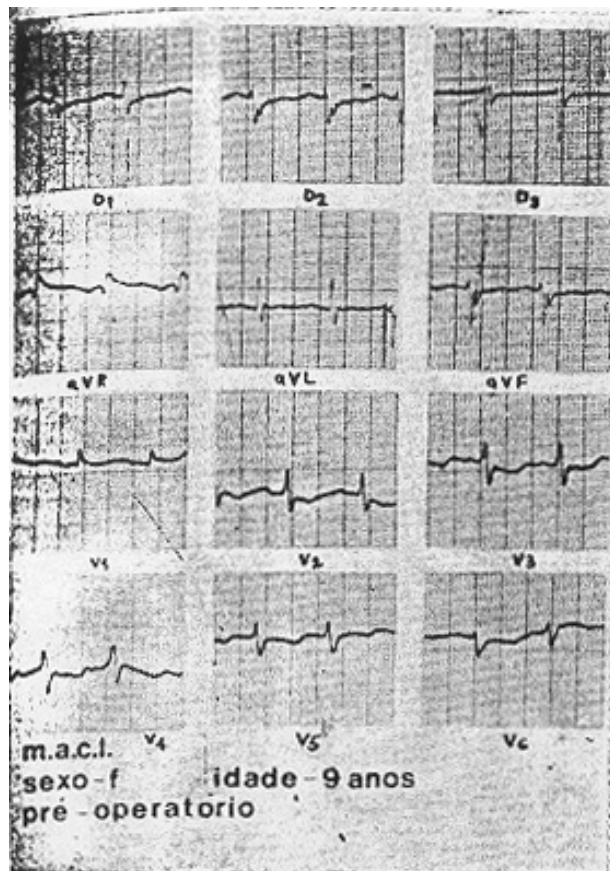


Fig. 2 - Ecg pré-operatório do caso 2.

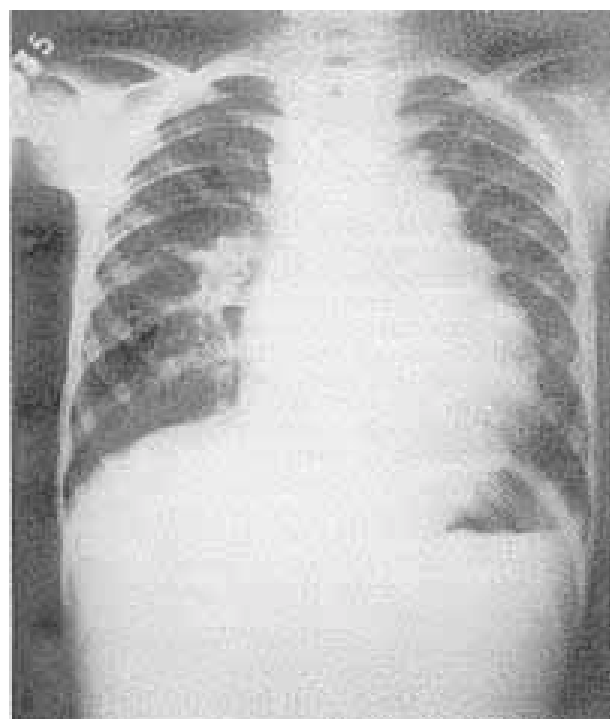


Fig. 3 - Radiografia pré-operatória do caso 2.

Ao exame físico, o paciente apresentava regular estado geral. Não havia cianose ou sinais de insuficiência cardíaca. Os pulsos eram pal-páveis nos quatro membros e a PA era

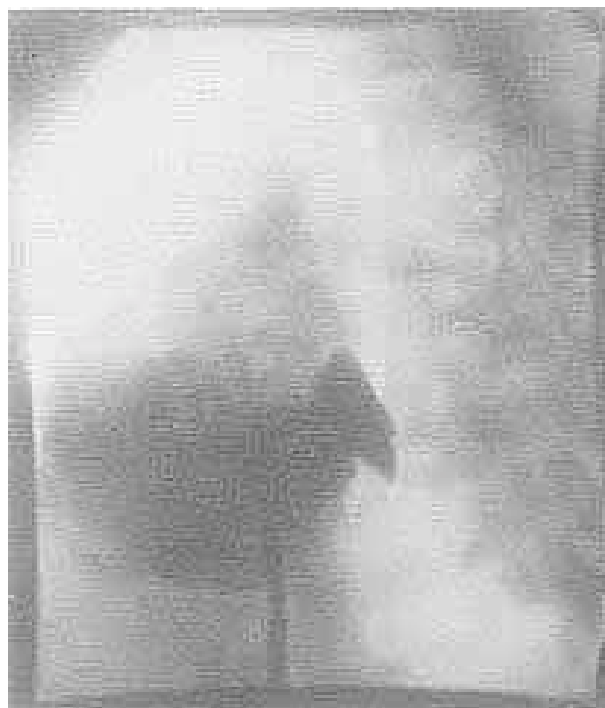


Fig. 4 - Cineangiocardiógrafia pré-operatória do caso 2.

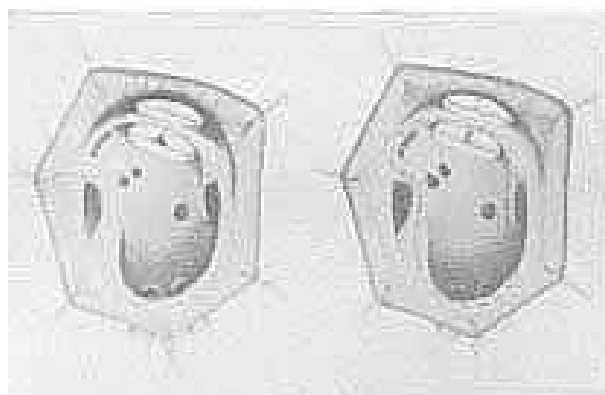


Fig. 5 - Desenho mostrando a anatomia do caso 2 e a técnica de correção.

de 120 x 80 mmHg. O ictus cordis estava no 5.º EIE e era difuso e impulsivo. O ritmo cardíaco era irregular com 100 bpm. A 1.ª bulha era hiperfonética e a 2.ª bulha era desdobrada fixamente. Havia um ruflar diastólico na ponta.

Observou-se ainda, no exame físico, acentuada redução no comprimento dos membros superiores e inferiores. Os dedos, tanto das mãos como dos pés, eram pequenos e juntos, embora não existisse sindactilia.

O eletrocardiograma mostrava fibrilação atrial, eixo elétrico para a esquerda (SÂQRS a -110°), sobrecarga ventricular direita e zona elétricamente inativa em parede inferior. A radiografia do tórax mostrou cardiomegalia +++ e grande aumento da circulação pulmonar.

O estudo hemodinâmico realizado na data da internação revelou as seguintes pressões: átrio direito = 20 mmHg de pressão média, ventrículo direito = 66/30 mmHg, artéria pulmonar = 66/21 mmHg, ventrículo esquerdo =

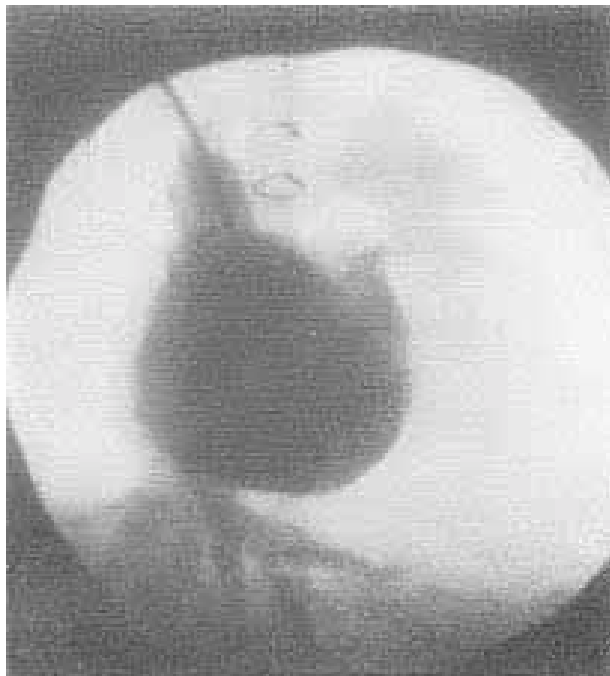


Fig. 6 - Cineangiocardiografia pós-operatória do caso 2.



Fig. 7 - Cineangiocardiografia pós-operatória do caso 2.

122/21 mmHg e aorta = 122/80 mmHg. A cineangiocardiografia com injeção de contraste em ventrículo direito permitiu verificar, após a circulação do contraste pelos pulmões, opacificação de uma enorme cavidade atrial, não se conseguindo distinguir o septo interatrial. O ventriculograma esquerdo mostrava moderada insuficiência mitral e discreta hipocinesia difusa do VE.

O paciente foi operado em 23/5/79, através de esternotomia mediana e com circulação extracorpórea. No

local de desembocadura da veia cava inferior, drenavam duas veias hepáticas. A veia cava inferior cruzava o diafragma na linha mediana e desembocava em seio coronário. Por este motivo, a perfusão foi instituída com cânulas em aorta ascendente e cânula única em átrio “direito”, abaixando-se a temperatura até 18°C e realizando-se parada circulatória total por 72 minutos. Como no caso anterior não havia resquício de septo interatrial e havia uma fenda completa no folheto anterior da valva mitral. A correção foi feita de maneira idêntica à do caso 2, com diferença de que, neste paciente, o seio coronário foi deixado para o lado direito visto que nele desembocava a veia cava inferior (fig. 8).

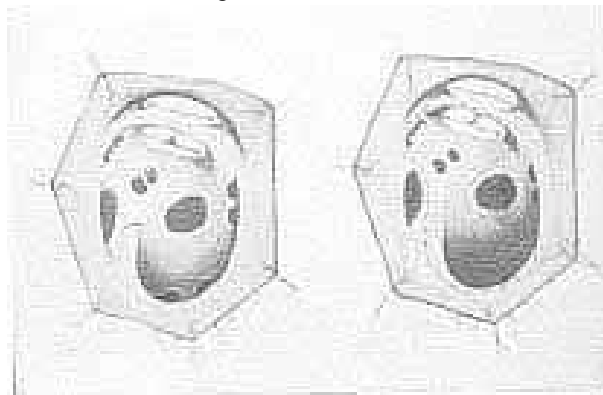


Fig. 8 - Anatomia do caso 3 e a técnica de correção.

O pós-operatório decorreu sem complicações, e o paciente está assintomático e em ritmo sinusal dois anos após a cirurgia.

Caso 4 - JFS, 42 anos, sexo feminino, foi admitida em 23/2/81. Referia dispnéia aos grandes e médios esforços há vários anos, palpitações e infecções respiratórias frequentes.

Ao exame físico a paciente apresentava regular estado geral. Não havia cianose ou sinais de insuficiência cardíaca. Os pulsos eram palpáveis nos 4 membros e a PA de 130 x 80 mmHg. O ictus cordis estava no 5.º EIE, na linha hemiclavicular, impulsivo, abrangendo três polpas digitais. Palpava-se um frêmito sistólico na borda externa esquerda baixa. O ritmo cardíaco era irregular com 94 bpm. Havia um SS ++ no 2.º EIE, e a 2.ª bulha era desdobrada constantemente com componentes fixos.

O eletrocardiograma mostrava “flutter” atrial com bloqueio A-V variável, bloqueio de ramo direito e rotação horária do coração (SÂQRS a + 85°). Radiologicamente, havia cardiomegalia +++ e um grande aumento da circulação pulmonar.

O estudo hemodinâmico realizado na data da admissão mostrou uma saturação de oxigênio semelhante (92%) em átrio e ventrículo direitos, em artéria pulmonar e em ventrículo esquerdo. A pressão média em cavidade atrial era de 11 mmHg; pressão em ventrículo direito, de 67/8 mmHg; pressão em artéria pulmonar, 54/7 mmHg; pressão em ventrículo esquerdo, 106/12 mmHg; pressão em aorta, 106/60 mmHg. Cineangiocardiografia com injeção de contraste em tronco de artéria pulmonar permitiu visualizar

no levograma um rápido enchimento de todas as cavidades cardíacas. Uma injeção em ventrículo esquerdo mostrou ter essa cavidade morfologia bizarra e contratilidade moderadamente deficiente. Notava-se um prolapso do folheto posterior da valva mitral que, por sua vez, era competente.

Antes da cirurgia, a paciente desenvolveu “flutter” atrial com frequência cardíaca de 170 bpm sendo necessário realizar cardioversão. A operação foi feita em 26/2/81 através de esternotomia mediana e com auxílio de circulação extracorpórea. Havia apenas um resquício de septo interatrial na parte mais alta da cavidade atrial. O folheto anterior da valva mitral tinha uma fenda pequena e incompleta. Construiu-se o septo interatrial com enxerto de dura mater e sutura contínua de Prolene 4-0, deixando-se, como no caso 2 o seio coronário drenar para o átrio esquerdo (fig. 9).

Não houve complicações no pós-operatório, e a paciente está assintomática e em ritmo sinusal decorridos 4 meses da operação.

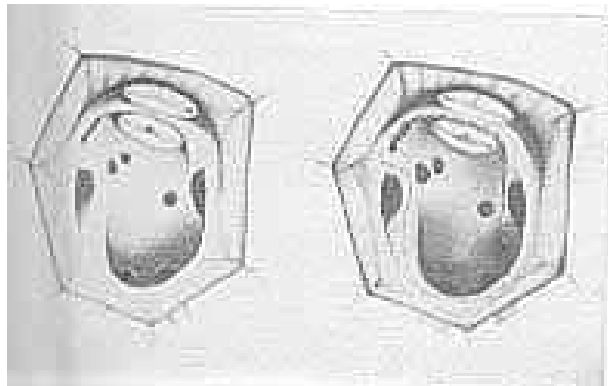


Fig. 9 - Anatomia do caso 4 e técnica de correção.

Discussão

O átrio único é a variedade mais rara de comunicação interatrial. Entre 3.452 pacientes operados com circulação extracorpórea na Clínica Mayo, num período de 10 anos, encontraram-se 9 vezes essa anomalia³. Em nosso Serviço, tivemos a oportunidade de observar 4 casos numa série consecutiva de 161 doentes submetidos à correção das diversas formas de defeitos do septo interatrial, o que evidencia uma frequência de 2,5%.

É clássica a associação de átrio único com a síndrome de Ellis-van Creveld. Essa síndrome é considerada uma das mais raras máis formações genéticas. Desde a descrição original em 1940⁴ até uma revisão feita por Giknis em 1963⁵ haviam sido descritos apenas 36 casos, dos quais 20 apresentavam cardiopatia congênita. As características da síndrome são facilmente reconhecidas à inspeção, tal como ocorreu em um dos nossos pacientes (caso 2). Existe baixa estatura, própria do nanismo, havendo nítida desproporção entre os membros e o tronco; polidactilia, mais freqüentemente envolvendo as mãos, e vários defeitos ectodérmicos, sobretudo de pelos, dentes, lábios e nariz. A longevidade na síndrome de Ellis-van Creveld é sobretudo determinada pela cardiopatia congênita,

presente em 55% dos casos, a maioria dos quais representada pelo átrio único.

As conseqüências fisiológicas do átrio único são bastante semelhantes às encontradas em qualquer comunicação interatrial de grande tamanho. Contudo, devido à ausência completa do septo interatrial, existe tendência a maior mistura do retorno venoso na cavidade atrial, podendo ocorrer insaturação arterial periférica apesar do grande fluxo esquerda-direita. Evidentemente, como em todas as formas de defeitos do septo interatrial, a magnitude e a direção do “shunt” dependerão da situação das valvas atrioventriculares e da complacência de ambos os ventrículos.

O quadro clínico, como pode ser observado pela descrição dos nossos casos, é semelhante ao encontrado na comunicação interatrial, e o diagnóstico pré-operatório preciso só pode ser estabelecido mediante acurado estudo hemodinâmico. Deve-se, porém, levantar a suspeita de átrio único se, diante de um quadro sugestivo de comunicação interatrial, existirem os seguintes achados: 1) sintomas precoces e graves de insuficiência cardíaca, tal como observado no caso 1; 2) na presença da síndrome de Ellis-van Creveld; 3) se houver cianose periférica sem evidência de severa hipertensão pulmonar; 4) se o eletrocardiograma mostrar desvio do eixo elétrico para a esquerda como em três dos nossos pacientes; 5) e, finalmente, se a saturação de oxigênio for igual em artéria pulmonar e em aorta como nos casos 2 e 4 dessa série.

Até a conceituação anatômica estabelecida por Rastelli e col.², admitia-se que o átrio único era uma forma de canal atrioventricular. Considera-se atualmente, como características anatômicas dessa anomalia, a ausência completa de septo interatrial acima das valvas atrioventriculares (se bem que um resquício de tecido septal possa existir na parte mais cefálica do átrio único), ausência de comunicação interventricular e fenda no folheto anterior da valva mitral.

Alguns casos, contudo, têm sido descritos nos quais a valva mitral era normal^{6,7}, suscitando o problema da obrigatoriedade de fenda mitral para o enquadramento da lesão como átrio único de acordo com os critérios de Rastelli².

Por outro lado, existem casos nos quais ocorre fenda no folheto septal da valva tricúspide, isolada ou associada à fenda mitral^{6,8}. Nossos pacientes apresentavam valva tricúspide normal e anatomia variada da valva mitral. Um deles (caso 1) tinha dupla fenda no folheto anterior da valva mitral que era ainda bastante deformada. Não foi possível reconstruir satisfatoriamente a valva mitral, que foi substituída por uma prótese biológica. Em dois pacientes (casos 2 e 3), havia uma fenda mitral completa, obtendo-se a correção com vários pontos separados. Finalmente, no caso 4, a fenda mitral era pequena e incompleta, e a valva era competente.

Várias formas de anomalias do retorno venoso sistêmico e pulmonar, bem como do seio coronário, têm sido relatadas em associação com átrio único^{2,3,6-9}. A mais comum é a persistência da veia cava superior esquerda, encontrada em sete dos 15 casos relatados por Rastelli². Apenas em um dos nossos doentes (caso 3), a veia cava inferior drenava em seio coronário, enquanto duas veias hepáticas desemboca-

vam no lado direito do átrio único. Tal anomalia, impedindo uma canulização venosa individual, obrigou ao estabelecimento da perfusão com cânula venosa única realizando-se, então, hipotermia profunda e parada circulatória para correção do defeito.

O objetivo da cirurgia no átrio único, afora a correção das deformidades das valvas atrioventriculares, caso existam, é estabelecer a bipartição da cavidade atrial. Com esse objetivo, usamos em todos os casos dura mater homóloga, parecendo-nos um tecido mais flexível à construção total do septo interatrial. Um dos problemas cirúrgicos mais graves nesse tipo de procedimento é a possibilidade de lesão do sistema de condução. Procuramos evitar a região do feixe de His, suturando o enxerto por baixo do seio coronário, assim deixado para o lado do átrio esquerdo. Essa técnica foi empregada em dois dos casos.

O risco cirúrgico parece ser mais elevado na correção do átrio único que nas intervenções de outras formas de defeitos do septo interatrial. Na série de 15 casos relatada por Rastelli e col.², houve 4 mortes (27%). O óbito ocorrido no primeiro caso de nossa pequena série decorreu de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo após o implante de uma prótese em posição mitral, fato esse que deve ser sempre lembrado quando for necessário substituir a valva mitral em crianças com átrio único. Os resultados nos outros 3 casos foram excelentes, estando os pacientes assintomáticos e em ritmo sinusal. É nossa impressão que na correção do átrio único o bom resultado da cirurgia dependerá essencialmente da perfeita correção da insuficiência mitral e da ausência de lesão do sistema de condução.

Summary

Four cases of common atrium are described, one of them associated with the Ellis-van Creveld syndrome. This rare syndrome is characterized by dwarfism, polydactyly and ectodermal defects. Two patients were males and two females, ranging in age from seven to 42 years (mean 21).

The clinical picture in all cases resembles that of large atrial septal defect but preoperative diagnosis was possible with the hemodynamic data obtained by cardiac catheterization and cineangiocardiology. Mitral incompetence was present in three cases.

Surgical repair was carried out with the aid of extracorporeal circulation. One patient had the inferior vena cava connecting with the coronary sinus and two hepatic veins draining into the right side of the common atrium which prevented venous cannulation. Correction in this case was accomplished with deep hypothermia and circulatory arrest.

In two cases the atrial septum was completely absent, whereas in two there were a small strand of tissue in the cephalad wall of the common atrium. One patient had severe mitral valve deformity, and valve replacement was performed with a biologic prosthesis. Two had a complete cleft in the anterior leaflet of the mitral valve which was repaired by interrupted stitches and one had a partial cleft which was not sutured. In all cases construction of the atrial septum was accomplished with homologous dura mater.

The child who had the mitral valve replaced died in low cardiac output state 12 hours after surgery. The three other patient had an uneventful recovery. They are free of symptoms and in sinus rhythm.

Referências

1. Young, A. H.; Robinson, A. - Some malformations of the human heart. *M. Chron.* 47: 96, 1907/1908.
2. Rastelli, G. C.; Rahimtoola, S. H.; Ongley, P.A.; McGoon, D. C. - Common atrium: anatomy, hemodynamics, and surgery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 55: 834, 1968.
3. Rastelli, G. C.; Ongley, P. A.; Kirklin, J. W. - Surgical correction of common atrium with anomalously connected persistent left superior vena cava: Report of Case. *Mayo Clin. Proc.* 40: 528, 1965.
4. Ellis, R. W. B.; van Creveld, S. - A syndrome characterized by ectodermal dysplasia, polydactyly, chondrodysplasia and congenital morbus cordis. *Arch. Dis. Childhood*, 15: 65, 1940.
5. Giknis, F. L. - Single atrium and the Ellis-van Creveld syndrome. *J. Pediatrics*, 62: 558, 1963.
6. Ellis, F. H., Jr.; Kirklin, J. W.; Swan, H. J. C.; Dushane, J. W.; Edwards, J. E. - Diagnosis and surgical treatment of common atrium (Cor trilobulare-biventriculare). *Surgery*, 45: 160, 1959.
7. Takanashi, Y.; Anzai, N.; Okada, T.; Sano, A.; Ando, M.; Konno, S. - Common atrium associated with anomalous high insertion of the inferior vena cava. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 69: 912, 1975.
8. Ghosh, P. K.; Donnelly, R. J.; Hamilton, D. I.; Wilkinson, J. L. - Surgical correction of a case of common atrium with anomalous systemic and pulmonary venous drainage. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 74: 604, 1977.
9. Krayenbuhl, C. V.; Lincoln, J. C. R. - Total anomalous systemic venous connection, common atrium, and partial atrioventricular canal. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 73: 686, 1977.