

Munir Murad *
José Manuel Velasco Bayon **
Nelson Botelho Reis ***

FORMA CLÍNICA ISOLADA DO “COR
TRIATRIATUM”. NOVO SINAL NA
RADIOLOGIA
CONVENCIONAL E ASPECTOS PARTICULARES
DA ECOCARDIOGRAFIA BIDIMENSIONAL.

É descrito um paciente com a forma clássica do “cor-triatrium”, dando ênfase aos achados da radiologia simples do tórax e da ecocardiografia que ainda não foram acentuados na literatura. No presente caso, foi de fundamental importância diagnóstica uma forma inusitada de crescimento atrial esquerdo, vista na radiografia simples, que poderia ser um elemento utilíssimo para o reconhecimento da anomalia.

Dentre as lesões obstrutivas do sistema veno-atrial esquerdo, o “cor triatriatum” (CT) é comum: menos de uma centena de casos comprovados, a maioria em crianças, foram descritos neste século^{1,2}. A anomalia apresenta-se sob várias formas clínicas³, dentre as quais a forma clássica isolada que habitualmente se acompanha de hipertensão veno-capilar pulmonar (HVCP) e funciona como estenose mitral, severa. Essa forma é passível de correção com técnica cirúrgica de relativa simplicidade e ótimos resultados. Tivemos a oportunidade de observar um paciente com a forma referida exemplifica bem o quadro clínico e mostra que a suspeita diagnóstica pode ser feita com método bastante simples, ao alcance de qualquer especialista.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Homem branco, de 23 anos de idade, produto de uma gestação normal, relatou como antecedentes apenas crises de “asma” desde a infância. Aos 22 anos, começou a apresentar cansaço, fraqueza nas pernas, aceleração dos batimentos cardíacos e dispnéia a médios esforços acompanhada de tosse e expectoração mucosa. Por ocasião de uma infecção do aparelho respiratório, uma radiografia do tórax chamou a atenção para a possibilidade de cardiopatia (duplo contorno na silhueta cardíaca). O paciente foi então encaminhado a nosso serviço para avaliação.

O exame físico revelou desenvolvimento e impulsão paraesternal esquerda que se acentuava na inspiração. A 1.^a bulha era normal e a 2.^a, única e

hiperfonética. No centro do precórdio auscultaram-se a 4.^a bulha cardíaca e um estalido protossistólico pulmonar algo distante da 1.^a bulha. Os achados eram condizentes com a presença de hipertensão arterial pulmonar (HAP).

A radiografia (RX) simples do tórax, complementada por cortes tomográficos, mostrou uma silhueta cardiovascular de dimensões normais e arco médio abaulado. Chamava atenção um aspecto inusitado de crescimento atrial esquerdo presente em radiografias de diferentes ocasiões: ao contrário das formas habituais havia, na incidência pósterio-anterior, duplo contorno, com a porção mais densa situada por dentro da borda direita, numa posição alta, praticamente restrita apenas ao quadrante superior direito da silhueta cardíaca. Além disso, nessa incidência, não se visibilizou o apêndice atrial esquerdo. No perfil esquerdo, o esôfago era desviado dorsalmente apenas pela porção alta do átrio (fig. 1). Em nenhuma das duas incidências se notou significativo desvio do brônquio-fonte esquerdo. A análise da imagem pulmonar revelou hilos dilatados, inversão do padrão vascular pulmonar e espessamento intersticial.

O eletrocardiograma (ECG) sugeriu crescimento de ambos os átrios e hipertrofia ventricular direita (fig. 2). A onda P não estava alargada. Um episódio de fibrilação atrial reverteu ao ritmo sinusal, após o uso de lanatosídeo C.

O ecocardiograma (modo M) revelou ecos de uma estrutura (fig. 3) de localização próxima ao plano da parede posterior da aorta (pa-

Trabalho realizado na Sexta Enfermaria da Santa Casa da Misericórdia do Rio de Janeiro.

* Chefe do Setor de Métodos Gráficos Não-Invasivos.

** Médico do Setor de Ecocardiografia.

*** Chefe do Serviço.

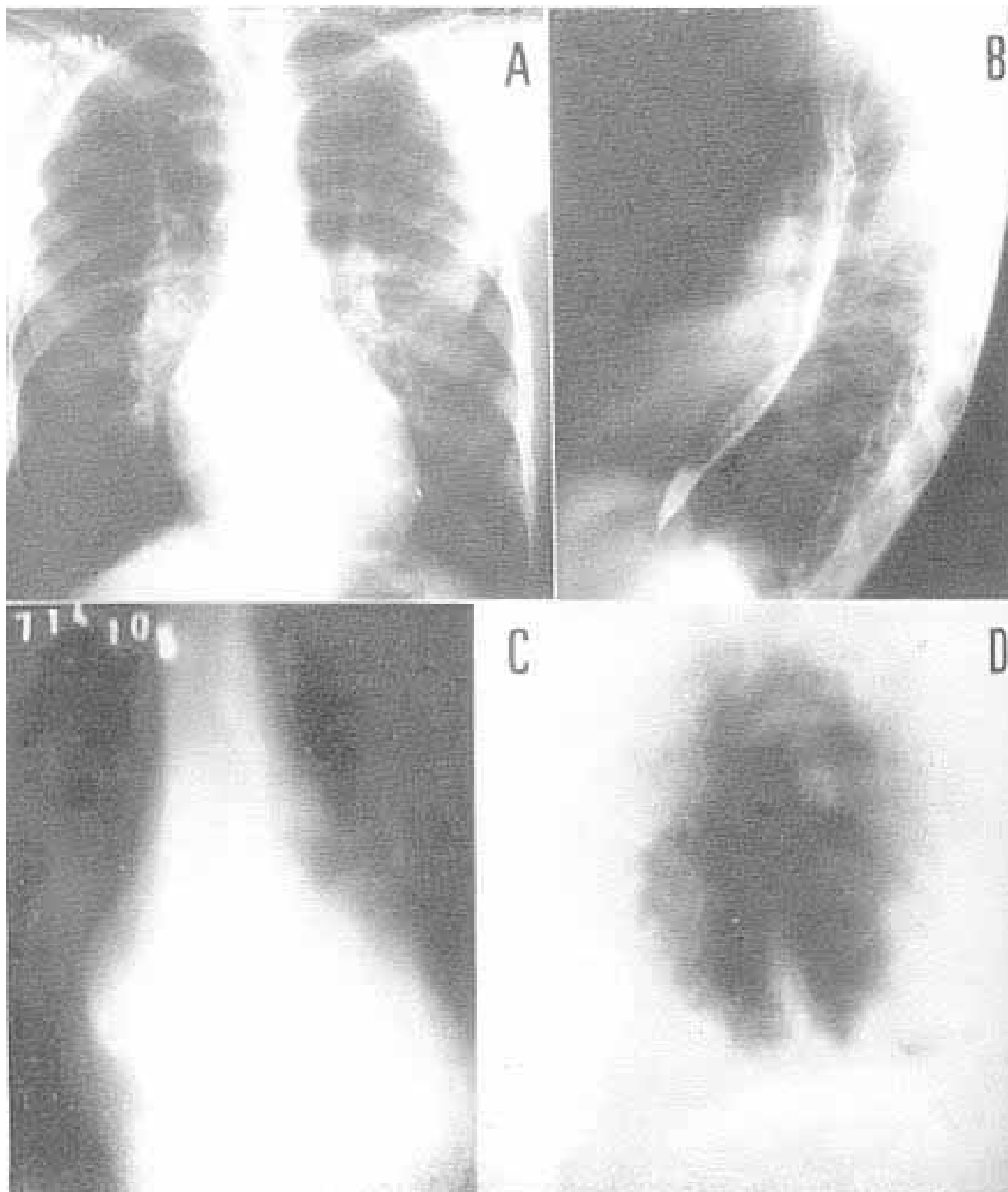


Fig. 1 - A) radiografia do tórax em pósterio-anterior; B) radiografia do tórax em perfil; C) tomografia de tórax e D) angiocardiografia nuclear (cortesia do Prof. J. A.Villela Pedras e col.) em OAE (a 60 °).

rede anterior do átrio esquerdo), que dividia a cavidade atrial em duas câmaras. As dimensões das cavidades de ambos os ventrículos eram normais e havia hipertrofia da parede anterior do ventrículo direito. A valva mitral era normal. A valva, tricúspide, no entanto, apresentou uma inclinação D-E diminuída e uma onda “A” maior do que a onda “E”. A valva pulmonar não apresentou

depressão pré-sistólica, e mostrou um visível fechamento mesiosistólico do folheto posterior.

O ecocardiograma bidimensional, na incidência paraesternal do plano de secção longitudinal, revelou a presença de uma membrana posterior à valva mitral septando o átrio esquerdo em direção vertical, desde anterior até a parede posterior (fig.4). Distingui-

forma clínica isolada do cor triatriatum

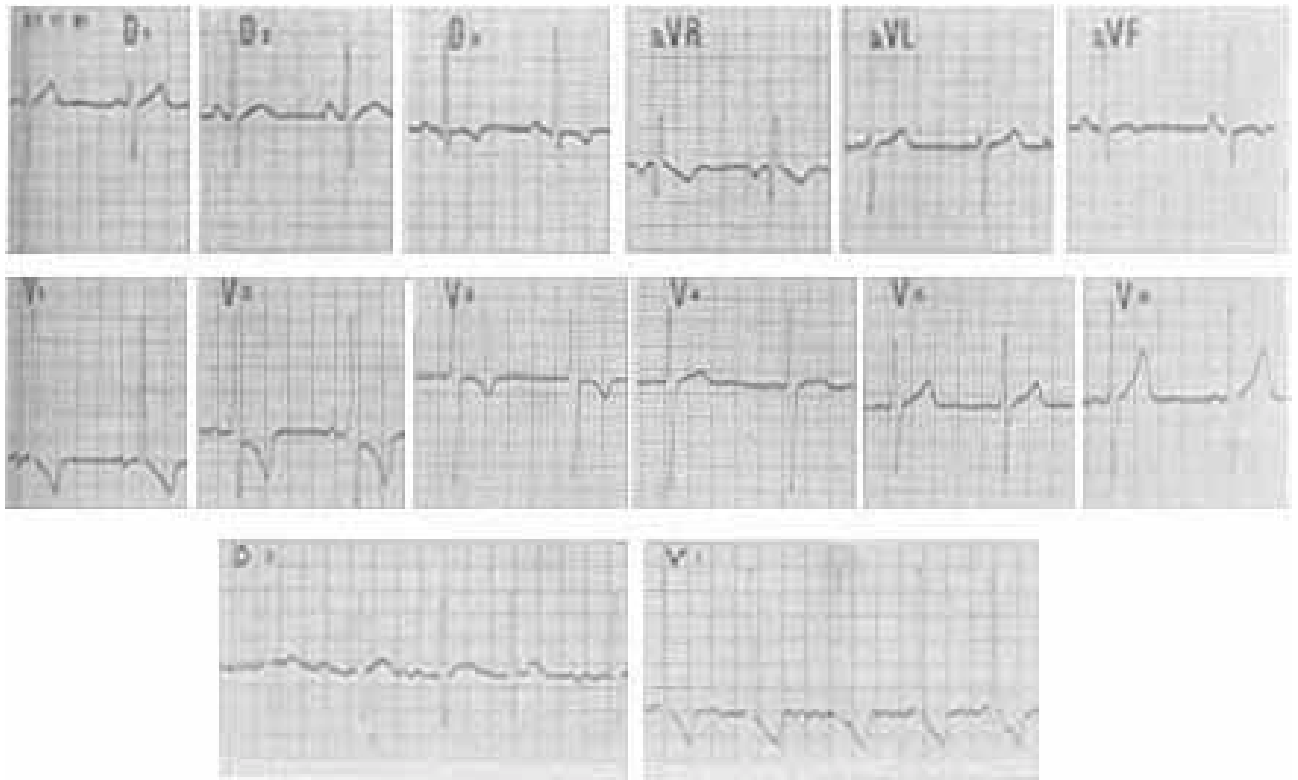


Fig. 2 - Eletrocardiograma. Em 24/12/1981, D2 e V1 durante o episódio de fibrilação atrial.

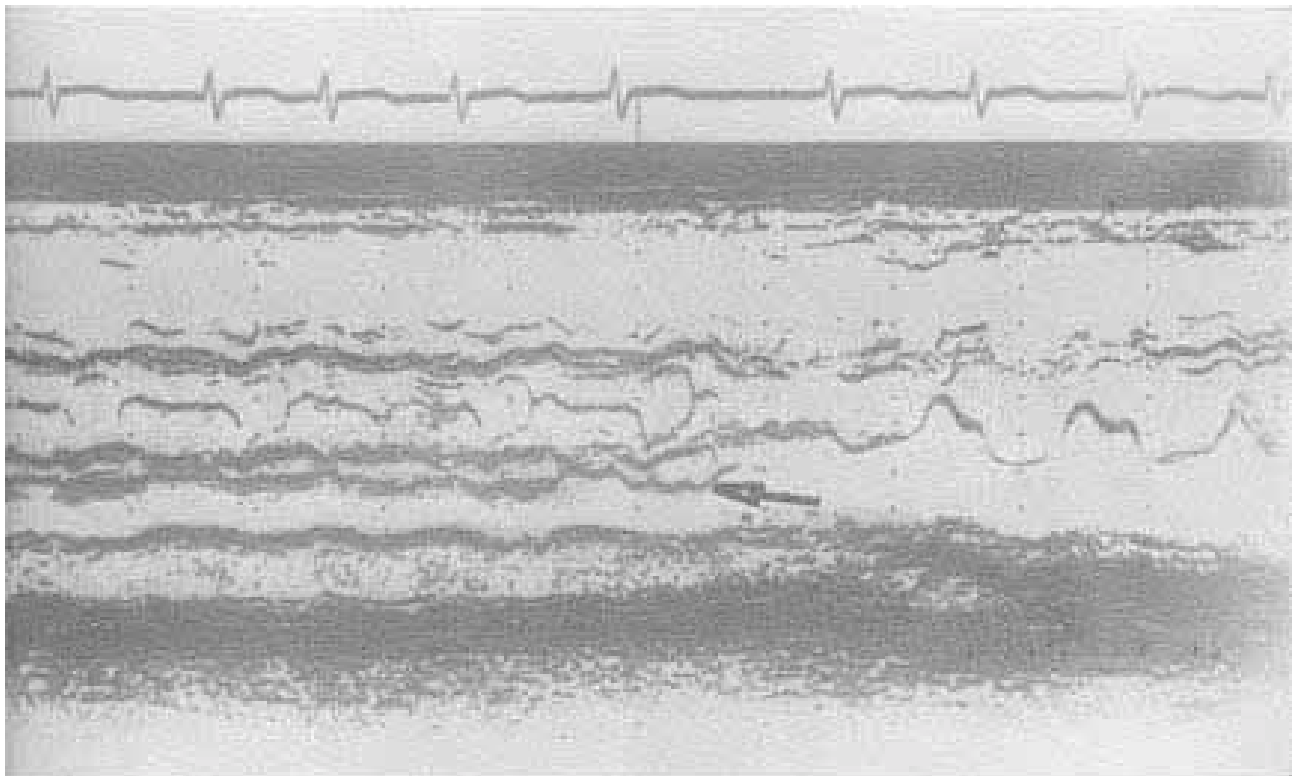


Fig. 3 - Ecocardiograma (modo M); varredura da aorta para a mitral. A seta ondica os ecos de uma estrutura próxima à parede anterior do átrio esquerdo. Outras explicações no texto.

ram-se, dessa maneira, dois compartimentos esquerdos. As valvas atrioventriculares tinham implantação, morfologia e mobilidades normais. Na incidência apical, no plano de secção das 4 câmaras, notou-se a mesma

membrana, agora septando o átrio em direção horizontal, desde o septo interatrial até a parede lateral esquerda (fig. 5). Existiam, por conseguinte, duas cavidades: uma superior (também chamada proximal ou acessória) que recebia as

veias pulmonares e uma inferior (também chamada distal ou átrio verdadeiro) que dava acesso à valva mitral. Entre a porção distal e o átrio direito havia perda da imagem bidimensional, a nosso ver, ocasionada pelo forâmen oval. Nessa última incidência, confirmou-se a hipertrofia do ventrículo direito.

O estudo hemodinâmico (tab. I) não demonstrou a existência de “shunt” no nível cardíaco. Havia importante HVCP e HAP passiva. Não foram notadas variações regionais significativas da pressão capilar pulmonar (PCP). A injeção de contraste no tronco da artéria pulmonar evidenciou artérias pulmonares dilatadas e a inspeção do levograma mostrou que o átrio esquerdo estava dividido em duas cavidades (fig. 6). A cavidade superior era mais densamente contrastada, esvaziava-se lentamente e recebia as veias pulmonares. A cavidade inferior englobava o apêndice atrial esquerdo. A ventriculografia esquerda não demonstrou qualquer anormalidade na valva mitral.

A angiocardiografia nuclear em OAE (a 60°) revelou na zona correspondente ao átrio esquerdo, uma região superior com maior concentração do material radioativo e uma inferior com menor intensidade de captação (fig. 1 D). Conforme já evidenciaram os métodos anteriores, a região superior recebia as veias pulmonares e a região inferior dava acesso à valva mitral.

O paciente foi operado sob circulação extracorpórea. Havia importante dilatação da via de saída do ventrículo direito e do tronco da artéria pulmonar que eram hiperpulsáteis. A aorta era hipoplástica. Aberto o átrio direito, visibilizou-se o septo interatrial que estava íntegro. A membrana que septava o átrio esquerdo foi ressecada a partir de uma incisão no septo interatrial. Essa membrana, composta de tecidos fibroso e muscular possuía um orifício de 3 mm de diâmetro por onde o sangue passava ao átrio verdadeiro (fig. 7). A câmara acessória, bastante dilatada, tinha conexão com to-

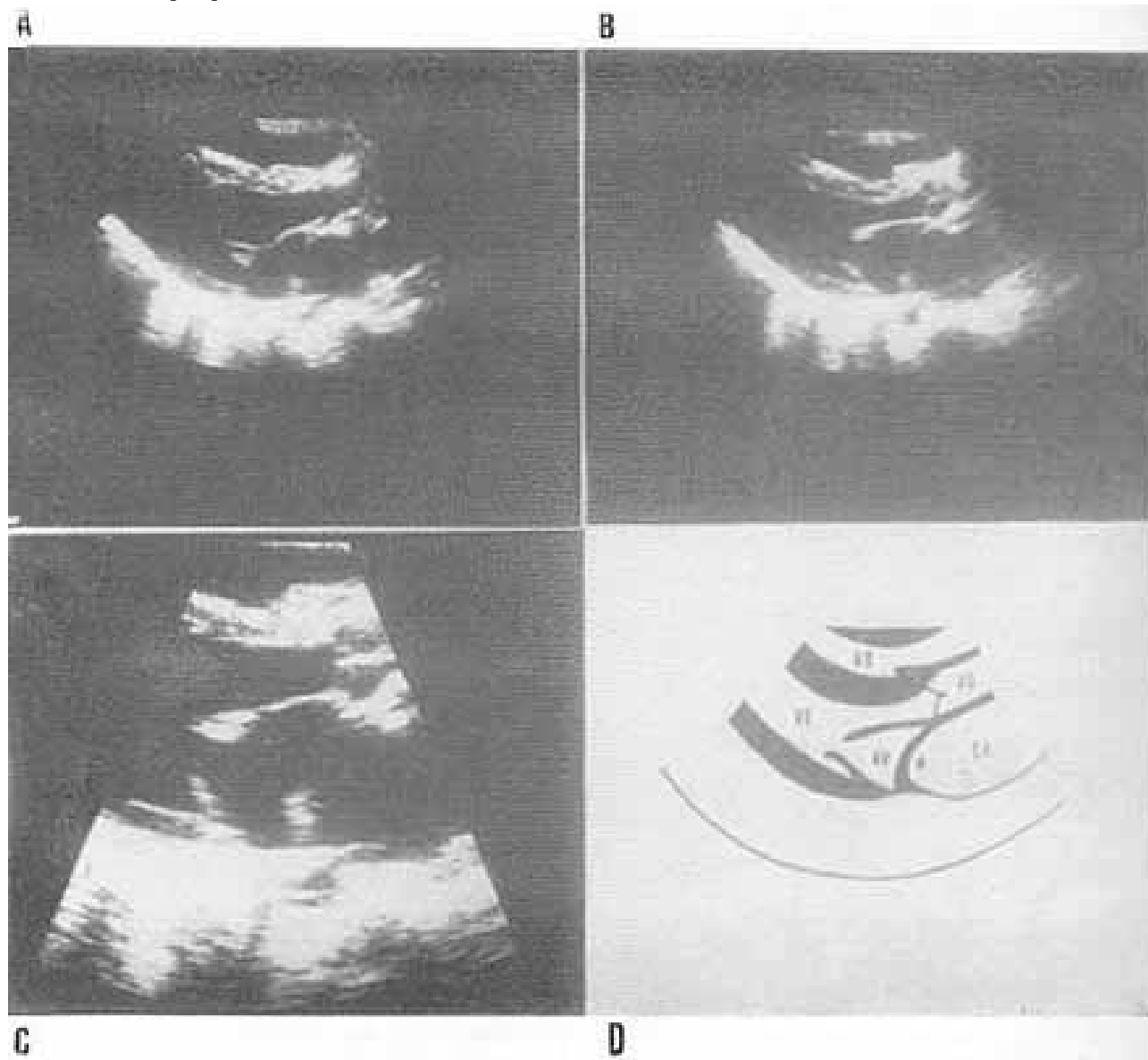


Fig. 4 - Ecocardiograma bidimensional. Corte longitudinal. A) sístole; B) diástole ; C) diástole ampliada; D) diagrama explicativo. VD - ventrículo direito; Ao -aorta; VE -ventrículo esquerdo; AV -átrio verdadeiro; CA -cavidade acessória; M -membrana (cortesia da Cardiodiagnose).

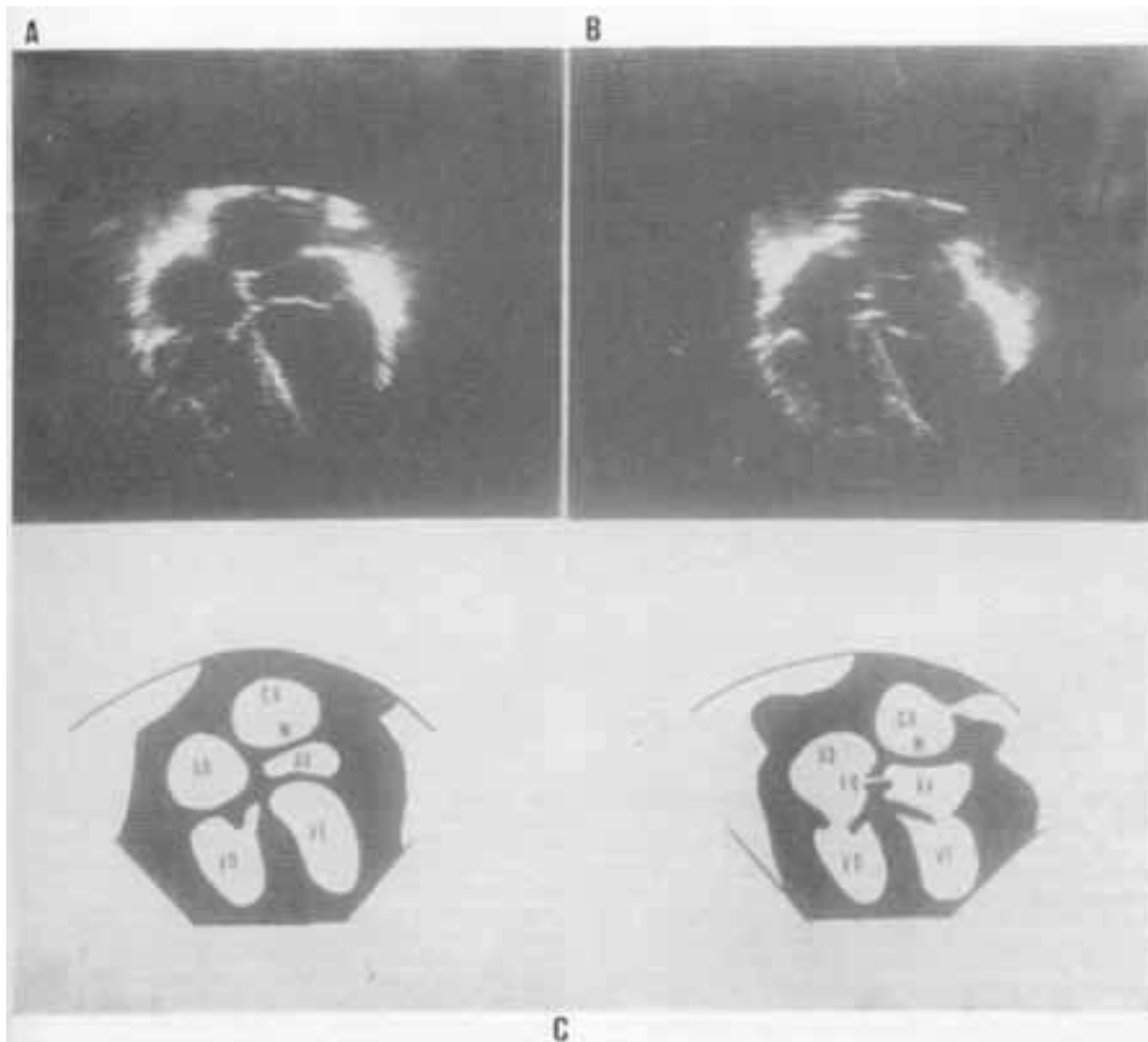


Fig. 5 - Ecocardiograma bidimensional. Corte apical, plano das quatro câmaras. A -sístole; B -diástole; C -diagrama explicativo; AD -átrio direito; FO -forâmên oval. Demais abreviaturas como na figura anterior. (Cortesia da Cardiodiagnose).

das as veias pulmonares. Após um período de 48 h sem incidentes, o paciente deixou a unidade de terapia intensiva e, atualmente, passa bem.

COMENTÁRIOS

Nosso paciente apresentava sinais de HAP (pelo RX e pelo ECG), indícios de HVCP (radiologia convencional) e evidências de crescimento do átrio esquerdo (RX e ECG), conjunto indicativo de obstáculo à drenagem venosa pulmonar e de anormalidade do átrio esquerdo e sugestivo de EM. Embora a ausculta não lembrasse a doença valvar, sabe-se que nessa valvopatia, ocasionalmente, faltam os sinais estetacústicos típicos (EM muda). Entretanto, o aspecto incomum do crescimento atrial esquerdo chamou atenção e foi interpretado como dilatação da câmara acessória de um CT sem participação do átrio verdadeiro que se localiza à esquerda, abaixo e à frente da citada câmara.

A utilização de diferentes incidências não permitiu uma boa comparação entre os achados da angiocardiografia e os da radiologia convencional. No entanto, a revisão de angiocardiografias publicadas³⁻⁸ confirma que a câmara acessória ocupa a posição correspondente à imagem de crescimento atrial seletivo vista em nosso paciente. Nosso caso confirma o que já foi acentuado por Perloff⁹: o apêndice atrial

Tabela I - Resultados do cateterismo.

Locais	Saturação O ₂ (%)	Pressões (mmHg)
VCS	72%	-
VCI	77%	-
AD	75%	8
VD	73%	60/108
AP	74%	60/125 (37)
VE	95%	120/1015
Aorta		130/178 (98)
Capilar pulm.		30

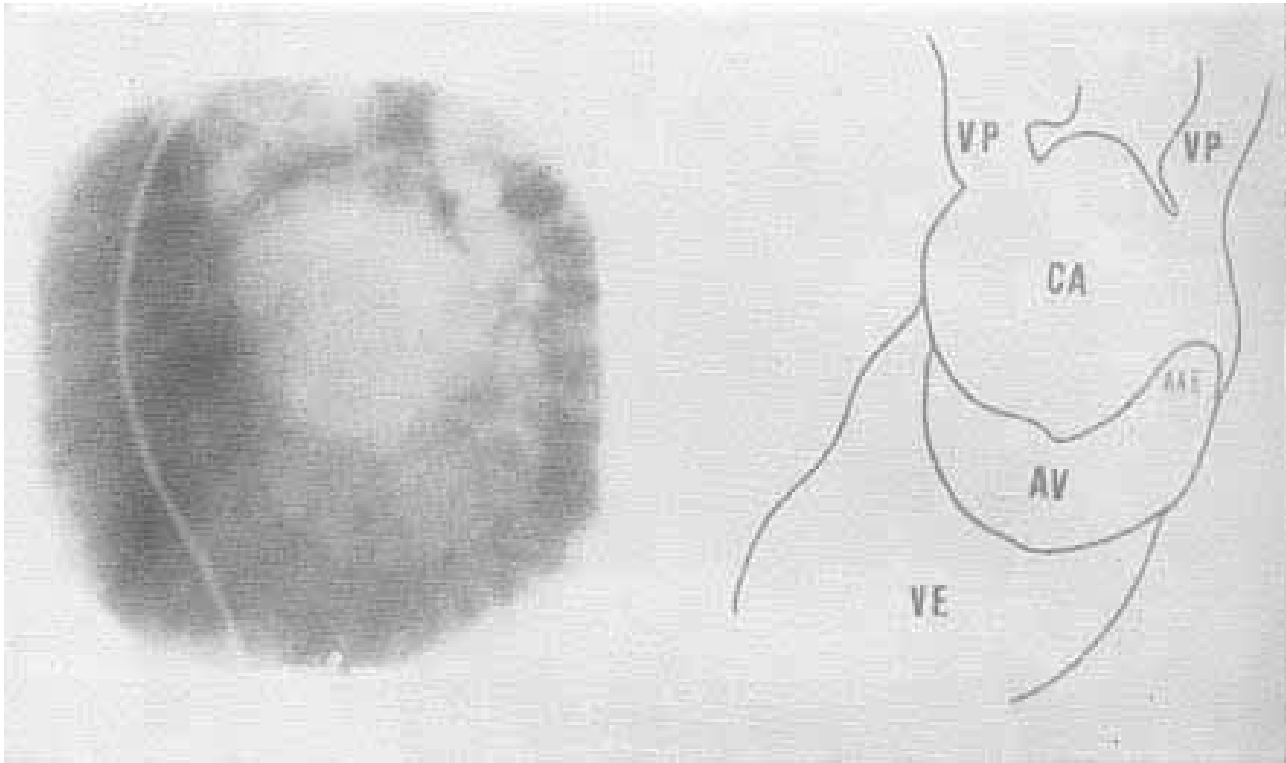


Fig. 6 - Angiocardiograma em OAE. Levograma: VP -veias pulmonares; AAE -apêndice atrial esquerdo. Demais abreviauras como nas figuras anteriores.

esquerdo não participa do crescimento atrial por estar em região de baixa pressão.

O ecocardiograma (modo M) foi feito utilizando técnica de registro cuidadosa para evitar erros de interpretação decorrentes da reverberação de ecos oriundos da parede posterior da aorta ou dos produzidos por estruturas do anel mitral ou da aorta descendente. Os registros afastaram a presença de tumores ou trombos intra-atriais e revelaram a presença de uma estrutura intra-atrial esquerda que poderia ser devida ao CT ou anel supralvar mitral, entidade de difícil diagnóstico diferencial pelo método em tela⁷. A imagem encontrada poderia ser também ocasionada por alguns tipos de drenagem anômala das veias pulmonares (por exemplo, em veia vertical). Utilizando somente dados da ecocardiografia, lembramos que a ausência de sobrecarga de volume e os indícios de HAP tornam a drenagem anômala pulmonar improvável. O ecocardiograma bidimensional foi realizado com o objetivo de confirmar o diagnóstico e fazer melhor distinção entre o anel supralvar mitral e o CT. As diversas incidências mostraram que a membrana estava situada bem acima do anel mitral. A localização do forâmen oval, pela incidência apical, era baixa (adjacente à cavidade distal). Tais achados permitem excluir o anel supralvar e diagnosticar CT^{10,11}.

Os dados de cateterismo relativos à pressão simulam EM pelo importante gradiente diastólico entre a PCP e o ventrículo esquerdo. A HVCP de monta indica que a comunicação entre as duas câmaras atriais esquerdas é pequena e que não existe comunicação ampla da cavidade proximal com o átrio direito. A ausência de variações regionais da PCP faz supor que todas as veias pulmonares

drenam na cavidade proximal. Uma possível drenagem venosa pulmonar em câmaras direitas e a existência de defeitos da septação cardíaca, comuns nas formas complexas de CT⁴, não têm apoio nos dados da oximetria. O diagnóstico da entidade em questão é feito, durante o cateterismo, pela injeção de contraste no tronco da artéria pulmonar e a observação do retorno venoso pulmonar. A via transeptal pode dar origem a erros de interpretação pela possibilidade de injeção seletiva na câmara distal. O levograma permite, outrossim, a visualização de possíveis anomalias da drenagem venosa pulmonar e a observação da posição do apêndice atrial esquerdo. Na totalidade dos casos de CT, esse apêndice se implanta na cavidade distal.

Nosso caso, bastante semelhante aos descritos por Al Abdulla e Col.¹² e por Ehrich e col.¹³ também em pacientes adultos, é característico da forma isolada de CT, tipo A, subtipo b da classificação de Thilenius, Bharati e Lev¹⁴.

Em nossa opinião, a dilatação da câmara acessória pode produzir, no RX convencional, um aspecto típico de crescimento atrial esquerdo circunscrito às porções posteriores, superiores e direitas, que seria um elemento importante para o diagnóstico diferencial com outras lesões obstrutivas intra-atriais. Esse aspecto de crescimento seletivo do átrio esquerdo, do que sabemos, não foi descrito, embora esteja presente em casos de CT relatados (por exemplo, caso 2 de Marin-Garcia e col.⁴). A imagem por nós descrita não deveria ser encontrada em presença de comunicação intra-atrial de vulto interessando a câmara acessória.

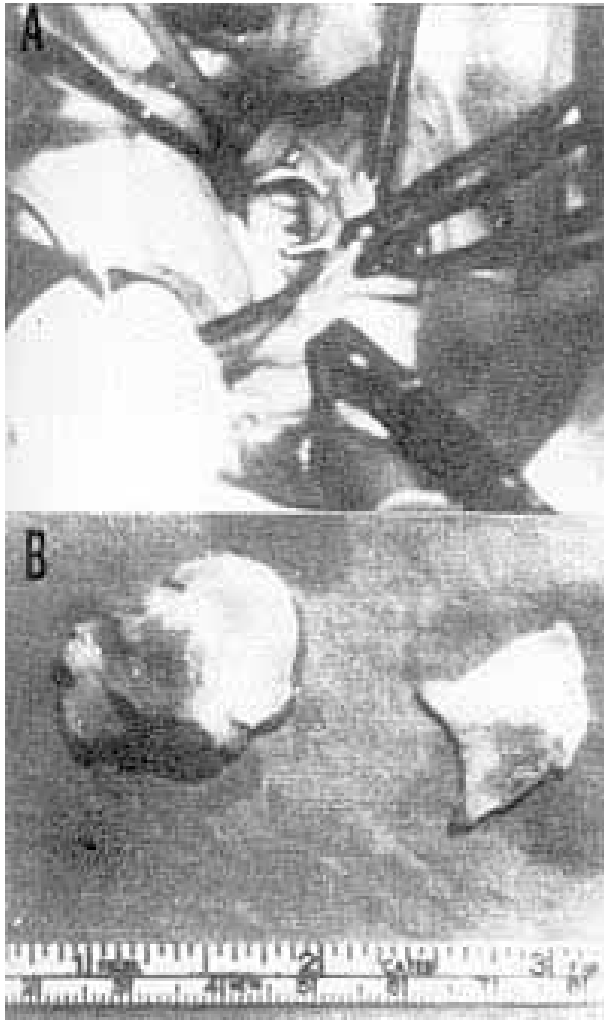


Fig. 7 -Pormenores da operação: a pinça está colocada no orifício da membrana. Em plano mais profundo, nota-se a válvula mitral. B - membrana ressecada: a coloração mais escura corresponde a tecido muscular e a mais clara, a tecido fibroso.

Encaramos a ecocardiografia bidimensional como o método de eleição para o diagnóstico do CT. A revisão da literatura^{10,11} indica a incidência apical em plano das quatro câmaras a mais adequada para a visibilização da membrana. No presente caso, essa estrutura foi também observada com facilidade no plano longitudinal por incidência paraesternal. O cateterismo cardíaco, com injeção de contraste no tronco da artéria pulmonar, é indispensável para a avaliação de possíveis anomalias associadas que devam ser também corrigidas durante a operação.

SUMMARY

A case of classic cor triatriatum (CT), type A, subtype b of the classification of Thilenius, Bharati and Lev is

reported. In our patient one important clue to the preoperative diagnosis was an unusual form of enlargement of the left atrium in the conventional x-ray of the thorax, with selective involvement in its right, superior and posterior positions. This was responsible, in the PA, for a double density circumscribed to the right upper quadrant of the cardiac shadow and by a high backward displacement of the esophagus in the lateral film. To our knowledge, this sign has not yet been described in the literature and is invaluable for the differential diagnosis of the obstructive lesions of the left atrium. Its presence allows us to exclude a large defect between the accessory left atrium and right atrium.

The best way to confirm the diagnosis of CT is bidimensional echocardiogram. The diaphragm that divides the atrium can be easily visualized in both the four chambers and the longitudinal views. The hemodynamic study is essential to exclude other cardiac malformations also amenable to be corrected during surgery.

REFERÊNCIAS

1. Van Praagh, R.; Corsini, I. - Cor Triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am. Heart J.* 78: 379, 1969.
2. Drut, R.; Di Bitetti, M. E.; Tau, L. - "Cor Triatriatum". *Arq. Bras. Cardiol.* 26: 253, 1973.
3. Lucas, R. V.; Schmidt, E. E. - Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In Moss, A. J.; Adams, F. H. - *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents.* Williams & Wilkins Company, Baltimore. 1968.
4. Marin - Garcia, J. et al. - Cor Triatriatum: study of 20 cases. *Amer. J. Cardiol.* 35: 59, 1975.
5. Canedo, M. I. et al. - Echocardiographic features of cor triatriatum. *Amer. J. Cardiol.* 40: 615, 1977
6. Gibson, D. G.; Honey, M.; Lennox, S. C. - Cor Triatriatum Diagnosis by echocardiography. *Br. Heart J.* 39: 835, 1974.
7. Lundstrom, N.R. - Ultrasound cardiographic studies of the mitral valve in young infants with mitral atresia, mitral stenosis, hypoplasia, of the left ventricle and Cor Triatriatum. *Circulation.* 45: 324, 1972.
8. Moddie, D. S.; Hagler, D. J.; Ritter, D. G. - Cor Triatriatum: echocardiographic findings. *Mayo Clin. Proc.* 51: 286, 1976.
9. Perloff, J. K. - *The Clinical Recognition of Congenital Heart Disease.* W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1978.
10. Nimura, Y. et al. - Noninvasive preoperative diagnosis of Cor Triatriatum with ultrasonocardiogram and conventional echocardiogram. *Am. Heart J.* 88: 240, 1974.
11. Goldberg, S. J.; Allen, H. D.; Sahn, D. J. - *Pediatric and Adolescent Echocardiography.* Year Boor Medical Publishers Inc., Chicago, 1980.
12. Al Abdulla, H. M.; Demany, M. A.; Zimmerman, H. A. - Cor Triatriatum preoperative diagnosis in an adult patient. *Am. J. Cardiol.* 26: 310, 1970.
13. Ehrich, D. A. et al. - Cor Triatriatum: report of a case in a young adult with special reference to the echocardiographic features and etiology of the systolic murmur. *Am. Heart J.* 94: 217, 1977.
14. Thilenius, O. G.; Bharati, S.; Lev, M. - Subdivided left atrium: An expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am. J. Cardiol.* 37: 743, 1976.