

COR TRIARIATUM DEXTER: DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO. RELATO DE CASO

LINEU J. MIZIARA, MARIA CÂNDIDA C. BORGES, JOSÉ GERALDO F. GONÇALVES, EMERSON C. BORGES,
ROBERTO V. BOTELHO, KLEBER GOMES FRANCHINI

Os autores apresentam um caso de cor triatriatum dexter, diagnosticado por ecodoppler cardiografia bidimensional, associado a comunicação interatrial e estenose pulmonar valvar.

A anomalia não foi detectada no estudo hemodinâmico. O ecodoppler cardiograma mostrou uma ampla

membrana dividindo o átrio direito em duas cavidades, estendendo-se de sua porção inferior, imediatamente acima do anel tricúspide, até os orifícios das veias cavas. Esses achados foram confirmados pela necrópsia.

Arq. Bras. Cardiol. 50/5:335-337—Maio 1988

A ausência de regressão da valva direita do seio venoso, e quando ocorre, resulta em anomalias que variam desde a septação parcial do átrio direito até sua divisão completa em duas câmaras, dando origem ao cor triatriatum dexter¹⁻⁷.

Relatamos o caso de um paciente portador de cor triatriatum dexter, diagnosticado com o auxílio do ecocardiograma, e com subsequente confirmação no crosscópica.

RELATO DO CASO

Paciente de 25 anos de idade, do sexo masculino negro, com queixa de dispnéia e tosse com expectoração sanguinolenta há 6 meses. Sabia ser portador de cianose labial e de extremidades desde o nascimento. Há 6 meses vinha sentindo dispnéia a médios esforços, tonturas e dor precordial contínua, de leve intensidade, não relacionadas com atividades físicas além de tosse com expectoração hemoptóica.

O exame físico revelava mucosas hipercoradas, cianose labial e de extremidades + + + + +, baqueamento digital, unhas em vidro de relógio, pressão arterial 160 x 120 mmHg, frémito sistólico no 2º, 3º e 4º espaços intercostais, junto à borda externa esquerda, ausência de sinal de Dressler. Coração rítmico a 72 spm, 1ª bulha normofonética, sopro sistólico ejetivo + + + + +, rude, melhor audível em foco pulmonar, irradiando-se para os demais focos, 2ª bulha única e normofonética.

O hemograma demonstrava 6.600.000 hemácias/mm³, 18,9 gr% de hemoglobina e hematócrito 60%. No eletrocardiograma, o ritmo era sinusal, e havia sobrecarga atrial direita e sobrecarga ventricular direita. A radiografia de tórax demonstrava cardiomegalia grau I em IV, às custas de ventrículo direito, diminuição da trama vascular pulmonar e concavidade do arco médio.

O estudo ecodoppler cardiográfico evidenciava situs solitus víscero-atrial, atrioventricular e ventrículo —arterial, presença de ampla membrana que divide o átrio direito em duas cavidades; estendendo-se de sua porção inferior, imediatamente acima do anel tricúspide, até o orifício da veia cava inferior e veia cava superior (fig. 1, 2). Tal membrana apresenta orifício ao nível de sua porção central, além de movimentação sincrônica com o ciclo cardíaco, indo em direção ao teto do átrio direito durante a sístole, e em direção ao anel tricúspide durante a diástole (fig. 3). Não se evidenciou gradiente entre as duas pequenas câmaras separadas pela membrana.

Como achados ecodoppler cardiográficos adicionais, registraram-se diâmetros aumentados de átrio direito e ventrículo direito, (fig. 1), hipertrofia ventricular direita, comunicação interatrial, importante fluxo regurgitante tricúspide, pressão sistólica de ventrículo direito de aproximadamente 100 mmHg e gradiente ao nível da valva pulmonar ao redor de 70 mmHg (fig. 4).

O estudo hemodinâmico evidenciou estenose pulmonar valvar e comunicação interatrial tipo ostium



Fig. 1—Corte quatro câmaras apical durante a diástole. Evidencia-se a membrana dividindo o átrio direito (AD) em duas câmaras. A porção inferior da membrana insere-se imediatamente acima do anel tricuspídeo, e sua porção superior ao nível do teto do AD. Observa-se também, aumento dos diâmetros do ventrículo direito (VD) e átrio direito (AD). VE (ventrículo esquerdo); AE (átrio esquerdo).

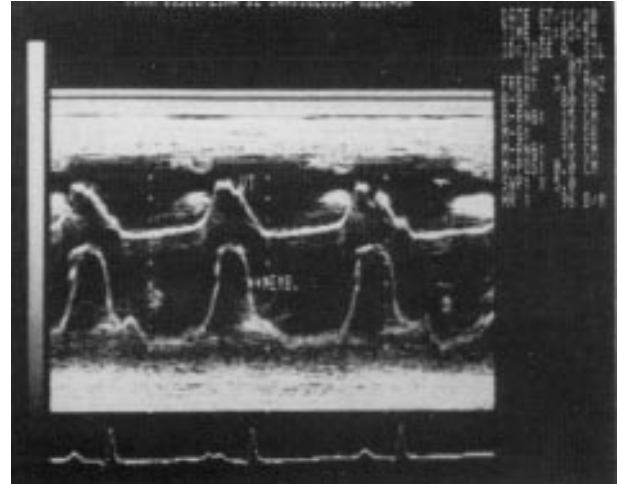


Fig. 2—Corte transversal ao nível dos vasos da base durante a sístole. Visualiza-se a membrana que divide o átrio direito (AD), com sua porção inferior inserindo-se ao nível do anel tricuspídeo e sua porção superior ao nível do orifício da veia cava inferior. VT (valva tricúspide); Ao (aorta).



Fig. 4—Estudo ecodopplercardiográfico ao nível da artéria pulmonar (AP), imediatamente acima da valva pulmonar evidenciando fluxo sanguíneo turbulento, com velocidade aumentada (4,12 m/s) e gradiente de aproximadamente 70 mmHg.

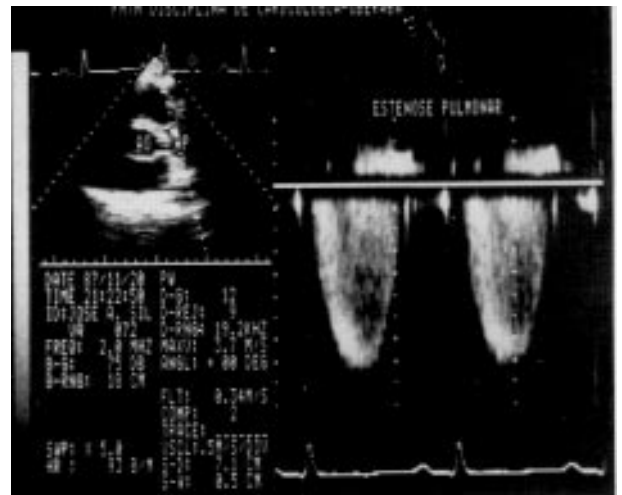


Fig. 3—Ecocardiograma modo M ao nível da valva tricúspide (VT) e da membrana (Memb). Observa-se a movimentação sincrônica desta em relação ao ciclo cardíaco, indo em direção ao teto do átrio direito durante a sístole e em direção à VT durante a diástole.

secundum. A pressão sistólica em ventrículo direito era 120 mmHg, diastólica final 12 mmHg; em tronco da artéria pulmonar—sistólica 14 mmHg e diastólica 6 mmHg, média de 10 mmHg; em ventrículo esquerdo —sistólica 150 e diastólica final 15 mmHg, em átrio esquerdo a pressão média era 10 mmHg e em átrio direito 13 mmHg.

Imediatamente após o cateterismo, o paciente apresentou acidente vascular cerebral isquêmico, com seqüelas de hemiparesia direita e afasia. A tomografia computadorizada revelou área extensa de necrose em território de artéria cerebral média esquerda. Decorridos 30 dias, ocorreu embolia da artéria umeral esquerda, tendo sido realizada embolectomia com cateter de Fogarty. O paciente recusou o tratamento cirúrgico e faleceu três meses após o cateterismo cardíaco.

O exame necroscópico do coração evidenciou a presença de ampla membrana fenestrada no átrio direito (fig. 5), dividindo-o incompletamente em duas câmaras: uma maior, delimitada lateralmente pela parte trabeculada do átrio e comunicando-se anteriormente com a aurícula direita e, outra mais medial e posterior. Nesta, desembocam as veias cavas superior e inferior e o seio coronário. O limite inferior desta câmara é a própria membrana, a qual sendo côncava, se implanta imediatamente acima do anel da valva tricúspide, em correspondência com suas cúspides posterior e septal. No septo interatrial identificou-se forame oval patente. Verificou-se, ainda, estenose pulmonar valvar grave, dilatação ventricular e atrial direitas intensas e hipertrofia do ventrículo direito.



Fig. 5—Corte frontal da parte direita do coração. Observar membrana fenestrada (seta) que divide incompletamente o átrio direito em duas câmaras. AD—átrio direito; VD—ventrículo direito; VT—valva tricúspide; VCS—veia cava superior.

DISCUSSÃO

Durante as primeiras semanas da cardiogênese, o seio venoso apresenta duas valvas, direita e esquerda. Posteriormente, a valva esquerda funde-se com o coxim endocárdico, e a valva direita atrofia-se em sua parte alta, correspondente ao orifício da veia cava superior. O restante da valva direita origina a valva de Eustachius na borda do orifício da veia cava inferior e a de Thebesius, na borda do orifício do seio coronário¹⁻⁷.

A ausência de regressão da valva direita do seio venoso pode ocorrer raramente, como no presente relato. Em alguns casos, forma estruturas pendulares que podem obstruir a via de saída do ventrículo direito^{2,3}, orifício tricúspideo⁴ e a própria comunicação interatrial⁵. Esta malformação frequentemente se associa a outras, tais como hipoplasia ou atresia da valva tricúspide e/ou orifício da artéria pulmonar^{5,6}. No presente relato está justificada a terminologia de cor triatriatum direito, em decorrência da extensão da membrana, que, ecocardiograficamente, divide efetivamente a câmara atrial direita em duas. Aliás, o termo cor triatriatum dexter tem aparecido algumas vezes na literatura. Conquanto, timidamente, tem recebido adeptos que certamente procuram uma analogia entre o que se pretende seja uma entidade com manifestações fisiopatológicas próprias de uma síndrome obstrutiva do coração direito e a já estabelecida patologia denominada

cor triatriatum. Sabemos que esta última deve sua existência à não incorporação da veia pulmonar comum ao átrio esquerdo originando uma terceira câmara atrial, cujas dimensões estão na dependência do diâmetro do orifício que a liga ao átrio esquerdo verdadeiro. Algumas evidências sugerem que a terminologia cor triatriatum dexter não deva ser utilizada. Os casos descritos na literature dão-nos conta de uma membrana que, na maioria das vezes exibe grande número de fenestracões, e que por sua posição anatômica, indo da crista terminal ao seio coronário, nos permite concluir tratar-se de um resquício das valvas de Thebesius e Eustachius, denominado rede de Chiari.

Como a rede de Chiari pode estar presente em corações normais e não produz distúrbios hemodinâmicos, o termo cor triatriatum dexter se tornaria impróprio. No presente caso, entretanto, não foi possível, do ponto de vista ecodopplercardiográfico, a identificação do número de fenestracões existentes na conspícua membrana visível nas figuras. Ademais, a presença de estenose pulmonar grave com a decorrente dilatação das câmaras direitas prejudica a análise das possíveis repercussões que a membrana possa ter causado já na vida intrauterina.

Assim, embora a membrana tenha a característica da rede de Chiari, julgamos conveniente a manutenção da terminologia cor triatriatum dexter—sugerida pelo ecodopplercardiograma—por sua maior abrangência nosológica.

SUMMARY

A case of cor triatriatum dexter diagnosed by bidimensional ecodopplercardiography is presented. The associated malformations were atrial septal defect and pulmonary valve stenosis.

The anomaly was not detected in the hemodynamic study. The ecodopplercardiogram showed a large membrane dividing the right atrium into two chambers. It extended from the tricuspid ring, to the superior and inferior caval orificies. The autopsy confirmed the ecocardiographic findings.

REFERÊNCIAS

1. Sobrinho, J. H. M.—Embriologia e Taxonomia das Malformações Cardiovasculares. São Paulo, Sarvier, 1987.
2. Battle-Diaz, J.; Stanley, P.; Kratz, C.; Fouron, J. C.; Guérin, R.; Davignon, A.—Echocardiographic manifestations of persistence of the right sinus venosus valve. *Am J Cardiol*, 43: 850, 1979.
3. Gussenhoven, W. J.; Essed, C. E.; Bose—Persistent right sinus venosus valve. *Br Heart J*. 47: 183, 1982.
4. Weinberg, P. M.; Payser, K.; Hackney, J. R.—Fetal hydrops in a newborn with hypoplastic left heart syndrome: tricuspid valve “stopper”. *J Am Coll Cardiol*, 5: 1365, 1985.
5. Jones, R. N.; Niles, N. R.—Spinnaker formation of sinus venosus valve. *Circulation*, 38: 468, 1968.
6. Alboliras, E. T.; Edwards, W. D.; Driscoll, D. J.; Seward, J. B.—Cor triatriatum dexter. Two—Dimensional echocardiographic diagnosis. *J Am Coll Cardiol*, 9: 334, 1987.
7. Bradley, M.—Patten. *Human Embryology*. Toronto, Blackiston Co., 1948.