

COR TRIARIATUM

ACHIM ROBERT WÜSTHOF, CARLOS ALBERTO RICETTO SACOMANI, FÚLVIO TADEU
 ROGÉRIO ROSSETTI, MÁRCIA BENACCHIO, LUIZ ANTÔNIO RIVETTI, ROBERTO ALEXANDRE
 FRANKEN
 São Paulo, SP

Paciente de 16 anos com insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar, simulando estenose mitral. Ecocardiografia bidimensional mostrou valva mitral normal e imagem linear em átrio esquerdo, confirmada à angiografia, que evidenciou membrana de cor triatriatum com orifício de 4 mm. Realizou-se ressecção cirúrgica da membrana, com bom resultado.

COR TRIARIATUM

A 16-year-old patient was evaluated for congestive heart failure and pulmonary hypertension, suggesting mitral valve stenosis. A left atrial membrane with a 4 mm orifice was seen in echocardiography and angiography, and a diagnosis of cor triatriatum was made. The membrane was successfully removed by surgery.

Arq Bras Cardiol 57/3: 237-240—Setembro 1991

O **cor triatriatum** é uma anomalia congênita em que uma membrana fibro-muscular transversa divide o átrio esquerdo em duas câmaras: uma superior, que recebe as veias pulmonares, e uma inferior, onde se localiza a valva mitral. Tal anomalia descrita por Church em 1868¹, é rara e corresponde a aproximadamente 0,4% das cardiopatias congênitas², sendo o diagnóstico facilitado pelo advento da ecocardiografia^{3,6}.

As bases embriológicas para esta anomalia permanecem controversas; ao menos duas hipóteses foram propostas: um crescimento anormal do septum primum ou um defeito de incorporação da veia pulmonar ao átrio esquerdo^{3,7,8}.

A membrana anômala do **cor triatriatum** apresenta um orifício que oferece resistência ao fluxo sanguíneo, com sintomas, aspectos hemodinâmicos e radiológicos que simulam estenose mitral^{12,14}.

RELATO DO CASO

Paciente de 16 anos de idade, sexo masculino, branco, admitido em janeiro de 1990 na Santa Casa de São Paulo, com queixa de fraqueza e tontura desde 1987. Neste período teve duas internações por pneumonia. Há três meses vinha apresentando anorexia e dispnéia aos grandes esforços.

Ao exame físico notou-se palidez cutânea acentada, taquipnéia, hipodesenvolvimento pômbero-estatural e puberal, pressão arterial 90 x 50 mmHg, frequência cardíaca 96 bpm e frequência respiratória 32 bpm; estase jugular, abaulamento discreto do precórdio, bulhas rítmicas, em três tempos por 4ª bulha, com desdobramento e hiperfonese de 2ª bulha em área pulmonar, sopro sistólico suave (+ +/6 +) em área mitral; estertores crepitantes intensos nos dois terços inferiores do tórax; fígado de borda romba, palpável a 4 cm do rebordo costar direito e baço palpável a 3 cm do rebordo costar esquerdo.

A radiografia de tórax mostrou aumento da área cardíaca às custas de câmaras direitas, congestão venosa pulmonar e linhas B de Kerley (fig. 1). O eletrocardiograma evidenciou ritmo sinusal, eixo do complexo QRS a + 120°

Faculdade de Ciências Médicas da Santa Casa de São Paulo.
 Correspondência: Roberto A. Franken—Rua Dr. Franco da Rocha, 163/
 52—05015—São Paulo, SP.

e sobrecarga atrial e ventricular direita (fig. 2). O ecocardiograma revelou átrio esquerdo com estrutura linear ao corte longitudinal, com movimentação 3 a 5 mm acima do plano valvar sugerindo a possibilidade de **cor triatriatum** (fig. 3); valva mitral normal; ventrículo direito com hipertrofia e dilatação; ventrículo esquerdo com função sistólica comprometida. Cateterismo cardíaco mostrou hipertensão venocapilar pulmonar e em câmaras direitas (tab. I). A oximetria foi normal. Angiografia evidenciou imagem negativa no átrio esquerdo, sugestiva de membrana de **cor triatriatum**, com orifício de aproximadamente 4 mm (fig. 4).

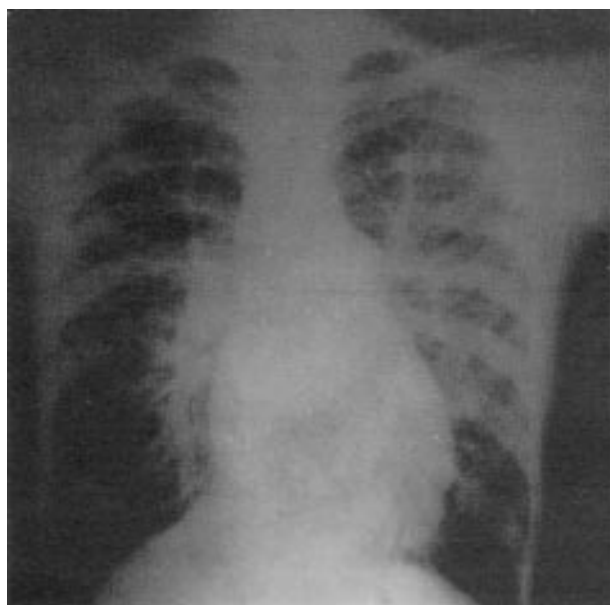


Fig. 1—Aumento de área cardíaca às custas de câmaras direitas, congestão venosa pulmonar e linhas B de Kerley.

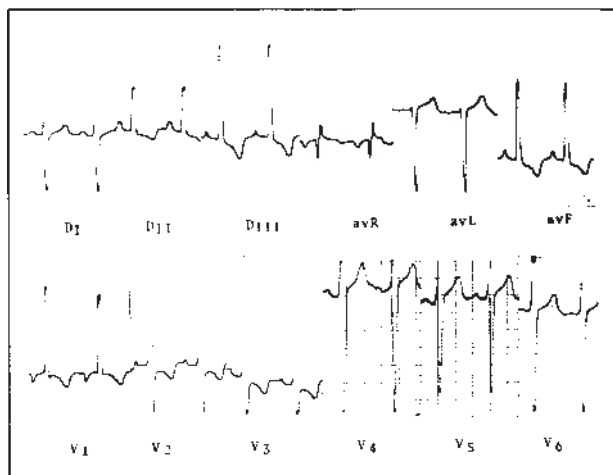


Fig. 2—Sobrecarga atrial e ventricular direita.

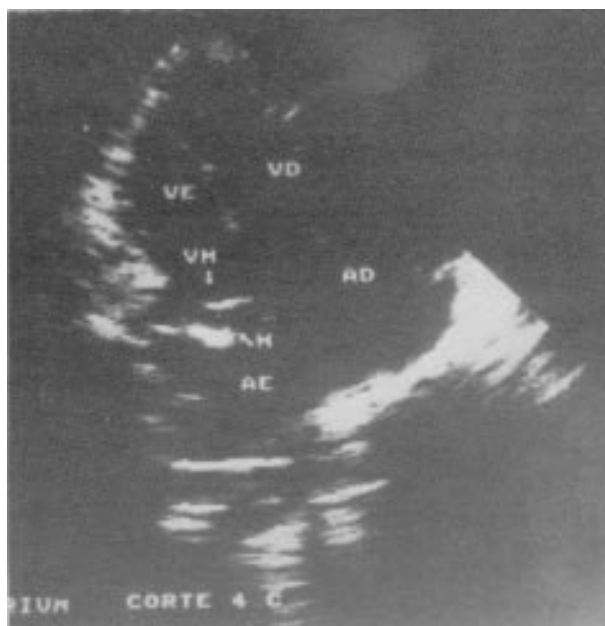


Fig. 3—Registro de eco anômalo: no interior do átrio esquerdo, dividindo esta câmara em duas (M = membrana). AD-átrio direito; AE-átrio esquerdo; VD-ventrículo direito; VE-ventrículo esquerdo.



Fig. 4—Átrio esquerdo ao levograma em OAD, com membrana característica do **cor triatriatum** (setas).

Foi administrado captopril 6,25 mg de 12 em 12 h, clortalidona 25 mg por dia e feita oxigenioterapia por cateter nasal com fluxo de 21/min durante 5 h diariamente para avaliar o comportamento da hipertensão pulmonar.

TABELA I—Níveis de pressão (em mmHg) no cateterismo cardíaco.

	1° EXAME (Sem captopril)				2° EXAME (com captopril)							
					Pré O ₂				Pós O ₂			
	S	D1	D2	M	S	D1	D2	M	S	D1	D2	M
AD	—	—	—	15	—	—	—	14	—	—	—	8
VD	140	—	15	—	120	—	14	—	105	—	8	—
TP	140	80	—	100	120	70	—	86	105	64	—	74
CP	—	—	—	30	—	—	—	60	—	—	—	34
VE	115	—	10	—								
Ao	115	75	—	88	8							

AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; TP: tronco pulmonar; CP: capilar pulmonar; VE: ventrículo esquerdo; Ao: aorta; S: sistólica; D1: diastólica inicial; D2: diastólica final; M: média.

Após duas semanas, novo cateterismo cardíaco com a finalidade de medir as pressões antes e após inalação com oxigênio (máscara 100%) por 10 min, mostrou queda significativa das pressões em artéria pulmonar (tab. I) tendo sido indicado tratamento cirúrgico.

No ato operatório, o coração se apresentou com átrio direito e ventrículo direito aumentados de volume e artéria pulmonar com expressiva dilatação. Após instalação da circulação extracorpórea foi aberto o átrio esquerdo, e observada membrana com orifício de 3 mm, ressecada em toda sua extensão. A válvula mitral exibia função normal. Após a retirada da circulação extracorpórea e restabelecido o equilíbrio hemodinâmico, houve melhora da tensão da artéria pulmonar, do ventrículo direito e do átrio direito.

No pós-operatório notou-se desaparecimento da 4ª bulha e do desdobramento da 2ª bulha; a pressão arterial se estabilizou em 110 x 70 mmHg. Recebeu alta hospitalar com prazosin, digoxina e clortalidona, 10 dias depois de operado.

No primeiro retorno ambulatorial após duas semanas, o paciente estava em bom estado geral, sem queixas, referindo melhora do apetite e ausência de tontura e dispnéia. Foi constatado ganho de peso de 3 kg.

Após cinco meses da alta hospitalar, o paciente tolerava bem o exercício físico, não fazia uso de nenhuma medicação e apresentava notável desenvolvimento puberal e pôndero-estatural (aumento de peso de 10 kg e crescimento de 4 cm).

DISCUSSÃO

O **cor triatriatum** ocorre preferencialmente no sexo masculino, numa relação de 1,5:1,0⁰. A precocidade e a severidade das manifes-

tações clínicas dependem do tamanho do orifício na membrana e da presença de anomalias associadas, particularmente defeitos do septo interatrial^{3,7,13-15}.

As principais manifestações clínicas são decorrentes da hipertensão pulmonar: dispnéia progressiva, tosse, infecções pulmonares de repetição, insuficiência cardíaca direita, hiperfonese de 2ª bulha e “click” sistólico em foco pulmonar, sopro sistólico suave em foco pulmonar. Menos freqüentemente, pode haver sopro diastólico em foco mitral. Outro achado característico é o hipodesenvolvimento físico^{11,16}.

No caso relatado, pelas manifestações clínicas foram levantadas as hipóteses diagnósticas iniciais de hipertensão pulmonar primária e estenose mitral.

O estudo radiológico do **cor triatriatum** mostra um infiltrado reticular pulmonar difuso e delicado, que parte do hilo e vai em direção às bases, linhas B de Kerley, congestão venosa pulmonar em ápices, dilatação da artéria pulmonar, do ventrículo direito e do átrio direito e esquerdo^{7,8,11,14,16,17}.

O eletrocardiograma evidencia sinais de sobrecarga de câmaras direitas; raramente, há sinais de sobrecarga atrial esquerda^{7,8,11,14}.

O ecocardiograma bidimensional, por ser exame não invasivo, tem sido utilizado como principal recurso diagnóstico no **cor triatriatum**, permitindo a identificação da membrana (eco linear, fino, transverso, oblíquo no átrio esquerdo), do tamanho do orifício e do aspecto das câmaras cardíacas. Desta forma, este exame tem grande importância no diagnóstico diferencial, sendo também fundamental para a elaboração da tática cirúrgica^{3,5,11,14,18,19}. Segundo Canedo e col⁴, deve ser lembrada hipótese diagnóstica de **cor triatriatum** quando houver clínica de estenose mitral e registro ecocardiográfico de valva mitral normal.

O cateterismo cardíaco é recurso diagnóstico que permite avaliação dos níveis de pressão. Observa-se aumento da pressão da artéria pulmonar, com pressão de átrio esquerdo (“câmara inferior”) normal^{7,9}. Não havendo comunicação interatrial, a arteriografia pulmonar seletiva mostra a membrana como uma linha fina. Há aumento do tempo de trânsito pulmonar e aumento do tempo de opacificação de câmara atrial acessória, que não muda de tamanho ou contorno com as contrações cardíacas^{7,8,20,21}.

Em nosso paciente, os exames complementares foram compatíveis com os dados de literatura.

O diagnóstico diferencial de **cor triatriatum** é variável conforme a idade do paciente⁷: em crianças, é preciso pensar em anomalias cardíacas que produzem obstrução venosa pulmonar e, em adultos, em estenose mitral reumática, tumor de átrio esquerdo e trombose de átrio esquerdo.

A cirurgia deve ser realizada o mais breve possível, para que seja evitada a irreversibilidade da hipertensão pulmonar^{7,8,15}.

O prognóstico é relacionado com o tamanho do orifício da membrana. Niwayama¹⁰ observou sobrevida de 3,3 meses quando o orifício era menor que 3 mm e de 16 anos quando maior que 3 mm. Clinicamente, o aparecimento de edema de pulmão e de insuficiência cardíaca traduz uma sobrevida de alguns meses. Fontana e Edwards²² mostraram que pacientes com orifício menor de 5 mm morreram entre 1 e 3 anos de idade, entre 5 a 10 mm, entre 11 e 38 anos de idade e acima de 10 mm, entre 38 e 70 anos de idade. Chama atenção no presente caso que o aparecimento de sintomas ocorreu tardiamente, embora o diâmetro do orifício fosse de apenas 3 mm, constatado no intra-operatório. É provável que o trauma hemodinâmico do fluxo sanguíneo tenha provocado uma estenose progressiva do orifício. Os pacientes que ultrapassam o período crítico pós-operatório parecem apresentar excelente prognóstico, tendo sido verificada reversão da hipertensão pulmonar^{4,8,23,24}.

Em conclusão, vale ressaltar que frente a manifestações clínicas sugestivas de estenose mitral deve ser lembrada a possibilidade de **cor triatriatum**, principalmente em crianças. O diagnóstico é estabelecido preferencialmente pelo ecocardiograma e o tratamento cirúrgico oferece boas perspectivas de cura.

AGRADECIMENTOS

Aos Drs. Guillermo Enrique Blanco Lopes, Luiz Egberto Scavone Ferlante e Francisco de Paulo Stella pela colaboração prestada.

REFERÊNCIAS

1. Church WS—Congenital malformation of the heart—abnormal septum in the left auricle *Trans Pathol Soc (London)*, 19: 188, 1868.
2. Jegier W, Gibbons JE, Wiglesworth FW—Cor triatriatum: clinical and pathologic studies: surgical corrections in early life. *Pediatrics*, 1963; 31: 255.
3. Schymik G, Schulz W, Saggan W, Mehmel HC—Cor triatriatum in Erwachsenenalter. *Dtsch med Wochenschr*, 1989; 114: 14.
4. Canedo MI, Stefadouros MA, Frank MJ, Moore HV, Cundey DW—Echocardiographic features of Cor triatriatum. *Am J Cardiol*, 1977; 40: 615-9.
5. Radhakrishnan S, Shrivastava S—Doppler echocardiography in the diagnosis of divided left atrium (Cor triatriatum sinister). *Int J Cardiol*, 1988; 21: 180-3.
6. Wing HL, Wong CK, Lau CP, Cheng CH—Cor triatriatum masked by coexisting COPD in an adult. *Chest*, 1989; 96: 676.
7. Lucas RV, Krabill KA—Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. **In:** *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. Baltimore, Williams and Wilkins, 4 th. ed., 1989, p. 598.
8. Richardson JV, Doty DB, Siewers RD, Zuberbuhler JR—Cor triatriatum (subdivided left atrium). *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1981; 81: 232.
9. 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*, 1969; 78: 379-405.
10. Niwayama G—Cor triatriatum. *Am Heart J*, 1960; 59: 291-317.
11. Kedor HH, Ebaid M, Macruz R, Serro Azul LG—Cardiopatas congênicas acianóticas. **In:** Serro Azul LG, Pileggi F, Tranchesi J—*Propeidêutica Cardiológica. Bases Fisiológicas*. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1977, 314.
12. Belcher JR, Somerville W—Cor triatriatum (stenosis of the common pulmonary vein): successful treatment of a case. *Br Med J*, 1959; 5132: 1280.
13. Blasier D e col—Scoliosis and Cor triatriatum. *Spine*, 1987; 12: 400-3.
14. Bustamante LN, Kedor HH, Mucruz R et al—Cor triatriatum: estudo clínico de seis casos. *Arq Bras Cardiol*, 1981; 36: 263-8.
15. Darke CS, Emery JL, Lorber J—Triatrial Heart. *Br Heart J*, 1961; 23: 329-32.
16. Barrett NR, Hickie JB—Cor triatriatum. *Thorax*, 1957; 12: 24.
17. Brinsfield D, Plauth WH—Clinical recognition and medical management of congenital heart disease. **In:** Hurst JW—*The Heart, Arteries and Veins*. 4 th ed., New York, McGraw Hill, 1978, p. 863.
18. Lengyel M, Árvay A, Biró V—Two dimensional echocardiographic diagnosis of Cor triatriatum. *Am J Cardiol*, 1987; 59: 484-5.
19. Wong CK, Leung WH, Cheng CH, Lau CP, Cheung DLC—Myxomatous mitral valve degeneration complicating asymptomatic Cor triatriatum. *Clin Cardiol*, 1989; 12: 48-50.
20. Miller GAH, Ongley PA, Anderson MW, Kincaid OW, Swan HJC—Cor triatriatum: hemodynamic and angiographic diagnosis. *Am Heart J*, 1964; 68: 298-304.
21. Mori K, Dohi T—Mitral and pulmonary vein blood flow patterns in Cor triatriatum. *Am Heart J*, 1989; 117: 1167.
22. Fontana RS, Edwards JE—*Congenital Cardiac Disease. A Review of 357 Cases Studied Pathologically*. Philadelphia Saunders, 1962.
23. Bloch G, Heurtematte Y, Menu P et al—Couer triatrial: formes anatomiques et traitement chirurgical de 6 cas consécutifs. *Arch Fr Pediatr*, 1988; 45: 461-6.
24. Kirk AJB, Pollock JCS—Concomitant Cor triatriatum and coronary sinus total anomalous pulmonary venous connection. *Ann Thorac Surg*, 1987; 44: 203-4.