

Triatriatum Sinistrum em Adulto Assintomático: Relato de Caso

Cor Triatriatum Sinistrum in an Asymptomatic Adult: A Case Report

Mauro Alves¹ , Fernando Antonio de Portugal Morcerf², Cynara Silvia Sousa do Amaral¹

Samig Saúde¹; ECOR², Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Resumo

Cor triatriatum é uma anomalia cardíaca congênita rara frequentemente diagnosticada na primeira infância. Este estudo de caso apresenta um adulto com um achado acidental de *cor triatriatum sinistrum*. Com base na apresentação clínica, o paciente foi tratado de forma conservadora. São apresentados achados de imagens ecocardiográficas de *cor triatriatum sinistrum* deste paciente juntamente de revisão narrativa da literatura sobre essa doença.

Introdução

Cor triatriatum sinistrum (CTS) é uma cardiopatia congênita rara, que consiste em uma membrana fibromuscular, a qual divide obliquamente o átrio esquerdo em duas câmaras, uma proximal, que recebe as veias pulmonares, e uma distal, que contém o apêndice atrial esquerdo e está em continuidade com a valva mitral. A CTS foi observada pela primeira vez em 1868¹ por Andral e Church e denominada "*cor triatriatum*" por Borst em 1905; ocorre em 0,1% dos casos clinicamente diagnosticados de doença cardíaca congênita (DCC) e em 0,4% dos casos de autópsia por DCC. A prevalência na população em geral é provavelmente inferior a 0,004%. A origem embriológica é controversa e algumas teorias foram criadas para explicá-la, sendo a mais aceita a má incorporação da veia pulmonar comum ao átrio esquerdo, criando duas câmaras separadas por um septo. Várias anomalias congênitas podem estar associadas, sendo as mais frequentes a comunicação interatrial (CIA) tipo *ostium secundum* e a drenagem anômala de veias pulmonares.²

O CTS pode ser classificado de acordo com a drenagem das veias pulmonares e com a presença de CIA por meio da classificação de Lam (Tabela 1).³

Sua manifestação clínica depende da área total dos orifícios e da presença e gravidade dos defeitos associados. A maioria dos pacientes apresenta sintomatologia desde o início da infância, similar à da estenose mitral grave, com dispneia e congestão pulmonar.³ Sua história natural mostra que 75% dos indivíduos afetados não tratados morrem durante a infância,⁴ devido à insuficiência cardíaca congestiva e a edema pulmonar.

Palavras-chave

Coração triatriado; Cardiopatas congênitas; Ecocardiografia.

Tabela 1 – Classificação de Lam.

Tipo	Descrição
A	Câmara proximal recebe todas as veias pulmonares, e a distal contém o apêndice atrial esquerdo e valva mitral. Não há defeito do septo interatrial
A1	Comunicação interatrial entre o átrio direito e a câmara proximal
A2	Comunicação interatrial entre o átrio direito e a câmara distal
B	Veias pulmonares drenam para o seio coronário
C	Sem conexão anatômica entre veias pulmonares e a câmara proximal

Fonte: Lam CR, Green E, Drake E. *Diagnosis and surgical correction of 2 types of triatrial heart. Surgery* 1962; 51:127–37. Saxena P, Burkhart HM, Schaff HV, Daly R, Joyce LD, Dearani JA. *Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience. Ann Thorac Surg.* 2014;97(5):1659-63.

Orifícios relativamente largos podem permanecer assintomáticos por toda a vida e serem descobertos incidentalmente⁵ ou causarem sintomas após a segunda e terceira décadas de vida, sendo secundários à estenose por fibrose e calcificação ou ao desenvolvimento de insuficiência mitral (IM).²

Em adultos, é mais frequente encontrar dispneia, hemoptise e ortopneia,² resultantes da obstrução da drenagem venosa pulmonar, hipertensão venosa/arterial pulmonar e insuficiência cardíaca. Podem ocorrer também palpitações, devido à presença de arritmias cardíacas (extrassístoles ou fibrilação atrial),⁶ e tromboembolismo sistêmico, consequente à formação de trombos intra-atriais.⁷

A semiologia e o exame físico variam em função das anomalias associadas, assim como o eletrocardiograma (ECG) e o raio X de tórax, também na dependência anatômica, consequente à gravidade dessas patologias concomitantes.

A ecocardiografia bidimensional ou tridimensional ou o ecocardiograma transesofágico são importantes aliados no diagnóstico dessa afecção congênita.⁸

O manejo do CTS depende dos efeitos hemodinâmicos da membrana atrial. Pacientes com orifícios restritivos e sintomáticos devem ser submetidos à ressecção cirúrgica da membrana em qualquer idade.

Descreve-se, a seguir, o caso de um paciente com CTS avaliado com o EcoDoppler transtorácico bi e tridimensional, Eco transesofágico e ressonância magnética cardíaca (RMC), além da conduta adotada para o caso.

Relato do caso

Homem de 52 anos, assintomático, procurou consulta médica para realizar um *check up*. Era natural de Minas Gerais, motorista de carro e não fazia uso de nenhuma medicação.

Relatava que, quando criança, ficara várias vezes internado em hospital público por sentir falta de ar. Sua mãe dizia que era asma. Teve uma juventude normal, na qual brincava e jogava bola como outros meninos da sua idade. Negava

Correspondência: Mauro Alves •

E-mail: mauroalves0308@gmail.com

Artigo recebido em 26/12/2021; revisado em 15/4/2022; aceito em 15/5/2022

DOI: 10.47593/2675-312X/20223503eabc280



Relato de Caso

diabetes melito, febre reumática, etilismo e tabagismo. Irmão e mãe faleceram por infarto agudo do miocárdio, porém não se lembrava ao certo da idade.

Ao exame físico, normocorado, com perfil normolíneo. Pressão arterial estava em 140/110 mmHg, frequência cardíaca em 72bpm, RCI 2T com B1 desdobrada a inspiração. Apresentava sopro sistólico de regurgitação ++/(6) em foco mitral. Pulmões estavam clinicamente limpos. Pulsos eram irregulares, porém universalmente palpáveis e de boas amplitudes.

Eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal com várias extrassístoles ventriculares e S/Vs, SAE, SAD e BIRD. Raio X apresentava aumento posterior do átrio esquerdo na incidência posteroanterior (Figura 1).

O ecocardiograma bidimensional com Doppler descrevia ectasia de aorta torácica (nos seios de Valsalva de 3,7cm/2,3cm/m² e no segmento proximal ascendente de 3,25cm/2,0cm/m²). Havia aumento biatrial e regurgitação mitral leve a moderada. O septo interatrial estava íntegro. A fração de ejeção era de 78% (Simpson). A pressão sistólica em artéria pulmonar estava estimada em 33mmHg. A imagem sugeria de CTS (Figura 2). Ultrassom abdominal apresentava esteatose hepática e um cisto renal.

O ecocardiograma tridimensional (Figura 3) mostrava uma nítida membrana intra-atrial esquerda (*cor triatrium*). A regurgitação mitral foi de moderada a importante devido ao PVM do tipo MAD (*mitral annular displacement*). A inserção do folheto não se faz na crista muscular do anel mitral, mas sim na parte posterior do átrio esquerdo. Tal tipo de prolapso é frequentemente associado à arritmia cardíaca.

O ecocardiograma transesofágico (Figura 4) mostrou aumento das cavidades esquerdas e função sistólica global do VE levemente diminuída (fração de ejeção de 45,95%, Teichholz) com hipocinesia difusa das paredes. Havia hipertrofia das paredes do VE. *Cor triatriatum* estava presente no átrio esquerdo com gradiente máximo de 11mmHg e médio de 4mmHg. Apresentou também PVM com sinais de degeneração mixomatosa e inserção alta do folheto posterior no átrio esquerdo. O Doppler mostrou regurgitação mitral moderada. Havia ainda PVT com sinais de degeneração mixomatosa. Regurgitação tricúspide leve com PSAP estava estimada em 21mmHg.

O paciente ainda realizou RMC, que apenas confirmou o achado de CTS, afastando outras possíveis anomalias estruturais miocárdicas associadas (Figura 5).

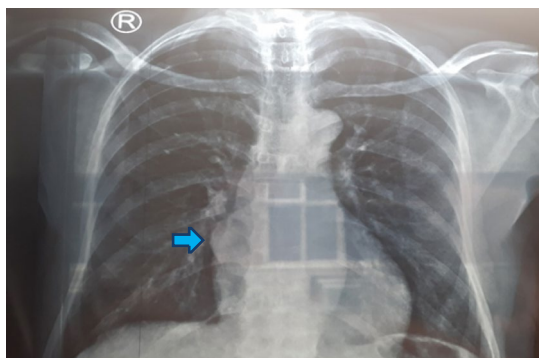
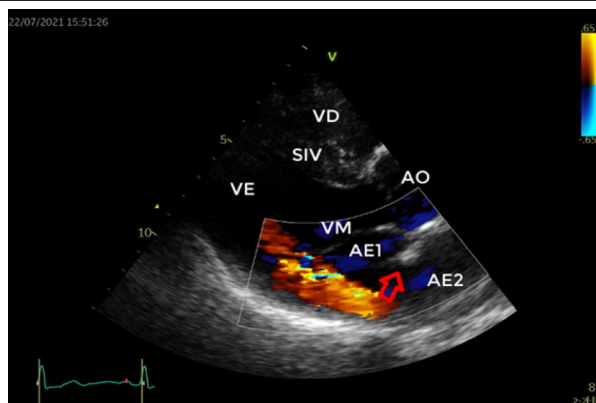
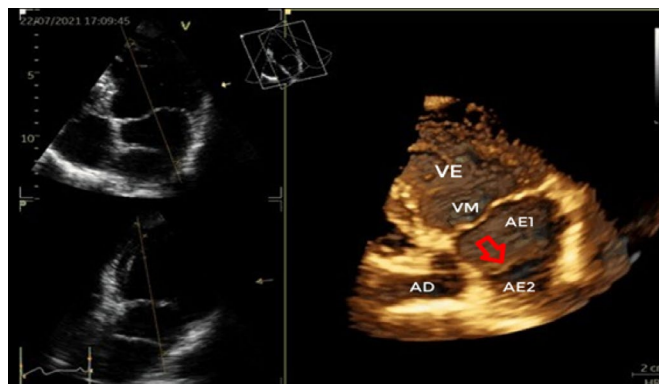


Figura 1 – Raio X de tórax em posição posteroanterior. Seta mostra aumento posterior do átrio esquerdo.



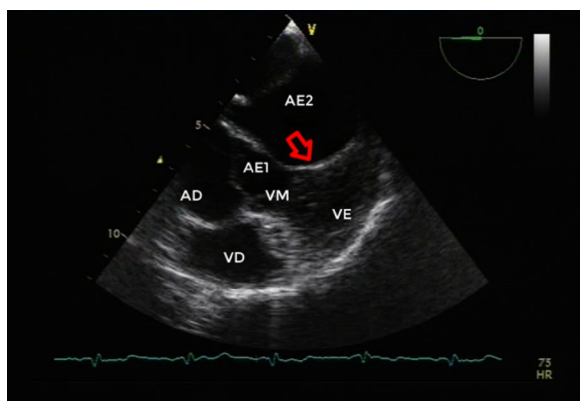
VD: ventrículo direito; AO: artéria aorta; AE1: câmara do átrio esquerdo; AE2: câmara do átrio esquerdo; VM: válvula mitral; SIV: septo interventricular; VE: ventrículo esquerdo.

Figura 2 – Ecocolor Doppler Transtorácico corte paraesternal eixo longitudinal. Seta vermelha indica a membrana dividindo o átrio esquerdo (AE) em duas câmaras (AE1 e AE2).



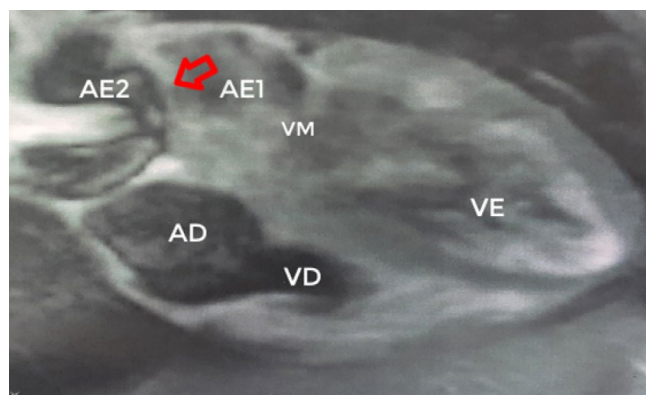
VE: ventrículo esquerdo; VM: válvula mitral; AE1: câmara do átrio esquerdo; AE2: câmara do átrio esquerdo; AD: átrio direito.

Figura 3 – Ecocardiografia tridimensional. Seta vermelha indica nitidamente a membrana dividindo o átrio esquerdo em duas câmaras.



AE1: câmara do átrio esquerdo; AE2: câmara do átrio esquerdo; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; VM: válvula mitral; AD: átrio direito.

Figura 4 – Ecocardiograma transesofágico. Seta vermelha indica nitidamente a membrana dividindo o átrio esquerdo em duas câmaras.



AE1: câmara do átrio esquerdo; AE2: câmara do átrio esquerdo; VM: válvula mitral; VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; AD: átrio direito.

Figura 5 – Ressonância magnética cardíaca. Seta vermelha indica a membrana dividindo o átrio esquerdo em duas câmaras.

Relato de Caso

Realizou ainda uma prova de esforço em esteira, na qual permaneceu assintomático todo o tempo, tendo atingido 9 METs ao término da mesma, quando chegou a 100% da frequência máxima prevista.

Discussão

Cor triatriatum é uma malformação cardíaca congênita rara. Tem incidência estimada de 0,1% a 0,4% entre as cardiopatias congênitas. No *cor triatriatum*, o átrio é dividido em duas partes por uma dobra de tecido, uma membrana ou uma faixa fibromuscular que pode ocorrer tanto no átrio esquerdo (CTS), quanto no átrio direito. Na população pediátrica, essa anomalia pode estar associada a lesões cardíacas congênitas importantes, enquanto em adultos o *cor triatriatum* é frequentemente um achado isolado e mais raro ainda. É muito raro que um paciente com CTS se apresente na idade adulta sem sintomas.^{2,5} A ecocardiografia é a técnica de imagem mais utilizada para o diagnóstico de *cor triatriatum*, embora o ecocardiograma transesofágico também

seja frequentemente necessário para definir precisamente a anatomia da membrana, sua relação com outras estruturas e o padrão de drenagem venosa pulmonar.⁸

Em decorrência do paciente estar assintomático (classe funcional I da *New York Heart Association*), optou-se, naquele momento, por controlar sua pressão arterial sistêmica com um bloqueador do receptor AT1 da angiotensina II (BRA) e acompanharevolutivamente seu caso.

Contribuição dos autores

Desenho: Alves M; obtenção dos dados: Amaral CSS, Morcerf FAP; Análise e interpretação dos dados: Alves M; Redação do manuscrito: Alves M; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual: Alves M; Imagens: Morcerf FAP.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Referências

1. Church WS. Congenital malformation of the heart: abnormal septum in left auricle. *Trans Pathol Soc (Lond)*. 1868;19:188-90.
2. Nassar PN, Hamdan RH. *Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities*. *Eur J Cardiovasc Med*. 2011;1(3):84-7. doi: <https://doi.org/10.5083/ejcm.20424884.21>
3. Saxena P, Burkhart HM, Schaff HV, Daly R, Joyce LD, Dearani JA. Surgical repair of *cor triatriatum sinistrum*: the Mayo Clinic 50-year experience. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(5):1659-63. doi: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.12.046>
4. Basavarajaiah S, Oxborough D, Wilson M, Sharma S. Incidental finding of *cor triatriatum* in an asymptomatic elite athlete. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007;20(6):771.e9-12. doi: <https://doi.org/10.1016/j.echo.2006.11.029>
5. Lima RP, Fonseca C, Sampaio F, Ribeiro J, Ribeiro VG. *Cor triatriatum sinistrum--description and review of four cases*. *Rev Port Cardiol*. 2010;29(5):827-36. PMID: 20866009.
6. Braulio R, Gelape CL, Figueroa CC, Ribeiro AL. *Cor triatriatum with mitral insufficiency and atrial fibrillation in a 36-year-old man*. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2007;22(2):259-60. English, Portuguese. doi: <https://doi.org/10.1590/s0102-76382007000200020>
7. Park KJ, Park IK, Sir JJ, Kim HT, Park YI, Tsung PC, et al. Adult *cor triatriatum* presenting as cardioembolic stroke. *Intern Med*. 2009;48(13):1149-52. doi: <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.48.2148>
8. Einav E, Perk G, Kronzon I. Three-dimensional transthoracic echocardiographic evaluation of *cor triatriatum*. *Eur J Echocardiogr*. 2008;9(1):110-2. doi: <https://doi.org/10.1016/j.euje.2007.02.002>