

COR TRIARIATUM SINISTER. Polimorfismo Clínico e Ecocardiográfico

MARIA ANA NUNES, ANTÓNIO MACEDO, MANUEL P. MAGALHÃES, SASHICANTA KAKU, MANUELA LIMA

Serviços de Cardiologia Pediátrica e Cirurgia Cardio-Torácica. Hospital de Santa Marta, Lisboa.

RESUMO

Descrivem-se quatro casos de *cor triatriatum sinister* em crianças com idades compreendidas entre 4 dias e 12 meses, ocorrendo numa delas a forma clássica isolada e nas outras três em associação, respectivamente com comunicação interventricular, conexão venosa pulmonar anómala e persistência de veia cava superior esquerda. Uma criança foi submetida a correção cirúrgica da cardiopatia com sucesso, duas faleceram antes de se poder tentar a correção e outra aguarda cirurgia. Descrivem-se os dados mais relevantes da clínica e dos exames complementares, salientando-se a ecocardiografia como um excelente método de diagnóstico desta patologia. Conclui-se que a forma clássica de *cor triatriatum* pode simular doença pulmonar primária e a forma associada a outras anomalias cardíacas tem em geral um diagnóstico mais precoce por ser referenciada mais cedo. Os resultados cirúrgicos e o prognóstico dependem não só das anomalias associadas mas também da precocidade do diagnóstico.

SUMMARY

Cor triatriatum sinister. Clinical and echocardiographic diagnosis

Four cases of *cor triatriatum* in children aged from 4 days to 12 months are described. In one case isolated classical form of the disease occurred, and in the other it was associated respectively to ventricular septal defect, anomalous pulmonary venous connexion and persistence of left superior venae cava. One child had successful surgical correction, two died before surgery could be attempted and one waits operation. Relevant clinical and investigational data are described and the role of echocardiography as an excellent diagnostic tool is stressed. We conclude that isolated form of *cor triatriatum* can simulate primary lung disease and when associated to other cardiac anomalies it has an earlier diagnosis due to early referral. Surgical results and prognosis depend not only on associated anomalies but also on early diagnosis.

INTRODUÇÃO

Cor triatriatum sinister é uma cardiopatia rara, representando cerca de 0,1% do total das cardiopatias congénitas¹⁻³. Descrita pela primeira vez por Church em 1868⁴, caracteriza-se na forma clássica pela existência de uma membrana fibro-muscular na aurícula esquerda, dividindo-a em duas câmaras: uma proximal, dita acessória, que recebe as veias pulmonares, e uma distal, correspondendo à verdadeira aurícula esquerda e onde se encontram o orifício do apêndice auricular e a válvula mitral. Estas duas câmaras comunicam entre si por um único orifício ou por pequenas fenestrações na membrana que, na maioria das vezes, condicionam obstáculo ao enchimento do ventrículo esquerdo³. Frequentemente associam-se outras anomalias cardíacas, como comunicação interauricular e anomalias do retorno venoso pulmonar ou sistémico. A variedade destas justifica o polimorfismo da cardiopatia.

A eficácia do tratamento cirúrgico que é curativo, sob reserva de se conseguir um diagnóstico precoce, justifica o interesse por esta cardiopatia¹.

O objectivo deste trabalho foi determinar os elementos clínicos e os exames complementares que permitam um diagnóstico precoce.

MATERIAL E MÉTODOS

Fez-se um estudo retrospectivo de quatro casos de *cor triatriatum* observados entre Maio e Dezembro de 1989 no Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital de Santa Marta.

Reviram-se os processos clínicos e os exames complementares de diagnóstico, em especial os ecocardiogramas, resultados do cateterismo cardíaco e técnicas cirúrgicas empregues. Duas das crianças eram do sexo feminino e duas do sexo masculino, e as idades estavam compreendidas entre 4 dias e 12 meses (média 6 meses), ocorrendo numa a forma clássica isolada de *cor triatriatum* e existindo nas outras três anomalias cardíacas associadas (Quadro).

Os exames ecocardiográficos foram realizados em aparelhos Aloka CFM 700 e Vingmed SSD 720, com sondas de 3 e 5 MHz, empregando modo M, bidimensional (2D) e Doppler pulsado clássico e codificado em cor.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1 - Forma isolada:

Na criança com forma isolada de *cor triatriatum* a clínica foi dominada por manifestações respiratórias importantes

QUADRO—Sexo, idade no diagnóstico e cardiopatias associadas ao *cor triatriatum*

Caso	Sexo	Idade	Diagnóstico
1	M	12 meses	Cor triatriatum sinister (CTS)
2	F	6 meses	CTS com retorno venoso pulmonar parcial das veias pulmonares esquerdas.
3	F	11 dias	CTS com comunicação interventricular
4	M	4 dias	CTS com veia cava superior esquerda a drenar no seio coronário

com crises de broncoconstrição desde os três meses de idade, tratadas sintomaticamente e interpretadas como secundárias a doença pulmonar. A criança era seguida em consulta de alergologia pediátrica e foi-nos enviada com 12 meses de idade, tendo sido feito nessa data o diagnóstico da cardiopatia. À auscultação cardíaca notava-se o componente pulmonar do segundo ruído de intensidade aumentada e não se detectavam sopros. A teleradiografia do tórax revelava proclividade do tronco da artéria pulmonar com aumento do índice cardiotorácico e sinais de hipertensão venosa pulmonar. No electrocardiograma havia sinais de hipertrofia ventricular direita. O ecocardiograma mostrou tratar-se de uma forma de cor triatriatum clássico, com alterações secundárias graves (Fig. 1). No primeiro dia do internamento esta criança fez edema pulmonar agudo com baixo débito grave, necessitando de ventilação assistida e veio a falecer 24 horas depois. A autópsia confirmou a existência de uma membrana dentro da aurícula esquerda com dois orifícios de cerca de 2 mm de diâmetro, que constituíam o único escape sanguíneo da câmara proximal acessória, condicionando assim uma restrição grave ao enchimento ventricular esquerdo e hipertensão venosa pulmonar, cujos sinais foram demonstrados não só na histologia pulmonar mas também no aumento de espessura da parede da câmara acessória e das veias pulmonares.

Casos 2, 3 e 4 - Forma associada:

As três crianças com forma de *cor triatriatum* associado a outras malformações cardíacas, apresentaram semiologia clínica em idades precoces. Duas delas foram referenciadas à

consulta por sopro cardíaco; uma, com 8 dias de vida apresentava clínica de CIV pequena e o diagnóstico de *cor triatriatum* associado foi feito aos 6 meses de idade quando da realização do primeiro ecocardiograma. Tratava-se de uma forma não grave com características próprias do fluxo em Eco-Doppler (Fig. 2). Os restantes exames complementares, nomeadamente a teleradiografia do tórax e o electrocardiograma, eram normais; a criança está assintomática e aguarda intervenção cirúrgica. Outra criança foi observada com 4 dias de vida na Unidade de Recém-Nascidos de Alto Risco do Hospital de D. Estefânia. Além da cardiopatia existia também grande onfalocelo, tendo sido operada a esta patologia com 11 dias de vida, vindo a falecer de seguida. A autópsia confirmou o diagnóstico ecocardiográfico de *cor triatriatum*, associado a persistência de veia cava superior esquerda a drenar no seio coronário, com comunicação entre este e a aurícula esquerda (seio coronário sem teto). A terceira doente deste grupo foi-nos enviada aos 6 meses de idade por aumento do índice cardio-torácico na teleradiografia do torax, apresentando também cansaço, hipersudorese e má evolução estatura-ponderal desde o período neo-natal. A auscultação cardíaca caracterizava-se pelo reforço do componente pulmonar do 2.º ruído e não se detectavam sopros. Havia sinais de hipertrofia ventricular direita no electrocardiograma, e o ecocardiograma mostrou a existência de membrana intra-auricular esquerda associada a retorno venoso pulmonar anômalo parcial, com drenagem das veias pulmonares esquerdas na veia inominada esquerda, através de uma veia vertical. Foi feito posteriormente estudo hemodinâmico existindo concordância diagnóstica. A terapêutica cirúrgica consistiu na remoção da membrana e correção da anomalia

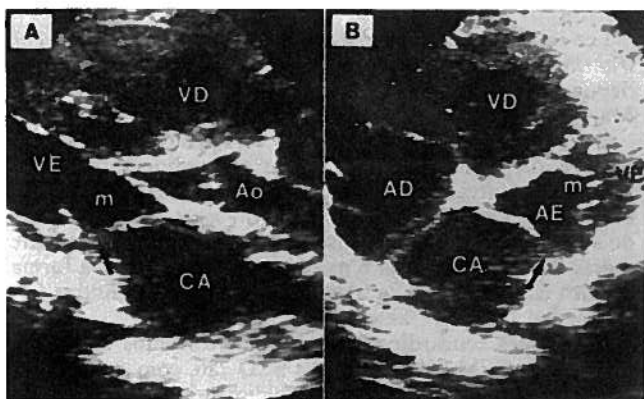


Fig. 1—Ecocardiograma bidimensional.

A - Incidência para-esternal, eixo longo. A membrana (setas) separa a câmara acessória da aurícula esquerda, encontrando-se a válvula mitral em diástole. Ventriculo direito dilatado.

B - Incidência apical, quatro câmaras. Observa-se os mesmos aspectos, com a membrana (setas) separando a câmara acessória da aurícula esquerda. Cavidades direitas dilatadas. AD: aurícula direita; AE: aurícula esquerda; Ao: aorta; CA: câmara acessória; m: válvula mitral; VD: ventriculo direito; VE: ventriculo esquerdo.

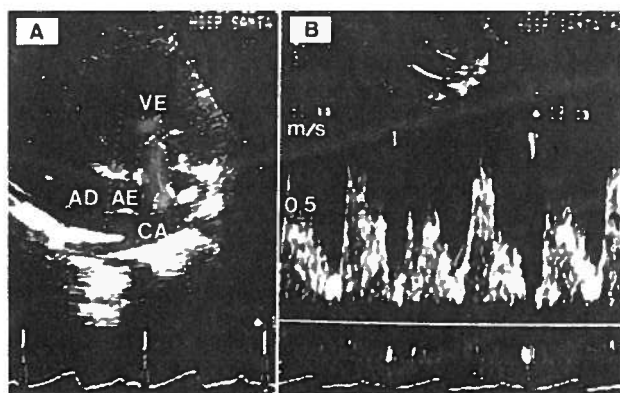


Fig. 2—Ecocardiograma 2D-Doppler.

A - Estudo do fluxo sanguíneo no local da obstrução por ecocardiograma 2D-Doppler codificado em cor, em incidência apical 4 câmaras.

B - Ecocardiograma Doppler pulsado convencional. Turbulência com aumento de velocidade do fluxo diastólico no local da obstrução. AD: aurícula direita; AE: aurícula esquerda; Ao: aorta; CA: câmara acessória; m: válvula mitral; VD: ventriculo direito; VE: ventriculo esquerdo.

do retorno venoso, com bom resultado cirúrgico, estando actualmente a criança assintomática.

DISCUSSÃO

Dum modo geral, podem-se distinguir dois tipos de apresentação clínica de cor triatriatum, dependendo da existência ou não de outras malformações cardíacas associadas. Na sua forma clássica os achados clínicos são sugestivos de hipertensão pulmonar^{1,6,7} com manifestações respiratórias importantes, e na ausência de sopros cardíacos, simulam doença pulmonar primária⁶ condicionando por isso uma referência tardia. Quando se instalam sinais de insuficiência cardíaca direita e edema pulmonar a sobrevida média é só de alguns meses⁶. A tolerância clínica à cardiopatia está dependente do grau de obstrução produzida pela membrana^{1,8}. Num estudo feito por Niwayama⁹, a média de sobrevida foi de 3,3 meses quando o diâmetro total dos orifícios era menor que 3 mm e de 16 anos quando era maior do que aquele valor. Na auscultação cardíaca, o achado constante é o aumento do componente pulmonar do segundo ruído cardíaco, podendo, nalguns casos não se detectar sopros^{6,8}. Os achados radiológicos e electrocardiográficos não são específicos. Quando ao *cor triatriatum* se associam outras patologias cardíacas, o quadro clínico é polimorfo dando, por via de regra semiologia em idade precoce, em que se inclui frequentemente a existência de sopro cardíaco.

Os sinais clínicos inespecíficos na forma isolada de *cor triatriatum*, e o aparecimento de outros sinais na associação com outras cardiopatias, tornaram impossível o diagnóstico exclusivamente clínico nos casos apresentados.

A ecocardiografia bidimensional é um ótimo meio de diagnóstico tendo a nossa experiência sido prova disso, e quando associada à ecocardiografia 2D-Doppler, permite uma avaliação hemodinâmica e da gravidade da obstrução. A acuidade de diagnóstico deste método nesta patologia, é superior à cineangiocardiografia^{7,10}. As indicações para cateterismo cardíaco são cada vez mais restrictas, sendo justificável a sua realização apenas nos casos com *cor triatriatum* associado a cardiopatias complexas, em que a ecocardiografia pode não ser totalmente esclarecedora, sabendo-se que aquele exame além de invasivo pode acarretar riscos consideráveis em crianças com hipertensão pulmonar grave^{5,11}. O tratamento cirúrgico permite bons resultados quando o diagnóstico é feito precocemente^{1,7,10,11}, sendo essa a nossa experiência no caso tratado por cirurgia. Admite-se que, mesmo nas formas menos graves de *cor triatriatum*, a cirurgia cardíaca está provavelmente indicada na idade em que é feito o diagnóstico, devido ao risco de o jacto excêntrico através da membrana poder provocar lesões na válvula mitral. A doença vascular pulmonar, com hipertensão pulmonar grave, manifesta-se por lesões nas arteríolas e em especial nas veias pulmonares, alterações comuns da fisiopatologia em que predominam o obstáculo à drenagem venosa pulmonar¹²; estas alterações foram reversíveis em doentes estudados por cateterismo após a cirurgia cardíaca^{9,13,14}.

CONCLUSÃO

A forma clássica de *cor triatriatum* caracteriza-se por sintomas e sinais inespecíficos, muitas vezes sem sopros, podendo

simular doença pulmonar primária. O diagnóstico tardio compromete o prognóstico.

A forma associada a outras anomalias cardíacas tem polimorfismo clínico com semiologia cardíaca precoce, permitindo fazer mais cedo o diagnóstico.

O ecocardiograma 2D-Doppler permite o diagnóstico e a avaliação hemodinâmica reservando-se o cateterismo cardíaco para as formas complexas.

BIBLIOGRAFIA

- BLOCH G., HEURTEMATTE Y., MENU P., et al.: Coeur Triatrial - Formes anatomiques et traitement chirurgical de 6 cas consécutifs. Arch FR Pediatr 1988; 45: 461-6.
- CHAARA A., MESBAHI R., JOLY P. et al.: A propos d'un cas de coeur triatrial de adulte associé a un retour veineux anormal parciel du poumon gauche. Arch Mal Coeur 1984; 77: 1411-5.
- ROWE R.D.: Anomalies of pulmonary venous return. In Keith J D. Rowe R D, Vlad P eds. Heart Disease in infancy and childhood. New York Macmillan 1987; 558-588.
- CHURCH W.S.: Congenital Malformation of the Heart - abnormal septum in left auricle. Trans Pathol Soc (London) 1968; 188 cit por Lucas (6).
- BISSET III G.S., KIRKS D.R., STRIFE J.L., SCHWARTZ D.: Cor Triatriatum-diagnosis by M R imaging. A J R 1987; 149: 567-8.
- LUCAS R.V., KRABILL K.A.: Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. In Adams F H Emmanouilidis G C and Riemenschneider T A. Heart Disease in infants children and adolescents. Baltimore Williams and Wilkins 1989; 580-616.
- PATEL K., NIENNEMAN R.W., RAHKO P.S.: Surgical resection of Cor Triatriatum in a 74 years-old man. Review of echocardiographic findings with emphasis on Doppler and transesophageal echocardiography. J A M Soc ECHO 1990; 3: 402-7.
- MARIN-GARCIA J., TANDON R., RUSSEL V., LUCAS J.R., EDWARDS J.E.: Cor Triatriatum - study of 20 cases. Am J Cardiol 1975; 35: 59-66.
- NIWAJAMA G.: Cor Triatriatum. Am Heart J 1960; 59: 291-317.
- CASTELA E., ANTUNES M., RIBEIRO L., et al.: Cor Triatriatum - diagnóstico por Eco/Doppler seguido de correcção imediata. A propósito de 1 caso clínico. Rev Port Cardiol 1990; 9: 981-3.
- FERMONT L., KACHANER J., BATISSE A., et al.: Coeur triatrial chez le nourisson. A propos de 4 cas dont deux opérés avec succès. Arch FR Pediatr 1977; 34: 825-43.
- MACEDO A., PINTO E., RAMOS S., et al.: Alterações estruturais dos vasos pulmonares e artérias coronárias na síndrome do coração esquerdo hipoplásico. Act Med Port 1991; 4: 253-6.
- ANDERSON R.C., VARCO R.L.: Cor Triatriatum successful - diagnosis and surgical correction in a 3 years-old girl. Am J Cardiol 1961; 7: 436.
- GIALLORETO O.P., VINEBERG A.: A case of cor triatriatum studied five years after surgery. Am J Cardiol 1962; 9: 598.

Pedido de Separatas:
 Maria Ana Sampaio Nunes
 Rua Ana de Castro Osório, 18-3.º D
 1500 Lisboa