



Data de Submissão: 25/10/2018

Data de Aprovação: 04/02/2019

RELATO DE CASO

Cor triatriatum: um caso raro e assintomático

Cor triatriatum: a rare and asymptomatic case

Maina Tavares Zanon¹, Valeria Cardoso Alves Cunali¹, Valquiria Cardoso Alves Chagas¹, Kellen Cristina Kamimura Barbosa Silva¹, Fabiane Mendes de Souza¹, Cynthia Lorena de Moura Araújo¹

Palavras-chave:

Cardiopatias,
Cardiopatias Congênitas,
Pediatria,
Coração Triatriado.

Resumo

Cor triatriatum é uma malformação congênita rara, que pode se apresentar isolada ou associada a outras anomalias, de forma assintomática ou gerar complicações e óbito. Esse artigo relata o caso clínico de um recém-nascido a termo, admitido na unidade de terapia intensiva neonatal, devido a desconforto respiratório precoce, com achado ao ecocardiograma de Cor triatriatum. Nesse paciente, a cardiopatia não gerou repercussão hemodinâmica e a conduta foi conservadora. Essa malformação ocorre devido a uma falha na reabsorção da veia pulmonar comum, durante a formação embrionária do coração, gerando um átrio dividido por uma membrana. Quando presentes, as manifestações clínicas decorrem de obstrução venosa pulmonar e sobrecarga de pressão no coração, e indicam necessidade de correção cirúrgica. Ter conhecimento sobre essa doença é importante para possibilitar diagnóstico e conduta adequados.

Keywords:

Heart Diseases,
Heart Defects,
Congenital,
Pediatrics,
Cor Triatriatum.

Abstract

Cor triatriatum is a rare congenital malformation, which can present isolated or associated with other anomalies, asymptomatic or cause complications and death. This article reports a case of a term newborn admitted in the neonatal intensive care unit because of early respiratory distress, with the finding Cor triatriatum on echocardiogram. This patient did not have hemodynamic repercussion, so the management was conservative. This defect occurs because of a failure in the common pulmonary vein resorption during embryonic heart formation, generating an atrium divided by a membrane. When present, the clinical manifestations result from pulmonary venous obstruction and pressure overload in the heart and indicate the need for surgical correction. Having knowledge of this disease is important to enable appropriate diagnosis and management.

¹ Universidade Federal do Triângulo Mineiro, Faculdade de Medicina - Pediatria - Uberaba - MG - Brasil.

Endereço para correspondência:

Maina Tavares Zanon.

Universidade Federal do Triângulo Mineiro. Avenida Getúlio Guarita, nº 130, Nossa Senhora da Abadia, 2º Andar, Uberaba, MG, Brasil. CEP: 38025-440. E-mail: mainazanoni@gmail.com

INTRODUÇÃO

Cor triatriatum é uma malformação congênita rara, caracterizada pela presença de uma membrana que divide de forma anômala o átrio. Geralmente, é diagnosticada na infância. Poucos casos são assintomáticos e identificados apenas na idade adulta.

Na maioria dos casos, essa malformação está associada a outras alterações cardíacas congênitas. Em recém-nascidos e crianças, as manifestações clínicas geralmente estão relacionadas à presença de complicações, como a hipertensão na artéria pulmonar, sendo o diagnóstico feito pelo ecocardiograma. Nos casos sintomáticos, o tratamento consiste na correção cirúrgica.

Este artigo tem como objetivo relatar um caso clínico de *Cor triatriatum* no período neonatal. Por tratar-se de uma doença incomum na prática clínica, a abordagem do tema pode contribuir com conhecimento científico para a comunidade médica.

RELATO DE CASO

Recém-nascido (RN) a termo, sexo feminino, nascido de parto cesáreo, devido falha de indução, com idade gestacional de 38 semanas e 4 dias. Dificil extração, pois houve mudança de posição de cefálico para pélvico durante o trabalho de parto. Nasceu deprimido, necessitando de manobras de reanimação, com boa resposta após dois ciclos de ventilação com pressão positiva (VPP). Boletim de APGAR 2 e 9 no 1º e 5º minuto, respectivamente. Peso ao nascimento de 3015 gramas. A história materna é de mãe hígida, com pré-natal de risco habitual.

Nos primeiros minutos de vida, o RN evoluiu com desconforto respiratório precoce, exigindo intubação orotraqueal e foi transferido aos cuidados de equipe multidisciplinar em unidade de terapia intensiva (UTI) neonatal. Devido à sepse precoce presumida, foram solicitados exames complementares e iniciada antibioticoterapia com ampicilina e gentamicina.

Os exames laboratoriais evidenciaram sinais de infecção vigente, sem disfunção de órgãos. A radiografia de tórax não mostrava alterações significativas. O ecocardiograma foi realizado com três dias de vida (Figura 1). Evidenciou presença de *Cor triatriatum* à esquerda, membrana com orifício amplo, sem obstrução ao fluxo das artérias pulmonares, discreto refluxo tricúspide e mitral com pressão sistólica no ventrículo direito de 46mmHg, sinais indiretos de elevação da pressão em artéria pulmonar, que não foi mensurada, e fração de ejeção de 73%. Drenagem venosa pulmonar normal, sem outras alterações na ecografia. Outras malformações foram investigadas com ultrassom transfontanela e de abdome, e não foram detectadas.

O paciente apresentou instabilidade hemodinâmica, sendo necessário o uso de aminas vasoativas por seis dias. Permaneceu com suporte ventilatório invasivo por cinco dias, tolerando redução gradual e suspensão de oxigênio suplementar. Completou o esquema de antibióticos por 10 dias. Recebeu alta da UTI neonatal com 12 dias de vida.



Figura 1. Imagem do exame de ecocardiograma realizado. *Cor triatriatum* à esquerda, com amplo orifício, sem obstrução ao fluxo da artéria pulmonar. Setas: tênue membrana no teto do átrio esquerdo.

Na enfermaria de pediatria, permaneceu por oito dias, para progressão para dieta oral. Manteve-se com bom estado geral, eupneico em ar ambiente, em aleitamento materno exclusivo, com boa sucção. Foi encaminhado para acompanhamento ambulatorial com pediatra e cardiologista pediátrico, o qual solicitou novo ecocardiograma com seis meses de vida e manteve conduta conservadora, sem necessidade de uso contínuo de medicamentos.

DISCUSSÃO

Cor triatriatum é uma anomalia rara, corresponde a 0,1% das cardiopatias congênitas. Os átrios são divididos por uma membrana, que mais comumente apresenta-se à esquerda do que à direita¹.

Essa malformação congênita, descrita inicialmente em 1863, é resultante de uma falha na reabsorção da veia pulmonar comum durante a formação embrionária do coração². Muitas vezes, está associada a outras anormalidades cardíacas congênitas, tais como: comunicação interatrial, persistência da veia cava superior esquerda, anomalias do retorno venoso pulmonar, tetralogia de fallot e comunicação interventricular^{3,9}. Além de outras anormalidades congênitas, como: alterações cromossômicas e doenças respiratórias⁴.

Na dependência do grau da obstrução e das associações a outras anomalias, o diagnóstico pode ser mais precoce ou mais tardio⁵. Casos com fenestrações com diâmetro maior que 1 centímetro não cursam com alterações hemodinâmicas e repercussão clínica importante até a idade adulta, assim como no caso relatado acima. Contudo, na presença de anomalia venosa e/ou fenestrações pequenas, o paciente pode evoluir com sintomatologia referente à obstrução venosa pulmonar e sobrecarga de pressão no coração⁶. O início e a gravidade dos sintomas dependem essencialmente do número e tamanho das fenestrações³.

Nos casos de *Cor triatriatum* associados ao retorno venoso pulmonar anômalo total, o prognóstico é ruim. Cerca de 75% dos pacientes evoluem para edema pulmonar, hipertensão pulmonar, insuficiência cardíaca e óbito nos primeiros meses de vida⁷.

O *Cor triatriatum* é classificado em três tipos. O tipo I consiste em todas as quatro veias drenando para a câmara acessória, que por sua vez comunica com a câmara verdadeira. A subtipagem é baseada na presença ou ausência de outras conexões com a câmara acessória. O tipo II indica que a câmara acessória recebe todas as quatro veias, mas não se comunica com o átrio esquerdo. O tipo III inclui vários subtipos de acordo com as conexões das veias que não se conectam à câmara acessória⁶.

Cor triatriatum à esquerda clássico consiste em uma membrana fibromuscular dividindo o átrio esquerdo em duas câmaras, sendo uma proximal, dita acessória, que recebe as veias pulmonares; e outra distal, correspondendo ao verdadeiro átrio esquerdo, onde se encontra o orifício do apêndice atrial e a valva mitral⁸. Predomina no sexo masculino e a principal manifestação clínica é consequente de hipertensão pulmonar, ou seja, aumento do ventrículo direito, dispneia, doenças pulmonares de repetição, atraso no desenvolvimento, dor retroesternal, incapacidade física e hemoptise⁵. Alterações na ausculta cardíaca geralmente não são detectadas. Quando perceptível, há hiperfonese da 2ª bulha no foco pulmonar, sopro diastólico paraesternal esquerdo e arritmias^{7,9}. Podem ser detectados nos exames aumento das câmaras cardíacas e síndrome do QT longo⁹.

O diagnóstico é raro, principalmente em recém-nascidos. A discussão sobre o assunto na literatura é limitada^{4,10}. Há relatos de casos sintomáticos e assintomáticos, em adultos e pacientes pediátricos^{2,3,5,11}. Na maioria das vezes, o diagnóstico é tardio e um achado ecocardiográfico inesperado. No caso relatado, por tratar-se de um prematuro com sintomas a esclarecer, o ecocardiograma foi realizado e o *Cor triatriatum* foi um achado no exame. O ecocardiograma é considerado o padrão ouro para o diagnóstico. Outros exames de imagem, como a angiotomografia e a ressonância cardíaca podem ser úteis para detecção de alterações na anatomia cardíaca^{3,5}.

O tratamento nos pacientes sintomáticos é cirúrgico. A primeira cirurgia corretiva dessa anomalia foi realizada em

1956, por Lewis⁸. Quando gera repercussão hemodinâmica, com falência cardíaca e congestão pulmonar, seu diagnóstico precoce permite a correção, que na maioria das vezes é realizada de urgência, podendo evitar complicações e evolução para óbito¹⁰. O procedimento cirúrgico mais utilizado consiste na retirada da membrana que divide os átrios, além da correção das outras malformações congênitas, caso existam⁵. Quando não produz sintomas, o tratamento é expectante¹. No caso descrito, pelas características da malformação, a cardiopatia não gerava sintomas, permitindo conduta conservadora.

CONCLUSÃO

O *Cor triatriatum* é uma malformação cardíaca congênita, muitas vezes identificada tardiamente e assintomática. Porém, pode se apresentar como defeito significativo ou associado a outras anomalias, evoluindo com complicações e óbito. O caso descrito foi um achado no ecocardiograma, principal exame para diagnóstico. Não gerou sintomas e, por esse motivo, o tratamento foi conservador. Casos graves podem exigir cirurgia. O relato de caso apresentado é relevante, por tratar-se de patologia rara, pouco abordada na literatura médica. O conhecimento a seu respeito permite diagnóstico precoce e condução adequada.

REFERÊNCIAS

1. Nassar PN, Hamadan RH. Cor triatriatum sinistrum: classification and imaging modalities. Eur J Cardiovasc Med. 2011 Jan;1(3):84-7.
2. Tasca R, Tasca MG, Amorim PA, Nascimento IC, Veloso OCG, Scherr C. Cor triatriatum em paciente adulta acompanhada durante a gestação. Arq Bras Cardiol. 2007 Mar;88(3):56-8.
3. Vasque RA Jr, Cunha AJB, Yared F, Masselli DB, Machado RL, Silva CES, et al. Cor Triatriatum em Paciente Adulto Assintomático. Arq Bras Cardiol: imagem cardiovasc. 2014; 27(2): 117-138.
4. Humpl T, Reineker K, Manlihot C, Dipchand AI, Coles JG, McCrindle BW. Cor triatriatum sinistrum in childhood. A single institution's experience. Can J Cardiol. 2010 Ago/Set;26(7):371-6.
5. Işık O, Akyüz M, Ayık MF, Levent E, Atay Y. Cor triatriatum sinister: a case series. Turk Kardiyol Dern Ars. 2016 Jan;44(1):20-3.
6. Peng S, Xiao Y, Luo J, Chen R, Huang P, Liu P, et al. Cor triatriatum sinister: a rare underlying cause of pulmonary hemosiderosis. SpringerPlus. 2016;150:1-5.
7. Bolio-Cerdán A, Medina-Andrade MA, Romero-Cárdenas PR, Ruiz-González S, Luna-Valdez CM, González-Pena J. Cor triatriatum sinistrum: estratégia diagnóstica y terapéutica. Medigraphic Artemisa. 2007 Jan/Fev;64:29-34.
8. Halfman C, Thabet A, Blue R, Greenfield T. Cor triatriatum: case report of emergency department diagnosis. Clin Pract Cases Emerg Med. 2018 Aug;2(3):227-30.
9. Kehl T, Dagen CT, Becker BA. Focused cardiac ultrasound diagnosis of Cor triatriatum sinistrum in pediatric cardiac arrest. West J Emerg Med. 2015 Sep;16(5):753-5.
10. Kadner A, Meszaros K, Mueller C, Schoenhoff F, Hutter D, Carrel T. Cor triatriatum sinister. Multimed Man Cardiothorac Surg. 2014 Mai;1(1).
11. Atik E, Tavares GMP. Cor triatriatum, sem manifestação clínica, em menina de 6 anos de idade. Arq Bras Cardiol. 2017 Mar;108(3):276-8.