

## Cor Triatriatum em Paciente Adulta Acompanhada durante a Gestação

*Clinical Follow-up of a Pregnant Woman with Cor Triatriatum*

Rogério Tasca, Manuela Gonçalves Tasca, Paulo Artur Amorim, Isabel Cristina do Nascimento, Orlando Carlos Glória Veloso, Carlos Scherr

Ecodoppler Exames Cardiológicos, Hospital Pan Americano - Rio de Janeiro, RJ

Cor triatriatum (CT) é uma cardiopatia congênita rara que geralmente cursa com sintomas nos primeiros anos de vida. Na ausência de outras malformações cardíacas associadas e na dependência do grau de comunicação entre a câmara superior e o átrio esquerdo (AE), os pacientes podem atingir a idade adulta. Relatamos um caso de uma paciente adulta assintomática portadora de CT diagnosticado pelo ecocardiograma transtorácico (ETT) e acompanhada clinicamente durante a gestação.

Cor triatriatum (CT) is a rare congenital cardiac anomaly that usually becomes symptomatic in the first years of life. If the condition is not associated with other cardiac defects, and depending on the degree of communication between the upper chamber and left atrium (LA), patients may reach adulthood. We report a case of an asymptomatic, adult, female patient with CT diagnosed by transthoracic echocardiogram (TTE) and followed-up during pregnancy.

### Introdução

Cor triatriatum, inicialmente descrito em 1868<sup>1</sup>, é uma malformação congênita resultante da falha na reabsorção da veia pulmonar comum durante a formação embrionária do coração. Este erro genético leva à persistência de uma membrana tipo diafragma que divide o AE numa cavidade póstero-superior, que recebe as veias pulmonares, e outra ântero-inferior ligada ao Apêndice Atrial Esquerdo (AAE) e que se esvazia no ventrículo esquerdo através da válvula mitral. São comuns variações anatômicas e associação com outras malformações cardíacas, como comunicação interatrial (CIA) e anomalias do retorno venoso pulmonar<sup>2</sup>. A comunicação entre as duas câmaras atriais esquerdas pode se fazer através de um ou mais orifícios e ser pequena, grande ou estar ausente, dependendo da anatomia da membrana que as divide. Na ausência de defeitos associados, o tamanho deste(s) orifício(s) é que vai determinar o grau de obstrução no retorno venoso pulmonar e, conseqüentemente, a evolução clínica dos pacientes. O aumento da pressão e resistência venosa pulmonar pode levar à hipertensão arterial pulmonar (HAP), tanto mais precoce quanto mais restritiva for a comunicação entre as duas cavidades. O CT do lado direito (dexter), resultante da persistência da válvula direita do seio venoso, é uma cardiopatia rara que pode causar obstrução no átrio direito<sup>3</sup>.

### Relato do Caso

Sexo feminino, branca, 34 anos, grávida de quatro

### Palavras-chave

Coração triatriado, Cor triatriatum, cardiopatias congênitas, adulto, gravidez.

semanas, encaminhada pelo obstetra para avaliação cardiológica em razão de história pregressa de cardiopatia congênita. Relatou ter procurado cardiologista aos 18 anos devido palpitações, quando foi solicitado ETT que diagnosticou defeito congênito no coração. Não soube precisar o tipo e não tinha os exames complementares anteriores. Na época não foram prescritos medicamentos e, embora orientada para fazer acompanhamento periódico com cardiologista, não retornou à consulta. A paciente não apresentava nenhuma queixa cardiovascular, inclusive durante exercícios físicos. No exame físico apresentava ritmo cardíaco regular em dois tempos, com bulhas normofonéticas e sem sopros. Frequência cardíaca de 65 batimentos por minuto. Pressão Arterial 110 x 60 mmHg.

Eletrocardiograma (Fig. 1) e Rx de tórax (Fig. 2) dentro dos parâmetros normais. ETT (Fig. 3) revelou membrana dividindo o AE em uma câmara superior, na qual entram as veias pulmonares, e outra inferior, conectada ao AAE e à válvula mitral. Septo interatrial (SIA) íntegro. Dimensões cavitárias e contratilidade biventricular normais. O Doppler em cores registrou dois fluxos com velocidades aumentadas da câmara posterior para a inferior, compatíveis com dois orifícios de diâmetros diferentes, por onde drena o fluxo das veias pulmonares (Fig.4). O Doppler pulsado registrou gradiente pressórico máximo de 4.8 mm Hg e médio de 2.7 mm Hg entre as duas câmaras. A pressão sistólica em artéria pulmonar foi estimada por meio de leve refluxo tricúspide em 25 mm Hg. Com estes achados ecocardiográficos foi feito o diagnóstico de CT levemente restritivo e sem repercussão hemodinâmica. A paciente retornou ao obstetra com orientações para profilaxia contra endocardite infecciosa (EI) em caso de realização de algum procedimento contaminado.

Durante a gravidez foram realizados ETT evolutivos na 16<sup>a</sup> e 27<sup>a</sup> semanas, sendo registrado neste último discreto aumento do gradiente pressórico entre a câmara atrial esquerda superior e inferior em relação ao primeiro exame (máximo 7.8 mm Hg e médio 3.4 mm Hg.). A gravidez ocorreu

Correspondência: Rogério Tasca •

Rua Souza Lima, 325/801 - 22081-010 - Rio de Janeiro, RJ

E-mail: tasca@cardiol.br

Artigo recebido em 09/04/06; revisado recebido em 23/08/06;

aceito em 27/08/06.

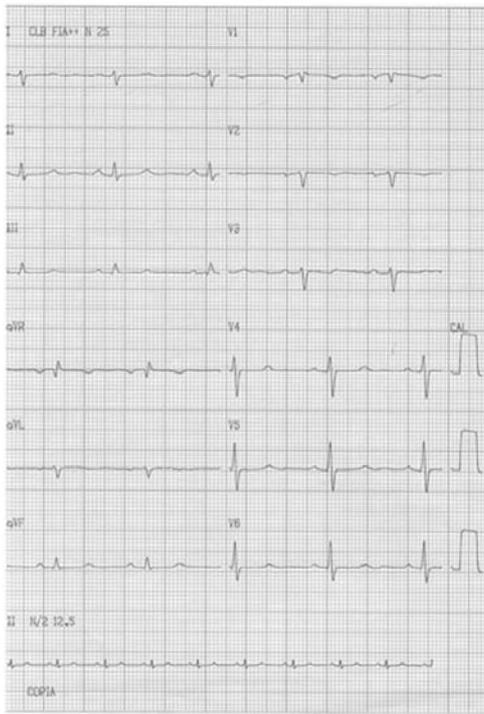


Fig. 1 - Eletrocardiograma.

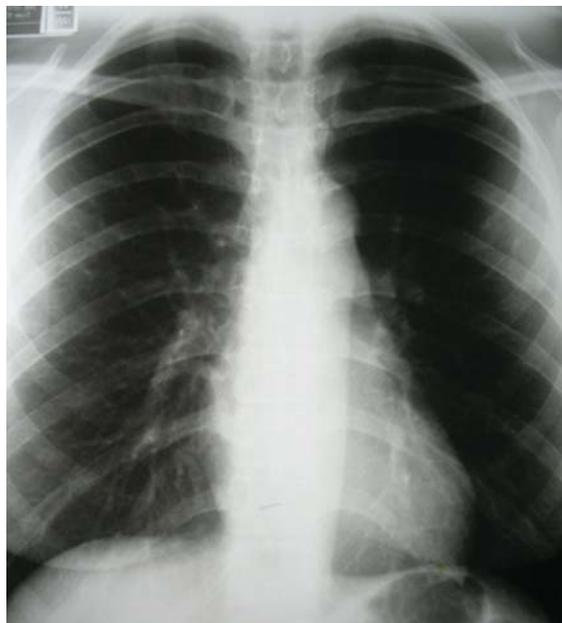


Fig. 2 - Rx simples de Tórax PA.

sem intercorrências. Embora não tenha sido contra-indicado o parto normal, a paciente foi submetida a cesariana na 36ª semana de gestação por decisão do obstetra. Na última revisão cardiológica e ecocardiográfica, realizada dois anos

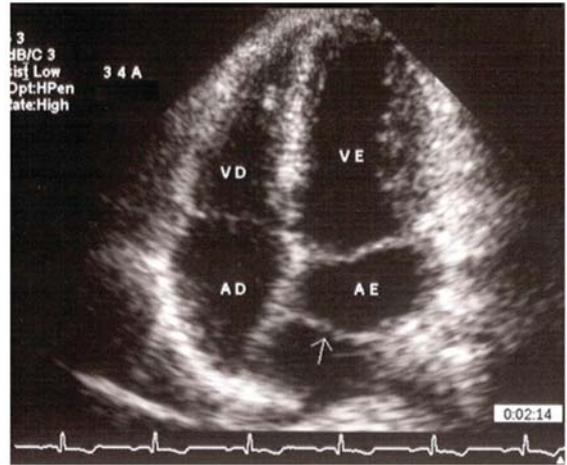


Fig. 3 - Corte apical quatro câmaras revelando membrana (seta) dividindo o AE em uma câmara inferior conectada à válvula mitral e uma superior onde entram as quatro veias pulmonares. Nesta imagem visualizamos as duas veias pulmonares inferiores.

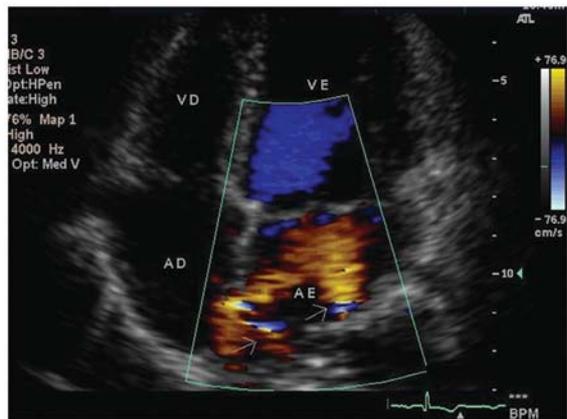


Fig. 4 - Corte apical quatro câmaras com Doppler em cores revelando dois fluxos (setas) através dos orifícios que comunicam as duas cavidades.

após, não houve modificações do quadro clínico, estando a paciente assintomática e com os achados ecocardiográficos semelhantes ao exame inicial.

### Discussão

Embora raro, quando não vem acompanhado de outras malformações cardíacas o CT é de fácil correção cirúrgica<sup>4</sup>, sendo importante seu diagnóstico precoce nos casos sintomáticos. Embora raro em adultos<sup>3</sup>, o CT foi descrito em pacientes de 70 e 80 anos de idade<sup>5,6</sup>. Em ambos, semelhante ao aqui apresentado, não existiam outros defeitos estruturais congênitos e a membrana causava pouca ou nenhuma restrição ao fluxo das veias pulmonares. O diagnóstico não invasivo pode ser feito pelo ETT<sup>7</sup>, sendo que o Doppler com fluxo em cores permite o reconhecimento do(s) pertuito(s) entre as duas câmaras, principalmente quando

## Relato de Caso

existe gradiente entre elas, devido à facilidade em detectar a turbulência causada pelo aumento da velocidade do fluxo sanguíneo. Com o Doppler pulsado podemos estimar este gradiente de pressão. Neste caso, os dois fluxos com velocidades diferentes permitiram afirmar a presença de dois orifícios, sendo o mais anterior de menor tamanho, pois registrou fluxo com maior velocidade. Não há na literatura relato de monitorização pelo ecodopplercardiograma das variações dos gradientes pressóricos através da membrana do CT durante a gravidez. Nesta paciente, os ETT demonstraram existir elevação do gradiente, decorrente do aumento da volemia que geralmente ocorre entre a 24ª e 28ª semana de gestação.

O ecocardiograma transesofágico (ETE)<sup>5</sup> está indicado nos casos em que há necessidade de maior precisão anatômica do CT para programação da correção cirúrgica ou ainda para avaliar presença de lesões associadas. Em nossa paciente, optamos por não realizar o ETE por ela estar assintomática e o ETT não ter detectado sinais HAP ou suspeitas de outros defeitos estruturais. Embora até o momento existam poucos relatos, o ecocardiograma tridimensional em tempo real,

recentemente disponível comercialmente, vai permitir maior precisão quanto aos aspectos anatômicos do CT<sup>8</sup>. Entre os diagnósticos diferenciais, destaca-se a Estenose Congênita Supramitral<sup>9</sup>, que pode cursar na infância com sinais e sintomas semelhantes ao CT restritivo. Os achados do ETT desta lesão, diferentemente do CT, revelam que a membrana está implantada mais inferiormente, muito próxima dos folhetos mitrais, deixando o AAE proximal. Embora não tenhamos encontrado relatos específicos quanto à necessidade de profilaxia para endocardite infecciosa em pacientes adultos com CT, indicamos a antibioticoterapia em caso de procedimentos contaminados devido à presença de fluxo turbilhonar através da membrana no interior do AE. As pacientes com CT não-restritivos não têm contra-indicação cardiológica para parto normal<sup>10</sup>. Neste caso, a cesariana foi opção do obstetra em concordância com a paciente, e não uma contra-indicação cardiológica.

### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

## Referências

- 1- Church WS. Congenital malformation of the heart: abnormal septum in left auricle. *Trans Pathol Soc (Lond)*. 1868; 19: 188-90.
- 2- 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: 379-9.
- 3- Doucette J, Knoblich R. Persistent right valve of the sinus venosus. *Arch Pathol*. 1963; 75: 105-12.
- 4- Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, Ventemiglia R, Muasher I, Hallman GL, et al. Cor triatriatum: operative results in 25 patients. *Ann Thorac Surg*. 1983; 35: 415-20.
- 5- Tantibhedhyangkul W, Godoy I, Karp, R. Cor Triatriatum in a 70 year-old-woman: role of transesophageal echocardiography and dynamic three-dimensional echocardiography in diagnostic assessment. *J Am Soc Echocardiogr*. 1998; 11 (8): 837-40.
- 6- Jeong JW, Tei C, Chang KS, Tanaka N, Lee SK, Toda H. A case of cor Triatriatum in a eighty-year-old man: transesophageal echocardiography observation of multiple defects. *J Am Soc Echocardiogr*. 1997; 10: 185-8.
- 7- Lengyel M, Arvay A, Biro V. Two-dimensional echocardiographic evaluation of cor triatriatum. *Am J Cardiol*. 1987; 59: 484-5.
- 8- Jacobs A, Weinert LC, Goonewardena S, Gomberg-Maitland M, Lang RM. Three-dimensional transthoracic echocardiography to evaluate cor triatriatum in the adult. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006; 19 (4): 468.e1-4.
- 9- Moraes F, Lapa C, Ventura C, Santana R, Tenório E, Gomes C, et al. Estenose mitral congênita supramitral. *Arq Bras Cardiol*. 2002; 79: 79-81.
- 10- Sentilhes L, Verspyck E, Bauer F, Marpeau L. Management of maternal cor Triatriatum during pregnancy. *Obstet Gynecol*. 2004; 104: 1212-5.