

Cor Triatriatum Sinistrum em atleta amador

Cor Triatriatum Sinistrum in amateur athlete

Nilson Bossle Conci¹, Livia da Silva Conci², Nathalia da Silva Conci², Pandreli Testa Santorio², Isaac Massaud Amim Amaral³, Ademar Schultz Junior⁴

RESUMO

Cor Triatriatum Sinistrum (CTS) é uma cardiopatia congênita rara, que consiste em uma membrana que divide 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. Suas repercussões clínicas variam de acordo com o número e a área dos orifícios da membrana, e com a possível associação com outras anomalias. Este relato descreve um atleta amador com palpitações esporádicas em repouso em que o exame clínico estava normal, e as radiografias de tórax, o eletrocardiograma, o teste ergométrico e o Holter de 24h não mostraram alterações significativas. O ecoDopplertranstorácico demonstrou um CTS não restritivo, com repercussão hemodinâmica pequena e sem anomalias associadas. É mantido sob observação clínica, sem uso de medicamentos e sem restrição de suas atividades. É descrita ainda revisão da literatura sobre os principais aspectos clínicos, diagnósticos e terapêuticos do CTS.

Palavras-chave: Coração Triatriado; Cardiopatias Congênitas; Adulto; Ecocardiografia.

¹ Hospital Apóstolo Pedro. Mimoso do Sul, ES - Brasil.

² Universidade Federal do Espírito Santo. Mimoso do Sul, ES - Brasil.

³ Hospital Marcílio Dias. Rio de Janeiro, RJ - Brasil.

⁴ Estratégia de Saúde da Família. Mimoso do Sul, ES - Brasil.

Instituição:

Universidade Federal do Espírito Santo. Mimoso do Sul, ES - Brasil.

* Autor Correspondente:

Livia da Silva Conci

E-mail: livia.conci@gmail.com

Recebido em: 28/10/2014.

Aprovado em: 30/06/2016.

ABSTRACT

Cor triatriatum sinistrum (CTS) is a rare congenital heart defect, which consists of a membrane that divides the left atrium into two chambers, a proximal, receiving the pulmonary veins, and a distal, which contains the left atrial appendage and is in continuity with mitral valve. Its clinical effects vary with the number and area of holes in the membrane, and other possible associated anomalies. This paper aims to report the case in an amateur athlete, who sought our service by sporadic heart palpitations at rest. Clinical examination was normal, and chest X-rays, electrocardiograms, exercise testing and Holter 24 showed no significant abnormalities. The transthoracic Doppler demonstrated a non-restrictive CTS, with little hemodynamic repercussion, without associated anomalies. The patient has been kept in clinical follow-up without using drugs and without restriction of his activities. We conduct a brief review of the literature on the main clinical, diagnostic and therapeutic aspects of the CTS.

Keywords: Cor Triatriatum; Heart Defects, Congenital; Adult; Echocardiography.

INTRODUÇÃO

Cor Triatriatum Sinistrum (CTS) é uma anomalia congênita rara, com incidência de 0,4% das cardiopatias congênitas descobertas em necrópsias e de 0,1% das diagnosticadas clinicamente. O CTS consiste em uma membrana fibromuscular, com número variável de orifícios, que divide obliquamente o átrio esquerdo em uma câmara proximal ou posterossuperior, que recebe as veias pulmonares, e uma distal ou anteroinferior, em continuidade com a valva mitral e que contém o apêndice atrial esquerdo (AAE). Nenhuma alteração genética foi relacionada, e não há diferença nítida quanto à incidência entre os sexos.

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.¹

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).²

A sua manifestação clínica depende da área total do(s) orifício(s) e da presença e gravidade dos defeitos associados. A maioria dos pacientes apresentam sintomatologia desde o início da infância, similar à da estenose mitral grave, com dispneia e congestão pulmonar.² A sua história natural mostra que 75% dos indivíduos afetados não tratados morrem durante a infância,³ devido à insuficiência cardíaca

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.

congestiva e edema pulmonar. A presença de orifícios relativamente largos pode permanecer assintomática por toda a vida e serem descobertos incidentalmente,⁴ ou causarem sintomas após a segunda e terceira décadas de vida, secundários à estenose por fibrose e calcificação ou ao desenvolvimento de insuficiência mitral (IM).¹

Em adultos, é mais frequente encontrar dispneia, hemoptise e ortopneia,¹ 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),⁵ e tromboembolismo sistêmico, conseqüente à formação de trombos intra-atriais.⁶

Descreve-se o caso de paciente com CTS avaliado com o ecoDopplertranstorácico (ETT), radiografia de torác e métodos gráficos.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente masculino, de 28 anos de idade, branco, sem antecedentes patológicos, procurou atenção médica devido a palpitações esporádicas em repouso, com um mês de evolução, sem dor precordial ou dispneia. Bastante ativo fisicamente, jogava futebol cinco vezes por semana, por aproximadamente 90 minutos. Ao exame físico, encontrava-se em boas condições gerais, com ausculta cardíaca sem alterações e níveis pressóricos normais.

O eletrocardiograma demonstrou ritmo sinusal sem extrassístoles, bradicardia discreta, atraso de condução pelo ramo direito e repolarização ventricular precoce. As radiografias de tórax nas incidências pósteroanterior e perfil esquerdo foram normais, e o Holter evidenciou apenas duas extrassístoles ventriculares isoladas em 24 horas. No teste ergométrico, em protocolo de rampa, foi alcançada frequência cardíaca de 169 bpm, com segmento ST ascendente rápido, sem arritmias ou sintomas.

O ETT demonstrou dilatação leve do átrio esquerdo, com uma membrana dividindo-o obliquamente, bem como valva mitral com espessamento discreto dos folhetos e pequeno refluxo. Durante a maior parte do ciclo cardíaco, a membrana apresentava-se como estrutura retificada, ao corte apical quatro câmaras (4C), e convexa, aos cortes duas câmaras (2C), apical longitudinal (3C) e transverso da base (Figura 1).

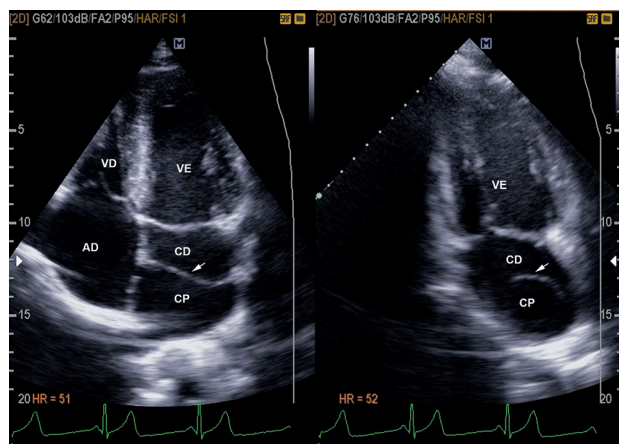


Figura 1. Membrana (setas) dividindo o átrio esquerdo nas câmaras proximal (CP) e distal (CD), demonstrada aos cortes apical quatro câmaras (esquerda) e duas câmaras (direita). AD: átrio direito; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

Durante a protossístole, apresentava rápida movimentação superior na sua porção média, como demonstrado pelo modo M, assumindo a forma côncava ao corte 4C (Figura 2). A membrana inseria-se lateralmente, entre o óstio da veia pulmonar inferior esquerda e o AAE, e medialmente, no septo interatrial proximal à fossa oval, produzindo uma imagem de dupla membrana ao corte subcostal. Ainda neste corte, o septo interatrial foi bem visibilizado e a avaliação com Doppler colorido quanto à presença de fluxos anormais foi negativa.

O Doppler colorido demonstrou fluxo turbulento na câmara proximal e dois orifícios: um maior, de localização

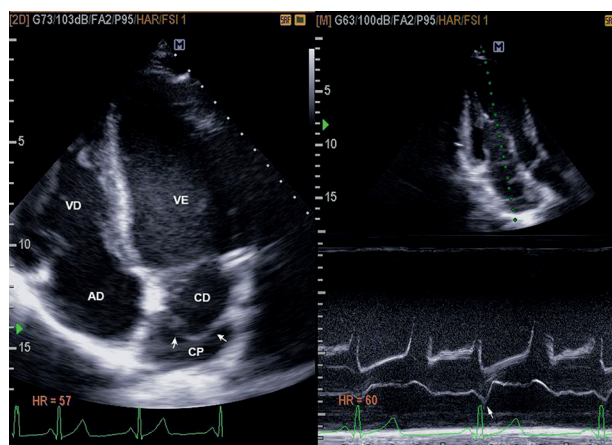


Figura 2. Corte apical quatro câmaras na protossístole (esquerda) e modo M a partir do corte apical três câmaras (direita) demonstrando a movimentação da membrana (setas) ao longo do ciclo cardíaco. AD: átrio direito; CD: câmara distal; CP: câmara proximal; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

mais distal e medial, com diâmetros de 20 mm, 20,9 mm e 12 mm, medidos nos cortes 4C, 2C e 3C, respectivamente, e outro menor, de localização mais superior e proximal, com diâmetro de 8,5 mm ao corte 2C. O gradiente pressórico máximo medido pelo Doppler pulsado foi de 2,75 mmHg, e o gradiente pressórico médio foi de 0,71 mmHg (Figura 3).

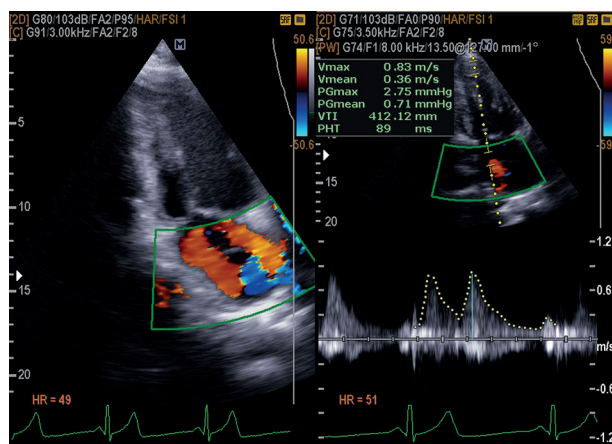


Figura 3. Corte apical duas câmaras com Doppler colorido demonstrando os dois orifícios (esquerda), Doppler pulsado do orifício distal (direita).

As veias pulmonares superior direita, superior esquerda e inferior esquerda foram bem visibilizadas no corte 4C, sendo obtidas amostras da velocidade de fluxo pelo Doppler pulsátil (Figura 4). A veia pulmonar inferior direita não foi identificada, fato comum em adultos normais submetidos ao ETT.⁷ A onda E do fluxo mitral apresentava amplitude normal, enquanto a onda A possuía velocidade reduzida, com relação E/A=2,3. O padrão de fluxo pulmonar foi normal e a pressão sistólica da artéria pulmonar foi estimada em 35 mmHg. Assim, enquadra-se como CTS tipo A, segundo a classificação de Lam.

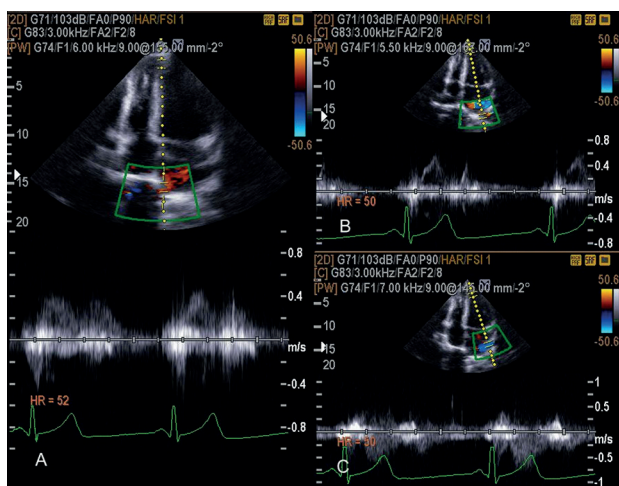


Figura 4. Corte apical 4 câmaras com Doppler pulsado. Amostras das velocidades de fluxo dos óstios das veias pulmonares drenando na câmara proximal: veia pulmonar superior direita (A), veia pulmonar superior esquerda (B) e veia pulmonar inferior esquerda (C).

DISCUSSÃO

Métodos não invasivos estão disponíveis para o diagnóstico e acompanhamento do CTS, como a tomografia computadorizada, a ressonância magnética e o ETT, além do ecoDopplertransesofágico (ETE) como método semi-invasivo. Atualmente, tanto o ETT quanto o ETE apresentam a possibilidade de imagens tridimensionais em tempo real.⁸ Neste caso, o ETT demonstrou nitidamente a membrana, o número e as dimensões dos orifícios, o baixo gradiente transmembrana, a integridade do septo interatrial, a ausência de fluxos anormais no átrio direito, a IM leve e a pressão sistólica normal da artéria pulmonar.

Estes dados indicam CTS não restritivo, com repercussão hemodinâmica pequena. Além disso, a visualização das veias pulmonares esquerdas e da veia pulmonar superior direita, as dimensões normais das cavidades direitas e o padrão de fluxo da artéria pulmonar, associados à normalidade da radiografia de tórax, indicam ausência de congestão pulmonar.

Diferentemente da estenose mitral, o fluxo transmembrana ocorre ao longo de todo o ciclo cardíaco e não apenas durante a diástole, o que pode explicar a tolerância normal ao esforço nesse paciente, mesmo em frequências cardíacas elevadas.

No CTS, o AAE está abaixo da membrana fibromuscular, o que o diferencia do anel supravalvar estenosante do átrio esquerdo, no qual tal estrutura está acima do anel.⁸ Assim, o AAE, sede frequente de trombos, não sofre as repercussões hemodinâmicas impostas por um CTS, mesmo que restritivo, de forma oposta à estenose mitral e ao anel supravalvar estenosante do átrio esquerdo.

Dessa forma, na ausência de fibrilação atrial, não haveria substrato para aumento de incidência de trombos nessa estrutura. Sabe-se que uma câmara proximal com orifício(s) restritivo(s) apresenta condições favoráveis à trombose intracavitária. No entanto, neste relato, observa-se movimentação ampla da membrana, orifícios não restritivos, bem como ausência de contraste espontâneo na câmara proximal e presença de fluxo turbulento preenchendo toda a cavidade ao Doppler colorido.

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. Os resultados são bons quando não há defeitos graves associados, e a expectativa de vida pós-cirurgia é próxima à da população geral. Também é possível a dilatação percutânea do orifício em situações de emergência, como ponte para a cirurgia definitiva.⁹

Considerando que as obstruções mais graves estão presentes em idades mais precoces, os mais jovens necessitam ser tratados de forma cirúrgica mais frequentemente que os adultos, em especial os idosos, nos quais as obstruções são menos graves e sua sintomatologia pode estar relacionada a outra origem. Os idosos apresentam, usualmente, risco operatório mais elevado, de forma que a abordagem clínica conservadora com reavaliações periódicas e controle das comorbidades pode ser mais adequada.⁹

As possíveis complicações futuras do CTS são o estreitamento do orifício, o agravamento da IM, o surgimento de taquiarritmias atriais e o tromboembolismo. O mecanismo da IM é relacionado ao jato transmembrana incidindo nos folhetos mitrais. Existem relatos de IM funcional com desaparecimento do refluxo após a ressecção da membrana¹⁰ e de IM relacionada a dano e degeneração dos folhetos com aumento do refluxo após o tratamento cirúrgico.¹¹ O tromboembolismo sistêmico^{6,12} é grave complicação, entretanto, no caso aqui relatado, com a presença de orifícios não restritivos e em ritmo sinusal, não se estabeleceu a indicação de anticoagulação.

É bem estabelecido que, em outras lesões restritivas ao esvaziamento atrial esquerdo, como estenose mitral moderada a grave, o aumento da frequência cardíaca, com diminuição do tempo diastólico, leva à redução importante do fluxo e aumento significativo da pressão intra-atrial esquerda, com consequente congestão pulmonar, contraindicando a maior parte das atividades esportivas.¹³

CONCLUSÃO

Considerando o desempenho normal durante o teste ergométrico em alta frequência, a presença de CTS com gradiente médio bastante reduzido e fluxo transmembrana, presente durante todo o ciclo cardíaco, não foi indicada a suspensão das atividades físicas. Conduta semelhante já foi relatada em atleta de alto nível.³ Sendo assim, neste caso aqui relatado, que pratica atividade física por prazer ou espírito esportivo, está sendo mantida a vigilância clínica.

REFERÊNCIAS

1. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *Eur J Cardiovasc Med.* 2011;1(3):84-7.
2. 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.
3. 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.

4. Lima RP, Fonseca C, Sampaio F, Ribeiro J, Ribeiro VG. Cor triatriatum sinisterum: descrição e revisão de quatro casos clínicos. *Rev Port Cardiol.* 2010;29(5):827-36.
5. Braulio R, Gelape CL, Figueroa CCS, Ribeiro ALP. Cor triatriatum associado à insuficiência mitral e fibrilação atrial em adulto de 36 anos. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2007;22(2):259-60.
6. 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.
7. Kovach JA. Echocardiography in the Adult with Congenital Heart Disease. In: Willerson JT, Cohn JN, Wellens JHH, Holmes DR Jr., eds. *Cardiovascular Medicine.* 3rd ed. London: Springer Verlag; 2007. p. 279-310.
8. Einav E, Perk G, Kronzon I. Three-dimensional transthoracic echocardiographic evaluation of cor triatriatum. *Eur J Echocardiogr.* 2008;9(1):110-2.
9. Zepeda IA, Morcos P, Castellanos LR. Cor triatriatum sinister identified after new onset atrial fibrillation in an elderly man. *Case Rep Med.* 2014;2014:674018.
10. Keeble W, Lundmark E, Dargie HJ. The paradoxical finding of mitral valve incompetence and cor triatriatum: a mechanism revealed? *Heart.* 2004;90(2):125.
11. Rose D, D'ascoli R, Caselli S, Miraldi F. Can cor triatriatum hide mitral valve pathology? *Eur Heart J.* 2012;33(7):927.
12. Dauphin C, Luson JR, Motreff P, Lorillard R, Justin EP, Briand F, *et al.* Left intra-atrial membrane without pulmonary vein obstruction: benign condition of progressive evolution? Apropos of 7 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1998;91(5):615-21.
13. Ghorayeb N, Costa RVC, Castro I, Daher DJ, Oliveira Filho JA, Oliveira MAB, *et al.* Diretriz em cardiologia do esporte e do exercício da Sociedade Brasileira de Cardiologia e da Sociedade Brasileira de Medicina do Esporte. *Arq Bras Cardiol.* 2013;100(1Supl.2):1-41.