

Cor triatriatum sinistrum – relato de caso

Cor triatriatum sinistrum - case report

Cor triatriatum sinistrum - informe de caso

DOI:10.34119/bjhrv7n2-375

Originals received: 03/15/2024

Acceptance for publication: 04/05/2024

Patricia Selestrini

Residente em Pediatria

Instituição: Hospital Infantil Francisco de Assis

Endereço: Cachoeiro de Itapemirim, Espírito Santo, Brasil

E-mail: pselestrini@gmail.com

Iuri Cordeiro Rocha

Residente em Pediatria

Instituição: Hospital Infantil Francisco de Assis

Endereço: Cachoeiro de Itapemirim, Espírito Santo, Brasil

E-mail: iuricordeirorocha@gmail.com

Camilla de Souza Dantas

Especialista em Cardiologia Pediátrica

Instituição: Hospital Metropolitano Dom José Maria Pires

Endereço: Santa Rita, Paraíba, Brasil

E-mail: camilla.souzaad@gmail.com

Isabela Oliveira Fiorio

Especialista em Cardiologia Pediátrica

Instituição: Hospital Unimed Cachoeiro de Itapemirim

Endereço: Cachoeiro de Itapemirim, Espírito Santo, Brasil

E-mail: isabelafiorio@hotmail.com

Nabel Anderson de Lencaster Saldanha da Cunha

Especialista em Cardiologia Pediátrica

Instituição: Hospital Infantil Albert Sabin

Endereço: Fortaleza, Ceará, Brasil

E-mail: nabelsc@gmail.com

Tharsila Guimarães dos Anjos Ferreira Bezerra de Menezes

Especialista em Cardiologia Pediátrica

Instituição: Hospital Maternidade São Vicente de Paulo

Endereço: Barbalha, Ceará, Brasil

E-mail: tharsila.guimaraes@hotmail.com

RESUMO

O *cor triatriatum sinistrum* é uma cardiopatia congênita considerada extremamente rara, estimando-se prevalência de menos de 0,1 % das doenças cardíacas congênitas. Sua

manifestação clínica dependerá, principalmente, do grau de obstrução entre as câmaras atriais. O exame principal para o diagnóstico é o ecocardiograma. O tratamento definitivo consiste em ressecção cirúrgica da membrana. Objetivo do trabalho é apresentar um caso clínico de cardiopatia congênita incomum na prática clínica, diagnosticada ocasionalmente.

Palavras-chave: cardiopatias congênitas, cor triatriatum sinistrum, pediatria.

ABSTRACT

Cor triatriatum sinistrum is a congenital heart disease considered extremely rare, with an estimated prevalence of less than 0.1% of congenital heart diseases. It is characterized by the division of the left atrium by a fibromuscular membrane. Its clinical manifestation will mainly depend on the degree of obstruction between the atrial chambers. The main test for diagnosis is the echocardiogram. Definitive treatment consists of surgical resection of the membrane. **To** present a clinical case of uncommon congenital heart disease in clinical practice, diagnosed occasionally.

Keywords: congenital heart disease, cor triatriatum sinistrum, pediatrics.

RESUMEN

El cor triatriatum sinistrum es una cardiopatía congénita considerada extremadamente rara, con una prevalencia estimada inferior al 0,1% de las cardiopatías congénitas. Su manifestación clínica depende principalmente del grado de obstrucción entre las cámaras auriculares. La principal prueba diagnóstica es el ecocardiograma. El tratamiento definitivo consiste en la resección quirúrgica de la membrana. El objetivo de este trabajo es presentar un caso clínico de una cardiopatía congénita poco frecuente en la práctica clínica y diagnosticada ocasionalmente.

Palabras clave: cardiopatía congénita, cor triatriatum sinistrum, pediatría.

1 INTRODUÇÃO

O *Cor triatriatum sinistrum* é uma cardiopatia congênita rara, estimando-se prevalências de menos de 0,1 % das cardiopatias congênitas diagnosticadas durante a vida. Caracteriza-se por uma membrana fibromuscular que divide obliquamente o átrio esquerdo em duas câmaras.¹ A causa embriológica é controversa e algumas teorias foram criadas para esclarecê-la, sendo a mais adotada a incorporação anormal da veia pulmonar comum ao átrio esquerdo, ocasionando uma obstrução entre a confluência da veia pulmonar e o átrio esquerdo.^{1,2}

O ecocardiograma é o método de escolha para determinar o diagnóstico e definir a programação terapêutica. O tratamento definitivo consiste em procedimento cirúrgico, sendo realizada a retirada da membrana que divide os átrios, além da correção das outras malformações congênitas.³

O presente estudo tem como objetivo apresentar um caso clínico de *cor triatriatum*

sinistrum, diagnosticada ocasionalmente por meio de ecocardiograma transtorácico.

2 RELATO

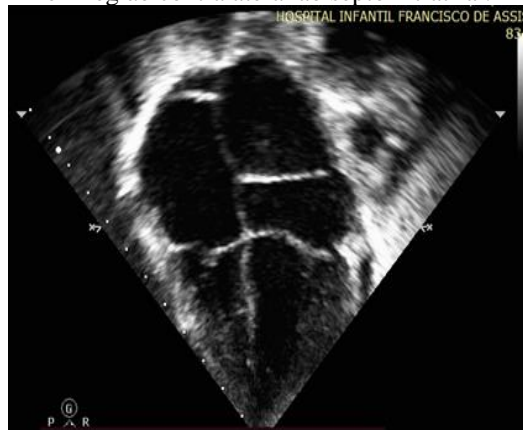
Paciente 6 anos, sexo masculino, admitido em enfermaria de hospital pediátrico devido quadro de febre há 6 dias associado a dor torácica e tosse seca há 2 dias, além vômitos há 1 dia. Previamente ao quadro atual, genitora referiu que paciente apresentava dispneia aos esforços e episódios de broncoespasmo recorrentes, sendo necessário hospitalização aos 3 meses de vida devido quadro de bronquiolite.

Durante o internamento atual, evoluiu com instabilidade hemodinâmica sendo encaminhado a unidade de terapia intensiva pediátrica. Ao exame físico, apresentava-se em regular estado geral, desidratado, hipocorado, ausência de sopros à ausculta cardíaca. Os exames laboratoriais revelaram anemia, leucocitose com predomínio de segmentados, elevação de proteína C reativa e peptídeo natriurético tipo B, hipoalbuminemia e dímero D limítrofe.

A radiografia de tórax mostrava alterações em parênquima pulmonar, com infiltrado difuso e condensação em terço inferior do hemitórax direito (Figura 1A e 1B).

Devido à suspeita de síndrome inflamatória multissistêmica pediátrica (SIMP) foi solicitado ecocardiograma. O exame evidenciou *cor triatriatum sinisterum* obstrutivo (presença de membrana intra-atrial dividindo o átrio esquerdo em duas câmaras, com duas fenestrações sendo uma bem justa ao septo interatrial medindo 4 mm e outra medindo 3 mm em região contralateral perto a parede lateral esquerda, os fluxos são turbulentos e com gradiente diastólico médio em torno de 6 mmHg e máximo de 10 mmHg), dilatação atrial esquerda, valva mitral espessada com regurgitação discreta, derrame pericárdico discreto, função sistólica ventricular esquerda normal, regurgitação tricúspide de grau discreto e dilatação de tronco pulmonar (Z score +2,7)

Figura 1 – Ecocardiograma janela apical 4 câmaras: cor triatriatum sinistrum. Dilatação atrial esquerda. Orifício em região contralateral ao septo intratrial.



Fonte: de autoria própria

Figura 2 - Ecocardiograma janela paraesternal eixo longo com Doppler colorido: Cor triatriatum sinistrum. Orifício na membrana em região próxima ao septo interatrial medindo 4,19 mm.



Fonte: de autoria própria

Administrado dobutamina por 24 horas. Iniciado tratamento para SIMP com imunoglobulina, ácido acetilsalicílico, metilprednisolona e enoxaparina. Para pneumonia fez uso de ceftriaxona, vancomicina, azitromicina e oseltamivir. Recebeu transfusão de concentrado de hemácias. Introduzido furosemida, espironolactona e carvedilol devido à cardiopatia. Após tratamento evoluiu satisfatoriamente, com melhora clínica, laboratorial e radiológica, recebendo alta após 10 dias de internação e encaminhado ao ambulatório de cardiologia pediátrica para programação cirúrgica.

3 DISCUSSÃO

O paciente do caso apresentado recebeu um diagnóstico de *cor triatriatum sinistrum* de forma incidental. O lactente relatava história de sintomas respiratórios leves recorrentes, comuns às outras patologias típicas da faixa etária pediátrica. Na presença de um quadro

oligossintomático, a suspeição de doença cardíaca congênita não foi aventada, levando a um diagnóstico mais tardio. Importante ressaltar a necessidade do alto índice de suspeição clínica para doenças obstrutivas esquerdas, reconhecendo sua apresentação mimetizando outras doenças pediátricas mais comuns.

Apesar da diversidade e complexidade das lesões associadas, o desfecho permanece favorável no *cor triatriatum sinistrum*,⁴ pois os resultados cirúrgicos são satisfatórios, assim, a busca por esse diagnóstico em pacientes sintomáticos deve ser considerada e pode ser facilmente alcançado com o ecocardiograma devido a facilidade de acesso e maior aplicabilidade na prática clínica.

4 CONCLUSÃO

O caso relatado e as publicações revisadas reforçam a possibilidade de diagnóstico mais tardio de *cor triatriatum sinistrum* devido às manifestações leves, simulando, por exemplo, doenças pulmonares frequentes na população pediátrica, com possibilidade de evolução desfavorável em caso de atraso diagnóstico.

Reforçamos a utilidade, importância e praticidade do ecocardiograma transtorácico como ferramenta diagnóstica nas cardiopatias congênitas. Trata-se de um exame não invasivo e de fácil acesso, que permite, além da confirmação diagnóstica, a orientação quanto à terapêutica, que, neste caso, foi a indicação cirúrgica.

REFERÊNCIAS

1. HUMPL, Tilman et al. Cor triatriatum sinistrum in childhood. A single institution's experience. *Canadian Journal of Cardiology*, v. 26, n. 7, p. 371-376, 2010.
2. UENISHI, Eliza Kaori et al. Caso clínico de cor triatriatum en el adulto asintomático: diagnóstico ecocardiográfico. *Revista Colombiana de Cardiología*, v. 27, n. 3, p. 175-179, 2020.
3. LIU, Yingjuan et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *International journal of epidemiology*, v. 48, n. 2, p. 455-463, 2019.
4. ATIK, Edmar; TAVARES, Gláucia MP. Caso 2/2017-Cor Triatriatum, sem Manifestação Clínica, em Menina de 6 Anos de Idade. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 108, p. 276-278, 2017.
5. JHA, Ajay Kumar; MAKHIJA, Neeti. Cor triatriatum: a review. In: *Seminars in cardiothoracic and vascular anesthesia*. Sage CA: Los Angeles, CA: SAGE Publications, 2017. p. 178-185.
6. SANKHYAN, Lakshmi K. et al. Surgical management of divided atrial chambers. *Journal of Cardiac Surgery*, v. 36, n. 11, p. 4267-4279, 2021.
7. IŞIK, Onur et al. Cor triatriatum sinister: a case series. *Turk Kardiyol Dern Ars*, v. 44, n. 1, p. 20-3, 2016.
8. CÁNOVAS, Esther et al. Prenatal diagnosis of cor triatriatum sinister associated with early pericardial effusion: A case report. *World journal of clinical cases*, v. 9, n. 17, p. 4395, 2021.
9. PRUETZ, J. et al. Prenatal diagnosis of cor triatriatum sinister in association with hypoplastic left heart syndrome. *Pediatric cardiology*, v. 32, n. 6, p. 818-821, 2011.
10. BASSAREO, Pier Paolo; TUMBARELLO, Roberto; MERCURO, Giuseppe. Cor triatriatum and lipomatous hypertrophy of the interatrial septum in the elderly: a case report. *Cardiovascular Ultrasound*, v. 8, n. 1, p. 1-5, 2010
11. BUCHHOLZ, Susanne; JENNI, Rolf. Doppler echocardiographic findings in 2 identical variants of a rare cardiac anomaly, “subtotal” cor triatriatum: a critical review of the literature. *Journal of the American Society of Echocardiography*, v. 14, n. 8, p. 846-849, 2001.
12. SAXENA, Pankaj et al. Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience. *The Annals of thoracic surgery*, v. 97, n. 5, p. 1659-1663, 2014.
13. KRAZEMEN, Z. et al. Cor Triatriatum: Short Review of the Literatures upon Ten New Case. *Herz*, v. 32, p. 506-10, 2007.
14. LEWIS, F. J. et al. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surgery, gynecology & obstetrics*, v. 102, n. 6, p. 713-720, 1956.