



Cor Triatriatum sinister: a propósito de un caso.

Cor Triatriatum sinister: case report.

Dra. Dunia B. Benítez Ramos¹, Dr. Michel Cabrera Ortega², Dr. Juan C. Ramiro Novoa³, Dr. Luis E. Marcano Sanz⁴

¹ Sala de Clínica Cardiovascular. Cardiocentro William Soler. La Habana. Cuba.

² Servicio de Arritmia y Estimulación Cardiovascular. Cardiocentro William Soler. La Habana. Cuba

³ Servicio de Hemodinámica. Cardiocentro William Soler. La Habana. Cuba

⁴ Servicio de Cirugía Cardiovascular. Cardiocentro William Soler. La Habana. Cuba

RESUMEN

El cor triatriatum sinister es una cardiopatía congénita rara, producto de un defecto embrionario en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda, quedando dividida esta en dos cámaras separadas por una membrana fibromuscular. Se reporta un caso de 5 meses de edad, que tras debutar con infecciones respiratorias recurrentes es interconsultado con la especialidad de cardiología, sospechándose clínicamente obstrucción del corazón izquierdo e insuficiencia cardíaca. El estudio ecocardiográfico confirma la presencia de un cor triatriatum, siendo derivado a la corrección quirúrgica.

Palabras clave: Cor triatriatum. Ecocardiograma. Corrección quirúrgica.

ABSTRACT

The cor triatriatum sinister is a rare congenital heart defect, the product of an embryonic defect in the incorporation of the common pulmonary vein to the left atrium, this being divided into two separate chambers by a fibromuscular membrane. We report the case of 5 months old boy with recurrent respiratory infections, who is evaluated by cardiologist suspecting left heart obstruction and heart failure. Echocardiogram study confirmed the presence of a cor triatriatum, being referred to the surgical correction.

Key words: Cor triatriatum. Echocardiogram. Surgical correction.



INTRODUCCIÓN

El *cor triatriatum* (CT) sinister es una anomalía cardíaca rara, que representa el 0.1% del total de cardiopatías congénitas¹. Resulta de una incorporación deficiente de la vena pulmonar común embrionaria a la aurícula izquierda (AI), quedando dividida esta por una membrana fibromuscular, en una cámara posterosuperior, la cual recibe las venas pulmonares y otra anteroinferior que contiene a la orejuela izquierda y el orificio valvular mitral^{2,3}. Las dos cámaras se comunican a través de uno o varios orificios situados en la membrana fibromuscular, siendo habitualmente obstructivos, por lo que del diámetro del orificio comunicante depende tanto el comportamiento hemodinámico como la gravedad de las manifestaciones clínicas¹. A menor diámetro se observan síntomas y signos precoces de insuficiencia cardíaca (IC) e hipertensión arterial pulmonar (HTP); en cambio, cuanto más amplio es el defecto, los síntomas aparecen tardíos, manifestándose con infecciones respiratorias a repetición y disnea. La ecocardiografía tiene un papel relevante en el diagnóstico certero de la entidad, tanto de la perspectiva anatómica como hemodinámica, determinándose en la actualidad el tratamiento quirúrgico sin tener que someter al paciente a cateterismo diagnóstico. Se presenta el caso de un paciente que debuta con insuficiencia cardíaca, diagnosticándose un *cor triatriatum* con la ayuda del estudio ecocardiográfico.

CASO CLÍNICO

Lactante masculino de 5 meses de edad, con antecedentes de ser producto de un parto eutócico, a término, con apgar 9:9. Debuta con infecciones respiratorias bajas a repetición y curva de

ganancia de peso estacionaria desde los primeros meses. Es valorado por taquipnea, evidenciándose en la radiografía de tórax un aumento de la trama vascular pulmonar, lo cual es interpretado como un proceso neumónico, ingresando en la unidad de cuidados intensivos pediátrico. Al no haber mejoría clínica y añadirse episodios de taquicardia, es interconsultado con cardiología.

Al examen físico se constata polipnea, tiraje subcostal. A la auscultación tonos cardíacos rítmicos, R1 normal, R2 reforzado, presencia de R3 y ausencia de R4, soplo mesodiastólico III/VI paraesternal izquierdo. Se indica un estudio ecocardiográfico evidenciando la existencia de un tabique intraauricular que divide la AI en dos porciones: una posterosuperior a la cual conectan las venas pulm

onares dilatadas y otra anteroinferior que incluye a la orejuela izquierda (**Fig. 1**). La AI está dilatada, así como el tronco de la arteria pulmonar y sus ramas (**Fig. 1**), con una curva de flujo tipo III y tiempo de aceleración de 78 mseg. El orificio a nivel de la membrana es de 3 mm, con obstrucción al flujo de entrada al VI y gradiente pico de 27.3 mmHg (**Fig. 2**), por lo que se concluye como un CT obstructivo con hipertensión pulmonar venocapilar.

Luego de compensar clínicamente al paciente es sometido a corrección quirúrgica. Se realiza esternotomía media y canulación convencional, bypass total, pinzamiento aórtico y cardioplejia. Se abre la aurícula derecha (AD), atrisepostomía, se localiza gruesa membrana fibrosa que divide en dos la AI, dejando solo un pequeño orificio de comunicación; se reseca completamente la misma y se comprueba el diámetro y la función valvular mitral así como el drenaje de las venas pulmonares. Se realiza cierre del septum interau-

ricular, retirada de pinzamiento aórtico a los 30 minutos, cierre de AD, fin de la circulación extracorpórea a los 53 minutos, decanulación y cierre por planos. Sale apoyado con epinefrina y milrinone del cual se desteta progresivamente; se logra la extubación al segundo día del postquirúrgico. Tras una estadía hospitalaria de 10 días se egresa el paciente sin complicaciones.

COMENTARIOS

La primera descripción fue realizada por Church en 1868⁴, sin embargo no es hasta 1905 que Borst utiliza la terminología de *Cor triatriatum*¹. La hipótesis más aceptada en la morfogénesis del CT es la teoría de secuestro propuesta por Van Praagh y Corsini², la cual plantea que la presencia de un AI subdividida es producto del secuestro del ostium de la vena pulmonar común, por tejidos del cuerno derecho del seno venoso, produciendo un fallo de la incorporación de dicha vena a la AI durante la quinta semana de desarrollo embrionario.

Se han descrito tres tipos anatómicos de CT³: diafragmático, "en reloj de arena" y tubular (**Fig. 3**). En el tipo diafragmático el atrio izquierdo queda dividido por una membrana fibromuscular en una cámara accesoria y otra verdadera, siendo esta la variante más frecuente, tal como presentaba el caso reportado. En el tipo "en reloj de arena", existe una constricción externa en la unión de la cámara accesoria y la AI verdadera. Finalmente, en el tercer tipo encontramos una estrechez tubular que conecta la cámara accesoria con el atrio izquierdo.

El comportamiento fisiopatológico de esta entidad depende del diámetro del orificio que comunica las dos cámaras^{1, 5, 6}. A partir de la obstrucción a nivel de la membrana, se establece una hipertensión en la cámara accesoria con la correspondiente hipertensión venocapilar pulmonar.

La presencia de un orificio amplio o una membrana fenestrada permitiría una larga sobrevida, pudiendo ser diagnosticado el CT en edad adulta. Contrario a esto, una obstrucción severa se acompaña del cuadro clínico clásico: infecciones respiratorias recurrentes, pobre crecimiento pondero-estatural, signos y síntomas de IC derecha e HTP⁷. La variabilidad clínica del CT es además influenciada por factores anatómicos como: presencia de foramen oval o comunicación interauricular (CIA), presencia de conexión anómala de venas pulmonares, existencia de vena cava superior izquierda persistente u otras cardiopatías asociadas^{1, 5-7}. De acuerdo al efecto hemodinámico de estos defectos asociados podremos tener un grupo de pacientes con hipertensión venocapilar, otro en el que se añade además hiperflujo pulmonar y un tercero en el que la hipertensión venocapilar pulmonar se acompaña de cianosis. Bolio-Cerdán et al.⁷ y Pisanti et al.⁸, reportan casos con infecciones respiratorias recurrentes, siendo diagnosticados tras valoración cardiológica al no responder dichos cuadros respiratorios con los tratamientos convencionales. Como en estos reportes, el caso presentado debutó con recurrencia de sepsis respiratorias, por lo que debe descartarse la presencia de un CT en los enfermos con este debut clínico.

La ecocardiografía constituye el medio diagnóstico primordial en la evaluación de esta entidad^{1, 5-9}. Permite no solo el diagnóstico del CT, sino además valorar la repercusión hemodinámica, el tamaño del orificio, el gradiente transmembrana, así como las lesiones asociadas.

La resección de la membrana obstructiva ha demostrado ser la terapéutica de elección^{5, 9, 10}. Según Gheissari et al, el solo diagnóstico de esta patología la convierte en una indicación quirúrgica, ya que la mortalidad por HTP en pacientes no

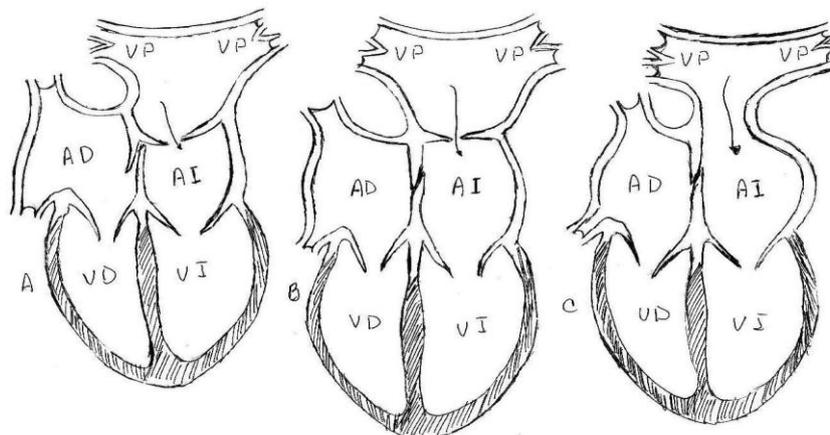


Figura 3. Tipos anatómicos de cor triatrium sinister. **A)** tipo diafragmático: existe un diafragma fibromuscular que separa el atrio izquierdo de la cámara accesoria. **B)** tipo "en reloj de arena": se aprecia constricción externa que separa las dos cámaras. **C)** tipo tubular: encontramos confluencia de las venas pulmonares que se conectan a la aurícula izquierda a través de una estructura en forma de canal. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VP: vena pulmonar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Attie F, Calderón Colmenero J, Buendía Hernández A. Corazón triatrial. En: Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. *Cardiopatías Congénitas*. 2ed. México D.F: Ed. Médica Panamericana 2013; p. 60-64.
2. Van Praagh R, Corsini I. Cor triatrium: Pathologic anatomy and a consideration on 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.
3. Marin-García J, Tandon R, Lucan RV, Edwards JE. Cor triatrium: study of 20 cases. *Am J Cardiol* 1975; 35: 59-66.
4. Church WS. Congenital malformation of the heart: Abnormal septum in the left auricle. *Trans Pathol Soc Lond* 1868; 19:188-190.
5. Humpl T, Reineker K, Manlhiot C, Dipchand AI, Coles JG, McCrindle BW. Cor triatrium sinistrum in childhood. A single institution's experience. *Can J Cardiol* 2010; 26: 371-376.
6. Lima RP, Fonseca C, Sampaio F, Ribeiro J, Ribeiro VG. Cor triatrium sinistrum: description and review of four cases. *Rev Port Cardiol* 2010; 29: 827- 836.
7. Bolio-Cerdán A, Medina-Andrade MA, Romero-Cárdenas P, Ruiz-González S, Luna-Valdéz CM, González-Peña J. Cor triatrium sinistrum: estrategia diagnóstica y terapéutica. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2007; 64: 29-34.
8. Pisanti A, Vitiello R. Wheezing as the sole clinical manifestation of cor triatrium. *Pediatr Pulmonol* 2000; 30: 346-349.
9. Gheissari A, Malm JR, Bowman FO, Bierman FZ. Cor triatrium sinistrum: one institution's 28-year experience. *Pediatr Cardiol* 1992; 13: 85-88.
10. Kazanci SY, Emani S, McElhinney DB. Outcome after repair of cor triatrium. *Am J Cardiol* 2012; 109: 412- 416

Recibido: 19-02-2013

Aceptado: 20-01-2014

