

COR TRIATRIATUM. PRESENTACIÓN DE UN CASO.

Marco Antonio Manzo-Ríos*
Jesús Ernesto Anaya-García**

RESUMEN

Introducción: Existen un sinnúmero de cardiopatías congénitas simples o complejas. Cor Triatriatum (CT) es una anomalía congénita poco usual, en la cual una cámara común de las venas pulmonares (cámara proximal) se separa del atrio izquierdo (cámara distal) por un septum fibromuscular. Y en donde la mayoría de los casos las dos cámaras se comunican a la vez por uno o mas orificios pequeños. Las manifestaciones del CT dependen principalmente del tamaño del orificio. En la mayoría la apertura es severamente restrictiva y más del 75% fallecen en el primer año de vida.

Caso Clínico: Masculino de 3 meses de edad, que inicia 20 días previos, con dificultad para respirar, llegando al diagnóstico de Bronquiolitis. Se egresa por mejoría, pero reincide y regresa a su hospital. Dentro de su evolución se escucha soplo y al no mejorar se envía a nuestro hospital. A su ingreso se requiere intubación endotraqueal, con malas condiciones, tórax hiperdinámico, Soplo sistólico Grado I/VI en cuarto espacio intercostal izquierdo. Los estudios cardiológicos llegan a la conclusión de CT. Se interviene quirúrgicamente con excelente evolución y se egresa.

Conclusión: Cor Triatriatum es una patología poco común, que se puede confundir fácilmente con padecimientos infecciosos de vías aéreas inferiores o incluso con otras cardiopatías que producen obstrucción de la llegada de las venas pulmonares. El Ecocardiograma, es el arma clave para realizar el diagnóstico y definir la anatomía de los diferentes tipos de este padecimiento. El diagnóstico y tratamiento oportuno de esta cardiopatía es la clave para tener buen éxito en el resultado.

Palabras Clave: Cor Triatriatum, Cardiopatía Congénita.

SUMMARY

Introduction: There are many types of Congenital Heart Disease, some of them simple or complex. Cor Triatriatum (CT) is a congenital anomaly very unusual. There is a pulmonary vein common chamber (proximal chamber) separated from the left atrium (distal chamber) by a fibromuscular septum. There is a communication in the majority of the cases by one or more holes between the two chambers. The clinical aspects in CT depends on the orifices size. In most cases the orifices are very restrictive and more than 75% die in the first year of life.

* Jefe Servicio Cardiología Pediátrica.
** Cirujano Cardiovascular.

Hospital Infantil del Estado de Sonora, Reforma 355, entre Calles 8 y 11, Colonia Ley 57, Hermosillo, Sonora, México.

COR TRIATRIATUM.
PRESENTACIÓN DE UN
CASO.

* Marco Antonio Manzo
Ríos.
Jefe Servicio Cardiología
Pediátrica.

** Jesús Ernesto Anaya
García.
Cirujano Cardiovascular.

Clinical Case: A 3 month old male who started 20 days before, with a history of respiratory distress, with the conclusion of pneumonic disease. He was discharged from the regional center and came back later. Now he has a heart murmur and bad conditions, they decide to send him to our Hospital. He required endotracheal intubation for his condition, a systolic murmur in the fourth intercostal space Grade I/VI was heard, and hiperdinamic bulge was noted. After the studies was made we conclude diagnostic of CT. We summitted him to surgery repair and his condition was very good and was discharged.

Conclusions: Cor Triatriatum is an unusual pathology that can be confused easily with pulmonary infection disease and with other heart diseases that produce obstruction of the arrival of pulmonary veins. The Echocardiogram is the clue to make diagnosis and define the different anatomical types. The earlier we make the diagnosis and surgery, better is the outcome.

Key Words: Cor Triatriatum, Congenital Heart Disease.

INTRODUCCIÓN

El padecimiento denominado Cor Triatriatum, (Corazón Triauricular), en donde las venas pulmonares entran en una cámara accesoria que se comunica al atrio izquierdo a través de un orificio, el cual puede ser amplio o muy diminuto, lo que produce la gravedad en las manifestaciones clínicas¹. La cámara accesoria, se puede comunicar al atrio derecho de forma directa o indirectamente por canales anómalos.

Embriopatológicamente existen varias teorías, la más aceptada, es secundaria a una falla en la incorporación de la vena pulmonar común (VPC) hacia la aurícula izquierda. En donde la absorción de la membrana no se lleva a cabo de forma adecuada y da como origen este defecto^{2,3}, más sin embargo los detractores, comentan que algunas variantes del defecto no se relacionan con esta teoría⁴.

Fisiológicamente los defectos en donde la cámara se comunica al atrio derecho, muestra una similitud a una conexión anómala total de venas pulmonares (CATVP). Cuando lo hace al atrio izquierdo mediante un defecto pequeño, aumenta la presión de la cámara lo que se transmite a las venas pulmonares trayendo como consecuencia edema agudo pulmonar.

La aparición de los síntomas ocurre en los primeros años de la vida, secundarios a obstrucción pulmonar venosa en la forma clásica⁵. Algunos pacientes se encuentran asintomáticos en las primeras dos a tres décadas⁶. Los síntomas principales también tiene relación directa con el número y tamaño de los orificios que comunican a las dos cámaras⁷. Las manifestaciones muestran presencia de dificultad respiratoria, antecedentes o presencia de infecciones respiratorias frecuentes, lo que lleva a catalogarlos como

pacientes con neumopatías.

En la exploración se puede escuchar soplo, frecuentemente sistólico, suave en el borde paraesternal izquierdo. De forma menos frecuente se puede escuchar un soplo diastólico mitral o soplo continuo. Por último pueden existir estertores finos y datos de insuficiencia cardiaca derecha.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente masculino de tres meses de edad que inicia 20 días previos a su ingreso a nuestro Hospital, cuando se interna en Hospital de Navojoa, Sonora, por cuadro infeccioso de vías aéreas inferiores, llegando al diagnóstico de Bronquiolitis y con una permanencia de 7 días, se egresa por mejoría. La madre nota que las condiciones empeoran y decide a la semana siguiente llevarlo de nuevo a hospitalización. Ahora se llega a diagnóstico de Bronconeumonía, por lo que se le ofrece manejo médico con antibiótico y medidas generales. Los médicos al notar que no existe mejoría y descubrir soplo, optan por enviarle a este hospital para estudio complementario.

A su ingreso (13 de Agosto) lo encontramos: Con buen color, peso de 5.4 kg, saturación de 96% con oxígeno por puntas nasales. Pulso simétricos y de buena intensidad en las 4 extremidades. Tórax normolíneo con datos francos de dificultad para respirar, (Tiraje intercostal, disociación toracoabdominal). Las condiciones del paciente empeoran rápidamente y amerita intubación endotraqueal. Hay precordio hiperdinámico. Ruidos rítmicos, soplo sistólico Grado I/VI en cuarto espacio intercostal izquierdo, segundo tono único. No se palpa hepatomegalia. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia Grado II, congestión venocapilar pulmonar importante.

Electrocardiograma que presenta ritmo sinusal. Eje de QRS 150 grados positivos (a la derecha). Crecimiento atrial derecho (ondas "P" picudas mayores a 3mm o mv vistas fácilmente en DII) y datos de hipertrofia ventricular derecha.

Se ofrece manejo a base de digoxina y furosemide, observando mejoría clínica.

Se realiza estudio ecocardiográfico, con siguientes hallazgos: Situs Solitus. Concordancia Atrioventricular y Ventriculoarterial. Septum interventricular íntegro con Fracción de eyección de 72%. Cavidades derechas dilatadas. Se observa defecto interatrial en la zona de foramen oval de 6 mm con flujo de izquierda a derecha. En atrio izquierdo existe membrana la cual se comunica hacia abajo con un orificio tipo embudo con la válvula mitral la cual se encuentra íntegra y sin defectos con una separación de unos 2 mm al anillo de la misma, de igual manera se comunica hacia la derecha con el defecto interatrial.

Con lo expresado anteriormente se llega a la impresión diagnóstica de: COR.

TRIATRIATUM.

Se interviene quirúrgicamente (20 de septiembre 2004), en donde se realiza: Resección amplia de membrana que se comunicaba con el atrio izquierdo mediante un orificio de 3 mm y cierre de CIA amplia de 1 cm con parche de pericardio. Pasa a la unidad de terapia intensiva en donde presenta atelectasia izquierda que mejora y se logra



Figura 1.- Rayos X. de Tórax, muestra paciente bajo intubación mecánica, con datos de imagen correspondiente a congestión venocapilar difusa.

extubar al día siguiente. Durante su estancia en terapia solo se observó elevación de azoados (1.7 mg Creatinina/85 mg% Urea {20 Sep. 05}) que mejoraron sin manejo a los tres días posteriores (0.5 mg Creatinina/51 mg% Urea {23 Sep. 05}) a la cirugía. Se egresa sin tratamiento. El paciente tiene buena evolución, con incremento de peso de 1 kg en un mes. Buen color, pulsos simétricos, tórax normolíneo, herida limpia. No datos de dificultad para respirar y ruidos rítmicos sin soplos. Segundo tono único.

DISCUSIÓN

El **CT**, cardiopatía congénita inusual, que fácilmente se puede confundir entre otros padecimientos con cardiopatías que produzcan obstrucción del drenaje de las venas pulmonares, (ej. conexión anómala total de las venas pulmonares) o problemas infecciosos pulmonares, como el caso que nos ocupa. Las variantes existentes exigen una clasificación, para su mejor entendimiento, (Cuadro 1 y Figura 4).

Las manifestaciones clínicas aparecen a muy temprana edad y éstas son secundarias al e

ne una
defecto
orificios

a 3 mes
hasta 16

L
el electr

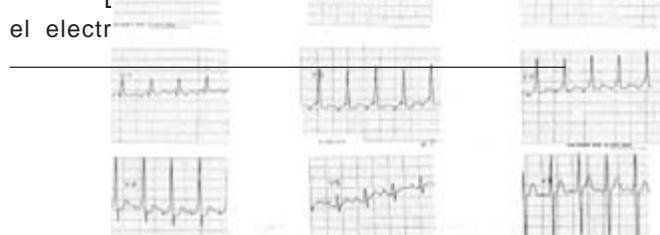


Figura 2.- Electrocardiograma: Observamos eje a la derecha 150 grados positivos. Crecimiento de aurícula derecha (ondas P mayores de 3 mv observadas en DII y datos de Hipertrofia Ventricular Derecha (ondas R en V1 y S profundas en V6).

**COR TRIATRIATUM.
PRESENTACIÓN DE UN CASO.**

* Marco Antonio Manzo Ríos.
Jefe Servicio Cardiología Pediátrica.

** Jesús Ernesto Anaya García.
Cirujano Cardiovascular.

COR TRIATRIUM.
PRESENTACIÓN DE UN CASO.

* Marco Antonio Manzo Ríos.
Jefe Servicio Cardiología Pediátrica.

** Jesús Ernesto Anaya García.
Cirujano Cardiovascular.

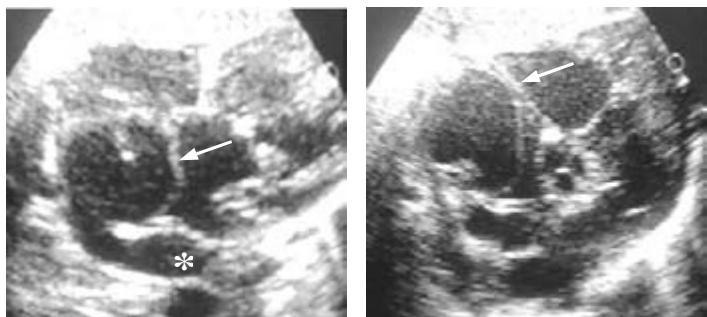


Figura 3.- En la figura de la izquierda, se observa membrana que divide el Atrio izquierdo en dos (flecha) con la llegada de las venas pulmonares dilatadas (asterisco). La figura derecha en paraesternal corto, observamos la membrana que a la vez produce doble contorno en el septum interatrial (flecha).

recho (AD) y sobrecarga sistólica del Ventrículo derecho (VD). Radiográficamente existen datos de edema agudo de pulmón, presencia de marcas finas difusas y reticulares pulmonares. Pueden estar presentes las líneas B de Kerley. Se observa dilatación de AD y VD, así como crecimiento de atrio izquierdo (AI) (doble densidad de borde cardíaco derecho).

Con el apoyo del estudio ecocardiográfico ya no son necesarios los estudios invasivos, para llegar al diagnóstico. Observamos dilatación de cavidades derechas,

Cuadro 1
CLASIFICACIÓN ANATOMICA DEL COR TRIATRIUM.

- I Cámara accesoria atrial que recibe todas las venas pulmonares y se comunica con el atrio izquierdo.
 - A. Ninguna otra conexión: Cor Triatriatum Clásico.
 - B. Otras conexiones anómalias:
 - 1. Al atrio derecho directamente.
 - 2. Con conexión anómala total de venas pulmonares.
- II Cámara accesoria atrial que recibe todas las venas pulmonares y no se comunica con el atrio izquierdo.
 - A. conexión anómala al atrio derecho directamente.
 - B. Con conexión anómala total de venas pulmonares.
- III Cor Triatriatum Subtotal.
 - A. Cámara atrial accesoria que recibe parte de las venas pulmonares y se conectan al atrio izquierdo.
 - 1. Resto de las venas pulmonares se conectan normalmente.
 - 2. Resto de las venas pulmonares se conectan anómalamente.
 - B. Cámara atrial accesoria recibe parte de las venas pulmonares y se conecta al atrio derecho.
 - 1. Resto de las venas pulmonares se conectan normalmente.

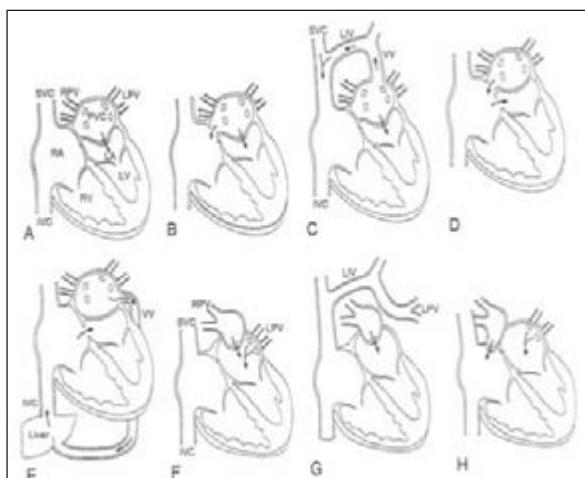


Figura 4.- A: Cor Triatriatum (CT) Clásico. B: Comunicación entre la conexión pulmonar y el atrio derecho (caso de nuestro paciente). C: Conexión anómala de las venas pulmonares (VP) y la vena innominada. D: Retorno venoso pulmonar que alcanza el atrio derecho a través de una comunicación entre las VP y el atrio derecho. E: La conexión venosa pulmonar llega vía vena vertical a vena porta. F: La confluencia de las VP derechas se comunican con el atrio por un orificio estenótico y las izquierdas conectan normalmente. G: CT subtotal de las VP derechas, y conexión parcial de las VP izquierdas y H: CT subtotal de las VP derechas al atrio derecho vía orificio estenótico. (Moss and Adams).

(AD, VD y Arteria pulmonar). Así como las variantes anatómicas del padecimiento.

Situación importante dentro de lo observado en el estudio ecocardiográfico es el diferenciar el **CT** de Anillo Supravalvular Mitral, (ASVM) por lo que se hacen las siguientes consideraciones:

- a).** La membrana en el **CT**, usualmente es curvilínea.
- b).** El ASVM, se localiza en la superficie del atrio izquierdo en la base de las valvas y es relativamente inmóvil. En cambio en el **CT** durante la diástole se mueve hacia la válvula y el movimiento y apariencia de la válvula mitral es normal.
- c).** La orejuela y el foramen oval son distales de la membrana del **CT** y las venas pulmonares se insertan en la porción proximal.
- d).** La membrana en el ASVM, se adhiere a la válvula mitral y se aleja de la válvula en diástole y por último la orejuela y el foramen oval se localizan proximales a la membrana. La anatomía patológica se debe a la oclusión

del flujo pulmonar. El lecho pulmonar, muestra grados variables de edema y hemorragia. Hipertrofia de la capa media de venas pulmonares y los canales linfáticos sufren dilatación de grado variable. Por otro lado se observa también lesión de las arterias pulmonares, que va de hipertrofia en su capa media, hasta arteriolitis necrotizante.

El tratamiento debe de ser quirúrgico y este consiste en la resección de la membrana. El pronóstico es bueno, con recuperación rápida, satisfactoria, y desaparición de los síntomas⁹. En nuestro caso, la elevación de los azoados se debió al bajo gasto secundario a la insuficiencia cardiaca, situación que al momento de mejorar el mismo desapareció prontamente sin necesidad de requerir manejo alguno.

Por consiguiente el diagnóstico y tratamiento oportuno en cualquiera de las formas anatómicas del **CT**, permite una muy baja morbi/mortalidad, con excelentes resultados a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Kirklin JW, Barrat-Boyce BG, editors. Cardiac Surgery: Morphology, Diagnostic criteria, Natural history, Techniques, results, and Indications. 2nd ed. New York: Churchill Livingston 1993: 678.
- 2.- Van Praagh R, Corsini I. Cor Triatriatum: Pathology anatomy and 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: 379-405.
- 3.- Gharagozloo F, Bulkley HB, Hutchins GM. A proposed pathogenesis of Cor Triatriatum: Impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium. AM HEART J 1997; 94: 618-26.
- 4.- Moss and Adams, Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. Including the fetus and Young Adult. 6th ed. 2001. Tomo II, 765-9.
- 5.- Marín-García J, Tandon R, Lucas, RV, Edwards JE. Cor Triatriatum: Study of 20 cases. Am. Journal of Cardiol 1975; 35: 59-66 (5) Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP.
- 6.- Qiang Chen, Soma Guahathakurta, Ganesh Vadalapali, Zubin Nalladaru, Ronald Newman, Ashok K Sharma. Cor Triatriatum in Adults, Three New cases and a Brief Review. Texas Heart Inst. J 1999; 26: 206-10.
- 7.- Kerensky, Richard A, Bertolet, Barry D, Epstein, Michael. Late discovery of Cor Triatriatum, as a result of unilateral pulmonar venous obstrucción. Am. Heart Journal. 1995: 130: 624-7.
- 8.- Niwayama G. Cor Triatriatum AM HEART J 1960: 59; 291-317.
- 9.- Oglietti J, Cooley DA, Izquierdo JP, Venterniglia R, Muasher I, Hallman GL, Reul GJ. Cor Triatriatum: operative results in 25 patients. Ann Thorac Surg 1983; 35: 415-20.

COR TRIATRIATUM.
PRESENTACIÓN DE UN CASO.

* Marco Antonio Manzo
Ríos.
Jefe Servicio Cardiología
Pediátrica.

** Jesús Ernesto Anaya
García.
Cirujano Cardiovascular.