

Cor triatriatum, reporte de un caso

Case report of Cor triatriatum

Carlos Alberto Trejo-Nava*

Palabras clave:

Cardiopatía
congénita, *Cor
triatriatum*,
comunicación
interauricular,
clasificación.

Key words:

*Congenital heart
disease, Cor
triatriatum, atrial
septal defect,
classification.*

RESUMEN

El *Cor triatriatum* es una anomalía congénita en la cual la aurícula izquierda (*Cor triatriatum sinister*) o el atrio derecho (*Cor triatriatum dextrum*) es dividido en dos compartimientos por una membrana o banda fibromuscular. La cámara proximal (anterior o superior) corresponde a la parte auricular que recibe la sangre venosa, mientras que la cámara distal (baja o inferior) está en contacto con las válvulas aurículo-ventriculares y contiene al apéndice auricular y al *septum* verdadero que incluye la fosa ovalis. Esta anomalía se ha asociado a malformaciones congénitas mayores como la tetralogía de Fallot, ventrículo derecho de doble salida, coartación de aorta, conexión parcial anómala de venas pulmonares, de los defectos del *septum* interauricular y seguidos del conducto arterioso persistente, la vena cava superior izquierda persistente con dilatación del seno coronario, comunicación interventricular y la comunicación aurículo-ventricular. El *Cor triatriatum* en los adultos se ha reportado en asociación a la comunicación interauricular tipo *ostium secundum*. La incidencia del *Cor triatriatum* varía entre el 0.1 al 0.4%. Se reporta el caso de una mujer de 23 años de edad, embarazo, en la cual se detectó un *Cor triatriatum sinister* asociado a comunicación interauricular *ostium secundum*.

ABSTRACT

Cor triatriatum is a congenital anomaly in which either the left atrium (Cor triatriatum sinister) or the right atrium (Cor triatriatum dextrum) is divided into two compartments by a membrane or a fibromuscular band. The proximal (upper or superior) portion of the corresponding atrium receives venous blood, whereas the distal (lower or inferior) portion is in contact with the atrioventricular valve and contains the atrial appendage and the true atrial septum that bears the fossa ovalis. This anomaly may be associated with major congenital cardiac lesions such as Fallot's tetralogy, double outlet right ventricle, coarctation of the aorta, partial anomalous pulmonary venous connection, persistent left superior vena cava with unroofed coronary sinus, ventricular septal defect and atrioventricular septal defect. Cor triatriatum in the adult has been reported in association with ostium secundum atrial septal defect. The incidence of Cor triatriatum has been variously reported as 0.1-0.4%. Report of woman 23 years old, with Cor triatriatum associated sinister secundum atrial septal defect and pregnant.

INTRODUCCIÓN

El *Cor triatriatum* (CT) es una malformación congénita que hace referencia a un corazón con tres cavidades auriculares. La primera descripción de la patología se le atribuye a Church en 1868, sin embargo Bosh en 1905 hace una descripción más detallada y la considera una cardiopatía congénita rara.^{1,2} Una membrana fibromuscular divide alguna de las cavidades auriculares, siendo la izquierda la más prevalente denominándose como *Cor triatriatum sinister* (CTS); la afección del atrio derecho se conoce como *Cor triatriatum dextrum* (CTD).³ El CT tiene una incidencia de asociación a otras

anomalías congénitas del 50.0%,⁴ siendo la más frecuente (75.0% de las veces) la comunicación interauricular tipo *ostium secundum* (CIA OS).⁵ La prevalencia de la enfermedad es del 0.1% ocupando el puesto vigesimoprimer del total de las cardiopatías congénitas.⁶ Aunque existen varias teorías, la mayoría de los expertos concuerda en que un defecto en la anexión de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda en las primeras semanas de la embriogénesis es lo que origina el CT.⁷ Las manifestaciones, la evolución y el pronóstico dependen de las dimensiones del orificio y su asociación a otras malformaciones.⁸ Algunos pacientes llegan a la edad adulta asintomáticos, siendo su diagnóstico incidental.⁸ Los

* Servicio de Registros
Gráficos.

UMAE Hospital de
Especialidades «Dr.
Antonio Fraga Mouret»
Centro Médico Nacional
«La Raza», IMSS

estudios de imagen como el de ecocardiografía transtorácica o el transesofágico son el método de elección para confirmar la alteración.⁸ El abordaje quirúrgico para la corrección del defecto sigue siendo la mejor opción en los pacientes sintomáticos, con defectos asociados o ante la aparición de complicaciones.⁵⁻⁷

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de paciente femenino de 23 años de edad, de nivel socioeconómico medio-bajo, encinta de 32 semanas, primigesta, se sabe portadora de un soplo cardíaco desde la infancia pero sin seguimiento, no aporta más datos. Hasta antes del inicio de la gravidez la paciente se refería a sí misma como asintomática en clase funcional I de la clasificación de la New York Heart Association (NYHA) sin restricción en sus actividades; el avance de la gestación ha condicionado disnea que inicialmente fue de grandes esfuerzos, su carácter actual es progresivo, con una clase funcional al momento de la revisión II-III NYHA, que se acompaña de fatiga, cansancio y palpitaciones, lo que la obligó a buscar atención médica. Es referida para estudio ecocardiográfico transtorácico con diagnóstico de comunicación interauricular tipo *ostium secundum*; no se realizó telerradiografía de tórax dado el estado gestante.

En su electrocardiograma resalta un ritmo sinusal, con una frecuencia cardíaca de 60 latidos

por minuto, un eje eléctrico (AQRS) a $+130$ grados, la onda P se observa bifásica en V1 con amplitud en el límite pero de morfología acuminada en DII, DIII y aVF. El intervalo PR está en el límite 200 ms; existe R en V1, RS en V2 más una «s» terminal de V4 a V6. El complejo QRS mide 94 ms. Las ondas T están invertidas siendo de ramas asimétricas en DIII y V1. Se concluye un crecimiento biauricular, crecimiento ventricular derecho y retardo en la conducción aurículo-ventricular con un PR limítrofe.

Se realizó estudio ecocardiográfico transtorácico con equipo Vivid 7 (General Electric) en posición y ventanas convencionales. La ventana inicial fue paraesternal izquierda con vista de eje largo en modo bidimensional, la cual puso de manifiesto de forma inmediata que la paciente cursaba con una anomalía adicional al presenciar una imagen lineal bien delimitada que atraviesa en sentido anteroposterior la aurícula izquierda (*Figura 1*). La imagen en una ventana apical con vista de cuatro cámaras permite corroborar lo observado en el eje largo

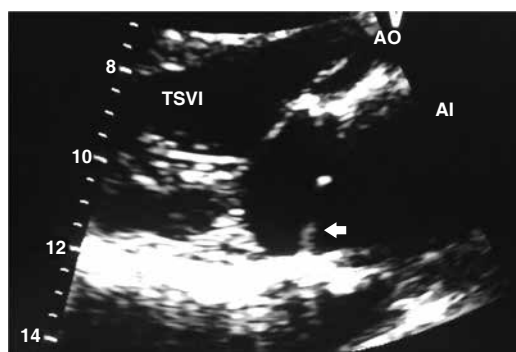


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico en modo bidimensional de una ventana paraesternal izquierda con vista de eje largo paraesternal izquierdo donde se observa el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), la aurícula izquierda (AI), y la aorta (AO). Llama la atención una imagen bien definida, lineal que cruza la AI en sentido anteroposterior (flecha blanca) que divide a éstas en dos cavidades.

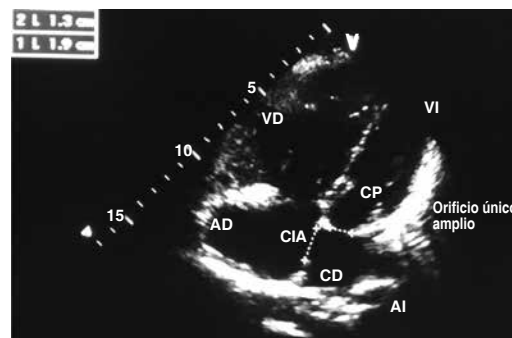


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico en una ventana apical con vista de cuatro cámaras en modo bidimensional donde se observa el ventrículo izquierdo (VI), la aurícula izquierda (AI), el ventrículo derecho (VD) y la aurícula derecha (AD). Se observa (y confirma) la presencia de una imagen hipercoica, bien definida, de forma lineal, que divide el atrio izquierdo en una cámara distal (CD) donde confluyen las venas pulmonares y una cámara proximal (CP) en contacto con la válvula aurículo-ventricular. El diámetro del orificio es de 13.0 mm, por lo que se considera amplio. Resalta además la pérdida de continuidad del *septum* interauricular que conecta la CD con la aurícula derecha; el defecto mide 19.0 mm (1.9 cm). Se considera la posibilidad de un *Cor triatriatum sinister* asociado a comunicación interauricular *ostium secundum*.

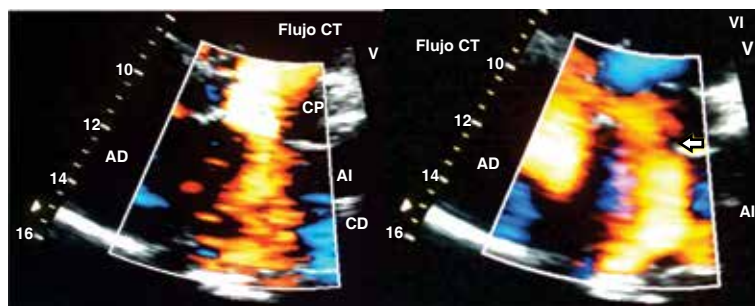


Figura 3. La fotografía derecha corresponde a un ecocardiograma transtorácico en una ventana apical con vista de cuatro cámaras en modo bidimensional y Doppler color donde se observa el ventrículo izquierdo (VI), la aurícula izquierda (AI), el ventrículo derecho (VD) y la aurícula derecha (AD). Se aplicó el Doppler color para observar el flujo de las venas pulmonares que llena la cámara distal (CD), que fluye después de pequeña desviación hacia el orificio de la membrana que divide el atrio izquierdo, para ascender a la cámara proximal (CP) en paralelo al *septum* interauricular verdadero. En la imagen izquierda muestra un pequeño estrechamiento el flujo Doppler color (flecha blanca) cuando la sangre pasa a través del orificio de la membrana.

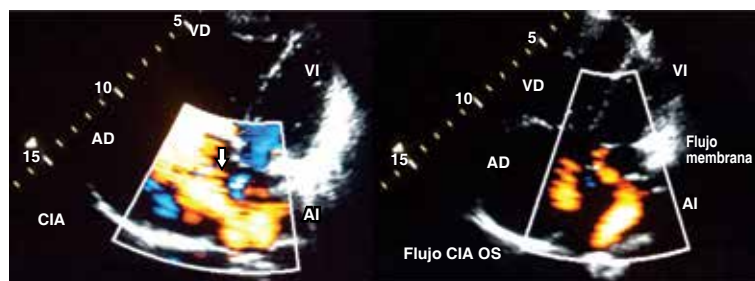


Figura 4. Imagen de un ecocardiograma transtorácico en una ventana apical con vista de cuatro cámaras en modo bidimensional combinado con Doppler color (izquierda) donde se observa el ventrículo izquierdo (VI), la aurícula izquierda (AI), el ventrículo derecho (VD) y la aurícula derecha (AD). Se documenta la presencia de un flujo de izquierda a derecha que conecta la cámara distal (CD) con el atrio derecho (flecha blanca). A la derecha se demuestra que el flujo que llena la cámara distal suministra sangre tanto a la AD como a la cámara proximal (CP); se documenta un *Cor triatriatum sinister* tipo membrana de orificio único y amplio más una comunicación interauricular variedad *ostium secundum* con flujo de izquierda a derecha.

paraesternal izquierdo, fundamentando que se trata de una lesión verdadera. La aurícula izquierda está dividida en dos cámaras; una inferior, cámara accesoria o distal que fue la de mayor con una longitud 47.0 mm; respecto a la cámara verdadera, superior o proximal de 20.0 mm (Figura 2).

La división del atrio izquierdo es mediante un defecto tipo diafragma con un solo orificio,

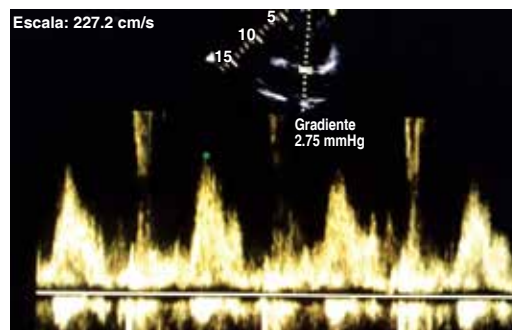


Figura 5. Espectro Doppler pulsado obtenido en una ventana apical con vista de cuatro cámaras con el cursor posicionado a nivel del orificio de la membrana que divide la cavidad auricular izquierda; el gradiente determinado fue de 2.75 mmHg considerando un lesión no obstructiva (no restrictiva) apoyando lo observado en modo bidimensional de un orificio amplio (13.0 mm). Con esto podemos establecer el diagnóstico de un *Cor triatriatum sinister* tipo membrana, de orificio amplio, de patrón no restrictivo asociado a una comunicación interauricular variedad *ostium secundum* o en la clasificación que se propone en esta revisión: cardiopatía congénita acianógena de flujo pulmonar elevado tipo *Cor triatriatum sinister*, Morfología 1, Grupo C, Variante b, Tipo II, de Clase NO.

catalogado como amplio al medir 13.0 mm; el cual se desplaza hacia el *septum* y conecta el habitáculo venoso con el atrio verdadero.

La aplicación del Doppler color permite corroborar la presencia de una comunicación interauricular amplia de 19.0 × 20.5 mm con flujo de izquierda a derecha; el drenaje de las venas pulmonares es hacia la cámara accesoria y se encuentra antes del cortocircuito (Figuras 3 y 4). Con ligeras rotaciones y lateralizaciones en la proyección apical de cuatro cámaras se identifica el flujo que atraviesa el diafragma por un orificio que accede a la cámara verdadera, el cual transcurre pegado sobre el *septum* auricular; esto facilita la valoración y corrobora que no hay ninguna comunicación entre la cámara verdadera y la aurícula derecha.

Se logró observar el flujo hacia ambas cavidades (aurícula derecha y cámara verdadera) procedente del habitáculo accesorio. La aplicación del Doppler pulsado permitió medir un gradiente de presión a través de la abertura diafragma de 2.75 mmHg, establecido como defecto no restrictivo (Figura 5). Se concluyó en

Cuadro I. Clasificación descriptiva del *Cor triatriatum*.

Nomenclatura	Anatomía	Orificio	Asociaciones	Comunicación	Obstrucción
Morfológica	1 (Diafragma) 2 (Reloj de arena) 3 (Tubular)				
Grupo		A (Cerrado) B (Uno o varios, solo o en conjunto menor de 10.0 mm) C (Único y amplio, mayor de 10.0 mm)			
Variante			a (Sin malformación congénita asociada) b (Malformación congénita menor asociada) c (malformación congénita compleja asociada)		
Tipo				I (<i>Septum</i> intacto, sin comunicación) II (CIA amplia, ambas cavidades conectan con AD) III (CIA que conecta cavidad proximal con la AD)	
Clase					O (Obstruktiva gradiente mayor de 9.0 mmHg) NO (No obstruktiva, gradiente menor de 9.0 mmHg)

CIA = Comunicación interauricular; O = Obstruktiva; NO = No obstruktiva.

el caso de la paciente una cardiopatía congénita acianógena compleja de flujo pulmonar elevado del tipo del *Cor triatriatum sinister* variedad diafragmática, no obstruktiva asociada a comunicación interauricular tipo *ostium secundum*.

DISCUSIÓN

El *Cor triatriatum* (CT) es un término que hace referencia a la presencia de tres cavidades au-

riculares, la malformación no tiene predominio de edad, ni género.¹ La primera corrección quirúrgica se realizó en 1956 por Vineberg y Gialloredo.⁴ La incidencia reportada del CT oscila entre el 0.1 al 0.4%;⁵ ocupa el puesto vigesimoprimerio del total de las cardiopatías congénitas pero su frecuencia puede variar dependiendo de la población de análisis, por ejemplo los mayores rangos de frecuencia (0.6%) se reportan en las autopsias de infantes

con cardiopatías congénitas complejas; en los laboratorios de ecocardiografía la relación es de un caso por cada 10,000 estudios pero se incrementa a 0.2% cuando sólo se considera al ecocardiograma transesofágico.⁸ El programa regional de lactantes con cardiopatía en la ciudad de Nueva Inglaterra en los Estados Unidos de América, reconocida por sus siglas en inglés como NERICP reportó tan sólo cinco casos en 2,251 lactantes;⁹ la revisión de Niwayama en 1960 sólo encontró seis casos en la literatura mientras que Oglietti en 1983 documentó 25 casos en sus 21 años de experiencia;¹⁰ otros autores como Kirklin y Barratt-Boyes tuvieron sólo siete casos en su seguimiento de 30 años.¹¹ Gheissari estimó en sus investigaciones que no existen más de 250 casos reportados en los últimos 28 años.¹² En México, el Hospital Infantil «Federico Gómez» publicó su experiencia en el manejo y corrección de los 16 casos que habían sido detectados hasta el año 2007.¹³

La teoría más aceptada como origen embriológico del CT es un defecto en la anexión de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda en las primeras semanas de la embriogénesis, lo que se conoce como teoría de la incorporación.¹⁻³ Otros investigadores sugieren que un crecimiento anormal del *ostium primum* crea una membrana que divide al atrio, denominándose como teoría de la septación.^{6,7} Finalmente se ha propuesto que existe una fusión de la vena pulmonar común por el seno venoso en las primeras semanas de gestación (teoría del atrapamiento), lo que forma la división atrial. En el caso del CTD hay una falla en la incorporación y formación de las válvulas sinoatriales con afección del seno venoso que crea una barrera que divide la aurícula derecha en dos partes.¹³

Una membrana o banda fibromuscular separa la cavidad atrial en dos porciones. La división clásica refiere que existe una cavidad de localización posterosuperior sobre la cual drenan (comúnmente) las venas pulmonares y se conoce como cavidad: superior, cámara venosa pulmonar, vena común, vena dilatada, cámara proximal o accesoria, siendo éstas dos últimas las denominaciones mayormente utilizadas.^{5,7} La cámara que se ubica en una posición antero-inferior es la que está en contacto con la válvula aurículo-ventricular y recibe los nombres de: baja, inferior, aurícula verdadera

o cámara distal.⁶⁻⁸ Por definición, la cama distal es la que contiene la orejuela izquierda y al *septum* interauricular «verdadero», siendo estas características criterios para el diagnóstico de CT.¹⁴

La membrana o barrera que divide la cavidad auricular puede tornarse en formas variadas siendo la más frecuente a manera de diafragma; existen otras morfologías como la tubular o las fenestradas.⁸⁻¹³ La dimensión del orificio (u orificios) determinan el grado de restricción (obstrucción) al flujo y se considera como restrictivo (pequeño) y no restrictivo (amplio);¹³⁻¹⁵ cabe señalar que no existe un consenso para determinar esta división, aunque los resultados aportados en las investigaciones de O'Murchu y colaboradores establecen ese nivel en los 10.0 milímetros (valores iguales o mayores de 10.0 mm establecen un orificio amplio y por lo tanto no restrictivo).¹⁶ Lo mismo sucede con el grado de obstrucción y la diferencia de presión que se encuentra a uno y otro lado de la banda fibromuscular; en las series publicadas, los gradientes van desde los 5.0 hasta los 23.0 mmHg (teniendo como punto medio 9.0 mmHg),¹⁷ valor que puede ser usado como referencia para catalogar la lesión como obstructiva.

La clasificación de Loeffler realizada en 1949,¹⁸ se basa en la obstrucción que condiciona el defecto y lo divide en: Tipo I, no abierta o membrana no perforada (donde el flujo venoso pasa de la cama accesoria a la aurícula derecha y después nuevamente a las cavidades izquierdas); Tipo II, restrictiva o fenestrada; y Tipo III, no restrictiva o de orificio amplio. Marín-García y colaboradores establecen una división de base anatómica: Morfología I o diafragmática que la consideran como el tipo más frecuente con una o varias perforaciones; Morfología II o en «reloj de arena» debido a una retracción en el sitio de unión entre ambas cavidades; y Morfología III o «Tubular» en la cual las venas pulmonares confluyen entre sí formando un canal que conecta con la aurícula verdadera.¹⁹

El CT es una malformación que se acompaña o acompaña a otros defectos cardíacos congénitos hasta en el 50.0% de los casos, siendo la más frecuente la comunicación interauricular variedad *ostium secundum* (75.0% de los casos).³⁻⁶ Existen publicaciones de asociación entre CT y Tetralogía de Fallot, enfermedad de

Ebstein, ventrículo derecho de doble entrada, coartación de aorta, drenaje parcial anómalo de venas pulmonares, comunicación interventricular, canal aurículo-ventricular, transposición de grandes vasos, persistencia del conducto arterioso, atresia tricuspídea, aorta bivalva y dilatación del seno coronario con vena cava superior izquierda persistente.⁴⁻⁸ Esta última tiende a ser un hallazgo recurrente en los pacientes con CT, aunque se desconocen las implicaciones.¹⁷ La presencia de asplenia y poliesplenia también ha sido documentada.^{10,19}

La edad de presentación, el cuadro clínico, la mortalidad, la morbilidad, el pronóstico y el tratamiento son dependientes directos del grado de obstrucción y de la presencia de defectos asociados. La mortalidad puede elevarse hasta un 75.0% en neonatos con síntomas de obstrucción ligados a cardiopatías congénitas complejas, en especial si son cianógenas;^{1,10,13,16} en el otro extremo están los pacientes asintomáticos (adultos en la gran mayoría) cuya detección es incidental durante un estudio de imagen.^{11,15} Las lesiones de orificios amplios con bajo gradiente permanecen muchos años sin detección hasta el desarrollo de síntomas o complicaciones que de acuerdo a la teoría de Slight y colaboradores no se debe a la reducción del diámetro de la membrana sino por un proceso degenerativo caracterizado por fibrosis y calcificación que favorece la aparición de fibrilación auricular, insuficiencia mitral y en algunos casos pseudoestenosis mitral.²⁰

Los recién nacidos que manifiestan la enfermedad desarrollan un cuadro aparatoso cuya sospecha diagnóstica es baja con resultados fatales de no realizar una intervención oportuna.¹² En el adulto, la obstrucción (degenerativa) crea cuadros similares a los de una estenosis mitral con disnea de esfuerzo, disnea progresiva, fatiga fácil, intolerancia al ejercicio, tos, hemoptisis, ortopnea y palpitaciones.^{7,21} Una característica reiterada por muchos investigadores son las infecciones respiratorias de repetición como un dato de alta sospecha clínica.^{2,3,8,10,14} Conforme el proceso avanza aparecen síntomas y signos de insuficiencia cardíaca derecha que incluyen ictericia y edema de miembros inferiores.²

A la exploración física puede existir ingurgitación yugular con una onda «v» predominante

debido a la insuficiencia tricuspídea, hay taquipnea y predominan los soplos de regurgitación tricuspídea y pulmonar dado el compromiso hemodinámico existente que sobrepasa al soplo diastólico en el foco mitral a consecuencia de la obstrucción.^{1,3,7} En los campos pulmonares puede haber crépitos o integrar un síndrome de derrame pleural;⁸ la hepatomegalia y la ascitis no son infrecuentes junto con la ictericia (cirrosis cardíaca), en especial en los casos de CTD.^{10,11} Las complicaciones principales son la aparición de fibrilación auricular que crea un mayor deterioro funcional y favorece los fenómenos embólicos.^{15,17} Finalmente, en ausencia de detección y tratamiento la insuficiencia cardíaca congestiva cobrará la vida del paciente.^{8,10,15}

El electrocardiograma puede ser sutil con cambios mínimos, presentar desviación del eje eléctrico a la derecha, extrasístoles supraventriculares, crecimiento de cavidades derechas y/o fibrilación auricular.⁷ La telerradiografía de tórax en casos restrictivos muestra cefalización de flujo, abombamiento de la arteria pulmonar, cardiomegalia a expensas de cavidades auriculares con edema pulmonar o derrame pleural.^{3,7}

Con mucho, la detección es mediante ecocardiografía transtorácica o tranesofágica donde se observa la banda que divide al atrio en dos cavidades, con la distal conteniendo a la orejuela izquierda y al *septum* interauricular verdadero (fosa ovalis).^{15,19} Es obligatorio buscar de manera intencionada defectos asociados. Por Doppler pulsado se identifica la velocidad y gradiente que produce la membrana; se ha descrito un espectro de flujo doble o continuo que se explora una en ventana apical con vista de cuatro cámaras que muestra un flujo positivo bifásico que es mayor en la diástole, se debe al gran cúmulo de sangre y presión que existe en la cámara proximal, lo que mantiene el paso de la sangre en pequeñas cantidades a pesar de estar cerrada la válvula aurículo-ventricular hacia el atrio verdadero (sístole).¹⁹

Debido a la repercusión hemodinámica que condiciona la banda fibrosa y a la baja incidencia de la enfermedad, habitualmente se consideran otro tipo de alteraciones antes de pensar en un CT como el causante de los síntomas; se confunde con: estenosis mitral, mixomas, la membrana supramitral, la hipertensión arterial pulmonar primaria cuando del CTS se trata.^{15,20}

En el CTD debe descartarse la estenosis tricuspídea, la pericarditis constrictiva y los mixomas o masa que afecten cavidades derechas. En ecocardiografía no debe confundirse al CT con un aneurisma del *septum* interauricular o con restos de la vena pulmonar común.¹⁹

Del compromiso hemodinámico y de la asociación a otras malformaciones dependerá el tipo de abordaje. Aunque se han desarrollado técnicas intervencionistas para realizar una plastia con balón de la membrana mediante septostomía, este manejo se considera sólo paliativo;^{2,8,9} lo mejor sigue siendo el manejo quirúrgico, ya que muestra rangos de supervivencia del 83.0% a 10 años manteniéndose en clase funcional I-II de la New York Heart Association.^{4,8,9} Se recomienda el abordaje transatrial derecho, lo que permite el cierre de la comunicación interauricular (mayor frecuencia) o bien de otros defectos añadidos.^{11,22} El manejo médico previo a la resección quirúrgica puede incluir diuréticos, inhibidores o bloqueadores del eje renina-angiotensina-aldosterona, antiarrítmicos pero no debe olvidarse la necesidad de manejo anticoagulante por el riesgo de complicaciones embólicas, en especial cuando se desarrolla fibrilación auricular.^{11,22}

CONCLUSIONES

El caso reportado se puede considerar como típico respecto a lo encontrado en la bibliografía; una paciente que por varios años se mantuvo asintomática cuya detección (se puede decir) fue incidental dado que la sospecha diagnóstica inicial no incluía la posibilidad de un CT y versaba sobre una malformación diferente; los hallazgos electrocardiográficos no eran los habituales para una CIA OS; el crecimiento de ambas cavidades auriculares, del ventrículo derecho y el retardo en la conducción aurículo-ventricular (en lugar de un bloqueo de rama derecha) debían alertarnos sobre la presencia de una anomalía asociada o diferente.

Pero nos recuerda que un proceso fisiológico como el embarazo (el cual modifica el comportamiento hemodinámico por un aumento del volumen circulante) permite la expresión clínica de algunas cardiopatías; si bien esto no es raro y ha sido descrito⁶ por varios autores, parece ser que no siempre lo

tenemos en consideración. La relevancia de este tipo de casos reside precisamente en exponer y resaltar la gama de posibilidades para mejorar los índices de detección que nos permitan instaurar manejos oportunos o medidas de prevención, en especial para aquellas poblaciones de riesgo.

Resulta innegable la utilidad y el legado de las clasificaciones de Loeffler¹⁸ y Marín-García¹⁹ para una cardiopatía congénita tan poco frecuente; sin embargo, éstas pueden ser confusas dado que una clase Morfológica I de Marín-García puede asociarse o no a restricción; es decir, puede corresponder tanto al tipo II como al tipo III de Loeffler; de igual forma, el Tipo I de Loeffler (membrana imperforada o no abierta) parece no tener cabida en la clasificación anatómica, ya que la variante Morfológica I de Marín-García establece que hay al menos un orificio;¹⁹ tampoco consideran la asociación o no a otros defectos cardíacos congénitos, mismos que algunos autores gustan de dividir en menores (como la comunicación interauricular) o mayores (transposición de grandes vasos).⁸ Parece ser que de forma aislada estas clasificaciones son insuficientes para describir el daño y brindar una adecuada idea de las alteraciones producidas o asociadas en el CT.

Por ello se propone adoptar e integrar los modelos en una clasificación única que mejore la descripción, la transmisión y la unificación de los criterios. Se puede hacer y aplicar al contexto ecocardiográfico mejorando el reporte para facilitar el abordaje del cardiólogo, del hemodinamista y del cirujano cardiovascular. La descripción anatómica (de Marín-García) se adecua por razones morfológicas, seguida de un número secuencial en arábigo, así tendremos: Morfología 1 o diafragmática; Morfología 2 o en «reloj de arena»; y Morfología 3 o tubular. La asignación por grupos identifica el tipo y/o número de orificios (de Loeffler), usando las primeras tres letras del alfabeto en mayúsculas: Grupo A (orificio cerrado), Grupo B (uno o más orificios de dimensiones estrechas, menor de 10.0 mm sea sólo o en conjunto), y Grupo C (orificio único y amplio, es decir mayor de 10.0 mm). La presencia de otras malformaciones congénitas se expresa como variante, seguida de las primeras tres letras del alfabeto pero en minúsculas y cursivas (para

diferenciarlas de la clasificación por grupo): Variante a: sin otras malformaciones congénitas asociadas; Variante b: malformación congénita menor asociada (por ejemplo: comunicación interauricular, comunicación interventricular o persistencia del conducto arterioso); y Variante c: malformación congénita compleja asociada (atresia tricuspídea, transposición de grandes vasos, ventrículo derecho de doble entrada o comunicación aurículo-ventricular). En el caso de que exista un defecto del tabique interauricular se determinará el Tipo, cuya nomenclatura se expresa en números romanos para diferenciarlos de la clasificación morfológica: Tipo I (*septum* interauricular intacto, sin conexiones), Tipo II (comunicación interauricular amplia donde ambas cámaras convergen hacia la aurícula derecha) y Tipo III (comunicación interauricular por debajo de la membrana; dicho de otra manera, comunicación entre la cámara proximal y el atrio derecho). Finalmente se establece la presencia o no de obstrucción entre las cámaras; la Clase O es obstructiva o restrictiva con un gradiente mayor de 9.0 mmHg, mientras que la Clase NO se refiere a que el defecto no es obstructivo cuyo gradiente es menor de 9.0 mmHg (no restrictivo). La conclusión ecocardiográfica y diagnóstica de la paciente presentada en este artículo sería expresada como una cardiopatía congénita acianógena de flujo pulmonar elevado de tipo del *Cor triatriatum sinister* de: Morfología 1, Grupo C, Variante b, Tipo II, de Clase NO. Si la anomalía se presenta de forma aislada, es decir, sin otra malformación congénita asociada (Variante a) se puede simplificar (por obviedad) y excluir la nomenclatura por Tipo, ya que la I (*septum* interauricular intacto) resultaría redundante (ver *cuadro 1*).

BIBLIOGRAFÍA

- Espinosa CA, Mojarro RJ, Jiménez ZD et al. *Cor triatriatum*. Experiencia diagnóstica y quirúrgica. Arch Inst Cardiol Mex. 1996; 66: 339-344.
- Varma PK, Warriar G, Ramachandran P et al. Partial atrioventricular canal defect with *Cor triatriatum sinister*: report of three cases. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004; 127: 572-573.
- Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA et al. *Cor triatriatum*: clinical presentation and surgical results in 12 patients. Ann Thorac Surg. 1990; 50: 562-568.
- Vineberg A, Gialloreti O. Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein (*Cor triatriatum*). Can Med Assoc J. 1956; 74: 719-723.
- Thilenius O, Bharati S, Lev M. Subdivided left atrium: an expanded concept of *Cor triatriatum*. Pediatr Cardiol. 1976; 37: 743-752.
- Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Cardiopatías congénitas. En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP. Tratado de Cardiología de Braunwald: Texto de Medicina Cardiovascular. Novena edición en español, Editorial Elsevier España, S.L. Traversera de Gracia, 17-21. 08021 Barcelona, España, 2013.
- McGuire LB, Nolan TB, Reeve R et al. *Cor triatriatum* as a problem of adult heart disease. Circulation. 1965; 31: 263-272.
- Almenar L, Salvador A, Mora V et al. *Cor triatriatum* en el adulto. Diagnóstico por ecocardiografía Doppler. Rev Esp Cardiol. 1992; 45: 67-70.
- Fyler CD. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. Pediatrics. 1980; 65 Supl: 376-377.
- Oglietti J, Cooley DA. *Cor triatriatum*: operative results in 25 patients. Ann Thorac Surg. 1983; 35: 415-421.
- Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Cardiac surgery (2nd ed). New York, Churchill Livingstone 1993; pp. 675-682.
- Gheissari A, Malm JR, Bowman FO et al. *Cor triatriatum sinistrum*: one institution's 28-year experience. Pediatr Cardiol. 1992; 13: 85-88.
- Bolio CA, Medina AMA, Ruíz GS et al. *Cor triatriatum sinistrum*: estrategia de diagnóstico y terapéutica. Bol Med Hosp Infant Mex. 2007; 64: 29-34.
- 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: 379-405.
- Balselga P, Cazzaniga M, Gómez R et al. Aurícula izquierda dividida: resultados quirúrgicos y seguimiento en el *cor triatriatum*. Rev Esp Cardiol. 2000; 53: 1607-1612.
- O'Murchu B, Senard JB. Adult congenital heart disease. Obstructive and non-obstructive *cor triatriatum*. Circulation. 1995; 92: 35-73.
- Barbaglia FG, Casanova MJ et al. *Cor triatriatum sinister*. A propósito de un caso. Insuf Card. 2010; 5 (1): 42-47.
- Loeffler E. Unusual malformation in the left atrium: pulmonary sinus. Arch Pathol. 1949; 48: 371-376.
- Marín-García J, Tandon R, Lucas RV, Jr., Edwards JE. *Cor triatriatum*: study of 20 cases. Am J Cardiol. 1975; 35: 59-66.
- Slight RD, Nzewi OC, Sivaprakasam R, Mankad PS. *Cor triatriatum sinister* presenting in the adult as mitral stenosis. Heart. 2003; 89 (10): e26.
- Birch JH, Flores CE, Drago A et al. *Cor triatriatum* en pacientes adultos. Rev Fed Arg Cardiol. 2004; 33: 376-378.
- Reese DB. *Cor triatriatum*. N Engl J Med. 2004; 350 (19): 1989.

Dirección para correspondencia:

Carlos Alberto Trejo-Nava
 Seris y Zaachila s/n,
 Col. La Raza, 02990,
 Del. Azcapotzalco, México, D.F.
 Tel: 57245900
 E-mail: carlosnacidime@hotmail.com