

Cor triatriatum asociado a coartación de la aorta. Presentación clínica, diagnóstico y tratamiento

J Rafael Parra-Bravo,* Luisa G Beirana-Palencia,* Enriqueta Juan-Martínez*

RESUMEN

Presentamos un caso de *Cor triatriatum* asociado a coartación de la aorta. En el caso en particular, la membrana fibromuscular era obstrutiva y estaba asociada a un pequeño foramen oval permeable, y la clínica dependía de la obstrucción al flujo a través de la membrana en la aurícula izquierda. La valoración ecocardiográfica inicial omitió la detección de la membrana fibromuscular y confirmó la presencia de una coartación aórtica severa, que apoyaba los datos de falla cardiaca. Por la persistencia de los datos de falla cardiaca, en una revaloración ecocardiográfica, se confirmó la presencia de la membrana fibromuscular obstrutiva, que apoyó la clínica de obstrucción al flujo en la aurícula izquierda. Para el caso, se indicó tratamiento quirúrgico inicial mediante coartectomía y posterior a cateterismo cardíaco, se indicó resección de la membrana, con abordaje a través de la aurícula derecha. Hubo una adecuada correlación posterior entre los hallazgos quirúrgicos y el diagnóstico ecocardiográfico. Su evolución posterior fue satisfactoria, con remisión de los síntomas previos a la cirugía. Ante esta cardiopatía poco frecuente, debe ponerse mayor énfasis en los hallazgos ecocardiográficos.

Palabras clave: *Cor triatriatum*, enfermedad cardíaca congénita, ecocardiografía.

INTRODUCCIÓN

La división o partición, de una de las cámaras auriculares es una rara pero importante malformación, que puede manifestarse con síntomas severos o muerte, si ésta no es tratada. Cuando ésta es reconocida y tratada quirúrgicamente, la esperanza de vida puede ser normal. Tanto la aurícula morfológicamente derecha como la morfológicamente izquierda pueden ser divididas por una membrana fibromuscular. La división de la aurícula morfológicamente izquierda es con mucho, la más común y la más importante. El *Cor triatriatum*

ABSTRACT

We present a case of Cor triatriatum associated with aortic coarctation. In this case the fibromuscular membrane was obstructive and was associated with a restrictive foramen ovale. Clinical data was related to blood flow through the membrane to the left atrium. Initial echocardiographic assessment failed to detect the fibromuscular membrane but detected the coarctation of the aorta to which the clinical data of cardiac failure were attributed. Due to the presence of refractory cardiac failure a new assessment demonstrated the presence of the membrane with obstructed flow to the left atrium. Surgical treatment was decided for the patient consisting in coarctectomy and membrane resection through a left atrial approach. There was good correlation between the surgical findings and echocardiography. The outcome was good with disappearance of the cardiac failure. The case illustrates the need of careful echocardiographic assessment when this uncommon cardiac malformation is suspected.

Key words: *Cor triatriatum*, congenital heart disease, echocardiography.

tum sinister es una malformación cardíaca producida por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda. Ésta queda dividida en dos cámaras: una posterosuperior que recibe las venas pulmonares, denominada cámara accesoria, y otra anteroinferior que incluye la orejuela y la válvula mitral, conocida como la verdadera aurícula izquierda. Se asocia con frecuencia a otras malformaciones, principalmente a la comunicación interauricular. Presentamos en este trabajo, el cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento de un caso de *Cor triatriatum* asociado a coartación de la aorta.

CASO CLÍNICO

Lactante masculino de dos meses de edad, que fue enviado a nuestro servicio con historia cardiovascu-

* Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional, Siglo XXI. Departamento de Cardiología Pediátrica. Instituto Mexicano del Seguro Social. México, D.F.

lar de insuficiencia cardiaca, cianosis con la alimentación e insuficiencia respiratoria. Historia previa de falla para crecer e infección respiratoria, catalogada de cuadro de neumonía por aspiración, que ameritó de asistencia mecánica ventilatoria por 3 días.

En la exploración física se observó con palidez de tegumentos, acrocanosis y polipnea. El precordio se mostraba hiperdinámico, con presencia de un soplo sistólico grado III/VI en mesocardio y con un segundo ruido intenso. El borde hepático se delimitó a 4 centímetros por debajo del borde costal derecho. Los pulsos en miembros inferiores muy disminuidos en comparación con los miembros superiores. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, con patrón venoso de flujo pulmonar. El estudio electrocardiográfico evidenció eje a la derecha con signos de crecimiento auricular y ventricular derechos.

En el ecocardiograma modo M y bidimensional con Doppler color, se observó importante dilatación de las cavidades derechas y una comunicación interatrial de 3 mm. Se describió además la presencia de un seno coronario dilatado, posiblemente secundario a vena cava superior izquierda persistente. Otros hallazgos fueron, la detección de una imagen de coartación de aorta yuxtaductal, sin hipoplasia del istmo aórtico y con un gradiente máximo por Doppler de 58 mmHg, asociado a un conducto arterioso persistente de 5 mm con cortocircuito de izquierda a derecha. El cálculo de la presión pulmonar sistólica por índice de insuficiencia tricuspídea fue de 85 mmHg.

El paciente fue derivado a cirugía para realización de coartectomía y sección del conducto arterioso. Dicho procedimientos fueron llevados a cabo sin complicaciones y el paciente fue dado de alta posteriormente.

Un mes posterior a su egreso, el paciente reingresa a nuestro servicio nuevamente con manifestaciones clínicas de insuficiencia cardiaca. La exploración física mostró un paciente con polipnea e hiperactividad precordial. Existía un soplo sistólico grado II/VI en foco pulmonar con un segundo ruido intenso. El hígado se palpaba a 4 cm por debajo del reborde costal derecho y los pulsos de la misma intensidad en las 4 extremidades. La radiografía de tórax puso de manifiesto cardiomegalia a expensas de cavidades derechas y signos de congestión venocapilar pulmonar. El electrocardiograma con eje a la derecha y crecimiento de cavidades derechas. Mediante ecocardiografía de control (Figura 1) se demostró una imagen de membrana diafragmática en la aurícula izquierda, con una única y dudosa fenestración de 2 mm de tamaño entre la cámara accesoria y la aurícula iz-

quierda verdadera, con un flujo ligeramente turbulento a su través y un gradiente pico de 5 mmHg. Se asociaba un pequeño foramen oval permeable con flujo de izquierda a derecha entre la cámara accesoria y la aurícula derecha e importante dilatación de cavidades derechas. Se observó una insuficiencia tricuspídea severa, que permitió estimar una presión sistólica pulmonar de 84 mmHg. El gradiente pico residual a nivel del sitio de la coartectomía fue 12 mmHg.

Dado que existía la duda del tamaño de la fenestración en la membrana fibromuscular y debido a que el gradiente a través de la membrana no era muy grande, se decidió realizar un cateterismo cardiaco para cuantificar la repercusión de la malformación. La membrana fibromuscular se demostró en las proye-

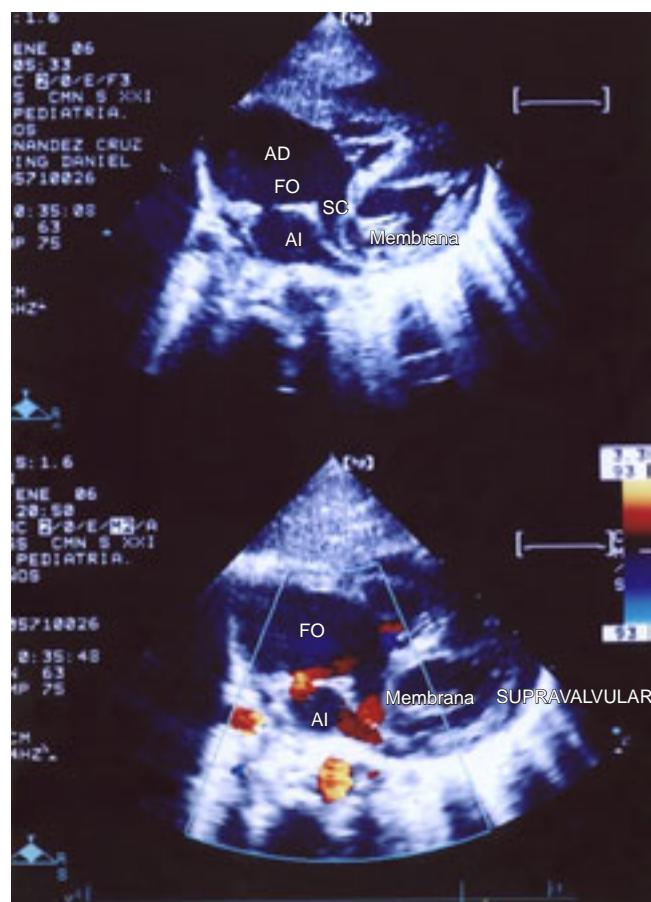


Figura 1. Ecocardiograma bidimensional Doppler color en el plano paraesternal eje largo. Se observa un eco lineal en la parte media de la auricular izquierda, que corresponde a la membrana fibromuscular y un pequeño foramen oval; con un mínimo cortocircuito de $I>D$ a través del foramen oval con el Doppler color; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; FO: foramen oval.

ciones frontal y oblicua anterior derecha (*Figura 2*). Se observó una aurícula izquierda verdadera relativamente pequeña, con opacificación adecuada de la orejuela y paso del contraste en forma de túnel hacia el ventrículo izquierdo. No demostramos fenestración en la membrana fibromuscular, que comunicara ambas cámaras y corroboramos la presencia de una vena cava superior izquierda drenando a un seno coronario dilatado. La relación Qp/QS fue de 1.5/1 y la presión pulmonar fue de 60/22-35 mmHg.

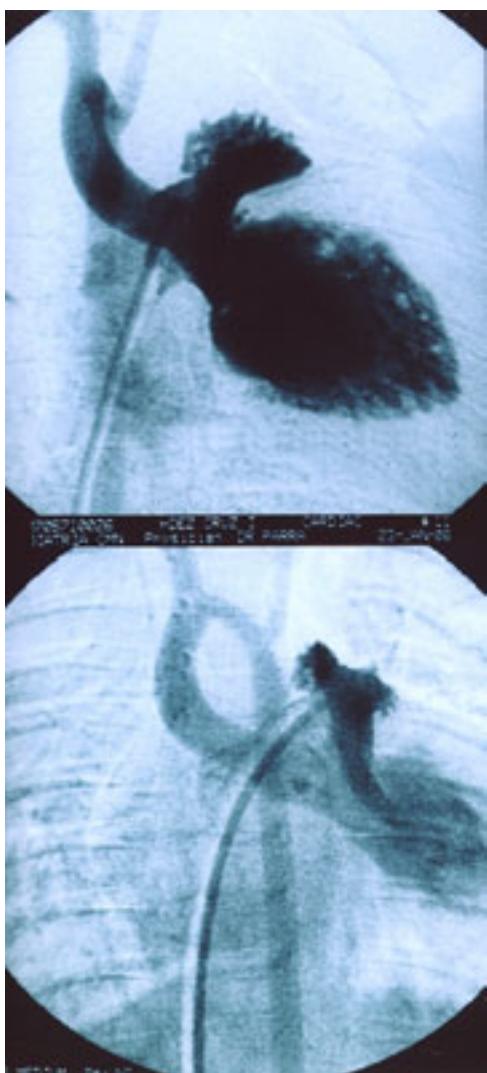


Figura 2. Angiografía en aurícula izquierda en frontal y OAD-30°. Superior: Opacificación de la aurícula izquierda verdadera y de la orejuela, sin paso retrógrado del contraste hacia la cámara accesoria (proximal) o lavado negativo por flujo de las venas pulmonares. Inferior: se observa paso del contraste hacia ventrículo izquierdo en forma de túnel. Arco aórtico izquierdo sin evidencia de recoartación.

En los siguientes días se sometió a cirugía, realizándose abordaje quirúrgico vía aurícula derecha, con resección de la membrana (que mostró un orificio de aproximadamente 3 mm) y cierre de la comunicación interauricular.

Dos meses después de la intervención, el paciente se encuentra libre de síntomas previos a la cirugía y por ecocardiografía se observan imágenes de restos de membrana sin gradiente (*Figura 3*).

DISCUSIÓN

El *Cor triatriatum* es una cardiopatía congénita poco frecuente que representa el 0.1 al 0.4% de las cardiopatías congénitas.^{1,2} Church en 1868, describió por primera vez la división de la aurícula izquierda, pero fue

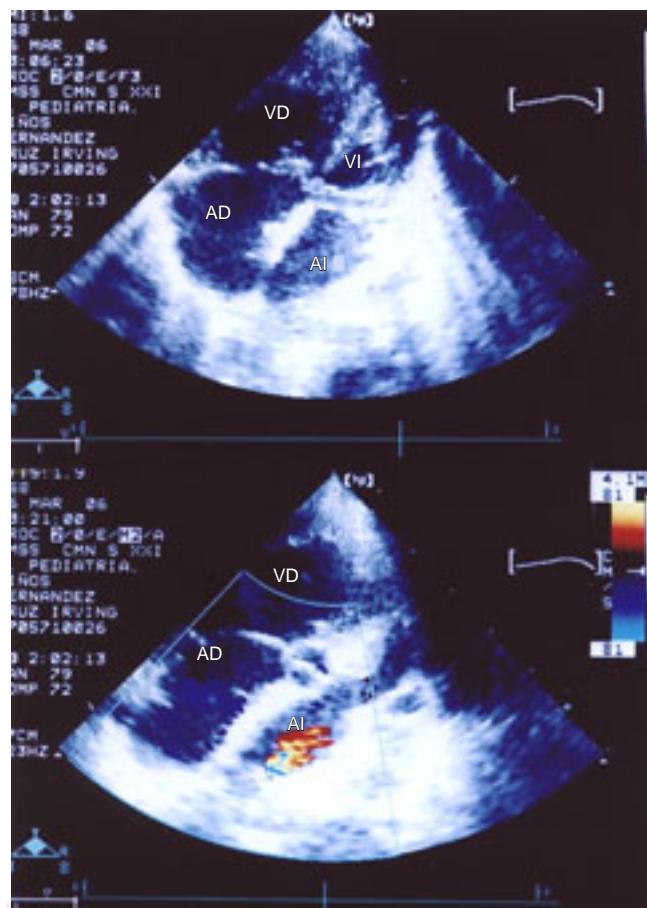


Figura 3. Ecocardiograma en el plano apical de 4 cámaras, tras la intervención quirúrgica. Se observan restos de membrana, que no producen obstrucción, observándose un flujo laminar con Doppler color; AI: aurícula izquierda; AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho.

Borst en 1905, quien acuñó el término de *Cor triatriatum*. Tanto la aurícula morfológicamente derecha como la morfológicamente izquierda pueden estar divididas por una membrana fibromuscular. La división de la aurícula morfológicamente izquierda es con mucho, el tipo más común y la más importante. En el ejemplo típico, una membrana fibromuscular orientada en forma oblicua, divide la aurícula morfológicamente izquierda en una cámara proximal o accesoria, que recibe las venas pulmonares, y en una cámara distal o aurícula izquierda verdadera, en comunicación con la orejuela y la válvula mitral. Existen tres tipos anatómicos de *Cor triatriatum*: diafragmático, "en reloj de arena" y tubular.³ El tipo diafragmático, que es el más frecuente, se caracteriza por la presencia de una membrana fibromuscular, que divide a la aurícula izquierda en cámara accesoria y aurícula izquierda verdadera. El caso presentado pertenece a esta forma anatómica. En el tipo en "reloj de arena" se aprecia una constricción externa en la unión de la cámara accesoria y la aurícula izquierda verdadera. En el tipo tubular, la confluencia de las venas pulmonares conecta con la aurícula izquierda a través de un canal.

Las hipótesis de la morfogénesis de esta malformación, han sido ampliamente discutidas por varios autores,^{3,5,6} llegando a la conclusión de que la combinación de los conceptos de mala incorporación de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda y la mala septación de la aurícula izquierda, pueden explicar las diferentes variantes de esta malformación. Otra patogénesis propuesta, es la impronta de una vena cava superior izquierda y un seno coronario dilatado en la pared posterior de la aurícula izquierda, que condicionan su división en dos cámaras.⁶ La presencia de una vena cava superior izquierda asociada al *Cor triatriatum*, es más frecuente que en otros tipos de cardiopatías congénitas.

A pesar de que la mayoría de los ejemplos tienen el patrón característico de tener una membrana oblicua, existe una variabilidad anatómica considerable. Entre las variaciones significativas se deben mencionar: el tamaño de la comunicación entre las cámaras proximal y distal, el sitio de la comunicación interauricular y la conexión de las venas pulmonares, aunque otras malformaciones asociadas pueden coexistir. El tamaño de la comunicación entre las cámaras, varía entre una comunicación amplia (la cual es rara), hasta la más frecuente, con un orificio en punta de lápiz.

Generalmente la comunicación es única, pero múltiples orificios pueden encontrarse.² La asociación más frecuente (50-60% de los casos) es la comunicación interauricular, generalmente en el sitio de la fosa oval,⁴

que se sitúa en la mayoría de los casos entre la cámara accesoria y la aurícula derecha. Debido a que las venas pulmonares generalmente están conectadas a la cámara auricular proximal, casos de conexión anómala parcial de las venas pulmonares han sido descritos. Otras anomalías que pueden estar asociadas con el *Cor triatriatum*, además de la conexión anómala parcial de las venas pulmonares y el seno coronario destechado con una vena cava superior izquierda ensamblada a la aurícula izquierda, son la comunicación interventricular, la coartación de la aorta, los defectos septales atrioventriculares, la tetralogía de Fallot y raramente asplenia y polisplenia.^{3,4}

La edad y modo de presentación clínica es muy variada y se relaciona con el tamaño de la comunicación entre ambas cámaras. En los casos en los que la membrana genera una obstrucción significativa y no existe una comunicación interauricular o ésta es muy pequeña, como ocurrió en nuestro caso, los pacientes manifiestan muy tempranamente síntomas y signos de insuficiencia cardiaca congestiva e hipertensión venosa pulmonar. Algunos casos se presentan tempranamente con taquipnea y cianosis, como en la conexión anómala total de venas pulmonares. Cuando la cianosis está presente, ésta generalmente es la consecuencia de un cortocircuito de derecha a izquierda a través de un foramen oval hacia la cámara distal del atrio izquierdo dividido. Como también pudo haber ocurrido en nuestro paciente. Existen pacientes asintomáticos, diagnosticados de forma causal ante el hallazgo de un soplo, en los que la membrana no genera una obstrucción significativa. En otros casos, en los que la membrana genera una obstrucción y existe asociada una comunicación interauricular amplia que comunica la cámara accesoria y la aurícula derecha, los síntomas dependerán del hipervolumen pulmonar.^{2,7,8}

La radiografía de tórax generalmente revela cardiomegalia y muestra la presencia de obstrucción venosa pulmonar. En el ECG se suele observar un eje derecho y signos de crecimiento derechos.⁸

Está bien establecido que la ecocardiografía es el método diagnóstico definitivo.^{9,10} El ecocardiograma permite la visualización directa de la membrana fibromuscular en la aurícula izquierda, el número de fístulas y su tamaño, y el gradiente transmembrana. También facilita el diagnóstico de lesiones asociadas, fundamentalmente el sitio del defecto interatrial, si está presente. En el caso presentado, no fue posible establecer un diagnóstico preciso del *Cor triatriatum* en el estudio ecocardiográfico inicial, ya que la presencia de la membrana fibromuscular, se con-

fundió con el techo de un seno coronario dilatado. En el estudio ecocardiográfico posterior, a pesar de demostrarse la existencia de la membrana fibromuscular, de un formen oval pequeño y del dudoso tamaño de la fenestración, no obtuvimos un gradiente transmembrana adecuado. Dato último, que no pudimos corroborar en el estudio hemodinámico, pero que posteriormente fue precisado en el evento quirúrgico.

La resonancia magnética es otra técnica de imagen que se ha utilizado para el diagnóstico de *Cor triatriatum*, y puede ser de gran utilidad cuando la ecocardiografía o el estudio hemodinámico no son diagnósticos.^{11,12}

Los datos angiohemodinámicos pueden ser altamente sugestivos de la forma habitual del atrio izquierdo dividido. No es necesario realizar estudio hemodinámico en la mayoría de los casos, pero sí estará indicado en aquellos casos con duda diagnóstica y en los casos con lesiones asociadas graves que lo requieran.¹³

El abordaje quirúrgico de elección es la vía auricular derecha, que facilita un adecuado acceso para resecar la membrana y corregir las lesiones asociadas, principalmente la comunicación interauricular.¹³⁻¹⁵

Debe realizarse el diagnóstico diferencial con otras causas de obstrucción venosa pulmonar, como la conexión anómala total de venas pulmonares obstruidas, el anillo supravalvular mitral, y la estenosis congénita de venas pulmonares entre otras. Un importante diagnóstico diferencial es la obstrucción del vestíbulo de la aurícula izquierda por persistencia de la vena cava superior izquierda drenando al seno coronario. Esta última entidad, puede ser fácilmente distinguida del *Cor triatriatum* mediante el ecocardiograma.¹⁰

Tras la intervención los pacientes quedan asintomáticos, siendo el pronóstico muy bueno a largo plazo.⁸ La presión pulmonar se normaliza y regresan la cardiomegalia y los signos electrocardiográficos de crecimiento derechos. Es frecuente encontrar imágenes sugestivas de restos de membrana por ecocardiografía, sin gradiente.

CONCLUSIÓN

Tomando en cuenta la baja frecuencia de esta entidad, así como las posibles hipótesis patogénicas, debemos tener muy en cuenta la alta frecuencia de asociación, de una vena cava superior izquierda y seno coronario dilatado con el *Cor triatriatum*, para así evitar errores en el diagnóstico ecocardiográfico, ya

que este es el método diagnóstico definitivo, y ofrecer un tratamiento quirúrgico temprano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jegier W, Gibbons JE, Wiglesworth FW. *Cor triatriatum*: clinical, hemodynamic and pathologic studies-surgical correction in early life. *Pediatrics* 1963; 31: 255-267.
2. Anderson RH. Division of atrial chambers ("Cor triatriatum"). In: Anderson RH, Baker EJ, MacCartney FJ, Rigby ML, Shinebourne EA, Tynan M (eds). *Pediatric Cardiology*. Vol. 1. 2a. Ed. London. Churchill Livingstone, 2000: 931-8.
3. Marin GJ, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE. *Cor triatriatum*: study of 20 cases. *Am J Cardiol* 1975; 35: 59-66.
4. Thilenius OG, Bharati S, Lev M. Subdivided left atrium: an expanded concept of *Cor triatriatum sinistrum*. *Am J Cardiol* 1976; 37: 743-52.
5. Niwajama G. *Cor triatriatum*. *Am Heart J* 1960; 59: 291-317.
6. Gharagozlo F, Bulkley BH, Hutchings GM. A proposed pathogenesis of *Cor triatriatum*: Impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium. *Am Heart J* 1977; 94: 618-22.
7. Van Son JA, Danielson JK, Schaff HV, Puga FJ, Seward JB, Haggler DJ et al. *Cor triatriatum*: diagnosis, operative approach, and late results. *Mayo Clin Proc* 1993; 68: 854-9.
8. Baselga P, Cazzaniga M, Gómez R, Collado R, Pérez de León J, Villagrá F et al. Aurícula izquierda dividida: resultados quirúrgicos y seguimiento en el *Cor triatriatum*. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1607-12.
9. Ostman-Smith I, Silverman NH, Oldershaw P, Lincoln C, Shinebourne EA. *Cor triatriatum sinistrum*. Diagnosis features on cross sectional echocardiography. *Br Heart J* 1984; 51: 211-9.
10. Vázquez CA, Vargas J, Attié F, Calderón J, Romero A, Buendía A. Estudio con ecocardiografía Doppler color del corazón triatrial. *Arch Inst Cardiol Mex* 1990; 60: 529-33.
11. Rumancik WM, Herranz-Shulman M, Rutkowski MM, Kiely B, Ambrosino M, Gerieser NB et al. Magnetic resonance imaging of *Cor triatriatum*. *Pediatr Cardiol* 1988; 9: 149-51.
12. Cabrera A, Angulo P, Martínez P, Romero C, Pastor E, Galdeano JM. *Cor triatrial* con comunicación interventricular: diagnóstico por eco-Doppler color y resonancia magnética. Corrección en los dos primeros meses. *Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 290-2.
13. Brickman RD, Wilson H, Zuberbuhler JR, Bahnsen HT. *Cor triatriatum*. Clinical presentation and operative treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1970; 60: 523-30.
14. Salomone G, Tiraboschi R, Bianchi T, Ferri F, Crippa M, Parenzan L. *Cor triatriatum*. Clinical presentation and operative results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 1088-92.
15. Alva C, Mojarral J, Jiménez D, Arteaga S, Sánchez A, David F et al. *Cor triatriatum*. Experiencia diagnóstica y quirúrgica. *Arch Inst Cardiol Méx* 1996; 66: 339-44.

Dirección para correspondencia:

Dr. José Rafael Parra Bravo.

Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI. Servicio de Cardiología Pediátrica C/ Av. Cuauhtémoc Núm. 330, Col. Doctores 06720 México, DF. Teléfono: 5627.6900 extensión 22270 Fax: 5593.6300 Correo electrónico: rafaelparrabravo@yahoo.com.mx y joseparrab@imss.gob.mx