

***Cor triatriatum dexter* en la edad adulta**

MSc. Dr. Geovedy Martínez García^{ad}✉, Dr. Desi Pozo Alonso^{bd} y Dra. Aliet Arrué Guerrero^{cd}

^a Hospital Militar Central “Dr. Carlos J. Finlay”. La Habana, Cuba.

^b Hospital General Docente “Dr. Enrique Cabrera”. La Habana, Cuba.

^c Hospital Militar Central “Dr. Luis Díaz Soto”. La Habana, Cuba.

^d Servicio de Cardiología. Hospital do Prenda. Luanda, Angola.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 09 de enero de 2013

Aceptado: 21 de febrero de 2013

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

CTD: *cor triatriatum dexter*

RESUMEN

El *cor triatriatum dexter* es una malformación muy rara, en el cual la aurícula derecha está dividida en dos cámaras por un tabique. Se presenta el caso de una joven de 24 años de edad con antecedentes de insuficiencia cardíaca por miocardiopatía puerperal, que acude al servicio de urgencias por descompensación de su enfermedad de base. Se solicita ecocardiograma donde se diagnostica el *cor triatriatum dexter*. Se envía la paciente al servicio de cirugía cardiovascular para resección quirúrgica.

Palabras clave: *Cor triatriatum*, cardiopatía congénita / diagnóstico, insuficiencia cardíaca

***Cor triatriatum dexter* in adulthood**

ABSTRACT

Cor triatriatum dexter is a very rare malformation in which the right atrium is divided into two chambers by a membrane. The case of a 24-year-old woman with a history of heart failure due to postpartum cardiomyopathy is reported. She was admitted to the emergency department for an acute exacerbation of her underlying disease. An echocardiogram was performed and *cor triatriatum dexter* was diagnosed. The patient was referred to the cardiovascular surgery department for surgical resection.

Key words: *Cor triatriatum*, congenital heart disease / diagnosis, heart failure

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ G Martínez García
Corrales 463 e/ Ángeles e Indio
La Habana Vieja, CP 10200
La Habana, Cuba
Correo electrónico:
geocardio@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El *cor triatriatum dexter* (CTD) es una malformación muy rara, con una incidencia aproximada de 0,025 % de todas las cardiopatías congénitas, y en el cual la aurícula derecha está dividida en dos cámaras por un tabique. Esta anomalía está generalmente atribuida a la persistencia de la válvula derecha del seno venoso y está relacionada con otras malformaciones del corazón derecho¹⁻⁶. Se describe el caso de una paciente internada por síntomas de insuficiencia cardíaca derecha, y a la cual se le diagnostica un CTD con ayuda de la ecocardiografía transtorácica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 24 años de edad, con antecedentes de puerperio complicado por insuficiencia cardíaca congestiva, por lo cual egresa de la maternidad con el diagnóstico de miocardiopatía puerperal. Al continuar con los síntomas, a pesar del tratamiento, decide acudir al servicio de urgencias donde refiere aumento de volumen de las piernas y el abdomen.

En el examen físico se encontraron los siguientes signos: mucosas hipocoloreadas, taquipnea, con tensión arterial de 100/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 110 latidos por minuto y frecuencia respiratoria de 18 respiraciones por minuto, ingurgitación yugular, ruidos cardíacos rítmicos, soplos holosistólicos III/VI en focos mitral y tricuspídeo, no estertores pulmonares, hepatomegalia dolorosa de aproximadamente 5 cm por debajo del reborde costal, ascitis moderada y edemas en miembros inferiores hasta ambas rodillas. Se realizó radiografía de tórax donde se observó cardiomegalia biventricular con aumento del flujo pulmonar y rectificación de la arteria pulmonar (Figura 1). Con este cuadro clínico y los hallazgos en la radiografía se solicitó ecocardiograma transtorácico.



Figura 1. Radiografía de tórax PA.

El estudio mostró un ventrículo izquierdo pequeño con leve hipocinesia global y función sistólica levemente disminuida (fracción de eyección de 0,43); insuficiencia mitral moderada y pulmonar leve. Se observó una aurícula derecha dilatada, con presencia de una membrana que la dividía en dos cámaras: una proximal donde desembocaban las venas cava, y una distal, que correspondía con la válvula tricúspide (Figura 2); la cava inferior estaba dilatada con disminución de su colapso inspiratorio. Con estos hallazgos se concluyó que la paciente presentaba un CTD con compromiso de flujo y se decidió remitir para el servicio de cirugía cardiovascular donde se encuentra en espera de su tratamiento quirúrgico.

COMENTARIO

En la cuarta semana de la embriogénesis la aurícula común está separada del seno venoso por una estructura llamada válvula del seno venoso. Durante la cardiogénesis el velo izquierdo de esta válvula se incorpora al tabique interauricular y forma parte del *septum secundum*, y el velo derecho se atrofia y desaparece, dejando dos remanentes: la válvula de Eustaquio junto a la vena cava inferior y la válvula de Tebesio en la desembocadura del seno coronario. La persistencia de este velo derecho produce la malformación conocida como CTD. Esta anomalía generalmente se asocia a otras malformaciones del corazón derecho, como la hipoplasia o atresia tricuspídea, o pulmonar².

El CTD puede diagnosticarse a cualquier edad y puede ser un hallazgo fortuito durante un examen ecocardiográfico de rutina. Generalmente no produce síntomas, y en caso de presentarse, estos están directamente relacionados con la obstrucción al flujo sanguíneo venoso provocado por la membrana, que en la mayoría de los casos está fenestrada, de ahí la ausencia de síntomas. Por tal motivo algunos autores no aceptan el término de CTD si no existe obstrucción al flujo venoso, y prefieren el término de red de Chiari^{3,4}.

La presencia ecocardiográfica de esta malformación en nuestra paciente explica la presencia de los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha por obstrucción al flujo venoso, y justifica el término utilizado de *cor triatriatum dexter*. En pacientes sintomáticos el tratamiento de elección es la resección quirúrgica, aunque también se ha descrito la rotura percutánea como método alternativo^{5,6}.

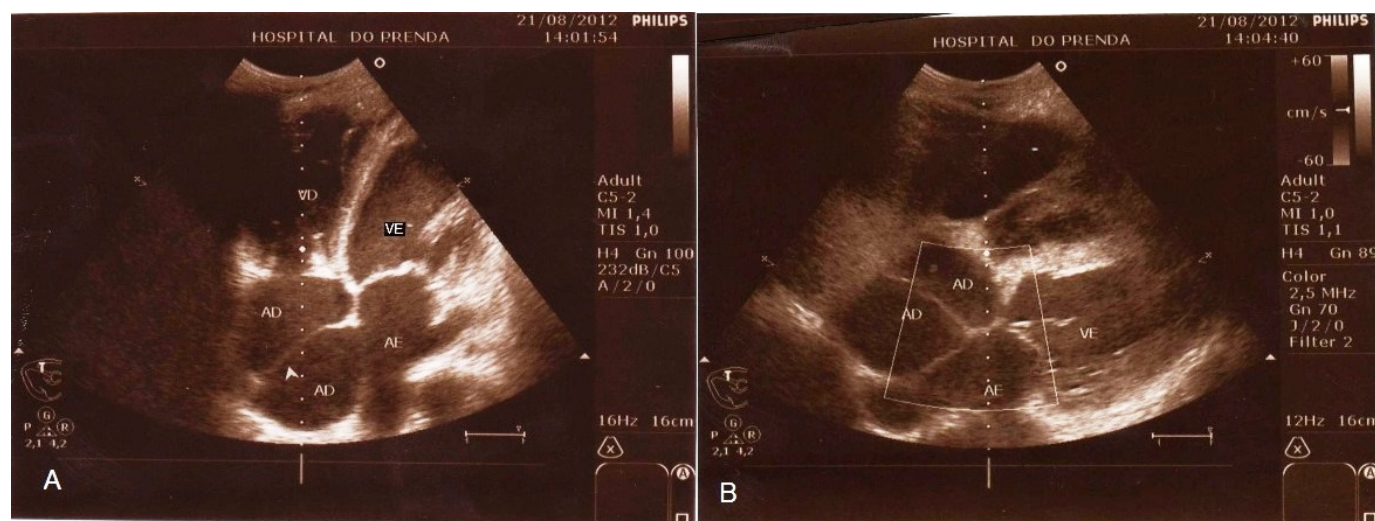


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica. **A.** Vista apical de cuatro cámaras. **B.** Vista subcostal. Se observa la membrana que divide la aurícula derecha en dos cavidades (cabeza de flecha). AD: aurícula derecha, AE: aurícula izquierda, VD: ventrículo derecho, VE: ventrículo izquierdo

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Choudhary D, Sivasankaran S, Venkateshwaran S, Sasidharan B. Cor triatriatum dexter: a rare cause of isolated right atrial enlargement. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(1):198-9.
2. Zainudin AR, Tiong KG, Mokhtar SA. Cor triatriatum dexter: a rare cause of childhood cyanosis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2012;5(1):92-4.
3. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Marrero-Santiago H, Santana-Montesdeoca J, López-Gude MJ. Cor triatriatum dexter versus prominent eustachian valve in an adult congenital heart disease patient. *Congenit Heart Dis* [Internet]. 2012 [citado 5 Oct 2012]. Disponible en: <http://www.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1747-0803.2012.00648.x/full>
4. Sánchez-Brotons JA, López-Pardo FJ, Rodríguez-Puras MJ, López-Haldón JE. Cor triatriatum dexter in adults. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(8):998-9.
5. Barrea C, Rubay J, Wagner K, Ovaert C. Images in cardiovascular medicine: Cor triatriatum dexter mimicking Ebstein disease. *Circulation.* 2009;120(11):e86-8.
6. Tasca R, Tasca MG, Amorim PA, do Nascimento IC, Veloso OC, Scherr C. Cor triatriatum em paciente adulta acompanhada durante a gestação. *Arq Bras Cardiol.* 2007;88(3):e56-8.

Cor triatriatum dexter in adulthood

Geovedy Martínez García^{ad}✉, MD, MSc; Desi Pozo Alonso^{bd}, MD; and Aliet Arrué Guerrero^{cd}, MD

^a Dr. Carlos J. Finlay Central Military Hospital. Havana, Cuba.

^b Dr. Enrique Cabrera General Teaching Hospital. Havana, Cuba.

^c Dr. Luis Díaz Soto Central Military Hospital. Havana, Cuba.

^d Department of Cardiology. Hospital do Prenda. Luanda, Angola.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: 09 de enero de 2013

Accepted: 21 de febrero de 2013

Competing interests

The authors declare no competing interests

Acronyms

CTD: *cor triatriatum dexter*

On-Line Versions:

Spanish - English

✉ G Martínez García
Corrales 463 e/ Ángeles e Indio
La Habana Vieja, CP 10200
La Habana, Cuba
E-mail address:
geocardio@gmail.com

ABSTRACT

Cor triatriatum dexter is a very rare malformation in which the right atrium is divided into two chambers by a membrane. The case of a 24-year-old woman with a history of heart failure due to postpartum cardiomyopathy is reported. She was admitted to the emergency department for an acute exacerbation of her underlying disease. An echocardiogram was performed and *cor triatriatum dexter* was diagnosed. The patient was referred to the cardiovascular surgery department for surgical resection.

Key words: *Cor triatriatum*, congenital heart disease / diagnosis, heart failure

Cor triatriatum dexter en la edad adulta

RESUMEN

El *cor triatriatum dexter* es una malformación muy rara, en el cual la aurícula derecha está dividida en dos cámaras por un tabique. Se presenta el caso de una joven de 24 años de edad con antecedentes de insuficiencia cardíaca por miocardiopatía puerperal, que acude al servicio de urgencias por descompensación de su enfermedad de base. Se solicita ecocardiograma donde se diagnostica el *cor triatriatum dexter*. Se envía la paciente al servicio de cirugía cardiovascular para resección quirúrgica.

Palabras clave: *Cor triatriatum*, cardiopatía congénita / diagnóstico, insuficiencia cardíaca

INTRODUCTION

Cor triatriatum dexter (CTD) is a very rare malformation, with an incidence of approximately 0.025% of all congenital heart diseases, and in which the right atrium is divided into two chambers by a membrane. This abnormality is usually attributed to the persistence of the right valve of the sinus venosus and is associated with other malformations of the right heart¹⁻⁶. The case of a patient admitted with symptoms of right heart failure is reported; she under-

went a transthoracic echocardiography that showed the presence of CTD.

CASE REPORT

Female patient, 24 years of age, with a history of postpartum complicated by congestive heart failure. She was discharged from the maternity ward with a diagnosis of postpartum cardiomyopathy. Due to continuing symptoms, despite treatment, she decided to go to the emergency room and complained about having swollen legs and abdomen.

Physical examination revealed the following signs: pale mucous membranes, tachypnea, blood pressure of 100/70 mmHg, heart rate of 110 beats per minute and respiratory rate of 18 breaths per minute, jugular venous distention, rhythmic heart sounds, holosystolic murmurs grade III/VI in mitral and tricuspid foci, no pulmonary rales, painful hepatomegaly about 5 cm below the costal margin, moderate ascites and lower limb edema up to both knees. A chest radiograph was performed and showed biventricular cardiomegaly with increased pulmonary blood flow and enlarged pulmonary artery (Figure 1). These clinical symptoms



Figure 1. PA chest radiograph.

and the x-ray findings led to requesting a transthoracic echocardiography.

This test showed a small left ventricle with mild global hypokinesia and slightly decreased systolic function (ejection fraction 0.43), moderate mitral regurgitation and mild pulmonary regurgitation. It was seen a dilated right atrium, with the presence of a membrane dividing it into two chambers: a proximal one in which the *venae cavae* flow and a distal chamber, which corresponded with the tricuspid valve (Figure 2). The inferior vena cava was dilated with a reduction of its inspiratory collapse. With these findings, it was concluded that the patient had a CTD that affected the flow and it was decided to refer her to the cardiovascular surgery department where she is waiting for surgery.

COMMENT

In the fourth week of embryogenesis, the common atrium is separated from the venous sinus by a structure called venous sinus valve. During cardiogenesis, the left veil of this valve is incorporated into the atrial septum and becomes part of the *septum secundum*, and the right veil atrophies and disappears, leaving two remnants: the Eustachian valve, adjacent to the inferior vena cava, and Thebesian valve at the orifice of the coronary sinus. The persistence of this right veil causes the malformation known as CTD. This anomaly is usually associated with other malformations of the right heart, such as hypoplasia or tricuspid atresia, or pulmonary atresia².

The CTD can be diagnosed at any age and may be an incidental finding during routine echocardiographic examination. It usually produces no symptoms, and if they appear, they are directly related to the venous blood flow obstruction caused by the membrane, which in most cases is fenestrated, hence the absence of symptoms. Therefore, some authors do not accept the term of CTD if there is no venous flow obstruction, preferring the term Chiari network^{3,4}.

The echocardiographic presence of this malformation in this patient explains the existence of signs and symptoms of right heart failure due to venous flow obstruction, and justifies the use of the term *cor triatriatum dexter*. In symptomatic patients, the treatment of choice is surgical resection, although percutaneous rupture has also been described as an alternative method^{5,6}.

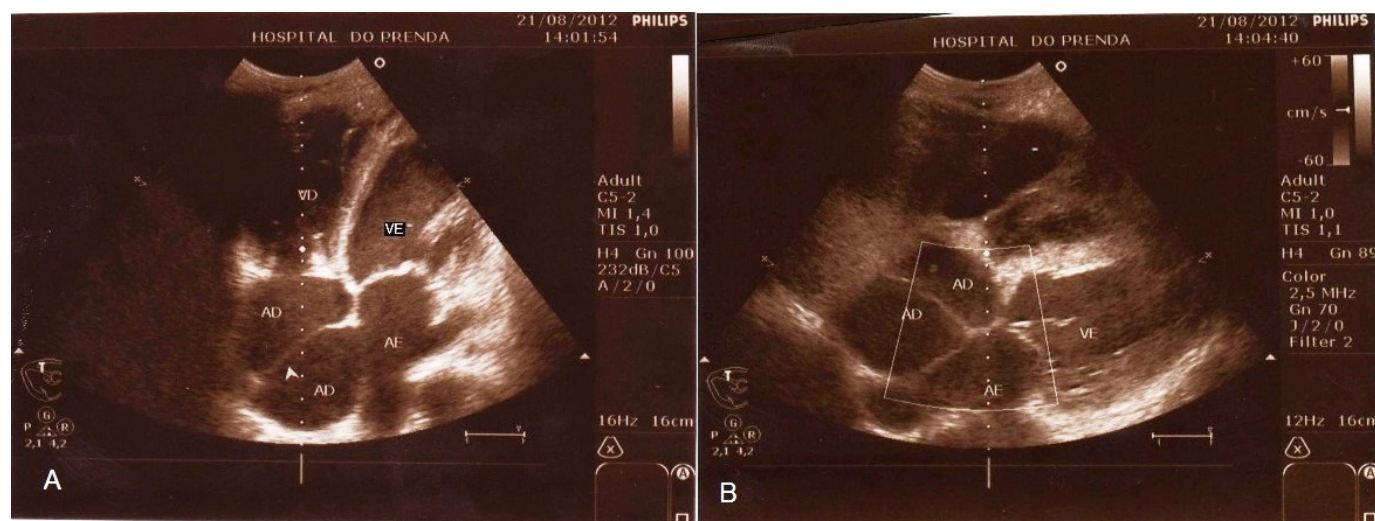


Figure 2. Transthoracic echocardiography. **A.** Apical four-chamber view. **B.** Subcostal view. Shows the membrane that divides the right atrium into two cavities (arrowhead). AD: right atrium, AE: left atrium, VD: right ventricle, VE: left ventricle

REFERENCES

1. Choudhary D, Sivasankaran S, Venkateshwaran S, Sasidharan B. Cor triatriatum dexter: a rare cause of isolated right atrial enlargement. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(1):198-9.
2. Zainudin AR, Tiong KG, Mokhtar SA. Cor triatriatum dexter: a rare cause of childhood cyanosis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2012;5(1):92-4.
3. Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F, Marrero-Santiago H, Santana-Montesdeoca J, López-Gude MJ. Cor triatriatum dexter versus prominent eustachian valve in an adult congenital heart disease patient. *Congenit Heart Dis [Internet].* 2012 [citado 5 Oct 2012]. Disponible en: <http://www.onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1747-0803.2012.00648.x/full>
4. Sánchez-Brotons JA, López-Pardo FJ, Rodríguez-Puras MJ, López-Haldón JE. Cor triatriatum dexter in adults. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(8):998-9.
5. Barrea C, Rubay J, Wagner K, Ovaert C. Images in cardiovascular medicine: Cor triatriatum dexter mimicking Ebstein disease. *Circulation.* 2009;120(11):e86-8.
6. Tasca R, Tasca MG, Amorim PA, do Nascimento IC, Veloso OC, Scherr C. Cor triatriatum em paciente adulta acompanhada durante a gestação. *Arq Bras Cardiol.* 2007;88(3):e56-8.