



Canal atrioventricular completo con *cor triatriatum*: reporte de un caso

Rodrigo Hernández-Benítez,^{1,*} Julio Erdmenger-Orellana,¹ Rosario Becerra-Becerra¹

¹ Departamento de Cardiología, Hospital Infantil de México Federico Gómez. Ciudad de México.

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente femenina de cuatro meses de edad quien ingresó al Servicio de Urgencias por presencia de polipnea y cianosis; se le diagnosticó canal atrioventricular completo balanceado asociado a *cor triatriatum*, lo cual es extremadamente raro en los enfermos pediátricos. Existen casos reportados en los cuales el diagnóstico se realizó por cateterismo cardíaco o *post mortem* debido a que el retraso en el diagnóstico y manejo puede llevar al rápido desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. En nuestro caso, el diagnóstico se realizó de forma oportuna, lo que permitió tener un tratamiento quirúrgico de manera exitosa, sin complicaciones.

Palabras clave: Canal atrioventricular, *cor triatriatum*, ecocardiograma, enfermedad vascular pulmonar, cianosis.

ABSTRACT

This is the report of a four-month-old female infant, who presented in the emergency department with a history of polypnea and cyanosis; the diagnosis was complete atrioventricular septal defect and *cor triatriatum*, an extremely rare association in the pediatric population. There are some reported cases in the literature; however, a significant proportion were diagnosed on cardiac catheterization or post-mortem because a late diagnosis could be complicated by pulmonary hypertension. In this case, the rapid diagnosis led to a successful surgical treatment without complications.

Key words: Complete atrioventricular septal defect, *cor triatriatum*, echocardiography, pulmonary hypertension, cyanosis.

INTRODUCCIÓN

La asociación entre canal atrioventricular (CAV) y *cor triatriatum* (CT) es muy rara, siendo común su presentación con datos de hipertensión arterial pulmonar, la cual es atribuida al CAV. Se han reportado sólo 14 casos en la literatura; la mayoría han sido diagnosticados por cateterismo cardíaco y *post mortem*.^{1,2}

El CT es una forma no común de obstrucción al flujo venoso pulmonar; es resultado de la incorporación incompleta de las venas pulmonares al atrio izquierdo

en su porción posterior, en el cual la unión de las venas pulmonares con la aurícula izquierda se lleva a cabo a través de una cámara accesorio y la comunicación entre ambas es a través de un pequeño orificio. Su incidencia varía entre el 0.1 y el 0.4% de todas las cardiopatías congénitas.

Por otro lado, el CAV es una cardiopatía congénita con una incidencia aproximada de 34.8 por cada 100,000 recién nacidos vivos, por lo que representa la novena cardiopatía congénita más común. Se debe a una alteración en la formación del tabique atrioventricular y afecta, en su mayoría, a pacientes con trisomía 21. Se clasifica como completo cuando existe una válvula atrioventricular común y como parcial cuando existe una válvula atrioventricular derecha e izquierda.³⁻⁶

Realizamos el reporte de una paciente de cuatro meses de edad con diagnóstico de CAV completo con CT obstruido, las cuales son asociaciones poco frecuentes y

* Correspondencia: RHB, roy210983@gmail.com

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen.

Citar como: Hernández-Benítez R, Erdmenger-Orellana J, Becerra-Becerra R. Canal atrioventricular completo con *cor triatriatum*: reporte de un caso. Rev Mex Pediatr. 2016; 83(5):158-162.

[Complete atrioventricular septal defect with *cor triatriatum*: a case report]

que ha sido poco reportada en la literatura. En algunos casos, el diagnóstico se realiza *post mortem* debido a que desarrollan rápidamente enfermedad vascular pulmonar por la gran sobrecarga de flujo a nivel pulmonar; en el paciente que se presenta el diagnóstico oportuno permitió realizar una corrección quirúrgica exitosa, con evolución favorable.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de cuatro meses de edad, con peso de 3.8 kg (por debajo de percentil 3 [$< p$ 3]), talla de 52 cm ($< p$ 3), que acudió a valoración por cianosis al llanto y polipnea progresiva desde el segundo mes de vida. A la exploración física, la niña presentaba un fenotipo normal, tenía cianosis leve, sin datos de falla cardíaca, tórax simétrico, precordio hiperdinámico, ruidos cardíacos rítmicos con soplo sistólico grado III/VI en el cuarto espacio intercostal izquierdo; abdomen con hígado a la derecha a cuatro centímetros del reborde subcostal; pulsos periféricos y centrales simétricos. El electrocardiograma (*Figura 1*) revelaba ritmo sinusal, con frecuencia de 147 latidos por minuto, eje de P + 30°, PR 140 mseg, eje QRS-150°, QTc 0.40, con datos de crecimiento biventricular. La radiografía de tórax (*Figura 2*), con *situs solitus*, levocardia, levoápex, índice cardiorádico de 0.60, crecimiento ventricular derecho y datos de flujo pulmonar aumentado.

En el ecocardiograma (*Figuras 3 a 5*) se encontró la presencia de un CT obstruido con una boca de tres milímetros a la llegada a la aurícula izquierda, con gradiente máximo de 20 mmHg; también se evidenció CAV completo tipo A de Rastelli balanceado, con ramas pulmonares llegando al atrio izquierdo.

Se presentó en sesión clínico-quirúrgica, donde se acordó realizar la resección de la membrana de CT y corrección total del CAV. Durante el procedimiento qui-

rúrgico, los hallazgos fueron CAV completo balanceado tipo A de Rastelli, una comunicación interventricular de entrada de 5 × 13 mm con una comunicación interauricular *ostium primum* de seis milímetros. Se realizó corrección del CAV completo con técnica de dos parches; cierre de hendidura de la porción izquierda de la válvula atrioventricular común. Las venas pulmonares se conectaron con la aurícula izquierda, donde se observó una membrana con un orificio de seis milímetros, la cual se resecó a través de la comunicación interauricular. El tiempo de perfusión fue de 135 minutos y el tiempo de pinzamiento aórtico de 100 minutos. La paciente presentó una evolución postquirúrgica favorable, y egresó a domicilio a los 12 días.

DISCUSIÓN

El CAV representa del 4 al 5% de las cardiopatías congénitas y suele tener una presentación única. Las asociaciones más frecuentes son con tetralogía de Fallot, transposición de grandes arterias y heterotaxias. Tiene una incidencia de 0.3-0.4 por cada 1,000 recién nacidos vivos. Es una cardiopatía que conduce rápidamente al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar debido al hiperflujo, que puede llevar a estos pacientes a ser inoperables.^{3,4}

En cuanto a la obstrucción congénita al flujo venoso pulmonar, se puede clasificar en cuatro subtipos: 1. Estenosis mitral congénita; 2. CT *sinister* (el cual se reporta en nuestro caso); 3. Obstrucción de las venas

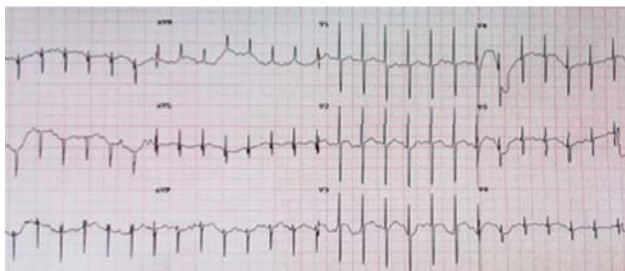


Figura 1. Electrocardiograma. Ritmo sinusal con frecuencia de 147 latidos por minuto, eje de P + 30°, PR 140 mseg, eje QRS-150°, QTc 0.40, con datos de crecimiento biventricular.



Figura 2. Radiografía de tórax. *Situs solitus*, levocardia, levoápex, índice cardiorádico de 0.60, crecimiento ventricular derecho y datos de flujo pulmonar aumentado.

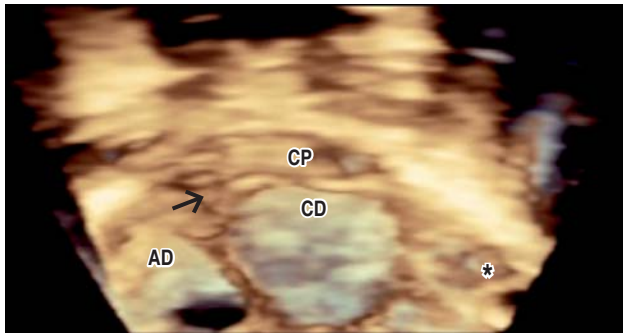


Figura 3. Imagen 3D que muestra el *cor triatriatum* (CT); la flecha marca la membrana que divide la cámara proximal (CP), que recibe el flujo de las venas pulmonares, y la cámara distal (CD), que representa la aurícula izquierda; con un asterisco se muestra la orejuela izquierda, que se encuentra por debajo de la cámara proximal, atrio derecho (AD).

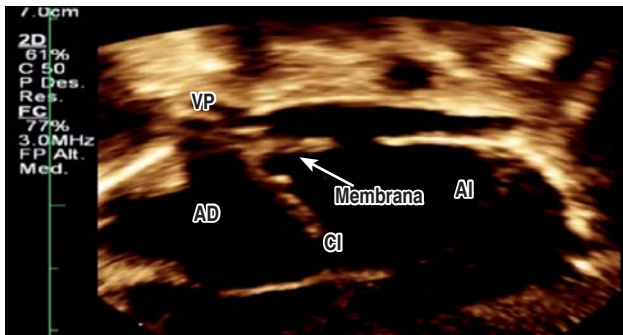


Figura 4. Imagen ecocardiográfica bidimensional que muestra la presencia del *cor triatriatum*; se muestra una vena pulmonar derecha (VP) que drena en la cámara proximal, la membrana que divide las dos cámaras, la proximal y la distal, que es el atrio izquierdo (AI), atrio derecho (AD) y la comunicación interauricular (CI) que comunica ambos atrios.

pulmonares, y 4. Anillo supramitral. El CT *sinister* resulta de una incorporación incompleta de la vena pulmonar común a la porción posterior del atrio izquierdo; tiene una incidencia de 0.1-0.4% de las cardiopatías congénitas.^{5,6}

La primera descripción se realizó por Church en 1868 en un estudio *post mortem*. El CT es caracterizado por la presencia de una membrana fibromuscular que subdivide el atrio izquierdo; la cámara proximal posterosuperior recibe las venas pulmonares, mientras la cámara anteroinferior contiene la válvula mitral y el apéndice atrial izquierdo. Los síntomas, que incluyen la presencia de sobrecarga de cavidades cardíacas derechas, se deben a la presencia de obstrucción en

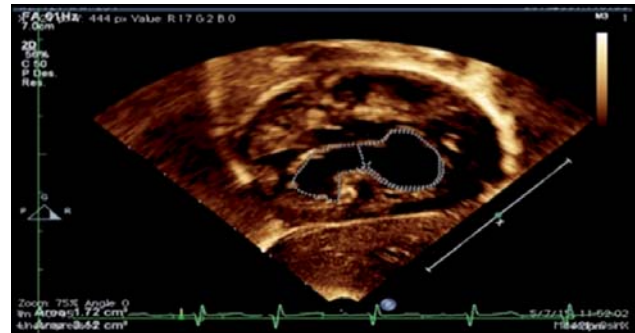


Figura 5. Imagen bidimensional que muestra el canal atrioventricular (CAV) completo; se muestra la presencia de una sola válvula atrioventricular. Se realizó la medición y división manual de la porción derecha e izquierda de la válvula, que permite determinar que la válvula tiene una relación simétrica con los dos ventrículos.

la comunicación de estas cámaras. Las tres posibles vías de comunicación entre las cámaras son: I. Comunicación entre la cámara proximal y el atrio derecho; II. Entre el atrio derecho y la cámara distal; III. A través de fenestraciones de la membrana que divide las cámaras.⁶⁻⁸

En el caso presentado, la paciente acudió a valoración por presencia de cianosis y datos de congestión que iniciaron a los dos meses de vida, datos que clínicamente son compatibles con una cardiopatía de hiperflujo pulmonar como el CAV o una obstrucción al flujo de las venas pulmonares.

En el *cuadro 1* se hace un resumen de los casos reportados en la literatura, con resultados quirúrgicos y asociaciones.

Con base en los datos mostrados en el *cuadro 1*, es importante señalar que antes de 1979 la ecocardiografía no estaba disponible y los diagnósticos se basaban en la clínica o en datos obtenidos por angiografía por lo que, las cardiopatías se definían hasta la exploración quirúrgica o *post mortem*. Durante esta época existen cuatro casos que asocian el CT con CAV como nuestro caso; en ellos, el diagnóstico fue realizado *post mortem* en el primero y a través de angiografía,¹³ exploración quirúrgica y estudio *post mortem* en los tres restantes.^{7,14} Todos los casos se reportaron en lactantes y son muestra del pronóstico y evolución que tenían estos pacientes a edades muy tempranas.

Fue hasta 1987 que Starc y colaboradores⁸ reportaron el primer caso con éxito en el tratamiento quirúrgico en un individuo de seis meses con CAV

Cuadro 1. Reporte de casos de canal atrioventricular con *Cor triatriatum*.

Referencia	Año	Edad/sexo	Tipo de canal AV	Forma de diagnóstico	Resultado quirúrgico	Asociaciones
Gahagan y Ziegler ¹⁰	1967	4 años/M	Parcial	Autopsia	Defunción posterior al cierre del canal AV	VCSI-SC
Inoue et al. ¹¹	1972	Se desconoce	Parcial	Angiografía	Éxito	–
Marín-García et al. ¹²	1975	7 meses/M	Parcial	Autopsia	No se operó	VCSI-SC/PCA/CAPVP
		41 años/F	Parcial	Autopsia	No se operó	VCSI-SC
Thilenius et al. ¹³	1976	2.5 meses/F	Completo	Autopsia	–	PCA con coartación
Thilenius et al. ¹⁴	1979	2 semanas/F	Completo	Angiografía	Defunción postquirúrgica	PCA
Richardson et al. ⁷	1979	6 semanas/M	Parcial	Angiografía	Éxito	PCA
		1 día/M	Completo	Quirófano	Defunción	VCSI PCA VCSI-SC
Starc et al. ⁸	1987	4 años/F	Completo	Quirófano	Defunción	–
		6 meses/M	Completo	Quirófano	Éxito	–
		6 meses/M	Parcial	Ecocardiograma	Éxito	–
Goel et al. ¹	1998	3 meses	Parcial	Angiografía	Éxito	
Liu YY et al. ⁹	2007	11 meses	Completo	Ecocardiografía	Éxito	Insuficiencia valvular
Lim CW ²	2007	3 meses	Parcial	Ecocardiografía	Éxito	Insuficiencia de la válvula AV izquierda

AV = Atrioventricular; VCSI = Vena cava superior; SC = Seno coronario; PCA = Persistencia del conducto arterioso; CAPVP = Conexión anómala parcial de venas pulmonares; M = Masculino; F = Femenino.

completo y otro caso de CAV parcial con ayuda del ecocardiograma; en el paciente que presentamos, el ecocardiograma logró definir exactamente la cardiopatía y se decidió el tratamiento quirúrgico, con lo cual se demuestra la utilidad y evolución que ha tenido el ecocardiograma en la práctica clínica. El último caso reportado fue en 2007,⁹ en un paciente de 11 meses con la asociación de CT más CAV completo diagnosticado por ecocardiografía; se realizó la corrección quirúrgica completa, teniendo como principal complicación postquirúrgica la insuficiencia valvular. Cabe mencionar que dentro de los casos reportados no existe, como en el nuestro, la presencia de obstrucción de la membrana que separa la cámara proximal de la distal.

El cateterismo cardiaco es otro estudio que permite descartar otras anomalías asociadas, además de determinar la presión ventricular derecha, la presión de la arteria pulmonar y la presión en cuña. En nuestro caso no se realizó, ya que por la edad, la valoración clínica y ecocardiográfica no presentaba datos de enfermedad vascular pulmonar; es por ello que se tomó la decisión de realizar la corrección quirúrgica sin cateterismo.

CONCLUSIONES

Reportamos el diagnóstico clínico y ecocardiográfico oportuno de una asociación poco frecuente: CAV con CT, que permitió una corrección quirúrgica exitosa, con una evolución postquirúrgica favorable.

REFERENCIAS

- Goel AK, Saxena A, Kothari SS. Atrioventricular septal defect with *Cor triatriatum*: case report and review of the literature. *Pediatr Cardiol.* 1998; 19: 243-245.
- Lim CW, Yip WC, Quek SC. *Cor triatriatum* and parcial atrioventricular septal defect. *Pediatr Cardiol.* 2007; 28: 72-73.
- Hoffman JL. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol.* 1995; 16(3): 103-113.
- Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, Mahle WT, Correa A. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr.* 2008; 153(6): 807-813.
- Alexi-Meskishvili V, Ovrouski S, Dähnert I, Fischer T. Correction of *Cor triatriatum sinistrum* in a Jehovah's Witness infant. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000; 18(6): 724-726.
- Méndez AB, Colchero T, García-Picart J, Vila M, Subirana MT, Sionis A. Unusual case of new-onset heart failure due to *Cor triatriatum sinister*. *Eur J Heart Fail.* 2013; 15(2): 237-239.

7. Richardson JV, Jenson CB, Doty DB. Complete atrioventricular canal and *Cor triatriatum*. Cardiovascular diseases bulletin of the Texas Heart Institute. 1979; 6: 137.
8. Starc TJ, Bierman FZ, Bowman FO Jr, Steeg CN, Wang NK, Krongrad E. Pulmonary venous obstruction and atrioventricular canal anomalies: role of *Cor triatriatum* and double outlet right atrium. *J Am Coll Cardiol*. 1987; 9 (4): 830-833.
9. Liu YY, Huang YK, Tseng CN, Chang YS, Tsai FC, Chu JJ et al. Atrioventricular septal defect with *Cor triatriatum* sinister. *Chang Gung Med J*. 2007; 30(3): 270-273.
10. Gahagan T, Ziegler RF. Triatrial heart with persistent *ostium primum* and cleft mitral valve. *Ann Thorac Surg*. 1967; 3(3): 231-234.
11. Inoue H, Niitsu K, Iwabuchi K. Successful treatment of *Cor triatriatum* associated with ostium primum defect. *Jpn J Thorac Surg*. 1972; 25: 593-596.
12. Marín-García I, Tandon R, Lucas RV Jr, Edwards JE. *Cor triatriatum*: study of 20 cases. *Am J Cardiol*. 1975; 35(1): 59-66.
13. Thilenius OG, Bharati S, Lev M. Subdivided left atrium: an expanded concept of *Cor triatriatum* sinistrum. *Am J Cardiol*. 1976; 37(5): 743-752.
14. Thilenius OG, Vitullo D, Bharati S. Endocardial cushion defect associated with *Cor triatriatum sinistrum* or supravalue mitral ring. *Am J Cardiol*. 1979; 44(7): 1339-1343.