

Presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de cuatro casos de *cor triatriatum*

José J. Salazar González, José G. Galache Osuna, Edmundo Molinero Herguedas, Elisa Salazar González, Luis J. Placer Peralta y José Salazar Mena

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

Presentamos 4 casos de *cor triatriatum*. En dos de ellos la membrana fibromuscular era obstructiva y estaba asociada a una comunicación interauricular entre la cámara accesoria de la aurícula izquierda y la aurícula derecha; en estos casos, la clínica dependía del hiperflujo pulmonar. Un tercer caso se asociaba a un pequeño foramen oval permeable, y la clínica dependía de la obstrucción al flujo a través de la membrana en la aurícula izquierda, produciendo un cuadro de hipertensión venocapilar pulmonar. En estos 3 casos se indicó tratamiento quirúrgico, con abordaje a través de la aurícula derecha. Existió en todos ellos una buena correlación entre los hallazgos quirúrgicos y el diagnóstico ecocardiográfico. La evolución posterior ha sido buena, los síntomas previos a la cirugía han remitido y los pacientes han permanecido asintomáticos. El cuarto caso corresponde a una niña de 5 años de edad, asintomática, que presentó un *cor triatriatum* no obstructivo y sin lesiones asociadas.

Palabras clave: Cor triatriatum. *Ecocardiografía*.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1013-1016)

Clinical Presentation, Diagnosis and Treatment of Four Cases of *Cor Triatriatum*

We report four cases of *cor triatriatum*. In two of them the fibromuscular membrane was obstructive and associated with an atrial septal defect between the left atrial accessory chamber and the right atrium; in those cases the clinical findings were due to the pulmonary hypervascularity. The third case was associated to a small patent foramen ovale, and the clinical findings were due to the obstruction to flow through the membrane in the left atrium, producing venocapilar pulmonary hypertension.

In these three cases surgical treatment was carried out through a right atriotomy. In all of them a good relationship was found between the echocardiographic and the surgical findings.

The follow-up has been good, all previous symptoms disappearing, remaining symptom free. The fourth case is an asymptomatic 5-year-old girl, with a non-obstructive membrane and without any associated anomalies.

Key words: Cor triatriatum. *Echocardiography*.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1013-1016)

INTRODUCCIÓN

El *cor triatriatum* es una malformación cardíaca producida por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común a la aurícula izquierda (AI). Ésta queda dividida en 2 cámaras: una posterosuperior que recibe las venas pulmonares, denominada cámara accesoria, y otra anteroinferior que incluye la orejuela y la válvula mitral, conocida como AI verdadera. Se asocia con frecuencia a otras malformaciones, sobre

todo comunicación interauricular (CIA)¹. Presentamos en este trabajo el cuadro clínico, el diagnóstico y el tratamiento de 4 casos de *cor triatriatum*.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Niña de 21 meses de edad que fue remitida a nuestro servicio por soplo, retraso ponderal e infecciones respiratorias de repetición.

En la exploración se apreciaba un soplo sistólico II-III/VI en el foco pulmonar, con desdoblamiento fijo del segundo tono y soplo diastólico II/VI en el foco tricuspídeo. En la radiografía de tórax se observaban cardiomegalia y plétora pulmonar. El ECG puso de manifiesto un eje derecho y signos de crecimiento auricular y ventricular derechos.

Correspondencia: Dr. J.J. Salazar González.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Miguel Servet.
P.º Isabel la Católica, 1-3. Zaragoza.
Correo electrónico: jjsalazar@comz.org

Recibido el 2 de noviembre del 2000.

Aceptado para su publicación el 27 de diciembre del 2000.

ABREVIATURAS

- AD: aurícula derecha.
- AI: aurícula izquierda.
- CIA: comunicación interauricular.
- ECG: electrocardiograma.



En el ecocardiograma se observó (fig. 1) una imagen de membrana diafragmática en la AI con una única fenestración de 1 cm de tamaño, con flujo ligeramente turbulento a su través y un gradiente pico de 9 mmHg. Existía asociada una dilatación de las cavidades derechas y una CIA de 13 mm que comunicaba la aurícula derecha (AD) y la cámara accesoria.

Dado que el gradiente a través de la membrana fibromuscular no era muy grande, y debido al tamaño de la CIA, se decidió realizar un estudio hemodinámico para cuantificar la repercusión de la malformación. La membrana fibromuscular se objetivó en las proyecciones oblicua anterior derecha y posteroanterior. El gradiente medio obtenido fue de 1,9 mmHg. La relación Qp/Qs fue de 2,9/1. No existía hipertensión pulmonar.

Se indicó cirugía a los 4 años de edad. Se realizó abordaje vía AD, con resección de la membrana y cierre de la CIA con parche de pericardio.

Un mes después de la intervención la paciente se encuentra asintomática. Se observan por ecocardiografía imágenes de restos de membrana sin gradiente.

Caso 2

Niño de 5 meses remitido por disnea con las tomas, crisis de cianosis, infecciones pulmonares de repetición y retraso ponderal.



Fig. 2. A: ecocardiograma en plano paraesternal eje largo del caso 2 en el que se observa la membrana que divide a la aurícula izquierda (flechas verticales). B: imagen postoperatoria del mismo paciente que pone de manifiesto restos de membrana en las paredes de la aurícula izquierda. AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

En la exploración física existía un soplo II/VI en el mesocardio y desdoblamiento fijo del segundo tono. La radiografía de tórax ponía de manifiesto cardiomegalia y plétora pulmonar. En el ECG existía eje derecho y signos de crecimiento de las cavidades derechas.

Mediante ecocardiografía (fig. 2A) se objetivó una imagen sugestiva de membrana de tipo diafragmático en la AI, con una única fenestración. Existía una clara dilatación de las cavidades derechas y una CIA de 8 mm que comunicaba la AD con la AI verdadera. A través de la fenestración existía un gradiente pico de 5 mmHg, que aumentó a 17 mmHg 2 meses después.

Ante el diagnóstico ecocardiográfico y el cuadro clínico, sin estudio hemodinámico previo, se indicó cirugía a los 8 meses de edad. Se realizó abordaje quirúrgico vía AD con resección de la membrana y cierre de la CIA con parche de pericardio.

Cuatro años después el paciente se encuentra asintomático. En el ECG van disminuyendo los signos de crecimiento derecho. Por ecocardiograma se observan restos de la membrana reseca sin que exista gradiente (fig. 2B). Las cavidades derechas persisten algo dilatadas.

Caso 3

Niño de 4 meses de edad que ingresó en insuficiencia cardíaca. No presentaba soplos a la auscultación. La radiografía de tórax ponía de manifiesto signos de congestión venocapilar sin cardiomegalia. El ECG tenía eje derecho y signos de crecimiento de cavidades derechas.

Por ecocardiograma se objetivó en la AI una imagen sugestiva de membrana de tipo diafragmático, con una única fenestración entre la cámara accesoria y la AI verdadera con flujo turbulento a su través y un gradiente pico de 35 mmHg. Se asociaba un pequeño foramen oval permeable con flujo izquierda-derecha entre la cámara accesoria y la AD, y existía un gradiente entre ambas cámaras de 20 mmHg. Se apreciaba una insuficiencia tricuspídea moderada que permitía estimar una presión pulmonar sistólica de 95 mmHg.

En los siguientes días se indicó cirugía con abordaje por vía AD, con resección de la membrana.

Tres años después el paciente se encuentra asintomático, salvo por dos crisis aisladas de taquicardia auricular que ocurrieron en el postoperatorio precoz y que no se volvieron a presentar. En el ECG basal se aprecia un ritmo del seno coronario. El ecocardiograma evidencia restos de membrana sin generar gradiente (fig. 3).

Caso 4

Niña de 5 años de edad clínicamente asintomática que fue remitida a nuestro servicio para el estudio preoperatorio de un soplo. En la exploración se apreciaba un soplo sistólico I/VI. La radiografía de tórax y el ECG eran normales.

En el ecocardiograma se observó una imagen en la AI sugestiva de membrana tipo diafragmática con fenestración amplia sin turbulencia ni gradiente a su través. No existían lesiones asociadas.

Tres años después la paciente permanece asintomática y los hallazgos ecocardiográficos son similares.

DISCUSIÓN

El *cor triatriatum* es una cardiopatía congénita poco frecuente que representa el 0,4% de las cardiopatías congénitas². La cámara accesoria comunica con la AI verdadera a través de uno o varios orificios. Existen tres tipos anatómicos de *cor triatriatum*: diafragmático, «en reloj de arena» y tubular. El tipo diafragmático se caracteriza por la presencia de una membrana fibromuscular que divide a la AI en cámara accesoria y AI verdadera. El tipo diafragmático es el más frecuente y los 4 casos presentados pertenecen 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 AI verdadera. En el tipo tubular, la confluencia



Fig. 3. Ecocardiograma en el plano subxifoideo de 4 cámaras correspondiente al caso 3 tras la intervención quirúrgica. Se observan restos de membrana que no producen obstrucción, observándose un flujo laminar con Doppler color. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VM: válvula mitral.

de las venas pulmonares conecta con la AI a través de un canal³. Su asociación más frecuente (50-60% de los casos) es la CIA, que se sitúa en la mayoría de los casos entre la cámara accesoria y la AD¹.

Su presentación clínica es muy variada. Existen pacientes, como el caso 4, asintomáticos, diagnosticados de forma casual ante el hallazgo de un soplo, en los que la membrana no genera una obstrucción significativa⁴. En los casos en los que la membrana genera obstrucción significativa y no existe CIA (caso 3), o existe CIA que comunica la AI verdadera y la AD (caso 2), los síntomas se producen por hipertensión venosa pulmonar; en algunos de estos casos el aumento de presión en la cámara accesoria favorece la persistencia de la vena cava superior izquierda como forma de retorno venoso anómalo. Si la membrana genera obstrucción y existe asociada una CIA amplia que comunica la cámara accesoria y la AD (caso 1), los síntomas dependerán del hiperflujo pulmonar, que puede ir asociado a bajo gasto sistémico^{5,6}.

En el ECG se suele observar un eje derecho y signos de crecimiento derechos, como ocurre en los 3 casos que presentaban síntomas⁷. En pacientes asintomáticos y sin obstrucción, como el caso 4, el ECG y la radiografía de tórax son normales.

El ecocardiograma permite establecer un diagnóstico preciso del *cor triatriatum* y de su repercusión hemodinámica^{8,9}. En los casos presentados existe muy buena correlación entre los hallazgos quirúrgicos y el diagnóstico ecocardiográfico, que permite valorar la existencia de membrana fibromuscular, el número de fenestraciones y su tamaño, y el gradiente transmembrana. También facilita el diagnóstico de lesiones asociadas, fundamentalmente la CIA.

La ecocardiografía transesofágica es de utilidad en pacientes adultos o con mala ventana ecoica^{10,11}. Así mismo, cuando existen prolapso e insuficiencia mitral asociados, la ecocardiografía transesofágica intraope-

ratoria permite valorar de manera adecuada la morfología de la válvula mitral y la severidad de la insuficiencia mitral tras la resección de la membrana, ya que el grado de severidad puede ser infraestimado preoperatoriamente debido a la presencia de la membrana¹².

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^{13,14}.

No es necesario realizar estudio hemodinámico en la mayoría de los casos, pero sí estará indicado en los casos con lesiones asociadas que lo precisen. En el caso 1 existía, por ecocardiografía, un gradiente pico de 9 mmHg y una CIA asociada de 13 mm entre la cámara accesoria y la AD. Se indicó estudio hemodinámico para cuantificar el cortocircuito, ya que el gradiente a través de la membrana no era muy alto.

El abordaje quirúrgico de elección es la vía auricular derecha, que facilita un buen acceso para reseccionar la membrana y corregir las lesiones asociadas, fundamentalmente la CIA¹⁵.

Tras la intervención los pacientes quedan asintomáticos, siendo el pronóstico a largo plazo muy bueno⁷. Es frecuente encontrar imágenes sugestivas de restos de membrana por ecocardiografía, sin gradiente. La presión pulmonar se normaliza y regresan la cardiomegalia y los signos ECG de crecimiento derecho.

Uno de los casos presentados corresponde a una paciente asintomática con *cor triatriatum* no obstructivo. Se creía que estos casos tenían una evolución benigna¹⁶, pero últimamente se ha descrito que con el tiempo pueden desarrollar degeneración mixomatosa de la válvula mitral con insuficiencia mitral⁴. También se ha asociado a taquiarritmias supraventriculares del tipo aleteo y fibrilación auricular y a accidente cerebrovascular en pacientes relativamente jóvenes sin factores de riesgo¹⁷. Aún son pocos casos los descritos, y sólo el seguimiento de estos pacientes asintomáticos indicará con qué frecuencia se desarrollan estas complicaciones y qué actitud tomar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Krabill KA, Lucas RV Jr. Abnormal pulmonary venous connections. En: Emmanouilides GC, editor. Heart disease in infants, children, and adolescents, including the fetus and the young adult. Filadelfia: William and Wilkins, 1995; 863-871.
2. Jegier W, Gibbons JE, Wiglesworth FW. *Cor triatriatum*: clinical, hemodynamic and pathologic studies-surgical correction in early life. Pediatrics 1963; 31: 255-267.
3. Marín-García J, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE. *Cor triatriatum*: study of 20 cases. Am J Cardiol 1975; 35: 59-66.
4. Geggel RL, Fulton DR, Rockenmacher S. Nonobstructive *cor triatriatum* in infancy. Clin Pediatr 1999; 38: 489-491.
5. Van Son JA, Danielson GK, Schaff HV, Puga FJ, Seward JB, Hagler DJ et al. *Cor triatriatum*: diagnosis, operative approach, and late results. Mayo Clin Proc 1993; 68: 854-859.
6. Bloch G, Heurtematte Y, Menu P, Mesnildrey P, Casasprana A, Magnier S. Coeur triatrial. Formes anatomiques et traitement chirurgical de 6 cas consécutifs. Arch Fr Pediatr 1998; 45: 461-466.
7. Baselga P, Cazzaniga M, Gómez R, Collado R, Pérez de León J, Villagrà F et al. Aurícula izquierda dividida: resultados quirúrgicos y seguimiento en el *cor triatriatum*. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 1607-1612.
8. Vázquez-Antona CA, Vargas Barrón J, Attie F, Calderón Colmenero J, Romero Cárdenas A, Buendía Hernández A. Estudio con ecocardiografía Doppler color del corazón triatrial. Arch Inst Cardiol Mex 1990; 60: 529-533.
9. Gheissari A, Malm JR, Bowman FO Jr, Bierman FZ. *Cor triatriatum sinistrum*: one institution's 28-year experience. Pediatr Cardiol 1992; 13: 85-88.
10. Caballero J, Arana R, Sancho M. *Cor triatriatum*. Rev Esp Cardiol 1999; 52: 196.
11. Vuocolo LM, Stoddard MF, Longaker RA. Transesophageal two-dimensional and Doppler echocardiographic diagnosis of *cor triatriatum* in the adult. Am Heart J 1992; 124: 791-793.
12. Shuler CO, Fyfe DA, Sade R, Crawford FA. Transesophageal echocardiographic evaluation of *cor triatriatum* in children. Am Heart J 1995; 129: 507-510.
13. Cabrera A, Angulo P, Martínez P, Romero C, Pastor E, Galdeano JM. *Cor triatriatum* con comunicación interventricular: diagnóstico por eco-Doppler color y resonancia magnética. Corrección en los primeros meses. Rev Esp Cardiol 1997; 50: 290-292.
14. Rumancik WM, Hernanz-Shulman M, Rutkowski MM, Kiely B, Ambrosino M, Geriesser NB et al. Magnetic resonance imaging of *cor triatriatum*. Pediatr Cardiol 1988; 9: 149-151.
15. 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: 1088-1092.
16. Alva Espinosa C, Mojarro Ríos J, Jiménez Zepeda D, Jiménez Arteaga S, Sánchez Soberanis A, David Gómez F et al. *Cor triatriatum*. Experiencia diagnóstica y quirúrgica. Arch Inst Cardiol Méx 1996; 66: 339-344.
17. Dauphin C, Lussan JR, Motreff P, Lorillard R, Justin EP, Briand F et al. Membrane intra-auriculaire gauche sans obstruction veineuse pulmonaire: pathologie bénigne ou évolutive? À propos de 7 observations. Arch Mal Coeur Vaiss 1998; 91: 615-621.