

Cor triatriatum dexter: Uso de resonancia magnética cardiovascular en su diagnóstico a propósito de un caso

Sandra Graciela Rosales Uvera, Martha Morelos Guzmán, Jorge Vázquez Lamadrid

RESUMEN

El *Cor triatriatum* dexter es una patología rara, los principales datos obtenidos se han presentado únicamente como reporte de casos posterior al diagnóstico *postmortem*, así al encontrar esta patología durante el estudio de resonancia magnética de un paciente con estenosis pulmonar severa, que es enviado para valoración de la función ventricular derecha, sin reporte de *Cor triatriatum* en otros estudios de imagen, parte el interés del análisis y revisión de la literatura. La incidencia de *Cor triatriatum* dexter comprende aproximadamente el 0.025% de los casos de las cardiopatías congénitas y es el resultado de la persistencia de las valvas embrionarias del seno venoso. Durante el estudio de resonancia en imágenes de spin-eco se observa la membrana que divide la aurícula derecha, además que durante un primer paso de contraste se corrobora que esta membrana está fenestrada al observar flujo turbulento entre la aurícula verdadera y la falsa, además de que la resonancia magnética permitió la adecuada evaluación de la función ventricular derecha. Aunque el *Cor triatriatum* es poco común, suele acompañar a la estenosis pulmonar, la resonancia magnética permitió su adecuada evaluación gracias a su resolución, con lo que podemos confirmar su importancia en la valoración de cardiopatías congénitas.

Palabras clave: *Cor triatriatum*, resonancia magnética cardiovascular, estenosis pulmonar.

ABSTRACT

The *Cor triatriatum* dexter is a strange pathology, the main data have been obtained only like case report *postmortem* study, when we find this pathology during the magnetic resonance study of a patient with severe pulmonary stenosis, who were send for evaluation of right ventricular function, without report of *Cor triatriatum* in other image studies, it increase the interest of the analysis and revision of the literature. The incidence of *Cor triatriatum* dexter is approximately 0.025% of the cases of the congenital heart disease and it is the result of the persistence of the embryonic valve of the venous sine. During the magnetic resonance study, in images of spin-echo is observed the membrane that divides the right atrium, also that during a first-pass contrast is corroborated that this membrane is fenestrated when observing turbulent flow among the true atrium and the false one, besides that the magnetic resonance allowed the appropriate evaluation of the right ventricular function. Although the *Cor triatriatum* is not very common it usually accompanies the pulmonary stenosis, the magnetic resonance allowed its appropriate evaluation thanks to its resolution, we can confirm its importance in the valuation of congenital heart disease.

Key words: *Cor triatriatum*, cardiovascular magnetic resonance, pulmonary stenosis.

INTRODUCCIÓN

En 1960 se describió el *Cor triatriatum* por Niwamura, aunque la mayoría de los casos se describen en niños, McGuire et al en 1965 hace una revisión de esta patología en adultos ya que en este grupo de edad se observa congestión pulmonar progresiva du-

rante la segunda y tercera décadas de la vida, tratando así de mostrar la importancia de la patología que presenta en su artículo el caso de un paciente masculino de 19 años en el cual demostraron incremento de la presión capilar pulmonar.¹

El *Cor triatriatum* puede ser derecho o izquierdo según la aurícula afectada, y de ahí dependerá su comportamiento fisiopatológico, encontrando en la literatura un mayor estudio de *Cor triatriatum* siniestrum. Sin embargo, el *Cor triatriatum* dexter es una patología rara, los principales datos obtenidos se han presentado únicamente como reporte de casos posterior al diagnóstico *postmortem* entre los autores se encuentran Kauffman et al en 1962, Doucette y Knoblich en 1963, Jones y Niles

* Servicio de Resonancia Magnética.

en 1968 y Runcie en 1968.² De ahí el interés al encontrar este caso de realizar una revisión de la bibliografía.

PRESENTACIÓN DE CASO

Hombre de 46 años de edad, con antecedentes de insuficiencia corticosuprarrenal crónica, tuberculosis suprarrenal desde 1985. Con síntomas clínicos de disnea de moderados esfuerzos, dolor precordial y dos episodios sincopales. Se encuentra paciente en clase funcional II de la NYHA, cianosis distal, dedos en palillo de tambor, cuello con plétora yugular grado I, ruidos cardiacos rítmicos, soplo sistólico grado III/VI en foco pulmonar, con un segundo ruido pulmonar reforzado, edema importante en extremidades pélvicas, campos pulmonares con murmullo vesicular audible. Electrocardiograma: ritmo sinusal, frecuencia cardíaca 75 por minuto, eje a la derecha, hipertrofia biventricular, con sobrecarga de ventrículo derecho. Ecocardiograma con dilatación de cavidades derechas, hipertrofia de ventrículo derecho, estenosis pulmonar severa con apertura en domo, área valvular de 0.6 cm², gradiente transvalvular máximo de 97 mmHg, medio de 55 mmHg, con insuficiencia ligera, dilatación postestenótica de tronco de arteria pulmonar, insuficiencia mitral y aórtica ligera, conexión concordante de 3 venas pulmonares a aurícula izquierda, foramen oval permeable, con diagnóstico de estenosis pulmonar severa. Se realiza resonancia magnética de corazón en resonador 1.5 Tesla (General Electric) para evaluación de función ventricular derecha encontrándose dilatación del atrio derecho con presencia de una membrana fenestrada que lo divide en dos porciones una proximal y una distal, en la primera desemboca vena cava inferior y la otra que comprende la orejuela y la válvula tricúspide, compatible con malformación tipo *Cor triatriatum dexter*. El ventrículo derecho hipertrofiado con función ventricular normal, la válvula pulmonar es trivalva con apertura en domo y estenosis con área valvular de 0.5 cm², gradiente transvalvular de 112 mmHg, hipertrofia de la región infundibular e insuficiencia ligera. Presencia de comunicación anómala supracardíaca de la vena pulmonar superior izquierda hacia la vena cava superior la cual está dilatada de 23 x 24 mm. Septum interatrial con foramen oval permeable. El pericardio posterolateral se encuentra engrosado de manera focal (2.7 mm) sin derrame pericárdico. El estudio de viabilidad miocárdica mostró fibrosis en los puntos de inserción del septum interventricular con el ventrículo derecho.

DISCUSIÓN

El *Cor triatriatum dexter* es una malformación congénita extremadamente rara, los principales datos obtenidos de esta patología se han presentado únicamente como reporte de casos posterior al diagnóstico *postmortem*, entre los autores se encuentran: Kauffman et al en 1962, Doucette y Knoblich en 1963, Jones y Niles en 1968 y Runcie en 1968.²

La incidencia de *Cor triatriatum dexter* comprende aproximadamente 0.025% de los casos de las cardiopatías congénitas pero con una definición poco clara debido a sus diferentes grados anatómicos.³

Esta malformación es el resultado de la persistencia de las valvas embriónicas del sistema venoso o seno venoso. Así la porción dividida se encuentra en parte del sistema venoso en su porción proximal y en su porción distal parte del atrio derecho.² Doucette y Knoblich en 1963 diseñaron una clasificación para diferenciar los tipos morfológicos según la membrana del *Cor triatriatum sinistrum* que puede funcionar como una válvula.²

En relación con el desarrollo de la aurícula derecha debemos considerar que inicialmente el seno venoso es una cámara separada del corazón primitivo y se abre dentro de la pared dorsal de la aurícula derecha, el cuerno izquierdo del seno venoso forma el seno coronario, y el cuerno derecho se incorpora dentro de la pared de la aurícula derecha. La parte lisa de la aurícula derecha, conocida como el *sinus venarum*, en la cual desembocan las grandes venas, se deriva del seno venoso. El resto de la pared de la aurícula derecha y el saco muscular cónico denominado orejuela, posee un aspecto trabeculado. El *sinus venarum* y la aurícula primitiva están deslindados internamente por la cresta terminal y externamente por un surco superficial poco evidente: el surco terminal.⁴

Estas valvas embriológicas, durante la vida fetal sirven para dirigir la sangre oxigenada de la vena cava inferior del atrio izquierdo hacia la aorta, estas valvas normalmente involucionan durante la vida fetal y posteriormente en la infancia temprana. Así persiste como válvulas de Eustaquio y Tebesio, las válvulas de la vena cava inferior y del seno coronario respectivamente.²

El cuerno del seno venoso y el atrio derecho se conectan por el orificio sinoatrial el cual tiene en cada lado dos valvas llamadas valvas atrial y venosa izquierda, durante su incorporación de la valva derecha al cuerno derecho del seno venoso el atrio derecho se divide en dos. La valva derecha forma una hoja que sirve para dirigir la sangre venosa oxigena-

da de la cava inferior al foramen oval y al corazón izquierdo, es lo que se conoce como red de Chiari. La cual normalmente involuciona y deja detrás de sí la crista terminalis superior, la valva de Eustaquio en la cava inferior y la valva de Tebesio en el seno coronario inferior. La persistencia de la valva del seno derecho produce una separación entre la parte lisa y trabeculada del atrio derecho que constituye el *Cor triatriatum dextrum*, si esta membrana está muy fenestrada y tiene forma de telaraña se le conoce como red de Chiari.⁴

El *Cor triatriatum dextrum* puede diagnosticarse a cualquier edad, aunque de manera especial se encuentra de manera incidental. Puede acompañar otros defectos congénitos como comunicación interatrial, o bien, puede coexistir con atresia o estenosis de la válvula pulmonar, o con atresia tricuspídea.²

El efecto hemodinámico tiene poca significancia, pues se incrementa el flujo de sangre a través del foramen oval. La valva persistente puede volverse aneurismática y protruir al ventrículo derecho como una serpiente.²

Clínicamente el paciente con esta patología presentará síntomas dependiendo del grado de partición del atrio derecho y del tamaño del orificio sinoatrial, pudiendo permanecer asintomáticos y realizarse el diagnóstico como hallazgo en un estudio de imagen, en la cirugía cardíaca o bien *postmortem*. Sin embargo, algunos pacientes refieren palpitaciones, incremento de la circunferencia abdominal como reflejo de ascitis, edema en miembros pélvicos, además que a la exploración física puede observarse distensión venosa yugular y en algunas ocasiones puede auscultarse un soplo cardíaco sistólico en el borde esternal inferior. En algunos pacientes se presentan un alto grado de obstrucción y foramen oval permeable con lo que se incrementa el cortocircuito de derecha a izquierda, pudiendo aparecer cianosis.⁵

El ecocardiograma transtorácico permite observar la membrana que divide el atrio, las mejores vistas incluyen los ejes paraesternal largo y apical, apical cuatro cámaras y cuatro cámaras subcostal, así al definir la membrana se puede demostrar flujo turbulento, además de observarse crecimiento del atrio afectado, incremento las velocidades y gradientes de presión a través de la misma, el Doppler color permite diferenciar la presencia de anillo supra valvular encontrando un jet en el cuerpo de la aurícula, así mismo se puede evidenciar la presencia de un gradiente entre la cámara verdadera y la falsa.⁶⁻⁸

Durante el estudio de estos pacientes no hay datos patognomónicos en el electrocardiograma, la placa de

tórax o estudios de laboratorio, aunque la cateterización de corazón derecho puede mostrar elevación de la presión de la aurícula con un gradiente al cruzar la membrana que divide el atrio. Sin embargo, los estudios de imagen como la resonancia magnética y la tomografía computada permite su adecuado diagnóstico al caracterizar la anatomía cardíaca completa y evidenciar la membrana. La resonancia magnética tiene una indicación clase I para la evaluación de la anatomía y función del sistema cardiovascular después de la evaluación ecocardiográfica o de rayos X, así como valoración en caso de malformaciones complejas. Las técnicas de spin-eco de resonancia magnética permiten la visualización de anomalías anatómicas, así se observa claramente la membrana, el cine de resonancia magnética permite observar la velocidad de flujos e incluso valorar el flujo turbulento en las fenestraciones.⁹⁻¹¹

En un estudio en el cual se compara a la resonancia magnética con el ecocardiograma y la angiografía cardíaca en la evaluación de anomalías de venas pulmonares el cual se incluyeron casos de *Cor triatriatum* (izquierdo), la resonancia magnética tuvo un rango de detección de 95% comparado con la angiografía coronaria de 69% y ecocardiografía 38%.¹⁰

Para la evaluación anatómica y morfológica las técnicas convencionales de spin-eco proveen un excelente contraste entre la sangre y el tejido que le rodea, pues no visualiza el flujo de sangre obteniendo imágenes en «sangre negra». Las imágenes de cine de gradiente eco aunque se adquieren en un plano anatómico su uso es limitado en caso de artefactos o calcificaciones. Aunque las nuevas técnicas basadas en gradiente eco fijas, permiten que la intensidad de señal de la sangre sea mayor entre T1 y T2, el cual es alto para la sangre y bajo para el miocardio, pericardio o estructuras similares, permitiendo una mejor definición de los bordes de las estructuras. Para realizar este estudio se obtienen de spin-eco turbo con respiración sostenida en cortes sagitales y coronales además de oblicuos, además de imágenes que permitan la evaluación de la función ventricular, medición de volúmenes y masa.¹¹

En el caso del *Cor triatriatum* además se requiere la evaluación de la morfología auricular, con lo que habrá que identificar el atrio derecho, el cual está conectado con el apéndice atrial más triangular y a la vena cava inferior, otros datos es que se encuentra ipsilateral al bronquio más pequeño, al hígado y vena cava inferior.¹¹

En el *Cor triatriatum dexter* la membrana que divide el atrio es mejor visualizada en imágenes trans-

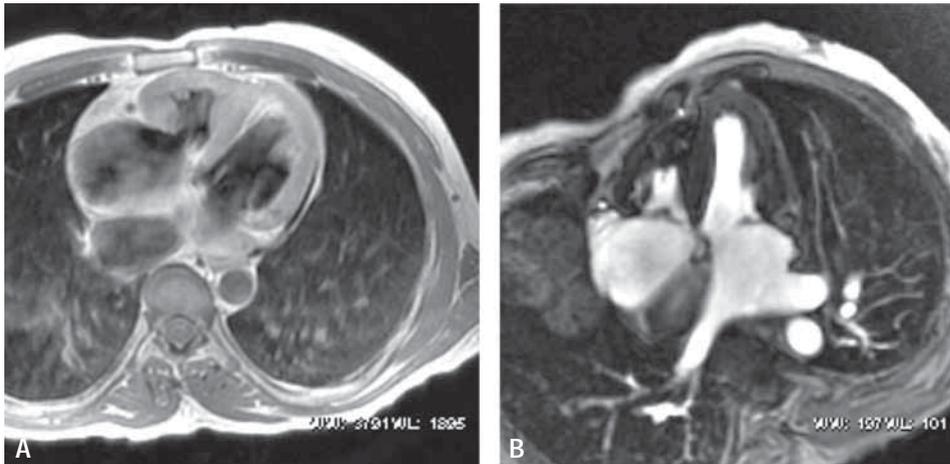


Figura 1. Cor triatriatum: **A:** Vista anatómica en cuatro cámaras donde se observa membrana que divide atrio derecho. **B:** Primer paso que permite ver flujo turbulento en cámara verdadera y falsa de la aurícula.

versas. Las imágenes de cine son muy útiles para demostrar el flujo turbulento a través de la membrana y demostrar el jet que se forma. Se pueden realizar adquisiciones en reforzamiento relajación con un tiempo de repetición tiempo/tiempo eco con un ángulo de 160° durante la diástole para poder visualizar la membrana que divide el atrio. En las imágenes de cine gradiente eco con el corazón, en el diástole se puede observar el flujo a través de dicha membrana. El cine gradiente eco con sangre brillante permite valorar el jet a través de los defectos septales y/o de la membrana.¹²

Es importante diferenciar el *Cor triatriatum* de una valva de Eustaquio grande, pues pacientes que presentan esta alteración usualmente no requieren tratamiento, aunque se ha reportado incremento del cortocircuito derecha a izquierda en pacientes con defectos del septum interatrial al dirigir el flujo de la vena cava inferior hacia el atrio izquierdo, causando cianosis en la infancia. En algunas ocasiones puede producir obstrucción del flujo de la vena cava inferior y ésta puede observarse dilatada, sugiriendo el diagnóstico. La formación de trombos o presencia de endocarditis son complicaciones extremadamente raras.¹³

En el caso de nuestro paciente logramos realizar imágenes de spin-eco que permitieron observar la membrana que divide la aurícula derecha (*Figura 1*), considerando que la mejor visualización se realiza con cortes sagitales y coronales, se hicieron diversos cortes hasta lograr la adecuada visualización de la membrana como se observa en la figura. Con las imágenes del cine de resonancia magnética se evidencia estenosis pulmonar severa (*Figura 2*), logrando en esta secuencia determinar la función del

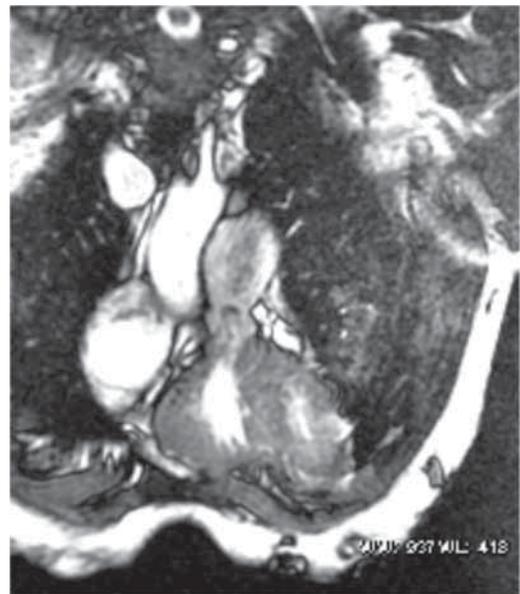


Figura 2. Estenosis pulmonar: Se puede observar la importante hipertrofia del ventrículo derecho, así como la apertura en domo de la válvula pulmonar.

ventrículo derecho que en el paciente está dentro de parámetros normales; esta modalidad nos permite en una fase de primer paso observar un flujo turbulento entre la aurícula verdadera y falsa lo que nos hace dilucidar que la membrana está fenestrada, ya que nos permite observar flujo turbulento a través de la membrana. Otro punto importante que nos hace confirmar la importancia de la resonancia magnética como indicación clase I para el diagnóstico y valoración adecuado en malformaciones cardiacas comple-

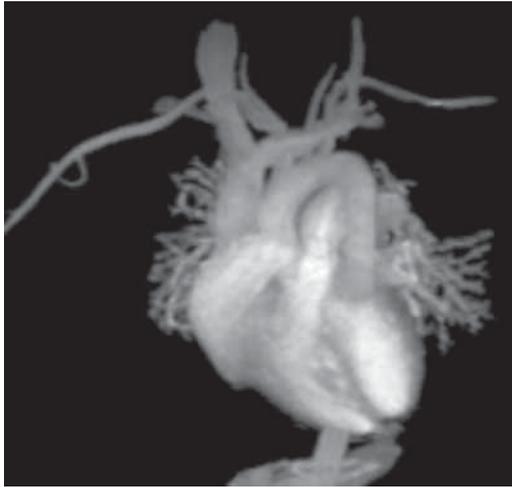


Figura 3. Angiograma que muestra drenaje venoso pulmonar anómalo a vena innominada.

jas es que en este paciente además de demostrar el *Cor triatriatum dexter* (que está presente con una estenosis pulmonar severa), permite observar drenaje venoso pulmonar anómalo parcial de una vena pulmonar a vena innominada, como se pudo observar en un angiograma (*Figura 3*), consideramos que este estudio permite la valoración de la anatomía cardíaca además de evaluar la función ventricular derecha e izquierda del paciente, así como la repercusión hemodinámica de las lesiones y permitirá determinar de manera adecuada la cirugía la cual podrá planearse con antelación.

REFERENCIAS

- McGuire L, Nolan T, Reeve R, Dammann F. *Cor triatriatum* as problem of adult heart disease. *Circulation* 1965; 31: 263-272.
- Anderson R, Baker E, Macartney R, Rigby M, Shinebourne E, Tynan M. *Paediatric cardiology*. 2a edición. Londres: Churchill Livingstone. 2002:936-937.
- Yodfat U. Right atrial membrana interfering with insertion of pulmonary artery catheter. *Anesthesiology* 2000; 93: 576-578.
- Moore K. *Embriología clínica*. 6a edición. México: Interamericana- McGraw Hill. 2002: 315-334.
- Kamuran EM, Kolbakir F, Baysal K, Keqeligil T. *Cor triatriatum dexter* echocardiographic diagnosis and successful surgical correction in an infant. *Vasc Endovascular Surg* 1995; 29: 49-52.
- Reynolds T. *The echocardiographer's pocket reference*. 2a edición, School of Cardiac Ultrasound. Arizona Heart Institute. 2000: 325.
- Pinto P, Pardal N, Macedo F. Left *Cor triatriatum* in an adult diagnosed by transthoracic echocardiography. *European Society of Cardiology* 2006.
- Nunes MA, Fragata J, Lima M. Echocardiography in *Cor triatriatum dexter*. *Rev Port Cardiol* 1993; 12: 1043-1048.
- Sakamoto I, Matsunaga N, Hayashi K, Ogawa Y, Fukui J. Cine-magnetic resonance imaging of *Cor triatriatum*. *Chest* 1994; 106: 1586-1589.
- Masui T, Seelos KC, Kersting-Sommerhoff BA, Higgins CB. Abnormalities of the pulmonary veins: evaluation with MR imaging and comparison with cardiac angiography and echocardiography. *Radiology* 1991; 181: 645-649.
- Nagel E, van Rossum A, Fleck E. *Cardiovascular magnetic resonance*. Alemania: Steinkopff Darmstadt 2004: 105-112.
- Bonnie J, Poustchi-Amin M, Woodard P. Case 56: *Cor triatriatum dexter*. *Radiology* 2003; 226: 701-705.
- Yavuz TR, Nazli C, Kinay O, Kutsal A. Gigant eustachian valve with echocardiographic appearance of divided right atrium. *Tex Heart Inst J* 2002; 29: 336-338.

Dirección para correspondencia:

Dra. Sandra Graciela Rosales Uvera

Vasco de Quiroga Núm. 15

Col. Sección XVI, Deleg. Tlalpan

México D.F. 14000

Teléfono: 54870900 Extensiones 2151 y 2153

E-mail: drarosales_77@hotmail.com

morelosm99@yahoo.com