

ARTÍCULO ORIGINAL

Cor triatriatum sinistrum: estrategia diagnóstica y terapéutica

Alejandro Bolio-Cerdán, Miguel Ángel Medina-Andrade, Patricia Romero-Cárdenas,
Sergio Ruiz-González, Carlos Max Luna-Valdez, Javier González-Peña

Departamentos de Cirugía Cardiovascular y Cardiotorácica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D. F., México.

Resumen

Introducción. El *cor triatriatum sinistrum* es una membrana fibromuscular anómala en aurícula izquierda que la divide en 2 cavidades, con grados variables de obstrucción.

Material y métodos. Estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, que muestra 10 pacientes tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en 26 años, diagnosticados con ecocardiografía.

Resultados. En ningún caso fue necesario realizar estudios adicionales ya que la ecocardiografía fue definitiva en el diagnóstico. La media de edad fue 16.9 meses; distribución por sexos 1:1. Dos pacientes murieron. El seguimiento a largo plazo promedió 46.8 meses en los 8 pacientes restantes.

Conclusión. La ecocardiografía fue diagnóstica e identificó anomalías cardíacas congénitas asociadas. El abordaje por atriotomía derecha permitió una excelente exposición, la resección de la membrana obstructiva y la resolución de defectos asociados, demostrando ser la medida terapéutica definitiva. Ésta es la serie pediátrica más grande reportada en nuestro país a la fecha.

Palabras clave. *Cor triatriatum*; membrana auricular izquierda; cardiopatía congénita.



Solicitud de sobretiros: Alejandro Bolio Cerdán, Departamento de Cirugía Cardiovascular, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Calle Dr. Márquez Núm. 162, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc, C.P. 06720, México D. F., México.

Fecha de recepción: 28-11-2006.

Fecha de aprobación: 22-03-2007.

Introducción

La primera descripción de *cor triatriatum* se atribuye a Church en 1868, y la definición propiamente fue acuñada por Borst hasta 1905, quien describe una cardiopatía congénita rara producto de un defecto embrionario de la unión de las venas pulmonares a la aurícula izquierda. Según Keith y col. ocupa 0.1% del total de cardiopatías congénitas.¹⁻⁴ Esta rara anomalía cardíaca resulta de la incorporación incompleta de la vena pulmonar común embrionaria a la aurícula izquierda, formándose como resultado una cámara auricular accesoria a la aurícula verdadera, separadas ambas por una membrana fibromuscular que cuenta con uno o varios orificios de calibre variable, que permiten el paso de sangre de la cámara accesoria a la aurícula. El *cor triatriatum* se clasifica en tres formas anatómicas de acuerdo a la existencia o ausencia de comunicación entre la cámara accesoria y la aurícula izquierda; el tipo uno es el más frecuente hasta en 65% de casos y consiste en un septum auricular intacto sin comunicación entre la cámara de las venas pulmonares y la aurícula derecha; el tipo dos se describe como una comunicación entre la cámara accesoria y ambas aurículas a través de una comunicación interauricular a nivel de la membrana obstructiva; en el tipo tres se describe una comunicación interauricular por debajo de la membrana obstructiva. Esta cardiopatía se encuentra sin anomalías asociadas en 30% de casos, siendo más frecuente su asociación a persistencia de conducto arterioso, conexión anómala parcial de venas pulmonares, seno coronario destechado, vena cava superior izquierda, comunicación interventricular, coartación aórtica y tetralogía de Fallot, entre otras.

El estudio diagnóstico se inicia con la sospecha clínica de datos de obstrucción del corazón izquierdo, con o sin soplo diastólico. Los hallazgos radiológicos son inespecíficos y la mayoría de veces sólo muestran cardiomegalia; el electrocardiograma evidencia desviación del eje de QRS a la derecha con crecimiento e hipertrofia de cavidades derechas. El diagnóstico se ha vuelto cada vez más

preciso gracias a los adelantos en estudios de imagen, y en la actualidad la ecocardiografía bidimensional y el Doppler color se han convertido en la modalidad diagnóstica no invasiva de elección desde la década de los años ochenta.⁵⁻⁷ Tanto el cateterismo como la cineangiografía se han limitado a casos de sospecha o evidencia de asociación con anomalías cardíacas complejas, por lo que es cada vez menor su utilización.^{4,6,8,9} La resonancia magnética nuclear queda en clara desventaja en relación a la ecocardiografía por resultar menos práctica en pediatría al requerir de anestesia y por su costo elevado.¹⁰⁻¹² El objetivo de este estudio es dar a conocer una serie de 10 pacientes con diagnóstico de *cor triatriatum sinistrum* tratados quirúrgicamente en nuestra institución a lo largo de 26 años.

Material y métodos

Se trata de un estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, donde se define como *cor triatriatum sinistrum* a la presencia de una membrana fibromuscular anómala en aurícula izquierda que la divide en dos cavidades con grados variables de obstrucción. Se recolectaron los datos de 10 pacientes diagnosticados y tratados como *cor triatriatum sinistrum* en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (HIMFG) en el período comprendido de septiembre de 1979 a agosto de 2005, previamente estudiados en base a manifestaciones clínicas, seguido por radiografía de tórax, electrocardiografía, ecocardiografía y Doppler color sin requerir estudios de imagen adicionales.

Resultados

Se intervino a 10 casos con diagnóstico de *cor triatriatum sinistrum* en el HIMFG. Se observó una distribución igual por género (cinco masculinos y cinco femeninos) y con media de edad de 16.9 meses (límite de 3 a 78 meses) al momento de la cirugía; se identificaron como principales signos y síntomas

en la exploración física: soplo diastólico paraesternal izquierdo de grado variable en todos los pacientes, insuficiencia cardiaca en ocho, disnea en siete, cianosis en cuatro, pérdida de peso y diaforesis en tres casos respectivamente, y dos casos debutaron con neumonía de la comunidad, descubriéndose secundariamente soplo e insuficiencia cardiaca. Concomitantemente un caso cursó con infección de vías respiratorias superiores. Se practicó radiografía de tórax a todos los pacientes mostrando cardiomegalia de primer grado en dos casos, de segundo grado en dos y de tercer grado en seis.

El electrocardiograma mostró crecimiento auricular izquierdo en cuatro pacientes, crecimiento auricular bilateral en seis, hipertrofia ventricular derecha en siete y un caso con bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His. El diagnóstico en todos los casos se estableció por ecocardiografía. En ningún caso fueron necesarios estudios adicionales como cateterismo cardiaco, angiografía o resonancia magnética nuclear, puesto que la ecocardiografía fue definitiva en el diagnóstico de esta rara anomalía congénita cardiaca.

Los defectos congénitos cardiacos asociados ocurrieron en cuatro pacientes con conexión anómala parcial de venas pulmonares, de los cuales en dos era supracardiaca a vena vertical, un caso

infradiafragmático y otro a vena cava superior izquierda. Se identificó comunicación interventricular en un paciente. La presentación de *cor triatriatum* aislada se observó en cinco pacientes (50% del total de la casuística), mayor a lo reportado en la literatura que refiere que sólo 30% cursa sin otros defectos congénitos cardiacos adicionales. En el tratamiento quirúrgico la vía de abordaje fue atriotomía derecha en todos los casos; se utilizó hipotermia profunda y paro circulatorio en cinco pacientes lactantes con peso menor a 8 kg; los cinco restantes, no sometidos a hipotermia profunda, pesaban más de 8 kg, y dos eran lactantes menores (7 y 11 meses de edad).

La mortalidad se registró en dos pacientes (20%): el primer caso de esta experiencia, un femenino de 19 meses de edad que no se sometió a hipotermia profunda ni a paro circulatorio, y que se había diagnosticado inicialmente como una conexión venosa pulmonar anómala total; durante el transoperatorio se reconoció además de esta anomalía un *cor triatriatum sinistrum*. La paciente no toleró retiro de la derivación cardiopulmonar y murió por pobre inotropismo en quirófano; la autopsia no reveló datos de hipertensión pulmonar. El segundo caso, un masculino de 36 meses

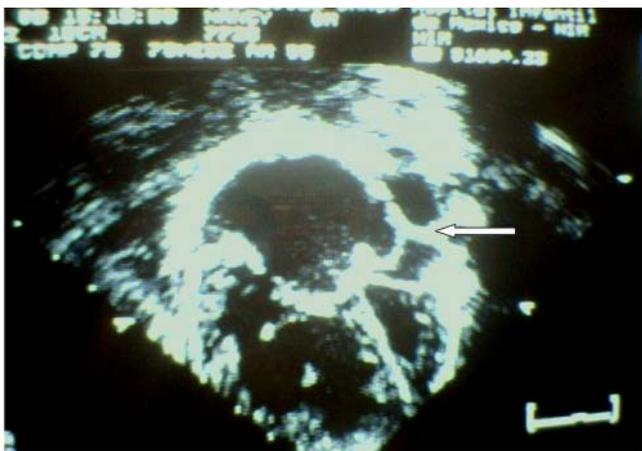


Figura 1. Imagen ecocardiográfica con importante dilatación de cámaras derechas; la flecha blanca muestra una membrana obstructiva fibromuscular en aurícula izquierda.



Figura 2. Membrana intraauricular izquierda resecada en un caso de *cor triatriatum sinistrum*.

de edad sometido a hipotermia profunda y paro circulatorio, con diagnóstico de *cor triatriatum* y conexión venosa pulmonar anómala parcial infra-diafragmática, falleció en terapia intensiva quirúrgica por edema pulmonar 24 horas posteriores a su corrección. El seguimiento a largo plazo en los ocho pacientes restantes promedió 46.8 meses (límite 1 a 122 meses) sin mostrar complicaciones hasta la fecha.

En los casos con asociación de conexión venosa pulmonar anómala, se derivó el colector común a la aurícula izquierda mediante anastomosis directa al tiempo de resección de la membrana; de igual forma se realizó cierre directo de la comunicación interauricular en el caso que la presentaba.

Discusión

La clasificación del *cor triatriatum sinistrum* según algunos autores se divide en tres formas anatómicas de acuerdo a la existencia o ausencia de una comunicación entre la cámara accesoria y aurícula derecha; el tipo uno es el más frecuente con 65% de los casos.^{2,3,13-17} La mayoría de autores consideran a la resección quirúrgica como la única medida terapéutica efectiva para resolver esta anomalía independientemente de su clasificación.¹² El total de estos pacientes fue sometido a resección quirúrgica, con apoyo de derivación cardiopulmonar. El *cor triatriatum* es potencialmente letal si no es resuelto por vía quirúrgica. A la fecha ésta es la serie de pacientes pediátricos más grande reportada en nuestro país y la segunda más numerosa conocida.

El abordaje tradicional, como en todos nuestros casos, es transatrial derecho en derivación cardiopulmonar y se aprovecha para el cierre de la comunicación interauricular y la corrección de defectos asociados en caso de existir. Otros autores han practicado abordaje por atriotomía izquierda, sin embargo es poco utilizado por razones técnicas ya que ofrece una exposición menos amplia.^{9,16}

Las indicaciones quirúrgicas obligadas son: la presencia de datos de obstrucción, hipertensión pulmonar, edema agudo pulmonar y gradiente de presión entre la cámara superior e inferior de 20 a 25 mm Hg; Gheissari y col.¹⁵ reportan un estudio de 12 pacientes donde se menciona que el solo diagnóstico de esta entidad la convierte en una indicación quirúrgica, y registran 75% de mortalidad en pacientes no intervenidos por hipertensión pulmonar desarrollada a largo plazo; la fisiopatología es consecuencia de la obstrucción al retorno de las venas pulmonares *per se* que produce congestión venocapilar pulmonar, lo que provoca las manifestaciones clínicas ya conocidas como: disnea, infecciones recurrentes de vías respiratorias, datos de hipertensión pulmonar y pobre crecimiento,^{2,18} así como otras menos comunes observadas en situaciones de urgencia como insuficiencia cardiaca congestiva, hepatomegalia, pobre perfusión, cianosis y edema.

La congestión y edema pulmonar asociado a un corazón pequeño se presenta especialmente en dos condiciones: *cor triatriatum* y conexión anómala total de venas pulmonares obstruida, ambas pueden manifestar los datos clínicos y pueden sugerir comunicación interauricular o estenosis mitral.^{3,13,14} Pisanti y Vitello¹⁹ reportan un caso de un paciente de 17 meses de edad con antecedente de infecciones recurrentes de vías respiratorias, cuya única manifestación era sibilancias con pobre respuesta al manejo con broncodilatadores; posteriormente fue valorado por un cardiólogo pediatra, quien diagnosticó *cor triatriatum* con ecocardiografía bidimensional y Doppler color confirmado por el hallazgo quirúrgico correspondiente. Como en esos reportes, en esta serie dos pacientes tenían el diagnóstico inicial de neumonía, por lo que en cierto grupo de pacientes con esta entidad debe considerarse el diagnóstico diferencial de *cor triatriatum*. En otras ocasiones se ha documentado *cor triatriatum* asintomático cuando se observan múltiples perforaciones de la membrana fibromuscular, debido a la relación inversamente proporcional entre el diámetro de los

orificios y la resistencia al flujo que ingresa a la cámara inferior proveniente de la cámara accesoria y a su vez de las venas pulmonares.^{3,17,20} El total de pacientes de esta serie mostraba síntomas y ninguno presentaba múltiples perforaciones de la membrana. La morbi-mortalidad postquirúrgica reportada muestra complicaciones como arritmia supraventricular y muerte súbita entre las más importantes. Los dos casos de mortalidad en esta serie correspondieron a muertes tempranas con insuficiencia cardíaca posiblemente relacionada a daño miocárdico durante el procedimiento en uno con un diagnóstico preoperatorio incompleto, y en el otro con probables complicaciones por hipertensión pulmonar grave. Hasta el momento no

hemos detectado mortalidad por arritmia o muerte súbita.

Por lo anteriormente comentado se puede concluir que el abordaje por atriotomía derecha provee excelente exposición para reseca la membrana obstructiva con la ventaja adicional de que permite resolver los defectos asociados; la resección quirúrgica hasta el momento ha demostrado ser la única medida terapéutica apropiada y definitiva con pocas complicaciones posteriores. El ecocardiograma es un estudio muy objetivo en la identificación de la membrana fibromuscular obstructiva y permite identificar anomalías cardíacas congénitas asociadas.

COR TRIARIATUM SINISTRUM: DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC STRATEGY

Introduction. We define *cor triatriatum sinistrum* as an anomalous fibromuscular membrane in the left atrium which divides it into 2 cavities with variable degrees of obstruction.

Material and methods. In this retrospective, longitudinal and descriptive study we show a series of ten patients treated at the Hospital Infantil de Mexico in a 26 year-experience diagnosed by echocardiography.

Results. No additional studies were necessary. Median age was 16.9 months; sex distribution was 1:1, registering mortality in 2 patients (20%). Long-term follow-up in 8 remaining patients had a mean of 46.8 months. Echocardiography is diagnostic and identifies associated congenital cardiac anomalies; right atriotomy approach provides excellent exposure and allows resection of the obstructive membrane. It also allows resolution of associated defects and is the preferential approach.

Conclusion. This is the largest pediatric series reported to date in our country.

Key words. *Cor triatriatum*; left auricular membrane; congenital cardiac disease.



Referencias

1. Vázquez ACA, Vargas BJ, Attie F, Calderón CJ, Romero CA, Buendía HA. Color Doppler-echocardiography study of triatrial heart. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1990; 60: 529-33.
2. Kopf GS, Laks H. Atrial septal defects and *cor triatriatum*. En: Baue AE, Geha AS, Hammond GL, Laks H, Naunheim KS, editores. *Glenn's thoracic and cardiovascular surgery*. New Jersey: Appleton & Lange; 1996. Vol. 1. p. 1115-25.
3. Kirklin JW, Barrat B. *Cor triatriatum*. En: Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB, editores. *Cardiac surgery morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications*. Philadelphia: Churchill-Livingstone; 2003. p. 781-9.
4. Cope JT, Kron IL. Anomalies of pulmonary venous return and *cor triatriatum*. En: Kaiser LR, Kron IL, Spray TL, editores. *Mastery of cardiothoracic surgery*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1998. p. 867-79.
5. Alva EC, Mojarro RJ, Jiménez ZD, Jiménez AS, Sánchez SA, David GF, et al. *Cor triatriatum*. Diagnostic and surgical experience [abstract]. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1997; 66: 339-44.
6. Endo S, Tsunemoto M, Ota Y, Shimada M, Fujimatsu T, Ishizawa A, et al. A successful surgical treatment of *cor triatriatum* with VSD, PDA and CoA [abstract]. *Kyobu Geka.* 1991; 44: 254-6.
7. Shuler CO, Fyfe DA, Sade R, Crawford FA. Transesophageal echocardiographic evaluation of *cor triatriatum* in children. *Am Heart J.* 1995; 129: 507-10.
8. Buchholz S, Jenni R. Doppler echocardiographic findings in 2 identical variants of a rare cardiac anomaly, "subtotal" *cor triatriatum*: a critical review of the literature. *J Am Soc Echocardiogr.* 2001; 14: 846-9.
9. 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: 854-9.
10. Rumancik WM, Hernanz SM, Rutkowski MM, Kiely B, Ambrosino M, Genieser NB, et al. Magnetic resonance imaging of *cor triatriatum* [abstract]. *Pediatr Cardiol.* 1988; 9: 149-51.
11. Wüsthof AR, Sacomani CA, Rossetti FR, Benacchio M, Rivetti LA, Franken RA. *Cor triatriatum* [abstract]. *Arq Bras Cardiol.* 1991; 57: 237-40.
12. Eidem BW, Cetta F. Unusual finding of *cor triatriatum* in a newborn with hypoplastic left heart syndrome. *J Am Soc Echocardiogr.* 2001; 14: 850-2.
13. Stark J. Anomalous pulmonary venous return and *cor triatriatum*. En: Stark J, de Leval M, editores. *Surgery for congenital heart defects*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1994. p. 329-42.
14. Yuh DD, Reitz BA. Miscellaneous defects. En: Reitz BA, Yuh DD, editores. *Congenital cardiac surgery*. New York: McGraw-Hill; 2002. p. 159-90.
15. Gheissari A, Malm JR, Bowman FO, Bierman FZ. *Cor triatriatum sinistrum*: one institution's 28-year experience. *Pediatr Cardiol.* 1992; 13: 85-8.
16. Nagatsu M. Clinical classification and surgical treatment of *cor triatriatum* [abstract]. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi.* 1992; 40: 473-84.
17. Marin-Garcia J, Tandon R, Lucas RV Jr, Edwards JE. *Cor triatriatum*. Study of 20 cases. *Am J Cardiol.* 1975; 35: 59-66.
18. Tanaka F, Itoh M, Esaki H, Isobe J, Inoue R. Asymptomatic *cor triatriatum* incidentally revealed by computed tomography. *Chest.* 1991; 100: 272-4.
19. Pisanti A, Vitiello R. Wheezing as the sole clinical manifestation of *cor triatriatum*. *Pediatr Pulmonol.* 2000; 30: 346-9.
20. Bernhardt C, Seiler T, Kaulitz R, Sieverding L, Hofbeck M. Asymptomatic *cor triatriatum* in a 2 ¼ year old patient [abstract]. *Z Kardiol.* 2003; 92: 758-62.

