

PRESENTACIÓN DE CASO

Cor Triatriatum Sinistrum en la edad adulta, presentación de un caso

Cor Triatriatum Sinistrum in adults, a case presentation

Autores: Dr. Reinaldo Elías Milán Castillo*, Dra. Leticia Pardo Pérez**, Dr. Maikel Santos Medina***.

* Especialista de I Grado en Cardiología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital "Hermanos Ameijeiras". Ciudad de La Habana.

** Especialista de II Grado en Cardiología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Asistente. Hospital "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas.

*** Especialista de I Grado en Cardiología. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital "Dr. Ernesto Guevara de la Serna". Las Tunas.

Correspondencia a:

Dr. Reinaldo Elías Milán Castillo

Correo-e: reymilan@infomed.sld.cu, reinaldomilan@yahoo.es

RESUMEN

El cor triatriatum sinistrum (corazón triatriado izquierdo) constituye una cardiopatía congénita rara que compone alrededor del 0,4 % de las cardiopatías congénitas diagnosticadas por necropsia y se encuentra clínicamente en menos del 0,1 % de las cardiopatías congénitas clínicas. Descrito por primera vez por Church en 1868 como atrio izquierdo dividido por un tabique anormal, su nombre definitivo fue dado por Borst en 1905, y la primera reparación quirúrgica se realizó en 1956 por Vineberg y Gialloreto. Su diagnóstico en la edad adulta resulta raro, pues generalmente es diagnosticado en la infancia. En este caso se diagnostica en una paciente de 55 años de edad que es remitida a cardiología para ser valorada por presentar disnea y dolor torácico a los esfuerzos físicos.

Palabras clave: COR TRIATRIATUM, CARDIOPATÍA CONGÉNITA, ECOCARDIOGRAMA.

DESCRIPTORES:

HEART DEFECTS, CONGENITAL CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

ABSTRACT

Cor triatriatum sinister is a rare congenital cardiopathy found in about 0, 4 % of inborn heart diseases diagnosed by necropsy, and it is clinically found in less than 0, 1% of the clinical congenital cardiopathies. It was described by Church for the first time in 1868 as a left atrium divided by an abnormal septum, its definitive name was given by Borst in 1905, and the first surgical treatment was performed by Vineberg and Gialloreto in 1956. It is very unusual to diagnose it in an adult, since most of the patients are diagnosed during their childhood. In this case, a 55-year-old female patient was sent for cardiological evaluation complaining of dyspnea and chest discomfort during physical activity.

Key Words: COR TRIATRIATUM, CONGENITAL CARDIOPATHY, ECHOCARDIOGRAM.

INTRODUCCIÓN

El cor triatriatum sinistrum es una cardiopatía congénita poco frecuente. Fue descrito por primera vez por Church en 1868, aunque no fue hasta 1905 en que Borst lo nombró de esta forma. (1-5)

Puede ocurrir de forma aislada o estar asociado en alrededor del 50 % de los casos con otras cardiopatías congénitas. Puede presentarse en la aurícula derecha llamándose entonces cor triatriatum dexter, que generalmente cursa de forma asintomática y constituye un hallazgo ecocardiográfico. (6, 7)

Embriológicamente, la vena pulmonar común es normalmente absorbida e incorporada al atrio izquierdo. La incompleta absorción da como resultado una membrana fibromuscular que divide el atrio izquierdo en dos cavidades, dando como resultado el cor triatriatum. En su forma más común, el atrio izquierdo se divide en dos cámaras, una superior (proximal o dorsal) donde drenan las venas pulmonares y una inferior (distal o ventral) relacionada con el aparato valvular mitral y la orejuela izquierda, comunicados entre sí por uno o más orificios. (8-10)

El diagnóstico generalmente se realiza en la infancia, aunque puede presentar los síntomas iniciales en la juventud temprana o más tardíamente, siendo común su diagnóstico inicial en personas menores de 40 años en el 85 % de los pacientes. La historia natural de la enfermedad depende del tamaño del orificio comunicante; si éste es

pequeño, el paciente puede incluso fallecer en edades tempranas de la vida (alrededor del 75 % del total de los pacientes) y cursa con cuadros de insuficiencia cardíaca, edema pulmonar e hipertensión pulmonar. Si la comunicación es mayor, el paciente puede presentar cuadros similares a los de una estenosis mitral durante la infancia o la juventud temprana. La presentación más tardía puede ocurrir con presencia de disnea e historia de infecciones pulmonares recurrentes. (11-13)

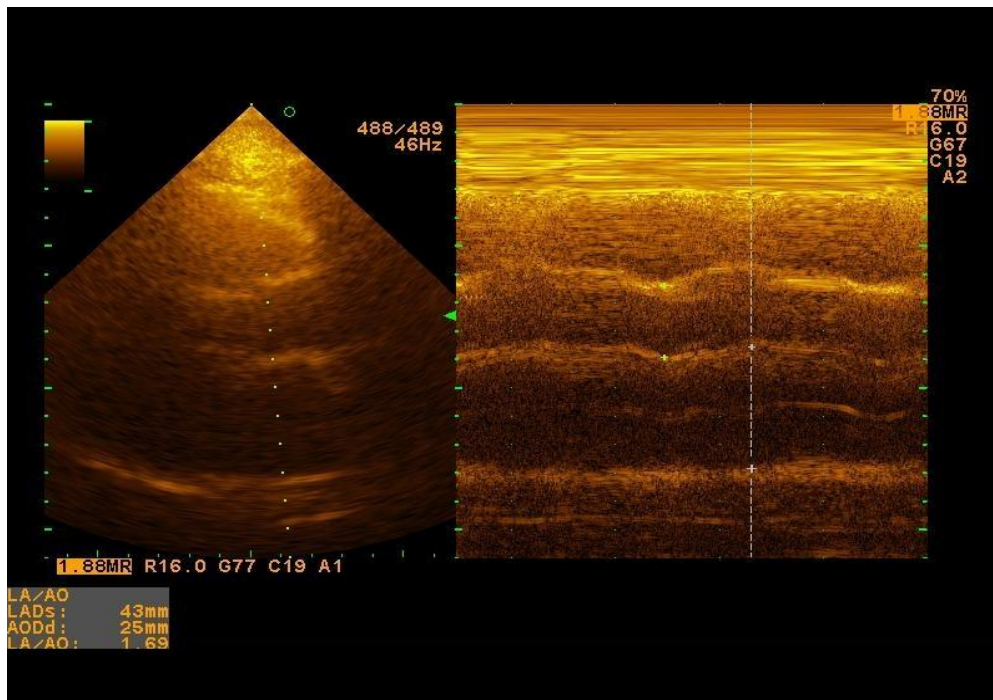
Por lo infrecuente del diagnóstico de esta malformación en etapas tardía de la vida se presenta el siguiente caso clínico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente femenina, de raza blanca, de 55 años de edad, con antecedentes aparentes de salud, que es remitida a valoración por cardiología por presentar cuadros de disnea y dolor torácico a los esfuerzos físicos de moderados a intensos, asintomática en reposo, sin cuadros de ortopnea ni de disnea paroxística nocturna. Al examen físico se constatan ruidos cardíacos normales en intensidad y frecuencia, sin presencia de desdoblamientos patológicos ni extratonos; se auscultó un soplo mesosistólico apical II/VI; no se evidenciaron signos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva. Se le realizó electrocardiograma que no arrojó ningún dato significativo.

Al realizársele ecocardiograma transtorácico se constató una ligera dilatación de la aurícula izquierda, observándose en el interior de la misma una imagen ecogénica que impresiona dividir la cámara en dos, una superior y otra inferior, sin poder demostrar turbulencia ni aceleración de flujo intracavitario (**figura 1**); presencia de insuficiencia mitral ligera sin mostrar cambios degenerativos ni reumáticos en los aparatos valvulares y no se evidenció ningún otro hallazgo patológico.

FIGURA 1. Ecocardiograma transtorácico. Modo M. Se visualiza una imagen ecogénica intraauricular que divide la aurícula izquierda en 2 cavidades



Se procedió a realizar ecocardiograma trans-esofágico, donde se constató en el interior de la aurícula izquierda, la presencia de una membrana en su porción media que divide la cámara efectivamente en dos porciones, una superior y otra inferior, dejando un orificio efectivo de comunicación cercano a la pared auricular de aproximadamente 5 mm de diámetro (**figura 2**) con gradientes intracavitarios picos entre 17 y 25 mmHg y presencia de flujo continuo a través del orificio comunicante (**figuras 3 y 4**), orejuela izquierda libre en la cámara inferior y no se constataron signos de hipertensión pulmonar.

FIGURA 2. Ecocardiograma trans-esofágico. Membrana en porción media de aurícula izquierda con presencia de un orificio que comunica ambas cavidades

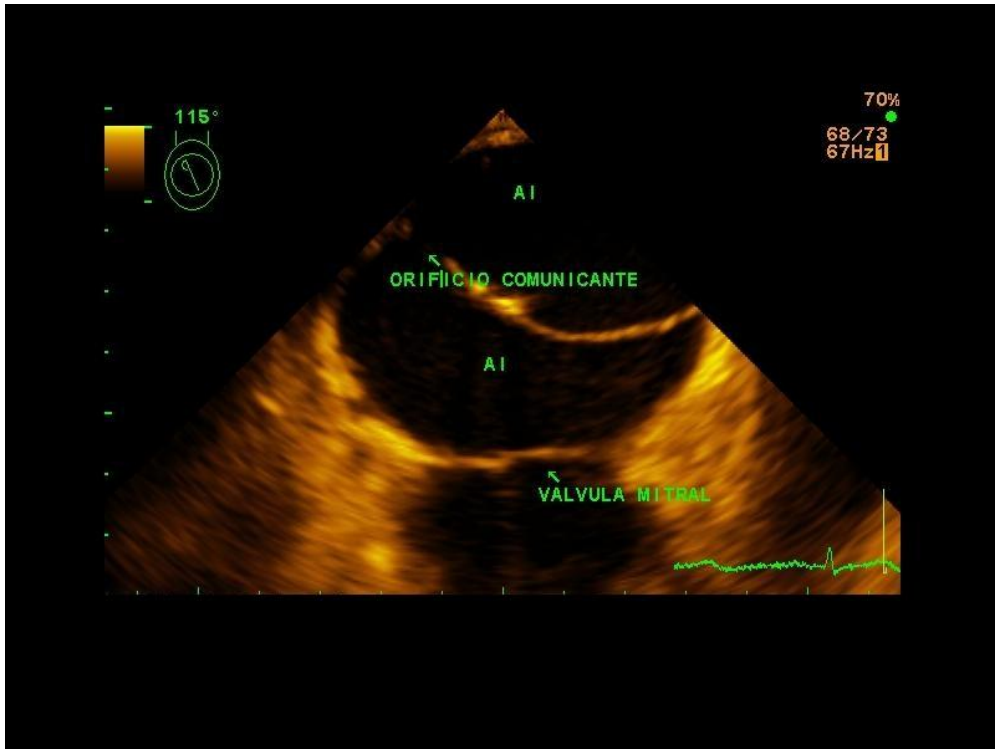


FIGURA 3. Ecocardiograma trans-esofágico. Presencia de flujo continuo a través del orificio comunicante

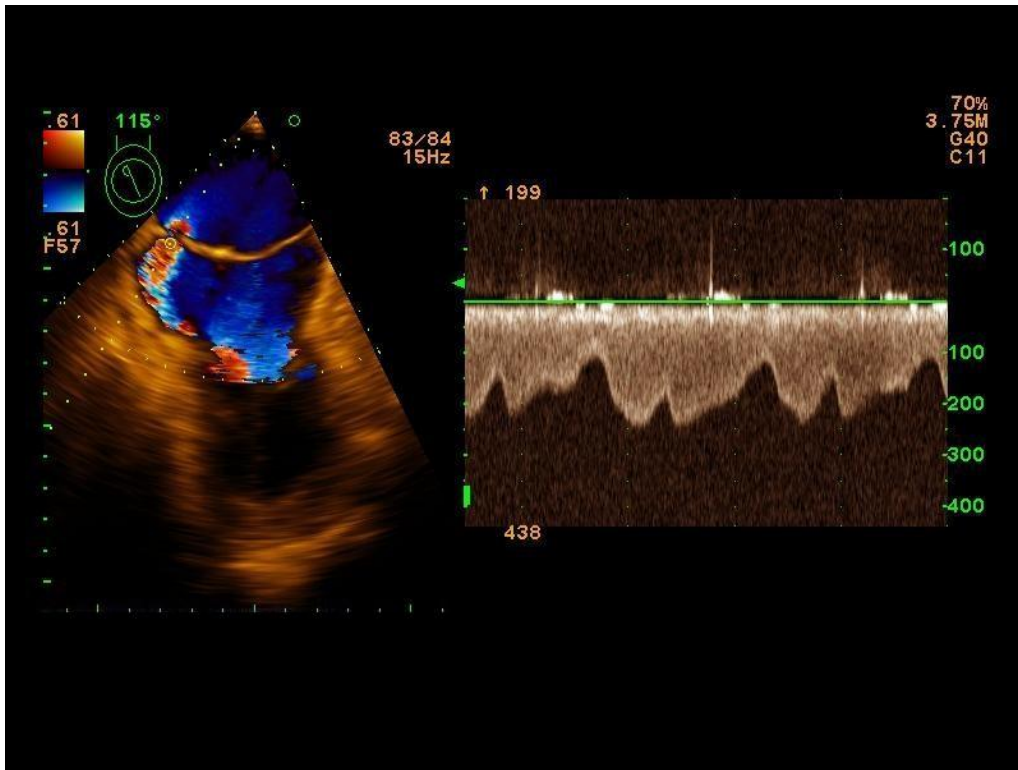
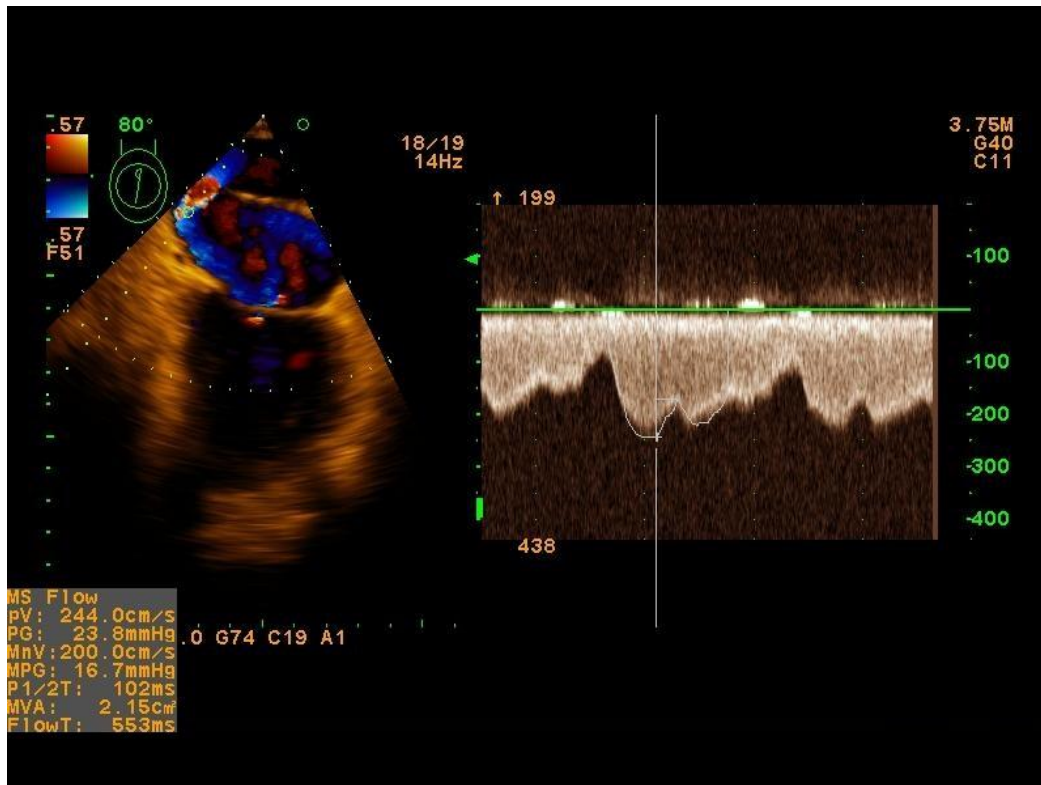


FIGURA 4: Ecocardiograma trans-esofágico. Gradientes a través del orificio comunicante



Actualmente la paciente se encuentra en consulta de seguimiento de cardiología bajo tratamiento médico en espera de la cirugía correctiva.

DISCUSIÓN

El cor triatriatum sinistrum es una cardiopatía congénita poco frecuente. Fue descrito por primera vez por Church en 1868, aunque no fue hasta 1905 en que Borst lo nombró de esta forma. (1-5)

Su primera corrección quirúrgica se realizó en 1956 por Vineberg y Gialloreto. Representa del 0,1 al 0,4 % de todas las malformaciones cardíacas congénitas. (6)

Puede ocurrir de forma aislada o estar asociado, en alrededor del 50 %, con otras cardiopatías congénitas. Puede presentarse en la aurícula derecha, llamándose entonces cor triatriatum dexter, que generalmente cursa de forma asintomática y constituye un hallazgo ecocardiográfico. (7-10)

Embriológicamente, la vena pulmonar común es normalmente absorbida e incorporada al atrio izquierdo. La incompleta absorción da como resultado una membrana fibromuscular que divide el atrio izquierdo en dos cavidades, dando como resultado el cor triatriatum. En su forma más común, el cor triatriatum sinistrum, el atrio izquierdo se divide en dos

cámaras, una superior (proximal o dorsal) donde drenan las venas pulmonares y una inferior (distal o ventral) relacionada con el aparato valvular mitral y la orejuela izquierda, comunicados entre sí por uno o más orificios. Esta membrana suele presentar una sola fenestración (90 % de los casos), o más raramente orificios múltiples (10 %). En 1949, Loeffler clasificó al cor triatriatum en tres grupos, en base al número y tamaño del orificio en la membrana anómala: Grupo I: no abierto, Grupo II: uno o más orificios y Grupo III: un amplio orificio. (6, 11)

Dependiendo del grado de integridad de dicha membrana, el cor triatriatum puede ser clasificado como obstructivo o no obstructivo. Este último puede ser asintomático y ser diagnosticado en adultos en forma casual, tras un estudio ecocardiográfico por otras causas. La localización de la orejuela izquierda es de vital importancia para diferenciarla de la estenosis mitral supra-avalvular, de igual comportamiento fisiopatológico. En el cor triatriatum la orejuela se localiza invariablemente en la cámara inferior, o sea, por debajo de la membrana. (1, 4, 12)

El diagnóstico generalmente se realiza en la infancia, aunque puede presentar los síntomas iniciales en la juventud temprana o más tardíamente, siendo común su diagnóstico inicial en personas menores de 40 años en el 85 % de los pacientes. La historia natural de la enfermedad depende del tamaño del orificio comunicante, si éste es pequeño, el paciente puede incluso fallecer en edades tempranas de la vida (alrededor del 75 % del total de los pacientes) y cursa con cuadros de insuficiencia cardíaca, edema pulmonar e hipertensión pulmonar. Si la comunicación es mayor, el paciente puede presentar cuadros similares a los de una estenosis mitral durante la infancia o la juventud temprana. La presentación más tardía puede ocurrir con presencia de disnea e historia de infecciones pulmonares recurrentes. Pueden presentarse signos de insuficiencia cardíaca derecha como distensión venosa y hepatomegalia. Los síntomas y signos de hipertensión pulmonar pueden llegar a ser severos. (3, 13 - 15)

A pesar del defecto intracardíaco, no existe un soplo ni hallazgos físicos patognomónicos de la enfermedad, siendo comúnmente la ecocardiografía suficiente para su diagnóstico. Por modo bidimensional puede apreciarse la presencia de una membrana dividiendo el atrio izquierdo en dos cavidades, también de gran valor diagnóstico para excluir anomalías asociadas, como el drenaje anómalo de venas pulmonares. Debe realizarse el diagnóstico diferencial con el anillo supra-avalvular mitral por la ubicación de la orejuela izquierda. La realización del ecocardiograma trans-esofágico y el intracardíaco ofrecen imágenes precisas para definir la relación espacial de la membrana. (16)

El tratamiento quirúrgico constituye el tratamiento de elección, aunque se están desarrollando técnicas de cardiología intervencionista que han sido aplicadas con éxito en algunos pacientes. Se prefiere la cirugía abierta a las técnicas percutáneas. Se realiza bajo circulación extracorpórea, realizando una resección completa de la membrana. El papel de la dilatación percutánea con balón aún está por determinarse. (17, 18)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Humpl T, Reineker K, Manlhiot C, Dipchand AI, Coles JG, McCrindle BW. Cor triatriatum sinistrum in childhood. A single institution's experience. *Can J Cardiol.* Aug-Sep 2010; 26(7):371-6.
2. Bladt O, Vanhoenacker R. Cor triatriatum. *JBR-BTR.* Mar-Apr 2008; 91(2):62.
3. Pierre N, Righab H. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *Eur J Cardiovasc Med.* 2011 January; 1(3): 84–87.
4. Church W.S, Congenital malformation of the heart. Abnormal septum in the left auricle. *Trans Pathol Sac (London)* 19:188,1886.
5. Borst H. Ein cor triatriatum. *Zentralbl Allg Pathol.* 1905;16:812–5.
6. Niwayama G. Cor Triatriatum. *Am Heart J.* 1960 Feb;59:291–317.
7. Bezante GP, de Ferrari L, Mmolinari G, et al. Cor triatriatum Sinistrum and persistent left superior vena cava: an original association. *Eur J Echocardiogr* 2002; 3(2): 162-5.
8. Eidem BW, Cetta F. Unusual finding of cor triatriatum in a newborn with hypoplastic left heart syndrome. *J Am Soc Echocardiogr.* 2001; 14(8):850-2.
9. Pirc B, Gersak B, Rusik Medvescek N. Cor triatriatum Sinistrum, aortic coarctation and bicuspid aortic stenosis in an adult. *Eur J Cardiothorac Surg* 1996;10(12):1139-40.
10. Fesslova V, Saracino A, Nuri H, Pomé G. Cor triatriatum dexter: unusual features in utero and after birth. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* Mar 2012; 14(3):330-2.
11. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium: Pulmonary sinus. *Arch Pathol (Chic)* 1949; 48(5):371–6.
12. Barbaglia FG y col. Cor triatriatum sinister. A propósito de un caso. *Insuf Card* 2010; 5(1):42-47.
13. Slight RD, Nzewi OC, Buell R, Mankad PS. Cor-triatriatum sinister presenting in the adult as mitral stenosis: an analysis of factors which may be relevant in late presentation. *Heart Lung Circ.* 2005;14(1):8–12.
14. Davlouros PA, Koutsogiannis N, Karatza A, Alexopoulos D. An unusual case of cor triatriatum sinister presenting as pulmonary oedema during labor. *Int J Cardiol.* 2009.

15. Bai W, Kaushal S, Malviya S, Griffith K, Ohye RG. Anesthetic management for resection of cor triatriatum during the second trimester of pregnancy. *Int J Obstet Anesth.* 2010; 19(1):103–6.
16. Jacobs A, Weinert LC, Goonewardena S, Gomberg-Maitland M, Lang RM. Three-dimensional transthoracic echocardiography to evaluate cor triatriatum in the adult. *J Am Soc Echocardiogr.* 2006;19(4):468.e1–4.
17. Hamdan R, Mirochnik N, Celermajer D, Nassar P, Iserin L. Cor Triatriatum Sinister diagnosed in adult life with three dimensional transesophageal echocardiography. *BMC Cardiovasc Disord.* 2010; 28(10):54.
18. Ejima K, Shoda M, Manaka T, Hagiwara N. Successful catheter ablation and documentation of the activation and propagation pattern during a left atrial focal tachycardia in a patient with cor triatriatum sinister. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2010; 21(9):1050–4.