

## *Cor triatriatum sinister. A propósito de un caso*

Federico Gerardo Barbaglia<sup>1</sup>, Martín José Casanova<sup>2</sup>, Ramón Adrián Araujo<sup>3</sup>, Jorge Isaac Tazar<sup>4</sup>

### Resumen

El *cor triatriatum sinister* es una causa muy poco común de hipertensión pulmonar venosa y de insuficiencia cardíaca congestiva, con una incidencia reportada del 0,1% de los niños con defectos cardíacos congénitos. La historia natural de este defecto depende del tamaño del orificio en la membrana. Se caracteriza por la presencia de una membrana fibromuscular que divide la aurícula izquierda en dos cavidades, comunicadas por uno o varios orificios, con distintos grados de obstrucción. La forma obstructiva parcial puede cursar asintomática y ser diagnosticada en forma casual por un ecocardiograma. Se asocia con frecuencia a otras anomalías congénitas entre ellas a comunicación interauricular (CIA). Presentamos el caso de una mujer de 43 años, portadora de hipertensión arterial con antecedentes de cierre directo de una CIA hace 8 meses, diagnóstico confirmado por ecocardiografía transesofágica (ETE). Consulta con su médico de cabecera por palpitaciones precordiales de aparición súbita. En el electrocardiograma se evidencia aleteo auricular atípico. La paciente es internada para la realización de una cardioversión eléctrica. Durante la realización de un ETE, se encuentran hallazgos compatibles con *cor triatriatum*: cortocircuito a través de una CIA de izquierda a derecha; insuficiencia tricúspide severa, gradiente entre ventrículo y aurícula derechos de 65 mm Hg; presión sistólica pulmonar estimada en 85 mm Hg. Posterior a la resolución de la arritmia se realiza atriectomía derecha a través de la CIA, reseccándose la membrana obstructiva, cerrándose luego la CIA con amplio parche de dacron. Actualmente, paciente con buena evolución, en seguimiento clínico cardiológico.

*Insuf Card 2010;(Vol 5) 1:42-47*

**Palabras clave:** Cor triatriatum sinister - Comunicación interauricular - Aleteo auricular - Ecocardiograma transesofágico - Resolución quirúrgica

### Summary

#### *Cor triatriatum sinister. Report of a case*

*The cor triatriatum sinister is a very rare cause of pulmonary venous hypertension and congestive heart failure, with a reported incidence of 0.1% of children with congenital heart defects. The natural history of this defect depends on the size of the hole in the membrane. It is characterized by the presence of a fibromuscular membrane dividing the left atrium into two chambers, connected by one or several holes, with varying degrees of obstruction. The obstructive form part may be asymptomatic and diagnosed incidentally by an echocardiogram. It is frequently associated with other congenital anomalies including atrial septal defects (ASD). We report the case of a 43 year old hypertensive woman with a history of direct closure of ASD 8 months ago, confirmed diagnosis by transesophageal echocardiography*

<sup>1</sup> Médico Residente 2º año. Servicio de Cardiología.

<sup>2</sup> Médico Residente 3º año. Servicio de Cardiología.

<sup>3</sup> Médico cirujano cardiovascular. Servicio de Cirugía Cardiovascular.

<sup>4</sup> Médico cardiólogo. Servicio de Ecocardiografía. Servicio de Cardiología.

Instituto de Cardiología de Tucumán. San Miguel de Tucumán. Tucumán. República Argentina.

**Correspondencia:** Federico Gerardo Barbaglia.

Instituto de Cardiología S.R.L. Av. Mitre 760 CP 4000 San Miguel de Tucumán. Tucumán. República Argentina.

E-mail: fedebargaglia@hotmail.com. Tel.: (54-381) 4330389-4330939

Recibido: 01/03/2010

Aceptado: 16/04/2010

(TEE). She consults her doctor for sudden onset of precordial palpitations. The electrocardiogram showed atypical atrial flutter. The patient was hospitalized for electrical cardioversion. During the execution of an TEE, we found consistent findings with cor triatriatum: shunt through an ASD from left to right; severe tricuspid regurgitation, gradient between right ventricle and atrium of 65 mm Hg; pulmonary systolic pressure rated at 85 mm Hg. After the resolution of the arrhythmia, we performed a right atriotomy through the ASD, resecting the obstructive membrane, ASD closes again with a large patch of dacron. Currently the patient presents a good outcome in cardiological clinical monitoring.

**Keywords:** Cor triatriatum sinister - Atrial septal defect - Atrial flutter - Transesophageal echocardiogram - Surgical resolution

## Resumo

### Cor triatriatum sinister. Relato de um caso

O cor triatriatum sinister é uma rara causa de hipertensão pulmonar venosa e da insuficiência cardíaca congestiva, com uma incidência de 0,1% das crianças com cardiopatias congênicas. A história natural do defeito depende do tamanho do buraco na membrana. É caracterizada pela presença de uma membrana fibromuscular dividindo o átrio esquerdo em duas câmaras, ligadas por um ou vários buracos, com diferentes graus de obstrução. Fazem parte obstrutiva pode ser assintomática e ser diagnosticada incidentalmente por um ecocardiograma. É frequentemente associada com outras anomalias congênicas, incluindo uma comunicação interatrial (CIA). Relatamos o caso de uma mulher de 43 anos, portadora de hipertensão arterial e história de fechamento direto da CIA oito meses diagnóstico confirmado pelo ecocardiograma transesofágico (ETE). Consulte o seu médico para o início súbito de palpitações precordiais. O eletrocardiograma mostrou flutter atrial atípico. A paciente foi internada para realizar cardioversão elétrica. Durante a execução de uma ETE, encontramos os resultados consistentes com cor triatriatum: derivação através de um CIA da esquerda para a direita; regurgitação tricúspide grave, gradiente entre o ventrículo direito e átrio de 65 mm Hg; pressão sistólica pulmonar avaliado em 85 mm Hg. Após a resolução da arritmia, foi realizada uma atriotomia direita através da CIA, a ressecção da membrana obstrutiva, seguida de fechamento da CIA com uma grande remendo de dacron. Atualmente, a paciente apresenta boa evolução na monitorização clínica cardiológica.

**Palavras chave:** Cor triatriatum sinister - Comunicação interatrial - Flutter atrial - Ecocardiograma transesofágico - Resolução cirúrgica

#### Abreviaturas

CIA: comunicación interauricular  
ETE: ecocardiograma transesofágico

PSP: presión sistólica pulmonar

AD: aurícula derecha

AI: aurícula izquierda

VD: ventrículo derecho

VI: ventrículo izquierdo

VM: válvula mitral

## Introducción

El cor triatriatum sinister es una causa muy poco común de hipertensión pulmonar venosa y de insuficiencia cardíaca (IC) congestiva, con una incidencia reportada del 0,1% de los niños con defectos cardíacos congénitos<sup>1</sup>. La primera descripción fue realizada por Church en el año 1868 y la primera reparación quirúrgica se realizó en 1956 por Vineberg y Gialloredo<sup>2</sup>.

Se trata de una membrana fibromuscular que subdivide al atrio izquierdo en dos cámaras, una posterosuperior que recibe la sangre proveniente de las venas pulmonares y otra anteroinferior que contiene a la orejuela izquierda y el orificio valvular mitral. En la mayoría de los casos, ambas cámaras están comunicadas a través de una o más perforaciones localizadas en la membrana intraatrial<sup>3</sup>. En 1949, Loeffler clasificó al cor triatriatum en 3 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<sup>4</sup>.

María García y colaboradores describieron una clasificación en base a la forma de la cámara accesoria: en diafragmático, en reloj de arena y tubular<sup>5</sup>.

- En el tipo diafragmático, la variante más frecuente, una membrana fibromuscular divide a la aurícula izquierda (AI) en una cámara accesoria y otra verdadera. La cámara accesoria se comunica con la AI verdadera a través de uno o varios orificios (perforaciones).

- 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 hay una confluencia de las venas pulmonares, las cuales se conectan con la AI verdadera a través de un canal.

No posee predilección clara del género y está asociado con otros defectos cardíacos hasta en un 50% de los casos, entre ellos la más frecuente es la comunicación interauricular (CIA). La historia natural de este defecto depende del tamaño del orificio en la membrana. La presentación en la población neonatal es crítica y se asocia a una tasa de sobre-

vida pobre sin tratamiento temprano, si el orificio es pequeño o está ausente. Si la comunicación es grande o está asociada a un defecto septal atrial, los pacientes niños y adultos jóvenes, presentan un cuadro clínico que simula a la estenosis mitral con hipertensión pulmonar. Cuando aparece en adultos, usualmente, corresponde a pacientes con un *cor triatriatum* no obstructivo irreconocible, debido a múltiples o a una gran fenestración en la membrana atrial izquierda<sup>6</sup>.

Los pacientes presentan manifestaciones clínicas durante el período neonatal, o la infancia temprana, aunque en algunos casos, la anomalía puede pasar desapercibida hasta la edad adulta<sup>7</sup>.

Menos de 250 casos han sido reportados en la literatura. A pesar de la rareza de esta anomalía congénita, se produjo un notable incremento en su detección, en base a la mejoras en los métodos de diagnóstico por imágenes<sup>8</sup>.

Las manifestaciones clínicas del adulto difieren de las etapas tempranas de la vida. Estas son variadas: hemoptisis y ortopnea, son los síntomas más comunes en adultos; sin embargo, el enfermo puede permanecer asintomático durante la mayor parte del tiempo y el diagnóstico puede ser incidental.

A la exploración física no existe un soplo característico ni patognomónico; es habitual que se establezca el diagnóstico incorrecto de una enfermedad obstructiva vascular pulmonar o de una enfermedad pulmonar parenquimatosa. Puede encontrarse un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar. En foco tricuspídeo puede auscultarse un soplo sistólico cuando hay insuficiencia tricuspídea. También puede haber soplos mesodiastólicos, presistólicos o continuos, ocasionados por el gradiente de presión entre ambas cámaras. Frecuentemente, se presentan antecedentes de infecciones pulmonares a repetición, signos y síntomas de IC derecha y de hipertensión arterial pulmonar (HAP).

Los diagnósticos diferenciales deben establecerse con: estenosis mitral, membrana supra mitral, grandes aneurisma del *septum* atrial, restos de vena pulmonar común e HAP primaria.

Los métodos diagnósticos utilizados son: telerradiografía de tórax, electrocardiograma (ECG), ecocardiograma (siendo el método complementario de mayor valor, permitiendo

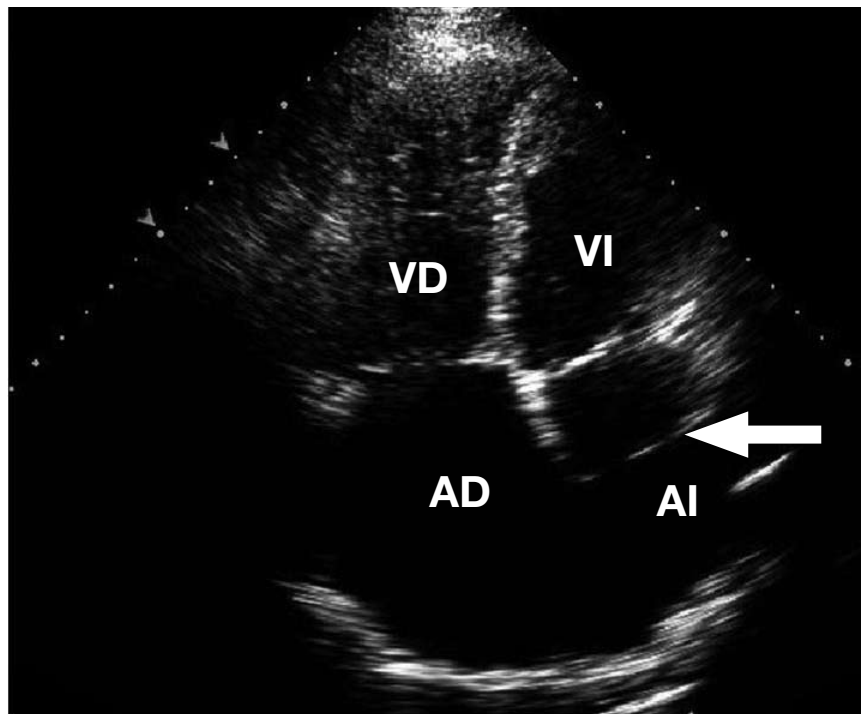
establecer un diagnóstico preciso)<sup>9</sup>, cateterismo cardíaco y resonancia magnética para imágenes cardíacas.

### Caso clínico

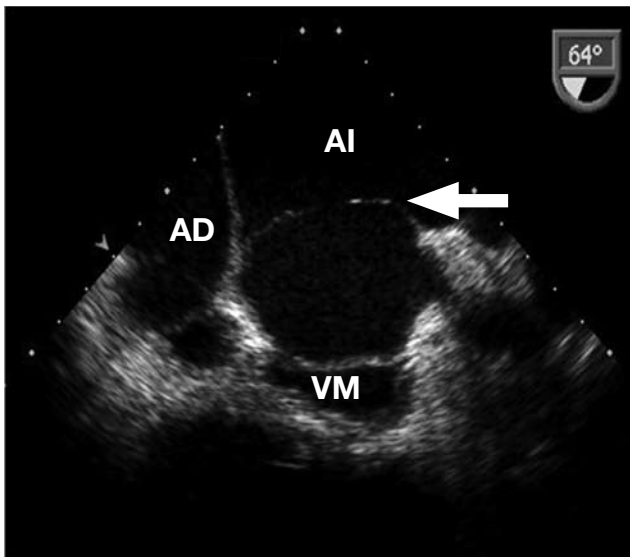
Presentamos el caso de una mujer de 43 años, con hipertensión arterial y antecedentes de cierre directo de una CIA,



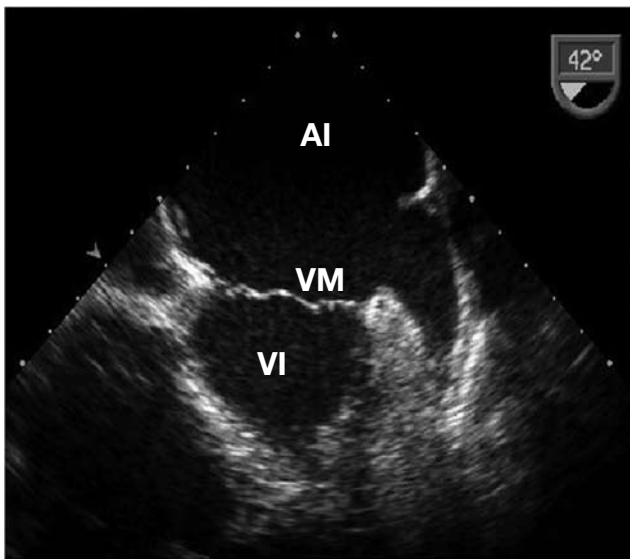
**Figura 1.** Telerradiografía de tórax: cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, agrandamiento del arco de la aurícula izquierda y tronco de arteria pulmonar prominente.



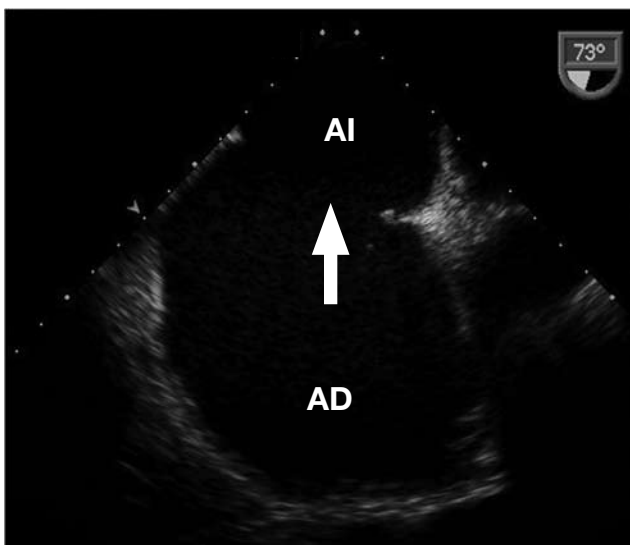
**Figura 2.** Ecocardiograma bidimensional transtorácico en corte apical de 4 cámaras. Se observa el esbozo de una membrana que divide a la aurícula izquierda en 2 cámaras (flecha). Dilatación de la aurícula derecha.



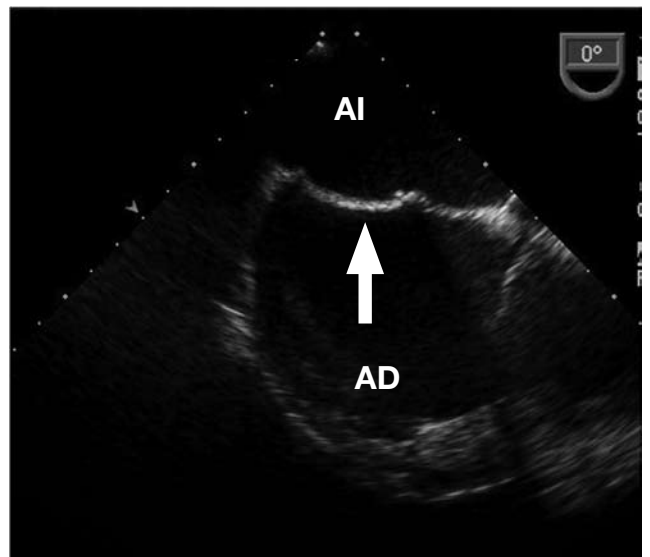
**Figura 3.** Ecocardiograma bidimensional transesofágico prequirúrgico. Se observa una membrana dentro de la aurícula izquierda (flecha).



**Figura 4.** Ecocardiograma bidimensional transesofágico postquirúrgico. Ausencia de la membrana antes señalada.



**Figura 5.** Ecocardiograma bidimensional transesofágico prequirúrgico. Se observa una comunicación interauricular (flecha).



**Figura 6.** Ecocardiograma bidimensional transesofágico postquirúrgico. Se observa amplio parche de dacron que cierra el defecto interauricular (flecha).

8 meses atrás (diagnóstico confirmado por ecocardiografía transesofágica). Consulta con su médico de cabecera por palpitaciones precordiales de aparición súbita.

Al examen físico presentaba ingurgitación yugular bilateral, desdoblamiento permanente y fijo de R2, soplo sistólico en foco pulmonar. Resto del examen físico sin particularidades.

En el ECG, se evidenció un aleteo auricular atípico. La paciente se internó para realizarse una cardioversión eléctrica. El ecocardiograma transesofágico (ETE) precordioversión informó: ventrículo izquierdo (VI) no dilatado, deterioro leve de la fracción de eyección (52%), dilatación severa de la AI, de las cavidades derechas y del anillo tricuspídeo; defecto septal interatrial (tipo *ostium secundum*) amplio de 30 mm de diámetro. Se detecta la presencia de una bandeleta por encima de la válvula mitral que recorre la AI, dividiéndola en dos cavidades. La cavidad por encima de la bandeleta recibe las 4 venas pulmonares, con disposición anatómica normal y presenta al menos 2 perforaciones (Figuras 1, 2 y 3).

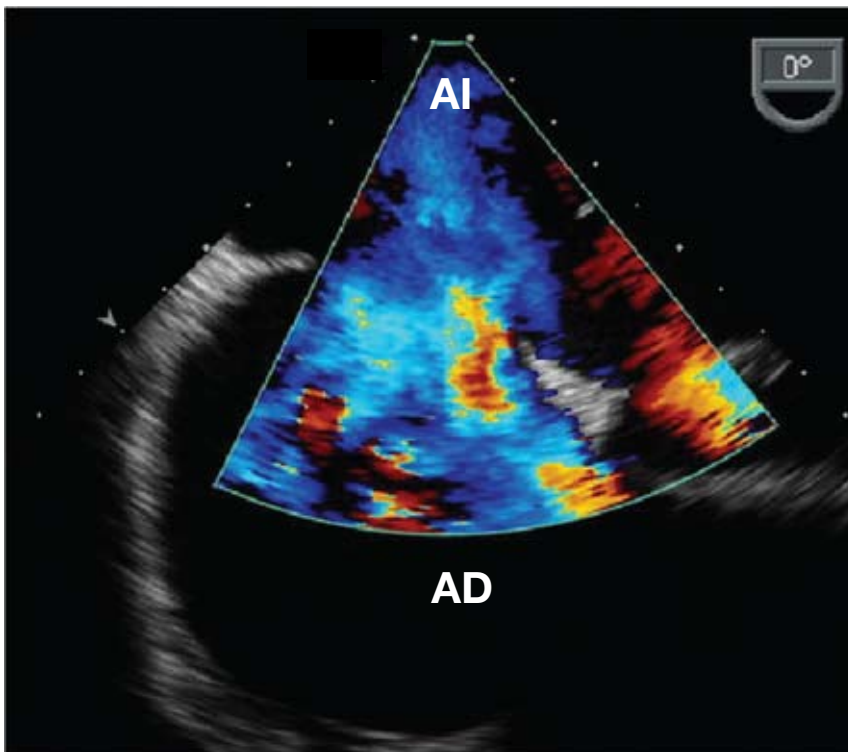
Se detectan hallazgos compatibles con *cor triatriatum*: cortocircuito a través de la CIA de izquierda a derecha; insuficiencia tricuspídea (IT) severa, con un gradiente inter ventrículo-auricular derechos de 65 mm Hg y una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSP) estimada en 85 mm Hg.

Según el protocolo de estudio, se procede a cardiovertir eléctricamente el aleteo auricular, haciéndolo a ritmo sinusal.

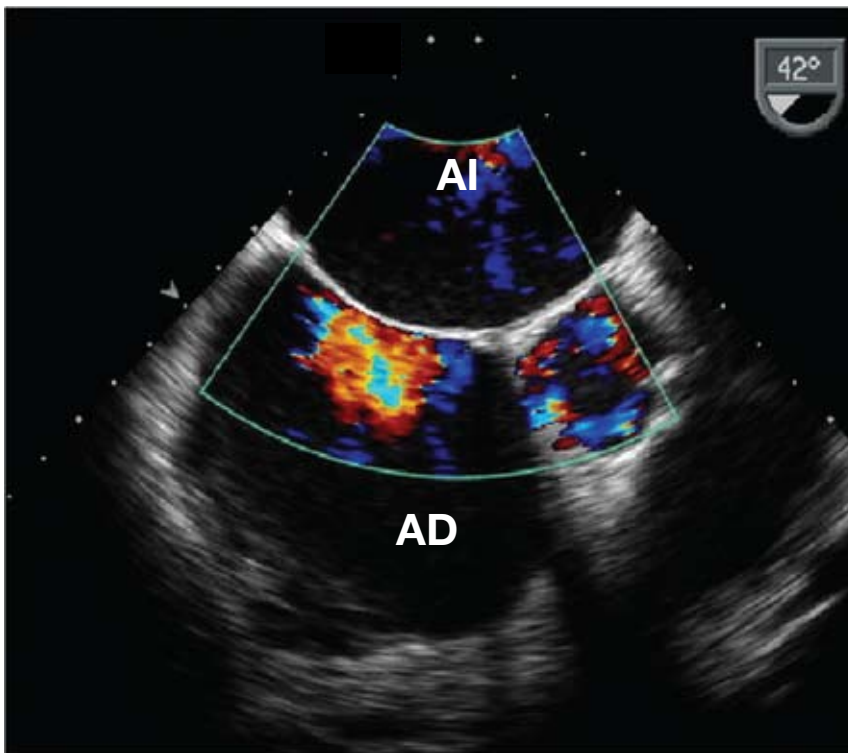
La paciente es dada de alta, con pedidos de exámenes complementarios prequirúrgicos.

### Resolución quirúrgica

Se realiza esternotomía media, bajo circulación extracorpórea, utilizando protección miocárdica con cardioplejía sanguínea fría por vía anterógrada y retrógrada, y



**Figura 7.** Ecocardiograma bidimensional transesofágico con Doppler prequirúrgico. Se observa una comunicación interauricular.



**Figura 8.** Ecocardiograma transesofágico Doppler postquirúrgico. Ausencia de flujo interauricular.

cardiooplejía sanguínea caliente antes del despinzamiento aórtico. Se realizó atriotomía derecha, a través de la CIA, reseccándose la membrana obstructiva y luego cerrándose la CIA con amplio parche de dacron. La paciente evoluciona sin complicaciones durante el postoperatorio, siendo dada de alta al 5º día de la ci-

los síntomas en la edad adulta obedecería a la aparición de fibrilación auricular, regurgitación mitral o imitando a una estenosis mitral<sup>14,15</sup>.

El valor de los métodos complementarios para su diagnóstico toma un importante papel, y dentro de ellos el lugar de la ecocardiografía es preponderante, como lo demuestran

rugía. Se realiza ETE que informa: ausencia de cortocircuito a través del *septum* interauricular, IT severa con un gradiente inter ventrículo-auricular derechos de 40 mm Hg con una PSP estimada en 60 mm Hg e insuficiencia mitral leve (Figuras 3, 4 y 5).

Actualmente, la paciente se encuentra en seguimiento médico con buena evolución.

## Discusión

Como se sabe, el *cor triatriatum* es una rara malformación congénita con menos de 250 casos reportados en la literatura mundial, como refieren Gheissari y colaboradores, en su experiencia de 28 años<sup>6,8</sup>.

Su embriología tiene que ser considerada como una variante de la anomalía total del drenaje venoso pulmonar. Típicamente, las venas pulmonares se unen a un colector común o cámara accesoria, que se comunica con la aurícula izquierda verdadera a través de uno o varios orificios de una membrana fibromuscular<sup>12,13</sup>.

En el mayor porcentaje de los casos, está asociado a una CIA situada entre la cámara accesoria venosa proximal y la aurícula derecha, que origina un cortocircuito de izquierda a derecha, tal como se presenta en nuestro caso<sup>10,11</sup>.

Del tamaño del orificio de la membrana, dependerá la presentación clínica. A menor diámetro se observan síntomas y signos de insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar; en cambio, cuanto más amplio es el defecto, los síntomas aparecen en la segunda o tercera década de vida como consecuencia de la fenestración de la membrana, manifestándose con infecciones respiratorias a repetición y disnea<sup>11-13,16-18</sup>.

Slight y colaboradores sostienen que la perforación de la membrana no disminuye su diámetro con el correr del tiempo, y que la presentación de

la mayoría de las publicaciones<sup>10,11,18</sup>. El ecocardiograma permite establecer un diagnóstico preciso del *cor triatriatum* y de su repercusión hemodinámica<sup>8,19</sup>, permitiendo valorar la existencia de una 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 torácica<sup>22,23</sup>.

La resonancia magnética es otra técnica de imagen que se ha utilizado para el diagnóstico del *cor triatriatum*, y puede ser de gran utilidad cuando la ecocardiografía o el estudio hemodinámico no son diagnósticos<sup>20,21</sup>.

El abordaje quirúrgico de elección es la vía auricular derecha, que facilita un buen acceso para reseca la membrana y corregir las lesiones asociadas, fundamentalmente la CIA<sup>24</sup>.

Tras la intervención, los pacientes quedan asintomáticos, siendo el pronóstico a largo plazo muy bueno<sup>10</sup>.

## Conclusión

El caso presentado de *cor triatriatum* pretende aportar información sobre esta patología muy poco frecuente, destacando la importancia de una correcta utilización de los métodos complementarios de diagnóstico, para así poder lograr un adecuado tratamiento.

## Referencias bibliográficas

1. Varma PK, Warriar G, Ramachandran P, Neema PK, Rema S, Manohar K, Titus T, Neelakandhan KS. Partial atrioventricular canal defect with *cor triatriatum sinister*: report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:572-3.
2. Vineberg A, Gialloredo O. Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein (*cor triatriatum*). *Can Med Assoc J* 1956;74:719-23.
3. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA, et al. *Cor triatriatum*: clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg* 1990;50:562-8.
4. Loeffler E. Unusual malformation in the left atrium: pulmonary sinus. *Arch pathol* 1949;48:371-6.
5. Mari-García J, Tandon R, Lucan Jr RV, et al. *Cor triatriatum*: study of 20 cases. *Am J Cardiol* 1975;35:59-66.
6. Emslie-Smith D, Hill IGW, Lowe KG. Unilateral membranous pulmonary venous occlusion, pulmonary hypertension, and patent ductus arteriosus. *Int J Cardiol* 2006;113(1):108-10.
7. Feld H, Shani J, Rodansky HW, et al. Initial presentation of *cor triatriatum* in a 55 year-old woman. *Am Heart J* 1992;124:788-91.
8. Gheissari A, Malm JR, Bowman FO, et al. *Cor triatriatum sinisterum*: one institution's 28-year experience. *Pediatr Cardiol* 1992;13:85-8.
9. Almenar L, Salvador A, Mora V, y col. *Cor triatriatum* en el adulto. Diagnóstico por ecocardiografía Doppler. *Rev Esp Cardiol* 1992;45:67-70.
10. Balselga P, Cazzaniga M, Gómez R, y col. Aurícula izquierda dividida: resultados quirúrgicos y seguimiento en el *cor triatriatum*. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:1607-1612.
11. Salazar-González JJ, Galache-Osuna JG, Molinero-Herguedas E, y col. Presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de cuatro casos de *cor triatriatum*. *Rev Esp Cardiol* 2001;54:1013-1016.
12. Galloway AC, Colvin SB, Spencer FC. Cardiopatías congénitas. En: Schwartz S, Shires T, Spencer F: Principios de Cirugía (6ª ed). Interamericana-McGraw-Hill, 1995;pp 805-872.
13. Mollón FP, Suárez LD. Cardiopatías congénitas en el adulto (1ª ed). Buenos Aires, 2003;pp 119-140.
14. Slight RD, Nzewi OC, Sivaprakasam R, Mankad PS. *Cor triatriatum sinister* presenting in the adult as mitral stenosis. *Heart* 2003;89(10):e26.
15. Rorie M, Xie GY, Miles H, et al. Diagnosis and surgical correction of *cor triatriatum* in an adult: combined use of transesophageal echocardiography and catheterization. *Cathet Cardiovasc Interv* 2000;51:83-86.
16. Gil-Fournier M. Defectos septales interauriculares. En: Téllez de Peralta G. Tratado de cirugía cardiovascular. Ediciones Días de Santos SA, Madrid 1998;cap.15,pp 156-162.
17. O'Murchu B, Seward JB. Adult congenital heart disease: obstructive and nonobstructive *cor triatriatum*. *Circulation* 1995;92:3574.
18. Almenar L, Salvador A, Mora V y col. *Cor triatriatum* en el adulto. Diagnóstico por ecocardiografía Doppler. *Rev Esp Cardiol* 1992;45:67-70.
19. 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.
20. 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.
21. 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.
22. Caballero J, Arana R, Sancho M. *Cor triatriatum*. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:196-201.
23. Vuocolo LM, Stoddard MF, Longaker RA. Transesophageal twodimensional and Doppler echocardiographic diagnosis of *cor triatriatum* in the adult. *Am Heart J* 1992;124:791-793.
24. 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.