

Cor triatriatum sinister. A propósito de un caso

Dr. Luis M. de la Torre Fonseca^{1✉}, Dra. Anabel Pérez Fernández¹, Dra Sheila Hechevarría Pouymino² y Est. María K. Hidalgo Sablón³

¹Unidad de Cuidados Intensivos Coronarios, Hospital Clínico Quirúrgico Manuel Fajardo. La Habana, Cuba.

²Departamento de Ecocardiografía, Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

³Universidad de Ciencia Médicas de la Habana, Facultad Manuel Fajardo. La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 11 de julio de 2018

Aceptado: 17 de agosto de 2018

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

CT: *cor triatriatum*

FC: frecuencia cardíaca

RESUMEN

El *cor triatriatum* es una anomalía congénita rara. Su prevalencia es de un 0,1% entre todos los pacientes con cardiopatías congénitas. La aurícula queda dividida en dos partes por una membrana fibromuscular; una cámara proximal y otra distal que se comunican entre sí por dos o más orificios con distintos grados de obstrucción. Es más frecuente encontrarlo en la aurícula izquierda (*cor triatriatum sinister*). Se diagnostica generalmente en la infancia o durante la edad adulta, muchas veces de manera fortuita mediante un ecocardiograma de rutina. Las manifestaciones clínicas en esta rara enfermedad dependerán del grado de obstrucción de la membrana en la aurícula, así como de las cardiopatías congénitas asociadas.

Palabras clave: Corazón triatrial, Aurícula izquierda, Ritmo de la unión

Cor triatriatum sinister. Apropos of a case

ABSTRACT

Cor triatriatum is a rare congenital defect, (estimated incidence of 0.1% of all patients with congenital heart diseases). The atrium is divided into two compartments by a fibromuscular membrane; a proximal and a distal chamber that communicate with each other through two or more perforations with varying degrees of obstruction. It is more commonly found in the left atrium (cor triatriatum sinister) and usually diagnosed in childhood or during adulthood, often incidentally by a routine echocardiogram. Clinical symptoms in this rare disease depend on the severity of obstruction of the membrane in the atrium, as well as the associated congenital heart diseases.

Keywords: *Cor triatriatum, Left atrium, Junctional rhythm*

INTRODUCCIÓN

Cor triatriatum (CT) significa literalmente corazón con tres atrios. Fue descrito por primera vez en el año 1868 por Church y años más tarde, en 1905, Boch realiza una descripción más detallada de esta malformación. Desde su descubrimiento y hasta la fecha es considerada como una anomalía congénita rara, con una prevalencia de 0,1% entre todos los pacientes con

✉ LM de la Torre Fonseca
Hospital Manuel Fajardo. Servicio de Cuidados Coronarios Intensivos. Calle D esq. a Zapata. Plaza de la Revolución CP 10400. La Habana, Cuba. Correo electrónico: marianotorre@infomed.sld.cu

cardiopatías congénitas^{1,2}.

En esta anomalía la aurícula queda dividida en dos partes por una membrana fibromuscular; una cámara proximal y otra distal que se comunican entre sí por dos o más orificios con distintos grados de obstrucción³. Es más frecuente encontrar el CT en la aurícula izquierda (*cor triatriatum sinister*) y generalmente asociado a otras cardiopatías congénitas, como la comunicación interauricular, la tetralogía de Fallot, el canal aurículo-ventricular, la coartación aórtica y el drenaje anómalo de venas pulmonares⁴.

El *cor triatriatum dexter* (de aurícula derecha) es menos frecuente, con una incidencia de 0,025% de las cardiopatías congénitas, y la presentación de esta enfermedad en solitario es poco común⁵.

Varias hipótesis se han propuesto para intentar explicar la morfogénesis de esta infrecuente anomalía. La primera, hace referencia a una supuesta mala septación de la aurícula a partir de un desarrollo anormal del tabique interauricular. En tanto, la segunda y más aceptada en la actualidad, se sostiene en la teoría de que la responsable de este defecto es una mala incorporación de la vena pulmonar común dentro de la aurícula⁶, como resultado de una incompleta absorción durante el período embriogénico de la mencionada vena⁷.

Se diagnostica generalmente en la infancia o durante la edad adulta, muchas veces de manera fortuita mediante un ecocardiograma de rutina. Las

manifestaciones clínicas en esta rara enfermedad dependerán del grado de obstrucción de la membrana en la aurícula, así como de las cardiopatías congénitas asociadas^{8,9}.

CASO CLÍNICO

Se trata de un hombre, de 45 años de edad, con antecedentes de salud aparente; que acude a la consulta por un episodio de palpitations iniciado hace más de 72 horas. En el examen físico presentaba un ritmo cardíaco taquicárdico y arrítmico, sin auscultarse soplos cardíacos. Se le realizó un electrocardiograma de doce derivaciones y se constató la ausencia de ondas P, con RR irregulares, eje eléctrico normal y frecuencia cardíaca (FC) de 145 latidos por minuto, compatible con una fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida.

En el Servicio de Urgencias se procedió al control de la FC con verapamilo endovenoso (5 mg) y, una vez controlada, se inició dosis de mantenimiento con el mismo fármaco (80 mg cada 8 horas), así como anticoagulación oral con warfarina (5 mg/día), y se decidió su egreso.

Como parte de los estudios posteriores se le realizó ecocardiograma transtorácico, donde se encontró la presencia de una membrana que divide la aurícula izquierda en dos secciones; una proximal y otra distal a la válvula mitral (**Figura 1**). Además de

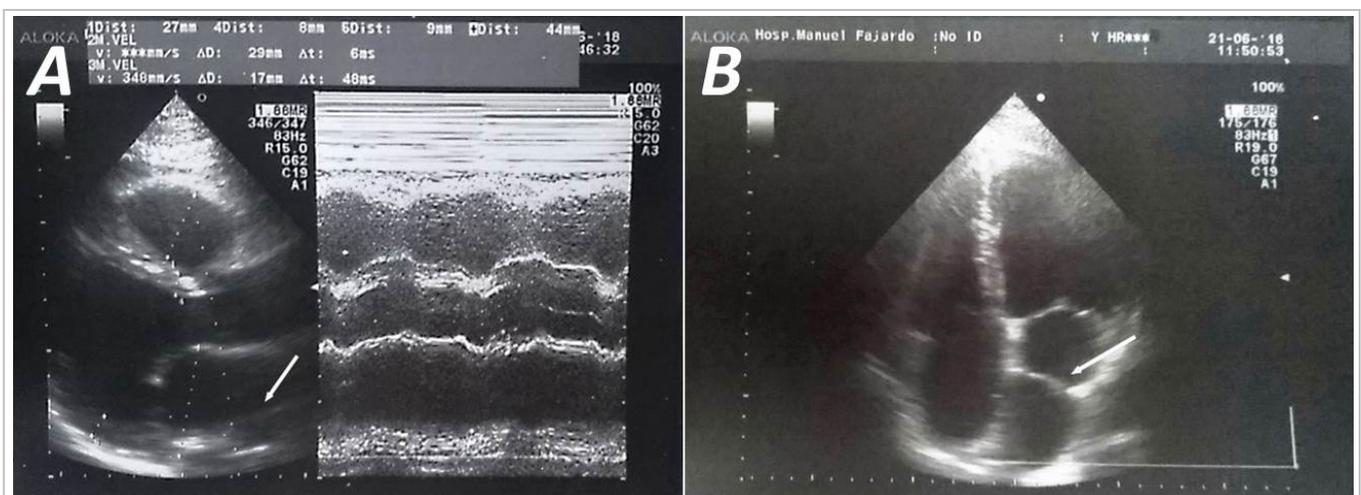


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico que muestra el *cor triatriatum sinister*. **A.** Aproximación paraesternal, eje largo. **B.** Vista apical de 4 cámaras. Las flechas señalan la membrana que divide a la aurícula izquierda. Diámetro diastólico del ventrículo derecho: 27 mm, aorta: 29 mm, apertura valvular aórtica: 17 mm, aurícula izquierda: 44 mm, diámetro diastólico/sistólico del ventrículo izquierdo: 54/36 mm, fracción de eyección: 61 %, área de la aurícula izquierda: 26 cm², volumen: 76 ml.

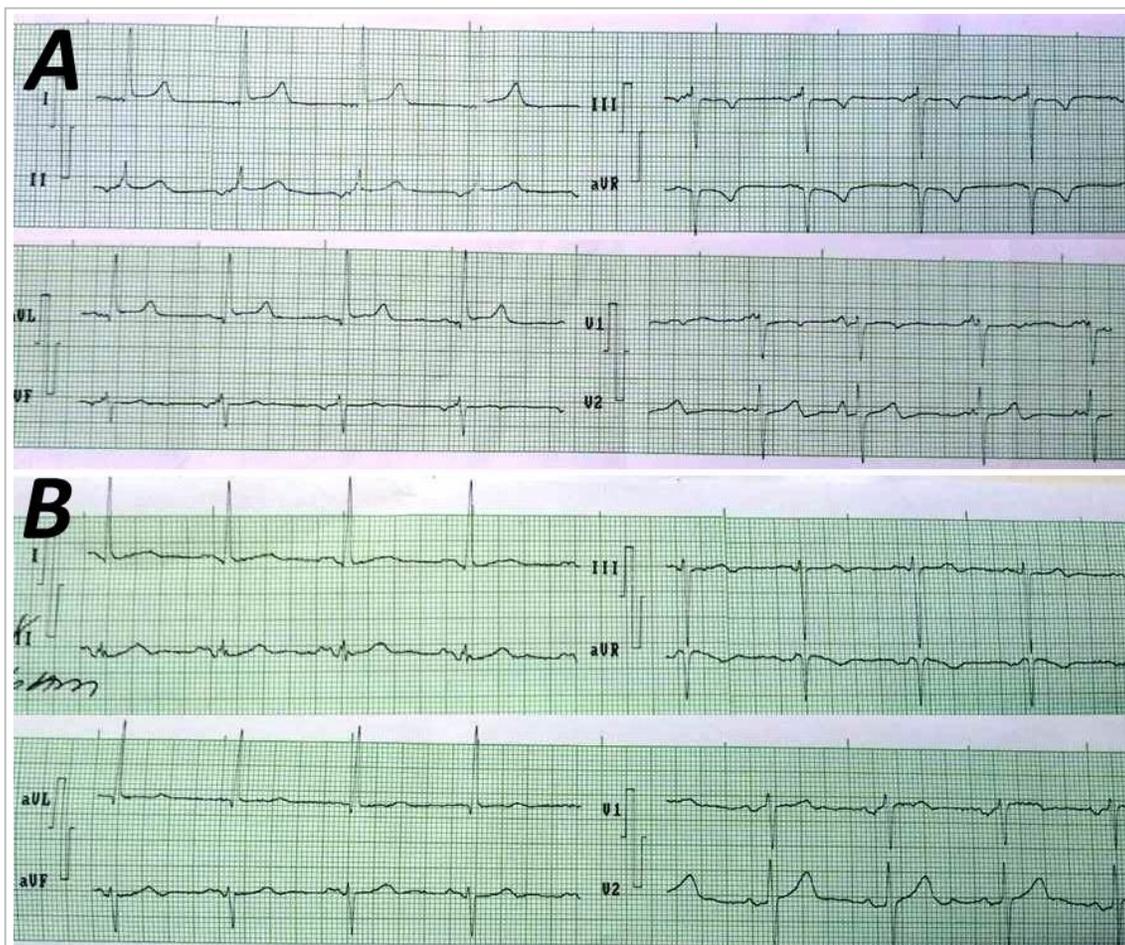


Figura 2. A. Electrocardiograma de doce derivaciones post-cardioversión, que muestra un ritmo de la unión aurículo-ventricular. B. Electrocardiograma de control. Ondas P bimodales > 120 mseg.de duración (crecimiento auricular izquierdo).

la presencia de un orificio que comunica ambas cavidades.

Después de 3 semanas de anticoagulación, con INR terapéutico de 2,5 y control de la FC con verapamilo se procedió a la cardioversión eléctrica, previa sedación con propofol. Se le aplicó una descarga de 150 julios y el paciente salió en ritmo de la unión (**Figura 2A**) sin complicaciones, después de 30 minutos de recuperación en la unidad de cuidados coronarios intensivos del Hospital Manuel Fajardo, se procedió a su egreso.

En la consulta de seguimiento al mes, el paciente se encontraba asintomático y negó episodios de palpitaciones o disnea. Se le practicó un electrocardiograma de control (**Figura 2B**) y se constató la presencia de ondas P bimodales, con una duración de 200 mseg., compatible con un crecimiento auricular izquierdo, muy común en pacientes con CT.

Se decidió iniciar tratamiento para control del ritmo con amiodarona (200 mg/día), previa dosis de impregnación, y se mantuvo la anticoagulación oral con warfarina.

COMENTARIO

El CT es una anomalía infrecuente y es poco común que los pacientes sobrepasen los 40 años sin su corrección quirúrgica. La aurícula izquierda queda dividida por una membrana fibromuscular en dos partes. La forma clásica describe la existencia de una cámara de localización postero-superior, donde drenan las venas pulmonares (cavidad superior o cavidad de vena pulmonar); mientras la cámara ántero-inferior queda en contacto con la válvula aurículo-ventricular (cavidad auricular o verdade-

ra)¹⁰.

Para el diagnóstico del CT es imprescindible tener en cuenta que la cavidad auricular tiene que presentar la orejuela izquierda y el *septum* interauricular verdadero⁷. Durante su evolución natural suelen aparecer signos ecocardiográficos de crecimiento auricular, así como trastornos del ritmo sinusal normal, consecuencia de las alteraciones fisiológicas y celulares del tejido auricular.

Entre las múltiples clasificaciones propuestas, la de Loeffler¹¹ es una de las más utilizadas y sencillas. Este autor divide el CT en tres tipos, según el grado de obstrucción que provoca el defecto:

- Tipo I: No abierta o membrana no perforada.
- Tipo II: Restrictiva o fenestrada.
- Tipo III: No restrictiva (única fenestración amplia que comunica ambas cavidades).

Es importante resaltar que el 75% de los pacientes se diagnostica en edad neonatal, sobre todo por su relación con otras anomalías congénitas. La historia natural de esta enfermedad en los pacientes diagnosticados en la edad adulta es desconocida¹². Por lo general cursan de manera asintomática hasta la aparición de signos o síntomas de insuficiencia cardíaca, como disnea o episodios de palpaciones.

De la misma manera que se constató en nuestro paciente una fibrilación auricular, las taquicardias supraventriculares son las más frecuentes en el CT. El origen de la taquicardia se piensa que esté relacionado con las alteraciones en la anatomía auricular que se producen en esta enfermedad, lo que repercute en la producción y propagación del impulso eléctrico desde el tejido auricular.

Para el inicio de la década de los noventa, solo se habían diagnosticado cerca de 250 casos en todo el mundo; sin embargo, con el perfeccionamiento de las técnicas de imagen y el uso frecuente de la ecocardiografía, el diagnóstico es un poco más frecuente³.

El ecocardiograma transtorácico o transesofágico, y el reciente empleo de la ecocardiografía tridimensional, constituyen la piedra angular en el diagnóstico, seguimiento y estratificación de los pacientes con CT¹³. Sin embargo, se pueden emplear otras técnicas de imágenes como la tomografía axial computarizada, la resonancia magnética nuclear y el cateterismo cardíaco, útiles para el diagnóstico y seguimiento en este grupo de pacientes.

CONCLUSIONES

Como es habitual entre los casos con CT que llegan

a la edad adulta, nuestro paciente se mantuvo asintomático y el diagnóstico se realizó de manera fortuita al constatar la presencia de un CT tipo II según la clasificación de Loeffler, con una membrana perforada sin repercusión hemodinámica. La evolución de estos pacientes que no son corregidos quirúrgicamente hasta la fecha es desconocida. El control de los principales síntomas y complicaciones, como las taquicardias supraventriculares, parece –hasta el momento– la alternativa más viable.

BIBLIOGRAFÍA

1. Varma PK, Warriar G, Ramachandran P, Neema PK, Manohar SR, Titus T, *et al.* Partial atrioventricular canal defect with cor triatriatum sinister: report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:572-3.
2. Thakrar A, Shapiro MD, Jassal DS, Neilan TG, King ME, Abbara S. Cor triatriatum: the utility of cardiovascular imaging. *Can J Cardiol.* 2007;23(2):143-5.
3. Barbaglia FG, Casanova MJ, Araujo RA, Tazar JI. Cor triatriatum sinister. A propósito de un caso. *Insuf Card.* 2010;5(1):42-7.
4. Marín-García J, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE. Cor triatriatum: study of 20 cases. *Am J Cardiol.* 1975;35(1):59-66.
5. Sánchez-Brotons JA, López-Pardo FJ, Rodríguez-Puras MJ, López-Haldó JE. Cor triatriatum dexter en la edad adulta. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(8):998-9.
6. Edwin F, Gyan B, Tettey M, Aniteye E. Divided left atrium (cor triatriatum) in the setting of common atrium. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(2):e49-50.
7. Van Praagh R, Corsini I. Cor triatriatum: pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J.* 1969;78(3):379-405.
8. Saxena P, Burkhart HM, Schaff HV, Daly R, Joyce LD, Dearani JA. Surgical repair of cor triatriatum sinister: the Mayo Clinic 50-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(5):1659-63.
9. Zepeda IA, Morcos P, Castellanos LR. Cor triatriatum sinister identified after new onset atrial fibrillation in an elderly man. *Case Rep Med [Internet].* 2014 [citado 30 Jun 2018];2014:674018. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC>

[4295417/pdf/CRIM2014-674018.pdf](#)

10. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Cardiopatías congénitas. En: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, Braunwald E, Eds. Braunwald Tratado de Cardiología: Texto de medicina cardiovascular. 9ª ed. Barcelona: Elsevier España; 2013. p. 1429-87.
11. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium; pulmonary sinus. Arch Pathol (Chic). 1949; 48(5):371-6.
12. 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.
13. Einav E, Perk G, Kronzon I. Three-dimensional transthoracic echocardiographic evaluation of cor triatriatum. Eur J Echocardiogr. 2008;9(1):110-2.