

Cor triatriatum sinister, una anomalía clásica pero un tanto olvidada: A propósito de un caso

Dr. Miguel B. Antunes Vicente , Dr. Roger Ravelo Dopico , Dr. Luis Mariano de Lima Domingos , Dr. Telmo Tavares Martins, Dr.C. Tomás C. Méndez Peralta  y Dr. Hamilton Alarcón da Costa Melanchton

Unidad de Diagnóstico e Intervención Cardiovascular-Hemodinámica, Clínica Girassol. Luanda, Angola.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 5 de marzo de 2020
Aceptado: 16 de abril de 2020

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Imágenes

Las imágenes de exámenes complementarios se muestran con el consentimiento de los pacientes.

Abreviaturas

AI: aurícula izquierda
DCC: defectos cardíacos congénitos
EM: estenosis mitral
VVPP: venas pulmonares

RESUMEN

Un corazón con tres aurículas, que sumaba cinco cámaras en total, fue un hecho que sorprendió a la medicina hace ya más de un siglo. Este raro defecto cardíaco congénito tiene muy baja incidencia, lo cual hace que sea muy poco conocido por las jóvenes generaciones de médicos dedicados a las enfermedades cardiovasculares. El *cor triatriatum sinister* generalmente se diagnostica en la temprana infancia y es considerado una causa congénita de estenosis mitral. La conducta quirúrgica es de elección para poder liberar el obstáculo al adecuado flujo sanguíneo a través de la aurícula izquierda. Se presenta el caso de un adulto joven con síntomas típicos de estenosis mitral, sin aparentes elementos claves al examen físico y con un ecocardiograma que evidencia esta anomalía, apenas vista y publicada en nuestro medio en pacientes adultos.

Palabras clave: Defectos cardíacos congénitos, *Cor triatriatum*, Estenosis mitral, Aurícula izquierda

Cor triatriatum sinister, a classic but somewhat forgotten anomaly: Apropos of a case

ABSTRACT

A heart with three atria, totaling five chambers in all, was a fact that surprised medicine more than a century ago. This rare congenital heart defect has a very low incidence, which makes it very little known to the young generations of doctors dedicated to cardiovascular diseases. The cor triatriatum sinister is usually diagnosed in early childhood, and it is considered a congenital cause of mitral stenosis. Surgical approach is the choice to release the obstacle in order to adequate blood flow through the left atrium. We present the case of a young adult with typical symptoms of mitral stenosis, without apparent key elements on the physical examination and that the echocardiogram showed this anomaly, hardly seen and published in our field in adult patients.

Keywords: Congenital heart defects, *Cor triatriatum*, Mitral estenosis, Left atrium

INTRODUCCIÓN

Los defectos cardíacos congénitos (DCC), tienen una incidencia y prevalencia estimada en torno a 5-10 casos por cada 1000 nacidos vivos. En el continente africano la comunicación interventricular constituye el DCC más

✉ MB Antunes Vicente
Calle Comandante Gika nº 225
Luanda, Angola.
Correo electrónico:
miguelantunesv@gmail.com

frecuente diagnosticado en la infancia, con una incidencia estimada de cerca de 2-6 casos por cada 1000 nacidos vivos^{1,2}. En Angola poco se sabe con exactitud sobre la prevalencia real de estos trastornos, debido sobre todo a que existen muy pocos estudios que hayan aportado datos estadísticos confiables³.

El *cor triatriatum* es un DCC raro, que generalmente se origina en la aurícula izquierda (AI) con una incidencia que varía y en general, se acepta que es menor que 1 por cada 10 000 nacidos vivos. Se ha encontrado con mayor frecuencia en el sexo masculino a razón de 1,5:1 respecto a las mujeres y, en la mayoría de los casos, es corregible quirúrgicamente⁴. Esta enfermedad fue descrita por primera vez en 1868⁵. Puede ser un defecto aislado o formar parte de un conjunto de anomalías múltiples y muy complejas, y se caracteriza por una subdivisión de una de las aurículas en dos cámaras (proximal y distal) mediante una membrana o rodete fibromuscular. Este tejido anómalo se considera un remanente embriológico que queda en la cavidad auricular como resultado de trastornos en la migración y apoptosis celular, debido a una serie de factores aún no muy bien conocidos⁶.

En 1949 el *cor triatriatum sinister* fue clasificado por Loeffler⁷, con fines didácticos, en tres subgrupos, en función de la integridad de la membrana fibromuscular:

- Grupo I: Sin abertura de la membrana.
- Grupo II: Con abertura mínima.
- Grupo III: Con abertura grande y, por tanto, con casi nula restricción al flujo sanguíneo desde las venas pulmonares (VVPP) hasta el ventrículo izquierdo, lo que explica el hecho de que estos pacientes puedan llegar a la edad adulta sin apenas síntomas que alerten de su presencia⁷.

Otra clasificación más reciente⁸, pero menos empleada, lo divide en 3 tipos, en dependencia de la relación existente entre la conexión o no de las VVPP con el resto de la AI:

- Tipo I: Todas las VVPP se comunican con la AI.
- Tipo II: Sin comunicación directa entre estas y la AI.
- Tipo III: Algunas VVPP se comunican con la AI.

El mayor o menor obstáculo al flujo de sangre dentro de la aurícula genera una sobrecarga de presión con transmisión retrógrada al lecho venocapilar

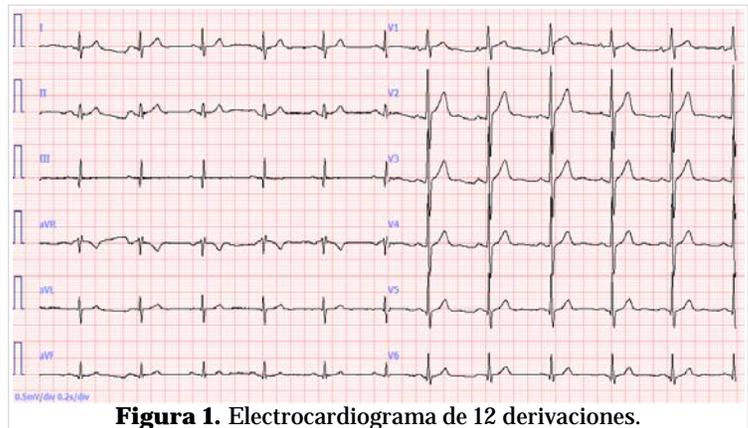


Figura 1. Electrocardiograma de 12 derivaciones.

pulmonar, con la consiguiente repercusión presiométrica en las cavidades derechas y, por tanto, con una fisiología típica de estenosis mitral (EM), lo que justifica la sintomatología de estos pacientes. Es por eso que en las últimas décadas varios investigadores reconocen este DCC como una causa de EM de origen congénito⁸⁻¹⁰. Frecuentemente el defecto es diagnosticado en la infancia, y rara vez el individuo afectado alcanza la edad adulta de forma asintomática. Clínicamente se caracteriza por el clásico cortejo sintomático que recuerda a una EM, donde la disnea de esfuerzo, fatigabilidad y las palpitaciones son los más frecuentes, también se han informado casos aislados de síncope, embolias pulmonares y sistémicas, hemosiderosis pulmonar y muerte súbita^{8,9}.

Se describe el caso de un *cor triatriatum* localizado en la AI de un hombre joven, que acudió a consulta de Cardiología por disnea de esfuerzo y dolor torácico de varios meses de evolución.

CASO CLÍNICO

Hombre de 40 años de edad, de nacionalidad china, con antecedentes de hipertensión arterial y fumador inveterado, que fue remitido a consulta de Cardiología por quejas de cansancio fácil, falta de aire y dolor torácico de 3 meses de evolución. Al examen físico no se apreciaron datos dignos de mencionar, pero al tener en cuenta los antecedentes patológicos personales se indicó electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma transtorácico.

Complementarios realizados

- Electrocardiograma de 12 derivaciones (**Figura 1**): Se aprecia ritmo sinusal con QRS estrecho y llama la atención la presencia de ondas R promi-

nerentes en V_1 , alteración que pudiera corresponderse con signos de sobrecarga de cavidades derechas.

- Radiografía simple de tórax, vista posteroanterior (**Figura 2**): Ligeramente reforzamiento de la trama hilar de forma bilateral, índice cardiotorácico en límites normales.
- Ecocardiograma transtorácico (**Figura 3**): Se visualiza una membrana o rodete fibromuscular que divide la AI en 2 cámaras y da lugar a la típica imagen de corazón de 3 aurículas (AD, AI₁ y AI₂), por lo que se estableció el diagnóstico de *cor triatriatum sinister*.

Se indicaron entonces otros estudios (ecocardiograma transesofágico y angiotomografía cardíaca) para descartar la presencia de otros DCC o alguna comorbilidad adquirida asociada que explicaran los síntomas, sobre todo el dolor torácico, pues la presencia de enfermedad aterosclerótica de las arterias coronarias es frecuente en individuos con edad y factores de riesgo similares a los de este paciente.

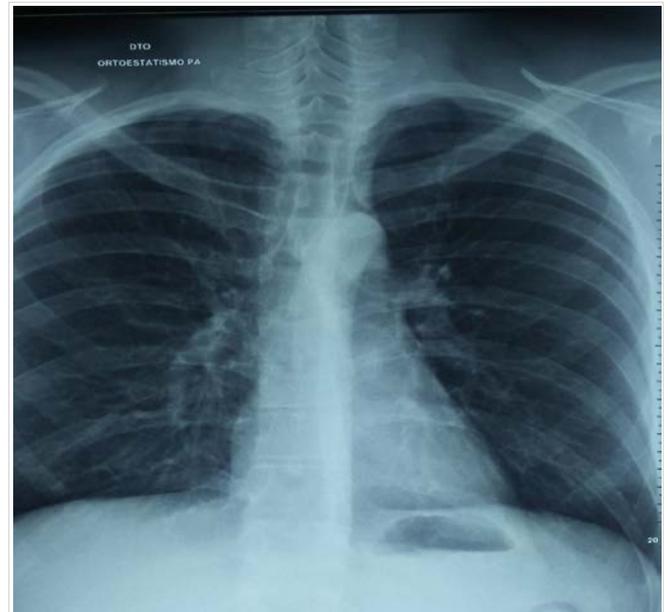


Figura 2. Radiografía de tórax simple, vista posteroanterior.

Sin embargo, estos estudios no fueron realizados debido a que el paciente culminó su contrato de trabajo en Angola y, supuestamente, regresó a China; por lo que el equipo de trabajo queda con la frustración de no saber, a ciencia cierta, la conclusión del caso. Únicamente se puede especular que el cansancio y la disnea fueron las primeras manifestaciones clínicas de un *cor triatriatum sinister* que producía una EM funcional o que, simplemente, fue un hallazgo casual y no el responsable de todos los síntomas que motivó la consulta y la exploración ecocardiográfica inicial.

COMENTARIO

En 1868, Church⁵ informó —por primera vez— una rara alteración anatómica en la cual el corazón de un cadáver humano contaba con 5 cavidades y no con 4 como habitualmente se conocía. Todo esto debido a la presencia de un reborde de tejido, similar a un tabique, que dividía a la AI en dos cámaras: una superior que recibía el retorno venoso del pulmón a través de las VVPP y otra

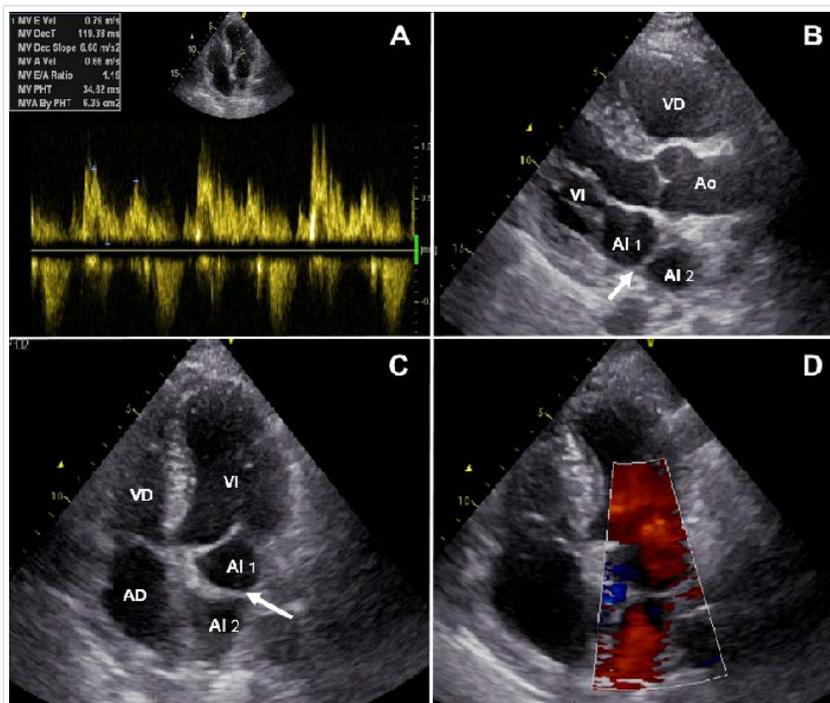


Figura 3. Ecocardiograma transtorácico. **A.** Flujiograma mitral con Doppler pulsado. **B.** Modo bidimensional en vista paraesternal de eje largo con la presencia de 2 cámaras (AI₁ y AI₂) dividida por la membrana o rodete (flecha). **C.** Vista de 4 cámaras apical con la típica imagen de corazón de 3 aurículas (*cor triatriatum* - AD, AI₁, AI₂). La flecha señala la membrana en la AI. **D.** Imagen de Doppler color sobre las cavidades izquierdas.

Ao, aorta; AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

inferior o verdadera, que incluía la orejuela izquierda y la válvula mitral.

Este hecho dio paso al término de *cor triatriatum sinister*. Desde entonces, varios han sido los informes en la literatura de los más disímiles casos en diversos contextos: durante la infancia o adultez y asociado a DCC complejos o de forma aislada^{4,10}. Posteriormente se observó que este trastorno era posible también en la aurícula derecha y se definió entonces la posibilidad anatómica de una variante derecha (*dextra*), mucho más infrecuente, cuando la estructura divisoria se ubicaba tabicando a la aurícula derecha, causaba obstáculo al retorno venoso sistémico y ocasionaba un síndrome de insuficiencia cardíaca derecha de grado variable. Actualmente se cree que esta membrana se origina como consecuencia de complejas anomalías relacionadas con la formación de las válvulas de Eustaquio y Tebessio, y de la red de Chiari, o asociadas a defectos de formación del seno coronario¹⁰.

El *cor triatriatum sinister* constituye un DCC extremadamente raro. Se ha planteado la hipótesis de que se produce debido a que durante la embriogénesis cardíaca la vena pulmonar común no se incorpora debidamente a la AI, todo ello causado por mutaciones complejas y poco conocidas en la actualidad, que dan origen a una membrana fibromuscular que divide dicha estructura en dos cavidades^{6,11}. Cuando este remanente embriológico produce obstrucción grave, la incidencia de complicaciones es elevada sobre todo si está asociado a otros DCC. Los más frecuentes son los trastornos de septación interauricular o interventricular, la vena cava superior izquierda persistente, estenosis de una o varias VVPP y, más raramente, regurgitaciones mitrales y aórticas^{12,13}.

La gran mayoría de los casos tienen una clínica florida de EM a partir de la infancia temprana. En muy raras ocasiones y debido a condiciones favorables de permeabilidad del obstáculo o ausencia de trastornos del retorno venoso pulmonar, algunos pacientes llegan a la adultez de forma asintomática y, por tanto, sin diagnóstico^{13,14}.

El diagnóstico precoz en los pacientes asintomáticos constituye un verdadero reto y en su mayoría este DCC es descubierto por casualidad en exámenes de rutina por síntomas inespecíficos y sutiles, como disnea de esfuerzo, ortopnea, hemoptisis, episodios de fibrilación auricular y dolor torácico^{8,9,15}. Hecho que coincide con el caso que se presenta, donde síntomas que recordaban la EM motivaron la asistencia a la consulta de evaluación cardiológica.

No se logró demostrar DCC asociados con los exámenes realizados y, al parecer, la estructura intraauricular evidenciada en el ecocardiograma transtorácico, no parecía causar restricción significativa al flujo sanguíneo intraauricular, como se observó en el análisis de la curva del Doppler espectral en la válvula mitral (**Figura 3A**).

La ecocardiografía es reconocida como el método de elección para el diagnóstico y evaluación hemodinámica de este DCC. Las modalidades de Doppler pulsado y color son vitales para la identificación de las cámaras, así como para evaluar los gradientes de presión intraauricular¹⁶. Con el advenimiento y mayor disponibilidad del empleo de la ecocardiografía transesofágica y tridimensional, así como la resonancia magnética cardíaca, ha sido posible evaluar con más detalle y en varios planos, el origen, extensión, morfofisiología y los DCC asociados a esta peculiar malformación¹⁶⁻¹⁸.

El abordaje quirúrgico para la extirpación de la membrana es la conducta que en general se propone, sobre todo, en los pacientes sintomáticos independientemente de la edad. En el caso de los adultos asintomáticos u oligosintomáticos se plantea un dilema controversial en cuanto a si mantener conducta conservadora o realizar el tratamiento quirúrgico^{19,20}.

Li *et al.*²¹ publicaron un artículo donde a dos casos seleccionados se les realizó un abordaje híbrido: dilatación intraoperatoria con balón de la membrana—basado en los principios clásicos de la valvuloplastia mitral percutánea—, seguida de resección quirúrgica, con el objetivo de explorar la viabilidad de esta estrategia intervencionista para el tratamiento del *cor triatriatum sinister*; y concluyeron que sólo las formas aisladas de *cor triatriatum sinister*, donde todas las VVPP drenen en la AI, pueden ser recomendadas para la estrategia percutánea. Además, se deben considerar varias características anatómicas para predecir el éxito del procedimiento: la localización de la membrana, el grado de estenosis de las VVPP, el grado de calcificación de la membrana y la presencia de otros DCC; pues queda por confirmar su eficacia a largo plazo.

Por el momento, el tratamiento más acertado del *cor triatriatum sinister* en pacientes adultos sintomáticos sigue siendo el quirúrgico, especialmente cuando hay otros DCC que requieren corrección quirúrgica²¹; no obstante, el intervencionismo cardíaco estructural podría ser, en un futuro, una vía de solución factible para estos pacientes con mínimo riesgo, sin necesidad de esternotomía media y circulación

extracorpórea.

CONCLUSIONES

Este es el primer caso diagnosticado en la Clínica Girassol y, probablemente, en Angola, por lo que resulta de interés la revisión del tema y su publicación, ya que dada la infrecuente incidencia de este DCC, es muy probable que no se conozca a profundidad todo lo referente a esta enfermedad y pudiera pasar por alto el diagnóstico y su comprensión; o, peor aún, creer que se trata de un cuerpo extraño intracardiaco o una falsa imagen por adición a la hora de realizar el ecocardiograma, lo que —en cualquier caso— orientaría a una conducta errónea por parte de un médico inexperto, con consecuencias inadmisibles para el paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- Chelo D, Nguefack F, Menanga AP, Ngo Um S, Gody JC, Tatah SA, *et al.* Spectrum of heart diseases in children: an echocardiographic study of 1,666 subjects in a pediatric hospital, Yaounde, Cameroon. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2016;6(1):10-9.
- Bannerman CH, Mahalu W. Congenital heart disease in Zimbabwean children. *Ann Trop Paediatr.* 1998;18(1):5-12.
- Manuel V, Morais H, Manuel A, David B, Gamboa S. Ventricular septal defect in children and adolescents in Angola: experience of a tertiary center. *Rev Port Cardiol.* 2014;33(10):637-40.
- Ijuin S, Tobe S, Sugiyama H, Noshio H, Hayashi T, Yamaguchi M, *et al.* Cor triatriatum diagnosed in adulthood; Report of a Case]. *Kyobu Geka.* 2015; 68(7):532-4.
- Church WS. Congenital malformation of heart: abnormal septum in left auricle. *Trans Path Soc Lond* 1868;19:188-90.
- Jha AK, Makhija N. Cor Triatriatum: A Review. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2017;21(2):178-85.
- Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium; pulmonary sinus. *Arch Pathol.* 1949;48(5):371-6.
- Ullah W, Sattar Y, Rauf H, Roomi S, Shah MI. A systematic review of a long-forgotten cause of atrial fibrillation and stroke: Cor Triatriatum. *Cureus [Internet].* 2019 [citado 1 Mar 2020];11(12): e6371. Disponible en: <https://doi.org/10.7759/cureus.6371>
- Fuchs MM, Connolly HM, Said SM, Egbe AC. Outcomes in patients with cor triatriatum sinister. *Congenit Heart Dis.* 2018;13(4):628-32.
- Elagizi A, Marvin R, O'Bryan G, Vyas V, Arcement L. Three's a Crowd - An Extremely Rare Case of Cor Triatriatum Dexter. *J La State Med Soc.* 2017; 169(2):50-1.
- Raheja H, Namana V, Moskovits N, Hollander G, Shani J. Cor Triatriatum Sinistrum. *Arq Bras Cardiol.* 2018;110(1):101.
- Narayanapillai J. Cor triatriatum sinister with severe obstruction: a rare presentation in an adult. *BMJ Case Rep [Internet].* 2016 [citado 3 Mar 2020]; 2016:bcr2016215718. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2016-215718>
- Aje A, Adebayo O, Towoju O, Oni O, Adeoye AM, Ogah OS, *et al.* Cor triatriatum sinistrum in a Nigerian adult. *Niger J Cardiol.* 2016;13(2):140-3.
- Ker J. Cor triatriatum sinister presenting with adult onset atrial fibrillation—another rare cause for a common clinical problem. *Int J Cardiol [Internet].* 2013 [citado 3 Mar 2020];167(1):e12-3. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2013.01.269>
- Ather B, Meredith A, Siddiqui WJ. Cor Triatriatum. In: *StatPearls [Internet].* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing [citado 3 Mar 2020]; 2020. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534243/?report=printable>
- Bejiqi R, Retkoceri R, Bejiqi H, Zeka N, Kelmendi M. Echocardiographic diagnosis of divided right atrium-cor triatriatum dextrum. *Med Arh.* 2010; 64(5):303-4.
- Holloway BJ, Agarwal PP. Incidental cor triatriatum discovered on multidetector computed tomography. *J Thorac Imaging.* 2011;26(2):W45-7.
- Kacenenbogen R, Decoodt P. Biplane transeosophageal echocardiographic diagnosis of cor triatriatum. *Chest.* 1994;105(2):601-2.
- Ozyuksel A, Yildirim O, Avsar M, Hayirlioglu M, Demirogluk S, Kucukosmanoglu O, *et al.* Surgical correction of cor triatriatum sinister in the paediatric population: mid-term results in 15 cases. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(1):e25-8.
- 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.
- Li WW, Koolbergen DR, Bouma BJ, Hazekamp MG, de Mol BA, de Winter RJ. Catheter-based in

terventional strategies for cor triatriatum in the adult - feasibility study through a hybrid approach. BMC Cardiovasc Disord [Internet]. 2015

[citado 4 Mar 2020];15:68. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12872-015-0067-4>