

# Caso clínico

## Cor Triatriatum sinister

### (Cor Triatriatum Sinister)

Daniel Quesada-Chaves,<sup>1</sup> Andrés-Francisco Garzona-Navas<sup>2</sup> y Gloriana-María Garzona-Navas<sup>3</sup>

#### Resumen

El *cor triatriatum sinister* es una anomalía cardíaca congénita poco frecuente, que constituye del 0,1 al 0,4% de todas las malformaciones cardíacas. Se caracteriza por una división anómala de la aurícula izquierda por una membrana fibromuscular, la cual genera dos cavidades que se comunican por uno o más orificios con distinto grado de obstrucción. Se asocia con otras anomalías cardíacas, principalmente con comunicación interauricular. Se puede presentar en la infancia, cuando suele ser fatal, o más tardíamente en el adulto, como insuficiencia cardíaca, o incluso cursar de forma asintomática, dependiendo del tamaño de los orificios y del gradiente de presión entre las cavidades. En este artículo se presenta el caso de un masculino de 30 años, sin patologías crónicas, quien consulta por disnea de grandes esfuerzos en los últimos 6 meses, a quien se le diagnostica por medio del ecocardiograma transtorácico y transesofágico un *cor triatriatum sinister*.

**Descriptor:** anomalías congénitas, corazón triauricular, disnea

#### Abstract

Cor Triatriatum Sinister is a rare congenital heart defect, representing 0.1 to 0.4% of all cardiac malformations. This condition is characterized for an abnormal division of the left atrium by a fibromuscular membrane that generates two cavities, which are connected by one or more orifices with different degrees of obstruction. This condition is associated with other cardiac abnormalities mainly related to atrial septal defects. Its presentation in pediatric patients is often lethal, in adults it may appear as heart failure symptoms or as an asymptomatic finding in echocardiography depending on the pressure gradient between cavities. We present a case report of a

30 years old male without chronic conditions, who complained of dyspnea with strenuous physical activity occurring in the last 6 months, who was diagnosed with a *cor triatriatum sinister* by the use of transthoracic and transesophageal echocardiogram.

**Keywords:** Congenital abnormalities, *cor triatriatum*, dyspnea.

**Fecha recibido:** 10 de mayo 2016

**Fecha aprobado:** 02 de marzo 2017

El *cor triatriatum sinister* (CTS) es una anomalía cardíaca congénita poco frecuente, la cual constituye del 0,1 al 0,4% de todas las malformaciones cardíacas.<sup>1,2</sup> Se caracteriza por una división anómala de la aurícula izquierda, por membranas fibromusculares que generan dos cavidades, las cuales se comunican por uno o más orificios con distinto grado de obstrucción.<sup>3</sup>

Se asocia hasta en un 80% con otras anomalías cardíacas, principalmente con comunicación interauricular.<sup>4</sup>

Su presentación en la infancia, suele ser fatal en caso de no realizarse el diagnóstico de manera precoz. También puede verse en el adulto, y se manifiesta con sintomatología compatible con insuficiencia cardíaca, o incluso cursa de forma asintomática, dependiendo del tamaño de los orificios y del gradiente de presión entre las cavidades.<sup>5,6</sup>

A continuación se presenta el caso de un paciente adulto diagnosticado con *cor triatriatum* por medio del ecocardiograma, cuyo motivo de consulta fue disnea.

#### Caso clínico

Paciente masculino de 30 años, trabajador agrícola, no tabaquista, sin patologías crónicas conocidas. Referido al Servicio de Cardiología por presentar disnea de grandes esfuerzos en los últimos 6 meses. Negaba ortopnea, dolor torácico, palpitaciones, disnea en reposo, sensación febril u otros síntomas.

El paciente se encontraba afebril, eupneico a aire ambiente, normotenso, con índice de masa corporal normal, sin ingurgitación yugular a 45 grados, ni hallazgos de relevancia en la auscultación pulmonar. Presentaba ruidos cardíacos rítmicos con un soplo holosistólico grado I/VI de intensidad en el foco aórtico y mitral sin irradiación.

**Trabajo realizado en:** Hospital San Vicente de Paúl.

**Afiliación de los autores:** <sup>1</sup>Hospital San Vicente de Paúl. <sup>2</sup>Hospital México.

<sup>3</sup>Clínica Inmaculada.

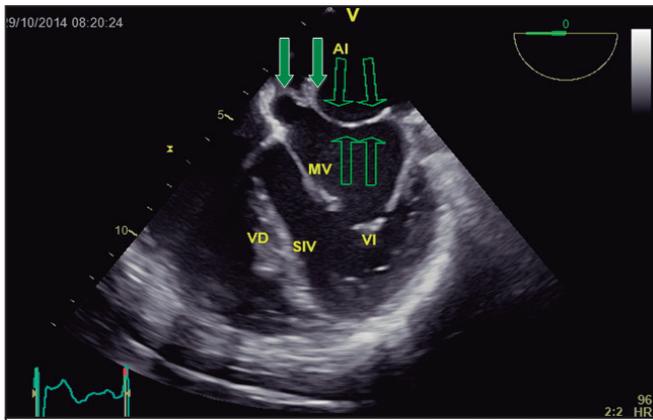
✉ andresgarzona@gmail.com

ISSN 0001-6012/2017/59/2/67-69

Acta Médica Costarricense, © 2017

Colegio de Médicos y Cirujanos

de Costa Rica



**Figura 1. Ecocardiograma transesofágico, vista medio esofágica 4 cámaras de paciente con *Cor triatriatum*.** Flechas verdes señalan la membrana fibromuscular auricular izquierda anómala, que produce un *Cor Triatriatum* AI= aurícula izquierda MV= válvula mitral, VI= ventrículo izquierdo, VD= ventrículo derecho, SIV= septum interventricular.

El electrocardiograma de 12 derivadas presentaba un bloqueo completo de rama derecha del haz de His, mientras que la radiografía tórax inicial no mostraba alteraciones evidentes.

Se realiza ecocardiograma transtorácico (ETT) y transesofágico 3D (ETE) en equipo GE Vivid E9, que documentó una función sistólica biventricular conservada con fracción de eyección del 60% e insuficiencia mitral leve. En la aurícula izquierda se evidencia una membrana que lo divide en dos cavidades: una superior, de 18,8cm<sup>2</sup> y otra inferior, de 11,1cm<sup>2</sup>. Se evidencia dos orificios en dicha membrana; uno lateral 1,3cm<sup>2</sup> y otro medial de 1,2cm<sup>2</sup>, las cuales no generan un gradiente significativo con la interrogación Doppler. No se evidencian anomalías del *septum* interatrial, ni el interventricular. Se registra una presión sistólica de la arteria pulmonar pico de 43 mmHg, con presión arterial pulmonar media 25 mmHg. La velocidad a través de los orificios no excedía los 1,3 m/s, lo que equivale a un gradiente menor de 10 mmHg.

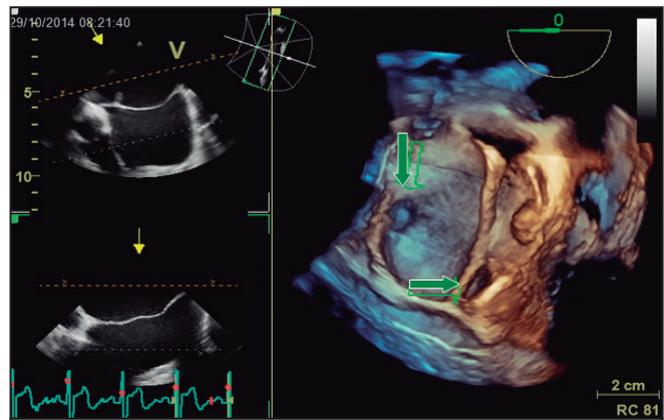
La tomografía axial de 16 cortes de tórax mostraba una silueta cardíaca normal con leve dilatación del tronco de la arteria pulmonar. Ausencia de otras alteraciones en la anatomía cardíaca.

En la prueba de esfuerzo con el protocolo de Bruce en Rampa el paciente completó un nivel de trabajo máximo de 13,7 METS y se documentó mediante ETT una presión sistólica pulmonar pico postejercicio, de 40 mmHg. No hubo presencia de síntomas relevantes por reportar, ni alteraciones del electrocardiograma basal.

Debido a su poca repercusión hemodinámica, a este paciente se le ha brindado manejo expectante con seguimiento subsecuente, cursando con buen control de sus síntomas por los últimos 13 meses.

## Discusión

El corazón triatrial fue descrito por Church en 1868, sin embargo, el “*cor triatriatum*” fue acuñado por Borst hasta 1905.<sup>7</sup>



**Figura 2. Ecocardiograma transesofágico de paciente con *Cor triatriatum*, con visualización 3D de la membrana intraauricular.** Flechas verdes señalan orificios de la membrana intraauricular en la aurícula izquierda, los cuales permiten que exista flujo sanguíneo a través de la membrana.

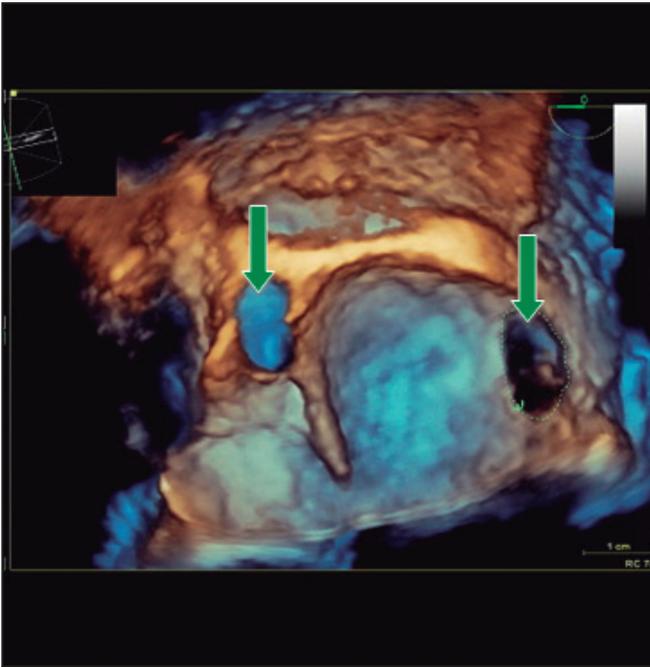
La membrana interauricular típicamente se encuentra en la aurícula izquierda, como es el caso del paciente presentado, por lo que se le denomina como *cor triatriatum sinister*. La membrana divide la aurícula izquierda en una cámara proximal o superior (en contacto con las venas pulmonares), y una distal o inferior (aurícula verdadera) en contacto con la válvula mitral que contiene el verdadero *septum* interauricular y apéndice auricular.<sup>7</sup>

Para el inicio de la década de los 90 se reportaban menos de 250 casos a nivel mundial, sin embargo, con el advenimiento de nuevas técnicas de imagen, esta malformación se ha detectado con mayor frecuencia en los últimos años.<sup>3,8</sup>

Se han propuesto varios sistemas de clasificación para el CTS, pero el más sencillo es el propuesto por Loeffler en 1949, que divide el CTS en 3 grupos, según el número de fenestraciones en la membrana interauricular. El grupo uno no posee fenestraciones, el grupo dos presenta pequeñas fenestraciones y el grupo tres se caracteriza por tener una única fenestración amplia, la cual comunica ambas cavidades.<sup>1,7</sup> El *cor triatriatum* del paciente correspondería al grupo dos de la clasificación de Loeffler.

El origen embriológico de esta malformación continúa siendo motivo de debate.<sup>1</sup> La teoría más popular es la de una incorporación anómala de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda, la cual genera dos cámaras separadas por un orificio estrecho, sin embargo, esta no explica por qué existen fibras musculares auriculares en la cámara proximal, donde solo debería haber pared venosa.<sup>7</sup> Otra teoría más aceptada plantea como explicación un posible crecimiento anormal del *septum primum*.<sup>1</sup>

Se ha correlacionado el tamaño de los orificios en la membrana intraauricular, así como el gradiente de presión entre las cámaras, con la gravedad de los síntomas y la mortalidad por esta malformación. El 75% de los casos CTS se diagnostican en edad neonatal, cuando la membrana suele no tener orificios comunicantes o estos presentan obstrucción importante. En los pacientes adultos actualmente se plantea que los orificios no tienden a disminuir de diámetro conforme aumenta la edad, como se pensaba antes.<sup>6</sup>



**Figura 3. Ecocardiograma transesofágico de paciente con Cor triatriatum, con visualización 3D de membrana intraauricular. Flechas señalan orificios de la membrana fibromuscular en la aurícula izquierda, los cuales permiten que exista flujo sanguíneo a través de la membrana**

La historia natural del paciente adulto con *cor triatriatum* aún no es del todo conocida, debido a la infrecuencia de esta patología.<sup>6</sup> Por lo general, el paciente cursa asintomático hasta que presenta una arritmia (con frecuencia supraventricular) o alguna otra condición adicional que lo predispone a un cuadro de insuficiencia cardíaca aguda o subaguda.<sup>1</sup> Entre los síntomas más frecuentes reportados se encuentra, en primer lugar, la disnea, como fue el caso de este paciente, y en segundo lugar, las palpitaciones. El diagnóstico diferencial debe incluir otras patologías que presenten hipertensión pulmonar, como la estenosis mitral y la estenosis de las venas pulmonares.<sup>1</sup>

Desde 1990 el ecocardiograma ha sido la principal herramienta para el diagnóstico del CTS, el uso de imagen 3D permite visualizar con mayor facilidad los orificios de la membrana intraauricular.<sup>1,9</sup> Asimismo el uso del ETE brinda la ventaja de visualizar con mayor facilidad estructuras posteriores como la aurícula izquierda, lo cual aumenta la sensibilidad del estudio.<sup>9,10</sup> Estos recursos fueron utilizados para el diagnóstico del paciente en cuestión.

La ecocardiografía provee información muy relevante en cuanto a la anatomía cardíaca, facilita la reparación quirúrgica y brinda datos indirectos que de otro modo solo se obtendrían con el uso de medidas más invasivas. Permite la medición de parámetros hemodinámicos como el gradiente intraauricular a través de los orificios o fenestraciones, la presión pulmonar, entre otros. Otras técnicas como la TAC cardíaca y la resonancia magnética, han demostrado ser útiles para el diagnóstico en los últimos años,<sup>3,6</sup> motivo por el cual se solicitó el estudio de la TAC en búsqueda de otras anomalías no detectadas por la ecocardiografía.

Se considera que el tratamiento del CTS depende de la clínica del paciente, lo que en pacientes en los cuales se realiza un hallazgo incidental de una membrana intraauricular sin una elevación gradiente de presión y están asintomáticos, no hay necesidad de tratamiento quirúrgico. Cuando los síntomas de disnea y congestión pulmonar con el ejercicio limitan la calidad de vida del paciente, la terapia más utilizada son los diuréticos y la disminución de la precarga.<sup>6</sup> El comportamiento hemodinámico de estos pacientes es muy similar al de una estenosis mitral.<sup>3</sup>

Las arritmias principalmente son supraventriculares y suelen ser el desencadenante de cuadros sintomáticos del paciente. En tales casos el tratamiento de estas ha demostrado ser eficaz en la reducción de síntomas.<sup>6</sup> No se documentaron arritmias en los estudios de monitorización electrocardiográfica de 24 horas, en el paciente.

La corrección quirúrgica suele reservarse para pacientes sintomáticos que, a pesar de tratamiento médico, persisten con compromiso hemodinámico importante. Cuando está indicada, la cirugía suele ser efectiva en la mayoría de los casos reportados.<sup>6</sup>

El paciente referido no presentaba limitación importante en las actividades de la vida diaria, ni un gradiente de presión intraauricular, por lo que se decidió brindar un manejo expectante. Es llamativo el hecho de que el paciente no presentó la sintomatología durante la prueba de esfuerzo, ni tampoco se logró correlacionar de manera concreta los hallazgos en el examen físico y en el ecocardiograma, con los ecocardiográficos. Se reporta buen estado general y adecuado control de sus síntomas a 13 meses posteriores al diagnóstico.

## Referencias

1. Thakrar A, Shapiro M, Jassal D, Neilan T, King M, Abbara S. Cor triatriatum: The utility of cardiovascular imaging. *Can J Cardiol* 2007;23:143-145.
2. Varma PK, Warriar G, Ramachandran P, Neema PK, Rema S, Manohar K, et al. Partial atrioventricular canal defect with cor triatriatum sinister: report of three cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:572-3.
3. Barbaglia FG, Casanova MJ, Araujo RA, Tazar JI. Cor triatriatum sinister. A propósito de un caso. *Insuf Card* 2010;1:42-47
4. 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*. 2010; 26:371-6.
5. Malik A, Fram D, Mohani A, Fircherkeller M, Yekta A, Mohyuddin Y, et al. Cor triatriatum: A multimodality imaging approach. *Can J Cardiol* 2008;24:19-20.
6. 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;14:8-12.
7. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *Eur J Cardiovasc Med* 2011;1:84-87.
8. Penafiel HP, Yeo TC. Cor triatriatum presenting in adulthood: A case report *International Journal of Cardiology* 2008;123:25-27.
9. Einav E, Perk G, Krozon I. Three-dimensional transthoracic echocardiographic evaluation of cor triatriatum. *European Journal of Echocardiography* 2008;9:110-112.
10. Bardia A, Montealegre-Gallegos M, Owais K, Mahmood F. Mitral regurgitation secondary to infective endocarditis of the mitral valve in a patient with cor triatriatum sinistrum. *Ann Card Anaesth* 2014;17:240-1.