

Cor triatriatum izquierdo diagnosticado tardíamente. Reporte de caso



Francisco J. Vázquez-Roque^{a,*}, Yuri Medrano-Plana^a, Alejandro González-Díaz^a, Yolepsis Quintero-Fleites^a, Antonio Castro Expósito^b y Raúl Leiva Castro^b

^a Servicio de Cirugía Cardiovascular, Cardiocentro de Santa Clara, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

^b Servicio de Cardiología, Hospital Arnaldo Milian, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 30 de octubre de 2014

Aceptado el 23 de septiembre de 2015

Palabras clave:

Cor triatriatum
Cardiopatías congénitas

R E S U M E N

El Cor Triatriatum izquierdo es una anomalía congénita cardíaca rara. Es infrecuente que estos pacientes sobrepasen la edad de 40 años sin su corrección quirúrgica. El objetivo de este artículo fue el de presentar un paciente de 43 años que fue intervenido quirúrgicamente a la edad de 5 años para el cierre de una comunicación interauricular y donde el diagnóstico de esta entidad no se realizó. Un mes antes del ingreso comienza con palpitaciones y disnea a los moderados esfuerzos. Con la ecografía transesofágica se hace el diagnóstico de esta anomalía, la cual se asociaba a una insuficiencia mitral y fibrilación auricular. Se procedió a la resección de la membrana fibromuscular y la reparación de dos hendiduras congénitas en el borde del velo anterior de la válvula mitral con buenos resultados. Un año después el paciente se encuentra asintomático y en la ecocardiografía transtorácica se muestra una aurícula izquierda unicameral con una regurgitación mitral trivial.

© 2015 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Delayed diagnosis of a patient with cor triatriatum sinister. Case report

A B S T R A C T

Cor triatriatum is a rare cardiac left congenital anomaly and is unusual for these patients exceed the age of 40 years without surgical correction. The aim of this article was to present a patient of 43 years old who underwent surgery at the age of 5 years for the closure of an atrial septal defect and where the diagnosis of Cor triatriatum was not performed. One month before admission in our Hospital the patient began with palpitations and dyspnea on moderate exertion. Transesophageal ultrasound did the diagnosis of this congenital anomaly, which were associated with mitral regurgitation and atrial fibrillation. We proceeded to resection of the fibromuscular membrane and repair two congenital clefts on the edge of the anterior leaflet of the mitral valve with good results. One year later the patient is asymptomatic and the echocardiogram shows left atrium unicameral with trivial mitral regurgitation.

© 2015 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Cor triatriatum
Congenital Heart diseases

Introducción

El cor triatriatum izquierdo es una rara anomalía que solo ocurre en el 0,1% de los pacientes con anomalías congénitas cardíacas. Church fue el primero en describirla en 1868¹. El cor triatriatum derecho es aún más raro con una incidencia del 0,025 del total de cardiopatías congénitas². Esta anomalía congénita se caracteriza por la presencia de una membrana fibromuscular que subdivide la aurícula izquierda en una cámara proximal que recibe las venas pulmonares y una cámara distal que contiene la orejuela y la válvula mitral. En la mayoría de los casos, esta membrana comunica ambas cámaras a través de uno o más orificios, lo que permite el flujo de sangre a través de las cámaras proximal y distal hacia el ventrículo izquierdo. Esta es la variedad típica. Cuando se asocia a

otras anomalías congénitas cardíacas se denomina variedad atípica, lo cual ocurre entre un 24 y un 80% de los pacientes, mayoritariamente comunicación interauricular en un 50%^{1,2}. Otras cardiopatías asociadas son la comunicación interventricular, la persistencia del ductus arterioso, el drenaje anómalo parcial o total de venas pulmonares, la presencia de una vena cava izquierda, la coartación de la aorta, la aorta bicúspide, la estenosis subvalvular aórtica, la atresia mitral, el arco aórtico interrumpido y la hipoplasia de cavidades izquierdas^{1,3}. En 1962, Lam et al. lo clasificaron en: tipo A, cuando la cavidad proximal recibe las 4 venas pulmonares y la distal contiene la orejuela y la válvula mitral; no existe comunicación interauricular; su vez, este tipo A se subclasificó en A₁, cuando existe una comunicación interauricular a nivel de la cámara proximal, y en A₂, cuando existe una comunicación interauricular a nivel de la cámara distal; tipo B, cuando las venas pulmonares drenan en el seno coronario, y tipo C, cuando la cámara accesoria recibe las venas pulmonares (variedad muy rara). Otras clasificaciones también han sido descritas⁴⁻⁶. Varias hipótesis han sido propuestas para

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javier@cardiovc.sld.cu (F.J. Vázquez-Roque).

explicar la morfogénesis de esta anomalía. La primera hace referencia a una malaseptación provocada por un desarrollo anómalo del septum interauricular. La segunda indica que esta anomalía es producto de una mala incorporación de la vena pulmonar común dentro de la aurícula izquierda. La tercera hipótesis resulta de integrar las 2 anteriores y plantean que la membrana anómala es el resultado del atrapamiento de la vena pulmonar común por el tejido del seno venoso en desarrollo^{1,3-9}. En este artículo, presentamos a un paciente al cual se le hizo un diagnóstico tardío del cor triatriatum y en el que se encontraron 2 hendiduras en el borde del velo anterior de la válvula mitral de origen congénito, que le provocaban una insuficiencia mitral de ligera a moderada como anomalía asociada.

Reporte de caso

Paciente de 43 años de edad, con antecedentes de haber sido intervenido quirúrgicamente para el cierre de una comunicación interauricular a la edad de 5 años. Ahora es referido a nuestro hospital por presentar palpitaciones y disnea a medianos esfuerzos. En el examen físico, se encuentra un soplo sistólico en punta grado 2/6, lo que nos hizo pensar en una valvulopatía mitral. Se le realiza un electrocardiograma donde se puso de manifiesto una fibrilación auricular y en la radiografía de tórax se observa un aumento de la trama vascular indicativa de congestión pulmonar. En la ecocardiografía transtorácica se hace el posible diagnóstico de cor triatriatum y el paciente fue ingresado. Este diagnóstico fue confirmado 2 días después por la ecocardiografía transesofágica, la cual informó la

presencia de una aurícula izquierda dilatada y dividida en 2 cámaras por una membrana, la cual presentaba un orificio de 12 mm que comunicaba ambas cavidades. La cámara posterior estaba muy dilatada y en ella desembocan las 4 venas pulmonares. La cámara anterior contiene la orejuela y comunica con el ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral, la cual es de aspecto anatómico normal, pero con la presencia de una regurgitación mitral central (área 5 cm²) (fig. 1 a y b), insuficiencia tricuspídea ligera, buena función sistólica de ambos ventrículos y una curva de flujo pulmonar de 90 ms. Cinco días después el paciente fue intervenido quirúrgicamente. Se procedió a la reapertura esternal y a la canulación de la aorta y de las venas cavas superior e inferior a través de la aurícula derecha para el establecimiento de una derivación cardiopulmonar total, hipotermia moderada y parada cardíaca cardiopléjica. Se procedió a la apertura de la aurícula derecha, comprobándose el cierre de la comunicación interauricular, donde el parche de pericardio estaba muy calcificado, lo que impidió el abordaje transeptal de la aurícula izquierda. La válvula tricúspide estaba anatómicamente normal y sin dilatación de su anillo. Se procedió al cierre de la aurícula derecha y a la apertura de la aurícula izquierda, donde se encontró una gruesa membrana fibromuscular que dividía la misma en 2 compartimentos, la cual fue reseca en su totalidad (fig. 2 a y b). Se procedió a la revisión de la válvula mitral, en la cual se encontraron 2 pequeñas hendiduras en su velo anterior, las cuales fueron cerradas con puntos de prolene 4/0 y soportes de teflón; además, se hizo comisuroplastia en la comisura posterior con un punto de prolene 3/0 y soporte de teflón (fig. 3 a). Se realizó el cierre de la orejuela izquierda con una sutura circunferencial en bolsa de tabaco

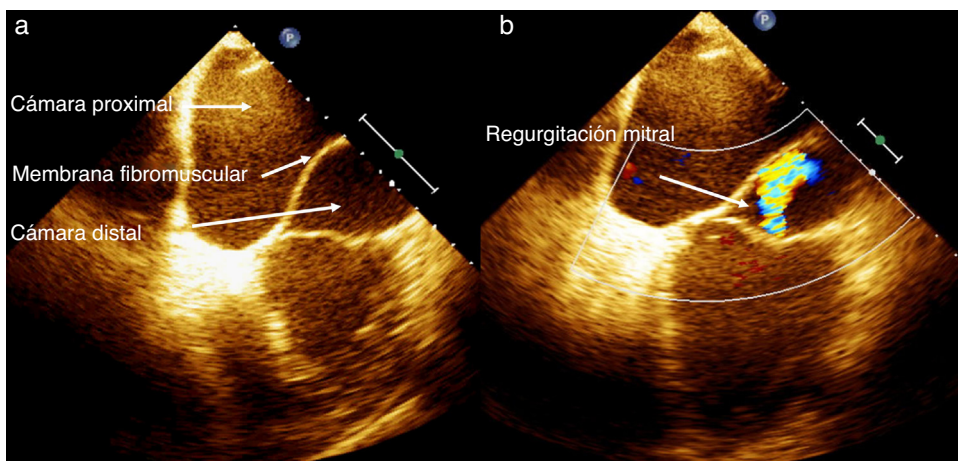


Figura 1. Ecocardiografía transesofágica. a) Muestra la aurícula izquierda dividida por una membrana en una cámara posterior y una anterior (cor triatriatum). b) Regurgitación mitral central (área 5 cm²).

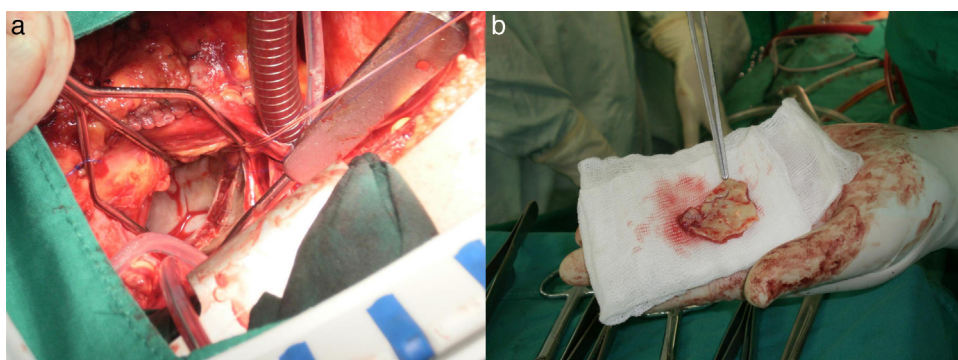


Figura 2. Resultados de la cirugía realizada al paciente (primera parte). a) Luego de la auriculotomía izquierda se encontró una gruesa membrana fibromuscular que dividía la aurícula izquierda en 2 compartimentos. b) La membrana fue reseca en su totalidad, convirtiendo la aurícula izquierda en una cavidad unicameral.

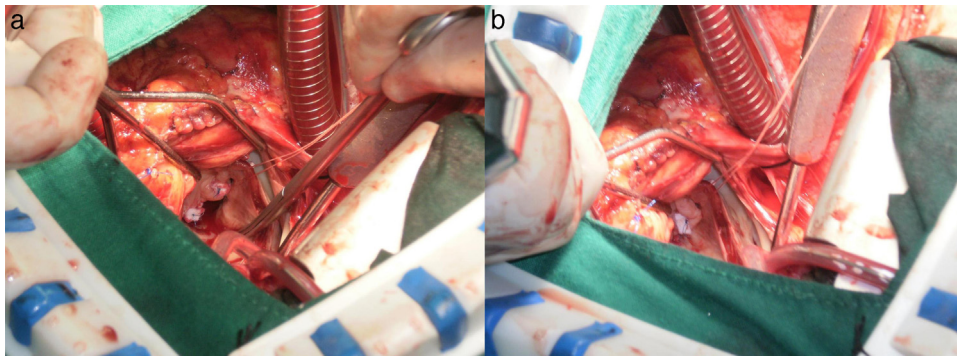


Figura 3. Resultados de la cirugía realizada al paciente (segunda parte). a) Fueron reparadas 2 pequeñas hendiduras en el velo anterior de la válvula mitral con puntos de prolene 4/0 y soportes de teflón. b) Luego de terminada la reparación se muestra la válvula mitral competente.

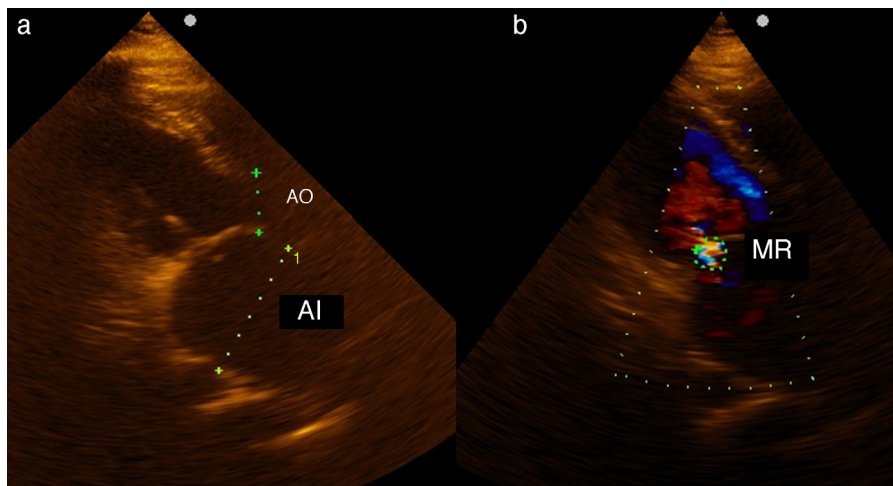


Figura 4. Muestra el resultado de la ecocardiografía transtorácica realizada un año después de la cirugía. a), conversión de la aurícula izquierda en una cavidad unicameral. b), presencia de una regurgitación mitral ligera (área de 0,93 cm²).

de prolene 4/0 y soporte de teflón alrededor de su base. Comprobamos la suficiencia de la válvula mitral (fig. 3 b) y se procedió al cierre de la aurícula izquierda. La salida de circulación extracorpórea fue con apoyo de dobutamina y nitroglicerina a bajas dosis y en la ecocardiografía transesofágica solo se puso de manifiesto una regurgitación mitral trivial. El tiempo de paro anóxico isquemia fue de 45 min y el de circulación extracorpórea de 102 min. En la evolución postoperatoria presentó neumotórax a tensión izquierdo con insuficiencia respiratoria, y fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida que se asoció un con bajo gasto cardiaco que preciso de soporte inotrópico. Posteriormente el alta fue al 15° día de la cirugía. Un año después, el paciente se encuentra clínicamente asintomático, con una fibrilación auricular crónica con respuesta ventricular adecuada y en la ecocardiografía transtorácica se puso de manifiesto la conversión de la aurícula izquierda en una cavidad unicameral y la presencia de una regurgitación mitral ligera con un área de 0,93 cm² (fig. 4 a y b).

Comentarios

Las manifestaciones clínicas del cor triatriatum izquierdo dependen del tamaño del orificio de la membrana y las malformaciones asociadas^{5,6}. Los pacientes que sobreviven más allá de la niñez pueden permanecer asintomáticos y la aparición de la sintomatología está en relación con del tamaño de la comunicación entre las cavidades proximal y distal, y la presencia de una

comunicación interauricular. El orificio en la membrana es restrictivo, así que cuando su tamaño se reduce por fibrosis y calcificación comienzan a aparecer los síntomas y signos de hipertensión venosa y arterial en el árbol vascular pulmonar^{3-6,10,11}, sobre todo en los pacientes sin una comunicación interauricular. En el caso reportado, pensamos que durante la niñez no se hizo el diagnóstico de esta enfermedad y solo se procedió a cerrar la comunicación interauricular. Los síntomas que comenzaron a los 43 años de edad deben estar relacionados con la reducción en el tamaño del orificio de la membrana, que en el momento de la cirugía era de aproximadamente 1 cm, comportándose como una estenosis mitral severa, con la cual hicimos el diagnóstico diferencial. Otros factores fueron la presencia de insuficiencia mitral y fibrilación auricular asociadas. La ecografía transtorácica es la técnica de elección para diagnóstico y la evaluación de la repercusión hemodinámica; la ecografía transesofágica y la resonancia magnética ayudan también al diagnóstico¹²⁻¹⁵. El cateterismo cardiaco se reserva para los casos dudosos o ante la sospecha de la presencia de otras anomalías cardiacas asociadas^{5,10-12}. Lewis, en 1956, realizó la primera incisión de la membrana bajo visión directa usando la hipotermia y el cierre de la entrada de sangre al corazón. Más tarde ese mismo año, Vineberg y Gialloredo reportaron la fractura de la membrana con el dedo, introduciéndolo a través de la orejuela izquierda. La indicación para la cirugía está dada por la magnitud de la sintomatología. La corrección de esta entidad se realiza a través de una esternotomía media longitudinal, el uso de la circulación

extracorpórea, hipotermia moderada y parada cardiaca cardiopléjica, reservándose el uso de la hipotermia profunda y parada circulatoria para los casos con anomalías cardiacas complejas asociadas. El abordaje puede ser a través de la aurícula derecha y del septum interauricular, sobre todo en los infantes, de la aurícula izquierda o combinando ambas vías³⁻⁹. En pacientes ancianos y con elevadas comorbilidades ha sido descrita como forma de tratamiento la dilatación con balón del orificio de la membrana previo a la cirugía, para mejorar su situación clínica y hemodinámica, o como tratamiento definitivo^{4,6}. En nuestro paciente, la presencia de un septum interauricular con un parche de pericardio calcificado impidió que usáramos la vía transeptal. El abordaje a través de la aurícula izquierda nos permitió reseca completamente la membrana y el cierre de las 2 pequeñas hendiduras en el velo anterior de la válvula mitral, que eran las responsables de la insuficiencia mitral. En este artículo reportamos el caso de un paciente al que durante la niñez no se hizo el diagnóstico del cor triatriatum y que necesitó en la adultez una reintervención para corregir esta anomalía y reparar la válvula mitral, con buenos resultados y evolución favorable un año después de la intervención quirúrgica.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

No existen conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA, King H, Girod DA, Hurwitz RA, et al. Cor Triatriatum: Clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg*. 1990;50:562–8.
2. Sánchez JA, López FJ, Rodríguez MJ, López JE. Cor triatriatum dexter en la edad adulta. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63:998–9.
3. Alphonso N, Nørgaard MA, Newcomb A, Udekem Y, Brizard CP, Cochrane A. Cor triatriatum: Presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:1666–71.
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(7):371–6.
5. 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.
6. Zepeda IA, Morcos P, Castellanos LR. Cor triatriatum sinister identified after new onset atrial fibrillation in an elderly man. *Case Rep Med*. 2014;2014:674018.
7. Van Son JA, M, Autschbach R, Mohr FW. Repair of cor triatriatum associated with partially unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:1414–6.
8. Edwin F, Gyan B, Tetley M, Aniteye E. Divided left atrium (cor triatriatum) in the setting of common atrium. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:e49–50.
9. Nakano K, Ayusawa K, Gome A, Nakatani H, Nakamura Y, Sugimoto K, et al. Creation of coronary sinus using left atrial diaphragm in the patient with cor triatriatum and unroofed coronary sinus. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:1893–5.
10. Balsega P, Cazzaniga M, Gómez R, Collado R, Pérez de León J, Villagrà F, et al. Aurícula izquierda dividida: resultados quirúrgicos y seguimiento en el cor triatriatum. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53:1607–12.
11. Salazar JS, Galache JG, Molinero E, Salazar E, Placer LJ, Salazar J. Presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de cuatro casos de cor triatriatum. *Rev Esp Cardiol*. 2001;54:1013–6.
12. Peleato A, Portero M, Ruiz JR. Cor triatriatum en el adulto: ecografía intracavitaria. *Rev Esp Cardiol*. 2006;59:67.
13. Modi KA, Annamali S, Ernest K, Pratep CR. Diagnosis and surgical correction of cor triatriatum in an adult: combined use of transesophageal and contrast echocardiography, and a review of literature. *Echocardiography*. 2006 Jul;23(6):506–9.
14. Gómez R, Maitre MJ, Pérez de León JP, Rico F, Villagrà F, Sánchez P, et al. Cirugía de las cardiopatías congénitas sin cateterismo previo. Valoración preoperatoria e indicación quirúrgica por ecocardiografía bidimensional y Doppler. *Rev Esp Cardiol*. 1989;42:653–7.
15. Balsega P, Cazzaniga M, Gómez R, Collado R, Pérez de León J, Villagrà F, et al. Divided left atrium: Operative results and follow-up in the cor triatriatum. *Rev Esp Cardiol*. 2000;53(12):1607–12.