

Caso Clínico

Cor triatriatum en un paciente adolescente: reporte de caso y revisión de la literatura



Miguel A. Medina-Andrade^a, David Ramírez-Cedillo^a, Jaime Lopez-Taylor^a, Ítalo D. Masini-Aguilera^a, Carlos A. Jimenez-Fernandez^a, Ximena E. Medina Alvarez^a y Rocio A. Peña-Juárez^{b,*}

^a Departamento de Cirugía Cardiorrácica, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México

^b Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde, Guadalajara, Jalisco, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 23 de marzo de 2023

Aceptado el 18 de mayo de 2023

On-line el 21 de junio de 2023

Palabras clave:

Cor triatriatum

Cardiopatía congénita

Cirugía cardíaca

R E S U M E N

Presentamos el caso de un paciente escolar, derivado por la presencia de dolor torácico recurrente, que fue valorado por nuestro servicio donde se diagnosticó *cor triatriatum*, siendo una enfermedad sumamente rara, con una frecuencia del 0,1 al 0,4% de todas las cardiopatías congénitas. Se caracteriza por una membrana fibromuscular que divide la cámara de la aurícula izquierda en 2: una posterior, proximal a la entrada de las venas pulmonares, y otra anterior, que contiene el apéndice auricular y la válvula mitral. Clínicamente puede presentarse como arritmias cardíacas o como una enfermedad obstructiva grave en el periodo neonatal, dependiendo del grado de integridad de la membrana. En este caso se realizó la corrección quirúrgica del defecto, siendo exitosa. Actualmente el paciente se encuentra asintomático y continúa en seguimiento.

© 2023 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. 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/>).

Cor triatriatum in an adolescent patient, case report and literature review

A B S T R A C T

We present the case of a school patient, referred due to the presence of recurrent chest pain, who was evaluated by our service where *cor triatriatum* was diagnosed, being an extremely rare pathology with a frequency of 0.1 to 0.4% of all congenital heart diseases, characterized by a fibromuscular membrane that divides the left atrium chamber into 2, one posterior, proximal to the entrance of the pulmonary veins, and the other anterior, which contains the atrial appendage and the mitral valve. Clinically it can present as cardiac arrhythmias or as a severe obstructive pathology in the neonatal period, depending on the degree of integrity of the membrane. In this case, the surgical correction of the defect was performed, being successful. The patient is currently asymptomatic and continues to be monitored.

© 2023 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. 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 disease

Cardiac surgery

Introducción

El *cor triatriatum* es una alteración cardiológica rara donde la aurícula izquierda se divide en 2 compartimentos por una membrana fibromuscular con un orificio de diámetro variable. Embriológicamente es resultado de una incorporación incompleta de la vena pulmonar común embrionaria a la aurícula izquierda¹, que forma como resultado una cámara auricular proximal o accesoria a la aurícula verdadera, separada en 2 compartimentos por una membrana fibromuscular. La membrana que separa la aurícula en 2 partes varía significativamente en tamaño y forma. De acuerdo con el grado de integridad de la membrana, el *cor triatriatum* puede ser clasificado como obstructivo o no obstructivo².

Es una enfermedad congénita rara que generalmente se diagnostica durante la niñez. Fue descrita por primera vez en 1868 por Church y representa el 0,4% de todas las malformaciones cardíacas²; se encuentra en menos del 0,1% de las cardiopatías clínicamente diagnosticadas³.

La aparición de los síntomas está en relación con las propiedades obstructivas que mimetizan la estenosis mitral y la presencia de una comunicación interauricular. El área de apertura de la membrana no se altera con la edad y la presentación tardía puede obedecer al desarrollo de complicaciones, como insuficiencia mitral o fibrilación auricular^{1,2}. Tanto el momento de aparición de los síntomas como el pronóstico de estos pacientes dependen de 2 factores: por un lado, el diámetro de perforación del orificio de la membrana divisoria fibromuscular, y por otro, el grado de descompresión del compartimento superior a través de una comunicación interauricular, o al conectarse esta a una vía venosa pulmonar externa². En 1965, McGuire et al. realizan una revisión de esta enfermedad en

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alepejz@gmail.com (R.A. Peña-Juárez).

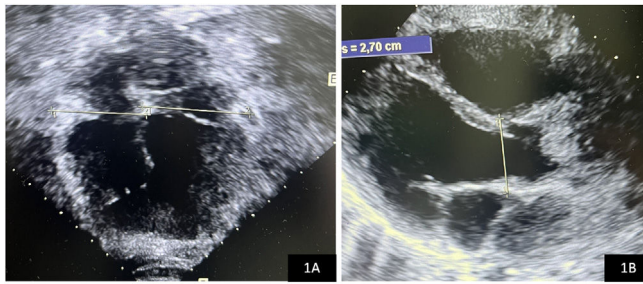


Figura 1. A. Vista de las 4 cámaras donde se observa la membrana dividiendo la aurícula izquierda en 2 cámaras. B. Eje largo en el cual se observa la membrana fibromuscular que se encuentra por arriba de la válvula mitral.

adultos ya que en este grupo de edad se observó congestión pulmonar progresiva y, con ello, el riesgo de daño pulmonar, tratando así de mostrar la importancia del diagnóstico y manejo oportuno de esta afección⁴.

El objetivo de este reporte es exponer el caso de un adolescente con una cardiopatía de rara presentación, en quien se diagnosticó de manera tardía *cor triatriatum sinistrum* típico.

Presentación del caso

Varón de 8 años con diagnóstico de obesidad, cuenta con el antecedente de dolor torácico de inicio y fin súbito sin acompañarse de síntomas vagales, el cual se presenta con esfuerzo físico moderado y acompañado de disnea a medianos esfuerzos desde hace 8 meses.

Fue referido a nuestro servicio para valoración y descartar enfermedad cardíaca. En la exploración física se encuentran ruidos cardíacos rítmicos con soplo expulsivo GII/VI en foco pulmonar, con desdoblamiento amplio y fijo del segundo ruido, sin hepatomegalia y con pulsos normales.

El electrocardiograma muestra bloqueo auriculoventricular de primer grado y crecimiento de aurícula y ventrículo derechos. En el ecocardiograma transtorácico se observa una comunicación interauricular amplia tipo *ostium secundum* de 12 × 14 mm; además, en la aurícula izquierda se observa una membrana que divide la aurícula en 2 cavidades, la membrana presenta un orificio de 3 mm que comunica ambas cavidades; en la cámara posterior desembocan las venas pulmonares y la anterior se comunica con el ventrículo izquierdo (fig. 1A y B) y se observa un conducto arterioso amplio.

Se presenta en sesión medicoquirúrgica, aceptándose para cierre del defecto, ligadura del conducto arterioso y resección de la membrana.

Por medio de una esternotomía media y una timectomía parcial con protocolo de canulación aorto bicava y cardioplejía retrógrada, se realiza abordaje por auriculotomía derecha identificando *septum* interauricular y comunicación interauricular, la cual se amplía identificando membrana en aurícula izquierda con orificio central hacia la válvula mitral. Se realiza resección de la membrana que cubre la válvula mitral, cierre de la comunicación interauricular y ligadura del conducto arterioso, se induce pinzamiento aórtico e hipotermia moderada, referencia en 4 cuadrantes con sutura de monofilamento, y se realiza resección de la membrana de 4 × 3 cm y grosor de 3 mm de espesor, cierre simple de la comunicación interauricular cribosa de 4 × 4 mm (fig. 2) y ligadura del conducto arterioso de 3 mm de boca pulmonar. El tiempo total de pinzamiento aórtico fue de 57 min, y el tiempo de derivación cardiopulmonar de 83 min. Salida de bomba en ritmo sinusal. En el ecocardiograma posquirúrgico no se observan cortocircuitos residuales ni remanente de membrana en aurícula izquierda (fig. 3).

El paciente se extubó a las 12 h posquirúrgicas, egresándose a las 48 h del procedimiento quirúrgico. Actualmente está en seguimiento sin complicaciones.

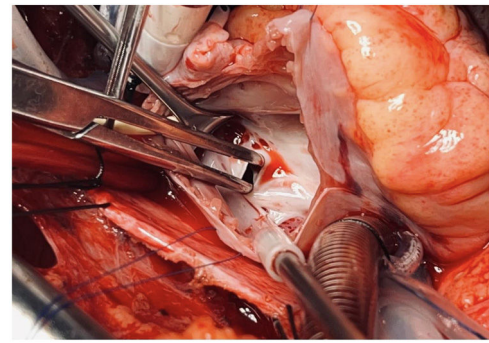


Figura 2. Imagen transquirúrgica que muestra comunicación interauricular.

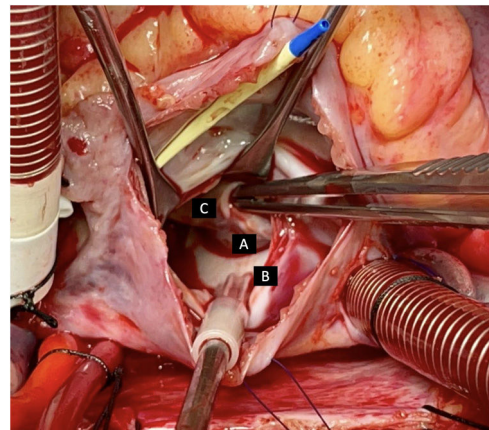


Figura 3. Imagen transquirúrgica de la membrana (C), que se encontraba en la aurícula izquierda. A: *Septum* interauricular. B: Aurícula derecha.

Discusión

El *cor triatriatum* es una enfermedad infrecuente, de etiología desconocida. Existen múltiples teorías embriológicas; sin embargo, ninguna hasta el momento ha sido absolutamente concluyente⁴.

Son múltiples las cardiopatías asociadas, reportándose principalmente conducto arterioso permeable, conexión anómala de venas pulmonares, comunicación interventricular y coartación aórtica³. El caso que reportamos presentaba un conducto arterioso amplio.

Como se mencionó previamente, la presentación clínica depende del grado de obstrucción intraauricular, y las anomalías cardíacas asociadas, la severidad de la falla cardíaca y la hipertensión pulmonar pueden variar². En este paciente, el tamaño de la comunicación interauricular era amplia y no presentaba gradiente a través de la membrana, por ello no presentaba datos de congestión pulmonar.

La resección de la membrana utilizando bomba de circulación extracorpórea es el tratamiento definitivo para estos pacientes; aunque se reporta que el procedimiento quirúrgico de esta enfermedad tiene una mortalidad baja, los resultados quirúrgicos dependen de las cardiopatías asociadas⁴.

La recurrencia de la formación de membrana es baja⁴ y estudios de seguimiento a largo plazo no refieren reoperación, estenosis de venas pulmonares o datos de hipertensión pulmonar^{3–5}. En nuestro caso, hasta el momento no se han observado complicaciones posquirúrgicas.

En muchos países de Latinoamérica el acceso a la atención en cardiopatías congénitas es limitado, teniendo un retraso significativo en el diagnóstico y manejo de estas enfermedades, con el

incremento de morbilidad. Sin embargo, en muchas ocasiones estos pacientes se valoraron previamente por un médico, pasando por alto datos clínicos que pudieran ayudar a la detección oportuna de estos pacientes.

Conclusión

El *cor triatriatum sinistrum* es una anomalía rara y aún más en etapas escolares. Aunque las técnicas de imagen son importantes para su diagnóstico, la clínica nunca debe dejarse a un lado y debe seguir siendo el pilar de la sospecha de las cardiopatías congénitas.

La mortalidad quirúrgica es baja, sin embargo, depende de las cardiopatías asociadas. El caso que presentamos fue un hallazgo incidental.

Consideraciones éticas

Para realizar esta presentación de caso se solicitó y se obtuvo el consentimiento informado de los padres y el paciente para su publicación.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Vizcaino-Alarcón A. *Cor triatriatum* una anomalía cardíaca rara y de difícil diagnóstico. Bol Med Hosp Infant Mex. 2007;64:7–8.
2. Kaori Uenishi E, Arias-Barrera CI, Pitre-Velásquez L, Ariza-La Rotta CA. Caso clínico de *cor triatriatum* en el adulto asintomático: diagnóstico ecocardiográfico. Rev Colomb Cardiol. 2020;27:175–9.
3. Bolio-Cerdán A, Medina-Andrade MÁ, Romero-Cárdenas P, Ruiz-González S, Luna-Valdez CM, González-Peña J. *Cor triatriatum sinistrum*: estrategia diagnóstica y terapéutica. Bol Med Hosp Infant Mex. 2007;64:29–34.
4. Kim D, Kwon BS, Kim DH, Choi ES, Yun TJ, Park CS. Surgical outcomes of *cor triatriatum sinister*: A single-center experience. J Chest Surg. 2022;55:151–7.
5. Nagao H, Tanaka T. Mid-term outcomes of *cor triatriatum* repair: Comparison of biventricular physiology and univentricular physiology. Cardiol Young. 2021;31:186–90.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es