

Reporte de Caso

Cor triatriatum sinister, reporte de un casoJosé Luis Conde Salazar ^{1,a}, Aldrix Josué Sisniegas Razón ^{1,a}, Franz Soplopucó Palacios ^{1,b}Recibido: 16 de noviembre 2022
Aceptado: 28 de diciembre 2022**Filiación de los autores**¹ Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional Cardiovascular – INCOR. Lima, Perú.^a Médico cirujano, residente Cirugía Cardiovascular^b Médico cirujano de tórax y cardiovascular

Este artículo fue presentado a la VI Jornada Anual de casos clínicos para residentes del INCOR.

CorrespondenciaJose Luis Conde Salazar
Calle Chinchaysuyo Mz Q Lot 79,
ENACE. Lima, Perú
+51 988788282**Correo**

jl.conde.08@gmail.com

Financiamiento

Autofinanciado.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Citar comoConde Salazar JL, Sisniegas Razón AJ, Soplopucó Palacios F. *Cor triatriatum sinister*, reporte de un caso. Arch Peru Cardiol Cir Cardiovasc. 2022;3(4):215-219. doi: 10.47487/apcyccv.v3i4.243.

Esta obra tiene una licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional

RESUMEN

Se reporta un caso de cor triatriatum sinister asociado a drenaje venoso pulmonar anómalo, en paciente adulto que debutó con palpitaciones, edema de miembros inferiores, disnea, posteriormente ortopnea, bendopnea y ascitis. El cuadro clínico se inició con episodios de fibrilación auricular, asociado a rehospitalizaciones por falla cardíaca derecha, por lo que se solicitó angiotomografía y ecografía transesofágica que dieron con el diagnóstico final. El abordaje quirúrgico se realizó mediante exéresis total del septum fibromuscular multifenestrado y doble plastia valvular, debido a que presentaba insuficiencia mitral y tricuspídea severas; lo que mejoró la condición clínica del paciente. Se reconoce la importancia de considerar dentro del diagnóstico diferencial de las causas de insuficiencia cardíaca derecha originadas en el atrio izquierdo a esta cardiopatía congénita acianótica.

Palabras clave: Cardiopatía Congénita Acianótica; *Cor Triatriatum*; Membrana Atrial (fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Cor triatriatum sinister, case report

We report a case of cor triatriatum sinister associated with anomalous pulmonary venous drainage in an adult patient who presented with palpitations, lower limb edema, dyspnea, orthopnea, bendopnea and ascites. The clinical picture began with episodes of atrial fibrillation, associated with rehospitalizations for right heart failure, so angiotomography and transesophageal echography were requested, which led to the final diagnosis. The surgical approach was performed by total excision of the multifenestrating fibromuscular septum and double valvular plasty, due to severe mitral and tricuspid insufficiency, which improved the patient's clinical condition. The importance of considering this acyanotic congenital heart disease within the differential diagnosis of the causes of right heart failure originating in the left atrium is recognized.

Keywords: Acyanotic Congenital Heart Disease; Cor Triatriatum; Atrial Membrane (source: MeSH-NLM).

Introducción

El *cor triatriatum*, una anomalía congénita acianótica de la septación atrial, puede ser izquierda (*cor triatriatum sinister*: CTS) o derecha (*cor triatriatum dexter*: CTD). El CTS, inicialmente descrito en 1868, representa el 0,1-0,4% de todos los pacientes con defectos cardíacos congénitos; el CTD, descrita en 1875, es aun más rara y su prevalencia es desconocida ⁽¹⁾. El posible desarrollo de esta membrana sería la fusión embriológica incorrecta de la vena pulmonar primitiva o un atrapamiento de estructuras primitivas del seno venoso ⁽²⁾, pero la base embriológica no ha sido establecida ⁽³⁾. Por otro lado, también se ha considerado que la causa podría ser una persistencia anómala de la vena cava superior izquierda. Histológicamente, corresponde a un *septum* fibromuscular que se inserta medialmente en el margen de la fosa oval y lateralmente puede unirse a la orejuela izquierda del atrio. Esta membrana es incompleta y puede variar desde tener una amplia apertura central hasta presentar múltiples fenestras ⁽⁴⁾. De esta manera forma dos compartimentos (anteroinferior y posterosuperior), la cámara posterosuperior está en comunicación con las venas pulmonares y reciben su drenaje; la cámara anteroinferior está en contacto con la válvula mitral y contiene al apéndice auricular izquierdo ⁽⁵⁾.

La historia natural depende de la fisiología obstructiva y de las anomalías congénitas asociadas al CTS. En la forma obstructiva, debuta como falla cardíaca e hipertensión pulmonar, la severidad de la insuficiencia cardíaca va en función del grado de obstrucción que produce la membrana, infrecuentemente puede ocluirse completamente el drenaje venoso hacia la cámara anteroinferior. No hay predilección por el sexo, la edad de diagnóstico en población adulta usualmente se da entre los 30-60 años, siendo el debut infantil en aquellos con membrana obstructiva ⁽⁶⁾. Presentamos el caso de un paciente con evolución natural del CTS con fibrilación auricular permanente, insuficiencia mitral funcional severa e insuficiencia tricuspídea severa con anuloectasia con buena respuesta al tratamiento quirúrgico.

Reporte del caso

Varón de 47 años, natural de Lima, con antecedente de diabetes *mellitus* hace diez años y tratamiento regular con metformina (850mg al día). Inicia cuadro clínico con palpitaciones hace 8 años, recibe el diagnóstico de fibrilación auricular y es manejado con bisoprolol (5mg al día) y rivaroxabán (20mg al día); posteriormente se añade disnea CF-II, ascitis y edema de miembros inferiores que requirió hospitalizaciones repetidas y fue compensado con diuréticos (espironolactona 25mg al día, furosemida 40mg cada 12 horas) sin un diagnóstico específico. Hace dos años aumenta la ascitis, y la disnea progresa a CF-III, se añade ortopnea, bendopnea y llenura precoz; por lo que es hospitalizado para ampliar estudios.

Al realizarle una angiogramografía (**Figura 1**) se observó la aurícula izquierda dilatada (diámetro 50mm, área 45cm²) y en su interior una membrana localizada a 13mm por encima del velo anterior de válvula mitral que se extendía hasta después del origen de la orejuela y ocupaba el 90% de la luz auricular. Se evidenció el septum interauricular íntegro y cercano a éste la membrana atrial izquierda dejaba una comunicación a nivel de la pared inferior auricular. Las dimensiones de esta comunicación eran de 1.9cm² de área, con 19x12.5mm de diámetros longitudinal y transversal, respectivamente. La membrana descrita era móvil y estaba parcialmente calcificada y poseía 2 adherencias en su extremo superior. El drenaje venoso pulmonar no tenía obstrucción y constaba de 5 venas pulmonares (3 derechas 2 izquierdas) que drenaban en la aurícula izquierda, por lo que se hace el diagnóstico de CTS obstructivo. En este momento el cateterismo derecho no encontró hipertensión pulmonar.

Ocho meses después se realizó una ecocardiografía transesofágica (ETE) (**Figura 2**) donde se evidenció el CTS restrictivo con un gradiente máximo de 5 mmHg, y cuya membrana dejaba un área efectiva de 0.75cm² cercano al septum atrial. La orejuela tenía morfología *chicken wing* y velocidad de vaciado 36 cm/s.

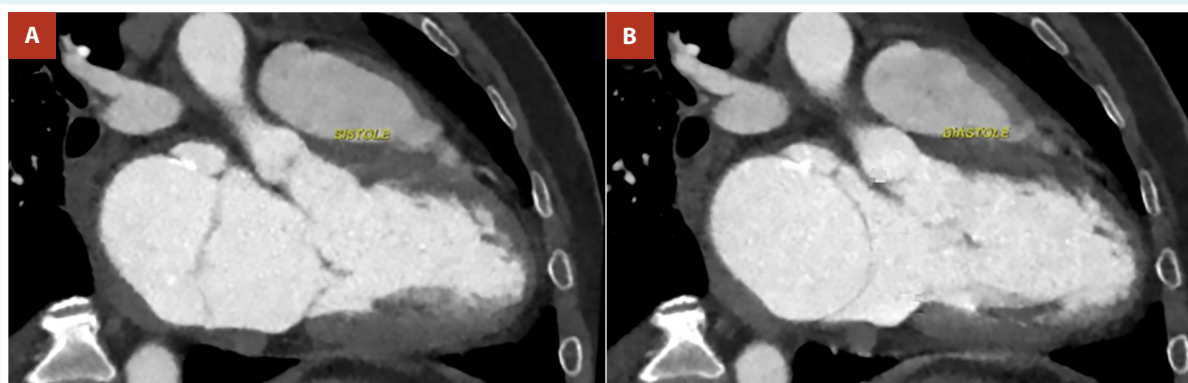


Figura 1. Tomografía contrastada de corazón y grandes vasos: **A)** Membrana atrial izquierda alejándose del plano valvular mitral durante la fase de sístole. **B)** Membrana atrial izquierda acercándose al plano de la válvula mitral durante la fase de diástole.

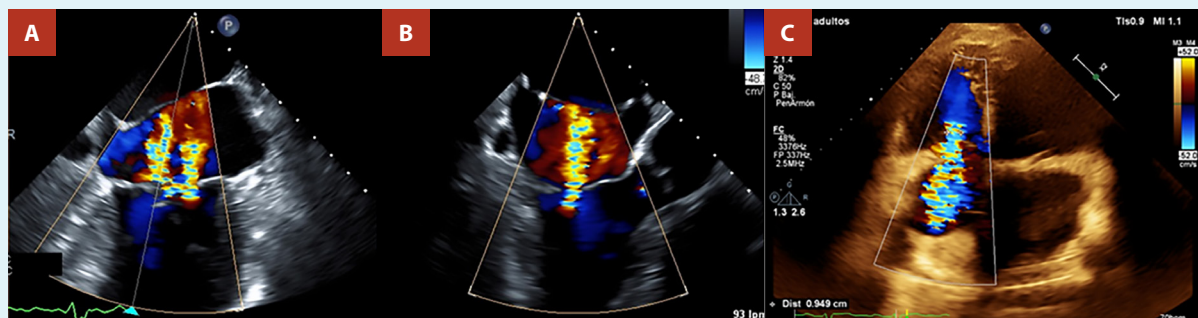


Figura 2. A) Ecografía transesofágica vista medio esofágica dos cámaras, se evidencia AL Doppler color dos jets de regurgitación mitral, además membrana en atrio izquierdo y B) vista medioesofágica eje largo, se evidencia jet de turbulencia en atrio izquierdo con membrana atrial tipo obstructiva. C) Vista apical de cuatro cámaras con Doppler color a nivel de válvula tricúspidee demostrando jet de regurgitación tricúspidee severa.

Se evidenció insuficiencia mitral moderada (2 jets) tipo mixto (degenerativo leve y funcional predominante) con anillo de 36 x 44 mm y patrón de llenado monofásico. También se observó insuficiencia tricúspidee severa funcional con vena contracta de 8 mm y su anillo de 48 mm; fracción de eyección de ventrículo izquierdo 57%; ventrículo derecho dilatado con 61 x 66 x 84mm de diámetros basal, medio y longitudinal, respectivamente y su fracción de acortamiento en 38%. Se evidenció alta probabilidad de hipertensión pulmonar por lo que se realizó cateterismo cardiaco derecho en el cual se evidencia hipertensión pulmonar postcapilar aislada (PAPm 38 mmHg, CAP 25 mmHg, RVP 1.5 U Wood) en el cateterismo izquierdo las arterias coronarias sin lesiones significativas.

En junta de cirugía cardiovascular se decidió abordaje quirúrgico con recomendación final de resección de membrana y plastia mitral-tricúspidee.

Técnica quirúrgica

Se realizó esternotomía media, canulación central aorto-bicaval, abordaje del atrio izquierdo a través del surco de *sondergaard* y transeptalmente se procedió a realizar la exéresis total de la membrana fibromuscular multifenestrada que ocupaba el 90% del diámetro atrial. Al evidenciar dilatación del anillo mitral se realizó anuloplastia mitral con anillo número 30, atrioseptoplastia y por anuloectasia tricúspidee severa se realizó anuloplastia con banda número 30. Se logró salir de circulación extracorporea (CEC) sin dificultad y sin ninguna intercurencia. El tiempo de CEC fue de 133 min y el de clampaje aórtico de 93 min. En la ETE pos-CEC se constata normofunción de plastias mitral y tricúspidee, función biventricular conservada y aurícula izquierda libre de membranas (Figura 3). La membrana extraída fue enviada a anatomía patológica (Figura 4)

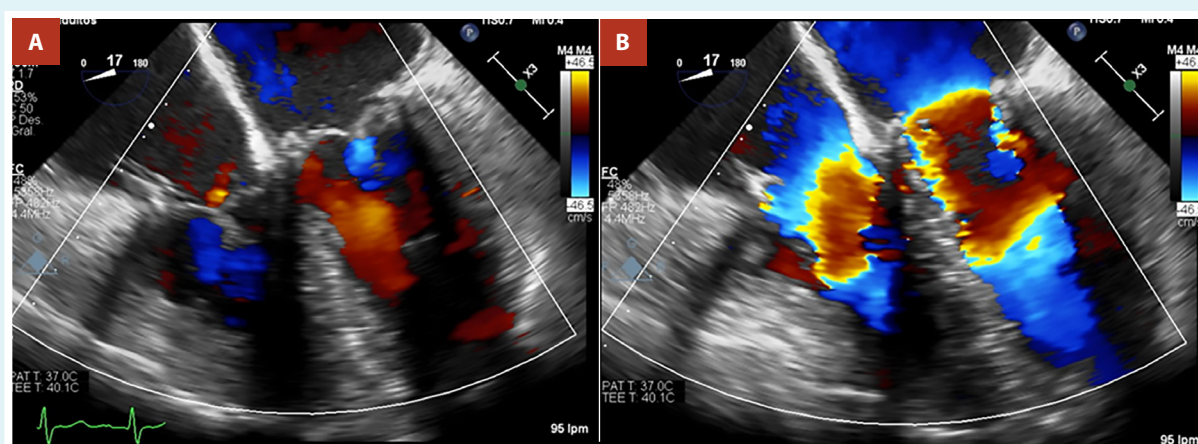


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica vista medio esofágica, cuatro cámaras. A) Ausencia de jet de regurgitación en plastias mitral y tricúspidee durante la fase de sístole. B) Ausencia de restricción en plastias mitral y tricúspidee durante la fase de diástole.

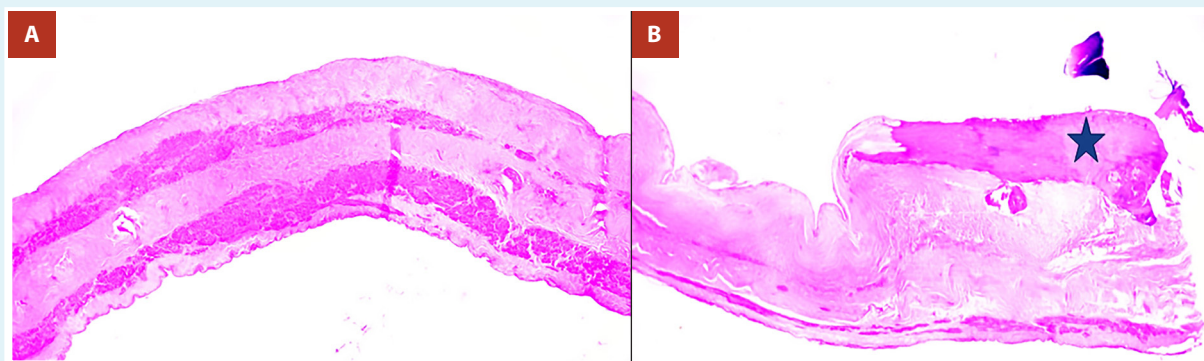


Figura 4. Patología microscópica de membrana extraída. **A)** Fragmento de tejido fibroconjuntivo con cardiomiocitos algunos de aspecto degenerativo; **B)** Fibrosis y áreas de calcificación distrófica (asterisco)

Durante el control, nueve días posteriores a la cirugía, se observa insuficiencia tricúspidea moderada, en un segundo tiempo operatorio se realizó, mediante reesternotomía media, canulación central arterial y venosa bicaval, atriotomía derecha, se evidencia banda número 30 íntegra, con velos tricúspideo anterior y posterior íntegros con prolapso de velo septal, se extrae la banda tricúspidea para proceder a colocar puntos de afrente con *pleget* en la región de la comisura entre el velo anterior y septal (*puntos key*); para, a continuación, proceder a colocar una banda tricúspidea número 30, testeo con solución fisiológica con insuficiencia nula, se cierra atriotomía derecha, desclampaje y salida de CEC; tiempo de clampaje 48 min, tiempo de CEC 80 min. Fue trasladado a cuidados intensivos, extubado a las 5 h con estancia total de 36 h en la unidad y dado de alta al quinto día del posoperatorio asintomático con evolución satisfactoria.

A los 2 meses se realizó ecocardiograma transtorácico donde se evidencia fracción de eyección de ventrículo izquierdo 61%, aurícula izquierda diámetro 47mm y área 29cm², ventrículo derecho 44 x 39 x 64 mm; anuloplastia mitral competente no restrictiva, plastia tricúspidea no restrictiva con insuficiencia leve a moderada, no presencia de membrana interauricular izquierda.

Discusión

El CTS en el adulto junto a la clínica de insuficiencia mitral y fibrilación auricular está asociado con anomalías del tabique interatrial, como el foramen oval permeable (FOP). Si el FOP está a nivel de la cámara posterosuperior, dará un importante shunt izquierda-derecha (I-D) imitando al drenaje venoso pulmonar anómalo total con lo que el ventrículo derecho puede dilatarse. Si el FOP está en la cámara anteroinferior, la clínica será de estenosis mitral y el shunt I-D será menor⁽⁷⁾. A diferencia de lo anterior, en nuestro paciente el septo interauricular se mantuvo íntegro y la insuficiencia mitral fue por dilatación de anillo a pesar de que la membrana fue obstructiva, esto podría explicarse por la sobrecarga de volumen en la cámara posterosuperior que progresivamente causaría dilatación en

conjunto del anillo mitral y del ventrículo izquierdo similar al caso reportado por Nakajima *et al.*⁽⁸⁾.

El CTS se asocia comúnmente con anomalías del retorno venoso en forma de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial o total, el paciente tuvo la variante de tres venas pulmonares derechas y dos izquierdas⁽⁹⁾. Los síntomas predominantes fueron disnea, edema de miembros inferiores y palpaciones, que correspondían a la insuficiencia mitral severa con insuficiencia tricúspidea severa, esta última secundaria a anuloplastia propiciada por la fibrilación auricular a su vez producida por la dilatación del atrio izquierdo por la fisiología obstructiva de la membrana. Se han observado reportes de CTS resaltando que la CF de disnea depende del número y tamaño de las fenestraciones en la membrana atrial⁽¹⁰⁾. Como se observó en la angiotomografía inicial y en la ETE posterior el agujero que dejaba la membrana fue disminuyendo de dimensión, lo que explicaría el diagnóstico tardío y permitiría la avanzada clínica de falla cardíaca derecha.

El *gold standard* diagnóstico es la ecocardiografía transtorácica 2D⁽⁷⁾ y también está descrita la ETE; porque revelan en tiempo real la dinámica y el tamaño de las fenestraciones. La angiotomografía proporciona anatomía detallada y se prefiere al cateterismo cardíaco por no ser invasivo⁽¹¹⁾. El cateterismo determina el gradiente entre ambas cámaras, siendo el promedio de 20 a 25 mmHg⁽⁷⁾ en el paciente el gradiente calculado fue de 5 mmHg. Se ha reportado el diagnóstico prenatal asociado a derrame pericárdico evaluado durante el primer trimestre de la gestación⁽¹²⁾.

Existen dos abordajes quirúrgicos, si la cámara posterosuperior está agrandada (niños grandes y adultos) se incide por la parte derecha de la cámara detrás del surco interauricular. Cuando la cámara posterosuperior es pequeña y la aurícula derecha es grande (neonatos e infantes) es preferible abordarlo por el atrio derecho⁽⁷⁾. El paciente fue abordado por el atrio derecho para facilitar la anuloplastia tricúspidea. La tasa de supervivencia a 5 y 15 años es 96 y 88% respectivamente⁽¹⁾. Está descrita la reestenosis cuando la resección de la membrana es incompleta.

En conclusión, se reporta el presente caso al ser una cardiopatía congénita acianótica de muy rara frecuencia, más aún infrecuente en su debut en la edad adulta.

Contribución de los autores

Todos los autores participaron en el diseño del estudio, revisión, redacción y aprobación de la versión final del manuscrito.

Referencias bibliográficas

1. Al Kindi HN, Shehata M, Ibrahim AM, Roshdy M, Simry W, Aguib Y, et al. Cor Triatriatum Sinister (Divided Left Atrium): Histopathologic Features and Clinical Management. *Ann Thorac Surg.* 2020;110(4):1380-1386. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.01.025.
2. Manenti A, Sighinolfi P, Mattioli A. Deep Inside Pathology of Cor Triatriatum Sinister. *Ann Thorac Surg.* 2021;112(3):1038-1039. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.10.074.
3. Zheng Y, Zhu W, Huang X, Lin D. Loeffler's group 2 cor triatriatum sinistrum with mobile left atrial thrombus - a case report and literature review. *Cardiol Young.* 2021;31(4):666-668. doi: 10.1017/S1047951120004497.
4. Kokotsakis J, Anagnostakou V, Almpanis G, Paralikas I, Nenekidis I, Kratimenos T, Prapa E, Tragotsalou N, Lioulas A, Mazarakis A. Cor triatriatum presenting as heart failure with reduced ejection fraction: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2011;6:83. doi: 10.1186/1749-8090-6-83.
5. Diestro JDB, Regaldo JJH, Gonzales EM, Dorotan MKC, Espiritu AI, Pascual JLR 5th. Cor triatriatum and stroke. *BMJ Case Rep.* 2017;2017:bcr2017219763. doi: 10.1136/bcr-2017-219763.
6. Rudienė V, Hjortshøj CMS, Glaveckaitė S, Zakarkaitė D, Petruilionienė Ž, Gumbienė L, et al. Cor triatriatum sinistrum diagnosed in the adulthood: a systematic review. *Heart.* 2019;105(15):1197-1202. doi: 10.1136/heartjnl-2019-314714.
7. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Hanley FL. *Cor Triatriatum.* Kirklín / Barratt-Boyes Cardiac Surgery. 4ta ed. Oxford: Elsevier Books; 2012.
8. Nakajima T, Van Hung D, Hiramatsu Y. Adult Obstructive Cor Triatriatum with Severe Mitral Regurgitation: A Case Report. *Heart Surg Forum.* 2021;24(3):E578-E579. doi: 10.1532/hfsf.3871.
9. Ishiwari K, Nomura K, Ko Y, Hamaya I, Momoki K, Takagi T. Cor triatriatum sinister with left anomalous pulmonary venous drainage to innominate vein: what to do with the vertical vein? *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;69(4):731-735. doi: 10.1007/s11748-020-01533-w.
10. Stiermaier T, Reil JC, Eitel I. Cor triatriatum sinister. *Clin Res Cardiol.* 2018;107(5):447-448. doi: 10.1007/s00392-017-1197-8
11. Tamkeviciute L, Tumenas A, Binukrishnan S, Arzanauskaite M. Multimodality Imaging of Cor Triatriatum Sinister in an Adult. *Radiol Cardiothorac Imaging.* 2020;2(6):e200367. doi: 10.1148/ryct.2020200367.
12. Cánovas E, Cazorla E, Alonzo MC, Jara R, Álvarez L, Beric D. Prenatal diagnosis of cor triatriatum sinister associated with early pericardial effusion: A case report. *World J Clin Cases.* 2021;9(17):4395-4399. doi: 10.12998/wjcc.v9.i17.4395.