

# Cor Triatriatum: Presentación de un caso

Dr. Abdón Castro\*  
Dr. Ronald Ocampo\*\*  
Dr. Hernando Muñoz\*\*\*  
Dr. Oscar Castro\*\*\*\*  
Dr. Luis D. Feoli\*\*\*\*\*

En 1929, Andral, citado por Perloff (29), fue el primero en describir esta anomalía y fue Borst quien le dio nombre. La anomalía se caracteriza por la desembocadura de las venas pulmonares en una cavidad postero-superior separa de otra anteroinferior por un fino septum fibromuscular que habitualmente tiene uno o varios agujeros, aunque rara vez no está perforado. Casi todos concuerdan en que la lesión resulta de la incompleta incorporación de la vena común embrionaria a la aurícula izquierda (16 (18)). Hasta 1960 se habían descrito 30 casos y Keith (21), estimó su frecuencia en 0.1% dentro de las cardiopatías congénitas, aunque en otro estudio (19) fue de 0.4% en 474 autopsias en un período de 25 años. En 1965, aparecieron los primeros reportes de éxito quirúrgico (23) (33). En 1963, Je-

gier (19) describió 3 casos con un éxito quirúrgico. Posteriormente, han aparecido reportes con más frecuencia (1), ya sean descripciones anatómicas o quirúrgicas. Como este es el primer caso encontrado en nuestro hospital y fue diagnosticado preoperatoriamente, hemos creído conveniente describirlo y revisar la literatura, toda vez que es susceptible de tratamiento quirúrgico.

## Descripción del caso

Es un paciente del sexo masculino, que ingresó a los 9 meses de edad para realizarle estudio hemodinámico, porque en un internamiento previo tuvo edema de pulmón, que motivó la sospecha clínica de lesión obstructiva izquierda. Previamente a los 6 meses de edad un estudio hemodinámico sólo demostró una leve hipertensión arterial pulmonar (40 mm Hg) con presión capilar normal (7 mm Hg). El parto fue eutócico con Apgar de 5 al minuto y 6 a los 5 minutos y con un peso de 900 gramos. Presentó dificultad respiratoria leve al nacimiento y posteriormente inició una mayor severidad del cuadro que se prolongó por espacio de 36 horas. Este cuadro cedió con tratamiento de sostén (calor, humedad, oxígeno nasal). A las 72 horas de edad, presentó paro respiratorio, el cual cedió con maniobras externas. En ese momento la exploración cardiopulmonar era clínicamente normal. A partir de esta fecha, el niño inició una serie de paros respiratorios en forma irregular y transitoria que cedían con

- 
- \* Cardiólogo - Hospital Nacional de Niños. Dr. Carlos Sáenz Herrera.
  - \*\* Residente - Hospital Nacional de Niños. Dr. Carlos Sáenz Herrera.
  - \*\*\* Cardiólogo - Hospital Nacional de Niños. Dr. Carlos Sáenz Herrera.
  - \*\*\*\* Neumólogo - Hospital Nacional de Niños. Dr. Carlos Sáenz Herrera.
  - \*\*\*\*\* Neomatólogo - Hospital Dr. Rafael A. Calderón Guardia.

maniobras externas y que se prolongaron por espacio de 7 días. Entre tanto estuvo recibiendo oxígeno nasal, 1 litro por minuto. A partir del décimo día de edad no volvió a presentar paros respiratorios, sin embargo presentó cianosis generalizada al suspender el oxígeno por diez días más. A partir del 21 día de edad continúa con O<sub>2</sub> al 40% en la incubadora hasta el día 34 de edad en que puede suspenderse definitivamente sin presentar cianosis. Se transfunde en dos ocasiones por hemoglobinas de 7.4 y de 7.8 gr/dl. Se pasó a cuna con un peso de 1.900 gramos después de 2 meses y 13 días de estar en incubadora.

Se operó de hernias inguinales a los 2 y medio meses de edad. A los 3 y 5 meses de edad, tuvo cuadros claros de infección pulmonar. Posteriormente a esto se realizó el primer estudio hemodinámico. Entre los 6 y 8 meses tuvo varios internamientos por insuficiencia cardíaca. En el interin fue diagnosticado además de hipotiroideo. Entre los antecedentes familiares se encontró: abuela paterna y abuelo materno diabéticos e hipertensos. Ambos padres y una hermana sanos. La exploración física mostró siempre datos de cianosis que mejoraba con el O<sub>2</sub> y en las últimas fechas insuficiencia cardíaca. Siempre llamó la atención la ausencia de soplos. Las placas de tórax (Fig. 1) mostraron cardiomegalia de grado variable con procesos infecciosos neumónicos intermitentes, pero sobre todo, congestión pulmonar acentuada en las últimas fechas. El FCG (fig. 2) dio datos de hipertrofia ventricular derecha. Los cateterismos cardíacos mostraron: el primero sólo leve hipertensión arterial pulmonar (40 mm Hg). No se hizo angiografía. El segundo dio hipertensión arterial pulmonar de 100 mm de Hg y presión capilar aumentada de 19 mm Hg.. Se pasó por un agujero oval valvulado a la orejuela izquierda.

La angiografía (fig. 3) mostró una aurícula izquierda dividida en dos por un tabique. En la porción posterosuperior desembocaban las venas pulmonares y la presión era alta. En la anteroinferior estaba la válvula mitral y la orejuela. Se hizo el diagnóstico de Cor Triatriatum y finalmente se sometió a cirugía con hipotermia profunda encontrándose un tabique que dividía la aurícula izquierda en dos compartimientos, comunicados por un pequeño agujero cerca del foramen ovale. Se resecó. El postoperatorio se caracterizó por

edema pulmonar y por el desarrollo de insuficiencia renal. Falleció a las 24 horas de operado por una hiperpotasemia severa.

## Discusión

El Cor Triatriatum es un defecto poco frecuente, considerándolo Keith (21) con una frecuencia de 0.1% dentro de las malformaciones congénitas cardíacas. La primera descripción de la anomalía fue hecha en 1829 por Andral y fue Borst quien le puso el nombre que actualmente lleva. Desde el punto de vista anatómico, la anomalía consiste en el drenaje de las venas pulmonares en una sola vena común separada por un fino septum fibromuscular de la porción anteroinferior de la aurícula izquierda constituida por la orejuela y la válvula mitral. El septo que divide la aurícula tiene uno o varios agujeros cuyo tamaño determinará el grado de obstrucción. Se puede asociar a otras malformaciones, siendo la comunicación interauricular y la persistencia del conducto arterioso las más frecuentes. Se ha reportado asociado a otras anomalías tales como la coartación de la aorta (15), tetralogía de fallot, comunicación interventricular, canal A-V común, transposición de las grandes arterias. La mayoría de los casos son de la aurícula izquierda pero han sido descritos casos de la derecha (7) (17) (30) (32).

La historia de estos pacientes casi siempre se inicia durante la lactancia y se puede decir que nunca en el período neonatal. Hay casos descritos a las 7 semanas (24) y 10 semanas de edad (9).

La severidad de los síntomas dependerá del grado de obstrucción, de tal manera que hay un caso descrito como hallazgo de autopsia en una anciana de 70 años. En los lactantes con obstrucción severa hay disnea, tos, retraso en el desarrollo pondoestatural, sudoración y dificultad para alimentarse. En los niños se manifiesta con períodos de tos, episodios de edema pulmonar, infecciones de parénquima pulmonar a repetición. La forma no complicada es acianótica aunque se puede ver cianosis moderada en los períodos de insuficiencia cardíaca. Se puede observar ligera deformidad del área precordial. La palpación del precordio generalmente es anormal, excepto en los casos sintomáticos; aus-

cultatoriamente, el primer ruido es normal. Hay desdoblamiento del segundo ruido que puede mostrar los cambios propios de la hipertensión arterial pulmonar. Habitualmente no hay soplos, pero han sido descritos continuos, generados, posiblemente en el agujero del septum fibromuscular. Asimismo, se puede originar en este sitio dos tipos más de soplos: uno presistólico y otro mesodiastólico, obviamente que son raros. También se puede oír un soplo de regurgitación cuando la hipertensión pulmonar es severa y condiciona insuficiencia tricuspídea. En ocasiones, en la cirugía se ha encontrado insuficiencia mitral (válvula hipoplásica).

El electrocardiograma muestra casi siempre ritmo sinusal, pero hay casos descritos de fibrilación auricular. Las ondas P picudas indicativas de hipertrofia de la aurícula derecha, son, en cierta manera de esperar aunque se ha descrito ondas P anchas y con muesca sugestivas de crecimiento auricular izquierdo. Hay desviación del eje a la derecha a diferentes grados con hipertrofia del ventrículo derecho. Las placas de tórax mostraron signos de congestión pulmonar en diferentes grados. La silueta cardíaca puede ser de tamaño normal, aunque se anotan varios grados de cardiomegalia producidos a expensas de crecimiento de las cavidades derechas. De particular interés resulta el observar crecimiento de la aurícula izquierda ya que esta cavidad es de tamaño normal. La combinación de congestión pulmonar más aurícula izquierda pequeña es muy sugestiva de Cor Triatriatum. Se ha descrito calcificación del anillo fibromuscular pero nunca se le ha observado radiológicamente (27). Desde el punto de vista hemodinámico, se comporta igual que la estenosis mitral, con la diferencia de que la presión en la aurícula izquierda es normal, asumiendo que se entre en la orejuela. En nuestro caso se pudo entrar a las dos cavidades. Existen varios reportes de seguimientos de estos pacientes. Inicialmente tienen hipertensión arterial pulmonar que cede poco a poco (2, 5, 16, 19, 26, 33). El diagnóstico definitivo se establece con el ángulo selectivo. Se debe hacer la inyección de preferencia en la cámara de presión alta o en la arteria pulmonar y esperar la recirculación, aunque el peligro de edema pulmonar es alto. Se ha hecho incapié en el valor diagnóstico del angiocardiógrama (26) (31).

La mayoría fallece en los primeros meses de vida y casi el 90% antes de los dos años. Si existe una comunicación interauricular puede llegar hasta la adolescencia. La muerte se debe a edema pulmonar, neumonía, o una combinación de ambos. El tratamiento obviamente es quirúrgico. La primera descripción de éxito fue hecha en 1956 (23) (33). Hasta 1968, Wolfe encontró 24 casos tratados quirúrgicamente con éxito, de éstos seis tenían menos de 2 años.

Tan pronto como el diagnóstico se establece debe ser sometido a cirugía aunque hay casos de cirugía en donde no se observó el septum (24) y se le encontró en la autopsia, aunque otros los descubrió el cirujano por su insistencia de explorar la aurícula izquierda (20). En general se recomienda que la visión por la orejuela izquierda no se haga, por las dificultades de ver el agujero. Se prefiere hacer la incisión grande aunque en los lactantes es difícil esta maniobra. La hipertensión pulmonar regresa después de la operación.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.- AHNC, HOSIER DM, SIRAK H.D.: Cor Triatriatum. A case report and review of others operative cases. *J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 56: 177, 1968.
- 2.- ANDERSON R.C., VARCO R.L.: Cor Triatriatum. Successful diagnosis and surgical correction in a three years old girl. *Amer J. Cardiol.* 7:436, 1961.
- 3.- BARNES C.G., FINLAY A.V.: Cor Triatriatum. *Brit. Med. J.* 14:283, 1952.
- 4.- BARRET N.R., HICKIE J.B.: Cor Triatriatum. *Thorax* 12:24, 1957.
- 5.- BELCHER J.R., SOMERVILLE W.: Cor Triatriatum (Stenosis of the common pulmonary vein; succesful treatment of a case) *Brit Heart J* 21: 1280, 1959.
- 6.- BERRSTEIN J. NOLKE A.C. REED J.O.: Extrapulmonary stenosis of the pulmonary veins. *Circulations* 19: 891, 1959.
- 7.- CHOUZA M. AZCUNA J.L., BILBAO F. VIGIL, E. CABRERA A., MONDRAGON F.: Cor Triatriatum dexter. Presentación de un caso, *Rev. Española de Cardiología.* 30:457, 1977.

- 8.— DARKE C.S., EMERY J.L., LOBER P.:  
Triatrial heart. *Brit Heart J.* 23:329, 1961.
- 9.— DOXIADIS, S.A., EMERY J.L.:  
Case of triatrial Heart. *J. Pediatr.* 42:87, 1953.
- 10.— FERENCZ, C., DAMMAN G.F.:  
Significance of the pulmonary vascular bed in congenital heart disease. V. Lesions of the left side of the heart causing obstruction of the pulmonary venous return. *Circulation* 16:1046, 1957.
- 11.— GERLIS L.M., ANDERSON R.H.:  
Cor Triatriatum. Dexter With imperforate Ebstein's anomaly. *Brit Heart J.* 38:108, 1976.
- 12.— GIALORETTO O.P., VINEBERG, A.:  
Case of a cor triatriatum studied five years after surgery. *Amer J. Cardiol.* 9:598, 1962.
- 13.— GIBBONS E., JEGIER W., MURPH D.R.:  
Cor Triatriatum: Clinical, hemodynamic and autopsy studies and long term observation after open surgical correction (abstracts) *Circulation*: 22-755, 1960.
- 14.— GORDON S., TIMMIS G.C., BROUGH J.:  
Cor Triatriatum with connection of accessory atrial chamber to the coronary sinus. *Amer J. Cardiol.* 14:709, 1964.
- 15.— GOUSSIOS, A., COTTON, E.K.:  
Cor Triatriatum associated with coarctation of the aorta. *Amer J. Dis. Child* 99:451, 1960.
- 16.— GRONDIEN C. LEONARD A.S., ANDERSON, R.C., AMPLATZ K.EI; EDWARDS J.E., VARCO R.L.:  
Cor Triatriatum: a diagnostic surgical enigma. *J. Thorac Cardiovasc. Surg.* 48:527, 1964.
- 17.— HANSING C.E., YOUNG W., ROWE G.G.:  
Cor Triatriatum dexter, persistent right sinus venous valve. *Am. J. Cardiol.* 30:559, 1972.
- 18.— HUDSON R.E.:  
*Cardiovascular Pathology.* London, Edward Arnold Publisher Ltd. 1965.
- 19.— JEGIER W., GIBBONS J.E., WIGLESWORTH F.W.:  
Cor Triatriatum clinical, hemodynamic and pathological studies. Surgical correction in early life. *Pediatrics* 31:255, 1963.
- 20.— JORGENSEN R., FERLIC R.M., VARCO R.L. LILLEHEI W.C., ELLIOT R.S.:  
Cor Triatriatum *Pediatrics* 36:101, 1967.
- 21.— KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P.:  
Heart disease in infancy and childhood. The Macmillan Company, New York, Pág. 3, 1967.
- 22.— LAM C.R., GREEN E., DRAKE E.:  
Diagnosis and surgical correction of two types of triatrial heart. *Surgery* 51:127, 1962.
- 23.— LEWIS F.J., VARCO R.L., TAUFIC M., NIAZI S.A.:  
Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg. Gynec. Obstet* 102:713, 1956.
- 24.— MAXWELL G.M., YOUNG W.P., ROWE G.G., CONNORS D.M.:  
Cor Triatriatum. *J. Pediatr.* 50 71, 1957.
- 25.— Mc GUIRE L.B., NOLAN T.B., REEVE R., DAMMAN, J.F.:  
Cor Triatriatum as a problem of adult heart disease. *Circulation* 31:263, 1965.
- 26.— MILLER G.A., ONGLEY P.A., KINCAID O.W. SWAN. H.J.C.:  
Cor Triatriatum Hemodynamic and angiographic diagnosis. *Amer. Heart J.* 68:298, 1964.
- 27.— NIWAYAMA G.:  
Cor Triatriatum. *Amer Heart J.* 59:291, 1960.
- 28.— PERDENSEN. A., THERKELSEN F.:  
Cor Triatriatum: a rare malformation of the heart, probably amenable to surgery. *Amer. Heart J.* 47:676, 1954.
- 29.— PERLOFF J.K.:  
The clinical recognition of congenital heart disease. W.B. Saunders Company. Philadelphia. Pág. 121, 1970.
- 30.— RUNCIE J.:  
A complicated case of Cor Triatriatum dexter *Brit, Heart J.* 30:729, 1968.
- 31.— SOMMERVILLE J.:  
Masked Cor Triatriatum *Brit Heart J.* 28:55, 1966.
- 32.— VEREL D., PILCHER J., HYNES D.M.:  
Cor Triatriatum dexter *Brit Heart J.* 32:714, 1970.
- 33.— VINEBERG A., GIALLORETO O.:  
Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein (cor triatriatum). *Canad Med. Ass. J.* 74:719, 1956.

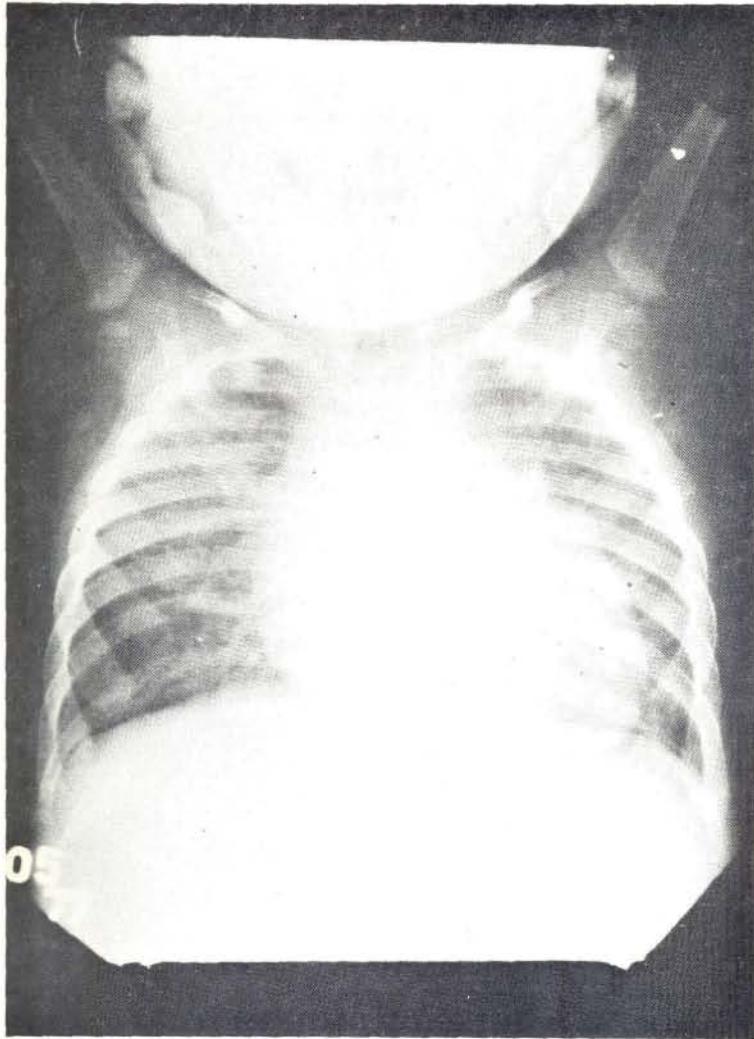


Fig. 1. La placa de tórax muestra una cardiomegalia grado II, con arco de la pulmonar prominente y sobre todo predomina la congestión pulmonar.

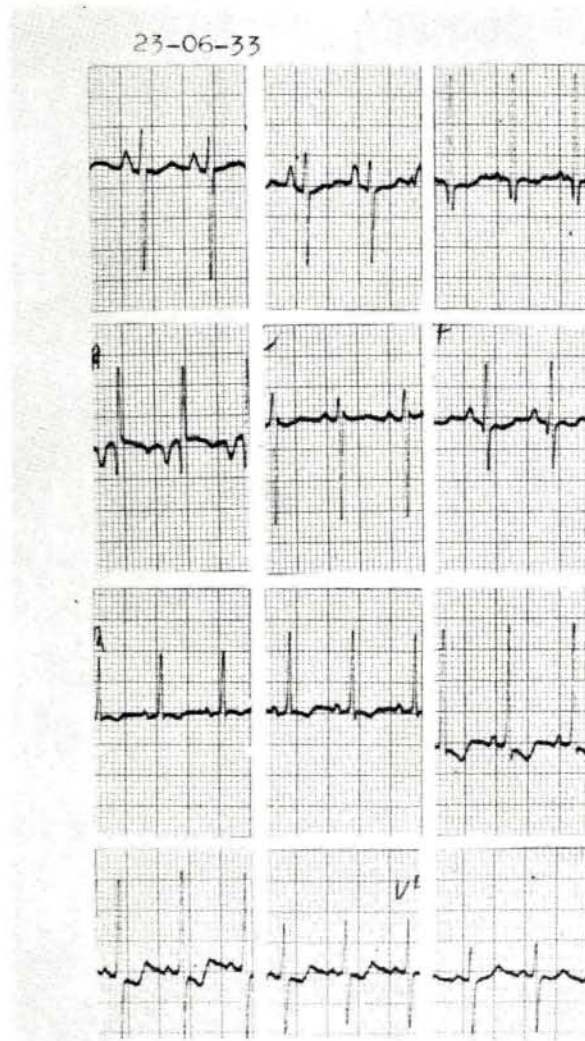


Fig. 2. El ECG muestra hipertrofia del ventrículo derecho con dilatación del mismo. Hay crecimiento de la aurícula derecha.



Fig. 3. Nótese en el cineangiograma como el catéter está colocado en la vena pulmonar común. Se observa bien el plano valvular mitral. El ventrículo izquierdo es de tamaño natural.