

Cor Triatriatum Sinister: un defecto intraauricular infrecuente con una presentación aún menos frecuente

Cor Triatriatum Sinister: A rare atrial defect with an even less common presentation

Dr. Gianfranco Corbascio P.¹

¹Laboratorio de Ecocardiografía del Adulto. Centro Cardiovascular Regional Centroccidental ASCARDIO.

RESUMEN

El cor triatriatum sinister es una anomalía cardíaca congénita poco común, con una prevalencia en la población general inferior al 0,004 % y del cual se han notificado menos de 350 casos desde 1968, caracterizado por la presencia de un diafragma fibromuscular anormal que divide a la aurícula izquierda en dos cámaras, donde la calidad de la comunicación entre ambas cámaras representa el factor determinante para la presentación de las manifestaciones clínicas, siendo tardía si la abertura no es restrictiva o existe comunicación entre la cámara proximal y la aurícula derecha. Se presenta el caso de un paciente masculino de 76 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y fibrilación auricular, quien presenta episodios de síncope recurrentes y disnea a moderados esfuerzos. Los estudios de imagenología cardiovascular

demonstraron dilatación auricular izquierda con la presencia de una membrana intraauricular multifenestrada, hallazgos compatibles con esta entidad.

SUMMARY

Cor triatriatum sinister is a rare congenital cardiac anomaly, with a prevalence in the general population of less than 0.004 %, fewer than 350 cases have been reported since 1968. This entity is characterized by the presence of an abnormal fibromuscular diaphragm that divides the left atrium in two chambers, where the nature of the communication between both chambers are the determining factor of clinical manifestations, that could be late if the opening is not restrictive or there is communication between the proximal chamber and the right atrium. We present the case of a 76-year-old male patient, with a history of arterial hypertension and atrial fibrillation, who presents recurrent episodes of syncope and dyspnea on moderate exertion. Cardiovascular imaging studies demonstrated left atrial dilatation with the presence of a multifenestrated intraatrial membrane, findings consistent with this entity.

CORRESPONDENCIA:

Dr. Gianfranco Corbascio P.

Dirección: Prolongación de la carrera 17 con calle 12, Barrio La Feria, ASCARDIO. Barquisimeto, Venezuela.

Tel: +58 424-6426739

E-mail: gcorbascio@gmail.com

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERÉS DE LOS AUTORES:

Sin conflicto de interés.

Recibido en: Mayo, 30 de 2023

Aceptado en: Junio, 02 de 2023

INTRODUCCIÓN

Desde que Church describió en 1868, la presencia de un diafragma fibroso que dividía la cavidad auricular izquierda en dos cámaras, surgió el interés por caracterizar los diferentes defectos intraauriculares que podían derivarse de defectos

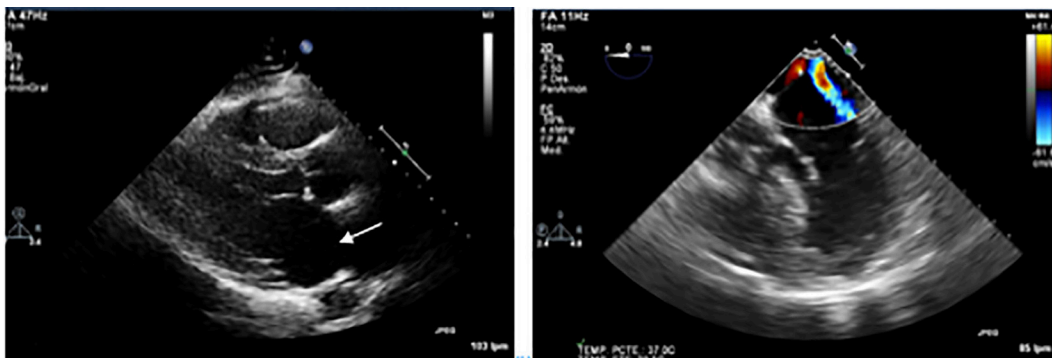
del desarrollo embrionario de las venas pulmonares o del septum interauricular, tales como el cor triatriatum. La escasa prevalencia de este defecto y su variable curso clínico, dificultan su reconocimiento y temprana corrección en los casos con indicación de resección quirúrgica, condicionada por el grado de obstrucción hemodinámica del defecto.

CASO CLÍNICO

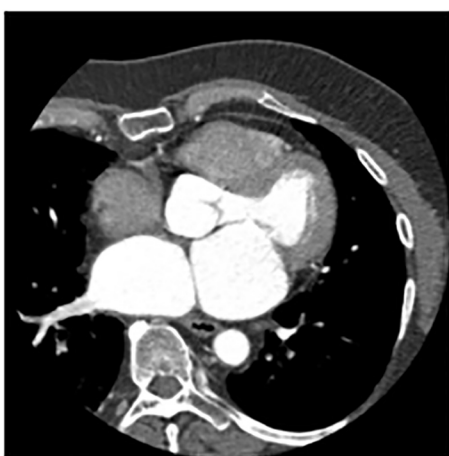
Paciente masculino de 76 años de edad, natural de Francia y procedente del Estado Yaracuy, con antecedente de hipertensión arterial y fibrilación auricular permanente, quien inició enfermedad actual un mes previo a su consulta, cuando presenta pérdida súbita del estado de consciencia, de duración inferior a un minuto y con posterior recuperación *ad integrum*, sin desencadenantes aparentes y en reposo, con posterior recurrencia en dos episodios subsiguientes, de forma aislada. Como síntoma concomitante, refirió disnea a moderados esfuerzos. El cuadro clínico descrito motivó su consulta a médico cardiólogo de su localidad, quien detectó al examen físico cifras de presión arterial dentro de metas de control en consultorio, ruidos cardíacos arrítmicos, con soplo holosistólico mitral grado II/IV, áspero, irradiado hacia región axilar izquierda; sin evidencias de congestión pulmonar ni sistémica. Fueron solicitados exámenes paraclínicos, entre ellos, holter de ritmo cardíaco de 24 horas que registró fibrilación auricular durante todo el estudio, con frecuencia ventricular promedio de 98 por

minuto, siendo el intervalo R-R más largo de 2 segundos, carga extrasistólica ventricular <1 % y complejo QRS basal de 130 milisegundos, con síntomas referidos como cansancio sin alteraciones coincidentes en el registro.

Asimismo, fue realizado un ecocardiograma transtorácico que reportó la presencia en el interior de la aurícula izquierda de una imagen lineal hiperrefringente, que se extendía transversalmente desde el septum interauricular hasta la pared lateral izquierda, dividiéndola en dos cámaras de forma incompleta, con flujo evidente entre ambos segmentos a través de la evaluación con Doppler color. Los hallazgos descritos se asociaron a hipertrofia excéntrica del ventrículo izquierdo, sin alteraciones de la motilidad segmentaria ventricular y con función sistólica global preservada. Fueron reportadas insuficiencia valvular aórtica y mitral leves. Posteriormente, el paciente fue evaluado mediante ecocardiografía transesofágica donde fue caracterizada la imagen intraauricular previamente descrita como una membrana calcificada, multifenestrada, de características compatibles con cor triatriatum sinister de tipo III según la clasificación de Loeffler. Como defecto asociado, fue evidenciada la presencia en el tabique interauricular de una imagen de doble hoja a través de la cual fue evidente con Doppler color, la presencia de cortocircuito de izquierda derecha compatible con foramen oval permeable, asociado a leve dilatación del ventrículo derecho.



En la tomografía cardíaca con contraste, fue caracterizado el defecto de acuerdo a la ubicación del drenaje de las venas pulmonares, que constituye la base de la clasificación de Lam, siendo evidente la desembocadura de las cuatro venas pulmonares en la cámara proximal con la presencia de un defecto septal a través del cual se comunica con la aurícula derecha, mientras que la cámara distal contiene la orejuela izquierda y la válvula mitral, siendo clasificado como cor triatriatum sinister del tipo A1 según Lam.



Ante la ausencia de gradientes transmembrana incrementados o evidencias de trombosis intracavitaria, el paciente no cuenta con indicaciones de resección quirúrgica de la membrana intraauricular definida como cor triatriatum, manteniéndose bajo tratamiento médico e indicación de holter de ritmo de 48 horas, así como la realización de resonancia magnética cerebral para evaluar posible lesión vasculocerebral de etiología cardioembólica.

DISCUSIÓN

El cor triatriatum sinister (CTS) es una anomalía cardíaca congénita poco común descrita por primera vez por Church en 1868, y denominada por Borst en 1905. En el hallazgo de autopsia este defecto fue reportado en 0,1% a 0,4% de los pacientes

con cardiopatía congénita⁽¹⁾. Es probable que la prevalencia en la población general sea inferior al 0,004 %. Se han notificado menos de 350 casos desde 1968 con un ligero predominio masculino⁽²⁾. En este defecto, la aurícula izquierda está dividida por un diafragma fibromuscular anormal en una cámara posterosuperior o vena pulmonar común embrionaria, que recibe las venas pulmonares y una cámara anteroinferior o aurícula izquierda embrionaria que da origen al apéndice auricular izquierdo y conduce al orificio mitral. Ambas cámaras generalmente se comunican entre sí, a través de una o más aberturas de la membrana intraauricular⁽³⁾.

Se han propuesto varias teorías para explicar la causa embrionaria de la septación anormal dentro de la aurícula izquierda, entre las cuales, la más convincente es la teoría de la “mala incorporación”, basada en la fusión anormal de la vena pulmonar común dentro de la aurícula izquierda, creando dos compartimentos que se comunican a través de una pequeña abertura, sin embargo, la presencia de la fosa oval y de fibras musculares auriculares dentro de la cámara proximal son hallazgos contrapuestos a esta teoría. Otras teorías se fundamentan en el crecimiento anormal del septum primum o en el atrapamiento de la vena pulmonar común en el cuerno izquierdo del seno venoso y, por lo tanto, evita su fusión con la aurícula izquierda⁽⁴⁾.

Varios esquemas de clasificación han sido desarrollados para describir el cor triatriatum; el más simple fue propuesto por Loeffler en 1949, el cual se basa en el número y tamaño de las fenestraciones en la membrana fibromuscular que divide la aurícula izquierda: el grupo 1 se define como el que no tiene abertura, el grupo 2 como el que tiene una o más aberturas pequeñas y el grupo 3 como el que tiene una sola abertura grande. Entre otras clasificaciones más recientes, se encuentran la clasificación de Lam, que se basa en el sitio de drenaje de las venas pulmonares (cámara proximal, seno coronario u otro lugar), que es la más utilizada en la actualidad⁽⁵⁾.

La presencia de una membrana anormal que divide la aurícula izquierda en dos cámaras podría dificultar el flujo de entrada hacia el ventrículo

izquierdo. Si la obstrucción a nivel de la membrana es significativa, la consiguiente obstrucción venosa pulmonar produce hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca. La manifestación clínica de los pacientes depende del grado de obstrucción hemodinámica del propio cor triatriatum, si la apertura membranosa es restrictiva y no existe comunicación interauricular o es restrictiva, los síntomas pueden presentarse antes; sin embargo, si la abertura no es restrictiva o existe comunicación entre la cámara proximal y la aurícula derecha, la descompresión posterior de la cámara proximal podría retrasar la presentación de los síntomas ⁽⁶⁾.

Los adultos que padecen la enfermedad suelen ser asintomáticos, debido a la presencia de un gran agujero sin gradiente de presión intraauricular. La aparición de los síntomas es secundaria a la fibrosis y calcificación del orificio de la membrana accesoria, aunque esta última suele ser obstructiva a una edad más temprana antes de que se produzcan los cambios degenerativos. Los síntomas incluyen disnea de esfuerzo, ortopnea y hemoptisis. La anomalía a veces se revela por arritmias auriculares o eventos embólicos cerebrales y sistémicos, debido a un trombo en una cámara auricular accesoria agrandada ⁽⁷⁾. Estos planteamientos pueden explicar la patogénesis del cuadro clínico manifestado por el paciente de 76 años de edad del caso clínico descrito previamente, con evidencias imagenológicas de calcificación de la membrana intraauricular anormal, sin embargo, no fueron registrados gradientes obstructivos en reposo ni la evidencia de trombosis intracavitaria que apoyara la hipótesis de un evento cardioembólico.

REFERENCIAS

1. Waqas U, Yasar S, Hiba R, Sohaid R, Murtaza S. A Systematic Review of a Long-forgotten Cause of Atrial Fibrillation and Stroke: Cor Triatriatum. *Cureus*. 2019;11:e6371.
2. Patel M, Opotowsky A. In *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease*. 3th edition. 2018.
3. Hamdan R, Mirochnik N, Celermajer D, Nassar P, Iserin L. Cor Triatriatum Sinister diagnosed in adult life with three dimensional transesophageal echocardiography. *BMC cardiovascular disorders*. 2010;10:1-4
4. Strickland P, Pernetz M, Jokhadar M, Hartlage G, Clements S. Cor Triatriatum Sinister: A Patient, a Review, and Some Unique Findings. *Echocardiog J Cardiovasc Imag Interven*. 2014;31:790-794.
5. Di Bacco L, D'Alonzo M, Repossini A, Zanin F, Muneretto C, Benussi S. Treatment of non-restrictive cor triatriatum sinister during concomitant cardiac surgery. *Cardiothor Surg*. 2022;30:1-5.
6. Kim D, Kwon B, Kim D, Choi ES, Yun T, Park CS. Surgical Outcomes of Cor Triatriatum Sinister: A Single-Center Experience. *J Chest Surg*. 2022;55:151-157.
7. Nassar P, Hamdan R. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *Eur J Cardiovasc Med*. 2011;1:84-87.