

Cor triatriatum izquierdo y endocarditis de la válvula aórtica: una rara asociación

Karen P. Hernández-Romero, Nereo J. Rodríguez-Cruz, Gloria A. Vaca-Braña, y Guillermo Díaz-Quiroz

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE. Ciudad de México, MÉXICO

El Cor triatriatum izquierdo se caracteriza por una membrana fibromuscular que divide la aurícula izquierda en dos cavidades, comunicadas por uno o varios orificios, con distintos grados de obstrucción. El diagnóstico en la edad adulta suele ser incidental, debido a sus características de obstrucción leve. El manejo es quirúrgico, en caso de síntomas o patologías asociadas. Se realiza el reporte de un caso de endocarditis infecciosa y cor triatriatum izquierdo, manejado quirúrgicamente de manera satisfactoria.

Palabras clave: Cor triatriatum; Membrana auricular; Endocarditis; Cardiopatía congénita; Válvula aórtica.

Cor triatriatum sinister is defined by the presence of a fibromuscular membrane which divide the left atrium into two cavities, communicated by one or more holes, with diferents degrees of obstruction. The diagnosis in adulthood is usually incidental, due to its characteristics of mild obstruction. The management is surgical, in case of symptoms or associated pathologies. We report herein one case with infective endocarditis and cor triatriatum sinister underwent surgery with successful outcome.

Keys words: Cor Triatriatum, Atrial membrane; Endocarditis; Congenital pathologies; Aortic valve.

(*Cir Card Mex* 2017; 2(4): 135-138)

© 2017 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



El cor triatriatum, también conocido como “corazón triatrial,” es una anomalía congénita con una frecuencia de 0.1-0.4% de todas las cardiopatías congénitas [1-3]. Fue descrita por primera vez en 1868 por Church y definida como tal en 1905 por Borst [1]. La primera reparación quirúrgica se realizó en 1956 por Vineberg y Gialloredo [2]. Se caracteriza anatómicamente por la división de la aurícula en dos cavidades debido a la presencia de una membrana fibromuscular, una posterosuperior que recibe la sangre proveniente de las venas pulmonares y otra anteroinferior que contiene a la orejuela izquierda y el orificio valvular mitral [2]. Ambas cavidades se comunican por uno o varios orificios, con distintos grados de obstrucción que permiten la comunicación entre ambas cavidades de la aurícula [1]. Morfológicamente, el volumen de la cámara proximal es mayor que la cámara distal. A su vez, la pared de la cámara proximal es mas gruesa y mantiene presiones superiores [4]. En mayor proporción ocurre en el lado izquierdo. Sin embargo, también puede presentarse en el lado derecho, siendo mucho menos frecuente, y se conoce con el nombre de cor triatriatum dexter [1].

La presentación clínica depende del grado de obstrucción a través de la membrana. Puede ser similar a los hallazgos encontrados en estenosis mitral, desde disnea al esfuerzo hasta falla cardíaca y congestión pulmonar [2]. Un grado de obs-

trucción leve se asocia con una presentación tardía y síntomas leves [1]. El grado severo puede condicionar una causa de hipertensión arterial pulmonar corregible quirúrgicamente [5]. En los niños se puede presentar retraso en el desarrollo, taquipnea, disnea y cianosis [1]. Las manifestaciones clínicas del adulto difieren de las de la presentación en etapas tempranas de la vida, en cuyo caso es crítica y se asocia a una tasa de sobrevida pobre sin tratamiento temprano. Los síntomas más comunes en adultos son hemoptisis y ortopnea. No obstante, el enfermo puede permanecer asintomático durante la mayor parte del tiempo y el diagnóstico puede ser incidental [2].

Su embriología tiene que ser considerada como una variante de la anomalía total del drenaje venoso pulmonar. Típicamente, las venas pulmonares se unen a un colector común o cámara accesoria, que se comunica con la aurícula izquierda verdadera a través de uno o varios orificios de una membrana fibromuscular [2].

A la exploración física no existe un soplo característico ni patognomónico en caso de una obstrucción significativa puede auscultarse un retumbo diastólico similar al de estenosis mitral. Un P2 fuerte puede estar presente en caso de hipertensión pulmonar. S1 es normal y no hay chasquido de apertura, contrario a lo que sucede con la estenosis mitral [1]. Puede encontrarse un soplo diastólico de insuficiencia pulmonar. En foco tricuspídeo puede auscultarse un soplo sistólico cuando hay insuficiencia tricuspídea. También puede haber soplos

mesodiastólicos, presistólicos o continuos, ocasionados por el gradiente de presión entre ambas cámaras [2].

Existen diversas clasificaciones de cor triatriatum. En 1949, Loeffler clasificó al cor triatriatum sinister en 3 grupos, en base al número y tamaño del orificio en la membrana anómala: Grupo I paciente sin orificios en la membrana, Grupo II paciente con un o mas orificios pequeños, y Grupo III con la presencia de un orificio amplio en la membrana. Los individuos en el grupo III tienden a mantenerse asintomáticos hasta la edad adulta, debido a que la membrana no condiciona gran obstrucción [1]. García y colaboradores describieron una clasificación en base a la forma de la cámara accesoria: en diafragmático, en reloj de arena y tubular. En el tipo diafragmático, la variante más frecuente, una membrana fibromuscular divide a la aurícula izquierda en una cámara accesoria y otra verdadera. La cámara accesoria se comunica con la aurícula izquierda verdadera a través de uno o varios orificios. En el tipo "en reloj de arena" se aprecia una constricción externa en la unión de la cámara accesoria y la aurícula izquierda verdadera. En el tipo tubular hay una confluencia de las venas pulmonares, las cuales se conectan con la aurícula izquierda verdadera a través de un canal [2]. Existe también la clasificación modificada de Lucas en relación al drenaje de las venas pulmonares y el drenaje de la cámara proximal en la aurícula derecha o izquierda, de mayor utilidad en el caso de anomalías congénitas asociadas [3].

El ecocardiograma confirma el diagnóstico permitiendo establecer un diagnóstico preciso del cor triatriatum y de su repercusión hemodinámica. A su vez, éste hace posible valorar la existencia de una membrana fibromuscular, el número de fenestraciones y su tamaño, así como el gradiente transmembrana. También, facilita el diagnóstico de lesiones asociadas [2]. A pesar de que el ecocardiograma transtorácico por sí solo puede realizar el diagnóstico en la mayoría de los casos, el ecocardiograma transesofágico tiene la ventaja de mejor visualización de la aurícula izquierda, la orejuela izquierda, la membrana y las venas pulmonares, además de tener mayor sensibilidad [6]. El ecocardiograma en 3D provee una orientación espacial mejor y única, haciendo posible la visualización del tamaño y número de fenestraciones en la membrana [7]. La resonancia magnética es un método que puede ser de utilidad para evidenciar de manera precisa la morfología del cor triatriatum, demostrando la relación entre la membrana fibromuscular y las venas pulmonares, determinando la hemodinámica de la obstrucción [3].

El electrocardiograma es frecuentemente normal, especialmente cuando la obstrucción no esta presente. Cuando existe una obstrucción significativa, el electrocardiograma puede presentar datos de hipertrofia ventricular derecha, como desviación del eje a la derecha y R prominente en V1. En adultos puede presentarse fibrilación auricular y la remoción de la membrana puede abolir la arritmia [8].

Como diagnóstico diferencial se encuentra la membrana supramitral, distinguiéndose por su localización inferior a la orejuela izquierda en comparación con la implantación superior del cor triatriatum [1-4]. En ocasiones puede diagnosticarse erróneamente como patología valvular mitral o hipertensión arterial pulmonar primaria [5]. Su asociación con otras anomalías cardíacas congénitas es frecuente, hasta en un 50% de los casos [2]. Las más comunes son comunicación interauricular, persistencia de conducto arterioso y drenaje venoso pulmonar anómalo [1].

La recomendación de tratamiento varía de acuerdo a la severidad de los síntomas. El manejo definitivo es la cirugía. Para los pacientes que presentan obstrucción leve, la cirugía puede no ser necesaria a menos que exista algún síntoma presente. El manejo quirúrgico consiste en la resección de la membrana, mediante circulación extracorpórea y abordaje similar [1]. El abordaje quirúrgico consiste en una atriotomía derecha o izquierda y la resección de la membrana obstructiva, y reparación de anomalías intracardiacas asociadas [7]. En caso de sintomatología severa, como falla cardíaca o congestión pulmonar, es de utilidad el uso de diuréticos para la disminución de la precarga, así como la angioplastia percutánea con balón para ampliar el orificio de la membrana, la cual se ha reportado de utilidad en los casos con anatomía favorable, sin anomalías congénitas complejas asociadas, ya que en ese caso el manejo quirúrgico es el de elección [1,3]. A su vez, aproximadamente 75% de los pacientes que se sometieron a tratamiento quirúrgico se asociaron a un procedimiento quirúrgico adicional [3].

El Cor triatriatum sinistrum incrementa el riesgo de eventos tromboembólicos debido a la estasis del flujo sanguíneo en la cavidad auricular accesoria, así como mayor susceptibilidad a presentar arritmias auriculares debido a la remodelación del tejido miocárdico [1]. El seguimiento ecocardiográfico en pacientes asintomáticos es esencial debido a la calcificación progresiva, la fibrosis de la membrana y posible obstrucción con el tiempo [6].

CASO CLINICO

Se trata de masculino de 38 años de edad el cual presentó disnea al esfuerzo y dolor precordial opresivo. Tenía el antecedente de cuadro de endocarditis infecciosa 8 meses antes, manejada con antibióticos con remisión completa. A la auscultación se reveló precordio arrítmico, con soplo holostistólico grado IV/VI de Levine, en foco aórtico, con irradiación a todo el precordio. Se realizó ecocardiograma transtorácico reportándose válvula aórtica bivalva, con destrucción de valva no coronariana, que condiciona jet de regurgitación masiva que alcanzaba el ápex, vena contracta de 15 mm, (Fig. 1) así como aurícula izquierda dilatada con membrana que atraviesa la cavidad con orificio de 20 mm, por el cual pasa sangre en forma anterógrada de las 4 venas pulmonares, con-

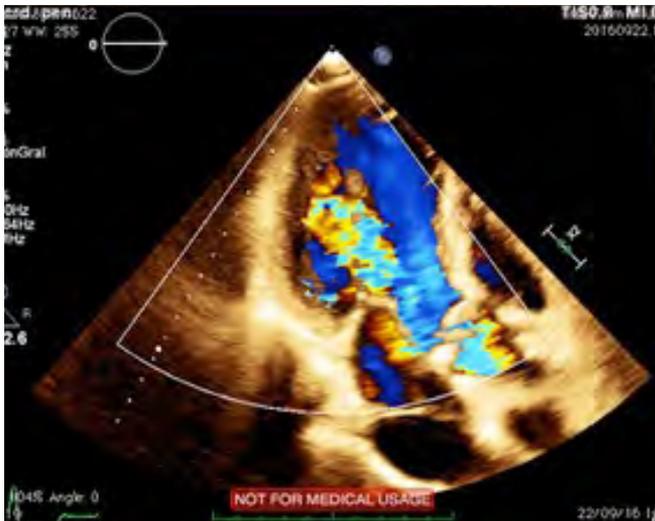


Figura 1. Ecocardiograma transesofágico mostrando insuficiencia aórtica severa y membrana obstructiva en aurícula izquierda.



Figura 2. Ecocardiograma transesofágico mostrando membrana en aurícula izquierda.

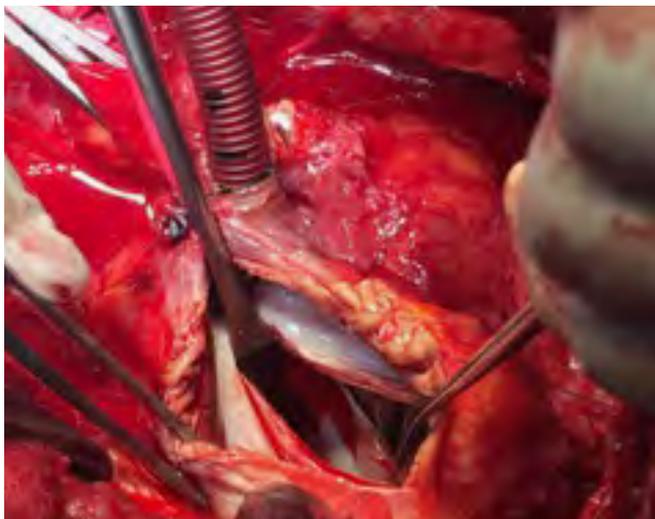


Figura 3. Membrana auricular.

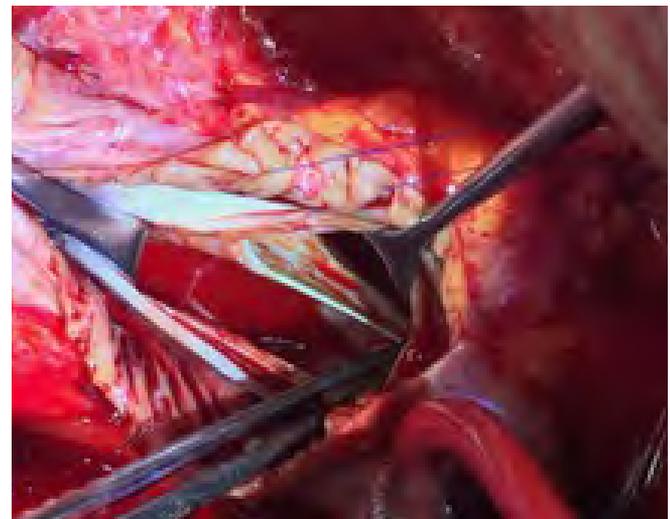


Figura 4. Membrana auricular.

dicionando estasis sanguínea grado IV (Fig. 2). Se estableció el diagnóstico de insuficiencia valvular aórtica severa secundaria a destrucción por endocarditis y cor triatriatum izquierdo, con función biventricular normal. Se sometió a cirugía de urgencia. Se realizó esternotomía media, bajo circulación extracorpórea, utilizando protección miocárdica con cardioplejía anterógrada con solución custodiol. Se abordó mediante atriomotía derecha y a través del foramen oval se alcanzó la aurícula izquierda, identificando membrana obstructiva (Fig. 3) (Fig. 4), la cual fue resecada en su totalidad. Además se observó destrucción de una de las valvas de la aorta bivalva, sin evidencia de endocarditis activa. Se colocó prótesis mecánica Carbomedics 23 mm (CarboMedics, Inc.; Austin, Tex, USA). El paciente evolucionó sin complicaciones durante el postoperatorio, siendo dado de alta al octavo día postoperatorio, bajo tratamiento con cumarínicos. En consulta externa

realizó ecocardiograma transtorácico, el cual reportó una válvula protésica normofuncionante, sin evidencia de fugas, sin cortocircuitos intracavitarios. Actualmente el paciente continúa en seguimiento médico con buena evolución.

COMENTARIO

El Cor triatriatum sinistrum es una rara patología, con una incidencia del 0.1% de todos los casos de anomalías congénitas. Tiene un espectro clínico variado, dependiendo del grado de obstrucción de la membrana divisoria y de las patologías asociadas [1-4]. El ecocardiograma transtorácico es la técnica de elección para el diagnóstico y a su vez para el seguimiento, por su alta sensibilidad y especificidad, con la ventaja de no ser un procedimiento invasivo [5,6]. El cateterismo cardiaco se reserva para casos dudosos o ante la sospecha de

otras anomalías cardíacas asociadas. La indicación del manejo quirúrgico depende de la magnitud de la sintomatología y la asociación con otras patologías cardíacas [9,10]. En nuestro caso la sintomatología se encontraba dada por el cuadro de insuficiencia aórtica severa secundario a la endocarditis infecciosa, lo cual condicionó la disnea y dolor precordial al esfuerzo. El diagnóstico de cor triatriatum izquierdo fue incidental durante el ecocardiograma, y se corrigió quirúrgicamente durante el procedimiento quirúrgico urgente realizado para el manejo de la insuficiencia aórtica severa.

Por este caso se puede concluir que el cor triatriatum izquierdo en la edad adulta suele presentarse de manera asinto-

mática y por lo general suele diagnosticarse de manera incidental durante la realización de estudios de extensión. Debido a sus características los síntomas de obstrucción asociados a la membrana en estos casos, son muy leves y rara vez ocasionan congestión pulmonar o hipertensión arterial pulmonar. El manejo es quirúrgico, siempre que se asocie a síntomas, o en caso de someterse a intervención cardíaca por otra causa. El pronóstico a corto y largo plazo es excelente, en ausencia de patologías asociadas.

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Strickland PT, Pernetz MA, Jokhadar M, Hartlage G, Clements S. Cor Triatriatum Sinister: A Patient, a Review, and Some Unique Findings. *Echocardiography* 2014; 31:790-794.
2. Barbaglia FG, Casanova MJ, Araujo RA, Tazar JI. Cor triatriatum sinister. A propósito de un caso. *Insuf Card* 2010;5 (1):42-47.
3. Li WW, Koolbergen DR, Bourna BJ, Hazekamp MG, De Mol BA, Winter RJ. Catheter-based interventional strategies for cor triatriatum in the adult-feasibility study through a hybrid approach. *Cardiovascular Dis* 2015;15: 68-74.
4. Sinan T, Bilgin S, Hasan U, et al. Cor triatriatum sinister: two cases diagnosed in adulthood and a review of literatura. *Vía Médica* 2012; 71(4): 275-279.
5. Astarcioglu MA, Gürsoy MO, Kaya H, Karakoyun S, Kalcik M, Ozkan M. Three-dimensional transesophageal echocardiographic evaluation of cor triatriatum in adults. *Herz* 2014;39: 534-537.
6. Bezgin T, Çanga Y, Karagöz Ali, et al. Multimodality Imaging of Cor Triatriatum Sinister in an Octagenarian. *Echocardiography* 2014; 31:e254-6.
7. Isik O, Akiuz M, Ayik MF. Cor Triatriatum Sinister: A case series. *Am J. Cardiol* 2015;115: S168.
8. Alphonso N, Nørgaard MA, Newcomb A, d'Udekem Y, Brizard CP, Cochrane A. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term surgical results. *Ann Thorac Surg* 2005; 80:1666-71.
9. 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; 97:1659-63.
10. Bolio A, Medina MA, Romero P, Ruiz S, Luna CM, González J. Cor triatriatum sinisterum: estrategia diagnóstica y terapéutica. *Medigraphic* 2007; 64: 29-34.