

Cor triatriatum: revisión de la literatura con motivo de un caso interesante

Cor triatriatum: a review of the literature in light of an interesting case

Francisco M. Rincón-Tello^{1*} y Aura M. Rivera-Herrera²

¹Clínica Los Nogales, Fundación Santa Fe de Bogotá; ²Clínica de Marly, Instituto del Corazón de Bucaramanga sede Bogotá. Bogotá, Colombia

Resumen

Objetivo: describir la técnica quirúrgica para la corrección del cor triatriatum mediante fotos reales y video de la intervención. **Método:** Revisión de literatura e ilustración con imágenes de la anatomía real de esta enfermedad en una intervención realizada en una paciente de sexo femenino de 68 años, quien consultó por disnea y le fue documentado cor triatriatum sinister. **Resultados:** Intervención quirúrgica ilustrada de cor triatriatum sinister en paciente adulta, con recuperación de la clase funcional. **Conclusiones:** El objetivo del tratamiento quirúrgico en el cor triatriatum es restablecer la anatomía cardiaca normal además de corregir las anomalías asociadas que frecuentemente se encuentran presentes en esta entidad.

Palabras clave: Corazón triatrial. Cardiopatías congénitas. Procedimientos quirúrgicos cardiovasculares.

Abstract

Objective: to describe the surgical technique for the correction of Cor triatriatum by real photos and video of the intervention. **Methods:** literature review and illustration with images of the real anatomy of this pathology in an intervention performed on a 68-year-old female patient who consulted for dyspnea and cor triatriatum sinister was documented. **Results:** Illustrated surgical intervention of cor triatriatum sinister in an adult patient, with recovery of functional class. **Conclusions:** The objective of the cor triatriatum surgical treatment is to restore a normal cardiac anatomy in addition to correct associated anomalies that are frequently present in this entity.

Keywords: Cor triatriatum. Congenital heart defects. Cardiovascular surgical procedures.

Introducción

El cor triatriatum clásico (típico, o cor triatriatum sinister) es una anomalía cardiaca congénita en la cual la aurícula izquierda se encuentra dividida por un septo o membrana configurando dos cámaras: una cámara proximal contiene el ingreso del drenaje venoso pulmonar y otra

distal contiene clásicamente a la auriculilla izquierda. Este septo fibromuscular puede presentar orificios (ostium o fenestras) que, al generar restricción al flujo sanguíneo, condicionan la presentación clínica¹. La incidencia estimada es del 0.1%² de todas las cardiopatías congénitas y se presenta una relación de hombre a mujer de 1.5:1 veces³.

*Correspondencia:

Francisco M. Rincón-Tello

E-mail: franciscort@clinicannogales.com

0120-5633 / © 2023 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 11-01-2022

Fecha de aceptación: 21-04-2023

DOI: 10.24875/RCCAR.22000002

Disponible en internet: 06-09-2023

Rev Colomb Cardiol. 2023;30(4):189-195

www.rccardiologia.com

Historia

En 1868, Church describió una entidad que denominó “septum anormal en la aurícula izquierda”⁴. Más tarde, en 1875, Rokitansky describió el *cor triatriatum dexter*. En 1905, Borst propuso el nombre de *cor triatriatum* para hacer referencia a la presencia de un corazón con tres cavidades auriculares⁵. Luego, Van Praagh y Corsini caracterizaron dicha entidad como una “cámara atrial izquierda proximal” o “cámara venosa pulmonar común” refiriéndose a la porción atrial proximal generada luego de la separación membranosa anormal de la aurícula y fue así como se clasificó dentro del capítulo de las anomalías del drenaje venoso anómalo⁶. Hacia 1949 y 1962, Loeffler⁷ y Lam propusieron la clasificación para *cor triatriatum*. En 1956, Vineberg y Gialloredo^{8,9} hicieron mención a las técnicas quirúrgicas para la corrección del defecto^{10,11}. Entre 1960 y 1965 se realizaron las primeras revisiones de las diferentes series publicadas hasta ese entonces acerca del tema^{12,13}. En 1964, Miller diagnosticó el defecto a través de angiografía. Y, finalmente, Ostman y Smith, en 1984, y Wolf, en 1986, precisaron el diagnóstico por medio de ecocardiografía.

Etiología

El *cor triatriatum* se encuentra dentro del capítulo de alteraciones en el drenaje venoso pulmonar. La presencia de múltiples variaciones hace complejo definir la embriogénesis de esta entidad. Algunas hipótesis consideran el crecimiento anormal del *septum primum*, mientras otras indican que la etiología se explica por la falla de una vena pulmonar común para incorporarse a la aurícula izquierda como propuesta más aceptada². Para explicar el desarrollo de esta entidad, se ha considerado la secuencia: mala septación y mala incorporación y entrapamiento¹⁴⁻¹⁶, que conduce a la división anormal del atrio comprometido.

Clasificación

Para la clasificación del *cor triatriatum* se tiene en cuenta la presentación anatómica; según el drenaje total o parcial de las cuatro venas pulmonares y la comunicación o no con las cavidades atriales¹. En la literatura se destacan diferentes modalidades de clasificación. La nomenclatura utilizada no es uniforme y dificulta la revisión y búsqueda de información¹⁷.

Entre las clasificaciones más referenciadas se encuentran las de Lam y Loeffler, descritas por los

grupos de cirugía cardiovascular congénita y cardiología pediátrica².

Clasificación anatómica de Lam^{2,18-20}

- I. La cámara anormal (cámara venosa pulmonar) recibe todas las venas pulmonares y se comunica con la aurícula izquierda. La cámara proximal recibe todas las venas pulmonares y la cámara distal contiene la auriculilla/apéndice auricular izquierdo y la valvular mitral.
 - A: Sin otras conexiones: *cor triatriatum* clásico.
 - B: Con otras conexiones anómalas:
 1. A la aurícula derecha directamente.
 2. Con drenaje venoso anormal total.
- II. La cámara anormal (cámara venosa pulmonar) recibe todas las venas pulmonares y no se comunica con la aurícula izquierda.
 - A: Conexiones anómalas a la aurícula derecha directamente.
 - B: Con drenaje venoso anómalo total.
- III. *Cor triatriatum* subtotal:
 - A: La cámara anormal (cámara venosa pulmonar) recibe parte del drenaje venoso pulmonar y se conecta con la aurícula izquierda.
 - B: La cámara anormal (cámara venosa pulmonar) no recibe del drenaje venoso pulmonar de forma normal y se conecta con la aurícula izquierda.

Clasificación de Loeffler^{19,20}

Se basa en el número y el tamaño de las fenestras o de la ostia en la membrana fibromuscular que divide la aurícula izquierda:

1. Ausencia de conexión entre las dos cámaras. La cámara accesoria (proximal) se puede conectar con la aurícula derecha o el drenaje venoso pulmonar será anormal de alguna forma.
2. Hay una o pocas y pequeñas fenestras en la membrana intraatrial.
3. Existe una conexión amplia entre las dos cámaras por un orificio grande y único (esta es la más usual en pacientes de edad adulta ya que no presentan un comportamiento hemodinámico obstructivo a diferencia de los tipos 1 y 2, cuyo comportamiento obstructivo al flujo condiciona una presentación clínica a edades muy tempranas).

En cuanto a anatomía, también se puede clasificar de acuerdo con la morfología de la membrana fibromuscular²¹, ya sea diafragmática, en reloj de arena o tubular.

También se describen variantes de la presentación como las siguientes²¹:

- Atípico: presentación diferente a la descrita como típica.
- *Dextrum*: presentación auricular derecha.
- Parcial: drenaje parcial de las venas pulmonares a la cámara atrial izquierda.
- Restrictivo: compartamiento obstructivo al flujo a nivel del *ostium* en la membrana anormal que divide la aurícula comprometida.
- No restrictivo.

El *cor triatriatum* derecho se reporta en menor frecuencia (0.025% de todas las cardiopatías congénitas)²² y se explica por alteraciones durante la circulación fetal que generan la presencia de remanentes de la válvula derecha del seno venoso, que, en condiciones normales, debe reabsorberse. La válvula izquierda se incorpora al *septum secundum* y genera las válvulas de Eustaquio (vena cava inferior) y de Tebesio (seno coronario). Una red de Chiari prominente (anatómicamente relacionada con la *crista terminalis*) puede confundirse con *cor triatriatum dexter* ya sea por septación aparente o también por redundancia de la válvula de Eustaquio, que incluso puede causar prolapso a través de la válvula tricúspide hacia el ventrículo derecho originando algún grado de obstrucción al flujo. Se distingue a través de la identificación del sitio de inserción de la membrana; si se trata de *cor triatriatum dexter* este se inserta en el septo interauricular a diferencia de la redundancia de la red de Chiari o válvula de Eustaquio, cuya inserción es en la desembocadura de la vena cava inferior a la aurícula derecha²³⁻²⁶.

Otros defectos cardíacos asociados al *cor triatriatum* se presentan con frecuencia (rangos entre 24 y 80%)^{10,26,27}:

- Comunicación interauricular o foramen oval permeable.
- Ducto arterioso persistente.
- Vena cava superior izquierda persistente.
- Drenaje venoso anómalo parcial o total (la más frecuente – 1/3 de los pacientes)²⁸.
- Comunicación interauricular tipo seno venoso.
- Comunicación interauricular tipo *ostium primum*.
- Comunicación interventricular.
- Ventrículo izquierdo hipoplásico.
- Coartación de la aorta.
- Interrupción del arco aórtico.

La presentación clínica del defecto depende de la presencia o no de obstrucción al flujo sanguíneo, condicionada por la anatomía auricular. Aquel no

obstructivo usualmente se diagnostica como hallazgo incidental en el curso de una investigación por otra causa y es esta variante la que comúnmente se documenta en la edad adulta^{1,29}.

No hay una manifestación patognomónica de esta entidad; sin embargo, se asemeja a la clínica de estenosis valvular mitral (en caso de presentarse como lesión obstructiva al flujo). Por efecto mecánico puede causar dilatación auricular izquierda o fibrilación auricular, o favorecer la aparición de trombos auriculares izquierdos y riesgo de embolia sistémica^{21,30}.

Se ha interrogado la causa por la cual pacientes con *cor triatriatum* desarrollan síntomas solo hasta la edad adulta avanzada. Se postulan como mecanismos la fibrosis y calcificación de la membrana a lo largo de la vida o de los orificios que posee, lo cual lleva a estenosis y obstrucción progresiva del flujo sanguíneo. Por otra parte, la aparición de algún grado de valvulopatía mitral o fibrilación auricular podría precipitar síntomas y clínica de falla cardíaca³¹.

Al estar asociada con defectos de tipo comunicación interauricular puede causar dificultad o complicaciones al momento de la corrección, ya sea por vía percutánea o quirúrgica, ya que pueden originar embolia, mal posicionamiento del dispositivo, entrapamiento de catéteres o focos de endocarditis^{25,26}.

El tratamiento de esta entidad es quirúrgico y consiste en la resección de la membrana que origina la malformación.

Caso clínico

Se describe el caso de una paciente de 68 años, quien consultó por disnea y dolor torácico de cinco meses de evolución y antecedente de hipertensión arterial en manejo con verapamilo y losartán. Al examen físico se encontró hipertensión arterial, obesidad grado I y soplo mesosistólico en foco pulmonar grado II/VI. Mediante ecocardiograma, se documentó septación auricular izquierda (Fig. 1) dividiéndola en una cámara proximal y otra distal, la primera de ellas con el drenaje de las cuatro venas pulmonares y la cámara distal conteniendo la auriculilla izquierda; también se documentó defecto del tabique interauricular tipo *ostium secundum*, hipertensión pulmonar moderada a grave y función ventricular conservada. Se descartaron valvulopatías.

El cateterismo derecho demostró hipertensión pulmonar (PSAP 59 mmHg; 59/26 42 mmHg – GTP 28 – Qp: Qs 1.7:1 – Gasto cardíaco normal. Resistencia pulmonar 5 unidades Wood).

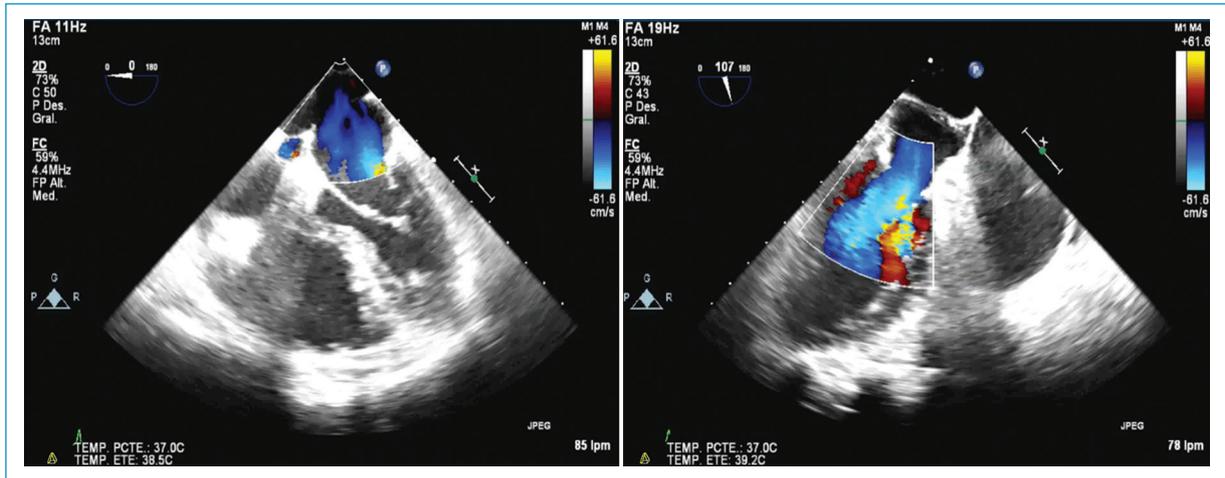


Figura 1. Ecocardiograma transesofágico en el que se observa septación auricular izquierda configurando *cor triatriatum sinister*.



Figura 2. Incisión de esternotomía media.



Figura 3. Canulación central, circulación extracorpórea, pinzamiento aórtico y parada cardíaca (canulación central de la aorta ascendente y doble cava, cardioplejía por vía anterógrada fría).

Tratamiento

A continuación, se describe e ilustra la técnica quirúrgica aplicada.

- Incisión de esternotomía media (Figs. 2-5), canulación central, circulación extracorpórea, pinzamiento aórtico y parada cardíaca (canulación central de la aorta ascendente y doble cava, cardioplejía por vía anterógrada fría).
- Apertura de la aurícula derecha en *bypass* total y exposición de la anatomía auricular derecha (Figs. 6 y 7), a través de la comunicación interauricular realizando ampliación de la misma; ingreso a

- la aurícula izquierda para exposición y exploración de la anatomía auricular izquierda (Fig. 8) documentando membrana fibromuscular y cámaras proximal y distal con la relación anatómica del drenaje venoso pulmonar, auriculilla izquierda y válvula mitral.
- Resección de la membrana o septo fibromuscular y anatomía auricular izquierda posterior a la resección (Figs. 9 y 10).

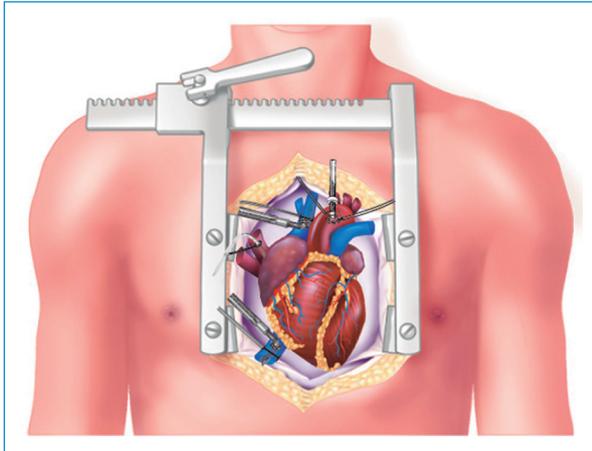


Figura 4. Diagrama exposición cardíaca y canulación central.

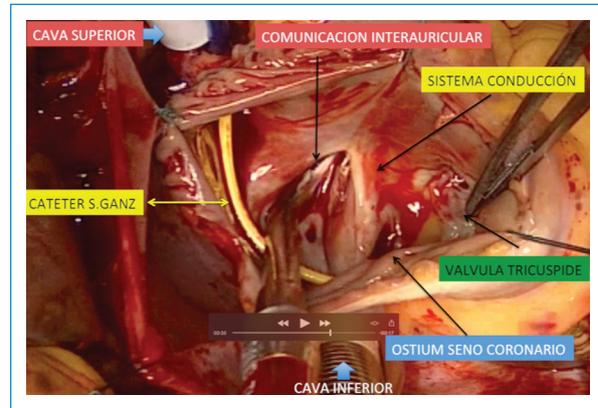


Figura 7. Apertura de la aurícula derecha en *bypass* total y exposición de la anatomía auricular derecha.



Figura 5. Reparación y preparación de pericardio para reconstrucción del defecto del tabique auricular.

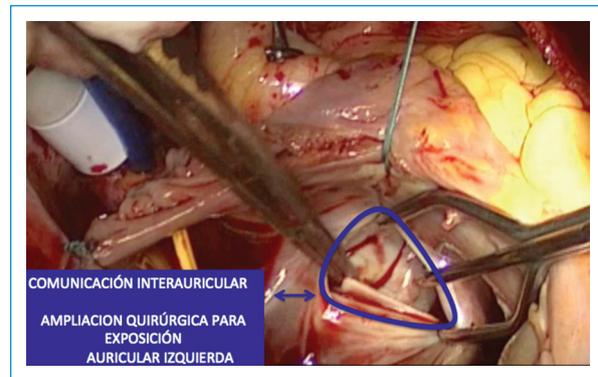


Figura 8. A través de la comunicación interauricular se realiza ampliación del defecto; se ingresa a la aurícula izquierda, y se explora de la anatomía. Se observa membrana fibromuscular y cámaras proximal y distal con la relación anatómica del drenaje venoso pulmonar, auriculilla izquierda y válvula mitral.



Figura 6. Apertura de la aurícula derecha bajo circulación extracorpórea y parada cardíaca.



Figura 9. Resección de la membrana o septo fibromuscular.

– Cierre de la comunicación interauricular con parche de pericardio autólogo (Figs. 11 y 12), cierre de la auriculotomía derecha, maniobras de retiro de aire, retiro de la pinza aórtica y salida de circulación extracorpórea.

La evolución posoperatoria fue favorable y sin complicaciones. En seguimiento clínico de más de cuatro años, se observa mejoría de la clase funcional y

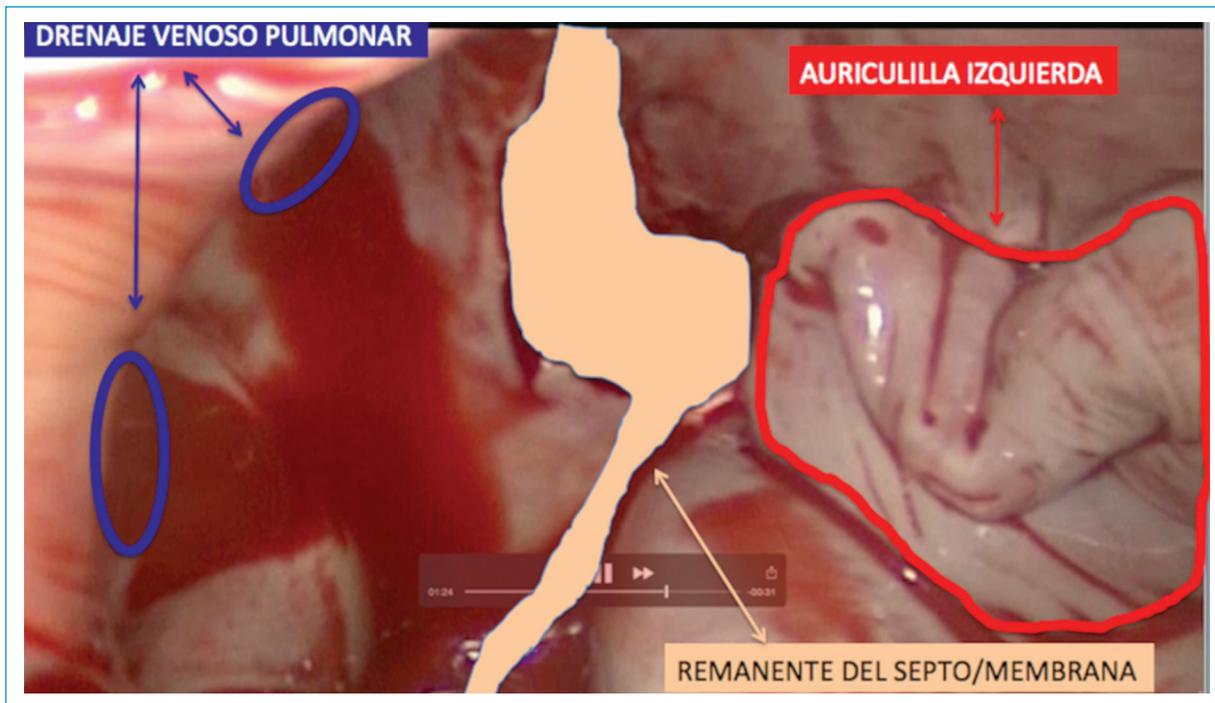


Figura 10. Anatomía de la aurícula izquierda posterior a resección de la membrana.



Figura 11. Cierre de la comunicación interauricular con parche de pericardio autólogo.



Figura 12. Parche de pericardio implantado en el tabique interauricular restableciendo anatomía normal.

ausencia de nuevos síntomas. En el ecocardiograma de control se evidencia anatomía cardíaca restablecida a la normalidad e hipertensión pulmonar de grado leve.

Conclusión

El *cor triatriatum* es una enfermedad congénita cuya presentación clínica depende de la condición anatómica que exhiba. En el curso de la evolución puede asemejar una estenosis mitral. El diagnóstico oportuno y correcto depende de la sospecha clínica y de la preparación del equipo de salud. El objetivo del tratamiento quirúrgico es restablecer la anatomía cardíaca normal, además de corregir las anomalías asociadas a esta entidad.

Puntos clave

¿Qué se sabe del tema?

El *cor triatriatum* es una entidad congénita de presentación inusual. Desde el punto de vista anatómico, se trata de una división anormal auricular que puede no generar afección hemodinámica o con el tiempo producir síndrome de falla cardíaca por obstrucción del flujo sanguíneo según la forma de presentación. Su incidencia es muy baja y el tratamiento quirúrgico es una herramienta de manejo importante.

¿Qué aporta de nuevo?

A través de una secuencia fotográfica y videográfica de la anatomía real, que ilustra la intervención de esta enfermedad, se aportan a la literatura y al mundo médico imágenes reales de un procedimiento poco usual para el tratamiento de una enfermedad congénita del adulto.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido la aprobación del Comité de Ética para el análisis y publicación de datos clínicos obtenidos de forma rutinaria. El consentimiento informado de los pacientes no fue requerido por tratarse de un estudio observacional y descriptivo.

Bibliografía

- Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery 2^a. ed. Churchill Livingstone; 1985.
- Kokotsakis J, Anagnostakou V, Almpanis G, Paralikas I, Nenekidis I, Kratimenos T, et al. Cor triatriatum presenting as heart failure with reduced ejection fraction: a case report. *J Cardiothorac Surg.* 2011;6(83). <https://doi.org/10.1186/1749-8090-6-83>.
- Chieh-Shou Su, Tsai I-Chen, Wei-Wen Lin, Tain Lee, Ting Chih-Tai, Kae-Woei Liang. Usefulness of multidetector-row computed tomography in evaluating adult cor triatriatum. *Tex Heart Inst J.* 2008;35:349.
- Faha HD. Moss & Adams' heart disease in infants, children, and adolescents, including the fetus and young adult. LWW; 2016.
- Borst H. Ein cor triatriatum. *Zentralbl Allg Pathol.* 1905;16:812-5.
- Van Praagh R, Corsini I. Cor triatriatum: pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J.* 1969;78:379-405.
- Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium; pulmonary sinus. *Arch Pathol (Chic).* 1949;48(5):371-6.
- Lewis FJ, Varco RL, Taufic M, Niazi SA. Direct vision repair of triatrial heart and total anomalous pulmonary venous drainage. *Surg Gynecol Obstet.* 1956;102:713.
- Vineberg A, Gialloretto O. Report of a successful operation for stenosis of common pulmonary vein (cor triatriatum). *Can Med Assoc J.* 1956; 74:719.
- 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(5):1666-71. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.04.055>.
- Pediatric cardiac surgery. Constantine Mavroudis Chapter 72. Year Book Medical Publishers; 1985. p. 1291-300.
- Moguire LB, Nolan TB, Reeve R, Dammann F. Cor triatriatum as a problem of adult heart disease. *Circulation.* 1965;31:263-72. DOI: 10.1161/01.cir.31.2.263.
- Niwayama G. Cor triatriatum: review. *Am Heart J.* 1960;59:291.
- Fowler JK. Membranous band in the left auricle. *Trans Pathol Soc London.* 1881;33:77-94.
- Loeffler E. Unusual malformations of the left atrium. *Arch Pathol.* 1949;48:371-6.
- Van Praagh R, Corsini I. Cor triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J.* 1969 [Internet]; 78(3):379-405. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(69\)90046-5](https://doi.org/10.1016/0002-8703(69)90046-5)
- Carr C. Congenital nomenclature: a cause of confusion during literature search. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(2):716. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.02.098>
- Lam CR, Green E, Drake E. Diagnosis and surgical correction of two types of triatrial heart. *Surgery.* 1962;51:127.
- 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 [Internet]; 80(5):1666-71. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.04.055>
- Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium: pulmonary sinus. *Arch Pathol (Chic).* 1949;48(5):371-6.
- Ramos D, Ortega M, Novoa J, Marcano Sanz L. Cor triatriatum sinister: case report. *Revista Cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular.* 2014;20(2).
- Sánchez-Brotons JA, López-Pardo FJ, Rodríguez-Puras MJ, López-Haldón JE. Cor triatriatum dexter in adults. *Rev Esp Cardiol. (English Edition)* 2010 [Internet]; 63(8):998-9. [https://doi.org/10.1016/s1885-5857\(10\)70196-1](https://doi.org/10.1016/s1885-5857(10)70196-1)
- Sarikouch S, Blanz U, Sandica E, Beerbaum P. Adult congenital heart disease: Cor triatriatum dextrum. *J Thorac Cardiovasc Med.* 2006 [Internet];132(1):164-5. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.03.031>.
- Mahy IR, Anderson RH. Division of the right atrium. *Circulation.* 1998 [Internet]; 98(21):2352-3. <https://doi.org/10.1161/01.cir.98.21.2352>.
- Martínez-Quintana E, Rodríguez-González F. Focusing on cor triatriatum dexter and atrial septal defects. *Texas Heart Institute Journal.* 2014;41(5):567-8. <https://doi.org/10.14503/thij-14-4645>.
- Webb GD, Gatzoulis MA, Daubeney PE. Diagnosis and management of adult congenital heart disease. Chapter 28. Elsevier - Health Sciences Division; 2017. p. 736.
- Almendo-Delia M, Trujillo-Berraquero F, Araji O, de Vinuesa PG, Fernández JM. Cor triatriatum sinistrum in an elderly man. *Int J Cardiol.* 2008 [Internet]; 125(2):e27-9. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2007.05.084>.
- Salomone G, Tiraboschi R, Bianchi T, Ferri F, Crippa M, Parenzan L. Cor triatriatum. *J Thorac Cardiovasc Med.* 1991;101(6):1088-92. [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(19\)36628-0](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(19)36628-0)
- Penafiel HP, Yeo TC. Cor triatriatum presenting in adulthood: A case report. *Int J Cardiol.* 2008;123(2):e25-7. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2006.11.107>.
- Park KJ, Park IK, Sir JJ, Kim HT, Park YI, Tsung PC, et al. Adult cor triatriatum presenting as cardioembolic stroke. *Int Med.* 2009;48(13):1149-52. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.48.2148>.
- Slight RD, Nzewi OC, Buell R, Mankad PS. Cor-triatriatum sinister presenting in the adult as mitral stenosis: an analysis of factors which may be relevant in late presentation. *Heart, Lung and Circulation.* 2005 [Internet]; 14(1):8-12. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2004.10.003>.