

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

***COR TRIATRIATUM SINISTER*, DESCRIPCIÓN DE 18 CASOS
HOSPITALIZADOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE 1976 A 2016**

**TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

DR. RODRIGO BARRÓN SAN PEDRO

ASESORES DE TESIS:

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ

DR. MARIO ENRIQUE RENDÓN MACIAS

CIUDAD DE MÉXICO. 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DR. JUAN VERDEJO PARIS

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

Médico Adscrito del departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ

Jefe del departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

DR. MARIO ENRIQUE RENDÓN MACÍAS

Investigador Titular B Unidad de Investigación en Análisis

y Síntesis de la Evidencia, IMSS Asesor Metodológico

DR. RODRIGO BARRÓN SAN PEDRO

Medico Adscrito de Urgencias de Pediatría Hospital Español

AGRADECIMIENTOS

A mi esposa e hijas por su apoyo incondicional en cada uno de mis proyectos ayudándome superar los retos por grandes que fueran

A mis padres por su paciencia

A mis maestros por su gran disposición

ÍNDICE

ÍNDICE	4
TÍTULO	5
RESUMEN	7
PALABRAS CLAVE	9
INTRODUCCIÓN	10
FISIOPATOLOGÍA:	11
FRECUENCIA.....	13
OBJETIVOS	14
METODOLOGÍA	15
RESULTADOS	17
DISCUSIÓN.....	25
CONCLUSIONES	28
IMÁGENES	30
BIBLIOGRAFÍA	32
HOJA DE CAPTURA DE DATOS COR- TRIATRIATUM	35

TÍTULO

***COR TRIARIATUM SINISTER*, DESCRIPCIÓN DE 18 CASOS
HOSPITALIZADOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHÁVEZ DE 1976 A 2016**

AUTORES

Barrón – San Pedro R,MD¹, Patiño- Bahena EJ,MD², Buendía-Hernández A, MD ³, Rendón-Macias ME,MD⁴

1. Adscrito del Servicio de Urgencias Pediátricas Hospital Español, ex residente Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.
2. Cardiólogo Pediatra y Ecocardiografista. Médico adscrito del Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México. México
3. Cardiólogo Pediatra, jefe del departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.
4. Pediatra, Investigador Titular B Unidad de Investigación en Análisis y Síntesis de la Evidencia, IMSS, Asesor Metodológico.

RESUMEN

Título: *COR TRIATRIATUM SINISTER*, DESCRIPCIÓN DE 18 CASOS HOSPITALIZADOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE 1976 A 2016

Introducción: El *cor-triatrium sinister* (CTS) es una malformación cardíaca muy poco común, descrita por Church en 1868 y denominada en 1905 por Borst, causada por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común al atrio izquierdo.

Objetivo: Informar sobre las características clínicas, método diagnóstico y evolución de pacientes con *Cor triatriatum sinister*.

Pacientes y Método: Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal. Se incluyeron a pacientes del Instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez”, durante 1 enero de 1976 al 31 de diciembre del 2016 (40 años). En cada uno revisamos la sintomatología, en particular, datos de falla cardíaca derecha, izquierda y global. También se recolectó información sobre los estudios realizados para el diagnóstico, la decisión de tratamiento tomada en cada caso y la evolución en cuanto a fallecimiento o sobrevida.

Resultados: Se atendieron a 18 pacientes, ocho (44 %) < 1 año, siete (38.8%) entre 1 y 18 años y tres (16.6%) adultos. En los niños, la media de la edad fue 4 años (mínimo de 1 mes y máximo 17 años); los adultos tuvieron 19, 31 y 75 años. En 14 pacientes (77.7%) se asoció a otras anomalías cardíacas asociadas. La falla cardíaca fué mas frecuente en los

menores de un año además de datos asociados a otras malformaciones cardiovasculares. En los adultos el diagnóstico fue por hallazgo durante la valoración de otras enfermedades.

Conclusiones: La sintomatología de CTS varió con la edad y en relación a las malformaciones asociadas y el grado de obstrucción. Los cuadros clínicos pediátricos fueron más sintomáticos en relación a los adultos. Esta cardiopatía puede ser letal en edades tempranas si no se sospecha el diagnóstico.

PALABRAS CLAVE

Cardiopatía congénita; *cor triatriatum sinister*; membrana fibromuscular; vena pulmonar común; hipertensión venocapilar pulmonar; comunicación inter-atrial.

INTRODUCCIÓN

El corazón triatrial izquierdo o *cor triatriatum sinister* (CTS) es una malformación cardíaca muy poco común, hasta la fecha no asociada a ninguna alteraciones genética específica. Es producida por un defecto en la incorporación de la vena pulmonar común al atrio izquierdo. Aunque descrita por Church en 1868 y en 1905 Borst utilizó por primera vez el término, describiendo una cardiopatía congénita rara por un defecto embrionario en la unión de las venas pulmonares con la aurícula izquierda ^(1,2). En 1956 Vineberg realizó la primera cirugía correctiva de ésta patología ⁽¹⁾.

El CTS se caracteriza por ser una membrana fibromuscular que divide el atrio izquierdo en dos cámaras; la proximal recibe el drenaje de las venas pulmonares y la distal de donde surge la orejuela izquierda y se conecta habitualmente con la válvula mitral. El origen de la orejuela izquierda de la cámara distal, el cual es el verdadero atrio izquierdo, permite hacer el diagnóstico diferencial con la membrana supra valvular mitral y con la estenosis mitral congénita⁽³⁾. La membrana fibromuscular puede contar con uno o varios orificios, cuando son pocos o uno es pequeño causa obstrucción al llenado de la aurícula izquierda.

Existen diferentes variantes que se pueden acomodar en diversas clasificaciones; en la primera se presenta un diafragma fibromuscular que separa el atrio izquierdo de la cámara accesoria sin evidencia externa de 2 cavidades atriales. En el segundo tipo, la membrana genera una forma semejante a un reloj de arena, donde hay una constricción externa que separa las dos cámaras. En el tercer tipo, o de estrechez tubular, se conecta una cámara accesoria con el atrio izquierdo ^(3,4). **(Imagen 1)**. Pueden existir diferentes lesiones asociadas como son: conexión anómala parcial de venas pulmonares (10% de los casos),

vena cava izquierda persistente, Síndrome de Shone, defectos de las válvulas atrioventriculares, tetralogía de Fallot, doble vía de salida de ventrículo derecho, coartación aórtica, comunicación interventricular y conducto arterioso persistente ⁽⁴⁻⁶⁾.

FISIOPATOLOGÍA:

Durante la cardiogénesis, la vena pulmonar común es incorporada al atrio izquierdo. Una teoría propone que en el CTS esta unión es incompleta resultando en una membrana que subdivide el atrio izquierdo en dos cámaras, otra teoría sugiere que la impronta de la vena cava superior izquierda y de un seno coronario dilatado en la pared del atrio izquierdo origina esta división ⁽⁴⁾. El foramen oval y la orejuela se comunican con la parte distal del atrio (atrio verdadero), lo cual hace el diagnóstico diferencial con la membrana supralvular mitral ⁽⁵⁾.

El comportamiento fisiopatológico es una obstrucción al vaciamiento del atrio izquierdo al nivel de las venas pulmonares, muy parecido con la estenosis mitral congénita (obstrucción al llenado del ventrículo izquierdo) ⁽⁷⁾. La presentación clínica depende de la presencia o no de un orificio en la membrana y su tamaño. Además, influyen las características de la comunicación interatrial cuando esta está presente. Por último, también influye la presencia de otras malformaciones asociadas ⁽⁸⁾. El orificio en la membrana fibromuscular puede oscilar entre los 2 y 10 mm. La obstrucción al llenado de la aurícula izquierda se da a este nivel, ya que generalmente la válvula mitral es de características normales (**Imagen 2.**). La presión en el verdadero atrio es normal, pero es alta en la cámara accesoria, lo que causa hipertensión venocapilar pulmonar. Ésta última, dependerá del diámetro del orificio entre las dos 2 cámaras y si es una restricción importante causará insuficiencia cardiaca

congestiva venosa pulmonar. Por todo lo anterior, las consecuencias fisiopatológicas del CTS están directamente relacionadas con el tamaño de la comunicación entre la cámara venosa proximal y el atrio verdadero^(6,8).

La historia natural de la enfermedad, sin otras cardiopatías, dependerá principalmente del tamaño del orificio en la membrana fibromuscular. Si éste es pequeño, el paciente se observará con mucha sintomatología y la mortalidad será elevada a una edad temprana; por el contrario, cuando es amplio, pueden los pacientes ser asintomáticos hasta edades mayores en la niñez o incluso diagnosticarse en la edad adulta como un hallazgo. En general, se estima que un 75% de los pacientes con defectos restrictivos mueren en la infancia, si su defecto no es reparado⁽⁵⁾. En una revisión de 37 pacientes realizada en 1960, Niwayama informó que quienes tuvieron orificios interatriales menores de 3 mm fallecieron en un promedio de 3.3 meses de vida; pero aquellos con orificio amplio, pero obstructivo, la media de edad al fallecimiento fue de 16.1 años ⁽⁹⁾. En otro informe, Caballero y colaboradores narran el caso de un joven de 17 años en quien detectaron un soplo cardíaco. Con su estudio clínico y ecocardiográfico diagnostican CTS no obstructivo con orificio de membrana de 21 mm entre las dos cámaras ⁽¹⁰⁾. Este paciente sobrevivió sin problemas.

FRECUENCIA

El CTS es una malformación rara, con una presentación estimada del 0.1% al 0.4% del total de niños con cardiopatías congénitas. Según la serie de la Clínica Mayo y la Universidad de Alabama, en un lapso de 50 años (de mayo de 1960 a septiembre del 2012) se habían encontrado 25 casos ⁽¹⁰⁾. Por otro lado, el Instituto de Cardiología en Texas, EUA notificó la reparación de este defecto en 25 pacientes durante un periodo de 21 años ⁽⁵⁾. En México se publicó en el 2007 una serie de 10 pacientes operados durante un periodo de 26 años en el Hospital Infantil de México, Federico Gómez⁽¹¹⁾.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Informar sobre las características clínicas, método diagnóstico y evolución de pacientes con *Cor triatriatum sinister*, atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez” en el periodo de 1976 al 2016.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Describir los síntomas clínicos y signos encontrados en pacientes con diagnóstico de *Cor triatriatum sinister*
- Relatar las principales cardiopatías asociadas con el diagnóstico de *Cor triatriatum sinister*.
- Referir las complicaciones asociadas al *Cor triatriatum sinister*.
- Detallar la evolución de los pacientes con diagnóstico de *Cor triatriatum sinister*.

METODOLOGÍA

Diseño de investigación

Estudio de tipo retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal.

Pacientes y Método

Se incluyeron a los pacientes atendidos en hospitalización en el Instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez”, durante el periodo del 1 enero de 1976 al 31 de diciembre de 2016 (40 años). Los pacientes fueron localizados del archivo clínico y del registro de diagnósticos del instituto.

Los criterios de inclusión para el estudio fueron: expedientes de pacientes con diagnóstico corroborado de *Cor triatriatum sinister* internados en el Instituto Nacional de Cardiología.

Se excluyeron a pacientes con diagnóstico de conexión anómala total de venas pulmonares; ya que esta condición desde el punto de vista embriológico se considera una fusión incompleta de la vena pulmonar común con el atrio izquierdo, la conexión anómala con concordaría con este mecanismo.

De cada expediente se revisaron: la edad de atención por primera vez, el sexo del paciente y los datos clínicos registrados. De los datos clínicos se recabó la sintomatología motivo de revisión así como la evolución referidos en la historia clínica, notas de consulta externa y hospitalización, notas de sesión del caso, etc. En particular, se buscaron datos de falla cardiaca derecha, izquierda y global.

Así mismo, del expediente se obtuvo información sobre los estudios realizados para el diagnóstico confirmatorio de CTS: electrocardiograma, radiografía de tórax, ecocardiogramas, y otros estudios de imagen (tomografía computada o resonancia magnética nuclear) complementarios si se realizaron. En particular, se revisó si el diagnóstico fue realizado por ecocardiograma transtorácico, transesofágico o por cateterismo. En caso de haberse diagnosticado hasta el momento de la cirugía, también se anotó.

Se revisó la decisión de tratamiento tomada en cada caso y la evolución en cuanto a fallecimiento o sobrevida.

Análisis estadístico. Para realizar una mejor descripción de las características sintomáticas y la evolución, se decidió agrupar a los pacientes según su edad. Se integraron tres grupos: menores de 12 meses cumplidos, de 1 a 18 años de edad y los mayores de 18 años. Para cada grupo se resumieron la información sobre las condiciones clínicas y el tipo de CTS así como la evolución. Dado que todas las variables fueron cualitativas, los datos fueron resumidos en frecuencias simples y relativas en porcentajes. Para la comparación entre los grupos se utilizó la prueba estadística de Exacta de Fisher de dos colas, dado el número pequeño de pacientes esperados. Todos los análisis se realizaron con el programa en línea <http://www.vassarstats.net/fisher2x3y3x3.html>. Se consideró un nivel de significancia estadística de alfa de < 0.05 .

Aspectos éticos. Debido a que el estudio fue retrospectivo, se consideró sin riesgo para los pacientes.

RESULTADOS

Se incluyeron 18 pacientes, ocho (44.4 %) menores de un año, siete (38.8%) entre uno y 18 años y tres (16.6%) mayores de 18 años. Por tanto, 15 (83.3%) fueron atendidos en el área de pediatría del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. Diez (55.5%) fueron masculinos y ocho (44.4%) mujeres. En los niños, la media de la edad fue 4 años (mínimo de 1 mes y máximo 17 años); para los adultos, las edades fueron 19, 31 y 75 años. En los menores de un año, la mediana de edad al diagnóstico fue de cinco meses.

Encontramos en 14 pacientes (77.7%) otra u otras anomalías cardíacas asociadas. Para los menores de 18 años estos fueron: comunicación interatrial en diez pacientes (55.5%) (Tres restrictivas), comunicaciones intraventriculares en cuatro pacientes (22.2%), conducto arterioso permeable en cuatro pacientes (22.2%), vena cava superior izquierda persistente en cuatro pacientes (22.2%), conexión anómala parcial de venas pulmonares en tres (16.6%) y en menos frecuencia (con un solo caso): doble vía de salida de ventrículo derecho (DVSVD), estenosis aórtica. (**Tabla 1**).

En los niños y adolescentes predominaron los hombres y en los adultos las mujeres. La presentación clínica en los pacientes menores de un año hubo más datos de falla cardíaca derecha principalmente evidenciada por fatiga a la alimentación y datos asociados a otras malformaciones cardiovasculares. En los adultos la sintomatología fue menos severa y en general asociada a otra enfermedad (**Tabla 2**). En varios de los lactantes se encontró taquipnea (20%) al momento de su ingreso y no fue raro; la hepatomegalia (75%). En 17 pacientes (94%) se evidenció un soplo sistólico en relación con el defecto o con las anomalías asociadas, en cuatro pacientes se identificó también un soplo continuo con

reforzamiento sistólico en la región infraclavicular izquierda secundario a conducto arterioso permeable. En los tres pacientes sin defectos asociados encontramos un soplo sistólico suave intensidad I-II/VI en 4to a 5to espacio intercostal izquierdo con línea paraesternal izquierda, sin irradiaciones, en el 4to paciente sólo se detectó arritmia cardiaca a la auscultación.

Cabe destacar para los tres pacientes adultos, la membrana intra-auricular no era obstructiva, por lo cual, la sintomatología mostrada correspondió a causada por la o las otras malformaciones asociadas; en uno por conexión anómala parcial de venas pulmonares (**Imagen 3**), en otro una comunicación interatrial amplia y en el último, paciente con 75 años de edad, una fibrilación atrial. En éste, el diagnóstico ocurrió durante un ecocardiograma transesofágico.

Es de señalar la mayor prontitud diagnóstica en los pacientes con membrana obstructiva (antes del año de edad). Una excepción fue un menor con 7 años de edad, a quién se le detectó esta malformación al mes de vida por un soplo cardiaco, sin embargo, los padres no acudieron a revisión con ningún cardiólogo hasta cuando el paciente mostró deterioro importante en la clase funcional.

Los estudios radiológicos (**Tabla 3**) confirmaron mayor frecuencia de cardiomegalia y dilatación de las cavidades derechas en los menores de un año, aunque se evidenció en todos los pacientes. Un dato relativamente común fue la presencia de arco pulmonar abombado. La presencia de imágenes compatibles con hipertensión venocapilar se observó solo en los menores de un año.

En el estudio electrocardiográfico de los pacientes sin malformaciones cardiacas complejas (diez pacientes o 55%) se encontró ritmo sinusal en todos ellos. Se confirmó el crecimiento

de cavidades derechas sobre todo en los menores de un año (**Tabla 4**). El eje eléctrico desviado a la derecha fue evidenciado en el 54% de los casos, de los cuales, en cuatro su desviación fue extrema a más de 150 ° (18%).

Las condiciones asociadas al diagnóstico del CTS se muestran en la **tabla 5**. Como se muestra niños fueron diagnosticados en gran medida por la asociación con otras malformaciones o por la presencia de datos de obstrucción del llenado de la aurícula izquierda. En 15 pacientes el ecocardiograma en sus modalidades transtorácico o transesofágico permitió detectar la malformación CTS. Solo en un paciente de nueve años se evidenció el *Cor triatriatum sinistrum* por cateterismo y en uno de los adultos se evidenció durante el transquirúrgico de la corrección de una conexión anómala parcial de venas pulmonares.

Del total de los 18 pacientes, 14 fueron llevados a cirugía correctiva o paliativa según las anomalías asociadas. Cuatro entraron a cirugía solamente para resección de la membrana fibromuscular, en otros nueve además de tratar la patología principal, se resecó la membrana que dividía al atrio izquierdo, en un paciente no fue necesario resear la membrana. Solamente un paciente tuvo complicación transquirúrgica relevante consistente en un desgarro en atrio derecho meritorio de una plastia y reentrada a bomba de circulación extracorpórea. La plastia fue realizada con éxito.

Un paciente de 1 año 7 meses falleció el cual tenía el diagnóstico de un atrio común, canal atrio ventricular y estenosis infundibular severa aunado al *Cor triatriatum sinister* no obstructivo. En su lugar de origen le realizaron una derivación cavo pulmonar bidireccional y fue referido a nuestra institución, donde se decidió realizar una corrección

biventricular la cual no fue exitosa. La causa del fallecimiento se debió a complicaciones posoperatorias de la cardiopatía compleja y no tuvo relación con el CTS

Tabla 1. Patologías asociadas en los pacientes con *Cor triatriatum sinister*

	<1 año N=8	1-18 años N=7	>18 años N=3
Comunicación inter-atrial	6	4	2
Persistencia de conducto arterioso	3	1	0
Comunicación interventricular	2	2	0
Conexión anómala parcial de venosa pulmonares	2	0	1
Foramen oval	1	0	0
“Sling” pulmonar	1	0	0
Vena cava superior izquierda persistente	0	4	0
Estenosis pulmonar	0	1	0
Atrio común	0	1	0
Atresia tricuspídea	0	1	0
Membrana subvalvular aórtica	0	1	0
Estenosis aórtica	0	1	0
Estenosis supravalvular pulmonar	0	1	0
Origen coronario izquierdo del seno coronario derecho	0	1	0
Doble vía de salida del ventrículo derecho	0	1	0

Tabla 2. Características clínicas de los pacientes con *Cor triatriatum sinister* según edad al diagnóstico. (N= 18 pacientes)

	< 12 meses N=8	1 a 18 años N=7	> 18 años N=3	P*
<i>Sexo</i>				
Masculino	5 (62.5%)	4 (57.1%)	1 (33.3%)	0.69
Femenino	3 (37.5%)	3 (42.8%)	2 (66.6%)	
<i>Datos clínicos</i>				
Disnea	3(37.5%)	1(14.2%)	2(66.6%)	0.29
Hepatomegalia	6 (75%)	0	1(33.3%)	0.01
Fatiga al alimentarse	8 (100%)	0	0	0.00002
Soplo cardiaco	8 (100%)	7 (100%)	2 (66.6%)	0.16
Cianosis	2 (25%)	2 (28.5%)	1(33.3%)	1.00
Segundo ruido reforzado	5 (62%)	5 (71.4%)	2 (66.6%)	1.00
Diaforesis	6 (75%)	1(14.2%)	1 (33.3%)	0.057
Deterioro clase funcional	3 (37%)	1(14.2%)	2 (66.6%)	0.29
Desdoblamiento 2 ruido cardiaco	1 (12.5%)	1 (14.2%)	1 (33.3%)	0.55
Precordio abombado	1 (12.5%)	0	0	1.00
Hipocratismo digital	1 (12.5%)	0 (12.5%)	1(33.3%)	0.45

Prueba* exacta de Fisher 2 colas.

Tabla 3. Hallazgos en la radiografía simple de tórax en los pacientes con *Cor triatriatum sinister* según edad al diagnóstico. (N= 18 pacientes)

	< 12 meses N=8	1 a 18 años N=7	> 18 años N=3	Valor p
<i>Cardiomegalia</i>	8 (100%)	6 (85.7%)	2 (66.6%)	0.15
<i>Dilatación cavidades derechas</i>	7 (87.5%)	1 (14.2%)	2 (66.6%)	0.01
<i>Arco de la pulmonar abombado</i>	3 (37.5%)	1 (14.2%)	1 (33.3%)	0.65
<i>Datos hipertensión veno-capilar</i>	4 (50%)	2 (28.5%)	0	0.36

Prueba* exacta de Fisher 2 colas

**Tabla 4. Hallazgos electrocardiográficos en los pacientes con *Cor triatriatum sinister* sin otras anomalías cardiovasculares severas según edad al diagnóstico.
(N= 11 pacientes)**

	< 12 meses	1 a 18 años	> 18 años	Valor p
	N=6	N=3	N=2	
<i>Ritmo sinusal</i>	6 (100%)	3 (100%)	1 (50%)	0.18
<i>Eje desviado a la derecha</i>	5 (83.3%)	2 (66.7%)	1 (50%)	0.72
<i>Eje desviado a la izquierda</i>	1 (16.6%)	0	0	1.00
<i>Crecimiento aurícula derecha</i>	4 (66.6%)	2 (66.7%)	1 (50%)	1.00
<i>Crecimiento ventrículo derecho</i>	1 (16.6%)	0	0	1.00

Tabla 5. Condiciones cardiovasculares y método de diagnóstico en los pacientes con *Cor triatriatum sinister* según edad al diagnóstico. (N= 18 pacientes)

	< 12 meses N=8	1 a 18 años N=7	> 18 años N=3	Valor p*
<i>Obstrucción a la aurícula izquierda</i>	4 (50%)	1 (14.2%)	0	0.13
<i>Malformación congénita</i>				
No	4 (50%)	1 (14.2%)	1 (33.3%)	0.66
Menor	2 (25%)	2 (28.5%)	1 (33.3%)	
Mayor	2 (25%)	4 (57%)	1 (33.3%)	
<i>Diagnosticado por</i>				
Ecocardiograma trans-torácico	7 (87.5%)	6 (85.7%)	1 (33.3%)	0.13
Ecocardiograma trans-esofágico	0	0	1(33.3%)	0.13
Por cateterismo	1 (12.5%)	1 (14.2%)	0	0.99
Diagnóstico en el trans-operatorio	0	0	1 (33.3%)	0.13

Prueba* exacta de Fisher 2 colas

DISCUSIÓN

El CTS al ser una patología con una frecuencia baja y si además no causa obstrucción en la aurícula izquierda no suele ser diagnosticada. De ahí la baja frecuencia de estudios donde se informe sobre su existencia. Esta revisión es de 40 años en un centro de referencia donde pudimos recolectar información de 18 pacientes.

Aunque en el CTS se han descrito distintas variantes anatómicas, tales como: con un diafragma fibromuscular sin evidencia externa de la dos cavidades izquierdas, una constricción externa que separa la vena pulmonar común del atrio izquierdo en forma de un reloj de arena, y el tercer tipo, con una estrechez tubular que conecta un cámara accesoria con el atrio izquierdo ^(4,11-14); En nuestro estudio solo nos encontramos con el primer tipo con una membrana fibromuscular interna.

Del total de pacientes, la población más numerosa consistió en la pediátrica y sobre todo en los menores de un año. Esta alta frecuencia se puede deber a la sintomatología más marcada a esta edad, cuando es obstructivo, y a la asociación de estas cardiopatía con otras malformaciones. Varias de estas malformaciones suelen dar sintomatología marcada con signos tales como cianosis o falla cardíaca. Como se ha informado en otros estudios, las cardiopatías más asociadas han sido: la comunicación interatrial, tetralogía de Fallot, la doble salida de ventrículo derecho, la coartación de la aorta, la comunicación interventricular, los defectos de la tabicación atrioventricular, la persistencia de la vena cava superior izquierda y la conexión anómala parcial de venas pulmonares. Nosotros en esta revisión encontramos las mismas asociaciones, con alta presencia de sintomáticos en

los menores de un año debido a la obstrucción de la membrana fibromuscular o a las cardiopatías asociadas; se destaca la conexión total de venas pulmonares ^(4,15-18).

Para los pacientes adultos el CTS fue un hallazgo. En ningún caso hubo obstrucción al llenado de la aurícula izquierda. El único paciente con sintomatología marcada, fue un varón de 19 años con una conexión anómala parcial de venas pulmonares. Hay varios casos de pacientes adultos reportados en la literatura los cuales por lo general cursan asintomáticos, algunos pueden desarrollar alguna arritmia o alguna otra condición adicional que lo predispone a un cuadro de insuficiencia cardíaca aguda o sub aguda ^(12,18-20), un caso publicado por Trejo- Nava en México nos habla de una mujer de 23 años de edad, embarazada en la cual se detectó esta patología obstructiva además de una comunicación interatrial ostium secundum de 19 x 20.5 mm ⁽¹²⁾.

Esta serie de casos es a nuestro conocimiento, es la más grande reportada en México y por el hecho de abarcar pacientes de diversos grupos etarios, pudimos analizar el comportamiento a través del tiempo. Como se comentó antes, los casos vistos en la edad pediátrica no suelen ir solos y por ello, el pronóstico parece no ser favorable; pero en los casos adultos, la repercusión hemodinámica parece ser mínima y por tanto, diagnosticada como un hallazgo.

Es evidente que en los casos no asociados a cardiopatías complejas, el factor más importante para su sospecha es el nivel de obstrucción del flujo sanguíneo de CTS al ventrículo izquierdo. A medida que la obstrucción es mayor, los síntomas de congestión pulmonar se harán más evidentes. La sospecha puede ser buscada en lactantes con infecciones respiratorias bajas recurrentes ^(4,16), datos de hipertensión venocapilar pulmonar sin otra causa aparente ^(4,10,13). En estos pacientes, tal como se observó en nuestra revisión

la radiografía de tórax y un electrocardiograma pueden ser de mucha ayuda. En ambas, se identifica la dilatación de las cavidades derechas. En la radiografía de tórax es evidente la imagen de abombamiento del cono de la arteria pulmonar^(1,4,10,19).

En la actualidad los estudios de ecocardiográficos son de gran utilidad para determinar esta malformación. Como se mostró en esta serie, la mayoría de los pacientes fueron diagnosticados con este estudio⁽¹⁰⁾. El pronóstico de esta malformación en sus formas no obstructivas suele ser favorable. En algunos pacientes incluso no amerita manejo quirúrgico. En los pacientes pediátricos el pronóstico en gran parte depende del grado de obstrucción además de la presencia y severidad de otras malformaciones^(3,5). Cuando la lesión es única, como en el caso de algunos de nuestros pacientes, la indicación de la resección de la membrana fibromuscular cuando el gradiente máximo es superior a 9 mmHg^(4,8,10). El procedimiento de resección no suele dar secuelas y el pronóstico es muy favorable^(10,14,15-20). En nuestros pacientes fallecidos, las causas fueron más relacionadas a las condiciones desfavorables de las cardiopatías asociadas.

La principal fortaleza de este estudio es el número relativamente alto de pacientes analizados y la posibilidad de analizar pacientes con esta malformación desde recién nacido hasta pacientes adultos, al ser nuestra unidad un centro de referencia nos permitió acumular la experiencia en varios años con distintas edades. Por otro lado, en todos se tuvo el diagnóstico confirmado de la malformación y su evolución después de la decisión terapéutica.

CONCLUSIONES

El CTS es una enfermedad de baja prevalencia, cuya sintomatología varía con la edad, las malformaciones asociadas y el grado de obstrucción. Los cuadros clínicos pediátricos fueron más sintomáticos que en los adultos. No es infrecuente que esta malformación pase desapercibida a lo largo de la vida. El diagnóstico suele realizarse por ecocardiografía y la decisión quirúrgica depende del grado de obstrucción. Esta cardiopatía puede ser letal en edades tempranas si no se sospecha el diagnóstico.

LIMITACIÓN DEL ESTUDIO

Varias limitaciones se deben considerar en nuestros resultados. Por el número de paciente no pudimos encontrar todas las variantes de esta malformación. Al ser un estudio retrospectivo no se logró disponer de información sobre otros aspectos clínicos y genéticos de los pacientes. Así mismo, no se descarta un sesgo de referencia con lo cual solo se evaluaron casos sintomáticos. Como se refirió previamente, si se deseara conocer mejor la prevalencia de esta malformación sería necesario un estudio a la población, condición que pudiera no ser económicamente factible y cuestionable éticamente ante pacientes asintomáticos.

IMÁGENES

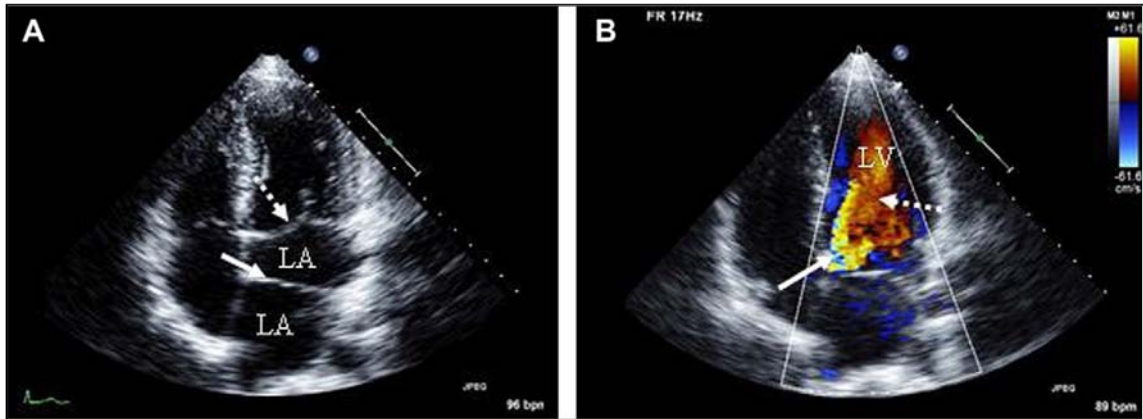


Imagen 1. Se observa en una vista de 4 cámaras la aurícula izquierda dividida en dos cavidades por una membrana.

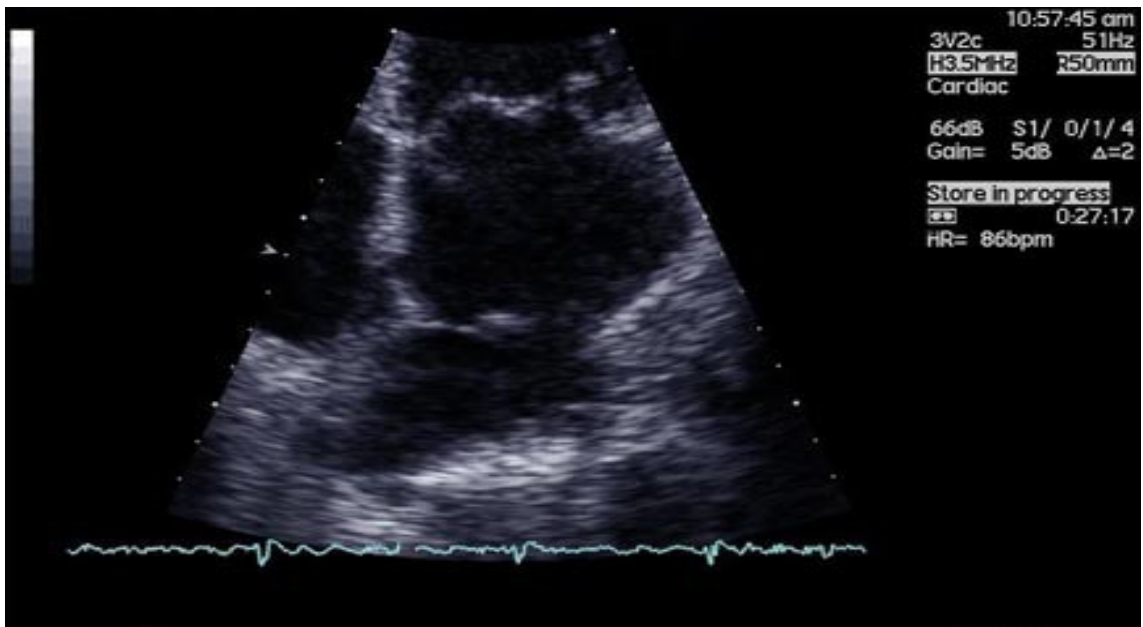


Imagen 2. Imagen ecocardiográfica de acercamiento del atrio izquierdo en la ventana de 4 cámaras donde se aprecia la membrana fibromuscular dividiendo el atrio izquierdo en 2 cámaras.

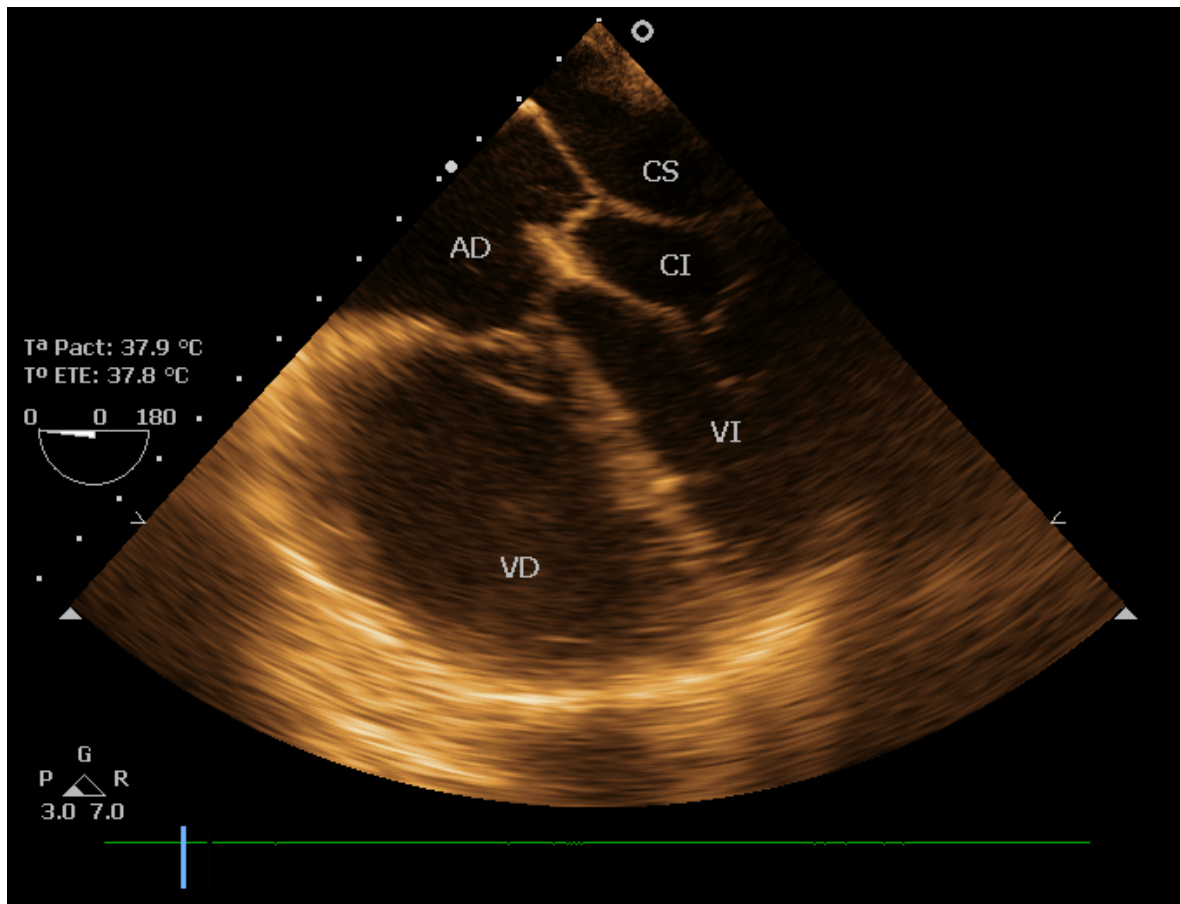


Imagen 3. Imagen ecocardiográfica de acercamiento del atrio izquierdo en la ventana de 4 cámaras donde se aprecia la membrana fibromuscular dividiendo el atrio izquierdo en 2 cámaras.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nassar PN, Hamdan RH. Cor Triatriatum Sinistrum: Classification and Imaging Modalities. *Eur J Cardiovasc Med* [Internet]. 2011 Jan [cited 2019 Feb 25];1(111). Available from: <http://www.healthcare-bulletin.com/journal/cardiovascular-medicine/the-european-journal-of-cardiovascular-medicine/details/article/cor-triatriatum-sinistrum-classification-and-imaging-modalities/>
2. Borst H. Ein cor triatriatum. *Zentralbl Allg Pathol*. 1905;16:812–5.
3. Lambert J, Oechslin E, Tsang W, Osten MD, Thavendiranathan P. Cor Triatriatum Sinister with Secundum Atrial Septal Defect. *CASE*. 2017 Aug;1(4):141–6.
4. Calderon- Colmenero J, Attie F. Corazón triatrial. Attie F, Calderon J, Zabal C, Buendía A. *Cardiología Pediátrica*. 2 edición. México. Editorial Panamericana; 2012. 111-114 p.
5. Horenstein S. Pediatric Cor Triatriatum [Internet]. [cited 2019 Feb 12]. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/895968-overview>
6. Birche J, Flores C, Drago A, et al. Cor triatriatum en pacientes adultos. *Rev Fed Argent Cardiol*. 2004;33:376–8.
7. Jorgensen CR, Ferlic RM, Varco RL, Lillehei CW, Eliot RS. Cor triatriatum. Review of the surgical aspects with a follow-up report on the first patient successfully treated with surgery. *Circulation*. 1967 Jul;36(1):101–7.

8. Geggel R, Fyler D. Mitral Valve and Left Atrial Lesions. Keane JF, Lock JE, Fyler DC, Nadas AS, editors. *Nadas' pediatric cardiology*. 2nd ed. Philadelphia: Saunders [u.a.]; 2006. p. 697- 714.
9. Niwayama G. Cor triatriatum. *Am Heart J*. 1960 Feb;59:291–317.
10. 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 May;97(5):1659–63.
11. Bolio C, Medina A, Ruiz G, et al. Cor triatriatum sinistrum: estrategia diagnóstica y terapéutica. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2007;64:29–34.
12. Trejo-Nava C. Cor triatriatum, reporte de un caso. *Rev Mex Cardiol*. 2015;26s(3s):s114–21.
13. Rodefeld M, Brown J, Heimansohn D, Harewood R, King H, Girod D, Roger A, et al. Cor Triatriatum: Clinical Presentation and Surgical Results 12 Patients. *Ann Thorac Surg* 1990;50:562-8.
14. Ather B, Siddiqui WJ. Cor Triatriatum. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2018 [cited 2019 Feb 25]. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534243/>
15. Alva C, Mojarro J, Jiménez D, Jimenez S, Sanchez A, David F et al. Cor triatriatum. Experiencia diagnóstica y quirúrgica. *Arch Inst Cardiol Mex* 1996; 66: 339-344

16. Kokotsakis J, Anagnostakou V, Almpanis G, et al. Cor triatriatum presenting as heart failure with reduced ejection fraction: a case report. *Journal of Cardiothoracic Surgery* 2001, 6:83.
17. Caballero J, Arana R, Sancho M. Cor triatriatum. *Rev Esp Cardiol.* 1999;52 : 196
18. Isik Onur, Akyuz M, Ayik M. Cor triatriatum sinister: a case series. *Turk Kardiyol Dern Ars* 2016;44(1):20-23.
19. Nelson A, Norgaard M, Newcomb A. Cor Triatriatum: Presentation, diagnosis and Long-Term Surgical Results. *Ann Thorac Surg. Australia.* April 2005;80:1666-71
20. Vázquez.Roque F, Medrano . Plana Y. Cor triatriatum izquierdo diagnosticado tardíamente Reporte de caso. *Cir. Cardiov.* 2016;23(5):259-262

HOJA DE CAPTURA DE DATOS COR- TRIATRIATUM

Número:

Nombre: _____ Registro: _____

Edad al Ingreso: _____ Fecha de Nacimiento: _____ Sexo: _____

Fecha de Ingreso INCICH _____ Edad al Ingreso _____ Lugar de Origen _____

CUADRO CLINICO

Disnea _____ Cianosis _____ Deterioro de clase funcional _____, Fatiga a la alimentación _____

Hepatomegalia _____ Otros: _____

EXPLORACIÓN

FISICA _____

RADIOGRAFÍA _____

ECG: Ritmo _____ aQRS _____ aP _____ aT _____ PR _____ QRS _____ QT _____

CAI _____ CAD _____

Ventriculos _____ Otros _____

ECO

Fecha _____ Hallazgos: _____

Cardiopatías asociadas: _____

CATETERISMO: _____ Fecha: _____

Hallazgos: _____

OTROS ESTUDIOS REALIZADOS _____

CIRUGIA REALIZADA: _____

Fecha _____ Complicaciones: _____

Edad a la fecha quirúrgica: _____.

Evolución: vivo: si _____ no: _____ Defunción: _____

Cusa de muerte: _____

Complicaciones postquirúrgicas: _____