

Inédita asociación: pericarditis, fibrilación auricular y *cor triatriatum*

José Antonio Ortiz de Murua*
Soraya Merchán-Gómez**
María Ruiz-Olgado*
Javier Chimeno-García*
José Luis Santos-Iglesias*

Correspondencia

José Antonio Ortiz de Murua
e-mail: demuruaortiz@gmail.com

* Unidad de Cardiología. Hospital Virgen de la Concha. Zamora. España

** Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Salamanca. Salamanca. España

Palabras clave

- ▷ *Cor triatriatum*
- ▷ Arritmias auriculares
- ▷ Ecocardiografía transtorácica
- ▷ Resonancia magnética cardíaca

Keywords

- ▷ *Cor triatriatum*
- ▷ Atrial arrhythmias
- ▷ Transthoracic echocardiography
- ▷ Cardiac magnetic resonance

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente con pericarditis aguda recidivante, fibrilación auricular paroxística y el hallazgo casual de un *cor triatriatum*. Las técnicas de imagen empleadas, ecocardiografía transtorácica y resonancia magnética cardíaca, fueron esenciales para la toma de decisiones terapéuticas.

ABSTRACT

We introduce a young's clinical case suffering from relapsing acute pericarditis, paroxysmal atrial fibrillation and *cor triatriatum*. The latter was found by chance. Cardiac image technology, transthoracic echocardiography and cardiac magnetic resonance, was essential to make therapeutic decisions.

Presentación del caso

Paciente de 36 años, que ingresa en nuestro centro por palpitaciones y dolor retroesternal sugerente de pericarditis. En el ECG inicial alterna *flutter* auricular atípico con fibrilación auricular, pasando espontáneamente, a ritmo sinusal. Se aprecia elevación del segmento ST de morfología cóncava en derivaciones inferolaterales, así como datos de crecimiento auricular izquierdo. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia a expensas de aurícula izquierda.

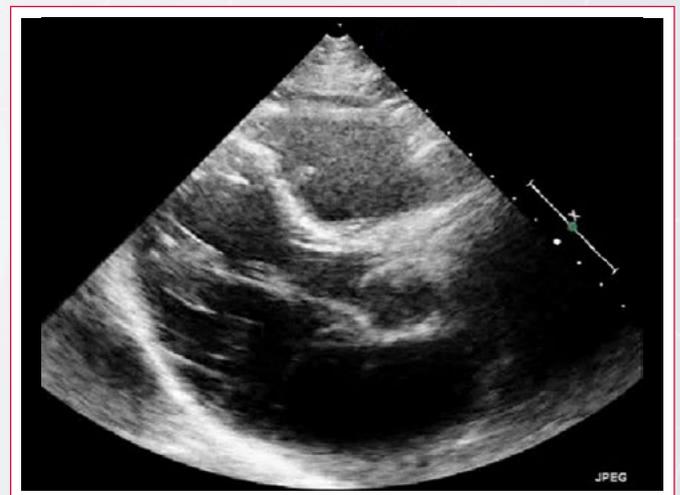
Con el diagnóstico de pericarditis aguda se realiza una ecocardiografía transtorácica (Video 1 a Video 6, Figura 1) donde se observa una aurícula izquierda muy dilatada (52 cm³), con una membrana que la divide transversalmente en dos cámaras, comunicadas por una amplia fenestración inferomedial (14 mm) (Figura 2 y Figura 3). La cámara superior recibe las venas pulmonares, muy dilatadas, contiene la fosa oval y un septo interauricular aneurismático sin paso de flujo a su través. La cámara inferior contiene la orejuela izquierda y el verdadero septo interauricular.

El Doppler pulsado a través de la fenestración muestra un flujo continuo, con refuerzo diastólico, y gradiente medio de 4 mmHg (Figura 4). La resonancia cardíaca (Video 7 a Video 11, Figura 5 y Figura 6) confirma los datos de la ecocardiografía.

El paciente es dado de alta con antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y acenocumarol. 8 meses después del primer ingreso el paciente presenta un nuevo

episodio de pericarditis y fibrilación auricular paroxística, iniciándose en ese momento tratamiento antiarrítmico y con colchicina. El *heart team* decide la excisión de la membrana y ablación de venas pulmonares para reducir el riesgo de recurrencia de la fibrilación auricular.

Estudio por imagen



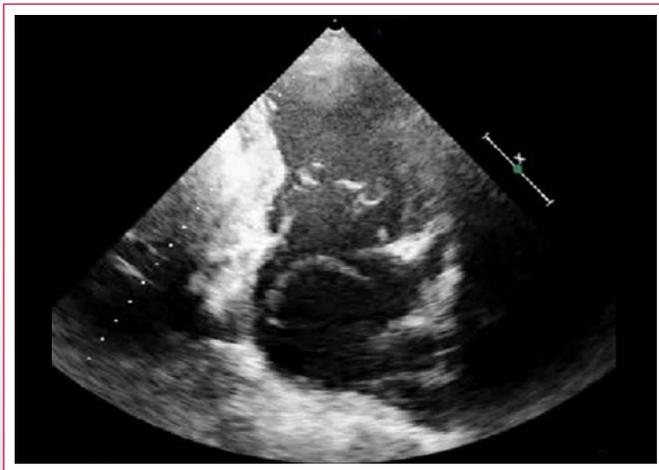
Video 1. Ecocardiografía transtorácica. Plano paraesternal de eje largo



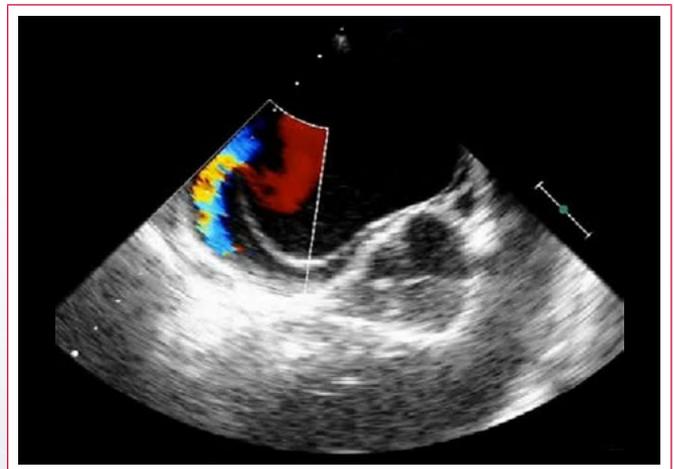
Vídeo 2. Ecocardiografía transtorácica. Plano apical de 4 cámaras



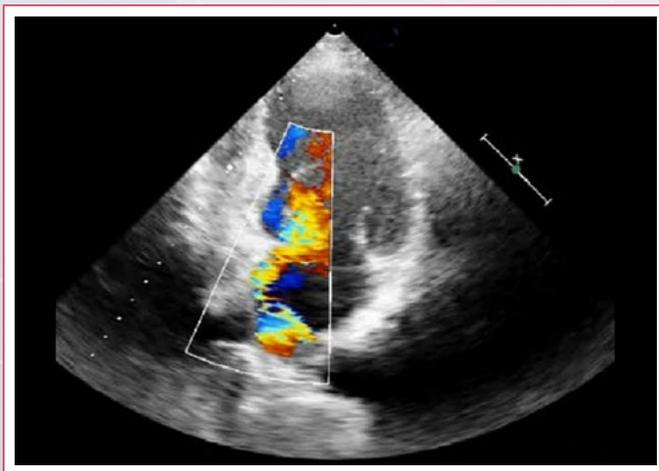
Vídeo 5. Ecocardiografía transesofágica. Plano a nivel medioesofágico de cuatro cámaras



Vídeo 3. Ecocardiografía transtorácica. Plano apical de 2 cámaras



Vídeo 6. Ecocardiografía transesofágica a nivel medioesofágico en la orientación de 135 grados



Vídeo 4. Ecocardiografía transtorácica. Plano apical de 2 cámaras con Doppler color

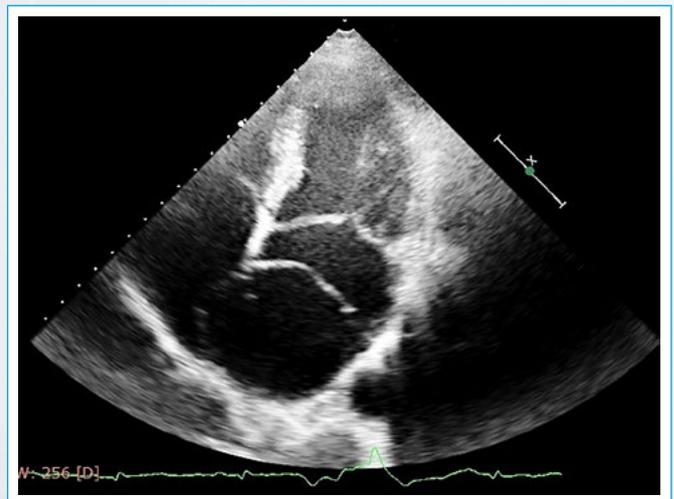


Figura 1. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de cuatro cámaras, donde se aprecia una membrana supavalvular mitral que divide la aurícula izquierda en dos cámaras, así como un desplazamiento exagerado del septo interauricular a la derecha que cumple criterios de aneurisma del septo interauricular



Figura 2. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de dos cámaras donde se aprecia una amplia fenestración inferomedial

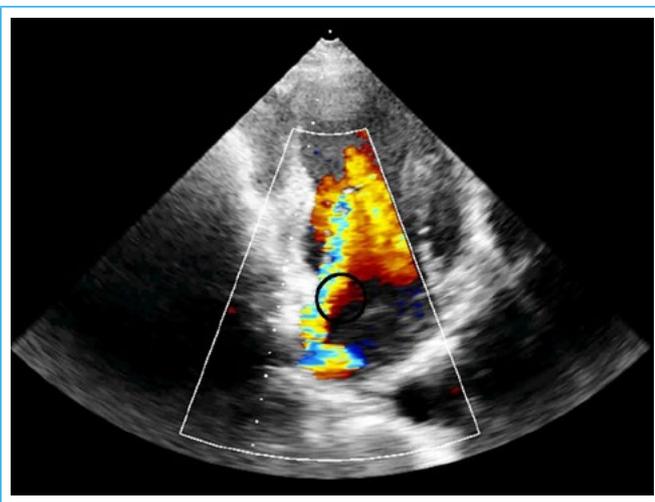


Figura 3. Ecocardiografía transtorácica, plano apical de dos cámaras con Doppler color, que muestra la aceleración del flujo a través de la fenestración (círculo negro)

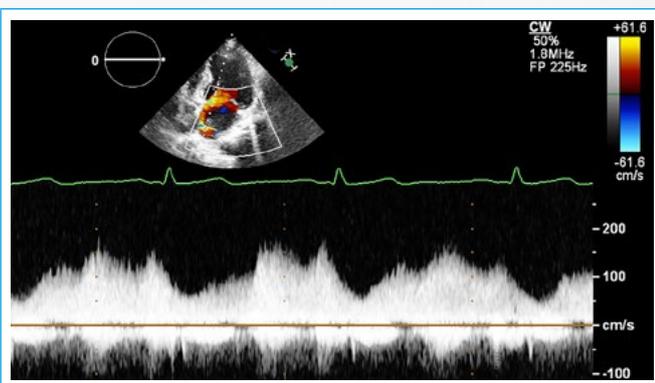
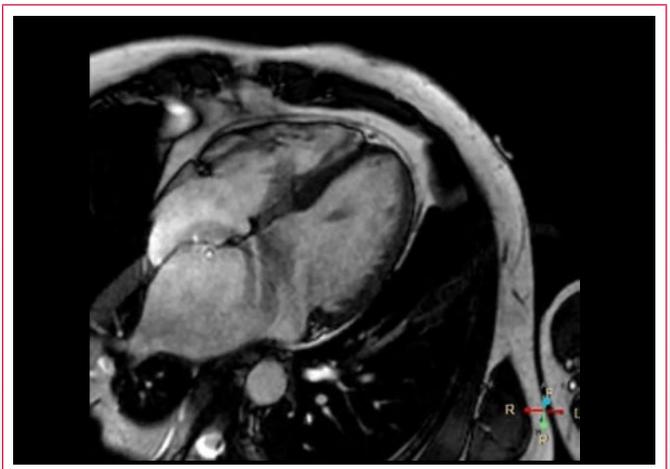


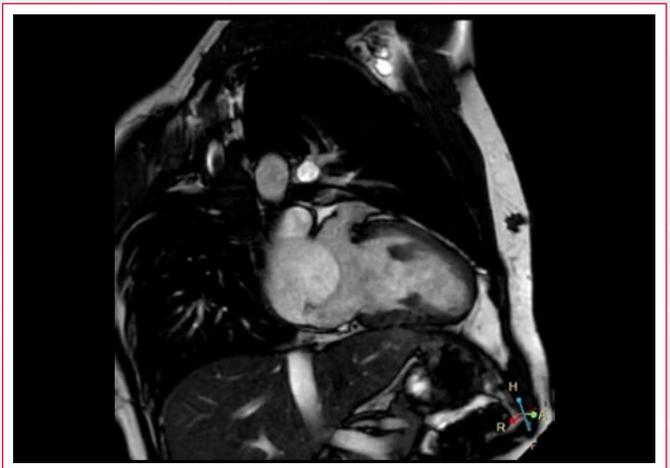
Figura 4. Ecocardiografía transtorácica, Doppler pulsado, que muestra el flujo continuo a través de la fenestración de la membrana



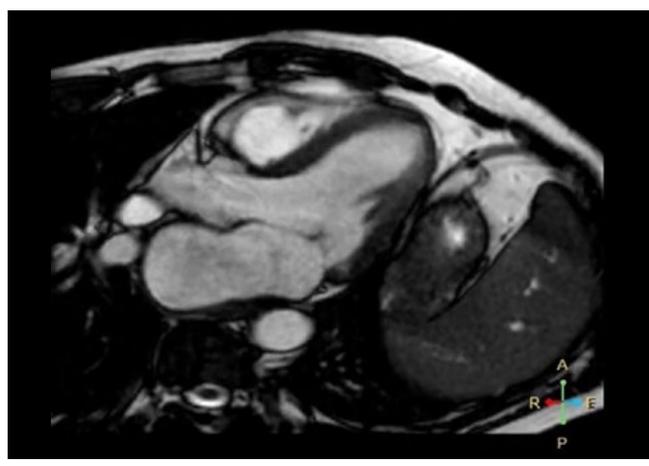
Vídeo 7. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Vídeo 8. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Vídeo 9. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Video 10. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos



Video 11. Resonancia magnética cardíaca, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada en los diferentes planos

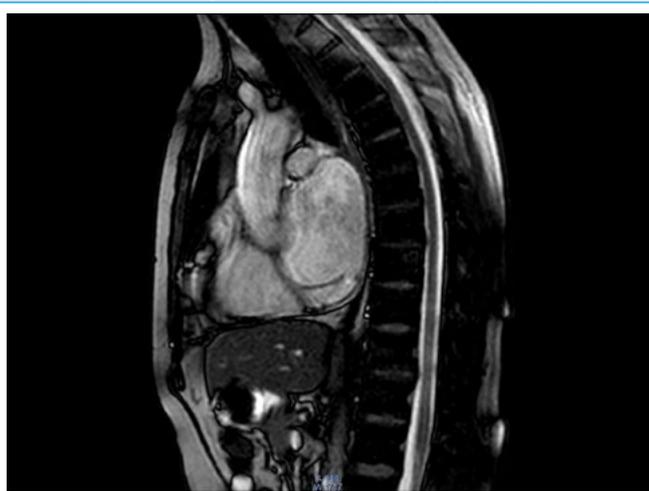


Figura 5. Resonancia magnética cardíaca, plano axial de tres cámaras, donde se visualiza la membrana supramitral fenestrada

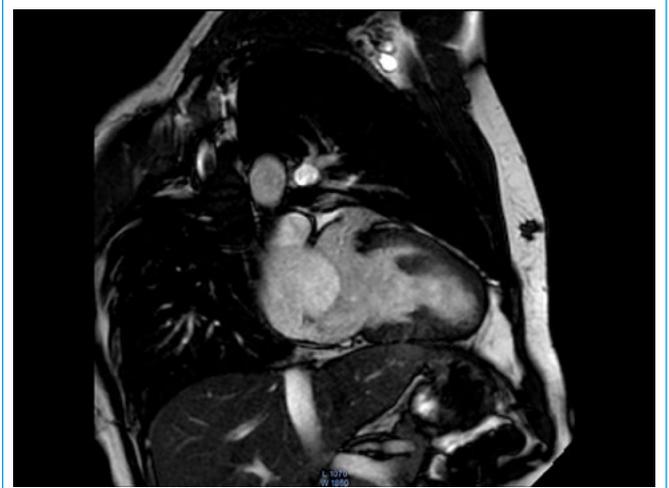


Figura 6. Resonancia magnética cardíaca, plano coronal de tres cámaras mostrando los mismos hallazgos

Discusión

El *cor triatriatum* es una cardiopatía congénita muy rara (0,1% del total)⁽¹⁾ descrita en 1868 por Church como una aurícula izquierda dividida por un septo anómalo. No hay una clara diferencia en cuanto a la incidencia entre hombres y mujeres, y tampoco está relacionada con ningún trastorno genético. La anomalía se asocia, hasta en un 80% de los casos, con otras cardiopatías (vena cava superior izquierda persistente, comunicación interauricular tipo *ostium secundum*, drenaje venoso pulmonar anómalo, disección de aneurisma aórtico con regurgitación valvular, etc.).

Se barajan tres hipótesis embriopatogénicas:

- **Malseptación**⁽²⁾. Fowler considera que la membrana se origina por la fusión de la valva del foramen oval y la pared auricular opuesta. Borst interpreta la cardiopatía como un origen anómalo de la vena pulmonar común a la derecha del *septum primum*. El retorno venoso pulmonar empujaría el *septum primum* hacia la izquierda y conformaría la membrana.
- **Mala incorporación**⁽³⁾. Se atribuye a un trastorno en el desarrollo auricular izquierdo.
- **Atrapamiento**⁽⁴⁾. Una mala incorporación de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda, al ser atrapada por tejido procedente del seno venoso daría lugar a la membrana supraavicular.

Esta cardiopatía fue clasificada por Loeffler⁽³⁾ en tres grupos dependiendo del tamaño de la fenestración:

- **Tipo 1:** ausencia de la misma.
- **Tipo 2:** uno o dos orificios pequeños.
- **Tipo 3:** amplia fenestración (como en este caso).

Los dos primeros se diagnostican en la edad pediátrica, con datos de congestión pulmonar y alta mortalidad sin cirugía. En el adulto la forma más común es la del tipo 3 y se asocia a una alta incidencia de arritmias auriculares y embolismos sistémicos⁽⁵⁾. La asociación con pericarditis recurrente del caso que se presenta no está reflejada en la literatura consultada, no tiene explicación fisiopatológica y, probablemente, es un hecho casual.

Las técnicas de imagen más utilizadas para el diagnóstico del *cor triatriatum* son la ecocardiografía transtorácica, la resonancia magnética cardíaca y la tomografía computarizada cardíaca.

La ecocardiografía transtortácica permite una excelente delimitación de la membrana y la fenestración. Es importante medir la velocidad a través de la misma, ya que en el caso de velocidades superiores a 2 m/s estaría indicada la cirugía. También sirve para diferenciar el *cor triatriatum sinistrum* del anillo supramitral; este último localizado debajo de la orejuela izquierda.

La ecocardiografía transesofágica tridimensional⁽⁶⁾, la tomografía computarizada cardíaca y la resonancia magnética cardíaca mejoran la valoración anatómica de la fenestración y permiten realizar una valoración cuidadosa de posibles anomalías asociadas, especialmente la comunicación interauricular tipo *ostium secundum* y el drenaje anómalo de venas pulmonares.

En caso de remitir al paciente a cirugía la monitorización con ecocardiografía transesofágica es mandatoria. La cirugía es de muy bajo riesgo en el adulto, con una supervivencia superior al 95% a los 5 años⁽⁷⁾.

Conclusión

En este caso la ecocardiografía transtorácica y la resonancia magnética cardíaca permitieron la realización del diagnóstico de forma fidedigna, descartando anomalías asociadas, salvo un aneurisma a nivel del septo interauricular. En la edad pediátrica (tipo 1 y tipo 2) la cardiopatía es muy sintomática y en adultos (tipo 3) puede ser un hallazgo casual, como en este caso. A pesar de la poca evidencia existente en la literatura acerca del mejor tratamiento del paciente paucisintomático, el *heart team* decidió la excisión quirúrgica de la membrana combinada con ablación de venas pulmonares.

Ideas para recordar

- El *cor triatriatum* es una cardiopatía congénita rara, muy sintomática en la infancia, y que puede ser un hallazgo casual en el adulto.
- La decisión en cuanto a la terapia más adecuada en el adulto puede ser difícil, y para llegar a ella deben tenerse en cuenta datos clínicos y las técnicas de imagen.

Bibliografía

1. Jegier W, Gibbons JE, Wiglesworth FW. Cor triatriatum: clinical, hemodynamic and pathological studies with surgical correction in early life. *Pediatrics* 1936; 31: 255-267.
2. Borst M. Ein Cor Triatriatum. *Verhandl Deutsch Pathol Gessel* 1905; 9: 179.
3. Loeffler E. Unusual malformation of the left atrium: pulmonary sinus. *Arch Pathol* 1949; 48: 371.
4. Van Praagh R, Corsini I. Cor triatriatum. Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based in 13 postmortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *American Heart J* 1969; 78: 379.
5. Ridjab DA, Wittchen W, Tschihow W, et al. Cor triatriatum sinister and cryptogenic stroke. *Herz* 2014; 39: 534-537.
6. Sugseng L, Shernam SK, Salgo IS, et al. Live-3D dimensional transesophageal echocardiography: initial experience using the fully sampled matrix array probe. *J Am Coll Cardiol* 2008; 52 (6): 446-449.
7. Alphonso N, Norgaard MA, Newcomb A, et al. Cor triatriatum: presentation, diagnosis and long-term results. *Ann Thorac Surg* 2005; 80 (5): 1667-1671.