

Corazón triauricular. Presentación de un caso²

Por los Dres.:

JOSÉ GONZÁLEZ DK ARMAS,** JULIÁN VIERA YANIS,*** DAVID CALA RODRÍGUEZ³

González de Armas, J. et al. *Corazón triauricular*.

Presentación de un caso. Rev. Cub. Med. 12: 2, 1973.

Se informa el caso de una paciente de 86 años de edad, que presentaba una cardiopatía congénita, sin manifestaciones clínicas anteriores, y que fallece en un cuadro de insuficiencia "cardíaca irreductible. Se comprueba mediante necropsia que era portadora de un corazón triauricular; se señala que esta entidad es de diagnóstico en la niñez o en los primeros años de la vida, siendo rara en los adultos. Se revisa la literatura y se encuentra, que este es el caso de mayor edad de los 100 reportados hasta el momento.

INTRODUCCION

El diagnóstico diferencial de una cardiopatía congénita, en este caso, de un corazón triauricular, es difícil a veces para el médico desde el punto de vista clínico, donde la diferenciación, solamente se puede hacer con la estenosis mitral, a la cual simula con bastante frecuencia.

Esta entidad rara y a la vez poco frecuente, se caracteriza por presentar tres aurículas y dos ventrículos; de ahí la denominación de corazón triatriatum.¹⁰⁷³ Esta afección aparece en el 1% de todas las cardiopatías congénitas²⁴ y corresponde a *Church* en 1968 la primera descripción en la literatura mundial. Hasta estos momentos se conocen solamente 100 casos.¹⁷

Por el interés que tierra el caso y por el tiempo de sobrevivencia tan prolongado asintomático que mantuvo, es que se hace la publicación del mismo.

PRESENTACION

Paciente: C.P.H. 86 años H.C. No. 200925.
23-6-71.

M.I.: Falta de aire.

H.E.A.: Paciente que desde hace un mes presenta falta de aire a los pequeños y grandes esfuerzos, anorexia, dolor en epigastrio y aumento de volumen de las extremidades con toma del estado general, por todo lo cual es ingresada en el servicio de medicina.

A.P.F.: No coopera por su estado.

A. P.P.: Se recoge el dato de que nunca estuvo hospitalizada.

Interrogatorio por aparatos: No se precisan datos debido a su mal estado. E. F. G.: Se trata de una paciente normolínea en ortopnea que no deambula por su estado, polipneica, obnubilada, con cianosis facial y de las manos. Mucosas hipocoloreadas. T.C.S.: edemas calientes que dejan godet en miembros inferiores, úlcera varicosa en pierna derecha. Aparato

² Trabajo presentado en la Jornada Provincial de Medicina Interna de la Habana en marzo de 1972.

³ Médico General, Hospital Regional de Cienfuegos, L.V.

respiratorio: estertores crepitantes, más marcados en la base izquierda que en la derecha; algunos ronquidos aislados. Aparato circulatorio: ruidos cardiacos apagados, no se oyen soplos; T.A.: 140/80; pulso 100 min.; ingurgitación venosa yugular. Aparato digestivo: Hígado: borde superior 6to. espacio intercostal derecho, borde inferior rebasa el reborde costal por lo que no se puede precisar la medida del mismo por la contractura abdominal. Resto del examen por aparatos: no se recogen signos positivos.

EVOLUCION

La evolución de la paciente no fue favorable en sus cuatro días de hospitalización, ya que su cuadro empeoraba progresivamente a pesar del tratamiento con penicilina, estreptomycin, nitropental, digitoxina, furosemida, oxigenoterapia y dieta líquida.

Exámenes complementarios

Hemograma: HT: 3 700 000; conteo de leucocitos: 8 000 mm³, eeg: 69, eos: 2, mono: 6, linfo: 23; eritrosedimentación: 36 mm X hora; glicemia: 86 mg%; urea: 42 mg%; orina: sin alteraciones patológicas; Rx de tórax: aorta dilatada y elongada, cardiomegalia, opacidad en ambas bases de aspecto inflamatorio con derrame izquierdo asociado; no se puede descartar tromboembolismo pulmonar ni neoplasia del pulmón. Deben realizarse nuevos estudios radiológicos cuando las condiciones físicas del paciente lo permitan (Ver Fig. 1).

E.C.G.: 1ro. Fibrilación auricular, crecimiento ventricular izquierdo; 2do. trastornos de conducción intraventricular, isquemia miocárdica y cardioangio- esclerosis.

La paciente fallece y mediante el rebultado de la necropsia se determina cardiopatía congénita. Desembocadura de las venas pulmonares en una bolsa única por encima de la aurícula izquierda (corazón triauricular). (Ver Fig. 2).

DISCUSION

Es evidente que nuestra paciente era portadora de una cardiopatía congénita de muchos años de evolución, que se mantuvo asintomática clínicamente y sin elementos físicos que lo hicieran sospechar hasta el momento de su muerte, haciendo el debut en un cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva que podemos valorar de tipo irreductible, que no se compensó con la terapéutica instituida. La enfermedad que presentaba la paciente en este caso, el corazón triauricular, S₂ comporta estetoacústicamente como una estenosis mitral, señalado así por los trabajos originales de Church, Helmholtz y Niwayama,^{14,17} los cuales encontraron en todos sus casos publicados otras anomalías cardiacas

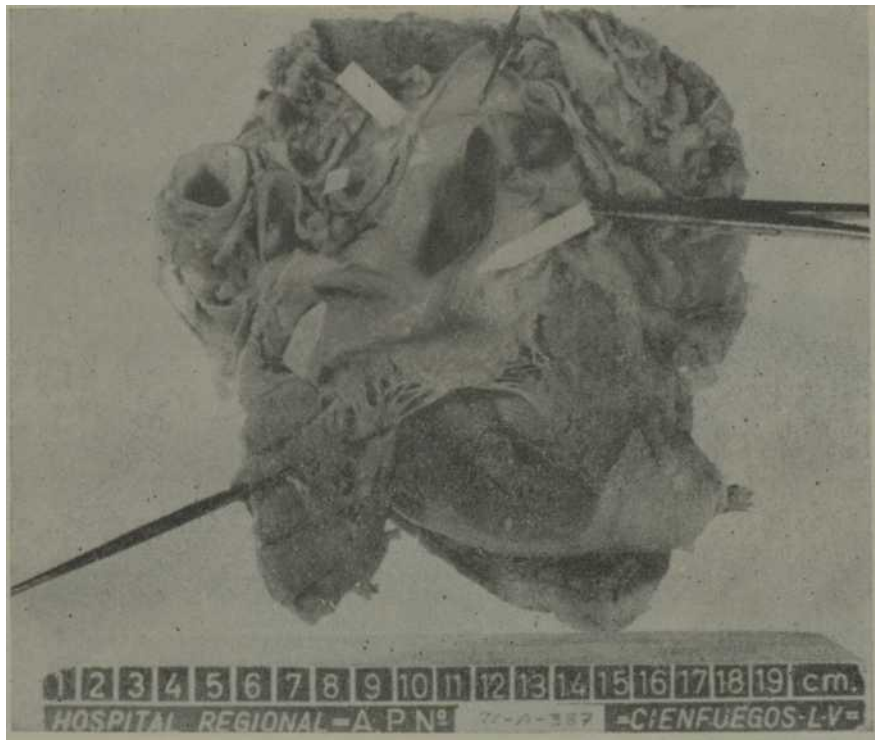
asociadas, en orden de frecuencia:

hipertensión del circuito menor, hipertrofia del ventrículo izquierdo, trastornos del drenaje de las venas pulmonares y, menos frecuentemente, la comunicación interventricular; hemos de señalar que en nuestro caso existía hipertensión del circuito menor. Los elementos clínicos que ayudan al diagnóstico son la disnea y la cianosis moderada.

Dentro de los exámenes complementarios más importantes de esta afección está el electrocardiograma, donde se encuentra hipertrofia ventricular izquierda y ondas P altas. Loeffler consideró que las alteraciones se debían a trastornos en el septum secundum y una tercera aurícula que siempre se encuentra por encima del ventrículo izquierdo.



1.—Cardiomegalia marcada por radiografía del tórax.



2.—Se observa la cavidad donde desembocan las venas pulmonares y la orejuela izquierda por debajo del reborde.

Borst considera que el cortriatriatum es una malformación cardíaca, rara, en la cual existe un tabique que divide la aurícula izquierda en dos cámaras; la magnitud de esta comunicación da los signos de la estenosis mitral. Se señala que, embriológicamente, esto se debe a una falta de fusión de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda. Esto provoca que todas las venas pulmonares desemboquen en una cavidad (pie se encuentra situada por encima de la verdadera aurícula izquierda, y separada de ella por un tabique o reborde prominente).

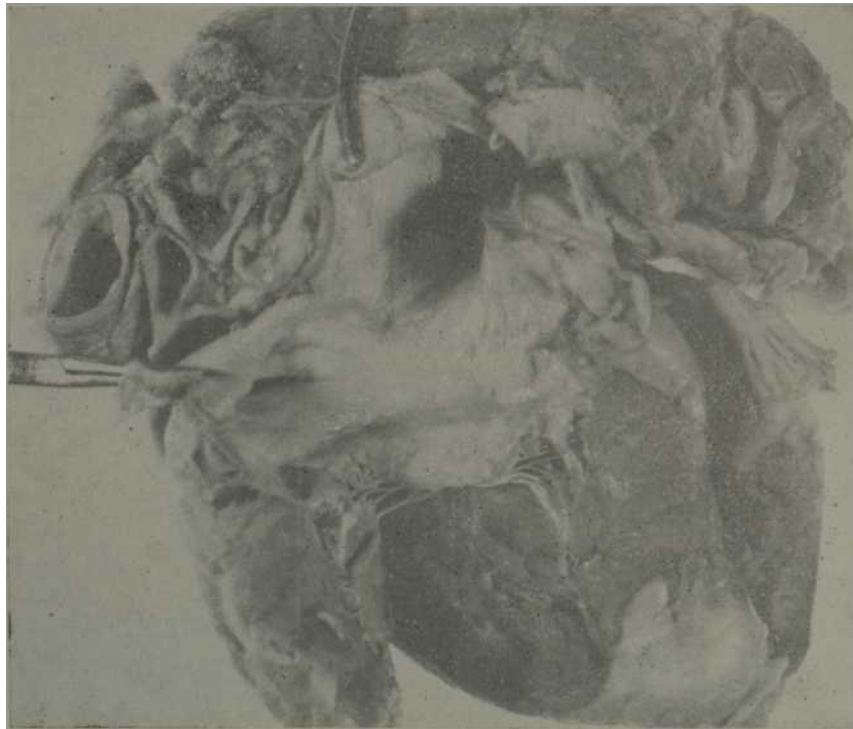
Ambas cavidades, la bolsa de las venas pulmonares y la verdadera aurícula izquierda se comunican por un orificio, más o menos

amplio, que es el que provoca el mayor o menor grado de estenosis.

Consideramos que, en nuestro caso, la gran amplitud del orificio fue la causa de los pocos síntomas clínicos y la gran sobrevivencia.

Un detalle anatómico de importancia para clasificar la entidad como tal, es la situación de la orejuela izquierda, ya que ésta debe estar situada con la verdadera aurícula izquierda, y siempre por debajo del reborde; esto se demuestra en nuestro caso (Fig. 4).

Estos casos, diagnosticados en edades tempranas de la vida por los medios modernos que actualmente existen en la cardiología, dan un buen pronóstico, ya que la cirugía correctora es curativa, no así en el adulto, donde es rara la presentación de esta malformación y el diagnóstico se hace mediante la necropsia.^{1 al 26}



3.—Se aprecia la cavidad donde desembozan las venas pulmonares, el reborde y la aurícula izquierda



4. —Se señala el reborde y, por debajo del mismo, la orejuela izquierda situada en la aurícula del mismo lado.

SUMMARY

González, de Armas, J. et al. *Triauricular heart. Report of one atsc.* Rev. Cub. Med. 12: 2, 1973.

An 86 year-old female patient with a congenital cardiopathy without previous clinical manifestations and who died with a picture of unreducible heart failure is presented. At necropsy it was proved that the patient had a triauricular heart. It is pointed out that this entity is diagnosed in childhood or early in life, being rare in adults. Literature is reviewed and it is found that this is the oldest case of 100 reported up to date.

RESUME

González de Armas, J. et al. *Coeur triauriculaire. A propos d'un cas.* Rev. Cub. Méd. 12: 2, 1973.

On rapporte le cas d'une patiente âgée de 86 ans, qui présentait une cardiopathie congénitale sans manifestations cliniques antérieures et qui est décédée dans un cadre d'insuffisance cardiaque irréductible. On constate par la nécropsie qu'elle était porteuse d'un cœur triauriculaire. On souligne que cette entité est détectée pendant l'enfance ou dans les premières années de vie, étant très rare dans les adultes. On fait une révision de la littérature et on trouve que c'est le cas le plus âgé sur 100 rapportés jusqu'au moment.

«rencias» de Apsac X., y 7ª Toxa Epit Kyjiflp Hoe cepj@e. Ipeflc Ta B Jie Húe ofl Horo e Ty Hai. iiv. Gub. liad. 12 2, 1973

Ipeflc T3E JIHeto3 c jxnaii do. iLzoii b B03pacTe 86 JieT c epoxeshkm cepjie^ ma 3a6ojieKa; iEeM k 653 npcaHHX KjniHEraeCKHX npoHB JieHUM 3a6ojieBaHHH. Eo;iiHaa yMODjra c KapTHHoS HeHSJicqiwon cepne^Hoü HejocTaTo^iHocT.w. 11o- cpsjKiTBCM! ey-vioncEH a'poBepneTCH npncyTCTBHe TpexaBpincyjiHpHoro espina y 6ojiehoSo OT'e'iaeTcé, ^to yKa3aHHoe 3a6ojieBaHo e o6HapysKBaeTCfl ^iame b jteTCTz.2 z nepBux ropax aH3HH, ko nepKO y b3docjgx. IpoBOjaiTCH ne- pscMOTp jrHTepaTypi h OTMe^aeTCfl, hto H3 100 nojiyqeHmix co6meHzü, c- jly'iai, nescTasjehhhí HaMH raeT Hafidojtmzñ B03pacT.

BIBLIOGRAFIA

0. —*Abedrop, E. et al.*: Study of a case of iriauricular heart (cor triatriatum). Arch. Inst. Cardiol. Max 31: 482-9m Jul.-Aug. 61. (Sp).
1. —*Ahn, C. et al.*: Cor triatriatum. A case report and review of other operativo cases. J. Tharac. Cardiovasc. Surg. 56: 177-83. Aug. 68.
2. —*Arkoff, R. S. et al.*: Cor triatriatum: a case report. Radiol. Clin. (Basel) 35: 274-80, 66.
3. —*Barrillon, A. et al.*: Triatrial heart in the adult. Arch. Mal. Coeur. 61: 1306-20, Sep. 68.
4. —*Enjalbert, A. et al.*: Cor triatriatum in an adult. Surgical treatment with extracor- poreal circulation. Arch. Mal. Coeur 59: 1893-900, Dec. 66.
5. —*Gousios, A. Cotton, E. K.*: Cor triatriatum associated with coarctation of the aorta. A report of a case and review of the literature. Amer. J. Dis. Child. 99: 451-6, Apr. 60.
6. —*Grondin, C. et al.*: Cor triatriatum: a diagnostic surgical enigma. J. Therac. Car- diev. Surg. 48: 527-39, Oct. 64.
7. —*Grunebaum, M., Yahini, J. II.*: Cor triatriatum sinistrum. Israel Med. J. 21: 83-8, Mar-Apr. 62.
8. —*James, T. IV.*: Classification of triatrial hearts. Anat. Rec. 143: 79-91, May. 62.
9. —*Jorgensen, C. R. et al.*: Cor triatriatum: Review of the surgical aspects with a fo'low-up report on the first successfully- trented with surgery. Circulation 36: 101-7, 67.
10. —*Lyngborg, K. et al.*: Transseptal le-ft heart catheterization and feft atrial angiocardiology in the diagnosis of cor triatrium. Scand. J. Therac. Cardiovasc. Surg. 4: 149-52, 70.
11. —*Magidson O.*: Cor triatriatum. Severe pu'mcnary arterial hypertension and pul- monary venous hypertension in a child. Amer. J. Cardiol. 9: 603-6, Apr. 62.
12. —*Michand, P. et al.*: A new case of triatrial heart in adults successfully operated. Arch. Mal, Coeur. 63: 291-300, Feb. 70.
13. —*Niwayama, G.*: Cor triatriatum. Amer. Heart. J. 5: 291-317, Feb. 60.
14. —*Pedrote Guinea, J. A. et al.*: Cor triatriatum: homodynamic and angiography studv. Rev. Esp. Cardiol. 19: 22-9, Jan. 1966.'
15. —*Perry, L. W. et al.*: Cor triatriatum: pro- operative diagnosis and successful surgical repair in a small infant. J. Pediat. 71: 840-7, Dec. 67.
16. —*Quero Moreute, M.*: Cor triatriatum. Su- pramitral stenosis of the left auricle. Rev. Clin. Esp. 89: 212-20, 31 May. 63.
17. —*Petry, L. W. et al.*: Cor triatriatum: cli- nical and pathophysiological features. Clin. Proc. Child. Hosp. D. C. 23: 294- 304, Nov. 67.
18. —*Runcie, J.*: A complicated case of cor triatriatum dexter. Brit. Heart J. 30: 729- 31, Sep. 68.
19. —*Slade, P. R. et al.*: Cor triatriatum. A case successfully corrected by surgery. Brit. Heart. J. 24: 233 6, Mar. 62.
20. —*Stainier, L. et al.*: A rare variety triatrial heart. Atresia of the common pul- monary vein and total pulmonary venous return to the right auricle by an interauricular communication. Acta Cardiol. (Rrux) 21: 567-87, 66.
21. —*Zerpa, F. et al.*: Cor triatriatum. Report on a case. Arch. Cardio. Mox. 31: 355-64. May-Jun. 61.
22. —*Therkelsen, F. Fabricáis, J.*: Cor triatriatum. Acta Chir. Scand 119: 376-7, 30 Aug. 60.
23. —*Van Praagh, R. et al.*: Cor triatriatum: pathologic anatomy and a consideration of merphogenesis based on 13 postmorten rases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. Amer. Heart. J. 78: 379405, Sep. 69.
24. —*Wedemeyer, A. L. et al.*: Surgical cor- rection in infaney of an unusual form of triatrial heart. J. Therac. Cardiovasc. S*urg, 59: 685-90, May. 70.
25. —*Wolfe, R. R. et al.*: Cor triatriatum. Total correction in an infant. J. Therac, Car* diovasc. Surg. 56: 114 9, Jul. 68.