

# Patología supramitral. Informe de 7 casos y revisión de la literatura

Saúl Pérez Alvarado, Miguel Amilachwari B, Richard Gibson, Guillermo Villoria, Fabio Zerpa.

Servicio de Cardiología Infantil. Hospital Municipal de Niños J.M. de los Ríos, Caracas.

## RESUMEN

*Estudio retrospectivo de 1975-1991, que incluyó 7 pacientes con anomalía congénita supramitral: 3 cor triatriatum y 4 casos con membrana supramitral. Se analizaron los expedientes de 5 varones y 2 hembras, entre 24 días y los 6 años, 8 meses de edad. Todos los cor triatriatum correspondieron a varones, siendo la edad promedio diagnóstico de 4,9 años, la edad promedio diagnóstico para la membrana supramitral fue de 0,4 años. El hallazgo se confirmó en la primera consulta especializada en todos los casos, aunque ninguna de las referencias sospechó la posibilidad de patología supramitral, salvo una que asomó una hipertensión pulmonar a estudiar. No se informaron antecedentes de anomalías cardíacas familiares; ninguno de los ascendientes con lazos de consanguinidad. El inicio de la sintomatología antes de los 8 meses en el 57% de los niños; un solo paciente en edad inferior al mes. Una clínica precoz se asoció con membrana supramitral. La variedad anatómica más frecuente de cor triatriatum: diafragma. Dos casos de diafragma en cor triatriatum con múltiples aberturas. Todos los casos de cor triatriatum sin malformaciones cardíacas asociadas, salvo comunicación interauricular tipo foramen oval (válvula competente). Tres pacientes de membrana supramitral y anomalías cardíacas: comunicación interauricular ostium secundum (75%), drenaje venoso pulmonar anómalo (25%), comunicación interventricular (25%). Sin diferencia significativa en peso y talla comparados ambos grupos (percentiles 10-25 de Tanner). Entre los antecedentes: insuficiencia cardíaca (43%), hiperreactividad bronquial (43%), neumonías o bronquitis a repetición (28%). Las manifestaciones clínicas más frecuentes: disnea (100%), taquipnea (88%), tos paroxística (57%), ortopnea (14%), irritabilidad y dificultad para la alimentación (71%), especialmente en lactantes. Signos clínicos de hipertensión pulmonar 57%.*

*La auscultación de soplos fue variable. Un ritmo sinusal fue la regla con grados variables de hipertrofia derecha en el 85%. Cardiomegalia y dilatación de la arteria pulmonar 100%. Dos individuos con cor triatriatum y un caso con MS intervenidos: cirugía corazón abierto, con evolución posoperatoria satisfactoria. Se discuten aspectos de la literatura médica.*

**Palabras claves:** Patología supramitral; cor triatriatum; membrana supramitral; estenosis supramitral.

## INTRODUCCION

La estenosis u obstrucción congénita del tracto de entrada de la aurícula izquierda es originada por cierto número de anomalías, aisladas o en combinación, que se originan en, o próximas a la válvula mitral. En este trabajo incluiremos las malformaciones supra o proximales a la válvula aurículo ventricular (AV) izquierda, excluyendo la estenosis mitral congénita, así como la estenosis venosa pulmonar. Las variedades de obstrucción congénita al flujo auricular izquierdo (con ventrículo izquierdo funcionalmente adecuado) a describir son: 1) estenosis mitral con anillo supra valvular estenosante. 2) cor triatriatum.

Las consecuencias fisiológicas de este grupo relativamente raro de trastornos, se reflejan en aumentos de la presión venosa pulmonar con hipertensión arterial pulmonar y ventricular derecha. Aunque se haga hincapié en las formas puras o relativamente puras de cada anomalía, habitualmente coexiste una variedad de defectos. La membrana supramitral y el cor triatriatum son malformaciones acianóticas que se originan en el hemicardio izquierdo y ocurren sin un cortocircuito.

Debemos destacar que la estenosis mitral congénita es una malformación que involucra al aparato mitral per se (anillo AV, valvas, cuerdas tendinosas o músculos papilares) o que se sitúa inmediatamente por encima del anillo; situación orgánica incluida en el trabajo. La estenosis mitral congénita como un todo es una anomalía rara (0,1-0,3% del total de las cardiopatías congénitas (1); se estima que la incidencia es del 0,6% en todos los casos de cardiopatía en necropsias (2). Collins-Nakai y col (3), en una

revisión de 20 años, estiman del 0,21 al 0,42% de los casos clínicamente diag-nosticados de cardiopatías congénitas. Por orden de frecuencia de presentación de los tipos de obstrucción congénita mitral, la estenosis supra-avalvular o anillo supra-avalvular estenosante (una cortina o diafragma circunferencial de tejido conectivo que se origina en la base de la superficie auricular de las mitrales), ocupa entre la 3ª a 4ª posición en el orden de frecuencia (4-7). En esta variedad no existen anomalías de las cuerdas tendinosas, reducción fibrosa u obliteración de los espacios intercordales o disminución variables de la distancia entre los músculos papilares; se descartan también los haces musculares ventriculares izquierdos anómalos o grandes músculos papilares obstructivos.

En su forma anatómica más frecuente (8-12), el cor triatriatum es una malformación en la que las venas pulmonares desembocan en una cámara accesoria (vena pulmonar común) que comunica, mediante una abertura de tamaño variable, con la aurícula izquierda (13). La división de la aurícula izquierda en dos compartimientos fue comentada por Andral ya en 1829 (14). En 1869, Church (15) publicó la primera descripción patológica detallada de la malformación que Borst denominó "cor triatriatum" (16). El cor triatriatum, al igual que la anterior malformación, es de incidencia más bien rara; se estima una prevalencia cercana al 0,1% de los casos de cardiopatías congénitas (17). Otros autores (8,10) calculan una incidencia entre un 0,2 a 0,4% según las series y añaden que puede presentarse de forma aislada o asociada a cualquier otro tipo de defecto cardíaco (18,19).

Un 5-10% de los CT (20) no presentan orificio de comunicación entre la cámara posterior o accesoria y la aurícula izquierda o verdadera, y la sangre de la cámara accesoria drena directamente en la aurícula derecha. La cámara auricular izquierda distal o verdadera, casi siempre contiene a la orejuela izquierda y la fosa oval (21-24). Tanto el anillo supra-avalvular como el cor triatriatum pueden ser estructuras rudimentarias (funcionalmente no importantes) o pueden proyectarse por encima del orificio mitral como un diafragma estenosante (24). Rara vez, el anillo supra-avalvular se produce como una lesión obstructiva aislada (1); los casos de cor triatriatum pueden ser aislados, presentando en consecuencia un cuadro clínico característico secundario a la congestión venosa pulmonar. Los aumentos de la presión venosa pulmonar y auricular izquierda se transforman en hipertensión en la arteria pulmonar y ventrículo

derecho (3). Las secuelas hemodinámicas así como las expresiones clínicas de ambas anomalías son modificadas necesariamente por defectos coexistentes. Se procede a continuación al análisis de estas dos variedades de obstrucción al tracto de entrada izquierdo, amparados en la experiencia adquirida en el Servicio de Cardiología Infantil en los últimos 17 años; se comparan los resultados con los hallazgos reseñados en la literatura internacional.

## MATERIAL Y METODOS

Los expedientes clínicos de 7 niños menores de 7 años que ingresaron a los Servicios de Cardiología Infantil y Cirugía Cardiovascular del Hospital Municipal de Niños J.M. de los Ríos (Caracas), en el período 1 de enero de 1975 a 31 de agosto de 1991, con el diagnóstico de anomalía cardíaca variedad supra-avalvular, fueron revisados y constituyen la base de este estudio.

Los pacientes incluidos en esta serie tenían manifestaciones clínicas de compromiso cardíaco y/o respiratorias secundarias, y en todos se cumplieron los siguientes criterios diagnósticos:

- 1- Cardiomegalia y/o alteraciones de la silueta cardíaca en las series radiográficas del tórax (proyecciones postero-anterior y laterales).
- 2- Signos electrocardiográficos de crecimiento de cavidades derechas.
- 3- Evidencia de la anomalía estenosante o de obstrucción al tracto de entrada a la aurícula izquierda, de ubicación supra-avalvular en los ecocardiogramas modo M y B.
- 4- Comprobación de certeza con el estudio hemodinámico (cineangiografía) y manometría de cavidades cardíacas y lecho pulmonar (presión capilar pulmonar media).

Se consideraron además otras variables como sexo, edad del ingreso al Servicio de Cardiología, factores predisponentes, antecedentes familiares de anomalías cardíacas hereditarias, antecedentes personales, procedimientos de diagnóstico y respuesta terapéutica.

Los resultados obtenidos se ordenaron y concentraron; en los que fue factible se obtuvo el promedio aritmético. Para su análisis se expresaron en términos absolutos y porcentuales. El análisis de datos fue hecho utilizando el chi cuadrado ( $X^2$ ) y el criterio de significancia estadística de 0,01.

## RESULTADOS

Se incluyeron en la revisión 7 pacientes con el diagnóstico general de patología supramitral congénita, discriminados en 3 casos portadores de cor triatriatum (CT) y 4 individuos con membrana supra-mitral (MS). Se analizaron los expedientes de 5 varones (71,4%) y 2 hembras (28,6%), entre los 24 días y 6 años, 8 meses de edad. Todos los casos de CT correspondieron a niños del sexo masculino, siendo la edad promedio del diagnóstico 4,9 años. La edad promedio de ingreso al Servicio de Cardiología de los pacientes con MS fue sensiblemente menor, 0,4 años ( $P < 0,001$ ). Se efectuó el diagnóstico de ambas anomalías en el 100% de los sujetos durante la primera consulta especializada; la totalidad de los niños fueron referidos bajo sospecha de cardiopatía congénita o anomalía cardíaca a destacar. En ninguna de las referencias se sospechó la eventualidad de patología supramitral, salvo uno que presentó la hipertensión pulmonar como entidad clínica a estudiar.

No se informaron de antecedentes familiares de anomalías cardíacas. Los padres no tenían nexos de consanguinidad. La sintomatología se inició antes de los 8 meses en el 57% de los niños, con clínica antes de un mes en un solo caso, éste último portador de una MS entre otras anomalías asociadas. Una sintomatología precoz se asoció con mayor frecuencia a los individuos con MS ( $p < 0,01$ ). La variación anatómica denominada diafragma se presentó en la totalidad de los portadores de CT. Un diafragma con múltiples aberturas se describió en 2 niños, siendo los orificios de tamaño mediano con relativa leve obstrucción, lo cual incidió en lo tardío del diagnóstico clínico. Los 3 preescolares con CT sin coexistencia de otras malformaciones cardíacas asociadas, salvo una comunicación interauricular del tipo foramen oval (válvula competente). Tres de los individuos con MS presentaron anomalías concomitantes del tipo: comunicación interauricular ostium secundum 75%, drenaje venoso pulmonar anómalo 25%, comunicación interventricular 25%. Sin diferencia significativa (SN) en peso y talla comparados los niños de ambos subgrupos. Peso y talla en percentiles 10-25 de Tanner.

Entre los antecedentes personales: insuficiencia cardíaca 43%, hiperreactividad bronquial 43%, procesos respiratorios del tipo neumonías o bronquitis respectivas 28%; ninguno de los niños con antecedentes de síncope, endocarditis infecciosa o

hemoptisis. A pesar de que todos los casos seleccionados tenían un tronco pulmonar dilatado, ninguno de los pacientes presentó afonía atribuible a compresión del nervio laríngeo recurrente por el vaso dilatado. En ninguno de los expedientes revisados se encontró endarteritis bacteriana como complicación. Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: disnea 100%, taquipnea 88%, ortopnea 14%, tos paroxística 57%, irritabilidad y dificultad para la alimentación 71%, esto último especialmente en lactantes. Casos de edema pulmonar 28%, sólo en preescolares.

Dentro del espectro físico, la cianosis 28%, signos clínicos evidentes de hipertensión pulmonar 57%; precordio normal en el 71% y abombado en 28% de los niños. Una percepción del latido ventricular derecho y de la arteria pulmonar en el 57% de los casos, siendo el 2° tono (a expensas del componente pulmonar P2) fuerte en el 85%. El pulso arterial como el venoso yugular fueron normales, teniendo en cuenta la dificultad de un análisis adecuado del latido venoso yugular en lactantes y niños pequeños. El primer ruido fue normal en todos los pacientes. Ninguno de los enfermos con MS presentó chasquiado de apertura. Dentro del espectro de los soplos: 3 con soplo sistólico, 3 niños sin soplos auscultados y 1 caso con soplo diastólico. No se evidenció soplo continuo. Una insuficiencia tricuspídea con su acompañante soplo holosistólico en 43% de los sujetos, secundario a la hipertensión pulmonar. Uno de los niños, con un soplo sistólico entre el vértice y el borde esternal izquierdo bajo, secundario a la insuficiencia mitral concomitante con una MS. El segundo ruido refleja la hipertensión pulmonar; el desdoblamiento inspiratorio fue estrecho en los portadores de hipertensión, siendo el componente pulmonar, como ya se describió antes, intenso a la auscultación.

Al revisar los electrocardiogramas basales, un ritmo sinusal constituyó la regla en la totalidad de los casos, sin describirse las ocasionales oportunidades de fibrilación auricular. Ondas P auriculares derechas en el 57% de los enfermos, con un eje del QRS en el plano frontal dirigido hacia abajo y hacia la derecha (signos variables de hipertrofia ventricular derecha) en el 85% de los individuos.

Las series radiográficas mostraron campos pulmonares con signos de congestión venosa pulmonar en un 85% de los sujetos, aunque en ninguno de los pacientes se evidenciaron las clásicas líneas de Kerley. La dilatación de ventrículo y

aurícula derechos fue común en el 100% de los niños, siendo mejor descritos en niños mayores, y menos evidentes en lactantes. La dilatación del tronco pulmonar, reflejo de la hipertensión pulmonar, se observó en la totalidad de los individuos seleccionados. Una aurícula izquierda de tamaño normal (28% de los enfermos) se describió en los casos con MS y defecto septal del tipo ostium secundum. Un aumento auricular izquierdo proximal o accesorio en el 71%. Ninguna de las radiografías evidenció crecimiento de la orejuela izquierda, tampoco se hallaron depósitos de calcio a nivel de los diafragmas estenosantes.

Las imágenes bidimensionales en tiempo real identificaron el aspecto anatómico característico del cor triatriatum: la membrana intra-auricular. La estructura se observó en los 3 pacientes en las ventanas ecográficas paraesternal con eje corto y largo y de las 4 cámaras. Fue decisivo registrar la membrana en relación a la orejuela izquierda, que consistentemente se ubica dentro del compartimiento distal o aurícula verdadera, distinguiendo así al cor triatriatum del anillo supramitral, diferencia que de otra manera no resulta sencilla. El funcionamiento de válvula mitral en los casos de CT fue normal en los 3 niños, no así con el anillo o membrana supra-mitral, en donde se halló un paciente con una válvula mitral congénitamente deformada (con la subse-cuente insuficiencia). La aurícula izquierda propiamente dicha fue consistentemente normal, no así la cámara accesoria en los CT, siendo esta última moderadamente dilatada (pacientes durante el preo-peratorio). En los casos de MS, las imágenes bidi-mensionales no evidenciaron la presencia de un músculo papilar único excéntricamente ubicado, característico de la válvula mitral en paracaídas. Los anillos o membranas supramitrales se vieron mejor en las vistas paraesternales con eje largo y 4 cámaras (Figuras 1, 2 y 3). En tiempo real, la membrana se mueve hacia el túnel de la válvula mitral durante la diástole. Con la sístole ventricular, la membrana se alejó de las valvas mitrales (Figura 4). Ecos densos de la válvula pulmonar, con aumento del tamaño de la aurícula derecha, así como de las dimensiones internas y espesor de la pared libre del ventrículo derecho constituyeron las consecuencias fisiológicas del grado de estenosis u obstrucción. La ecocardiografía contribuyó en forma valiosa a identificar anomalías congénitas cardíacas coexistentes (Figura 4).

Se sometieron a estudio hemodinámico (inclu-

yendo cineangiografía) 4 de los niños: 3 con CT y 1 con MS. En todos los casos, se hallaron presiones suprasistémicas en ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar; con una presión capilar pulmonar media de 32 mm Hg. La totalidad de los pacientes recibieron medicación a base de digoxina (10 µg x Kg x día), furosemida (1mg x Kg x día), así como

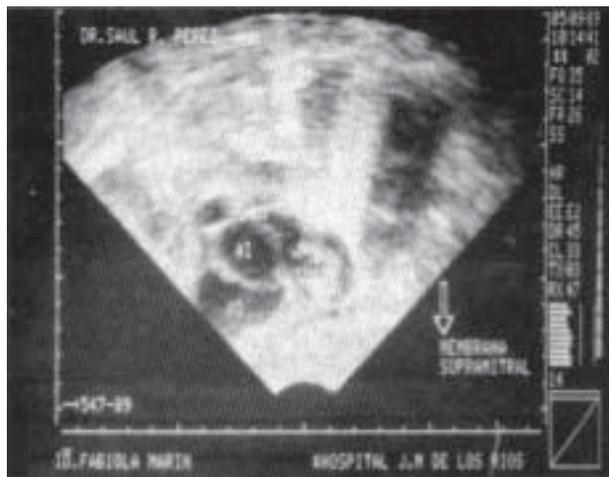


Figura 1. Ecocardiograma bidimensional (vista subcostal) de una niña de 8 meses con membrana supramitral (MS). La flecha sin marca señala la membrana durante la sístole ventricular. Las imágenes en tiempo real mostraron a la MS como una cortina móvil y delgada. La aurícula izquierda (AI) proximal a la membrana está moderadamente agrandada. (AD) Aurícula derecha. (VI) Ventrículo izquierdo.



Figura 2. Ecocardiograma bidimensional (ventana paraesternal) de la misma paciente. La flecha señala la membrana supramitral. Hay una desviación del tabique interauricular hacia la aurícula derecha (AD). (AI) Aurícula izquierda.



Figura 3. Ecocardiograma bidimensional (ventana sub-axofoidea) de una niña de 3 meses con membrana supra-mitral (MS). La gran flecha señala la membrana obstructiva, que se inserta distal a las venas pulmonares, 2 de las cuales se muestran. La membrana se encuentra en diástole ventricular, con una válvula mitral (VM) que está abierta. (AD) Aurícula derecha, (AI) Aurícula izquierda, (VI) Ventrículo izquierdo.



Figura 4. Ecocardiograma bidimensional (4 cámaras vistas desde apex) con una flecha grande que señala la membrana supra-mitral (MS) en sístole ventricular y válvula mitral (VM) cerrada. La pequeña flecha señala una comunicación interventricular como anomalía asociada (CIV). (AD) Aurícula derecha, (AI) Aurícula izquierda, (VI) Ventrículo izquierdo, (VD) Ventrículo derecho.

diversos broncodilatadores en forma de jarabe, como enfermos externos en el preoperatorio.

Dos de los niños con CT fueron intervenidos, con evolución posoperatoria satisfactoria. Un caso con CT falleció en el posoperatorio inmediato por insuficiencia cardíaca congestiva. Una niña portadora de MS fue intervenida con éxito, con adecuada evolución posoperatoria. Uno de los individuos con MS falleció por complicaciones respiratorias, secuela de la hipertensión pulmonar e infecciones sobre-agregadas de origen nosocomial. Todos los niños operados disfrutaron en la actualidad de una condición física plenamente satisfactoria, situación evidenciada en los controles sucesivos como pacientes ambulatorios.

### DISCUSION

La estenosis mitral congénita per se tiene mayor prevalencia por el sexo masculino (3), en contraste con lo observado con la estenosis mitral adquirida (reumática) en la cual sucede lo contrario. Esta tendencia estadística se observó entre nuestros hallazgos, un 71,4% en varones. No se describen informes de recurrencia familiar (2). De acuerdo con el grado de obstrucción, en la estenosis mitral congénita los síntomas casi siempre comienzan en el primer año de vida, a menudo en el primer mes (25). Se ha informado que aquellos enfermos portadores de anillo supra-avalvular tienen una mayor longevidad (mediana de 5,5 años), (26) en cambio, los pacientes con cuerdas cortas, espacios intercordales obliterados, mueren a una edad mediana de 6 meses (2). Algunos pacientes parecen estar bien en la primera infancia, otros devienen agudamente enfermos en el período neonatal y unos pocos permanecen relativamente asintomáticos durante años (27). La estenosis supra-avalvular se origina por la persistencia de tejido muscular embrionario, que desaparece durante el desarrollo (1). El tejido muscular embrionario de la estenosis supra-avalvular se sitúa en la parte superior de las valvas anterior o posterior (28). El cor triatriatum es el resultado de una falla de la vena pulmonar primitiva en incorporarse a la aurícula izquierda (8-12). Por ende, la cámara accesoria o proximal representa la persistencia de la vena pulmonar dilatada del embrión. El proceso normal de reabsorción de la vena pulmonar común se inicia aproximadamente en la quinta semana de gestación y continúa durante los diferentes estadios de la embriogénesis (24). Dentro del proceso embriológico del cor triatriatum se han emitido otras

hipótesis para explicar esta malformación:

1- Hipótesis de la mala formación del tabique. Fowler (29) explicó tal malformación por el desarrollo exagerado de la valva de la fosa oval que finalmente formaba la membrana de separación, que, al fusionarse con la pared auricular del lado opuesto, dividía la aurícula en dos partes. Borst (30) interpreta la anomalía como un origen anormal de la vena pulmonar común a la derecha del septum; el retorno sanguíneo al corazón derecho empujaría gradualmente el septum primum hacia la izquierda, y ésta sería la membrana divisoria auricular.

2- La teoría del "atrapamiento" de Van Praagh y Corsini (12), explica la malformación como debida a una mala incorporación del orificio de la vena pulmonar común en la aurícula izquierda, al ser "atrapada" por tejido procedente del cuerno derecho del seno venoso.

3- La teoría de la mala incorporación (31) atribuye el defecto a un trastorno en el crecimiento normal de la cavidad auricular izquierda.

4- Gharagozloo y col. (32) observaron una incidencia elevada de vena cava superior izquierda persistente en esta malformación y comprobaron cómo la membrana divisoria se sitúa en la cara interna de la aurícula izquierda, siguiendo el recorrido externo de la vena cava izquierda. Esto hace plantear la posibilidad que la vena cava izquierda es capaz de inducir el desarrollo de la membrana durante alguna etapa de la embriogénesis.

Debemos plantear la combinación de varias de las hipótesis planteadas como la causa de las anomalías, ya que ninguna de ellas, de forma aislada, puede explicar todas las formas anatómicas (1). En los casos moderados de CT, la sintomatología se inicia en la edad preescolar, cuando el aumento del gasto cardíaco al esfuerzo físico pone de manifiesto la obstrucción (8,9). Las formas severas de CT suelen manifestarse en la lactancia (1). En el cor triatriatum, la membrana que divide la aurícula izquierda separa la cámara accesoria (posterior) de la aurícula izquierda, que es anterior y portadora de la orejuela, la válvula mitral y el foramen oval.

Sin embargo, se han descrito casos en los que la orejuela se conecta con la cámara posterior, casos en los que la cámara posterior drena en la aurícula contralateral (derecha) y finalmente pacientes en los que las venas pulmonares drenan simultáneamente en la aurícula izquierda y la derecha (1).

Tal variedad de formas anatómicas ha llevado a realizar clasificaciones (18,20,32); describimos las formas más frecuentes: diafragmático, en reloj de arena y tubular (24,33). En la variedad o tipo diafragmático, que es el más común y se observó en la totalidad de los casos seleccionados, la cámara accesoria y la aurícula izquierda están separadas por un diafragma fibroso o fibromuscular (24,34). El diafragma posee una apertura que puede ser única, lo habitual, pero en ocasiones es múltiple (34). El tamaño del o de los orificios establece el grado de obstrucción (23,24). La obstrucción puede ser tan leve que no es reconocida, incluso en la necropsia (35). En el otro extremo del espectro clínico, la división no está perforada, de allí que no se establece comunicación entre la cámara proximal y la aurícula izquierda verdadera (atresia de la vena pulmonar común) (36). El tipo menos común y más primitivo de CT es el tipo tubular (24). La cámara accesoria retiene una forma similar vaso que representa una vena pulmonar común relativamente no modificada, cuyo extremo distal se une con la aurícula izquierda directamente sin una membrana intermedia divisoria (24). El tipo en reloj de arena de CT es intermedio entre los tipos diafragmático y tubular; se observa como una constricción en la unión de la cámara accesoria y la aurícula izquierda verdadera (24). La constricción se proyecta hacia adentro como un reborde variablemente obstructivo más que como una membrana real.

En el CT es frecuente una comunicación interauricular y habitualmente de la forma de un foramen oval válvulo-competente entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda verdadera (24). Menos a menudo, una comunicación interauricular tipo ostium secundum o, en casos excepcionales, con la cámara accesoria (23,24). Otras malformaciones asociadas: atresia mitral y aórtica (32), canal aurículo-ventricular común (37), comunicación interventricular (37), tetralogía de Fallot (38), anomalías tricuspídeas (10) y persistencia de la vena cava superior izquierda (32). Entre las anomalías asociadas con la estenosis mitral las más frecuentes son: persistencia del conducto arterioso (20%) (39,40), estenosis aórtica (15%) (41), coartación de la aorta (10%) (42-44) y comunicación interventricular (8%) (45,46). También se han descrito casos asociados a comunicación interauricular (47), vena cava superior izquierda (48), tetralogía de Fallot (49), estenosis tricuspídea (50), enfermedad de Ebstein (44), drenaje venoso anómalo pulmonar total (51), entre otras anomalías cardíacas de incidencia excepcional.

Aunque todavía no existe una explicación clara, la frecuencia de anomalías obstructivas del lado izquierdo, asociadas a estenosis mitral, apoya la hipótesis que relaciona el flujo sanguíneo con el desarrollo; una prueba de ello es el hecho de que son más frecuentes las obstrucciones distales que acompañan la estenosis mitral que a la inversa (52).

El cor triatriatum es a veces difícil de diferenciar de la estenosis supra valvular, por la similitud de los datos clínicos. En el cor triatriatum la presión en la aurícula izquierda verdadera es normal y el orificio permanece abierto a través del ciclo cardíaco (8-12). En la estenosis supramitral, la presión en la aurícula izquierda verdadera es alta y el orificio estenótico se abre en diástole y se cierra en sístole. Así, el CT permite que la sangre fluya a través de la membrana obstructiva durante todo el ciclo cardíaco, pero en la estenosis mitral supra valvular el flujo sólo es posible en diástole (8,9,12). Al efectuar los ecocardiogramas bidimensionales, las imágenes en tiempo real dan una membrana ondulante que suele ser delgada y se caracteriza por un movimiento diastólico hacia el túnel mitral y un movimiento sistólico que se aleja de éste (17,53-59). Es importante registrar la membrana en relación a la orejuela izquierda, que generalmente se sitúa dentro del compartimiento distal, distinguiendo así al cor triatriatum de un anillo supra valvular (17), diferencia que de otro modo resulta nada sencilla (53). La situación de la orejuela izquierda se determina mejor durante la sístole ventricular, cuando la membrana se aleja del orificio mitral. Es de gran utilidad registrar la válvula mitral, que es normal en su funcionamiento en el CT (53-59), en contraste con el anillo supra valvular que por lo general se acompaña de una válvula AV izquierda deformada (17). En el cor triatriatum se establece un gradiente de presión entre la cámara superior e inferior de la aurícula izquierda, si se consigue pasar a través del foramen oval. La angiocardigrafía selectiva en la cámara superior es el mejor método para el establecimiento de un diagnóstico diferencial de certeza (8-12).

Durante las etapas fetales, ambas anomalías apenas influyen en la circulación, puesto que la mayor parte del flujo sanguíneo sistémico procede de la arteria pulmonar a través del conducto arterioso. Sin embargo, se puede plantear la importancia en el desarrollo de las cámaras izquierdas: dilatación auricular y disminución del tamaño ventricular (1,2,8). Después del nacimiento, la obstrucción del tracto de entrada auricular izquierdo impide el paso normal

de sangre desde la aurícula al ventrículo izquierdo, por lo que se incrementa la presión en la primera y en las venas pulmonares; secundariamente, la presión en la arteria pulmonar se eleva para mantener el flujo. Esta elevación depende de dos factores: (a) un mecanismo reflejo de vasoconstricción, más pronunciado en los vasos pulmonares de los lóbulos inferiores, y (b) un componente anatómico a nivel arteriolar. La hipertensión pulmonar se transmite al ventrículo y aurícula derechos, dando lugar a insuficiencia tricuspídea en los casos graves (1). Un ejercicio físico violento puede precipitar que la presión venosa pulmonar sobrepase la presión oncótica del plasma y aparezca edema pulmonar. Para evitar esta grave situación, hay un aumento simultáneo de las resistencias pulmonares, drenando las venas pulmonares hacia las venas del sistema bronquial, lo que pudiera originar una cianosis en las extremidades. La elevación de la presión en el ventrículo y aurícula derechos puede llevar al fracaso de esta cavidad e iniciar congestión venosa sistémica y reducción severa del gasto cardíaco (1,2,28). En los casos asociados a cardiopatías que cursen con hiperflujo pulmonar, la fisiopatología está dominada por la cardiopatía de base (hipoxemia) y la malformación permanece enmascarada (60-62).

Tanto en el CT como en el MS, las formas severas suelen manifestarse en la lactancia, mientras que, en los pacientes con obstrucciones moderadas, la clínica se inicia en la edad preescolar. Las formas menos severas muestran disnea de esfuerzo (1,2,63). No son excepcionales los episodios de edema agudo del pulmón. Las infecciones respiratorias repetitivas dominan el cuadro clínico de los casos asociados a hiperflujo pulmonar (63). Rara vez aparecen hemoptisis o cianosis, y cuando esta última existe, se presenta de forma paroxística, por insuficiencia cardíaca, o crónica, por persistencia de un ductus arterioso con cortocircuito invertido (1,2,6-12). El tórax muestra un abombamiento en su porción anterior y puede palparse el latido ventricular derecho. Cuando hay hipertensión pulmonar aparece un clic o ruido de eyección sistólico y el segundo tono se refuerza (63).

En algunos casos raros desaparecen los soplos (1,2,8,9).

Una estenosis supramitral de moderada a severa presenta un electrocardiograma basal con desviación del eje eléctrico a la derecha, con hipertrofia ventricular derecha e hipertrofia auricular izquierda (64,49). El ritmo es sinusal. La onda P es alta y acu-

minada en DII, DIII y aVF, lo que sugiere hipertrofia auricular derecha (65), bífida en DI aVL, por hipertrofia auricular izquierda. La morfología observada más a menudo en precordiales derechas es un patrón qR o R pura con T negativa, típico de sobrecarga derecha. En precordiales izquierdas los patrones comunes suelen ser de tipo RS o rS (1, 66). El electrocardiograma del CT muestra la ausencia de hipertrofia auricular izquierda (10,20), sin embargo se han descrito alteraciones en la onda P, sugestivas de hipertrofia de dicha cavidad, de difícil interpretación (20).

De acuerdo al grado de compromiso obstructivo, ambas entidades presentan radiografía de tórax con signos de congestión venosa pulmonar, con edema intersticial e inclusive en los casos severos, líneas B de Kerley visibles aun en lactantes y preescolares pequeños en proyección lateral (1,2,9). Una prominencia del arco pulmonar con dilatación de aurícula y ventrículo derechos modifican la silueta cardíaca. En los casos de membrana supramitral, la aurícula izquierda puede ser normal, especialmente en niños pequeños, pero existen signos de hipertensión venocapilar (1,2).

Con el transcurso de los años, la aurícula izquierda crece (1,2,) y puede desplazar hacia arriba el bronquio izquierdo (2) y hacia atrás el esófago (proyección oblicua anterior derecha con ingestión de bario). El tronco de la arteria pulmonar abomba en el borde izquierdo y sobresale precozmente, especialmente si hay cardiopatía asociada (66). La orejuela izquierda dilatada se observa debajo del tronco pulmonar. Los casos incluidos con MS no mostraron anomalías obstructivas en el tracto de salida izquierda, de allí que no existiera dilatación del ventrículo homónimo. En los casos de CT, los signos de hipertrofia auricular izquierda (dilatación de la cámara accesoria) pueden estar presentes o ausentes, según sea la posición de la mencionada cámara (17). Si tiene ubicación pósteroinferior, es rutina que no se visualiza en la radiografía (67), mientras que, en los casos en los que la cámara se coloca posterior y superior, se observará un desplazamiento del esófago repleto de bario (67,68). El ecocardiograma bidimensional permite apreciar bien las zonas supra-avalvulares. A una distancia de un cm. del anillo se observa una banda con un orificio lateralizado, que corresponde a la estenosis supra-avalvular. La ecocardiografía bidimensional, en el caso de CT, permite visualizar en las diferentes ventanas ecográficas la posición, extensión y localización del diafragma y comprobar el lugar del

drenaje de las venas pulmonares (60-62). Diversas situaciones pueden presentar imágenes de ecos lineales en el interior de la aurícula izquierda, entre ellas, los ecos secundarios al promontorio de la aurícula izquierda (62). La dilatación del seno coronario, el retorno venoso anómalo total y por supuesto, el anillo supra-avalvular mitral pueden presentar líneas continuas en el espacio retroaórtico. Si el diafragma divisorio se coloca perpendicular a la raíz aórtica, por tanto, paralelo al haz de ultrasonido, se dificulta su percepción o da una imagen de ecos densos que pudieran ocupar todo el espacio auricular.

Al practicarse el cateterismo cardíaco, en ambas entidades se encuentra una elevación de la presión arterial pulmonar como expresión de la subsecuente elevación de la presión capilar pulmonar (PCP), secundaria a la éstasis venosa. En los casos de CT se halla como hecho distintivo una presión baja en la aurícula izquierda verdadera que contrasta con la elevada tensión en el capilar pulmonar (10). En los casos de MS, hay un gradiente transmitral en la fase diastólica, típico de una estenosis u obstrucción valvular o proximal a ella. En el segundo caso, la presión en la aurícula izquierda sí está elevada. En ambos casos, la presión de la arteria pulmonar se eleva a niveles sistémicos para mantener así un gasto cardíaco apropiado (39,70). La angiocardiógrafía de la estenosis supra-avalvular presenta una zona traslúcida en el segmento superior del plano valvular; teniendo éste un cortorno neto y dejando pasar a través de él sólo un dorso puntiforme del contraste (49,71). La ventriculografía típica del CT muestra generalmente un regurgitación mitral provocada por las extrasístoles y que permite en definitiva visualizar una aurícula izquierda de reducidas dimensiones, que se encuentra en conexión con la orejuela homónima (10). El tratamiento en ambas anomalías es en definitiva de tipo quirúrgico, estando el pronóstico en relación con la severidad de la lesión o la asociación de otras anomalías cardíacas. En los de CT la vía de abordaje está en relación con la edad del paciente: la auricular derecha (72,73) es la más apropiada para los lactantes, mientras que la vía izquierda se utiliza en niños de mayor edad (73). Nuestra serie registró un 33,3% de mortalidad post-operatoria en individuos con CT, cifra similar a la registrada en estadísticas foráneas que asciende hasta un 38% (72,73). El anillo supra-avalvular puede ser extirpado por completo evitando lesionar las valvas mitrales, previa cardioplejía e hipotermia local (1). El pronóstico se

ensombrece en los casos de MS en niños con insuficiencia cardíaca congestiva intratable o recurrente previa, episodios anteriores de edema pulmonar, hipertensión arterial pulmonar severa, antecedentes de infecciones pulmonares repetitivas o finalmente distrofia severa (1,72,73).

Prueba de ello fue el caso que falleció en el pos-operatorio inmediato por una insuficiencia congestiva intratable; así como otro individuo que murió previamente a cirugía por hipertensión pulmonar severa, agravada por infecciones respiratorias recidivantes. En nuestra serie, la mortalidad post-operatoria de las MS ascendió a un 50%; elevada cifra que refleja el gran número de factores de desventaja presentes en estos niños. No se duda de la necesidad de una intervención quirúrgica precoz para garantizar una mejor sobrevivencia en lactantes con estenosis severa y/o asociada a otras malformaciones cardíacas. El tratamiento médico incluye el uso de digitálicos, diuréticos y vasodilatadores, para prevenir las complicaciones asociadas, como edema pulmonar y la insuficiencia cardíaca congestiva. Dentro del espectro de las diversas anomalías de la válvula, precisamente los mejores resultados se obtienen en los enfermos que tienen anillo mitral supra-avalvular (73,74).

Con la extirpación de un anillo mitral supra-avalvular se consigue una mejoría espectacular de la sintomatología y una normalización de la presión y de las resistencias pulmonares en pocos días (73), situación similar puede observarse en los casos de CT típicos.

Si bien los cuadros descritos son de incidencia más bien rara, no menos cierto es que requieren para su sospecha y confirmación diagnóstica de una adecuada preparación y entrenamiento por parte del clínico infantil como del cardiólogo de la sub-especialidad; citamos la revisión de Machado y col. (75) efectuada en el Hospital J.M. de los Ríos sobre un total de 2.978 autopsias, confirmándose la presencia de anomalías congénitas cardiovasculares en 249 piezas. Un caso de CT (0,4%) fue descrito en la mencionada serie, así como 9 casos de estenosis mitral en sus diferentes formas de presentación, de los cuales sólo un caso representó una malformación aislada (0,4%). La revisión de Siebert y col. (76) realizada en la Maternidad Concepción Palacios (Caracas) entre los años 1982-1985 detectó 411 casos con cardiopatía congénita primaria (tasa específica de morbilidad de 4:1000), no llegó a incluir ningún caso de CT o de MS como entidades aisladas o asociadas. Nuestra estadística

señala una insuficiencia bastante rara, confirmándose la excepcional descripción de estos casos; el CT tuvo una incidencia durante el período de 0,03% del total de cardiopatías ingresadas, en cambio la MS ascendió a 0,04% del total de historias. Se insiste finalmente en la importancia de un diagnóstico temprano para el logro de una mejor sobrevida con resultados post-operatorios altamente satisfactorios.

## BIBLIOGRAFIA

1. Sánchez PA. *Cardiología Pediátrica, Clínica y Cirugía*. 1° ed. Barcelona Salvat ed SA, 1986;723-729.
2. Perloff JK. *Cardiopatías congénitas. Diagnóstico clínico*. 3° ed., Buenos Aires, Ed Médica Panamericana, 1988;184-199.
3. Callins-Nakai RL, Rosenthal A, Castañeda AR, Bernhard WF, Nadas AS. Congenital mitral stenosis. A review of 20 years' experience. *Circulation* 1977;56:1039-1044.
4. Dacachi F, Moller JH, Edwards JE. Diseases of the mitral valve in infancy. *Circulation* 1971;43:565-570.
5. Geggel RL, Fried R, Tauri DT, Flyer DC, Reid LM. Congenital pulmonary vein stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:193-196.
6. Ruckman RN, van Praagh R. Anatomic types of congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1978;42:592-596.
7. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P, Lillehei CW, Edwards JE. The developmental complex of "parachute mitral valve", supra-avalvular ring of left atrium, sub-aortic stenosis and coarctation of aorta. *Am J Cardiol* 1963;11:714-719.
8. Gasul BM, Arcilla RA, Lev M. *Heart Disease in children*. 1° ed., Filadelfia, JB Lippincott 1966;869-871.
9. Girod DA, Kurlander GL. Diagnosis of cor triatriatum by left ventricular angiocardiography. *Dis Chest* 1966;50:533-539.
10. Maitre Azcárate MJ, Otero Coto E, Quero Jiménez M, Pérez Díaz L, Merino Batres G, Granados F, Pérez Martínez V. Cor triatriatum (estudio anatomoclínico). *Rev Esp Cardiol* 1972;25:119-124.
11. Quero Morante M. El corazón triatriado. *Rev Cli Esp* 1963;89:212-216.
12. Van Praagh R, Corsini J. Cor triatriatum. Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 postmortem cases and a study of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos. *Am Heart J* 1969;78:379-384.
13. Edwards JE. Congenital stenosis of pulmonary veins.

- Pathologic and development considerations. *Lab Invest* 1960; 9:47-52.
14. Andral G. Précis d' anatomie pathologique. París, Gabon, 1829; 2:313- (citado en 2).
  15. Church WS. Congenital malformations of the heart; abnormal septum in the left auricle. *Trans Pathol Soc Lond* 1868;19:188 (citado en 2).
  16. Borst M. Ein Cor Triatriatum. *Zentralbl Pathol* 1905;16:812 (citado en 2).
  17. Ostman Smith I, Silverman NH, Oddershaw P, Lincoln C, Shinebourne EA. Cor triatriatum sinistrum. *Br Heart J* 1984;51:211-216.
  18. Grondin C, Leonard A, Anderson RC, Amplatz K, Edwards JE, Varco RL. Cor triatriatum. A diagnostic surgical enigma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1964;48:527-532.
  19. Jiménez M, Franco JS, Gutiérrez R, Alvarez J, Agüero R. Cor triatriatum with pericardial agenesis. *Thorax* 1969;24:667-673.
  20. Lucas RV, Jr Schmidt RE. Anomalous venous connections, pulmonary and systemic. En Moss AJ, Adams FH (eds) *Heart Disease in Infants, Children and Adolescents*. 2º ed, Baltimore, Williams and Wilkins 1962, 453-455.
  21. Canedo MI, Stefadowios MA, Frank MJ, Moore HV, Cundey DW. Echocardiographic features of cor triatriatum. *Am J Cardiol* 1977;40:615-619.
  22. Lucas RV, Jr Anderson RC, Amplatz K, Adams P, JE. Cogenital causes of pulmonary venous obstruction. *Pediatr Clin North Am* 1963;10:781-788.
  23. Marín García J, Amplatz K, Moller JH, Tandon R, Edwards JE. Clinical pathologic conference: Cor triatriatum and atrial septal defect. *Am Heart J* 1974;87:238-242.
  24. Marín García J, Tandon R, Lucas RV, Edwards JE. Cor triatriatum: study of 20 cases. *Am J Cardiol* 1975;35:59-63.
  25. Van der Host RL, Hastreiter AR. Congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1967;20:773-777.
  26. Rosengquist CG. Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta: A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. *Circulation* 1974;98:989.
  27. Dauod G, Kaplan S, Perrino EV, Dorst JP, Edwards FK. Congenital mitral stenosis. *Circulation* 1963;27:185-190.
  28. Cassano GB. Congenital annular stenosis of the left atrioventricular canal. So-called supravalvular mitral stenosis. *Am J Cardiol* 1964;13:708-713.
  29. Fowler JK. Membranous band in the left auricle. *Trans Pathol Soc (Londres)* 1881;33:77 (citado en 1).
  30. Borst M. Ein Cor Triatriatum. *Verhandl Deutsch Pathol Gessell* 1905;9:179 (citado en 1).
  31. Loeffler E. Unusual malformations of the left atrium: pulmonary sinus. *Arch Pathol* 1949;48:371-375.
  32. Gharagozloo F, Buckley BH, Hutchins GM. A proposed pathogenesis of cor triatriatum. Impingement of the left superior vena cava on the developing left atrium. *Am Heart J* 1977;94:618-623.
  33. Thilenius OG, Bharati S, Lev M. Subdivided left atrium: An expanded concept of cor triatriatum sinistrum. *Am J Cardiol* 1976;37:743-748.
  34. Richardson JV, Doty DB, Siewers RD, Zuberbuhler JR. Cor triatriatum. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81:232-236.
  35. Nakib A, Moller JH, Kanjuh VI, Edwards JE. Anomalies of the pulmonary veins. *Am J Cardiol* 1967;20:77-83.
  36. Lucas RV, Woolfrey BF, Anderson RC, Lester RG, Edwards JE. Atresia of the common pulmonary vein. *Pediatrics* 1962;29:729-733.
  37. Niwayama G. Cor triatriatum. *Am Heart J* 1969; 59: 291- 296
  38. Danielson GK, Feldt RH. Successful repair of coexisting cor triatriatum and tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;63:391-396.
  39. Khalil KG, Shapiro J, Kilman JW. Congenital mitral stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;70:40-46.
  40. Mc Kinnon J, Briggs RM. Patent ductus arteriosus with mitral stenosis. *Br Heart J* 1958;20:424-427.
  41. Rogers HM, Waldron BR, Musplay DFH, Edwards JE. Supravalvular stenosis ring of left atrium in association with endocardial sclerosis and mitral insufficiency. *Am Heart J* 1955;50:777-781.
  42. Srinivasan V, Levwin AN, Pieroni D, Levinsky L, Alicea JRC, Subramanian S. Supravalvular stenosis ring of the left atrium: case report and review of the literature. *Cardiovasc Dis Bull Texas Heart Inst* 1980;7:149-154.
  43. Schachner A, Varsano I, Levy MJ. The parachute mitral valve complex. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975;70:451-456.
  44. Khoury G, Hawes CH, Grow JB. Coarctation of the aorta with obstructive anomalies of the mitral valve and left ventricle. *J Pediatr* 1969;75:652-657.
  45. Morón Díaz D, Espino Vela J. Estenosis mitral congénita y comunicación interventricular. *Arch Inst Cardiol Mex* 1971;41:586-591.

46. Freed MD, Keane JF, Van Praagh R, Castañeda AR, Bernhard WF, Nadas AS. Coarctation of the aorta with congenital mitral regurgitation. *Circulation* 1974;49:1175-1180.
47. Munroe CA, Maka GE, Organi ES. Congenital mitral stenosis associated with coarctation of aorta, bicuspid aortic valve, hypoplasia of the left ventricle, mitral stenosis, auricular septal defect and tricuspid valvula malformation. *Am Heart J* 1958; 55:343-347.
48. Pérez Treviño C, Villa Fernández V. Válvula en paracaidas. *Arch Inst Cardiol Mex* 1970;40:611-616.
49. Hohn AR, Jain KK, Tamer DM. Supravalvular mitral stenosis in a patient with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1978;22:733-738.
50. Salazar E, Benavides P, Contreras R, Espino Vela J. Congenital mitral and tricuspid stenosis. *Am J Cardiol* 1965;16:758-763.
51. Singh R, Mc Guaire LB, Carpenter M, Damman JF. Mitral stenosis associated with partial anomalous pulmonary venous return with intact atrial septum. *Am J Cardiol* 1971;28:276-280.
52. Folger GM. Supravalvular tricuspid stenosis. Association with developmental abnormalities of the right heart and derivatives of the sixth aortic arch. *Am J Cardiol* 1968;21:81-86.
53. Schluter M, Langenstein BA, Thier W, Schmiegel W, Krebber H, Kalmer P, Hanrath P. Transesophageal two-dimensional echocardiography in the diagnosis of cor triatriatum in the adult. *J Am Coll Cardiol* 1983;2:1011-1015.
54. Rodríguez García MA, Suárez Fernández G, Pérez Lorente F, Santamarta Díez N. Ecocardiografía Doppler en el cor triatriatum: a propósito de 2 casos. *Rev Esp Cardiol* 1989; 42:418-421.
55. Wolf WJ. Diagnostic features and pitfalls in the two-dimensional echocardiographic evaluation of a child with cor triatriatum. *Pediatr Cardiol* 1986;6:211-213.
56. Patel AK, Ninneman RW, Rahko PS. Surgical resection of cor triatriatum in a 74-year old man. Review of echocardiographic findings with emphasis on Doppler and transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1990;3:402-407.
57. Kobayashi A, Niitsuya M, Muramaty J, Kikawada R, Masuda T. Echocardiographic study of a cardiac murmur in cor triatriatum: a case report. *J Cardiol* 1989;19:961-969.
58. Ludomirsky A, Erickson C, Vick GW, Colley DA. Transesophageal color flow Doppler evaluation of cor triatriatum in an adult. *Am Heart J* 1990;120:451-455.
59. Casta A. Cor triatriatum sinister: echocardiographic assessment. *PR Health Sci J* 1989;8:263-264.
60. Rodefeld MD, Brown JW, Heimansohn DA, King H, Girod DA, Hurwitz RA, Caldwell RL. Cor triatriatum: clinical presentation and surgical results in 12 patients. *Ann Thorac Surg* 1990;50:562-568.
61. Nishikawa Y, Yamaguchi M, Oshima Y, Ohashi H, Hosokawa Y, Tei T, Mito H. Cor triatriatum associated with coarctation of the aorta and VSD. *Kyobu Geka* 1990;43:924-932.
62. Nagata M, Ishii K, Onitsuka T, Yonezawa T, Kuwahara M, Nakamura H, Shibata K, Koga Y, Nakachi T, Hayakawa K. Surgical treatment of cor triatriatum: report of four cases. *Kyobu Geka* 1990;43:793-798.
63. Jegier W, Gibbons JE, Wigglesworth FW. Cor triatriatum: Clinical, hemodynamic and pathological studies. Surgical correction in early life. *Pediatrics* 1963;31:255-259.
64. Balharine A, Barsotti A, Tartarini G, Gherarducci G, Mariani M. Cor triatriatum. *J Nucl Med Allied Sci* 1978;22:201-206.
65. Singh SP, Gotsman MS, Abrams LD, Astley R, Parsons CC, Roberts KD. Congenital mitral stenosis. *Br Heart J* 1967;29:83-87.
66. Braudo JL, Javett SM, Adler DJ, Kessel I. Isolated congenital mitral stenosis. *Circulation* 1957;15:358-362.
67. Mc Guaire LB, Nolan TB, Reeve R, Damman JF. Cor triatriatum as a problem of adult heart disease. *Circulation* 1965;31:263-266.
68. Miller GAH, Ongley PA, Anderson MW, Kincaid OW, Swan HJC. Cor triatriatum. Hemodynamic and angiocardigraphic diagnosis. *Am Heart J* 1964;68:298-302.
69. Saito A, Ueda K, Nakano H. Two-dimensional echocardiographic findings of a cor triatriatum: differential diagnosis from total anomalous pulmonary venous connection to the coronary sinus. *J Cardiol* 1989;19:231-240.
70. Hollman A, Hamed H. Mitral Valve disease with ventricular septal defect. *Br Heart J* 1965;27:274-279.
71. Mehrizi A, Hutchins GM, Wilson EF, Breckinridge JC, Rowe RD. Supravalvular mitral stenosis. *J Pediatric* 1965; 67:1141-1145.
72. Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M, Perry BL, Green EW. Surgical treatment of cor triatriatum. *Ann Thorac Surg* 1981;32:571-575.
73. Somerville J. Masked cor triatriatum. *Br Heart J* 1963; 28:55-60.
74. Mouny A, Nishimura BA, Apple C, et al. 676858 El Marqués García B. Isolated supravalvular stenosing ring of left atrium: diagnosis before operation and successful surgical treatment. *Chest* 1974;65:25-30.
75. Machado I, Anselmi G, Muñoz S, Reyes T, Bruzual J. Revisión del material de autopsia de cardiopatías congénitas en el Hospital J.M. de los Ríos. *Bol Hos Niños Caracas* 1962;8:495-509.