

## ARCHIVO HISTÓRICO



El presente artículo corresponde a un archivo originalmente publicado en el **Boletín de la Escuela de Medicina**, actualmente incluido en el historial de **Ars Medica Revista de ciencias médicas**. El contenido del presente artículo, no necesariamente representa la actual línea editorial. Para mayor información visitar el siguiente

vínculo: <http://www.arsmedica.cl/index.php/MED/about/submissions#authorGuidelines>

# Desarrollo embrionario del corazón

\*Benedicto Chuaqui J.

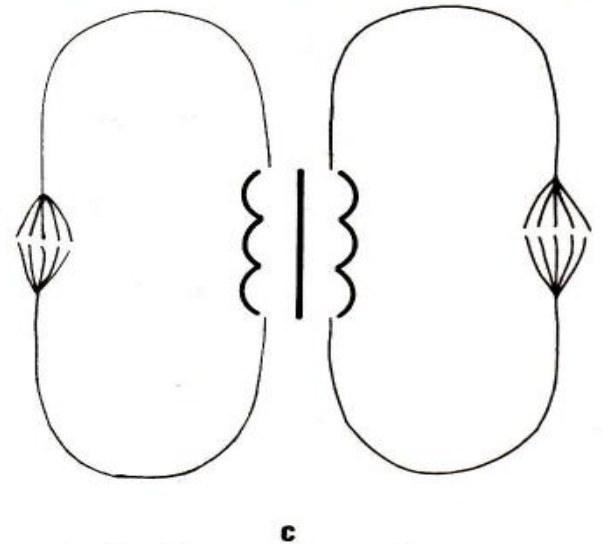
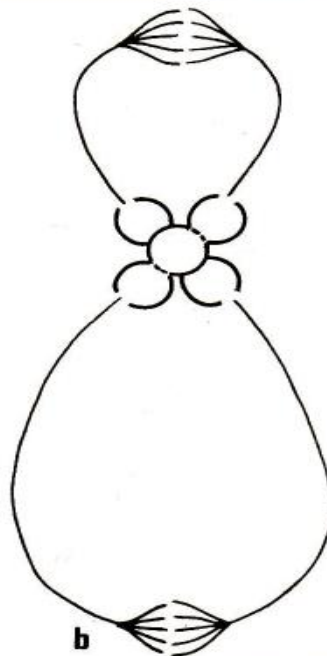
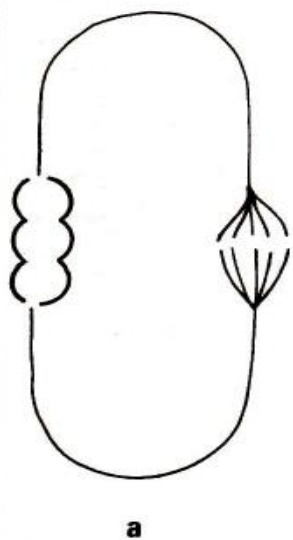
Para explicar la cardiogénesis en el hombre voy a adoptar un punto de vista teleológico(1). En estos términos, ella puede concebirse como las transformaciones del tubo cardíaco primitivo necesarias para el desarrollo de una circulación pulmonar sin cortocircuitos.

Morfológicamente se trata de la transformación del tubo cardíaco primitivo, de lumen único y hecho de segmentos sucesivos, en el corazón tabicado, compuesto de pares de cámaras paralelas. En el estadio de tubo cardíaco existe un solo circuito corporal sencillo, concluida la cardiogénesis pueden distinguirse dos, el pulmonar y el sistémico. Sin embargo, estos dos circuitos aparentes no resultan de una simple septación longitudinal del tubo cardíaco. Una tal septación conduciría verdaderamente a dos circuitos separados, lo que

es incompatible con la vida extrauterina, tal como sucede en la transposición arterial pura (Fig. 1). En la cardiogénesis normal tiene que ocurrir por lo tanto una modificación especial del tubo cardíaco que haga que el flujo de ambos circuitos pase alternadamente por las cámaras cardíacas de uno y otro lado. En propiedad, también en esta situación se trata de un solo circuito, perfectamente continuo, pero que se entrecruza en el corazón sin comunicación alguna. Ahora, esta modificación especial del tubo cardíaco es una torsión en  $180^\circ$  alrededor de su eje longitudinal, torsión que debe producirse antes de la septación.

Hasta aquí hemos dicho lo esencial. En lo que sigue voy a explicar esquemáticamente la cardiogénesis distinguiendo tres procesos de reorganización, que tienen lu-

FIGURA 1



Tres formas de circuitos cardiovasculares. a: corazón primitivo con circuito único; b: dos circuitos entrecruzados en el corazón tabicado normal, c: dos circuitos paralelos independientes.

\* Departamento de Anatomía Patológica. Escuela de Medicina P. Universidad Católica de Chile.

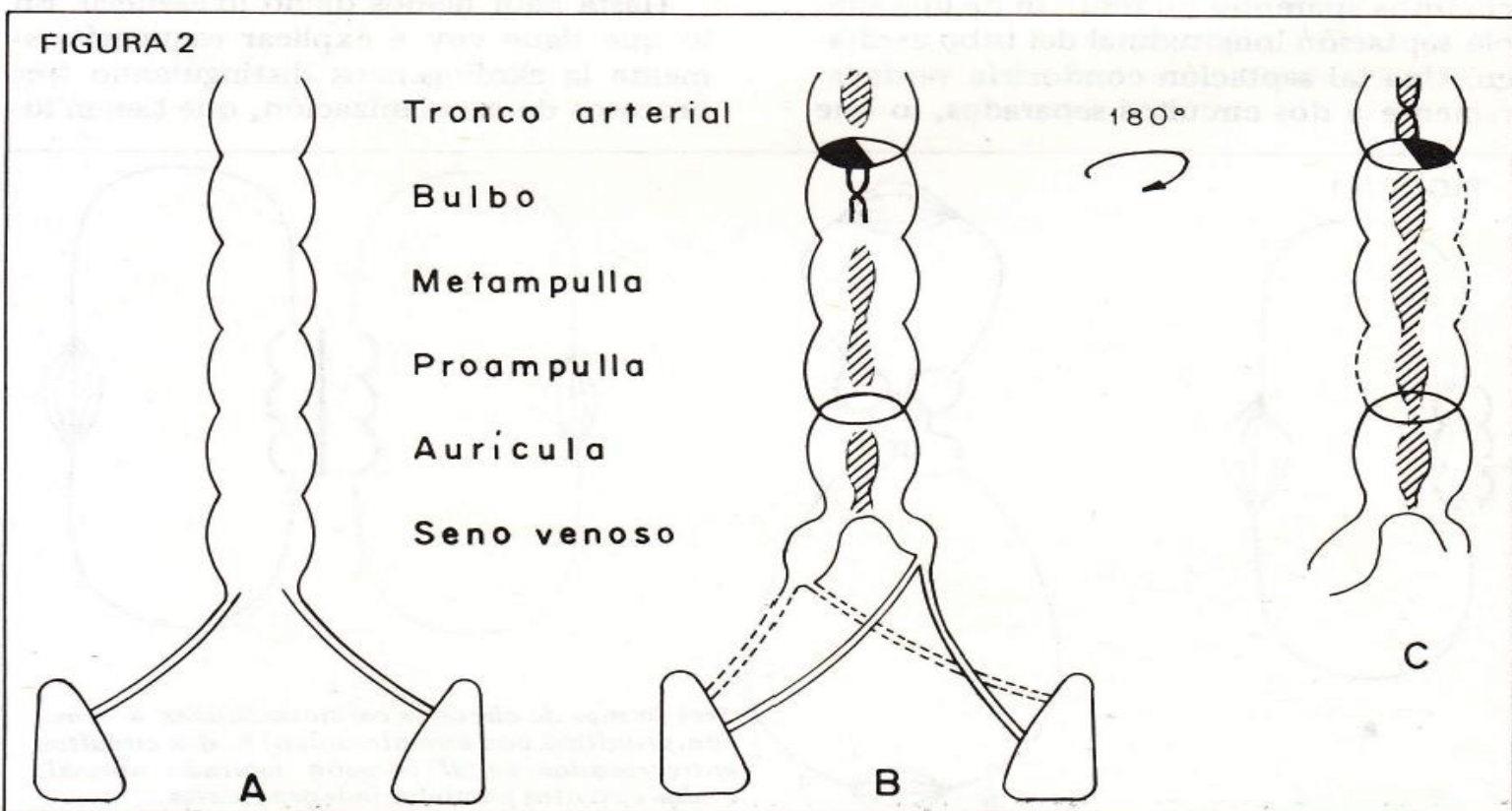


gar en distintos segmentos del tubo cardíaco. En orden cronológico estos procesos son: primero, el que ocurre en el extremo venoso, después el del asa ampullar y por último el del extremo arterial. Por razones didácticas, después de ver el primero de estos procesos explicaré el del extremo arterial y enseguida veremos las ampulas y cómo se completa la septación ventricular.

**1. Reorganización del segmento senoauricular.** Antes de iniciarse este proceso, el aparato circulatorio tiene dos características fundamentales: existen un tubo

cardíaco, simétrico, y un solo circuito sanguíneo, al que también pertenecen los pulmones. El tubo cardíaco está compuesto por seis segmentos en serie, que, del extremo venoso al arterial, son: el seno venoso, la aurícula, la proampulla, la metampulla, el bulbo y el tronco arterial. Entre la aurícula y la proampulla está el canal auricular, entre el bulbo y el tronco el orificio bulbotruncal. La irrigación de los pulmones se realiza como la de cualquier otro órgano, en particular el drenaje venoso se hace a través de venas que desaguan en último término en el seno venoso (Fig. 2-A).

Veamos entonces qué tiene que ocurrir para que se constituyan dos sistemas veno-



Tres estadios del desarrollo cardíaco normal. A: corazón segmentado, pulmones y conexiones pulmonares venosas primitivas. B: corazón parcialmente tabicado, conexiones pulmonares venosas primitivas en involución (líneas punteadas), lecho aórtico en negro, tabiques bulbares en espiral, tabique truncal recto. C: Corazón tabicado después de la rotación bulbo-truncal en 180° (véase texto).



---

sos separados, uno sistémico a la derecha y otro pulmonar a la izquierda. En primer lugar, el primitivo seno venoso tiene que desplazarse a la derecha de la aurícula. En segundo lugar, tiene que formarse a la izquierda un seno venoso pulmonar conectado con los pulmones por nuevas venas pulmonares. Y en tercer lugar, tienen que desaparecer las primitivas conexiones venosas de los pulmones con el sistema venoso sistémico (Fig. 2-B). Una vez formado el seno venoso pulmonar y lateralizado a derecha el primitivo seno venoso, que ahora podemos llamar seno venoso sistémico, puede iniciarse la septación auricular. De hecho, la formación de dos senos venosos, ambos laterales, ocurre precozmente, antes que comience la septación auricular. La involución de las primitivas conexiones venosas de los pulmones se hace gradual y lentamente, y sólo cuando se completa esta involución queda garantizada la total separación de ambos sistemas venosos.

Ahora bien, la mayoría de las malformaciones, no sólo del aparato cardiovascular, sino también de los demás órganos, se deben a inhibición o detenciones de procesos embriológicos normales. Veamos entonces si existen anomalías que documenten indirectamente los procesos que acabamos de señalar.

a) Detención de la lateralización del primitivo seno venoso. Esto aparece documentado en los casos de cabalgamiento de la desembocadura de las venas cavas y del seno coronario. En tales casos, la vena cava anómala desemboca medialmente en las aurículas. Por debajo de esta desembocadura no puede formarse esa porción del tabique. Se produce así un defecto septal en el límite entre seno venoso y aurícula, por eso este tipo de defecto se clasifica como defecto seno-auricular.

b) Formación del seno pulmonar a derecha. Este trastorno está representado por los casos de desembocadura de las venas pulmonares en la aurícula derecha. De regla el seno venoso pulmonar termina incorporándose en la aurícula correspondiente, por eso las venas aparecen conectadas directamente con la aurícula. Dependiendo del grado de heterotopía, tendremos una conexión anómala total, es decir, todas las venas pulmonares conectadas con la aurícula derecha, o bien una conexión anómala parcial en que sólo las venas derechas desembocan en la aurícula derecha. En todo caso, estas conexiones anómalas corresponden a las llamadas cardíacas o intracardíacas, a diferencia de las extracardíacas, que tienen otro origen.

c) Persistencia de las primitivas conexiones venosas pulmonares. Ellas representan la falta de involución de las conexiones venosas de los pulmones con el sistema venoso corporal. Corresponden a las formas extracardíacas de las conexiones anómalas. Si persisten conexiones con el sistema de la cava superior se denominan supracardíacas, que son las más frecuentes, si persisten conexiones con el sistema de la cava inferior se denominan infracardíacas.

d) Defectos de la septación auricular. Ellos comprenden desde la agenesia del tabique auricular hasta los pequeños defectos parciales. La agenesia del tabique se traduce en la aurícula única, que siempre se acompaña de un orificio atrioventricular único. Más adelante trataremos los defectos parciales.

Conviene señalar que la condición anatómica de conexión venosa pulmonar anómala no siempre coincide con la funcional de drenaje anómalo de venas pulmonares ni viceversa. En casos de amplios defectos septales, las venas pulmonares derechas,



normalmente conectadas, pueden conducir el flujo venoso laminar a la aurícula derecha. A la inversa, en raros casos las venas pulmonares se unen anómalamente entre sí en un saço venoso del que se origina una vena también anómala, que sin embargo desemboca en la aurícula izquierda (2).

**2. Reorganización del segmento bulbo-truncal.** Concluida la reorganización del segmento seno-auricular, quedan separados los flujos venosos sistémico y pulmonar. En este momento ya han comenzado a formarse los tabiques ventricular y bulbar y ya se ha completado el desarrollo del tabique del tronco, que a este nivel separa el lecho aórtico del pulmonar. En este estadio del desarrollo, el lecho aórtico en el orificio bulbo-truncal queda hacia la derecha y el pulmonar hacia la izquierda. Si en esta situación se completaran los tabiques cardíacos, se producirían dos circuitos cerrados, uno sistémico y otro pulmonar, como en la transposición arterial pura. Antes de completarse la septación, el orificio bulbo-truncal tiene que experimentar una torsión que invierta la posición de los orificios aórtico y pulmonar. Ello se realiza en sentido horario visto el orificio bulbo-truncal en contra de la corriente sanguínea. Ahora bien, antes de iniciarse la torsión, el tabique truncal es recto, es decir se halla en un solo plano, en cambio las crestas bulbares, que todavía no se han fusionado en un tabique bulbar completo, tienen una disposición en espiral de alrededor de  $180^\circ$  (3). La torsión del orificio bulbotruncal convierte el tabique del tronco en un septo helicoidal, lo que se manifiesta en el corazón adulto normal en el enrollamiento de la aorta ascendente y tronco pulmonar; en cambio

en el bulbo la torsión coloca las crestas bulbares en un mismo plano y las dispone así a fusionarse en forma del tabique bulbar, que es recto en el corazón normal (4). (Fig. 2-c).

Veamos ahora los grupos de anomalías correspondientes a los trastornos principales de la reorganización del segmento bulbo-truncal.

a) Persistencia del tronco arterial. Esta anomalía se caracteriza por la ausencia del tabique truncal, persistencia del orificio bulbo-truncal, es decir hay una sola válvula sigmoidea, y por un amplio defecto bulbar, de forma que el orificio arterial cabalga sobre ambos ventrículos.

b) Defectos aislados del tabique truncal. Las formas menos raras corresponden a defectos parciales, llamados "ventanas aorto-pulmonares". El defecto aislado total es rarísimo (5). En esta anomalía hay subdivisión del bulbo-truncal en uno aórtico y uno pulmonar.

c) Defectos aislados del tabique bulbar. Los trataremos dentro de los defectos septales ventriculares.

d) Detención de la torsión bulbo-truncal. Los diversos grados en que puede detenerse este proceso dan origen a toda una serie de malposiciones de las arterias, que trataremos más adelante.

**3. Reorganización del asa ampular.** Las dos ampulas constituyen en conjunto lo que podríamos denominar el ventrículo primitivo, cuyas dos porciones se hallan conectadas en serie, la proampula con la aurícula a través del canal auricular, la metampula con el bulbo a través del orificio bulbar. Es verdad que la mayor parte del futuro ventrículo izquierdo se origina de la proampula y que la mayor parte del ventrículo derecho deriva de la metampula y del bulbo, pero es un error, que difi-



culta mucho comprender cómo se forman las cámaras cardíacas definitivas, identificar simplemente la proampula con el futuro ventrículo izquierdo y la metampula y el bulbo con el futuro ventrículo derecho. Si así fuera, las dos válvulas atrioventriculares tendrían comunicación sólo con el ventrículo izquierdo y del ventrículo derecho tendrían que nacer las dos arterias. (Fig. 2). Como veremos más adelante, esto último sucede precisamente cuando se detiene la reorganización de las ampulas y bulbo.

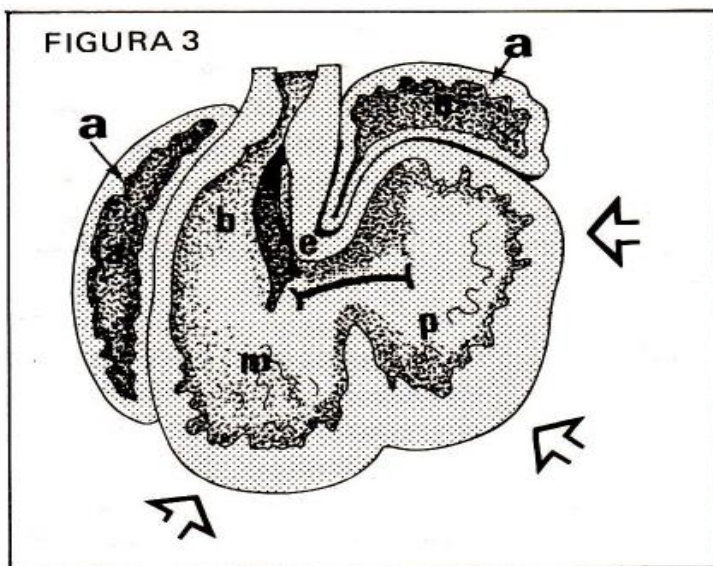
Se comprende así que para que se forme el ventrículo izquierdo la proampula tiene que incorporar una parte de la metampula y del bulbo, incorporación mediante la cual el ventrículo izquierdo da salida a la aorta; por otro lado, para que se forme el ventrículo derecho, la metampula tiene que incorporar una parte de la proampula, incorporación mediante la cual el ventrículo derecho queda conectado con la aurícula derecha. Así, cada ventrículo deriva de parte de estas tres cámaras primitivas, del bulbo y de las ampulas. Es conveniente, por lo tanto, no usar el nombre de ventrículos para estas dos últimas cámaras y emplear la denominación de ampulas introducida por los autores alemanes hace medio siglo (6).

Veamos ahora algo más detenidamente cómo se realiza esta reorganización de las ampulas. Este proceso tiene lugar en el asa cardíaca, en la que los segmentos cardíacos se hallan aún dispuestos en serie. Esta asa, cuya porción más voluminosa corresponde a las ampulas, se encuentra situada primero en un plano casi frontal, con el extremo venoso hacia la izquierda y atrás y el arterial hacia la derecha y adelante. Entre las ampulas está el foramen interampular. En el asa podemos distinguir una

curvatura mayor y una menor. La curvatura menor está formada precisamente por los segmentos que van a ser incorporados a la ampula situada al otro lado del foramen. Así, la pequeña porción bulbo-metampular que va a ser incorporada a la proampula dando salida a la aorta se encuentra formando la rama derecha y anterior de la curvatura menor, en cambio la pequeña porción proampular que va a incorporarse a la metampula dando la conexión tricuspídea del ventrículo derecho se halla formando la rama izquierda y posterior de la curvatura menor. Entre ambas ramas de la curvatura menor la pared del asa forma un pliegue casi sagital, denominado espolón bulbo-auricular. El proceso de intercambio de segmentos se realiza a través de un movimiento de convergencia entre el canal auricular, que se desplaza hacia la línea media y atrás, y el segmento bulbo-metampular, que se desplaza también hacia la línea media, pero hacia adelante (7). Con ello, la curvatura menor se hace cada vez más pronunciada, hasta que desaparece, mientras el espolón bulboauricular va cambiando de orientación y de sagital pasa a ser frontal. Este espolón se va retrayendo progresivamente y también termina por desaparecer casi por completo. Examinemos ahora por separado esta reorganización en cada una de las ramas de la curvatura menor. (Fig. 3).

Podemos decir que a la metampula le falta una cámara de entrada para constituirse en ventrículo derecho. La adquisición de esta cámara se realiza incorporando una parte de la proampula y de la zona correspondiente del orificio atrioventricular. Este proceso se lleva a cabo mediante una dilatación y desplazamiento progresivos a derecha del orificio atrioventricular. Al dilatarse este orificio y extenderse





Corte frontal por el asa cardíaca con ampulas en reorganización. M: metampula, P: proampula, E: espolón bulbo-auricular (en la profundidad de la curvatura menor), B: bulbo, A: aurículas, Flechas: curvatura mayor. Hendidura transversal: orificio atrio-ampular. (véase texto).

hacia la derecha, arrastra consigo la pared de la proampula, que así va a quedar formando parte del ventrículo derecho (6). Esta expansión del orificio atrioventricular hacia la derecha puede realizarse libremente porque durante esta fase el tabique ventricular está esbozado sólo en la parte inferior, a manera de una media luna de concavidad superior que delimita el foramen interampular. (Fig. 3). Si el tabique ventricular estuviera completo, el orificio atrioventricular, que se encuentra a la izquierda, no podría extenderse hacia el otro lado. De hecho, el tabique ventricular se completa después de la expansión del orificio atrioventricular.

La detención del proceso descrito explica anomalías que se caracterizan porque una sola cámara, que aparece como ventrículo, tiene conexión con el orificio atrioventricular o con ambas válvulas atrioven-

triculares. Esta condición, que se ha denominado "doble entrada al ventrículo izquierdo", se ve en el llamado ventrículo único. Queda claro que ese "ventrículo izquierdo" corresponde a la proampula. Si la detención del proceso es más tardía, se produce lo que se ha llamado el "cabalgamiento tricuspídeo", es decir, una tricúspide que comunica con ambos ventrículos incompletamente desarrollados.

Por otra parte, podemos decir que a la proampula le falta una cámara de salida para constituirse en ventrículo izquierdo. Esta cámara se forma a través de un proceso algo más complicado que el anterior y que consiste fundamentalmente en un desplazamiento bulbo-metampular hacia la línea media y adelante y en la torsión bulbo-truncal ya referida. Desplazamiento y torsión se realizan en parte simultáneamente y en conjunto. Doerr los ha llamado "rotación vectorial del bulbo". (8).

El efecto fundamental de la migración ventromedial del bulbo es el acercamiento de esta porción a la proampula. Entre el bulbo y la proambula queda comprimida la rama izquierda del espolón bulboauricular, que al involucionar deja en comunicación esos dos segmentos contiguos. Así, el desplazamiento ventromedial del bulbo es condición necesaria para que la proampula adquiriera una cámara de salida.

La detención de este proceso se manifiesta en un conjunto de anomalías que genéricamente se conocen bajo el nombre de "doble salida arterial del ventrículo derecho" (9) En verdad se trata de un ventrículo derecho que incluye todo el segmento bulbar, tanto la parte pulmonar como la aórtica que no ha sido incorporada a la proampula. Así, el orificio aórtico

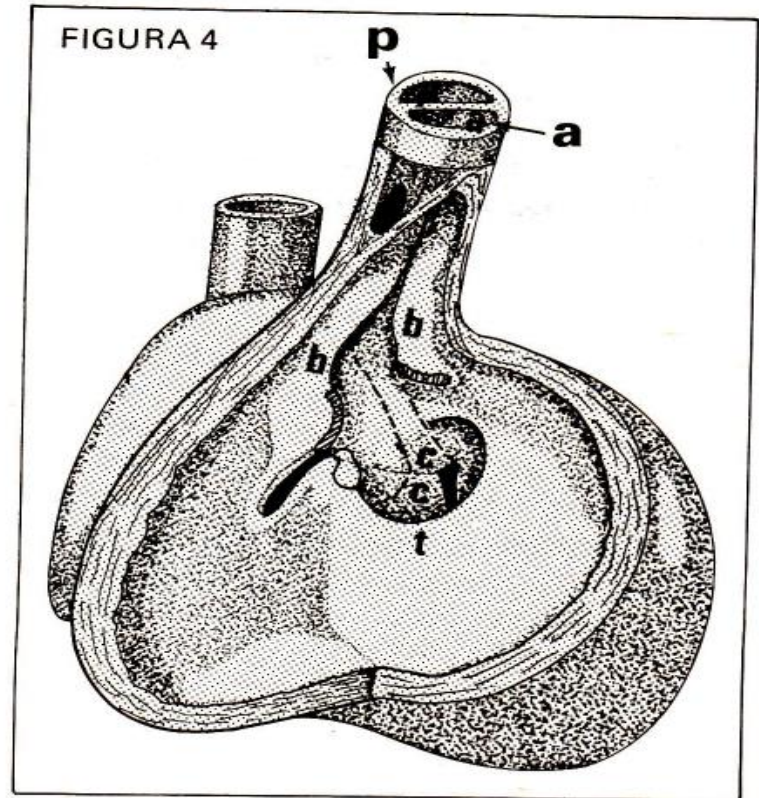


queda separado de la mitral por musculatura sin la continuidad fibrosa normal. La migración del bulbo es un proceso formalmente independiente de la torsión bulbo-truncal, como lo prueban por lo demás los raros casos de ventrículo único con arterias normalmente dispuestas entre sí (corazón de Holmes).

Resumimos: la migración bulbar es condición necesaria para que la proampula adquiriera una cámara de salida, la torsión bulbo truncal es condición necesaria para que esa cámara de salida correspondiera a la aorta y no a la arteria pulmonar.

Ahora bien, durante la rotación vectorial del bulbo se produce normalmente una retracción de la mitad subaórtica del bulbo, por eso el cono aórtico es corto y por eso desciende el plano de la válvula aórtica, que así queda adherida a parte de la mitral. Hoy sabemos que esa atrofia del bulbo subaórtico no es la causa de la rotación vectorial, sino sólo un proceso concomitante, al que se debe en último término la zona de continuidad fibrosa mitro-aórtica del corazón normal. De hecho existe una rarísima malformación, descrita por primera vez por nosotros (10), que consiste sólo en un largo cono aórtico muscular, con ventrículos completamente organizados y arterias en posición normal.

Por último, veremos muy esquemáticamente cómo se completa la septación ventricular y con ello la separación definitiva de las cámaras de salida ventriculares. Tan pronto termina la rotación vectorial del bulbo comienza la última fase de la septación ventricular: el cierre del foramen interventricular. (Fig. 4). En ese momento, las estructuras que participan en este proceso se hallan dispuestas de la siguiente manera: atrás y arriba están ya fusionados los cojinetes endocárdicos, bajo ellos se en-



*Cierre del foramen interventricular: T: tabique ventricular (borde libre), C: cojinetes atrioventriculares fusionados, B: tabiques bulbares en proceso de fusión (indicados hacia abajo en línea punteada), A: aorta, P: pulmonar. (Modificado de Hamilton y cols.).*

cuentra el foramen interventricular, delimitado abajo por el borde libre del tabique ventricular. Hacia adelante y a la derecha está el bulbo, subdividido ya en su parte superior por el tabique bulbar. Si en estas condiciones se cerrara el foramen interventricular manteniendo esos mismos límites, eso es borde libre del tabique ventricular y cojinetes endocárdicos, las dos arterias quedarían conectadas con el ventrículo derecho. Tendríamos así una doble salida arterial del ventrículo derecho con tabique ventricular cerrado, anomalía que por lo demás existe, aunque determinada en un estado más primitivo del desarrollo (11). Pues bien, en propiedad ese foramen



interventricular no se cierra nunca (12), lo que normalmente se cierra es otro foramen, que tiene los mismos límites inferiores que el foramen primario, es decir el borde libre del tabique ventricular, pero que arriba delimita con el borde inferior del tabique bulbar. Esto se produce de la siguiente manera: en primer lugar, hay que señalar que el borde libre del tabique ventricular no está en un plano, sino dispuesto en espiral, de modo que su rama anterior está desplazada hacia la izquierda con respecto a su rama derecha; esta última termina en el borde derecho de los cojinetes fusionados. El tabique bulbar crece ha-

cia abajo, de la parte anteroinferior de este tabique nace la banda septal de la crista supraventricularis, de la parte posteroinferior nace un espolón dirigido hacia atrás, hacia el borde inferior del foramen interventricular. Esta prolongación, que llamaremos espolón bulboventricular, es casi enteramente muscular y completa la zona anterior y superior del tabique ventricular substituyendo esa rama izquierda de la espiral; la parte posterior del espolón contribuye al cierre del foramen interventricular y a la formación de la pars membranacea junto con tejido fibroso proveniente de los cojinetes endocárdicos.

## REFERENCIAS

1. Spitzer A. Ueber den Bauplan des missgebildeten Herzens. *Virchows Arch Path Anat* 243: 81-272, 1923.
2. Becú LM, Tauxe WN, DuShane JW. Anomalous connection of pulmonary veins with normal pulmonary drainage. *Arch Path* 59: 463-470, 1955.
3. Chuaqui B, Bersch W. The periods of determination of cardiac malformations. *Virchows Arch Abt A Path Anat* 356: 95-110, 1972.
4. Chuaqui B, Bersch W. The formal genesis of transposition of the great arteries. *Virchows Arch Abt A Path Anat* 358: 11-34, 1973.
5. Heilmann K. Aortopulmonary defect. *Virchows Arch Abt A Path Anat* 354: 99-104, 1971.
6. Pernkopf E, Wirtinger W. Die Transposition der Herzostien. *Z Anat Entwickl.-Gesch* 100: 563-711, 1933.
7. Goertler Kl. Entwicklungsgeschichte des Herzens. En: *Das Herz des Menschen*, de W. Bargmann y W. Doerr, tomo I, pág. 21. Thieme: Stuttgart, 1963.
8. Doerr W. Die formale Entstehung der wichtigsten Missbildungen des arteriellen Herzens. *Beitr Path Anat* 115: 1-32, 1955.
9. Dor X, Corone P. Embryologie normale et genese des cardiopathies congénitales. *Encyclopedie Médico-Chirurgicale (Paris), coeur et vaisseaux*, 11001 C10 1-12, C20 1-16, C30 1-6, 1981.
10. Bersch W, Chuaqui B, Heilmann K. Persistenz des primitiven Aortenconus bei regelrechter Stellung der grossen Gefäße. *Virchows Arch A Path Anat and Histol* 368: 299-307, 1975.
11. Oppenheimer-Dekker A, Gittenberger-De Groot AC.: Double-outlet right ventricle without ventricular septal defect. A challenge to the embriologist? *Z. Anat. Entwickl. Gesch.* 134: 243-254, 1971.
12. Hamilton WJ, Boyd JD, Mossman HW (1962) *Human Embryologie*. Heffer & Sons: Cambridge.