

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>

Anatomía patológica de las malformaciones cardíacas más frecuentes

*Benedicto Chuaqui J.

Trataremos los defectos septales, las estenosis aórtica y pulmonar, la serie de la transposición arterial, la persistencia del ductus y la coartación aórtica.

I. DEFECTOS SEPTALES AURICULARES

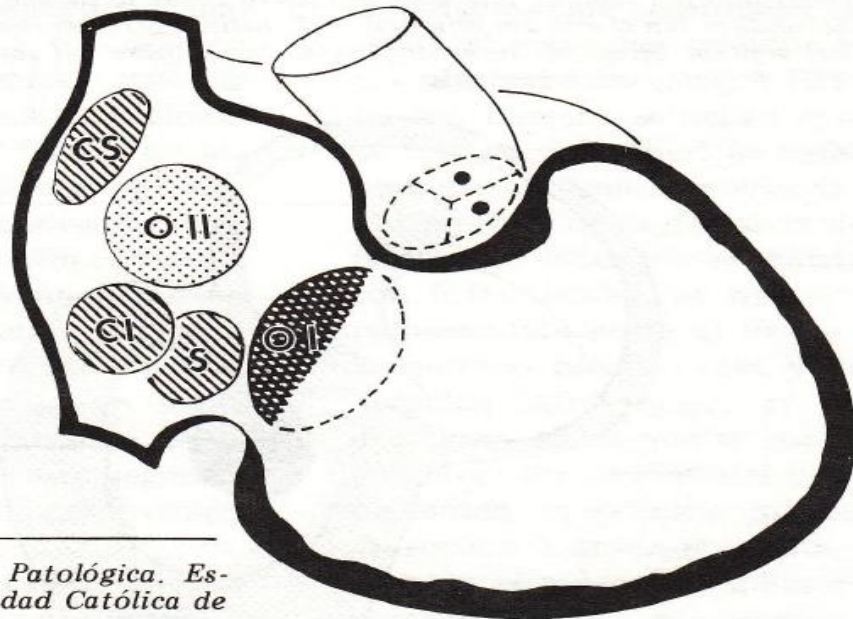
Estos defectos son fáciles de sistematizar tanto topográfica como embriológicamente. Según la topografía se distinguen tres grupos: 1. defectos del arco posterior, 2. defectos centrales y 3. defectos ventrales. Los del arco posterior corresponden a defectos seno-auriculares, los centrales a defectos del ostium secundum y los ventrales a persistencia del ostium primum (1). (Fig. 1)

1. Defectos seno-auriculares. Se deben a una falla de la incorporación del seno venoso en la aurícula derecha, se encuentran por lo tanto en el límite entre estructuras del seno venoso y el tabique auricular. Se presentan en tres sitios característicos, de lo que resultan tres subtipos: a. en la desembocadura de la cava superior, b. en la desembocadura de la cava inferior y c. en la desembocadura del seno coronario, que es el más raro de todos los defectos septales auriculares. El límite dorso-cranial del defecto está dado por el propio techo auricular y por el lumen de la vena cabalgante. Es frecuente que en los subtipos de las cavas exista conexión anómala de las venas pulmonares derechas.

2. Defectos del ostium secundum. El tabique auricular se forma por dos septos

FIG. 1

Defectos septales auriculares (vistos desde la derecha). CS: tipo cava superior, CI: tipo cava inferior, S: tipo seno coronario, O II: tipo ostium secundum, O I: tipo ostium primum.



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

superpuestos que se desarrollan sucesivamente (Fig. 2). El septum primum lo hace en dirección a los cojinetes endocárdicos; hasta mediados de la cardiogénesis tiene un borde libre inferior, que delimita el foramen subseptal u ostium primum. Poco antes de fusionarse este borde libre con los cojinetes y de desaparecer así el foramen subseptal, se forma el ostium secundum en el mismo septum primum. Por la derecha de este tabique crece el septum secundum a manera de una media luna de concavidad dirigida hacia abajo y atrás. El septum secundum siempre queda como un tabique incompleto, que sin embargo alcanza a cubrir el área del ostium secundum. Entre ambos septos puede persistir un espacio, como entre dos cortinas, que permite el paso de una sonda. Dicho espacio se llama foramen oval. Los defectos de esta zona del tabique se deben casi siempre a un ostium secundum demasiado am-

plio, de ahí el nombre que recibe este tipo. Sin embargo, también puede deberse a una hipoplasia del septum secundum, que entonces no alcanza a cubrir el ostium secundum, por lo tanto, los defectos de esta zona debieran agruparse más propiamente bajo el nombre de defectos del foramen oval. En todo caso, son los más frecuentes.

3. Defectos por persistencia del ostium primum. Normalmente el foramen subseptal se cierra muy poco antes que se fusionen los cojinetes endocárdicos. En la gran mayoría de los casos en que persiste, se produce una falla de la fusión de los cojinetes, que a su vez se acompaña con frecuencia de un defecto septal ventricular. Así, el ostium primum persistente puede presentarse en tres formas básicas: a. con falla total de la fusión de los cojinetes, es decir, con un solo orificio atrioventricular y con defecto septal ventricular (canal

FIG. 2

Desarrollo del tabique interauricular (visto desde la derecha). O II: ostium secundum (en el septum primum), O I: ostium primum (bajo el borde libre del septum primum), línea arqueada: borde libre del septum secundum. FIV: foramen interventricular.

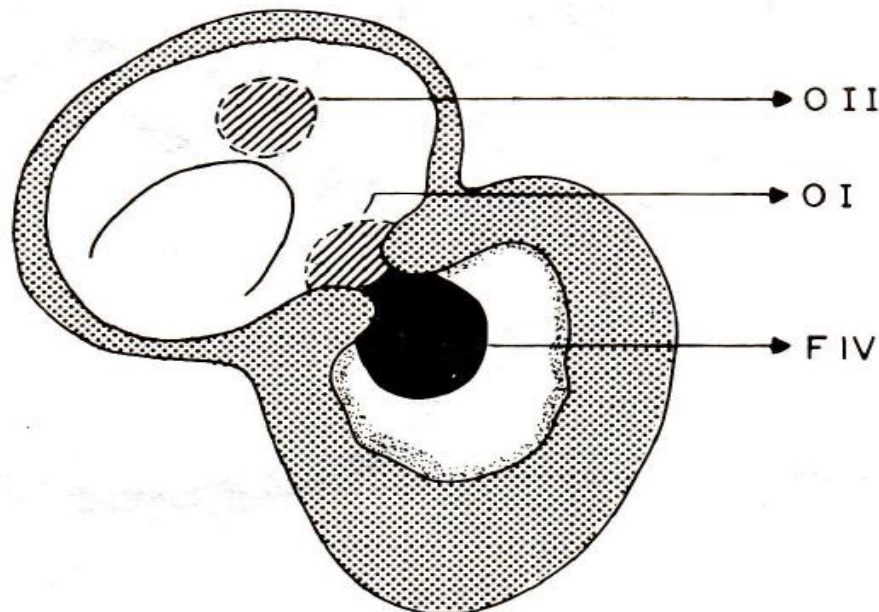
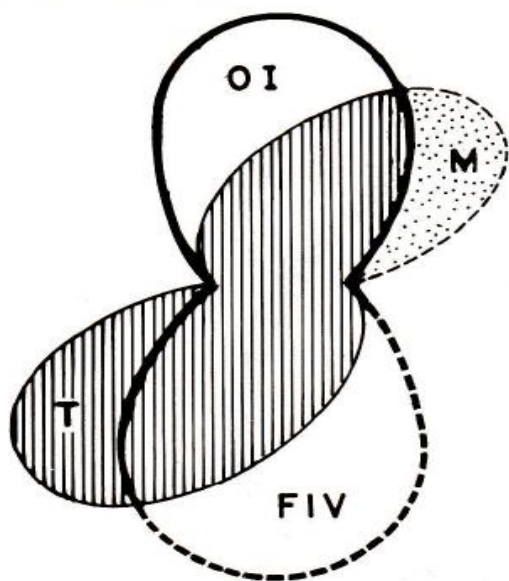


FIG. 3

Representación esquemática del canal atrioventricular completo en forma de dos orificios en '8' en planos perpendiculares (sagital: O I: ostium primum y FIV: foramen interventricular, horizontal: T: lecho tricuspídeo, M: lecho mitral). Vista desde la derecha.



atrioventricular, forma completa) (Fig.3); b. con falla parcial de dicha fusión, que entonces se limita a la zona medial a manera de un puente fibroso, y con defecto septal ventricular de magnitud variable (canal atrioventricular, forma transicional o intermedia); c. con sólo fisuras de los velos septales tricuspídeo o casi de regla mitral o ambos (canal atrioventricular, forma parcial o incompleta). Sin embargo, existen casos, aunque rarísimos, de sólo persistencia del ostium primum, sin fisuras de velos. (2) En todo caso, cuando persiste el ostium primum se produce un defecto del septum secundum al mismo nivel, puesto que de lo contrario este segundo tabique debiera cubrir la zona del foramen subseptal persistente.

Si de los defectos septales auriculares se excluyen las formas completa e intermedia

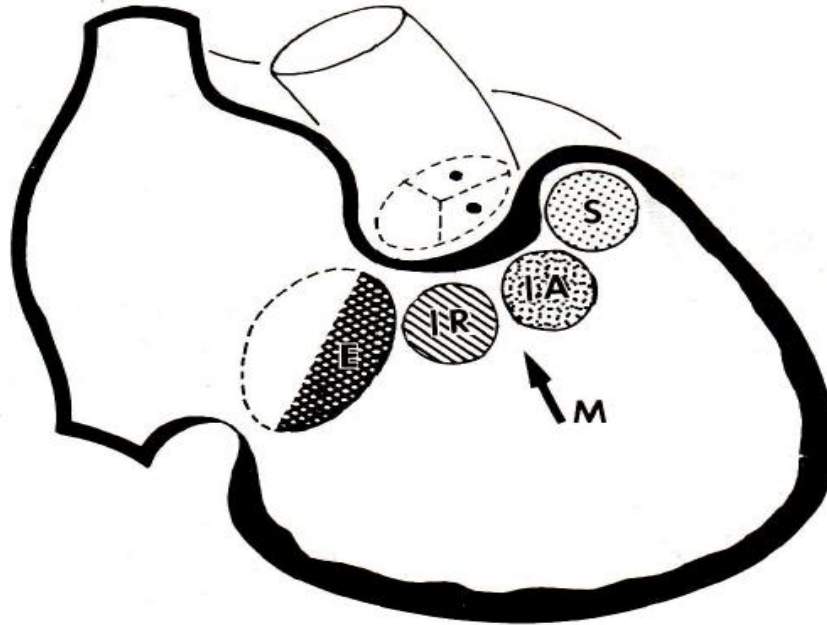
del canal, los defectos del foramen oval constituyen un 60 a 70% de los defectos septales auriculares, la forma incompleta del canal un 10 a un 20% y los defectos seno-auriculares alrededor de un 10%. La frecuencia relativa de las tres formas de canal es la siguiente: forma completa alrededor de un 60%, forma intermedia algo más de un 20% y forma incompleta algo menos de un 20%.

II. DEFECTOS SEPTALES VENTRICULARES

También éstos pueden clasificarse desde un punto de vista topográfico o embriológico. Topográficamente podemos distinguir, siguiendo lo esencial de la clasificación de Becu et al. (3) tres grupos básicos (Fig. 4): 1. defectos que comunican las cámaras de entrada de ambos ventrículos, subdivididos en a. los vecinos a los anillos atrioventriculares, situados en la parte alta y posterior del tabique, y b. los alejados de los anillos atrioventriculares; 2. defectos que comunican las cámaras de salida de ambos ventrículos, son los defectos supracristales porque vistos por el ventrículo derecho se hallan entre la crista y la válvula pulmonar; 3. defectos que comunican la cámara de entrada del ventrículo derecho con la de salida del ventrículo izquierdo; vistos por el ventrículo derecho son infracristales, se hallan en la región comprendida entre el límite posterior de la porción membranosa y la crista. Los defectos infracristales se subdividen en dos tipos: a. los que se encuentran detrás del músculo papilar del cono, que comprometen la porción membranosa y la musculatura anterior vecina, y b. los que rebasan el músculo papilar del cono, que comprometen la musculatura de la foseta

FIG. 4

Defectos septales ventriculares (vistos desde la derecha). S: supracristales, IA: infracristales anteromusculares, IR: infracristales retromusculares, flecha (M): eje del músculo papilar del cono, E: defectos basales entre las cámaras de entrada.



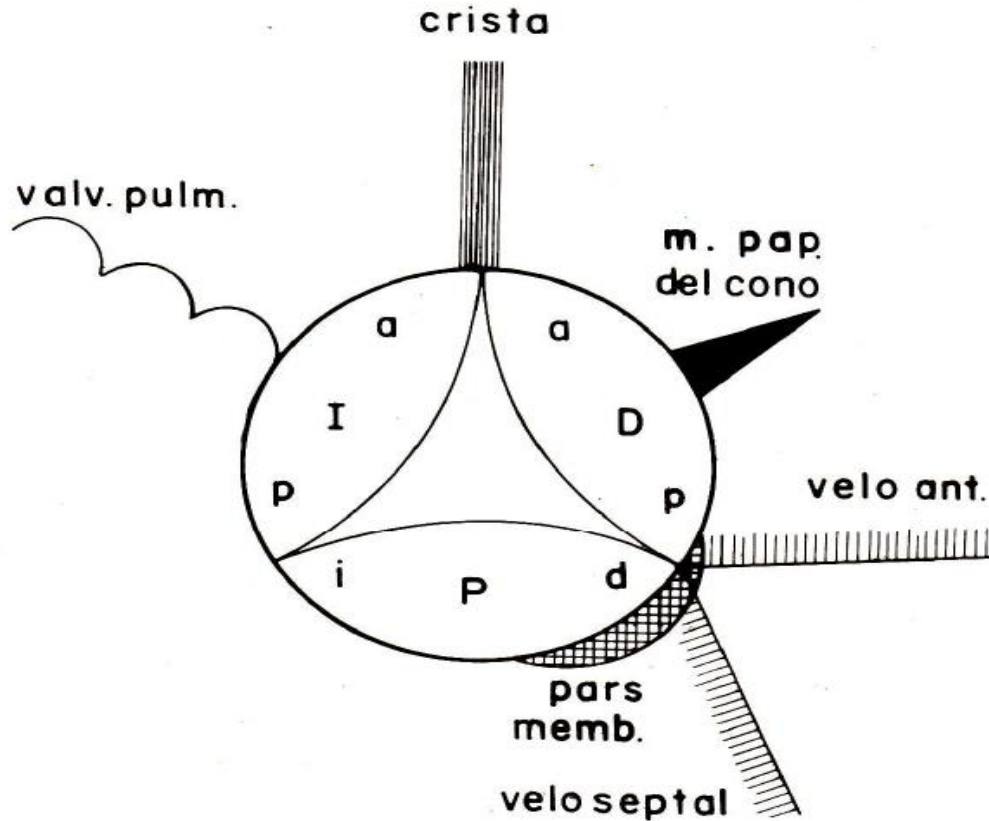
subinfundibular. Los defectos supracristales e infracristales, vistos por el ventrículo izquierdo, son subaórticos: se encuentran bajo el anillo aórtico en la parte alta del cono aórtico. Las estructuras de referencia del ventrículo derecho, eso es válvula pulmonar, crista, músculo papilar del cono y porción membranosa rodean por la derecha el cono aórtico. La proyección de dichas estructuras en la superficie del cono aórtico es la siguiente (Fig. 5): anillo pulmonar a nivel de la línea que dimidia el velo izquierdo, crista a nivel de la línea que pasa por la comisura de los velos aórticos izquierdo y derecho, eje del músculo papilar del cono a nivel de la línea que dimidia el velo derecho y porción membranosa entre la línea que pasa por la comisura de los velos derecho y poste-

rior y la que dimidia el velo posterior.

La clasificación topográfica referida se corresponde casi enteramente con una sistematización embriológica sencilla propuesta por nosotros. De acuerdo con los componentes del tabique ventricular definitivo podemos distinguir (Fig. 6): 1. defectos del tabique bulbar (corresponden a los supracristales), 2. defectos bulboventriculares, es decir del espolón bulboventricular (corresponden a gran parte de los infracristales que rebasan el músculo papilar del cono), 3. defectos de la pars membranacea, que pueden subdividirse en defectos de su porción interventricular y defectos de su porción atrioventricular (corresponden a los defectos infracristales por detrás del músculo papilar del cono) y 4. defectos del tabique ventricu-

FIG. 5

Esquema del orificio aórtico en su relación con las estructuras vecinas del ventrículo derecho. Visto desde arriba (abajo en la figura: zona posterior, arriba: zona anterior). I: velo izquierdo, D: velo derecho, P: velo posterior, a: mitades anteriores, p: mitades posteriores, i: mitad izquierda, d: mitad derecha.



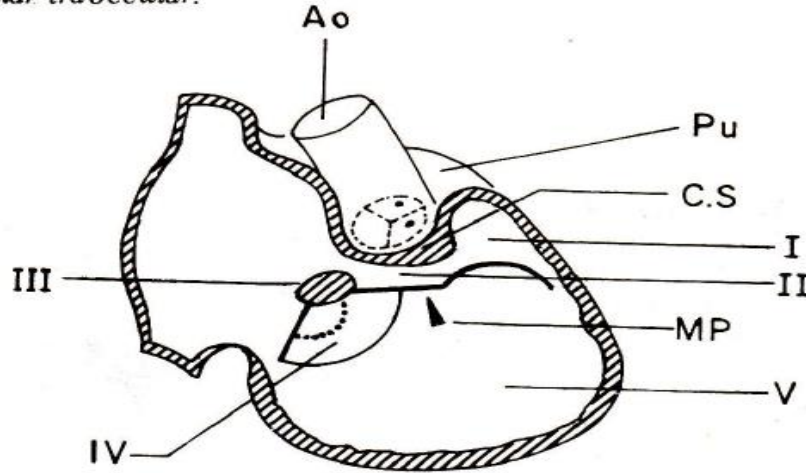
lar primario (corresponden a los defectos entre las cámaras de entrada ventriculares). El tabique ventricular primario tiene dos componentes: una parte trabecular, inferior y una parte lisa, superior, que forma la cresta del tabique alrededor del foramen interventricular (2). Así, distinguimos dos subtipos del cuarto grupo: a. defectos del tabique trabecular (corresponden a los defectos alejados de los anillos atrioventriculares) y b. defectos del tabique ventricular liso (corresponden a los vecinos a los anillos atrioventriculares). Ya veremos la importancia de esta distinción.

Los defectos bulbares pueden situarse desde por debajo del anillo pulmonar mismo hasta en la propia cresta. Son raros.

Los defectos bulboventriculares suelen ser grandes, son frecuentes y en su mayor parte estrictamente subaórticos, es decir, delimitados por arriba por el mismo anillo aórtico y no por tejido muscular (defectos "sin techo muscular"), por lo cual puede producirse una insuficiencia aórtica incluso con prolapso de un velo, generalmente el derecho, a través del defecto. Este es el tipo de defecto, en particular sin borde muscular superior, que se presenta en el

FIG. 6

Defectos septales ventriculares (vistos desde la derecha). Ao: aorta, Pu: pulmonar, C.S.: crista supraventricularis, MP: músculo papilar del cono. I: defectos bulbares, II: defectos bulboventriculares, III: defectos de la pars membranacea, IV: defectos del tabique ventricular liso, V: defectos del tabique ventricular trabecular.



complejo de Eisenmenger y en la tetralogía de Fallot.

Los defectos estrictamente membranosos son raros, de regla hay también compromiso de la musculatura bulboventricular vecina. En general son pequeños.

Los defectos del tabique ventricular liso amplían el foramen interventricular e impiden que éste se cierre, por lo cual la porción membranosa es pequeña o falta por completo. Casi siempre se ubican en la porción posterior de la cresta ventricular. Corresponden a los defectos ventriculares del canal atrioventricular. Estos defectos pueden ser más extensos y comprometer toda la cresta ventricular. En tales casos la prolongación anterior del defecto aparece como sacabocado que rebaja considerablemente el cono aórtico inferior que adopta la forma de "cuello de cisne". Como en el borde anterior del defecto se halla inserto un velo mitral anómalo, se produce así una estenosis subaórtica.

Los defectos intertrabeculares son rela-

tivamente raros, pero cuando se sospechan hay que buscarlos cuidadosamente porque pueden pasar inadvertidos entre las trabéculas.

La distribución aproximada de las frecuencias relativas de los diferentes tipos de defectos es: bulbares 5 a 10%, membranosos (con compromiso bulboventricular) 45%, bulboventriculares 35% y del tabique ventricular primario 10 a 15%. Defectos múltiples se encuentran en alrededor de un 5% de los defectos ventriculares.

Los defectos septales ventriculares pueden cerrarse espontáneamente. La condición fundamental es que sean pequeños. Los mecanismos de cierre espontáneo son dos: por fibrosis concéntrica progresiva y por aposición y adherencia de un velo tricuspídeo. El primero ocurre en defectos pequeños del tabique ventricular primario, el segundo en defectos membranosos y bulboventriculares por aposición del velo septal y eventualmente del anterior.

III. ESTENOSIS AORTICA Y PULMONAR

En el tracto aórtico (cono, válvula y aorta ascendente) y en el pulmonar (infundíbulo, válvula y tronco) pueden presentarse estenosis subvalvulares, valvulares y supra- valvulares; estas últimas son raras. Las estenosis pulmonares subvalvulares puras, sean infundibular o por masas musculares anómalas, no constituyen más del 100/o de las estenosis del tracto pulmonar. De manera similar, las estenosis aórticas subvalvulares, sean diafragmática o por hipertrofia muscular del tabique, corresponden a alrededor de sólo el 200/o de las estenosis del tracto aórtico.

En las estenosis valvulares propiamente tales cabe distinguir fundamentalmente dos formas: la orificial y la anular. La forma orificial corresponde a la estenosis valvular clásica, aislada, que desde hace años se ve muy ocasionalmente en los exámenes anatomopatológicos. Se trata de una válvula con un anillo de perímetro normal; la estenosis está dada por la reducción del perímetro del orificio, debida a velos aparentemente fusionados, que aparecen en forma de una cúpula fibrosa perforada, de convexidad dirigida hacia el lumen arterial. Estos caracteres posibilitan una intervención quirúrgica exitosa. En la forma anular, en cambio, el anillo es estrecho; los velos pueden ser sólo pequeños o, como es más frecuente, estar muy deformados. En esta forma se trata de una hipoplasia, que afecta la válvula y en mayor o menor grado se extiende también a los segmentos supra- valvular e infra- valvular. Las formas anulares son parte de los síndromes de hipoplasia ventricular.

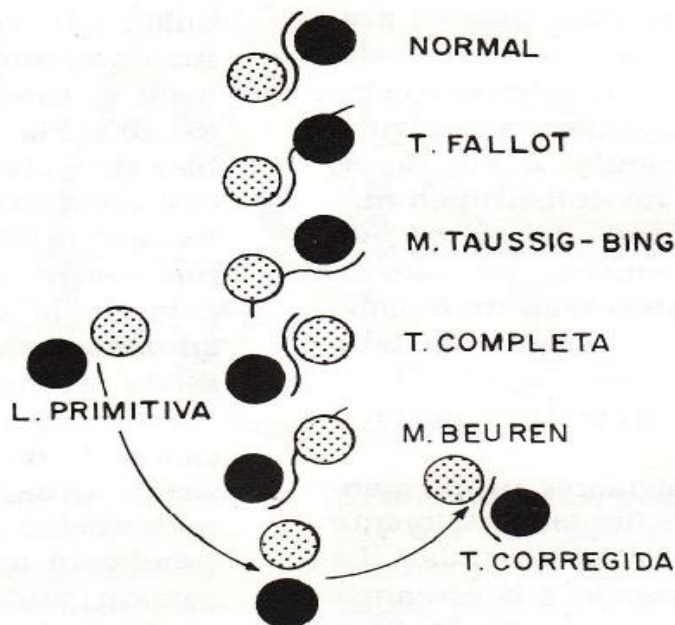
IV. LA SERIE DE LA TRANSPOSICION ARTERIAL

Este conjunto de anomalías, al que pertenece la transposición arterial, se debe a una detención de la rotación vectorial del bulbo (4), en particular de cualquiera de sus componentes: de la migración bulbar o de la torsión bulbotruncal o de ambos (5, 6). (Fig. 7) Los diversos grados posibles de detención dan origen a una serie casi continua de anomalías en que pueden hallarse múltiples transiciones entre los tipos descritos clásicamente (7). La detención de la migración bulbar produce las anomalías caracterizadas por una doble salida arterial (8), la de la torsión bulbotruncal las caracterizadas por una malposición de las arterias entre sí. La transposición arterial queda así definida como la malposición de las arterias entre sí correspondiente a la detención completa de la torsión bulbotruncal; a dicha detención se debe el tabique aorto-pulmonar recto, lo que se manifiesta en la falta de enrollamiento normal de las arterias entre sí.

En una sistematización sencilla podemos distinguir los siguientes prototipos de detenciones de la rotación vectorial: 1. levocardia primitiva, 2. anomalía de Beuren, 3. transposición arterial clásica, 4. anomalía de Taussig-Bing y 5. tetralogía de Fallot y complejo de Eisenmenger. La transposición arterial corregida consiste en una transposición arterial completa con inversión ventricular. Esta última se debe a un desplazamiento bulbar más amplio que el normal, con lo que traspasa la línea media, se sitúa a la izquierda y así se forma una asa ampular invertida. No debe confundirse la inversión del asa ampular con la del asa cardíaca.

FIG. 7

Situación de los orificios aórtico (en negro) y pulmonar (punteado) y del borde superior del tabique ventricular en las formas más frecuentes de heterotopías arteriales. (Vista desde arriba). Las flechas indican la migración bulbar (la izquierda: normal, la derecha: excesiva). Desde la posición central inferior los orificios giran en sentido horario.



ca: la primera da origen a la inversión ventricular, la segunda a la dextrocardia.

En la levocardia primitiva, ventrículo único o corazón bulboampular, el corazón mantiene aún la forma de asa, de cuyo extremo arterial nacen ambas arterias, la aorta hacia la derecha o adelante, la pulmonar hacia la izquierda o atrás. En raros casos las arterias están normalmente dispuestas entre sí (corazón de Holmes).

La anomalía de Beuren se caracteriza por transposición arterial, pulmonar cabalgante sobre un amplio defecto septal y por una disociación de los tabiques bulbar y ventricular, que aparecen entrecruzados a través de la comunicación interventricular.

En la transposición arterial de regla existe un defecto septal o persiste el ductus,

que sirven de vía de comunicación entre los dos circuitos.

En la anomalía de Taussig-Bing la aorta nace enteramente del ventrículo derecho, sin continuidad fibrosa con la mitral, hay además un defecto septal bajo la pulmonar, a veces cabalgante.

La tetralogía de Fallot consiste en dextroposición aórtica, defecto septal subaórtico, estenosis pulmonar e hipertrofia ventricular derecha. El complejo de Eisenmenger se diferencia de ella por no existir estenosis pulmonar. En alrededor de un 60% de las tetralogías de Fallot la estenosis pulmonar corresponde a una hipoplasia que compromete infundíbulo y válvula, en algo menos de un 15% se trata sólo de una estenosis infundibular, en algo menos de un 5% sólo de estenosis valvular

y en alrededor de un 25% de una atresia valvular, ésta siempre con hipoplasia infundibular. El infundíbulo, aun hipoplásico, participa en la hipertrofia.

Hoy se reconoce la dextroposición aórtica como una malformación y se la distingue del simple cabalgamiento aórtico (2,9). El carácter malformativo de la dextroposición aórtica se pone en evidencia en anomalías arquitecturales del ventrículo derecho, en particular una duplicación de la banda septal de la crista, y además en relaciones anómalas del anillo aórtico con el tabique auricular y con la región mitroaórtica y de tal forma que el anillo aparece incompletamente rotado. El simple cabalgamiento se produce por un defecto septal subaórtico suficientemente amplio, que hace que parte del orificio aórtico quede por sobre el ventrículo derecho: normalmente el tabique ventricular subaórtico es convexo hacia la izquierda y, de no mediar dicho tabique, se tendría un cabalgamiento. En el verdadero complejo de Eisenmenger también existen anomalías arquitecturales de la musculatura ventricular (10).

El concepto de doble salida arterial es una noción general en que hoy día se reúnen básicamente tres formas: la anomalía de Taussig-Bing, una malformación que se diferencia de esta última sólo porque el defecto septal es subaórtico y por último una forma con caracteres más primitivos de la musculatura bulbar (2).

V. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIAL

En el cierre normal del ductus podemos distinguir tres fases: 1. la angiomalacia preparatoria, 2. el cierre funcional y 3. el cierre anatómico. La angiomalacia prepa-

ratoria es un proceso que comienza en el séptimo mes intrauterino y consiste en focos necróticos y disociación de la media, esto último por acumulación de mucopolisacáridos, que aparecen como lagos entre los haces musculares. Esta angiomalacia aparece como un proceso necesario para que se contraiga el ductus. El cierre funcional se produce por esta contracción, que se desencadena pocos segundos después del nacimiento y se mantiene alrededor de una semana. En el mismo sentido, el cierre funcional, llamado también la fase crítica, aparece como necesario para que se establezca el cierre anatómico en alrededor de un mes después del nacimiento. Entre los factores desencadenantes de la contracción del ductus están sustancias vasoactivas y el alza de la tensión de oxígeno. En la patogenia de la persistencia del ductus intervienen factores que inciden en la angiomalacia preparatoria, como la prematuridad, y aquellos que inhiben la contracción, como la hipoxia perinatal. El ductus persistente revela la tendencia a una transformación elástica de su pared (11).

VI. COARTACION AORTICA

Me referiré sólo a las formas clásicas, limitadas al istmo de la aorta, es decir, al segmento aórtico, normalmente de menor diámetro que la aorta restante, comprendido entre el origen de la arteria subclavia izquierda y la zona aorto-ligamentosa.

En las publicaciones modernas excepcionalmente se ha tenido en vista el estudio de Bonnet (12), sin embargo, de ellas se extraen las mismas conclusiones a que llegó este autor en cuanto a la delimitación de dos tipos de coartación aórtica,

el uno preponderante en el niño, el otro en el adulto. Los caracteres de estas dos formas son los siguientes: en el tipo infantil se trata de una hipoplasia tubular del istmo, el ductus persiste, la estenosis es preductal, no hay circulación colateral y la anomalía se acompaña de regla de otras malformaciones cardíacas casi siempre graves. En el tipo del adulto se trata de una estenosis diafragmática, el ductus está cerrado, la estenosis es yuxtaligamentosa o postligamentosa, hay marcado desarrollo de circulación colateral y sólo en alrededor de un quinto de los casos hay anomalías asociadas, entre ellas la persistencia del ductus y más rara vez un defecto septal. El hecho de que en el niño pueda encontrarse el tipo del adulto e incluso a la inversa, como lo señala el propio Bon-

net en su casuística, no invalida la distinción de estas dos formas fundamentales, de morfogénesis probablemente distinta y de significación clínica muy diferente.

La razón de por qué en el tipo infantil no se desarrolla circulación colateral y sí en el del adulto, está en la ubicación de la estenosis con respecto al ductus: una estenosis preductal no afecta mayormente la circulación en el feto, la cual, a este nivel, se realiza en su mayor parte a través del ductus. Por eso no se desarrolla circulación colateral, lo que a su vez hace que la estenosis sea mal tolerada después del parto. La estenosis postductal, en cambio, afecta seriamente la circulación fetal, y si el feto logra tolerarla desarrollando una circulación colateral, queda preparado para sobrevivir después del nacimiento.

REFERENCIAS

- 1 Goertler KI (1963) Die Missbildungen des Herzens und der grossen Gefässe. En: Das Herz des Menschen, de W. Bargmann y W. Doerr, tomo II, pág. 422. Thieme, Stuttgart.
- 2 Goor DA, Lillehei CW (1975) Congenital malformations of the heart. Grune & Stratton, New York, San Francisco, London.
- 3 Becú LM, Fontana RS, DuShane JW, Kirklin JW, Burchell HW, Edwards JE. Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defect. *Circulation* 24: 349-364, 1956.
- 4 Doerr W, Die formale Entstehung der wichtigsten Missbildungen des arteriellen Herzens. *Beitr Path Anat* 115: 1-32, 1955.
- 5 Bersch W, Doerr W. (1976) Reitende Gefässe. Springer, Berlin, Heidelberg, New York.
- 6 Chuaqui B. Doerr's theory of the morphogenesis of arterial transposition in light of recent research. *Brit Heart J* 41: 481-485, 1979.
- 7 Chuaqui B. Zur Terminologie einiger Herzheterotopien. *Virchows Arch Abt A Path Anat* 347: 260-276, 1969.
- 8 Dor X, Corone P, (1981) Embryologie normale et genese des cardiopathies congénitales. *Encyclopedie Médico-Chirurgicale (Paris), coeur et vaisseaux* 11001 C¹⁰ 1-12, C²⁰ 1-16, C³⁰ 1-6.
- 9 Chuaqui B. Ueber die Dextropositio aortae (Bemerkungen zur Auffassung von H. Bankl) *Beitr Path* 144: 394-399, 1971.
- 10 Bersch W, Chuaqui B. On the formal genesis of the Eisenmenger complex. *Virchows Arch Abt A Path Anat* 356: 307-314, 1972.
- 11 Chuaqui B, Piwonka G, Farrú O, Ueber den Wandbau des persistierenden Ductus arteriosus. *Virchows Arch A Path Anat and Histol* 372: 315-324, 1979.
- 12 Bonnet L-M. Sur la lésion dite sténose congénitale de l'aorte dans la région de l'isthme. *Rev. Méd. (Paris)* 23: 108-126, 255-265, 335-353, 418-428, 481-502, 1903.