

22

CAPÍTULO

DESARROLLO DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR

Manuel Arteaga Martínez, Isabel García Peláez y Concepción Sánchez Gómez

OBJETIVOS

- Identificar e integrar los procesos que ocurren durante la formación del corazón y los grandes vasos, ubicando los cambios morfológicos y moleculares acontecidos que le permitan identificar los procesos y el momento en el que se pueden originar alteraciones.
- Comprender las repercusiones de las cardiopatías congénitas y el manejo medicoquirúrgico de los pacientes que las presentan.



INTRODUCCIÓN

El corazón, órgano central del sistema circulatorio, es el encargado de impulsar la sangre a todo el cuerpo a través de los vasos sanguíneos. Esta importante función cardíaca comienza muy pronto en la vida prenatal y concluye cuando el organismo muere. Es fácil entender que una alteración del corazón traiga importantes trastornos a todos los tejidos del cuerpo que necesitan para su desarrollo de un adecuado aporte sanguíneo que les permita el intercambio de gases, nutrientes, metabolitos, etcétera. Las enfermedades adquiridas del corazón constituyen una de las principales causas de morbilidad y mortalidad en la población adulta, mientras que los defectos congénitos del corazón, o *cardiopatías congénitas*, pueden ser considerados, por su frecuencia y gravedad, como algunos de los más importantes errores de la morfogénesis en el humano (véase **Cardiopatías congénitas**).

El corazón es un músculo hueco que actúa como una bomba aspirante e impelente de la sangre. Su pared consta de tres capas principales: el **endocardio**, la capa interna, en contacto directo con la sangre; el **miocardio**, la capa intermedia, que es la capa muscular o contráctil; y el **epicardio**, o capa visceral del pericardio, la capa externa. Está situado en el tórax entre los pulmones y el esternón, justo encima del diafragma; está envuelto por una capa de tejido fibroso: el **pericardio parietal**, que lo separa de las estructuras vecinas, le sirve de protección y le ofrece libertad en sus movimientos de contracción y relajación.

En el humano, el corazón está formado por cuatro cavidades: dos **atrios** (derecho e izquierdo, en la clínica tradicionalmente conocidos como *aurículas*) y dos **ventrículos** (derecho e izquierdo); los atrios y los ventrículos están separados por un **esqueleto fibroso** que sirve de inserción para las fibras miocárdicas atriales y ventriculares y que sostiene a las **valvas atrioventriculares** que regulan el paso de la sangre de los atrios a los ventrículos: las valvas **tricúspide** y **mitral**. Completan el esqueleto fibroso dos anillos más, que dan inserción a las valvas que controlan el paso de la sangre de los ventrículos a las grandes arterias: las **valvas pulmonar** y **aórtica**.

Separando las cavidades derechas de las izquierdas se encuentran tres tabiques o septos: el **tabique interatrial**, que separa a los atrios entre sí, el **tabique interventricular**, que divide al ventrículo derecho del ventrículo izquierdo, y el **tabique atrioventricular**, que separa al atrio derecho del ventrículo izquierdo. La finalidad de estos tres tabiques en conjunto es separar la sangre venosa o desoxigenada que circula por las cavidades derechas, de la sangre arterial u oxigenada que va por las cavidades izquierdas.

Al corazón le llega la sangre a través de diversas grandes venas. Al atrio derecho desembocan la **vena cava superior** y la **vena cava inferior**, que transportan la sangre venosa o desoxigenada procedente de la mitad superior y de la mitad inferior del cuerpo, respectivamente; también a este atrio desemboca el **seno coronario** con la sangre venosa que utilizó el corazón para su propia irrigación. A su vez, al atrio izquierdo desembocan cuatro **venas pulmonares**, que llevan la sangre arterial u oxigenada procedente de los pulmones, donde ha ocurrido su oxigenación.

Una vez que circula la sangre por las cavidades del corazón, sale de éste a través de dos grandes arterias: el **tronco pulmonar**, que emerge del ventrículo derecho y que conduce la sangre venosa a su proceso de oxigenación en los pulmones; y la **aorta**, que surge del ventrículo izquierdo y que lleva la sangre arterial u oxigenada para su distribución a todo el cuerpo. A la entrada de estas dos grandes arterias se encuentran las valvas arteriales pulmonar y aórtica, mencionadas antes, que permiten que la sangre pase de los ventrículos a las arterias y que impiden su retorno en dirección inversa.

Completan la arquitectura del corazón dos subsistemas: el coronario y el de conducción. El **sistema coronario** es el encargado de llevar la irrigación propia del corazón, iniciándose con la emergencia de las **arterias coronarias derecha e izquierda**, que surgen de la aorta a nivel de la valva aórtica, y terminando en el atrio derecho en el seno coronario, al cual desembocan las diferentes venas coronarias. El **sistema de conducción** es el encargado de llevar de manera eficiente y ordenada los impulsos eléctricos que producen la contracción del músculo cardíaco; los impulsos se generan en el **nodo sinusal** (o marcapasos del corazón), situado en la unión de la vena cava superior con el atrio derecho, y de ahí se propagan al **nodo atrioventricular**, al **haz penetrante atrioventricular** (haz de His), a las **ramas derecha e izquierda** y finalmente a las **fibras de Purkinje**.

En el humano, la morfogénesis cardíaca ocurre entre la tercera y sexta semana del desarrollo intrauterino. El sistema cardiovascular es el primero en alcanzar una madurez

funcional durante el desarrollo embrionario, madurez que continuará, en algunos aspectos, hasta después del nacimiento. Evoluciona fundamentalmente a partir de la lámina esplácnica del mesodermo lateral, y recibe una contribución importante de células de las crestas neurales y una considerable inducción del endodermo en sus etapas iniciales. Aunque los eventos morfogenéticos que se describen en los diferentes apartados de este capítulo están íntimamente relacionados en el espacio y el tiempo, para facilitar su comprensión, hasta donde ha sido posible, se describe separadamente el desarrollo embrionario de los diferentes segmentos y estructuras de unión del corazón, y se ha intentado dar una correlación cronológica de dichos eventos.

Cardiopatías congénitas

Se considera *cardiopatía congénita* a cualquier alteración morfológica o funcional del corazón o de los grandes vasos (arterias o venas) presente en el momento del nacimiento. Pueden manifestarse en el período neonatal o hacerlo meses o incluso años después del nacimiento.

La frecuencia estimada de las cardiopatías congénitas es de 8 por cada 1 000 recién nacidos vivos; de ellos, más o menos la mitad mueren durante el primer año si no son tratados, y la mayoría de estas muertes acontecen en el período de recién nacido. Aproximadamente tres cuartas partes o más de los niños que mueren son susceptibles de tratamiento quirúrgico correctivo o paliativo. En general se les considera como alteraciones de etiología multifactorial, y pueden presentarse como defectos aislados o asociándose con otros defectos –cardíacos o extracardíacos–, así como con alteraciones genéticas o cromosómicas, formando síndromes polimalformativos. De igual manera, las cardiopatías congénitas se han asociado con agentes teratógenos como el virus de la rubéola, la ingestión de litio o la deficiencia de ácido fólico, entre otros. Mediante técnicas de diagnóstico prenatal pueden detectarse desde la etapa intrauterina, aunque su diagnóstico generalmente se hace después del nacimiento, incluso meses o años después de nacer. Se deben a un trastorno en la morfogénesis del corazón, por lo general durante el período de organogénesis, comprometiendo la función del sistema cardiovascular –antes, durante o después del nacimiento–, por lo cual repercuten en el funcionamiento y desarrollo del resto del organismo. En México se calcula que, en todo el país, cada año nacen más de 20 000 niños con alguna cardiopatía congénita, por lo que debe ser considerada como un problema frecuente y grave de salud pública.

La mayoría de las cardiopatías congénitas se toleran bien durante la vida prenatal, pero cuando el feto se separa de la madre en el momento del nacimiento, pueden provocar alteraciones funcionales importantes para el recién nacido que afecten su desarrollo posnatal e incluso lo lleven a la muerte. Los rápidos avances de la cirugía cardiovascular permiten en la actualidad beneficiar a estos pacientes con cirugía paliativa, correctiva e incluso con trasplante cardíaco.

ETAPA PRECARDIOGÉNICA

Durante esta etapa se forman las áreas cardíacas, que se fusionan y constituyen la herradura cardiogénica. En estas áreas cardíacas se inicia la regulación molecular para la diferenciación de los cardiomiocitos. Estudios recientes han demostrado que en esta etapa existen dos campos cardiogénicos: el primer campo cardiogénico y el segundo campo cardiogénico.

Se entiende por etapa *precardiogénica* a lo ocurrido durante el **período de gastrulación** (días 15 a 18 ± 1). En este período, el disco embrionario adopta una forma piriforme y está constituido ya por las tres capas germinales: ectodermo, mesodermo y endodermo; los futuros órganos están representados por grupos celulares, denominados *áreas*, con una ubicación topográfica específica en el ectodermo, mesodermo o endodermo, pero aún histológicamente semejantes entre sí. Las **áreas cardíacas** están ubicadas en el mesodermo y son dos, bilaterales y simétricas, situadas a ambos lados de la línea primitiva a nivel del nodo primitivo (fig. 22-1A). La inducción de las células precardiáceas para que comiencen su diferenciación a células cardíacas se realiza a través de señales moleculares provenientes del endodermo a nivel cefálico, mediante proteína morfogenética ósea 2 (BMP-2) y factor de crecimiento de fibroblastos 4 (FGF-4), que hacen que se expresen *NKX2.5*, *MEF2* y *GATA-4* en el mesodermo de las áreas cardíacas, iniciándose la diferenciación de dichas células a cardiomiocitos. En el período de gástrula tardía, los extremos cefálicos de las áreas cardíacas se tocan entre sí adoptando la forma de una “U” invertida, constituyendo la llamada **herradura cardiogénica**,

que queda situada cefálica respecto de la **membrana bucofaríngea** y los **pliegues neurales**, y caudal a una estrecha banda de mesodermo que recibe el nombre de **tabique transverso** (figs. 22-1B y 22-2).

Campos cardiogénicos

Por estudios de marcaje en vivo en pollo y rastreo genético y molecular en ratón, a la **herradura cardiogénica** actualmente se le conoce como el **primer campo cardiogénico** y se considera la fuente celular tanto del **miocardio** como del **endocardio del tubo cardíaco primitivo**, precursor de la mayor parte de la **porción trabeculada del ventrículo izquierdo**.

A la población celular ubicada en el mesodermo esplácnico adyacente a la creciente cardiogénica se le denomina **segundo campo cardiogénico**. De su parte caudal derivan células para la formación de los **atrios primitivos**, el **canal atrioventricular**, **porciones de entrada ventriculares** y las **valvas atrioventriculares**, y además participan en el desarrollo de la **porción de salida del ventrículo izquierdo**. La población cefálica contribuye al **desarrollo conotruncal** que formará la **porción trabeculada** y la **porción de salida del ventrículo derecho**, las **valvas sigmoideas** y, junto con el saco aórtico, la **aorta ascendente** y el **tronco pulmonar**. La diferenciación de las células del segundo campo cardiogénico a células cardíacas es un poco diferente de como ocurre en el primer campo cardiogénico, ya que en este segundo campo el factor de transcripción ISL1 promueve la síntesis del factor de crecimiento fibroblástico 8 (FGF-8) y WNT11 que hacen que se expresen *NKX2.5* y *MEF2C*.

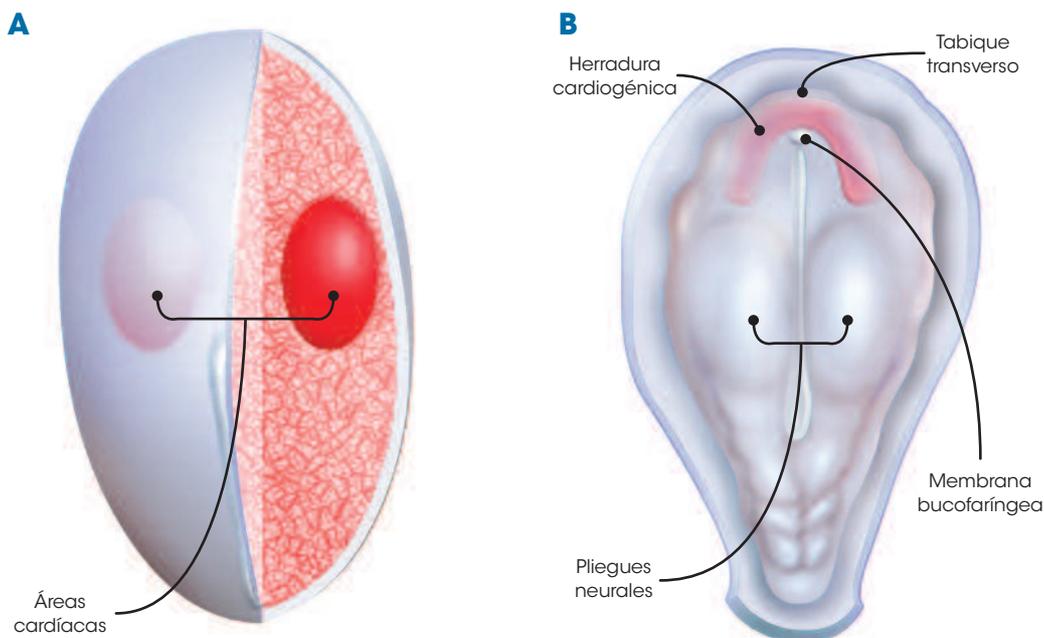


Figura 22-1. Esquemas de embriones en etapa de disco embrionario trilaminar, en una vista dorsal. **A.** Embrión de 16 ± 1 días que muestra las áreas cardíacas en el mesodermo a ambos lados del nodo primitivo. **B.** Embrión de 18 ± 1 días que ilustra la ubicación de las células presuntivas cardíacas constituyendo la herradura cardiogénica

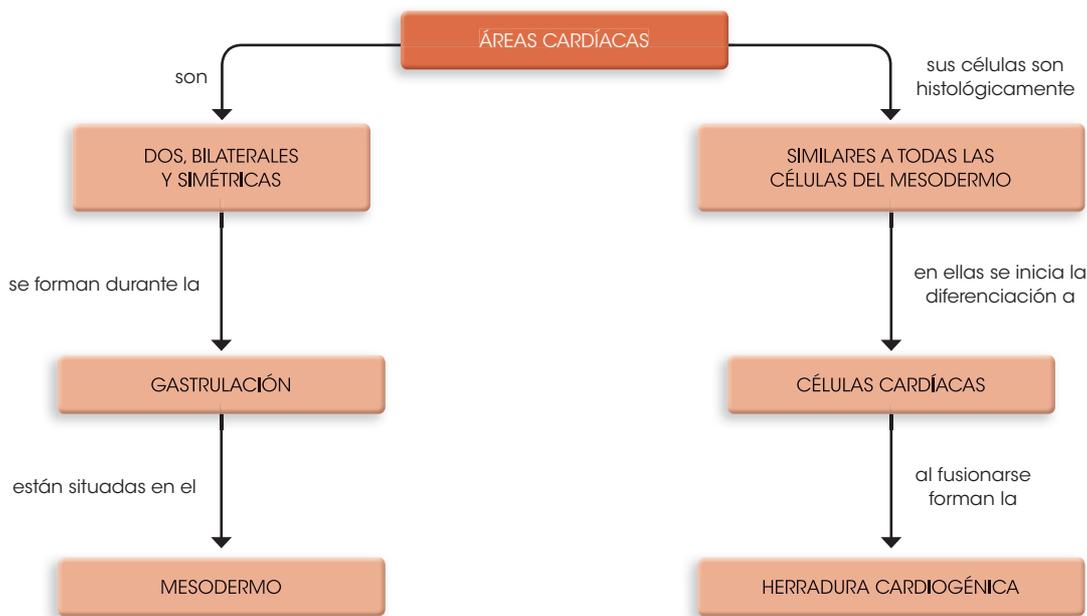


Figura 22-2. Diagrama del desarrollo de las áreas cardíacas

DESARROLLO DEL CORAZÓN EMBRIONARIO

El corazón embrionario comienza su formación en la cuarta semana, en la que se fusionan los primordios mioendocárdicos y se constituye el tubo cardíaco primitivo. Este tubo cardíaco primitivo se flexiona para ir situando a las cavidades primitivas del corazón en su posición definitiva. Finalmente, en el interior de estas cavidades se desarrollan los primordios de los tabiques que separarán las cavidades cardíacas definitivas.

Etapa de pre-asa: formación del tubo cardíaco primitivo

Al terminar la gastrulación, comienza el proceso de flexión o tubulación del embrión (día 18 ± 1), iniciándose la segmentación del mesodermo y el desarrollo del tubo neural, el intestino primitivo y las paredes del cuerpo (fig. 22-3). Durante este proceso, el embrión cambia su morfología piriforme trilaminar adoptando paulatinamente una forma tubular, alargada, en sentido cefalocaudal. El mesodermo forma la **notocorda** en la línea media, la cual se extiende desde el nodo primitivo a la membrana bucofaríngea; a ambos lados de la notocorda, el mesodermo comprende tres segmentos: el **mesodermo paraaxial**, que dará origen a las somitas, el **mesodermo intermedio**, del cual deriva el sistema urogenital, y el **mesodermo lateral**. Este último se delamina formando dos hojas separadas por una cavidad denominada **celoma intraembrionario**; una de estas hojas se une al ectodermo (pared del cuerpo) constituyendo la **somatopleura** y la otra al endodermo (pared del intestino) formando la **esplacnopleura** (fig. 22-3A).

Las células precardiáceas o cardiogénicas, que durante el período de gastrulación formaban la herradura cardiogénica en el mesodermo, quedan ubicadas en la esplacnopleura, constituyendo la **placa cardiogénica**. Ésta se encuentra en posición cefálica respecto del pliegue cefálico, y limitada dorsalmente por el celoma intraembrionario, también en forma de herradura, y ventralmente por el endodermo del saco vitelino. Esta placa cardiogénica es la precursora del **manto mioendocárdico**, ya que de ella se van a diferenciar el miocardio y el endocardio. El endocardio se origina a partir de grupos de células de la pared ventral del manto, de la que provienen múltiples islotes sanguíneos que se unen y forman pequeños **acúmulos angiogénicos**, los cuales se cavitan e interconectan conformando plexos extensos en ambas ramas de la herradura cardiogénica para finalmente constituir, a lo largo de ella, un **tubo endocárdico primitivo** en cada una de sus ramas. La esplacnopleura vecina a los tubos endocárdicos primitivos sufre un engrosamiento del cual se originarán los **primordios miocárdicos** (fig. 22-3B). En la placa cardiogénica no hay aún evidencia morfológica que indique el sitio de las futuras cavidades cardíacas primitivas.

Conforme progresa el proceso de tubulación embrionaria, los tubos endocárdicos primitivos y sus correspondientes primordios miocárdicos se van desplazando en dirección ventromedial (véase fig. 22-3), lo que va acercando entre sí a los tubos endocárdicos y primordios miocárdicos, hasta que finalmente se fusionan, y constituyen un único **tubo mioendocárdico** o **tubo cardíaco primitivo** (día 22 ± 1) (fig. 22-3C,D). El desplazamiento ventromedial de este tubo mioendocárdico, en conjunto con el desarrollo del intestino anterior, lo sitúa por delante de la pared ventral del intestino anterior. El tubo cardíaco primitivo está formado por una luz central limitada por una delgada capa de células

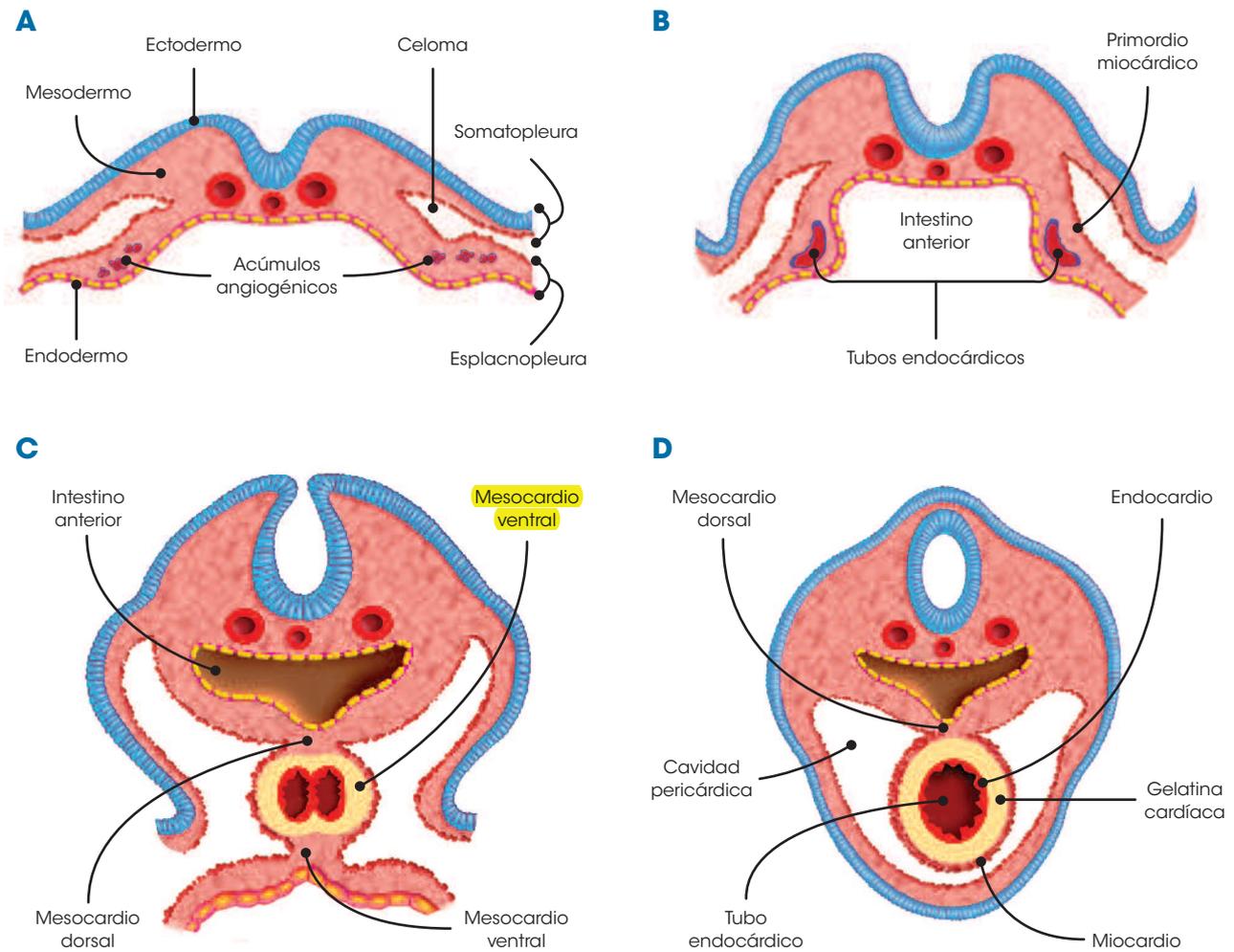


Figura 22-3. Esquemas de cortes transversales del embrión durante el proceso de tubulación a nivel del tubo cardíaco primitivo. **A.** Embrión de 18 ± 1 días que muestra los primeros acúmulos angiogénicos en la capa de la esplacnopleura del mesodermo lateral. **B.** Embrión de 20 ± 1 días que exhibe un tubo endocárdico a cada lado, rodeado por células mesodérmicas constituyendo los primordios mioendocárdicos. **C, D.** Embriones de 22 ± 1 días que ilustran la fusión de los primordios mioendocárdicos rodeados por el celoma intraembrionario ("C"), constituyéndose así la cavidad pericárdica que aloja a un único tubo mioendocárdico ("D"), con una capa endocárdica interna, una capa miocárdica externa, y entre ellas una gruesa capa de gelatina cardíaca

endocárdicas, una capa de dos o tres **células miocárdicas** de espesor que lo rodean ventrolateralmente; entre la capa de células endocárdicas y la capa de células miocárdicas queda una gruesa capa de material amorfo extracelular rica en mucopolisacáridos, colágeno y glucoproteínas conocida con el nombre de **gelatina cardíaca** o **de Davis** (véase fig. 22-3D).

El tubo cardíaco primitivo queda incluido en la **cavidad pericárdica primitiva** (porción cefálica del celoma intraembrionario) y permanece unido al intestino anterior durante un corto período por una banda de mesodermo, el **mesocardio dorsal**, el cual finalmente terminará por desaparecer. En esta etapa, las células miocárdicas del tubo cardíaco primitivo ya muestran miofibrillas en su citoplasma, que para este momento les dan actividad contráctil, aunque aún no se haya iniciado la circulación (día 22 ± 1).

También como consecuencia del proceso de tubulación, de manera simultánea a la formación del tubo cardíaco y la cavidad pericárdica primitiva, el desarrollo del pliegue cefálico

en el extremo rostral del embrión determina que el conjunto formado por el tabique transverso-tubo cardíaco-membrana bucofaringea-pliegues neurales sufra un desplazamiento ventrocaudal con un giro de aproximadamente 180° , lo que invierte la secuencia rostrocaudal de estas estructuras alcanzando su posición anatómica definitiva que ya no perderán en el resto del desarrollo (fig. 22-4).

Al tubo cardíaco primitivo en esta etapa del desarrollo se le ha llamado **corazón en tubo recto** o en **etapa de pre-asa** (fig. 22-5A). Caudalmente, el tubo cardíaco primitivo está unido a las venas vitelinas (onfalomesentéricas), a las venas umbilicales (alantoideas) y a las venas cardinales comunes, y cranealmente, se continúa con el primer par de arcos aórticos. Casi inmediatamente, el tubo cardíaco comienza a flexionarse hacia la derecha y adelante, dando lugar a la formación del **asa bulboventricular** (día 22 ± 1), adoptando el tubo cardíaco una forma de "S" (figs. 22-5B y 22-6); a esta etapa del desarrollo cardíaco se le conoce como **etapa de asa**.

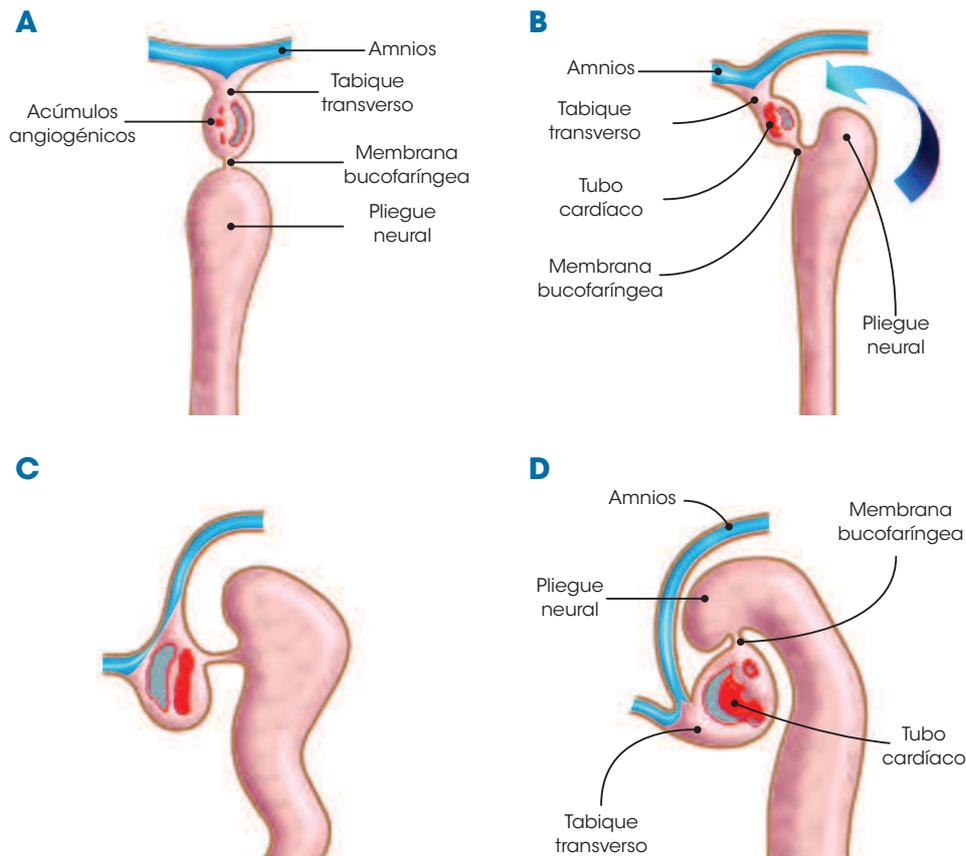


Figura 22-4. Esquemas de cortes sagitales del embrión durante el proceso de tubulación, que muestra el desplazamiento del tubo cardíaco y de su cavidad pericárdica en dirección ventrocaudal. **A.** Embrión de 18 ± 1 días; nótese en secuencia rostrocaudal al tabique transverso, los acúmulos angiogénicos, la membrana bucofaringea y el pliegue neural. **B.** Embrión de 20 ± 1 días en el que se está formando el pliegue cefálico (flecha). **C, D.** Embriones de 22 ± 1 días que muestran ya el tubo cardíaco primitivo caudal a la membrana bucofaringea y cefálico al tabique transverso

Etapa de asa: flexión del tubo cardíaco primitivo

En este período, el tubo cardíaco, originalmente casi recto y orientado rostrocaudalmente, sufre un proceso de torsión y rotación para formar el **asa bulboventricular** (día 22 ± 1) (figs. 22-5 a 22-7). La cara ventral del tubo cardíaco se abulta hacia afuera y rota hacia la derecha y adelante, confiriendo al corazón la forma de una "C", con su convexidad a la derecha y adelante, y su concavidad a la izquierda y atrás; describe un arco ventral que deja un espacio por detrás del tubo cardíaco entre la pared dorsal del asa bulboventricular y la pared ventral del intestino anterior, a la que está unida por el mesocardio dorsal. La torsión del corazón aumenta progresivamente, acentuándose la forma de "C" y comenzando a romperse el mesocardio dorsal, lo cual libera la mayor parte del tubo cardíaco, que sufre una torsión sobre su propio eje. Las células endocárdicas se alinean perpendicularmente a la luz del corazón y hay importantes cambios en la composición y ultraestructura de la gelatina cardíaca.

El corazón en este período está constituido caudalmente por el segmento atrial, y cefálicamente por el asa bulboventricular (segmento ventricular); esta última está formada

por dos ramas: una ascendente o **bulbo cardíaco** y una descendente o **ventrículo primitivo** (primordio de la porción trabeculada del ventrículo izquierdo más la porción de entrada de ambos ventrículos) (fig. 22-7 y cuadro 22-1).

El **bulbo cardíaco** a su vez está constituido por dos porciones: el **cono** o **porción distal**, que se continúa con los dos primeros pares de arcos aórticos (véase fig. 22-5B) y que finalmente dará origen a los infundíbulos ventriculares, y la **porción proximal**, que está conectada con la rama descendente del asa (fig. 22-7A) y que dará lugar a la porción trabeculada del ventrículo derecho (véase cuadro 22-1). Por su parte, el **ventrículo primitivo**, que dará origen a la porción trabeculada del ventrículo izquierdo y a la porción de entrada de ambos ventrículos, está unido al segmento atrial por el **canal atrioventricular**, el cual externamente muestra dos surcos bien marcados (los surcos atrioventriculares derecho e izquierdo).

Caudal al segmento atrial se forma un pequeño receso, el **seno venoso**, al cual desembocan en pares las venas onfalomesentéricas (umbilicales), vitelinas y cardinales comunes, que a su vez reciben a las venas cardinales anteriores y posteriores (véase fig. 22-7).

Las causas que determinan la flexión del asa bulboventricular y su convexidad a la derecha han sido objeto de

múltiples controversias, debido a que este proceso es determinante en la posición espacial de los ventrículos y en la conexión atrioventricular, además de ser el primer signo morfológico de asimetría bilateral en el embrión de los vertebrados. No obstante estos esfuerzos, los mecanismos que determinan el desarrollo del asa bulboventricular son aún desconocidos, pero se ha propuesto el índice de multiplicación celular en diferentes regiones del tubo cardíaco primitivo, la redistribución de las células en éste y la reordenación de las miofibrillas en la histodiferenciación de los miocitos. Los factores extrínsecos, tales como el desarrollo de la cavidad pericárdica, no son la causa de la torsión del asa, aunque sí pueden intervenir en su evolución. Parece ser que el control molecular que determina el sistema axial derecha-izquierda del cuerpo también regula la expresión asimétrica del gen *BMP-4* en el tubo cardíaco, lo que probablemente desencadene una serie de mecanismos que contribuyan a que el tubo cardíaco se doble a la derecha; otros factores que han sido relacionados

con este proceso son *NKX2.5*, *MEF-2* y el ácido retinoico, y se ha encontrado también la expresión diferencial de *d-HAND* en la parte craneal y de *e-HAND* en la parte caudal del asa bulboventricular.

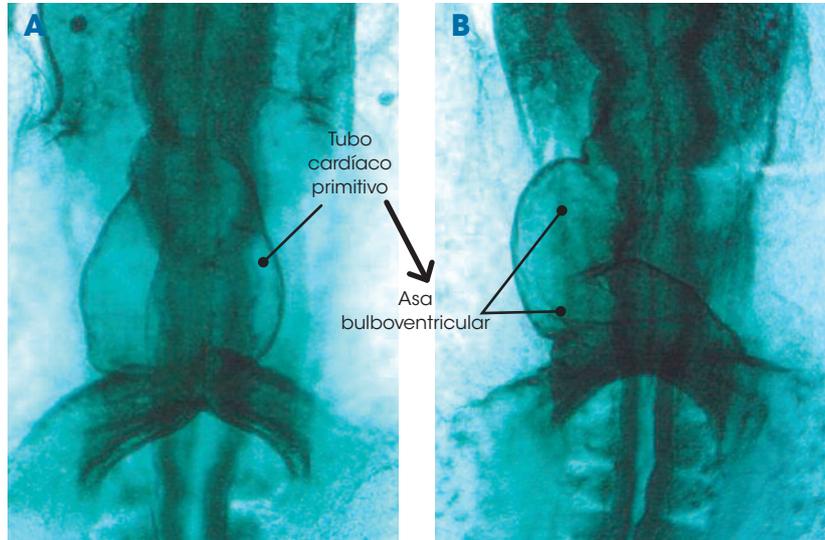


Figura 22-5. Corazones de embriones de pollo, vista ventral. A. Etapa de pre-asa o de tubo recto. B. Etapa de asa bulboventricular

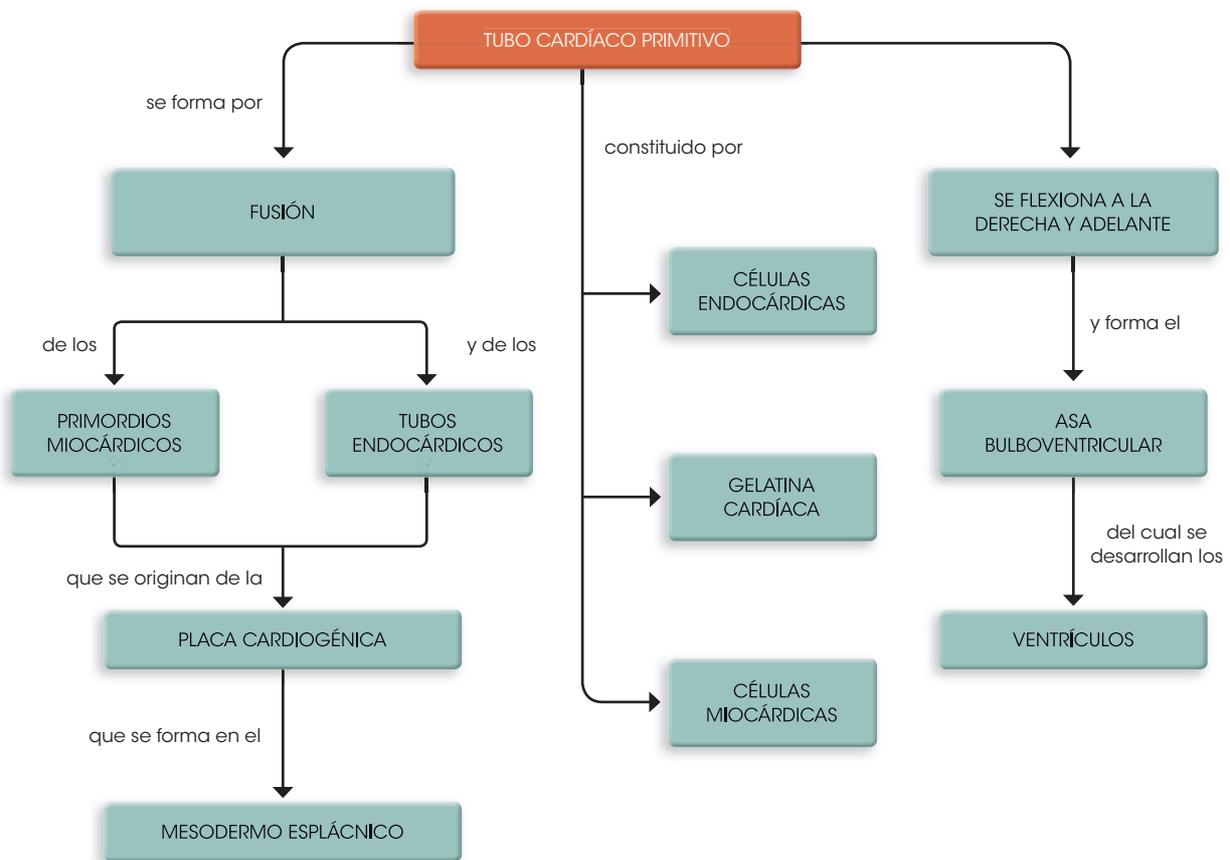


Figura 22-6. Diagrama del desarrollo del tubo cardíaco primitivo

Cuadro 22-1. Segmentos cardíacos definitivos y su origen embrionario

Estructura anatómica		Estructuras embrionarias que participan
Atrios definitivos	Derecho	Atrio primitivo derecho + Seno venoso
	Izquierdo	Atrio primitivo izquierdo + Vena pulmonar primitiva
Valvas atrioventriculares (trícuspide y mitral)		Canal atrioventricular + Ventriculo primitivo
Ventriculo derecho definitivo	Porción de entrada	Ventriculo primitivo
	Porción trabecular	Bulbo cardíaco (porción proximal)
	Porción de salida	Cono (porción distal del bulbo cardíaco) + Tronco arterioso
Ventriculo izquierdo definitivo	Porción de entrada	Ventriculo primitivo
	Porción trabecular	Ventriculo primitivo
	Porción de salida	Cono (porción distal del bulbo cardíaco) + Tronco arterioso
Valvas ventriculoarteriales (aórtica y pulmonar)		Tronco arterioso
Aorta ascendente		Tronco arterioso + Saco aortopulmonar
Tronco pulmonar principal		

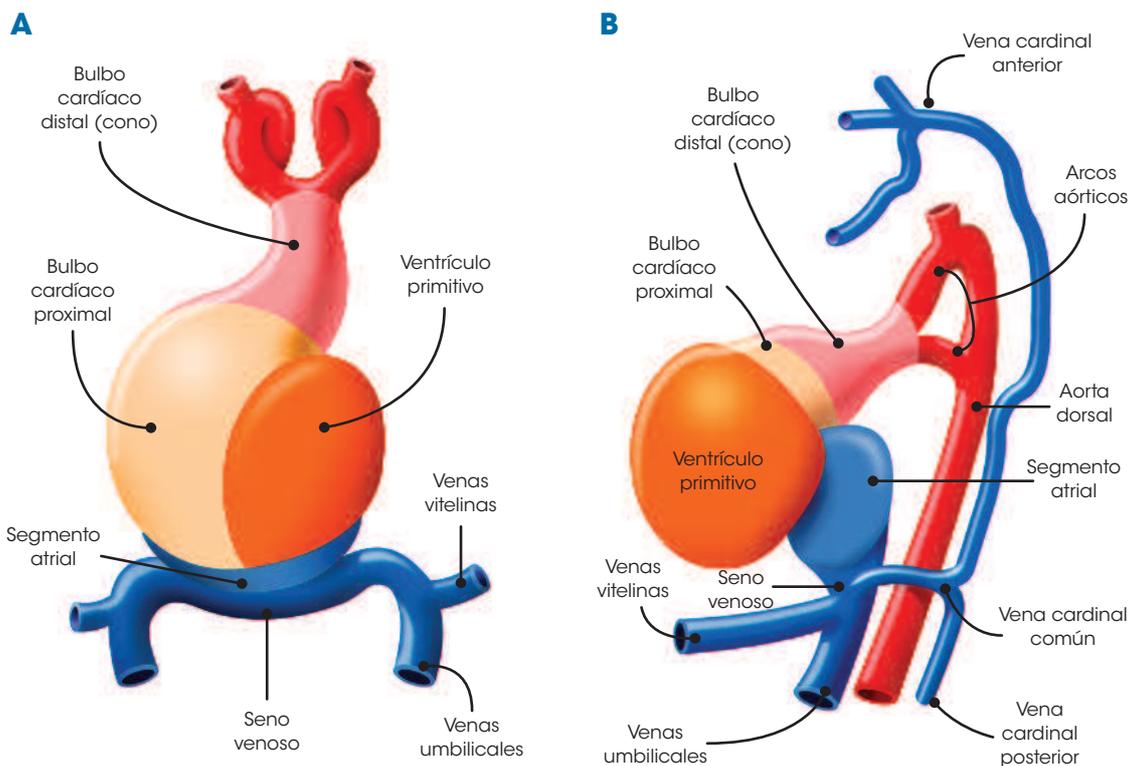


Figura 22-7. Esquemas del corazón en etapa de asa bulboventricular (día 22 ± 1). **A.** Vista ventral que muestra al tubo cardíaco flexionado hacia la derecha y adelante, situándose el bulbo cardíaco proximal a la derecha del ventrículo primitivo. **B.** Vista lateral izquierda que permite ver los dos primeros arcos aórticos que conectan el cono con la aorta dorsal, y la llegada de las venas cardinales, vitelinas y umbilicales al seno venoso

Etapa de pos-asa: esbozos septales y valvulares

Durante este período, el tubo cardíaco (días 26 a 28 ± 1) sufre cambios importantes en su morfología externa e interna que determinan que las cavidades atriales y ventriculares queden

ya ubicadas espacialmente en su posición definitiva (figs. 22-8 y 22-9), y que se inicie el desarrollo de los tabiques que las separarán y de las valvas que controlarán el paso de la sangre por el corazón.

El asa bulboventricular se va acentuando cada vez más, adoptando el corazón en su conjunto la forma de una “S”

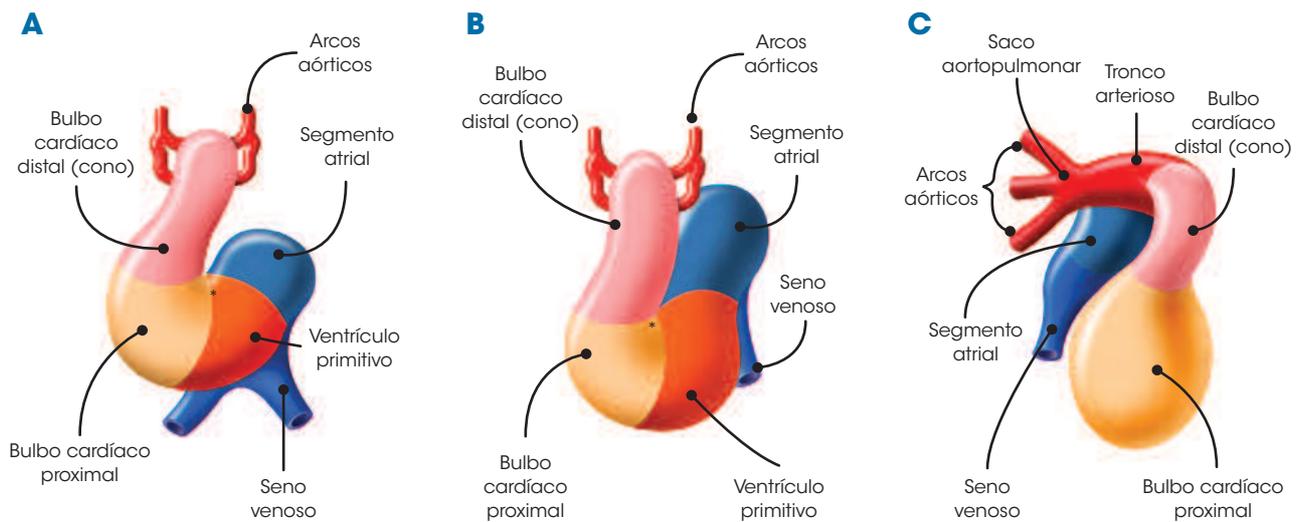


Figura 22-8. Esquemas de corazones en etapa de pos-asa (días 26 a 28 ± 1). **A, B.** Etapa de pos-asa temprana, vista ventral. Se ha iniciado el ascenso del seno venoso y los atrios primitivos, situándose cefálicos respecto del ventrículo primitivo. **C.** Etapa de pos-asa tardía, vista lateral derecha. En este momento ha aparecido el tronco arterioso

cuando se observa desde su aspecto ventral. El crecimiento en dirección caudal del bulbo cardíaco y del ventrículo primitivo, en conjunto con la rápida expansión que sufren los atrios en dirección cefálica, cambia la relación que existía entre estos dos segmentos. Al principio de esta etapa, los atrios se sitúan en posición dorsal respecto del ventrículo primitivo, y al finalizar esta etapa, alcanzan una posición cefalodorsal que mantendrán durante todo el desarrollo y en el corazón adulto (véanse figs. 22-8 y 22-9); cuando esto último ocurre, el corazón adopta la forma de una “U”, cuya porción transversal queda constituida por el ventrículo primitivo y la porción proximal del bulbo cardíaco, y sus extremos por los atrios y la porción distal del bulbo cardíaco (véanse figs. 22-8B,C y 22-9B). Debido a la rotación del asa, el surco prospectivo interventricular izquierdo queda en posición ventral, y el prospectivo interventricular derecho, dorsal; entre ambos surcos, y separando las paredes mediales del bulbo cardíaco y el ventrículo primitivo, se forma una cresta prominente denominada *espolón bulboventricular*.

También durante esta etapa aparece, distal al cono, el **segmento troncal** que une al corazón con el **saco aórtico** (véase fig. 22-8C). Estos nuevos segmentos se desarrollarán por la incorporación de mesodermo esplácnico perifaríngeo, e intervendrán en el desarrollo de los anillos valvulares aórtico y pulmonar, la porción proximal de las grandes arterias y los infundíbulos ventriculares y el cierre de la comunicación interventricular embrionaria (véase cuadro 22-1). Los cambios morfológicos que sufren los diferentes segmentos del corazón durante la etapa de pos-asa serán tratados a detalle más adelante en diferentes apartados de este capítulo.

En la etapa de pos-asa es cuando aparece la **capa visceral del pericardio** o **epicardio**, que es la capa más externa del corazón. El epicardio se origina del **órgano proepicárdico**, que es un conjunto de células mesoteliales que forman un abultamiento sobre el lado derecho del seno venoso y que, deslizándose sobre el miocardio, recubren todo el corazón. Estas células dan

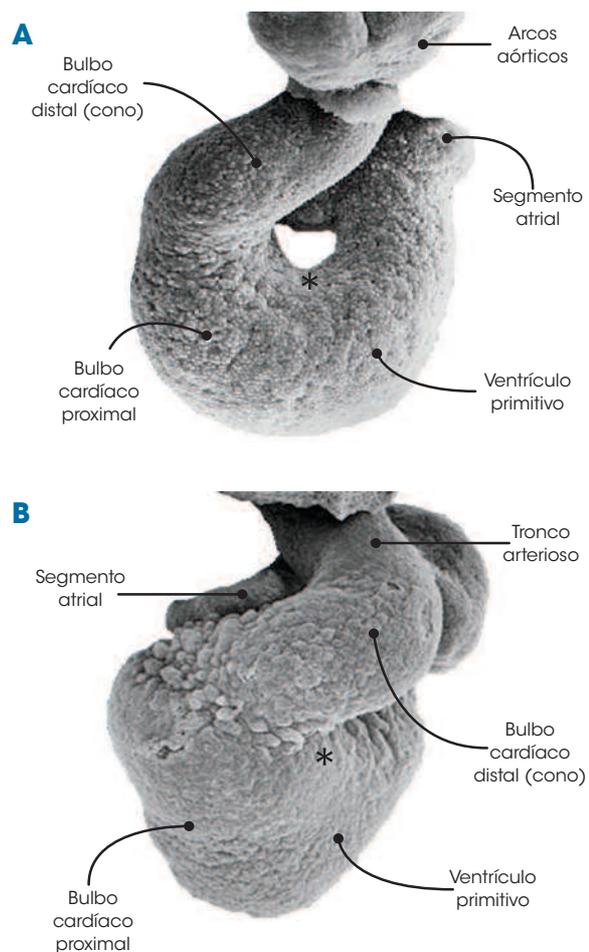


Figura 22-9. Fotomicrografías electrónicas de barrido de corazones de embriones de pollo en etapa de pos-asa. Vista ventral. **A.** Etapa de pos-asa temprana. **B.** Etapa de pos-asa tardía. Nótese en ambas imágenes la morfología y relaciones de los diferentes segmentos del corazón en este período. El asterisco señala el espolón bulboventricular

origen al mesotelio y el tejido conectivo del **epicardio** y a las **arterias y venas coronarias**. El epicardio expresa la integrina-4, que interactúa físicamente con la molécula de adhesión VCAM-1 expresada por el miocardio, lo que permite la adherencia del epicardio sobre el miocardio.

Cavidades cardíacas primitivas

Clásicamente, se ha considerado que en la etapa de pre-asa ya están presentes todas las **cavidades cardíacas primitivas** (precursores de las cavidades cardíacas definitivas), delimitadas por surcos o crestas. No obstante, mediante técnicas experimentales en modelos biológicos se ha demostrado que las cavidades cardíacas primitivas aparecen de forma secuencial y progresiva durante el desarrollo embrionario, sin que estén todas presentes en la etapa de pre-asa (**fig. 22-10**). Si bien esto no ha sido demostrado en el humano, la evidencia filogenética parece indicar que pudiera ocurrir también de esta forma en nuestra especie.

En trabajos experimentales en embriones de pollo se ha demostrado que en la etapa de pre-asa sólo están presentes la **porción proximal del bulbo cardíaco** y el **ventrículo primitivo**, la primera en posición cefálica respecto del último (**fig. 22-10A,B**). Dos surcos profundos bien marcados separan estas dos regiones entre sí: los **surcos prospectivos interventriculares derecho e izquierdo**. En la etapa de asa aparecen dos nuevos segmentos del corazón: el **cono**, que constituye el extremo distal del asa bulboventricular y a la vez el extremo cefálico del corazón, y el **segmento atrial**, que forma un segmento caudal al asa bulboventricular (**fig. 22-10C**). Durante la etapa de pos-asa aparecen, distal al cono, el **segmento troncal** y el **saco aortopulmonar**, que unen al corazón con los arcos aórticos (**figs. 22-10D,E y 22-11**). Estos nuevos segmentos se desarrollan por la incorporación de mesodermo espláncnico perifaríngeo.

Al finalizar la cuarta semana, ya están presentes en el corazón todas las cavidades cardíacas primitivas y totalmente establecida la circulación embrionaria y extraembrionaria (véase **fig. 22-11**). La circulación embrionaria se inicia en el tubo cardíaco primitivo, el cual bombea la sangre hacia los arcos aórticos y de éstos a las aortas dorsales, distribuyéndose a todos los tejidos embrionarios; la circulación venosa embrionaria, a través de las venas cardinales anteriores y posteriores, regresa al tubo cardíaco desembocando en éste a nivel del seno venoso. La circulación extraembrionaria vitelina comienza directamente de la aorta y lleva la sangre al saco vitelino, de donde regresa al embrión a través de dos venas vitelinas que desembocan también al seno venoso. Finalmente, la circulación extraembrionaria alantoidea o umbilical parte también de la aorta en su porción caudal y lleva la sangre a través de las arterias umbilicales por el cordón umbilical hacia la placenta, donde es oxigenada y regresa a través de la vena umbilical desembocando también al seno venoso.

Estirpes o linajes celulares del corazón

El corazón definitivo se origina de cuatro diferentes estirpes o linajes celulares: 1) las **células de la herradura cardiogénica**, que se desarrolla a la mitad de la tercera semana en el mesodermo cuando se forma el tubo cardíaco primitivo, darán origen a la mayor parte del manto mioendocárdico de los atrios y ventrículos, así como a las valvas atrioventriculares (número 1 en la **fig. 22-12A**); 2) las **células del mesénquima perifaríngeo** (mesodermo paraaxial y lateral a la altura de la placoda ótica), que rodean al extremo distal del tubo cardíaco durante la cuarta semana, contribuyen a la formación del cono y del tronco arterioso durante la etapa de pos-asa, y a partir de estos segmentos primitivos se forma gran parte de los infundíbulos ventriculares, las valvas arteriales y la porción proximal de la aorta y la arteria pulmonar (número 2 en la **fig. 22-12B**);

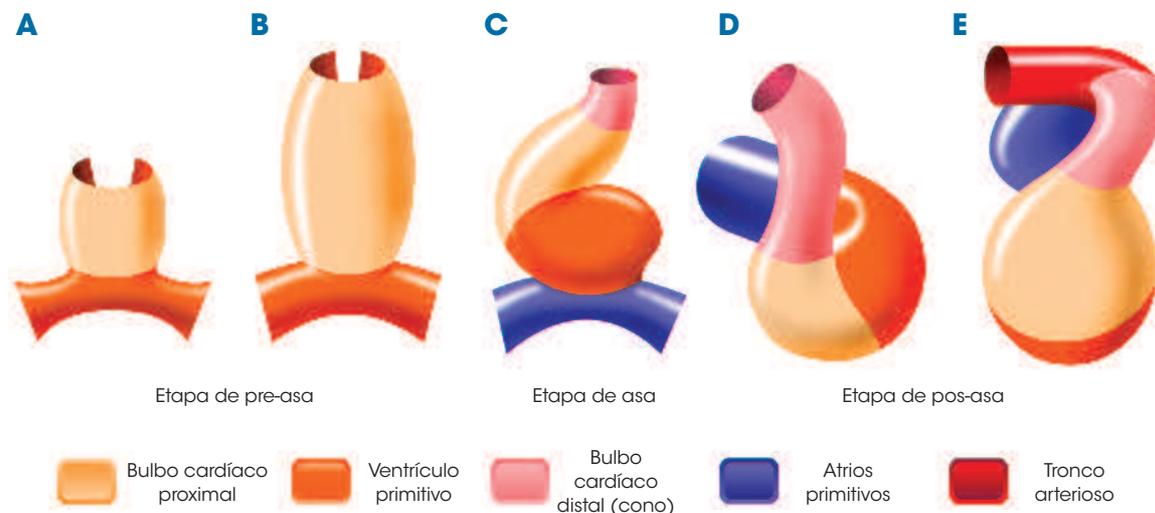


Figura 22-10. Aparición secuencial de las cavidades cardíacas primitivas. **A, B.** Etapa de pre-asa, vista ventral. **C.** Etapa de asa, vista ventral. **D.** Etapa de pos-asa temprana, vista derecha. **E.** Etapa de pos-asa tardía, vista derecha

3) las **células de las crestas neurales craneales**, a la altura de los tres primeros pares de somitas, migran durante la cuarta y quinta semanas a través de los arcos faríngeos hasta llegar al extremo arterial del tubo cardíaco y participan en el desarrollo del tronco arterioso y el saco aortopulmonar, contribuyendo en gran medida a la formación de la aorta y la arteria pulmonar, sus ramas, las valvas arteriales e incluso de la parte distal de los infundíbulos ventriculares (número 3 en la fig. 22-12B); y 4) las **células del órgano proepicárdico** (mesotelio dorsal del epitelio celómico) migran durante la quinta semana hasta alcanzar la superficie del corazón, lo rodean en forma de una capa o manto, y conforman el pericardio y las arterias y venas coronarias (número 4 en la fig. 22-12B).

Gelatina cardíaca

La *gelatina cardíaca* o de Davis es una matriz extracelular que se forma desde que inicia su desarrollo el tubo cardíaco primitivo y que paulatinamente se va poblando de células mesenquimatosas de origen endocárdico, transformándose en un mesénquima del que surgirán los primordios o esbozos de los tabiques internos del corazón y de sus valvas atrioventriculares y arteriales (fig. 22-13).

En las etapas de pre-asa y asa, la gelatina cardíaca está constituida exclusivamente por **matriz extracelular**, rica en mucopolisacáridos, colágeno y glucoproteínas (fig. 22-13A), y está distribuida uniformemente a lo largo de todo el tubo cardíaco.

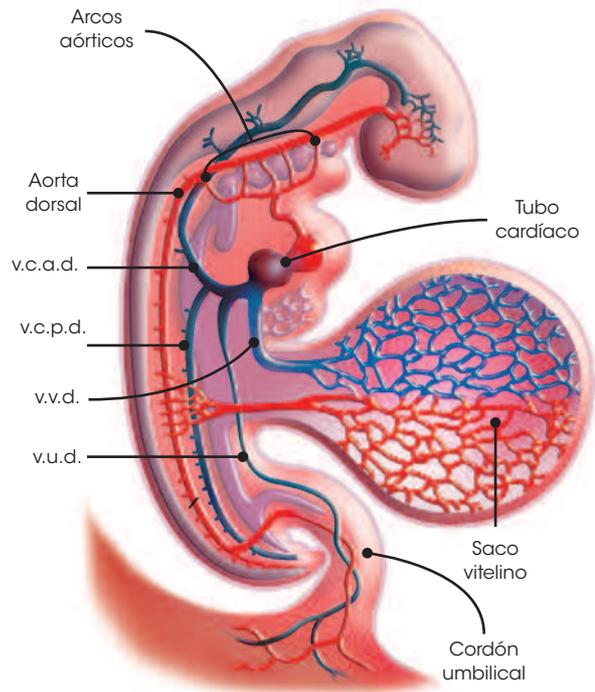


Figura 22-11. Esquema de un embrión a finales de la cuarta semana (día 28 ± 1), vista derecha, que muestra la circulación embrionaria y extraembrionaria. v.c.a.d., vena cardinal anterior derecha; v.c.p.d., vena cardinal posterior derecha; v.u.d., vena umbilical derecha; v.v.d., vena vitelina derecha

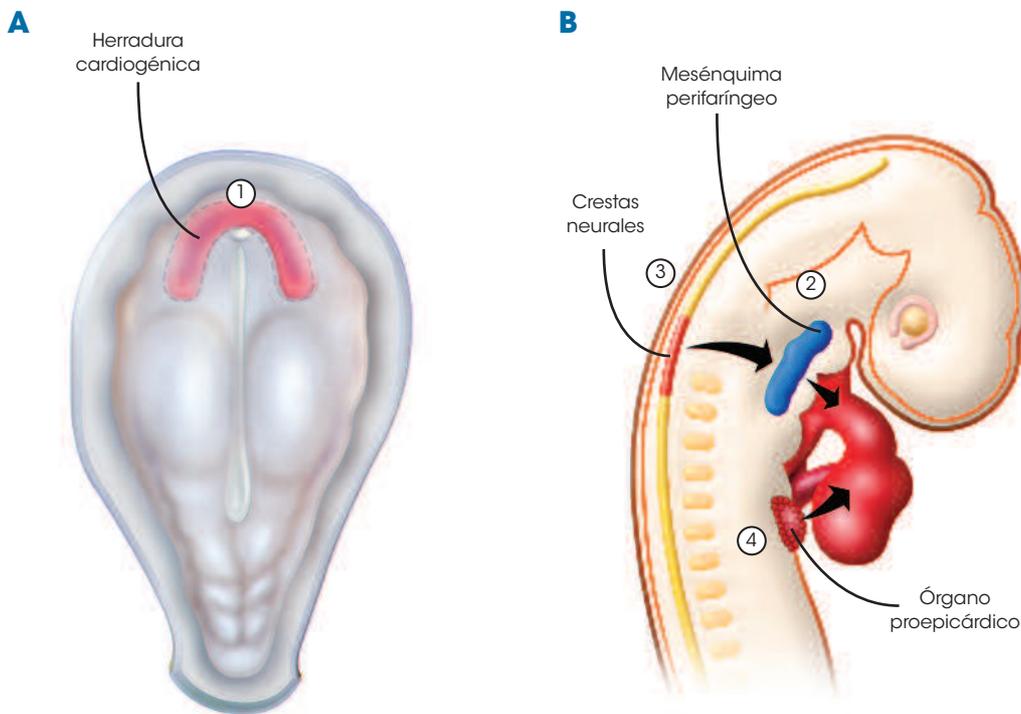


Figura 22-12. Estirpes celulares del corazón. **A.** Vista dorsal de un embrión de 18 ± 1 días que muestra la herradura cardiogénica en la capa del mesodermo. **B.** Vista derecha de un embrión de la quinta semana. **1**, mesodermo de la herradura cardiogénica; **2**, mesénquima perifaríngeo; **3**, crestas neurales; **4**, mesénquima del órgano proepicárdico

Al inicio de la etapa de pos-asa, la gelatina cardíaca se va poblando paulatinamente de **células mesenquimatosas**, las cuales se originan de la capa del endocardio, cuyas células pierden sus moléculas de adhesión celular y se introducen en la gelatina siguiendo señales moleculares provenientes de las células miocárdicas; durante la etapa de pos-asa, dichas células mesenquimatosas son muy abundantes, cambiando radicalmente el aspecto de la gelatina cardíaca, que se transforma en un mesénquima (**fig. 22-13B**).

Durante la etapa de pos-asa, la gelatina cardíaca se va remodelando a lo largo del tubo cardíaco, adelgazándose en algunas regiones y acumulándose en otras para dar lugar a los esbozos

de los tabiques o septos que separarán a las cavidades cardíacas y los sitios donde se formarán las valvas atrioventriculares y arteriales del corazón (véase más adelante).

DESARROLLO DE LOS ATRIOS Y LAS UNIONES VENOATRIALES

Los atrios definitivos son estructuras mixtas que se originan a partir de los atrios primitivos y de un componente venoso: el seno venoso en el atrio derecho y la vena pulmonar primitiva en el atrio izquierdo. Al principio forman una cavidad común que posteriormente es separada en dos compartimentos por el tabique interatrial.

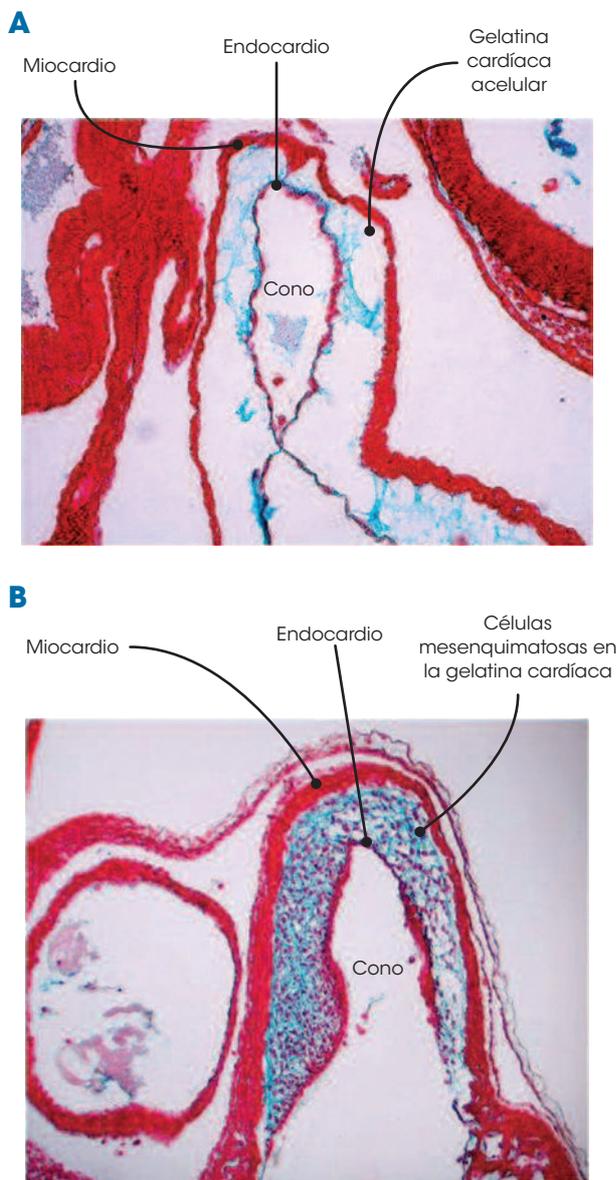


Figura 22-13. Histología del cono de corazones de embriones de pollo, vista derecha. **A.** Etapa de asa. Se puede observar con claridad el endocardio formando la capa interna del tubo cardíaco, el miocardio constituyendo la capa externa y entre ellas la gelatina cardíaca. **B.** Etapa de pos-asa. La gelatina cardíaca ha cambiado radicalmente su aspecto, habiéndose poblado de células mesenquimatosas provenientes de la capa del endocardio

Atrios primitivos

Los atrios primitivos aparecen en la etapa de asa (día 22 ± 1), situándose en posición caudal respecto de los ventrículos (véanse figs. 22-7 y 22-10). Desde que aparecen, el atrio **primitivo derecho** está situado a la derecha y el atrio **primitivo izquierdo** a la izquierda. Ambos se continúan rostralmente con el ventrículo primitivo a través de un segmento denominado **canal atrioventricular**, y reciben en su porción dorsocaudal al **seno venoso**, que desemboca por un orificio único, el **orificio sinoatrial** (véase fig. 22-7B). En este momento aún no existe ningún esbozo de separación entre los atrios.

Durante la etapa de pos-asa temprana, el rápido crecimiento de los atrios primitivos, conjuntamente con el desarrollo del asa bulboventricular, sitúa a este segmento cardíaco en posición dorsal respecto del ventrículo primitivo. Más tarde, los atrios alcanzan una posición cefalodorsal, situación que mantendrán durante todo el desarrollo (véanse figs. 22-8 y 22-9). El ascenso del segmento atrial en ningún momento cambia su relación derecha-izquierda. El atrio primitivo derecho dará origen, en el corazón maduro, a la orejuela del atrio derecho, mientras que el atrio primitivo izquierdo lo hará a la orejuela del atrio izquierdo.

Senos venosos: atrio derecho definitivo

En la etapa de asa (día 22 ± 1), los atrios primitivos derecho e izquierdo se expanden dorsocaudalmente para recibir un canal venoso extrapericárdico, los **senos venosos primitivos**, que a su vez reciben a las venas vitelinas, umbilicales y cardinales (véase fig. 22-7). En la etapa de pos-asa, los senos venosos se fusionan constituyendo un **seno venoso** único que, debido a los cambios de posición que experimentan los atrios, queda ubicado en posición dorsomedial respecto de estos últimos (día 24 ± 1) (véase fig. 22-8). El seno venoso tiene una forma ovoidea, aplanada en sentido ventrodorsal, y está constituido por una porción central, denominada **porción transversa**, y dos extremos o cuernos laterales, colocados horizontalmente

y designados como **cuernos derecho e izquierdo**, región a donde desembocan de forma simétrica los sistemas venosos antes mencionados (fig. 22-14A).

El seno venoso inicialmente se conecta con el segmento atrial a través del **ostium sinoatrial**, situado en su porción transversa (véase fig. 22-14A). Externamente, el ostium sinoatrial muestra dos surcos, denominados **surcos sinoatriales derecho e izquierdo**, e internamente dos pliegues laterales que resguardan

el orificio y que son designados como **valvas derecha e izquierda** del seno venoso (fig. 22-15B). A cada cuerno del seno venoso llegan las **venas vitelinas** (onfalomesentéricas), que llevan la circulación del saco vitelino y del intestino primitivo, las **venas umbilicales** (alantoideas), provenientes de la placenta, y las **venas cardinales comunes** (conductos de Cuvier), que reciben toda la sangre venosa del embrión a través de las **venas cardinales anteriores y posteriores** (véase fig. 22-14A).

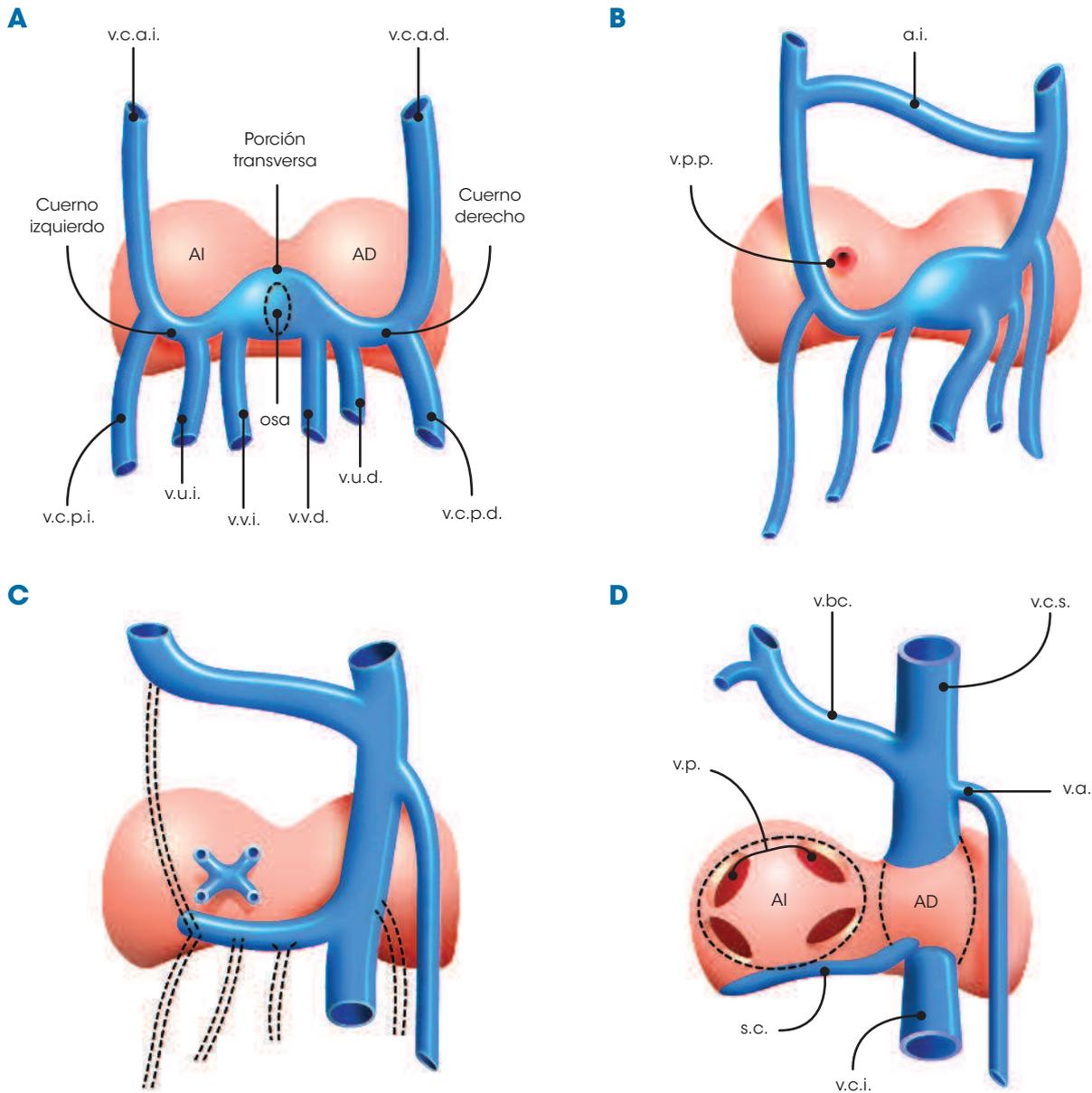
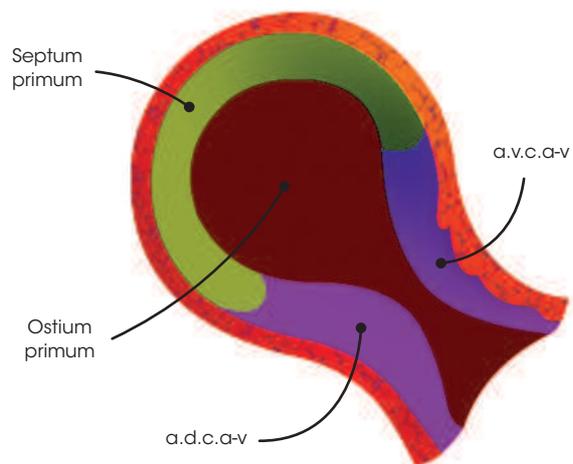
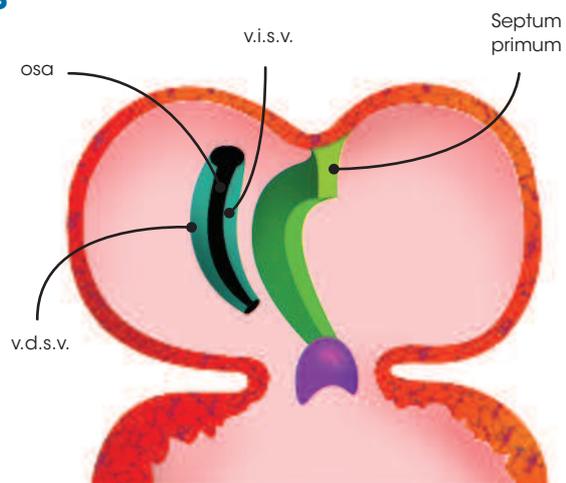


Figura 22-14. Esquemas del desarrollo e incorporación del seno venoso al atrio derecho; vista dorsal del seno venoso y de los atrios. **A.** Embrión de 24 ± 1 días que muestra la simetría del seno venoso y de sus vasos tributarios. **B.** Embrión de 28 ± 1 días en donde comienza a perderse el patrón simétrico, a la vez que el seno venoso se desplaza hacia el atrio derecho y pierde su conexión con el izquierdo. **C.** Embrión de 36 ± 1 días que permite ver la obliteración de las venas tributarias del cuerno izquierdo y la vena umbilical derecha. **D.** La porción transversa del seno venoso se ha incorporado a la parte dorsal del atrio derecho y se han constituido ya la vena cava inferior, la vena cava superior, la vena ácigos y la vena braquiocefálica; en el atrio izquierdo se han formado las venas pulmonares. AD, atrio derecho; AI, atrio izquierdo; a.i., anastomosis intercardinal; osa, orificio sinoatrial; s.c., seno coronario; v.a., vena ácigos; v.b.c., vena braquiocefálica; v.c.a.d., vena cardinal anterior derecha; v.c.a.i., vena cava inferior; v.c.a.i., vena cardinal anterior izquierda; v.c.p.d., vena cardinal posterior derecha; v.c.p.i., vena cardinal posterior izquierda; v.c.s., vena cava superior; v.p., venas pulmonares; v.u.d., vena umbilical derecha; v.u.i., vena umbilical izquierda; v.v.d., vena vitelina derecha; v.v.i., vena vitelina izquierda

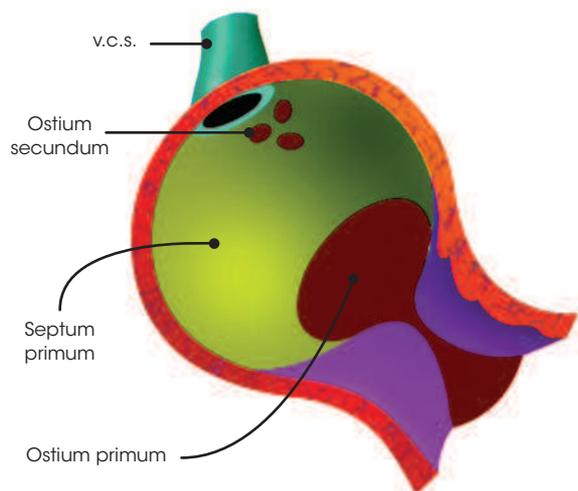
A



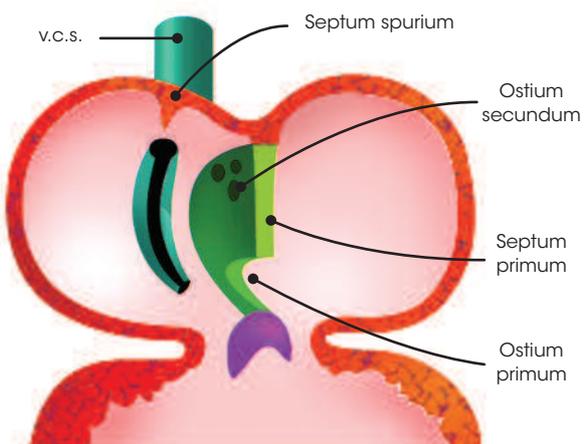
B



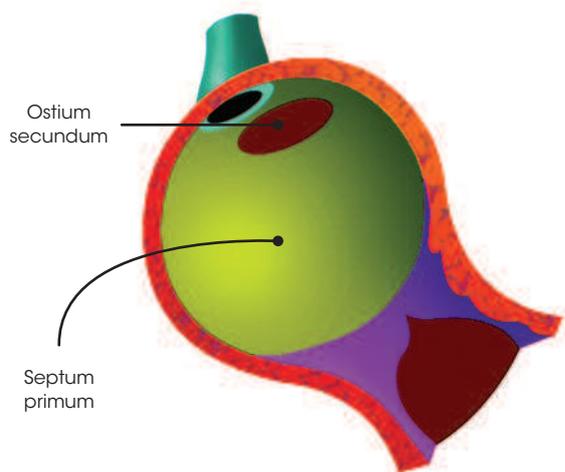
C



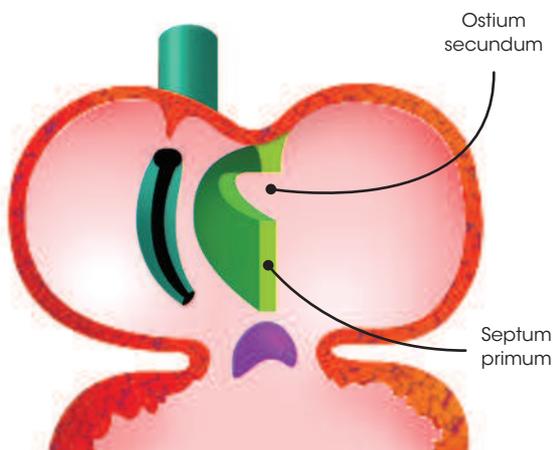
D



E



F



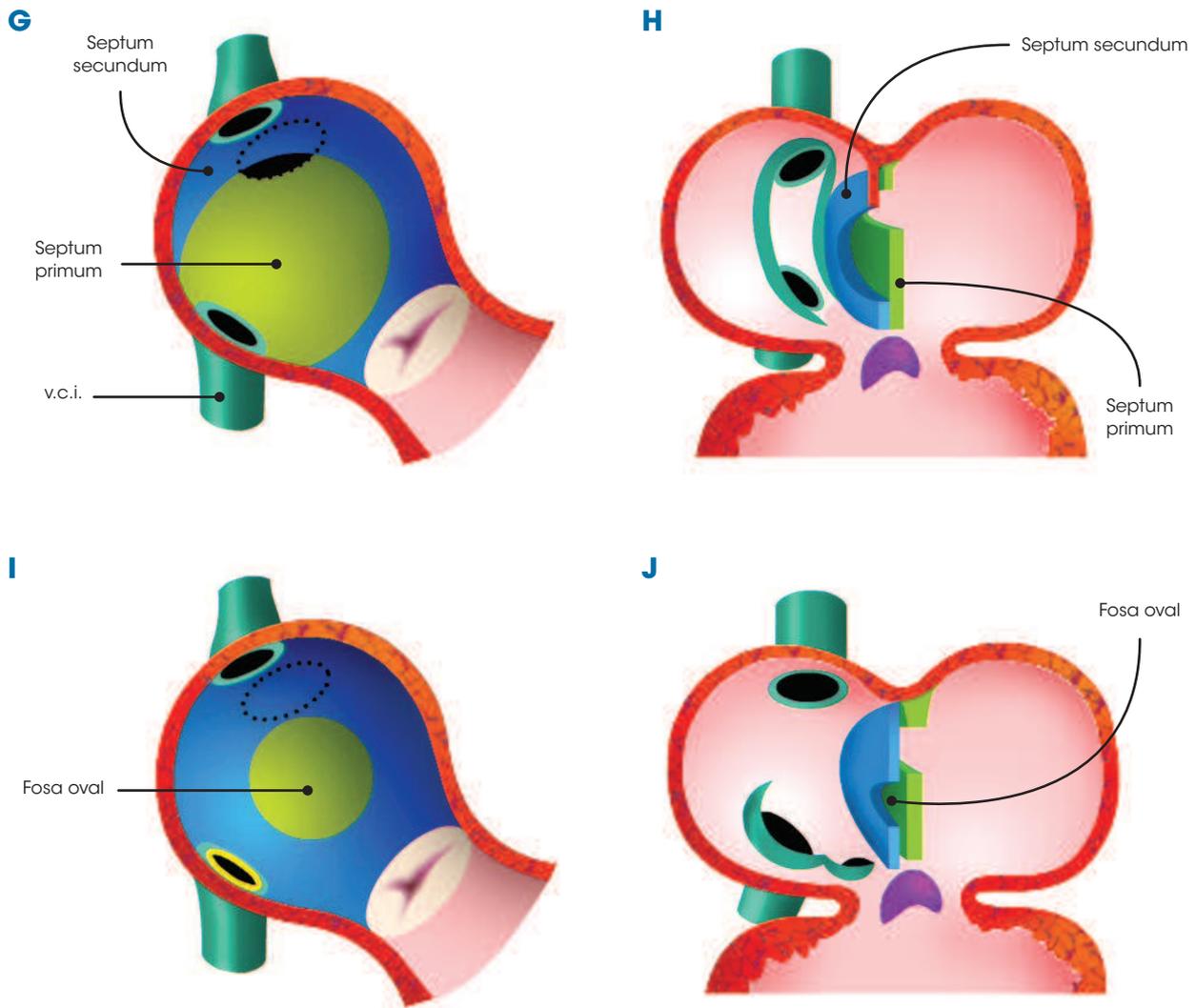


Figura 22-15. Esquemas de la incorporación del seno venoso al atrio derecho y tabicación atrial. Vista derecha (A, C, E, G e I) y vista ventral (B, D, F, H y J). **A, B.** Embrión de 5 semanas que ilustra la aparición del septum primum. **C, D.** Embrión de 5,5 semanas que muestra en la parte alta del septum primum las zonas de muerte celular fisiológica precursoras del ostium secundum. **E, F.** Embrión de 6 semanas que exhibe la fusión de las almohadillas del canal atrioventricular y el cierre del ostium primum; las perforaciones del ostium secundum han confluido y forman un orificio único. **G, H.** Embrión de 7 semanas que muestra la aparición del septum secundum, a la derecha del septum primum. **I, J.** Embrión de 8 semanas con el tabique interatrial totalmente formado y la superposición del septum primum y del septum secundum. a.d.c.a-v, almohadilla dorsal del canal atrioventricular; a.v.c.a-v, almohadilla ventral del canal atrioventricular; osa, orificio sinoatrial; v.c.i., vena cava inferior; v.c.s., vena cava superior; v.d.s.v., valva derecha del seno venoso; v.i.s.v., valva izquierda del seno venoso

Más tarde (día 28 ± 1), el surco sinoatrial izquierdo se profundiza, desplazando el ostium sinoatrial hacia la derecha, dando como resultado que la porción transversa del seno venoso quede conectada únicamente al atrio derecho (véase fig. 22-14B). Las valvas del seno venoso se unen en su extremo cefálico formando una protuberancia conocida con el nombre de **septum spurium** (fig. 22-15D). En el transcurso de los siguientes días, la **porción transversa** del seno venoso se irá incorporando al atrio primitivo derecho, dando lugar a su pared dorsal para constituir la **porción sinusal del atrio definitivo derecho**, sitio donde desembocan las venas cavas superior e inferior y el seno coronario (fig. 22-16 y cuadro 22-1). Cuando ocurre dicha incorporación, la valva izquierda del seno venoso refuerza al tabique interatrial (véase más adelante), mientras que la **valva derecha** se reabsorbe

en su porción media y superior, sólo persistiendo parcialmente en su parte media, donde formará las **valvas de la vena cava inferior** (de Eustaquio) y el **seno coronario** (de Tebesio) (véase fig. 22-15); en ocasiones, la reabsorción de la valva derecha del seno venoso es incompleta y persiste como una malla o red conocida como **red de Chiari**. A partir del **septum spurium** se forma una estructura muscular gruesa, característica del atrio derecho definitivo, que recibe el nombre de **cresta terminal** y que marca el límite entre la porción sinusal lisa y paramedial, de la orejuela derecha o porción atrial primitiva en posición lateral, la cual está tapizada por los músculos pectíneos.

La formación de nuevos sistemas venosos determina una serie de cambios que rompen la simetría existente en un principio y que llevan a una preponderancia derecha (véase

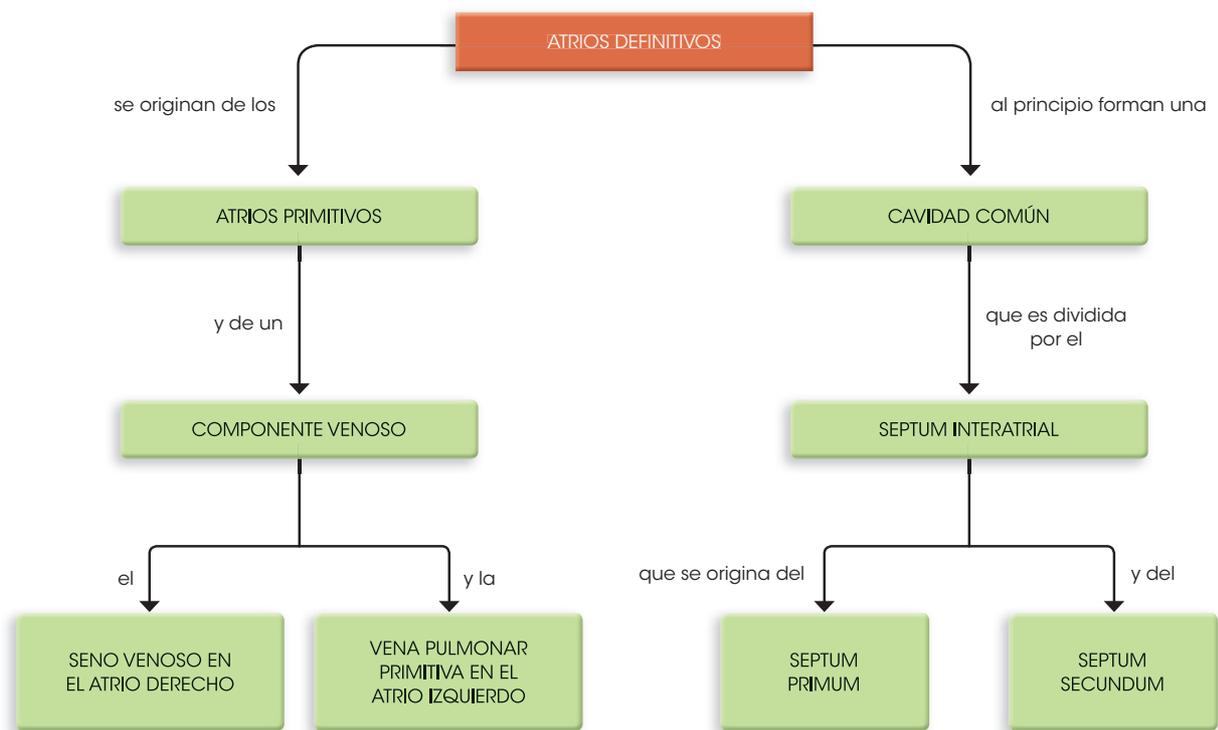


Figura 22-16. Diagrama del desarrollo de los atrios definitivos

fig. 22-14B-D). Así, el desarrollo del **conducto venoso** producirá la obliteración progresiva de las venas vitelina izquierda y umbilicales derecha e izquierda, si bien esta última persiste en su porción infrahepática durante la vida fetal, obliterándose al nacimiento. El desarrollo del **sistema venoso subcardinal y supracardinal** determina, igualmente, la obliteración total de la vena cardinal posterior izquierda y parcial de la derecha; esta última finalmente dará origen a la vena álgigos. Estos cambios conducen a una preponderancia de la vena **vitelina derecha** que, finalmente, va a constituir el **segmento suprahepático de la vena cava inferior** (fig. 22-14 y cuadro 22-2). Entre las venas cardinales anteriores se establece la **anastomosis intercardinal** (véase fig. 22-14B), la cual aumenta progresivamente de tamaño, determinando la atrofia de la porción proximal de la vena cardinal anterior izquierda (ligamento de Marshall) (véase fig. 22-14C) y ganando preponderancia las venas cardinales anterior y común derechas, que finalmente conforman la **vena cava superior** (véase

fig. 22-14D). La anastomosis intercardinal dará lugar a la **vena braquiocefálica o innominada** (véase fig. 22-14D).

Como consecuencia de todos estos cambios de los sistemas venosos tributarios, el cuerno izquierdo se queda sin venas importantes que desembocan en él, recibiendo sólo a las venas cardíacas, que recientemente se han desarrollado; la porción proximal de este cuerno izquierdo dará lugar al **seno venoso coronario**, que recibirá toda la circulación venosa coronaria y desembocará en la porción sinusal del atrio derecho definitivo a través del seno coronario (véanse fig. 22-14D y cuadro 22-2).

Si la valva derecha del seno venoso no se reabsorbe de manera adecuada durante el proceso de incorporación del seno venoso al atrio derecho y persiste parcialmente, puede dar lugar a una estructura que, a manera de red, se extiende desde el orificio de desembocadura de la vena cava superior al de la vena cava inferior, situación conocida como **red de Chiari**. La falta de reabsorción total de dicha valva derecha puede formar un seudotabique dentro del atrio derecho definitivo, situación conocida como **cor**

Cuadro 22-2. Segmentos venosos de la unión venoatrial y su origen embrionario

Estructura anatómica	Estructuras vasculares embrionarias que participan
Vena cava superior	Vena cardinal común derecha + Vena cardinal anterior derecha
Vena cava inferior (porción suprahepática)	Vena vitelina derecha
Seno venoso coronario	Cuerno izquierdo del seno venoso
Vena álgigos	Vena cardinal posterior derecha
Venas pulmonares	Plexo venoso peripulmonar

triatritium derecho. Por otro lado, las alteraciones del desarrollo de las venas tributarias del seno venoso pueden dar lugar a múltiples variaciones anatómicas en la desembocadura de las venas definitivas, que si bien por sí solas no alteran la circulación, sí pueden causar confusiones en el diagnóstico en las cardiopatías complejas.

Vena pulmonar primitiva: atrio izquierdo definitivo

La **vena pulmonar primitiva** aparece en la etapa de pos-asa (días 26 a 28 ± 1) como una evaginación endotelial de la pared dorsal del atrio izquierdo (figs. 22-14B y 22-17); hay autores que consideran que la evaginación que forma la vena pulmonar

primitiva no se origina de la pared dorsal del atrio izquierdo, sino que lo hace del seno venoso. Mientras esto ocurre, los pulmones están iniciando su desarrollo como una evaginación de la faringe primitiva, rodeados de un extenso plexo venoso pulmonar que drena al sistema de las venas cardinales y al plexo esplácnico (fig. 22-17A,B). En este momento no existe continuidad de la vena pulmonar primitiva con el plexo venoso pulmonar.

Poco más tarde (día 29 ± 1), la vena pulmonar primitiva contacta con el plexo pulmonar, canalizándose y estableciendo la conexión entre ambos sistemas (fig. 22-17C,D). Mientras esto ocurre, el plexo venoso pulmonar comienza a perder sus antiguas conexiones, manteniendo únicamente las de las pequeñas venas brónquicas. El plexo venoso pulmonar forma una rama pulmonar principal para cada pulmón, que a su vez se subdivide

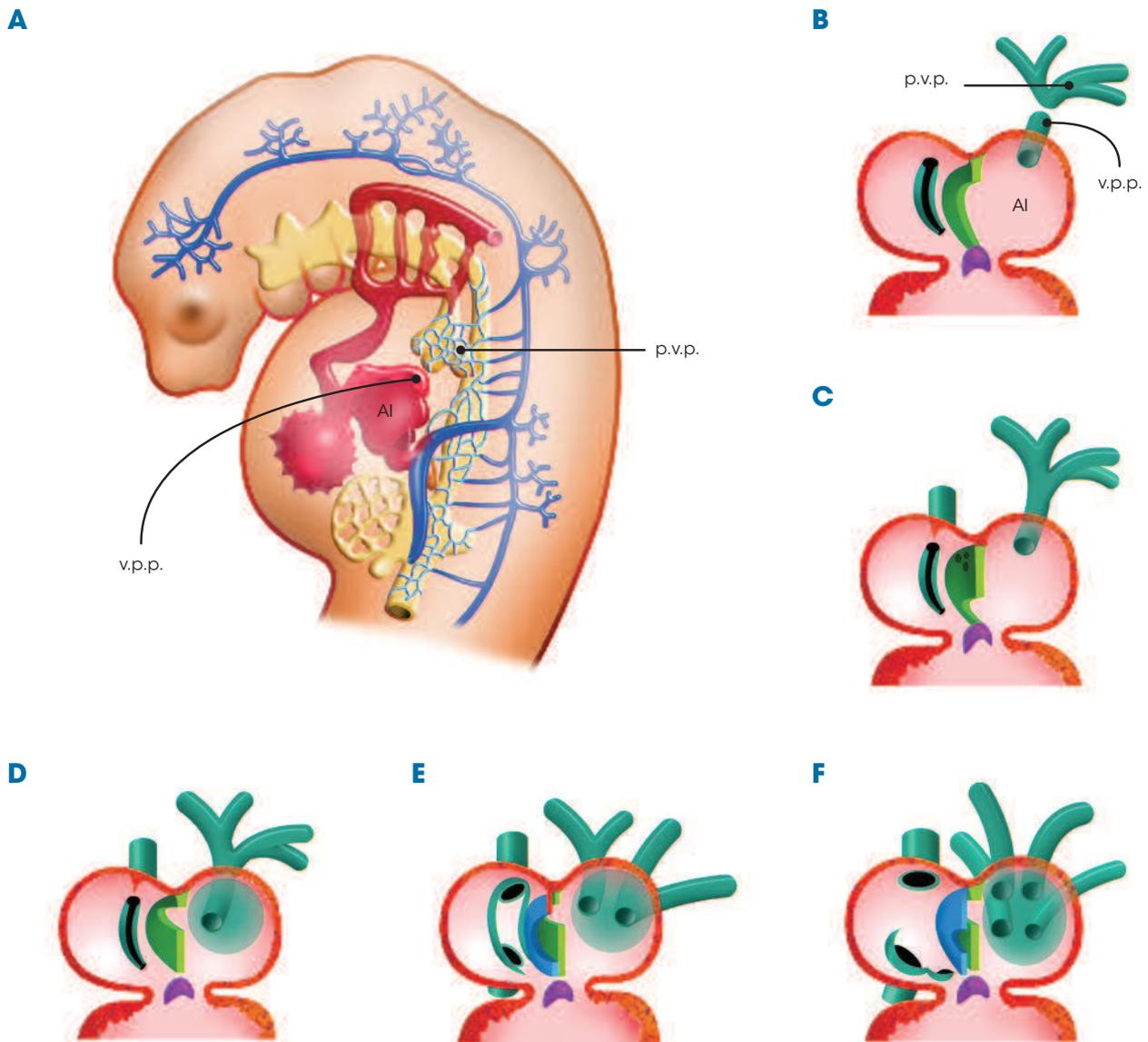


Figura 22-17. Esquemas de la incorporación de la vena pulmonar primitiva al atrio derecho. **A.** Vista izquierda de un embrión de 4,5 semanas que muestra el origen de la vena pulmonar primitiva y del esbozo broncopulmonar con su plexo venoso peripulmonar que desemboca a las venas cardinales anteriores y posteriores. **B-F.** Vista ventral del segmento atrial. **B.** Embrión de 5 semanas. **C.** Embrión de 5,5 semanas. **D.** Embrión de 6 semanas. **E.** Embrión de 7 semanas. **F.** Embrión de 8 semanas. Al, atrio izquierdo; p.v.p., plexo venoso peripulmonar; v.p.p., vena pulmonar primitiva

en dos ramas (fig. 22-17E). La vena pulmonar común y sus dos ramas son incorporadas paulatinamente a la pared dorsal del atrio izquierdo, de tal forma que se establece la conexión de las ramas pulmonares a través de cuatro orificios independientes (días 33 a 37 ± 1) (véanse fig. 22-17E,F y cuadro 22-2).

La incorporación de la **vena pulmonar primitiva** y sus dos ramas da origen a la **porción sinusal** del atrio izquierdo definitivo, mientras que el atrio **primitivo izquierdo** queda formando exclusivamente la **orejuela del atrio izquierdo**, muy pequeña y a la izquierda de las grandes arterias (véase fig. 22-16).

Los trastornos en el desarrollo o en la incorporación de la vena pulmonar primitiva al atrio izquierdo son frecuentes y pueden dar lugar a diferentes cardiopatías congénitas. Si la vena pulmonar primitiva no hace contacto con el plexo venoso peripulmonar, éste puede mantener algunas de sus conexiones con las venas cardinales o con el plexo esplácnico, dando origen a diferentes variedades de **conexión venosa pulmonar anómala** (figs. 22-18 y 22-19) (véase **Conexión venosa pulmonar anómala**). Por otro lado, si la conexión de la vena pulmonar primitiva con el plexo peripulmonar es correcta, pero lo que falla es la incorporación de la vena pulmonar primitiva al atrio izquierdo definitivo, habrá una cardiopatía conocida como **cor triatriatum izquierdo**.

! Conexión venosa pulmonar anómala

Cardiopatía congénita **cianógena** caracterizada por la **falta de conexión de todas o algunas de las venas pulmonares con el atrio izquierdo**, pudiendo éstas conectarse con el atrio derecho o con cualquier sistema venoso del tórax o del abdomen (véase fig. 22-18). Cuando son todas las venas pulmonares las que están conectadas erróneamente, se denomina *conexión venosa*

pulmonar anómala total, y es una situación muy grave para el paciente; cuando son sólo algunas de las venas pulmonares las que fallan en su conexión, se habla de *conexión venosa pulmonar anómala parcial*. Es una cardiopatía congénita relativamente rara, pero con una frecuencia mayor en la población mexicana que en otras poblaciones (1-2,5%). Es ligeramente más frecuente en los niños (1,5:1), con excepción de la variedad infradiafragmática, con marcado predominio masculino (3,5:1).

Se considera que este estado se debe a un error en la conexión de la vena pulmonar primitiva con el plexo venoso peripulmonar, el cual mantiene sus conexiones con el sistema de las venas cardinales. La o las venas anormalmente conectadas pueden desembocar en el atrio derecho, la vena cava superior, el seno coronario, la vena braquiocefálica (véase fig. 22-19) o la vena cava inferior o cualquiera de sus tributarias.

Se trata de una **cardiopatía “dependiente de ductus”** que produce sobrecarga de volumen de cavidades derechas, bajo gasto cardíaco, hipertensión pulmonar e hipoxemia tisular. La sobrecarga de volumen de cavidades derechas produce dilatación del atrio derecho, del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar; las cavidades izquierdas suelen ser más pequeñas de lo normal.

Su pronóstico será malo si se deja a su evolución natural, ya que provoca la muerte del paciente en las primeras semanas de vida posnatal, y más o menos bueno si se da tratamiento farmacológico oportunamente con prostaglandinas para mantener abierto el conducto arterioso, y si se hace la conexión quirúrgica de las venas pulmonares al atrio izquierdo.

Tabicación atrial: tabique interatrial definitivo

La tabicación atrial comienza en el período de pos-asa, cuando el segmento atrial ocupa una posición dorsocefálica al segmento ventricular. El primer esbozo de tabicación lo forma el **septum primum** (día 28 ± 1); este tabique está formado por una delgada capa miocárdica que se origina de la pared dorsocefálica del atrio común, justo entre el ostium sinoatrial y la vena pulmonar primitiva (véase fig. 22-15A,B). El septum primum tiene la forma de una creciente con sus extremos dirigidos hacia el **canal atrioventricular**, y se continúa sin línea de demarcación con las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular. El borde libre cóncavo del septum primum y las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular delimitan una amplia comunicación entre las mitades derecha e izquierda del atrio común, que se denomina **foramen primum** y que permite el paso de sangre de derecha a izquierda. El septum primum crece en dirección ventrocaudal produciendo una progresiva disminución del tamaño del foramen primum (véase

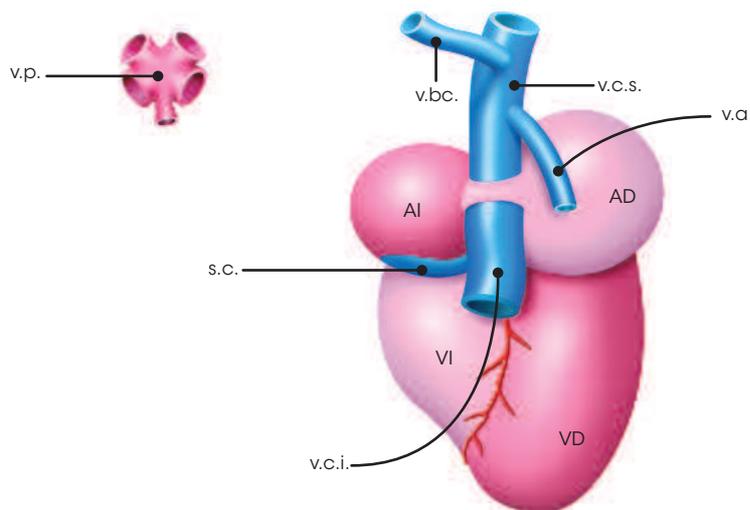


Figura 22-18. Conexión venosa pulmonar anómala total. Esquema representativo de una vista posterior del corazón con falta de conexión de las venas pulmonares al atrio izquierdo. Dichas venas pulmonares pueden conectarse a cualquiera de los sistemas venosos embrionarios que desembocan al atrio derecho, e incluso directamente a este atrio. AD, atrio derecho; AI, atrio izquierdo; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; s.c., seno coronario; v.a., vena álgica; v.b.c., vena braquiocefálica; v.c.i., vena cava inferior; v.c.s., vena cava superior; v.p., venas pulmonares

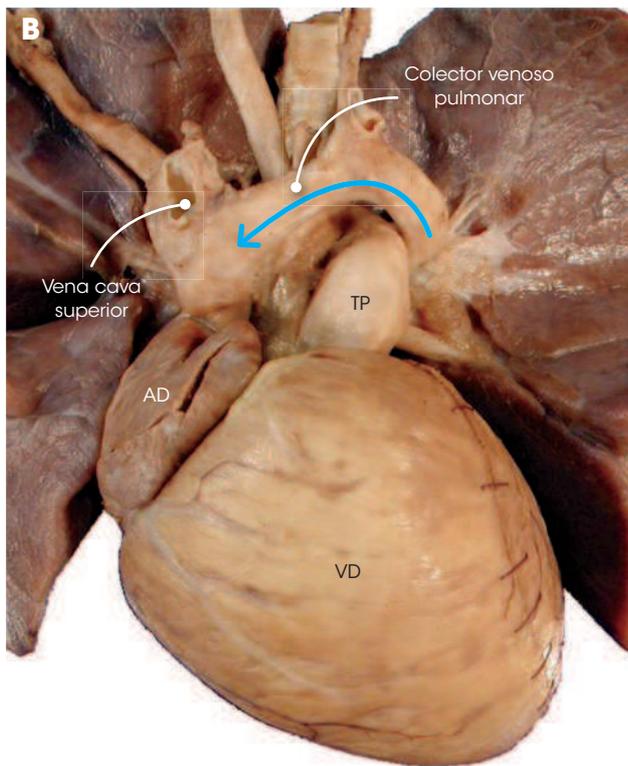
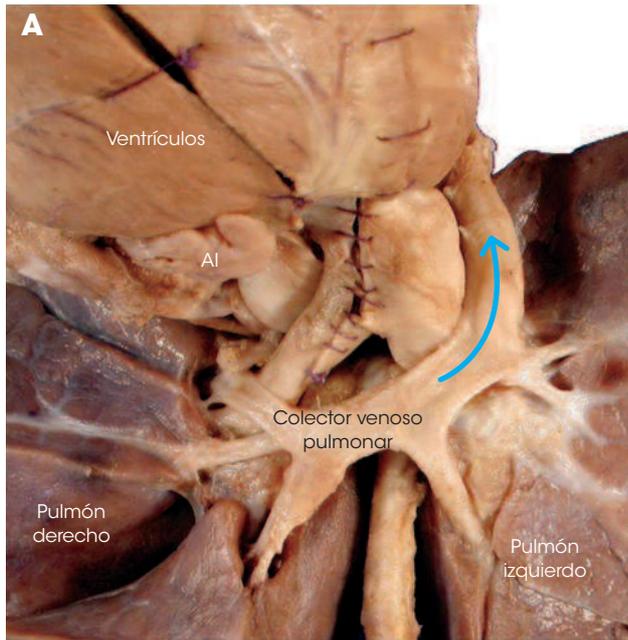


Figura 22-19. Corazón humano con conexión venosa pulmonar anómala total a la vena braquiocefálica. **A.** Vista anterior de los pulmones que muestra cómo las venas del pulmón derecho y del pulmón izquierdo no están conectadas al atrio izquierdo, sino que confluyen a un mismo colector venoso pulmonar que se dirige de derecha a izquierda y asciende por el lado izquierdo del atrio izquierdo y del tronco pulmonar; los ventrículos del corazón han sido rechazados hacia arriba. **B.** Vista anterior del corazón que muestra la emergencia del colector venoso pulmonar visto en "A", cómo pasa a la izquierda del tronco pulmonar continuándose con la vena braquiocefálica, la cual desemboca finalmente a la vena cava superior, a la que llega por lo tanto toda la circulación venosa pulmonar. AD, atrio derecho; AI, atrio izquierdo; TP, tronco pulmonar; VD, ventrículo derecho

fig. 22-15C,D), que finalmente es cerrado al fusionarse el borde libre del septum primum con las almohadillas del canal atrio-ventricular (día 35 ± 1) (véase fig. 22-15E,F). Poco antes de que ocurra el cierre del foramen primum, en la región dorsal del septum primum aparecen varias zonas de muerte celular que dejan múltiples perforaciones que finalmente coalescen, constituyendo un orificio único denominado **foramen secundum** (días 31 a 35 ± 1) (véase fig. 22-15D-F); este nuevo foramen asegura el paso de sangre de derecha a izquierda cuando se cierra el foramen primum.

A la derecha del septum primum se desarrolla un segundo tabique: el **septum secundum** (día 37 ± 1), que se forma en la pared dorsal del atrio, entre el septum primum y la valva izquierda del seno venoso, y también tiene la forma de una creiente con sus astas dirigidas hacia la desembocadura de la futura vena cava inferior (véase fig. 22-15G,H). Este tabique crece fundamentalmente por sus astas, avanzando poco por su borde libre. Las astas del septum secundum finalmente se encuentran y fusionan (día 43 ± 1) en la región vecina a la desembocadura de la vena cava inferior, dejando desprovista de septum secundum a la parte central, justo por debajo del foramen secundum (véanse figs. 22-15I,J y 22-16). Esta porción central es denominada **orificio o fosa oval**, con un piso o suelo, constituido por el septum primum, y un anillo o limbo, formado por el septum secundum.

La característica disposición del foramen secundum y de la fosa oval, a diferentes niveles del septum primum y del septum secundum, respectivamente, permite el paso de sangre de derecha a izquierda en el espacio comprendido entre ellos, e impide el paso de sangre de izquierda a derecha por la acción valvular que desempeña el septum primum. Resulta indispensable esta comunicación entre los atrios durante toda la vida embrionaria y fetal, pero al nacimiento, con el inicio de la circulación pulmonar, ocurre el cierre fisiológico de esta comunicación, terminando el paso de sangre de derecha a izquierda; la función valvular del septum primum impide también el paso de sangre de izquierda a derecha. El cierre anatómico de esta comunicación normalmente ocurre durante los seis primeros meses de la vida, aunque en aproximadamente el 25% de los individuos normales permanece permeable durante toda la vida.

El desarrollo anómalo del septum primum, del septum secundum, o de ambos, puede dar lugar a una comunicación anormal entre los atrios, cardiopatía congénita muy frecuente (véase **Comunicación interatrial**).

! Comunicación interatrial

Cardiopatía congénita **acianógena** caracterizada por un defecto del tabique interatrial que produce un **cortocircuito arteriovenoso**, con **paso anómalo de sangre del atrio izquierdo al atrio derecho** (fig. 22-20A); ocasiona **sobrecarga de volumen del corazón derecho**, y en muy raros casos puede llegar a provocar hipertensión pulmonar. Se puede encontrar como defecto único o asociado con otras cardiopatías congénitas o síndromes malformativos. Es una de las tres cardiopatías congénitas más frecuentes en todo el mundo; en

México representa el 8-15% de los casos entre las cardiopatías congénitas.

Cuando el niño nace, aún presenta la comunicación interatrial fisiológica que tiene durante la vida fetal (véase más adelante **Circulación fetoplacentaria**). Al iniciar la función pulmonar, aumenta el flujo sanguíneo a los pulmones, lo que incrementa el retorno venoso al atrio izquierdo y cierra fisiológicamente dicha comunicación, para ocluirse anatómicamente en el transcurso de los primeros meses de la vida posnatal. En aproximadamente el 25% de la población general, este cierre anatómico no llega a ocurrir, situación conocida como *orificio oval permeable*, pero que no representa peligro alguno para los afectados.

La comunicación interatrial se considera un defecto en el desarrollo del tabique interatrial, sea por un fallo del septum primum, del septum secundum, o de las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral del canal atrioventricular.

El defecto puede estar ubicado en cualquier sitio del tabique interatrial, y puede ser pequeño o muy grande, e incluso faltar totalmente, y esta última situación recibe el nombre de *atrio común*. Debido al cortocircuito a nivel atrial, a largo plazo y dependiendo de su tamaño, hay dilatación de atrio derecho, ventrículo derecho y tronco pulmonar (**fig. 22-20B**).

El pronóstico suele ser bueno aunque se deje a su evolución natural, ya que afecta poco el desarrollo del niño y rara vez provoca daño pulmonar, pero es excelente si se cierra el defecto mediante cateterismo intervencionista o cirugía.

UNIÓN ATRIOVENTRICULAR

La unión entre los segmentos atrial y ventricular se realiza a través del canal atrioventricular, que da origen al tabique atrioventricular y participa en el desarrollo de las valvas atrioventriculares y de los tabiques atrial y ventricular.

Canal atrioventricular

El canal atrioventricular une a los atrios con el ventrículo primitivo. En su interior se forman las almohadillas o cojines endocárdicos que se continúan con el septum primum interatrial y el tabique interventricular primitivo. Cuando se fusionan las almohadillas, dividen el canal atrioventricular en dos orificios en los que se formarán las valvas tricúspide y mitral (**fig. 22-21**).

El canal atrioventricular aparece en la etapa de asa (día 22 ± 1), uniendo el asa bulboventricular con los atrios; tiene forma ovoidea, con un orificio único y su eje mayor orientado en dirección cefalocaudal (**fig. 22-22A**). Externamente muestra dos surcos denominados *surcos atrioventriculares derecho e izquierdo*, que internamente se corresponden con unas crestas.

En la etapa de pos-asa (día 28 ± 1), el desarrollo del asa bulboventricular y la expansión de los atrios en dirección cefálica cambian la orientación del canal atrioventricular a dorsoventral, con los atrios en situación dorsal y el ventrículo primitivo

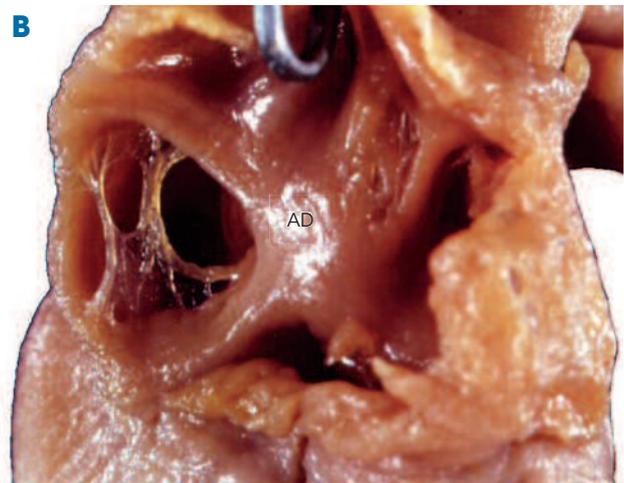
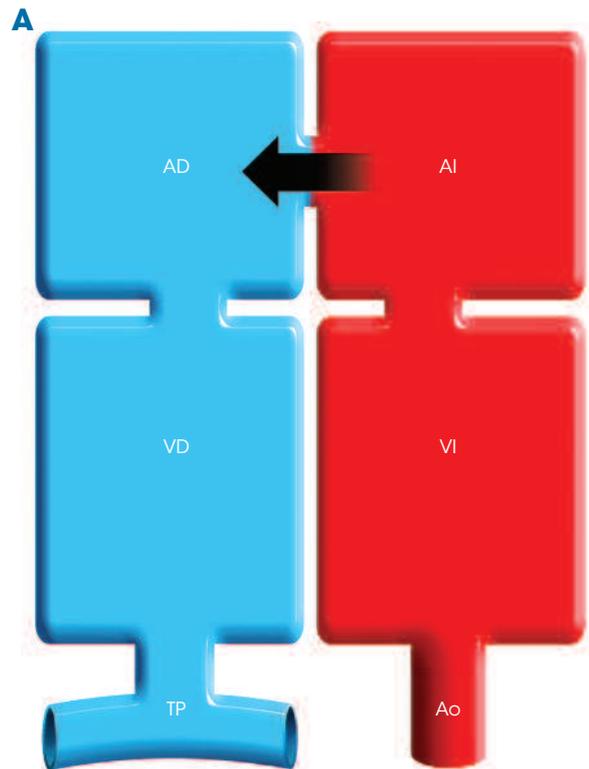


Figura 22-20. Comunicación interatrial. **A.** Representación esquemática de las cavidades cardíacas. La flecha indica el cortocircuito izquierda-derecha que existe en esta cardiopatía congénita. **B.** Corazón humano con comunicación interatrial de tipo fosa oval con válvula fenestrada; nótese las múltiples perforaciones del piso de la fosa oval. AD, atrio derecho; AI, atrio izquierdo; Ao, aorta; TP, tronco pulmonar; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo

en posición ventral (**fig. 22-22B,C**). En el interior del canal atrioventricular, en sus bordes ventrosuperior y dorsoinferior, aparecen dos grandes masas de **tejido mesenquimatoso**, las **almohadillas** o **cojines endocárdicos** del canal atrioventricular (día 28 ± 1) (**figs. 22-23B,C, 22-24A,B,C y 22-25A,B**). Estas almohadillas endocárdicas, vistas desde su aspecto ventricular, tienen una forma más o menos cuadrilátera (véanse figs. 22-24B y 22-25B), continuándose sin línea de demarcación

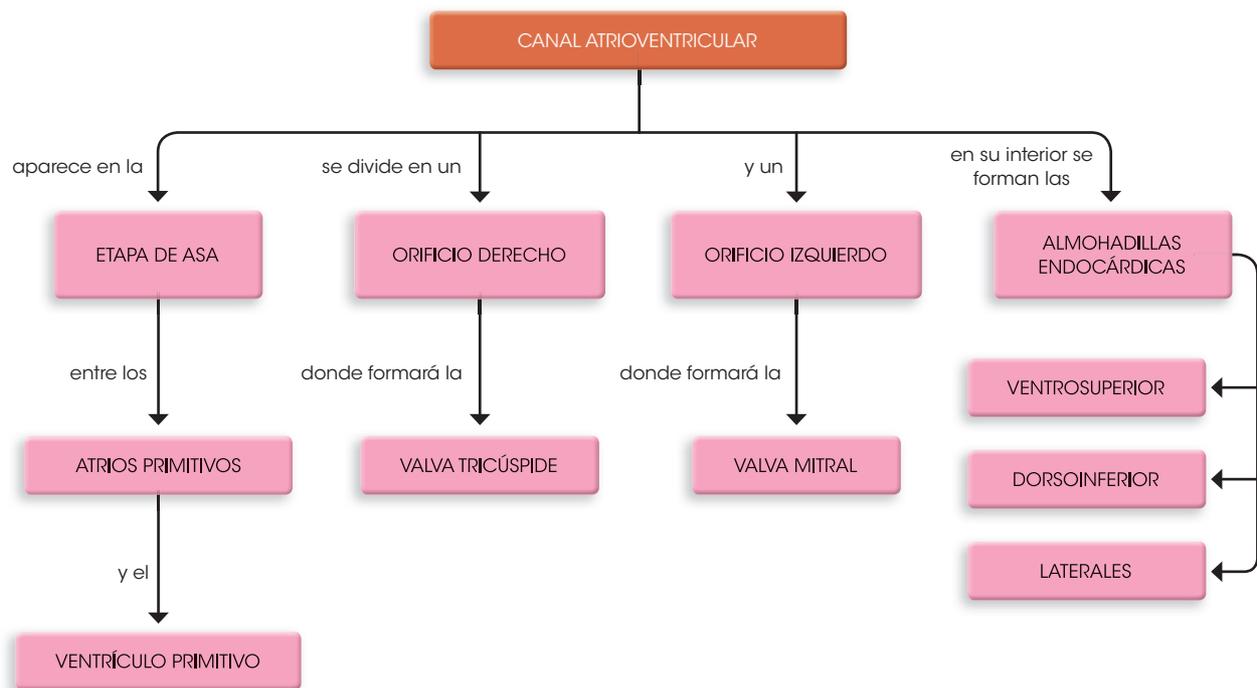


Figura 22-21. Diagrama del desarrollo del canal atrioventricular

con los incipientes tabiques atrial y ventricular (véanse figs. 22-24A y 22-25A). El mecanismo por el que se origina el mesénquima de las almohadillas es el mismo que el de las crestas conales y troncales. El miocardio induce a parte de las células endoteliales a sufrir una transformación diferenciándose a células mesenquimatosas, que se desprenden e invaden la gelatina cardíaca. El miocardio secreta los “adherones”, que son un conjunto de glucoproteínas que inducen al endocardio a responder perdiendo moléculas de adhesión celular (N-CAM), por lo que parte de sus células se desprenden y expresan los genes para su diferenciación a célula mesenquimatosas.

Las almohadillas endocárdicas crecen progresivamente hacia la luz del canal aproximándose entre sí, y aunque aún no se encuentran fusionadas, dividen al canal en un **orificio derecho y otro izquierdo** (véanse figs. 22-23B,C, 22-24B,C y 22-25B). El extremo atrial de ambas almohadillas se continúa con las astas del septum primum atrial, delimitando el foramen primum. El extremo ventricular de la **almohadilla dorsoinferior** se continúa con el extremo dorsal del tabique interventricular primitivo, mientras que el de la **almohadilla ventrosuperior** lo hace con el extremo ventral, adosándose al extremo ventricular de la cresta sinostriental del cono (véanse fig. 22-24A,B); además, la almohadilla ventrosuperior comienza a sufrir un proceso de remodelación, adelgazándose y acanalándose, con su concavidad dirigida hacia la izquierda (véase fig. 22-23D).

Un poco más adelante (día 33 ± 1), las almohadillas dorsoinferior y ventrosuperior del canal atrioventricular comienzan su fusión por su extremo atrial, progresando en dirección a los ventrículos (fig. 22-24D-F). Dicha fusión coincide con el cierre del *ostium primum* a nivel atrial, e incluso muchos autores

consideran que el cierre del ostium primum se debe al tejido de las almohadillas del canal atrioventricular, más que a un crecimiento activo del septum primum. Lateralmente, las almohadillas endocárdicas desarrollan unas protuberancias denominadas **tubérculos derecho e izquierdo** (véase fig. 22-24F). Una vez que las almohadillas endocárdicas han terminado su fusión, se borra toda línea de demarcación entre ellas, impidiendo su identificación en las etapas posteriores (véanse figs. 22-24G,H y 22-25D). Mientras esto está ocurriendo, el **cono** es incorporado al segmento ventricular (véase más adelante), alojándose el cono posteromedial en la canaladura formada en la almohadilla ventrosuperior, y adquiriendo el ventrículo izquierdo su vía de salida (véase fig. 22-23D,E).

La almohadilla dorsoinferior se curva hacia la derecha, de tal forma que su tubérculo derecho queda a un nivel más bajo que el izquierdo (véanse figs. 22-24F y 22-25C); del primero se originará la valva septal de la tricúspide y del segundo parte de la valva aórtica de la mitral (véase fig. 22-24I). Esta diferencia de nivel entre los dos tubérculos determina la existencia de un diferente nivel en la inserción de la válvula septal de la tricúspide y de la válvula aórtica de la mitral y, a la vez, la existencia de una porción septal que separa al atrio derecho del ventrículo izquierdo y que es conocida con el nombre de **tabique atrioventricular**.

Finalmente, las almohadillas del canal atrioventricular terminan su fusión (día 37 ± 1), borrándose toda línea de demarcación entre ellas y dividiendo el canal atrioventricular en un orificio derecho, donde se desarrollará la **valva tricúspide**, y un orificio izquierdo, donde se formará la **valva mitral** (véanse figs. 22-23 a 22-25).

Al mismo tiempo que ocurre la división del canal atrioventricular, en sus paredes laterales aparecen dos protuberancias

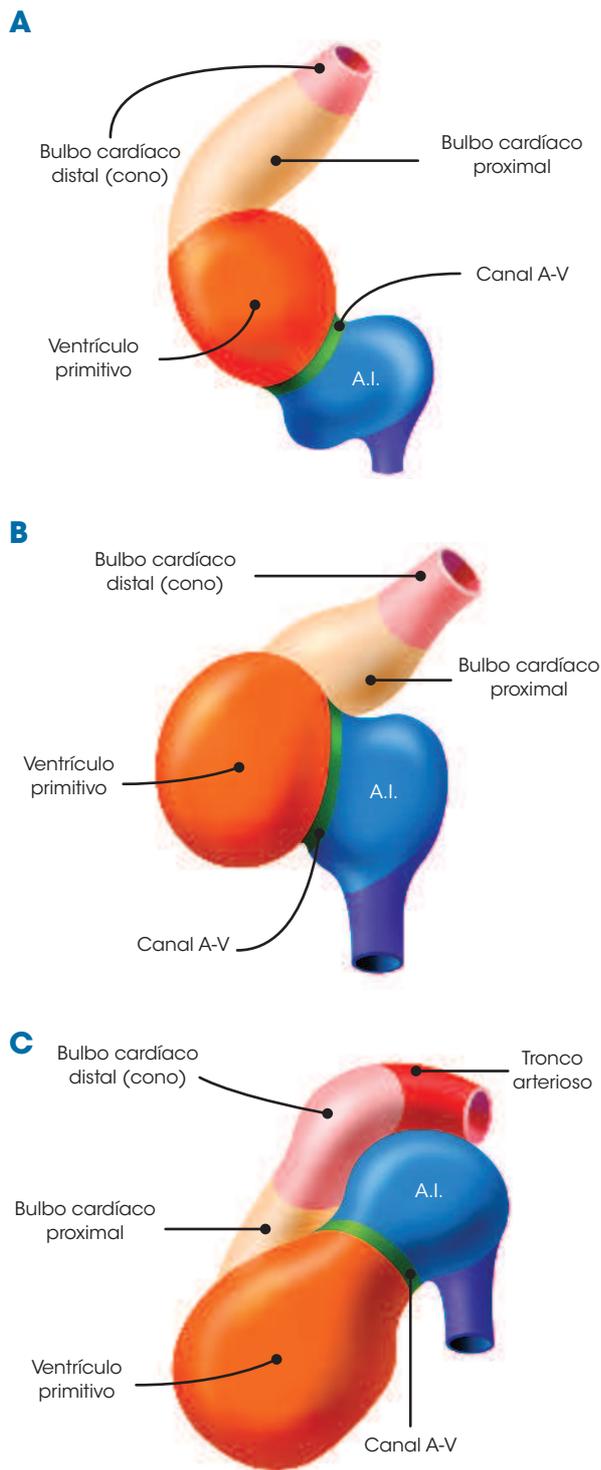


Figura 22-22. Esquemas del desarrollo del canal atrioventricular. Vista izquierda. **A.** Embrión en etapa de asa día 22 ± 1. **B.** Embrión en etapa de pos-asa días 26 a 28 ± 1. **C.** Embrión en etapa de pos-asa días 26 a 28 ± 1. A.I., atrio izquierdo

de tejido mesenquimatoso denominadas **almohadillas laterales derecha e izquierda** (véanse figs. 22-23C,D y 22-24B,C). Éstas son más pequeñas que las almohadillas ventrosuperior y dorsoinferior, e intervienen en el desarrollo de los velos valvulares laterales de las valvas atrioventriculares (véanse figs. 22-23 y 22-24).

Valvas atrioventriculares

Los anillos y velos valvulares de las valvas atrioventriculares se forman del tejido de las almohadillas del canal atrioventricular (véase fig. 22-21).

Los **anillos valvulares atrioventriculares** y parte de los **velos valvulares** derivan del tejido de las almohadillas que rodea a cada uno de los orificios atrioventriculares: el anillo atrioventricular derecho (tricúspide) se forma a partir de las almohadillas lateral derecha y dorsoinferior del canal atrioventricular, y por la cresta dextrodorsal del cono, mientras que el anillo atrioventricular izquierdo (mitral) lo hace a partir de las almohadillas lateral izquierda, dorsoinferior y ventrosuperior del canal atrioventricular (figs. 22-23, 22-24 y 22-26).

El sistema musculotendinoso se origina, fundamentalmente, del miocardio ventricular, como consecuencia del proceso de “diverticulización y socavamiento” que éste sufre durante el desarrollo de las bolsas trabeculadas ventriculares (véanse figs. 22-24F,I y 22-26). Estos procesos avanzan en dirección caudocefálica, permitiendo la liberación de un “manguito o faldón miocárdico”. Las porciones cefálicas de este manguito miocárdico son liberadas totalmente del miocardio circundante constituyendo, en conjunto con el tejido de las almohadillas que rodea a los orificios atrioventriculares, las **cuerdas tendíneas**. Las porciones caudales permanecen unidas al miocardio en gran extensión, formando los **músculos papilares** (véase fig. 22-26).

El fallo en el desarrollo del canal atrioventricular o en la formación de las valvas atrioventriculares causa diferentes defectos del corazón, los cuales pueden afectar a la valva tricúspide, a la mitral o a ambas. Si las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral del canal atrioventricular no se forman en medio del canal atrioventricular, sino que son desplazadas hacia uno u otro lado, pueden causar la estenosis de alguna de las valvas, y si el desplazamiento es muy importante, pueden provocar que alguna de las valvas quede cerrada y no permita comunicación entre el atrio y su ventrículo respectivo; si el desplazamiento es a la derecha, causará una **atresia tricuspídea** (fig. 22-27), mientras que si lo hace hacia la izquierda, provocará una **atresia mitral**. En la situación extrema en la que dichas almohadillas no se desarrollen en absoluto, el canal atrioventricular no se dividirá en dos orificios y dará lugar a un defecto conocido como **canal atrioventricular común completo** (fig. 22-28) (véase **Defectos del canal atrioventricular**).

Defectos del canal atrioventricular

Atresia tricuspídea

Es una cardiopatía congénita **cianógena** caracterizada por la falta de comunicación directa entre el atrio derecho y el ventrículo derecho, debido a la **ausencia o imperforación de la valva tricúspide** (véase fig. 22-27). Representa alrededor del 1-2% de todas las cardiopatías congénitas (± 1 de cada 10 000 recién nacidos vivos) y es ligeramente más frecuente en el

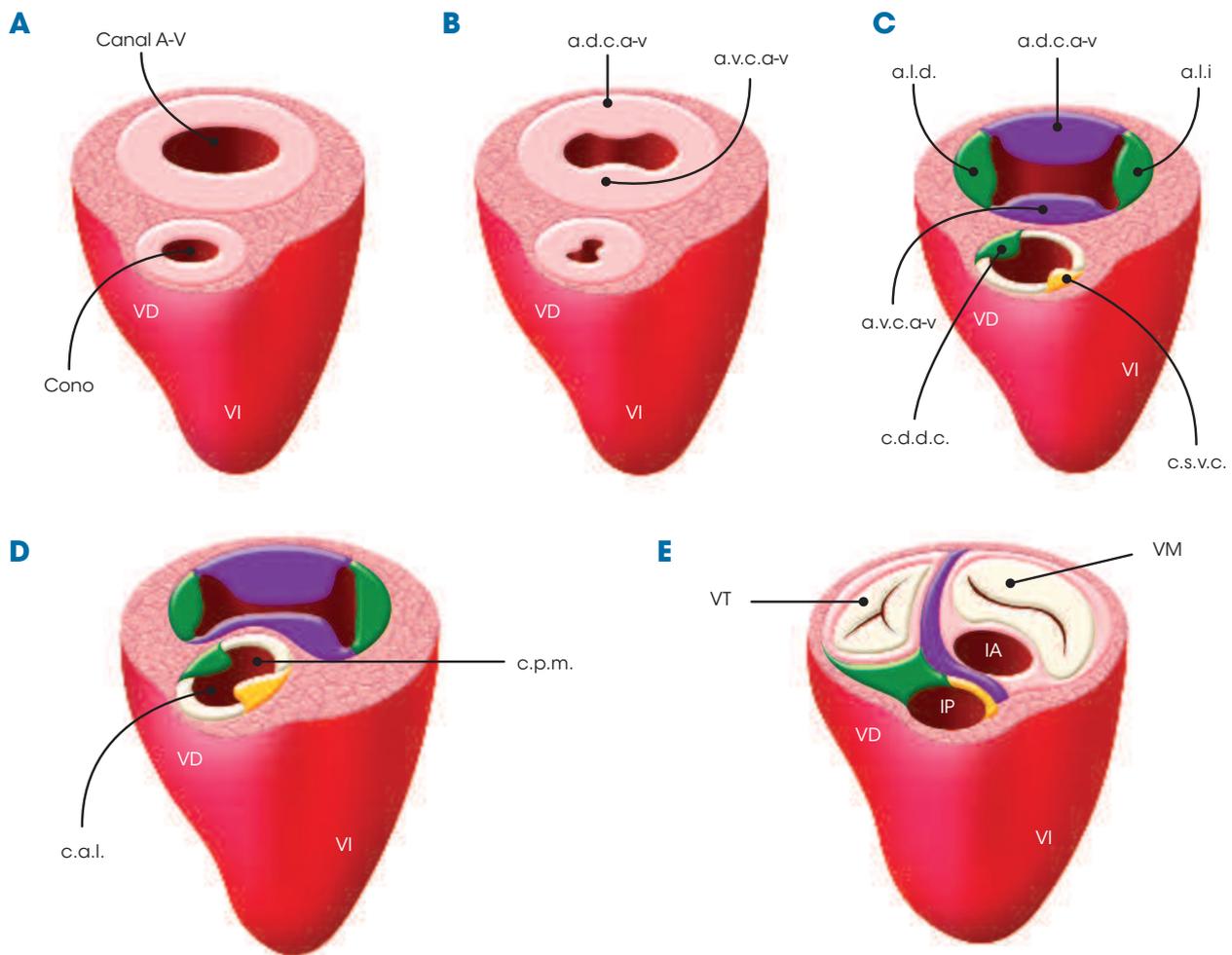


Figura 22-23. Esquemas de la división del canal atrioventricular. Vista ventral de corte transversal a nivel del canal atrioventricular y del cono. **A.** Embrión de 26 ± 1 días. **B.** Embrión de 28 ± 1 días que muestra la aparición de las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular. **C.** Embrión de 30 ± 1 días que ilustra la aparición de las almohadillas laterales derecha e izquierda. **D.** Embrión de 33 ± 1 días que muestra el inicio del proceso de fusión de las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular, y el de las crestas conales. **E.** En el interior del orificio atrioventricular derecho se observa la valva tricúspide, y en el orificio izquierdo la valva mitral, totalmente separadas por el tabique. VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; VM, valva mitral; VT, valva tricúspide; a.d.c.a-v, almohadilla dorsal del canal atrioventricular; a.l.d., almohadilla lateral derecha del canal atrioventricular; a.l.i., almohadilla lateral izquierda del canal atrioventricular; a.v.c.a-v, almohadilla ventral del canal atrioventricular; c.a.l., cono anterolateral; c.d.d.c., cresta dextrodorsal del cono; c.p.m., cono posteromedial; c.s.v.c., cresta sinistroventral del cono

sexo masculino. Alrededor del 40% de los pacientes fallecen durante el primer año de vida y sólo el 20% sobreviven hasta la edad adulta.

Como consecuencia de la obstrucción al paso de sangre del atrio al ventrículo derecho, el atrio suele estar aumentado de tamaño e hipertrófico, y el ventrículo derecho es pequeño. A nivel del tabique interatrial se presenta una comunicación interatrial o un orificio oval permeable, lo que permite un cortocircuito derecha-izquierda (venoarterial), por lo que el atrio y el ventrículo izquierdos suelen estar aumentados de tamaño e hipertróficos (véase fig. 22-27). Es casi obligada la presencia de una comunicación interventricular, de tamaño variable, que permita el paso de sangre del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho y de éste a la arteria pulmonar (fig. 22-27D,E). Lo más frecuente es que el ventrículo derecho dé origen a la arteria pulmonar y el ventrículo izquierdo a la aorta, aunque hay casos

en los que puede estar invertido el origen de las grandes arterias (atresia tricuspídea + transposición de grandes arterias).

Se considera que la atresia tricuspídea se debe a un problema en el desarrollo del orificio atrioventricular derecho con fusión anómala de las almohadillas dorsal, ventral y lateral derecha del canal atrioventricular o a una deficiencia en el proceso de formación de los velos valvulares de la tricúspide.

El pronóstico es malo si se deja a su evolución natural, ya que el conducto arterioso y la fosa oval se cerrarán después del nacimiento y la comunicación interventricular se irá cerrando paulatinamente, lo que restringe el paso de sangre a los pulmones para la oxigenación. En la actualidad existen varios procedimientos quirúrgicos paliativos o correctivos para esta cardiopatía, como la derivación cavopulmonar o la operación de Fontan.

Canal atrioventricular común completo

Es una cardiopatía congénita **cianógena** caracterizada por la alteración de la unidad morfológica básica atrioventricular, con **ausencia del tabique atrioventricular, valva única atrioventricular** (valva mitrotricuspídea) y **deficiencia del tabique de entrada ventricular** (véase fig. 22-28). Como defecto aislado es poco frecuente en México, generalmente acompaña a los

situs isoméricos y se asocia con bastante frecuencia con el síndrome de Down.

Debido a ese gran defecto del tabique atrioventricular, se produce un cortocircuito entre las cuatro cavidades del corazón, lo que produce una mezcla importante de sangre arterial y venosa. El atrio derecho, el ventrículo derecho y la arteria pulmonar suelen estar dilatados e hipertróficos, y debido al hiperflujo pulmonar, puede haber hipertensión

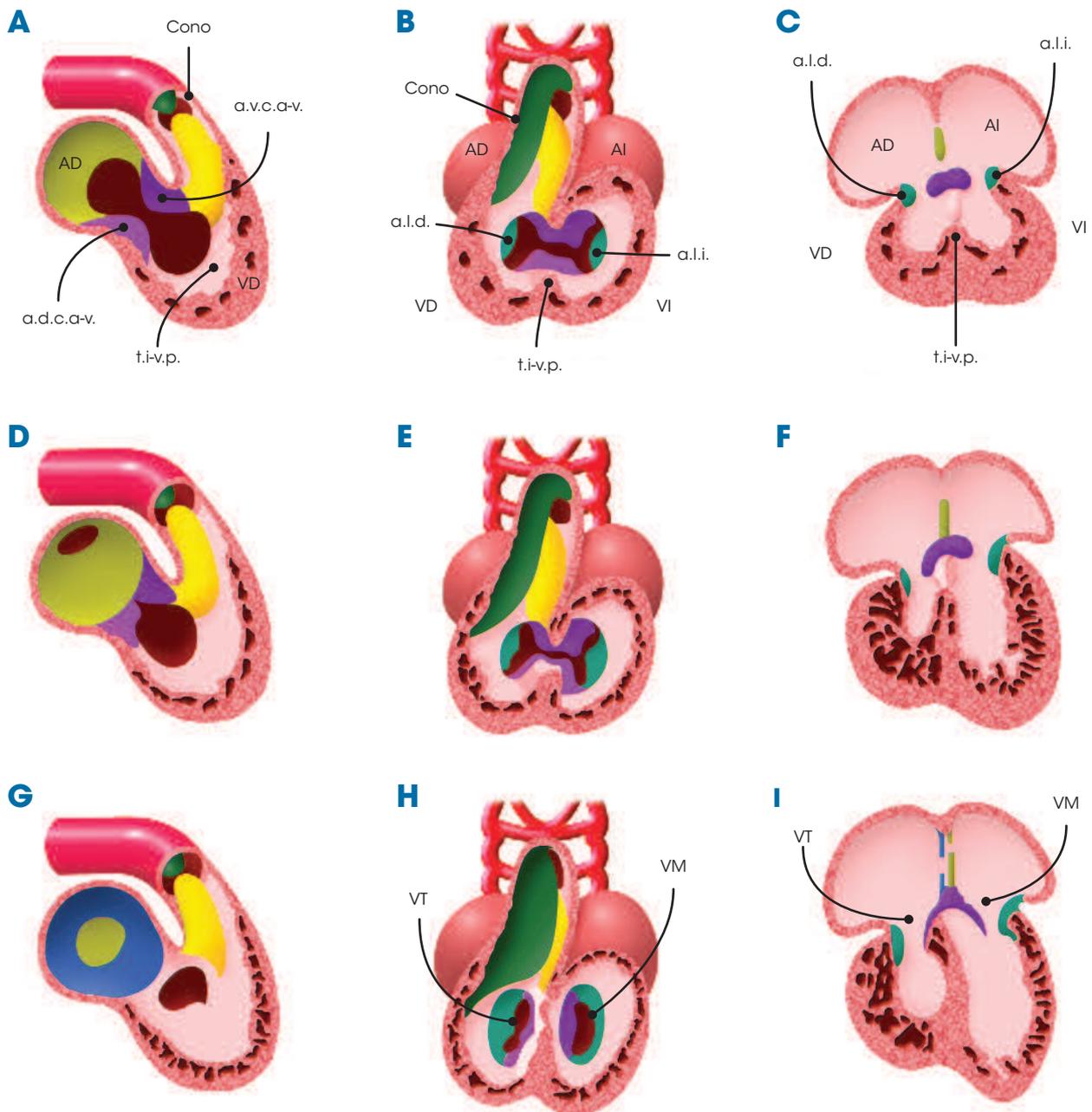


Figura 22-24. Esquemas de la división del canal atrioventricular. **A, D, G.** Vista derecha. **B, E, H.** Vista apical ventricular. **C, F, I.** Vista ventral "cuatro cámaras". **A, B, C.** Embrión de 30 ± 1 días que muestra las almohadillas del canal atrioventricular en diferentes proyecciones. **D, E, F.** Embrión de 33 ± 1 días que ilustra el inicio de la fusión de las almohadillas del canal atrioventricular; nótese en "F" la inclinación que sufren las almohadillas fusionadas, dejando su borde derecho a un nivel más bajo que el izquierdo. **G, H, I.** Ha concluido la fusión de las almohadillas del canal atrioventricular, separando anatómicamente a las valvas mitral y tricúspide. AD, atrio derecho; AI, atrio izquierdo; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; VM, valva mitral; VT, valva tricúspide; a.d.c.a-v., almohadilla dorsal del canal atrioventricular; a.l.i., almohadilla lateral derecha del canal atrioventricular; a.l.i., almohadilla lateral izquierda del canal atrioventricular; a.v.c.a-v., almohadilla ventral del canal atrioventricular; t.i-v.p., tabique interventricular primitivo

pulmonar irreversible a corto plazo. En algunos casos existe conexión anómala de las grandes arterias con los ventrículos (canal atrioventricular común completo + transposición de grandes arterias). Dependiendo de la morfología del velo valvular anterior de la valva única, de gran importancia para la corrección quirúrgica, estos defectos se clasifican en tres grupos: 1) tipo A, con velo valvular anterior dividido e insertado al borde de la comunicación interventricular (fig. 22-28B);

2) tipo B, con velo valvular anterior dividido pero no insertado al tabique interventricular sino a un músculo papilar situado en el ventrículo derecho (fig. 22-28C); y 3) tipo C, con velo valvular anterior no dividido ni insertado al borde de la comunicación interventricular (fig. 22-28D).

El canal atrioventricular común completo parece deberse a diferentes grados de hipodesarrollo o falta de fusión de las almohadillas ventrosuperior y dorsoinferior del canal atrioventricular;

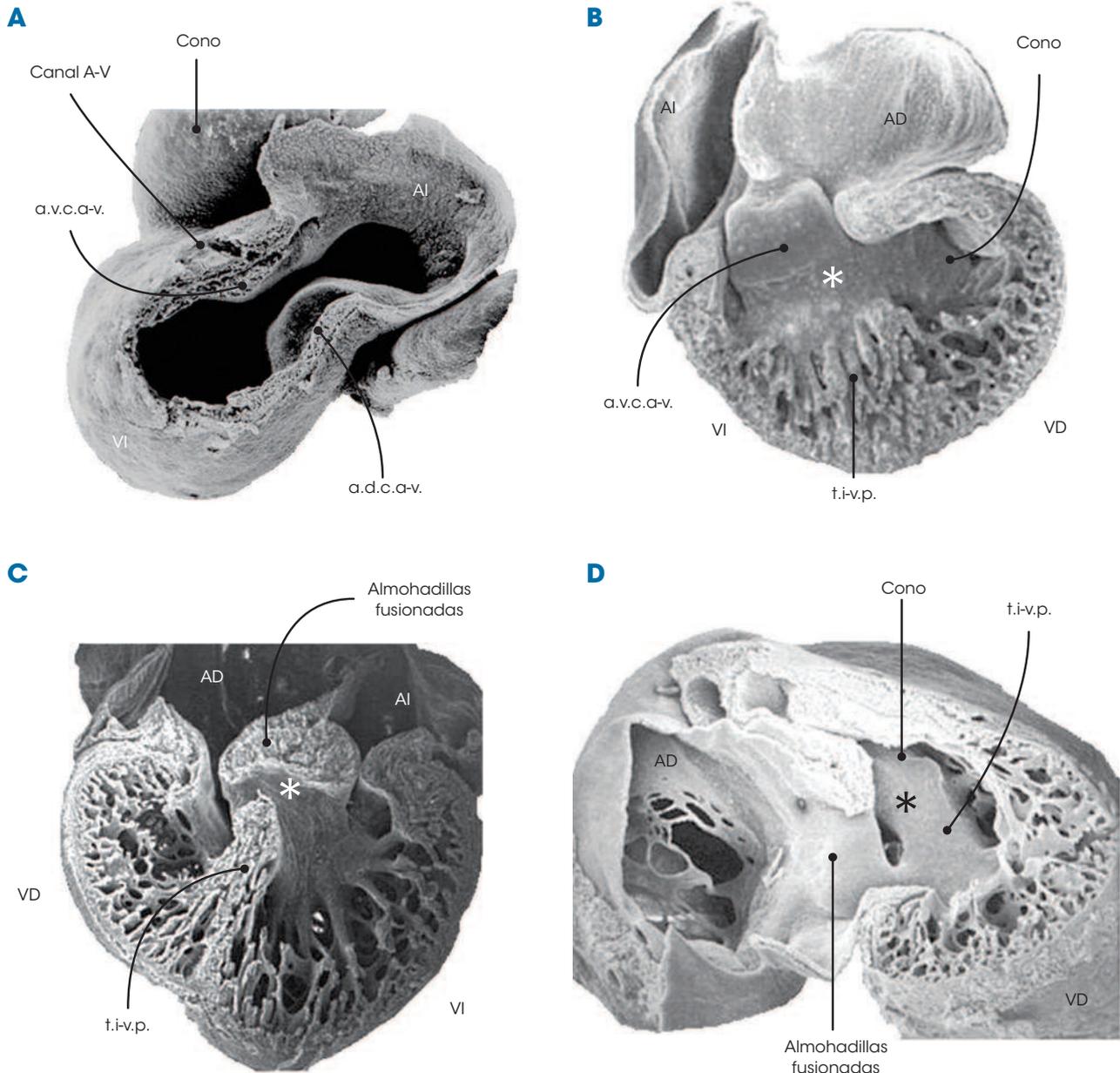


Figura 22-25. Fotomicrografías electrónicas de barrido de corazones de embriones de pollo durante el proceso de división del canal atrioventricular. **A.** Vista lateral de la disección de las cavidades izquierdas cuando están iniciando su desarrollo las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular. **B.** Corte "cuatro cámaras", mitad ventral de la misma edad que "A", mostrando la almohadilla ventral del canal atrioventricular, el septum primum interatrial y el tabique interventricular primitivo. **C.** Corte "cuatro cámaras", mitad dorsal, cuando ya se han fusionado las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular; ya se ha cerrado el ostium primum y la comunicación interventricular embrionaria es muy pequeña. **D.** Vista sagital derecha de un corazón de la misma edad que "C", mostrando a las almohadillas dorsal y ventral del canal atrioventricular fusionadas y su relación con los tabiques interatrial e interventricular. AD, atrio izquierdo; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; a.d.c.a-v., almohadilla dorsal del canal atrioventricular; a.v.c.a-v., almohadilla ventral del canal atrioventricular; t.i.v.p., tabique interventricular primitivo

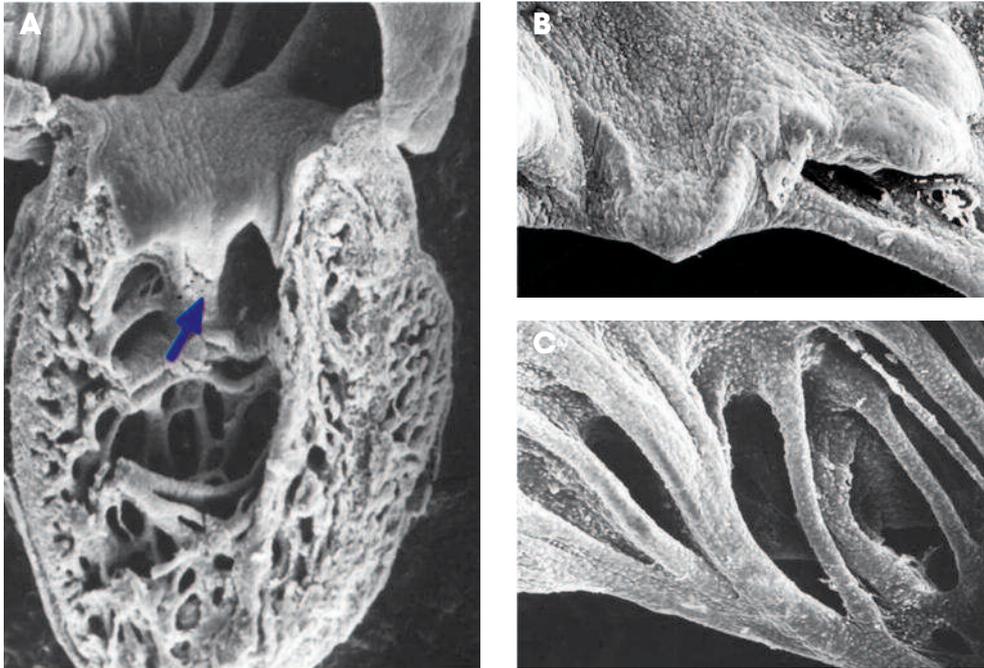


Figura 22-26. Fotomicrografías electrónicas de barrido de corazones de embriones de pollo durante la formación de la valva mitral. **A.** Pared lateral de las cavidades izquierdas, que muestra el comienzo de la formación del velo mural de la mitral; nótese la presencia de un grueso músculo papilar (flecha) y que aún no se observan cuerdas tendinosas. **B.** Aparecen zonas de muerte celular en la parte ventricular del futuro velo valvular, comenzando a formarse las cuerdas tendinosas. **C.** Cuerdas tendinosas totalmente formadas

lo que ocasiona que no se forme el tabique atrioventricular y que sólo exista una valva atrioventricular común en vez de una tricúspide y mitral separadas e independientes una de la otra.

El pronóstico es malo si se deja a su evolución natural, debido a que los enfermos rápidamente progresan a hipertensión pulmonar irreversible, pero existen en la actualidad varias técnicas quirúrgicas que pueden realizarse a estos pacientes con resultados muy aceptables.

SEGMENTO VENTRICULAR

Los ventrículos definitivos son estructuras complejas y están constituidos por una porción trabeculada, una porción de entrada y una porción de salida o infundíbulo. Estas diferentes porciones se desarrollan a partir de distintas regiones del tubo cardíaco primitivo.

Porción trabeculada

La porción trabeculada del ventrículo derecho se desarrolla de la porción proximal del bulbo cardíaco y la porción trabeculada del ventrículo izquierdo del ventrículo primitivo (fig. 22-29).

Los primordios de la porción trabeculada de los ventrículos derecho e izquierdo aparecen en la etapa de pre-asa,

siendo las únicas porciones del corazón que están presentes en ese período (véase fig. 22-10A,B). En esta etapa, el primordio de la porción trabeculada del ventrículo derecho está representado por la porción proximal del bulbo cardíaco y ocupa una posición cefálica respecto del primordio de la porción trabeculada del ventrículo izquierdo, que está representado por el ventrículo primitivo; este último además dará origen a la porción de entrada de ambos ventrículos. Externamente, los primordios de la porción trabeculada de los ventrículos están delimitados por los surcos prospectivos interventriculares derecho e izquierdo.

La posición y relación de los primordios de la porción trabeculada de los ventrículos cambia con el desarrollo del asa bulboventricular, situándose en la etapa de pos-asa, prácticamente lado a lado, quedando la porción trabeculada del ventrículo derecho a la derecha y ligeramente anterior respecto de la porción trabeculada del ventrículo izquierdo (véanse figs. 22-7 y 22-10C). En otras palabras, la posición espacial definitiva de la porción trabeculada de los ventrículos será determinada por el desarrollo del asa bulboventricular.

En la etapa de asa (día 22 ± 1), la curvatura interna del asa bulboventricular, constituida por la pared medial del bulbo cardíaco y del ventrículo primitivo, forma una cresta llamada **espolón bulboventricular** (*conoventricular* o *bulboatrioventricular* en algunos autores), que delimita entre sí la porción trabeculada de los ventrículos (véase fig. 22-8A,B); en la curvatura externa del asa bulboventricular no existe límite preciso entre estas dos regiones ventriculares. El primordio de la

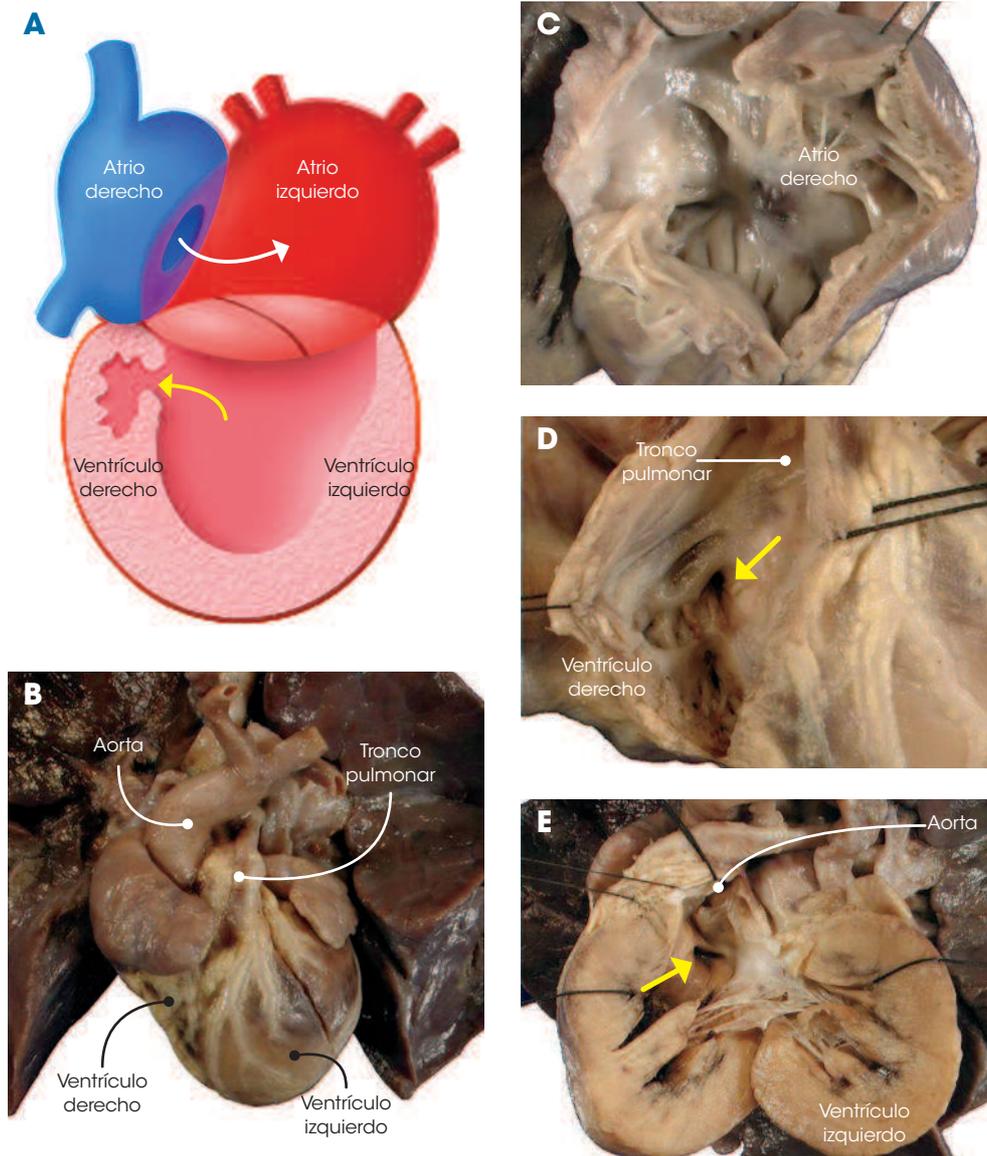


Figura 22-27. Atresia tricuspídea. **A.** Esquema de la vista ventral de esta cardiopatía que muestra la ausencia de conexión del atrio derecho con el ventrículo derecho, la comunicación interatrial y la comunicación interventricular que permite el paso de la sangre del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho. **B-E.** Corazones humanos con esta alteración. **B.** Aspecto externo del corazón, vista anterior. **C.** Disección del atrio derecho que permite ver el piso cerrado de esta cavidad. **D.** Disección del ventrículo derecho, vista anterior, que muestra una cavidad muy pequeña de la cual emerge el tronco pulmonar y al fondo una pequeña comunicación interventricular (*flecha*). **E.** Disección del ventrículo izquierdo, que hace posible ver el origen de la aorta y la comunicación interventricular

porción trabeculada del ventrículo derecho se continúa céfalicamente con el cono que ha aparecido en este período (véanse figs. 22-7 a 22-10).

Durante la etapa de pos-asa temprana, los primordios ventriculares están ampliamente comunicados entre sí por el **foramen bulboventricular**, cuyo techo está formado por el espolón bulboventricular (**fig. 22-30A**); los primordios ventriculares presentan una cavidad pequeña, con una capa gruesa de gelatina cardíaca y una capa compacta de miocardio (véase fig. 22-30A). Paulatinamente, en la capa miocárdica ventricular se empiezan a observar amplios espacios que dan a la parte más interna de esta capa una apariencia esponjosa;

el endocardio se invagina y recubre estos espacios formando verdaderas lagunas intramiocárdicas recubiertas de endocardio (**fig. 22-30B**). Este proceso, denominado comúnmente “de diverticulización”, es el responsable del patrón trabecular primitivo típico de las bolsas ventriculares (véanse figs. 22-24 y 22-30). Este proceso se realiza mediante señales que manda el endocardio hacia el miocardio: el endocardio secreta un factor de crecimiento denominado *neurorregulina* y el miocardio recibe el mensaje a través de los receptores para este factor. El endocardio no sólo es responsable de la trabeculación, sino que también regula el crecimiento del miocardio. Con el proceso de “diverticulización”, la gelatina cardíaca va

desapareciendo a nivel de las bolsas trabeculares, permaneciendo en gran cantidad a nivel del canal atrioventricular y del segmento conotruncal.

Porción de entrada ventricular

La porción de entrada de los ventrículos derecho e izquierdo se desarrolla a partir del ventrículo primitivo, específicamente de su porción dorsoinferior (véase fig. 22-29). Se continúa cefálicamente con el canal atrioventricular y, caudalmente, con la porción trabeculada de ambos ventrículos. En esta porción ventricular, el

proceso de diverticulización miocárdica contribuye a la formación de los aparatos valvulares atrioventriculares, como ya se ha descrito (véanse figs. 22-24 y 22-30).

Porción de salida o infundíbulo

Las porciones de salida de los ventrículos derecho e izquierdo se desarrollan, fundamentalmente, a partir del cono o bulbo cardíaco distal, contribuyendo también, pero en menor proporción, el tronco arterioso y el canal atrioventricular (véase fig. 22-29).

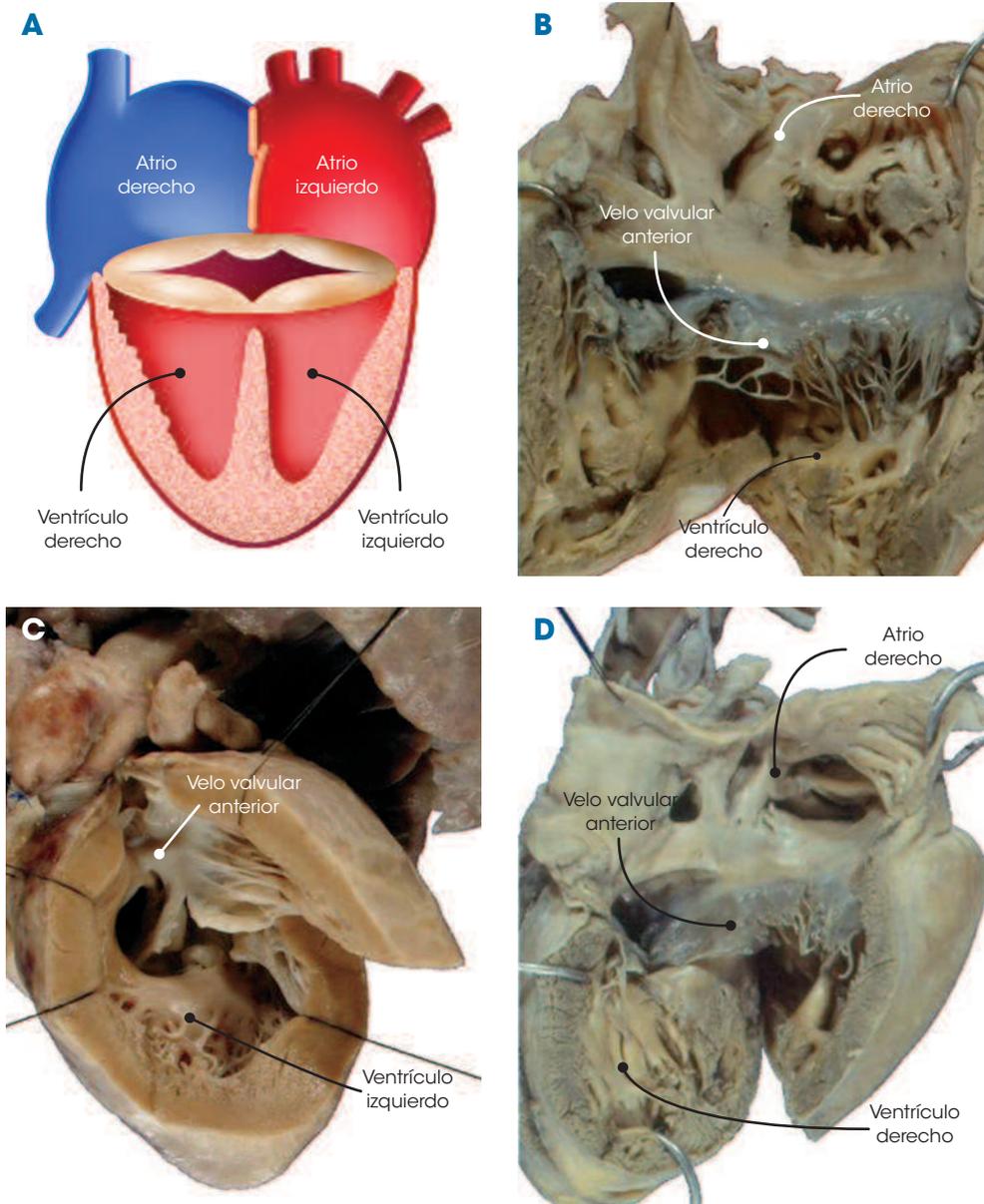


Figura 22-28. Canal atrioventricular común completo. **A.** Esquema de la vista ventral de esta cardiopatía, que muestra la valva única atrioventricular, la comunicación interatrial y la comunicación interventricular. **B-D.** Corazones humanos con esta patología. **B.** Vista posterior de la disección de las cavidades derechas de un caso de canal atrioventricular completo de tipo "A". **C.** Vista lateral de la disección del ventrículo izquierdo en un caso de canal atrioventricular común completo de tipo "B". **D.** Vista posterior de las cavidades derechas de un caso de canal atrioventricular común completo de tipo "C"

El **cono o bulbo cardíaco distal** comienza su desarrollo en la etapa de asa (día 22 ± 1), constituyendo en este momento el extremo cefálico del tubo cardíaco y del bulbo cardíaco (véanse figs. 22-10 y 22-22); por otra parte, el **tronco arterioso** aparece en la etapa de pos-asa temprana (días 24 a 26 ± 1), formando en este período el extremo cefálico del corazón y uniendo al cono con el **saco aórtico** (véase fig. 22-10). Al conjunto conformado por el bulbo cardíaco y el tronco arterioso algunos autores lo han denominado *bulbo arterial del corazón*.

Al principio este bulbo arterial del corazón (cono + tronco arterioso) muestra en toda su longitud una luz única con una capa miocárdica compacta y una gruesa capa de gelatina cardíaca. En la etapa de pos-asa tardía (día 29 ± 1), la gelatina cardíaca se va remodelando, formándose en el interior del cono y del tronco arterioso unos engrosamientos mesenquimatosos denominados *almohadillas o crestas conales y troncales*, respectivamente. Las **crestas conales** están dispuestas longitudinalmente y son dos: una **dextrodorsal** y la otra **sinistroventral**, y aunque no están fusionadas, dividen al cono primitivo en un **cono anterolateral** y otro **posteromedial** (figs. 22-23C,D, 22-24 y 22-31). Las **crestas troncales** son también dos, dispuestas longitudinalmente y siguiendo un curso oblicuo: una superior y la otra inferior; estas crestas, aunque no se encuentran fusionadas, separan el tronco arterioso primitivo en una **porción troncal derecha** y otra **izquierda** (véase fig. 22-31). Las crestas conales y troncales,

aunque en esta etapa de pos-asa temprana muestran una discontinuidad morfológica entre sí, están relacionadas de la siguiente forma: la cresta dextrodorsal del cono con la superior del tronco, y la cresta sinistroventral del cono con la inferior del tronco (fig. 22-31A). La cresta sinistroventral del cono, por su extremo inferior, se continúa con el cuerno ventral del tabique interventricular primitivo, adosándose al extremo ventricular de la almohadilla ventrosuperior del canal atrioventricular (véase fig. 22-24A,B). La cresta dextrodorsal del cono se continúa con el borde anteroderecho del canal atrioventricular (véase fig. 22-24B). Asimismo, las crestas troncales por su extremo distal se continúan con las astas del **tabique aortopulmonar** que está iniciando su desarrollo en el interior del saco aortopulmonar (fig. 22-31B).

Poco después (día 31 ± 1), se establece una continuidad real entre las crestas conales y troncales, lo que determina que el **cono anterolateral** quede en continuidad con la porción izquierda del tronco, mientras que el **cono posteromedial** lo haga con la porción derecha del tronco (véase fig. 22-31B).

Durante la etapa de pos-asa tardía (días 33 a 43 ± 1), el **segmento conotruncal** comienza a ser incorporado a los ventrículos, mientras que se inicia la fusión de las crestas troncales, avanzando en dirección proximal hasta alcanzar a las crestas conales. Esto determina que, en primer lugar, el **cono anterolateral** y la porción izquierda del tronco formen cuerpo con el ventrículo derecho para conformar el **infundíbulo ventricular derecho**, y que

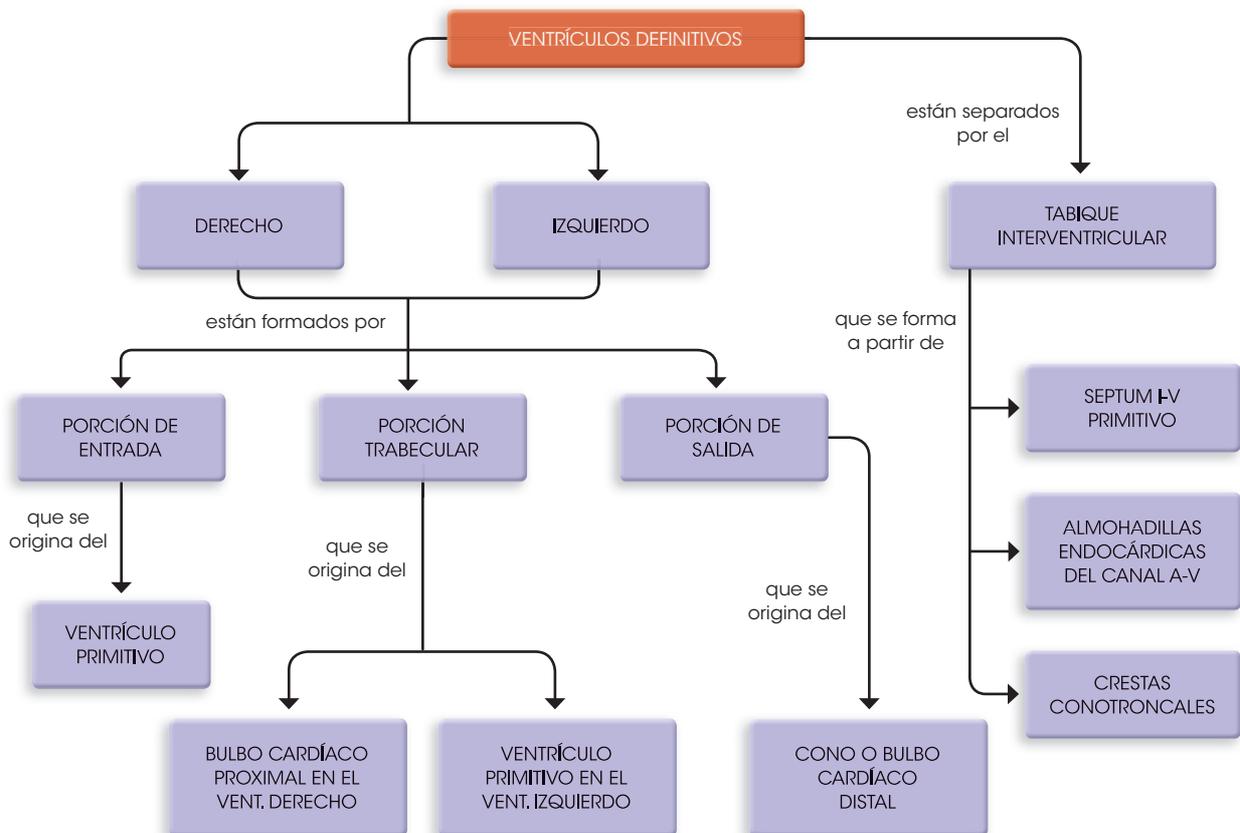


Figura 22-29. Diagrama del desarrollo de los ventrículos definitivos

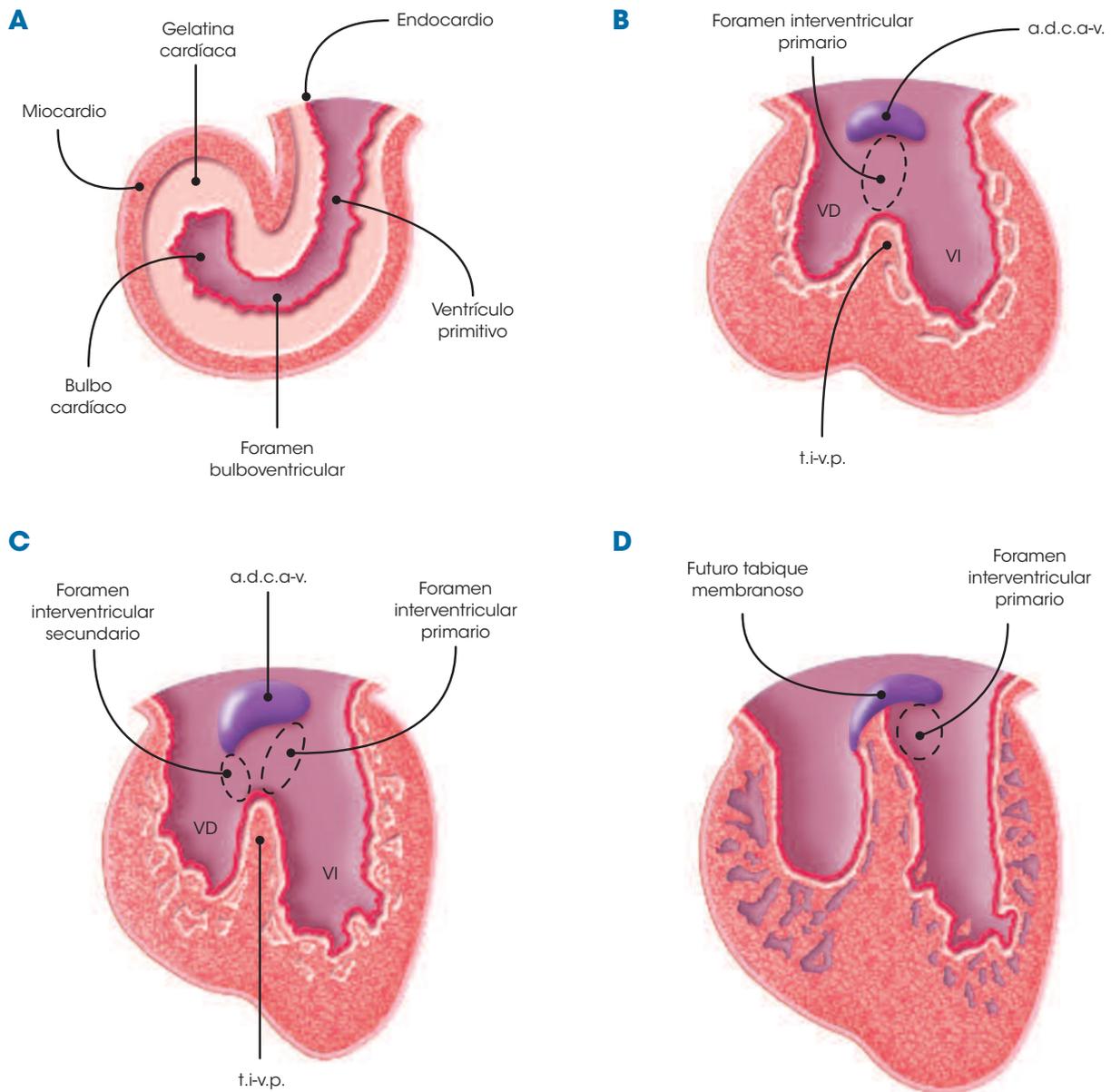


Figura 22-30. Esquemas del desarrollo de los ventrículos. Vista ventral. **A.** La gelatina cardíaca está uniformemente distribuida entre el endocardio y el miocardio, y el bulbo cardíaco y el ventrículo primitivo están comunicados a través del foramen bulboventricular. **B.** La gelatina se ha adelgazado comenzando el proceso de diverticulización ventricular; el tabique interventricular primitivo está presente y por arriba de él está el foramen interventricular primario. **C.** La diverticulización ventricular ha avanzado. La almohadilla dorsal del canal atrioventricular se está remodelando, adelgazándose y curvándose; el espacio que queda entre el tubérculo derecho y la cima del tabique interventricular primitivo se denomina foramen interventricular secundario. **D.** Se ha fusionado ya el tabique interventricular primitivo con el tubérculo derecho, cerrándose el *foramen interventricular secundario*. VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo; a.d.c.a-v., almohadilla dorsal del canal atrioventricular; t.i-v.p., tabique interventricular primitivo

el **cono posteromedial** y la porción derecha del tronco sean abocados al ventrículo izquierdo para dar lugar al **infundíbulo** o **vestíbulo ventricular izquierdo** (fig. 22-31E,F); segundo, que la **cresta sinostriental** del cono forme parte del tabique interventricular de salida y el cuerpo de la trabécula septomarginal (véase fig. 22-31E,F); y tercero, tanto las crestas conales como las troncales participen en la constitución de la **cresta supraventricular** y en el cierre de la comunicación interventricular embrionaria (véase fig. 22-31E,F). El miocardio que constituye la porción superior de los infundíbulos ventriculares sufre un escaso proceso de

“diverticulización”, lo que determina que la porción de salida ventricular sea prácticamente lisa.

Tabicación ventricular

El tabique interventricular definitivo se forma, a manera de mosaico, por tejido proveniente del tabique interventricular primitivo, de las almohadillas ventrosuperior y dorsoinferior del canal atrioventricular y de las crestas conotroncales (véase fig. 22-29).

El tabique interventricular primitivo está directamente relacionado con el proceso de “diverticulización” del miocardio ventricular. Durante la etapa de pos-asa temprana (días 26 a 28 ± 1), en el vértice de la región bulboventricular se forma una cresta miocárdica prominente, mayor que las restantes trabéculas, la cual constituye el esbozo del tabique interventricular primitivo (véanse figs. 22-24A,B,C y 22-30B). Las bolsas trabeculares de los ventrículos comienzan un crecimiento centrífugo que da por resultado la aproximación y adosamiento de sus paredes apicomediales, justo por

debajo del esbozo del tabique interventricular primitivo; finalmente, las paredes apicomediales se fusionan entre sí, aumentando considerablemente el tamaño del tabique interventricular primitivo. Cefálicamente, este tabique tiene un borde libre cóncavo, un extremo dorsal que se continúa con la almohadilla dorsoinferior del canal atrioventricular, y un extremo ventral que se continúa con la almohadilla ventrosuperior del canal atrioventricular y con la cresta sinistroyventral del cono (véase fig. 22-24). El tabique interventricular primitivo y su continuidad con las almohadillas

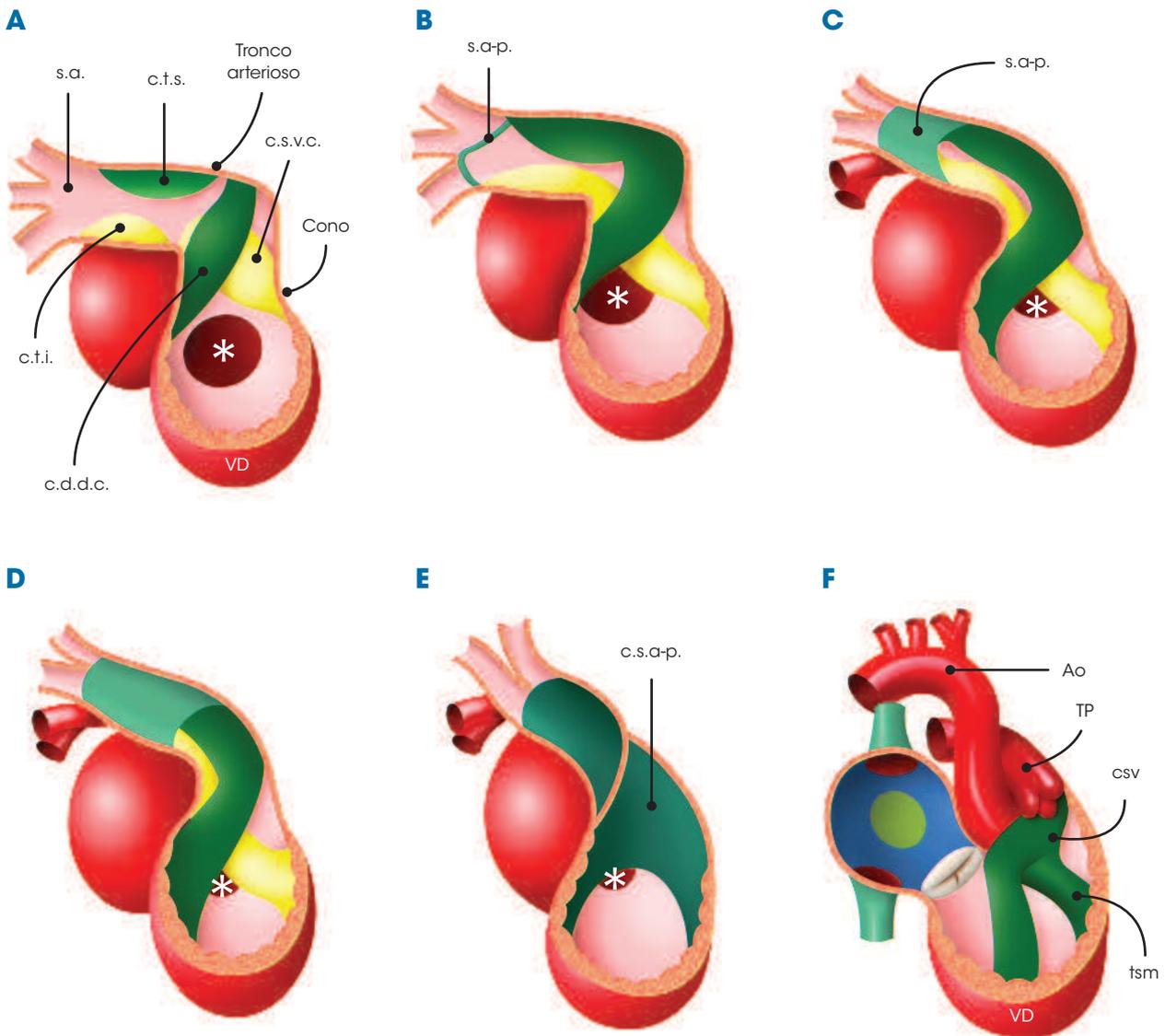


Figura 22-31. Esquemas del desarrollo de los infundíbulos ventriculares. Vista derecha. **A.** Están ya presentes las crestas del cono y del tronco en el interior de estos segmentos, pero aún no hay continuidad entre ellas. **B.** Se ha establecido la continuidad de las crestas conales con las troncales y ha aparecido el tabique aortopulmonar en el interior del saco aórtico. **C.** El segmento conotroncal comienza a incorporarse a los ventrículos y el tabique aortopulmonar ha crecido; el asterisco muestra la comunicación interventricular embrionaria. **D.** Ha comenzado la fusión de las crestas troncales. **E.** Concluyó la fusión de las crestas troncales y se ha fusionado ya la parte superior de las crestas conales; la comunicación interventricular embrionaria prácticamente se ha cerrado (asterisco) y el complejo septal formado por el tabique aortopulmonar, el tabique troncal y el tabique conal, describe un giro de aproximadamente 180°. **F.** Se han formado ya los infundíbulos ventriculares y las grandes arterias, quedando constituida la salida ventricular. Ao, aorta; TP, tronco pulmonar; VD, ventrículo derecho; c.d.d.c., cresta dextrodorsal del cono; c.s.a-p., complejo septal aortopulmonar; csv, cresta supraventricular; c.s.v.c., cresta sinistroyventral del cono; c.f.i., cresta troncal inferior; c.f.s., cresta troncal superior; s.a., saco aórtico; s.a-p., tabique aortopulmonar; tsm, trabécula septomarginal

del canal atrioventricular separarán las porciones de entrada y trabecular del ventrículo izquierdo, de las porciones de entrada y trabecular del ventrículo derecho. En esta etapa del desarrollo, los ventrículos están ampliamente comunicados entre sí a través del **foramen o comunicación interventricular primaria**, cuyo perímetro está constituido del modo siguiente: cefalodorsalmente, por las almohadillas del canal atrioventricular aún no fusionadas, cefaloventralmente, por el espolón bulboventricular y, caudalmente, por el borde libre del tabique interventricular primitivo (véanse figs. 22-24B,C y 22-30B).

Durante el proceso de incorporación del cono a los ventrículos (días 33 a 35 \pm 1), con el abocamiento del cono posteromedial al ventrículo izquierdo y la fusión de las almohadillas del canal atrioventricular, la comunicación interventricular primaria sufre una reorientación para constituir el vestíbulo aórtico, formándose una nueva comunicación interventricular: la **comunicación interventricular secundaria** (véanse figs. 22-24D-F y 22-30C). Los límites de esta nueva comunicación son: cefalodorsalmente, el tubérculo derecho de la almohadilla dorsoinferior del canal atrioventricular (futuro tabique de entrada ventricular), cefaloventralmente, la almohadilla ventrosuperior del canal atrioventricular y la cresta sinistroventral del cono (parte del futuro tabique de salida ventricular) y, caudalmente, el tabique interventricular primitivo (futuro tabique trabeculado interventricular).

La almohadilla dorsoinferior del canal atrioventricular y el extremo dorsal del tabique interventricular primitivo van cerrando paulatinamente la porción dorsoinferior de la comunicación interventricular secundaria; esto, unido a la continua incorporación del segmento conotruncal (bulbo arterial), determina que la comunicación vuelva a ser remodelada, con su perímetro ventrosuperior formado por las crestas troncales (o del bulbo arterioso distal) ya fusionadas, y las conales (o del bulbo arterioso proximal) iniciando su fusión (véase fig. 22-31D,E). Finalmente, la fusión de estas crestas (troncales y conales) cerrará definitivamente la comunicación interventricular secundaria (día 45 \pm 1) (véanse figs. 22-30D y 22-31F). Esta zona, durante casi toda la vida fetal, es muscular, volviéndose fibrosa al final de este período o al inicio de la vida posnatal, constituyendo el **tabique membranoso interventricular**, que cefálicamente se continúa con el tabique atrioventricular.

De esta manera, el **tabique interventricular definitivo** queda constituido a manera de mosaico, participando en su formación el tabique interventricular primitivo, las almohadillas endocárdicas dorsoinferior y ventrosuperior del canal atrioventricular, y las crestas dextrodorsal y sinistroventral del cono (fig. 22-32). A la almohadilla endocárdica dorsoinferior del canal atrioventricular se le considera como la principal responsable de la formación de la porción de entrada del tabique interventricular definitivo. Al tabique primitivo interventricular se le atribuye como el principal componente

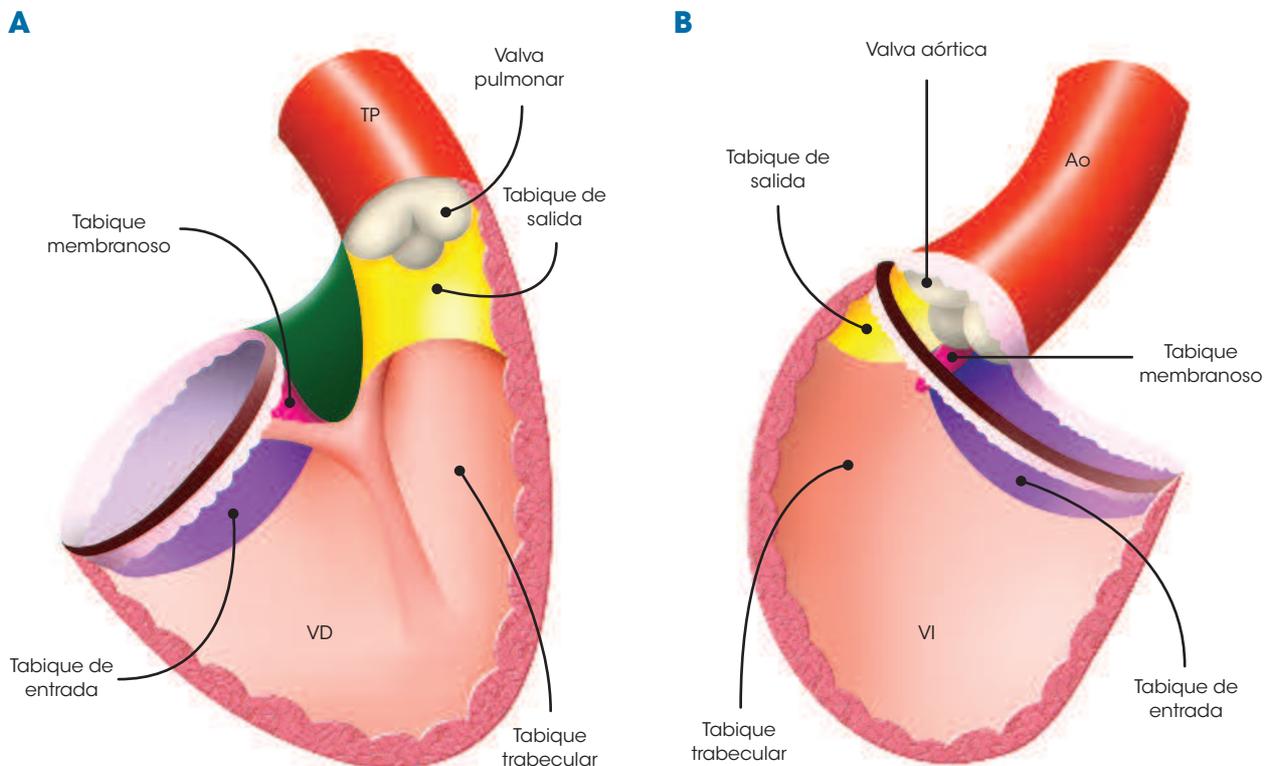


Figura 22-32. Tabicación ventricular. **A.** Vista derecha del tabique ventricular. **B.** Vista izquierda del tabique ventricular. Obsérvese en ambas las diferentes regiones del tabique interventricular: el tabique de entrada, el trabecular, el de salida y el membranoso. Ao, aorta; TP, tronco pulmonar; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo

del tabique trabecular, y a la almohadilla endocárdica ventrosuperior y a la cresta sinistroversal del cono se les considera como las responsables de la formación del tabique de salida o interinfundibular de los ventrículos. Con respecto al tabique membranoso, todo parece indicar que son las cuatro estructuras embrionarias antes señaladas las que determinan su correcta formación. Esta complejidad en la constitución del tabique interventricular definitivo explica la alta frecuencia que existe de los defectos septales ventriculares en el corazón definitivo, ya sea como defectos aislados o asociados con otras alteraciones cardíacas.

El desarrollo defectuoso de alguna de las estructuras embrionarias que participan en la formación del tabique

interventricular definitivo determinará que esté presente un orificio anómalo durante la vida fetal y posnatal, situación conocida como *comunicación interventricular* (figs. 22-33 y 22-34) (véase **Comunicación interventricular**).

! Comunicación interventricular

Cardiopatía congénita **acianógena** caracterizada por un defecto del tabique interventricular, que produce un **cortocircuito arteriovenoso con paso anómalo de sangre del ventrículo izquierdo al ventrículo derecho** (fig. 22-33A); ocasiona **sobrecarga de volumen y presión del corazón**

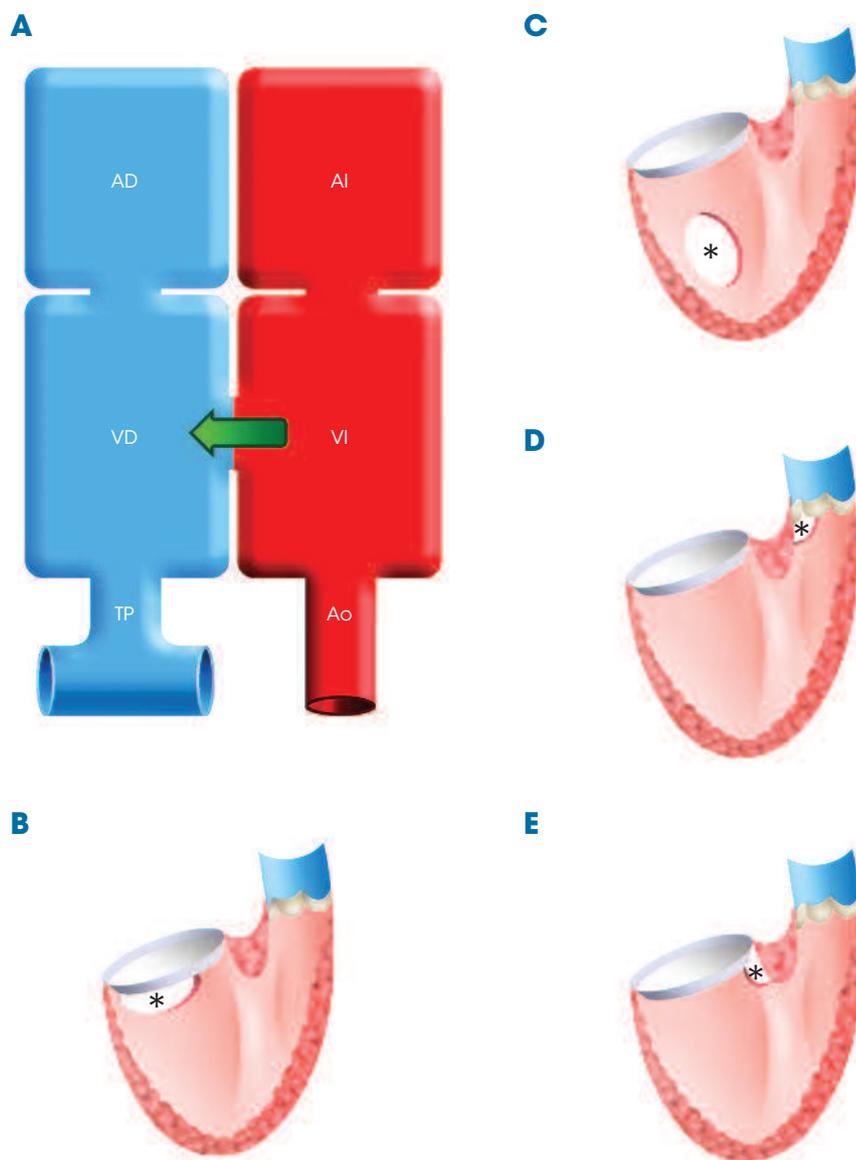


Figura 22-33. Comunicación interventricular. **A.** Representación esquemática de las cavidades cardíacas. La *flecha* indica el cortocircuito izquierda-derecha que existe en esta cardiopatía congénita. **B-D.** Diferentes tipos de comunicación interventricular: en el tabique de entrada (**B**), en el trabecular (**C**), en el de salida (**D**) y en el membranoso (**E**). El *asterisco* señala la ubicación de la comunicación interventricular

derecho, y en pocos años puede llegar a provocar hipertensión pulmonar irreversible. Se puede encontrar como defecto único o asociado con otras cardiopatías congénitas o síndromes malformativos. Es una de las tres cardiopatías congénitas más frecuentes en todo el mundo; en México, como defecto aislado representa el 12-18% de los casos entre las cardiopatías congénitas.

La comunicación interventricular se considera un defecto en el desarrollo del tabique interventricular, sea por un fallo del tabique ventricular primitivo, de las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral del canal atrioventricular, de las crestas conotracales, o de varios de ellos combinados.

El defecto puede estar ubicado en el tabique de entrada ventricular (**fig. 22-33B**), en el trabecular (**fig. 22-33C**), en el de salida (**fig. 22-33D**) o en el membranoso (**figs. 22-33E y 22-34**), siendo esta última situación la más frecuente (aproximadamente el 85-90% de todas las comunicaciones interventriculares). El defecto puede ser pequeño o grande, e incluso faltar totalmente el tabique interventricular, y esta última situación recibe el nombre de *ventrículo común*. Debido al cortocircuito a nivel ventricular, a relativamente corto plazo y dependiendo de su tamaño, hay dilatación e hipertrofia del ventrículo derecho y dilatación de la arteria pulmonar.

La comunicación interventricular puede presentarse acompañando a otras cardiopatías congénitas, en ocasiones agravando la situación (como en la comunicación interatrial) o, por el contrario, mejorando el estado hemodinámico del paciente (como en la transposición de grandes arterias y la atresia tricuspídea, entre otras). Es componente obligado de algunos síndromes o complejos del corazón (como la tetralogía de Fallot, el

canal atrioventricular común y el tronco arterioso común persistente, entre otros) y asociación frecuente de síndromes cromosómicos (como los síndromes de Down, Edwards y Patau, entre varios más).

El pronóstico es malo si se deja a su evolución natural, ya que afecta el desarrollo del paciente y provoca daño pulmonar irreversible, pero excelente si se le atiende de manera oportuna cerrando el defecto mediante cateterismo intervencionista o cirugía. Se ha visto que en ocasiones la comunicación interventricular puede llegar a cerrarse sola con el transcurso del tiempo, por lo que conviene tener una actitud conservadora, pero con vigilancia estrecha de la evolución del menor, y si se detectan signos de hipertensión pulmonar, hay que atender de inmediato la situación.

UNIÓN VENTRÍCULOARTERIAL

Está formada por el tronco arterioso o bulbo cardíaco distal, el cual une el cono anterolateral y el cono posteromedial con el saco aortopulmonar, del cual surgen los arcos aórticos.

Tronco arterioso

El tronco arterioso o bulbo cardíaco distal da origen a las valvas sigmoideas aórtica y pulmonar y participa también

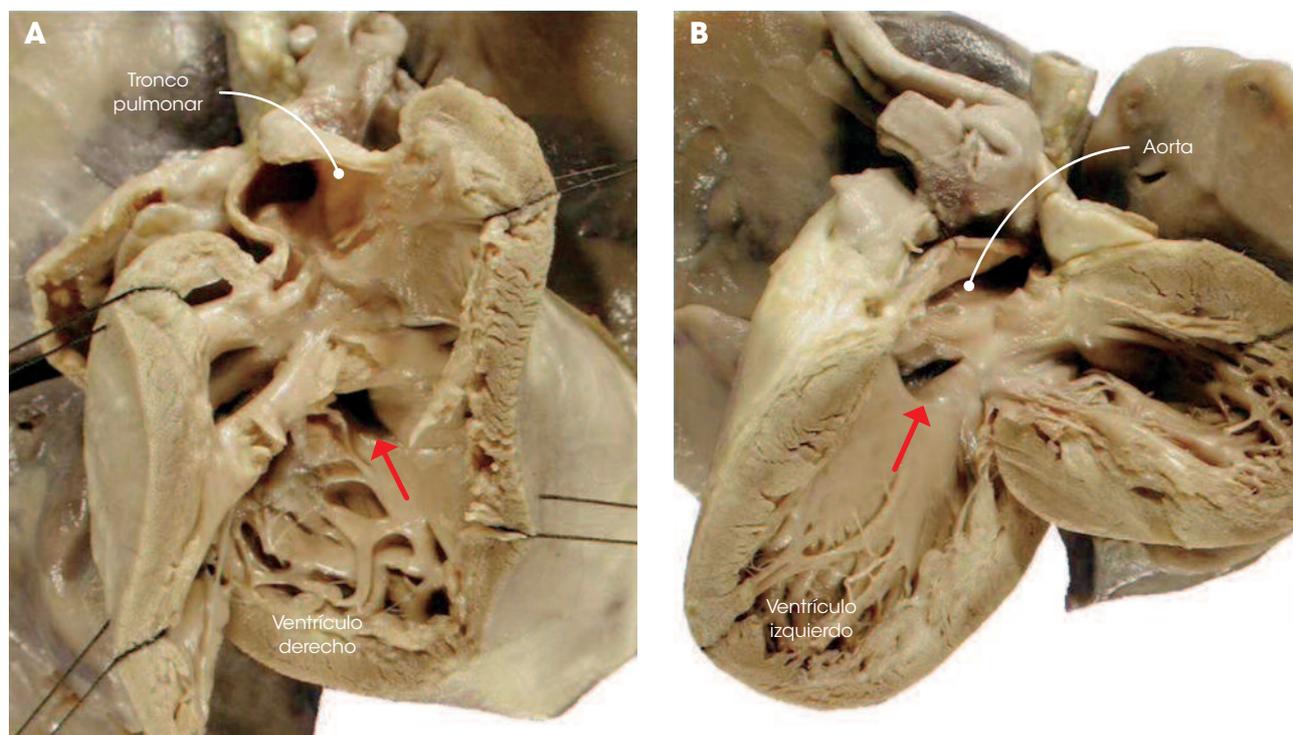


Figura 22-34. Comunicación interventricular. Corazón humano con este defecto. **A.** Disección del ventrículo derecho, vista anterior. **B.** Disección del ventrículo izquierdo, vista lateral. La flecha señala la comunicación interventricular en ambas caras del tabique

en la formación de la porción distal de los infundíbulos ventriculares y de la porción proximal de las grandes arterias (fig. 22-35).

El tronco arterioso, como se mencionó antes, es un segmento del tubo cardíaco que se desarrolla en la etapa de pos-asa, a partir de tejido proveniente del mesodermo esplácnico y del mesénquima perifaríngeo que rodea a los arcos viscerales (véase fig. 22-10); por su extremo proximal se continúa con el cono, y por su extremo distal con el saco aortopulmonar (véase fig. 22-31). En el interior del tronco arterioso se forman unos cojinetes o crestas dispuestos longitudinalmente, denominados **crestas troncales**: una **superior** y la otra **inferior** (véase fig. 22-31A). Las crestas troncales, aunque aún sin fusionar, dividen el tronco arterioso en una mitad derecha y otra izquierda. Estas crestas se continúan distalmente con las astas del **tabique aortopulmonar**: la troncal superior con el asta superoizquierda, y la troncal inferior con el asta inferoderecha (véase fig. 22-31B,C); esto determina que la porción derecha del tronco arterioso quede conectada con el IV arco aórtico, y la porción izquierda con el VI arco. La continuidad proximal de las crestas troncales con las conales determina, a su vez, que la porción derecha del tronco arterioso quede en continuidad con el cono postero-medial, y la porción izquierda con el cono anterolateral (véase fig. 22-31). Finalmente, las crestas troncales comienzan a

fusionarse por su extremo distal, en su unión con el tabique aortopulmonar, progresando este proceso en dirección al cono (véase fig. 22-31C-E).

Durante la etapa de pos-asa tardía, al realizarse la incorporación del cono al segmento ventricular, la porción más proximal del tronco arterioso es también incorporada a los ventrículos. El extremo proximal de las crestas troncales contribuye al desarrollo de la mitad superior de la cresta supraventricular y al cierre de la comunicación interventricular; la porción distal del tronco arterioso ayuda al desarrollo de la porción proximal de la aorta y de la arteria pulmonar.

Una vez concluido el proceso de incorporación conotroncal a los ventrículos, se borran las referencias externas e internas para delimitar el saco aortopulmonar, el segmento troncal y el segmento conal, lo que imposibilita identificar sus límites a partir de esta etapa. En el interior del segmento conotroncal queda conformado un **complejo septal infundibuloarterial**, formado por los tabiques aortopulmonar, troncal y conal, el cual permite la separación anatómica de las uniones ventriculoarteriales (véase fig. 22-31E,F), de tal manera que el ventrículo derecho queda en continuidad con el cono anterolateral, con la porción izquierda del tronco y con el VI arco aórtico, mientras que el cono postero-medial lo hace con la porción derecha del tronco y con los III y IV arcos aórticos (véase fig. 22-31E,F). En conjunto,



Figura 22-35. Diagrama del desarrollo del tronco arterioso

el complejo septal infundibuloarterial describe un **giro horario** en dirección cefálica de alrededor de 180°, giro que es dado fundamentalmente por los tabiques aortopulmonar y troncal, y en menor proporción por el conal (**figs. 22-31 y 22-36**). El giro de este complejo septal es también el responsable de la relación normal “entrecruzada” que se observa, a partir de este momento, entre la aorta y el tronco pulmonar en el corazón normal.

En las últimas décadas se ha demostrado en embriones de aves que, para el correcto desarrollo de la unión ventriculoarterial, es necesaria la participación de **células de las crestas neurales**, que desde el rombencéfalo (rombómeros 6-8) migran a los arcos faríngeos III, IV y VI, y de ahí al corazón. Antes de que las crestas neurales migren al corazón, desde su posición en los arcos faríngeos mandan factores que influyen en el desarrollo del miocardio. En el corazón se ha visto que participan en la tabicación conotroncal y forman los ganglios parasimpáticos cardíacos. Las células de las crestas neurales que se quedan en los arcos faríngeos contribuyen a la formación de los arcos aórticos y las glándulas derivadas de esta región.

Válvulas semilunares aórtica y pulmonar

Los **primordios** de las **válvulas sigmoideas** se desarrollan durante el proceso de tabicación troncal, cuando el extremo proximal de las crestas del tronco arterioso aún no se ha fusionado. Dichos primordios se forman como seis **engrosamientos de mesénquima**, situados dos a cada lado del tabique troncal (constituido por la fusión de las crestas troncales entre sí) y dos en las paredes libres, frente al tabique troncal; estos últimos han sido denominados **cojines intercalares** (**figs. 22-37A y 22-38**). En este momento, los primordios de las sigmoideas están constituidos de mesénquima sólido, con una forma más o menos piramidal de base superior (cara arterial), sin que se aprecie aún excavación en su cara arterial (**figs. 22-37D y 22-38B**).

Más adelante, la cara arterial de estos primordios (que mira hacia las futuras arterias) se empieza a excavar y adelgazar, adoptando la forma de una bolsa de paredes gruesas, con una cara arterial y otra ventricular (**fig. 22-37E,F**); de manera simultánea, el miocardio que está frente al tabique troncal a

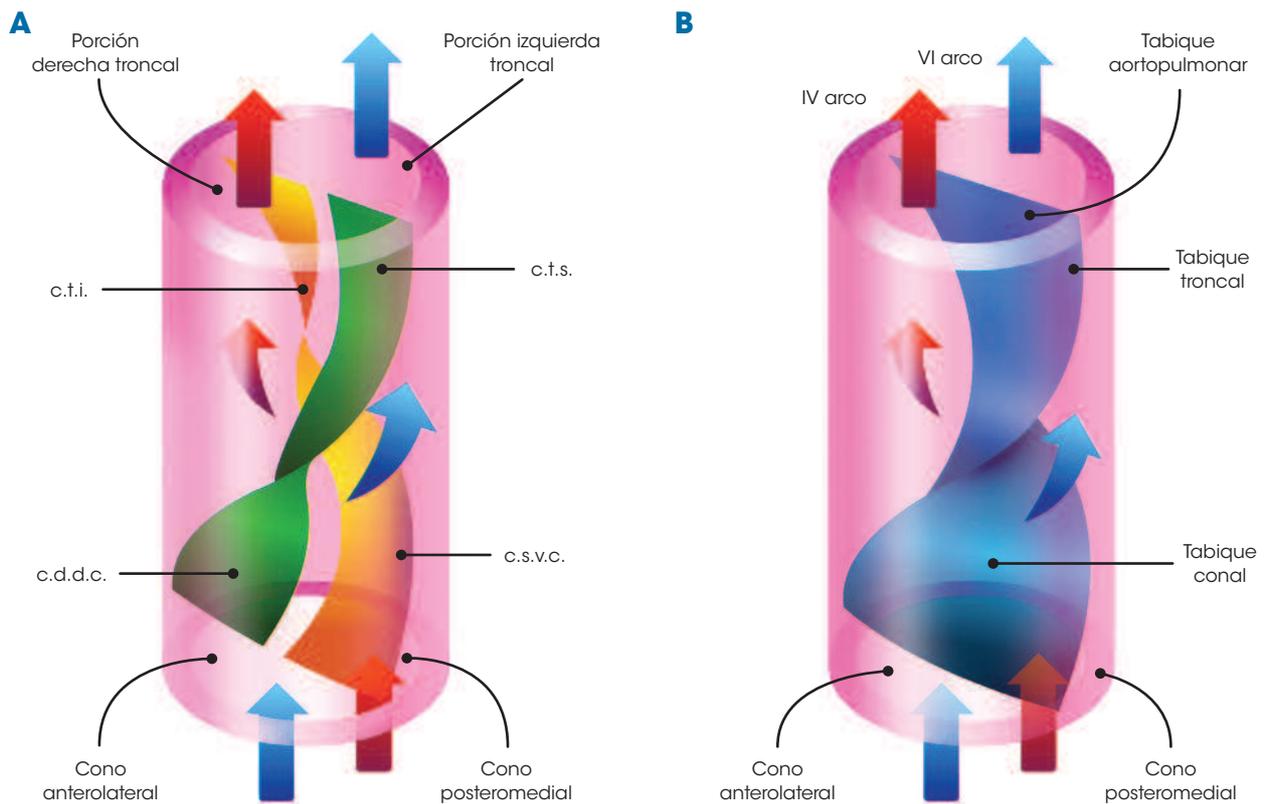


Figura 22-36. Representación esquemática de la tabicación troncoconal. **A.** El saco aórtico, el tronco arterioso y el cono se muestran, para una mejor comprensión, como si constituyeran un cilindro recto continuo. En el interior de dicho cilindro se representan las crestas conales y troncales dispuestas de tal forma que la cresta dextrodorsal del cono (c.d.d.c.) se continúa con la cresta troncal superior (c.t.s.) (en color verde), mientras que la cresta sinistrolateral del cono (c.s.v.c.) lo hace con la cresta troncal inferior (c.t.i.) (en color amarillo), describiendo un giro de aproximadamente 180°, lo que determina que la sangre que entra al cono anterolateral salga por la porción izquierda del tronco (flechas azules), y la que entra por el cono posteromedial lo haga por la porción derecha del tronco (flechas rojas). **B.** Una vez que se fusionan todos estos tabiques internos, el complejo septal infundibuloarterial que forman tiene un giro de 180°, que lleva la sangre del ventrículo derecho hacia el cono sinistrolateral y de éste hacia el VI arco aórtico (donde quedarán conectadas las ramas de la arteria pulmonar) (flechas azules), mientras que la sangre procedente del ventrículo izquierdo pasa al cono posteromedial y de éste al IV arco aórtico (futuro cayado de la aorta) (flechas rojas)

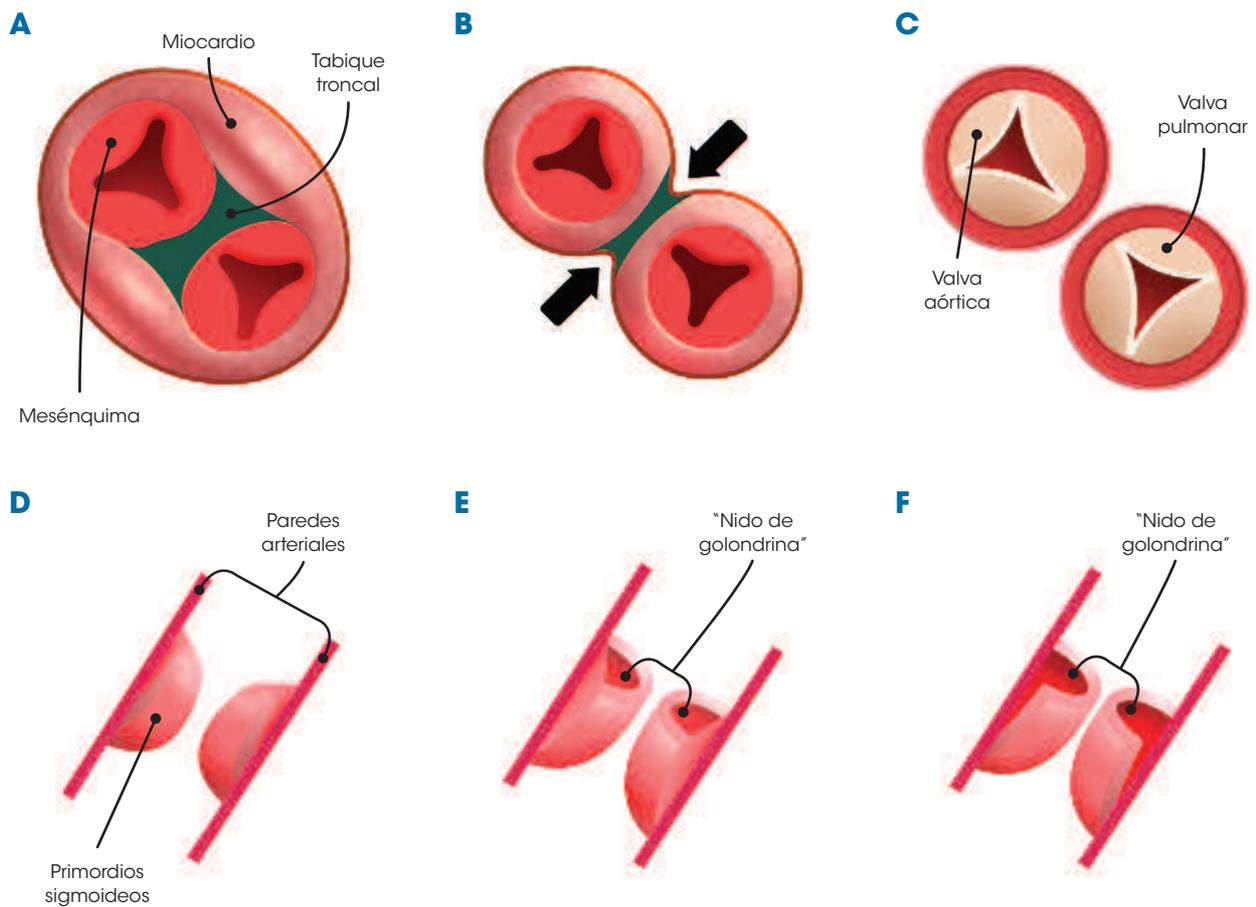


Figura 22-37. Formación de las valvas semilunares aórtica y pulmonar. **A-C.** Corte transversal a nivel de las valvas arteriales, quedando finalmente constituidas cada una de ellas por tres sigmoideas rodeadas de un anillo fibroso. **D-F.** Corte sagital de una de las valvas arteriales que muestra el proceso de adelgazamiento o cavitación que dará origen a la forma de "nido de golondrina" característico de estas sigmoideas

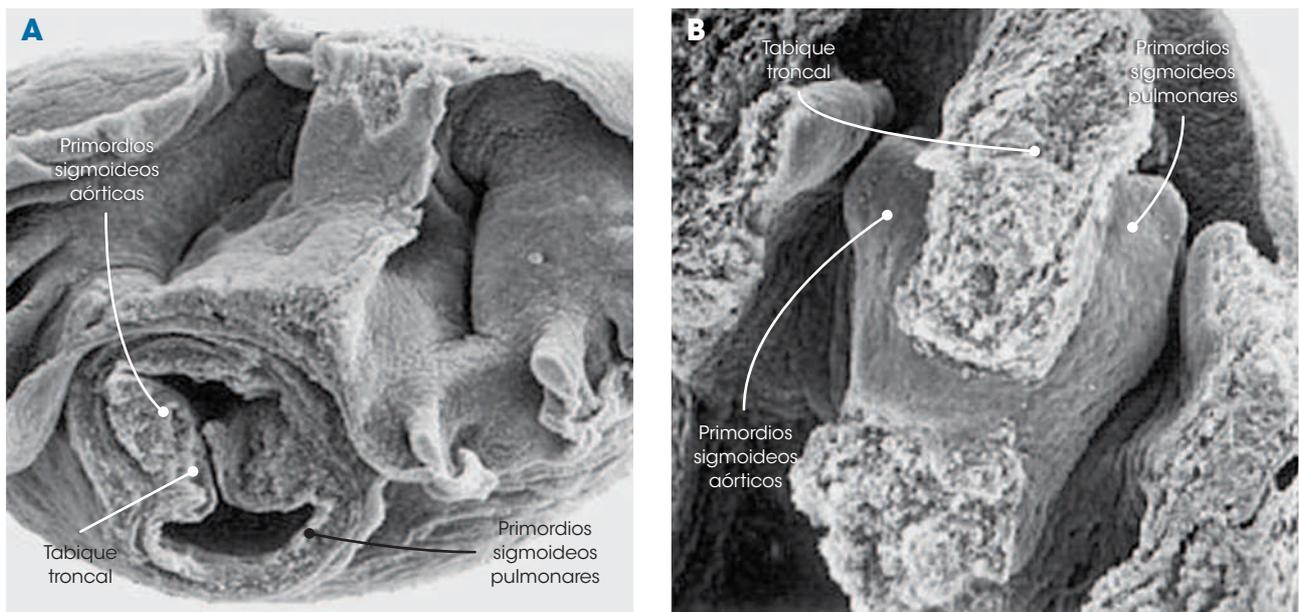


Figura 22-38. Fotomicrografías electrónicas de barrido con cortes a nivel de las valvas arteriales en formación en corazones de embriones de pollo. **A.** Corte transversal de ambas valvas arteriales que apenas han iniciado su división interna. **B.** Corte longitudinal de ambas valvas arteriales, cuyas sigmoideas son aún muy gruesas ya que apenas se está iniciando su proceso de adelgazamiento o cavitación

lo largo de todo el segmento troncal comienza a estrecharse, marcando el inicio de la separación externa de la aorta y del tronco pulmonar con sus correspondientes valvas aórtica y pulmonar (**fig. 22-37B**).

Finalmente, dicho estrechamiento alcanza el plano medial del segmento troncal, quedando separadas externamente las grandes arterias y sus valvas una de la otra (**fig. 22-37C**). Algunos cambios histológicos importantes ocurren en esta región durante la vida fetal y principio de la posnatal, que llevan al tejido miocárdico y mesenquimatoso que está presente originalmente a transformarse en el tejido

conectivo, característico de las **valvas semilunares aórtica y pulmonar**.

Los trastornos del desarrollo de la unión ventriculoarterial son frecuentes y pueden dar lugar a diversas cardiopatías congénitas, generalmente graves y que comprometen la hemodinámica del corazón, y conocidas generalmente como **cardiopatías troncoconales**. Entre estos defectos, la **tetralogía de Fallot** (**figs. 22-39 y 22-40**) y la **transposición completa de las grandes arterias** (**figs. 22-41 y 22-42**) son de los más frecuentes y graves (véase **Cardiopatías troncoconales**).

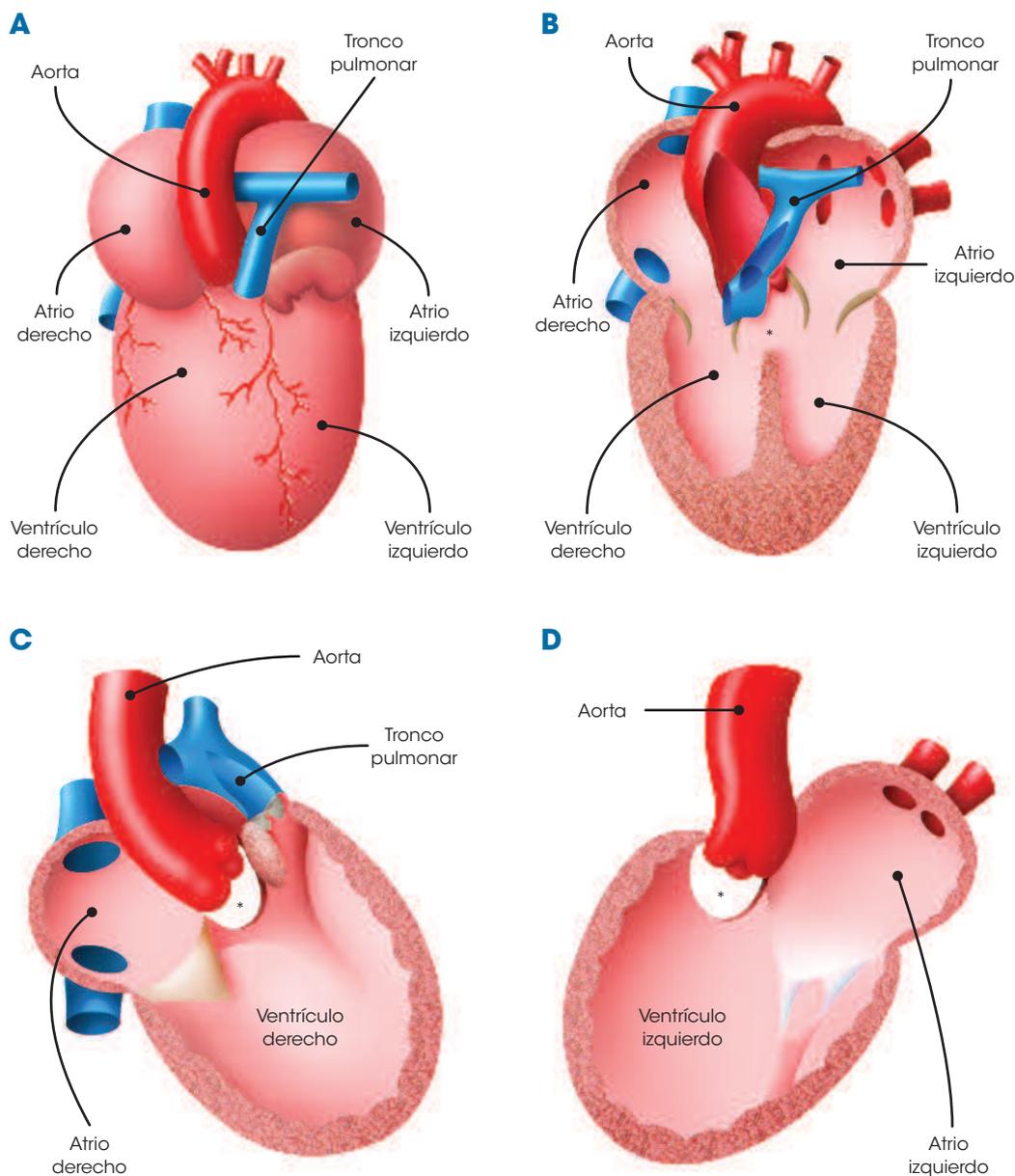


Figura 22-39. Tetralogía de Fallot. **A.** Aspecto externo, vista anterior. Se observa crecimiento del ventrículo derecho y tronco pulmonar de calibre disminuido. **B.** Aspecto interno, vista anterior. Nótese la comunicación interventricular, la emergencia de la aorta justo sobre ella, la salida del tronco pulmonar estenótica y la hipertrofia del ventrículo derecho. **C.** Disección del ventrículo derecho que muestra la emergencia del tronco pulmonar y parcialmente de la aorta que cabalga sobre la comunicación interventricular (*asterisco*). **D.** Disección del ventrículo izquierdo con la comunicación interventricular y la aorta cabalgante

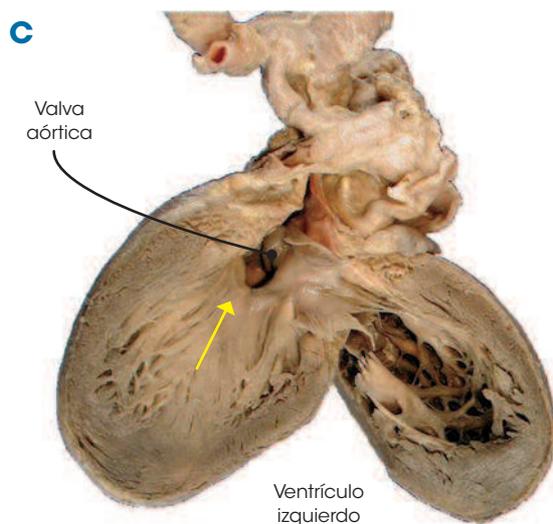
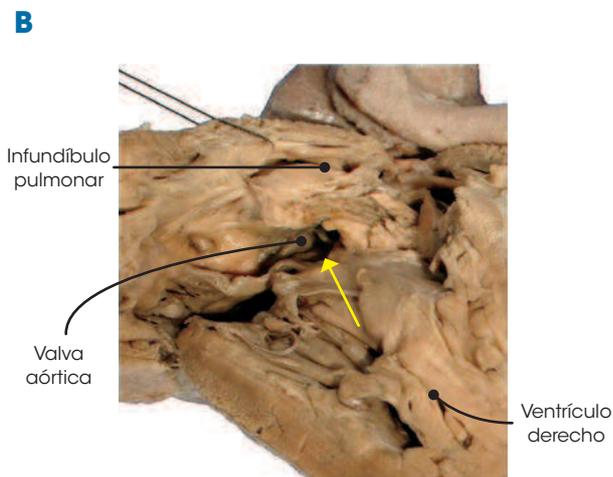
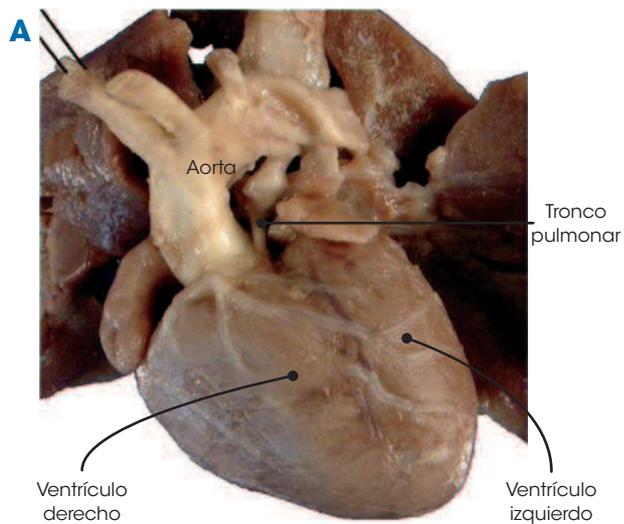


Figura 22-40. Tetralogía de Fallot. Corazón humano con esta cardiopatía. **A.** Aspecto externo, vista anterior. **B.** Disección del ventrículo derecho. **C.** Disección del ventrículo izquierdo. Se observa la aorta parcialmente emergiendo de ambos ventrículos justo sobre la comunicación interventricular

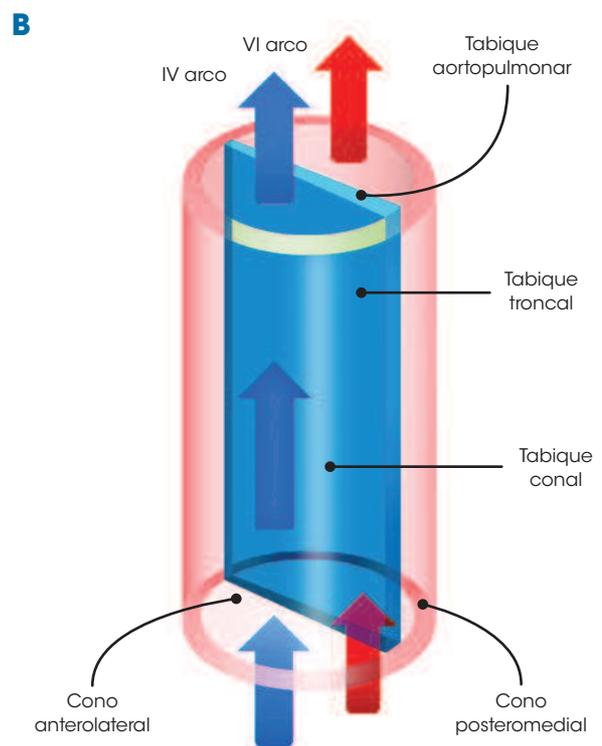
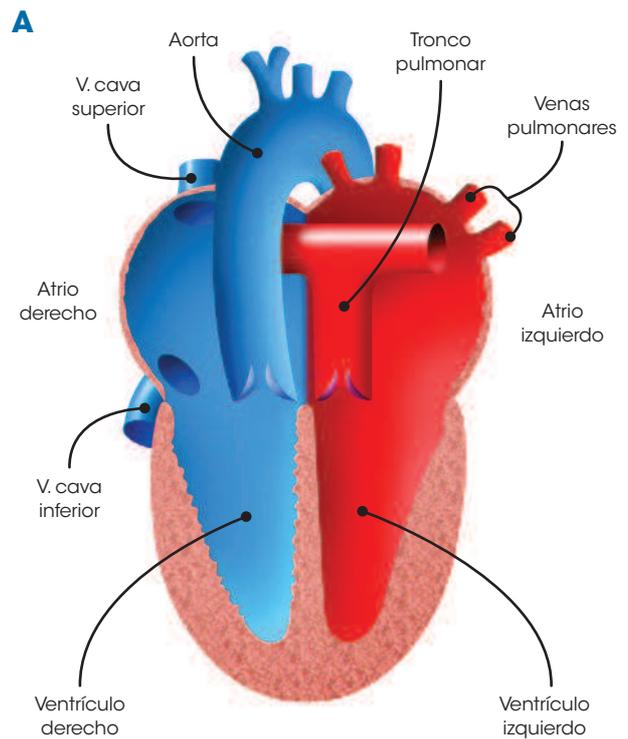


Figura 22-41. Transposición completa de las grandes arterias. **A.** Aspecto interno, vista anterior, que muestra a la aorta emergiendo del ventrículo derecho y al tronco pulmonar surgiendo del ventrículo izquierdo. **B.** Probable embriopatogénesis de esta cardiopatía: el complejo septal infundibuloarterial nace recto, lo que determina que el cono anterolateral quede conectado con el IV arco aórtico y, en consecuencia, que éste reciba la sangre procedente del ventrículo derecho (flechas azules), y el cono posteromedial quede relacionado con el VI arco aórtico, por lo tanto, recibiendo sangre procedente del ventrículo izquierdo (flechas rojas)

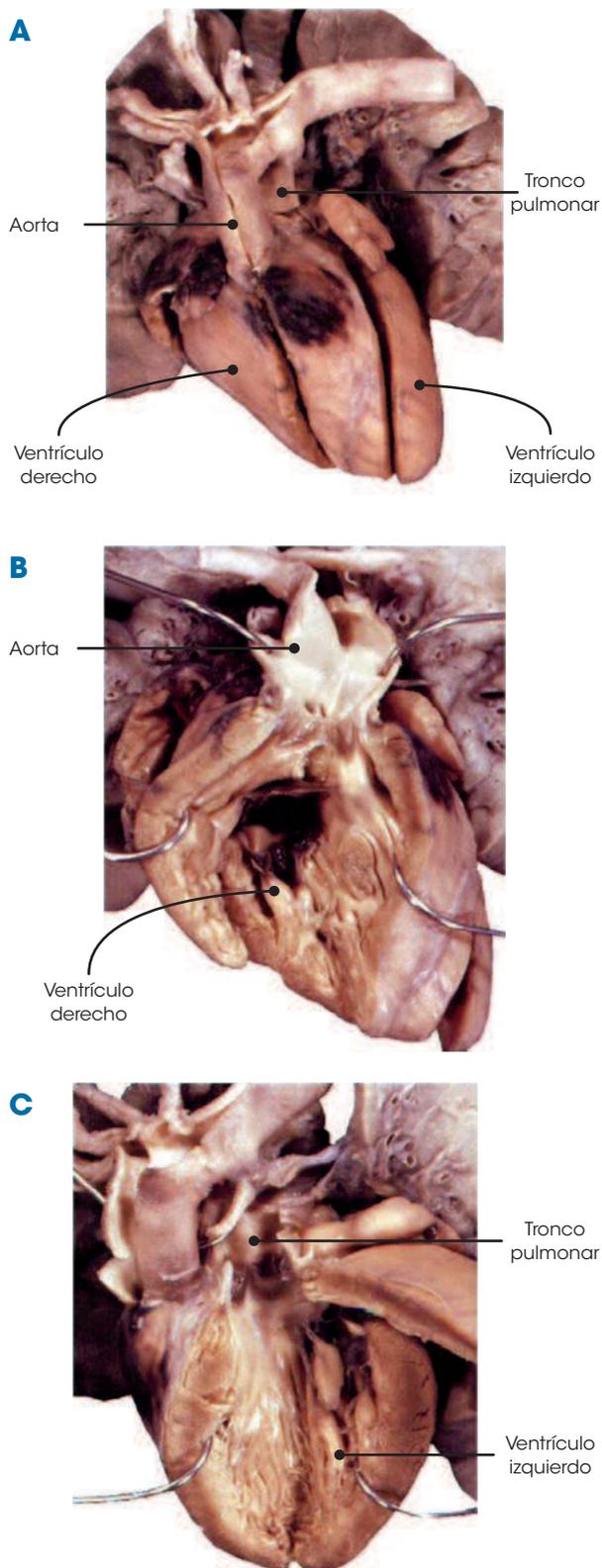


Figura 22-42. Transposición completa de las grandes arterias. Corazón humano con esta cardiopatía. **A.** Aspecto externo, vista anterior que muestra la relación de las grandes arterias con la aorta en posición anterior y derecha con respecto al tronco pulmonar. **B.** Disección del ventrículo derecho que permite ver la emergencia de la aorta de esta cavidad. **C.** Disección del ventrículo izquierdo, donde se aprecia al tronco pulmonar surgiendo de este ventrículo

! Cardiopatías troncoconales

Tetralogía de Fallot

Es una cardiopatía congénita **cianógena**, la más frecuente entre todas las cardiopatías cianógenas, y se caracteriza por **estenosis pulmonar infundibular**, **comunicación interventricular**, **cabalgamiento aórtico** e **hipertrofia ventricular derecha** (véanse figs. 22-39 y 22-40). Representa el 5,3-10% de todas las cardiopatías congénitas y ocupa en la mayoría de las series el cuarto o quinto lugar en frecuencia entre todos los defectos del corazón de cualquier edad. Por grupo de edad, ocupa entre las cardiopatías congénitas cianógenas el séptimo lugar en el grupo de recién nacidos, el tercer lugar en el grupo de lactantes menores y el primer lugar en los niños mayores de 1 año de edad.

En esta cardiopatía, la combinación de los defectos produce **oligohemia pulmonar** y **cortocircuito venoarterial**, que a su vez provoca hipoxemia de sangre arterial (causante de la cianosis). Secundariamente, hay poliglobulia y desarrollo de circulación colateral periférica o bronquial.

Morfológicamente, se encuentra desproporción del calibre entre la aorta y el tronco pulmonar, por disminución del calibre de esta última, con ramas pulmonares también pequeñas (véanse figs. 22-39A y 22-40A); la estenosis pulmonar generalmente es infundibular, aunque puede llegar también a comprometer el anillo de la valva pulmonar (véanse figs. 22-39B,C y 22-40B). La comunicación interventricular, generalmente grande, es de tipo perimembranoso, situada por detrás del tabique infundibular y justo sobre ella quedará la valva aórtica (aorta biventricular o cabalgante) (véanse figs. 22-39 B-D y 22-40 B,C), situación que le permite que le llegue sangre tanto del ventrículo izquierdo (oxigenada) como del ventrículo derecho (desoxigenada), causante principal de la cianosis en estos pacientes. Como consecuencia de las alteraciones anteriores, el ventrículo derecho mostrará un aumento del espesor de sus paredes libres, tanto en su vía de entrada como en la de salida.

La tetralogía de Fallot parece deberse a una **tabicación troncoconal anómala** en la que el complejo septal aortopulmonar sí se desarrolla con un giro de 180°, pero de manera **excéntrica**, a expensas del territorio de la vía pulmonar, que es la causante de la estenosis pulmonar y del hipodesarrollo de la valva pulmonar, el tronco pulmonar y sus ramas. Esta posición excéntrica del tabique aortopulmonar es también la causante de la comunicación interventricular (al quedar desalineado con respecto al tabique ventricular primitivo) y del cabalgamiento aórtico.

Puede asociarse con otras lesiones cardíacas y las más frecuentes son: valva pulmonar bicúspide y estenótica (\pm 50%), comunicación interatrial (\pm 30%), persistencia del conducto arterioso (\pm 30%), anomalías de origen y distribución de las arterias coronarias (2-10%) y arco aórtico derecho (\pm 30%). También es asociación frecuente de la microdelección 22q11.2 (17,4%) y de otros síndromes como el de Down (\pm 2,6%), de Laurence-Moon-Bardet-Biedl, de Goldenhar y alcohólico fetal, entre otros.

El pronóstico será malo si se deja a su evolución natural, ya que afecta de manera importante la calidad de vida del paciente debido fundamentalmente a la hipoxemia tisular, pero bueno si se le atiende quirúrgicamente con cirugía paliativa (fístula sistémicopulmonar), seguida de cirugía correctiva.

Transposición completa de las grandes arterias

Es una cardiopatía congénita **cianógena** caracterizada por la conexión anómala de las grandes arterias con los ventrículos, en donde la **aorta** está **conectada al ventrículo morfológicamente derecho** y la **arteria pulmonar** con el **ventrículo morfológicamente izquierdo** (véanse figs. 22-41 y 22-42). Representa el 1,2-3,8% de todas las cardiopatías congénitas y ocupa en la mayoría de las series entre el séptimo y el décimo lugar en frecuencia entre todos los defectos del corazón de cualquier edad, constituyendo una de las cardiopatías congénitas cianógenas más frecuentes. Por grupo de edad, ocupa el primer lugar de las cardiopatías cianógenas en los recién nacidos.

Debido a la conexión anómala del ventrículo derecho con la aorta, esta arteria recibe la sangre desoxigenada procedente de la circulación venosa sistémica, llegando de esta manera a todo el organismo para producir **hipoxemia tisular importante, cianosis intensa generalizada y compromiso orgánico grave**. De no existir defectos septales asociados, el compromiso para la vida del niño es extremo, produciéndole la muerte en pocos días.

Además de la conexión anómala de las grandes arterias, al momento del nacimiento, las cavidades derechas suelen estar hipertróficas y dilatadas y las cavidades izquierdas de tamaño normal; a nivel del tabique interatrial, el orificio oval está permeable, lo mismo que el conducto arterioso. La mitad de los casos presentan defectos cardíacos asociados; la comunicación interventricular, la comunicación interatrial y las anomalías de las arterias coronarias y de la valva mitral son los más frecuentes.

En esta cardiopatía se considera que la orientación o disposición del **complejo septal troncoconal** es anómalo, el cual va a ser **recto o casi recto** (giro entre 0 y 90°). Esta alteración en el giro del tabique troncoconal determina que el cono anterolateral quede conectado al IV arco aórtico y el cono posteromedial al VI arco aórtico (véase fig. 22-41); cuando se incorporan los conos al segmento ventricular, el cono anterolateral formará el infundíbulo del ventrículo derecho, pero quedará conectado a la aorta ascendente, mientras que el cono posteromedial formará el vestíbulo o infundíbulo del ventrículo izquierdo del cual surgirá el tronco pulmonar.

El pronóstico de los niños portadores de esta cardiopatía es malo, sobre todo si no tienen defectos asociados que ayuden a la fisiopatología de la lesión. Cuando el niño nace, el conducto arterioso inicia su proceso de cierre, lo cual agrava la situación del paciente, ya que éste, de no existir defectos septales asociados, constituye la única vía de mezcla de sangre a través de la cual le pueda llegar al menos un poco de oxígeno a la circulación sistémica que va a todo el cuerpo; por ello a

esta cardiopatía se le considera “dependiente del conducto”. El tratamiento de emergencia de estos pacientes consiste en tratar de que no se cierre el conducto arterioso, para lo cual se pueden utilizar prostaglandinas. Posteriormente se intenta la corrección quirúrgica, y dependiendo de si tienen o no lesiones asociadas, se realiza inversión de la circulación a nivel atrial (cirugía de Mustard o de Senning) o a nivel arterial (cirugía de Jatene), o algunos otros procedimientos. En cualquiera de estas cirugías la mortalidad es alta.

SEGMENTO ARTERIAL: AORTA Y TRONCO PULMONAR

El segmento arterial está constituido por la aorta ascendente y el tronco principal de la arteria pulmonar, que se desarrollan fundamentalmente del saco aortopulmonar y del tronco arterioso. Las ramas principales de estas arterias se forman a partir de los arcos aórticos.

Saco aortopulmonar

Del saco aortopulmonar se desarrolla la mayor parte de la aorta ascendente y el tronco principal de la arteria pulmonar.

El **saco aortopulmonar o aorta ventral** es un ensanchamiento del extremo distal del tubo cardíaco que se produce en el sitio de origen de los **arcos aórticos** y que une a éstos con el tronco arterioso, quedando incluido dentro del mesénquima de los arcos faríngeos. Entre el IV y VI par de arcos aórticos se desarrolla, en la etapa de pos-asa (día 31 ± 1), una cresta que se acentúa progresivamente y que se denomina **tabique aortopulmonar** (véase fig. 22-31B); este tabique tiene una forma semilunar, con una asta superior e izquierda que se continúa con la cresta troncal superior, y una asta inferior y derecha en continuidad con la cresta troncal inferior. El tabique aortopulmonar crece en dirección del tronco arterioso hasta fusionarse con las crestas troncales que, a partir de este punto, comienzan también la fusión entre sí en dirección proximal (véase fig. 22-31C,D). La disposición del tabique aortopulmonar determina que el IV par de arcos aórticos quede conectado con la porción derecha del tronco arterioso, y éste a su vez con el cono posteromedial; el VI par de arcos aórticos (futuras arterias pulmonares derecha e izquierda), que ocupa una posición dorsal e izquierda, queda unido con la porción izquierda del tronco arterioso y éste a su vez con el cono anterolateral (véase fig. 22-36B).

Estudios experimentales han demostrado que la mayor parte de las grandes arterias se originan de las paredes del saco aortopulmonar y del tabique aortopulmonar, y no del tronco arterioso, como ha sido tradicionalmente considerado, ya que este último se ha visto que sólo interviene en la porción proximal de la aorta y del tronco pulmonar, es decir, en la región que queda inmediatamente por encima de los planos valvulares aórtico y pulmonar (figs. 22-31F y 22-43).

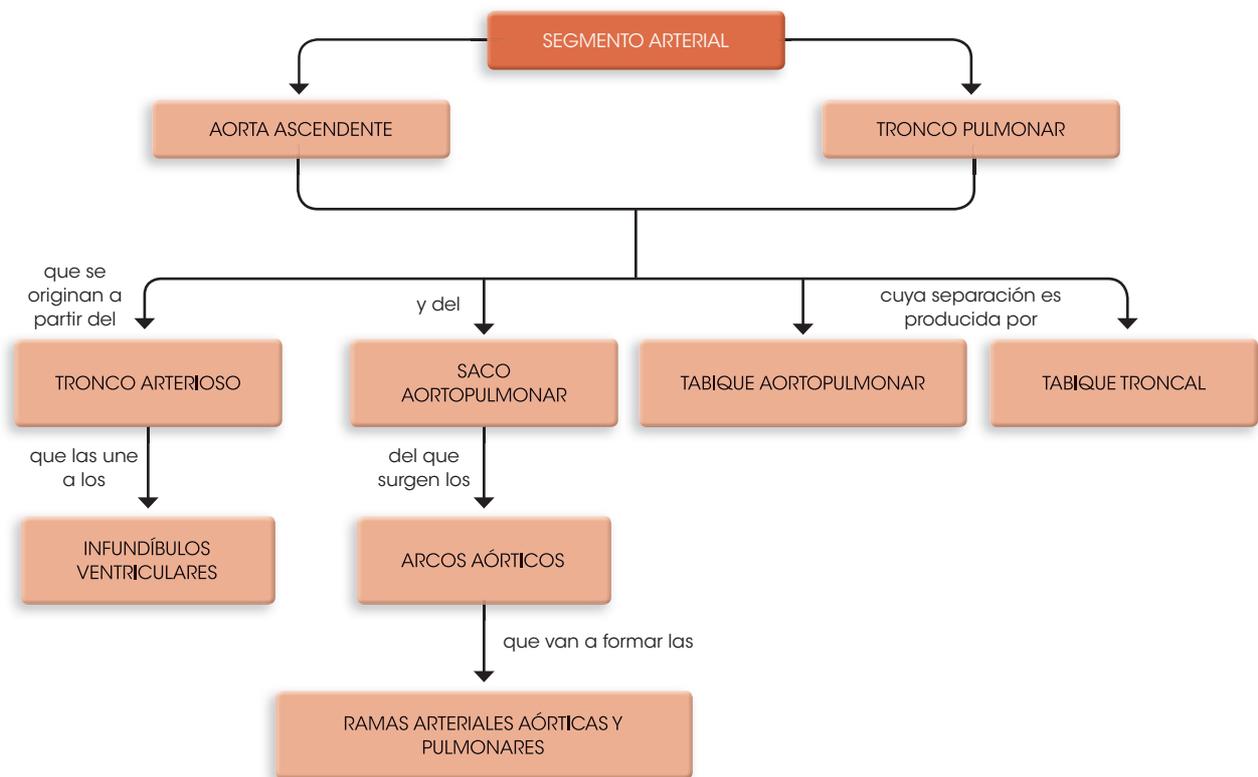


Figura 22-43. Diagrama del desarrollo del segmento arterial

Arcos aórticos

De los arcos aórticos se forman las arterias de la cara y el cuello, las ramas de la aorta y del tronco pulmonar, el cayado aórtico y el conducto arterioso.

Los **arcos aórticos** son formaciones vasculares incluidas en el mesénquima de los arcos faríngeos, que comunican el saco aórtico pulmonar con las aortas dorsales derecha e izquierda que se extienden a todo lo largo del embrión (véase fig. 22-11). Teóricamente, se forman seis pares de arcos aórticos, aunque el V par normalmente no llega a desarrollarse en el humano, y si lo hace es rudimentario, desapareciendo con gran rapidez (fig. 22-44). Los arcos aórticos aparecen y desaparecen de forma secuencial, de tal manera que cuando se desarrolla el VI par, ya han desaparecido los pares I y II.

El **primer par de arcos aórticos** (arco mandibular) aparece en la etapa de pre-asa (día 22 ± 1) uniendo el saco aortopulmonar con las aortas dorsales, las cuales en esta etapa inicial dan lugar a dos canales arteriales que se extienden a todo lo largo del embrión adosados a la pared posterior o dorsal de sus cavidades corporales. Una vez conformados los primeros arcos, se forman los siguientes pares, apareciendo paulatinamente a medida que el corazón y el saco aortopulmonar muestran un desplazamiento caudal (figs. 22-7 y 22-45). Un poco más adelante (día 26 ± 1), el primer par de arcos aórticos ha desaparecido casi en su totalidad y la porción que persiste dará origen a la **arteria maxilar** y a parte de las **arterias carótidas externas** (fig. 22-45B).

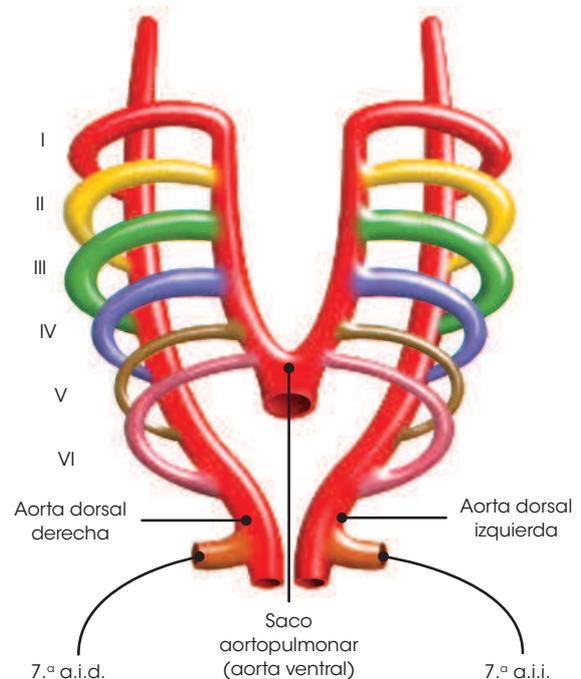


Figura 22-44. Desarrollo de los arcos aórticos. Representación hipotética de los arcos aórticos. Vista ventral. Los seis pares de arcos aórticos surgen del saco aórtico (aorta ventral), continuándose con una aorta dorsal de cada lado. I, primer par; II, segundo par; III, tercer par; IV, cuarto par; V, quinto par; VI, sexto par; 7.ª a.i.d., séptima arteria intercostal derecha; 7.ª a.i.i., séptima arteria intercostal izquierda

El **segundo par de arcos aórticos** aparece casi al mismo tiempo que el primer par, también en la etapa de asa (día 22 ± 1), inmediatamente caudal al primer par (**fig. 22-45A**); conecta también el saco aortopulmonar con las aortas dorsales (**figs. 22-7 y 22-45B**), e igual que el arco precedente, desaparece unos cuantos días después (día 26 ± 1) persistiendo sólo algunas porciones que formarán las **arterias hioideas y estapedias**.

En la etapa de pos-asa tardía (día 28 ± 1) ya pueden identificarse los III, IV y VI pares de arcos aórticos, ya que los dos primeros han desaparecido (**fig. 22-45C**). En esta etapa, las aortas dorsales derecha e izquierda se fusionan entre sí a partir del nivel donde se está formando el diafragma, persistiendo separadas por arriba de éste, y como una única arteria de este nivel hacia abajo (véase **fig. 22-45C**). También en esta etapa es cuando se forma el tabique aortopulmonar en el interior del saco aortopulmonar (véanse **figs. 22-31B y 22-45C**), quedando dispuesto de tal manera que deja los III y IV arcos aórticos conectados con la porción derecha del tronco arterioso, y los VI arcos aórticos con su porción

izquierda (véanse **figs. 22-36 y 22-45C**). Mientras tanto, alrededor de los pulmones en formación se está integrando un plexo arterial, el cual comienza a contactar a través de una rama de cada pulmón con los VI arcos aórticos. Las **séptimas arterias intersegmentarias** hacen su aparición, más o menos a la altura donde está ocurriendo la fusión de las aortas dorsales (véase **fig. 22-45C**).

Al finalizar la quinta semana (día 35 ± 1), los arcos aórticos comienzan a perder la simetría que habían presentado desde su aparición (**fig. 22-45D**). Los segmentos de aortas dorsales situados entre los III y IV arcos comienzan a desaparecer, y estos arcos se estiran como consecuencia del descenso que está sufriendo el corazón. Los **IV arcos aórticos** persisten de ambos lados aunque ya muy diferentes entre sí. Con respecto a los **VI arcos aórticos**, la porción distal del VI arco derecho se oblitera y desaparece, mientras que el izquierdo persiste en toda su extensión. El saco aortopulmonar se ha alargado y dividido totalmente formando ya, junto con el tronco arterioso, la **aorta ascendente** a partir de la porción derecha de ambos y el **tronco pulmonar** a partir de la

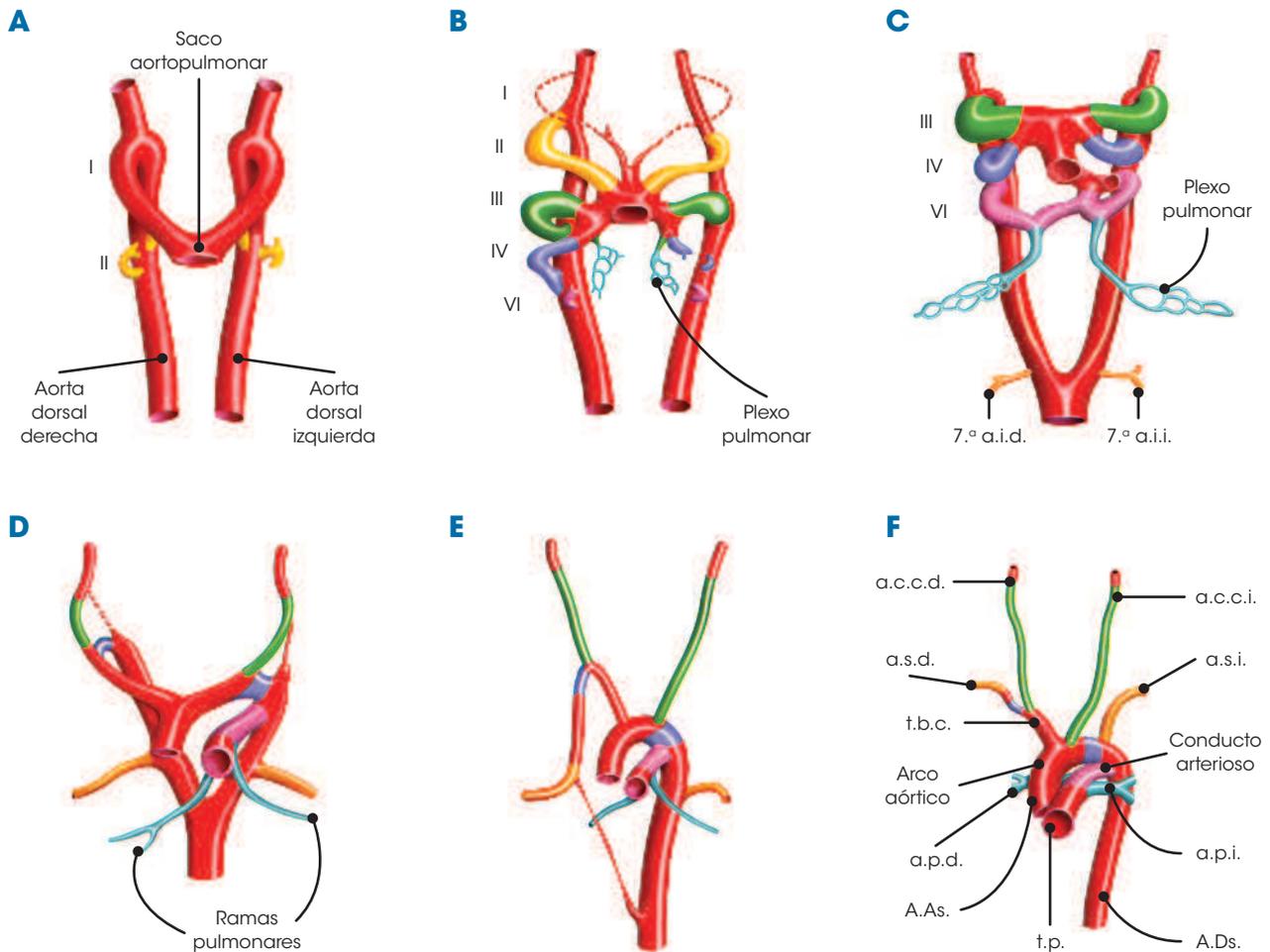


Figura 22-45. Desarrollo de los arcos aórticos, vista ventral. **A.** Embrión de 22 a 24 ± 1 días. **B.** Embrión de 26 ± 1 días. **C.** Embrión de 28 ± 1 días. **D.** Embrión de 35 ± 1 días. **E.** Embrión de 39 ± 1 días. **F.** Grandes arterias y sus ramas principales definitivas. Los colores de las arterias definitivas simbolizan su origen embriológico, tal como están representadas en los tres primeros esquemas. I, primer par; II, segundo par; III, tercer par; IV, cuarto par; VI, sexto par; 7.º a.i.d., séptima arteria intercostal derecha; 7.º a.i.i., séptima arteria intercostal izquierda; A.As., aorta ascendente; A.Ds., aorta descendente; a.c.c.d., arteria carótida común derecha; a.c.c.i., arteria carótida común izquierda; a.p.d., arteria pulmonar derecha; a.p.i., arteria pulmonar izquierda; a.s.d., arteria subclavia derecha; a.s.i., arteria subclavia izquierda; t.b.c., tronco braquiocéfálico; t.p., tronco pulmonar

porción izquierda (véase fig. 22-45D). El plexo arterial peripulmonar, a través de una rama de cada pulmón, queda conectado a la porción proximal de los VI arcos aórticos; en esta etapa comienza a observarse también una migración cefálica de ambas séptimas arterias intersegmentarias, aproximándose a los arcos aórticos.

En la sexta semana (día 39 ± 1), el saco aortopulmonar ha continuado alargándose en dirección distal, con lo que tanto la arteria pulmonar principal como la aorta ascendente aumentan su longitud; del lado aórtico, dicho alargamiento alcanza la porción inicial del arco aórtico y el tronco arterial braquiocefálico derecho (fig. 22-45E). En esta etapa se oblitera y desaparece la porción de la aorta dorsal derecha, situada entre su unión con la aorta dorsal izquierda y el origen de la arteria intersegmentaria derecha; el resto de la aorta dorsal derecha persiste formando parte de la arteria subclavia derecha.

El resultado de todos estos cambios es la formación de un sistema arterial separado compuesto por la aorta ascendente y el tronco pulmonar, que a su vez dan origen a las diferentes ramas arteriales que llevan la sangre al circuito sistémico y pulmonar (fig. 22-45F y cuadro 22-3). Del III par de arcos aórticos se originarán finalmente las **arterias carótidas comunes** y la porción proximal de las **arterias carótidas internas**, cuya porción distal se desarrollará a partir de la prolongación cefálica de las aortas dorsales primitivas. Del IV arco aórtico izquierdo se forman el segmento del **cajado aórtico**, comprendido entre la carótida primitiva izquierda y la arteria subclavia izquierda. Del IV arco aórtico derecho proviene el segmento proximal de la **arteria subclavia derecha**, cuya porción distal estará conformada por una porción de aorta dorsal derecha y por la séptima arteria intersegmentaria derecha. En cuanto al VI arco aórtico izquierdo, de su porción proximal surgirá la parte proximal de la **arteria pulmonar**

izquierda y de su porción distal el **conducto arterioso**, el cual se oblitera al nacimiento. Del VI arco aórtico derecho, porción proximal, se formará la parte proximal de la **arteria pulmonar derecha**.

El desarrollo anómalo de los arcos aórticos puede causar diversas alteraciones, de las cuales algunas son consideradas sólo variaciones anatómicas, como el arco aórtico derecho y el origen independiente de las arterias carótida común derecha y subclavia derecha, mientras que otras, al alterar la hemodinámica, sí son consideradas como verdaderas cardiopatías congénitas, tales como la **persistencia del conducto arterioso** (fig. 22-46) y la **coartación aórtica** (fig. 22-47), entre muchas otras (véase **Alteraciones de los arcos aórticos**).

Alteraciones de los arcos aórticos

Persistencia del conducto arterioso

Al momento del **nacimiento**, el bebé aún tiene permeable el vaso que conecta a la aorta con el tronco pulmonar y que le permitió el paso de sangre de la pulmonar hacia la aorta durante toda la vida fetal como parte de la **circulación fetal**. Cuando el bebé comienza a respirar, los pulmones se distienden, aumenta el flujo sanguíneo hacia ellos y crece la concentración de O_2 en la sangre circulante del niño, lo que estimula el **cierre fisiológico** del conducto arterioso, consistente en la disminución de su calibre por contracción de las capas musculares que rodean a este vaso. En el transcurso de las 2 o 3 semanas siguientes ocurre el **cierre anatómico** del conducto, en donde hay proliferación de la íntima de este vaso hasta cerrar su luz e impedir el paso de sangre en cualquier sentido.

Cuadro 22-3. Segmentos arteriales de la unión ventriculoarterial y su origen embrionario

Estructura anatómica		Estructuras vasculares embrionarias que participan
Aorta	Ascendente	Saco aortopulmonar
	Arco aórtico	Saco aortopulmonar + IV arco aórtico izquierdo + Aorta dorsal izquierda
	Descendente	Aorta dorsal izquierda
Tronco arterial braquiocefálico derecho		Saco aortopulmonar
Arteria subclavia	Derecha	IV arco aórtico derecho + Aorta dorsal derecha + 7. ^a arteria intersegmentaria derecha
	Izquierda	7. ^a arteria intersegmentaria izquierda
Arterias carótidas comunes	Derecha	III arcos aórticos derecho e izquierdo
	Izquierda	
Arterias carótidas internas	Derecha	III arcos aórticos derecho e izquierdo
	Izquierda	
Arterias carótidas externas (parte)	Derecha	I arcos aórticos derecho e izquierdo
	Izquierda	
Conducto arterioso		VI arco aórtico izquierdo (porción distal)
Tronco pulmonar	Principal	Saco aortopulmonar
	Arteria pulmonar derecha	VI arco aórtico derecho (porción proximal) + Plexo peripulmonar derecho
	Arteria pulmonar izquierda	VI arco aórtico izquierdo (porción proximal) + Plexo peripulmonar izquierdo

Cuando esto no sucede, este vaso, que es normal e indispensable durante la vida prenatal, se convierte en patológico y dañino para el niño y da lugar a la llamada *persistencia del conducto arterioso*.

La persistencia del conducto arterioso es una cardiopatía congénita **acianógena**, consistente en la **falta de cierre del conducto arterioso durante la etapa posnatal**, que permite un **cortocircuito arteriovenoso** con paso de sangre de la aorta hacia el tronco pulmonar (**fig. 22-46A**) e hipertensión pulmonar, la cual en pocos años puede llegar a ser irreversible. Como defecto

aislado es la **anomalía congénita del corazón más frecuente en todo el mundo**, constituyendo en México el 25-35% de todas las cardiopatías congénitas; resulta más frecuente en el sexo femenino que en el masculino (2-3:1). Su incidencia es mayor en poblaciones altas con respecto al nivel del mar.

El conducto arterioso persistente puede presentarse concomitante a otras cardiopatías congénitas, en ocasiones agravando la situación (como en la comunicación interatrial y en la comunicación interventricular) o, por el contrario, mejorando la condición hemodinámica del paciente (como en la tetralogía de Fallot) e incluso salvando momentáneamente la vida del niño (como en la transposición de grandes arterias y el síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo, entre otras).

El diámetro y longitud del conducto arterioso puede ser muy variable, lo que determinará en gran medida la cantidad de sangre que puede pasar a través de él; cuando es corto y grueso (**fig. 22-46B**) es más peligroso y dañino que cuando es largo y delgado.

Así pues, el conducto arterioso persistente es un vaso de paredes musculares, de tamaño variable, que une a la aorta descendente (a nivel del istmo) con la arteria pulmonar izquierda; generalmente en el estudio histológico presenta gruesas capas de músculo liso colocadas en espiral y una íntima gruesa con sustancia mucoide.

El pronóstico es malo si se deja a su evolución natural, ya que puede provocar daño pulmonar irreversible, pero excelente si se le atiende de manera oportuna cerrando el conducto mediante: 1) tratamiento farmacológico (indometacina o ácido acetilsalicílico), 2) cateterismo intervencionista, o 3) ligadura quirúrgica.

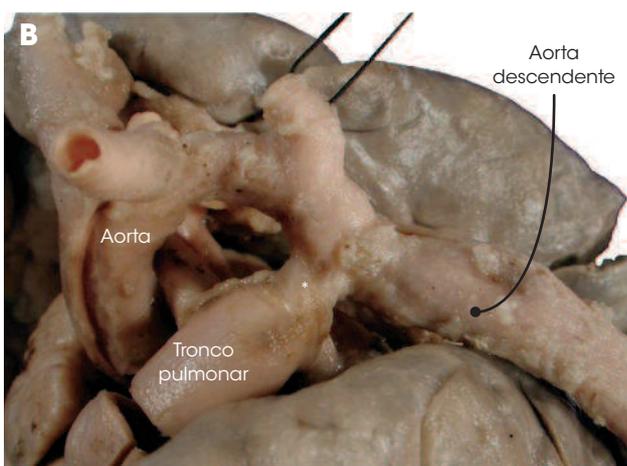
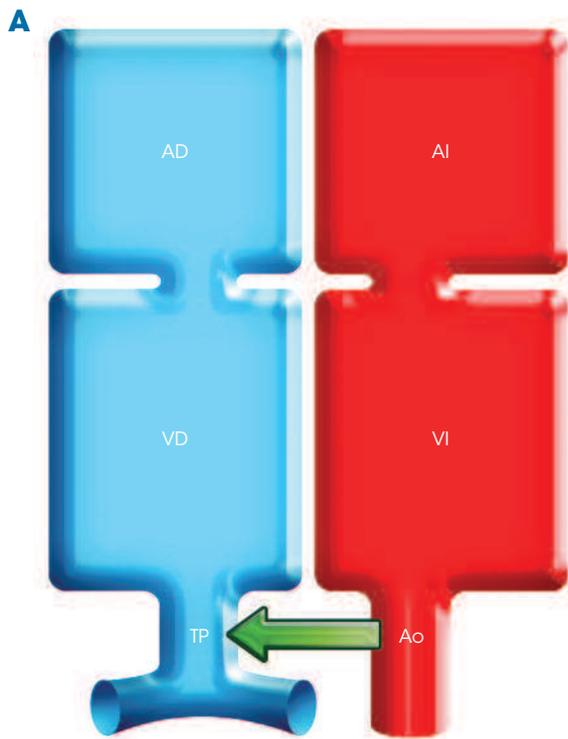


Figura 22-46. Persistencia del conducto arterioso. **A.** Representación esquemática de las cavidades cardíacas. La flecha indica el cortocircuito izquierda-derecha que existe en esta cardiopatía congénita. **B.** Corazón humano con esta cardiopatía, vista anteroizquierda del pedículo arterial del corazón. Obsérvese el conducto arterioso (*asterisco*) uniendo el arco aórtico con el tronco pulmonar y de un calibre casi tan grande como el arco aórtico o la aorta descendente

Coartación aórtica

Es una cardiopatía congénita **acianógena** caracterizada por un **estrechamiento de la luz de la aorta** (antes, enfrente o después del origen del conducto arterioso) (véase fig. 22-47); puede ser puntual (tipo diafragma) (**fig. 22-47B**) o abarcar parte del arco aórtico (hipoplasia segmentaria) (**fig. 22-47C**). Puede presentarse como defecto único o asociarse con otros defectos del corazón (como estenosis aórtica). Su frecuencia en México, como defecto aislado, fluctúa entre el 5,4 y 8,2% de todas las cardiopatías congénitas. Es más frecuente en el sexo masculino que en el femenino (2-3:1) y es la cardiopatía congénita que se asocia más a menudo con el síndrome de Turner.

La coartación aórtica se considera un defecto en el desarrollo de las estructuras vasculares que forman el arco aórtico, debido a la disminución del flujo procedente de la aorta ascendente o a tejido de proliferación excesivo del cierre del conducto arterioso.

Su reconocimiento clínico suele ser fácil, debido a la ausencia o disminución notable de los pulsos femorales y a la existencia de hipertensión arterial limitada a los miembros superiores.

Su pronóstico dependerá de la gravedad del estrechamiento, pudiendo ser casi asintomático en los casos leves. Según el tipo de coartación, la corrección del defecto puede hacerse mediante cateterismo intervencionista (con catéter balón) o aortoplastia quirúrgica.

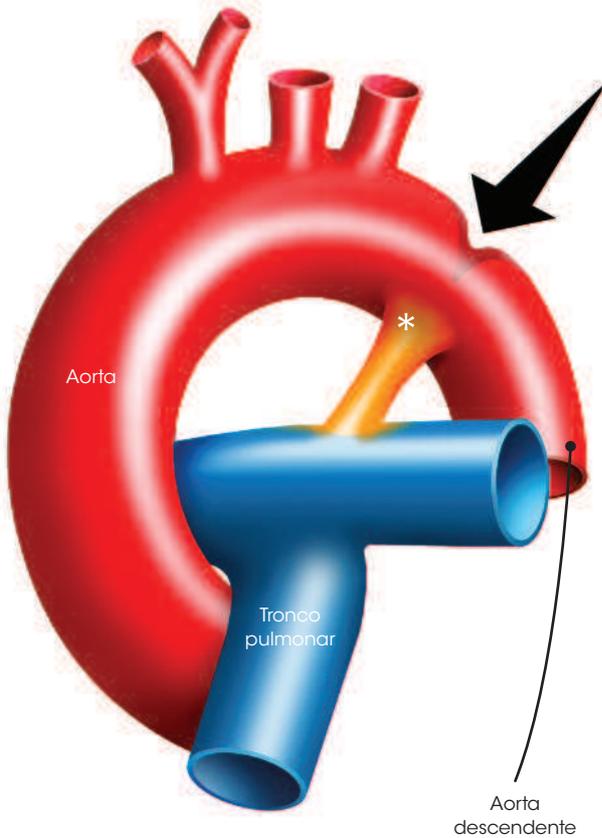
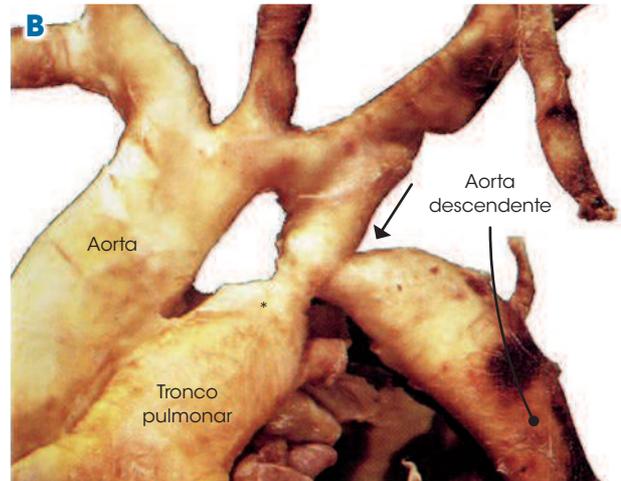
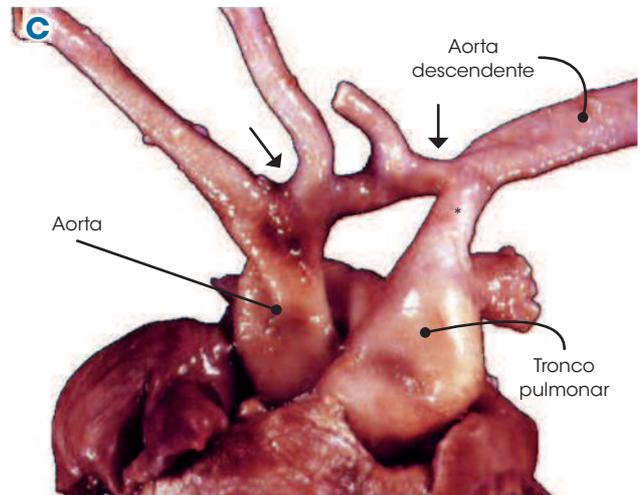
A**B****C**

Figura 22-47. Coartación aórtica. **A.** Representación esquemática de las grandes arterias, arco aórtico y aorta descendente. La zona de estrechamiento del arco aórtico (*flecha*) queda situada justo frente al conducto arterioso (*asterisco*). **B.** Corazón humano con esta cardiopatía. **C.** Corazón humano con coartación aórtica tipo hipoplasia segmentaria de la aorta. Obsérvese la zona del arco aórtico comprendida entre las *flechas* con un calibre mucho menor que la aorta ascendente o la aorta descendente

SUBSISTEMAS DEL CORAZÓN

Para que el corazón pueda realizar una función eficiente para beneficio de todos los tejidos del cuerpo, es necesario que disponga de una adecuada irrigación y de una muy bien coordinada contracción-relajación de sus fibras musculares. Para ello dispone de dos subsistemas: el sistema coronario y el sistema de conducción, que además tienen una íntima relación en su desarrollo.

Sistema coronario

Las arterias y venas coronarias se desarrollan a partir de células que llegan del órgano proepicárdico de manera simultánea a la formación del pericardio.

El sistema coronario está formado por una parte arterial y una venosa, con interposición del lecho capilar entre éstas. Las **arterias coronarias** se pueden dividir en dos grandes

categorías: las que tienen una posición subepicárdica y las que son intramiocárdicas. Hasta hace algunas décadas se creía que todo el árbol arterial coronario se originaba a partir de las paredes de la aorta y de ahí crecían y se extendían por todo el corazón; sin embargo, algunos estudios de los últimos años han demostrado que las **células precursoras** de los vasos coronarios (arteriales y venosos) se originan del **órgano proepicárdico**, cuando sus células se extienden por toda la superficie externa del corazón durante la etapa de pos-asa (**figs. 22-12 y 22-48**). Estas células precursoras de los vasos coronarios por mecanismo de **vasculogénesis** forman una extensa red de **tubos endoteliales subepicárdicos** por toda la superficie del corazón, que se conectan unos con otros y que posteriormente serán recubiertos por células musculares lisas y fibroblastos que, según algunos autores, provienen de las mismas células precursoras del órgano proepicárdico o, según otros, se forman *in situ* del mesénquima que rodea a los tubos endoteliales. Posteriormente, por un proceso de **angiogénesis** se originarán las **ramificaciones intramiocárdicas** de los vasos coronarios.

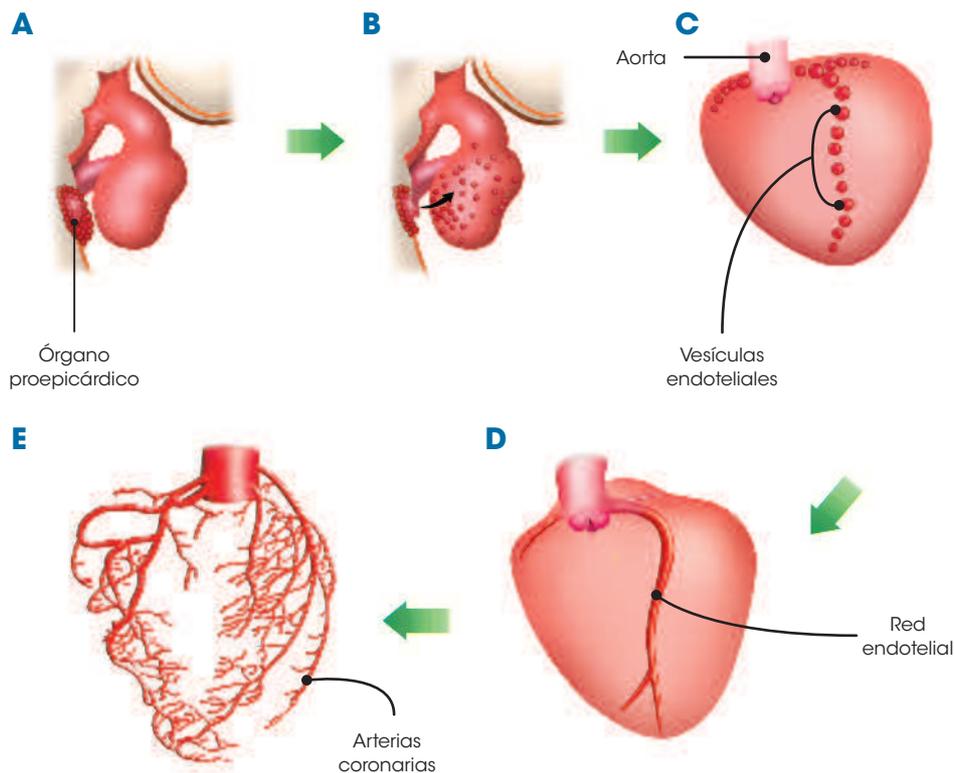


Figura 22-48. Desarrollo del sistema vascular coronario. **A.** Células del órgano proepicárdico precursoras de las células endoteliales y de la musculatura lisa de los vasos coronarios. **B.** Etapa de pos-asa en donde las células del órgano proepicárdico están invadiendo la superficie del tubo cardíaco. **C.** Se están formando las redes vasculares coronarias por la confluencia de las vesículas endoteliales. **D.** Se han formado ya las redes endoteliales precursoras de las arterias coronarias definitivas. **E.** Árbol arterial coronario totalmente formado

De forma simultánea al desarrollo de estos procesos de vasculogénesis y angiogénesis, las arterias coronarias subepicárdicas cercanas a la raíz de la aorta contactan con su pared y se establece comunicación con la luz de esta arteria. Se desconoce cuáles son los factores o mecanismos de reconocimiento que hacen que estas arterias coronarias se conecten en la aorta justo a nivel de la valva aórtica.

Con respecto a las **venas coronarias**, éstas también se forman de las mismas células precursoras procedentes del **órgano proepicárdico**, pero se desconoce cuáles son los factores que hacen que algunas de esas células precursoras sigan su desarrollo, unas para formar arterias y otras para formar venas. El plexo venoso coronario, así constituido, contacta y establece comunicación con el cuerno izquierdo del seno venoso que se ha quedado sin venas tributarias, para desembocar a través de éste al atrio derecho definitivo (véase fig. 22-14D).

Sistema de conducción

Hasta hace poco más de dos o tres décadas, se creía que el sistema de conducción se originaba a partir de las crestas neurales. Sin embargo, cuando el tubo cardíaco primitivo comienza a contraerse y a generar una onda de contracción ordenada y unidireccional, y puede ya registrarse a partir de él

un electrocardiograma, las crestas neurales aún no han alcanzado al corazón (día 21 ± 1). Lo anterior, y algunas evidencias más, hacen suponer que los diferentes segmentos del sistema de conducción provendrán directamente del miocardio preexistente de la región.

En la actualidad está totalmente demostrado que histológicamente las **células del sistema de conducción** son **miocitos cardíacos** altamente especializados que contienen gran cantidad de glucógeno. En embriones de pollo se ha comprobado que en algunos de los segmentos del sistema de conducción la participación de las arterias coronarias resulta esencial para la diferenciación de los miocitos en células del sistema de conducción.

Previo a la formación del sistema de conducción (etapa de pre-asa), la contracción miocárdica es lenta, iniciándose el estímulo eléctrico en la porción caudal del tubo cardíaco primitivo y de ahí se propaga en dirección cefálica a todos los miocitos, simulando un movimiento peristáltico más que un mecanismo de sístole y diástole. Como consecuencia de la formación del asa bulboventricular, esta zona de inicio del latido cardíaco cambia de posición, ubicándose en la etapa de pos-asa tardía en la región dorsocefálica del tubo cardíaco en la unión de la vena cava inferior con el atrio derecho.

El **nodo sinusal** (sinoatrial) se puede identificar en la quinta semana. Al principio se sitúa en la pared derecha del seno

venoso, pero cuando éste se incorpora al atrio derecho, alcanza su ubicación definitiva a la entrada de la vena cava superior. Se desconoce por qué y cómo se forma este nodo, pero aparentemente se origina del miocardio local.

El **nodo atrioventricular** aparece más o menos al mismo tiempo, aparentemente a partir de células provenientes del canal atrioventricular. Poco se conoce sobre su formación, pero sí se ha podido comprobar que, si bien tiene un automatismo propio, éste es más bajo que el del nodo sinusal. Se ha descrito al factor transcripcional *TBX-3* como determinante para la diferenciación de las células de este nodo; otros autores también señalan a *MSX-2* como participante en este proceso.

Del mismo modo, el **haz penetrante atrioventricular** y las **ramas derecha e izquierda subendocárdicas** se desarrollan de forma simultánea y aparentemente también a partir de células provenientes del canal atrioventricular.

La red de **fibras de Purkinje** intramiocárdicas se forma de manera independiente de las ramas subendocárdicas que las preceden. Son células que expresan inicialmente *CX-42* (miembro de la familia de las conexas) a lo largo de las arterias coronarias intramiocárdicas. Dada esta íntima relación de las fibras de Purkinje intramiocárdicas con los vasos coronarios, se piensa que estos vasos son esenciales para la formación de esta porción terminal del sistema de conducción, que a través de endotelina-1 y neuroregulina inducen a los miocitos vecinos a su diferenciación a fibras de Purkinje.

CIRCULACIÓN FETOPLACENTARIA

La circulación fetoplacentaria es la que tiene el feto durante toda la vida prenatal. Comienza en la placenta, donde se oxigena la sangre fetal, y la sangre pasa al feto a través de la vena umbilical. Ya en el feto, la sangre se mezcla en tres puntos: el conducto venoso, la fosa oval y el conducto arterioso.

El sistema circulatorio fetal está diseñado para satisfacer las necesidades que tiene el feto durante su vida intrauterina y para prepararlo para los rápidos cambios que tendrá que experimentar al momento del nacimiento. Si bien la circulación comienza en el embrión desde el principio de la cuarta semana en que el corazón empieza a latir, no será sino hasta la etapa fetal cuando quede ya bien establecida, una vez que se han desarrollado los principales sistemas arteriales y venosos del feto. Esta circulación fetal, o mejor llamada **circulación fetoplacentaria** (fig. 22-49), se mantendrá hasta el momento del nacimiento, hasta que cambie drásticamente cuando el producto se haga cargo de la circulación sistémica y de la pulmonar, sin permitir el paso de sangre de un circuito al otro (fig. 22-50).

La **circulación posnatal** se caracteriza por tener dos circuitos sanguíneos en serie, es decir, la sangre ha de salir del corazón por uno de ellos, recorrerlo, regresar al corazón y salir nuevamente de él, pero por el otro circuito. Estos dos circuitos reciben el nombre de *circuito o circulación sistémica* y *circuito o circulación pulmonar*. El **circuito sistémico**

comienza en las **cavidades izquierdas** del corazón, y la sangre sale a través de la **aorta** para llevar el O_2 y los nutrientes a todo el **organismo**; a nivel tisular y a través de vasos capilares, se hace el intercambio de O_2 por CO_2 y de los nutrientes por catabolitos, y sale la sangre de los tejidos a través de venas cada vez de mayor calibre para finalmente regresar a las cavidades derechas del corazón. En estas **cavidades derechas** comienza el **circuito pulmonar**, de donde sale la sangre a través del **tronco pulmonar** hacia los **pulmones**; una vez que la sangre llega a los pulmones, se realiza el intercambio de CO_2 por O_2 a través de la membrana alveolo-capilar, con lo que la sangre se oxigena y regresa nuevamente a las cavidades izquierdas del corazón a través de las venas pulmonares, para iniciar nuevamente su recorrido por el circuito sistémico. Durante todo el recorrido no hay mezcla de la sangre entre los circuitos.

La **circulación fetoplacentaria** (véase fig. 22-49) tiene varias diferencias con respecto a la posnatal: 1) la oxigenación de la sangre se realiza en la placenta y no a nivel pulmonar; 2) la sangre venosa y la arterial no están totalmente separadas una de la otra, ya que hay varios puntos en los que se mezclan a través de comunicaciones entre ambos sistemas; y 3) la concentración de O_2 en la sangre en la circulación fetal es menor que en la posnatal. Todo esto tiene su origen en que en el feto la oxigenación de la sangre no se puede realizar a nivel pulmonar, ya que está inmerso en el líquido amniótico. De forma breve se describe el recorrido de la sangre fetal desde su salida de la placenta hasta su regreso a ella:

- El proceso de **oxigenación** de la sangre fetal se realiza en la **placenta**, desde donde la sangre oxigenada será transportada por la **vena umbilical** (dentro del cordón umbilical) hacia el sistema circulatorio fetal. Esta sangre que va por la vena umbilical es la que presenta la **mayor concentración de O_2** de todo el sistema, ya que aún no ha pasado por ningún tejido en donde se realice intercambio gaseoso, ni tampoco por ningún sitio donde se mezcle con sangre desoxigenada; la presión a la que discurre la sangre a este nivel en gran medida es modulada por las contracciones uterinas.
- La vena umbilical entra a la cavidad abdominal fetal y asciendo hasta nivel del hígado, donde tiene dos opciones:
 - Seguir por un vaso que pasa por detrás del hígado, el **conducto venoso**, para finalmente desembocar en la **vena cava inferior** del feto, o
 - Penetrar a la **circulación porta** del hígado, llevándole O_2 y nutrientes al tejido hepático, para salir por las **venas suprahepáticas** y desembocar también a la **vena cava inferior**; durante su trayecto, la sangre que sigue esta vía sufre una ligera desaturación de O_2 .
- La proporción de sangre que entra por cada una de estas dos vías será controlada por un esfínter fisiológico que se encuentra a la entrada del conducto venoso y que protege al corazón fetal de recibir sangre a gran presión cuando hay contracciones uterinas.

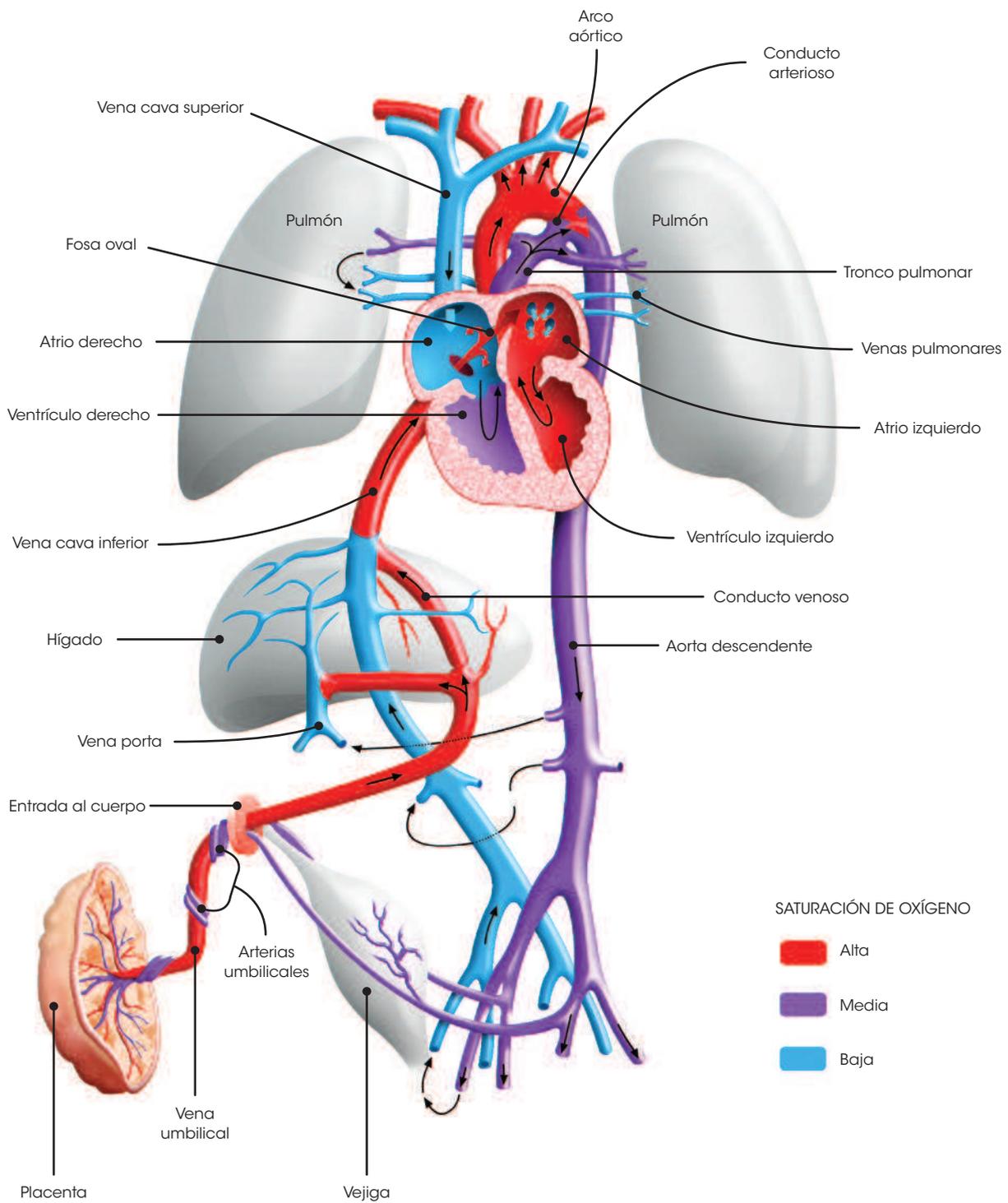


Figura 22-49. Circulación fetoplacentaria. Las flechas señalan la dirección del flujo sanguíneo y los colores el grado de saturación de O_2 que tiene la sangre en los diferentes segmentos, mostrándose en rojo intenso donde la sangre tiene saturación de O_2 elevada, en morado donde la saturación es moderada y en azul donde la saturación es baja. Obsérvese el conducto venoso a nivel del hígado, la fosa oval en el tabique interatrial y el conducto arterioso entre la arteria pulmonar izquierda y el arco aórtico (basado en Moore y Persaud, 2008)

- De esta forma, por cualquiera de estas dos vías, la sangre llega a la **vena cava inferior**, donde se mezcla con la sangre desoxigenada que transporta esta vena procedente de la mitad inferior del cuerpo del feto. La mezcla que tiene la sangre a este nivel de la vena cava inferior hace que la saturación de O_2 disminuya un poco con respecto a la que tenía en la vena umbilical.
- Toda esta sangre que va por la vena umbilical (oxigenada y desoxigenada) llega finalmente al **atrio derecho** del corazón,

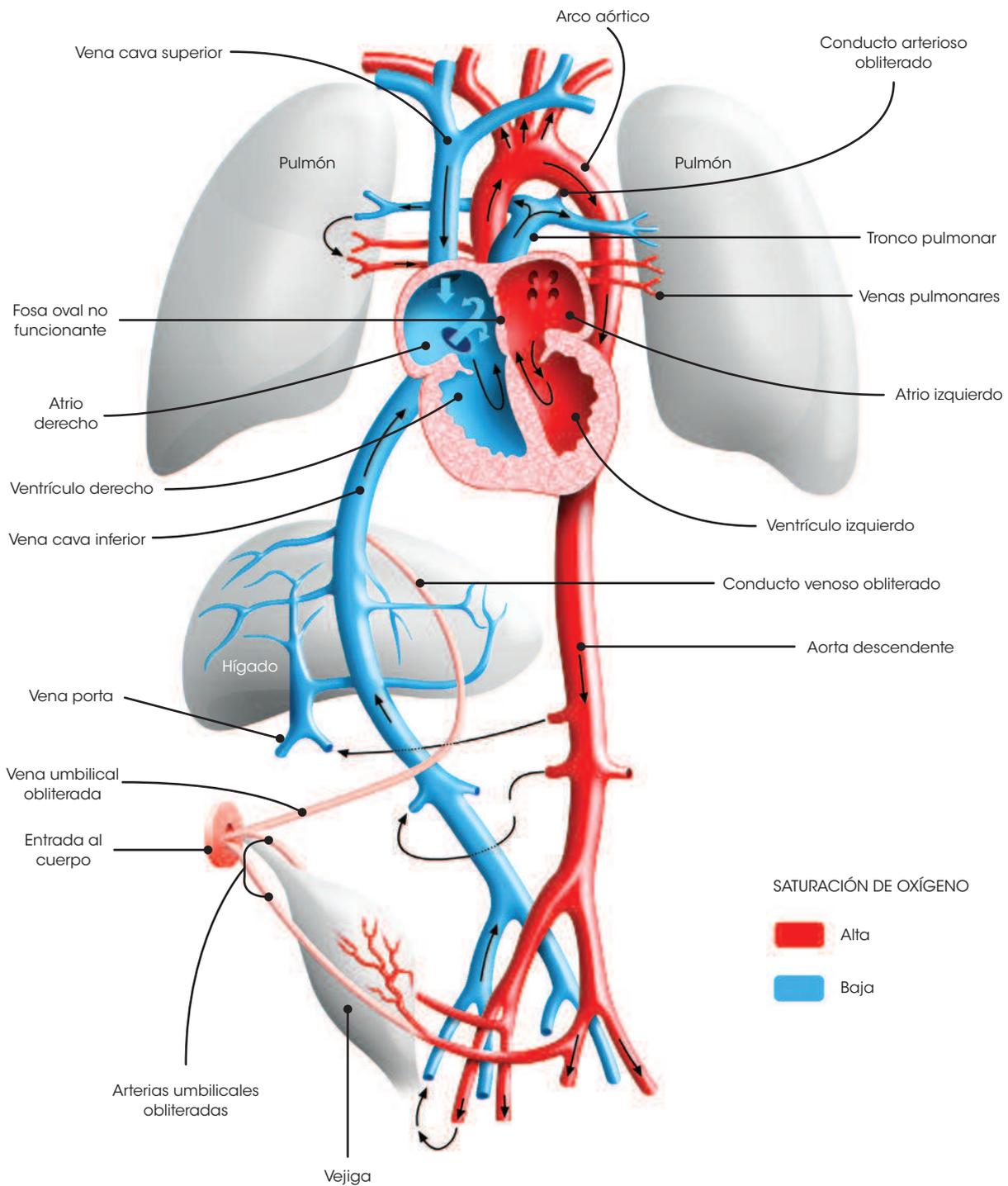


Figura 22-50. Circulación neonatal. Se ha cortado ya el cordón umbilical y, por lo tanto, ya no llega sangre por la vena umbilical y el conducto venoso, los cuales disminuyen su calibre considerablemente. La fosa oval deja de funcionar debido al aumento de volumen y presión del atrio izquierdo, lo que hace que el septum primum se adose al septum secundum. El conducto arterioso se cierra fisiológicamente por contracción de sus fibras musculares, por lo que se reduce su calibre y ya no deja pasar sangre a través de él. Los colores indican el grado de saturación de la sangre por los diferentes vasos del neonato (basado en Moore y Persaud, 2008)

donde la mayoría cruza a través de la fosa oval hacia el atrio izquierdo, y sólo una pequeña cantidad lo hace hacia la tricúspide.

- Al **atrio derecho** llega también la **sangre desoxigenada** de la **vena cava superior** (que trae la sangre utilizada por la

mitad superior del cuerpo) y del seno coronario (con la sangre utilizada por el corazón); la sangre que entra por estas dos venas pasa preferencialmente hacia el **ventrículo derecho** a través de la tricúspide.

- La sangre que llega al **ventrículo derecho** sale a través del **tronco pulmonar**, pero como los pulmones están aún colapsados, sólo una pequeña proporción de ella pasa a los **capilares pulmonares** y la mayor parte pasará por el **conducto arterioso** hacia la **aorta**, donde se mezclará con la sangre que viene por esta arteria.
- Esa pequeña cantidad de sangre que pasó hacia los **capilares pulmonares** regresa al **atrio izquierdo** del corazón, donde se unirá con la corriente que está cruzando por la **fosa oval** procedente del atrio derecho. Toda esta sangre del atrio izquierdo pasará por la mitral hacia el **ventrículo izquierdo**, de donde saldrá por la **aorta ascendente**.
- La concentración de O_2 que tendrá la sangre que está circulando por las cavidades izquierdas será un poco más baja que a nivel de la vena umbilical, pero más alta que la que tiene a nivel de la aorta descendente.
- A su paso por la valva aórtica, una pequeña cantidad de sangre se irá hacia las arterias coronarias para la irrigación del corazón, sangre que finalmente retornará al atrio derecho por el seno coronario.
- La sangre que llega a la **aorta ascendente** llega al **arco aórtico**, donde parte de ella será enviada a través del tronco braquiocefálico derecho, la carótida primitiva izquierda y la subclavia izquierda hacia la cabeza y los miembros superiores, regiones que recibirán sangre con suficiente concentración de O_2 . Finalmente, la sangre que no se va por estas arterias del cayado aórtico continuará su camino y se mezclará con la que trae el conducto arterioso (procedente de la pulmonar) y que está muy pobremente oxigenada, por lo que, al juntarse, la sangre mezclada que continuará hacia la **aorta descendente** mostrará una notoria disminución en su oxigenación y, de esta forma, irá siendo distribuida a todos los tejidos fetales restantes (a nivel de tórax, abdomen y miembros inferiores).
- Toda esta sangre que será distribuida por los **tejidos fetales**, después de pasar por los lechos capilares tisulares, retornará por sus afluentes respectivas a las **venas cavas superior e inferior**, que la llevarán hasta el atrio derecho donde se reiniciará nuevamente su circulación.
- A nivel de las arterias ilíacas se originan las **arterias umbilicales**, las cuales llevarán nuevamente la sangre a la placenta para su oxigenación.

Cortocircuitos de la circulación fetoplacentaria

De esta breve reseña se puede concluir que en la circulación fetal hay tres puntos en los que se mezcla la sangre de los circuitos sistémico y pulmonar: el conducto venoso, la fosa oval y el conducto arterioso.

El **conducto venoso** es un vaso fetal que conecta a la vena umbilical con la vena cava inferior; la sangre que pasa por este conducto evita pasar por la circulación porta del hígado, con lo que conserva su oxigenación igual que la que tenía en la vena umbilical. A la entrada del conducto venoso hay un esfínter fisiológico que regula el paso de la sangre a través de él o hacia la

circulación porta. Después del nacimiento, el conducto venoso se oblitera y se transforma en el **ligamento venoso**.

La **fosa oval** está a nivel del **tabique interatrial** y en la circulación fetal actúa a manera de válvula permitiendo el paso de la sangre del atrio derecho al atrio izquierdo, pero no a la inversa. Al momento del **nacimiento**, una vez que los pulmones del recién nacido se expanden y comienzan a funcionar, se incrementa exponencialmente el volumen de sangre que pasa al circuito pulmonar y, por lo tanto, que regresa al atrio izquierdo, con lo cual la presión de este atrio supera a la del derecho y se suspende el paso de sangre entre ellos, ya que el piso o válvula de la fosa oval ocluye la comunicación; a este mecanismo se le llama el **cierre fisiológico de la fosa oval**. Por lo general, durante los primeros 6 meses después del nacimiento ocurre el **cierre anatómico de la fosa oval**, al fusionarse el septum primum con el septum secundum interatrial; se estima que en el 25% de la población general nunca llega a ocurrir el cierre anatómico, lo que deja una comunicación potencial entre los atrios conocida como **fosa oval permeable**.

El **conducto arterioso** es un vaso que comunica la arteria pulmonar izquierda con el arco aórtico y que permite en la circulación fetal que la sangre que salió del ventrículo derecho a través del tronco pulmonar pase hacia la aorta, al no poder acceder a los pulmones debido a que éstos están colapsados y no puede pasar la sangre a través de ellos. Al momento del **nacimiento** y de comenzar a funcionar los pulmones, la sangre puede ya pasar hacia la circulación pulmonar para su oxigenación, con lo que ya no es necesaria la presencia del conducto arterioso. La concentración de oxígeno que alcanza la sangre en el pulmón es mucho más alta de la que se conseguía en la placenta, y este **incremento del oxígeno** en la sangre es determinante para que ocurra el **cierre fisiológico del conducto arterioso** en las primeras horas después del nacimiento, debido a que se contraen las fibras musculares de este vaso; a este mecanismo contribuyen también la **bradicinina**, una sustancia producida por los pulmones, la **prostaglandina E2** y algunos otros factores. Durante las tres primeras semanas después del nacimiento debe ocurrir el **cierre anatómico del conducto** como resultado de la proliferación de la íntima del vaso, dando lugar a la formación del ligamento arterioso que es posible ver incluso en los corazones adultos. Si por alguna causa no se cierra anatómicamente el conducto, da lugar a una enfermedad conocida como **persistencia del conducto arterioso** que permite un cortocircuito arteriovenoso que puede provocar en poco tiempo una hipertensión pulmonar irreversible (véase **Alteraciones de los arcos aórticos**).

Cambios circulatorios al nacimiento

Cuando el niño nace, se interrumpe bruscamente la circulación de la placenta y los pulmones comienzan a funcionar, lo que determina que se cierren los tres puntos de cortocircuito de la circulación fetal (véase fig. 22-50). Al no estar conectada ya la circulación del niño a la placenta, la sangre deja de fluir por la vena umbilical y el conducto venoso, con lo que éstos se contraen y comienzan a obliterarse. Por otra parte, al pasar la sangre a los pulmones, aumenta el flujo pulmonar que regresa al atrio izquierdo provocando

el cierre fisiológico de la fosa oval, y además, al lograrse una mejor oxigenación de la sangre, viene el cierre fisiológico del conducto arterioso. Sin embargo, mientras no haya ocurrido el cierre anatómico de la fosa oval y del conducto arterioso, es posible que el bebé, al hacer esfuerzos (con la alimentación, el llanto o la defecación), tenga un leve paso de sangre entre sus circuitos pulmonar y sistémico y le produzca algún grado de cianosis transitoria, que normalmente desaparece al terminar el esfuerzo que lo hubiere provocado.

DESARROLLO DEL SISTEMA VASCULAR ESENCIAL

El sistema vascular esencial arterial y venoso prenatal comienza a establecerse a partir de la cuarta semana, en la que se forman dos sistemas vasculares extraembrionarios (vitelino y umbilical) y un sistema intraembrionario (cardinal, subcardinal y sacrocardinal venosos, y de los arcos aórticos y aortas dorsales arteriales). La conformación definitiva del sistema vascular en cada región o segmento corporal dependerá de las necesidades y ubicación definitiva de cada uno de los órganos o segmentos corporales.

Sistemas arteriales extraembrionarios e intraembrionarios

Los sistemas arteriales extraembrionarios e intraembrionarios están formados en la cuarta semana por: 1) las **arterias vitelinas**, 2) las **arterias umbilicales** y 3) los **arcos aórticos** y las **aortas dorsales** (véase fig. 22-11). Los tres sistemas, en este momento, tienen un patrón simétrico en su origen y distribución por el cuerpo del embrión. Durante las siguientes semanas, este patrón simétrico se perderá debido al desarrollo de los distintos órganos y segmentos corporales.

Arterias vitelinas

En la cuarta semana, las arterias vitelinas son dos: la **arteria vitelina derecha** y la **arteria vitelina izquierda**, que surgen de la porción ventral de cada una de las aortas dorsales (que son dobles en este momento). Al final de la cuarta semana o inicios de la quinta, las aortas dorsales se fusionan entre sí, del nivel del saco vitelino hacia la región caudal del embrión, constituyendo una única aorta dorsal en la mitad caudal o inferior del embrión (véase fig. 22-45C). Las arterias vitelinas llevan la irrigación al saco vitelino, y cuando parte de éste es incorporado al interior del cuerpo del embrión, dan el aporte sanguíneo a gran parte del intestino primitivo embrionario. Sólo tres arterias definitivas se originan a partir de las arterias vitelinas: el **tronco celíaco** (que irriga los derivados de la parte caudal del intestino anterior), la **arteria mesentérica superior** (que irriga todos los derivados del intestino medio) y la **arteria mesentérica inferior** (que da el aporte a los derivados del intestino posterior) (véase fig. 20-9).

Arterias umbilicales

En la cuarta semana, las arterias umbilicales son dos: la **arteria umbilical derecha** y la **arteria umbilical izquierda**, que surgen de las arterias ilíacas que a su vez se originan de las aortas dorsales (que son dobles en este momento). A partir de su origen, las arterias umbilicales se dirigen en dirección ventral hasta alcanzar el tallo de conexión del embrión (futuro cordón umbilical) y discurren por éste hasta alcanzar el saco coriónico, llevando la sangre desoxigenada del cuerpo del embrión a las arterias coriónicas de la futura placenta para su oxigenación; esta situación de las arterias umbilicales se mantiene así durante toda la vida fetal (véase fig. 22-49). La parte proximal de las arterias umbilicales se convertirá en las **arterias ilíacas internas** y en las **arterias vesicales superiores**. La parte distal de las arterias umbilicales se obliterará a partir del momento del nacimiento y se convertirá en los pliegues umbilicales mediales, que junto con el uraco unirán al vértice de la vejiga urinaria con el ombligo (véase fig. 22-50).

Arcos aórticos y aortas dorsales

Los **arcos aórticos** son unas arterias de trayecto corto que unen el saco aórtico con las aortas dorsales derecha e izquierda (véase fig. 22-44). Se desarrollan en pares en secuencia cefalo-caudal y en su trayecto se alojan en el mesénquima de los arcos faríngeos, dando la irrigación a los derivados anatómicos de dichos arcos faríngeos. Como en el humano, generalmente sólo se forman cinco pares de arcos faríngeos, es decir, sólo habrá **cinco pares de arcos aórticos**, faltando el correspondiente al quinto par de otras especies. El desarrollo y los derivados de los arcos aórticos han sido ya tratados previamente (véase **Arcos aórticos**) (véase fig. 22-45).

En lo que se refiere a las **aortas dorsales**, al inicio son dos: una **derecha** y otra **izquierda**. Al inicio de la quinta semana, las aortas dorsales se fusionan entre sí constituyendo un único vaso que discurre a lo largo de la futura cavidad abdominal del embrión/feto (véase fig. 22-45C); para este momento, a nivel de la futura cavidad torácica aún existen dos aortas dorsales, situación que se mantendrá así hasta la sexta semana (día 39 ± 1), cuando se obliterará la porción de la aorta dorsal derecha situada por debajo del origen de la séptima arteria intersegmentaria derecha, persistiendo sólo la aorta dorsal izquierda (véase fig. 22-45D,E). A partir de este momento ya sólo queda presente una **única aorta dorsal** que desciende por el lado izquierdo de la columna vertebral hasta alcanzar el abdomen.

Durante su trayecto, las aortas dorsales emiten aproximadamente 30 ramas colaterales: las **arterias intersegmentarias**, que llevan sangre a las somitas y sus derivados.

A nivel del cuello, las arterias intersegmentarias se unen formando una arteria a cada lado, las **arterias vertebrales derecha e izquierda**, las cuales ascienden por la superficie ventral del tallo encefálico, se dirigen hacia la línea media y se fusionan para constituir la **arteria basilar** impar. Cuando la arteria basilar alcanza el nivel del diencéfalo, emite una

colateral para cada lado, las **arterias comunicantes posteriores**, las cuales se **unirán** a su vez **con las arterias carótidas internas** correspondientes. Un poco más cefálico, las arterias carótidas internas dan dos pequeñas ramas que se fusionan en la línea media, las **arterias comunicantes anteriores**, completando un anillo vascular en la base del diencéfalo, que rodea al quiasma óptico y al tallo hipofisario, y que se denomina **polígono cerebral** (o de Willis).

En el tórax, las arterias intersegmentarias persisten como las **arterias intercostales**, mientras que a nivel del abdomen se convierten en las arterias lumbares; el quinto par de arterias intersegmentarias lumbares formará las **arterias ilíacas comunes**.

Sistemas venosos extraembrionarios e intraembrionarios

Los sistemas venosos extraembrionarios e intraembrionario se forman en la cuarta semana por: 1) el **sistema venoso vitelino**, 2) el **sistema venoso umbilical** y 3) el **sistema venoso cardinal** (véase fig. 22-11). Los tres sistemas, en este momento, tienen un patrón simétrico en su desembocadura o llegada en la porción caudal del tubo cardíaco, a nivel de los **cuernos derecho e izquierdo del seno venoso**; el seno venoso a su vez se comunica con los atrios primitivos a través del **ostium sinoatrial** (véase fig. 22-14A). Durante los siguientes días, este patrón simétrico se perderá debido al desarrollo de nuevos sistemas venosos, originados a su vez por el surgimiento de diversas estructuras embrionarias (véase fig. 22-14B-D).

Venas vitelinas

Las venas vitelinas son un sistema venoso extraembrionario que lleva la sangre procedente del saco vitelino al seno venoso (véase fig. 22-11). A partir de la quinta semana, el destino de las venas vitelinas derecha e izquierda será diferente, debido fundamentalmente al desarrollo del hígado y a la formación del duodeno. La formación del hígado en la parte derecha del tabique transversal desvía el flujo del sistema vitelino hacia la derecha, por lo que la **vena vitelina izquierda se oblitera** paulatinamente hasta desaparecer (véase fig. 22-14). Por el contrario, la **vena vitelina derecha persiste en toda su extensión** (véase fig. 22-14): 1) en su **porción proximal** (a su llegada al cuerno derecho del seno venoso) crece considerablemente y da origen al **segmento suprahepático o infracardiaco de la vena cava inferior**; 2) la **porción media** de esta vena vitelina derecha cruza los **sinusoides hepáticos** en formación, para finalmente conformar las **venas hepáticas**; y 3) en su **porción distal** (infrahepática) forma una **red anastomótica alrededor del duodeno**, que finalmente dará lugar a la **vena porta**.

Venas umbilicales

Las venas umbilicales son también un sistema venoso extraembrionario que trae la sangre procedente de la placenta (**sangre oxigenada**) al seno venoso (véase fig. 22-11). A partir de la

quinta semana, ambas venas umbilicales **pierden su conexión con el seno venoso** conforme se desarrolla el hígado. La vena umbilical derecha desaparece totalmente, lo mismo que toda la porción craneal de la vena umbilical izquierda (entre el hígado y el seno venoso) (véase fig. 22-14), persistiendo sólo la **porción caudal de la vena umbilical izquierda**, la cual se **conecta** con un vaso que se forma a nivel del hígado: el **conducto venoso**, que a su vez desemboca en la **vena cava inferior** (véase fig. 22-49).

Venas cardinales

Las venas cardinales constituyen el sistema venoso intraembrionario principal que lleva la sangre venosa del embrión al seno venoso. Inicialmente, forma un **sistema simétrico**, constituido a cada lado por una **vena cardinal anterior** y una **vena cardinal posterior**, que recorren las mitades cefálica (anterior) y caudal (posterior) del embrión, respectivamente (**figs. 22-11 y 22-51A**). A nivel del corazón, las venas cardinales anterior y posterior, derechas e izquierdas, se fusionan formando una **vena cardinal común derecha** y una **vena cardinal común izquierda**, las cuales finalmente desembocan en el cuerno del seno venoso correspondiente (véanse figs. 22-14A y 22-51A).

Durante la séptima y octava semana, las venas cardinales anteriores derecha e izquierda se conectan entre sí por una anastomosis: la **anastomosis intercardinal**, futura **vena innominada o braquiocefálica izquierda** (véase fig. 22-14B-D). Conforme se desarrolla dicha anastomosis, se va degenerando la porción caudal de la vena cardinal anterior izquierda hasta desaparecer (**fig. 22-51D**). La **porción craneal** de ambas **venas cardinales anteriores** se transformará en las **venas yugulares internas**. Como resultado de estos cambios, **augmenta el flujo** que llega a la **vena cardinal anterior derecha**, que junto con la **vena cardinal común derecha** darán lugar a la **vena cava superior** (véanse figs. 22-14D y 22-51D).

Las **venas cardinales posteriores** se desarrollan de los vasos mesonéfricos en el mesodermo intermedio y **degeneran** en la medida que desaparecen dichos riñones transitorios. La **vena cardinal posterior izquierda** desaparece casi totalmente, sólo quedando una pequeña porción en su parte más caudal, que formará la **vena ilíaca común izquierda** (véase fig. 22-51C,D). La **vena cardinal posterior derecha** persiste en su extremo cefálico para formar parte de la **vena ácigos**, y en su extremo caudal, donde formará la **vena ilíaca común derecha** (véanse figs. 22-14 y 22-51C,D). La involución que sufren las venas cardinales posteriores coincide con el desarrollo de dos nuevos sistemas venosos intraembrionarios:

- Sistema venoso subcardinal
- Sistema venoso supracardinal

Sistema venoso subcardinal

El sistema venoso subcardinal está formado por dos venas que discurren por la mitad caudal y lateral del embrión: las **venas subcardinales derecha e izquierda**. Se forman al final de la

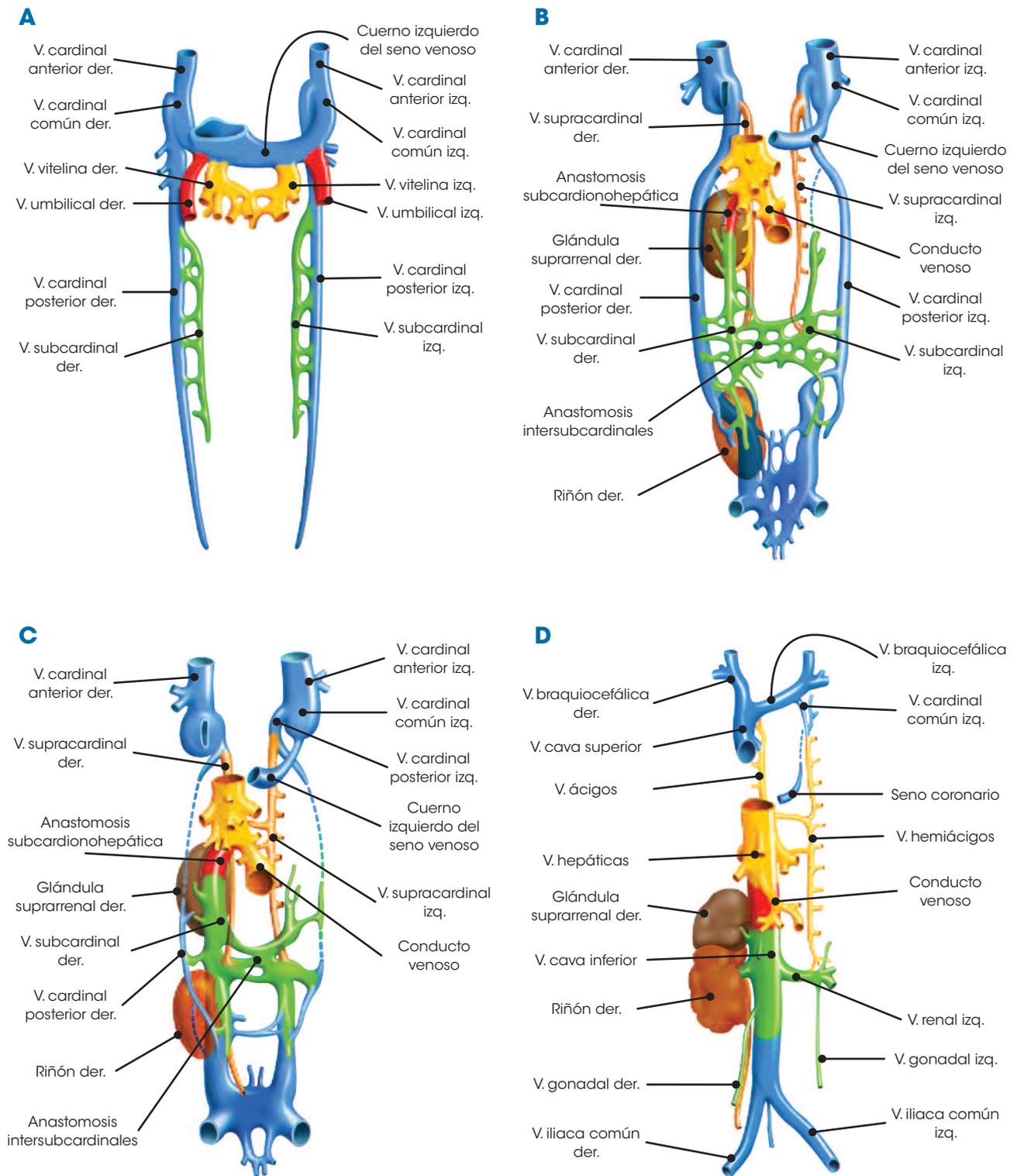


Figura 22-51. Desarrollo de los sistemas venosos cardinal, subcardinal y supracardinal. Vista ventral. **A.** Quinta a sexta semana. Están ya presentes los sistemas cardinal y subcardinal. Nótese la simetría de ambos sistemas venosos y las múltiples anastomosis entre ellos. **B.** Sexta a séptima semana. Ha aparecido ya el sistema venoso supracardinal y se han formado las anastomosis intersubcardinales, así como la anastomosis subcardinohepática que une a la vena subcardinal derecha con la vena vitelina derecha. Se puede distinguir ya gran parte de la vena cava inferior: el segmento suprahepático (infracardíaco) formado a partir de la porción proximal de la vena vitelina derecha, el segmento hepático a partir de la anastomosis subcardinohepática y parte del segmento renal formándose de una porción de la vena subcardinal derecha; se ha obliterado ya gran parte de las venas cardinales posteriores. **C.** Séptima a octava semana. Se puede distinguir ya la vena cava inferior ha quedado totalmente establecida, terminándose de formar su segmento renal a partir de la anastomosis subcardino-supracardinal derecha, y el segmento infrarenal originado de la porción caudal de la vena supracardinal derecha; se han formado también las venas ácigos y hemiacigos de la porción cefálica de las venas supracardinales

cuarta semana (día 26 ± 1) y desembocan en las venas cardinales posteriores correspondientes (véase fig. 22-51A). Durante la quinta semana, las venas subcardinales forman numerosas **anastomosis con las venas cardinales posteriores** e inmediatamente después forman también múltiples anastomosis entre sí, las **anastomosis intersubcardinales** (véase fig. 22-51B). La **vena subcardinal derecha** forma también una importante **anastomosis** con la **vena vitelina derecha**, la **anastomosis subcardinohepática**, que dará origen a la porción de la **vena cava inferior** que pasa por **detrás del hígado** (segmento hepático de la vena cava inferior) (véase fig. 22-51B).

La **vena subcardinal izquierda** va desapareciendo gradualmente en la medida que se van desarrollando los otros sistemas venosos. La **vena subcardinal derecha** también involuciona, aunque algunas partes persisten dando origen a la porción de la **vena cava inferior** que pasa por **delante de los riñones y glándulas suprarrenales** (segmento renal de la vena cava inferior) y la **vena renal derecha** (véase fig. 22-51C,D).

De las **anastomosis intersubcardinales**, la mayoría van a desaparecer, persistiendo sólo algunas porciones que formarán la **vena renal izquierda**, las **venas suprarrenales** y las **venas gonadales** (testicular y ovárica) (véase fig. 22-51C,D).

Sistema venoso supracardinal

Casi de manera simultánea se desarrolla el sistema venoso supracardinal, que está formado por dos venas en la porción dorsal y mediosuperior del abdomen: las **venas supracardinales derecha e izquierda** (véase fig. 22-51B). Estas venas establecen múltiples anastomosis entre sí, con las venas cardinales posteriores y con las venas subcardinales, con estas últimas a través de la **anastomosis subcardino-supracardinal**. La anastomosis subcardino-supracardinal izquierda formará parte de la **vena renal izquierda**, mientras que la anastomosis subcardino-supracardinal derecha contribuirá al desarrollo del **segmento renal de la vena cava inferior** (véase fig. 22-51C,D).

La **porción cefálica** de ambas **venas supracardinales** persiste formando la **vena ácigos** en el lado derecho, y la **vena hemiacigos** en el lado izquierdo (véase fig. 22-51D). En su **porción caudal**, la **vena supracardinal izquierda** degenera, mientras que la **vena supracardinal derecha** formará la **parte inferior de la vena cava inferior** (segmento infrarrenal de la vena cava inferior) (véase fig. 22-51D). La porción media de ambas supracardinales desaparece.



RESUMEN

- La morfogénesis cardíaca ocurre entre la tercera y sexta semana después de la fertilización. El corazón se origina de cuatro estirpes celulares diferentes: mesodermo esplácnico, mesénquima perifaríngeo, crestas neurales y órgano proepicárdico.
- La etapa precardiogénica corresponde a la etapa embrionaria de gastrulación (tercera semana). El corazón está representado por las áreas cardíacas, que son dos situadas en el mesodermo a nivel del nodo primitivo. Al finalizar este período, las áreas cardíacas se fusionan en la línea media, rostral a la membrana bucofaríngea, y conforman la herradura cardiogénica.
- En la etapa de pre-asa se forma el tubo cardíaco primitivo, constituido por un tubo endocárdico rodeado de gelatina cardíaca y varias capas de células miocárdicas que empiezan a contraerse. En la etapa de asa, el corazón se flexiona a la derecha y adelante, dando lugar al asa bulboventricular; en esta etapa aparecen los atrios primitivos y el cono. En la etapa de pos-asa, los atrios ascienden por detrás y arriba de los ventrículos alcanzando su posición definitiva; en esta etapa aparece el tronco arterioso y se remodela la gelatina cardíaca formándose los esbozos de los tabiques y valvas internas del corazón.
- Los atrios definitivos se forman a partir de los atrios primitivos y de un componente venoso: el seno venoso en el atrio derecho y la vena pulmonar primitiva en el atrio izquierdo. Al seno venoso desembocan todos los sistemas venosos intraembrionarios y extraembrionarios, y al incorporarse al atrio derecho dichos sistemas quedan unidos al atrio definitivo derecho a través de las venas cavas superior e inferior. La vena pulmonar primitiva conecta al plexo venoso peripulmonar con el atrio izquierdo, y al incorporarse a esta última, forma gran parte de la pared posterosuperior de esta cavidad y determina que la circulación venosa pulmonar se realice a través de dos venas de cada pulmón. Entre los atrios se forma el tabique interatrial, que se desarrolla a partir del septum primum y el septum secundum, cuya finalidad en la vida posnatal es separar la circulación sistémica y pulmonar, pero que en la vida prenatal permite el paso de sangre del atrio derecho al atrio izquierdo a través del orificio oval, situación necesaria e indispensable para que se realice con eficiencia la circulación fetoplacentaria.
- En la unión de atrios y ventrículos se forma el canal atrioventricular, que se divide en dos orificios: uno derecho, donde se formará la tricúspide, y uno izquierdo, donde surgirá la mitral. Esta separación es consecuencia de la fusión de las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral, las cuales participan en el cierre del tabique interatrial

y del tabique interventricular. Además, a ambos lados en el interior del canal se forman las almohadillas endocárdicas derecha e izquierda. Estas cuatro almohadillas son de suma importancia para el desarrollo de los velos valvulares de la tricúspide y la mitral.

- El segmento ventricular lo integran los ventrículos derecho e izquierdo. En la etapa de asa el ventrículo derecho está en posición superoderecha (bulbo cardíaco + cono) y el ventrículo izquierdo en posición inferoizquierda (ventrículo primitivo). En el interior, separando a los ventrículos se forma el tabique interventricular, en cuyo desarrollo participan el tabique interventricular primitivo, las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral del canal atrioventricular y las crestas conales. La porción de entrada de ambos ventrículos se genera a partir del ventrículo primitivo; la porción de salida (infundíbulos) de ambos surgirá por el desarrollo e incorporación del cono; la porción trabecular del ventrículo derecho se originará del bulbo cardíaco; y la porción trabecular del ventrículo izquierdo lo hará a partir del ventrículo primitivo. El cono, que aparece en la etapa de asa al principio con una luz única, se divide en cono anterolateral y cono posteromedial debido al desarrollo de las crestas conales dextrodorsal y sinistroventral; el cono anterolateral permanecerá conectado al bulbo cardíaco formando el infundíbulo del ventrículo derecho, mientras que el cono posteromedial se incorporará al ventrículo primitivo para dar lugar al vestíbulo aórtico del ventrículo izquierdo. Cuando inician su desarrollo los ventrículos, hay un orificio que permite el paso de sangre del ventrículo izquierdo al derecho, la comunicación interventricular embrionaria, la cual debe cerrarse entre la sexta y séptima semana.
- La unión ventriculoarterial es realizada por el tronco arterioso, que se forma por la incorporación de mesénquima perifaríngeo al tubo cardíaco, uniendo al cono con el saco aortopulmonar. En el interior del tronco arterioso se forman las crestas troncales, que dividen a este segmento en dos vías o canales: uno derecho, que comunicará al cono posteromedial con los III y IV arcos aórticos, y uno izquierdo, que comunicará al cono anterolateral con el VI arco aórtico. Las crestas troncales se continúan proximalmente con las crestas conales, y distalmente con el tabique aortopulmonar (que se está desarrollando en el interior del saco aortopulmonar), y entre estos tres elementos constituyen el complejo septal infundibuloarterial, que describe un giro de 180° y es el responsable de la morfología entrecruzada que tienen las grandes arterias del corazón. Del tronco arterioso surgirán las valvas aórtica y pulmonar, la porción proximal de la aorta ascendente y del tronco pulmonar y la porción distal de los infundíbulos ventriculares.
- El segmento arterial se desarrolla del saco aortopulmonar, de los arcos aórticos y del tronco arterioso. El saco aortopulmonar, o aorta ventral, une a los arcos aórticos con el tronco arterioso y forma en su interior un tabique, el tabique aortopulmonar, que se continúa y fusiona con las crestas troncales. Los arcos aórticos unen al saco aortopulmonar con las aortas dorsales, y se forman en pares de manera secuencial; teóricamente hay seis pares de arcos aórticos, aunque en el humano sólo se forman cinco, ya que el V par generalmente no aparece. Del saco aortopulmonar proviene la mayor parte de la aorta ascendente y del tronco pulmonar, y de los arcos aórticos se desarrollarán las arterias de la cabeza y del cayado de la aorta, así como parte de las ramas pulmonares y el conducto arterioso. El conducto arterioso se forma de la porción distal del VI arco aórtico izquierdo y va a mantenerse permeable durante toda la vida prenatal como una estructura indispensable para la circulación fetoplacentaria, debiéndose cerrar en las primeras semanas de la vida posnatal.
- La circulación fetoplacentaria está bien definida en la etapa fetal y lleva la sangre que se oxigenó en la placenta al interior del feto; ahí se distribuye en todo el cuerpo y finalmente regresa nuevamente a la placenta para su oxigenación. En el interior del feto existen tres puntos donde la sangre se mezcla: el conducto venoso, la fosa oval y el conducto arterioso, los cuales dejan de funcionar al nacimiento.
- Los subsistemas del corazón son el sistema coronario y el sistema de conducción. Los vasos coronarios se originan de células provenientes del órgano proepicárdico, de manera simultánea a la formación del pericardio. Las células del sistema de conducción se forman por diferenciación de células musculares cardíacas, inducidas aparentemente por factores moleculares originados por los vasos coronarios.



AUTOEVALUACIÓN

- () 1. Es el gen principal en la diferenciación del músculo cardíaco y la formación del corazón:
- BMP2*
 - PAX3*
 - CX40*
 - NKX2.5*
- () 2. Estas estructuras aparecen en el corazón embrionario en la etapa de asa bulboventricular:
- Porciones trabeculadas de los ventrículos
 - El tronco arterioso y el tabique aortopulmonar
 - El cono y los atrios primitivos
 - El septum primum y el septum secundum
- () 3. Los infundíbulos ventriculares del corazón se forman a partir de:
- El canal atrioventricular
 - El ventrículo primitivo
 - Los atrios primitivos
 - El cono
- () 4. Las valvas de la aorta y del tronco pulmonar se desarrollan a partir del:
- Bulbo cardíaco
 - Cono
 - Tronco arterioso
 - Saco aortopulmonar
- () 5. Las células endoteliales precursoras de los vasos coronarios se originan de:
- El mesodermo esplácnico
 - El órgano proepicárdico
 - Las crestas neurales
 - Las paredes de la aorta
6. Es el remanente en el adulto del conducto venoso: _____
7. La tetralogía de Fallot presenta una estenosis del infundíbulo del ventrículo derecho porque hay una división asimétrica de _____
8. Cuando los tabiques aortopulmonar y troncoconal en vez de estar girados están rectos, entonces se desarrolla la cardiopatía denominada _____
9. Las células mesenquimatosas que forman los cojines del canal y las crestas troncoconales se originan del _____
10. El sistema de conducción del corazón está formado por células _____ altamente especializadas, cuya diferenciación es inducida por _____



VÉASE EN SITIO WEB:

- Caso clínico
- Lecturas recomendadas
- Respuestas de la autoevaluación