

## Defecto septal atrial. Estudio morfopatológico, embriológico

Luis Muñoz Castellanos,\* Magdalena Kuri Nivon,\*\* Nilda Espínola Zavaleta,\* H Catalina Salinas Sánchez\*

### Resumen

Para conocer mejor la morfopatología de los defectos septales interatriales (DSA) se informa una casuística de necropsia con sistematización topográfica y se propone una correlación anatomoembriológica para entender su patogénesis. Se describieron morfológicamente setenta y un corazones portadores de DSA y veintiséis corazones normales con foramen oval permeable (FOP) de la colección del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Se utilizó el método secuencial segmentario. Se determinó la topografía del tabique interatrial en relación con estructuras vecinas que sirvió de base para clasificar los defectos septales. Se proyectó el área del *foramen secundum* (FS) sobre la superficie septal derecha a través de alfileres; para establecer la correlación anatomoembriológica se comparó la anatomía del DSA con los procesos embrionarios de la tabicación interatrial. El tipo de defecto septal más frecuente fue la malformación del orificio oval (OO) (64.78%), seguido del atrio común (2.81%), FS genuino (2.81%), *foramen primum* (FP) (2.81%) seno venoso superior (2.81%), seno venoso inferior (2.81%) seno venoso coronario (1.40%). El área del FS se proyectó debajo de la desembocadura de la vena cava superior. El conocimiento morfológico y topográfico de estos DSA es orientador en los estudios de imagen y es de interés para el cirujano y para el cardiólogo intervencionista. Se proponen dos mecanismos patogénicos: apoptosis excesiva ectópica y retardo del crecimiento.

### Summary

ATRIAL SEPTAL DEFECT. A MORPHOPATHOLOGICAL AND EMBRYOLOGICAL STUDY

To contribute to a better understanding of the morphopathology of atrial septal defects (ASD), we describe and classify topographically a series of hearts obtained from necropsies. We performed an anatomo-embryological correlation to gain insight on the pathogenesis of this type of congenital heart disease. Seventy-one hearts with ASD and twenty-three normal hearts with patent foramen ovale from the collection at the Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" were studied morphologically; segmental sequential analysis was used. The topography of the interatrial septum was determined on the basis of the structures related to it in order to classify the ASD. The FS area was projected on the right septal surface using pins. To establish the anatomo-embryological correlation, the ASD's anatomy was compared with the embryological processes that take place in atrial septation. The most frequent ASD was the OO type (FS) with 64.78%, followed by common atrium, true FS, FP, superior and inferior sinus venosus, types each one with 2.81% and one coronary sinus venosus type (1.40%). The FS area was projected below the superior vena cava. The morphologically and topographically knowledge of atrial septal defect is useful to interpret the imaging studies of this cardiopathy and is basic for the surgeon and the interventionist cardiologist. Abnormal apoptosis and retarded developmental growth are proposed as pathogenic mechanisms.

(Arch Cardiol Mex 2006; 76: 355-365)

\* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

\*\* Escuela Superior de Medicina, IPN.

Correspondencia: Dr. Luis Muñoz Castellanos. Jefe del Departamento de Embriología, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080, México, D.F.). Tel. 55-73-29-11 Ext. 1257 munoz-embriologia@hotmail.com

Recibido: 28 de agosto de 2006

Aceptado: 14 de septiembre de 2006

**Palabras clave:** Defecto septal atrial. Cardiología pediátrica. Embriología.

**Key words:** Atrial septal defect. Pediatric cardiology. Embryology

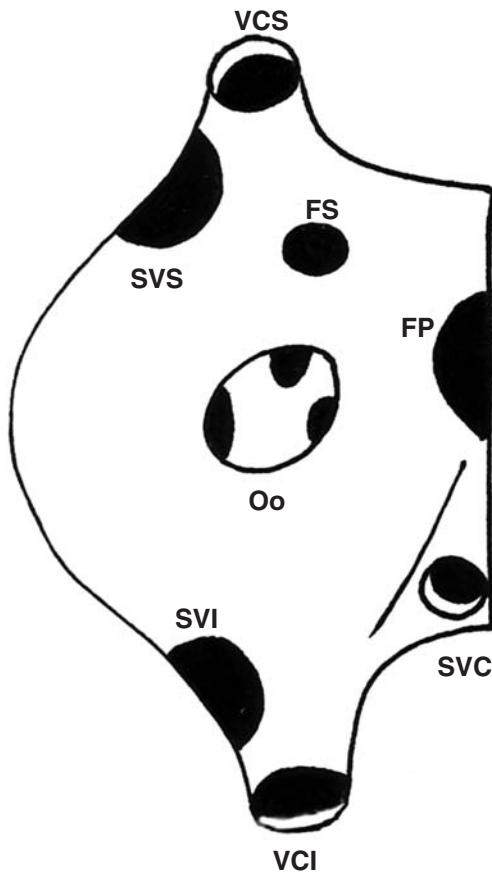
## Introducción

**E**l tabique interatrial separa ambos atrios del corazón y a los circuitos sistémico y pulmonar; está constituido por 3 elementos: *Septum primum* (SP) con el FS, *septum secundum* (SS) con el orificio oval y la valva izquierda del seno venoso fusionada con el SS. Ambos orificios se encuentran a desnivel, el FS es cefálico respecto al OO;<sup>1</sup> cuando existe un DSA se condiciona la existencia de cortocircuitos.<sup>2,3</sup> En la serie del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” ocupa el tercer lugar en frecuencia clínica con un 17.13% después de la persistencia del conducto arterioso y del defecto septal interventricular.<sup>4,5</sup> En la serie de necropsias de Fontana y Edwards<sup>6</sup> ocupa el segundo lugar con un 8.7% después del defecto septal interventricular, mientras que Bankl<sup>7</sup> le asigna un 3.7% en su material patológico. El DSA puede presentarse como malformación única o asociarse a otras cardiopatías congénitas que pueden o no condicionarlo. El conocimiento topográfico de esta cardiopatía se basa en sus relaciones específicas con estructuras cardíacas como el orificio oval, la zona comprendida entre éste y la desembocadura de la vena cava superior, la zona anteroinferior del tabique interatrial por encima del tabique atrioventricular, el área posteroinferior de aquél adyacente a la desembocadura de la vena cava inferior, la porción más alta del tabique interatrial que separa las porciones sinusales de los atrios derecho e izquierdo y la zona que separa la pared del seno venoso coronario con el atrio izquierdo, relaciones que facilitan su diagnóstico.<sup>8-11</sup> Las clasificaciones de los DSAs que conforman los tipos son generalizaciones que representan los sitios anatómicos más frecuentes de su ubicación; por otro lado existen combinaciones entre las áreas del tabique interatrial donde se desarrollan grandes defectos que no encuentran acomodo en las clasificaciones. En la literatura existe doble nomenclatura para el defecto que se encuentra dentro de los confines del FO que algunos autores lo denominan FS.<sup>12,13</sup> Con el propósito de contribuir a un mejor conocimiento de la embriopatología de los DSAs, se elaboró el presente trabajo que informa la serie de estos defectos septales en material de necrop-

sia y se presenta una correlación anatomoembriológica que sugiere algunos mecanismos patogénicos implicados en el desarrollo de esta cardiopatía congénita. El conocimiento previo topográfico y morfológico de estos defectos es orientador para los estudios de imagen y es de interés para el cirujano ya que le proporcionan datos anatómicos que deben tenerse en cuenta durante el tratamiento quirúrgico y para el cardiólogo intervencionista que utiliza dispositivos para obliterar estos defectos septales.

## Material y métodos

Se estudiaron setenta y un corazones portadores de DSA sin defectos congénitos cardiovasculares asociados y veintiséis especímenes normales pertenecientes a la colección de corazones del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, los cuales fueron descritos morfológicamente con la metodología del sistema secuencial segmentario utilizado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.<sup>14,15</sup> Para determinar la topografía del tabique interatrial se utilizaron los siguientes elementos anatómicos: sobre el lado izquierdo la desembocadura de las venas pulmonares derechas, el anillo fibroso de la válvula mitral y el pliegue oval; sobre el lado derecho la desembocadura de las venas cava superior e inferior y del seno venoso coronario, el límite cefálico del tabique atrioventricular y el limbo del orificio oval, lo que permitió caracterizar la ubicación del defecto septal condicionante de algunas peculiaridades fisiopatológicas. Para clasificar los defectos septales el tabique interatrial se dividió en cinco zonas que correspondieron a los sitios potenciales de presentación (*Fig. 1*); cuando el defecto septal involucró a dos o más zonas del tabique se consideró dentro del grupo mixto. Se incluyó un espécimen con comunicación entre el seno venoso coronario y el atrio izquierdo que aunque no es un verdadero DSA funciona como tal. Además, se estudiaron veintiséis corazones normales con FO permeable en los que se insertaron alfileres en el borde del pliegue oval de la superficie septal izquierda para proyectar el área del FS sobre la cara derecha del tabique interatrial (*Fig. 2*). Se elaboró una correlación anatomoembriológica

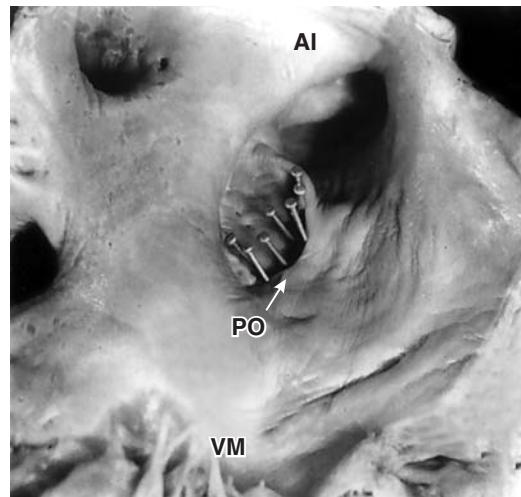


**Fig. 1.** Esquema del tabique interatrial visto por el atrio derecho que muestra la topografía de los defectos septales atriales. Abreviaturas: VCS = vena cava superior; SVS = seno venoso superior; FS = foramen secundum; FP = foramen primum; OO = orificio oval; SVI = seno venoso inferior; SVC = seno venoso coronario; VCI = vena cava inferior.

para cada tipo de defecto septal basada en el conocimiento de la morfogénesis de la tabicación atrial y en la anatomía patológica de cada defecto para inferir los posibles mecanismos patogénicos.

## Resultados

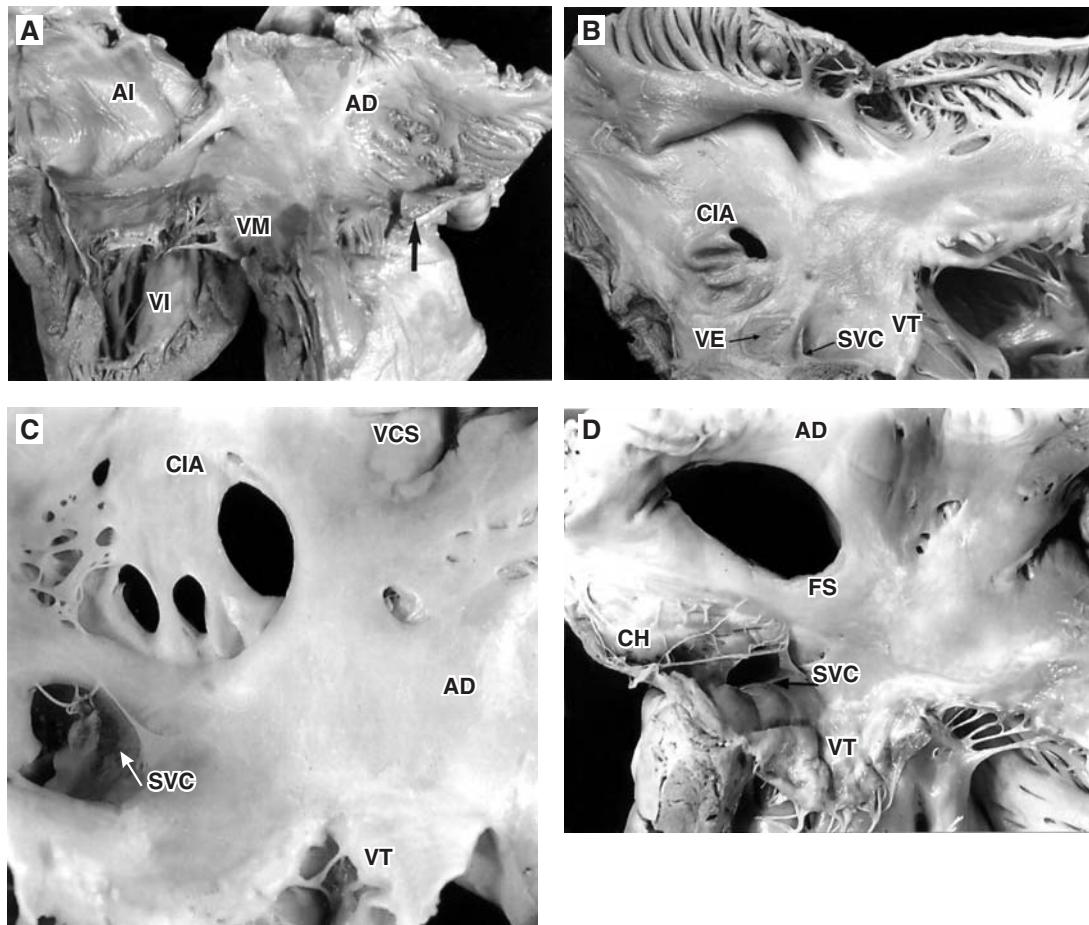
De los setenta y un corazones portadores de DSA dos tuvieron atrio común (2.82%) (*Fig. 3A*), cuarenta y seis fueron del tipo malformación del orificio oval, FS (64.79%), de los cuales cuarenta y cinco tuvieron anillo completo y uno incompleto. Los anillos completos tuvieron variantes según la extensión de su válvula (SP), en ocho especímenes ésta fue grande y cubrió más del 50% del orificio oval (*Fig. 3B*), en nueve corazones dicho septum fue fenestrado (*Fig. 3C*); en nueve la válvula fue pequeña y en diecinue-



**Fig. 2.** Vista interna del atrio izquierdo (AI). Obsérvese los alfileres insertados en el borde del pliegue oval (PO) que circunscribe al foramen secundum. Abreviaturas: VM = válvula mitral.

ve estuvo ausente (*Fig. 3D*). El anillo incompleto se situó en las inmediaciones de la desembocadura de la vena cava inferior del atrio derecho (*Fig. 4A*).

Dos especímenes tuvieron FS genuino situado por encima del limbo del orificio oval (2.82%) (*Fig. 4B*); dos presentaron FP situado por delante de la desembocadura del seno venoso coronario (2.82%) (*Fig. 4C*), uno de ellos estuvo asociado con estenosis mitral reumática (*Fig. 4D*); dos corazones tuvieron defecto septal de tipo seno venoso superior localizado por encima del orificio oval hasta el techo atrial adyacente a ambos atrios y comunicaron sus porciones sinusales; estos defectos septales se relacionaron con la vena cava superior y con las venas pulmonares derechas (2.82%) (*Fig. 5A*); dos corazones tuvieron defecto septal de tipo seno venoso inferior (2.82%) por encima de la vena cava inferior (*Fig. 5B*). En un corazón existió una comunicación entre el techo del seno venoso coronario y la pared del atrio izquierdo (1.40%) (*Fig. 5C*). Catorce especímenes presentaron defectos septales de tipo mixto en los que se involucraron dos o más zonas del tabique interatrial donde se presentan los tipos aislados (19.71%) (*Fig. 5D*). Once especímenes tuvieron estenosis mitral reumática, dos con FP y nueve con malformación del orificio oval. En los veintiséis corazones con orificio oval permeable la zona del FS se proyectó sobre la cara derecha del tabique interatrial por encima del orificio oval y por debajo de



**Fig. 3A.** Atrio común en una ausencia de conexión atrioventricular derecha (flecha). Obsérvese la ausencia del tabique interatrial y las características trabecular del atrio derecho (AD) y lisa del atrio izquierdo (AI). Abreviaturas: VI = ventrículo izquierdo.

**Fig. 3B.** Vista interna del atrio derecho. Obsérvese la comunicación interatrial (CIA) de tipo orificio oval con válvula grande. Abreviaturas: VT = válvula de Tebesio; VT = válvula tricúspide; SVC = Seno venoso coronario.

**Figura 3C.** Vista interna del atrio derecho. Obsérvese la comunicación interatrial de tipo orificio oval con válvula fenestrada. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

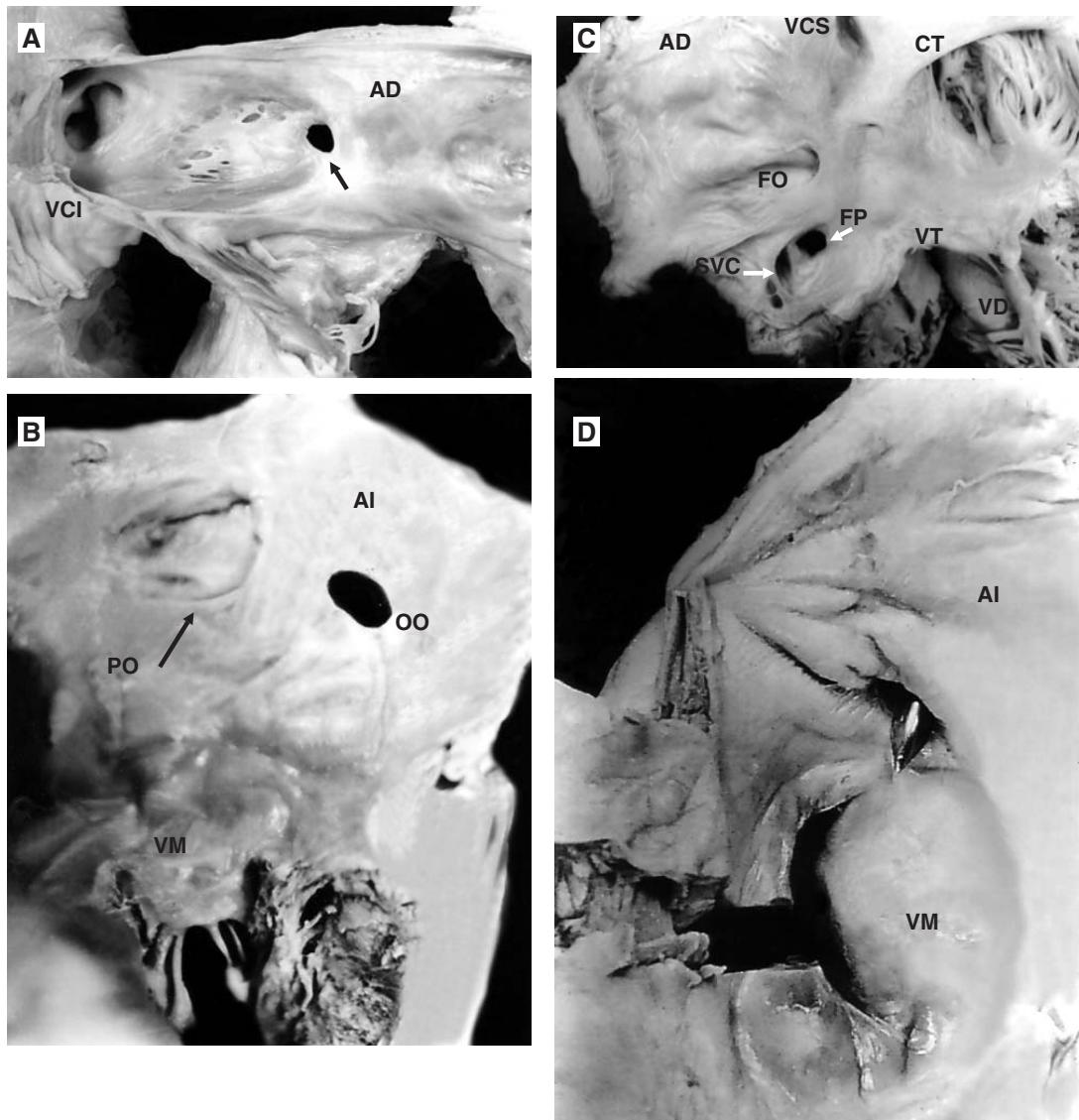
**Fig. 3D.** Vista interna del atrio derecho que muestra un amplio defecto septal dentro del orificio oval (FS). Abreviaturas: CH= red de Chiari. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

la desembocadura de la vena cava superior (*Figs. 2 y 6*).

## Discusión

En el embrión del horizonte XII de Streeter<sup>16</sup> el SP aparece en la región media del techo del atrio común en forma de un pliegue sagital semilunar que crece en dirección de las almohadillas endocárdicas del canal atrioventricular, entre ambas estructuras se localiza el FP a través del cual pasa sangre de derecha a izquierda (*Fig. 7A*). Este *foramen* se hace cada vez más pequeño a medida que desciende el SP hacia las almohadillas atrioventriculares; en la parte cefálica del SP aparecen múltiples zonas de apoptosis que al confluir

forman el FS (*Fig. 7B*). En este horizonte se oblitera el FP al unirse el borde inferior del SP con esas almohadillas que se han fusionado entre sí para formar el tabique atrioventricular; el establecimiento del FS asegura el paso de sangre de derecha a izquierda. Al mismo tiempo aparece un segundo tabique en el espacio interseptulovalvular denominado SS; tiene forma semilunar con dos ramas límbicas superior e inferior, esta última se fusiona con las almohadillas endocárdicas *atrioventriculares* (*Fig. 7C*). Este tabique es incompleto ya que presenta un orificio de forma oval circunscrito por las ramas límbicas, el cual ocupa un nivel inferior con respecto al FS (*Fig. 7D*). En la mayoría de los casos las ramas



**Fig. 4A.** Vista interna del atrio derecho. Obsérvese el anillo incompleto del orificio oval frente a la desembocadura de la vena cava inferior. La flecha señala el defecto septal interatrial. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

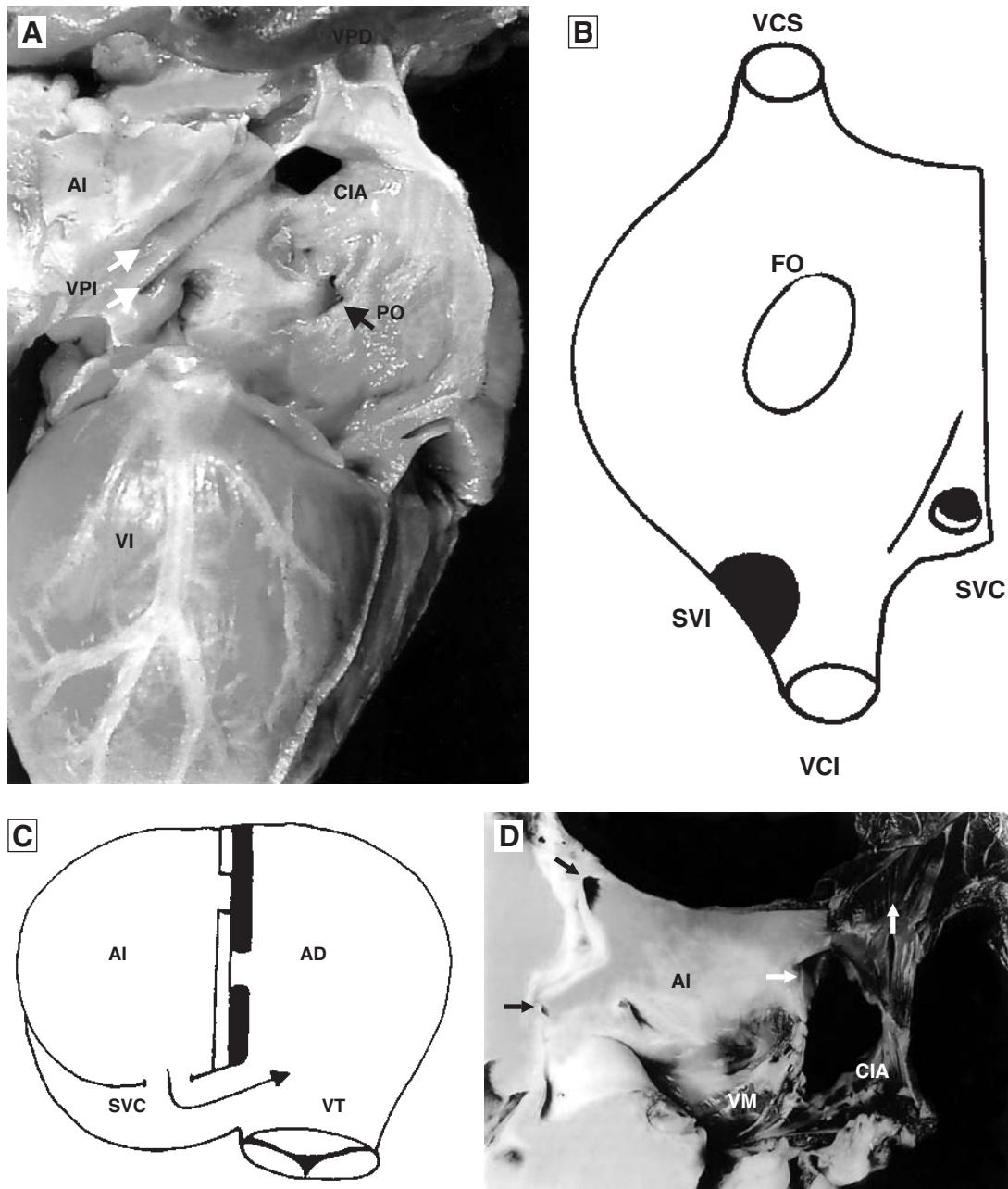
**Fig. 4B.** Vista interna del atrio izquierdo. Obsérvese el pliegue oval (PO) que circunscribe el área sellada del foramen secundum y una comunicación de tipo orificio oval. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

**Fig. 4C.** Vista anterior del atrio derecho que muestra un foramen primum (FP) frente a la desembocadura del seno venoso coronario. Abreviaturas: FO = fosa oval, CT = crista terminalis; VD = ventrículo derecho. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

**Fig. 4D.** Vista anterior del atrio izquierdo que muestra un estilete dentro del foramen primum situado por encima del anillo de la válvula mitral. Obsérvese la estenosis valvular reumática. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

límbicas se doblan y se unen frente a la desembocadura de la vena cava inferior, lo que forma el anillo completo del orificio oval. En algunos corazones las dos ramas límbicas permanecen sin unirse entre sí lo que originan el anillo incompleto del orificio oval. La valva izquierda del seno venoso se fusiona con la cara derecha del SS. El SP y el SS se fusionan en la parte supe-

rior mientras que en la parte inferior quedan separados y el SP constituye la válvula del orificio oval, que se proyecta hacia el atrio izquierdo.<sup>17</sup> El complejo septal interatrial funciona como un mecanismo valvular que permite el paso de sangre de derecha a izquierda, primero a través del orificio oval, luego por el espacio comprendido entre ambos tabiques y finalmente por el FS. El



**Fig. 5A.** Vista izquierda del tabique interatrial que muestra una comunicación interauricular de tipo seno venoso superior. Obsérvese las venas pulmonares derechas (VPD) por encima del defecto septal y el pliegue oval por debajo del mismo. Abreviaturas: VPI = venas pulmonares izquierdas. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

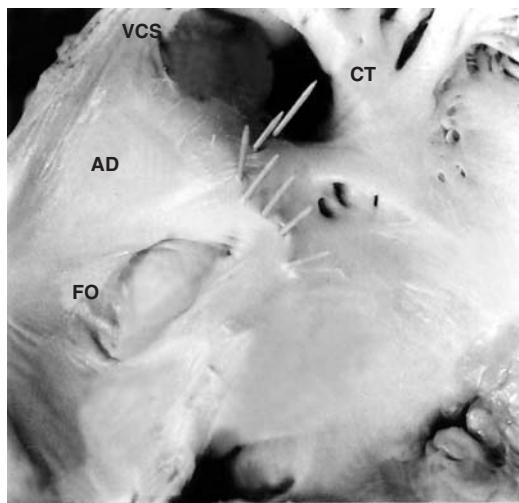
**Fig. 5B.** Esquema del tabique interatrial visto por el atrio derecho que muestra un defecto septal interatrial de tipo seno venoso inferior (SVI) situado por encima de la vena cava inferior. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

**Fig. 5C.** Esquema que muestra una comunicación entre el atrio izquierdo y el seno venoso coronario. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

**Fig. 5D.** Vista del tabique interatrial desde el atrio izquierdo que muestra un gran defecto septal de tipo mixto que involucra las áreas del orificio oval, foramen secundum, foramen primum y seno venoso superior. Obsérvese la desembocadura de las venas pulmonares (flechas). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

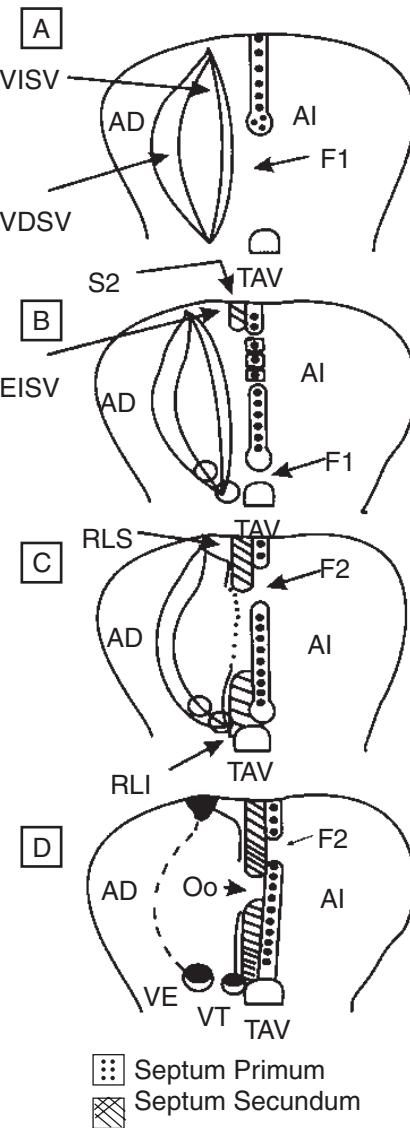
borde de la rama límbica superior se denomina *crista dividens* ya que separa la corriente sanguínea de la vena cava inferior en dos, una altamente oxigenada proveniente de la placenta que pasa hacia el atrio izquierdo a través del orificio oval y del FS y la otra predominantemente venosa que pasa del atrio derecho al ventrículo derecho. En el nacimiento disminuye la presión en el atrio derecho y aumenta en el atrio izquierdo, por lo que la parte cefálica de la válvula del orificio oval (SP) es presionada contra el SS, y posteriormente en un alto porcentaje de casos ambos tabiques se fusionan y los atrios quedan completamente separados; este proceso ocurre en etapas variables de la vida postnatal. Los bordes gruesos de las ramas límbicas del SS circunscriben la depresión denominada orificio o fosa oval cuyo piso está constituido por el SP (*Fig. 6*). Cuando la fusión de ambos tabiques interatriales no ocurre persiste la condición fetal denominada orificio oval permeable.

Pexeider<sup>18</sup> en sus investigaciones sobre la muerte celular fisiológica en la morfogénesis cardíaca encontró dieciséis sitios de apoptosis, entre ellos una zona en el SP destinada a formar el FS, este proceso está programado genéticamente en tiempo y espacio. Cuando la apoptosis se manifiesta ectópicamente en sitios donde normalmente no ocurre, puede originarse una comunicación interatrial.<sup>19</sup>



**Fig. 6.** Vista interna del atrio derecho que muestra la fosa oval (FO) y el área de proyección del foramen secundum sobre la superficie septal derecha circunscrita por las puntas de los alfileres. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

**Correlación anatomoembriológica:** El análisis de la correspondencia entre los procesos embriarios de la tabicación atrial y las características



**Fig. 7.** Esquemas que muestran etapas de la tabicación interatrial. A) Obsérvese en el atrio derecho la desembocadura del foramen sinoatrial resguardado por las valvas izquierda (VISV) y derecha (VDSV), la aparición del septum primum y del foramen primum. B) Obsérvese la apoptosis del septum primum que origina al foramen secundum, la disminución del foramen primum (F1). C) Obsérvese la presencia del foramen secundum (F2) la aparición del septum secundum constituido por las ramas límbicas superior (RLS) e inferior (RLI) que circunscriben al orificio oval (Oo) y laobliteración del foramen primum y la fusión de la valva izquierda del seno venoso con el septum secundum. D) Obsérvese el establecimiento definitivo del complejo septal interatrial. Abreviaturas: EISV = espacio interseptulovalvular.

anatómicas y topográficas de cada defecto septal condujo al planteamiento de dos mecanismos patogénicos que pueden estar involucrados: apoptosis ectópica y ausencia o retardo del crecimiento de los tabiques interatriales.

**Atrio común:** Constituye la máxima expresión patológica del defecto septal ya que están ausentes tanto el SP como el SS. Se considera atrio común cuando falta más del 50% de la superficie septal interatrial; su forma aislada es rara, se

asocia a otras cardiopatías como la ausencia de conexión atrioventricular derecha (atresia tricuspídea clásica); es constante en dextroisomerismo y levoisomerismo, en el primero existe una típica banda septal interatrial que separa dos grandes comunicaciones. Cuando existe la ausencia del tabique interatrial se pueden determinar las características morfológicas de cada atrio a nivel de sus paredes, trabeculada la del derecho y lisa la del izquierdo, por lo que la denominación de atrio común es más adecuada y debe utilizarse en sustitución del término atrio único; éste debe reservarse para aquellos casos de atresia del atrio izquierdo que ocurre muy rara vez en el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, en esta situación el atrio derecho queda como cámara solitaria (única).

**Malformación del orificio oval (OO):** Ya se señaló que cada tabique interatrial cubre la comunicación presente en el tabique opuesto debido a que el orificio oval y el FS están situados en diferentes niveles. Se sugieren dos mecanismos patogénicos para este tipo de defecto septal: la apoptosis ectópica y excesiva en el SP y el retardo en el crecimiento del SS. Cuando la apoptosis en el SP es excesiva se forma un FS de mayor tamaño que lo normal por lo que se superpone al orificio oval; ésta es la razón por la que la mayoría de los autores anglosajones denominan a este defecto FS; sin embargo la nomenclatura anatómica de las cardiopatías congénitas señala que cualquier defecto septal ubicado dentro de los

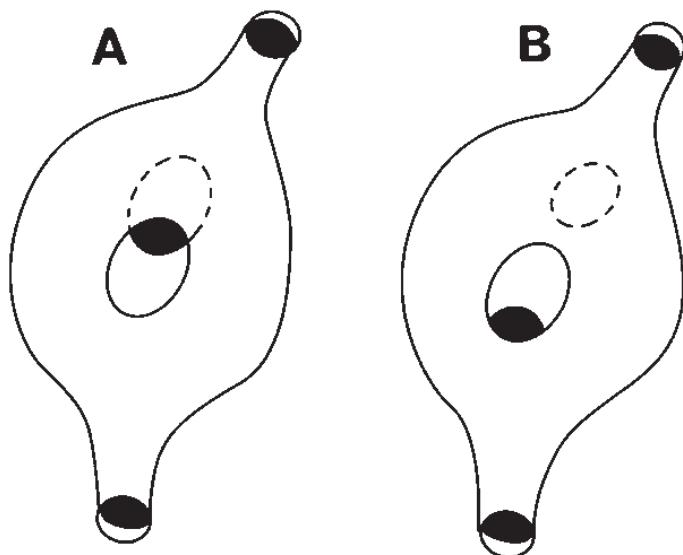


Fig. 8. Esquemas que muestran dos defectos septales dentro del orificio oval. A) tipo foramen secundum, B) tipo orificio oval.

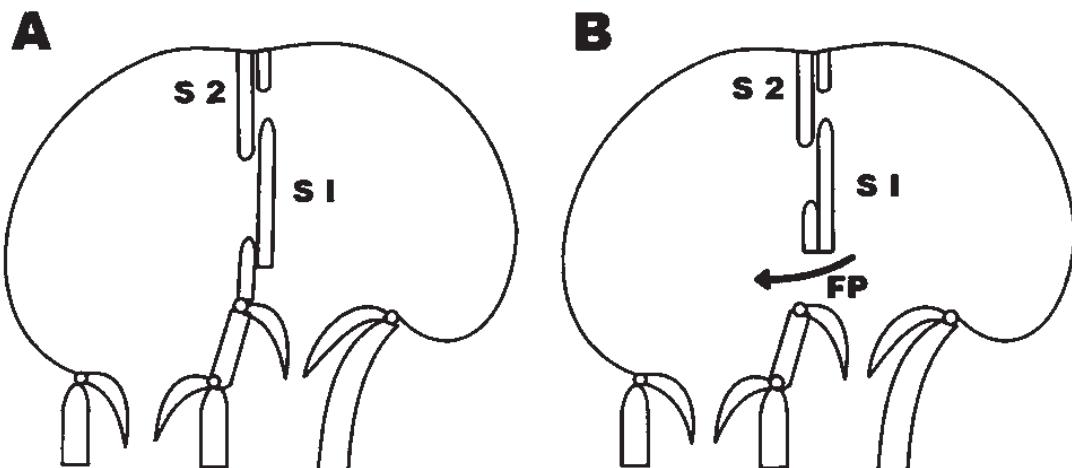
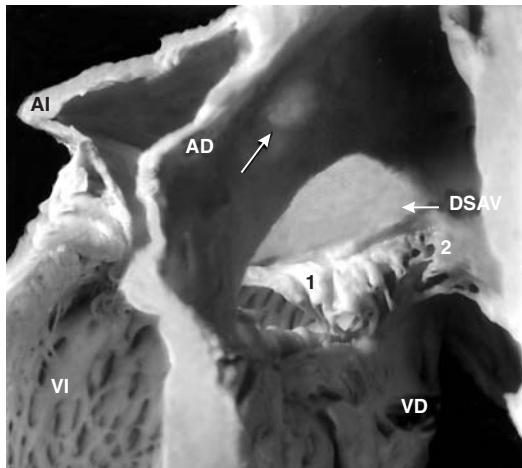


Fig. 9. Esquemas que muestran la formación del foramen primum. A) Persistencia del foramen primum que es ocluido por el desarrollo normal de la rama límbica inferior. B) La ausencia de la rama límbica inferior pone de manifiesto al foramen primum.



**Fig. 10.** Fotografía de un corazón con defecto septal atrioventricular (DSAV) tipo A de Rastelli. Obsérvese el borde inferior arqueado del tabique interatrial que delimita al foramen primum. Abreviaturas: 1 = valva anterior izquierda; 2 = valva anterior derecha. La flecha señala la parte translúcida del área de la fosa oval. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

confines del limbo de la fosa oval debe denominarse tipo orificio oval o *fosa ovalis* (Fig. 8A). Puede ocurrir apoptosis en el SP fuera de la zona en la que se ubica el FS. Por lo que el defecto es independiente y está separado de dicho foramen y queda ubicado dentro de los confines del orificio oval por lo que debe llamarse malformación del orificio oval (Fig. 8B). El otro mecanismo patogenético es el crecimiento incompleto de las ramas límbicas del SS, por lo que el orificio oval queda de mayor tamaño y se superpone al FS que posee dimensiones normales. Los defectos septales más frecuentes asientan dentro de los confines del orificio oval y coinciden con el sitio en el que se establece el cortocircuito de derecha a izquierda durante la vida embrionaria y fetal.

Es importante diferenciar dos formas del anillo del orificio oval, el completo situado en el centro del tabique interatrial y el incompleto situado frente a la desembocadura de la vena cava inferior y cuando la válvula de Eustaquio es prominente y gruesa puede ser confundida como parte del borde del orificio oval incompleto y al suturar el parche quirúrgico sobre los bordes del anillo y de la válvula de Eustaquio, la vena cava inferior queda conectada con el atrio izquierdo. Si el anillo es completo este riesgo no ocurre. En el pasado los anillos del orificio oval se clasificaron en pequeños y grandes, lo que tenía

interés quirúrgico ya que la obliteración de este defecto septal se hacía por sutura continua de sus bordes, procedimiento más fácil en los anillos pequeños; en algunos centros hospitalarios esta diferenciación no tiene importancia debido a la utilización de parches quirúrgicos; sin embargo esta conducta no es la regla en todos los hospitales; en algunos la mayoría de los DSA se cierran con surgete, sin ninguna complicación y con buenos resultados. En cuanto a la forma de la válvula del orificio oval pueden presentarse algunas peculiaridades anatómicas; puede ser grande cuando cubre más del 50% del orificio oval, cuando lo hace en menos del 50% la válvula es pequeña y cuando la apoptosis ocurre en múltiples zonas del SP la válvula es fenestrada.

El defecto septal a nivel del orificio oval es el más frecuente ya sea aislado o asociado a otras cardiopatías congénitas como la ausencia de conexión atrioventricular, la hipoplasia del ventrículo derecho, la transposición de las grandes arterias y la anomalía de Ebstein entre otras.

FS: La verdadera comunicación de tipo FS se origina cuando hay deficiencia de tejido en la banda límbica superior a nivel del área que cubre al FS. Este defecto septal es raro y se encuentra situado por debajo de la entrada de la vena cava superior y por encima del orificio oval.

FP: Para que se forme este defecto septal deben ocurrir dos procesos patológicos: crecimiento incompleto del SP, lo que impide su unión con las almohadillas endocárdicas del canal atrioventricular del corazón embrionario y persiste FP (Fig. 9A); si el SS se forma normalmente cubre al FP, por lo tanto para que exista este defecto septal la rama límbica inferior debe estar ausente en ese nivel (Fig. 9B). El FP es muy raro en forma aislada y se localiza por debajo del limbo del OO y por encima del anillo fibroso de la válvula mitral por el lado izquierdo y por encima del tabique atrioventricular por el derecho. Puede faltar toda la porción basal de ambos tabiques atriales o sólo las partes posteriores de los mismos dentro del triángulo de Koch por delante de la desembocadura del seno coronario como ocurrió en los dos especímenes de esta serie. El FP aislado fue descrito por Keith<sup>20</sup> en 1903, subsecuentemente fue discutido por Goor y Lelliehei<sup>9</sup> que lo denominaron como defecto del *septum intermedium*; refieren haber visto un caso durante el acto quirúrgico. Los dos especímenes con FP sin los estigmas patológicos del defecto septal atrioventricular que forman parte de la

casuística de este trabajo documentan su existencia. El FP se presenta con frecuencia muy alta en los defectos septales atrioventriculares por lo que casi siempre se incluye en las clasificaciones de esta cardiopatía congénita<sup>8,12</sup> (*Fig. 10*). *Seno venoso superior*: Este defecto septal se origina por ausencia de la parte más alta de ambos tabiques interatriales y tiene como límite superior al techo atrial. Comunica la porción sinusal del atrio derecho con la del atrio izquierdo, de ahí su nombre. Sobre el lado izquierdo del tabique interatrial se relaciona con la desembocadura de las venas pulmonares derechas y sobre el lado derecho del mismo con la desembocadura de la vena cava superior. Esta situación condiciona el establecimiento de un drenaje venoso anómalo pulmonar parcial hacia el atrio derecho; en esta condición las venas pulmonares están normalmente conectadas al atrio izquierdo. Hudson<sup>21,22</sup> interpretó el origen del defecto septal como persistencia del vestíbulo del seno venoso pulmonar por lo que Becker y Anderson<sup>8</sup> no lo consideran como tal. Este tipo de defecto septal también está presente en la conexión anómala de las venas pulmonares derechas al atrio derecho. Los defectos septales del tipo seno venoso ya sean superior o inferior, están alejados del orificio oval.

*Tipo mixto*: Son amplios defectos septales que involucran a dos o más zonas del tabique interatrial. El más frecuente es el que se asienta en las áreas del orificio oval y del FS; otra combinación involucra al FS con el seno venoso superior, por lo que el defecto septal puede llegar hasta el techo del atrio cerca de la desembocadura de las venas pulmonares derechas en el atrio izquierdo.

La comunicación entre el seno venoso coronario y el atrio izquierdo forma parte de un complejo embriopatológico que incluye la vena cava superior izquierda conectada al atrio izquierdo con ausencia del techo del seno venoso coronario en extensión variable, lo que constituye el síndrome de Raghbir.<sup>23</sup> En el desarrollo normal del corazón el cuerno izquierdo del seno venoso se transforma en el seno venoso coronario alojado en la unión atrioventricular por detrás del atrio izquierdo del cual está separado por tejido conjuntivo fibroso; puede ocurrir apoptosis anormal entre las paredes adyacentes de estas cámaras lo cual crea una comunicación entre ellas; este tipo de comunicación aunque no es un defecto septal interatrial funciona como tal. La apoptosis excesiva condu-

ce a la incorporación de la luz del seno coronario destechado al atrio izquierdo.

Puede ocurrir cierre espontáneo de un defecto septal interatrial con significación hemodinámica durante el primer año de vida; Cockerham y cols<sup>24</sup> encontraron que el defecto septal con cortocircuito pequeño se obliteró en el 22% de 87 pacientes. El DSA con estenosis mitral fue descrita por Corvisat<sup>7</sup> en 1813 y por Lutembacher<sup>25</sup> en 1916; en el material de este estudio los once especímenes con esta asociación representan el 18.33%; las valvas de la válvula mitral estuvieron engrosadas y fusionadas a nivel de las comisuras; la frecuencia del síndrome de Lutembacher en la literatura es de 4% del total de los defectos septales interatriales,<sup>26</sup> cifra menor a la encontrada en nuestro medio posiblemente debido a la mayor frecuencia de fiebre reumática. El defecto septal interatrial más frecuente en el síndrome de Lutembacher es el orificio oval, aunque puede ser cualquier otro tipo como en uno de los especímenes de este estudio que fue un FP.

El DSA es frecuente en síndromes genéticos ya sea debido a mutaciones, delecciones o a aberraciones cromosómicas numéricas.<sup>27</sup> También puede estar presente en la embriopatía por rubéola. El orificio oval permeable no es una verdadera DSA, pero en presencia de estenosis o atresia mitral, el SP que constituye la válvula del orificio oval puede herniarse hacia el atrio derecho o cuando existe ausencia de conexión atrioventricular derecha dicho *septum* se desvía hacia el atrio izquierdo por lo que en ambas situaciones se establecen cortocircuitos.

## Conclusiones

Las características anatómicas y topográficas de DSA constituyen una guía valiosa para su determinación diagnóstica durante los estudios imagenológicos. La resonancia magnética nuclear, la tomografía computarizada y la ecocardiografía permiten determinar el tipo de defecto septal y sus relaciones con las estructuras vecinas, información que es útil para el cirujano que requiere conocimiento de la anatomía quirúrgica de esta cardiopatía congénita.

Las correlaciones anatomoembriológicas de las cardiopatías congénitas permiten plantear hipótesis patogénicas que aclaran algunos mecanismos que determinan el desarrollo de las mismas. La clasificación que se presenta en este trabajo incluye todos los tipos de defecto septal interatrial así como las combinaciones entre ellos.

## Referencias

1. PERLOFF JK: *The clinical recognition of congenital heart disease*. 2<sup>nd</sup> ed. Philadelphia, WB Saunders Co, 1978: 90-101.
2. ESPINO VELA J, ALVARADO TORO A: *Natural history of atrial septal defect*. Cardiovasc Clin 1971; 2: 104-15.
3. FELD RH, AVASTHEY P, YOSHIMASU FOG, KURLAND LY, TITUS JL: *Incidence of congenital heart disease in children born to residents of an oldest country*. Minnesota 1950-1969. Mayo Clin Proc, 1971; 46: 794-799.
4. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México, Departamento de Bioestadística, 1981.
5. SALAZAR E, GARCÍA-ALFAGEME A, DÁVILA R: *La comunicación interauricular. Análisis de 462 casos estudiados en el Instituto Nacional de Cardiología*. Arch Inst Cardiol Mex 1972; 42: 4-32.
6. FONTANA RS, EDWARDS JE: *Congenital cardiac disease: A review of 357 cases studied pathologically*. Philadelphia, London, WB Saunders, 1962: 28-30.
7. BANKI, H: *Congenital malformations of the heart; embryology and natural history*. Baltimore-Munich. Urban Schewarzenberg, 1977: 90-101.
8. BECKER AE, ANDERSON RH: *Pathology of congenital heart disease*. London. Butterworths, 1981: 67-75.
9. GOOR D, LILLIHEI CW: *Congenital malformations of the heart*. New York. Grune-Stratton, 1975: 103-111.
10. MOSS AJ, ADAMS FH, EMMONOULIDES GD: *Heart disease in infants, children and adolescents*. 2<sup>nd</sup> Ed. Baltimore. The Williams & Wilkins Co. 1989: 170-175.
11. GARZON A, BRICKER T: *The Science and practice of pediatric cardiology*. Philadelphia. Lea Fabiger, 1990: 1023-1028.
12. EDWARDS JE: *Congenital malformations of the heart atrial and great vessels. Malformations of the atrial septal complex*. En Gould's Pathology of the heart. 3<sup>rd</sup> Ed. Springfield Ed Charles C Thomas, 1968: 263-279.
13. DU SHANE JM, WEINDAN WH, BRANDENBURG RO, KIRKLIN JW: *Differentiation on interatrial communications by clinical methods. Ostium secundum, common atrium and total anomalous pulmonary venous connections*. Circulation 1960; 21: 363-371.
14. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMÉNEZ M, SHINEBOURNE AE ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease*. Br Heart J 1979; 42: 544-553.
15. DÍAZ-GÓNGORA G, ATTIE F, QUERO-JIMÉNEZ J, MUÑOZ-CASTELLANOS L, ANDERSON RH, TYNAN M: *La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas*. Arch Inst Cardiol Mex 1982; 52: 69-78.
16. STREETER GL: *Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XI 13 to 20 somites and age group XII, 21 to 29 somites*. Carnegie Inst Publ 541, Contrib Embryol 1942; 30: 211-245.
17. STREETER GL: *Developmental horizons in human embryos. Description of age. Groups XV, XVI, XVII and XVIII, being the issue of a survey of the Carnegie collection*. Carnegie Inst. Publ 575 Contrib Embryol 1948; 32: 133-303.
18. PEIXEYER T: *Cell death in the morphogenesis and teratogenesis of the heart*. Berlin. Springer-Verlag, 1975: 47-50.
19. DE LA CRUZ MV, MUÑOZ-CASTELLANOS L, NADAL-GINARD B: *Extrinsic factors in the genesis of congenital heart disease*. Br Heart J 1971; 33: 203-213.
20. Keith A: *The anatomy of the valvular mechanisms around the various orifices of the right and left auricles with some observations on the morphology of the heart*. J Anat 1903; 37, 2 (Abstract).
21. HUDSON REB: *Sinus venosus (superior caval) atrial septal defect*. In *Cardiovascular pathology*. London. Edwards Arnold, 1965; 2: 1784-1788.
22. HUDSON R: *The normal and abnormal inter-atrial septum*. Br Heart J 1955; 17: 489-495.
23. RAGHIB C, RUTTENBERG HD, ANDERSON RC, AMPLATZ K, ADAMS P JR, EDWARDS JE: *Termination of left superior vena cava in left atrium, atrial septal defect and absence of coronary sinus. A developmental complex*. Circulation 1965; 31: 906-918.
24. COCKERHAM JT, MARTH TC, GUTIÉRREZ FR, HARMANN AF JR, GOLDRING D, STRAUSS AW: *Spontaneous closure of secundum atrial septal defect in infants and young children*. Am J Cardiol 1983; 52: 1267-1271.
25. LUTEMBACHER R: *De la sténose mitrale avec communication interauriculaire*. Arch Mal Coeur 1916; 9: 237-242.
26. STEINBRUNN W, COHN KE, SELZER A: *Atrial septal defect associated with mitral stenosis*. Am J Med 1970; 48: 295-299.
27. SALMAND MA: *Developmental defects and syndromes*. Aylesbury, England, HM+M Publishers, 1978: 174-185.

