

Defecto septal atrioventricular. Estudio anatomopatológico y correlación embriológica

Magdalena Kuri Nivon,* Edith Martínez Martínez,** Luis Muñoz Castellanos,*** Nilda Espinola Zavaleta***

Resumen

El defecto septal atrioventricular es una cardiopatía congénita compleja en la que no sólo están deficientes los tabiques cardíacos, sino que muestra otras alteraciones anatómicas en el corazón expresadas en un amplio espectro a nivel de la unión atrioventricular común. En este trabajo se muestra la experiencia anatomopatológica de esta cardiopatía en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" y se elabora una correlación anatomoembriológica para inferir su patogenia. Se analizaron setenta corazones con el sistema secuencial segmentario, para determinar *situs* atrial, conexiones de los segmentos cardíacos, morfología de los tabiques, defectos septales, geometría ventricular, esqueleto fibroso y anomalías asociadas; se utilizó la clasificación de Rastelli. Se analizaron cortes histológicos de corazones embrionarios de pollo que fueron relacionados con las etapas del desarrollo del corazón humano para elaborar la correlación anatomoembriológica. Sesenta y cinco corazones tuvieron una válvula atrioventricular común y cinco dos válvulas, la comunicación interventricular estuvo permeable en la primera y obliterada en la segunda; los demás rasgos fueron iguales en ambas. El conocimiento morfológico de esta cardiopatía sirve de base para comprender la fisiopatología, e interpretar con precisión el diagnóstico clínico y proporcionar elementos de anatomía quirúrgica para el cirujano. La correlación anatomoembriológica refuerza el concepto de retardo en el desarrollo de los cojinetes atrioventriculares como explicación patogenética de esta cardiopatía.

Palabras clave: Defecto septal atrioventricular. Anatomía patológica. Embriología cardíaca.

Key words: Atrioventricular septal defect. Pathologic anatomy. Cardiac embryology.

* Escuela Superior de Medicina, IPN.

** Universidad Benito Juárez de Tabasco.

*** Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

Correspondencia: Dr. Luis Muñoz Castellanos. Departamento de Embriología Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Sección XVI, Tlalpan, 14080, México, D.F.). munoz-embriologia@hotmail.com

Recibido: 19 de julio de 2007

Aceptado: 21 de septiembre de 2007

Summary

ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT.
ANATOMOPATHOLOGIC STUDY AND EMBRYOLOGICAL
CORRELATION

Atrioventricular septal defect is a complex congenital heart disease in which cardiac septation is deficient especially at atrioventricular and ventricular levels. The anatomopathologic experience at the National Institute of Cardiology "Ignacio Chávez" is described; an anatomo-embryological correlation was made to gain an insight of the pathogenesis. Seventy hearts were analyzed morphologically with the sequential segmentary system. Atrial *situs*, connections of cardiac segments, cardiac septa, septal defects, ventricular geometry, fibrous skeleton and associated anomalies were determined. Histologic sections of chick embryonic hearts were analyzed and compared with stages of human heart development, serving as basis to elaborate the anatomo-embryological correlation. Seventy hearts had a common atrioventricular valve and five had two separated atrioventricular valves. The ventricular septal defect was open in the first type and closed in the second; the other features were the same in both. This cardiopathy is shown as a broad spectrum of anatomical variations. The morphological knowledge of this cardiac malformation is useful to understand the physiopathology, to make a precise clinical diagnosis, and to give the best orientation to the surgeon. Delay in the development of the atrioventricular cushions is emphasized as the pathogenetic explanation for this type of congenital heart disease. (Arch Cardiol Mex 2008; 78: 19-29)

Introducción

El defecto septal atrioventricular (DSA-V) es una cardiopatía congénita que se caracteriza por la falta de separación entre el atrio derecho y el ventrículo izquierdo lo que origina una unión atrioventricular (A-V) común, y dos defectos septales adicionales: comunicación interventricular (CIV) que involucra a las porciones perimembranosa y de entrada y en la gran mayoría de los casos una comunicación interatrial (CIA) tipo *foramen primum* (FP). Además de las deficiencias en las estructuras septales del corazón se agregan otras alteraciones en las válvulas atrioventriculares, la geometría ventricular, el esqueleto fibroso y el sistema de conducción.^{1,2}

Actualmente se reconocen dos formas de esta cardiopatía congénita: con una válvula A-V común y con dos válvulas separadas que corresponden a los tipos parcial y completo de la clasificación tradicional de Wakai y Edwards,³ la cual ha caído en desuso por carecer de sustento embriológico, ya que ambos tipos presentan los mismos estigmas patológicos y son las variantes anatómicas de las válvulas y sus relaciones con los tabiques cardíacos las que sirven de base para su clasificación⁴ además de ser determinantes del establecimiento de los cortocircuitos entre ambas mitades del corazón.^{2,4} El rasgo básico de la malformación es la presencia de una unión A-V común expresada en un anillo fibroso común; la CIV está permeable en el primer tipo y obliterada en el segundo.^{5,6} El FP es de extensión variable y en algunos casos está ausente,^{7,8} en éstos el cortocircuito se establece a través del defecto septal A-V interpretado erróneamente como FP.⁹ Esta cardiopatía puede presentarse como malformación aislada aunque frecuentemente se asocia a otras anomalías y suele formar parte de síndromes genéticos como los de Ellis-Van Creveld,¹⁰ displasia ectodérmica de Mohr¹¹ y Down.^{12,13}

El conocimiento de la anatomía de esta cardiopatía es de gran utilidad, ya que permite comprender la fisiopatología y el cuadro clínico de la misma, además constituye el marco referencial que sirve de fundamento para interpretar correctamente las imágenes diagnósticas hechas por ecocardiografía, cardioangiografía, resonancia magnética nuclear y tomografía axial computarizada. También proporciona información valiosa para el cirujano que lo orienta en la elección del enfoque quirúrgico más adecuado.

Los estudios anatomopatológicos de varios especímenes permiten destacar sus rasgos particulares y sus características básicas. Se presenta la experiencia anatomopatológica de nuestro grupo de trabajo en esta cardiopatía congénita que permitirá correlacionarla con los procesos embrionarios de la tabicación atrioventricular a fin de discutir la patogénesis que explique el desarrollo de esta malformación.

Material y métodos

Se analizaron 70 corazones portadores de DSA-V pertenecientes a la colección patológica del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Se utilizó el método secuencial segmentario empleado en el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas.^{14,15} Se determinó el *situs* atrial, tipos y modos de conexión A-V y ventriculoarterial, morfología de los tabiques cardíacos y de las válvulas A-V, extensión del defecto septal A-V, alteraciones del esqueleto fibroso del corazón y anomalías asociadas; para determinar la geometría de los ventrículos se midieron las distancias entre la unión A-V y el ápex del corazón y entre éste y la válvula aórtica. Los corazones se clasificaron según el número de válvulas A-V, además se utilizó la clasificación quirúrgica de Rastelli¹⁶ para determinar la inserción de la valva anterior izquierda o valva puente (*Fig. 1*). Se analizaron cortes histológicos de corazones embrionarios de pollo de los estadios 25 al 29 (4.5-6.5 días) de la clasificación de Hamburger y Hamilton^{17,18} que fueron correlacionados con los horizontes XIII al XVI (27-34 días) de Stree-ter^{19,20} del desarrollo del corazón humano, lo que sirvió de base para comparar las etapas embrionarias de la tabicación A-V con las alteraciones anatómicas de esta cardiopatía y con ello inferir su posible patogénesis.

Resultados

En los setenta corazones estudiados el *situs* atrial que predominó fue el *solitus* seguido de dextroisomerismo, *inversus* y levoisomerismo (*Figs. 2A y 2B*). La conexión A-V predominante fue concordante seguida de la doble entrada a ventrículo único, doble entrada a ventrículo derecho, ambigua y discordante (*Tabla I*). Los tipos de conexión ventriculoarterial se consignan en la *Tabla II*.

Sesenta y cinco corazones (92.86%) presentaron una válvula A-V dentro de un anillo fibroso

A-V común (Fig. 3A) y los cinco restantes (7.14%) presentaron dos válvulas A-V separadas derecha e izquierda dentro del anillo fibroso común (Fig. 3B). La válvula A-V común estuvo constituida por cinco valvas, dos anterosuperiores derecha e izquierda, dos laterales derecha e izquierda y una posterior común; en estos corazones la CIV fue permeable (Fig. 2A), la distancia entre la unión A-V y el ápex estuvo disminuida y la distancia entre el ápex y la válvula aórtica aumentada (Fig. 4); la división entre ambos valores dio como resultado un cociente menor de uno.

De los sesenta y cinco corazones con válvula común en veinticinco se determinaron los tipos

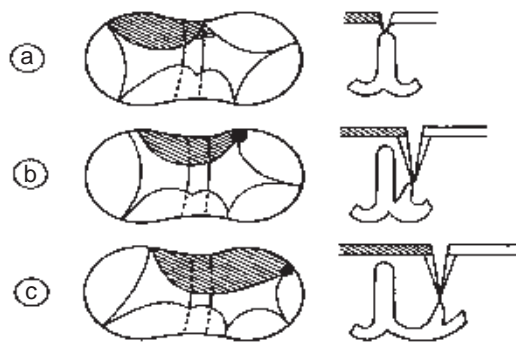


Fig.1. Esquemas que muestran las inserciones de las valvas anteriores de la válvula A-V común en los tipos de Rastelli. a) tipo A; b) tipo B; c) tipo C.

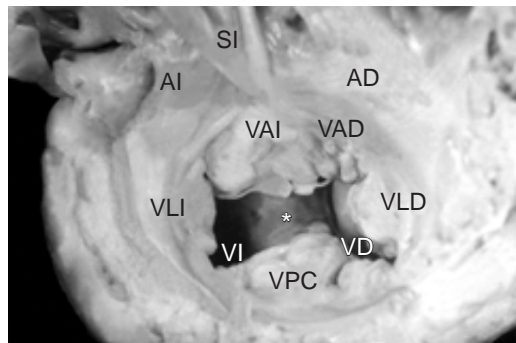


Fig. 2A. Vista interior de la unión A-V que muestra una válvula común balanceada en *situs solitus*. Obsérvese el patrón de cinco valvas, el tabique ventricular y la comunicación interventricular (asterisco). Los atrios fueron rechazados hacia la parte anterior. Abreviaturas: SI = septum interatrial; AI = atrio izquierdo; AD = atrio derecho; VI = ventrículo izquierdo; VD = ventrículo derecho; VAI = valva anterior izquierda "valva puente"; VAD = valva anterior derecha; VPC = valva posterior común; VLI = valva lateral izquierda; VLD = valva lateral derecha.

de la clasificación de Rastelli que fueron los siguientes: en once (44%) las valvas anterosuperiores derecha e izquierda se insertaron a través de sus cuerdas tendinosas sobre la cresta del tabique ventricular y la CIV se ubicó en los espacios intercordales (tipo A de Rastelli) (Figs. 1A y 5A). En un espécimen las valvas anterosuperiores izquierda (valva puente) y derecha se insertaron sobre la cara derecha del tabique ventricular por debajo de su cresta (Fig. 5B) y en otro dicha inserción se hizo en la parte superior del cuerpo de la trabécula septomarginal (Fig. 5C). En ocho corazones (32%) la inserción de esas valvas se estableció en un músculo papilar situado en la unión del tabique ventricular con la pared libre del ventrículo derecho y la valva anterosuperior izquierda pasó como puente por encima de la CIV (tipo B de Rastelli) (Figs. 1B y 5D) y en seis corazones (24%) la inserción de las valvas anterosuperior izquierda (valva puente) y derecha se insertaron en un músculo papilar de la pared libre del ventrículo derecho y esta

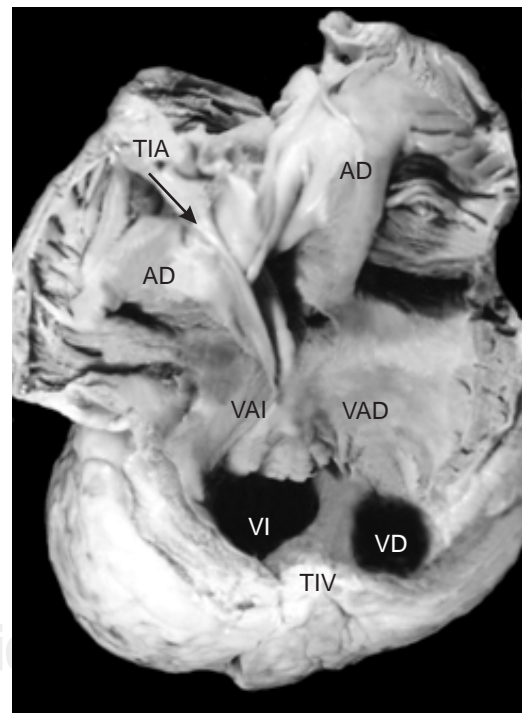


Fig. 2B. Vista interior de las cámaras atriales de un corazón en dextrosomerismo con una válvula A-V común, de forma balanceada. Obsérvese la inserción de las valvas anteriores a la cresta del tabique ventricular (flecha). Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

Tabla I. Defecto septal atrioventricular.

Tipo	Conexión atrioventricular	No	Situs
Concordante		30	S
Doble entrada en ventrículo único		13	3S 4I 6D
Doble entrada en ventrículo derecho		10	2S 8D
Doble entrada en ventrículo izquierdo		10	3S 2I 5D
Ambigua		5	2D 3L
Discordante		2	2S

S = *Solitus* D = *Dextroisomerismo*
I = *Inversus* L = *Levoisomerismo*

valva se ubicó por encima de la CIV (tipo C de Rastelli) (Figs. 1C y 5E). En los cuarenta corazones restantes no fue posible determinar los tipos de Rastelli debido a que treinta y tres de ellos presentaron doble entrada ventricular (Fig. 6A) dos tuvieron modificaciones anatómicas generadas por la cirugía y cinco por presentar mutilaciones realizadas durante la necropsia.

Los cinco especímenes con dos válvulas separadas tuvieron estructura trifoliada dentro de la unión A-V común (Figs. 3B y 6B); la válvula A-V izquierda mostró una valva lateral y dos septales anterior y posterior unidas a la cresta del tabique ventricular, lo que obliteró la CIV (Fig. 6C). La válvula A-V derecha mostró una valva septal displásica, una anterior y una posterior (Figs. 3B y 6B).

La anatomía básica de los 2 tipos de DSA-V fue la misma. Todos presentaron anillo fibroso A-V común, reducción de la distancia A-V-ápex e incremento de la distancia ápex -válvula aórtica, el tabique ventricular estuvo excavado (Figs. 4 y 6C), el anillo fibroso mostró dilatación anteroposterior, desencuñamiento aórtico, alteración en el esqueleto fibroso del corazón consistente en un anillo fibroso A-V común, ausencia del septum membranoso y persistencia de la continuidad entre la válvula aórtica y la válvula A-V común o válvula A-V izquierda (Fig. 6D), desviación anterior del tracto de salida del ventrículo izquierdo (Figs. 4 y 6C) y en dos especímenes obstrucción de éste por inserción en su interior de la valva anterosuperior izquierda (Fig. 7A). En un espécimen con una válvula A-V común se desarrolló una banda anómala de miocardio en-

Tabla II. Defecto septal atrioventricular.

Tipo	Conexión ventriculoarterial	No	Situs
Doble salida de ventrículo derecho		25	10 S 12 D 3 L
Concordante		22	20 S 2 D
Doble salida de ventrículo único		13	5 S 4 D 4 I
Discordante		9	4 S 3 S 2 D

Las abreviaturas iguales a las de la *Tabla I*

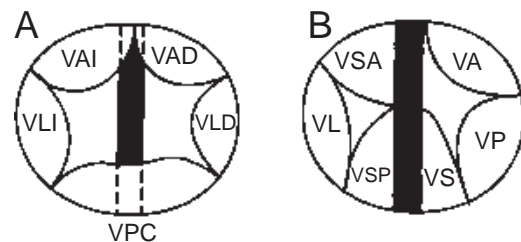


Fig. 3. Esquemas de la unión atrioventricular común. A) una válvula común. B) dos válvulas separadas. Abreviaturas: VSA = valva septal anterior; VSP = valva septal posterior; VL = valva lateral; VA = valva anterior; VP = valva posterior; VS = valva septal. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

tre la pared libre y el tabique ventricular, lo que separó el componente derecho de la válvula A-V común en dos orificios valvulares (Fig. 7B). Las alteraciones asociadas se consignan en la *Tabla III*.

El proceso embrionario de la tabicación A-V se establece con el crecimiento y desarrollo del mesénquima cardíaco de las almohadillas endocárdicas dorsal y ventral del canal A-V que en el embrión ocurre entre los estadios (25 al 29) de Hamburger y Hamilton^{17,18} (Fig. 8A), dichas almohadillas completamente desarrolladas se fusionan y conforman el tabique A-V que divide al canal A-V común en dos: derecho e izquierdo (Fig. 8B) en cuyas paredes se diferencian dos anillos fibrosos situados a desnivel, uno para la válvula tricúspide y otro para la válvula mitral (Fig. 9A). El extremo craneal de este tabique se dobla hacia la izquierda, crece dentro del canal A-V izquierdo y se transforma en el esbozo de la porción central de la valva medial (aórtica) de la válvula mitral²¹ (Fig. 9B), proceso que ocurre en los embriones humanos en los horizontes de

Streeter del XIII al XVI.^{19,20} El espacio comprendido entre el tabique ventricular y la valva medial de la válvula mitral constituye el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La valva lateral de la válvula mitral se separa como un faldón de la pared del canal A-V y del ventrículo izquierdo del que se diferencian también sus cuerdas tendinosas y músculos papilares (*Fig. 9B*). La válvula tricúspide se desarrolla por el mismo proceso de delaminación para conformar tres láminas de miocardio que corresponden a las valvas septal, anterior y posterior con sus respectivas cuerdas tendinosas y músculos papilares.¹

La rama derecha del tabique A-V embrionario origina al tabique A-V definitivo cuyo mesénquima se transforma en músculo, el extremo anterosuperior del mismo se diferencia en el tabique membranoso del corazón (*Fig. 9B*).²² La

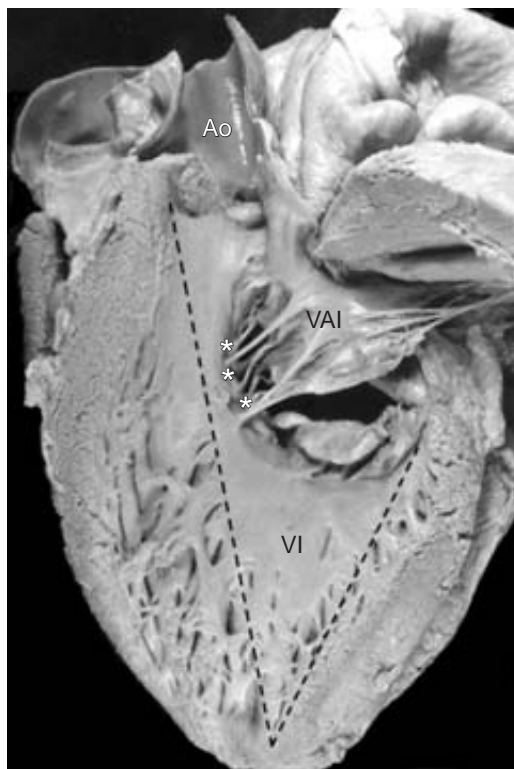


Fig. 4. Vista interior del ventrículo izquierdo de un corazón con una válvula A-V común con inserción tipo A de Rastelli. Las líneas discontinuas corresponden al acortamiento de la porción de entrada (unión AV-ápex) y al alargamiento de la porción de salida (ápex-Ao). La comunicación interventricular está representada por los espacios intercordales (asteriscos). Abreviaturas: Ao = aorta. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

porción de entrada del tabique ventricular se fusiona con la rama derecha del tabique A-V, lo que oblitera la comunicación interventricular de la porción de entrada.

Discusión

Se ha postulado que el defecto septal A-V es consecuencia de la falta de desarrollo y fusión de las almohadillas endocárdicas A-V dorsal y ventral, proceso anómalo que explica todas las alteraciones anatómicas presentes en esta cardiopatía.^{1,21} En vez de formarse dos anillos fibrosos como ocurre en el corazón normal se constituye uno común, dentro de él se forman dos válvulas A-V separadas o una válvula A-V común, lo que ha servido de base para la clasificación de esta cardiopatía congénita.²⁻⁴ Ambas formas tienen las mismas características patológicas básicas. Las dos válvulas separadas son de estructura trifoliada, la izquierda presenta 2 valvas septales anterior y posterior y una lateral, las valvas septales están separadas por una comisura que en el pasado se consideró erróneamente como una hendidura que según su extensión puede provocar insuficiencia valvular.²³ Este concepto surgió debido a que la válvula A-V izquierda de esta cardiopatía se consideró homóloga de la válvula mitral del corazón normal, en realidad ambas son análogas, es decir cumplen una función similar pero tienen orígenes diferentes; ya se mencionó que en el corazón normal la valva medial de la válvula mitral deriva preponderantemente del componente izquierdo del tabique A-V doblado mientras que en esta cardiopatía la válvula A-V izquierda se origina de un nivel más inferior a partir del mesénquima que circunda el canal A-V común. En rigor en esta cardiopatía la válvula A-V izquierda no debe llamarse mitral, ya que su constitución es trifoliada, por lo que es preferible denominarla válvula A-V izquierda; las valvas septales de ésta se unen de manera continua a la cresta del tabique ventricular, con lo que queda obliterada la CIV perimembranosa y de entrada. Este hecho es determinante del establecimiento del cortocircuito por encima de las valvas A-V; el espacio entre éstas y el borde inferior del tabique interatrial comúnmente se ha considerado como FP, que en realidad es la suma del DSA-V y del FP; cuando éste está presente el borde inferior del tabique interatrial es cóncavo y queda por encima del plano del anillo fibroso A-V. Se han descrito casos en que dicho borde inferior

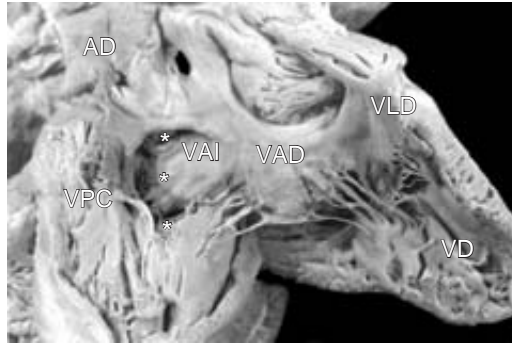


Fig. 5A. Vista interior de las cámaras derechas de un corazón con DSA-V con una válvula A-V común e inserción tipo A de Rastelli. Obsérvese un *foramen primum* pequeño (asterisco superior), el DSA-V (asterisco medio) y la CIV (asterisco inferior). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

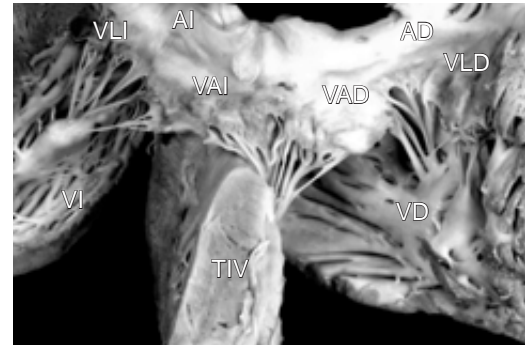


Fig. 5B. Vista interior de los ventrículos en un corte frontal que muestra la inserción de las valvas anteriores sobre la cara derecha del tabique ventricular cercana a su cresta. Abreviaturas. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

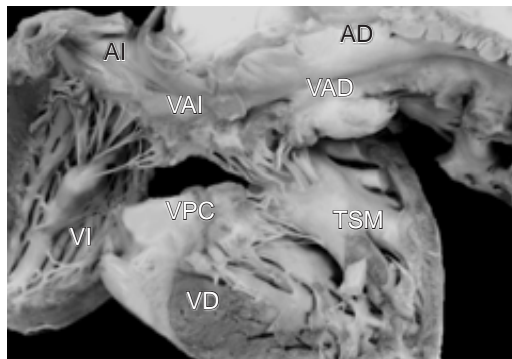


Fig. 5C. Vista interna de los ventrículos y de la unión A-V con una válvula A-V común e inserción de las valvas anteriores sobre el cuerpo de la trabécula septomarginal. Abreviaturas: TSM = trabécula septomarginal. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

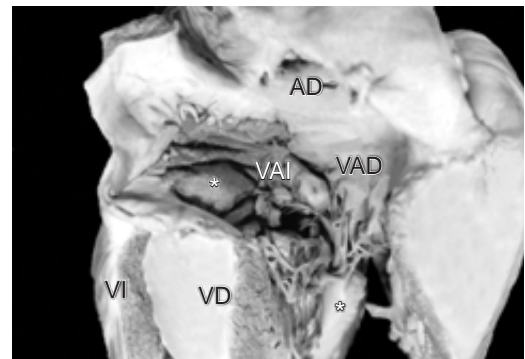


Fig. 5D. Vista interna de las cámaras derechas de un corazón con DSA-V, válvula común tipo B de Rastelli. Obsérvese la valva anterior izquierda (puente) y la valva anterior derecha insertadas a un músculo papilar (asterisco negro) unido al tabique ventricular. Obsérvese el parche quirúrgico en el defecto septal (asterisco blanco). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

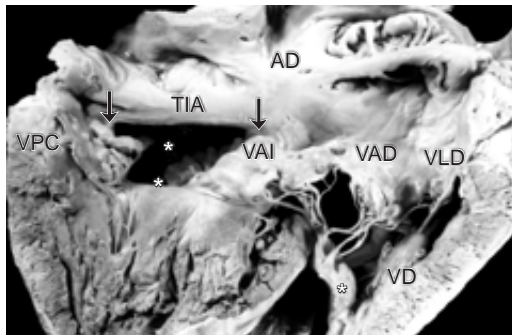


Fig. 5E. Vista interna de las cámaras derechas de un corazón con DSA-V que muestra una válvula común e inserción tipo C de Rastelli. Obsérvese el tabique interatrial de borde recto que coincide con el plano del anillo A-V (flechas). El asterisco blanco superior señala el DSA-V y el inferior la comunicación interventricular. Las valvas anteriores se insertan en un músculo papilar (asterisco negro) de la pared del ventrículo derecho. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

no es cóncavo sino recto y coincide con el plano A-V, situación en la que está ausente el FP y el cortocircuito interatrial se establece a nivel del defecto septal A-V.^{2,9} Cuando se desarrolla una válvula A-V común con su patrón de cinco valvas, la gran comunicación permanece permeable.^{1,2,16,21}

Debido al DSA-V y a la deficiencia del tabique ventricular, éste muestra un aspecto excavado con disminución de la porción de entrada y alargamiento del tracto de salida; cuando se divide el valor de la primera entre el de la segunda el índice obtenido es inferior a la unidad y entre más corta sea la porción de entrada más larga es la salida del ventrículo izquierdo.^{2,9} En un corazón normal el coeficiente es muy cercano a la

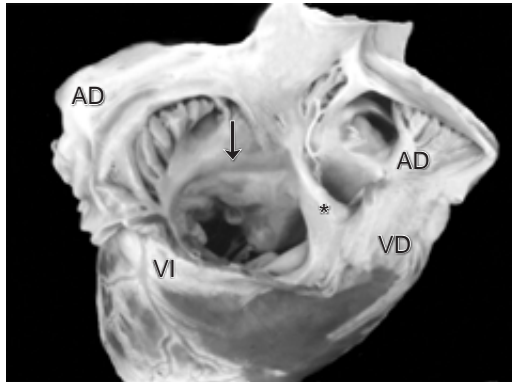


Fig. 6A. Vista interior de los atrios y de la unión A-V común en dextroisomerismo. Obsérvese que más del 75% de la válvula A-V común (flecha) está conectada con el ventrículo izquierdo (dominancia izquierda); el asterisco señala la bandeleta septal interatrial típica del dextroisomerismo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

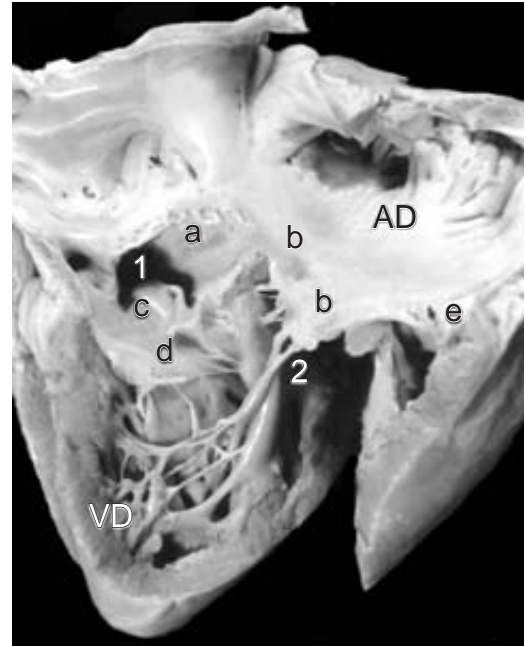


Fig. 6B. Vista interior de las cámaras derechas de un corazón con DSA-V que muestra dos válvulas atrioventriculares. Obsérvese las valvas septales anterior (a) y posterior (c) de la válvula A-V izquierda (1), la amplia comisura entre las valvas septal (d) y anterior (b) de la válvula A-V derecha (2). Abreviaturas: e = valva lateral derecha. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

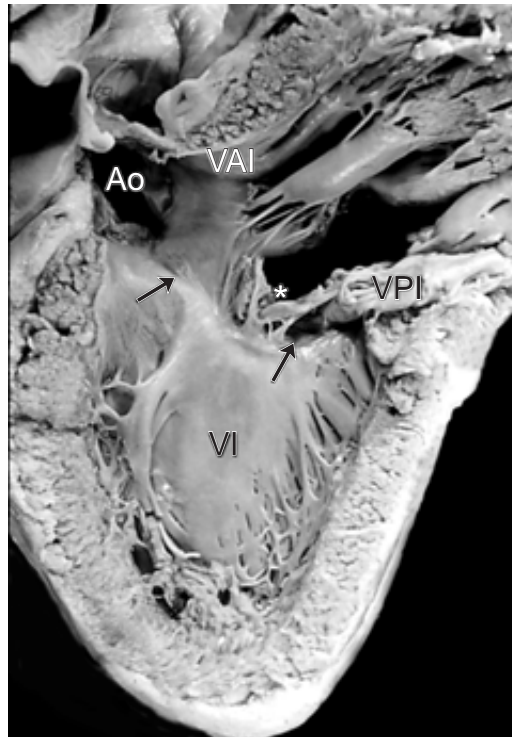


Fig. 6C. Vista interior del ventrículo izquierdo que muestra las valvas septales de la válvula A-V izquierda unidas a la cresta del tabique ventricular (flechas) lo que oblitera la comunicación interventricular. Obsérvese la comisura que separa a esas valvas (asterisco). Abreviaturas: VPI = valva posterior izquierda. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

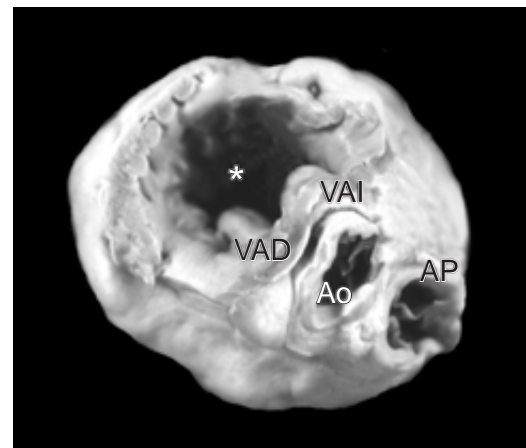


Fig. 6D. Vista de un corte transversal de la base de un corazón con una válvula A-V común (asterisco). Obsérvese el desencuñamiento aórtico y la continuidad fibrosa entre la válvula aórtica y la valva anterior izquierda. Abreviaturas: AP = arteria pulmonar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

unidad ya que ambas distancias casi son equidistantes. Este hecho tiene una gran importancia ya que el alargamiento del tracto de salida y

su desplazamiento anterior condiciona un estrechamiento en el mismo y en ciertas ocasiones la valva anterior izquierda puede enviar sus cuer-

das tendinosas hacia el interior de dicho tracto, lo que produce obstrucción subaórtica como ocurrió en dos corazones de esta serie. Se ha referido en la literatura que aquellos casos con tracto de salida muy alargado presentan riesgo potencial de obstrucción postquirúrgica.^{9,24} El alargamiento del tracto de salida y su desplazamiento anterior constituyen la base anatómica del signo angiográfico de “cuello de ganso”, patognomónico de esta cardiopatía.²⁵

El rasgo anatómico fundamental del DSA-V es la presencia de la unión A-V común que se expresa por un anillo fibroso A-V a nivel de esa unión. Otro rasgo anatómico trascendente es la falta de separación entre el atrio derecho y el ventrículo izquierdo que se manifiesta como un defecto septal A-V.²⁶ En esta cardiopatía la deficiencia del tabique ventricular genera una gran comunicación que abarca toda la porción de entrada y la región perimembranosa ya que está ausente el tabique membranoso.² La presencia

de un anillo fibroso A-V común y la ausencia del tabique membranoso son los dos puntos cardinales de la alteración del esqueleto fibroso del corazón.

En un corazón normal el triángulo de Koch se ubica dentro del tabique A-V; en el DSA-V esta área está ausente y su contenido es ectópico; es decir, la desembocadura del seno venoso coronario se ubica en la pared posterior del atrio derecho y el nodo A-V queda situado por debajo de dicha desembocadura. El desplazamiento posteroinferior del sistema de conducción es consecuencia de las deficiencias septales A-V y ventricular.²⁷

Es pertinente señalar la existencia de casos con esta cardiopatía en los que los defectos septales se obliteran subsecuentemente por fusión de los tabiques cardíacos con las valvas mediales de la válvula A-V quedando intactas las estructuras septales.⁸ Pahl²⁸ refiere el cierre espontáneo del componente ventricular de un DSA-V. Es

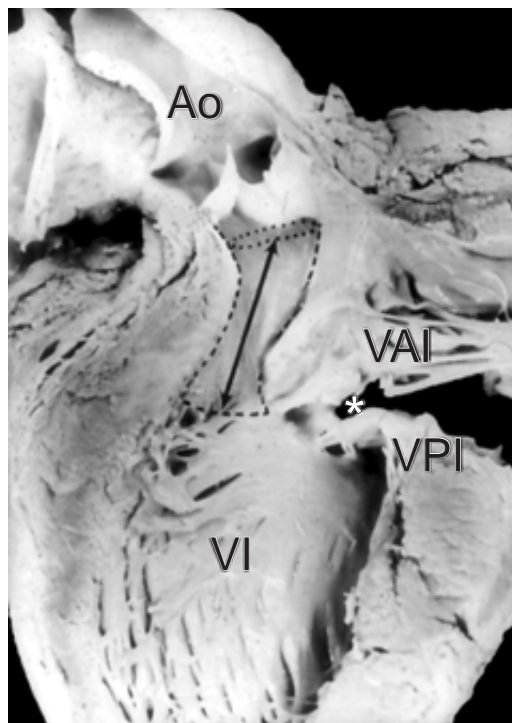


Fig. 7A. Vista interior del ventrículo izquierdo que muestra el alargamiento del tracto de salida de ese ventrículo (línea punteada y flecha de doble cabeza). Obsérvese las valvas anterior y posterior izquierdas separadas por una comisura (asterisco), la inserción de la valva anterior izquierda en el interior del tracto de salida obstruyéndolo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

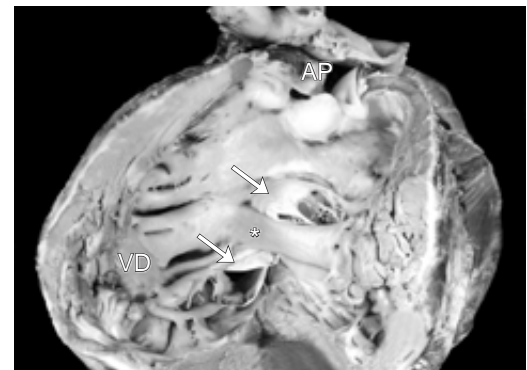


Fig. 7B. Vista interior del ventrículo derecho de un corazón con una válvula A-V común. Obsérvese la separación de la mitad derecha de esa válvula por una banda de miocardio (asterisco) que la separa en dos orificios (flechas). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

Tabla III. Defecto septal atrioventricular.

Anomalías asociadas	
Estenosis valvular pulmonar	19*
Atresia pulmonar	10
Comunicación interatrial del orificio oval	9
Persistencia del conducto arterioso	5
Conexión anómala de las venas pulmonares	5

* 9 de ellos fueron Tetralogía de Fallot

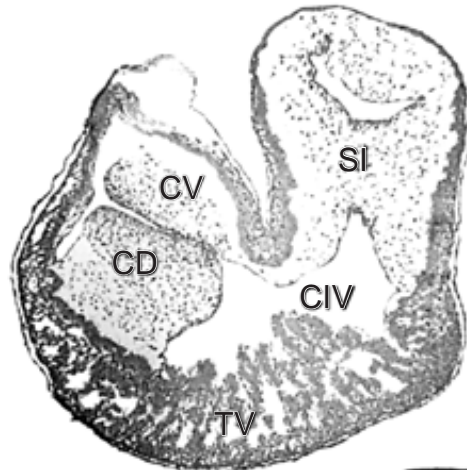


Fig. 8A. Microfotografía de un corte histológico parasagital derecho de un corazón embrionario de pollo de 4.5 días teñido con hematoxilina-eosina. Obsérvese los cojinetes mesenquimatosos atriventriculares ventral (CV) y dorsal (CD), el septum infundibular (SI), la comunicación interventricular (CIV) y las trabéculas de miocardio que constituyen el esbozo del tabique ventricular (TV) 200X.

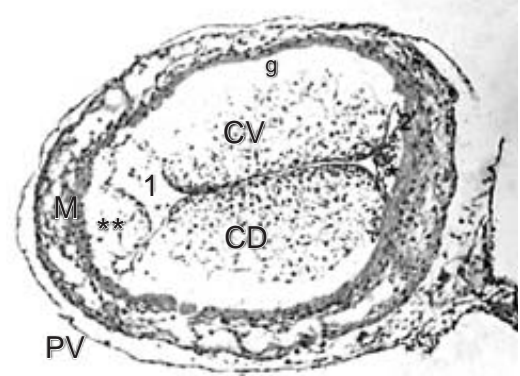


Fig. 8B. Microfotografía de un corte histológico transversal a nivel de la unión A-V de un corazón embrionario de pollo de 4.5 días teñido con hematoxilina-eosina. Obsérvese los cojinetes atrioventriculares ventral y dorsal al inicio de su fusión, los cojinetes laterales izquierdo (dos asteriscos) y derecho (un asterisco), la pared de miocardio (M), la gelatina cardíaca (g) y el pericardio visceral (PV) 175X.

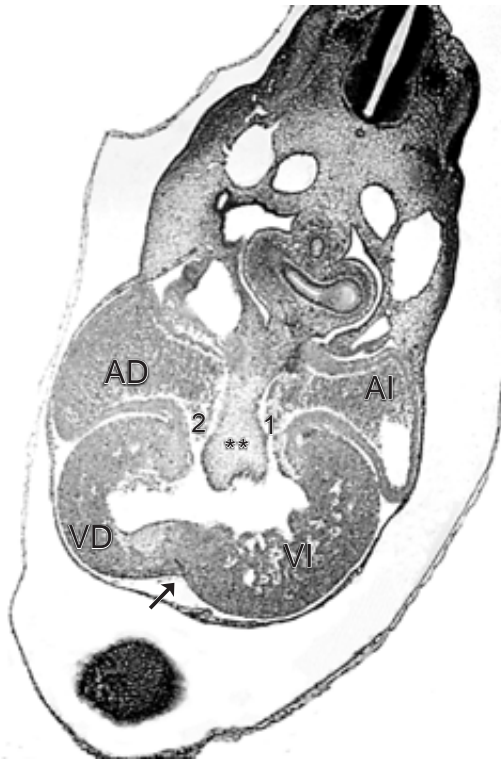


Fig. 9A. Microfotografía de un corte histológico transversal de un corazón embrionario de pollo de 5 días teñido con hematoxilina-eosina. Obsérvese la imagen del corazón en cuatro cámaras que muestra el tabique A-V (dos asteriscos) que separa a los canales A-V izquierdo (1) y A-V derecho (2) y el surco interventricular (flecha). Las abreviaturas iguales a las anteriores 150X.

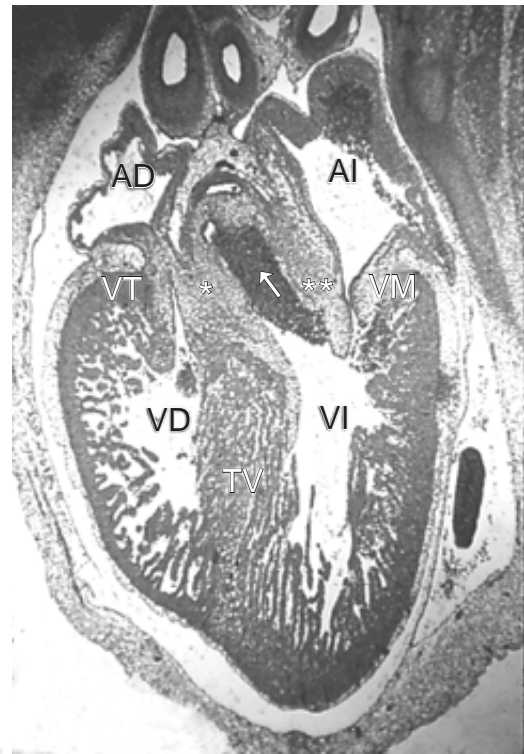


Fig. 9B. Microfotografía de un corte histológico frontal de un corazón embrionario de pollo de 6.5 días teñido con hematoxilina-eosina. Obsérvese el tabique A-V (un asterisco) y su doblez hacia la izquierda para formar el esbozo de la porción central de la valva medial de la válvula mitral (dos asteriscos), entre ambas estructuras se sitúa el tracto de salida del ventrículo izquierdo (flecha). Abreviaturas: VT = válvula tricúspide; VM = válvula mitral. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores 130X.

notable el caso reportado por Ho²⁹ de una mujer de 74 años en la que los defectos septales se obliteraron y en su historia no existió ningún indicador clínico de la cardiopatía que fue diagnosticada *post mortem*.

En cuanto a la clasificación de Rastelli¹⁶ existe en realidad un espectro de grados de inserción de las cuerdas tendinosas de la valva "puente" en la que los tipos A, B y C constituyen los sitios más frecuentes de esa inserción y se debe considerar la existencia de inserciones intermedias entre ellos como se evidencia en el presente trabajo. Los DSA-V presentes en la doble entrada ventricular ya sea izquierda, derecha o a ventrículo único, escapan a la clasificación de Rastelli ya que las valvas anterosuperior-izquierda (valva puente) y la anterosuperior derecha están contenidas en una sola cavidad ventricular.

En las formas balanceadas de esta cardiopatía la válvula A-V común se conecta a partes iguales con ambos ventrículos. Las formas de dominancia ventricular se expresan cuando la válvula A-V común se conecta preponderantemente con un ventrículo, en la dominancia de tipo derecho el ventrículo izquierdo es pequeño, ya que posee menos superficie valvular, mientras que en la dominancia de tipo izquierdo es el ventrículo derecho el de menor tamaño. En este concepto se consideran las dobles entradas a ventrículo derecho o al izquierdo.³⁰

El DSA-V puede presentarse en cualquier *situs* lo que es más frecuente dentro de la población con dextroisomerismo en la que los corazones muestran múltiple asociación de defectos intracardíacos. Otras cardiopatías congénitas asociadas son la estenosis pulmonar, doble salida de

ventrículo derecho, Tetralogía de Fallot, transposición de las grandes arterias, doble entrada ventricular.

El DSA-V es la cardiopatía más frecuente en pacientes con síndrome de Down; en la literatura se ha estimado su frecuencia hasta en un 50%, esto contrasta con la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" en la que ocupa el tercer lugar después de la CIV y del conducto arterioso.¹³

Conclusiones

El defecto septal atrioventricular involucra alteraciones de las válvulas atrioventriculares, la geometría ventricular, el esqueleto fibroso y el sistema de conducción. El *foramen primum* puede estar presente. Cuando el tabique interatrial es íntegro este *foramen* no existe. En esta cardiopatía pueden desaparecer los defectos septales aunque los estigmas patológicos son reconocidos. Existe un amplio espectro de inserción de la valva anterior izquierda (valva puente) que incluye sitios intermedios entre los tipos de Rastelli. Las relaciones de las válvulas atrioventriculares con los tabiques cardíacos son determinantes del establecimiento de los cortocircuitos entre ambas mitades del corazón. El conocimiento morfológico de esta cardiopatía congénita es básico para entender su fisiopatología, establecer el diagnóstico clínico por imagen y proporcionar al cirujano información valiosa para elegir las mejores estrategias quirúrgicas. Se implica el retardo en el crecimiento y desarrollo de los cojinetes endocárdicos atrioventriculares como la hipótesis patogenética que explica la génesis de esta cardiopatía congénita.

Referencias

1. VAN MIEROP LHS, ALLEY RD, KAUSEL HW, STRA-NAHAN A: *The anatomy and embryology of endocardial cushion defects*. J Thorac Cardiovasc Surg 1962; 43: 71-83.
2. BECKER AE, ANDERSON RH: *Pathology of congenital heart disease*. London. Butterworths, 1981, pp. 77-92.
3. WAKAI SC, EDWARDS JE: *Pathologic study of persistent common atrioventricular canal*. Mayo Clinic Proc 1958; 56: 779-794.
4. PIERO GP, LEON MG, WILKINSON JG, LOZSADI K, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH: *Morphology and classification of atrioventricular defects*. Am Heart J 1979; 42: 621-632.
5. EDWARDS JE: *Congenital malformations of the heart and great vessels*. In *Pathology of the heart*. Gould S. E. (ed). Springfield. Thomas, 1960, pp. 263-268.
6. PENKOSKE PA, NECHES WH, ANDERSON RH, ZUBERBUHLER JR: *Further observations on the morphology of atrioventricular septal defects*. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 611-622.
7. FALCAO S, DALIENTO L, HO SY, RIGBY ML, ANDERSON RH: *Cross sectional echocardiography assessment of the extent of the atrial septum relative to atrioventricular connection in atrioventricular septal defect*. Heart 1999; 81: 199-205.
8. SILVERMAN NH, HO SY, ANDERSON RH, SMITH A, WILKINSON L: *Atrioventricular septal defect with*

- intact atrial and ventricular septal structures.* Int J Cardiol 1984; 5: 567-572.
9. MAHLE WT, SHIRALI GS, ANDERSON RH: *Echomorphological correlates in patients with atrioventricular septal defect and common atrioventricular junction.* Cardiol Young 2006; 16: 43-51.
 10. ELLIS RW, VAN CREVELD SA: *Syndrome characterized by ectodermal dysplasia, polydactyly, chondro-dysplasia and congenital morbus cordis. Report of three cases.* Arch Dis Child 1940; 15: 65-84.
 11. GUSTAVSON KH, KREUGER A, PETERSSON PO: *Syndrome characterized by lingual malformation, polydactyly, tachypnea and psychomotor retardation (Mohr syndrome).* Clin Genet 1971; 2: 261: 47-48.
 12. SALMON MA: *Developmental Defects and Syndromes.* Aylesbury HM + M Publishers. 1978, pp. 346-356.
 13. CALDERÓN CJ, FLORES A, RAMÍREZ S, PATIÑO BE, ZABAL C, GARCÍA MJ, ET AL: *Resultados en la correlación quirúrgica de la cardiopatía congénita en el síndrome de Down.* Arch Cardio Mex 2003; 74: 39-44.
 14. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMÉNEZ M, SHINEBOURNE EA, ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease.* Br Heart J 1979; 41: 544-553.
 15. GONGORA DG, ATTIE F, QUERO-JIMÉNEZ M, MUÑOZ CASTELLANOS L, ANDERSON RH, TYNAN M, ET AL: *La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas.* Arch Inst Cardiol Mex 1982; 52: 69-78.
 16. RASTELLI GC, KIRKLIN WJ, TITUS LJ: *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal with special reference to atrioventricular valve.* Mayo Clin Proc 1966; 41: 296-308.
 17. HAMBURGER V, HAMILTON HL: *A series of normal stages in the development of the chick embryo.* J Morphol 1951; 88: 49-92.
 18. DE LA CRUZ MV, MUÑOZ ARMAS S, MUÑOZ CASTELLANOS L: *Development of the chick heart.* Baltimore and London. The Johns Hopkins University Press. 1972, pp. 31-63.
 19. STREETER GL: *Developmental Horizons in human embryos. Description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicles.* Carnegie Inst Wash Contribs to Embryol 1945; 31: 27-63.
 20. STREETER GL: *Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XV, XVI, XVII, XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie collection.* Carnegie Inst Wash Publ. 575 Contribs to embryol 1948; 32: 123-203.
 21. GOOR DA, LILLEHEI CW: *Congenital malformations of the heart.* New York Grune and Stratton Inc, 1971, pp. 38-102.
 22. ALLWORK SP, ANDERSON RH: *Developmental anatomy of the membranous part of the ventricular septum in the human heart.* Br Heart J 1979; 41: 275-280.
 23. ANDERSON RH, ZUBERBUHLER JR, PENKOSKE PA, NECHES WH: *Of clefts commisures and things.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 605-610.
 24. EBELS T, HO SY, ANDERSON RH, MEIJBOOM EJ, EIGELAAR A: *The surgical anatomy of the left outflow tract in atrioventricular septal defect.* Ann Thorac Surg 1986; 41: 483-488.
 25. BRANDT PWT, CLARKSON PM, NEUTZE JM, BARRATT-BOYESBG: *Left ventricular cineangiography in endocardial cushion defect (persistent common atrioventricular canal).* Australasian Radiology 1972; 16: 367-376.
 26. BECKER AE, ANDERSON RH: *Atrioventricular septal defects: What's in a name?* Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 461-469.
 27. FELDT RH, DUSHANE JW, TITUS JL: *The atrioventricular conduction system in persistent common atrioventricular canal defect: correlations with electrocardiogram.* Circulation 1970; 42: 437-444.
 28. PAHL NH, PARK SC, ANDERSON RH: *Spontaneous closure of ventricular component of an atrioventricular septal defect.* Am J Cardiol 1987; 60: 1203-1205.
 29. HO SY, RUSSELL G, GERLIS LM: *Atrioventricular septal defect with septal structures in a 74-year-old.* Int J Cardiol 1990; 26: 371-373.
 30. BHARATI S, LEV M: *The spectrum of common atrioventricular orifice (canal).* Am Heart J 1973; 86: 553-561.