

---

**INVESTIGACIÓN BÁSICA**

---

## *Conexión anómala de venas pulmonares. Correlación anatomoembriológica*

Luis Muñoz Castellanos,<sup>\*,\*\*</sup> Magdalena Kuri Nivón,<sup>\*\*</sup> Clementina Aurelia Sánchez Vargas,<sup>\*\*</sup> Nilda Espinola Zavaleta<sup>\*</sup>

**Resumen**

Se presenta una correlación anatomoembriológica de la conexión anómala de venas pulmonares que permite comprender la patogénesis de esta malformación. Se analizaron los trabajos fundamentales sobre el desarrollo embrionario venoso pulmonar en sus dos etapas: la primaria en que dicho seno se conecta con los sistemas venosos embrionarios que originan a las venas definitivas. Estos canales desaparecen después de que el seno venoso pulmonar se conecta con el atrio izquierdo (conexión secundaria definitiva). Cuando esto no ocurre persiste cualquiera de las conexiones primarias del seno venoso pulmonar, lo que origina las variantes anatómicas de esta malformación cardiovascular. Los sistemas venosos embrionarios son los cardinales derecho (vena cava superior y cayado de la ácigos) e izquierdo (vena vertical y seno venoso coronario) y umbilicovitellino (vena porta y conducto venoso). Se incluyen otros mecanismos como el desarrollo ectópico de la vena pulmonar primitiva del techo del atrio derecho y la malposición izquierda del tabique interatrial. La comunicación interatrial está condicionada por el status hemodinámico de esta malformación. Se concluye que el conocimiento embriológico del desarrollo venoso pulmonar es de gran utilidad para comprender la estructura de esta cardiopatía así como el origen de sus diferentes tipos en las formas total y parcial.

**Palabras clave:** Embriología de las venas pulmonares. Conexión anómala de venas pulmonares. Cardiopatía congénita.

**Key words:** Pulmonary venous development. Anomalous venous pulmonary connection. Congenital heart disease.

**Summary**

## ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNECTION

An anatomical-embryological correlation of anomalous venous pulmonary connection is presented to gain an insight of its pathogenesis. The basic publications on embryonic development of the pulmonary veins were analyzed in its two stages: the primary connection of these veins (collectors) with the embryonic systemic veins from which the definitive veins arise. These channels normally disappear once the pulmonary veins sinus is connected with the roof of the left atrium (secondary definitive connection); when the latter does not exist, any of the primitive channels persist and originates the anatomic sites of the anomalous venous pulmonary connection. The embryonic systemic veins are the right cardinal (superior vena cava and azygos vein), the left cardinal (venous coronary sinus and vertical vein) and the umbilical-venous (portal vein and ductus venosus). Other mechanisms are discussed such as ectopic origin of the primitive pulmonary vein in the roof of the right atrium and misplaced left of the atrial septum. The atrial septal defect is conditioned by the hemodynamics of this malformation. The knowledge of the pulmonary venous development is of great value in understanding the structure and the anatomic variants of this cardiovascular malformation in its total and partial forms.

(Arch Cardiol Mex 2008; 78: 247-254)

\* Departamento de Morfología. 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.). [munoz-embriologia@hotmail.com](mailto:munoz-embriologia@hotmail.com)

Recibido: 15 de enero de 2008

Aceptado: 28 de marzo de 2008

## Introducción

Para comprender las diferentes formas anatómicas de conexión anómala de venas pulmonares (CAVP) es necesario tener conocimiento básico del desarrollo embrionario del sistema venoso pulmonar.<sup>1-10</sup> Las investigaciones hechas al respecto han permitido esclarecer las etapas y características del desarrollo del sistema venoso pulmonar el cual establece múltiples conexiones con las redes capilares que conforman los sistemas venosos embrionarios y que dan la pauta potencial para la persistencia de cualquiera de esas conexiones dentro del abanico de posibilidades en los diferentes tipos de esta malformación cardiovascular.

Garson y Bricker<sup>6</sup> mencionan que esta cardiopatía fue descrita por Winslow en 1739 en su forma parcial y que Wilson en 1798 la informó en su forma total. La revisión de cien casos en la literatura hecha por Brody<sup>11</sup> en 1942 incrementó el conocimiento de sus variantes anatómicas y de sus fundamentos fisiopatológicos. Las investigaciones embriológicas de Auer<sup>1</sup> y Neill<sup>2</sup> contribuyeron a la comprensión del desarrollo temprano de la circulación venosa pulmonar. Las primeras sistematizaciones basadas en la embriología y la anatomía fueron hechas por Nelly,<sup>2</sup> Edwards y Helmholtz<sup>4</sup> en 1956 y por Darling<sup>12</sup> en 1957; Muñoz Castellanos<sup>3</sup> en 1968 y Van Praagh y Corsini<sup>7</sup> en 1969 concluyeron que la anomalía resulta de la falta de incorporación del seno venoso pulmonar (SVP) al atrio izquierdo.

En este trabajo se presenta una correlación entre el desarrollo del sistema venoso pulmonar y la anatomía patológica de esta anomalía que resalta la importancia de una ciencia básica cuando se integra en el estudio de una cardiopatía congénita. Esta correlación permite rastrear los orígenes de los sitios de CAVP y con ello se facilita comprender la estructura y las peculiaridades anatómicas de esta malformación cardiovascular.

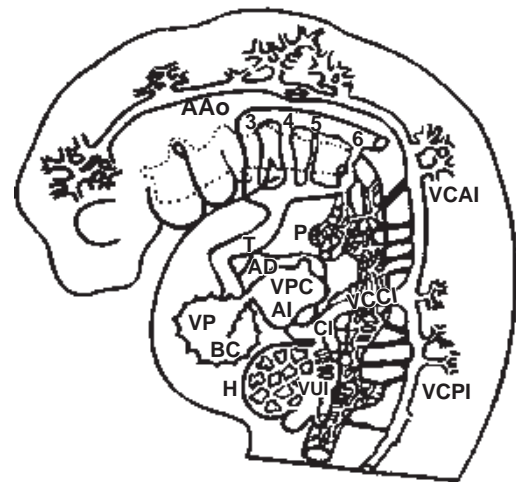
## Material y métodos

Se describieron los procesos y las etapas del desarrollo del sistema venoso pulmonar en sus conexiones primarias con las venas sistémicas y su conexión secundaria con la vena pulmonar común del atrio izquierdo de acuerdo a la información obtenida de los trabajos de Auer,<sup>1</sup> Neill,<sup>2</sup> Muñoz Castellanos,<sup>3</sup> Edwards,<sup>5</sup> Van Praagh<sup>7</sup> y Streeter.<sup>8-10</sup> Se procedió a realizar el análisis em-

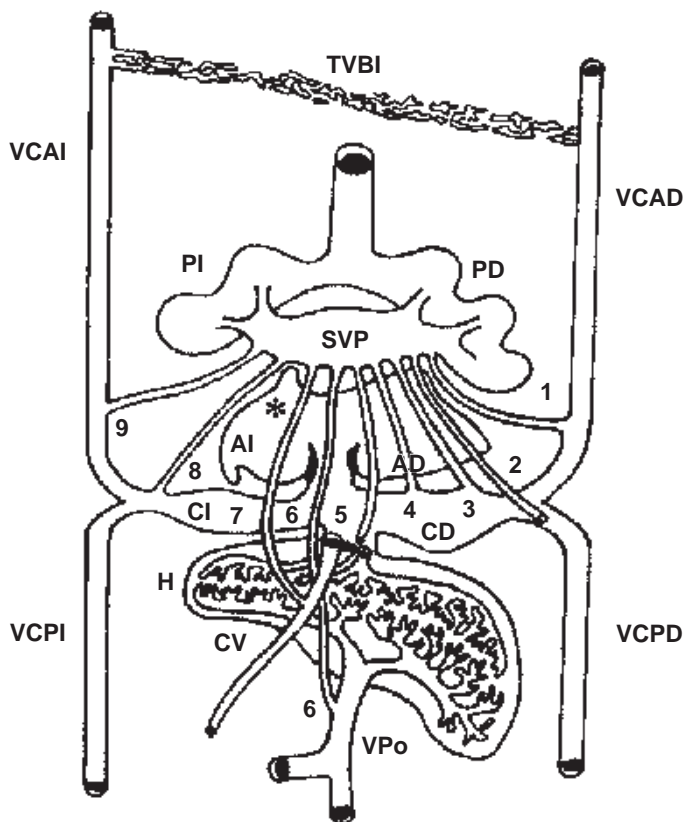
biológico para establecer la correspondencia entre el rasgo anatomopatológico de la cardiopatía y la conexión primaria de las venas pulmonares.

## Resultados

En el horizonte XII de Streeter<sup>8</sup> del desarrollo embrionario humano (25-27 días) aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación endodérmica de la porción más caudal del piso de la faringe primitiva.<sup>1-3,5,7</sup> Dicho esbozo se asocia con mesénquima espláncnico del cual se originan los angioblastos que forman los vasos sanguíneos del plexo pulmonar. Al mismo tiempo del techo del atrio izquierdo surge una evaginación endotelial que constituye el primordio de la vena pulmonar común (*Fig. 1*). Cuando el embrión alcanza la edad del horizonte XIII de Streeter<sup>9</sup> (27-29 días) se inicia la angiogénesis pulmonar que incluye una extensa red capilar situada entre ambos pulmones; los capilares de esta zona se fusionan entre sí y forman una pequeña cámara denominada seno de las venas pulmonares (SVP) que tiene origen extrapulmonar y extracardíaco.<sup>1-3,5,7</sup> Este seno establece conexiones vasculares con las venas sistémicas



**Fig. 1.** Esquema lateral izquierdo de un embrión humano que muestra las relaciones de continuidad entre el plexo venoso pulmonar y los sistemas de las venas cardinales y espláncnicas. Obsérvese la vena pulmonar común (VPC) en el techo del atrio izquierdo (AI). Abreviaturas: AAo = arcos aórticos (3, 4, 5 y 6); T = tronco; VP = ventrículo primitivo; BC = Bulbus cordis; VUI = vena umbilical izquierda; VCCI = vena cardinal común izquierda; VCAI = vena cardinal anterior izquierda; VCPI = vena cardinal posterior izquierda; P = pulmón; H = hígado; CI = cuerno izquierdo.



**Fig. 2.** Esquema de una vista posterior que muestra las conexiones primarias entre el seno de las venas pulmonares y las venas sistémicas cardinales y umbilicovitelines. Los canales están representados del 1 al 9. Muestra además la formación de la vena pulmonar primitiva en el techo del atrio izquierdo (asterisco). Abreviaturas: PI = pulmón izquierdo; PD = pulmón derecho; VCAI = vena cardinal anterior izquierda; VCAI = vena cardinal anterior derecha; VCPD = vena cardinal posterior derecha; VCPD = vena cardinal posterior izquierda; TVBI = tronco venoso braquiocefálico izquierdo; CD = cuerno derecho del seno venoso; CI = cuerno izquierdo del seno venoso; CV = conducto venoso; VPo = vena porta; (1) = colector hacia la futura vena cava superior; (2) = colector hacia el cayado de la vena álgigos; (3) = colector abierto a la futura vena cava superior; (4) = colector hacia la porción sinusal del atrio derecho; (5) = colector hacia la porción suprahepática de la vena cava inferior; (6) = colector hacia la vena porta; (7) = colector hacia el conducto venoso; (8) = colector hacia el seno venoso coronario y (9) = colector hacia la vena vertical.

bilaterales en desarrollo: cardinal anterior derecha que origina a la vena cava superior y al cayado de la vena álgigos (Figs. 2 y 3); cardinal anterior izquierda de la que surgen las venas cava superior izquierda y vertical (Figs. 2 y 4 B y C), vitelina derecha que origina el segmento suprahepático de la vena cava inferior, venas hepáticas, suprahepáticas y porta (Fig. 2) y los cuernos sinusales del corazón, el izquierdo al seno venoso coronario (Fig. 3 A) y el derecho a la porción sinusal del atrio derecho (Fig. 2). En este horizonte<sup>9</sup> la vena pulmonar común o pri-

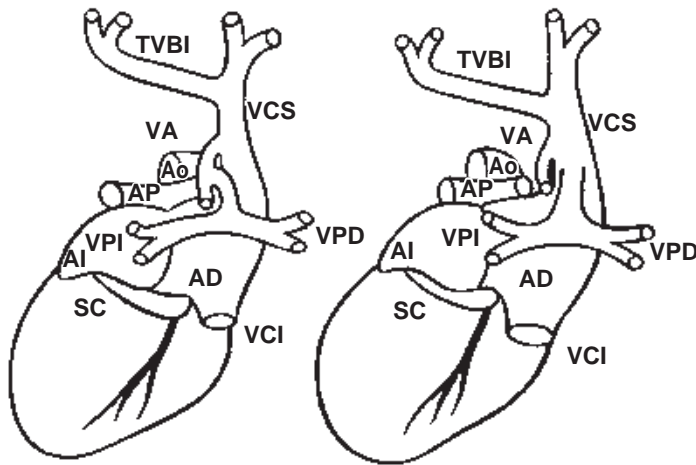
mitiva crece hacia el seno venoso pulmonar; la red venosa pulmonar forma parte del plexo esplácnico y empieza a diferenciarse de él (Figs. 1 y 2). En los horizontes de Streeter<sup>10</sup> XIV (28-30 días) y XV (30-32 días) la vena pulmonar común canalizada se conecta con el SVP; la región en que ocurre esta conexión es una zona mesenquimática continua situada entre la pared atrial y el área interpulmonar (Fig. 5A). En esta etapa el plexo venoso pulmonar está parcialmente separado del plexo esplácnico; la vena pulmonar común contiene sangre que drena del SVP hacia el atrio izquierdo. Se inicia la involución de los pequeños vasos de la conexión venosa pulmonar primaria con los plexos cardinal y umbilicovitellino<sup>1-3,5,7</sup> (Fig. 5B).

En el lapso que media entre los horizontes de Streeter<sup>10</sup> XVI al XVIII (32-37 días) el SVP pierde la mayor parte de sus conexiones con los plexos de las venas sistémicas y se conecta con el atrio izquierdo a través de la vena pulmonar común; se inicia un proceso de integración del SVP con el atrio izquierdo a nivel de su techo para constituir su porción sinusal en la cual penetran separadamente las venas de ambos pulmones<sup>1-3,5,7</sup> (Figs. 5C y D).

### Discusión

Al analizar el desarrollo del sistema venoso pulmonar resulta evidente que las primeras conexiones del SVP se hacen con los sistemas venosos cardinal y umbilicovitellino y con los cuernos derecho e izquierdo del seno venoso; posteriormente se establece la conexión secundaria entre el SVP y la vena pulmonar común del atrio izquierdo con la subsecuente atresia de las conexiones primarias. Se ha sugerido que el mecanismo más frecuente que origina los sitios de CAVP es la falta de crecimiento y desarrollo de la vena pulmonar común, lo que determina que puedan persistir cualquiera o cualesquiera de los canales primitivos de la conexión venosa pulmonar primaria que drenan a los sistemas venosos cardinal derecho (vena cava superior derecha y cayado de la vena álgigos) (Fig. 3) e izquierdo (seno venoso coronario y venas cava superior izquierda y vertical) y al sistema venoso umbilicovitellino (porción suprahepática de la vena cava inferior, conducto venoso hepático, vena porta, venas esplénica y mesentérica superior); estos canales se transforman en los colectores respectivos del SVP<sup>1-3,5,7</sup> (Fig. 2).

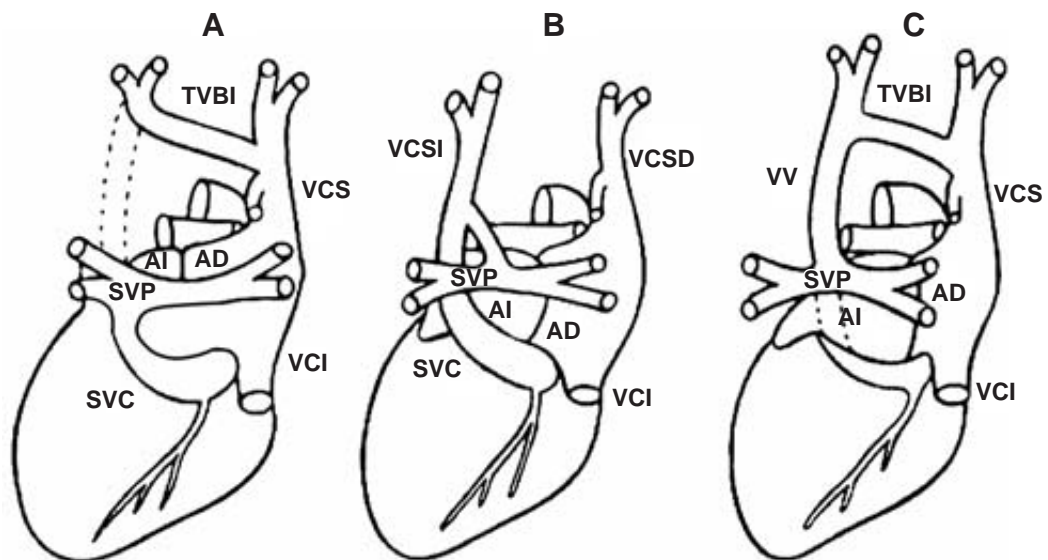
El desarrollo del colector unido al cuerno derecho del seno venoso del corazón embrionario determina la conexión anómala al atrio derecho, ya que dicho cuerno se incorpora a esta cámara cardíaca para formar su porción sinusal y arrastra consigo al colector que en estos casos es muy corto.



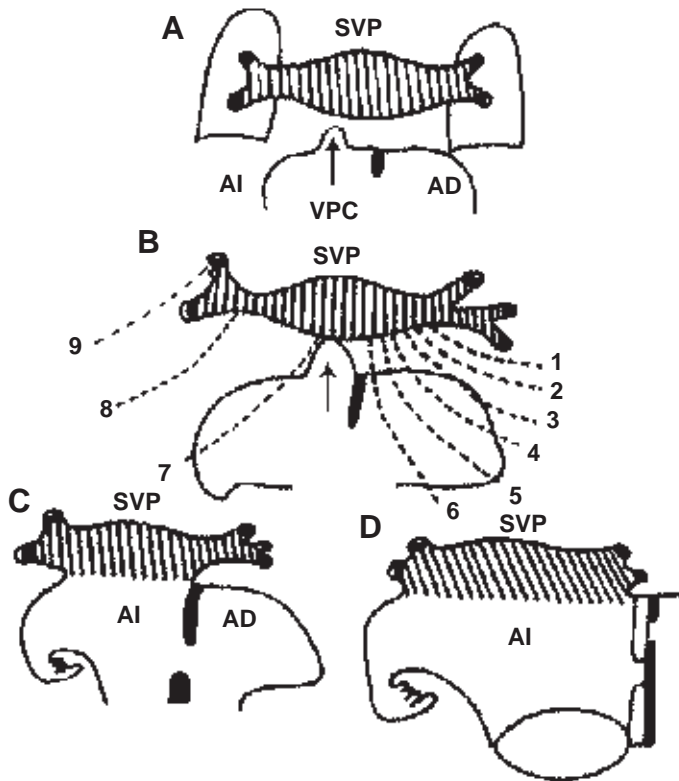
**Fig. 3.** Esquemas en vistas posteriores que muestran los sitios de desembocadura anómala de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal derecho en el cayado de la vena ácigos y en la vena cava superior. Abreviaturas: VA = vena ácigos; SC = seno coronario; VCS = vena cava superior; Aa = aorta; VCI = vena cava inferior; VPI = venas pulmonares izquierdas; VPD = venas pulmonares derechas. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

Se ha propuesto otro mecanismo patogenético para explicar el origen de la CAVP al atrio derecho que considera el nacimiento ectópico de la vena pulmonar común que en vez de surgir normalmente del atrio izquierdo lo hace del techo del atrio derecho justo a la derecha del esbozo del tabique interatrial por lo que la conexión venosa pulmonar secundaria se establece con el SVP que queda integrado al atrio derecho<sup>3</sup> (Fig. 6A). Wilson<sup>12</sup> ha sugerido un tercer mecanismo para la conexión anómala a esta cámara cardíaca en el cual la vena pulmonar común que nace normalmente del techo del atrio izquierdo queda integrada al atrio derecho debido a la formación ectópica del tabique interatrial desviado hacia la izquierda (Fig. 6B). Los mecanismos más plausibles son los dos primeros ya que el tercero únicamente está apoyado por el estudio de un espécimen anatómico.

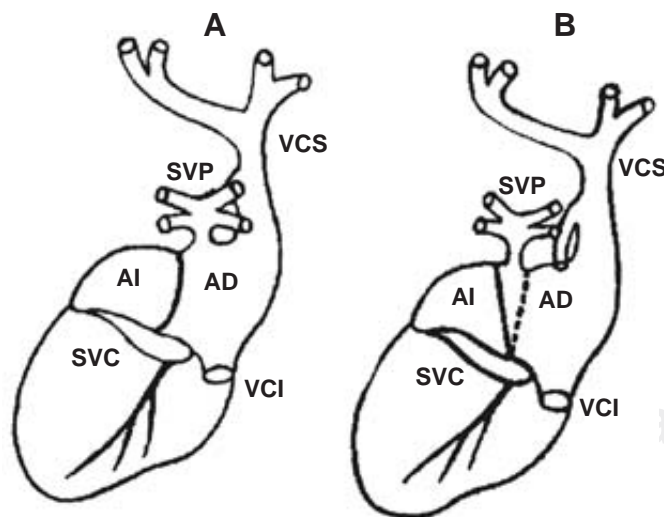
La CAVP generalmente se establece en un solo sitio en cualquiera de los niveles que se proponen en la clasificación de Darling modificada.<sup>13,14</sup> Es más rara la existencia de dos o más sitios de conexión anómala en un solo individuo, condición considerada dentro del grupo mixto; en general las venas pulmonares izquierdas frecuentemente se conectan con las venas derivadas del sistema venoso cardinal izquierdo, mientras que las venas del pulmón derecho lo hacen con las venas derivadas del sistema



**Fig. 4.** Esquemas en vistas posteriores que muestran los sitios de desembocadura anómala de las venas pulmonares en el sistema venoso cardinal izquierdo. A) seno coronario; B) vena cava superior izquierda persistente; C) vena vertical. La línea discontinua representa la reabsorción de la vena cardinal anterior izquierda. Abreviaturas: VCSI = vena cava superior izquierda. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



**Fig. 5.** Esquemas que muestran la conexión secundaria del seno de las venas pulmonares con el atrio izquierdo. A) acercamiento de la vena pulmonar común con el seno venoso pulmonar. B) conexión de la vena pulmonar común con el seno venoso pulmonar y atresia de los colectores primitivos de la conexión primaria (líneas discontinuas). C y D) incorporación del seno venoso pulmonar al techo del atrio izquierdo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

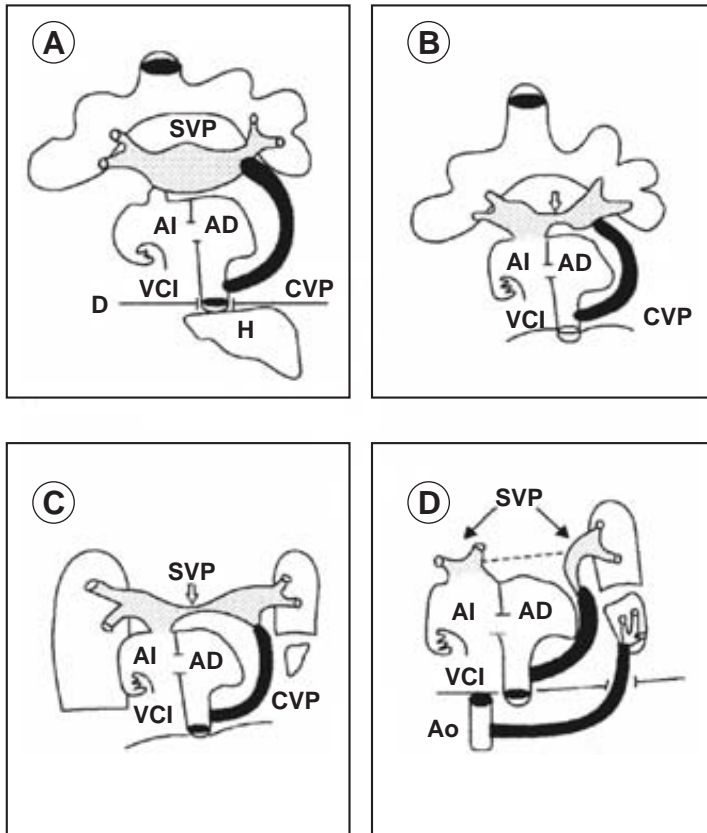


**Fig. 6.** Dibujos en vista posterior que muestran la desembocadura anómala de las venas pulmonares en el atrio derecho. A) desarrollo de la vena pulmonar común en el techo del atrio derecho. B) desarrollo ectópico del tabique interatrial (línea gruesa) desplazado hacia la izquierda en relación a su posición normal (línea punteada); la vena pulmonar común se desarrolla en su sitio normal. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

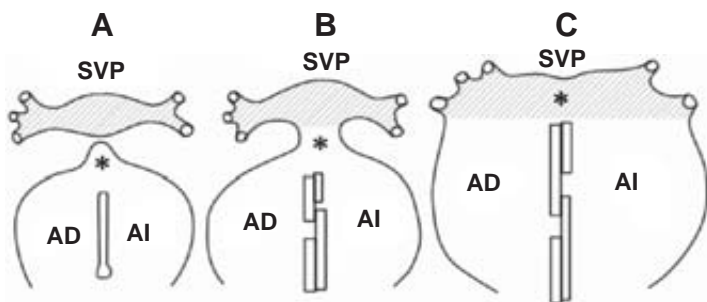
cardinal derecho; sin embargo debido a que el plexo venoso esplácnico del embrión tiene posición medial, a través de él se pueden establecer conexiones cruzadas, por ejemplo venas pulmonares izquierdas conectadas anómalamente con venas derivadas del sistema cardinal derecho y viceversa.<sup>1-3,8-12,15,16</sup>

En la CAVP de tipo parcial, un pulmón completo o una parte de él drena su sangre a un colector que puede desembocar en cualquiera de las estructuras consideradas en la clasificación de Darling modificada.<sup>13,14</sup> Merece especial atención la conexión anómala de las venas del pulmón derecho hacia la porción suprahepática de la vena cava inferior que forma parte del síndrome de cimitarra que incluye hipoplasia del pulmón derecho con secuestro pulmonar. Se propone una hipótesis para explicar este tipo de CAVP sobre la base del establecimiento de la conexión del SVP con el atrio izquierdo y la persistencia del colector venoso que recibió las venas del pulmón derecho y desembocó en la vena vitelina derecha que origina a la porción suprahepática de la vena cava inferior; el SVP se separó en dos porciones, la izquierda quedó conectada con el atrio izquierdo, mientras que la derecha se continuó con el colector curvo que desembocó en la vena cava inferior por encima del diafragma<sup>11,17,18</sup> (Fig. 7).

La CAVP parcial al atrio derecho se ha explicado por el nacimiento de la vena pulmonar común justo por encima del sitio donde se desarrollan los tabiques interatriales (*septum primum* y *septum secundum*), lo que origina un defecto septal de tipo seno venoso superior; la vena pulmonar común queda conectada con el SVP y éste se integra equitativamente a ambos atrios lo cual determina que el atrio izquierdo reciba la mitad de la porción sinusal, mientras que el derecho además de tener su propia porción sinusal (área intercaval), posee la otra mitad del SVP (Fig. 8). Se considera que la comunicación interatrial de tipo seno venoso superior no es un verdadero defecto septal, sino más bien es el vestíbulo originado por la vena pulmonar común que se sitúa por encima de los tabiques interatriales *primum* y *secundum*.<sup>19-21</sup> En este contexto es pertinente discutir el origen del corazón triatrial izquierdo el cual resulta como consecuencia de la integración deficiente del SVP al atrio izquierdo; previamente se señaló que este seno una vez conectado con la vena pulmonar común se incorpora al techo del atrio izquier-



**Fig. 7.** Esquemas que muestran la morfogénesis del síndrome de la cimitarra. A) representa la persistencia del colector que une el seno de las venas pulmonares con la porción suprahepática de la vena cava inferior (VCI) y la conexión entre dicho seno y el atrio izquierdo. B y C) muestran la separación del seno venoso pulmonar. D) el seno venoso pulmonar queda separado en dos porciones, la izquierda se conecta al atrio izquierdo y la derecha se continúa con el colector venoso pulmonar (CVP) que desemboca en la porción suprahepática de la vena cava inferior. Abreviatura: Ao = aorta. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



**Fig. 8.** Esquemas que muestran el establecimiento de la conexión anómala parcial de las venas pulmonares con el atrio derecho. A) surgimiento de la vena pulmonar común (asterisco) por encima del *septum primum*; B) conexión del seno de las venas pulmonares por encima de los tabiques interatriales; C) integración del seno de las venas pulmonares con ambos atrios. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

do y constituye la porción sinusal de esta cámara cardíaca; en esta malformación el sitio de conexión del SVP con el atrio izquierdo queda estenótico y dificulta el retorno venoso pulmonar con incremento de la presión venocapilar.<sup>1-3,7,22</sup>

Entre las causas genéticas de las cardiopatías congénitas se han mencionado las aberraciones cromosómicas numéricas, deleciones, mutaciones, translocaciones y la herencia multifactorial. La CAVP se ha asociado a un gen mutado en la región pericentromérica del cromosoma 4p13-q12.<sup>23</sup> Los estudios sobre transmisión genética de esta malformación son escasos, Paz y Castilla<sup>24</sup> reportaron tres miembros de una familia con esta cardiopatía. Nora<sup>25</sup> ha señalado que los casos esporádicos son debidos a un patrón de herencia multifactorial, mientras que Redington<sup>26</sup> menciona un caso con deleción en el cromosoma 15.

Aunque el presente trabajo no está abocado a analizar los procesos de vasculogénesis y angiogénesis que forman los vasos sanguíneos a partir de los hemangioblastos, se resumen algunos aspectos de estos procesos. El inicio de la vasculogénesis ocurre por la acción de tres factores: el primero es el factor de crecimiento fibroblástico básico (FGF-2) que incita a células del mesodermo a transformarse en hemangioblastos; el segundo es una proteína denominada factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) que permite la diferenciación de los angioblastos los cuales se multiplican por mitosis para formar tubos endoteliales; este factor es sintetizado por las células mesenquimatosas cercanas a los islotes sanguíneos. El tercer factor son las angiopoyetinas que median la interacción entre las células endoteliales y los pericitos (músculo liso) reclutadas para cubrirlos.<sup>27,28</sup>

Después de la fase inicial de vasculogénesis se inicia la angiogénesis en la que las redes capilares son remodeladas y se originan arterias y venas. En este proceso actúan los componentes de la matriz extracelular que provocan la formación de brotes para desarrollar una red vascular que es estabilizada por el factor de crecimiento fibroblástico beta (TGF- $\beta$ ), las fibronectinas, el factor derivado de plaquetas y el colágeno XVIII.<sup>29</sup> El crecimiento de las redes vasculares se da por un proceso de gemación endotelial en la que ocurren interacciones entre los factores VEGF y la angiopoyetina 1 que promueven la ramificación vascular.<sup>27</sup>

Se podría especular que la ausencia de estos factores podría inhibir la formación de la yema endotelial en el techo del atrio izquierdo que origina a la vena pulmonar común que al crecer hacia el SVP se conecta con él para que la sangre venosa pulmonar llegue al atrio izquierdo. La agenesia de la vena pulmonar común evita la conexión mencionada, esto determina que el flujo venoso pulmonar se canalice hacia los colectores venosos primarios que desembocan en las venas somáticas y esplácnicas. Un efecto epigenético que también controla el desarrollo pulmonar es el hemodinámico; un vaso que recibe flujo continuo y creciente se desarrolla, lo contrario ocurre cuando el flujo sanguíneo disminuye progresivamente dentro de los vasos, éstos reducen su tamaño hasta volverse atrésicos y desaparecer.

### Conclusión

La embriología del sistema venoso proporciona una valiosa información para comprender el desarrollo de las diferentes formas de CAVP total y parcial y conocer la estructura anatomopatoló-

gico de esta malformación cardiovascular. El mecanismo embriopatogénico responsable del desarrollo de la CAVP es la falta de crecimiento de la vena pulmonar primitiva que surge del techo del atrio izquierdo lo que permite el desarrollo de los canales primitivos que drenan la sangre del SVP hacia los sistemas venosos cardinales y umbilicovitelino. Otras explicaciones alternativas para la conexión anómala al atrio derecho son el nacimiento ectópico de la vena pulmonar común en el techo de esa cámara cardíaca y la malposición del tabique interatrial desviado hacia la izquierda. Las conexiones venosas pulmonares anómalas de tipo parcial se explican por la división del SVP en dos partes, la izquierda que se conecta con el atrio izquierdo a través de la vena pulmonar primitiva y la derecha que se continúa con cualquiera de los colectores primitivos. La comunicación interatrial está condicionada por el status hemodinámico de la malformación. Se menciona el papel que juegan algunos compuestos como promotores de la vasculogénesis y angiogénesis durante el desarrollo embrionario.

### Referencias

1. AUER J: *The development of the human pulmonary vein and its major variations*. Anat Rec 1948; 101: 581-595.
2. NEILL CA: *Development of the pulmonary vein with reference to the embryology of anomalies of pulmonary venous return*. Pediatrics 1956; 18: 880-887.
3. MUÑOZ CASTELLANOS L, GARCÍA C, ZAWILSKI J, CORONA E, ESPINO VELA J: *Desembocadura anómala de las venas pulmonares*. Arch Inst Cardiol Mex 1968; 38: 897-918.
4. EDWARDS JE, HELMHOLZ HF JR: *A classification of total anomalous pulmonary venous connection based on developmental considerations*. Mayo Clin Proc 1956; 31: 151-160.
5. EDWARDS JE: *Pathologic and developmental considerations in anomalous pulmonary venous connection*. Mayo Clin Proc 1953; 28: 441-452.
6. GARSON A, BRICKER T: *The science and practice of pediatric cardiology*. Vol. 2 Philadelphia. Lea & Febiger, 1990, pp 1145-1174.
7. VAN PRAAGH R, CORSINI I: *Cor triatriatum: Pathologic anatomy and a consideration of morphogenesis based on 13 post mortem cases and a study of normal development of the pulmonary vein and atrial septum in 83 human embryos*. Am Heart J 1969; 78: 379-405.
8. STREETER GL: *Developmental horizons in human embryos: Description of age group XII 21 to 29 somites*. Contrib Embryol 1942; 30: 231-241.
9. STREETER GL: *Development horizons in human embryos. Description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long*. Contrib Embryol 1945; 31: 27-40.
10. STREETER GL: *Developmental horizons in human embryos. Description of age group XV, XVI, XVII and XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie collection*. Contrib Embryol 1948; 33: 135-203.
11. BRODY H: *Drainage of the pulmonary veins into the right side of the heart*. Arch Path 1942; 33: 221-240.
12. WILSON AD: *Total anomalous pulmonary venous connection*. Med J 2002; 3: 1-12.
13. DARLING RC, ROTNEY WB, CRAIG JM: *Total pulmonary venous drainage into the right side of the heart. Report of 17 autopsied cases not associated with other major cardiovascular anomalies*. Lab Invest 1957; 6: 44-64.
14. BECKER AE, ANDERSON RH: *Pathology of congenital heart disease*. London. Butterworths, 1981, pp 53-61.
15. CAYRE RO, CIVETTA JD, ROLDAN AO, ROUSSEAU JJ, KNUDSON OA-JR, VALDES CRUZ IM: *Mixed total*

- anomalous pulmonary venous connection: case report with bilateral venous collectors.* J Am Soc Echocardiogr 2003; 16: 84-87.
16. WATANABE T, MURASHITA T, OKA J, HATTA E, IMAMURA M, YASUDA K: *Mixed type of total anomalous pulmonary venous return: A rare pattern of pulmonary venous drainage.* Kyobu Gek 2001; 54: 1041-1044.
  17. NEILL CA, FERENCZ C, SABISTON DC, SHELDON H: *The familial occurrence of hypoplastic lung with systemic arterial supply and anomalous venous drainage "Scimitar syndrome".* Johns Hopkins Med 1977; 107: 1-10.
  18. ESPÍNOLA-ZAVALA N, MUÑOZ-CASTELLANOS L, JÁTTIVA-CHÁVEZ S, ZAMORA GONZÁLEZ C: *Correlación anatómo-ecocardiográfica del síndrome de cimitarra en el adulto y comentario embriológico.* Arch Cardiol Mex 2005; 75: 165-169.
  19. HUDSON REB: *The normal and abnormal interatrial septum.* Br Heart J 1955; 17: 489-495.
  20. HUDSON REB: *Sinus venosus (superior caval) atrial septal defect.* In Cardiovascular pathology. London. Edwards Arnold, 1965, pp 1784-1788.
  21. MUÑOZ CASTELLANOS L, KURI NIVÓN M, ESPÍNOLA ZAVALA N, SALINAS SÁNCHEZ HC: *Defecto septal atrial. Estudio morfológico y embriológico.* Arch Cardiol Mex 2006; 76: 355-365.
  22. AL-FADLEY F, GALAL O, WILSON N, ALOUFI S: *Cor triatriatum associated with total anomalous pulmonary venous drainage in the setting of mitral atresia and restrictive interatrial communication.* Pediatr Cardiol 1992; 13: 125-126.
  23. WEBBER SA, HATCHWELL E, BARBER JCK, DAUBENEY PEF, CROLLA JA, SALMON SP, ET AL: *Importance of microdeletions of chromosomal region 22q11 in the etiology of selected malformations of the ventricular outflow tracts and aortic arch: A three-year prospective study.* J Pediatr 1996; 129: 26-32.
  24. PAZ JE, CASTILLA EE: *Familial total anomalous pulmonary venous return.* J Med Genet 1971; 8: 312-320.
  25. NORA J: *Multifactorial inheritance hypothesis for the etiology of congenital heart disease.* Circulation 1968; 38: 604-610.
  26. REDINGTON AN, RAINE J, SHINEBOURNE EA, RIGBY ML: *Tetralogy of Fallot with anomalous pulmonary venous connection: A rare but clinically important association.* Br Heart J 1990; 64: 325-328.
  27. LARSEN WJ: *Embriología humana.* Madrid, Elsevier. 2003, pp 229-230.
  28. CARLSON B: *Embriología humana y Biología del desarrollo.* Madrid. Elsevier, 2005, pp 434-436.
  29. GILBERT SF: *Biología del desarrollo.* Buenos Aires. Panamericana, 2005, pp 535-554.