

Museo de Cera de Cardiopatías Congénitas

Instituto Anatomopatológico Dr. José Antonio O'Daly".
Sección de Patología Cardiovascular

Dra. Claudia Blandenier de Suárez.
Jefe de Sección de Patología Cardiovascular.

Dr. José Ángel Suárez
Ex jefe de la Sección de Patología Cardiovascular

Dra. Leticia Hamana de Ramírez.
Adjunto de la Sección de Patología Cardiovascular.

Morfogénesis de la Tabicación Atrial

En etapas tempranas del desarrollo (24 días), no existe ningún tabique en el interior del corazón. El septum interauricular se desarrolla en el embrión humano entre la cuarta y sexta semana de desarrollo. La zona donde los cojinetes endocárdicos contactan con la pared dorsal de la aurícula, es el *área interpósita de His*, la cual crece formando un relieve que se denomina *crista prima* de donde se origina el *septum primum*. En el septum primum se distingue una zona ventral o *espina vestibuli* la cual delimita al *forámen primum*, obliterándolo cuando se introduce entre los cojinetes endocárdicos del canal atrio-ventricular. El cierre del foramen primum va precedida de la aparición del forámen secundum cerca de la desembocadura de la vena cava superior y cuyo cierre depende del septum secundum. Este nuevo tabique crece en forma de semiluna, obliterando el septum secundum y delimitando junto al septum primum el orificio o conducto oval.

Los defectos del septum interauricular se pueden encontrar aislados o asociados a otras malformaciones cardíacas complejas, y son 6 tipos: Aurícula común, Ostium primum (Persistencia del forámen primum), vena cava superior (persistencia del forámen secundum), vena cava inferior, fosa oval (malformaciones anillo valvulares) y Orificio oval permeable.

Canal atrio ventricular

El canal atrio ventricular (CAV) está ubicado en posición cefalodorsal respecto al ventrículo primitivo. En el interior del CAV se forman los cojines endocárdicos del CAV a partir de la capa de gelatina cardíaca, y de acuerdo a su posición se designan como superior o ventral e inferior o dorsal. Los cojines endocárdicos crecen progresivamente hacia la luz del canal, hasta ponerse en contacto. El extremo atrial de ambos cojines se continúa con las astas del septum primum atrial, delimitando el ostium primum. El extremo ventricular del cojín dorsoinferior se continúa con el extremo dorsal del septum interventricular primitivo, mientras el del cojín ventrosuperior se divide en dos ramas, una de las cuales mantiene continuidad con el extremo ventral del septum interventricular primitivo y se adosa al extremo ventricular de la cresta sinistroventral del cono. La fusión de los cojines va a dividir al CAV en dos orificios: uno derecho, donde se desarrollará la válvula tricúspide, y uno izquierdo, donde se desarrollará la válvula mitral.



El cojín dorsoinferior a su vez muestra un tubérculo derecho, origen de la valva septal de la tricúspide, uno izquierdo, del cual se origina parte de la valva aórtica de la mitral. La porción del cojín dorsoinferior entre los dos tubérculos forma el septum atrioventricular o membranoso. En los bordes laterales del canal se forman dos nuevas protuberancias, o cojines laterales que van a dar origen a las valvas posteriores de la mitral y tricúspide.

Los cambios morfológicos constantes en las anomalías del canal son la comunicación interauricular (CIA) y alteraciones valvulares.

- Variedad completa o total: Es la forma más grave, en la cual los cojines atrioventriculares no se desarrollan, originando un gran defecto único. Anatómicamente está formada por una gran valva anterior y posterior, Comunicación interauricular e interventricular.
- Variedad transicional: Es una forma menos grave, constituida por hendiduras de la válvula mitral y tricuspídea y comunicación interauricular sin comunicación interventricular.
- Variedad parcial e incompleta: El defecto embriológico es de la misma naturaleza que el anterior pero de un solo lado (izquierdo).

Caso n°1: ax. 7301

Edad: 4 meses

Dx. clínico: Cardiopatía congénita cianógena: Canal atrioventricular común.

Resumen de la Historia Clínica

Lactante menor, femenino con insuficiencia cardíaca congestiva y bronconeumonía desde el mes de nacida. Posteriormente, presentó cianosis, desviación de globos oculares y movimientos tónico-clónicos de miembros. Examen físico: cianosis, SS de regurgitación 2/4 en mesocardio. Segundo Ruido único. ECG : TAQUICARDIA SINUSAL. BIRDHH.

Estudio Anatomopatológico

- Canal aurículo-ventricular variedad transicional.
- CIA tipo Ostium Secundum.
- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.
- Estenosis pulmonar valvular.
- Coartación aórtica de tipo infantil



