

REVISTA CLÍNICA ESPAÑOLA

Depósito Legal M. 56 - 1958.

Director: C. JIMENEZ DIAZ. Secretarios: J. DE PAZ y F. VIVANCO

REDACCION Y ADMINISTRACION: Antonio Maura, 13. MADRID. Teléfono 22 18 29

TOMO LXXII

28 DE FEBRERO DE 1959

NUMERO 4

REVISIONES DE CONJUNTO

TAXONOMIA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS

A. SÁNCHEZ CASCOS

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de Nuestra Señora de la Concepción.

Desde la original de ABBOT, casi todas las clasificaciones propuestas para sistematizar el estudio de las cardiopatías congénitas han tenido un fundamento clinicofisiológico. Todas se basan en la presencia o ausencia de la cianosis, como rasgo fundamental para dividir este extenso capítulo en dos grandes grupos de anomalías: las cianóticas y las acianóticas. El libro de HELEN TAUSSIG¹ puede ser considerado como culminación de esta tendencia fisiológica.

Pero el extraordinario progreso que en los últimos años ha experimentado la Cardiología, fundamentalmente dimanado de la introducción de nuevas técnicas exploratorias (angiocardiografía, cateterismo, curvas de dilución de indicadores) y el perfeccionamiento de las ya existentes (electrocardiografía y fonocardiografía, sobre todo) y de los avances de la cirugía en la corrección de muchas de estas anomalías, ha invalidado toda clasificación basada sólo en la Clínica o en la Fisiología. No podemos ya, en efecto, seguir estudiando juntas la llamada tetralogía de Fallot y la transposición de las venas cavas, aunque ambas vayan acompañadas de cianosis, mientras separamos la atresia y la estenosis mitral, la primera cianótica, la segunda no. Más absurdo aún es estudiar independientemente el ductus con y el sin cianosis, que, en realidad, son dos tipos o, mejor, dos estadios evolutivos de la misma entidad nosológica.

Por otra parte, un estudio meramente anatómico de las malformaciones cardíacas congénitas supone un excesivo incremento del número de anomalías a estudiar, muchas de ellas sin significación clínica alguna. Tal ocurre, por ejemplo, con las innumerables anomalías del árbol coronario², muchas de las

cuales no deben ser consideradas sino como variantes del tipo anatómico normal.

Clasificaciones de este tipo son hoy frecuentes en la literatura. Entre ellas debemos citar la contenida en el libro de MAURICE LEV³.

Nos proponemos en esta revisión ensayar una nueva clasificación de las cardiopatías y angiopatías congénitas que, sin olvidar los clásicos conceptos fisiológico-clínicos, se base en términos anatómicos, introduciendo un nuevo factor, hasta ahora escasamente considerado: la ordenación según normas embriológicas de las anomalías a estudiar.

Sólo consideraremos aquellas anomalías cardiovasculars capaces de ocasionar un cuadro clínico perfectamente individualizado o individualizable. Pero al mismo tiempo mantendremos un rígido criterio anatómoembriológico al separar y ordenar dichas anomalías.

Dividiremos este estudio en doce grandes apartados: En el primero trataremos aquellas anomalías tisulares congénitas que representan o dan lugar a malformaciones cardiovasculares. En el segundo, las distopías cardíacas. En el tercero, las malformaciones del sistema de retorno, clínicamente significativas. En el cuarto, las anomalías auriculares. En el quinto, las del tabique y región auriculoventricular. En el sexto, las ventriculares. En el séptimo, las de la región sigmoidea. En el octavo, las troncales. En el noveno, las bulbares o distorsiones truncoconales. En el décimo, las anomalías de los arcos aórticos. En el undécimo, las del árbol coronario. En el duodécimo, las de los dos árboles arteriales.

Con el objeto de simplificar la voluminosa bibliografía existente sobre la materia, procuraremos, en lo posible, ceñirnos exclusivamente a las citas modernas, excluyendo, además, las citas indirectas.

I. ANOMALÍAS TISULARES.

EMBRIOLOGÍA.—En la región más craneal del disco embrionario aparece hacia los veinte días un área mesodérmica engrosada, conocida por placa cardiogénica^{4,5}, formada por células mesodérmicas espláncicas⁶, agrupadas en bandas longitudinales. Es-

tas bandas van posteriormente a cavitarse, dando lugar a tubos endocárdicos, que, confluyendo entre sí, originan un plexo⁵, cada vez más tupido en su extremo craneal. Por fusión de estos tubos se forma un vaso único en el extremo craneal, doble en el caudal. Posteriormente, al retirarse hacia abajo el portal intestinal anterior⁶, la expansión caudal de la parte media absorbe los extremos caudales.

Hacia la cuarta semana⁶ aparecen en el embrión dos tubos celómicos longitudinales fusionados cranealmente en "U" invertida. La parte convexa de la U es la primitiva cavidad pericárdica; las ramas, las pleurales. La separación de una y otras se verificará posteriormente por medio de la membrana pleuropericárdica.

En estos momentos el tubo pericárdico no es contiguo a los tubos endocárdicos. Estos se continúan por sus respectivas extremidades con las aortas ventrales y las venas, y están envueltos en pliegues longitudinales del mesodermo esplácnico⁶. De los tubos derivará el endocardio; de los pliegues, el epi- y miocardio.

Endocardio y epimiocardio están separados por una sustancia gelatinosa (la llamada por DAVIS, en 1927, "jalea cardíaca"^{4,5}), que es pronto invadida por células que la transforman en tejido conectivo (futuro subendocardio). En los sitios donde este tejido persiste y se exagera se forman almohadillas o tabiques.

El miocardio tiene al principio las células muy unidas; al contraerse, sus núcleos se separan y los citoplasmas se anastomosan sincitialmente. Aparecen las primeras miofibrillas, grandes, escasas y sinuosas, que, poco a poco, disminuyen en tamaño, aumentan en número y se distribuyen regularmente.

Las fibras cardíacas sufren normalmente⁷ unas 35 generaciones derivando de una sola célula. La última división, que algunos creen amitótica, ocurre entre el nacimiento y los tres meses.

El miocardio se diferencia⁶ en una capa externa, compacta y delgada, y otra interna, gruesa y esponjosa, con grandes trabéculas, entre las que se insinúa el endocardio, revistiéndolas y transformándolas en cuerdas tendinosas y músculos papilares (sobre este punto insistiremos más adelante). Primitivamente la musculatura cardíaca es una sola, continuándose arículas y ventrículos. Posteriormente se realizará la separación aurículoventricular, que será asimismo objeto de posterior consideración.

Nos interesa recordar brevemente la génesis del tejido específico, sobre todo de nódulo y fascículo aurículoventriculares. Se originan éstos⁸ de la parte posterior de la musculatura del canal atrial, detrás de la almohadilla posterior, en el momento en que el septo ventricular se une a la almohadilla posterior y antes de la fusión de las almohadillas entre sí (8-10 mm. en el hombre). WALLS lo ha observado en un embrión de 8 mm., y lo describe⁹ "creciendo hacia adelante bajo la almohadilla dorsal, aún no fundida, para alcanzar la cima del septo ventricular". En el momento de fundirse las almohadillas aparece⁸ la rama izquierda (10-11 mm.), y después (13 mm.), la derecha.

SANABRIA cree que nódulo y fascículo se originan "in situ"; WALLS piensa que lo hacen por proliferación del tejido aurículoventricular nodal⁸.

1. *Cardiomegalia hiperplásica infantil*. — Este nombre ha sido puesto por RACE y BLACK-SCHAFER¹⁰ para designar la forma congénita de la hiper-

trofia cardíaca infantil, en oposición a la cardiomegalia hipertrófica infantil, que es consecutiva a fibroelastosis, enfermedad de von Gierke, rabdomioma, miocarditis de Fiedler, miocardosis, síndrome de Bland-White-Garland, lesiones coronarias diversas, anemia, avitaminosis B₁, hipertensión, defectos valvulares o septales y obliteración congénita de la circulación subendocárdica.

En esta anomalía encontramos una cardiomegalia con las fibras miocárdicas hipertrofiadas e hipercromáticas y con alteraciones morfológicas nucleares. El estroma se encuentra incrementado.

MUTH y LANDING¹¹ han estudiado microscópicamente las arterias de 50-250 micras, encontrando siempre hipertrofia difusa de la media y fibrosis focal de la íntima; en el testículo había, además, proliferación de las células de Leydig.

Dentro del corazón se ha descrito, además, vacuolización de las fibras y del sistema de conducción¹².

La anomalía se debe, según BLACK-SCHAFER⁷, a una generación anormal de las fibras cardíacas, la que duplicaría su número. Las anormales relaciones físicas de longitud, área y volumen, disminuirían la eficacia contráctil, lo que produciría una hipertrofia compensadora.

2. *Fibroelastosis*. — Fué descrita por KREYSIG en 1818, quien la interpretó como endocarditis fetal.

En ella, el endocardio de una o de varias cámaras cardíacas presenta gruesas placas opacogrisáceas, compuestas de láminas de tejido elástico y fibroso, sin infiltración celular. Las cámaras afectas se hallan dilatadas e hipertrofiadas.

Se asocian a menudo distintas cardiopatías congénitas: aorta bicúspide, estenosis aórtica, hipoplasia de la aorta, coartación infantil. La fibroelastosis puede interesar la tricúspide, causando estenosis¹³, o las cuerdas de la mitral, que al retraerse producen insuficiencia de esta válvula¹⁴.

Durante mucho tiempo se creyó que la fibroelastosis se debía a una endocarditis fetal. Fué GROSS el primero que, en 1941, demostró su etiología congénita¹⁵, al menos en una parte de los casos.

El hecho de que exista además una fibroelastosis adquirida, consecutiva a una serie de factores, como colagenosis o viriasis, ha hecho pensar que sea una consecuencia de la anoxia endocárdica¹⁶.

En cambio, para otros autores, como DENNIS¹⁵, la fibroelastosis congénita se debería a un desarrollo anormal del "bulbus", cuya mitad izquierda se sobredesarrollaría en lugar de atrofiarse, como normalmente.

3. *Bandeletas anómalas*. — Se han descrito, entre otras, las siguientes anomalías de bandas, pilares y cuerdas:

- Músculos papilares con inserciones anómalas, por ejemplo, en la pulmonar.
- Cuerdas que no llegan a las valvas, sino sólo a su base, quedando la valva recubierta por estructuras gruesas y atróficas, restos de cuerdas¹⁷.
- Cuerdas o músculos papilares que invaden las aurículas¹⁸.
- Banda elástica sobre la valva izquierda aórtica¹⁹, que se encuentra deformada.

Todas estas anomalías se deben a un anormal miminamiento de la pared ventricular para formar los músculos papilares.

4. *Enfermedad de von Gierke*. — En 1929 describió von GIERKE los dos primeros casos de la que

llamó hepatomegalia glicogénica. PUTSCHAR, en 1932, y KIMMESTIEL, en 1933, describieron la afectación miocárdica.

Existe una cardiomegalia por almacenamiento de glicógeno, más en el ventrículo izquierdo que en el derecho. Las células miocárdicas están hinchadas y tienen un núcleo central, rodeado de una ancha zona vacuolada, que da la tinción del glicógeno (carmin de Best). Hay también almacenamiento de glicógeno en hígado, riñón, neuronas y músculo esquelético.

El almacenamiento se debe ²⁰ a la dificultad de la glucogenolisis hepática, lo cual se ha intentado explicar por las siguientes teorías:

- a) Teoría de LESSER.—Absorción anormal del fermento al substrato.
- b) Teoría de KIMMESTIEL.—Existencia de un producto anormal de polimerización.
- c) Teoría de UNSHELM.—Anormal absorción del glicógeno con una proteína celular.
- d) Teoría de JUNKERSDORF.—Insuficiencia hepática.
- e) Teoría de HERTZ.—Insuficiencia mesencéfalohipofisiaria.

5. *Rabdomioma*. — Descrito por RECKLINGHAUSEN en 1862. Ha sido, también, llamado: "Degeneración glicogénica nodular del miocardio", "Hamartoma miocárdico" y "Tumor glicógeno nodular congénito del corazón" ²¹.

Consiste en la existencia de unos nódulos múltiples, grisazulados o purpúreos, intramiocárdicos, prominentes hacia fuera o hacia dentro, localizados más frecuentemente en las cavidades izquierdas o en el septum interventricular. Hay también una forma solitaria en la que el nódulo suele localizarse en el ápex o en las valvas.

Microscópicamente los nódulos están formados por tejido esponjoso, que contiene unas células grandes, estrelladas y vacuoladas: las "células en araña" ²¹. Estas células no serían otra cosa que células musculares, vacuoladas por el almacenamiento de glicógeno. Las vacuolas se tiñen en rojo por el carmin de Best. Los nódulos pueden sufrir fibrosis y calcificación.

Para unos, el rabdomioma sería un verdadero tumor; para otros, una forma de la enfermedad de Gierke. Se ha sugerido que fuera un hamartoma, dada la frecuencia con que la forma múltiple, nunca la solitaria, se asocia con esclerosis tuberosa del cerebro, tumores múltiples del riñón y adenomas sebáceos de la piel.

No todos los autores creen que el producto almacenado sea glicógeno.

6. *Quiste celómico pericárdico*. — También se conoce con los nombres de "Quistes simples", "Quiste seroso simple", "Quiste del ángulo cardiofrénico" y "Divertículo pericárdico congénito".

Fue descrito por primera vez por HART en 1837.

Consiste la anomalía en la presencia de un pequeño quiste pericárdico, de delgada membrana conectiva, recubierta de mesotelio ²², bien en comunicación con la cavidad pericárdica por un canal (forma diverticular, bien aislado (forma quística) ²³. Suele contener un trasudado claro o xantocrómico.

Se han dado las siguientes hipótesis patogénicas ²²:

- derivados de los ductus embrionarios.
- divertículos de cavidades serosas.
- transformación quística de un lipoma.

- dilatación de fisuras glandulares.
- degeneración de protrusiones inflamatorias.
- malformación de desarrollo.

7. *Enfermedad de Marfan*.—En este complejo síndrome hereditario la alteración de las estructuras cardiovasculares es casi constante.

Dejando de lado las alteraciones extracardiáticas (oculares y esqueléticas, sobre todo), se han descrito las siguientes alteraciones cardiovasculares, todas sobre la base histológica de una degeneración de las fibras elásticas:

1. En la aorta hay sucesivamente necrosis quística de la media, ruptura de las fibras elásticas y formación de pelotones de fibras musculares lisas hipertróficas, producidos por la ruptura de las elásticas, que son los puntos de inserción y de soporte de las musculares, las cuales se desarrollan entonces anárquicamente. Estas alteraciones dan lugar a ²⁴:

- a) Dilatación del anillo aórtico.
- b) Dilatación de la aorta ascendente.
- c) Aneurisma difuso.
- d) Aneurisma disecante.
- e) Saculación de las valvas.
- f) Fenestración valvular.
- g) Coartación aórtica.
- h) Persistencia del ductus arteriosus.
- i) Estenosis supraaórtica. Esta ha sido descrita recientemente por BURRY ²⁵. Aunque el autor individualiza su cuadro clínico, nos parece prematuro clasificarla como anomalía independiente anatómico-clínicamente, a base de un solo caso.

2. En la pulmonar, similares lesiones histológicas dan lugar a ²⁴:

- a) Dilatación idiopática.
- b) Aneurisma disecante.
3. En el endocardio:
 - a) Retracción de las cuerdas.
 - b) Retracción de las valvas.
 - c) Persistencia del "ostium secundum".

4. En el miocardio, finalmente, se ha descrito fibrosis ²⁶.

Se trata de una enfermedad hereditaria dominante, el 15 por 100 de cuyos casos se deben a mutación ^{27, 28}. En las ratas se ha provocado el cuadro intoxicándolas por "Lathyrus odoratus" ²⁴.

La coexistencia en muchos de los casos de craneofaringiomas ha hecho pensar en una etiología diencéfalohipofisaria, de índole opuesta al Cushing.

8. *Enfermedad de Erdheim*. — Fue descrita por ERDHEIM en 1929 con el nombre de "medionecrosis aortae idiopathica cystica". Es un síndrome histológico que macroscópicamente se traduce generalmente por aneurisma disecante de la aorta o por insuficiencia aórtica.

Microscópicamente se hallan en la aorta ²⁹ grandes quistes en la media que, en contraste con la parte sana, se tiñen con azul metileno policromo en color rosa; hay desintegración, fragmentación y desorden de las fibras elásticas, demostrable por la orceína, y necrosis de las musculares ³⁰ (las células están en sus límites, pero sin núcleo y teñidas más por la eosina que las normales).

Los quistes contienen un material metacromático, formado por condroitín sulfato B y C ³¹, presente en el recién nacido a través de toda la anchura de la pared aórtica, según ha demostrado TAYLOR ³¹.

Hay que distinguir el cuadro de ERDHEIM congénito del adquirido. En el primero, la anomalía fun-

damental sería una disrupción primaria y congénita de las fibras elásticas³²; en el segundo, debido a una sobrecarga excesiva de la pared arterial, lo primario sería una pérdida focal de las células del músculo liso.

9. *Síndrome de Ehlers-Danlos*.—En este síndrome hay también una mala organización de las fibras elásticas. Consecuentemente, las valvas, cuerdas tendíneas y esqueleto fibroso del corazón son anormales³³.

Los cambios anatómicos cardiovasculares son semejantes a los observados en la anomalía de Marfan.

Se han descrito casos de síndrome de Ehlers-Danlos en asociación con Fallot; defecto septal auricular y aneurisma disecante de la aorta. También con insuficiencia mitral y aórtica³³.

10. *Columna de Kent*.—Desde que en 1930 describieron WOLFF, PARKINSON y WHITE el síndrome electrocardiográfico que lleva actualmente su nombre, se han propuesto innumerables teorías para explicarlo.

Hoy nos parece seguro que el síndrome de W-P-W puede ser consecutivo a diversas anomalías anatómicas, congénitas o adquiridas. El tipo congénito, único que aquí nos interesa, se debería en todo caso a la existencia de una vía anatómica aberrante que pondría en comunicación aurículas y ventrículos, eludiendo la sinapsis que representa el nódulo aurículoventricular. Esta teoría fué propuesta por primera vez por HOLZMAN y SCHERF en 1932 e, independientemente, por WOLFERTH y WOOD en 1933.

Diversas vías aberrantes han sido descritas:

En 1893 halló KENT en la rata recién nacida conexiones aurículoventriculares en la pared derecha y parte media del anillo aurículoventricular izquierdo³⁴. En 1913 describió una tal comunicación en el hombre. Después describió hasta un nódulo específico aurículoventricular derecho. Este fascículo, llamado "columna de KENT", ha sido considerado como vía anómala responsable del síndrome de W-P-W³⁴.

CURRAN y después MAHAİM han descrito pequeñas comunicaciones entre el nódulo aurículoventricular y el septum³⁵. MALL, GLOMSET y OHNELL describieron independientemente³⁵ pequeños puentes de unión aurículoventricular fuera del fascículo. Tanto las fibras de MAHAİM como los puentes de MALL-GLOMSET son normales en el embrión. LEV y LERNER, en un estudio de corazones normales³⁴, no pudieron hallar nunca tales conexiones en el corazón adulto.

En 1943, WOOD, WOLFERTH y GECKELER, y en 1948, LEVINE y BURGE, publicaron casos de W-P-W, en cuyas autopsias se encontró la columna de Kent.

En 1955, LEV, GIBSON y MILLER³⁶ describieron un caso de enfermedad de Ebstein con síndrome de W-P-W, cuyo estudio histológico demostró la existencia de pequeñas comunicaciones entre el fascículo, la rama izquierda a un centímetro de su origen y la derecha en su parte superior; existía, además, un fascículo muscular alrededor del anillo tricuspídeo, paralelo a la circunfleja derecha y anastomosado con aurícula y ventrículo.

Aunque no abundan las descripciones de casos como los anteriores, dada la benignidad del síndrome de W-P-W, no parece que quede lugar a duda sobre la existencia de vías anatómicas anómalas en algunos de los casos. Se deberían a la persistencia de las

comunicaciones presentes normalmente en el embrión.

Una última posible vía aberrante, la red de Chiari, de la que hablaremos más adelante, parece poder jugar papel en uno de los casos de GRESHAM³⁷, confirmando así la teoría avanzada por GATZI.

11. *Enfermedad de Morquio*.—Descrita por MORQUIO en 1901, consiste en un bloqueo aurículoventricular congénito.

La anomalía se debe a la falta de conexión entre la musculatura de las aurículas y el fascículo de His⁸, a la no existencia del fascículo o su desplazamiento posterior por un defecto septal ventricular alto. También puede ser producido por fibroelastosis³⁸.

Corrientemente existe simultáneamente un defecto septal ventricular (12 casos de los 17 autopsiados que revisa DONOSO³⁸). Pero también se ha descrito asociado a otras malformaciones, como^{8, 39} en el aneurisma de la parte membranosa, atresias tricuspíde o mitral, ostium primum persistente, etc.

En un caso de LEV³⁹, en el que histológicamente no había conexión entre aurículas y fascículo, había anomalías en la parte auricular derivada del "sinus venosus", la cual carecía de musculatura. En este caso la anomalía se debería, según LEV³⁹, a la anómala fusión del "sinus".

Es dudoso que las anomalías anatómicas cardiovasculares presentes en algunas enfermedades congénitohereditarias, como la enfermedad de Steinert⁴⁰ o la de Friedreich, puedan ser consideradas como verdaderas cardiopatías congénitas, por lo que prescindimos de su estudio.

II. DISTOPIAS.

EMBRIOLOGÍA.—A partir de la tercera semana el tubo cardíaco comienza a dilatarse, diferenciándose en aurícula, ventrículo y "truncus" primitivos. Como el tubo se desarrolla más rápidamente que su pared pericárdica, ha de doblarse dentro de ésta. La primera curvatura se efectúa en un sentido dorsoventral, formando un bucle en "U" anterior, que interesa bulbo y ventrículo⁴¹. Un segundo bucle es formado posteriormente por la aurícula, con lo que el tubo adquiere una forma de "S".

1. *Ectopia cordis*.—En esta anomalía todo o parte del corazón se encuentra fuera de la caja torácica⁴¹. Unas veces, el corazón está exteriorizado en su totalidad, quedando ligado al cuerpo sólo por el pedículo; otras, sólo hace protrusión fuera del tórax una parte del corazón, envuelta por el pericardio. La ectopia puede ser cervical, torácica o abdominal. En la torácica, la más frecuente de todas, el corazón aflora a través de una dehiscencia esternal. Si es total, la punta se orienta hacia arriba, la base hacia abajo y la cara posterior detrás.

2. *Dextrocardia*.—En esta anomalía el corazón es imagen especular del normal: está situado en el hemitórax derecho, con la punta orientada a la derecha, el ventrículo arterial atrás y a la derecha y el venoso delante y a la izquierda.

Los fascículos musculares superficiales son como los del corazón normal (van de la base al ápex en sentido horario); en cambio, los profundos son imagen especular de los del corazón normal¹.

Según que estén o no invertidas las vísceras abdominales, se distinguen dos tipos de dextrocardia.

la dextrocardia con "situs inversus" o tipo I de la clasificación de STEINBERG y la aislada o tipo II de dicha clasificación.

Se debe esta anomalía a la rotación del tubo cardíaco en sentido inverso al normal. Es frecuente en los gemelos monoigóticos. NEWMAN ha señalado⁴² que cuando ocurre gemelación en la gastrulación tardía, uno de los gemelos es dextrocárdico.

3. *Dextroversión*.—La dextrocardia tipo III de la clasificación de STEINBERG ha sido llamada "dextroversión cordis" por PALTAULF⁴³. También se la ha denominado dextrocardia corregida, falsa dextrocardia o dextrocardia sin rotación.

En ella el corazón está en el hemitórax derecho, pero no hay imagen especular, quedando las cavidades arteriales a la izquierda y las venosas a la derecha. La punta presenta una gran rotación antihoraria, que lleva el ventrículo derecho hacia atrás, y hace que esta cavidad pase a formar la punta anatómica⁴⁴. Esta rotación es como si pasáramos la hoja de un libro hacia la derecha⁴⁵.

La anomalía se debería a una detención del desarrollo en una fase precoz, en la que el asa ventricular ocupa un lugar predominantemente derecho.

4. *Mesocardia*.—Anomalía de posición del corazón intermedia entre la dextrocardia y la ortocardia. El corazón es retroesternal, con la punta dirigida hacia adelante o un poco a la derecha. El ventrículo arterial está delante y a la izquierda. El venoso, detrás y a la derecha.

5. *Levocardia*.—Aquí el corazón está normalmente situado, pero existe, en cambio, un situs inversus visceral. Existe una forma muy rara, con las cavidades normalmente orientadas, y otra, más frecuente, con inversión de cavidades, de modo que, aunque el ápex está a la izquierda y hacia adelante, el ventrículo arterial queda a la derecha y el venoso, a la izquierda⁴¹. Puede ser debida⁴⁶ a una rotación antihoraria con posterior desplazamiento del corazón por detrás hacia la izquierda.

6. *Situs inversus ventricularis*.—Corrientemente conocida como transposición corregida de los grandes vasos, es una rara anomalía, descrita primero por ROKITSANSKY en 1875.

En ella, venas y aurículas son normales; el ventrículo dextropuesto ("derecho") está separado de la aurícula derecha por una valva, que es imagen especular de la mitral normal; todo el ventrículo es como un ventrículo izquierdo normal; de él sale la pulmonar. El ventrículo levopuesto ("izquierdo") es imagen especular del derecho normal, y su válvula, de la tricúspide; da origen a la aorta⁴⁷. Las arterias no están enrolladas entre sí.

Las arterias coronarias tienen una distribución normal, pero, a causa de la transposición de los grandes vasos, sus ostia han rotado 180°, con lo que la coronaria derecha nace de un seno anterolateral derecho de Valsalva y la izquierda, de uno posterior derecho⁴⁷.

Es frecuente la coexistencia de defecto septal ventricular y de bloqueo aurículoventricular completo; para algunos autores⁴⁸ se trataría de una triada clínica.

Algunos autores piensan que la anomalía se debe a una distorsión truncoconal; pero pensamos, de acuerdo con la teoría de WALMSLEY⁴⁷, que es producida por un "situs inversus" del bucle ventricular,

que sería independiente de las otras partes del tubo cardíaco en los primeros estadios del desarrollo.

7. *Síndrome de Martin-Arnold*.—Los dos primeros casos de este curioso síndrome fueron descritos por MARTIN en 1826, y de ARNOLD en 1868, respectivamente.

La triada cardinal está integrada por agenesia del bazo, situs inversus abdominal, generalmente con dextroversión cardíaca, y defectos septales cardíacos diversos. Además, suele haber inconstantemente lóbulos pulmonares accesorios, transposición venosa y/o arterial, truncus y ductus^{49, 50}.

Sólo se ha descrito un caso con dextrocardia⁴⁵, pero en muchos había levocardia. La corriente asociación con dextroversión ha hecho pensar que la dextroversión aislada no fuera sino el tipo solitario de esta anomalía, habiendo entre ambos tipos las mismas relaciones que entre la dextrocardia con o sin situs inversus⁴⁵.

Por otra parte, el situs inversus aquí presente es en realidad una heterotaxia abdominal⁴⁵ distinta del verdadero situs inversus, en que las vísceras son anormales en forma o estructura (por ejemplo, el hígado es simétrico, con ambos lóbulos iguales y la vesícula central; el estómago es central, etc.).

El síndrome se debería a una detención del desarrollo en el momento en que el organismo empieza sus tentativas de asimetría, sobre el día 30. Las anomalías cardíacas las explica FORGACS como consecutivas a la anomalía abdominal; la anómala relación corazón-hígado hace fluir la sangre venosa abdominal hacia el cuerno izquierdo, en vez del derecho, del seno venoso. Las anomalías de los septos serían debidas a un intento de corregir el flujo venoso anómalo^{49, 50}.

No obstante, pueden fácilmente explicarse por afectación cardíaca y abdominal simultánea si recordamos que⁵⁰ por los días 31-35 aparecen los esbozos del bazo, consistentes en un engrosamiento del mesogastrio dorsal, estómago y duodeno rotan de su posición central primitiva y tiene lugar el cierre del ostium primum, la partición del canal aurículoventricular y la aparición del septum secundum.

8. *Síndrome de Kartagener*.—Descrito por este autor en 1933, consta de⁵¹:

— Situs inversus (pero puede haber sólo dextrocardia).

— Bronquiectasias tubulares, bilaterales, en los lóbulos inferiores, la lingula o el lóbulo medio derecho.

— Lesión sinusal: sinusitis, hipoplasia o agenesia de los senos, pólipos nasales.

En la familia de los enfermos afectados de esta triada suelen encontrarse miembros con sólo uno o dos de los rasgos del síndrome⁵. Parece ser que las bronquiectasias son adquiridas, si bien hay predisposición congénita, por⁵¹:

— Defecto del tejido elástico: Teoría de Kartagener.

— Actividad secretoria pulmonar alterada, que le hace sensible a la infección: Teoría de Churchill.

III. ANOMALÍAS DEL SISTEMA DE RETORNO

EMBRIOLOGÍA.—En un estadio precoz, la sangre de los segmentos superiores afluye al corazón por medio de las venas precardinales; la de los inferiores, por las postcardinales. Pre- y postcardinal de cada

lado se unen para formar el conducto de Cuvier o vena cardinal común. Los conductos de Cuvier desembocan en el seno venoso, y éste, en el corazón.

La evolución posterior de las venas cardinales será la siguiente: ^{52, 53} (fig. 1).

la porta deriva de la onfalomesentérica derecha y de la anastomosis intermedia, y que en su rama izquierda desemboca el conducto de Arancio, habiendo descrito BARRON y BARCLAY, radiológica y anatómicamente, la existencia de un esfínter en la desemboca-

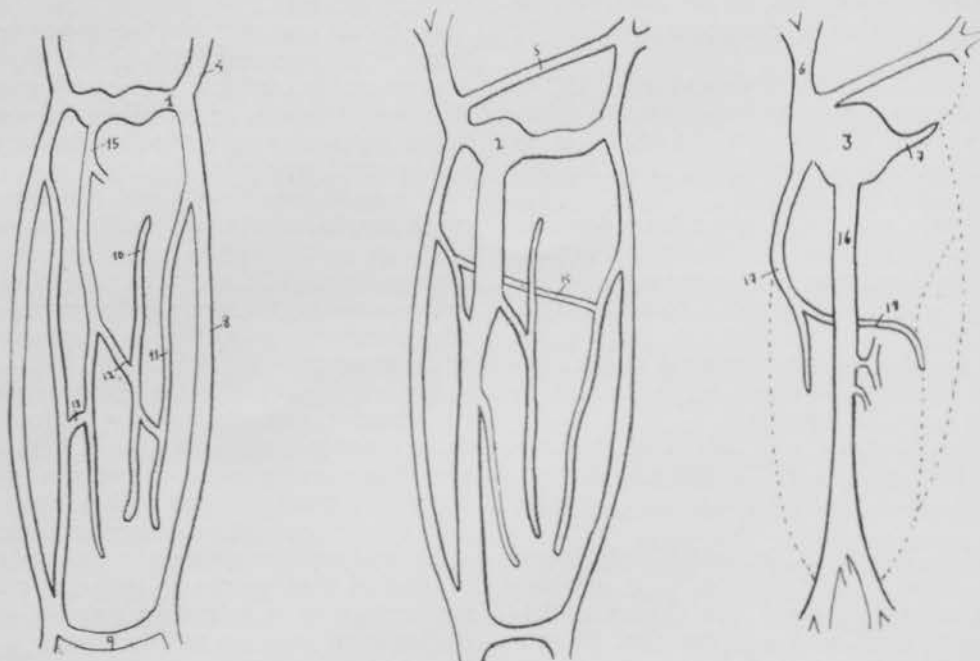


Fig. 1.—Embriología de las cavas: 1, Conducto de CUVIER.—2, Seno venoso.—3, Aurícula derecha.—4, Vena precardinal.—5, Anastomosis intercardinal.—6, Cava superior.—7, Sistema de MARSHALL.—8, Vena postcardinal.—9, Anastomosis interpostcardinal.—10, Vena subcardinal.—11, Vena supracardinal.—12, Anastomosis intersubcardinal.—13, Anastomosis subcardinal-supracardinal.—14, Anastomosis intersupracardinal.—15, Vena hepática revehens común.—16, Vena cava inferior.—17, Vena ázigos.—18, Vena hemiazigos.

A la derecha, todas las venas persisten; a la izquierda, se atrofian. El cuerno derecho del seno se incorpora a la aurícula derecha, la porción transversa forma el seno coronario, el cuerno izquierdo se atrofia y forma el sistema de Marshall (ligamento, vena, seno). Durante la octava semana de la vida fetal las precardinales se conectan entre sí por una anastomosis transversa, que conduce la sangre de izquierda a derecha, y que será en el adulto la vena innominada izquierda. La precardinal izquierda desaparece luego gradualmente y sólo persiste su parte superior, formando la vena intercostal izquierda superior. El segmento inferior de la cardinal superior (precardinal) derecha y el conducto de Cuvier del mismo lado dan lugar a la vena cava superior.

Mientras tanto, el sistema de las postcardinales sufre ⁵⁴ las siguientes transformaciones: Entre las dos venas cardinales posteriores se desarrolla la anastomosis intercardinal, que después será la vena ilíaca primitiva izquierda. En el espacio comprendido entre ellas aparecen las venas subcardinales y las supracardinales. La subcardinal derecha desemboca en la "hepática revehens común". Las supracardinales, en las postcardinales. Se forma una anastomosis intersubcardinal y dos subcardinal-supracardinales. La cava inferior adulta se forma de las siguientes venas: Vena hepática revehens común (porción hepática), vena subcardinal derecha, anastomosis subcardinal-supracardinal derecha (porción renal) y vena supracardinal derecha. De las venas cardinal y supracardinal derechas se forma la ázigos. De la supracardinal izquierda, la hemiazigos. Una parte de las subcardinales forma las espermáticas.

La embriología de la porta ha sido recientemente revisada por SITGES ⁵⁵; sólo recordaremos aquí que

dura, el cual se contraería al interrumpirse la circulación umbilical.

Las venas pulmonares se forman a partir de un plexo esplácnico que presenta su máximo desarrollo en embriones de 10 milímetros. Corrientemente se forman cuatro venas, todas las cuales drenan en un seno venoso, conectado con la aurícula primitiva por un tronco común que, al formarse el septo auricular, queda desembocando a su izquierda. Venas anastomóticas unen el plexo con el sistema de las cardinales. Posteriormente estas anastomosis desaparecen y el seno y el tronco venosos pulmonares quedan incorporados a la aurícula izquierda, con lo que quedan individualizadas las desembocaduras de las cuatro venas pulmonares en ella.

1. *Cava superior izquierda*.—Consiste esta anomalía en la persistencia de la vena cava superior izquierda fetal.

JOHNSON y colaboradores ⁵⁶ han propuesto la siguiente clasificación:

I. Sin anomalía asociada de las venas pulmonares:

A. Con cava derecha:

1. Con drenaje en el seno coronario:
 - a) Con anastomosis cruzada (vena innominada).
 - b) Sin anastomosis cruzada.
2. Sin drenaje en el seno coronario:
 - a) Drenaje en la aurícula derecha por vena innominada y cava.
 - b) Drenaje en aurícula izquierda.

B. Sin cava derecha.

II. Drenaje en venas pulmonares:

A. Venas pulmonares y sistémicas drenan en aurícula derecha.

1. Por innominada y cava derecha.
2. Por el seno.
- B. Venas pulmonares y sistémicas drenan en la aurícula izquierda.
- C. Drenaje de las venas pulmonares en aurícula derecha a través del seno por vía de una corta cava izquierda.

Es una anomalía muy frecuente⁵⁷, que puede tener o no significación clínica. Se debe a un trastorno en el desarrollo o función de la anastomosis intercardinal. Si esta anastomosis no se desarrolla o es insuficiente⁵², persiste la cardinal izquierda (cava izquierda) desembocando en el seno coronario. Si la anastomosis conduce de derecha a izquierda, en vez de hacerlo en sentido inverso, puede involucionar la cardinal derecha y quedar sólo la izquierda, que puede desembocar a veces en la aurícula izquierda o bien anastomosarse a una vena pulmonar.

2. *Transposición de las cavas*.—Consiste en la desembocadura de las cavas en la aurícula izquierda⁵⁸. Puede ser total o parcial. La aurícula derecha es una cámara pequeña y atrófica. Un defecto septal interauricular forma parte de la anomalía.

Según la hipótesis de BROWN (1913)⁵⁹, el defecto septal asociado se debe a la entrada de la cava superior en ambas aurículas.

3. *Cava preureterina*.—También se conoce esta anomalía con los nombres de "síndrome uréter retrocava" y "uréter postcava". Consiste en que el uréter pasa detrás de la vena cava inferior, pasa luego alrededor del borde medio y frente a la vena para alcanzar su posición usual, lateral a la vena⁶⁰. En el punto en que el uréter pasa detrás de la vena puede estar obstruido, dando lugar a un hidrouréter del segmento superior.

Todos los casos suelen ocurrir en el lado derecho, pero GLADSTONE, en 1905, aportó un caso bilateral⁶⁰.

La anomalía se produce si la supracardinal derecha primitiva se forma anterior, en vez de posterior, al uréter.

4. *Ausencia de cava inferior*.—En esta anomalía la vena iliaca común y la renal desembocan^{61, 62} en una vena postcardinal derecha persistente, que se continúa con la ázigos, desembocando ésta en la cava superior. Las venas hepáticas desembocan directamente en la aurícula.

Se debe a falta de formación de los segmentos superiores de la cava, con o por no involución de la postcardinal derecha.

5. *Atresia portal*.—Consiste en una obliteración congénita de la porta en el momento del nacimiento. Se debe⁶³ a la extensión a la vena porta o a su rama izquierda de la obliteración fibrosa del conducto venoso de Arancio, a nivel de su desembocadura.

6. *Azigos anómala*.—La ázigos en el adulto normal⁶⁴ nace por debajo del diafragma, frente a la primera o la segunda lumbar, usualmente como vena lumbar ascendente derecha; entra en el tórax por el hiato aórtico y avanza por el lado derecho de la columna. A nivel de la 4.ª vértebra torácica arquea hacia adelante y desemboca en la vena cava superior, exactamente encima del pericardio. Recoge la sangre de la pared intercostal a través de la vena intercostal y de la hemiaízigos.

La ázigos anormal se asocia siempre a un lóbulo ázigos del pulmón derecho. Su génesis es ésta: Durante la vida fetal la ázigos corre sobre el ápex

del pulmón derecho; pero, al crecer éste hacia arriba, la vena cae hacia abajo y finalmente arquea sobre la raíz del pulmón. Si este movimiento se detiene, la vena se hunde en el pulmón, recubierta de un doble forro de pleura, parietal y visceral; este forro es el mesenterio de la vena, formado por cuatro láminas de pleura.

7. *Transposición de las venas pulmonares*.—Esta anomalía fué descrita por WINSLOW en 1739. Consiste en que todas o alguna de las venas pulmonares desembocan en la aurícula derecha, bien sea directa, bien indirectamente; en este caso la cámara receptora es corrientemente la vena cava superior; pero también puede ser la vena innominada izquierda^{65, 66}, una cava superior izquierda persistente⁶⁶, el seno coronario⁶⁵, la porta⁶⁷, la ázigos⁶⁶ u otras venas y hasta el conducto de Arancio⁶.

Distinguimos, modificando la clasificación de BROY⁶⁶, los siguientes tipos:

Tipo I.—Drenaje total^{68, 69}, que es raro y se suele asociar a otras anomalías^{67, 70, 71, 72}. Se ha dicho⁷³ que el drenaje total infradiaphragmático (en porta o ductus venosus) sería una anomalía distinta, anatómica, embriológica y fisiológicamente (obstrucción a nivel del hígado haciendo el mismo efecto de una estenosis mitral).

Tipo II.—Drenaje parcial (corrientemente las anómalas son las venas del pulmón derecho).

Tipo III.—Drenaje parcial de ambos pulmones⁶⁵: En este caso las venas pulmonares derechas desembocan en la cava superior o en la aurícula izquierda, en el seno coronario o en la innominada izquierda. Ambos pulmones tienen además alguna vena normal.

Además de drenaje anómalo forma parte integral de la anomalía, salvo raras excepciones, una comunicación interauricular que tiene las particularidades siguientes⁶⁹:

1. Está por encima de la fosa oval, que puede estar perfectamente formada.

2. Superiormente no hay tejido entre este orificio y la vena cava superior, y posteriormente sólo en parte.

3. La vena cava superior, cuando es el receptor, cabalga sobre este orificio interauricular.

En uno de los casos de SWAN y colaboradores⁶⁹ todas las venas pulmonares desembocaban en un divertículo, situado dorsalmente a la unión de cava y aurícula y sin pared anterior que lo separase de aurículas, con las que comunicaba ampliamente, drenando en ambas la cava.

Se ha intentado explicar la anomalía por persistencia de una anastomosis embrionaria esplácnico-cardinal, junto con un fallo de conexión del plexo con la aurícula^{5, 65} o una obstrucción, secundaria de conexiones normalmente desarrolladas entre ellos^{5, 65, 73, 74}. Estas teorías no explican, sin embargo, el defecto atrial coexistente, por lo que preferimos la explicación de SWAN y colaboradores⁶⁹ (figura 2): Estos autores piensan que la anomalía se produce por la inclusión en la aurícula de una anastomosis esplácnico-cardinal, la cual persiste como comunicación interauricular.

8. *Síndrome de Chassinat-Cooper*⁷⁵.—El síndrome descrito por estos autores en 1836, se compone de⁷⁵:

1. Drenaje venoso del pulmón derecho en la vena cava inferior.

2. Anomalías bronquiales: imagen especular del pulmón izquierdo en el lado derecho, divertículos bronquiales.

3. Dextroversio cordis.

4. Irrigación del pulmón derecho por ramas aórticas, además de la pulmonar derecha.

La desembocadura de las venas pulmonares en la cava es por persistencia de anastomosis esplácnico-cardinales. (Un vestigio de éstas son las anastomosis bronquiopulmonares en el hilio del pulmón normal.) La irrigación aórtica del pulmón deriva del plexo postbranquial primordial de la aorta torácica descendente, que normalmente forma las arterias bronquiales.

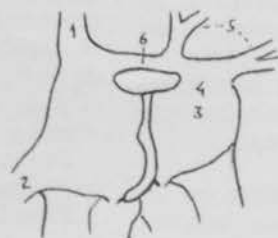
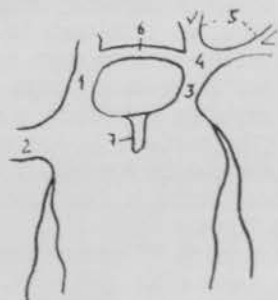


Fig. 2.—Transposición de las venas pulmonares: 1, Cava superior.—2, Cava inferior.—3, Tronco venoso pulmonar común.—4, Seno venoso pulmonar.—5, Venas pulmonares.—6, Anastomosis esplácnico-cardinal.—7, Septum primum.

IV. ANOMALÍAS AURICULARES.

EMBRIOLOGÍA.—Dejábamos el corazón plegado en "S" dentro de la cavidad pericárdica, y dividiéndose longitudinalmente en varias cavidades: aurícula, ventrículo y bulbo. En la primera desembocan dos senos venosos, como dijimos más arriba: el sistémico, formado por la fusión de los conductos de Cuvier, y el pulmonar, al que abocan las venas pulmonares. Ambos senos están separados de la aurícula por sendas válvulas bicúspides, de las que nos interesa particularmente la del seno venoso sistémico. Las dos valvas de ésta (derecha e izquierda) están fusionadas superiormente para formar el llamado "septum spurium" ⁷⁶. La izquierda tomará parte en la formación septal; la derecha dará origen a tres estructuras distintas ⁷⁶: su parte superior a la crista terminalis, situada en el límite anterior del orificio de la cava superior; su parte inferior, a la válvula de Eustaquio, pliegue musculomembranoso semilunar, situado en el borde anterior del orificio de la cava inferior, de borde cóncavo y membranoso, dirigido hacia arriba; su extremo anterior, a la de Thebesio, que flanquea el seno coronario.

Ambos senos venosos van posteriormente a incluirse en la aurícula primitiva, por entonces ya parcialmente dividida en dos, y van a formar en el adulto la mayor parte de la masa auricular, pues sólo las orejuelas derivan de la aurícula primitiva ⁶. Esta sufre un proceso de partición longitudinal que podemos esquematizar así (fig. 3):

Se forman primero dos tabiques ⁷⁷; uno posterosuperior, el "septum primum" de Born, y otro inferior, el "septum inferius" de His, sobre cuya génesis nos extenderemos en el próximo apartado. Entre ambos queda el "ostium primum" de Born. Al aproximarse estos tabiques cierran el ostium, y entonces en la porción posterosuperior del "septum primum" se forma otra amplia comunicación, el "ostium secundum" de Born. La valva izquierda del seno venoso se aproxima al septum primum, quedando en medio el llamado espacio interseptovalvular de Rössé. En la parte anterosuperior crece un nuevo tabique ("septum secundum" de Born), al lado del primum; este tabique crece progresivamente, tapando el foramen, y al llegar al borde libre del primum lo sobrepasa por su cara

marcado (valva venosa derecha) que, en conjunto, forman el anillo de Vieussens. Por la cara izquierda vemos el borde libre del "septum primum" (válvula interauricular de Parchappe) que, a modo de opérculo, cierra el "foramen ovale".

1. *Aurícula única*.—Se debe a la falta de formación del tabique interauricular. Lo más corriente es que tampoco se haya formado el interventricular y nos encontramos el llamado "cor biloculare" ⁷⁸, descrito por WILSON en 1798, pero puede haber dos ventrículos y entonces tenemos el "cor triloculare biloculare", más raro.

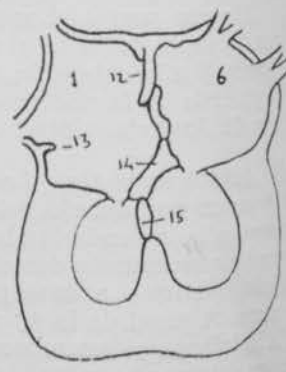
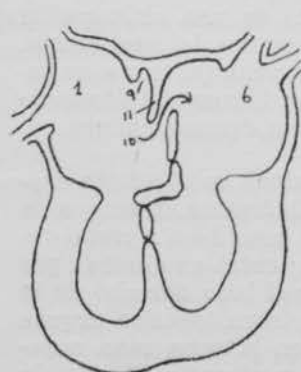
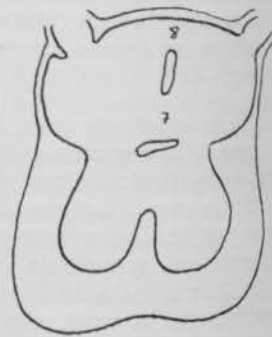
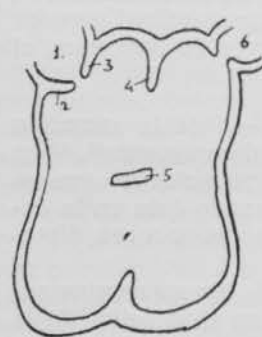


Fig. 3.—Septación atrial: 1, Seno venoso sistémico.—2, Valva derecha del seno venoso.—3, Valva izquierda.—4, Septum primum.—5, Septum intermedium.—6, Seno venoso pulmonar.—7, Ostium primum.—8, Ostium secundum.—9, Espacio interseptovalvular.—10, Foramen ovale.—11, Septum secundum.—12, Fosa oval.—13, Válvula de EUSTAQIO.—14, Septum atrio-ventricular.—15, Septum membranaceum.

2. *Red de Chiari*.—Descrita primero por EUSTAQUIO en 1563, y bien estudiada por CHIARI en 1879, consiste en la presencia de una red fenestrada en la aurícula derivada de los labios de la válvula del seno venoso.

GRESHAM ha revisado recientemente ⁷⁹ 300 casos: En 204 de ellos la red estaba en el borde lateral del seno coronario, siendo, por orden de frecuencia:

- a) Una valva semilunar fenestrada.
- b) Una valva que encubría totalmente el seno coronario.
- c) Una simple banda, continuada con otra valva fenestrada de la cava inferior.

En 75 casos la valva fenestrada estaba en la desembocadura de la cava inferior, prolongándose en algunos hasta la de la superior por arriba y el nódulo a-v por abajo.

En 31 casos la red invadía el ventrículo derecho. Histológicamente todas las redes tienen bandas de tejido muscular rodeadas de otras de tejido elástico.

GRESHAM estudia el sistema de conducción en 94 casos ⁸⁰ y ve que estas fibras están en estrecha asociación con el sistema específico, en particular con el nódulo s-a y con la red de Purkinje (Ya hemos hablado más adelante de la hipótesis de GATZI sobre su papel de vía aberrante).

La red de Chiari se combina frecuentemente con el defecto septal auricular ⁷⁶ y puede dividir casi totalmente en dos la aurícula derecha, siendo un obstáculo peligroso al intentar la corrección a corazón cerrado de los defectos interauriculares.

3. *Cor triatriatum*.—Descrito por primera vez por CHURCH en 1868 y después por PREISS en 1889, consiste en la existencia de un tabique que divide en dos cámaras la aurícula izquierda, una superior, en la que drenan las pulmonares, y otra inferior, que comunica con la mitral y con la orejuela.

Este tabique es rara vez cerrado, y en este caso hay ⁸⁰ drenaje anómalo de venas pulmonares o bien comunicación interventricular; corrientemente tiene una o múltiples perforaciones.

Es corriente un aumento del número de venas pulmonares ⁸¹ y otras anomalías ⁸².

La anomalía se debe a mala absorción del "sinus venosus pulmonalis" por estenosis de la vena pulmonar común ^{80, 81}, aunque algunos autores creen que algunos casos pudieran explicarse, de acuerdo con la hipótesis de MAX BORTS ^{16, 80}, por separación de los septos "primum" y "secundum", con formación de una tercera aurícula entre ellos.

En un caso de SAWYER ⁸³ la fosa oval estaba en la pared media de la cámara anómala, lo cual tiene difícil explicación embriológica.

4. *Defecto septal auricular*.—Con este nombre designamos la forma más frecuente de comunicación interauricular, la debida a persistencia del "ostium secundum". Se trata de un defecto único o múltiple, situado alto en el septo, sin válvula ni membrana, y en estrecha vecindad con uno de los orificios de las cavas, frecuentemente el inferior ^{1, 16, 84}.

Consecuentemente hay dilatación de las cavidades derechas y la arteria pulmonar.

5. *Síndrome de Lutembacher*.—Se conoce con este nombre la combinación de un "ostium secundum" con una estenosis mitral, congénita a veces ⁸⁵, más a menudo adquirida ⁸⁶. Aunque se han descrito casos con "ostium primum" ⁸⁷, en lugar de secun-

dum, creemos que estos deben ser estudiados aparte por su distinta significación anatómica y embriológica.

El síndrome de Lutembacher parece ser mucho más raro de lo que se creía antiguamente ⁸⁸.

6. *Persistencia de la permeabilidad del "foramen ovale"*.—La permeabilidad del "foramen ovale" es fisiológica en el momento de nacer. Su cierre ocurre antes que el del "ductus", y el de ambos en los primeros minutos de la vida extrauterina. El cierre anatómico viene varios meses después; es raro antes del segundo mes e incompleto hasta el segundo año ¹.

Una persistencia de la permeabilidad del "foramen", que existe en un 20 por 100 de adultos, carece de significación clínica, porque al ser mayor la presión en la aurícula izquierda, la válvula de Parchappe cierra el canal. Sólo tiene significación al elevarse la presión en la aurícula derecha o al dilatarse mucho ambas aurículas.

7. *Obliteración prematura del "foramen ovale"*.—Fué descrita por vez primera por VIEUSSENS en 1715 en un niño que vivió treinta y seis horas. En ella el foramen está obturado, pero la lámina obturatriz presenta una fisura, resto de la unión de los septos ⁸⁹. Existe fibroelastosis y aplasia del ventrículo izquierdo.

La obliteración no se debe a inflamación, sino a un anormal desarrollo de los septos, ya que la lámina que lo obtura es muscular.

En el momento de cerrarse el "foramen" las cavidades izquierdas quedan excluidas de la circulación, por lo que quedan aplásicas. La fibroelastosis se debería a la falta de riego del endocardio ventricular ⁸⁹.

V. ANOMALÍAS AURÍCULOVENTRICULARES.

EMBRIOLOGÍA.—En el primitivo canal aurículoventricular aparecen hacia la cuarta semana de la vida intrauterina dos almohadillas endocárdicas, una ventral, y otra, dorsal, que crecen hasta llegar a fusionarse en la línea media ^{3, 77, 90, 91, 92, 93, 94}, dividiendo el canal en forma de 8 ³.

Al producirse la fusión queda formado un pequeño septo horizontal central. Mientras tanto se han formado el "septum primum" y el "septum inferius", que avanza hacia dicho septo horizontal, llamado también "septum intermedium" de His ⁷⁷. Pero mientras el "septum inferius", del que va a derivar el tabique muscular interventricular, se fusiona con el intermedium a la derecha de la línea media, el "primum" lo hace a la izquierda (teoría de KRAMER), fusión esta última incompleta, por quedar en medio el "ostium primum", cuya oclusión, según la teoría de MALL y TANDLER, se verifica por la concurrencia del "septum primum" y de la almohadilla anterior (figura 3) ^{3, 90}.

Posteriormente el "septum intermedium" horizontal se verticaliza ³, resultando de ello que la válvula tricúspide queda a más bajo nivel que la mitral, habiendo entre ellas un espacio en el corazón adulto, derivado del "septum intermedium", que separa el ventrículo izquierdo de la aurícula derecha ⁷⁷.

Las válvulas aurículoventriculares se forman en los anillos que la fusión de las almohadillas ha originado. Esta formación tiene lugar en seis fases sucesivas:

1. En el borde de los anillos aparecen unos pliegues endocárdicos que crecen progresivamente hacia el centro ⁹¹.

2. Los pliegues son invadidos por haces musculares ventriculares ^{3, 91}, que, en esta época del desarrollo, se continúan con los auriculares precisamente a este nivel.

3. La pared ventricular va minándose ⁹¹, independizándose así de ella los músculos papilares, musculares en toda su extensión. Lógicamente, los primeros en independizarse ocuparán la punta (pilares de primer orden) y los últimos quedarán como simples relieves en la pared (pilares de tercer orden).

4. Las válvulas son invadidas por colágena ³.

5. Separación a nivel valvular de las musculaturas auricular y ventricular.

6. Conectivación de la parte proximal de los músculos papilares, formándose así las cuerdas tendinosas ⁹¹.

1. "*Auriculoventriculares communis*".—La anomalía consiste en la coexistencia de una sola válvula auriculoventricular, un "*ostium primum*" y un defecto septal interventricular alto ^{1, 16, 90, 92, 93}.

En el septo atrial existe la fosa oval perfectamente formada ⁹⁵.

El orificio auriculoventricular común suele tener 4 ó 5 valvas ⁸: anterior, posterior, laterales y derecha. La anterior es el resultado de la fusión de las partes superiores de la septal tricúspide y la anterior mitral. La posterior, de las partes inferiores de ambas. Las valvas derivadas de la tricúspide tienen los músculos papilares normales ⁸. En el ventrículo izquierdo, el músculo papilar posterior es pequeño o ausente; el anterior, normal.

El nódulo a-v se halla ⁸ en la porción distal de la pared posterior de la aurícula derecha distal a la boca del seno coronario y proximal al surco auriculoventricular derecho. Penetra en la parte central del cuerpo fibroso central, convirtiéndose en fascículo. Adyacente a la inserción del componente mitral, pasa por el remanente de la "*pars membranacea*" atrioventricular, llega a la inserción de la porción tricúspide de la válvula, pasa a continuación a través del resto del tabique interventricular y, adyacente al defecto interventricular, llega al septo ventricular posterior, donde da la rama derecha, que se introduce en el fascículo moderador, y ramitas (resto de la rama izquierda) que van al ápex y al músculo papilar anterior.

Es interesante saber ⁹⁵ si el orificio está dextropuesto (lo que es común), levopuesto (rarísimo) o central (raro).

2. "*Ostium primum*".—Descrito por primera vez por PEACOCK en 1846 y perfectamente estudiado por ROKITANSKI en 1875, es un amplio orificio localizado en la base del septo interauricular, sin relación con la fosa oval, que está perfectamente formada, e inmediatamente por encima del tabique auriculo-ventricular que forma su suelo.

El nódulo auriculoventricular está desplazado hacia atrás ⁸.

Corrientemente, la valva aórtica de la mitral es bifida y su mitad anterior está ligada al septo ventricular por cuerdas anómalas ⁹², produciéndose así una insuficiencia mitral asociada; es la forma I de CAMPBELL ⁹⁷. Más raramente está además deformada la tricúspide: forma II de CAMPBELL ⁹⁷.

Esta anomalía es una forma parcial de "*auriculoventricularis communis*", según todos los investiga-

dores ^{92, 96, 97, 98}. El tipo II de CAMPBELL sería transicional entre ambas anomalías.

3. "*Foramen atrioventriculare*".—Designamos con este nombre a los defectos septales que, a través de la parte atrioventricular del "*septum membranaceum*", ponen en comunicación el ventrículo izquierdo con la aurícula derecha ^{91, 99, 100}, justamente por encima de la válvula tricúspide. La valva septal de ésta suele estar deformada, pegada al septum y con cuerdas cortas, por lo que se produce una insuficiencia tricúspide.

Aunque raramente, la mitral puede estar también fenestrada ⁹⁹.

La anomalía se debe a la fusión anómala del túberculo derecho de las almohadillas. Es el grado menor de "*auriculoventricularis communis*". La forma con mitral fenestrada es intermedia con el "*ostium primum*".

4. *Enfermedad de Ebstein*.—Esta anomalía ha sido revisada recientemente por nosotros ¹⁰¹.

Descrita por EBSTEIN en 1866, está caracterizada por los siguientes rasgos anatómicos: ^{1, 3, 4, 16, 41, 101, 102, 103, 104, 105, 106, 107, 108, 109}.

La válvula tricúspide está desplazada hacia abajo, insertándose en la pared ventricular, en lugar de hacerlo a nivel auriculoventricular. El ventrículo derecho queda así dividido en dos partes: una cámara proximal o atrial, incorporada a la aurícula derecha; otra distal, propiamente ventricular.

Las valvas de la tricúspide, sobre todo la posterior y la septal, no derivan del "*annulus fibrosus*", sino de la pared ventricular. Frecuentemente presentan malformaciones en número, desarrollo o forma (ausencia, hipoplasias, fusión, fenestración, disposición en forma de cortinas). Los músculos papilares y las cuerdas tendinosas están asimismo hipoplásicos o ausentes. Suele haber red de Chiari prominente e hipertrofia del fascículo arqueado y de la "*crista supraventricularis*".

En la mayoría de los casos existe un "*ostium secundum*" o bien hay permeabilidad del "*foramen ovale*".

La anomalía se debe a una exageración de la fase de verticalización del "*septum intermedium*" ^{3, 101}.

5. *Atresia tricúspide*.—Tenemos en este caso una falta de desarrollo de la válvula tricúspide, que es sólo una bóveda membranosa imperforada. Coexiste un "*ostium*" interauricular o bien hay permeabilidad del "*foramen*".

Según la clasificación de EDWARDS-BURCHELL ¹¹⁰ hay los siguientes tipos:

Tipo I.—Sin transposición de los grandes vasos:

Subtipo A.—Con atresia pulmonar.

Subtipo B.—Con estenosis subpulmonar.

Subtipo C.—Con pulmonar normal.

Tipo II.—Con transposición asociada:

Subtipo A.—Con estenosis pulmonar o subpulmonar.

Subtipo B.—Con pulmonar normal.

Se han propuesto las siguientes teorías embrionarias ¹¹²:

1. Teoría de COHN.—La anomalía se debería a un desplazamiento a la derecha de los septos atriales.

2. Teoría de MÖNCKEBERG.—Desplazamiento a la derecha del "*septum inferius*".

3. Teoría de BLACKFORD.—Serían las almohadillas las desplazadas a la derecha.

4. Teoría de SOMMERS-JOHNSON.—La anomalía sería secundaria a la falta de flujo, por dirigirse la

sangre en la aurícula derecha hacia el defecto atrial. Esta teoría sería avalada¹¹² por la frecuente coexistencia de red de Chiari, de cava superior izquierda y por el hecho de que el ventrículo derecho, aunque rudimentario, exista, prueba de que ha funcionado.

6. *Insuficiencia tricúspide*.—Hay dos tipos³:

Tipo I. Valvas adheridas al septo (generalmente la porción media de la anterior, por la presencia de músculos papilares y cuerdas tendinosas cortas y mal desarrolladas). Suele asociarse a defecto o aneurisma de la parte membranosa. Frecuentemente la válvula es bicúspide¹¹³.

Tipo II. Espesamiento difuso de la válvula.

7. *Atresia mitral*.—Cardiopatía rara, equivalente a la tricúspide. Suele asociarse a hipoplasia o atresia de ventrículo derecho y de la válvula aórtica, o bien a ventrículo único, defecto interauricular, interventricular, etc.

Para su explicación se han ideado teorías similares que para la atresia tricúspide¹¹⁴.

8. *Estenosis mitral*.—Es muy rara^{115, 116, 117, 118, 119}. La válvula es un túnel rígido, semitranslúcido, nodular, blanco, formado por la fusión de las cuerdas tendíneas y perforado por múltiples y pequeños orificios.

Puede ser causada por fibroelastosis.

9. *Duplicación de la mitral*.—La anomalía fué descrita primero por GREENFIELD en 1876. Consiste en la existencia de dos orificios mitrales (ocasionalmente tres) en lugar de uno¹⁷. El orificio accesorio es generalmente pequeño y presenta en su cara ventricular una corona de delgadas cuerdas tendíneas, que más abajo convergen entre sí para formar una sola cuerda, normalmente inserta^{17, 120}.

Se distinguen dos tipos¹²¹: En el primero, un bique fibroso divide la mitral en dos orificios bicúspides. En el segundo, el pequeño orificio anómalo se halla en el espesor de la valva anterior.

Dejando aparte las teorías de COHN, para quien se debería a un exagerado minamiento de las almohadillas, y de ABBOTT, que pensaba en una fenestración precoz con posterior formación de músculos papilares alrededor del orificio anómalo, hoy se explica la anomalía del siguiente modo¹²¹:

Normalmente, al fundirse las almohadillas delimitan el orificio mitral; la valva anterior nacerá de los tubérculos izquierdos de ambas almohadillas (tubérculos ventral y dorsal); la lateral por minamiento del borde. Si uno de los tubérculos izquierdos (teoría de HARTMAN-WIMSATT) se adhiere al borde derecho del orificio, se formará el tipo I. Si las almohadillas endocárdicas no se funden bien, quedando entre ellas un pequeño orificio (teoría de LEWIS), se formará el tipo II.

(Continúa en el próximo número.)

ORIGINALES

ESTUDIOS SOBRE LA PRESION GENERADA EN LAS VIAS AEREAS

I

Sobre un nuevo método de medida de las presiones máximas inspiratorias y espiratorias (a)

R. ALCALÁ-SANTAELLA NÚÑEZ y M. STEIN (b)

Instituto de Investigaciones Clínicas y Médicas.
Clínica de Nuestra Señora de la Concepción.
Director: Profesor C. JIMÉNEZ DÍAZ.

Recientes observaciones durante el curso de nuestros trabajos sobre los valores respiratorios del pulmón senil¹ y el de los pacientes hipertiroideos, nos mostraron el interés que la determinación de la máxima fuerza inspiratoria, espiratoria y "jadeante" pueden tener en fisiopatología pulmonar, particularmente en enfermos con alteraciones del tono o de la fuerza muscular torácica, alteraciones de la estática del tórax o simplemente en pacientes seniles. Esta medición puede ser un dato de mucha utilidad en la evaluación de sus constantes respiratorias. Por otra parte, la valoración de la prueba del máximo flujo espiratorio, de tan gran importancia en la clínica práctica², requiere, para ser completa, el estimar simultánea o sucesivamente la eficacia de los músculos respiratorios, pues una disminución del flujo máximo puede ser dependiente no sólo de la obstrucción de las vías aéreas, sino asimismo de la potencia muscular, que puede ser medida mediante la evaluación de la presión máxima en la boca. Ahora bien, para la valoración numérica de estos datos era necesario esclarecer tres puntos: 1.º A qué volumen de inflación pulmonar es conveniente realizar la medición. 2.º Qué clase de manómetro es el que conviene usar; y 3.º Cómo puede evitarse la molestia que se genera en el oído medio durante el desarrollo de la prueba. A esclarecer estos puntos es a lo que se dirige el presente trabajo.

(a) Este trabajo fué iniciado en el Departamento de Fisiología de la Universidad de Pensylvania, Escuela de Postgraduados, durante el disfrute de una beca de la Henry L. and Grace Doherty Charitable Foundation Inc. Queremos agradecer al doctor A. E. DUBOIS sus sugerencias en el planteamiento del mismo.

(b) Beth Israel Hospital Brookline Avenue Boston Mass.