

## 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.

### Desarrollo normal de los ventrículos

El esbozo o *primordium ventricular*, está formado por la porción proximal del bulbus cordis y por el ventrículo primitivo, estas dos porciones del tubo cardíaco están delimitadas externamente por los *surcos prospectivos interventriculares derecho e izquierdo*. Histológicamente el tubo cardíaco está formado por una capa externa de dos a tres células (miocardio), una capa interna de células aplanadas (endocardio), y entre ellas una gruesa capa de *gelatina cardíaca o de Davies*. Con la formación del *asa bulboventricular*, en la región ventral del endocardio se va a desarrollar un divertículo endotelial hasta constituir dos bolsas trabeculares, las cuales son los *primordia de la porción trabeculada de los ventrículos derecho e izquierdo*, estos primordia están ampliamente comunicados entre sí a través del *forámen bulboventricular*.

Conforme avanza el desarrollo, en la capa miocárdica empiezan a observarse amplios espacios intercelulares que le dan una apariencia esponjosa; el endocardio se invagina entre estos espacios, proceso denominado *Diverticulización*, el cual es responsable del patrón trabecular primitivo, típico de las bolsas ventriculares.

Con la coalescencia de algunas trabéculas primitivas se forma el *primordium del septum interventricular primitivo*.

### Formación del cono ventricular

Posterior a la formación del asa bulboventricular, se desarrolla el cono, el cual por remodelamiento de la gelatina cardíaca, va a desarrollar las crestas o cojinetes dextrodorsal y sinistroversal, que lo dividen en un cono anterolateral y otro posteromedial. Durante este período inicia su desarrollo el truncus arterioso, uniendo el cono con los arcos aórticos. La cresta sinistroversal se adosa al cojín endocárdico ventrosuperior del canal atrioventricular, continuándose con el extremo ventral del septum interventricular primitivo. Ambas crestas conales se relacionan en su extremo truncal con las crestas troncales.

Posteriormente ambas partes del cono se incorporan al segmento ventricular. Distalmente se ha establecido una continuidad entre las crestas sinistroversal del cono e inferior del tronco y la dextrodorsal del cono con la superior del tronco. Esta peculiar disposición de las crestas tronco-conales, determina que estos conjuntos se crucen en el espacio y que el cono posteromedial quede conectado con la porción derecha del tronco, que a su vez se continúa con el cuarto arco aórtico, mientras que el cono anterolateral queda conectado con la porción izquierda del tronco que se va a continuar con el sexto arco aórtico.

Conforme progresa la incorporación del cono al segmento ventricular, el cono postero medial va a quedar abocado a través del forámen interventricular primario al ventrículo izquierdo.



El septum interventricular definitivo se forma en el humano, entre la tercera y sexta semanas de desarrollo embrionario, por tejido proveniente del septum interventricular primitivo de los cojines del canal atrioventricular y de las crestas troncoconales.

Los defectos del septum interventricular se pueden encontrar aislados o asociados a otras cardiopatías congénitas. Las comunicaciones interventriculares se clasifican en: CIV basal anterior, CIV basal perimembranoso, CIV basal medio-posterior, CIV basal posterior y CIV apical.

### **Ventrículo único**

Es una cardiopatía congénita caracterizada por tener una cámara ventricular única sin remanentes del septum interventricular y con orificios aurículo-ventriculares bien definidos.

El término de Cor Trilocular Biatrium es sinónimo de ventrículo único e indica un corazón con dos aurículas y un ventrículo. Esta malformación es rara en forma aislada. Puede estar en situs solitus o en situs inversus. *El diagnóstico de ventrículo único se hará después de comprobar la existencia de un solo ventrículo sin septum interventricular y con los dos orificios aurículoventriculares normales.*

Esta cámara única mostrará paredes libres trabeculadas y un infundíbulo anterior el cual puede estar situado a la derecha o a la izquierda de acuerdo con la dirección de la torsión del asa bulboventricular.

Generalmente, esta entidad se asocia a malformaciones tronco conales, las cuales son en orden de frecuencia: Transposición de grandes vasos y tronco común. Cuando existe transposición de grandes vasos con o sin estenosis pulmonar o aórtica, la aorta sale anterior y en relación con el infundíbulo anterior de la cámara ventricular única. La TGV puede cursar con asa bulboventricular invertida o normal.

### **Caso N° 5: AX. 6904**

Edad: 8 años

Diagnóstico Clínico: Tetralogía de Fallot : Anastomosis de Blalock Taussig.

### **Resumen de la Historia Clínica**

Escolar masculino con antecedente de cianosis perinatal. A los 6 años consulta por incapacidad física, disnea, déficit ponderoestatural, dedos en palillo de tambor, uñas en vidrio de reloj.

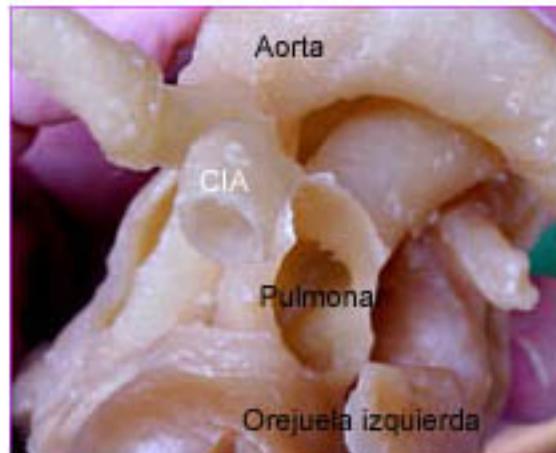
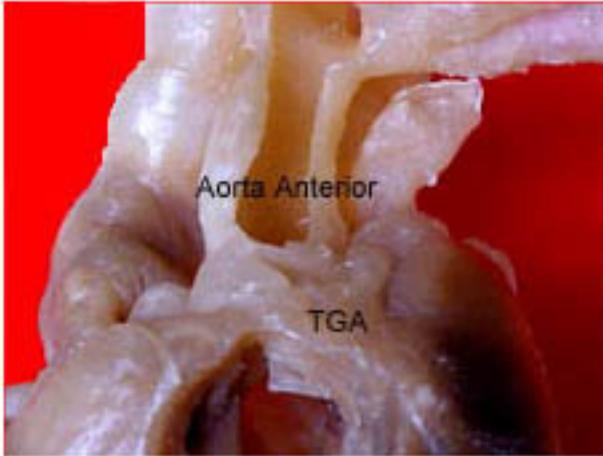
Cateterismo: hipertensión sistólica y diastólica final del VD. Presión sistólica de VD igual a la de la aorta. Insaturación arterial sistémica.

Cineangiografía: Tetralogía de Fallot. Se le practicó anastomosis de Blalock Taussig con mejoría. Ingresó nuevamente a los 8 años con convulsiones tónico clónicas, y fallece.

### **Estudio Anatomopatológico**

- Cor trilocular biatriatum (ventrículo único, tracto de entrada único provisto de válvula única).
- Atresia mitral.
- TGA clásica.
- Aneurisma de la Fosa Oval, CIA tipo ostium secundum.
- En el espesor de la pared del ventrículo, se observó una pequeña cavidad que comunica con la aorta, descartándose la posibilidad de VI por su posición anterior.





**Caso N° 6: AX. 7887**

Edad: 44 días.

Diagnóstico Clínico: Cardiopatía congénita cianógena. Atresia tricuspídea y atresia pulmonar.

**Resumen de la historia clínica**

Lactante menor masculino, quién ingresó por presentar cianosis desde el nacimiento. Ausencia de dificultad respiratoria.

Examen físico: regulares condiciones generales. Ausencia de soplos. 2do ruido reforzado. Hepatomegalia. El paciente presentó durante su hospitalización, evacuaciones sanguinolentas, mal estado general, disnea, acentuación de la cianosis, por lo cual fallece.

**Estudio anatomopatológico**

- Cardiopatía congénita cianógena: Cor trilobular biatriatum: Doble tracto de entrada, ventrículo único.
- Tronco común tipo 1.
- Estenosis tricuspídea severa.
- Arco aórtico a la derecha (seccionado en la pieza).
- CIA.



