

## Museo de cera

**Cardiopatías congénitas****Desarrollo embriológico normal de las grandes arterias**

Fecha de recepción: 12/01/2006

Fecha de aceptación: 12/02/2006

VITAE Academia Biomédica Digital se complace en presentar la sección "Museo de Cera", en la cual los doctores Claudia Blandenier de Suárez, José Ángel Suárez y Leticia Hamana de Ramírez dan a conocer un conjunto de piezas cardíacas con cardiopatías congénitas reconstruidas artificialmente. Son 29 casos que presentaremos en varias entregas, y cada uno contiene: una breve descripción de la malformación, historia clínica y diagnóstico anatomopatológico. En esta edición, se muestran dos casos que corresponden al desarrollo embriológico normal de las grandes arterias, detallando las malformaciones troncoconales debidas a desviaciones en el desarrollo embriológico de una o varias de las estructuras que lo conforman.

Entregas anteriores:

- » [Ventrículo único](#)
- » [Canal Atrio Ventricular Único](#)
- » [Atresia Tricuspidéa](#)

Las grandes arterias y sus pisos valvulares se desarrollan a partir del truncus arteriosus y saco aórtico, mientras que los sistemas arteriales directamente involucrados con ellas se forman como resultado de la evolución que sufren los arcos aórticos embrionarios, a excepción del sistema arterial coronario que se desarrolla in situ.

El extremo arterial del tubo cardíaco está representado por el truncus arteriosus y el saco aórtico. El truncus arteriosus es el último segmento que aparece del tubo cardíaco, a partir del tejido proveniente del mesénquima perifaríngeo de los arcos viscerales. Por su extremo proximal se continúa con el cono y por su extremo distal con el saco aórtico.

Como los segmentos restantes del tubo cardíaco, el truncus arteriosus en esta etapa está constituido por una capa externa de tejido miocárdico, una interna de células endocárdicas y una gruesa capa de gelatina cardíaca, la cual se va remodelando dando origen a dos cojinetes dispuestos longitudinalmente: Crestas troncales superior e inferior; dividiendo al tronco en una porción derecha y otra izquierda.

Las crestas troncales van aproximándose paulatinamente a las conales, hasta que finalmente contactan, quedando la cresta truncal superior en continuidad con la dextrodorsal y la inferior con la sinistroventral del cono. La disposición de las crestas conales y troncales determina que la porción derecha del truncus quede conectada con el cono posteromedial y la porción izquierda con el cono anterolateral.

Al mismo tiempo, en el interior del arco aórtico comienza a desarrollarse una cresta mesenquimal que separa los cuartos y sextos arcos aórticos, denominada septum aórtico-pulmonar, de tal manera que el cuarto arco aórtico queda conectado a la porción derecha del truncus, y el sexto a la porción izquierda.

La fusión de las crestas troncales, origina el septum truncal, el cual se continúa distalmente con el septum aórtico pulmonar determinando entre ambos una separación real de los cuartos arcos aórticos y porción derecha del truncus con los sextos arcos aórticos y porción izquierda del truncus. Mientras se forma el septum, aparecen en el interior del truncus abultamientos de tejido mesenquimático que constituyen los primordios de las válvulas sigmoideas aórticas y pulmonares.

El complejo septal formado por los septos aórtico-pulmonar, truncal y conal tiene en su conjunto forma helicoidal, el cual describe un giro de aproximadamente 180°, determinando que el cono anterolateral quede conectado con el sexto arco aórtico y el postero-medial con el cuarto arco aórtico.

El cono anterolateral quedará unido a la porción trabeculada del ventrículo derecho, mientras que el cono posteromedial con la porción trabecular del ventrículo izquierdo formando ambos parte de los respectivos infundíbulos. El tejido miocárdico y mesenquimal que constituye los septos y paredes libres de la porción media y distal del truncus arteriosus, así como la porción del tubo cardíaco que se ha incorporado distal a él, van a ir sufriendo una serie de cambios morfológicos, que determinan finalmente la formación de la aorta ascendente y arteria pulmonar.

## Malformaciones troncoconales

Las malformaciones troncoconales se deben a desviaciones en el desarrollo embriológico de una o varias de las estructuras que lo conforman:

### 1.-Lateroposiciones:

Levoposición  
Dextroposición

### 2.-Tronco arterioso común:

Se caracteriza por la emergencia de un tronco arterial único del corazón, del cual se origina directamente la circulación sistémica, pulmonar y coronaria, no existiendo un segundo vaso atrésico. El tronco arterioso común puede originarse del ventrículo derecho, izquierdo o de ambos, cabalgando el septum interventricular. En la inmensa mayoría de los casos, se acompaña de una comunicación interventricular.

El tronco arterioso común presenta una única válvula, denominada truncal, que tiene un número variable de velos y frecuentemente aparece displásica o malformada, produciendo estenosis o insuficiencia valvular. Existen diferentes tipos de tronco arterioso común, que difieren entre sí en la forma como se origina la circulación pulmonar.

**Tipo I:** Inmediatamente por encima del anillo valvular, se bifurca, dando origen a la porción ascendente de la aorta y al tronco de la arteria pulmonar.

**Tipo II:** Las ramas pulmonares derecha e izquierda, se originan directa e independientemente de la cara posterior del tronco arterioso común.

**Tipo III:** Las ramas pulmonares derecha e izquierda se originan de las paredes laterales del tronco arterioso común.

**Tipo IV:** No existe tronco de la arteria pulmonar principal ni ramas pulmonares derecha e izquierda, realizándose la circulación pulmonar a través de un número variable de arterias sistémicas, que se originan directamente del cayado aórtico y/o de la aorta descendente. El tronco común puede estar asociado a otras anomalías congénitas.

### CASO N°7: Ax. 7366

Edad: 2 meses

Diagnóstico. Clínico: Cardiopatía congénita a precisar.

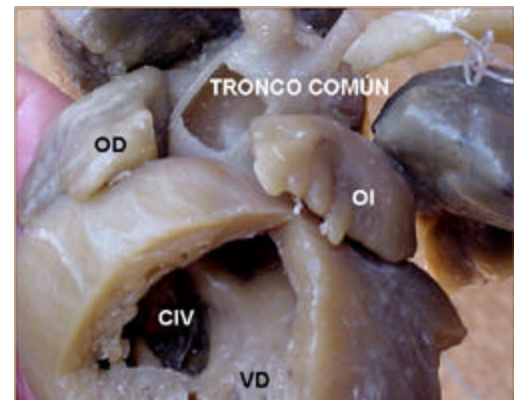
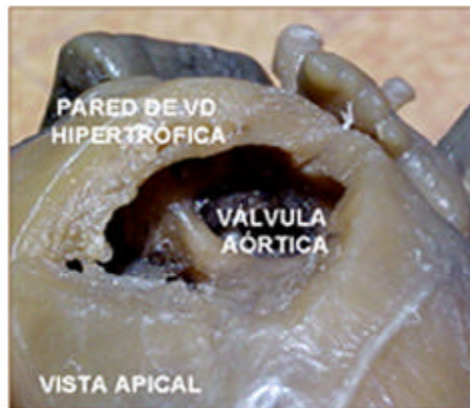
### Resumen de la historia clínica

Lactante menor, masculino, con disnea de evolución progresiva, cianosis y convulsiones.

*Examen físico:* malas condiciones generales, Cianosis, Polipnea, Tiraje subcostal. No hay frémito. Ápex no apreciable. Latido intenso en región esternal inferior. Soplo holosistólico en mesocardio. Ruido único. *Rx de tórax:* cardiomegalia moderada. No se observó arco pulmonar.

### Estudio anatomopatológico

· Cardiopatía congénita troncoconal: Tronco común variedad II. Del tronco común salen las carótidas, subclavias y tronco braquiocefálico y las dos ramas arteriales pulmonares, las cuales salen de la cara pósteroinferior. El tronco común, está provisto de cuatro válvulas sigmoideas. Este vaso sale cabalgando sobre una comunicación interventricular basal anterior.



**CASO N°8: Ax. 5993**

Edad: 7 meses.

Diagnóstico clínico: Cardiopatía congénita: CIV. Insuficiencia cardíaca y bronconeumonía.

**Resumen de la historia clínica**

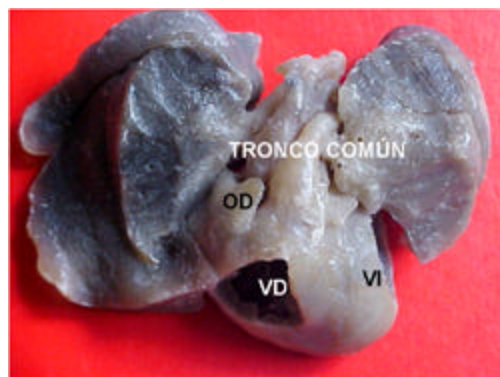
Lactante mayor femenina, quien ingreso al HUC por presentar disnea severa, fiebre y cianosis acentuada. *Examen físico:* ritmo de galope cardíaco, estertores pulmonares gruesos, crepitantes y roncus en ambos campos pulmonares. Evolución tórpida hasta llegar a la insuficiencia respiratoria. Falleció a los 2 meses y medio de hospitalizada.

**Estudio anatomopatológico**

Cardiopatía congénita tipo Tronco común variedad 1.

Comunicación interventricular basal anterior.

Hipertrofia excéntrica biventricular a predominio derecho. Dilatación de las cavidades derechas.





### Ventanas aorto- pulmonares

Es un defecto del septum tronco-conal que pone en comunicación los troncos principales de las aorta y pulmonar. Este defecto también es llamado *Tronco Común Parcial*, haciendo referencia a la septación incompleta del tronco cono.

Este defecto está localizado por encima de los anillos valvulares, los cuales son normales, generalmente el septum interventricular está intacto, lo cual indica que hubo septación incompleta del tronco con desarrollo normal del cono.

El tamaño del defecto es variable; entre 2 y 6 mm hasta 2,5 cm en niños de mayor edad. Este defecto es usualmente aislado, pero puede asociarse a coartación aórtica, ductus, comunicación interauricular, y a veces interventricular.

### CASO N°9: Ax. 8356

Edad: 10 años

Diagnóstico clínico: Insuficiencia cardíaca, Persistencia de ductus arterioso, dilatación severa de arteria pulmonar, ventana aorto-pulmonar.

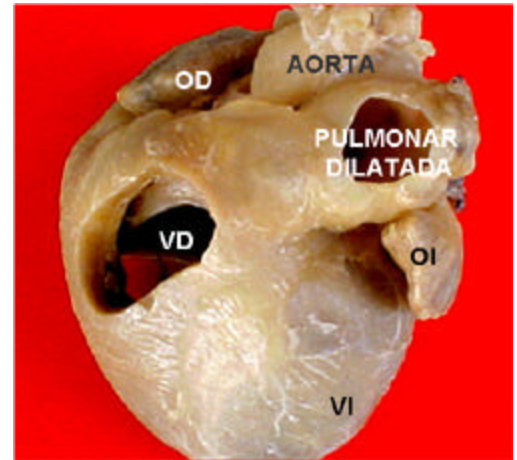
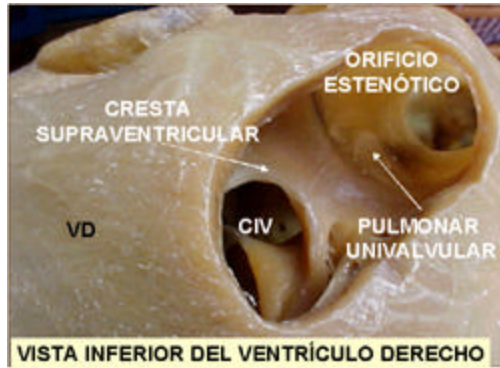
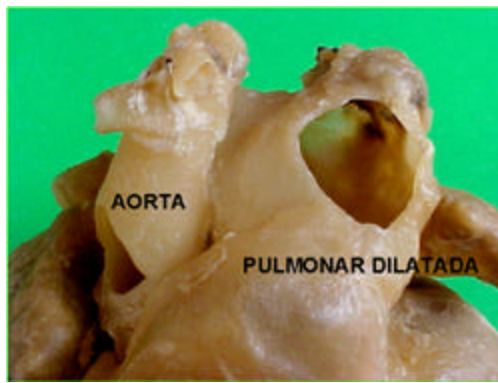
### Resumen de la historia clínica

Escolar masculino, conocido por el HUC por CIV, insuficiencia aórtica e hipertensión pulmonar con Atelectasia pulmonar izquierda. Ingresó al HUC con neumonía, atelectasia global izquierda, e ICC. Se le practicó una broncoscopia encontrándose oclusión del bronquio izquierdo, con material purulento, positivo para estreptococo hemolítico. *Funcionalismo pulmonar*: patrón restrictivo e hipoxia acentuada.

Se le practicó neumonectomía izquierda, encontrándose en el acto operatorio una ventana aorto-pulmonar, PCA y dilatación del tronco pulmonar. Posteriormente, presentó agitación, cianosis, palidez cutánea, ruidos difusos y disminución de movimiento respiratorio en el hemitórax derecho, falleciendo.

### Estudio anatomopatológico

- Estenosis pulmonar univalvular, severa dilatación postestenótica.
- Comunicación interventricular perimembranosa.
- Dilatación de ambas ramas de la arteria pulmonar, especialmente la derecha.
- Bronconeumonía derecha. Hemorragia parenquimatosa. Laringotraqueítis aguda ulcerada



**NOTA:** Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.