

REVISIONES DE CONJUNTO

Síndromes de preexcitación (I): Embriología y sustrato anatómico

A. VERGARA DE CAMPOS y E. OTERO CHULIAN.

Primera Cátedra de Patología y Clínica Médicas. Facultad de Medicina. Universidad de Cádiz.

(Recibido, 2 de mayo de 1983.)

RESUMEN

Se hace una revisión actualizada sobre la embriología y anatomía del área de la unión atrioventricular, haciendo hincapié en sus correlaciones con los síndromes de preexcitación, como búsqueda de las bases anatómicas de los mismos.

En ulteriores trabajos, los autores desarrollarán el concepto histórico y actual de los síndromes de preexcitación, así como un amplio estudio epidemiológico, genético y electrofisiológico, realizado en nuestro medio, de esta entidad clínica.

INTRODUCCION

En la embriología del sistema de conducción atrioventricular (A-V) hay dos teorías. A: el sistema de conducción es un tejido neoformado, y B: es un resto de similar estructura al miocardio adyacente¹⁵.

Otro punto que no está claro es el referente a si el haz de His crece hacia delante desde el nodo A-V, o si el haz y sus ramas proximales se originan «in situ» y simplemente se unen al nódulo.

Sobre el primer punto, los hallazgos de SANABRIA¹⁷ son definitivos, ya que de sus descripciones parece deducirse que mientras el nódulo A-V es una parte de la conexión muscular original entre aurícula y ventrículo, la cual es sometida a sucesivas diferenciaciones, el haz, por el contrario, es una nueva formación derivada de este tejido por acción proliferativa en el cojinete endocárdico dorsal.

Esta opinión se corrobora con los trabajos de WALLIS¹⁹, con los que llega a las siguientes conclusiones: parece claro, por la evidencia disponible, que la diferenciación estructural del tejido especializado de conducción del corazón humano comienza alrededor del estadio de 3 mm.; el nódulo A-V y el haz se forman por anticipado al nódulo sinoauricular, y que el tiempo de aparición de los elementos nerviosos en relación con este tejido, aunque varíe, puede decirse que aparece aproximadamente a los 20 mm.

Resumiendo los trabajos que existen en la literatura, incluyendo la evolución del corazón vertebrado^{7,8,10,14,16}, tendríamos:

1. El haz atrioventricular puede reconocerse en un embrión humano de 8 mm. de longitud.
2. Surge desde el nódulo A-V y, por un rápido proceso de crecimiento, va desde una posición de detrás del cojinete endocárdico a la cima del septum interventricular, donde se divide.
3. El nódulo A-V representa una parte del original canal A-V, que sufre tempranamente una especialización estructural.

4. Las fibras de Purkinje pueden reconocerse en el estadio de 105 mm. Son fibras miocárdicas, que más adelante se transforman en especializadas. No hay evidencias de que esas fibras sean restos de un estadio embrionario.

5. El nódulo A-V puede identificarse en los 10 mm., pero solamente en el nacimiento muestra los datos histológicos que caracterizan al del adulto.

En cuanto a la segunda interrogante que nos planteamos al inicio, vamos a reflejar las conclusiones a que llega JAMES^{11,12}. Hay dudas sobre si el nódulo emigra desde una localización originaria epicárdica. El primitivo nódulo A-V viene a descansar en una porción profunda del corazón, como es el cojinete endocárdico dorsal, que se invagina durante la formación de las válvulas atrioventriculares. La arteria nutriente del nódulo humano se origina de un gran vaso que hace una vuelta en U, penetrando directamente por debajo de la vena interventricular posterior, cerca de su unión con el seno coronario.

Estos groseros hechos anatómicos sugieren que como el cojinete endocárdico dorsal progresa hacia el interior, el nódulo atrioventricular y la arteria son arrastrados con él. Una evidencia de esta emigración hacia el interior viene dada por la presencia de mesoteliomas, que son una causa de bloqueo cardíaco y que casi siempre tiene incorporadas células en el corazón primitivo de tejido epitelial.

Podemos considerar que el primitivo nódulo A-V comienza su existencia en la unión de la vena cardinal superior izquierda con el seno venoso, y entonces en el desarrollo del cuerpo de la aurícula izquierda y la incorporación del seno venoso a las aurículas, el nódulo A-V puede que se mueva a su localización adulta o puede haberse quedado más o menos en el límite, mientras que las aurículas se desarrollan a su alrededor. La porción proximal de la vena cardinal superior izquierda generalmente se atrofia y se reconoce en el corazón adulto sólo como la vena oblicua de Marshall. Si el nódulo A-V ha emigrado a lo largo del cuerpo de la aurícula izquierda, podríamos ser capaces de reconocer restos de tejidos del nódulo a lo largo del seno corona-

rio. JAMES¹¹ ha buscado este tejido y no lo encontró.

Por otra parte, los filamentos del tejido nodal están esparcidos por todos los márgenes del cuerpo fibroso central (incluyendo la cresta del septum ventricular) en el corazón infante humano, siendo reabsorbido gradualmente durante el desarrollo postnatal, por lo que son raros en el corazón adulto.

Contrastando con la heterogeneidad celular del nodo A-V y del nodo sinusal, el haz de His y sus ramas están compuestos casi exclusivamente por células de Purkinje. Este punto sugiere la probabilidad de que el haz de His y sus ramas se han originado de una manera diferente al nódulo A-V, algo tan simple como una excrecencia del nódulo a lo largo de la cresta ventricular. Sin embargo, otros factores sugieren que el haz de His y sus ramas se originan separadamente en la cresta ventricular. Así:

1.º Cuando se han encontrado mesoteliomas, raramente se extienden en el margen proximal del haz de His, estando localizados predominantemente en las proximidades del nódulo A-V.

2.º Los potenciales de acción de membrana de las células en el nódulo A-V y en el haz de His son totalmente diferentes.

3.º Todos los casos de bloqueos atrioventriculares completos congénitos, estudiados histológicamente, han exhibido fundamentalmente la misma lesión (una separación entre el nódulo A-V y el haz de His), aunque estaban presentes ambas estructuras.

4.º El área de unión entre el nódulo A-V y el haz de His parece ser un lugar de menor resistencia, electrofisiológicamente hablando, tanto en el hombre como en el perro, estando predispuesta a sufrir degeneración isquémica.

Ninguna de estas razones dadas por separado prueban el origen del nodo A-V y del haz de His, pero dadas colectivamente sugieren que tal es el caso.

Resumiendo, pues, todos estos hallazgos sugieren la probabilidad de que estas estructuras se han originado de manera diferente al nodo A-V y, por tanto, se han unido después.

Relacionando la embriología con los síndromes de preexcitación, en recientes trabajos se barajan las siguientes hipótesis: en un estadio precoz del embrión, en animales de sangre fría⁹, la aurícula y los ventrículos todavía forman un músculo continuo, y sólo posteriormente comienza a desarrollarse tejido fibroso horizontalmente entre ambas estructuras. Pero hasta el sexto mes de vida, este anillo fibroso permanece fenestrado, permitiendo en ocasiones múltiples puentes musculares auriculoventriculares^{3,20}.

ROENLANDT y ROOS³ sugieren que estas conexiones musculares podrían ser el sustrato anatómico para un conducción auriculoventricular anormal, como la del síndrome de Wolff-Parkinson-White (W-P-W) transitorio, y que explicarían las taquicardias «fisiológicas» que desaparecerían en los primeros meses de vida. Si por error embriológico, el anillo permanece discontinuo, permitiendo puentes musculares auriculoventriculares de una manera permanente a través de cualquier punto del mismo, constituirá la base anatómica de los corticircuitos en el síndrome de W-P-W.

CONCEPTO ANATOMICO DEL AREA DE LA UNION A-V

La multiplicidad de descripciones anatómicas y nomenclaturas adoptadas a lo largo del tiempo por los diferentes autores, aconsejó que la Sociedad Europea de Cardiología de-

signara un comité de estudio de los síndromes de preexcitación para unificar criterios y describir las características anatómicas e histológicas de la encrucijada de la unión A-V, además de dar una nomenclatura que fuera aceptada por todos. Los resultados fueron los siguientes:

El área de la unión A-V (Fig. 1) está situada en la vertiente auricular del cuerpo fibroso central, por delante del seno coronario y por encima de la línea de implantación de la valva septal de la tricúspide. El tendón de Todaro se origina anteriormente del cuerpo fibroso central y pasa por arriba y por detrás. Su salida del cuerpo fibroso central coincide con el lugar donde comienza la porción penetrante del haz atrioventricular.

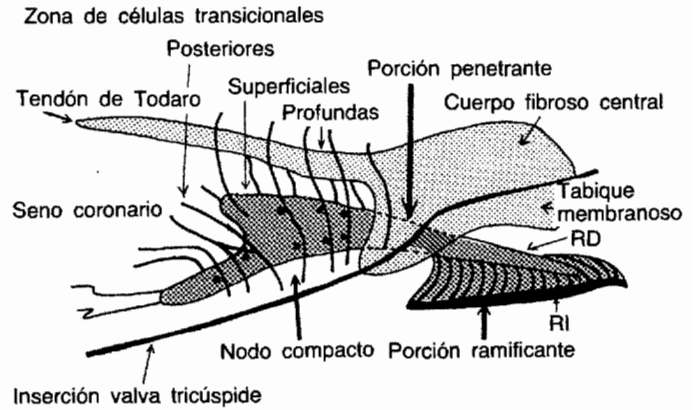


Fig. 1.—Área de unión auriculoventricular.

En este lecho de tejido fibroso está contenido el tejido específico de la unión A-V que ha sido dividido en 4 partes atendiendo a criterios histológicos y topográficos:

1. Zona de células transicionales.
2. Nodo compacto A-V.
3. Porción penetrante del haz auriculoventricular.
4. Porción ramificante del haz A-V.

La zona de células transicionales es semejante a la «approach zone» descrita por autores americanos. No ha sido posible encontrar relación entre los grupos de fibras que la integran y los tractos internodales descritos por JAMES.

A consecuencia de estos hechos topográficos, para aceptar que hay by-pass auriculofascicular es imprescindible que las fibras del by-pass perforen el tejido fibroso para insertarse en la porción penetrante e incluso ramificante del haz auriculoventricular.

Las células de la porción penetrante muestran una disposición paralela (que se continúa en la porción ramificante), pero que en su porción proximal es muy heterogénea y sensiblemente semejante a las del nodo compacto. En su porción más distal existe una disposición fibrilar con tabiques fibrosos que separan los grupos celulares.

Se han encontrado fibras que saliendo de esta estructura alcanzan la cresta del tabique interventricular y que corresponden a las fibras que describiera МАНАИМ. Estas fibras, que son frecuentes en el niño, tienden a desaparecer con la edad.

Esta distribución del área A-V en cuatro partes delimitadas por su estructura histológica y/o sus relaciones topográficas con el esqueleto fibroso del corazón, nos permite alcanzar una clasificación más racional de las diferentes formas de preexcitación.

BASES ANATOMICAS DE LOS SINDROMES DE PREEXCITACION

El sustrato anatómico que define el síndrome de preexcitación aún está incompletamente estudiado⁵. En los datos recogidos en el síndrome de W-P-W había una actividad aumentada ventricular temprana como causa de las conexiones A-V accesorias. Había muchas conexiones musculares que estaban alrededor del tejido especializado de conducción, el cual casi siempre estaba compuesto de fibras miocárdicas para el trabajo. Las conexiones A-V accesorias del lado izquierdo se han identificado con mucha frecuencia. Sucede en presencia de un anulus fibroso bien desarrollado aunque está en contradicción con la hipótesis de que la falta del desarrollo del anulus es necesariamente acompañante.

Para las conexiones del lado derecho y del tabique, este concepto del desarrollo todavía está en duda. Así, hay una marcada variabilidad en la formación del anulus fibroso en el lado derecho.

Aun con todos estos hallazgos, la topografía de las conexiones A-V accesorias puede variar considerablemente; están estrechamente relacionadas con el anulus, pero pueden tener una localización superficial o epicárdica⁵.

Parece ser que el hecho anatómico básico es la presencia de unos haces o conexiones accesorios A-V. Aún hoy día hay discretas desavenencias sobre este punto. Relataremos su pequeña historia.

En las primeras fases de la embriología del corazón, las musculaturas auriculares y ventriculares permanecen unidas. Aproximadamente cuando el embrión tiene entre 10 y 15 mm. se desarrolla una fina capa de tejido conectivo entre ambas³. Inicialmente esta capa fibrosa está fenestrada y tiende a cerrarse con el desarrollo. Así actuará de aislante entre ambas áreas miocárdicas. El cierre completo puede incluso prolongarse hasta después del nacimiento.

La discontinuidad o falta de cierre de este «aislante» va a permitir la existencia de puentes musculares entre músculo banal auricular y ventricular, potencialmente activos como preexcitadores.

Aunque en el síndrome de W-P-W se atribuye comúnmente a una conducción aberrante a través de una conexión lateral A-V, existen razones para poner en duda dicha explicación¹⁵: 1) en casos de conducción acelerada se ha comprobado que no existían haces A-V laterales y, al contrario, los casos en que se demostró la existencia de tales haces anómalos, no siempre exhibían conducción acelerada; 2) incluso los haces A-V laterales puestos de manifiesto, sólo mostraron estar constituidos por miocardio ordinario, que puede o no ser capaz de una conducción rápida; 3) si ocurre una doble conducción A-V en la región del nodo existen razones más sólidas en favor de una aceleración intermitente de la conducción, debida quizás a la influencia normal y anómala de la rica inervación del nódulo y sus alrededores inmediatos. Basándose en estos datos, parece improbable que los haces accesorios no tengan ningún significado funcional, por lo que el fenómeno del W-P-W puede explicarse mejor por una alteración de la conducción a nivel del nódulo o muy cerca de él. Muchas de estas dudas están resueltas en la actualidad.

RAY TRUEX fue el primero que concluyó que el hecho anatómico básico como sustrato del W-P-W era un desarrollo anormal del anulus fibroso⁵.

Los sustratos anatómicos que apoyan los diferentes tipos de preexcitación que existen se pueden dividir en dos grupos: 1) aquellas vías que se extienden a través del eje de la conducción A-V que acorta el circuito de parte del retraso

produciéndose un área, y 2) aquellas vías que retrasan la conducción atrial y ventricular fuera del área de los tejidos especializados de conducción.

El sustrato anatómico fundamental en corazones de pacientes con síndrome de preexcitación son las conexiones A-V (SEALY y GALLAGHER¹⁸).

Muchos clínicos (BURCHESS⁶, ANDERSON y BECKER²), cuando se refieren al sustrato anatómico en el síndrome de W-P-W, utilizan el término de «fascículo de Kent». Recientemente esto se ha animado en cuanto a la aparición de correspondencia para la utilización del epónimo Kent en estas condiciones. Parece seguro que la descripción de una vía A-V adicional, provista por el fascículo de Kent, no se corresponde con la morfología de las vías accesorias usuales descritas en el síndrome de W-P-W.

En un posterior trabajo de KENT, describe una estructura similar al nódulo en la pared anterolateral de la unión A-V del lado derecho. Sin embargo, su afirmación de que esta estructura formaba una vía A-V en corazones normales no es convincente. Y esto es apoyado por otros autores, como LEV y LERNER¹³. En un solo caso se ha encontrado una estructura similar en la porción concreta, descrita por KENT, dando origen a un haz especializado que conecta miocardio auricular con ventricular. En otros casos recogidos donde se demostraban las vías accesorias histológicas en el síndrome de W-P-W no había ninguna semejanza con lo que había sido descrito por KENT.

Por todo lo anterior, no parece correcto asociar el síndrome de W-P-W con el epónimo Kent⁵. Las conexiones A-V accesorias pueden ser subdivididas en: derechas, izquierdas, de la pared libre y de las conexiones septales.

Posteriormente, se ha subdividido en áreas anterior y posterior (SEALY y GALLAGHER¹⁸, 1980). Esto ocurre en las zonas posteriores entre el área nodal y se extiende al septum ventricular.

Sin embargo, la impresión general es que el área anterior descrita por SEALY y GALLAGHER¹⁸ no es septal sino anterior a la región del cuerpo fibroso central. Las conexiones A-V accesorias en esta área pueden conectar la aurícula derecha a la musculatura del pliegue infundibular del ventrículo derecho y así extenderse al septo.

Con el avance que ha significado la electrofisiología se han descrito otras conexiones, que se especifican en la figura 2.

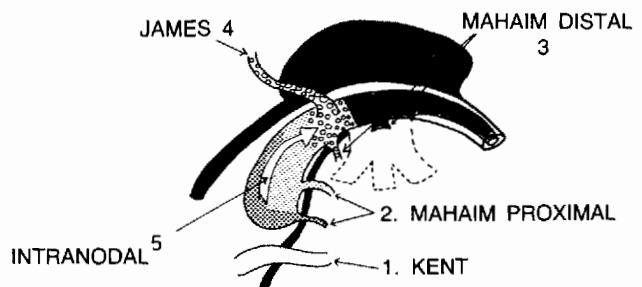


Fig. 2.—Vías anómalas o conexiones accesorias descritas hasta la fecha: 1) Conexiones accesorias atrioventriculares o Kent. 2) Conexiones accesorias nodoventriculares o Mahaim proximal. 3) Conexiones accesorias fasciculoventriculares o Mahaim distal. 4) Conexiones accesorias atriofascicular o auriculohisianas o cortacircuitos nodales o James. 5) Tractos o by-pass intranodales.

Con respecto a la morfología de la unión A-V en corazones humanos normales, en reciente publicación⁵ se recogen los siguientes detalles. El cuerpo fibroso central es una estructura bien delimitada, y la distinción entre la parte com-

pacta del nódulo A-V y el haz penetrante se basa en hechos histológicos (BECKER y ANDERSON⁴). Sin embargo, en otros individuos el cuerpo fibroso central puede estar pobremente formado.

La extensión posterior de este cuerpo fibroso central puede variar considerablemente también. Así el área que está por debajo del seno coronario puede mostrar un campo fibroso firme. Más frecuentemente en el lado derecho el anulus está marcadamente deficiente con solamente un tejido adiposo que separa la musculatura del septum auricular de la del septum ventricular.

Finalmente, mencionaremos que los restos de un anillo embrionario de células especializadas puede persistir en el corazón (ANDERSON y cols.¹). La localización más común de tales estructuras, similares al nódulo, está en el margen anterolateral de la unión A-V derecha (ANDERSON y cols.²). Esta zona se corresponde con la región precisa en la que KENT describió su estructura similar al nodo. En la experiencia de BECKER y ANDERSON⁵, en corazones normales, ese «nodo» no contacta con el miocardio ventricular.

No obstante, los restos de este anillo de restos embriológicos de células especializadas puede persistir en el adulto, produciendo así la posibilidad de conexiones A-V accesorias compuestas de tejido o células especializadas, que pueden tomar el trabajo normal de las células miocárdicas.

En la experiencia de BECKER y ANDERSON⁵, sobre 11 casos de síndromes de W-P-W, todas las conexiones a través del anillo mitral estaban asociadas con un anulus fibroso normal. En cada caso, el haz accesorio atravesaba el plano del tejido adiposo en su porción epicárdica. Que el sitio auricular de origen esté generalmente cercano al anulus tiene una gran significación quirúrgica para su abordaje. Consiste en la incisión en la pared auricular, justo por encima del nivel del anillo A-V y de su subsiguiente tejido adiposo regional. Por ello la relación entre la conexión A-V accesorio y el anillo fibroso es tan importante para la cirugía, pues una incisión inicial más alta de este sitio puede hacer fracasar la intervención. Esta predicción ha sido establecida por WYNDHAM²¹.

La histogénesis de estas conexiones accesorias, sin embargo, todavía está en controversia. TRUOX y cols. creen que la causa es la variabilidad en la arquitectura de la unión A-V. Insisten en la importancia que tiene el anillo fibroso bien desarrollado; este anillo en estadios de desarrollo temprano es difícil de reconocer y está compuesto sólo de una mem-

brana fenestrada que seguiría a las fibras musculares auriculares. La persistencia de este hecho puede dar origen a las vías accesorias.

BIBLIOGRAFIA

1. ANDERSON, R. H.; DAVIES, M. J., y BECKER, A. E.—Atrioventricular ring specialized tissue in the normal heart.—*Eur. J. Cardiol.*, 2, 219, 1974.
2. ANDERSON, R. H., y BECKER, A. E.—Staley Kent and accessory atrioventricular connexions.—*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* (en prensa).
3. BAYES DE LUNA, A., y COSIN, J.—Diagnóstico y tratamiento de las arritmias cardíacas.—Ed. Doyma, S. A. Barcelona, 92, 106, 1978.
4. BECKER, A. E., y ANDERSON, R. H.—Morphology of the human atrioventricular junctional area.—In «The Conduction System of the Heart. Structure, Function and Clinical Implications». H. J. J. Wellens, K. I. Lie y M. J. Janse, eds. H. E. Stenfert Kroese, B. V., Leiden, p. 263, 1976.
5. BECKER, A. E., y ANDERSON, R. H.—The Wolff-Parkinson-White syndrome and its anatomical substrates.—*Anat. Rec.*, 201, 169, 1981.
6. BURCHESS, H. B.—In support of Kent.—*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 79, 637, 1980.
7. COPENHAVER, W. M.—Initiation of beat and intrinsic contraction rates in the different parts of the ambystoma heart.—*J. Exp. Zool.*, 80, 193, 1939.
8. DAVIES, F.—Conducting system of heart of salamandra.—*Philos. Trans. B.*, 231, 99, 1941.
9. FERRERO HERRERO, E.—Tratamiento quirúrgico del síndrome de Wolff-Parkinson-White.—Tesis de Licenciatura, Facultad de Medicina. Universidad Autónoma. Madrid, 1980.
10. GOSS, C. M.—The physiology of the embryonic mammalian heart before circulation.—*Amer. J. Physiol.*, 137, 146, 1931.
11. JAMES, T. N.—Anatomy of the human sinus node.—*Anat. Rec.*, 141, 109, 1961.
12. JAMES, T. N.—Ultrastructure of the human atrioventricular node.—*Circulation*, 37, 1049, 1968.
13. LEV, M., y LERNER, R.—The theory of Kent. A histologic study of the normal atrioventricular communications of the human heart.—*Circulation*, 12, 176, 1955.
14. LEWIS, T.—The mechanism and graphic registration of the heart beat.—3rd. Ed. Shaw and Sons. London, 1925.
15. OTERO, E.; VERGARA, A.; GIL, J. A.; TEJERA, E., y VELASCO, M. A.—Hemibloqueos: concepto y problemática actual.—*Rev. Clin. Esp.*, 159, 5, 307, 1980.
16. PATTEN, B. M.; KRAMER, T. C., y BARRY, A.—Valvular action in the embryonic chick heart by localized apposition of endocardial masses.—*Anat. Rec.*, 102, 299, 1948.
17. SANABRIA, T.—Étude anatomopathologique du block de branche: rapports entre l'image électrocardiographique et l'aspect microscopique du système de His-Tawara.—*Acta Cardiol.*, 8, 145, 1953.
18. SEALY, W. C., y GALLAGHER, J. J.—The surgical approach to the septal area of the heart based on experience with 45 patients with Kent bundles.—*J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 79, 542, 1980.
19. WALLIS, E. W.—Dissection of the atrioventricular node and bundle in the human heart.—*J. Anat.*, 79, 45, 1945.
20. WOLFF, G. S.; HAN, J., y CURRAN, J.—Wolff-Parkinson-White syndrome in the neonate.—*Amer. J. Cardiol.*, 41, 3, 559, 1978.
21. WYNDHAM, C.—Failure of surgery in pre-excitation.—*Chest*, 76, 429, 1979.