

INVESTIGACIÓN BÁSICA

Aplicación del análisis secuencial segmentario en 100 especímenes cardiopulmonares

Sonia Lazcano-Bautista,* Gema Burgueño-Amador,* Carlos Alva**

Resumen

Objetivo: Evaluar si el análisis secuencial segmentario (ASS) establece un diagnóstico correcto y claro en las cardiopatías congénitas (CC). **Material y métodos:** Se revisaron 100 especímenes cardiopulmonares utilizando el método de ASS, definiendo el *situs*, las conexiones auriculoventriculares (CAV), las conexiones ventriculoarteriales (CVA) y los retornos venosos. Finalmente las lesiones asociadas más frecuentes. **Resultados:** De 100 especímenes estudiados 91 estuvieron en *situs solitus* (SS), 6 en *inversus* (SI) y 3 isoméricos (2 isomerismo derecho y 1 izquierdo). Las CAV en estos corazones fueron: 89 biventriculares, de ellas 80 (90%) concordantes, 6 (6.7%) discordantes y 3 (3.3%) ambiguas. Las CAV univentriculares fueron 11, de las que 4 (36%) correspondieron a ausencia de CAV izquierda (atresia mitral), 3 (27%) ausencia de CAV derecha (atresia tricúspide), 2 (18%) doble vía de entrada (DVE) a VD, 1 DVE a VI y 1 (9%) DVE a ventrículo indeterminado. Las CVA en SS fueron: 52 (57%) concordantes, 13 (14%) discordantes, 6 (6.6%) doble vía de salida del VD (DVSVD), 20 (22%) con salida única (13 atresia pulmonar, 5 atresia aórtica y 2 tronco común). Las CVA en SI fueron concordantes en 1 (16.7%), discordantes 3 (50%) y DVSVD 2 (33.3%). En los 3 con isomerismo las CVA fueron 1 concordante, 1 DVSVD y uno salida única (atresia pulmonar). Las lesiones asociadas fueron CIA (67%), PCA (51%) y CIV (53%). **Conclusión:** El ASS resultó ser una herramienta objetiva y completa para la codificación de las

Summary

SEQUENTIAL SEGMENTAL ANALYSIS IN 100 CARDIOPULMONARY SPECIMENS

Objective: To evaluate the feasibility and accuracy of the sequential segmental analysis (SSA) to diagnose congenital heart diseases. **Material and methods:** 100 cardiopulmonary specimens were analyzed according with the sequential segmental analysis. The atrial *situs*, atrioventricular (AVC) and ventriculoarterial connections (VAC) were defined, finally associated lesions were observed. **Results:** From 100 specimens, 91 had *situs solitus* (SS), 6 *inversus* (SI) and 3 isomerism (2 right isomerism and 1 left isomerism). The AVC in these hearts were: 89 biventricular, 80 (90%) concordant, 6 (6.7%) discordant and 3 (3.3%) ambiguous (2 right topology and 1 left topology). The univentricular AVC were 11, 4 (36%) had absent left AVC (mitral atresia), 3 (27%) absent right AVC (tricuspid atresia), 2 (18%) double inlet right ventricle (DIRV), 1 double inlet left ventricle (DILV) and 1 (9%) double inlet undetermined ventricle. The VAC in SS were: 52 (57%) concordant, 13 (14%) discordant, 6 (6.6%) double outlet right ventricle (DORV), 20 (22%) with single outlet (13 pulmonary atresia, 5 aortic atresia and 2 common arterial trunk). The VAC in SI were: concordant in one, (16.7%), discordant 3 (50%) and DORV in 2 (33.3%). In the hearts with isomerism, the VAC were concordant in one, DORV in one and single outlet in another (pulmonary atresia). The associated anomalies were ASD (67%), PAD (51%) and VSD (53%). **Conclusions:** The SSA was and effective

* Departamento de Cardiopatías Congénitas.

** Jefe del Departamento de Cardiopatías Congénitas.

Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

Correspondencia: Dra. Sonia Lazcano Bautista. Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI. Av. Cuauhtémoc. Núm. 330, col. Doctores, Ciudad de México DF.

Correo electrónico sonialazcano@hotmail.com Tel.: 5627 69 00 Ext. 22203

Recibido: 19 de julio de 2006

Aceptado: 19 de diciembre de 2006

cardiopatías congénitas. Se propone que cuando el ASS sea normal, se describa como organización básica del corazón normal y posteriormente la descripción de las lesiones asociadas.

and accurate tool to codify clear and completely the congenital heart disease. It is suggested that if the SSA is normal to describe this situation as a Normal Basic Heart Organization and then to describe the associated anomalies.

(Arch Cardiol Mex 2007; 77: 11-16)

Palabras clave: Cardiopatías congénitas. Análisis secuencial segmentario. Conexiones auriculoventriculares. Conexiones ventriculoarteriales.

Key words: Atrioventricular heart diseases. Sequential segmental analysis. Atrioventricular connections. Ventricular connections.

Introducción

El diagnóstico de las cardiopatías congénitas tanto en la pieza anatómica como en el escenario clínico ha sido difícil, esto por su diversidad, múltiples combinaciones y debido a la aparición de diferentes clasificaciones con diversos criterios.^{1,2} Sin embargo, los esfuerzos desarrollados por Richard Van Praagh, María Victoria de la Cruz y después por Robert H. Anderson dirigidos a realizar un análisis segmentario basado en datos objetivos, sobre la anatomía cardíaca, han permitido unificar conceptos para incluir a todas las cardiopatías.²⁻⁵ Este análisis segmentario se basa en considerar al corazón como construido en tres segmentos anatómicos bien diferenciados: atrial, ventricular y grandes arterias.^{6,7} Anderson perfeccionó el concepto de conexión entre los segmentos, independientemente de su relación espacial, y se refiere a establecer qué estructura anatómica está conectada con su adyacente. De este modo a partir de los 3 *situs* auriculares básicos: *solitus*, *inversus* e *isomerismos*, se establecen, primero las conexiones atrioventriculares, luego las ventrículo arteriales y finalmente se describen las lesiones asociadas. Es importante subrayar que la codificación de las conexiones entre los distintos segmentos se hace estrictamente en bases morfológicas, es decir, a partir del reconocimiento estricto de las características anatómicas intrínsecas de cada estructura.^{2,8} Si bien el análisis segmentario ha recibido críticas en cuanto a la extensión de sus términos, consideramos para los fines de este trabajo, el método correcto para diagnosticar y clasificar los 100 especímenes que se estudiaron, y de este modo evaluar si el método tiene la virtud de ser incluyente y claro para todo tipo de cardiopatía congénita.^{9,10}

Material y métodos

Se revisaron 100 especímenes cardiopulmonares de autopsias consecutivas en niños con car-

diopatías congénitas realizadas en el Servicio de Patología del Hospital de Cardiología, CMN Siglo XXI. Se examinó sistemáticamente cada espécimen mediante el método de análisis secuencial segmentario, el cual se basa en describir la organización básica del corazón, que lo define en 3 segmentos: el atrial, el ventricular y el arterial. Se describió cada segmento, sus conexiones y sus relaciones.

Como primer paso definimos el *situs* atrial; posteriormente se analizó la unión atrioventricular a seguir, las características morfológicas y topográficas de los ventrículos, la conexión entre éstos y las grandes arterias; posteriormente caracterizamos los defectos asociados y finalmente algunas particularidades adicionales como son la relación espacial del corazón dentro del tórax y los segmentos venosos, conectados o no a los atrios.

Resultados

Estos son los resultados de los 100 especímenes estudiados:

Situs atrial: se encontraron en *situs solitus* 91% de las piezas, en *inversus* 6%, con *isomerismo derecho* 2% y con *isomerismo izquierdo* 1%. **Conexiones atrioventriculares (AV):** de los especímenes en *situs solitus* (91), fueron concordantes 76, discordantes 4, ausencia de conexión AV derecha en 3 (atresia tricúspide), ausencia de conexión AV izquierda en 4 (atresia mitral), doble vía de entrada a un ventrículo morfológicamente derecho en 2 y a uno morfológicamente izquierdo 1. Hubo un caso con doble vía de entrada a un ventrículo indeterminado. Las conexiones AV en *situs inversus* y con *isomerismo* se muestran en la *Tabla I*.

Conexiones ventriculoarteriales (VA): en *situs solitus* se encontró que la conexión VA más frecuente, como era de esperarse, fue la concordante en 52 piezas (57%); sin embargo, llamó la atención la vía de salida única que se observó en 20

Tabla I. Conexiones atrioventriculares en *situs inversus* e isomerismo.

	Inversus	Isomerismo derecho	Isomerismo izquierdo
Concordante	4	—	—
Discordante	2	—	—
Ambigua	—	2	1

Tabla II. Conexiones ventriculoarteriales.

Conexión VA	Solitus	Inversus	Isomerismo derecho	Isomerismo izquierdo
Concordante	52	1	—	1
Discordante	13	3	—	—
DVSVD	6	2	1	—
Vía de salida única				
VD	8	—	1	—
VI	10	—	—	—
Tronco común	2	—	—	—

VA: ventriculoarteriales. VD: ventrículo derecho. VI: ventrículo izquierdo. DVSVD: doble vía de salida del VD.

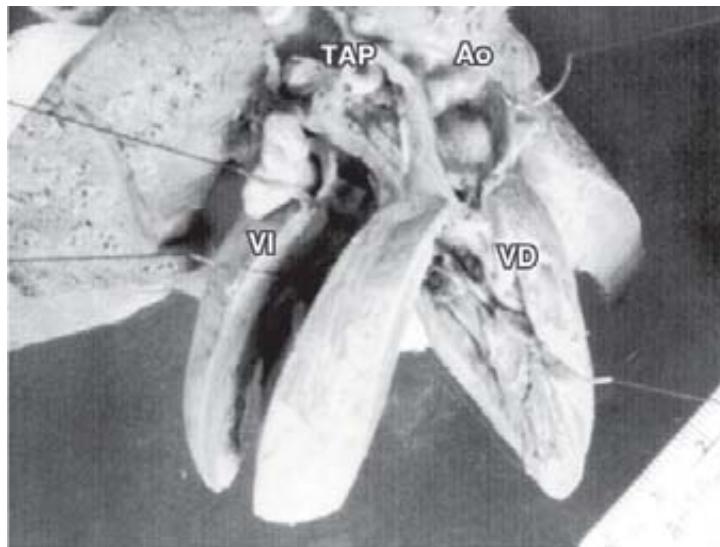


Fig. 1. Espécimen con *situs inversus* auricular y dextrocardia. Las conexiones atrioventriculares son concordantes pero las ventriculoarteriales son discordantes (transposición completa en *situs inversus*). Ao: aorta, TAP: Tronco de Arteria Pulmonar, VD: Ventrículo Derecho, VI: Ventrículo Izquierdo.

casos (22%). En la *Tabla II* se muestran los datos completos de las conexiones VA relacionadas con los diversos *situs auriculares* (*Figs. 1 y 2*).

Retorno venoso pulmonar (RVP): en *situs solitus* se encontró RVP anómalo en 5 casos (5.4%), en *situs inversus* 1 solo caso (20%) y fue anormal en todos los casos de isomerismo, como es habitual (*Tabla III*).

Lesiones asociadas: Las lesiones asociadas más frecuentes en *situs solitus* fueron CIA 61 (67%),

PCA 49 (53.8%) y CIV todas las localizaciones 48 (52.7%). El resto de las lesiones asociadas y su porcentaje se muestran en la *Tabla IV*. También en *situs inversus* las lesiones asociadas más frecuentes fueron CIA, CIV y PCA (*Tabla V*). En los 2 casos con isomerismo derecho, además de la conexión venosa pulmonar anómala se encontró patología grave con atresia pulmonar, atresia mitral y VI hipoplásico, mientras que el espécimen con isomerismo izquierdo se encontró una CIA asociada al retorno venoso pulmonar anómalo.

Situación del corazón dentro del tórax: en *situs solitus* la levocardia estuvo presente en 86 casos (94.5%), con 3 en mesocardia (3.3%) y 2 en dextrocardia (2.2%), a diferencia de los casos en *situs inversus* en los que 4 se presentaron en dextrocardia (66.6%), 2 en mesocardia (33.3%) y ninguno en levocardia. De los 3 casos con isomerismo 2 se presentaron en levocardia y 1 en dextrocardia (*Tabla V*).

Análisis de los especímenes con discordancia atrioventricular

Se presentaron 6 casos de discordancia atrioventricular, los cuales 4 estaban en *situs solitus* y 2 en *situs inversus*. Las conexiones ventriculoarteriales en 3 (50%) casos se presentó discordante, observándose en el otro 50%, vía de salida única por atresia pulmonar y con la aorta emergiendo del ventrículo derecho (*Figura 3*). El resto de características de estos especímenes se muestran en la *Tabla VI*.

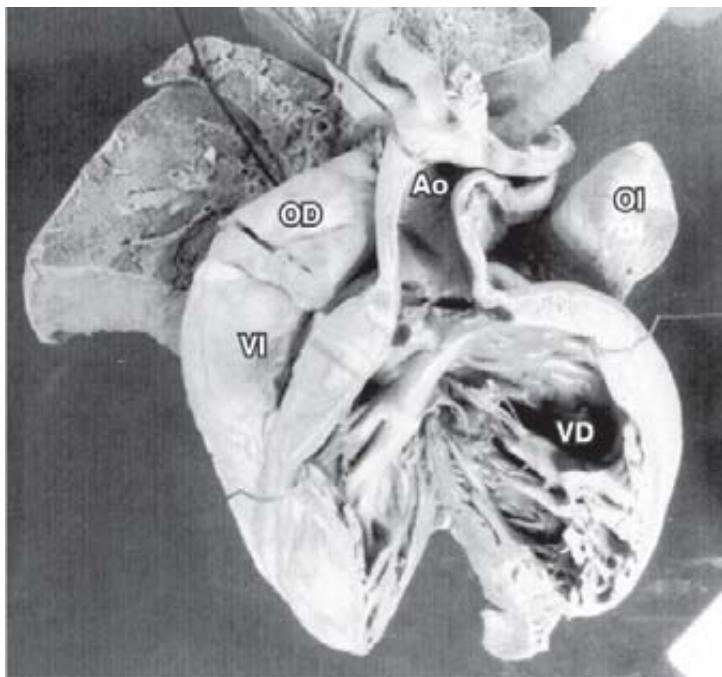


Fig. 2. Espécimen, del subgrupo con discordancia auriculoventricular. En este caso con situs solitus auricular, tanto las conexiones auriculoventriculares como las ventriculoarteriales son discordantes (transposición corregida de las grandes arterias). Ao: Aorta, OD: Orejuela Derecha, OI: Orejuela izquierda, TAP: Tronco de Arteria Pulmonar, VD: Ventrículo Derecho, VI: Ventrículo Izquierdo.

Discusión

La nomenclatura y clasificación de las cardiopatías congénitas tiene en la actualidad dos escuelas fundamentales: la de Richard Van Praagh de Boston y la de Robert H Anderson de Londres. Si bien Anderson se basa en la propuesta de Van Praagh, su nomenclatura emplea términos mucho más extensos y existen profundas diferencias en cuanto la conceptualización de los componentes ventriculares y de los corazones univentriculares. Nosotros nos hemos inclinado, en la experiencia clínica, por la escuela de Anderson, ya que nos parece que la descripción permite una evaluación más completa y ordenada de las cardiopatías congénitas. Sin embargo, no habíamos hecho un estudio sistematizado en material de autopsia en forma prospectiva y consecutiva para experimentar las posibles dificultades y ventajas con este método, y hasta donde sabemos no se ha hecho en nuestro país.

La identificación del situs auricular a partir del aspecto exterior de las orejuelas y de la presencia y extensión de los músculos pectíneos en el interior auricular fue sencillo y claro. En los casos sometidos a derivación cardiopulmonar las orejuelas suelen encontrarse parcialmente destruidas y deformadas, en ellos el análisis interno define e identifica la anatomía auricular. La definición de las conexiones atrioventriculares tanto biven-

Tabla III. Retorno venoso pulmonar.

Retorno	Solitus	Inversus	Isomerismo derecho	Isomerismo izquierdo
Normal	86	5	—	—
Anómalo	5	1	2	1
Supracardíaco	3	1	—	—
Cardíaco	2	—	2	1

Tabla IV. Lesiones asociadas en 100 especímenes estudiados.

Lesión	Solitus	Inversus	Isomerismo derecho	Isomerismo izquierdo
Comunicación interauricular	61	4	2	1
Persistencia conducto arterioso	49	2	2	1
Comunicación interventricular	48	3	2	—
Estenosis valvular pulmonar	18	—	1	—
Estenosis valvular mitral	15	1	—	—
Hipoplasia ventrículo izquierdo	16	1	1	—
Hipoplasia ventrículo derecho	9	—	—	—
Estenosis valvular aórtica	7	—	—	—
Coartación aórtica	6	—	—	—
Defecto septal auriculoventricular completo	4	—	—	—
Atresia aórtica	3	—	—	—
Enfermedad de Ebstein	3	1	—	—

Tabla V. Situación del corazón dentro del tórax en 100 especímenes estudiados.

Situs	Levocardia	Mesocardia	Dextrocardia
Solitus	86	3	2
Inversus	—	2	4
Isomerismo	1	—	1
derecho			
Isomerismo	1	—	—
izquierdo			
Total	88	5	7

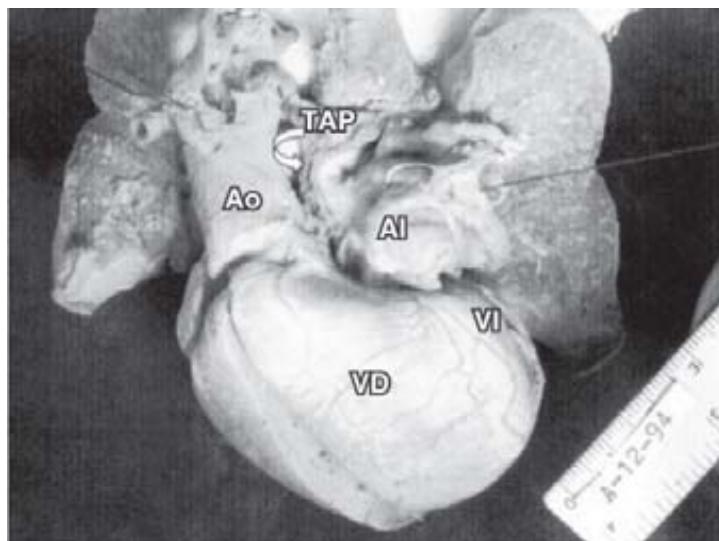


Fig. 3. Espécimen con situs solitus auricular, conexiones atrioventriculares concordantes y salida única del corazón por atresia pulmonar (atresia pulmonar con CIV). Se observa hipoplasia del tronco y ramas de la arteria pulmonar (Flecha), observe la distancia que separa TAP de VI. Ao: Aorta, AI: Aurícula Izquierda, TAP: Tronco de Arteria Pulmonar, VD: Ventrículo Derecho, VI: Ventrículo Izquierdo.

culares como univentriculares fue simple a partir del reconocimiento anatómico del o los ventrículos en la unión atrioventricular. En todos los casos de conexión univentricular, se apreció un ventrículo hipoplásico adicional que fue bien identificado en base a su porción trabecular. Los ventrículos más hipoplásicos fueron los de morfología izquierda cuando se trató de doble vía de entrada a ventrículo derecho o en los casos de ausencia de conexión atrioventricular izquierda. La porción trabecular izquierda se encontró inferior y posterior al ventrículo derecho, mientras que en los casos donde el ventrículo dominante fue el izquierdo, el derecho tuvo por lo menos dos porciones: la trabecular y la vía de salida, ubicándose anterior y superior al ventrículo izquierdo. Resulta claro que la descripción de las

Tabla VI. Características de los 6 especímenes con discordancia AV.

Situs	Solitus	4
	Inversus	2
Conexiones VA	discordantes	3
	Salida única	3
Lesiones asociadas		
	CIV	6
	Atresia pulmonar	3
	CIA	3
	PCA	2
	VI hipoplásico	2
	Enfermedad de Ebstein	2

AV: atrioventricular. VA: ventrículo arterial. CIV: comunicación interventricular. CIA: comunicación interatrial. PCA: persistencia de conducto arterioso. VI: ventrículo izquierdo.

conexiones atrioventriculares univentriculares tiene una terminología larga que algunos han criticado, sin embargo, nosotros pensamos que es mejor priorizar la claridad a la brevedad. Cuando existe isomerismo auricular en estos corazones, es importante aplicar la topología de mano derecha² con el fin de precisar dónde se encuentra el ventricular derecho. Las conexiones ventriculoarteriales en ocasiones presentan la dificultad de a qué ventrículo asignar un vaso que está cabalgando sobre el septum interventricular. Utilizamos hilos y sondas perpendiculares al punto medio de la sigmoidea para medir el porcentaje de cabalgamiento; sin embargo, la proyección sobre la masa ventricular no siempre es sencilla, en particular en presencia de comunicaciones interventriculares subarteriales. La estimación del grado de cabalgamiento, al utilizar la regla del 50%⁹ puede determinar el cambio de conexiones ventriculoarteriales de discordantes a doble vía de salida del ventrículo derecho o viceversa, esto es común en los casos con anatomía tipo Taussig Bing, sin embargo en el plano quirúrgico esto no modifica el tipo de cirugía si se toman en cuenta todas las demás características anatómicas del corazón. La única dificultad concreta que tuvimos al aplicar el análisis segmentario fue en los casos de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y atresia aórtica. Anderson y col.²⁰ incluyen estos casos como vía de salida única por atresia aórtica, sin embargo nosotros encontramos casos donde la conexión entre ventrículo izquierdo y aorta, ambos hipoplásicos, es perfectamente concordante con una válvula sigmoidea imperforada. También hubo otros especímenes con atresia aórtica donde la aorta se encontró lejos de un ventrículo izquierdo muy hipoplásico con sólo

porción trabecular diminuta. En estos casos estamos de acuerdo en su codificación como salida única por atresia aórtica.

Conclusión

En nuestra experiencia con 100 casos consecutivos el análisis secuencial segmentario resultó ser una herramienta objetiva y clara para la codi-

ficación de las cardiopatías congénitas aun en las complejas. Proponemos que cuando en un caso dado, el análisis segmentario revele conexiones y relaciones normales se inicie su descripción como organización básica del corazón normal y luego las lesiones asociadas. Cuando no sea así, la descripción detallada de las conexiones y relaciones nos parece indispensable.

Referencias

1. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, JIMENEZ MQ, ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease*. Br Heart J, 1979; 41: 544-553.
2. ANDERSON RH, HO SY: *Sequential segmental analysis: description and categorization for the millennium*. Cardiol Young 1997; 7: 98-116.
3. DE LA CRUZ MV, BERRAZUETA JR, ARTEAGA M, ATTIE F, SONI J: *Rules for diagnostic of arterioventricular discordances and spatial identification of ventricles*. Br Heart J 1976; 38: 341-354.
4. DE LA CRUZ MV, NADAL-GINARD B: *Rules for diagnostic of visceral situs, truncal morphologies and ventricular inversions*. Am Heart J 1972; 84: 9-32.
5. VAN PRAAGH R, VAN PRAAGH S, VLAD P, KEITH JD: *Anatomic types of congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications*. Am J Cardiol 1964; 13: 510-531.
6. ATTIE F: *Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas*. Arch Inst Cardiol Mex 2004; 74, supl 1: S13-S17.
7. ALVA C, IBARRA-PÉREZ C: *Comprensión y diagnóstico de las cardiopatías congénitas complejas I*. Bol Med Hosp Infant Mex 1992; 49: 39-47.
8. ANDERSON RH, BECKER AE, FREEDOM RM, MACARTNEY FJ, QUERO JM, SHINEBOURNE EA, ET AL: *Sequential segmental analysis of congenital heart disease*. Pediatr Cardiol 1984; 5: 281-288.
9. ANDERSON RH: *How should we optimally describe complex congenitally malformed hearts?* Ann Thorac Surg 1996; 62: 710-716.
10. VESTERBY A, NIELSEN K, BORG L, PAULSEN S, BANDRUP U: *Congenital heart malformations in Jutland, Denmark: a three year necropsy study in children aged 0-14 years*. Br Heart J 1987; 58: 653-658.

