

Hallazgos radiológicos en el Síndrome de Heterotaxia.

Poster No.: S-0142
Congress: SERAM 2014
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: A. Santiago Chinchilla, Á. Salmerón Ruiz, J. García Espinosa, X. Manso Caño, M. Revelles Paniza, A. Medina Benítez; Granada/ES
Keywords: Abdomen, Anatomía, Tórax, RM, TC, Ultrasonidos
DOI: 10.1594/seram2014/S-0142

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method is strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

Conocer las anomalías anatómicas relacionadas con el Síndrome de Heterotaxia e identificar los signos radiológicos por las distintas técnicas de imagen que nos llevan a su diagnóstico.

Revisión del tema

En medicina, hablamos de situs solitus cuando la posición de los órganos respecto de la línea media es normal, es decir, el corazón, bazo, estómago y aorta están situados a la izquierda, y el hígado y la vena cava a la derecha. El situs inversus consiste en una colocación de los órganos en el lado opuesto al normal (imagen espejo) y el situs ambiguous o heterotaxia, es una malposición visceral y vascular con dimorfismo asociado. Según asocie o no anomalías esplénicas se clasifica en dos tipos: síndrome de heterotaxia asociado a poliesplenía (SHP) o síndrome de heterotaxia asociado a asplenía (SHA).

El síndrome de heterotáxia es un síndrome poco frecuente y con muy mal pronóstico, por lo que rara vez es observado en adultos, ya que suelen asociar múltiples malformaciones cardíacas que acaban con la vida del niño antes de llegar a la edad adulta (entre un 90-95% de los casos).

Síndrome de heterotaxia asociado a poliesplenía (SHP)

En el adulto, el hallazgo más frecuente en el SHP son los bazos múltiples (aunque también existen casos con un único bazo lobulado e incluso un bazo normal) localizados principalmente en hemiabdomen derecho, junto con el estómago, que también se suele situar a la derecha. La malrotación intestinal y la localización del hígado y la vesícula biliar en zona central del abdomen son también alteraciones frecuentes. Estas alteraciones pueden provocar confusión a la hora de realizar determinados diagnósticos, como por ejemplo en el caso de que la vesícula biliar esté situada en la zona central del abdomen: su patología producirá dolor en epigastrio, no en hipocondrio derecho, lo cual puede llevar al clínico a un diagnóstico erróneo. También se ha documentado la relación entre SHP y patología pancreática. La anomalía más frecuente es el páncreas truncado, aunque también se ha relacionado con páncreas anular y semianular. Dentro de las anomalías vasculares la más frecuentemente asociada al SHP es la interrupción de vena cava inferior, continuación de esta con la vena ácigos o hemiacigos y drenaje venoso hepático directamente a aurícula derecha a través de un tronco común. Esta alteración se encuentra en aproximadamente el 80% de los pacientes con SHP y el conocimiento de esta alteración es muy importante en el caso de que se vaya a realizar una cirugía cardíaca por las implicaciones que dicha alteración conlleva. Las posibles consecuencias de este drenaje venoso anómalo incluyen, entre otras, la aparición de linfedema en extremidades, trombosis venosa pélvica o trombosis de extremidades inferiores, aunque lo más frecuente es que sea asintomático. Otra alteración vascular relativamente frecuente es la alteración en la posición de la vena porta que pasa por delante del duodeno (vena porta preduodenal). Esta alteración se puede encontrar hasta en un 50% de los casos y puede tener algunas implicaciones patológicas, como

interferir en el desarrollo del páncreas, estenotar el duodeno o comprimir la vía biliar potenciando la formación de cólicos biliares. En el adulto las alteraciones cardíacas son poco frecuentes o de escasa importancia, lo cual explica el que sobrevivan hasta la edad adulta. Sin embargo, el pronóstico del SHP en niños es muy malo debido a que la mayoría de los casos (50-90%) asocian malformaciones cardíacas que acaban con la vida del niño antes de los 5 años de edad (la anomalía cardíaca congénita más frecuente en el SHP es el canal atrioventricular, aunque también se ha descrito asociado a otras malformaciones cardíacas, como estenosis o atresia pulmonar, retorno venoso pulmonar anómalo, transposición de grandes vasos, dextrocardia o defecto del septo interauricular), de forma que sólo un 5-10% de los casos llega a la edad adulta, bien porque no han asociado malformaciones cardíacas o porque estas son de escasa gravedad. Los niños con SHP también suelen asociar alteraciones en la vía biliar (atresia de la vía biliar en neonatos o agenesia/hipoplasia de vesícula biliar), no siendo estas alteraciones frecuentes en los casos que se ven en adultos.

El diagnóstico en adultos es casi siempre un hallazgo casual, aunque en algunas ocasiones pueden presentar síntomas en relación con sus alteraciones en el páncreas, el corazón o el intestino entre otras.

Síndrome de heterotaxia asociado a asplenia (SHA)

El SHA se caracteriza por una disposición anormal de los órganos abdominales y la ausencia del bazo. Esta anomalía se produce con mayor frecuencia en hombres que en mujeres. Hasta en un 99-100% de los pacientes asocian anomalías cardíacas congénitas, por lo que presenta una alta tasa de mortalidad, mayor incluso que en el SHP. De hecho, la muerte ocurre en el primer año de vida hasta en un 95 % de los casos debido a la enfermedad cardíaca congénita y anomalías en el estado inmune por la ausencia de bazo, por lo que es muy raro verlo en adultos. En estos pacientes es frecuente que el hígado, la vesícula y la vía biliar se ubiquen en la línea media. También es frecuente encontrar alteraciones en el páncreas, malrotación intestinal y anomalías cardíacas de manera similar a las descritas en el SHP, aunque las alteraciones en el drenaje venoso son más raras en el SHA que en el SHP.

Images for this section:

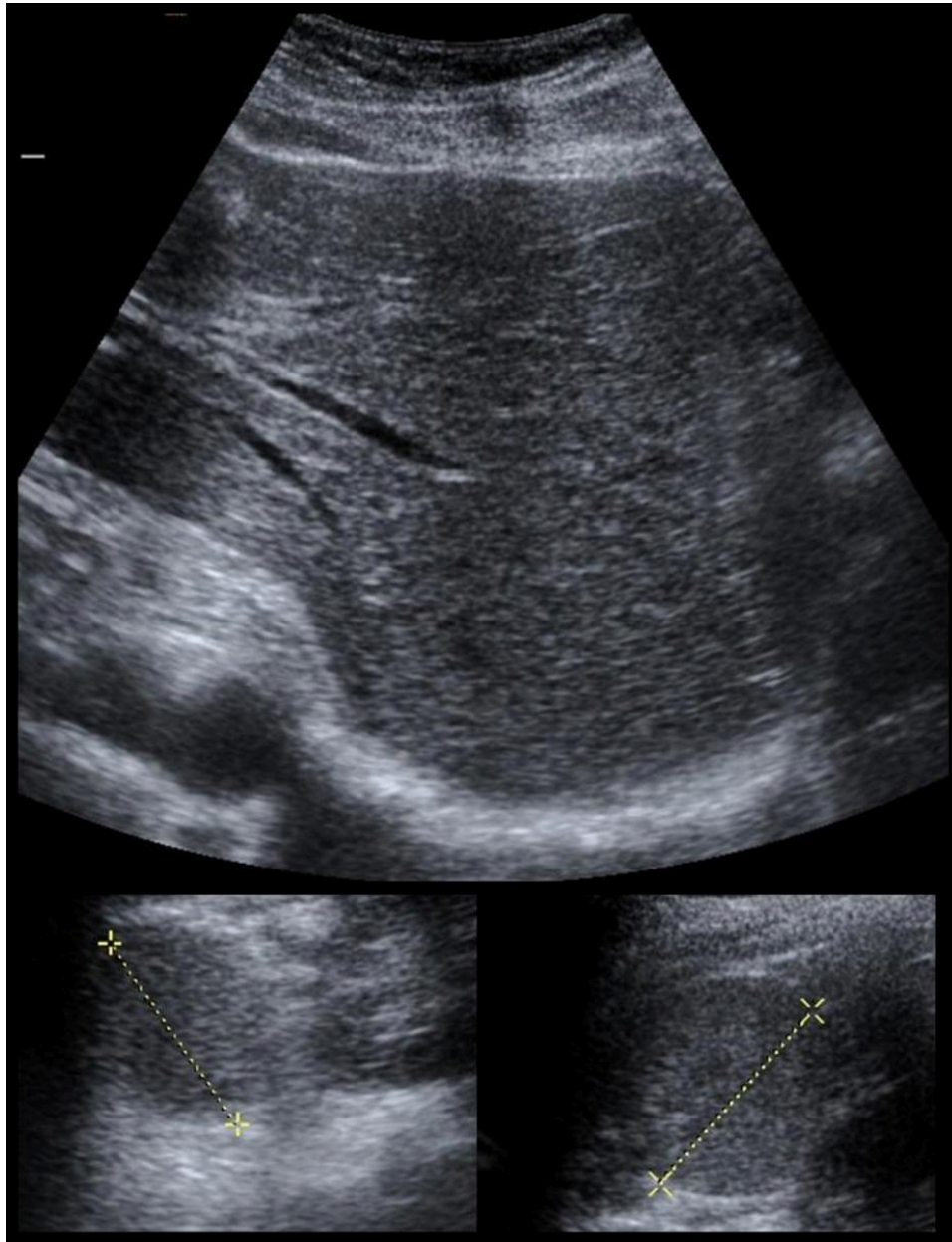


Fig. 1: Ecografía de abdomen. Paciente diagnosticado de SHP. Se observa un hígado centralizado en línea media, con gran parte de su parénquima en hemiabdomen izquierdo. En hemiabdomen derecho existen al menos dos imágenes nodulares compatibles con bazo (poliesplenía)

© Radiología, Hopsital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

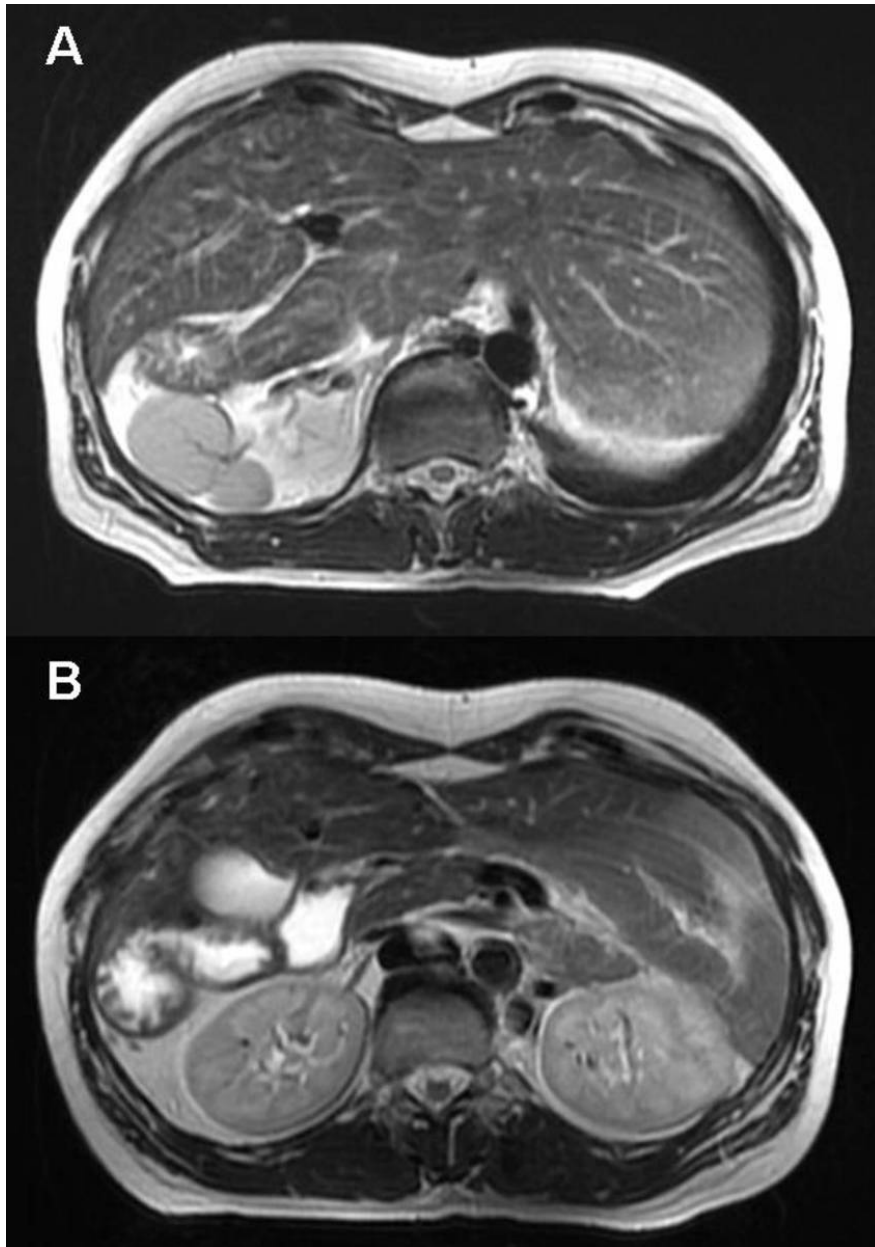


Fig. 2: Cortes axiales de RM en secuencia FSE T2. Paciente diagnosticado de SHP. A. Se aprecia el hígado centrado en línea media y varias imágenes nodulares en hemiabdomen derecho compatibles con pequeños bazos agrupados (poliesplenia). B. En este corte se puede observar el estómago situado al lado derecho del abdomen, un páncreas truncado (sólo se consigue evidenciar la cabeza del mismo) y la arteria aorta con las vena ácigos (a su derecha) y hemiacigos (a su izquierda).

© Radiología, Hopsital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

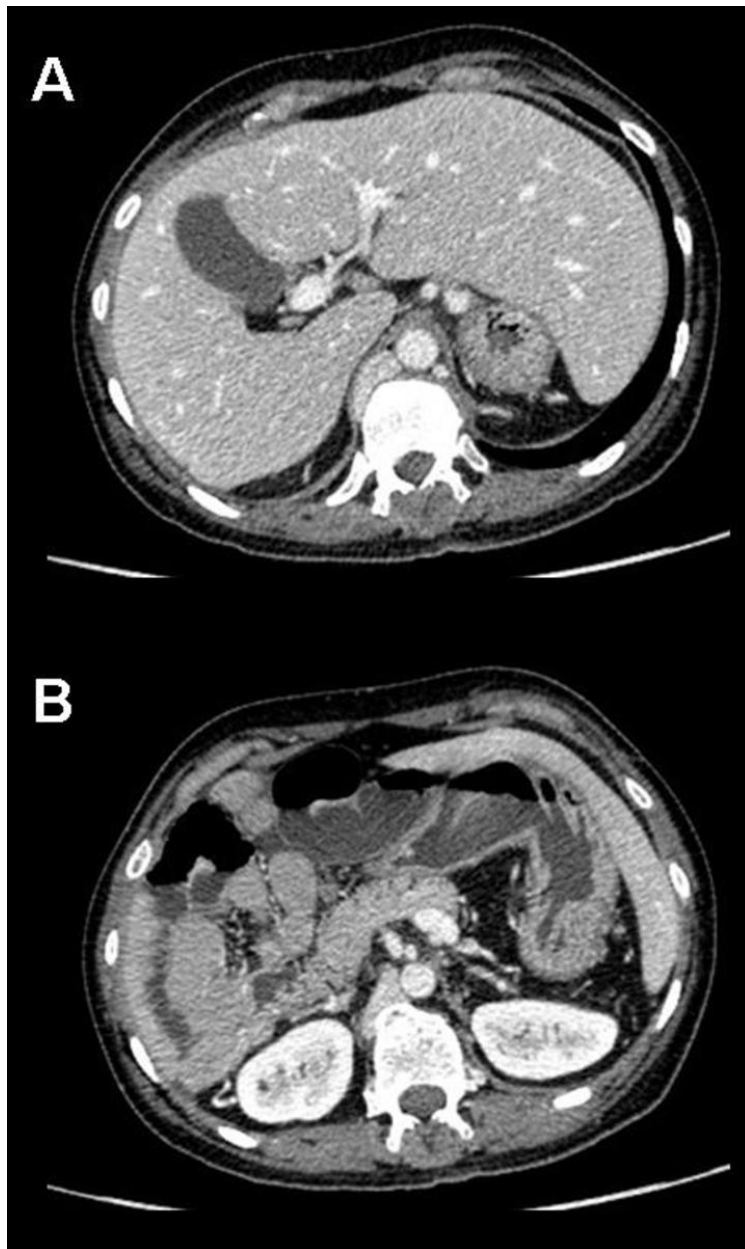


Fig. 3: TC abdominopélvico con CIV. Paciente diagnosticado de SHA. A. Se aprecia la ausencia de bazo y un hígado centralizado en línea media. B. Páncreas truncado (sólo existe la cabeza y el cuerpo)

© Radiología, Hopsital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES



Fig. 4: Enema opaco de colon con bario. Paciente diagnosticado de SHA. Marco colónico situado a la derecha del abdomen.

© Radiología, Hopsital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

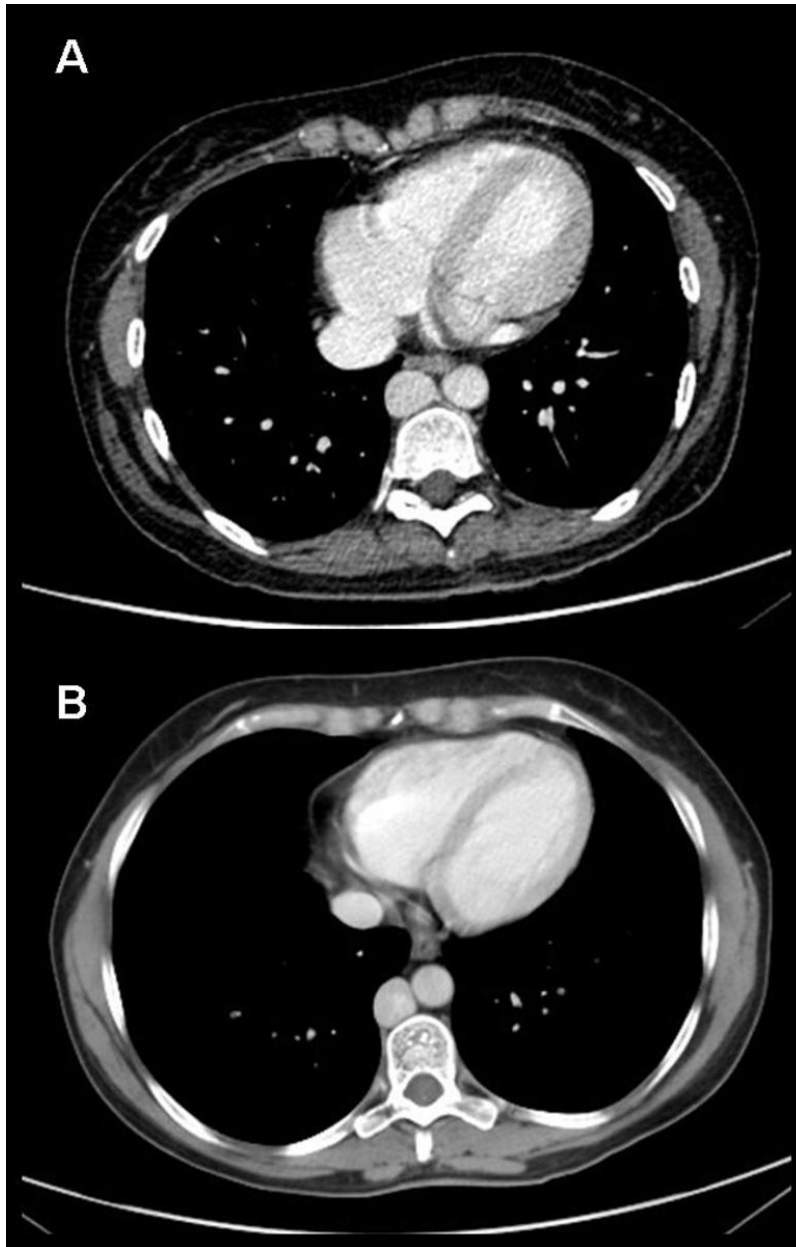


Fig. 5: TC de tórax con CIV. A. Paciente diagnosticado de SHA. B. Paciente diagnosticado de SHP. En ambos casos se aprecia un drenaje venoso anómalo en donde las venas suprahepáticas drenan directamente al corazón por un tronco común, y la vena cava inferior se encuentra interrumpida y se continúa con la vena ácigos.

© Radiología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves - Granada/ES

Conclusiones

Es importante conocer e identificar por técnicas de imagen las distintas anomalías que se asocian al Síndrome de Heterotaxia para poder diagnosticar de forma temprana a los pacientes que lo padecen y realizar un tratamiento adecuado.