



www.elsevier.es/cirugia

P-046 - SÍNDROME DE HETEROTAXIA CON POLIESPLENIA: UNA ENTIDAD POCO HABITUAL

Maestre Maderuelo, María; Candel Arenas, Mari Fe; Pastor Pérez, Patricia; Ramírez Faraco, María; Ruiz Marín, Miguel; Sánchez Cifuentes, Ángela; Martínez Sanz, Nuria; Albarracín Marín-Blázquez, Antonio

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Introducción: El síndrome de heterotaxia con poliesplenia es un raro trastorno genético de herencia multifactorial, que se caracteriza por diversas anomalías en la posición de los órganos y de los vasos respecto a la línea media sin existir una alteración patognomónica. Asocia en un 50-90% de los casos malformaciones cardíacas congénitas. Presentamos un caso de heterotaxia con poliesplenia en la edad adulta con diagnóstico incidental tras estudio por cuadro de dolor abdominal epigástrico.

Caso clínico: Paciente de 37 años que consulta por dolor abdominal epigástrico de 48 horas de evolución sin asociar otros síntomas acompañantes motivo por el que se le realiza ecografía abdominal y tras los hallazgos se completa estudio con TAC. En el estudio se objetiva hígado de localización central con extensión a ambos hipocondrios y vesícula alitiásica en línea media. Vena porta preduodenal y ausencia de cuerpo y cola pancreáticos con cabeza pancreática localizada en línea media. Malrotación intestinal con estómago en lado derecho del abdomen, ciego en pelvis y descendente y sigma en el lado derecho. Asas de intestino delgado localizadas en el lado izquierdo del abdomen. Arteria mesentérica superior ubicada a la derecha de vena mesentérica superior. Múltiples bazos (al menos 8) laterales a la curvatura mayor gástrica. Dilatación de venas ácigos/hemiácigos. Vena cava inferior suprarrenal localizada a la izquierda, duplicación de vena cava inferior infrarrenal, con aorta en línea media entre las dos venas cavas.

Discusión: El síndrome de heterotaxia o situs ambiguo con poliesplenia se caracteriza por presentar diversas anormalidades en los vasos y en la posición de los órganos abdominales, poliesplenia y malformaciones cardíacas. No existe una alteración patognomónica que defina el síndrome aunque la mayoría de los pacientes presentan diferentes anomalías que sugieren el diagnóstico. La heterotaxia con poliesplenia es la forma más frecuente y con preferencia en mujeres, apareciendo hasta en un 60%, múltiples bazos de tamaño variable, localizados sobre todo a la derecha del abdomen (típicamente a lo largo de la curvatura mayor). Otras de las alteraciones asociadas son las vasculares siendo la más frecuente la interrupción de la VCI con continuación por ácigos o hemiácigos así como malrotación intestinal y páncreas truncado. Los pacientes con poliesplenia presentan menor prevalencia de enfermedades congénitas cardíacas y defectos menos severos que los individuos con heterotaxia y asplenia. La heterotaxia es una enfermedad congénita rara que, como en nuestro caso, puede ser diagnosticada de manera incidental. Debido a la alta frecuencia de malformaciones que lleva asociado, es necesario realizar un correcto estudio cardiaco y abdominal para lograr una correcta identificación de las mismas y evitar la confusión con otros procesos patológicos.