



## P-214 - ESPLENECTOMÍA LAPAROSCÓPICA POR TORSIÓN DE BAZO ECTÓPICO EN PACIENTE CON SÍNDROME DE HETEROTAXIA Y POLIESPLENIA

Abellán Garay, Laura; Romera Barba, Elena; Torregrosa Pérez, Nuria; Martínez Manzano, Álvaro; Rodríguez García, Pablo; Muñoz García, Javier; Perán Fernández, Cristóbal; Vázquez Rojas, José Luis

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de heterotaxia (SH) es una condición rara que ocurre en aproximadamente 1 de cada 10.000 recién nacidos que se caracteriza por presentar diversas anomalías en la posición de los órganos y de los vasos respecto a la línea media, distintas a la asimetría típica esperada en la anatomía normal (*situs solitus*) o su imagen espectral exacta (*situs inversus*). Se divide en dos subcategorías: heterotaxia con asplenia o isomerismo derecho (ausencia congénita de bazo y duplicación de estructuras del lado derecho) y heterotaxia asociada con poliesplenia o isomerismo izquierdo (presencia de múltiples bazos accesorios y duplicación de estructuras del lado izquierdo). Hasta el 75% de los pacientes con poliesplenia tienen malformaciones cardíacas significativas, como defectos del colchón endocárdico, ventrículo derecho de doble salida, obstrucción del corazón izquierdo y retorno venoso anómalo.

**Caso clínico:** Paciente mujer de 13 años diagnosticada de malrotación intestinal a los 10 años tras realizar un tránsito digestivo por dolor abdominal intermitente, evidenciando una disposición del colon invertida con el ciego a la izquierda, tras lo cual se realizó una apendicectomía profiláctica abierta. Consultó por dolor abdominal de 1 semana de evolución localizado en flanco izquierdo. En la exploración presentaba dolor a la palpación en hemiabdomen izquierdo con sensación de masa a ese nivel. La analítica demostró discreta leucocitosis con neutrofilia. Se realizó TC abdominal que informó de poliesplenia, observando el bazo más caudal, de aproximadamente 7,2 cm marcadamente hipodenso con realce capsular y torsión de su hilio correspondiente a un infarto esplénico, alteración en la posición del colon ya conocida, aorta a la derecha y cava a la izquierda, y hepatomegalia con crecimiento del LHI y del caudado. Se intervino mediante laparoscopia hallando bazo ectópico infartado en flanco izquierdo con 2 pedículos vasculares largo y torsionados. Se realizó esplenectomía mediante sección del pedículo vascular y extracción a través de la cicatriz de la apendicectomía previa. El postoperatorio fue satisfactorio, siendo alta al 3<sup>er</sup> día. Con el nuevo diagnóstico de síndrome de heterotaxia con poliesplenia se derivó a Cardiología para descartar patología.

**Discusión:** La torsión del bazo ectópico es la principal complicación de un bazo móvil, aunque es infrecuente con una incidencia del 0,5%. El incremento de la motilidad del bazo resulta de la ausencia o la laxitud de los ligamentos de soporte (ligamento gastroesplénico y esplenorenal) que fijan el bazo a su posición normal. La mayoría de los pacientes con bazo ectópico permanecen asintomáticos y se diagnostican al palpar la tumoración abdominal o como hallazgo incidental en una prueba de imagen. La clínica aparece cuando se complica por torsión aguda o recurrente, que produce esplenomegalia y, al evolucionar, infarto o rotura. El tratamiento debe ser quirúrgico para prevenir o tratar las posibles complicaciones, descritas hasta en el 65% de los casos no tratados. Aunque la torsión del bazo ectópico es rara, se debe reconocer como una causa de

abdomen agudo. Por otro lado, la asociación a cardiopatías congénitas del SH y la gravedad de la misma sigue siendo un determinante principal del pronóstico a largo plazo de los pacientes, por lo que tras el diagnóstico es imprescindible un estudio cardiológico completo.