

IMAGEN

Hallazgos radiológicos por ecografía y resonancia magnética en un síndrome de heterotaxia asociado a poliesplenia en un adulto

Ultrasound and magnetic resonance findings in a heterotaxia syndrome associated with a multiple spleens in an adult

Alicia Santiago Chinchilla*, Antonio Medina Benítez y Víctor Ruiz Perona

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

Recibido el 10 de agosto de 2012; aceptado el 13 de noviembre de 2012
Disponible en Internet el 26 de enero de 2013

Existen enfermedades que condicionan una alteración en la colocación de los órganos, como el *situs inversus* o el *situs ambiguus* o heterotaxia. Este último se divide en 2 subcategorías: síndrome de heterotaxia asociado a poliesplenia o asplenia^{1,2}. El síndrome de heterotaxia asociado a poliesplenia (SHP) es un cuadro clínico caracterizado por la presencia de diversas anormalidades vasculares y en la posición de los órganos abdominales, malformaciones cardíacas y alteraciones gastrointestinales, como malrotación intestinal, páncreas corto o alteraciones de la vía biliar, junto con la presencia de múltiples bazos en la mayor parte de los casos. No existe ninguna alteración patognomónica, siendo el conjunto de estas anormalidades el que conforma el diagnóstico²⁻⁴. Su etiología no es bien conocida; existen casos hereditarios, si bien la mayoría son esporádicos. Se han descrito numerosos factores genéticos, embriológicos y teratogénicos que parecen influir en una alteración en el proceso de lateralización durante el periodo embrionario, si bien aún no existe nada concluyente⁴. El SHP es

un síndrome poco habitual, y su incidencia se estima en 2,5/100.000 nacidos vivos^{3,5}. El pronóstico del SHP es muy malo, puesto que la mayoría de los casos (50-90%) asocian malformaciones cardíacas graves que acaban con la vida del niño antes de los 5 años de edad, de forma que tan solo el 5-10% de los casos llega a la edad adulta^{1-3,5}. Las imágenes que se exponen a continuación pertenecen a un paciente adulto que padece un SHP. En la ecografía se observa la alteración en la posición del hígado, que se encuentra centralizado en abdomen, y del estómago, que se sitúa en el hemiabdomen derecho junto con 2 nódulos probablemente esplénulos (fig. 1A). En el estudio eco-doppler la relación de los vasos mesentéricos está invertida: la arteria se sitúa a la derecha y la vena a la izquierda, lo cual sugiere una malrotación intestinal asociada (fig. 1B). La malrotación intestinal también se confirma mediante estudios de enema opaco con bario (fig. 1C). En la resonancia magnética de abdomen se confirman los hallazgos de la ecografía (fig. 2A-C) y se evidencian nuevas alteraciones: un páncreas corto o truncado (fig. 3A,C), la vena porta con una disposición anómala preduodenal (fig. 3C) y la vena cava inferior interrumpida que se continúa con la vena ácigos, sin que exista la porción de vena cava retrohepática (fig. 3B).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [\(A. Santiago Chinchilla\).](mailto:aliciasantiagochinchilla@gmail.com)

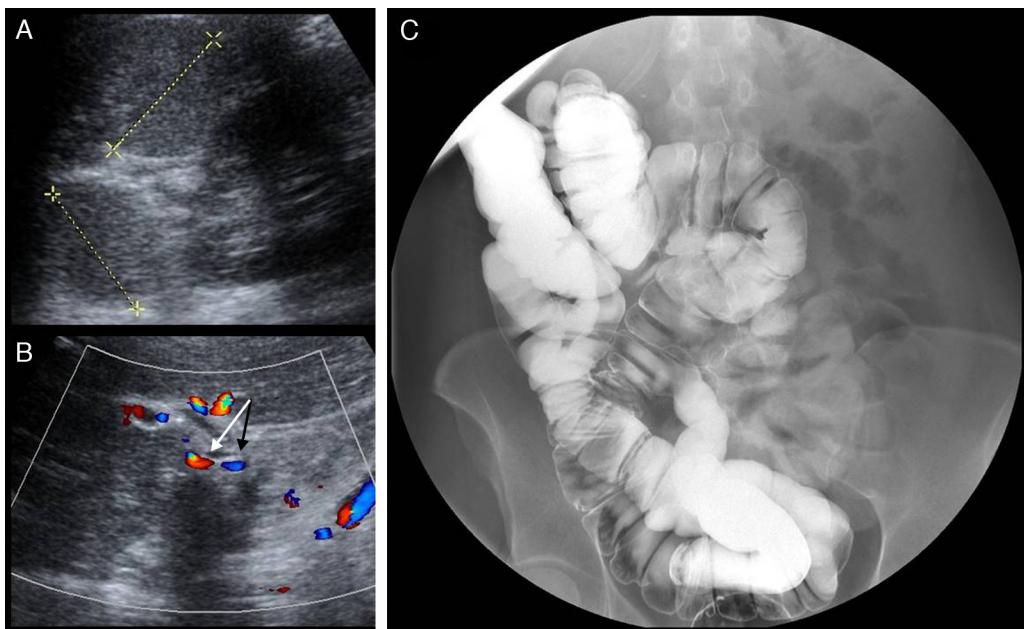


Figura 1 A) Ecografía abdominal. Poliesplenia derecha: en la región pararrenal derecha se observan 2 nódulos isoecogénicos con el parénquima hepático compatibles con bazos. B) Ecografía abdominal con doppler. Inversión en la relación normal de los vasos mesentéricos, observándose la arteria a la derecha (flecha blanca) y la vena a la izquierda (flecha negra). C) Enema opaco de colon con bario. Marco colónico situado en el hemiabdomen derecho.

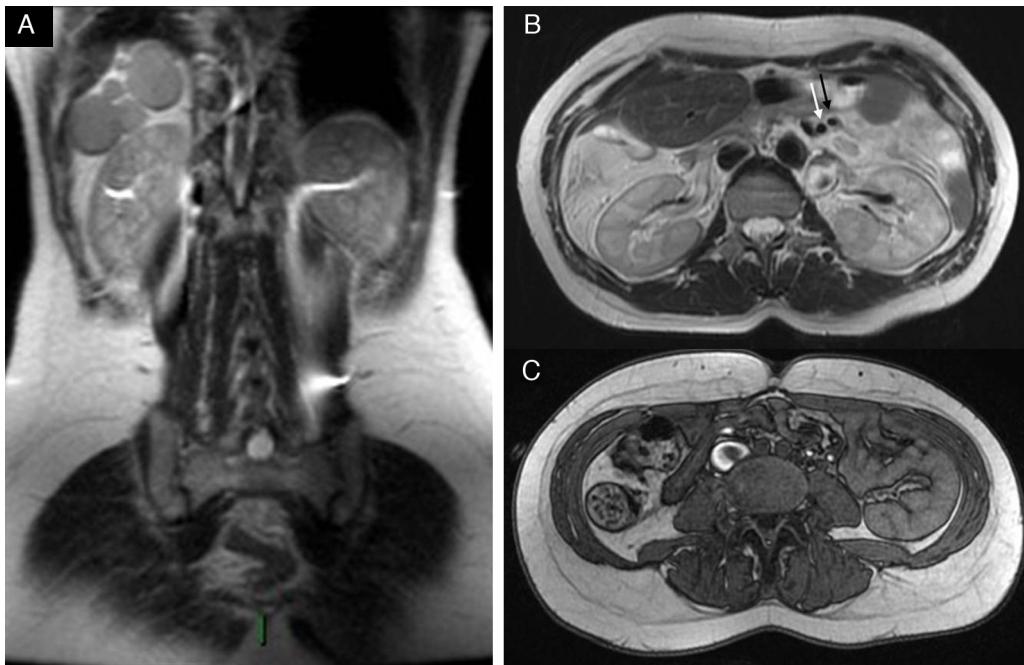


Figura 2 A) Corte coronal de RM potenciada en T2 (SSFSE). En el hipocondrio derecho se observan al menos 5 nódulos compatibles con poliesplenia derecha, el hígado centralizado en el abdomen y el estómago en el hemiabdomen derecho. B) Corte axial de RM potenciada en T2 (FRFSE). Inversión en la relación normal de los vasos mesentéricos (flecha blanca: arteria mesentérica; flecha negra: vena mesentérica), ya observada en la ecografía. C) Corte axial de RM potenciada en T1 (SPGR opuesto de fase). Marco colónico situado en el hemiabdomen derecho y las asas del intestino delgado agrupadas en el hemiabdomen izquierdo, sugerente de malrotación intestinal.

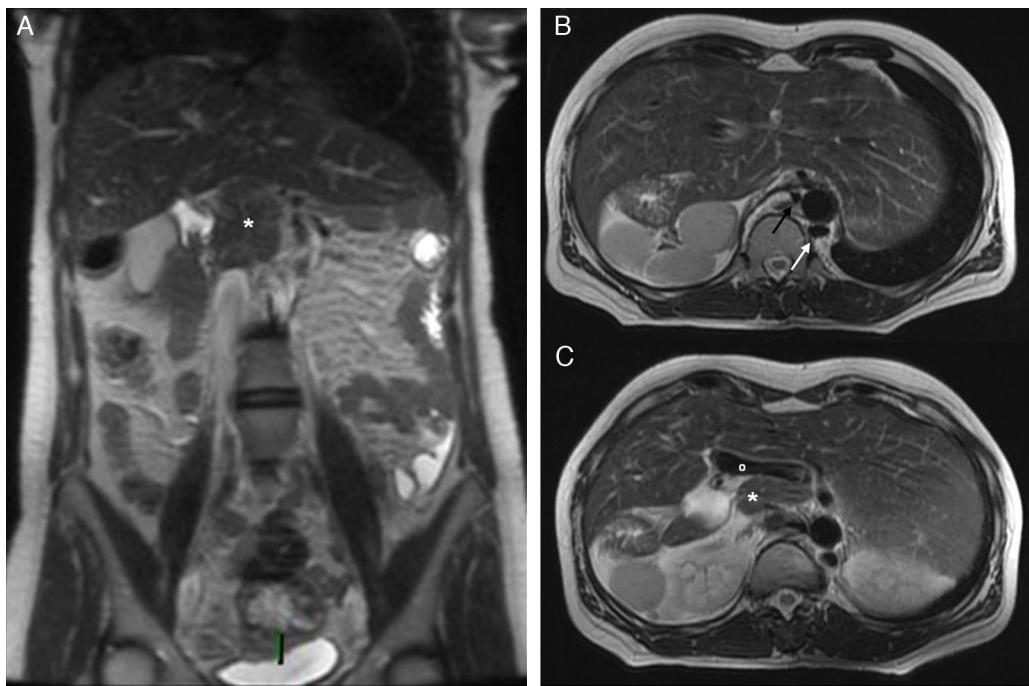


Figura 3 A) Corte coronal de RM potenciada en T2 (SSFSE). Páncreas truncado: nódulo hipointenso en la zona media del abdomen (*). B) Corte axial de RM potenciada en T2 (FRFSE). Hígado dispuesto en la línea media, con gran parte del lóbulo izquierdo situado en el hipocondrio izquierdo. Cámara gástrica situada en el hipocondrio derecho junto con al menos 5 bazo. En este corte también llama la atención la ausencia de vena cava retrohepática junto con la vena ácigos (flecha blanca) y la hemiácigos (flecha negra) aumentadas de tamaño que enlazan inferiormente: la vena ácigos con la vena cava inferior y la vena hemiácigos con la vena renal izquierda. C) Corte axial de RM potenciada en T2 (FRFSE). Vena porta en situación anómala preduodenal (o). Páncreas truncado en la línea media del abdomen (*).

Bibliografía

1. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics*. 2002;22:1439–56.
2. Prieto Martínez C, Vila Costas JJ, García Sanchotena JL, Borda Celaya F. Heterotaxy syndrome (polysplenia) in an adult. *Radiología*. 2007;49:211–4.
3. Kayhan A, Lakadamyali H, Oommen J, Oto A. Polysplenia syndrome accompanied with situs inversus totalis and annular
- pancreas in an elderly patient. *Clin Imaging*. 2010;34: 472–5.
4. Low JP, Williams D, Chaganti JR. Polysplenia syndrome with agenesis of the dorsal pancreas and preduodenal portal vein presenting with obstructive jaundice—a case report and literature review. *Br J Radiol*. 2011;84:217–20.
5. De la Villeon B, le Goudeveze S, Goudard Y, Fondin M, Vauchausade de Chaumont A, Duverger V. Polysplenia syndrome. *J Visc Surg*. 2011;148:395–6.