



0 - El radiólogo ante el síndrome de heterotaxia: ordenando el desorden

M.T. Alonso Espinaco¹, M. Fernández Martín¹, A. Nogués Pérez¹, A. Agote Jemein¹, J.M. Landa Aranzábal² y E. Garmendia Lopetegui¹

¹Radiodiagnóstico; ²Ginecología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, España.

Resumen

Objetivo docente: 1. Describir el amplio y variado espectro de hallazgos en el síndrome de heterotaxia. 2. Mostrar la importancia del radiólogo en la correcta descripción de la anatomía única de cada paciente, identificando aquellos pacientes con riesgo vital o riesgo de complicaciones. 3. Presentar nuestra experiencia clínica en los últimos años, incluida correlación con ecografía prenatal.

Revisión del tema: El síndrome de heterotaxia (*situs ambiguous*) es una rara entidad consistente en una malposición y dismorfismo visceral y vascular complejo. Frente a la anatomía habitual del *situs solitus* y la disposición en espejo del *situs inversus*, cursa con una anatomía impredecible que dificulta su clasificación clásica en heterotaxia con asplenia o poliesplenía. Asocia malformaciones cardíacas congénitas de diversa gravedad (hasta un 50-100%) que junto con la inmunosupresión por asplenia/hipoesplenía marcarán el pronóstico vital del recién nacido. Otros hallazgos asociados son alteración de la lateralidad de la aorta y de la posición del hígado, bazo, estómago; interrupción de vena cava inferior, isomerismos pulmonares, páncreas truncado, malrotación intestinal (riesgo de volvulación), atresia biliar y mayor incidencia de patología biliar. Ninguno de los hallazgos es patognomónico de la entidad. Presentamos los casos presenciados en los últimos años en el hospital universitario Donostia, haciendo una detallada descripción de la anatomía y posición de órganos y vasos con distintas técnicas de imagen.

Conclusiones: El papel del radiólogo consiste en describir la anatomía única e individual de estos pacientes, conocer los diversos modos de presentación y la patología asociada para permitir un rápido diagnóstico de la entidad y de sus posibles complicaciones.