

## Casos clínicos

# Síndrome poliesplénico del adulto asociado a arteria subclavia derecha aberrante y hemangioma esplénico: caso clínico

Tarkan Ergun<sup>1</sup>, Hatice Lakadamyali<sup>1</sup>, Hüseyin Lakadamyali<sup>2</sup> y Olcay Eldem<sup>3</sup>, Alanya, Turquía

Presentamos un caso de síndrome poliesplénico del adulto acompañado de bazo hendido que contenía un hemangioma cavernoso y una arteria subclavia derecha aberrante. Los pacientes con este síndrome fallecen habitualmente en la infancia y rara vez alcanzan la edad adulta. La anomalía vascular acompañante más frecuente es una agenesia de vena cava inferior con continuación por vena ácigos y hemiacigos. Las anomalías vasculares arteriales son más bien excepcionales, y, en los estudios publicados, se han descrito varios casos clínicos donde el síndrome poliesplénico de la infancia se acompañaba de fístulas arteriovenosas pulmonares o de una arteria hepática principal que se originaba a partir de la arteria mesentérica superior. El caso presentado en este informe parece ser el primero de síndrome poliesplénico del adulto con una arteria subclavia aberrante y un hemangioma cavernoso esplénico. Las posibles anomalías vasculares congénitas que, en último término, podrían acompañar el síndrome poliesplénico del adulto son clínicamente importantes para determinar el tratamiento del paciente y planificar las intervenciones vasculares finales.

El síndrome poliesplénico (SP), un subtipo de *situs* ambiguo, es una malformación congénita excepcional. Los pacientes suelen fallecer en la primera infancia siendo la muerte secundaria a las anomalías cardíacas que forman parte del síndrome. En adultos el diagnóstico del síndrome sólo se establece por casualidad. El SP es un grupo de anomalías con numerosas afectaciones musculares<sup>1</sup> Las anomalías vasculares suelen ser de origen venoso, siendo la más frecuente la interrupción de la vena cava

inferior (VCI) con la continuación de la ácigos-hemiacigos. Las anomalías arteriales relacionadas con el síndrome son poco frecuentes. Suelen observarse en la infancia y los casos descritos incluyen una arteria hepática principal que se origina de la arteria mesentérica superior, que es una variación frecuente de la anatomía<sup>2</sup> y una fístula arteriovenosa pulmonar<sup>3</sup> En el SP se ha descrito un bazo hendido pero también es excepcional<sup>4</sup>

Presentamos un caso de SP acompañado de arteria subclavia derecha aberrante (ASDA). Consideramos que, entre los estudios publicados que abordan la ASDA como parte del grupo de las anomalías del desarrollo incluido el SP, es el primer caso descrito. En esta paciente, la presencia de un hemangioma dentro del bazo hendido es otro aspecto de interés comparado con otros casos de poliesplenia similares.

<sup>1</sup>Department of Radiology, Baskent University, Alanya Teaching and Medical Research Center, Alanya, Turquía.

<sup>2</sup>Department of Pulmonary Diseases, Baskent University, Alanya Teaching and Medical Research Center, Alanya, Turquía.

<sup>3</sup>Department of Cardiological Diseases, Baskent University, Alanya Teaching and Medical Research Center, Alanya, Turquía.

Correspondencia: Tarkan Ergun, MD, Baskent Üniversitesi, Alanya Hastanesi, Radyoloji Bölümü, 07400 Alanya, Antalya, Turquía. Correo electrónico: tarkanergun@yahoo.com

Ann Vasc Surg 2008; 22: 579-581

DOI: 10.1016/j.acvsp.2008.09.012

© Annals of Vascular Surgery Inc.

Publicado en la red: 22 de mayo de 2008

## CASO CLÍNICO

Una mujer de 26 años de edad se presentó en el departamento de neumología de nuestro hospital



**Fig 1.** TC a nivel del mediastino superior que muestra la duplicación de la vena cava superior. Se observa la compresión de la arteria subclavia derecha aberrante en la tráquea, lo que da lugar a una estenosis de su luz (flecha).



**Fig.2.** Esofagografía que demuestra la compresión extrínseca del músculo liso por la arteria subclavia derecha aberrante.

refiriendo disfagia y disnea. El examen físico no mostró hallazgos de interés excepto la presencia de una masa en el cuadrante abdominal superior

izquierdo. Las pruebas de laboratorio y las de función pulmonar fueron normales. La radiografía de tórax reveló un mediastino más ancho de lo normal. La ecografía abdominal puso de manifiesto un aumento de tamaño del lóbulo hepático izquierdo, un bazo de forma irregular, y una masa esplénica ecogénica sólida. La tomografía computarizada (TC) del tórax reveló una vena cava superior (VCS) duplicada, una ASDA que comprimía el esófago y una ligera indentación de la tráquea (fig.1). La compresión de la ASDA se observó mediante las imágenes reformateadas de la TC y las investigaciones esofagográficas (fig.2). El hígado, vesícula biliar y estómago se encontraban en posición normal. El corazón era de tamaño normal y se localizaba en el lado izquierdo.

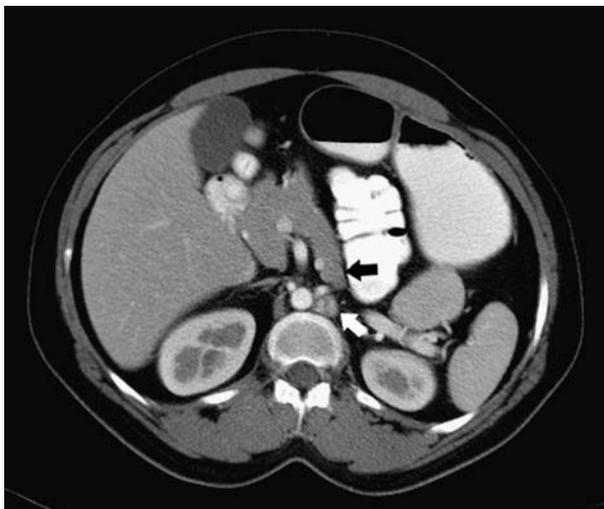
El examen TC trifásico del abdomen reveló lo siguiente: aumento de tamaño del lóbulo hepático izquierdo, ausencia de porción infrahepática de la VCI con venas hepáticas que drenaban en una VCI suprahepática corta, cola pancreática más pequeña, ciego en el lado izquierdo localizado lateralmente, vena mesentérica superior del lado izquierdo que acompañaba una malrotación intestinal (fig.3) y un bazo localizado en el cuadrante superior izquierdo y dividido en dos por una profunda cisura. La masa esplénica se caracterizó por un realce nodular periférico y estasis vascular en las fases portal y venosa tardía, lo que era sugestivo de hemangioma (fig.4). El sistema genitourinario y el corazón eran normales, sin anomalías en las investigaciones adicionales con una pielografía intravenosa y una ecocardiografía, respectivamente.

La paciente rechazó el tratamiento quirúrgico ofrecido con respecto a los síntomas de disfagia y disnea secundarios a la ASDA. Por esta razón, se instauró tratamiento médico (dieta apropiada, fármacos procinéticos y broncodilatadores). A los 6 meses de iniciar el tratamiento médico, la paciente refirió una mejora parcial de los síntomas.

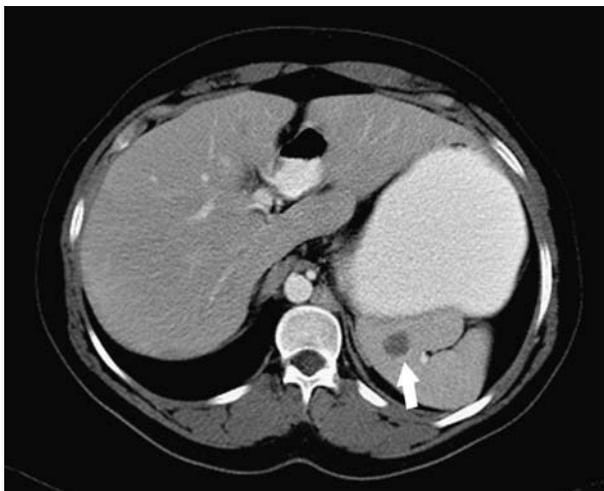
## DISCUSIÓN

El “*situs ambiguo*” o “*heterotaxia*” se define como la localización irregular, anormal, de los órganos viscerales<sup>1</sup> Se especula que es secundario a infecciones intrauterinas que acontecen en la quinta semana del embarazo<sup>5</sup>

En este proceso no está presente una característica anormal individual sino que se detecta un grupo de anomalías. El síndrome poliesplénico es una de las dos subcategorías de *situs ambiguo*. Las anomalías más frecuentes del síndrome son dos o más bazos, la localización anormal de las vísceras



**Fig.3.** TC caudal al origen de la arteria mesentérica superior que muestra la ausencia de vena cava inferior infrahepática, vena hemiácigos prominente (*flecha blanca*), pequeña cola del páncreas (*flecha negra*), apelo-tonamiento del colon a la derecha e intestino delgado en el lado izquierdo del abdomen. La vena mesentérica superior se localiza medialmente, acompañando la malrotación intestinal.



**Fig.4.** TC a través del bazo que muestra una masa con realce periférico del contraste compatible con un hemangioma en el bazo hendido (*flecha*).

abdominales (57-80%), la continuidad ácigos-hemiácigos acompañada de la terminación infrahepática de la vena cava inferior (65%), vena cava superior bilateral (50%) y anomalías cardíacas<sup>6,7</sup> (defecto septal auricular y ventricular, malposición cardíaca). En una revisión de los estudios publicados no se encontraron artículos sobre arteria subclavia aberrante asociada al síndrome. La

ASDA es la anomalía congénita más frecuente del arco aórtico y es secundaria a un defecto embriológico como el SP<sup>8</sup>. Suele ser asintomática y sólo se diagnostica casualmente. Rara vez, puede comprimir las estructuras próximas y causar disfagia y, con menos frecuencia, disnea, como en el caso de la paciente descrita en el presente caso clínico<sup>9</sup>. En los casos sintomáticos o en presencia de aneurisma de la raíz de la ASDA, el tratamiento es la cirugía. Puede usarse una torcotomía derecha-izquierda, un abordaje cervical o una esternotomía media o una combinación de éstas. Sin embargo, el método de corrección más apropiado es un abordaje supraclavicular derecho, en particular en adultos<sup>10</sup>. En pacientes no candidatos a un procedimiento quirúrgico, el tratamiento médico o la dilatación endoscópica puede mejorar transitoriamente la disfagia.

La mayor parte de los pacientes con el síndrome fallecen antes de los 5 años de edad como consecuencia de las anomalías cardíacas graves. Los pacientes sin anomalías o con defectos cardíacos sólo menores comprenden el 5-10% de aquellos con el síndrome y llegan a la edad adulta sin síntomas. El síndrome también puede acompañarse de un aumento de tamaño del lóbulo hepático izquierdo, una vena porta preduodenal, cuyo curso es anterior al duodeno y a la cabeza del páncreas, un páncreas corto, duplicación del uréter, agenesia renal e hipoplasia renal. Sólo se han descrito dos casos de SP en los que la forma del bazo era ambigua, como la paciente presentada<sup>11</sup>. Previamente en los estudios publicados en inglés no se ha descrito una masa esplénica asociada al SP. Hasta lo que conocen los autores, tampoco se había descrito un hemangioma cavernoso esplénico, una lesión vascular asociada a SP.

El síndrome puede acompañarse de lesiones vasculares poco frecuentes, como un hemangioma del bazo o anomalías arteriales, como una arteria subclavia derecha aberrante. Por lo tanto, los conocimientos sobre las posibles malformaciones vasculares y abdominales que acompañan al síndrome, que es consecuencia de un desarrollo embriológico anormal, pueden ser importantes con respecto a la estrategia clínica y a los procedimientos intervencionistas que se efectuarán durante la vida del paciente. Las anomalías vasculares del desarrollo que acompañan al SP merecen especial atención y han de evaluarse cuidadosamente.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics* 2002;22:1439-1456.

2. Tarhan NC, Agildere AM, Boyvat F, Coskun M, Ersoy H. Polysplenia syndrome with hepatic artery of superior mesenteric artery origin and a circumaortic renal vein. *Turk J Pediatr* 2000;42:344-347.
3. Gurses D, Ulger Z, Levent E, Ozyurek AR. A very rare case of polysplenia syndrome with congenital diffuse pulmonary arteriovenous fistulas. *Turk J Pediatr* 2006;48:96-99.
4. Gayer G, Apter S, Jonas T, et al. Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. *Abdom Imaging* 1999;24:178-184.
5. Chandra RS. Biliary atresia and other structural anomalies in the congenital polysplenia syndrome. *J Pediatr* 1974;85:649-655.
6. Dachman AH. Anomalies and congenital disorders. In: Gore RM, Levine MS, Laufer I eds. *Textbook of Gastrointestinal Radiology*. Philadelphia: WB Saunders, 1994. pp 2245-2247.
7. Dahnert W. *Radiology Review Manual*. 3rd ed. Baltimore: Williams and Wilkins, 1995. pp 430-431, 473.
8. Alper F, Akgun M, Kantarci M, et al. Demonstration of vascular abnormalities compressing esophagus by MDCT: special focus on dysphagia lusoria. *Eur J Radiol* 2006;59:81-87.
9. Stone WM, Brewster DC, Moncure AC, Franklin DP, Cambria RP, Abbott WM. Aberrant right subclavian artery: varied presentations and management options. *J Vasc Surg* 1990;11:812-817.
10. Atkin GK, Grieve PP, Vattipally VR, Ravikumar KH, Das SK. The surgical management of aortic root vessel anomalies presenting in adults. *Ann Vasc Surg* 2007;21:525-534.
11. Tsuda Y, Nishimura K, Kawakami S, Kimura I, Nakano Y, Konishi J. Preduodenal portal vein and anomalous continuation of inferior vena cava: CT findings. *J Comput Assist Tomogr* 1991;15:585-588.