

seram 34

Sociedad Española de Radiología Médica

Congreso Nacional

PAMPLONA $\frac{24}{27}$ MAYO 2018

Palacio de Congresos Baluarte

23 mayo Cursos Precongreso

**ISOMERISMO
IZQUIERDO.**

**ENCONTRANDO LAS
DIFERENCIAS.**

OBJETIVO DOCENTE

- Describir y analizar las múltiples variantes anatómicas y anomalías que podemos encontrar en los pacientes con **isomerismo izquierdo** con la finalidad de llevar a cabo un informe radiológico lo más completo posible en su diagnóstico.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

- El **síndrome de heterotaxia** o de **situs ambiguous** consiste en una malposición de las vísceras que asocia dimorfismo.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

- Se distinguen dos subtipos:

1. Situs ambiguous con asplenia o también denominado **isomerismo derecho**.

2. Situs ambiguous con poliesplenia o **isomerismo izquierdo**.

- En el **isomerismo izquierdo** la mayoría de los órganos abdominales se localiza en la línea media aunque también pueden presentar una localización ambigua.

- Es más frecuente que el isomerismo derecho, siendo más prevalente en mujeres.

REVISIÓN DEL TEMA

INTRODUCCIÓN

- Podemos encontrar numerosas anomalías y variaciones en la anatomía torácica (pulmonar y cardiaca), vascular y abdominal siendo muy frecuente la presencia de **poliesplenía**.

- Es común el **levoisomerismo**, es decir, la similitud de las estructuras derechas con las izquierdas como, por ejemplo, un pulmón derecho bilobar o dos aurículas morfológicamente izquierdas.

- **NO OBSTANTE, NO EXISTE UN PATRÓN PATOGNOMÓNICO.**

- Puede diagnosticarse en la edad adulta, de forma casual, por lo que es importante conocer las anomalías viscerales que se pueden asociar a este síndrome para que no lo confundamos con otros procesos patológicos.

REVISIÓN DEL TEMA

BAZO

- La mayoría de los pacientes presenta **poliesplenía**.
- El número es variable, de 1 a 10 (media de 6), con diferentes tamaños. Pueden localizarse en el lado izquierdo o derecho del abdomen aunque con más frecuencia se sitúan en el derecho (60%), habitualmente en el mismo lado que el estómago, a lo largo de su curvatura mayor (**Fig 1**).
- También se han descrito casos de bazo único lobulado o incluso normal.

REVISIÓN DEL TEMA

BAZO

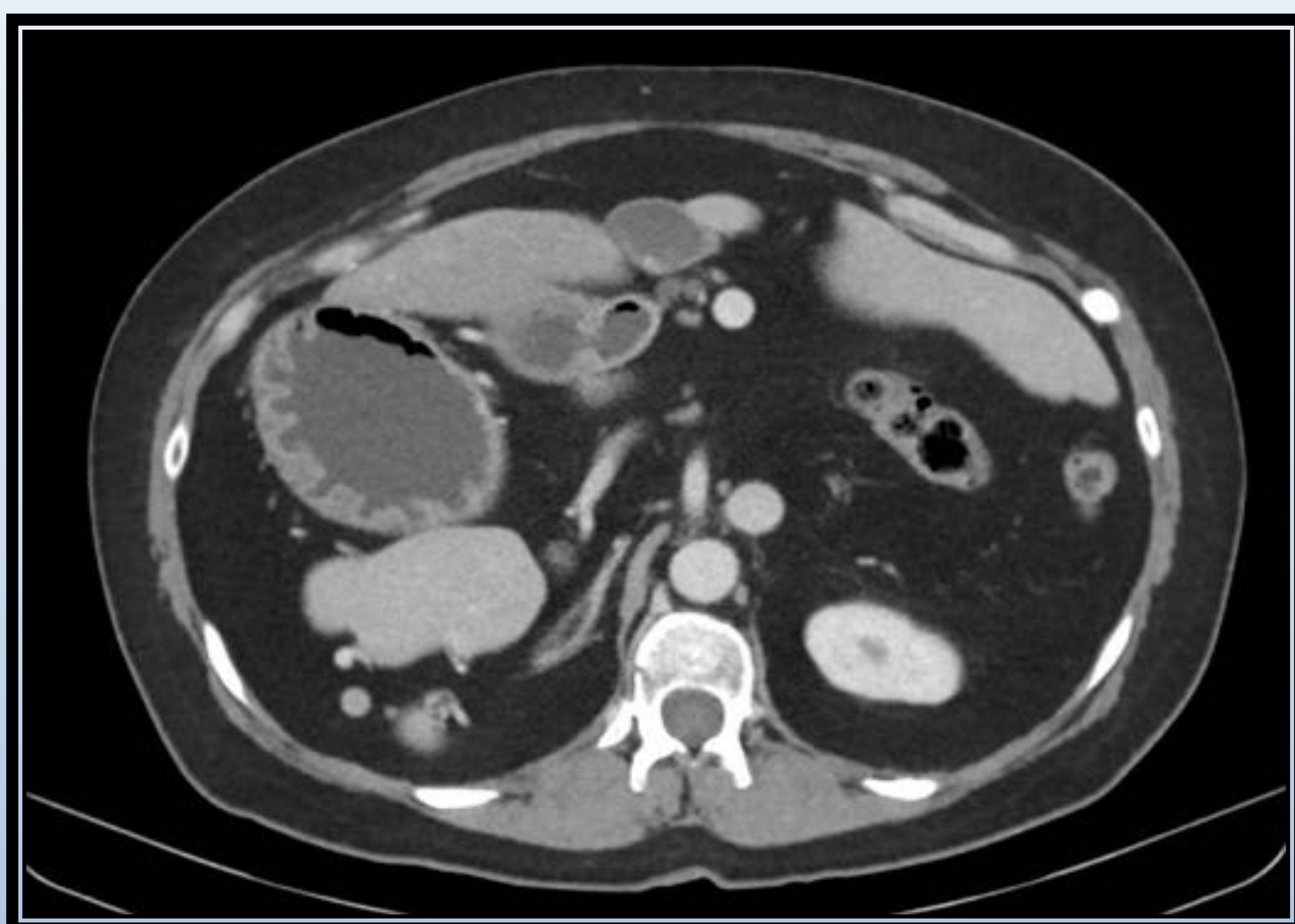
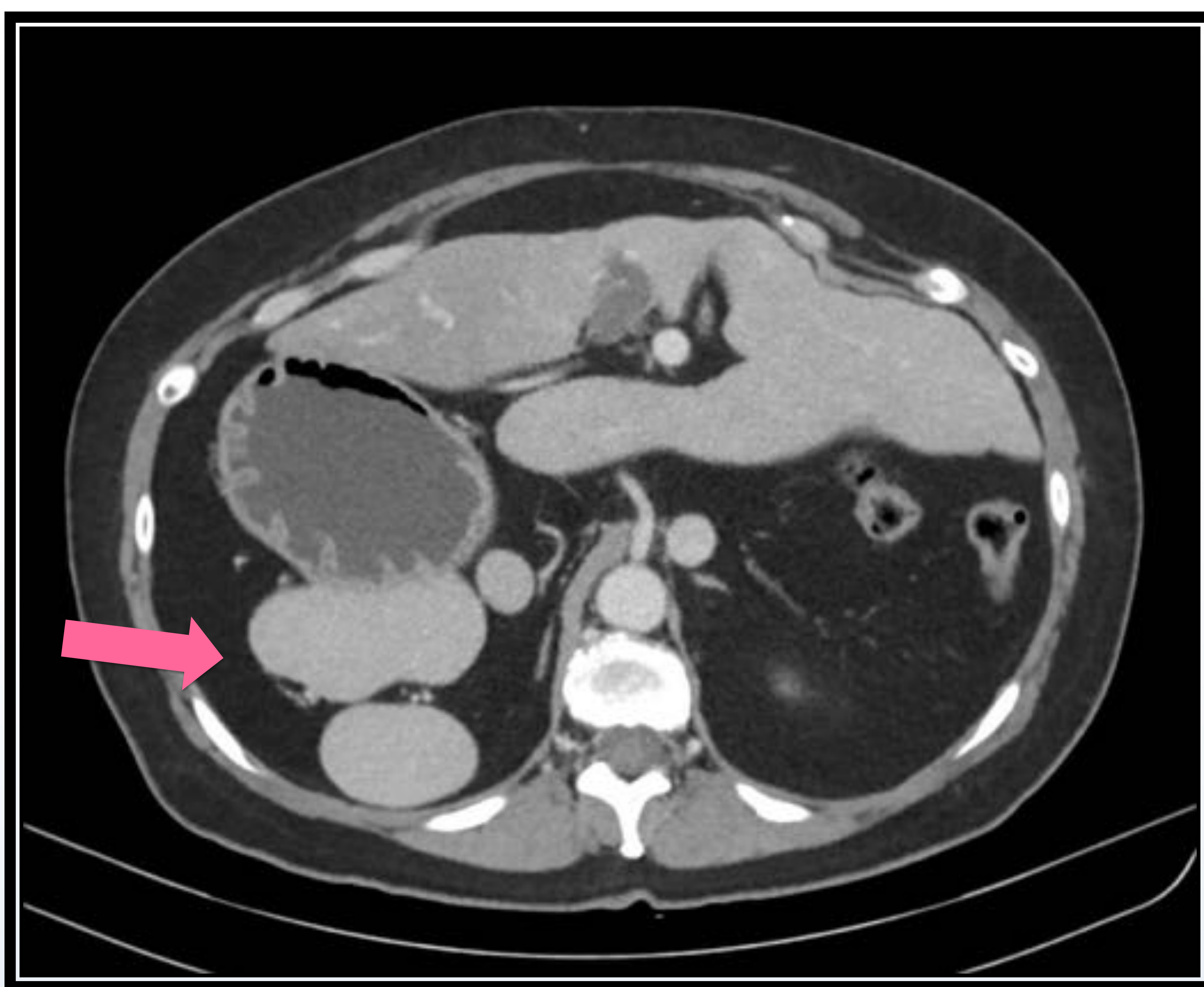


Fig 1: Poliesplenía. Paciente que presenta un total de 9 bazos (flecha) de diferentes tamaños localizados en hemiabdomen derecho, en el mismo lado que el estómago.

REVISIÓN DEL TEMA

HÍGADO, VESÍCULA Y VÍA BILIAR

- El hígado suele presentar una localización central (50%) (**Fig 2**).
- Si el paciente padece un cólico biliar referirá el dolor en epigastrio (**Fig 3**).
- También se han descrito casos de localización a la derecha o a la izquierda.

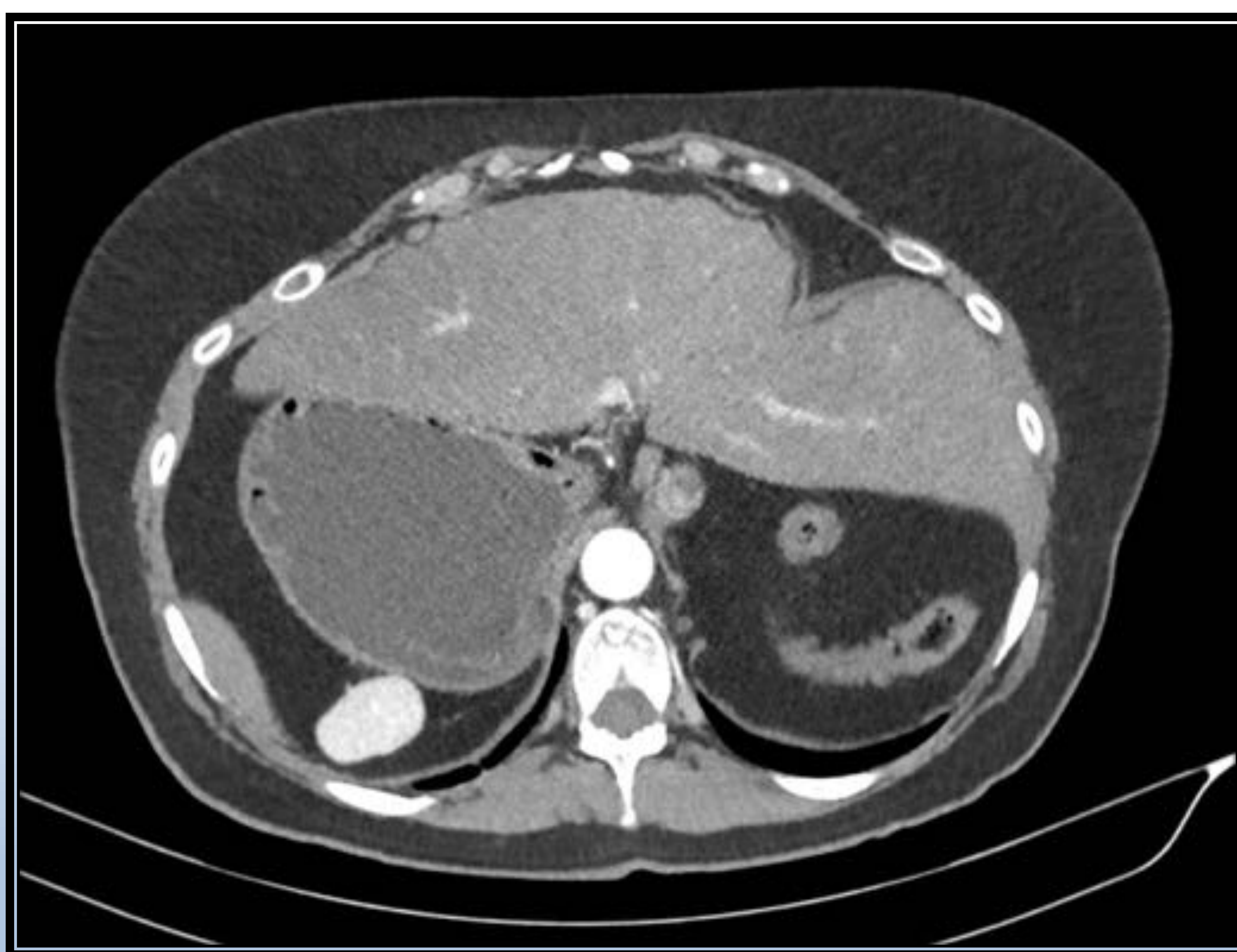
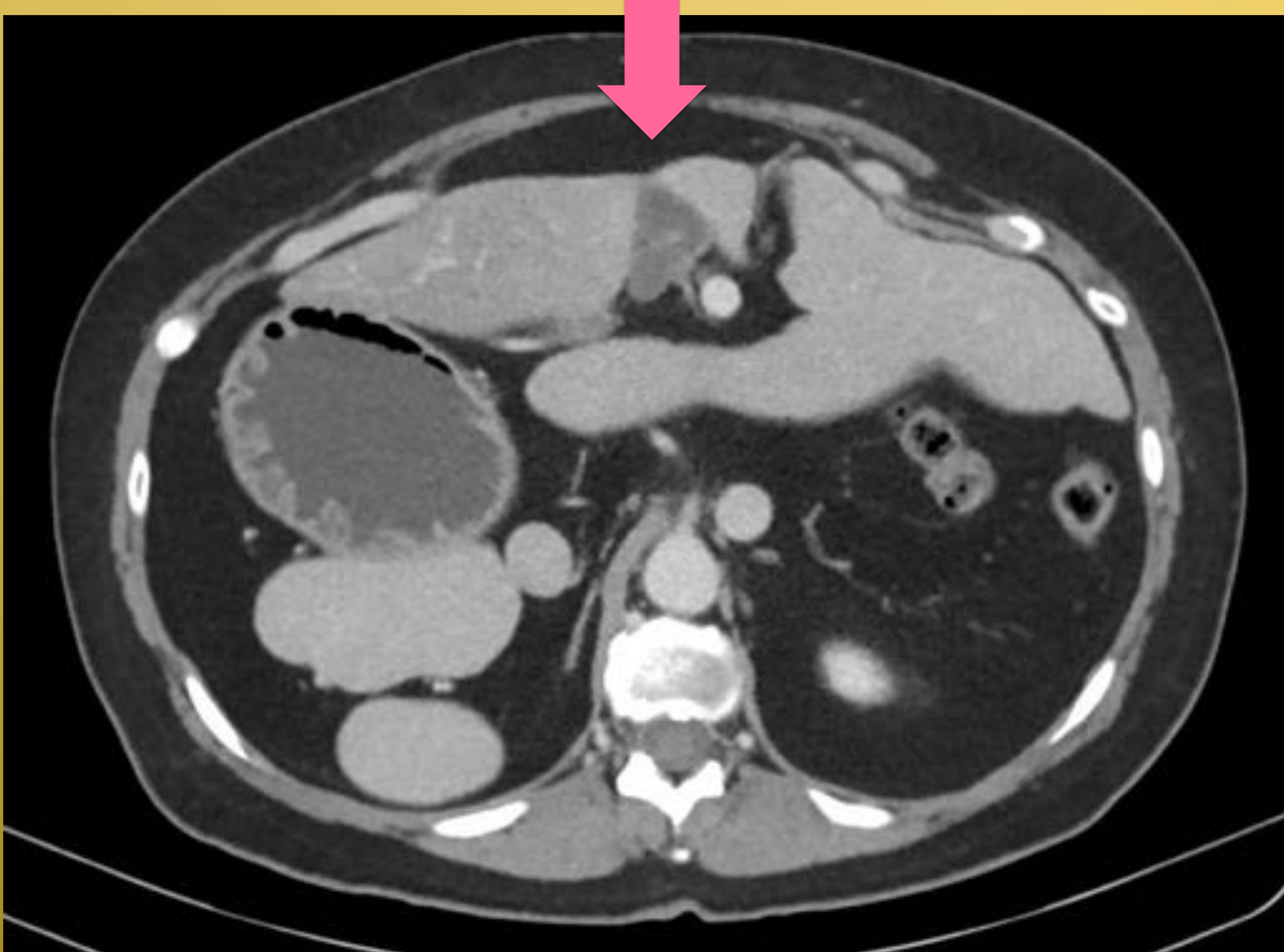


Fig 2: Hígado de localización central.

REVISIÓN DEL TEMA

HÍGADO, VESÍCULA Y VÍA BILIAR

- En pacientes pediátricos se ha descrito la presencia de atresia biliar y la hipoplasia o agenesia de la vesícula biliar.
- El síndrome malformativo que con mayor frecuencia se asocia a atresia biliar es el isomerismo izquierdo (10-20%).



- **Fig 3:** Vesícula biliar localizada en epigastrio.

- En adultos se ha publicado la triplicación y cuadruplicación de conductos biliares.

REVISIÓN DEL TEMA

PÁNCREAS

- Lo más frecuente es el **páncreas truncado**.
- Cabeza de tamaño normal con ausencia del cuerpo y cola pancreáticos (**Fig 4**).
- También pueden presentar páncreas anular.

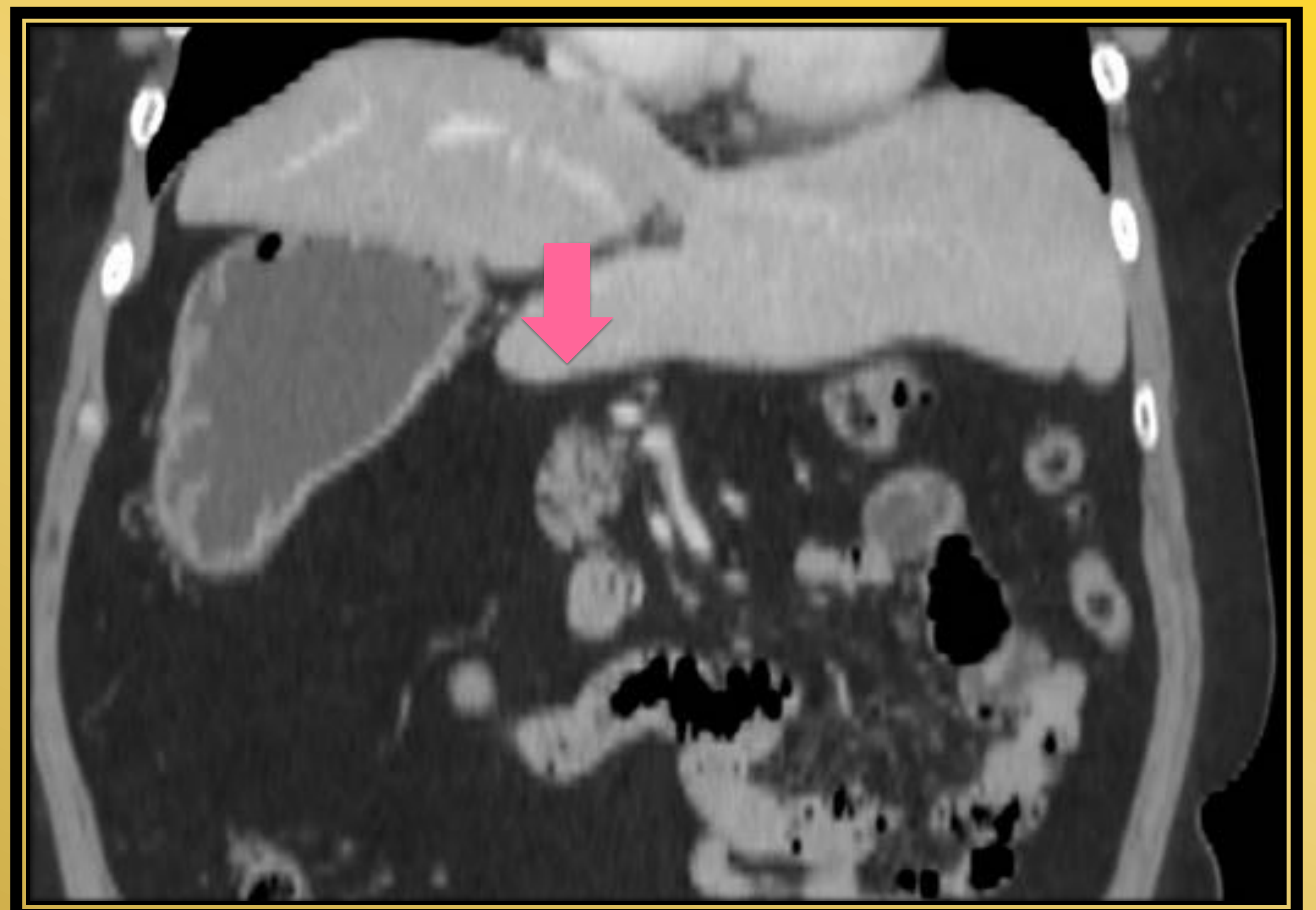
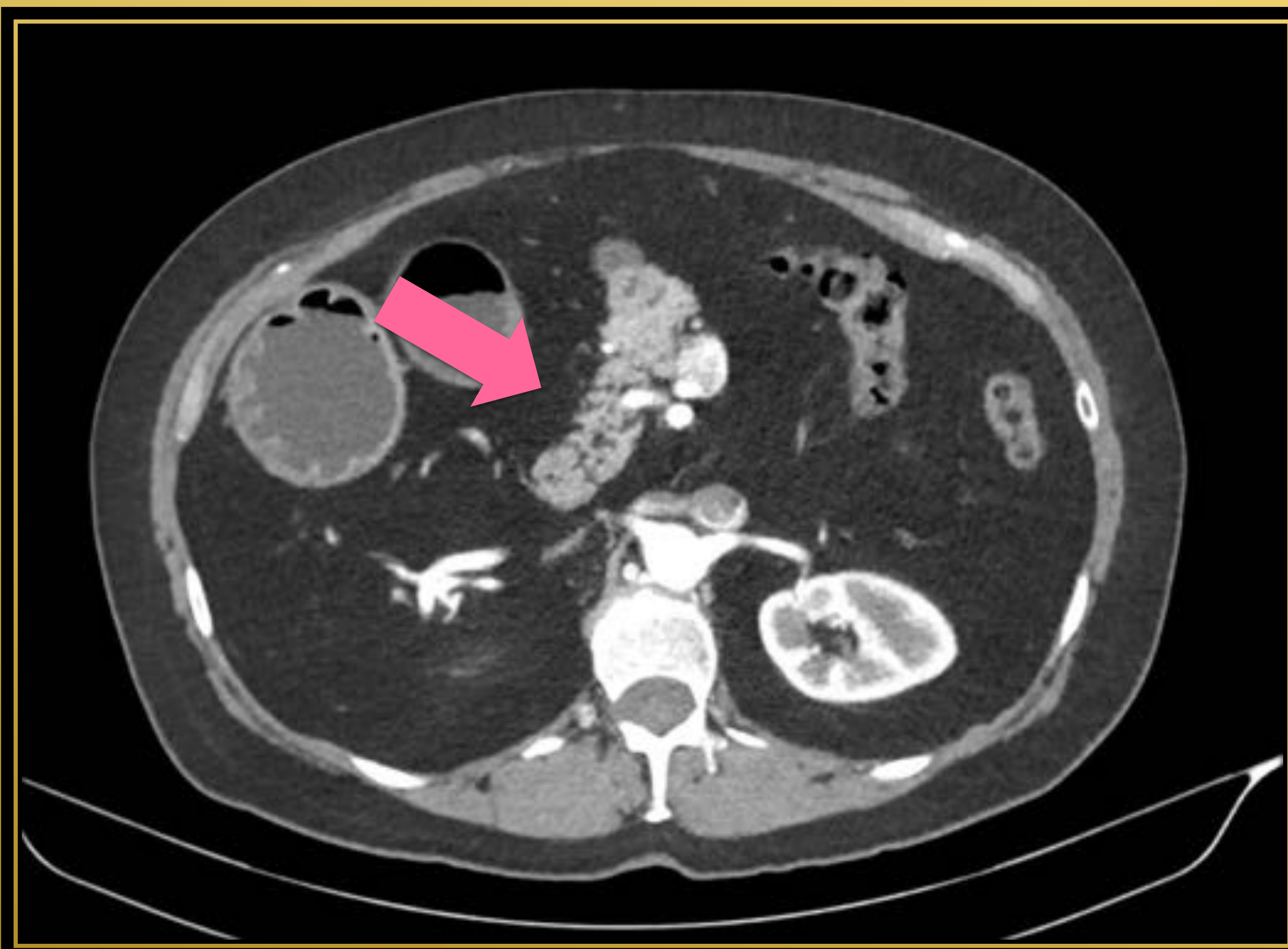


Fig 4: Páncreas truncado, ausencia de cuerpo y cola pancreáticos.

- El conocimiento de esta asociación es importante. La falta de opacificación del conducto pancreático al realizar una colangiografía no debe confundirse con la presencia de una masa obstructiva o de un páncreas divisum.

REVISIÓN DEL TEMA

TRACTO GASTROINTESTINAL

- El **estómago** puede estar localizado a la izquierda o a la derecha de la línea media (*Fig 5*).
 - El o los bazos se encontrarán habitualmente en el mismo lado que el estómago, a lo largo de su curvatura mayor.
 - Esto se explica porque el tejido esplénico nace y se desarrolla en el mesogastrio dorsal.
-
- La **malrotación intestinal** es un hallazgo frecuente.

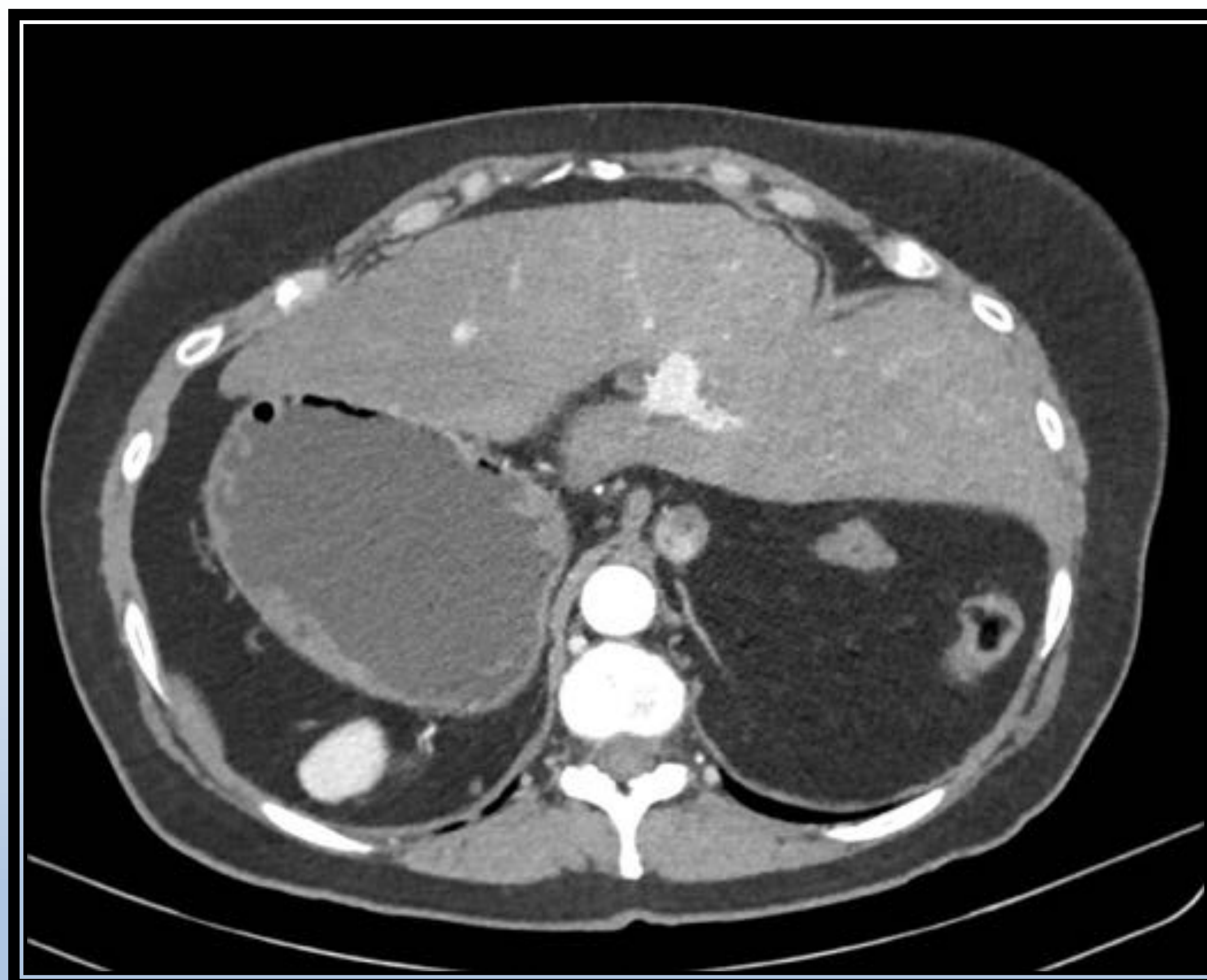


Fig 5: Estómago en el lado derecho del abdomen.

REVISIÓN DEL TEMA

ANOMALIAS CARDIOPULMONARES

- Los pacientes con isomerismo izquierdo tienen una menor prevalencia de enfermedades congénitas en el corazón (50-60%) que aquellos con isomerismo derecho (99-100%) siendo también más leves.
- La mayoría de los pacientes tienen levocardia.
- Muchos muestran discordancia entre la localización gástrica y el ápex cardiaco.
- Cuando se diagnostica en la edad adulta lo más habitual es no encontrar anomalías cardíacas congénitas.
- En la población pediátrica es frecuente encontrarlas siendo las más comunes:
 1. Canal atrioventricular (el más frecuente).
 2. Retorno venoso pulmonar parcialmente anómalo.
 3. Defecto del septo interauricular .

REVISIÓN DEL TEMA

ANOMALIAS CARDIOPULMONARES

- Es común encontrar ambos **pulmones bilobulados** (dos pulmones izquierdos) (*Fig 6*).

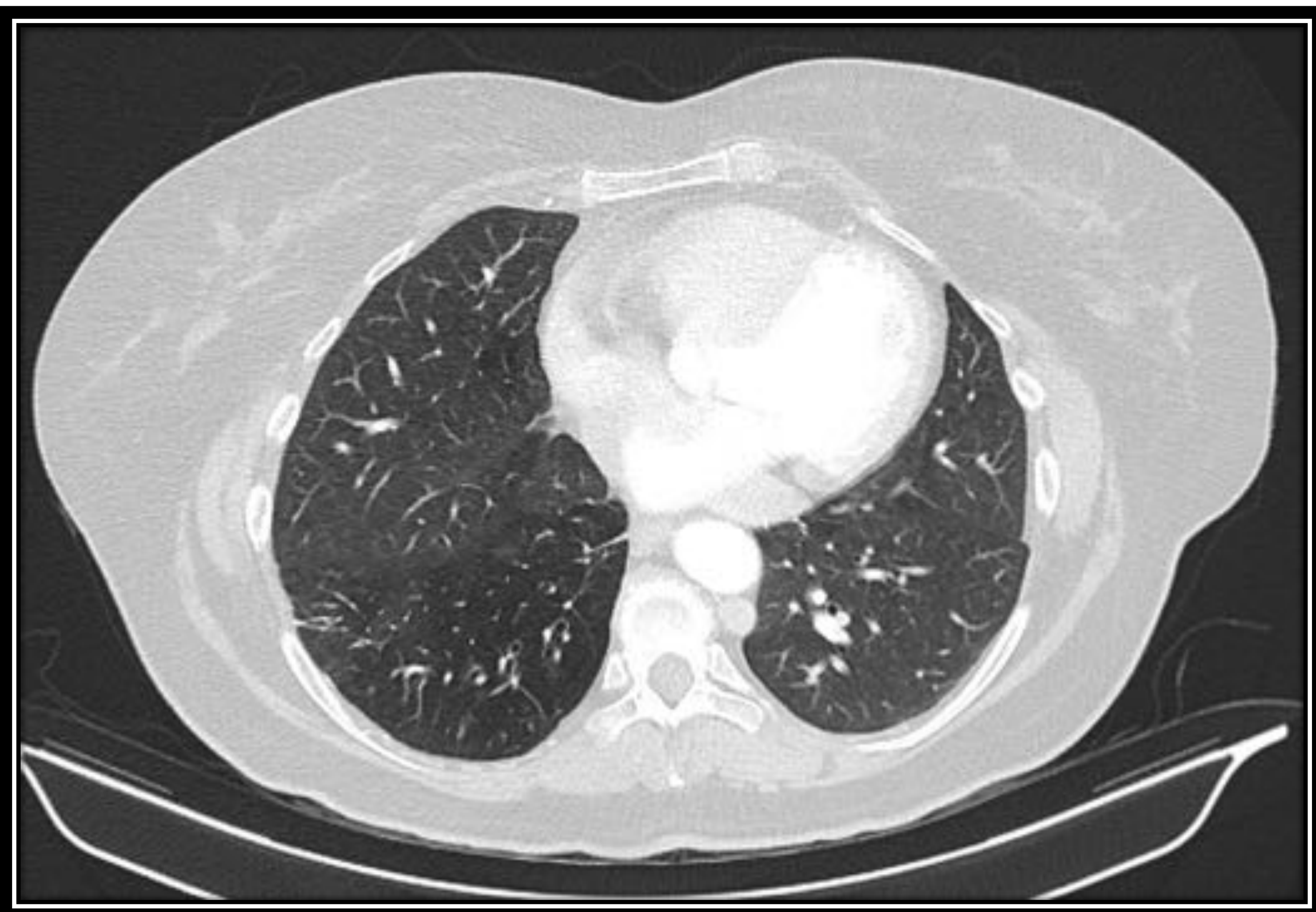


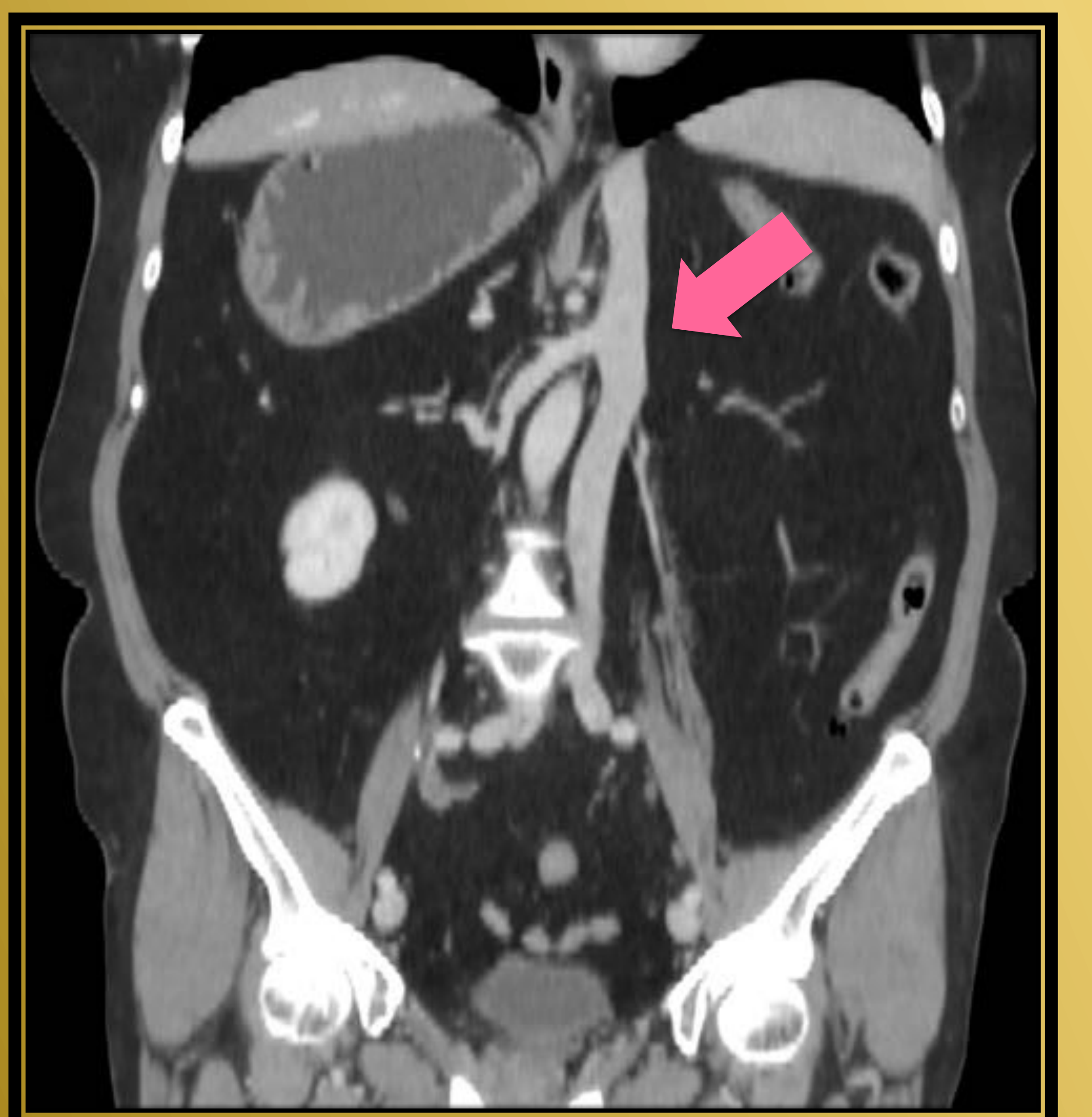
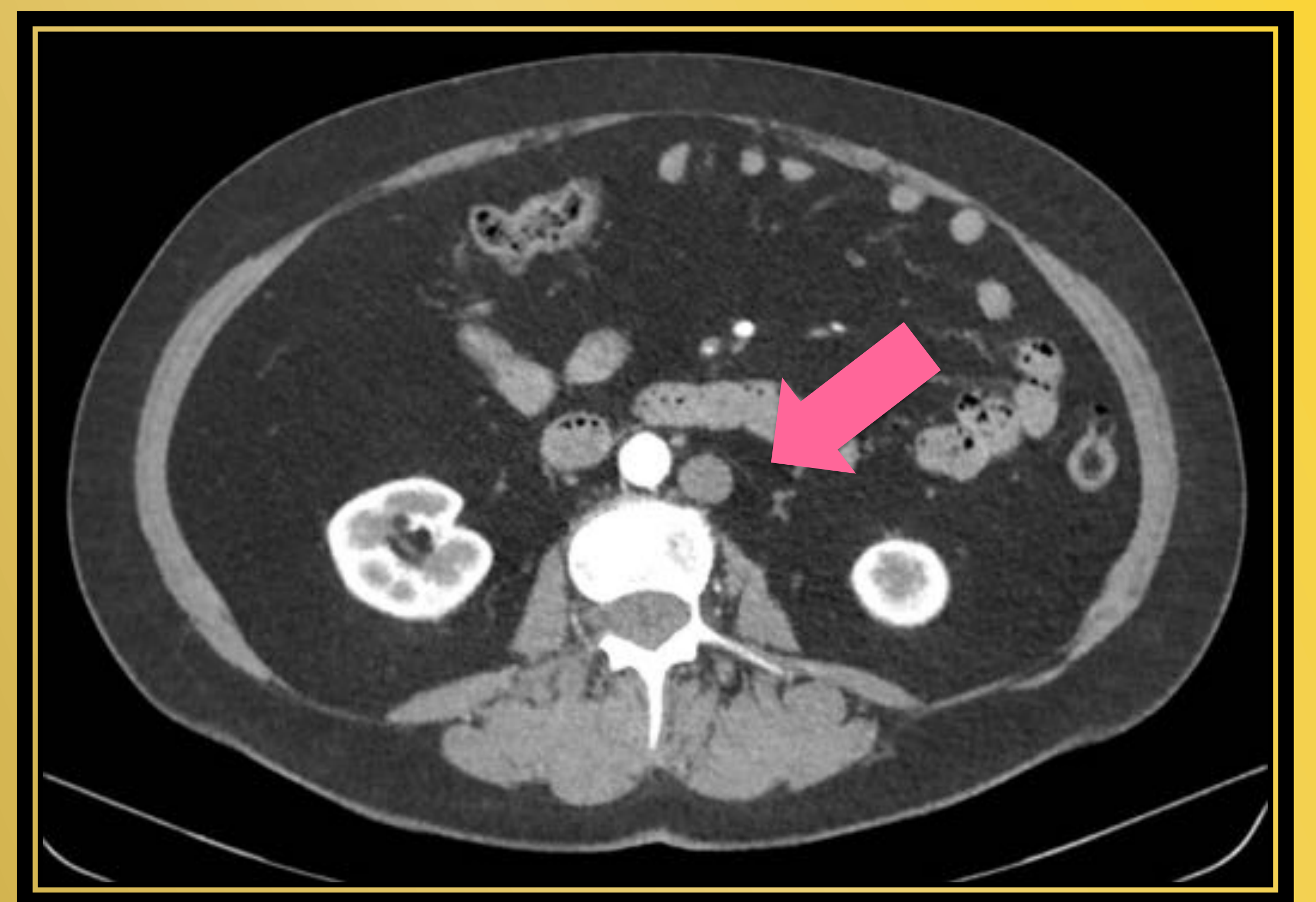
Fig 6: Pulmón derecho bilobulado, no se identifica cisura menor.



REVISIÓN DEL TEMA

ANOMALIAS VASCULARES

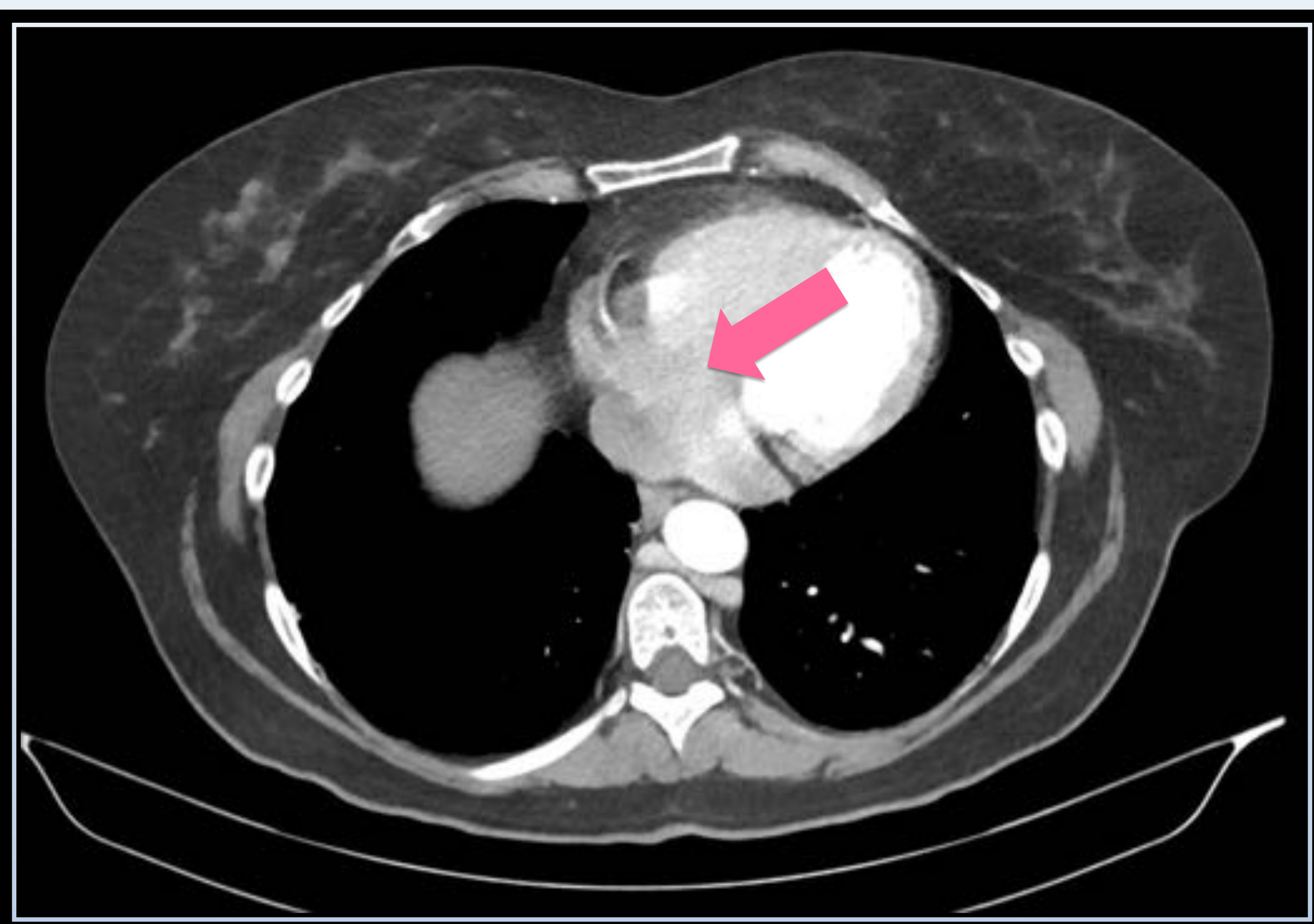
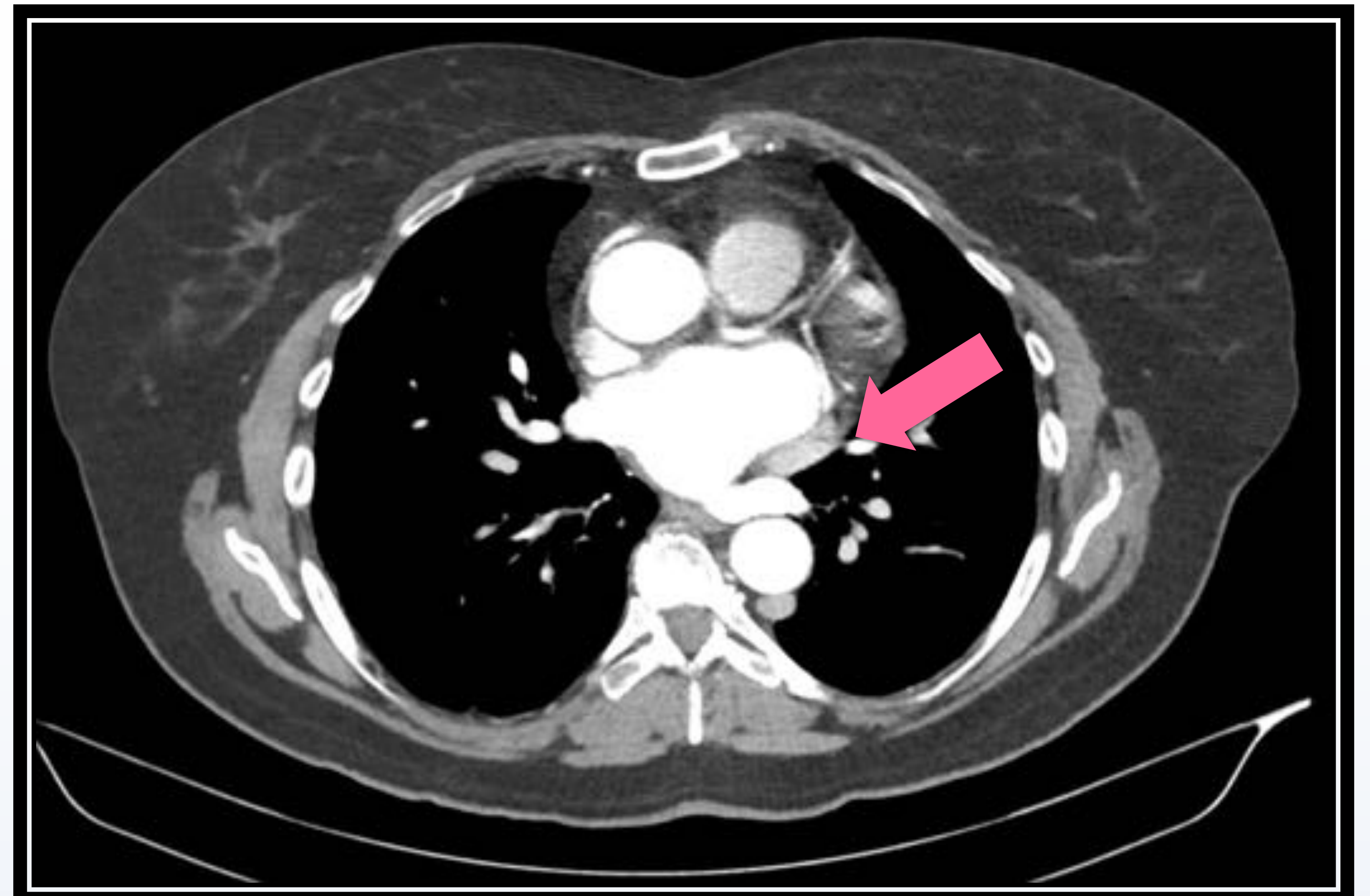
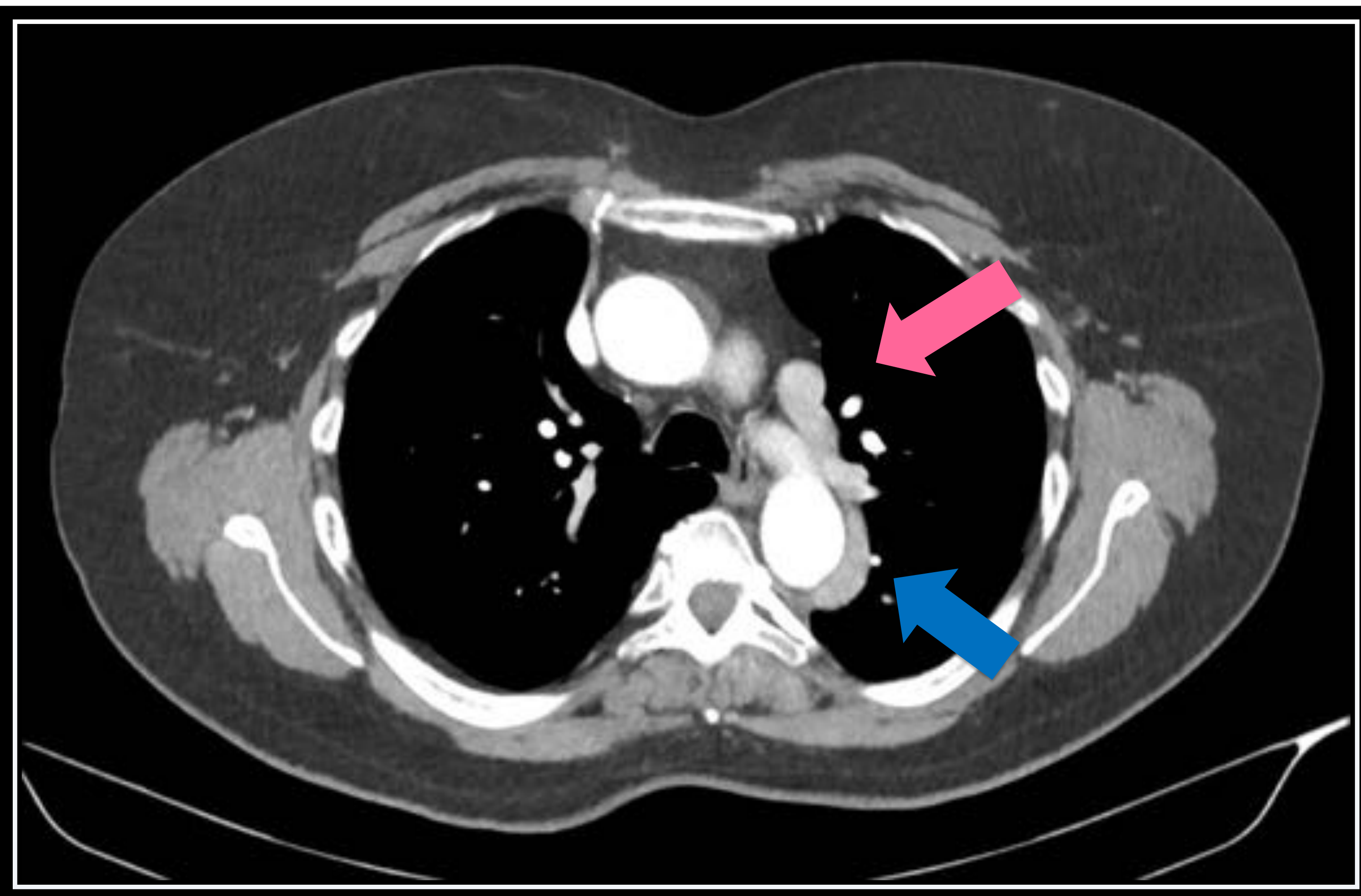
- Son múltiples las anomalías vasculares asociadas que se han descrito:
 1. Interrupción de la vena cava inferior (VCI) con continuación por la vena ácigos o hemiácigos. **Es el hallazgo más frecuente.**
 2. Vena cava inferior izquierda (**Fig 7**).
 3. Duplicación de VCI infrahepática.
 4. Persistencia de vena cava superior (VCS) izquierda y VCS bilateral (**Fig 8**).
 5. Ausencia de vena esplénica.
 6. Vena porta preduodenal. Puede interferir en el mecanismo de desarrollo del páncreas provocando por ejemplo páncreas anular. Es necesario su diagnóstico preoperatorio para evitar riesgos durante cualquier cirugía abdominal.
 7. Arterias pulmonares por encima de los bronquios principales.
 8. Aorta abdominal derecha.



- Fig 7: cava inferior izquierda

REVISIÓN DEL TEMA

ANOMALIAS VASCULARES



- **Fig 8:** Doble VCS sin tronco braquiocefálico izquierdo. Vena cava superior izquierda (flecha rosa) que drena en la aurícula derecha. Vena hemiacigos (flecha azul).

CONCLUSIONES

- El situs ambiguous es un reto para el radiólogo.
- En ambos subtipos los hallazgos anatómicos son numerosos y diferentes en cada individuo lo que nos obliga a realizar un examen minucioso de cada órgano basándonos en los diversos patrones de presentación y en las posibles complicaciones que pueden asociar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. Radiographics. 2002 Nov-Dec;22(6):1439-56.
2. Yoneyama H, Kondo C, Yamasaki A, Nakanishi T, Sakai S. Comparison of situs ambiguous patterns between heterotaxy syndromes with polysplenia and asplenia. Eur J Radiol. 2015 Nov;84(11):23001-6.

BIBLIOGRAFÍA

3. Carro A, Santamarta E, Martín M. Síndrome de heterotaxia. *Cardiocore* 2011;46:e23-6.
4. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *RadioGraphics*. 1999;19:837-52.
5. Prieto C, Vila JJ, García JL, Borda F. Síndrome de heterotaxia (poliesplenía) en un adulto. *Radiologia* 2007; 49:211-4.
6. Low JP, Williams D, Chaganti JR. Polysplenia syndrome with agenesis of the dorsal pancreas and preduodenal portalvein presenting with obstructive jaundice. A case report and literature review. *Br J Radiol*. 2011 Nov;84(1007):e217-20.
7. Bartram U, Wirbelauer J, Peer CP. Heterotaxy syndrome asplenia and polysplenia as indicators of visceral malposition and complex congenital heart disease. *Biol Neonate*. 2005; 88(4):278-90.