

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS EN TOMOGRAFIA COMPUTADA DEL SÍNDROME DE HETEROTAXIA

Espinoza Juan; Schmidt Mariane; Haberman Diego
Centro Rossi – Servicio de Diagnóstico por imágenes.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Argentina, Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

jespinoza@cdrossi.com

Objetivos de aprendizaje

- Diferenciar los distintos tipos de anomalías en el situs
- Caracterizar por Tomografía Computada (TC) la particular anatomía de cada paciente

Revisión del tema

El síndrome de heterotaxia consiste en una isomería en la cual los órganos toracoabdominales internos muestran una disposición alterada en el eje izquierdo-derecho del cuerpo.

Este síndrome no siempre presenta el mismo grupo de anomalías, sino que agrupa variantes que pueden o no estar presentes y generan diferentes grados de afectación.

Es una patología descrita principalmente en pacientes pediátricos, esto se explica por la elevada incidencia de anomalías asociadas como cardiopatías congénitas, obstrucción intestinal e inmunodeficiencias que condicionan una pequeña tasa de supervivencia.

En adultos el diagnóstico suele ser incidental, al realizarse una prueba imagenológica por otro motivo no relacionado a su alteración.

En este trabajo presentamos de manera teórica y esquemática las distintas clasificaciones del síndrome de heterotaxia y 2 casos de pacientes adultos con motivos de consulta diferentes a su alteración del situs realizados en nuestra institución.

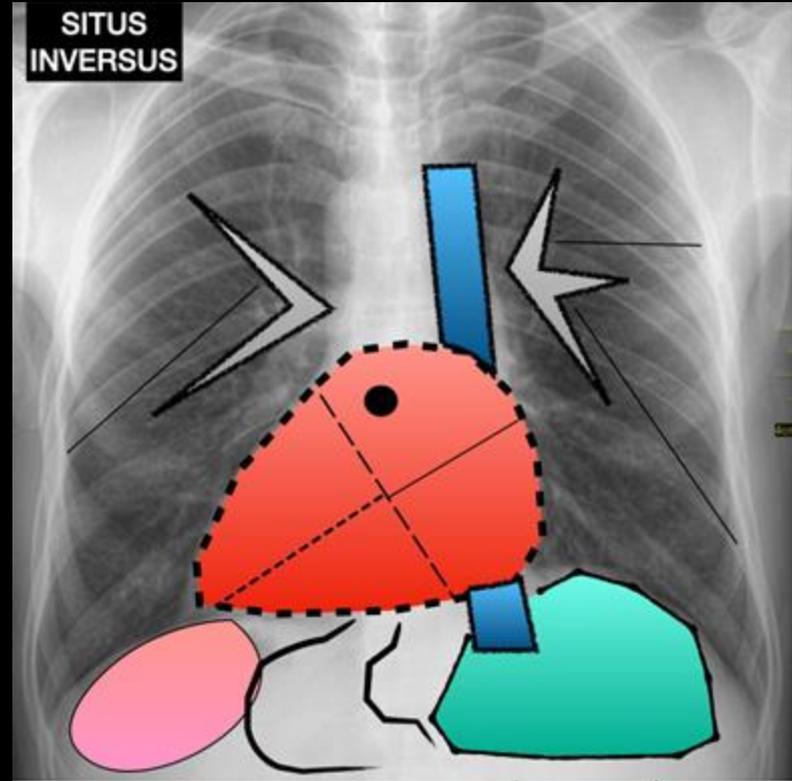
Anomalías del situs

Situs: Se refiere a la posición de los órganos viscerales en las cavidades torácica y abdominal.

A. Situs Solitus: Posición anatómica normal de las estructuras cardíacas, así como los demás órganos toracoabdominales.

B. Situs Inversus: Inversión izquierda-derecha de las posiciones visceral y auricular

Situs ambiguos: Caracteriza las posiciones tanto de las aurículas como de los órganos viscerales en las que la lateralización a lo largo del eje izquierda-derecha no se puede categorizar como situs solitus o inversus. Se suele clasificar en isomerismo derecho e izquierdo.

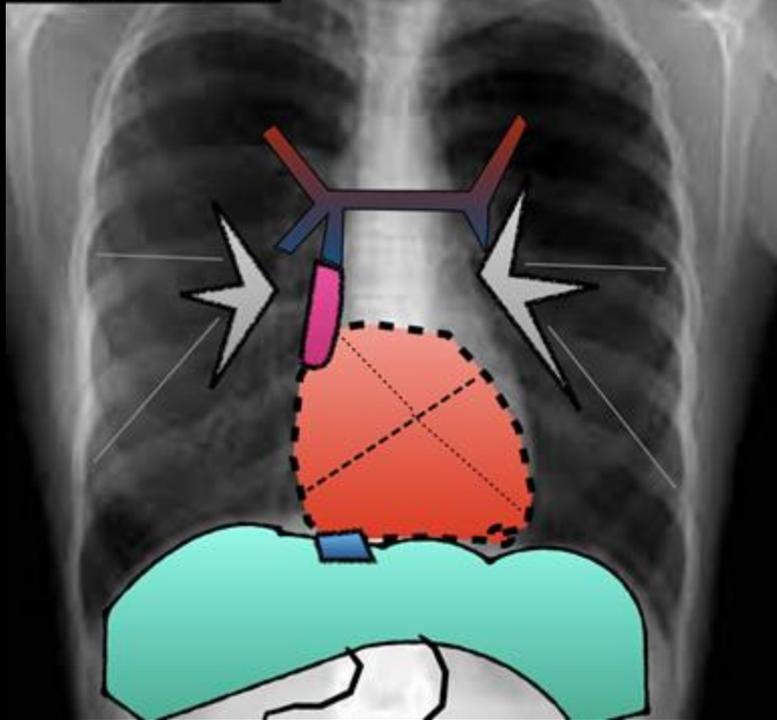


Isomerismo: Describe la situación en la que las estructuras topográficamente derechas o izquierdas de un individuo se encuentran en ambos lados del cuerpo

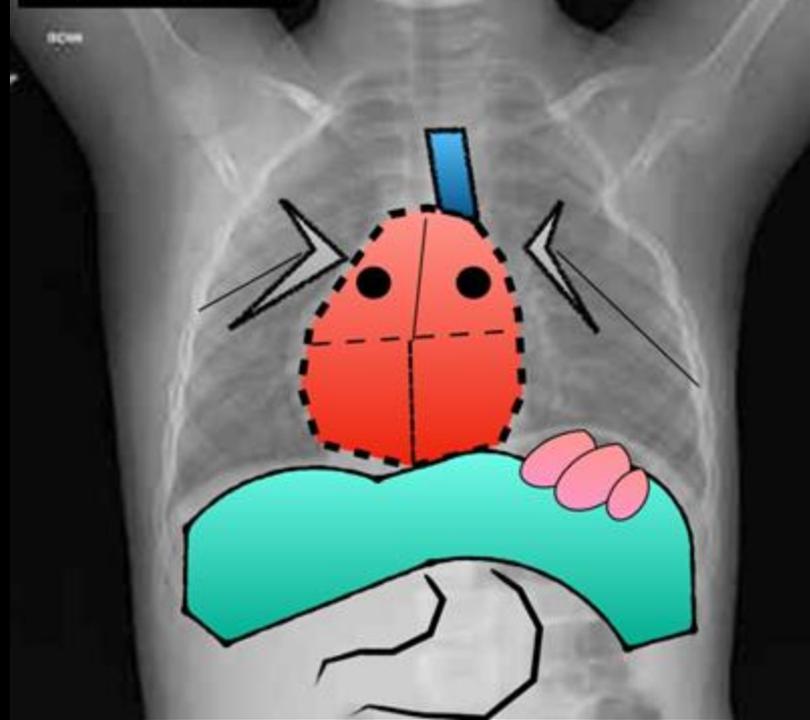
C. Isomerismo derecho: Se compone de pulmones trilobulados, aurículas morfológicamente derechas, asplenia.

D. Isomerismo izquierdo: Pulmones bilobulados, aurículas morfológicamente izquierdas, poliesplenia.

HETEROTAXIA - RT

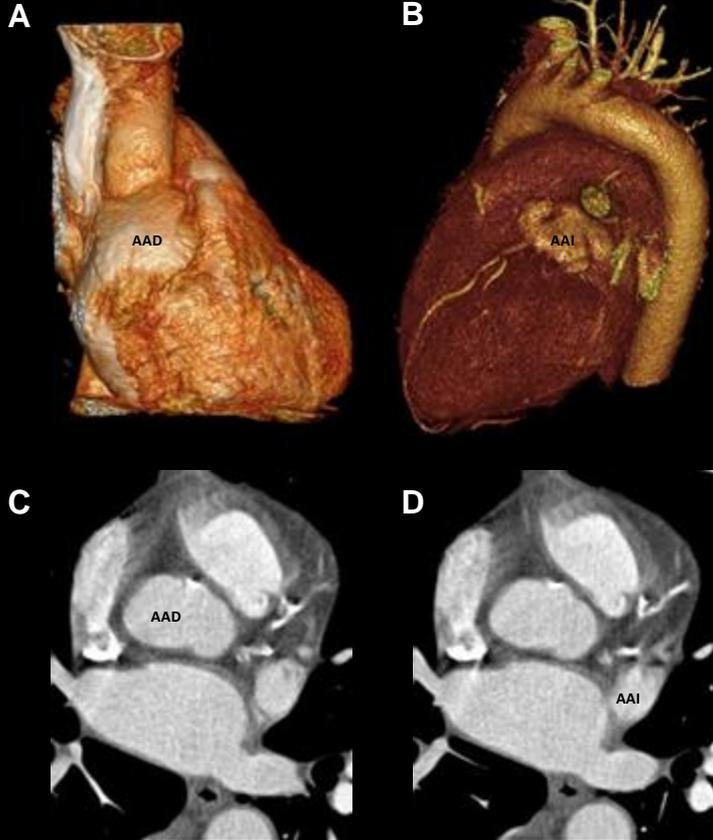


HETEROTAXIA - LT



Características y posibles malformaciones asociadas con el síndrome de heterotaxia		
Síndromes de heterotaxia	Isomería izquierda	Isomería derecha
Stitus visceratrial	Isomerismo auricular izquierdo	Isomerismo auricular derecho
Posición apéndices auriculares	AD: Apéndice auricular izquierdo. AI: Apéndice auricular izquierdo	AD: Apéndice auricular derecho. AI: Apéndice auricular derecho
Ápex cardíaco	Levocardia	Levocardia
Ventrículos	Generalmente normal	Generalmente normal
Arteriales	Arco arterial izquierdo, interrupción del arco aórtico, arteria subclavia derecha aberrante	
Venosas	Anomalías venosas sistémicas, Interrupción VCI, Ausencia VCI intrahepática, Continuación VCI con vena ácigos, persistencia de vena cava superior izquierda, vena cava superior bilateral.	Anomalías venosas pulmonares: Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial/completo
Anomalías bronquiales	Isomerismo bronquial izquierdo	Isomerismo bronquial derecho
Anomalías pulmonares	Isomerismo pulmonar izquierdo(2 Pulmones bilobulados)	Isomerismo pulmonar derecho (2 Pulmones trilobulados)
Anomalías viscerales extratorácicas	Poliesplenia, malrotación intestinal, hígado simétrico o invertido(predominio del lóbulo izquierdo), atresia biliar extrahepática.	Asplenia, malrotación intestinal, estómago en posición derecha, hígado simétrico.
Pronóstico	Supervivencia 46%. Malformaciones cardíacas presentes en el 90% de los casos	Supervivencia 29%. Malformaciones cardíacas presentes en el 99% de los casos. Más severas.

Situs solitus



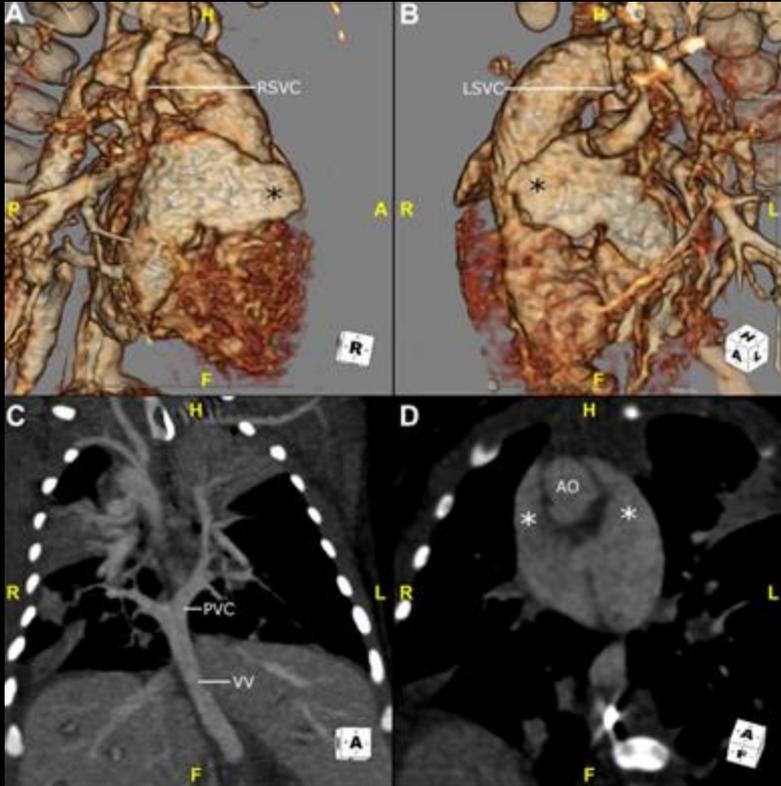
Imágenes de Angiotomografía computada de la anatomía del situs solitus. (A y B) Las imágenes son reconstrucciones renderizadas en volumen en 3D. (A) Se muestra el apéndice auricular derecho (AAD) morfológicamente del lado derecho, que tiene una base ancha y es triangular. (B) Se muestra un Apéndice auricular izquierdo (AAI) morfológicamente del lado izquierdo, que es estrecho y en forma de dedo. (C) Esta imagen axial muestra un AAD normal. (D) Esta imagen Axial muestra una AAI normal, con un cuello estrecho de paredes lisas.



Reconstrucción de CTA renderizada por volumen en 3D. Cada imagen muestra la vía aérea (celeste) y la arteria pulmonar derecha (APD) e izquierda (API).

El bronquio derecho es eparterial (se ramifica por encima de la primera división lobular de la arteria pulmonar). El bronquio izquierdo es hipoarterial (se ramifica por debajo de la primera división lobular de la arteria pulmonar)

Isomería cardiaca derecha



Los apéndices auriculares (*) tienen un aspecto similar y muestran características de un apéndice auricular derecho morfológico.

Este paciente también tiene RSVC y LSVC bilaterales.

C. Esta imagen de proyección de máxima intensidad en el plano coronal muestra las venas pulmonares de este paciente conectadas a una PVC detrás de las aurículas y drenando a través de una VV que se sumerge debajo del diafragma.

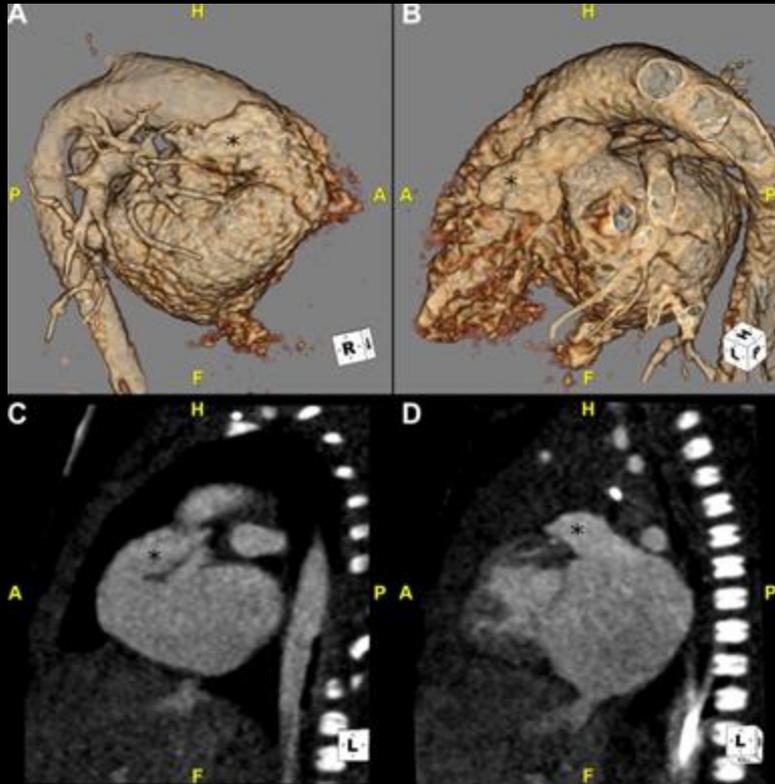
Nótese el hígado grande y central.

D. Este plano coronal oblicuo muestra 2 apéndices anchos (*) que envuelven anteriormente a ambos lados de la AO

Wolla, C. D., Hlavacek (2013). Cardiovascular manifestations of heterotaxy and related situs abnormalities assessed with CT angiography. *Journal of cardiovascular computed tomography*, 7(6), 408–416.

RSVC: Vena cava superior derecha; LSVC: vena cava superior izquierda; VV: vena vertical; AO: aorta

Isomería cardiaca izquierda



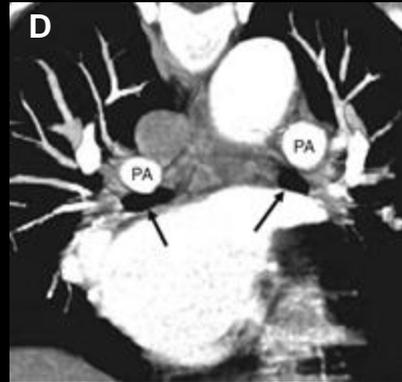
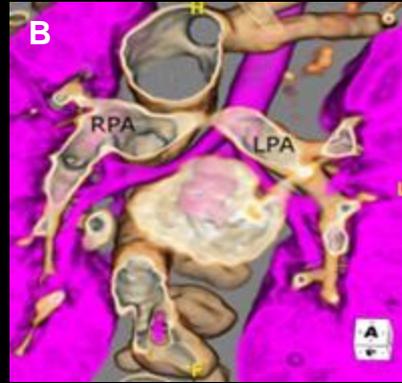
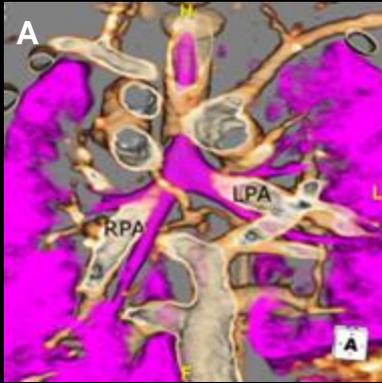
(A y B) Estas reconstrucciones renderizadas en volumen 3D se ven desde una posición anterolateral derecha e izquierda, respectivamente.

(C y D) Estas imágenes sagitales son a través de los apéndices auriculares del lado derecho e izquierdo, respectivamente.

Los apéndices (*) tienen un aspecto similar y muestran características de un apéndice auricular izquierdo morfológico.

Son estructuras angostas, similares a un dedo.

Alteraciones pulmonares



La relación del bronquio con su arteria pulmonar ipsilateral puede ser útil para determinar el situs. Estas imágenes son reconstrucciones de CTA renderizadas por volumen en 3D. Cada imagen muestra la vía aérea (rosa), el RPA y LPA.

A. Esta imagen muestra a un paciente con isomería derecha. Ambos bronquios son epiarteriales.

B. Esta imagen es de un paciente con isomería izquierda, que muestra bronquios hypoarteriales bilaterales.

C y D. Bronquios epiarteriales y hypoarteriales bilaterales respectivamente.

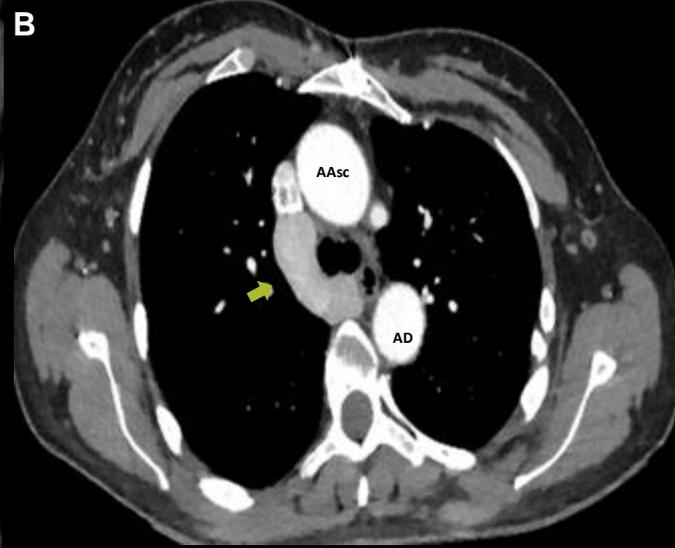
Epiarterial se refiere a un bronquio que se origina por arriba de la arteria pulmonar (PA) ipsilateral. En caso de originarse por debajo de la misma se denomina hypoarterial.

Wolla, C. D., Hlavacek (2013). Cardiovascular manifestations of heterotaxy and related situs abnormalities assessed with CT angiography. *Journal of cardiovascular computed tomography*, 7(6), 408–416.

RPA: Arteria pulmonar derecha; LPA: Arteria pulmonar izquierda

Caso #1

Paciente femenina de 52 años que acude a nuestra institución por disnea de esfuerzos. Como antecedente de importancia tiene cirugía cardíaca por malformación congénita.



A. Se observa interrupción de la vena cava inferior con ausencia de su porción intrahepática y continuidad con la vena ácigos la cual se encuentra dilatada. Vena cava inferior (VCI) después de recibir la vena renal derecha (VRD) continúa como vena ácigos. Ausencia del bazo.

B. TC axial con contraste que muestra la vena ácigos (flecha amarilla) arqueándose sobre la raíz del pulmón derecho para unirse a la vena cava superior. Se observa aorta ascendente (AAsc) y descendente (AD)

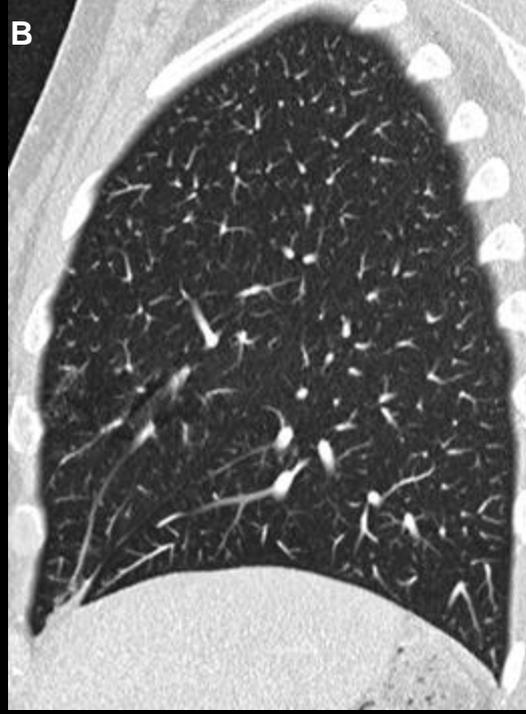
C. TC axial que muestra el espacio retrocrural con aorta abdominal (AA), vena ácigos (VA).



B. Imagen en plano axial se observan signos de malrotación intestinal hallándose asas yeyunales en el hemiabdomen derecho (flecha azul)



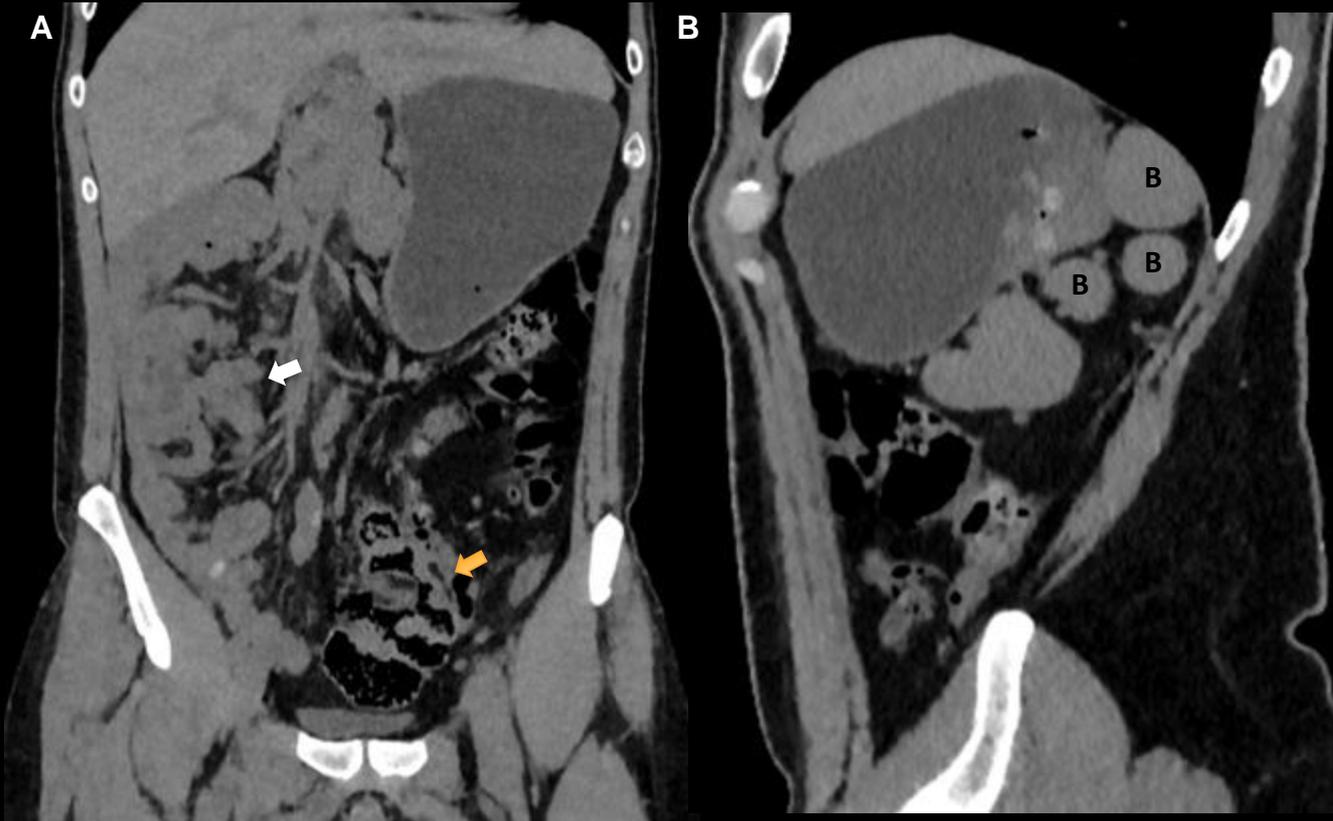
A. Tc con reconstrucción coronal en la que se evidencia Hepatomegalia visualizando al hígado con cambios morfológicos y localizado en la línea media. Además se visualiza vesícula biliar localizada a la izquierda (flecha amarilla)



A. Reconstrucción de tórax en plano coronal con ventana de mediastino que muestra bronquios eparteriales principales bilaterales.
B. y C. Ventana de parénquima y reconstrucción 3D volumétrica respectivamente en donde se observan pulmón derecho bilobulado.

Caso #2

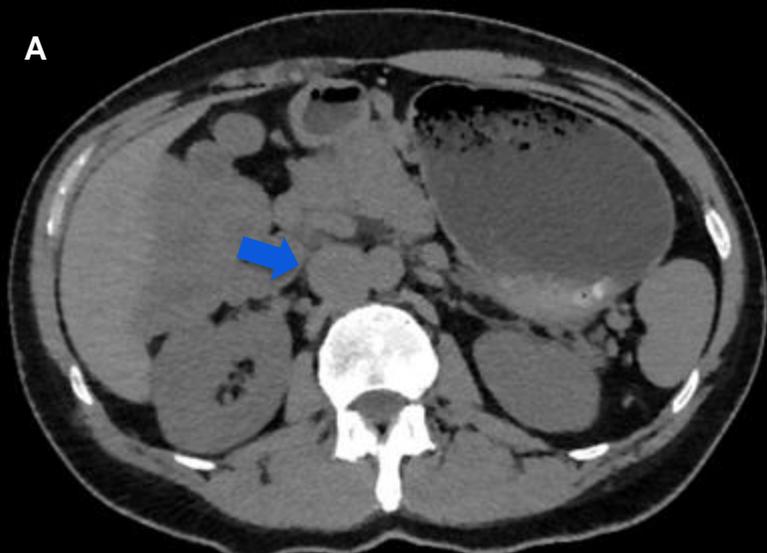
Paciente masculino de 40 años que acude a nuestra institución por lumbalgia izquierda hace 3 meses. No presenta otros antecedentes de interés



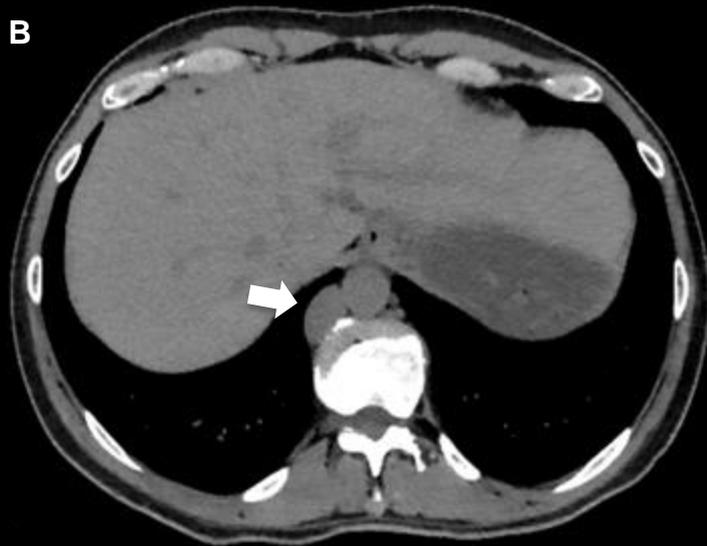
A. Reconstrucción coronal de Tc sin contraste que evidencia signos de malrotación intestinal, observándose asas intestinales en hemiabdomen derecho (flecha blanca) además ciego - colon ascendente en línea media (flecha amarilla)

B. Reconstrucción Sagital que muestra múltiples bazos (B) accesorios.

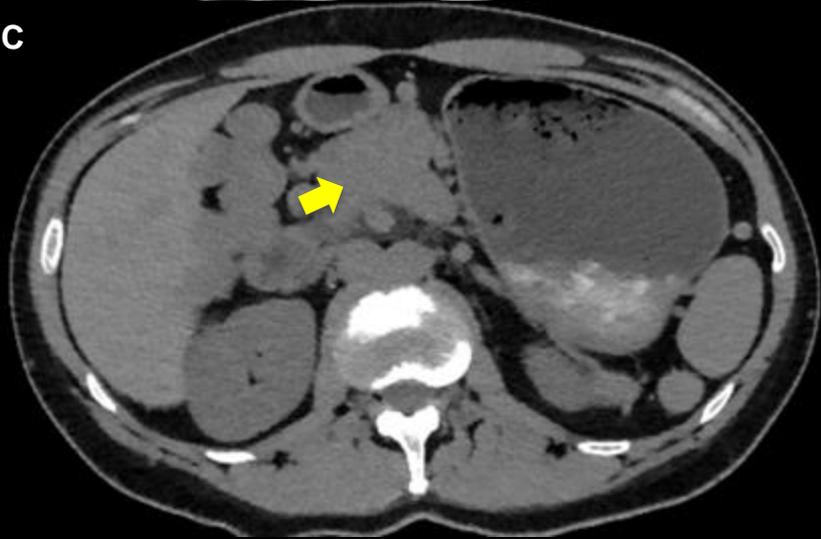
A



B



C



A Y B. Anomalía de la vena cava inferior (flecha azul) con ausencia de la porción intrahepática y continuidad de la misma hacia el tórax a través del sistema ácigos (flecha blanca) (interrupción de la VCI con continuidad ácigos)

C. Se observa aumento de volumen de la porción cefálica (flecha amarilla) del páncreas con falta de desarrollo de la porción caudal.

Conclusión

La forma de abordar y denominar los distintos síndromes de heterotaxia es compleja debido a su alta variabilidad de combinaciones posibles. Por lo tanto los médicos radiólogos deben estar familiarizados con las mismas y sus hallazgos asociados. Una comprensión profunda de las manifestaciones del síndrome de heterotaxia hace que su diagnóstico sea más probable y, por lo tanto, permite una evaluación completa de las anomalías asociadas.

Bibliografía

- Soo-Jin Kim, MD. (2011 May 31). Heterotaxy Syndrome. Korean Circulation Journal, 41(5), 227–232. doi: 10.4070/kcj.2011.41.5.227
- Amelia Carro Heviaa Elena Santamarta Liébanab, María Martín Fernández. (Abril - Junio 2011). Síndrome de heterotaxia. Cardiacore, 46(2), e23–e26. doi:10.1016/j.carcor.2010.10.011
- Rameshbabu, C. S., Gupta, K. K., Qasim, M., & Gupta, O. P. (2015). Heterotaxy Polysplenia Syndrome In An Adult With Unique Vascular Anomalies: Case Report With Review Of Literature. Journal of radiology case reports, 9(7), 22–37. <https://doi.org/10.3941/jrcr.v9i7.2210>
- Kimberly E. Applegate, Marilyn J. Goske, Gregory Pierce, Daniel Murphy. (july 1999). Situs Revisited: Imaging of the Heterotaxy Syndrome. Radiographics, 19(4), 837-852. <https://doi.org/10.1148/radiographics.19.4.g99jl31837>