



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Una forma excepcional de combinación de retorno venoso pulmonar y sistémico en un caso de síndrome de heterotaxia



An exceptional combination of pulmonary and systemic venous return in a case of heterotaxia syndrome

J. Rodríguez-Fanjul^{a,*}, S. César-Díaz^b y V. Cusí^c

^a Departamento de Neonatología, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

^b Departamento de Cardiología Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

^c Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

Disponible en Internet el 29 de abril de 2014

Caso clínico

Neonato de 24 h de vida trasladado a nuestra unidad para tratamiento con membrana de circulación extracorpórea (ECMO) por hipoxia secundaria a hipertensión pulmonar.

A la llegada a nuestro centro, previo a la entrada en ECMO, se realizó nueva ecocardiografía que evidenció situs inverso abdominal junto a un retorno venoso pulmonar total (RVPT) infradiaphragmático.

Se realizó cateterismo que evidenció un drenaje de la vena cava inferior (VCI) en la aurícula izquierda, aparte de los hallazgos anteriormente mencionados.

Debido a la irreparabilidad de la cardiopatía congénita, el paciente falleció.

La necropsia evidenció (fig. 1): 2 pulmones morfológicamente izquierdos, asplenia, situs abdominal inverso, VCI drenando dentro de la aurícula izquierda y unas venas pulmonares hipoplásicas drenando en un colector infradiaphragmático fusionado con el sistema portal y suprahepático, que conectaba en la aurícula derecha (fig. 2).



Figura 1 Una visión anatómica de los 2 pulmones morfológicamente izquierdos, levocardia y levoápex, y situs abdominal.

Discusión

La distribución normal del corazón y de los órganos se conoce como situs solitus. La perfecta inversión con el corazón a

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: jrodriguezf@hsjdbcn.org
(J. Rodríguez-Fanjul).



Figura 2 Conexión venosa sistémica infracardiaca hacia la aurícula izquierda. No es posible la visualización anatómica de las venas pulmonares dado la severa hipoplasia de las venas.

la derecha se conoce como situs inversus y cualquier otra distribución se conoce como heterotaxia.

El isomerismo auricular derecho es uno de los síndromes heterotáxicos con malformaciones cardíacas más complejas comparado con el isomerismo izquierdo¹.

El RVPT puede dividirse en 4 formas anatómicas, dependiendo de las conexiones anómalas hacia el sistema venoso.

Cuando el RVPT se vuelve obstructivo, la presión pulmonar se eleva y se transmite retrógradamente a la vascularización pulmonar generando un edema intersticial y alveolar progresivo como en el caso de nuestro paciente.

Bibliografía

1. Freedom RM, Jaeggi ET, Lim JS, Anderson RH. Hearts with isomerism of the right atrial appendages-one of the worst forms of disease in 2005. *Cardiol Young*. 2005;15:554-67.