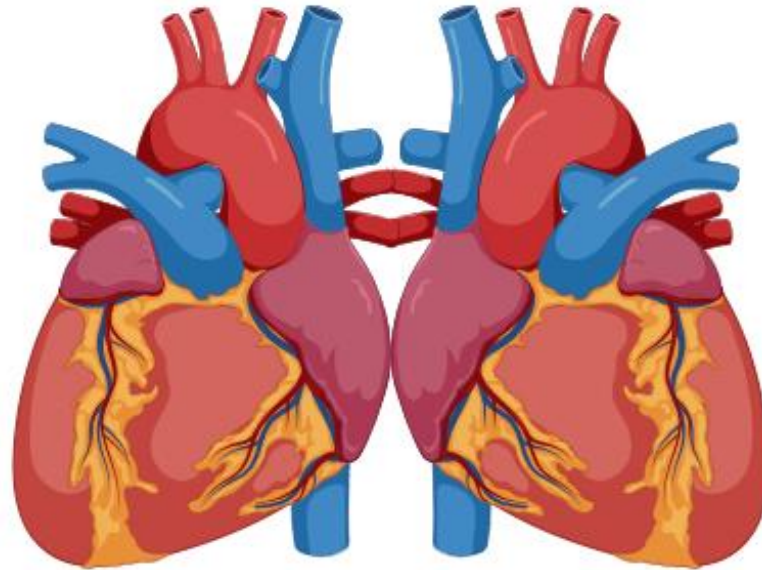


Cuando la simetría es el verdadero problema



Marina Galea Navarro (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dr. Ismael Martín de Lara (Cardiología Pediátrica)

Servicio de Pediatría, HGUA

Caso clínico

Lactante de 15 meses traído a urgencias por fiebre. Se objetiva **SatO2 80%**, auscultación cardíaca con **soplos orgánicos**, derivándolo a Cardiología.

AP: Nacido en Argelia. Informe cardiológico a los 6 meses objetiva **múltiples** malformaciones cardíacas.

EF: P: 8,26 kg (p3-4) T: 74,5 cm (p7)

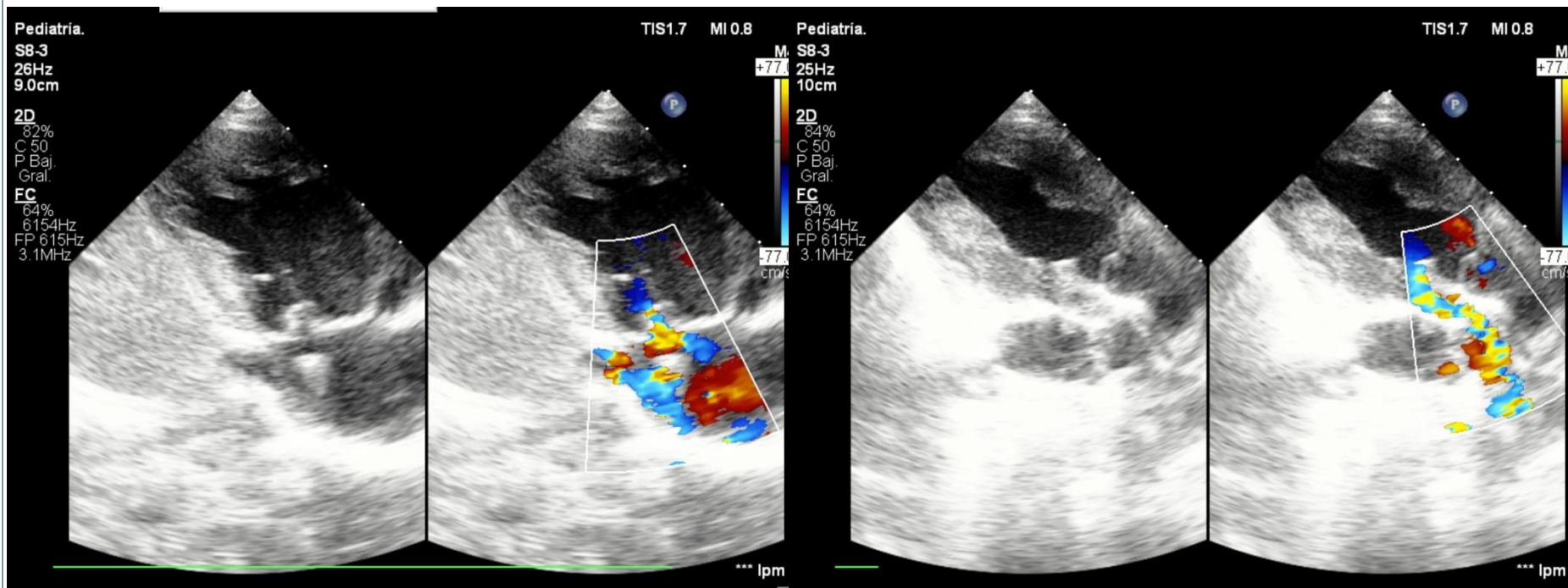
SatO2 80% (descenso hasta **65%** con llanto intenso)

Buen estado general. Ligera cianosis central.

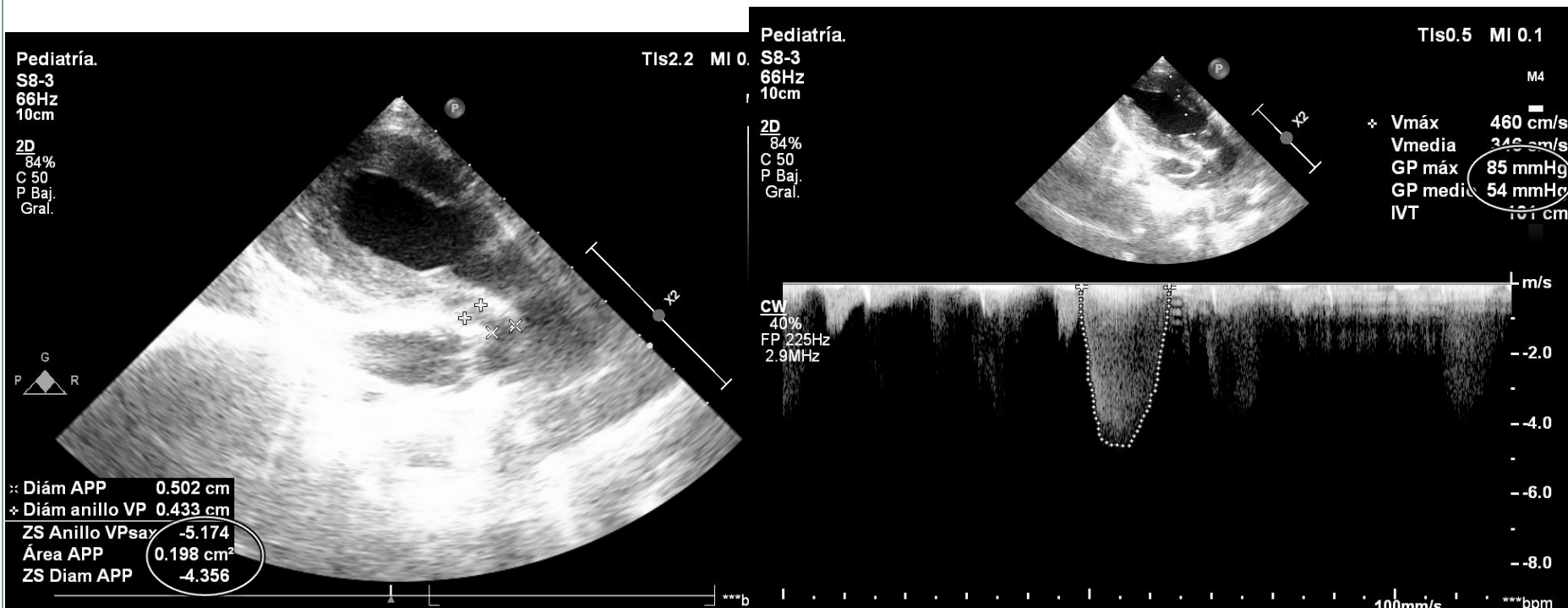
AC: **Soplo pansistólico III/VI**, baja frecuencia, multifocal, mayor intensidad en foco pulmonar.

ECG: QRS de 0,06 seg, voltaje normal y eje eléctrico a **+200°**.

Ecocardiograma-Doppler color

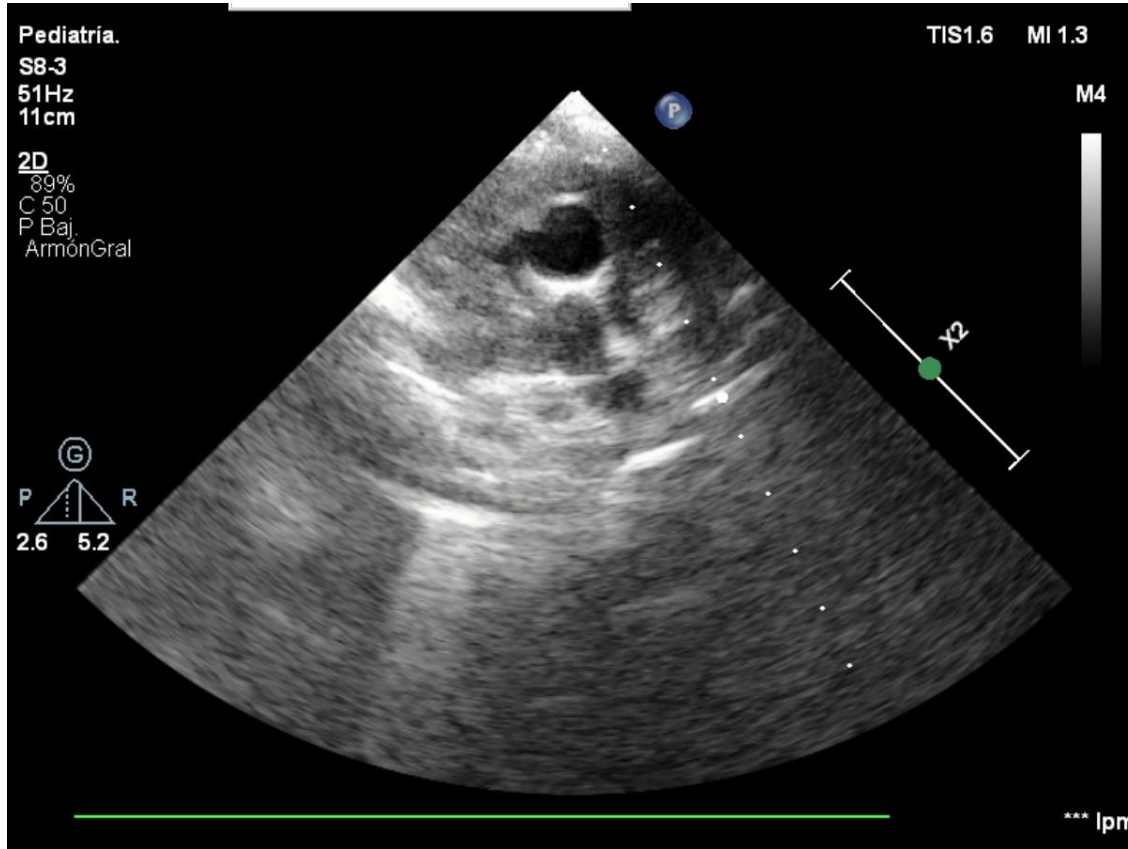


Ecocardiograma-Doppler color

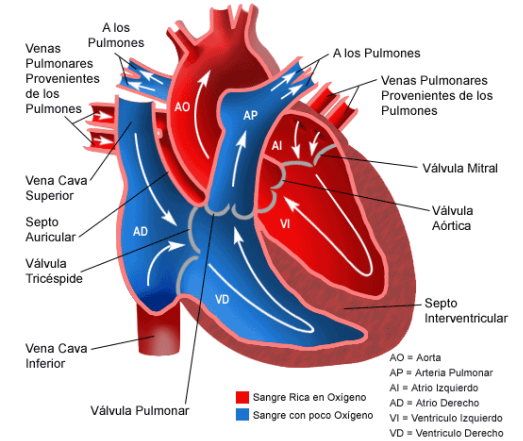


Z-Score \pm 2
GP 4-8 mmHg

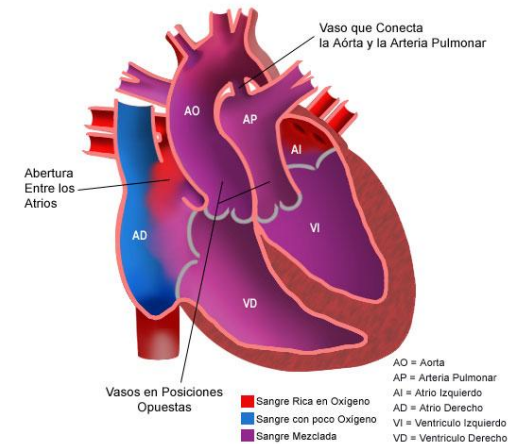
Ecocardiograma-Doppler color



Corazón Normal



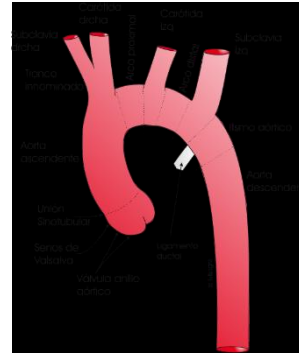
Transposición de los Grandes Vasos



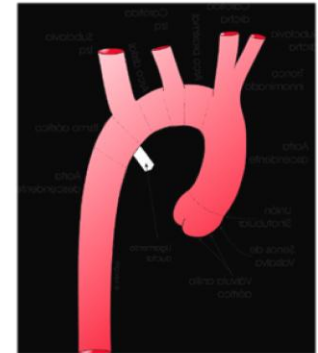
ANGIO-TC toracoabdominal



NORMAL



ARCO AÓRTICO DERECHO



SÍNDROME DE HETEROTAXIA DERECHA

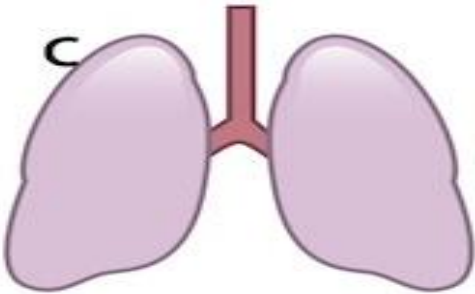
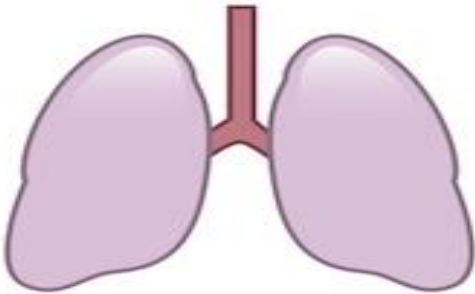



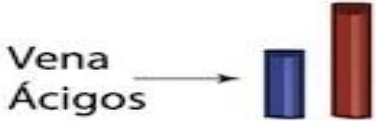
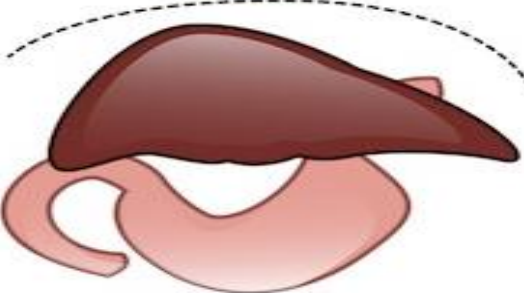
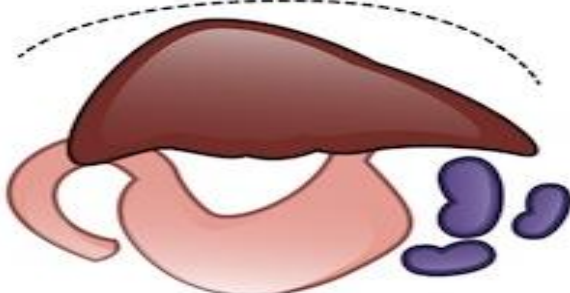
- Hígado en delantal y asplenia
- Arco aórtico derecho y vasos salida en espejo
- Aorta descendente localización derecha
- Drenaje venoso pulmonar anómalo total
 - Drenaje venoso izquierdo a TVBI
 - Drenaje venoso derecho a vena porta

Heterotaxia, derivado del griego hetero, que significa «diferente» y taxi, que significa «disposición»¹

Síndromes heterotaxia^(1,2)

	Síndrome asplenia	Síndrome poliesplenia
Situs ambiguo	Isomerismo auricular derecho	Isomerismo auricular izquierdo
Comunicación AV	Válvula AV común Disbalanceada	Generalmente normal: válvulas AV independientes
Ventrículos	Fisiología ventrículo único	Generalmente normales
Anomalías venosas y arteriales	TGA y DVPA total Eje de cavas normal	Interrupción VCI y continuación con sistema ácigos
Anomalías pulmonares	Isomorfismo bronquial derecho 2 pulmones trilobulados	Isomorfismo bronquial izquierdo 2 pulmones bilobulados
Anomalías extratorácicas	Asplenia , malrotación intestinal, estómago hacia derecha, hígado simétrico (en delantal)	Poliesplenia , malrotación intestinal, hígado invertido, atresia biliar extrahepática
Conducción	Nodos sinusales y AV duales Taquicardia supraventricular	Nodo sinusal ausente Bloqueo cardíaco completo
Pronóstico	Supervivencia 29%	Supervivencia 64%
	Malformaciones cardíacas graves presentes en 99%	Malformaciones cardíacas leves presentes en 90%

Síndromes heterotaxia^(1,2)

	Síndrome asplenia	Síndrome poliesplenia
Situs ambiguo		
Comunicación AV		
Ventrículos		
Anomalías venosas y arteriales		
Anomalías pulmonares		
Anomalías extratorácicas		
Conducción		
Pronóstico		

Revista de Ecocardiografía Práctica y Otras Técnicas de Imagen Cardíaca. 2020;3.

Conclusiones

- La **complejidad** de la cardiopatía descrita es **máxima**, ya que engloba defectos septales, defecto de grandes vasos, defecto de drenajes venosos y fisiología univentricular, todo ello unido a un contexto de síndrome de asplenia.
- La importancia de la **profilaxis antibiótica** dada la situación de déficit inmunológico por la asplenia, con el consiguiente riesgo de infección por gérmenes capsulados.
- Se ha de tener en cuenta las posibles repercusiones en otros sistemas (**pulmonar, digestivo...**)
- Sigüientes pasos: toma de decisiones compartida para solicitar **posibilidades terapéuticas** en otros hospitales de referencia a nivel nacional o internacional.

*“Si puedes curar, **cura**. Si no puedes curar, **alivia**. Si no puedes aliviar, **consuela**. Y si no puedes consolar, **acompaña**”- Virginia Henderson*

Bibliografía

1. Ortega-Zhindón DB, Flores-Sarria IP, Minakata-Quiróga MA, Angulo-Cruzado ST, Romero-Montalvo LA, Cervantes-Salazar JL. Isomorfismo cardiaco: Una perspectiva multidisciplinaria. Arch Cardiol Mex. 2021;91:470-9.
2. Saba TG, Geddes GC, Ware SM, Schidlow DN, Del Nido PJ, Rubalcava NS, et al. A multi-disciplinary, comprehensive approach to management of children with heterotaxy. Orphanet J Rare Dis. 2022;17:351.
3. Kučera F. Transposition of the great arteries (TGA). Atlas of Pediatric Echocardiography [en línea] [fecha de consulta: 28-IX-2024]. Disponible en: <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=transposition-of-the-great-arteries-tga-90-P04926>