

# ¿Y si no es *situs solitus*?

Rosa Pérez Cuartero – R4 Pediatría HGUDB  
Tutores: Ana Fernández Bernal, Ismael Martín de Lara  
*Sección Cardiología pediátrica HGUDB*

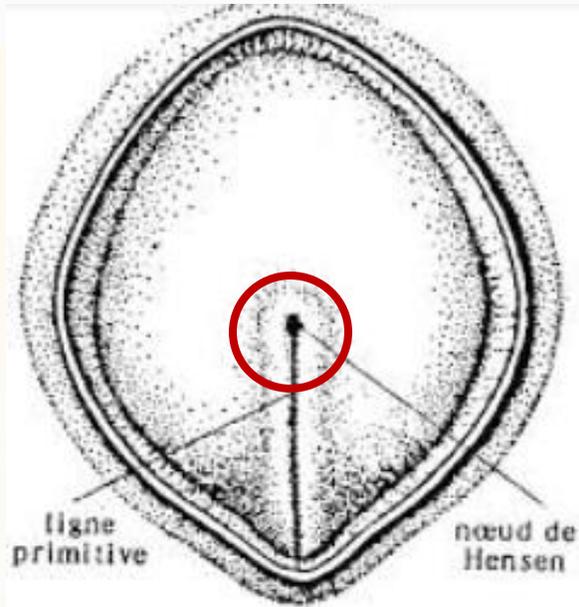
# Índice

1. Conceptos
2. Epidemiología
3. Isomerismos
4. Clínica
5. Diagnóstico
6. Manejo
7. Casos clínicos
8. Conclusiones
9. Bibliografía

# Conceptos

*Situs; del latín: situado o fundado*

Hace referencia a la posición que ocupan el corazón, el resto de las vísceras únicas abdominales y su vascularización respecto a la línea media

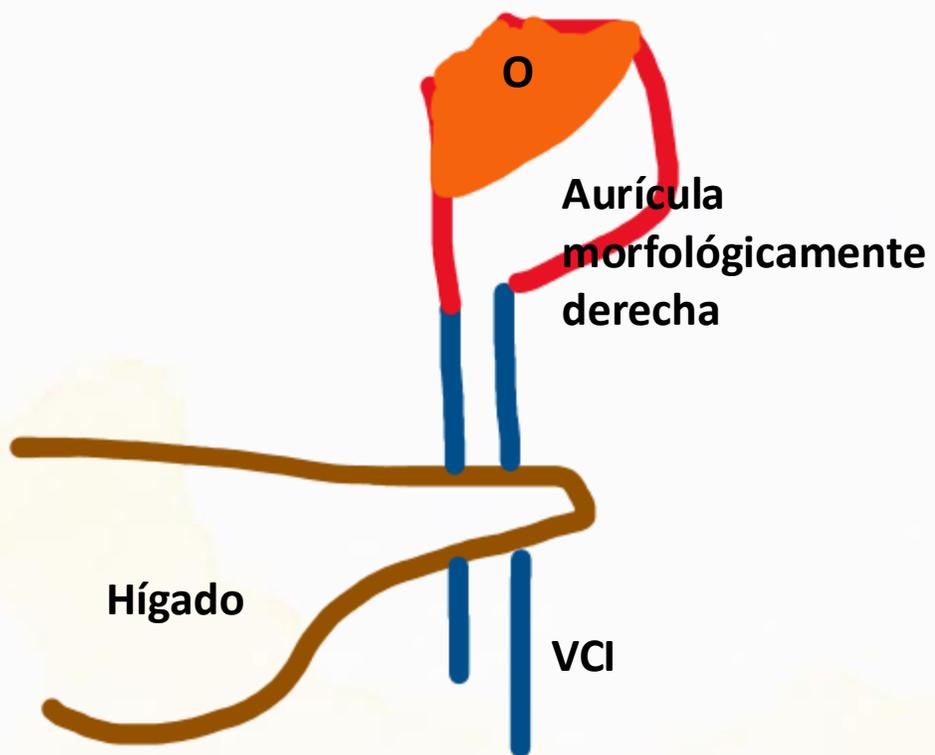


A partir de la 3ª semana de embriogénesis, se produce una **asimetría** derecha-izquierda fisiológica de los órganos toracoabdominales *a través del movimiento rotatorio de los cilios móviles del nódulo de Hensen, en la que participan numerosos genes (ej. NODAL, PITX-2, etc)*

**derecha:** vena cava, hígado y ciego

**izquierda:** cámara gástrica y bazo

# Conceptos



Triada hepato-cavo-atrial

Relación con la columna vertebral:

- derecha: ***situs solitus***
- izquierda: ***situs inversus*** (imagen en espejo)



# Conceptos

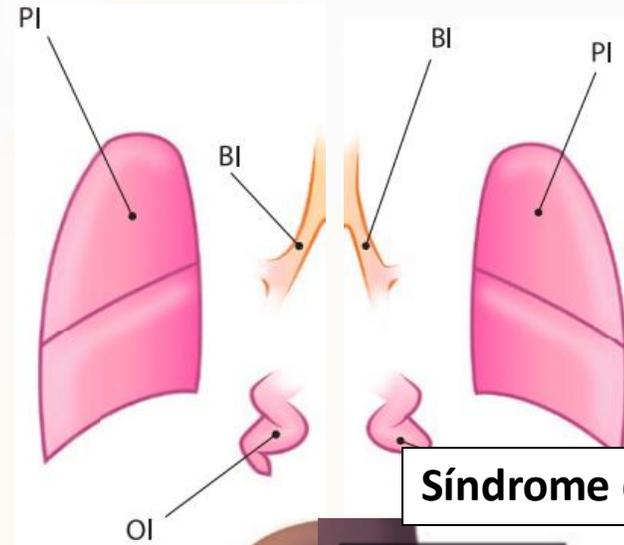
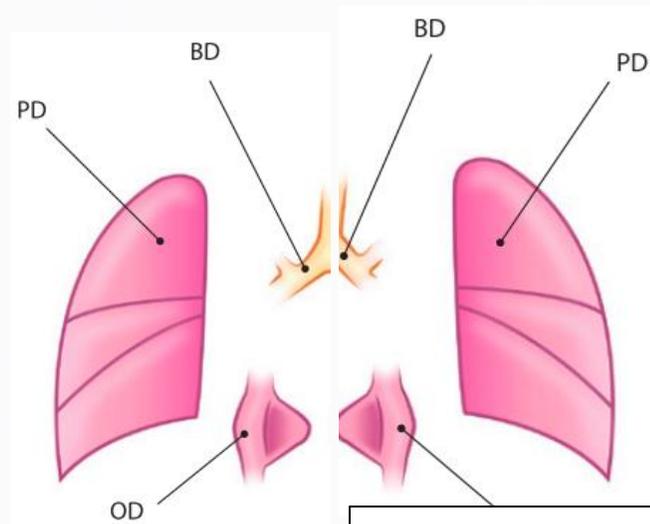
¿Y si no se produce lateralización visceral, quedando una disposición **simétrica**?

**Situs isoméricos o ambiguus**

*iso* "igual"  
*meros* "parte"

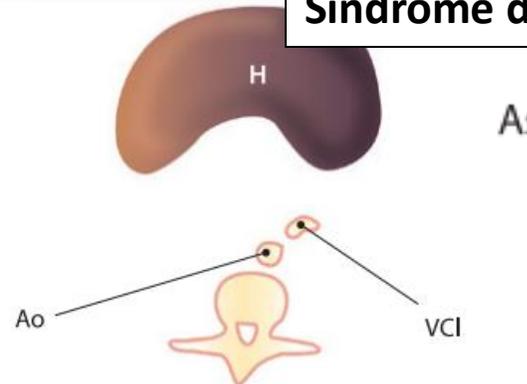
**Heterotaxias**

*hetero* "diferente"  
*taxi* "disposición"



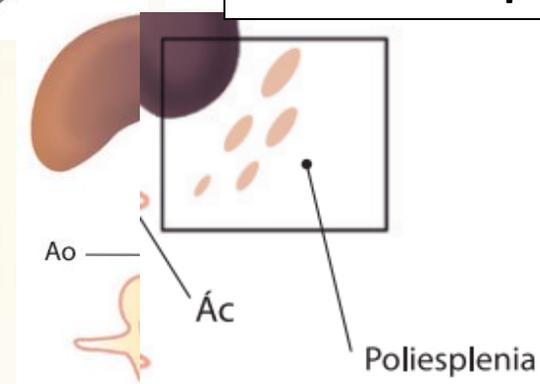
**Síndrome de asplenia**

**Síndrome de poliesplenia**



Asplenia

**dcha izda**



Poliesplenia

# Epidemiología

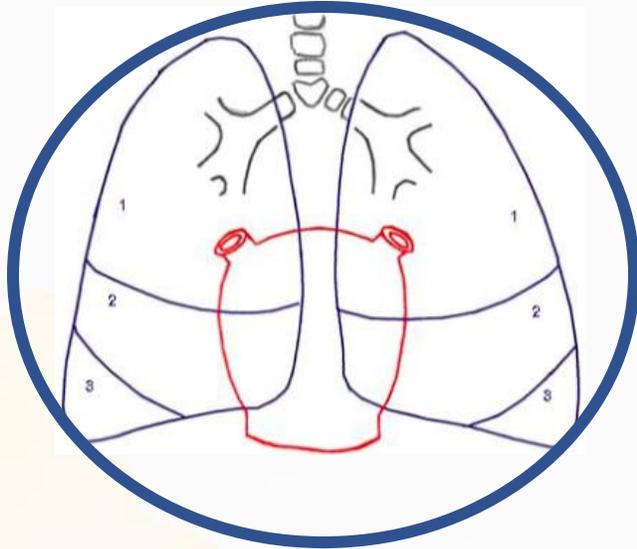
- 1/10000 a 1/40000 recién nacidos vivos
- 3% de las cardiopatías congénitas (CC)
- Representa la CC con más tasas de recurrencia familiar
- En un bajo porcentaje se asocia a síndromes genéticos como trisomía 13, ciliopatías, etc.
- La asplenia congénita se asocia en un 90% a isomerismo derecho

# Isomerismo derecho



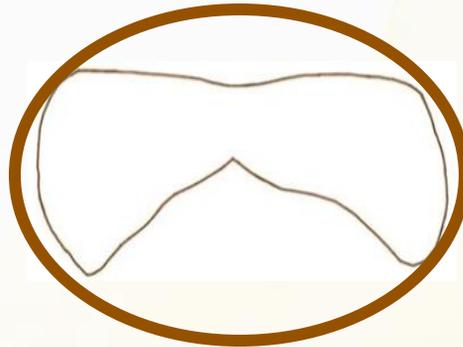
- 2 aurículas morfológicamente derechas
- 2 VCS (80%)
- Drenaje venoso pulmonar anómalo (87%)
- Canal AV común con ventrículo único
- Atresia o estenosis de arteria pulmonar (85%)
- ECG: Flutter, taquicardia auricular, de la unión o ventricular

# Isomerismo derecho



2 pulmones trilobulados

Hígado “en delantal”  
sin alteraciones de  
vía biliar

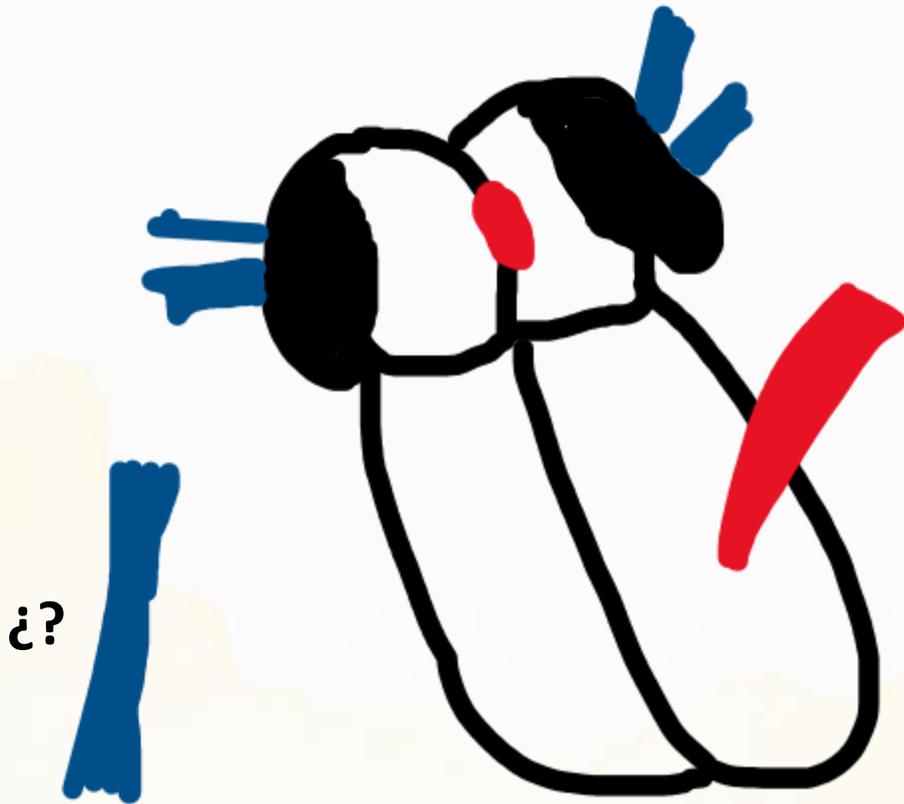


Malrotación  
intestinal 58-72%

Asplenia



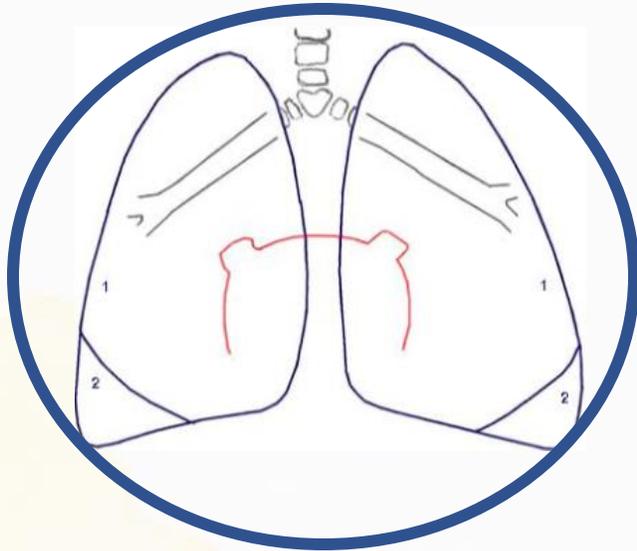
# Isomerismo izquierdo



- 2 aurículas morfológicamente izquierdas
- 2 VCS (50%)
- VCI interrumpida con drenaje álgico (80%)
- Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (50%)
- Atresia, coartación aorta
- ECG: disfunción del nodo sinusal, fibrilación auricular

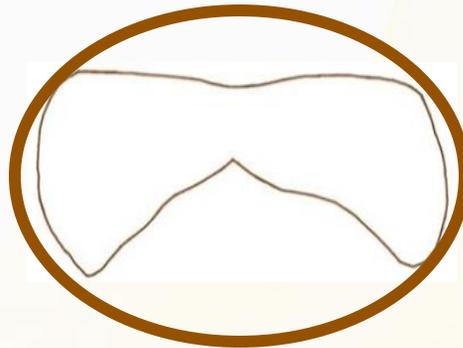
Poco frecuentes y, en su defecto, leves

# Isomerismo izquierdo



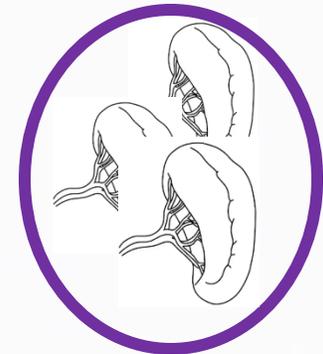
2 pulmones bilobulados

Hígado “en delantal”  
con alteraciones de  
vía biliar en el 10%



Malrotación  
intestinal menos  
frecuente

Poliesplenia



# Clínica

Isomerismo derecho

en periodo neonatal

cianosis  
dificultad respiratoria persistente



## Cardiopatía congénita cianosante

**Cortocircuito derecha-izquierda = cianosis**  
secundario a obstrucción del flujo de la arteria pulmonar

**Congestión pulmonar = dificultad respiratoria**  
secundario a obstrucción de venas pulmonares

# Clínica

Isomerismo derecho

en periodo neonatal



cianosis  
dificultad respiratoria persistente

Isomerismo izquierdo

en edades más avanzadas



insuficiencia cardíaca  
*clínica más inespecífica*

**Cardiopatía congénita no cianosante**

# Clínica

Clínica no cardíaca

sepsis por microorganismos encapsulados

ictericia

obstrucción intestinal

enfermedad respiratoria secundaria a disfunción ciliar

Cualquier alteración de la anatomía esplénica puede resultar en una disfunción orgánica

Se ha descrito una elevada mortalidad secundaria a bacteriemia en ambos: asplenia y poliesplenia

Incidencia de infecciones que requieren hospitalización: 50% (asplenia), 8% (poliesplenia)

# Clínica

Clínica no cardíaca

sepsis por microorganismos encapsulados

ictericia

obstrucción intestinal

enfermedad respiratoria secundaria a disfunción ciliar

El 50% de los pacientes afectos de **discinesia ciliar primaria** presentan alteraciones de “lateralización” siendo isomerismos entre el 9 y el 25% según las series

A la inversa, la prevalencia no es bien conocida

# Diagnóstico

**Ecocardiografía pre y postnatal**

Electrocardiograma

La mayoría de isomerismos son detectados prenatalmente

RMN cardiovascular cada vez menos utilizada

Otros: cateterismo cardíaco

# Diagnóstico

## Valoración de función esplénica

Cuerpos de Howell Jolly  
*elevada sensibilidad >2 años*

Cuantificación de eritrocitos  
fragmentados

Gammagrafía con Tecnecio 99m

## No están indicadas pruebas de imagen

para descartar malrotación  
intestinal ni atresia biliar en  
pacientes asintomáticos

Estudio genético

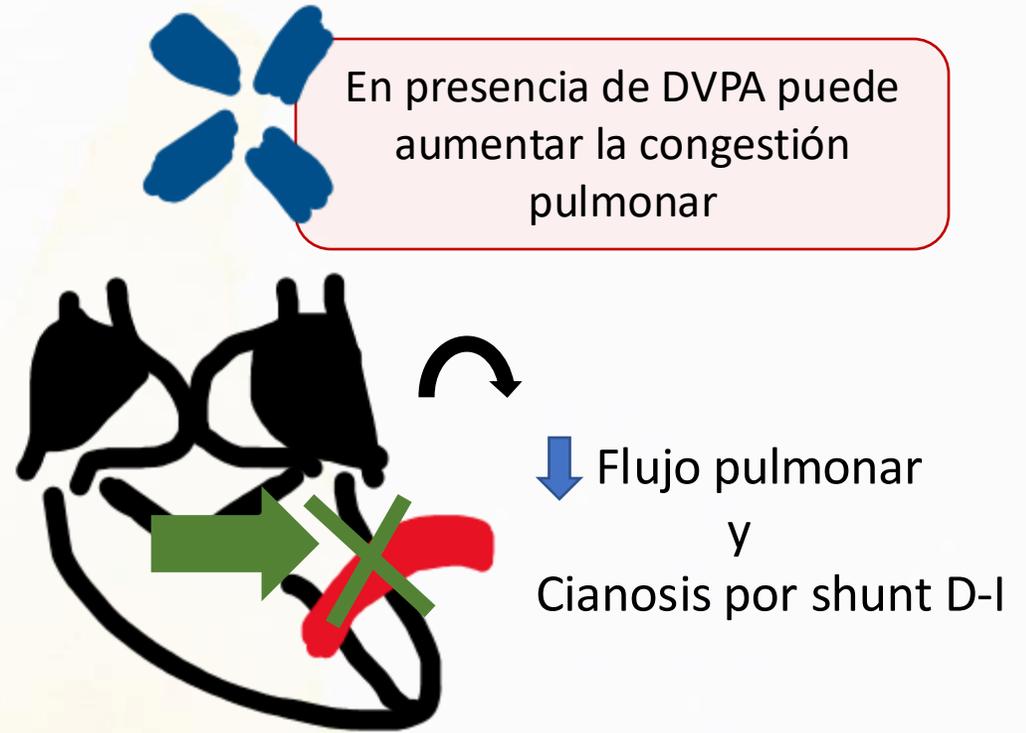
# Manejo

Cardíaco

Isomerismo derecho

## Cardiopatía congénita cianosante

1. Neonatos -> Prostaglandinas E1
2. Pediatría -> hay pocos datos sobre terapia farmacológica



La persistencia del DAP, cuando las RVP < RVS aumenta el flujo pulmonar disminuyendo el cortocircuito derecha-izquierda

# Manejo

Cardíaco

Isomerismo derecho

## Cardiopatía congénita cianosante

1. Neonatos -> Prostaglandinas E1
2. Pediatría -> hay pocos datos sobre terapia farmacológica

Isomerismo izquierdo

## Cardiopatía congénita no cianosante

- **Insuficiencia cardiaca**

Diuréticos de asa  
IECAS

# Manejo

No cardíaco

**Prevención de infecciones potencialmente graves**

Vacunación de  
microorganismos  
encapsulados

**Profilaxis antibiótica**  
con Amoxicilina  
10mg/kg cada 12 horas

Manejo adecuado de  
la fiebre

# Cuadro resumen

	Isomerismo derecho	Isomerismo izquierdo
<b>Malformaciones cardiacas</b>	99%	90% (leves)
	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Canal AV con ventrículo único</li> <li>- Obstrucción salida tronco pulmonar</li> <li>- Drenaje venoso pulmonar anómalo total</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- VCI interrumpida con drenaje a ácigos</li> <li>- Morfología biventricular</li> <li>- Atresia/coartación aorta</li> </ul>
<b>Tipo CC</b>	Cianosante	No cianosante (IC)
<b>Bazo</b>	Asplenia	Poliesplenia
<b>Malrotación</b>	Más frecuente	Menos frecuente
<b>Atresia biliar</b>	No	Sí
<b>Supervivencia</b>	<b>24%</b>	<b>64%</b>

# Caso clínico 1

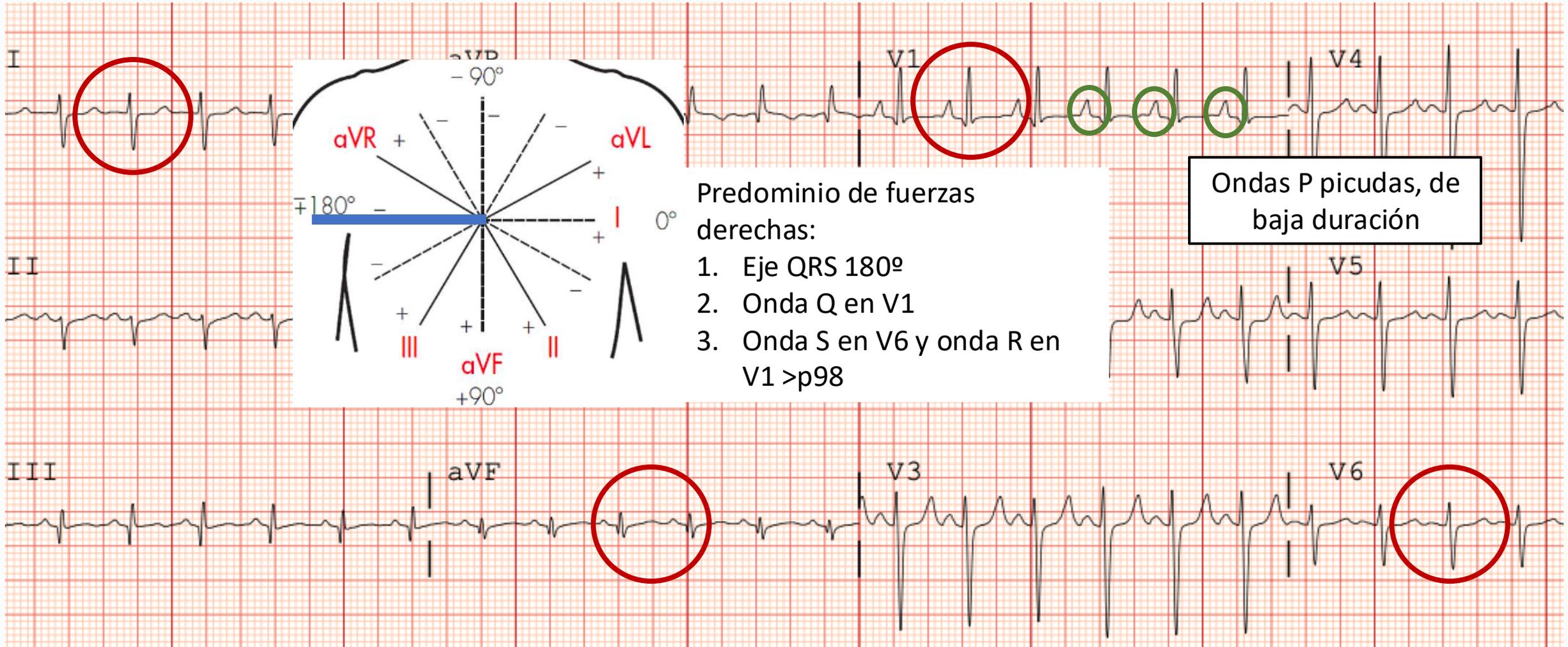
**Niño de 2 años con los siguientes antecedentes:**

Isomerismo derecho:

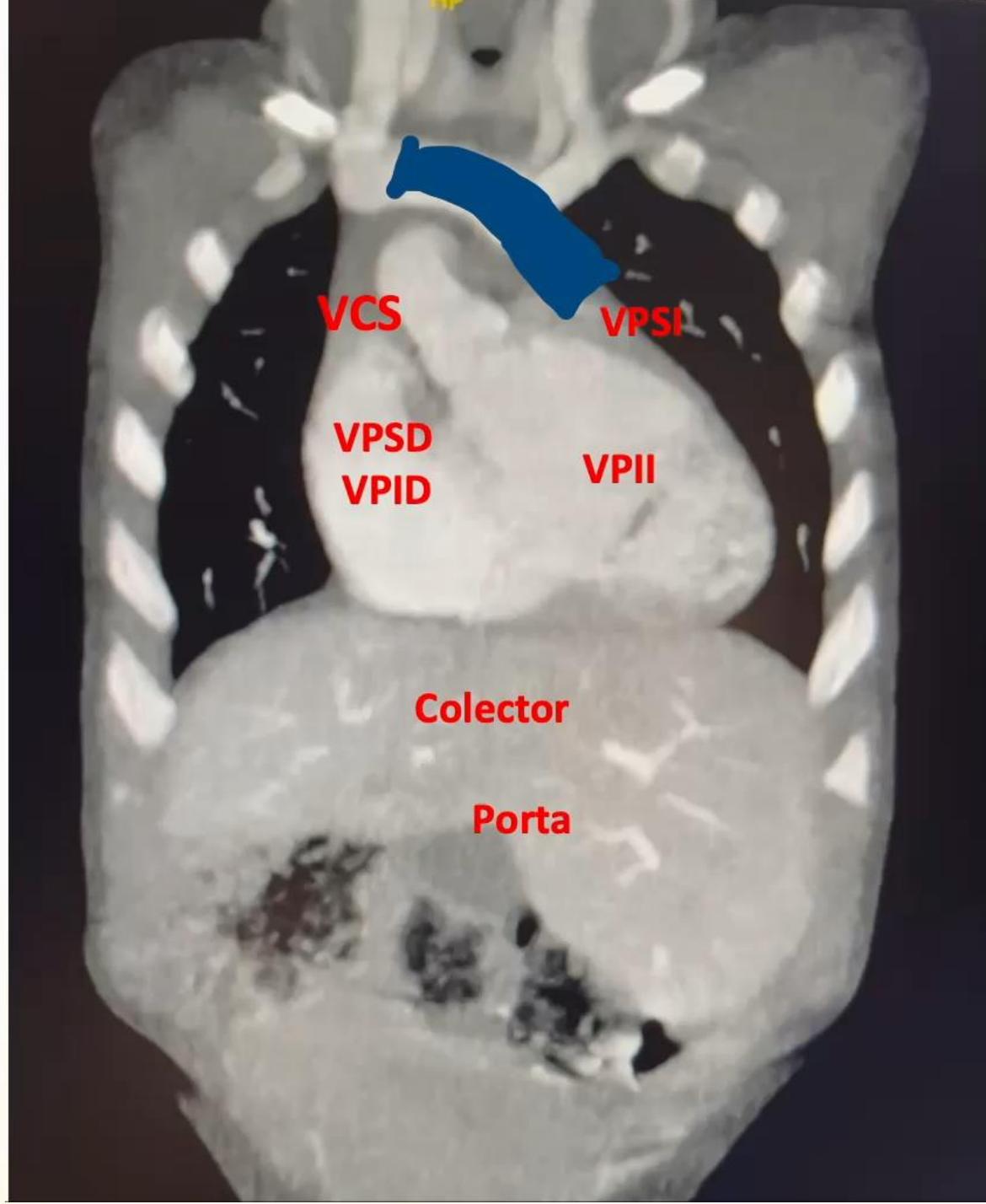
- ✓ Canal AV disbalanceado de tipo derecho
- ✓ Válvula AV única
- ✓ Doble salida del VD con vasos en D-malposición
- ✓ Estenosis pulmonar
- ✓ Drenaje venoso pulmonar anómalo total mixto
- ✓ Asplenia
- ✓ Tratamiento de base: hierro y amoxicilina

Saturación basal de 70-80%

# Caso clínico 1

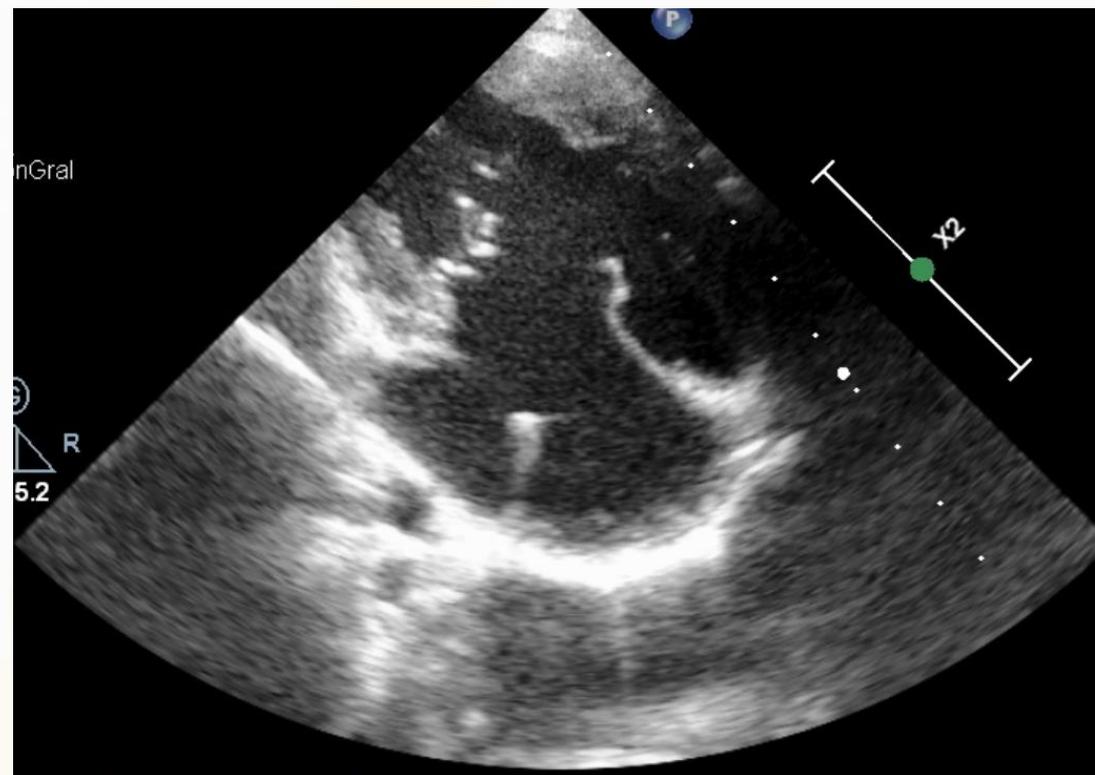
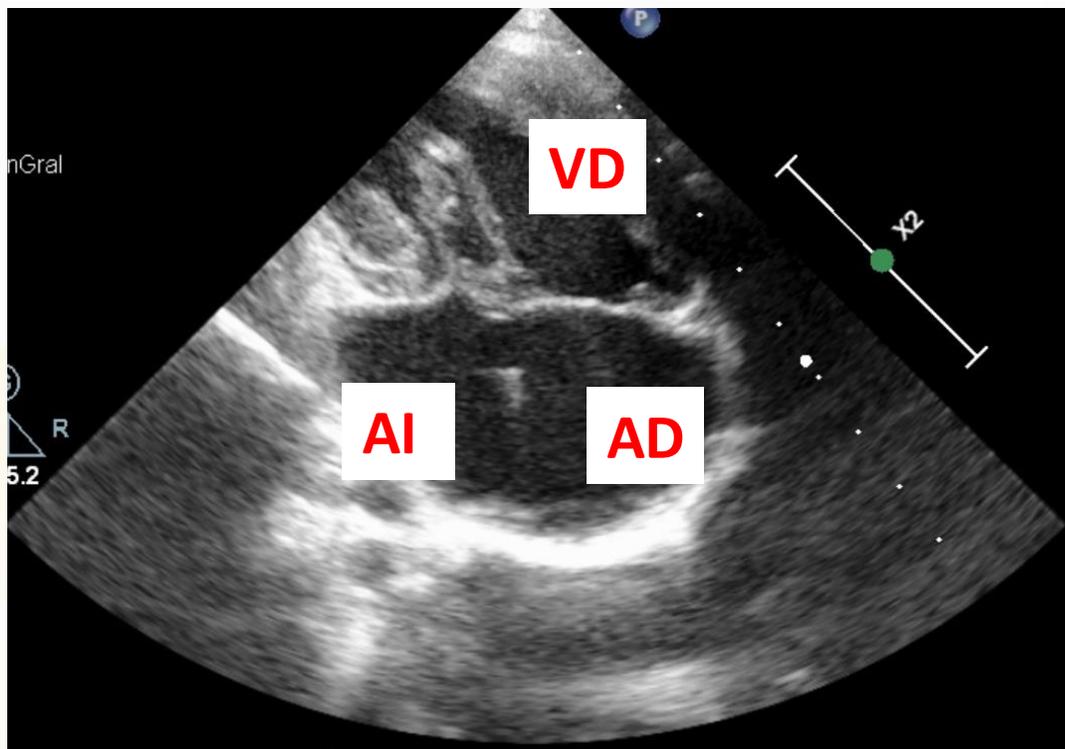


# Caso clínico 1





# Caso clínico 1



# Caso clínico 1

Acude a UPED por dificultad respiratoria secundaria a infección por Parainfluenza 3 y Mycoplasma pneumoniae

**Ctes.:** SatO2 60%, FR 35 rpm, FC 150 lpm, TA 106/81 mmHg

**Exploración física:** Regular estado general, decaído. Tiraje sub e intercostal. Cianosis central.

AC: soplo sistólico largo III/VI de baja frecuencia en foco pulmonar con irradiación polifocal

AP: buena entrada de aire con **sibilantes teleespiratorios bilaterales generalizados**

**¿Qué implicación tiene el broncoespasmo en las cardiopatías congénitas cianosantes?**

disminución de saturación O2 por dos mecanismos:

1. Insuficiencia respiratoria tipo 1
2. Aumento del cortocircuito D-I por aumento de presiones pulmonares

**¿Qué hacemos?**

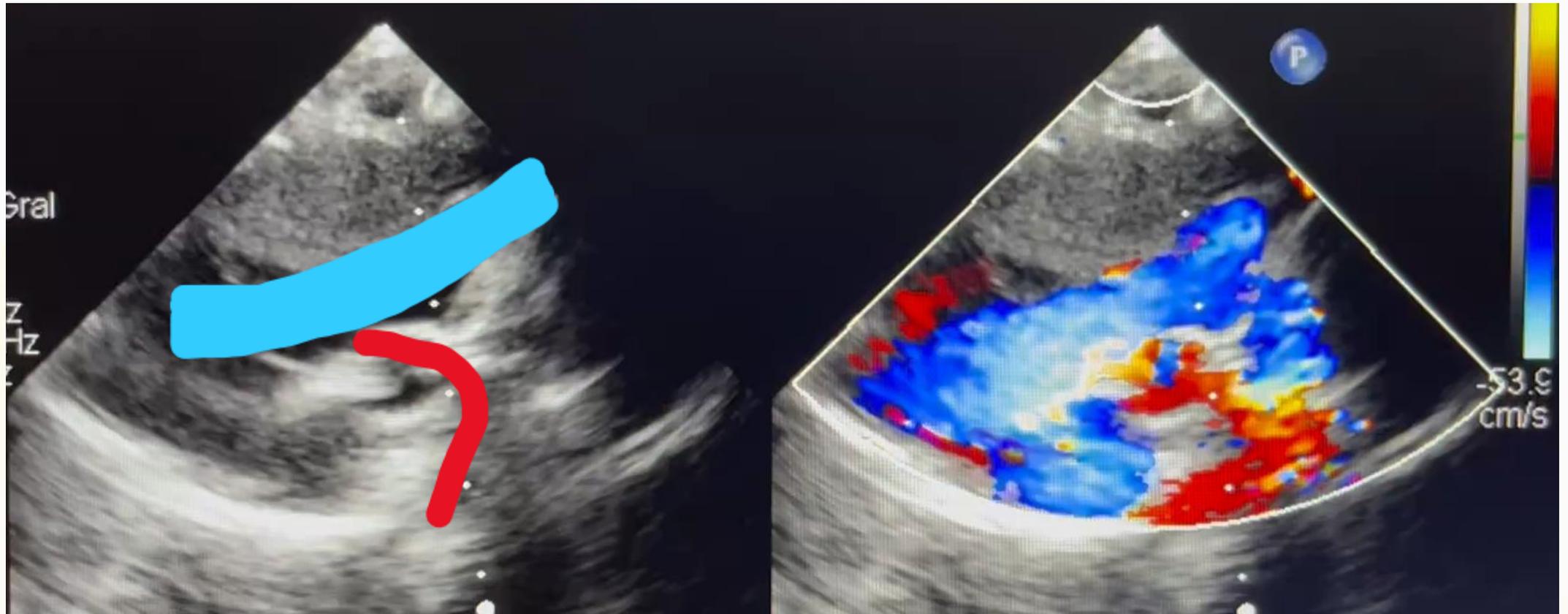
Mismo tratamiento que paciente sin cardiopatía  
No buscamos saturaciones >90%

## Caso clínico 2

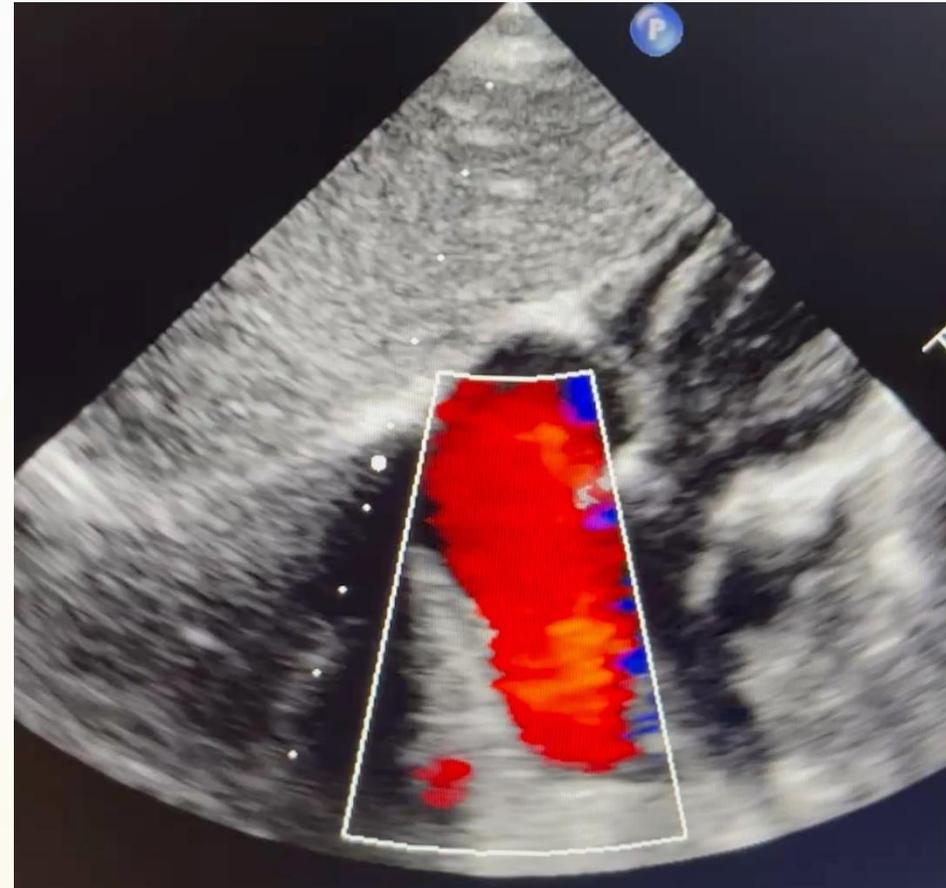
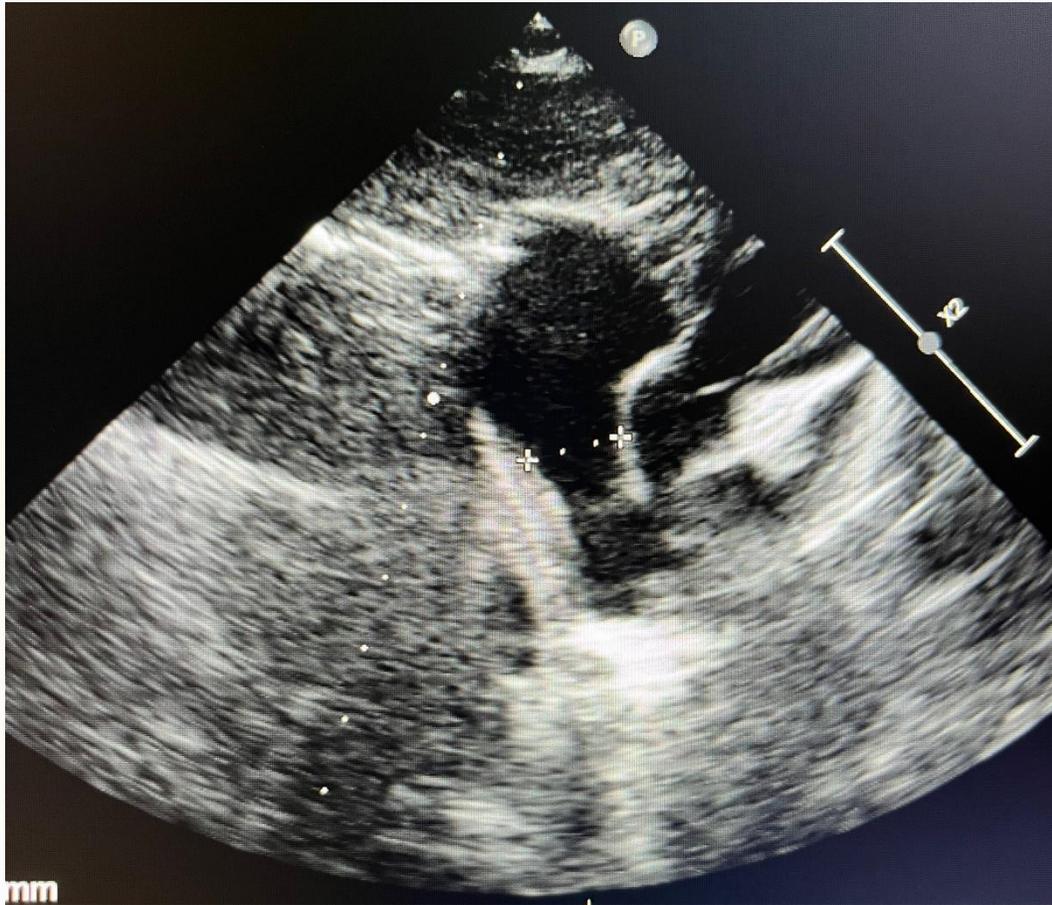
**RNT 37+5 SG/PEG 2290gr**

- ✓ Dextrogastria detectada en periodo prenatal (semana 16)
  - ✓ Ingresa para estudio
- ✓ Permanece asintomática durante el ingreso

## Caso clínico 2



## Caso clínico 2



## Caso clínico 2

- Agenesia de segmento intrahepático de VCI
- Continuidad VCI-ácigos-VCS
- Drenaje de venas suprahepáticas en AD
- No se identifican otras alteraciones estructurales ni de función

# Conclusiones

- Los síndromes de heterotaxia o isomerismos son una entidad poco frecuente cuyo conocimiento facilita el abordaje de sus comorbilidades
- El manejo debe ser multidisciplinar implicando cardiólogos, genetistas e inmunólogos
- El isomerismo derecho se asocia a cardiopatías más graves y, por tanto, de peor pronóstico
- Se recomienda la profilaxis antibiótica de todos los pacientes
- Cabe diferenciar el abordaje de los dos grandes grupos de cardiopatías congénitas

# Bibliografía

- 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
- Lowenthal A, Tacy T, Punn R. Heterotaxia (isomería de los apéndices auriculares): anatomía, características clínicas y diagnóstico. UpToDate [en línea][fecha de consulta:7-5-2025]. Disponible en: <https://acortar.link/OEPJk8>
- Lowenthal A, Tacy T, Punn R. Heterotaxia (isomería de los apéndices auriculares): tratamiento y resultados. UpToDate [en línea][fecha de consulta:9-5-2025]. Disponible en: <https://acortar.link/Cb4V3D>
- Carro-Hevia A, Santamarta-Liévana E, Martín-Fernández M. Síndrome de heterotaxia. Cardiacore. 2011; 46:23-26
- Santiago-Sanabria L, Morales-Martínez OG, Alonso-León MC, Sanabria-Villegas L, Ignacio-García MG, Flores-Gutiérrez E. Evaluación prenatal del síndrome de heterotaxia por ecografía fetal. Perinatol Reprod Hum. 2023; 37:85-89
- Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al. (grupo de trabajo sobre el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC)). Guía ESC 2020 para el tratamiento de las cardiopatías congénitas del adulto. Rev Esp Cardiol. 2021;74:436

# *¿Y si no es situs solitus?*

*Rosa Pérez Cuartero – R4 Pediatría HGUDB  
email: rperezcuartero@gmail.com*

