

Síndrome de heterotaxia (poliesplenía) en un adulto

C. Prieto Martínez^a, J.J. Vila Costas^a, J.L. García Sanchotena^b y F. Borda Celaya^a

^aServicio de Digestivo. Hospital de Navarra. Pamplona. España.

^bServicio de Radiología. Hospital de Navarra. Pamplona. España.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años de edad, con síndrome de heterotaxia con poliesplenía, que presentaba clínica de pancreatitis aguda recidivante, visualizándose en el último episodio su origen biliar. Este síndrome es raro en la edad adulta, debido a que se asocia con malformaciones cardíacas congénitas. Es importante conocer las anomalías viscerales de este síndrome, para evitar confundirlas con procesos patológicos.

Palabras clave: heterotaxia, malformaciones cardíacas, poliesplenía, páncreas corto.

Heterotaxy syndrome (polysplenia) in an adult

We present the case of a 63-year-old woman with heterotaxy syndrome and polysplenia who presented with clinical signs and symptoms of recurrent acute pancreatitis in which the biliary origin had been seen in the most recent episode. This syndrome is rare in adult patients because it is associated with congenital heart defects. It is important to know the visceral anomalies that are common in this syndrome to avoid confusing them with pathological processes.

Key words: heterotaxy, heart malformations, polysplenia, short pancreas.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de heterotaxia con poliesplenía es un raro trastorno genético de herencia multifactorial^{1,2}, que se caracteriza por presentar diversas anomalías en la posición de los órganos y de los vasos respecto a la línea media, sin haber una alteración patognomónica³. Se asocia en un 50-90% de las ocasiones a malformaciones cardíacas congénitas³, llegando el 5-10% de los pacientes a la edad adulta^{4,5}.

Presentamos un caso de heterotaxia con poliesplenía en la edad adulta, con clínica de pancreatitis biliar.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 63 años de edad sin alergias ni hábitos tóxicos, que ingresa en nuestro servicio por dolor epigástrico de 12 horas de evolución, irradiado a ambos hipocondrios, acompañándose de náuseas y vómitos; sin fiebre, coluria ni hipocolia. Refería epigastralgia intermitente, en los últimos años, de intensidad variable.

Entre sus antecedentes personales destacaba un ingreso en otro centro por pancreatitis aguda hacía 2 años. En las exploraciones realizadas en dicho ingreso se observó una malrotación del marco duodenal (fig. 1), ausencia de cola de páncreas y de la

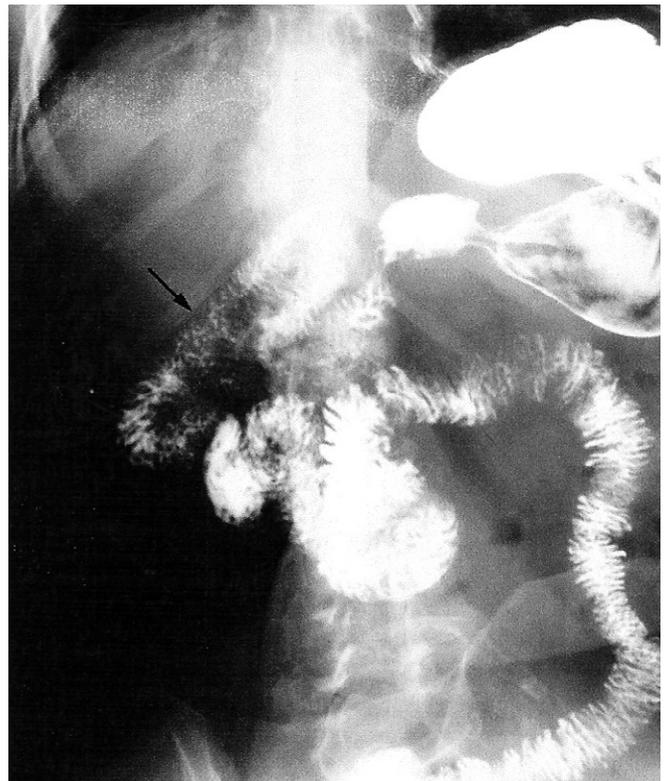


Fig. 1.—Tránsito baritado. Marco duodenal de morfología normal con alteración de la rotación, localizándose el ángulo de Treitz a la derecha (flecha).

Correspondencia:

CARLOS PRIETO MARTÍNEZ. Servicio de Digestivo. Hospital de Navarra. C/ Íñigo Arista, 15 13°. 31007 Pamplona. España. carlospmd@yahoo.com

Recibido: 4-V-05

Aceptado: 19-X-05

vena cava inferior en la porción supra-renal presentando derivación por la vena ácigos con poliesplenía.

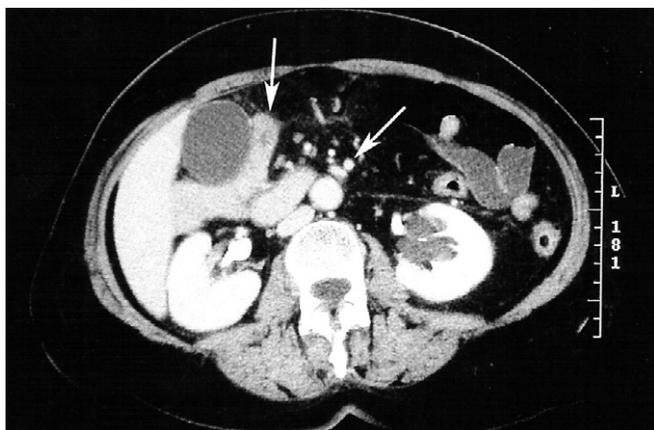


Fig. 2.—Tomografía computarizada. Se observa el yeyuno situado posterior a la vesícula biliar, en relación con la malrotación descrita (flecha). Malrotación de la arteria y vena mesentérica (flecha).

En la exploración física la paciente se encontraba afebril, con buen estado nutricional, hidratada y buena coloración de piel y mucosas. La tensión arterial era de 155/95 mmHg siendo la temperatura de 36 °C. La auscultación cardiopulmonar era normal y el abdomen era doloroso en epigastrio, sin signos de irritación peritoneal, no apreciándose alteraciones significativas en el resto de la exploración.

La analítica de sangre mostró una amilasa en sangre de 1.028U/l (valor normal [vn]: 36-128) con lipasa 1.099U/l (vn: < 60), elastasa-PMN 35 µg/ (vn: 33-53), proteína C reactiva (PCR) 23,4 mg/l (vn: 0,20-7,44), bilirrubina de 0,6 mg/dl (vn: < 1,1), fosfatasa alcalina 66 U/l (vn: 35-104), GGT 14U/l (vn: 3-23), GOT 8 U/l (vn: < 18), GPT 9U/l (vn: < 22), el resto del hemograma, la coagulación, la bioquímica general y los electrolitos eran normales.

Se le practicó una tomografía computarizada (TC) abdominal, visualizando el hígado y la vesícula biliar de situación, configuración y tamaño normales no apreciándose alteraciones. En el cuadrante superior izquierdo existían varias imágenes de aspecto nodular y densidad media, dos de ellas de unos 6 cm de diámetro y otras de 2 cm, compatibles con bazo múltiple. El páncreas se visualizaba en las porciones correspondientes a la cabeza y parcialmente el cuerpo; con ausencia del uncus y de la cola pancreática. La densidad era homogénea, con infiltración difusa de la grasa (Balthazar C). A nivel intestinal se visualizaba el duodeno y el yeyuno en el cuadrante abdominal superior derecho. De forma significativa se observaba que la vena mesentérica superior se encontraba por delante de la arteria mesentérica, sin evidenciarse la vena esplénica. También era de destacar la ausencia de la vena cava inferior retrohepática hasta el nivel de las venas renales. El drenaje era sustituido por una vena ácigos dilatada. Las venas suprahepáticas convergían en un tronco que drenaba en la aurícula derecha. Se visualizaba la cava inferior desde las venas renales, siendo la izquierda de situación retroaórtica. Los riñones, suprarrenales y el corazón eran de morfología y situación normales (figs. 2 y 3).

Durante su ingreso presentó un ligero aumento de las transaminasas: GOT 38U/l (vn: < 18), GPT 60U/l (vn < 22), siendo la fosfatasa alcalina y la GGT normales. Ante la sospecha clínico-analítica de pancreatitis de origen biliar se le realizó una colangiopancreatografía (CPRM), visualizando las alteraciones anatómicas ya descritas en la TC y además un páncreas *divisum*,

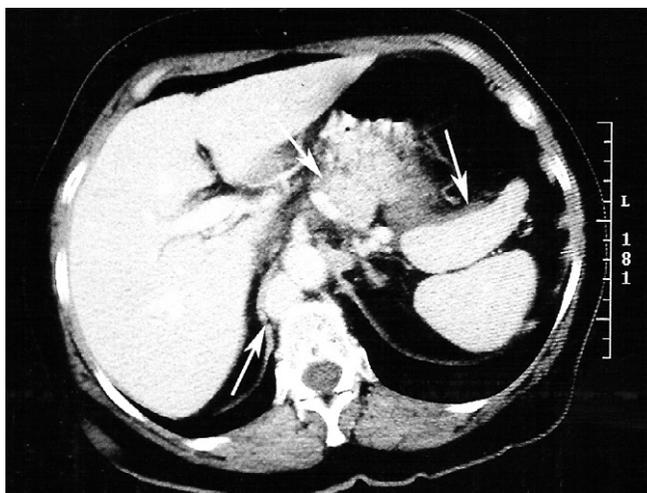


Fig. 3.—Tomografía computarizada. A la derecha de la imagen se visualizan 2 imágenes de aspecto nodular de 6 cm, compatibles con poliesplenía (flecha). Ausencia de vena cava inferior retrohepática con drenaje sustituido por vena ácigos dilatada (flecha). Páncreas truncado (flecha).

implantación media del conducto cístico, aspecto de confluencia en trifurcación de la vía biliar intrahepática y coledocitis con coledocolitiasis, por lo cual ante estos últimos hallazgos se le realizó una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE).

En la CPRE se apreció la trifurcación de la vía biliar ya descrita en la CPRM, se le extrajeron varios cálculos coledocianos y se le realizó una esfinterotomía endoscópica (fig. 4).

DISCUSIÓN

Presentamos el caso de un síndrome de heterotaxia (poliesplenía) en una mujer adulta con pancreatitis recidivante, observándose en el último episodio su origen biliar.

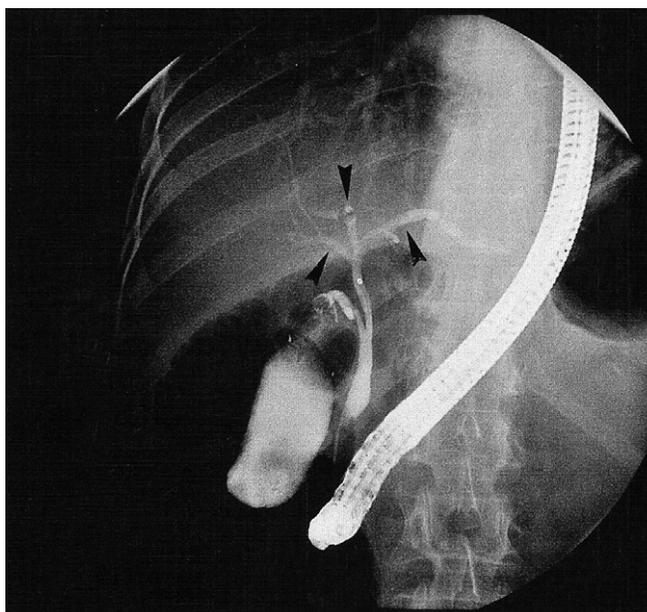


Fig. 4.—Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE). Se visualiza trifurcación de la vía biliar intrahepática (flechas).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4246307>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4246307>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)