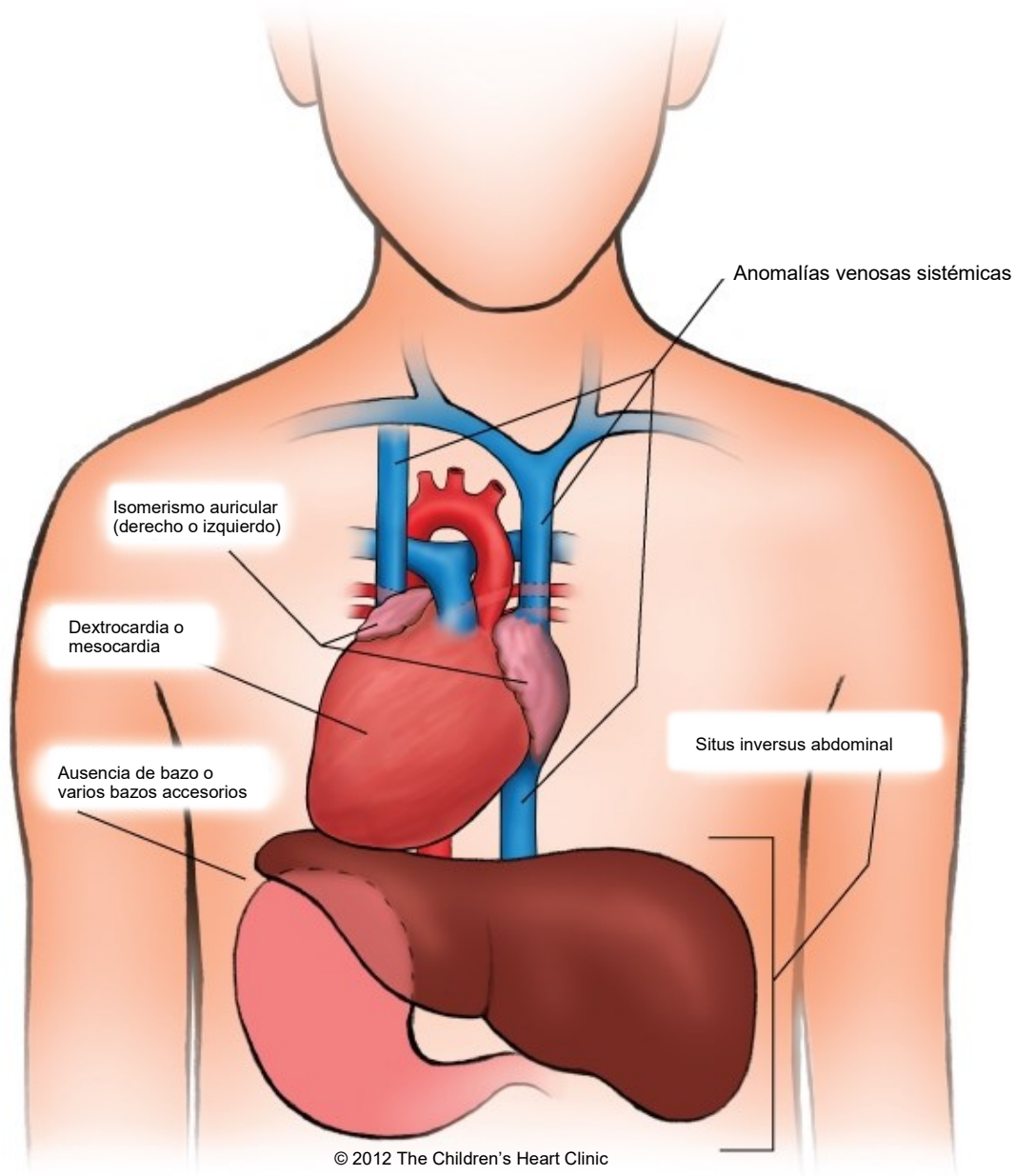


Heterotaxy Syndrome

Síndrome de heterotaxia



Notas:

The Children's Heart Clinic 2530 Chicago Avenue S, Ste 500, Minneapolis, MN 55404
612-813-8800 * Toll Free: 1-800-938-0301 * Fax: 612-813-8825
Children's Hospital of Minnesota, 2525 Chicago Avenue S, Minneapolis, MN 55404

Síndrome de heterotaxia Heterotaxy Syndrome

La heterotaxia (también conocida como isomerismo auricular) es la falta de diferenciación de los órganos del lado derecho e izquierdo durante el desarrollo fetal. Se desconoce la causa exacta del síndrome de heterotaxia. Las malformaciones suelen producirse en varios sistemas orgánicos, incluido el corazón, el hígado, los pulmones, el intestino y el bazo. Las personas con heterotaxia tienden a tener de forma simétrica los órganos que, por lo general, suelen estar emparejados de forma asimétrica (por ejemplo, dos pulmones derechos). En general, la heterotaxia puede ser del lado derecho (isomerismo auricular derecho) o del lado izquierdo (isomerismo auricular izquierdo).

El isomerismo auricular derecho se asocia con la ausencia de un bazo (asplenia), la bilateralidad derecha de los órganos duplicados (por ejemplo, dos aurículas derechas y dos pulmones derechos) y las anomalías cardiovasculares suelen ser más graves. En el caso de dos aurículas derechas, existen dos nódulos sinoauriculares. El 80 % de las personas con isomerismo auricular derecho presentan transposición de las grandes arterias (transposition of the great arteries, TGA) con estenosis o atresia pulmonar, lo que provoca una cianosis grave poco después del nacimiento. El 75 % presenta un retorno venoso pulmonar anómalo total (total anomalous pulmonary venous return, TAPVR) extracardíaco. La fisiología de ventrículo único es más frecuente que en el isomerismo auricular izquierdo. El isomerismo auricular derecho ocurre en el 1 % de los recién nacidos con cardiopatías congénitas y es más frecuente en hombres.

El isomerismo auricular izquierdo se asocia con varios tejidos esplénicos (poliesplenia) que pueden ser o no funcionales, duplicación de órganos del lado izquierdo (por ejemplo, dos aurículas izquierdas y dos pulmones izquierdos) e interrupción de la vena cava inferior (inferior vena cava, IVC) con continuación de la vena ácigos. Suele haber dos ventrículos. Las cardiopatías congénitas asociadas suelen ser más leves, por ejemplo, una VSD aislada. El isomerismo auricular izquierdo ocurre en menos del 1 % de niños con cardiopatías congénitas y es más frecuente en mujeres.

El síndrome de heterotaxia es una constelación de hallazgos anómalos, que van desde una circulación muy leve y normal a una circulación muy compleja y anómala. Las características del síndrome de heterotaxia son variables y cada paciente es único.

Examen físico/Síntomas/Pruebas diagnósticas:

Isomerismo auricular derecho:

- La cianosis grave es uno de los posibles síntomas debido a la disminución del flujo sanguíneo pulmonar en caso de una estenosis o atresia pulmonar.
- El hígado se puede palpar en línea media o transversal.
- Se puede escuchar un soplo de estenosis pulmonar (pulmonary stenosis, PS) o comunicación interventricular (ventricular septal defect, VSD) en el borde esternal izquierdo.
- Radiografía de tórax: el corazón puede estar del lado derecho, izquierdo o en el medio (mesocardia). Hay simetría bronquial (dos pulmones derechos) con disminución de las marcas vasculares pulmonares si hay restricción al flujo sanguíneo pulmonar. El hígado se suele encontrar en línea media.
- Electrocardiograma: ocurre de forma variable, pero, por lo general, hay hipertrofia ventricular derecha (right ventricular hypertrophy, RVH) o hipertrofia ventricular izquierda (left ventricular hypertrophy, LVH). El eje de la onda P puede alternar entre los cuadrantes inferiores derecho e izquierdo debido a dos nódulos sinusales (dos aurículas derechas).
- Ecocardiograma: prueba diagnóstica.

Isomerismo auricular izquierdo:

- Los lactantes no suelen tener cianosis.
- Pueden aparecer síntomas de CHF en la primera infancia (aumento del trabajo respiratorio, mala alimentación y aumento de peso, frecuencia cardíaca rápida) si hay una VSD moderada a grave.
- Se puede escuchar un soplo en el borde esternal inferior izquierdo de intensidad variable según el tamaño de la VSD.
- El hígado suele estar en línea media.
- Radiografía de tórax: agrandamiento del corazón (cardiomegalia) leve a moderado con simetría bronquial (dos pulmones izquierdos) y aumento de las marcas vasculares pulmonares si hay una VSD. El hígado está en línea media.

Síndrome de heterotaxia

Heterotaxy Syndrome

- Electrocardiograma: debido a la falta del nódulo sinusal (por lo general, en la aurícula derecha, pero en este caso hay dos aurículas izquierdas), el eje de la onda P es de origen superior y hay ritmo auricular ectópico.
- Ecocardiograma: prueba diagnóstica.

Atención médica y tratamiento:

- Para los lactantes con cianosis grave, el tratamiento con prostaglandina E (prostaglandin E, PGE) debe iniciarse lo antes posible para mantener el conducto arterioso persistente hasta que se complete el estudio anatómico con un ecocardiograma.
- Las personas con asplenia necesitan profilaxis antibiótica diaria contra las infecciones bacterianas hasta al menos los 5 años de edad (penicilina o amoxicilina). Las personas con poliesplenia también deberían necesitar profilaxis antibiótica diaria contra las infecciones bacterianas hasta que se pueda evaluar si el tejido esplénico es funcional o no. Una consulta sobre las vacunas es útil para los pacientes con síndrome de heterotaxia.
- La vacuna contra el neumococo está indicada para niños con asplenia a los 2 años de edad y se puede indicar para niños con poliesplenia, pero sin tejido esplénico funcional. Se recomiendan otras vacunas inactivadas según la rutina normal. Es útil una consulta sobre las vacunas.
- La reparación quirúrgica suele ser necesaria para la supervivencia si existe una cardiopatía congénita que pueda operarse. Se trata de un subconjunto de pacientes muy amplio. Su cardiólogo le explicará si existen opciones quirúrgicas para usted.
- Con el tiempo, se puede indicar el uso de un marcapasos para niños con una bradicardia significativa (frecuencia cardíaca lenta).
- Se utilizan diuréticos (Lasix) y medicamentos reductores de la poscarga (enalapril, captopril) si el sustrato anatómico subyacente lo requiere.
- El seguimiento cardiológico de por vida es necesario para la mayoría de estos pacientes. Si no hay una cardiopatía anatómica, el seguimiento puede ser menos frecuente o según sea necesario en una pequeña minoría de pacientes.

Resultados a largo plazo:

- Sin paliación quirúrgica, el 95 % de los pacientes con asplenia y el 60 % con poliesplenia no sobreviven después del primer año de vida.
- En el 25 % de los pacientes con isomerismo auricular izquierdo se desarrollan arritmias cardíacas hemodinámicamente significativas y requieren medicamentos o un marcapasos para su tratamiento.
- La esperanza de vida y el desarrollo varían mucho en función de los resultados quirúrgicos y de la presencia o ausencia de otras comorbilidades.