

# Síndrome febril en paciente con heterotaxia abdominal

*Febrile syndrome in a patient with abdominal heterotaxy*

E. Romero Sánchez<sup>1</sup>, E. Navarro Gómez<sup>1</sup>, J. Francois Alves<sup>1</sup>, J.M. Ferreira<sup>1</sup>, P. Santos Silva<sup>1</sup>

Servicio de Medicina Interna<sup>1</sup>. Hospital de Faro. Faro.

## Resumen

El síndrome de heterotaxia es una enfermedad rara, caracterizada por una malposición de los órganos y vasos toracoabdominales. Su diagnóstico suele ser casual, aunque presenta una alta frecuencia de malformaciones asociadas, especialmente cardíacas y esplénicas. Presentamos un caso de heterotaxia con poliesplenía en paciente adulto que ingresa inicialmente por un cuadro de fiebre de duración intermedia (FDI).

**Palabra clave:** Heterotaxia; Poliesplenía; Fiebre de duración intermedia.

## Abstract

Heterotaxy syndrome is a rare disease characterized by a malposition of the thoraco-abdominal organs and vessels. Diagnosis can be casual, but has a high frequency of associated malformations, particularly cardiac and splenic. We present a case of heterotaxy with polysplenia in an adult patient who was admitted initially with fever of intermediate duration. (FID).

**Keywords:** Heterotaxy; Polysplenia; Fever of intermediate duration

## Introducción

El síndrome de heterotaxia con poliesplenía, es una enfermedad congénita rara, de herencia multifactorial<sup>1,2</sup>, resultado de un defecto en la organogénesis precoz que tiene lugar aproximadamente entre la quinta y sexta semana del desarrollo embrionario normal y que se caracteriza por presentar una malposición de los órganos toracoabdominales y de los vasos respecto a la línea media. Se asocia a cardiopatías complejas y otras malformaciones. Presentamos un caso de heterotaxia con poliesplenía en paciente adulto admitido por fiebre.

## Caso clínico

Varón de 33 años de edad, ex-toxicodependiente y portador del Virus de Hepatitis C, que acude a Urgencias por un cuadro de fiebre, mialgias, artralgias, somnolencia y escalofríos de 10 días de evolución. No realiza ningún tratamiento farmacológico.

En la exploración física inicial estaba febril (39,4°C), eupneico, taquicárdico y normotenso. No se palpaban adenopatías ganglionares periféricas, destacando la existencia de una hepatomegalia no dolorosa de más de dos traveses de dedo y no apreciándose alteraciones significativas en el resto de la exploración, incluida la neurológica.

En las exploraciones complementares, la analítica sanguínea, mostró una elevación de las transaminasas (aspartato aminotransferasa [AST], alanina aminotransferasa [ALT], gammaglutamil transpeptidasa [GGT] y fosfatasa alcalina [FA]), el resto de la bioquímica general, hemograma, coagulación y electrolitos eran normales. Fueron además normales o negativos la orina elemental, la alfaf proteína, antígeno carcinoembrionario (CEA), factor reumatoide, complementos anticuerpos antinucleares, antimio-

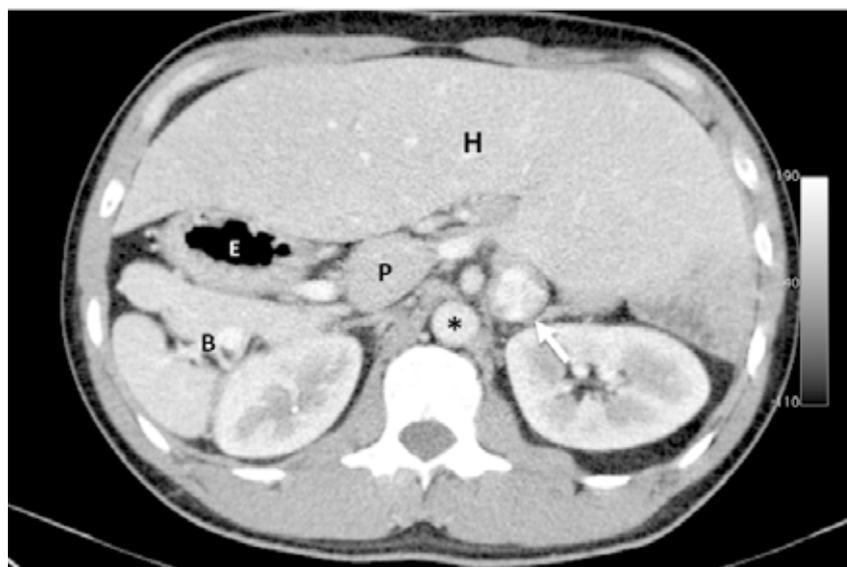
condriales y antimusculo liso, al igual que las serologías para virus inmunodeficiencia humana (VIH), Gripe A, Salmonella, Brucella, Leishmania, R. Coriñi, Coxiella Burnetti, Treponema Pallidum, Virus Epstein-Barr, Citomegalovirus. Los anticuerpos contra virus hepatitis C (VHC Ac) fue positivo.

Se solicitaron copro, uro e humocultivos e Mantoux, que fueron negativos. La radiografía de tórax, ecocardiograma y punción lumbar no mostraron alteraciones.

Se procedió a la realización de una ecografía abdominal que reveló una alteración en la disposición anatómica de los órganos. Se complementa el estudio por tomografía computarizada (TC) abdominal que confirma dicha alteración anatómica visceral y vascular. El hígado, que en este caso está aumentado de tamaño, y la vesícula biliar se sitúan en una posición mediana. El estómago y el bazo, de aspecto multilobulado, están localizados en el hipocondrio derecho. Se observa alteración anatómica de las estructuras vasculares: la vena cava inferior está posicionada a la izquierda de la arteria aorta abdominal y hay una inversión de la posición habitual de los vasos mesentéricos superiores (la arteria está del lado derecho y la vena del lado izquierdo). Destacamos que la vena porta accede al hígado desde la izquierda; probablemente el colédoco acompaña a la vena porta a nivel del hilio, aunque es difícil afirmarlo. Hay una agenesia parcial del páncreas, siendo visible únicamente el segmento cefálico y parte del cuerpo pancreáticos. El corazón, intestino grueso e intestino delgado presentan una topografía normal (figs. 1 y 2). Los aspectos descritos, sin ser patognomónicos, pueden ser encuadrados en el síndrome de heterotaxia con poliesplenía.

El paciente fue remitido a Medicina Interna por imposibilidad de un manejo ambulatorio adecuado. El paciente se mantuvo asintomático y sin señales de insuficiencia hepática, por lo que la

Figura 1. Corte axial de TC con contraste que muestra el hígado en posición mediana (H). Bazo multilobulado (B) y estómago (E) en el hipocondrio derecho. Observamos la cabeza del páncreas y parte del cuerpo, con agenesia de la cola pancreática (P). La vena cava inferior (flecha) se encuentra atípicamente a la izquierda de la arteria aorta



instalación abrupta de un síndrome febril impuso un estudio en todo similar al efectuado en la población en general. La exclusión de patología infecciosa, fue de extrema importancia para el esclarecimiento del cuadro.

Durante el ingreso se trató con doxiciclina (fármaco activo y bien tolerado frente a una importante proporción de causas de la FDI en nuestro ámbito geográfico), con una evolución clínica favorable, remisión de la fiebre y normalización de las transaminasas. Tuvo alta, con revisión posterior en consulta (3 semanas), que confirmó la buena evolución pero sin llegar a conocer la etiología de la fiebre a pesar de los estudios serológicos para los patógenos anteriormente indicados.

## Discusión

Presentamos el caso de un varón adulto, con síndrome de heterotaxia que ingresa inicialmente por un cuadro de fiebre de duración intermedia (FDI).

La etiología de la FDI es poco conocida y son escasos los estudios que han intentado conocer las causas de ésta<sup>3,4</sup>. Podemos señalar que casi el 19% de las FDI son de etiología desconocida y el proceso se autolimita<sup>3</sup>.

El término heterotaxia proviene de las palabras griegas "eteros" (otro) y "taxis" (orden).

Aproximadamente entre la quinta y la sexta semana, del desarrollo embrionario normal, se establece un eje corporal izquierdo-derecho, en función del cual se determinará la posición definitiva de los diferentes órganos toracoabdomi-

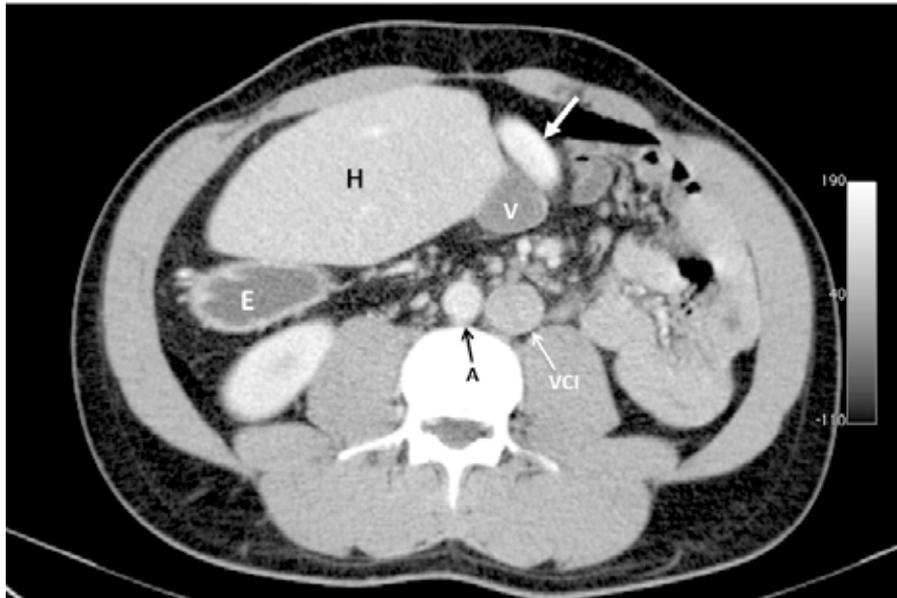
nales. Esta distribución de los órganos también denominada situs, puede dar lugar a numerosas posibilidades:

El situs solitus o lateralidad habitual es la posición que un órgano normalmente ocupa en el plano de simetría bilateral del cuerpo, donde a nivel abdominal, el bazo, estómago y la aorta ocupan una posición en el lado izquierdo de la línea media mientras que hígado y vesícula biliar se sitúan a la derecha. El situs inversus en el cual la distribución de los órganos presenta una imagen completa en espejo a la distribución habitual anteriormente descrita y por último el situs ambiguo o heterotaxia visceral que hace referencia a una configuración corporal indeterminada o incierta. Sus dos modalidades principales son el isomerismo izquierdo (con poliesplenia) o el derecho (con asplenia)<sup>1,5</sup>.

En el síndrome de heterotaxia el bazo casi siempre se encuentra afectado, pudiendo aparecer en la mayoría de los casos múltiples bazos de tamaño variable y localizados sobre todo a la derecha del abdomen o un único y lobulado bazo e incluso un bazo normal. Rose et al<sup>6</sup> llegaron a clasificar este síndrome de heterotaxia en función de las alteraciones esplénicas que se presentaran. El bazo o los bazos suelen presentarse en el mismo lado que el estómago, principalmente a lo largo de la curvatura mayor<sup>1</sup>.

El síndrome de heterotaxia con poliesplenia, como el que presentamos, es más frecuente en mujeres<sup>1</sup> y su hallazgo suele ser incidental<sup>7,8</sup>.

Figura 2. Corte axial de TC con contraste a un nivel mas inferior demostrando la la vesícula biliar (V) en la línea media. El hígado está aumentado de tamaño (H). Continuamos a observar la vena cava inferior (VCI) a la izquierda de la arteria aorta (A) y la cavidad gástrica en el hipocondrio derecho (E). La vena porta accede al hígado desde el lado izquierdo (flecha).



Los pacientes afectados tienen una mayor prevalencia de enfermedades congénitas en el corazón que son más complejas y con peor pronóstico en los casos de heterotaxia con asplenia. En nuestro caso la exploración física, el electrocardiograma (ECG), ecocardiograma, y la radiografía de tórax, no mostraron anomalías destacables por lo que se descartó la hipótesis de realizar la Resonancia Magnética Nuclear (RMN).

A modo de conclusión, la heterotaxia es una enfermedad congénita rara que puede ser diagnosticada de forma casual como el caso que describimos. Una vez diagnosticada y debido a la alta frecuencia de malformaciones asociadas, debemos realizar un estudio minucioso cardíaco y abdominal para ello disponemos de diferentes métodos complementares como el ecocardiograma, la TAC y en casos más complejos o con anomalías cardíacas la RMN. Se considera que en cada caso de síndrome de heterotaxia se debe describir con precisión la anatomía específica de cada paciente<sup>9,10</sup>.

## Bibliografía

1. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *RadioGraphics*. 1999;19:837-52.
2. Gagner M, Munson L, Scholz FJ. Hepatobiliary anomalies associated with polysplenia syndrome. *Gastrointest Radiol*. 1991;16:167-71.
3. Viciano P, Pachón J, Cuello JA, Palomino J, Jiménez-Mejías ME. Fever of intermediate duration in the community: a seven year study in the South of Spain. En: Program and abstracts of the 32nd Interscience Conference on Antimicrobial Agents and Chemotherapy; 1992 October 11-14; Anaheim, Ca, USA. Washington: American Society for Microbiology, 1992; abstract 683.
4. Bernabeu Wittel M, Pachón J, Alarcón A, López Cortés LF, Viciano P, Jiménez Mejiás ME, et al. Murine typhus as a common cause of fever of intermediate duration. A 17-year study in the south of Spain. *Arch Intern Med* 1999;159:872-6.
5. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *RadioGraphics*. 2002;22:1439-56.
6. Rose V, Izuwaka T, Moes CA. Syndromes of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. *Br Heart J*. 1975;37:840-52.
7. Plata Munoz JJ, Hernández-Ramírez D, Anthon FJ, Podgaetz E, Ávila-Flores F, Chan C. Polysplenia syndrome in the adult patient. Case report with review of the literature. *Ann Hepatol*. 2004;3:114-7.
8. Gayer G, Apter S, Jonas T, Amitai M, Zissin R, Sella T, Weiss P, Hertz M. Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. *Abdom Imaging*. 1999;24:178-84.
9. Salomon LJ, Baumann C, Delezoide AL, Oury JF, Pariente D, Sebag G, et al. Abnormal abdominal situs: what and how should we look for? *Penat Diagn*. 2006;26:282-5.
10. Espinoza J, Goncalves LF, Lee W, Mazor M, Romero R. A novel method to improve prenatal diagnosis of abnormal systemic venous connections using three- and four-dimensional ultrasonography and inversion mode. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2005;25:428-34.