

HETEROTAXIA VISCERAL CON CARDIOPATIA REVISION ANATOMOPATOLOGICA DE 21 CASOS

JOSÉ SERGIO FRANCO-VÁZQUEZ * y CARLOS PÉREZ-TREVIÑO *

En el presente trabajo se describen los resultados del estudio anatómico de 21 casos de heterotaxia visceral con cardiopatía congénita. En función del tipo de isomerismo pulmonar, se les dividió en tres grupos: *a*) con isomerismo derecho, *b*) con isomerismo izquierdo, *c*) sin isomerismo. No se encontraron diferencias significativas en las malformaciones cardíacas observadas en los tres grupos. Hubo frecuentes alteraciones a nivel de drenaje venoso sistémico (ausencia del segmento suprahepático de vena cava inferior, vena cava superior bilateral), en aurículas (aurícula única, comunicación interauricular), en piso aurículo-ventricular (canal aurículo-ventricular común, atresia mitral), en ventrículos (ventrículo único, comunicación interventricular), en grandes vasos (transposición con atresia o estenosis pulmonar) y a nivel de

drenaje venoso pulmonar (retorno anómalo parcial o total).

La ausencia de bazo o la existencia de bazos múltiples como hallazgos frecuentes en este tipo de malformaciones, dio lugar a la denominación de síndromes de asplenia y poliesplenia, aparentemente con alteraciones cardiovasculares peculiares para cada uno de ellos. En este trabajo se demuestran además de asplenia y poliesplenia, la existencia de bazo normal en cada uno de los grupos, por lo que se propone el término de heterotaxia visceral con cardiopatía congénita en sustitución de los síndromes antes mencionados, por ser más representativo de la realidad.

Se sugiere que estos corazones, de acuerdo con su posición, sean clasificados como cardiopatías con *situs indeterminatus* ya que, no pueden agruparse dentro de la categoría de corazones con *situs solitus* o *situs inversus*. (Gac. Méd. Méx. 102: 533 1971).

* Hospital de Enfermedades del Tórax, Centro Médico Nacional. Instituto Mexicano del Seguro Social.

ENTENDEMOS por heterotaxia visceral parcial o total, a la situación anatómica en la que una o todas las vísceras torácicas o abdominales, se encuentran respectivamente fuera de su sitio normal. Es frecuente que en las heterotaxias viscerales esté ausente el bazo,¹⁻⁷ o bien, que haya bazos múltiples;^{3, 7, 8, 9} así mismo, es frecuente que se asocien malformaciones cardíacas.¹⁻¹⁴ Esto último ha sido motivo de numerosas publicaciones en la literatura médica, unas veces describiendo la cardiopatía congénita asociada a asplenia^{1-7, 10-13} y, otras a la poliesplenia.^{3, 5, 8, 9, 14, 15} La descripción quizá más completa al respecto es la de Ivemark,⁴ por lo que se ha dado en denominar a este conjunto de malformaciones el síndrome de Ivemark.^{5, 9, 16-19}

El primer caso de asplenia con *situs*

inversus y cardiopatía fue reportado por Martin en 1826, sin embargo, posteriormente en 1847 Meinhard (mencionados por Putchar)² comunicó un caso de asplenia con *situs inversus* sin cardiopatía; hecho del que desde entonces se ha informado en varias ocasiones en la literatura.^{2, 15, 20, 21}

Se ha descrito que en los casos de asplenia, existe tendencia al desarrollo simétrico de las vísceras torácicas y abdominales;^{1, 4, 5, 7, 10} en estos casos se ha observado que los órganos situados tanto a la izquierda como a la derecha de la línea media asumen morfología derecha, características que se denominan de "lateralidad o isomerismo derecho".^{1, 4, 7, 22} Así mismo, en los casos de poliesplenia, se ha observado una tendencia al desarrollo simétrico de los órganos situados a la izquierda de la línea media ("lateralidad o isomerismo izquierdo"); consecuentemente, los órganos de ambas mitades del cuerpo tienen morfología izquierda.^{7, 8, 15}

En un principio, se consideró que las cardiopatías asociadas a la asplenia eran de mayor gravedad^{1, 7, 11, 12} y que presentaban de preferencia alteraciones a nivel de la arteria pulmonar^{1, 5, 9, 15, 23} (tabla I).

La observación de casos, cuyas características clínicas y sobre todo angiocardiógráficas, correspondían a los casos que se incluyen en los síndromes de asplenia o poliesplenia y que, en la autopsia tenían bazo normal y que además, no mostraban la tendencia a simetría derecha o izquierda como característica de dichos síndromes; motivó la revisión de nuestros casos de hetero-

TABLA I
COMPARACION DE HALLAZGOS
ANATOMICOS ENTRE CASOS
DE ASPLENIA Y POLIESPLENIA

Asplenia	Poliesplenia
T.G.V. corregida	Ausencia V.C.I.
C.I.V. o ventrículo único	Drenaje venoso anómalo
Atresia pulmonar o estenosis	C.I.A. o auricular única
Aurícula única	C.I.V.
V.C.S. bilateral	V.C.S. bilateral
Drenaje venoso anómalo total	
TGV: Transposición grandes vasos, CIV: Comunicación interventricular, VCS: Vena cava superior, VCI: Vena cava inferior, CIA: Comunicación interauricular.	

Tomado de Moller, H. J. y col.⁸

TABLA II
DISTRIBUCION POR EDAD Y CAUSA DE MUERTE

0-15 días		15-30 días		1-2 meses		2-3 meses		3 años	
7 casos 33%		7 casos 33%		4 casos 19%		2 casos 9.5%		1 caso 4.7%	
I.C.C.	5	Transop.	4	I.C.C.	2	Postop.	2	Transop.	1
Transop.	2	I.C.C.	2	Postop.	1				
		Hipoxia	1	Hipoxia	1				

I.C.C. : Insuficiencia cardiaca congestiva,

Transop. : Transoperatorio,

Postop. : Postoperatorio.

taxia visceral autopsiados, con el objeto de establecer una correlación clínico-patológica y, aclarar los conceptos antes mencionados.

Material y métodos

De 250 especímenes existentes en la sección de patología cardiovascular

TABLA III
HALLAZGOS ANATOMICOS EN 11 CASOS CON ISOMERISMO DERECHO

<i>Visceras</i>		<i>Venas sistémicas</i>		<i>Aurículas</i>	
Asplenia	6	V.C.S.B.	7	Inversión auricular	2
Hígado cent.	10	V.C.I. Izq.	1	Aurícula única	7
Estómago der.	6				
<i>Válvulas A.V.</i>		<i>Ventrículos</i>		<i>Grandes vasos</i>	
Atresia mitral	6	V. único der.	6	T.G.V.	6
Canal A.V.	4	Inversión vent.	1	D.E.V.D.	2
		Hipoplasia V.I.	1	Atresia pulmonar	6
				Estenosis pulmonar	3
				Atresia aórtica	1
				Coartación aórtica	1
				Arco aórtico der.	5
<i>Ostium coronario</i>		<i>Seno coronario</i>		<i>P.C.A.</i>	
Sit. normal	2	Ausente	7	Der. (subclavio 1)	4
Sit. anormal	9	Presente	4	Izq. (subclavio 1)	6
				Ausente	1
<i>Drenaje venoso anómalo total</i>		<i>Drenaje venoso anómalo parcial</i>			
En aurícula derecha	4	Hacia aurícula derecha	1		
En vena cava superior	3	C.I.A.	4		
Infradiaphragmático	2	C.I.V.	1		

V.C.S.B.: Vena cava superior bilateral, V.C.I.: Vena cava inferior, T.G.V.: Transposición grandes vasos, D.E.V.D.: doble emergencia del ventrículo derecho, C.I.A.: Comunicación interauricular, C.I.V.: Comunicación interventricular.

TABLA IV
HALLAZGOS ANATOMICOS EN SIETE CASOS CON ISOMERISMO IZQUIERDO

<i>Visceras</i>		<i>Venas sistémicas</i>		<i>Aurículas</i>	
Poliesplenía	6	V.C.S.B.	6	Inversión auricular	1
Hígado central	5	V.C.I. ausente	2	Aurícula única	1
Hígado izq.	2	V.C.I. izq.	1		
Malrot. intes.	2				
<i>Válvulas A.V.</i>		<i>Ventrículos</i>		<i>Grandes vasos</i>	
Atresia mitral	3	Vent. único der.	3	D.E.V.D.	5
Canal A-V	1	Hipoplasia V. izq.	1	T.G.V.	1
		Inversión ventric.	1	Atresia pulmonar	3
				Estenosis pulmonar	2
				Hipoplasia arco aórt.	2
				Arco aórt. derecho	2
				Inversión arco aórt.	1
<i>Ostium coronario</i>		<i>Seno coronario</i>		<i>P.C.A.</i>	
Sit. normal	2	Presente	3	Izquierdo	4
Sit. anormal	5	Ausente	4	Derecho	2
				Ausente	1
<i>Drenaje venoso pulmonar</i>				C.I.A.	6
Total a aurícula derecha		1			
Parcial a aurícula derecha		2		C.I.V.	3
Cortriatriata		1			

V.C.S.B.: Vena cava superior bilateral, V.C.I.: Vena cava inferior, D.E.V.D.: Doble emergencia del ventrículo derecho, T.G.V.: Transposición de los grandes vasos, C.I.A.: Comunicación interauricular, C.I.V.: Comunicación interventricular.

del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional, se encontraron 21 casos de heterotaxia visceral asociados a cardiopatía congénita, lo que corresponde a 11.9 por ciento del total de cardiopatías que han llegado a autopsia. Todos los casos mostraron anomalías de posición parcial o total de las vísceras torácicas o abdominales independientemente de la presencia o ausencia de bazo; se excluyen por lo tanto todos los casos de *situs inversus totalis*.

Para determinar la presencia de isomerismo pulmonar derecho o izquierdo, se estudió la relación de los bron-

quios principales derecho e izquierdo con la arteria pulmonar correspondiente. La ausencia del bronquio del lóbulo superior y, la presencia de arteria pulmonar epibronquial en ambos lados, y ausencia de bronquio intermediario, se consideró como isomerismo pulmonar izquierdo;⁸ la presencia de bronquio del lóbulo superior y arteria pulmonar hipobronquial bilateral, se consideró como isomerismo pulmonar derecho.

Para estudiar los corazones se les colocó frente al observador, procurando que su orientación fuera lo más ape- gada posible a su situación *in vivo*;

esto se facilitó porque todos los casos se estudiaron con las vísceras torácicas unidas y en la mayoría además, conservando la unión con el hígado.

Para la identificación de las cavidades cardíacas, se siguió el criterio propuesto por Lev²⁴ y para las paredes de la cámara de entrada de los ventrículos el propuesto por Van Praagh.²⁵ La posición de las aurículas se relacionó con la mitad derecha o, izquierda del cuerpo al no existir relación visce-ro-atrial; de esta manera, al mencionar inversión auricular, nos referimos a la localización inversa de las aurículas con respecto a un corazón en *situs solitus*. Al referirnos a "inversión" ven-

tricular, invocamos los casos en los que los ventrículos están conectados con la aurícula opuesta, independientemente de la posición auricular.

Para determinar la posición del resto de las vísceras, se tomó como referencia la línea media del cuerpo, refiriéndolas por lo tanto, como derechas o izquierdas. De esta manera, las diferentes anomalías cardíacas y extracardíacas fueron cuidadosamente analizadas.

Para la denominación de aurícula única se refirió el criterio de Edwards.⁷ Se tuvo especial cuidado de verificar la presencia de bazo, bazos múltiples o su ausencia.

TABLA V
HALLAZGOS ANATOMOPATOLOGICOS EN TRES CASOS SIN ISOMERISMO

<i>Visceras</i>		<i>Venas sistémicas</i>			
Asplenia	1	V.C.S.B.	1		
Poliesplenia	1				
Estómago der.	2				
<i>Válvulas A. V.</i>		<i>Ventrículos</i>		<i>Grandes vasos</i>	
Atresia mitral	1	V. único der.	1	T.G.V.	2
Canal A-V	1	Inver. vent.	2	D.E.V.D.	1
				Estenosis pulmonar	1
				Atresia pulmonar	1
				Coartación aórtica	1
				Arco aórt. derecho	1
<i>Ostium coronario</i>		<i>Seno coronario</i>		<i>P.C.A.</i>	
Sit. normal	1	Presente	1	Izquierdo	2
Sit. anormal	2	Ausente	2	Derecho	1
				C.I.A.	3
				C.I.V.	1
<i>Drenaje venoso pulmonar</i>					
Total a V.C.S.	1				
Total a aurícula der.	1				

V.C.S.B.: Vena cava superior bilateral, T.G.V.: Transposición de los grandes vasos, D.E.V.D.: Doble emergencia del ventrículo derecho, Ao.: Aorta, V.C.S.: Vena cava superior, P.C.A.: Persistencia conducto arterioso, C.I.A.: Comunicación interauricular, C.I.V.: Comunicación inter-ventricular.

Resultados

Once casos pertenecieron al sexo masculino y diez al femenino; sus edades variaron desde recién nacidos has-

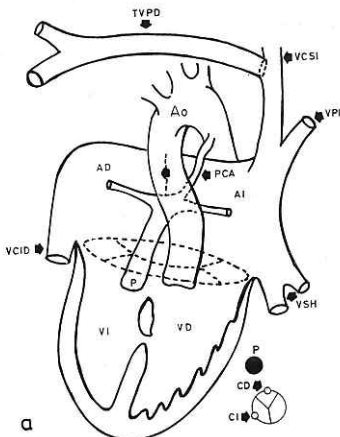
ta 3 años, con edad promedio de 23 días. Con excepción de un caso de 3 años de edad, los restantes murieron durante los tres primeros meses de vida. Las causas de muerte fueron: transoperatoria, 10 casos, insuficiencia cardíaca 8 y crisis de hipoxia 3 más (tabla II).

TABLA VI
HALLAZGOS ANATOMICOS
DEL GRUPO TOTAL

Venas sistémicas:	Vena cava superior bilateral	14
	Vena cava inferior ausente	2
Aurículas:	Aurícula única	8
	Inversión auricular	3
Válvulas A.V.:	Canal auriculoventricular común	6
	Atresia mitral	10
Ventrículos:	Ventrículo único derecho	10
	Inversión ventricular	4
	Hipoplasia ventrículo izquierdo	2
Grandes vasos:	Transposición de grandes vasos	9
	Doble emergencia ventrículo derecho	8
	Atresia pulmonar	10
	Estenosis pulmonar	6
	Atresia aórtica	1
	Coartación aórtica	2
	Hipoplasia arco aórtico	2
	Arco aórtico derecho	8
	Inversión aórtica	1
Ostium coronario:	Situación anormal	16
	Situación normal	5
Seno coronario:	Ausente	14
	Presente	7
P.C.A.:	Ausente	2
	Presente	19
Drenaje venoso pulmonar:	D.V.P.A.T.	12
	D.V.P.A.P.	3
	Cortriatriata	1
Defectos septum:	C.I.V.	5
	C.I.A.	13

A.V.: Auriculoventricular, P.C.A.: Persistencia conducto arterioso, D.V.P.A.T.: Drenaje venoso pulmonar anómalo total, D.V.P.A.P.: Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, C.I.V.: Comunicación interventricular, C.I.A.: Comunicación interauricular.

FIG. 1. Esquemas representativos de los tres grupos, a) Sin isomerismo pulmonar, b) con isomerismo y c) con isomerismo izquierdo. Obsérvese cómo los tres corazones escogidos al azar, muestran anomalías del todo semejantes: a nivel venoso sistémico y pulmonar, del septum auricular, del piso auriculoventricular y de los grandes vasos. (A.D.): aurícula derecha, (A.I.): aurícula izquierda, (V.D.): ventrículo derecho, (V.I.): ventrículo izquierdo, (A.o.): aorta, (P): pulmonar, (P.C.A.): persistencia del conducto arterioso, (V.C.I.D.): vena cava inferior derecha, (V.C.S.I.) vena cava superior izquierda, (V.C.S.D.): vena cava superior derecha, (V.S.H.): venas suprahepáticas, (T.V.P.D.): tronco venoso pulmonar común de venas derechas, (V.P.I.): venas pulmonares izquierdas, (C.D.): arteria coronaria derecha, (C.I.): arteria coronaria izquierda.



Diecinueve de los 21 especímenes, mostraron isomerismo; 11 del tipo derecho y en 7, del tipo izquierdo. En los 3 restantes, no había isomerismo. Para mayor claridad del estudio, se establecieron estos tres grupos como subclasificación; además, las numerosas y complejas anomalías encontradas se agruparon según las estructuras del corazón involucradas (tablas III, IV y V).

De los datos anatómicos mostrados en las tres tablas precedentes, destacan dos hechos fundamentales: 1) tres casos sin isomerismo pulmonar, uno con asplenia, otro con poliesplenia y el restante con bazo normal; 2) cinco casos de isomerismo pulmonar derecho, uno con isomerismo pulmonar izquierdo, y otro sin isomerismo, con bazo normal.

Es de hacer notar que en todos los grupos las anomalías cardíacas existen-

tes fueron semejantes, como lo hacen ver los esquemas que describen en forma gráfica los hallazgos más frecuentes en cada una de las subdivisiones (fig. 1a, 1b y 1c). En todos se observan alteraciones del drenaje venoso sistémico, del *septum* auricular, de las válvulas auriculoventriculares, del *septum* ventricular, del *ostium* coronario, del seno coronario, del retorno venoso pulmonar y del conducto arterioso persistente.

La atresia o estenosis de la arteria pulmonar, se observó por igual en los tres grupos. La transposición de los grandes vasos y aurícula única se encontró sobre todo en los casos de isomerismo pulmonar derecho. La doble emergencia del ventrículo derecho fue más común en el isomerismo izquierdo.

La semejanza de las malformaciones en los tres grupos resalta mejor si se

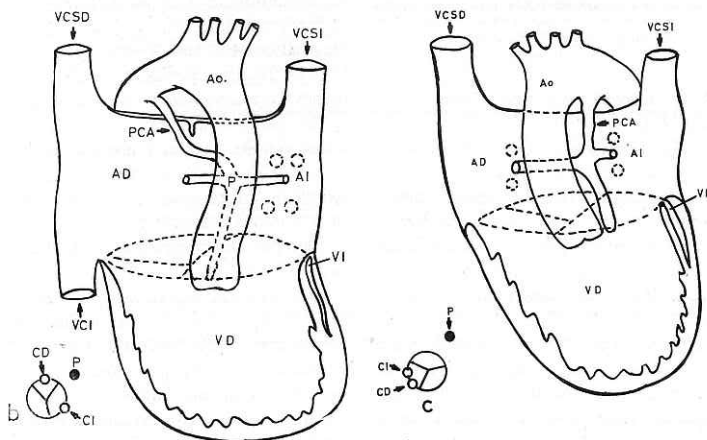


FIG. 1. (Cont.)



Fig. 2. Corazón visto por su cara izquierda con la orejuela abierta (O.I.) para dejar ver la conexión de las venas pulmonares (V.P.). La ausencia de válvula mitral ocasionó pequeñez de la aurícula izquierda (A.I.). Al fondo el defecto septal auricular (d) que permitió el paso de sangre de izquierda a derecha.

les justiprecia en forma conjunta (tabla VI).

Dieciséis de los casos tuvieron alteración a nivel de válvulas auriculo-ventriculares: 10 con atresia mitral (fig. 2) y 6 con canal auriculoventricular común (fig. 3). A nivel auricular se encontró comunicación interauricular en 13 casos y aurícula única en 8 (fig. 4). El conducto arterioso se encontró en 19 casos, teniendo como particularidad el de ser largo y flexuoso y de gran calibre (fig. 5). Los grandes vasos presentaron alteración de posición en 17 casos: 9 por transposi-

ción de los grandes vasos (fig. 6), y, 8 por doble emergencia del ventrículo derecho (fig. 7). En 16 casos se encontró malposición de los *ostia* coronarios, en 6 la arteria coronaria derecha se originó del seno no coronario o posterior, en tres casos, las dos arterias nacieron del mismo seno y, en los dos restantes, se halló coronaria única emergiendo del seno posterior.

La patología a nivel de válvulas de arteria pulmonar y aorta, mostró 10 con atresia pulmonar, 6 con estenosis pulmonar grave y un caso, con atresia valvular aórtica. En 15 casos se encontró alteración del retorno venoso pulmonar, 12 de tipo total y 3 parcial. De los primeros, cuatro fueron supracardiacos (dos a vena cava superior izquierda y dos a la vena cava superior derecha) (fig. 7), 6 a nivel cardiaco (todas las venas drenando directa e individualmente a la aurícula morfológicamente derecha), y dos infradiaphragmáticos a la vena porta.

Cabe resaltar que de los 11 especímenes con isomerismo pulmonar derecho, 10 mostraron alteración de retorno venoso, 9 total y una parcial.

En el sistema venoso sistémico, hubo alteración en 16 casos, 14 tenían vena cava superior bilateral y 2 ausencia de la porción suprahepática de la vena cava inferior.

Seis casos correspondieron a corazones con ápex a la derecha y uno sin isomerismo; tres mostraron inversión ventricular con transposición de grandes vasos y atresia pulmonar, los tres restantes, presentaron ventrículos concordantes con sus aurículas.



FIG. 3. Corazón abierto por la porción posterior del ventrículo izquierdo (V.I.) para poder observar el *septum* ventricular (S.V.) desnudado en su porción superior por la existencia de canal auriculoventricular común en su variedad completa. (A.I.): aurícula izquierda, (V.C.S.I.): vena cava superior izquierda, (A.D.): aurícula derecha, indicador en vena suprahepática.

Discusión

Edwards y su grupo^{7, 8} han dividido estas anomalías desde el punto de vista patológico, en dos síndromes diferentes dependiendo de la presencia de bazo múltiples, o la ausencia de esta víscera. El primero lo relacionan con "lateralidad visceral izquierda" y el segundo con "lateralidad visceral derecha".

El presente estudio corrobora lo anterior; sin embargo, también demues-

tra que existen casos de una u otra "lateralidad", independientemente de la presencia o no de bazo. Por lo tanto, nosotros preferimos denominar a este conjunto de anomalías bajo el nombre común de heterotaxia visceral con cardiopatía congénita.

Contrariamente al concepto de que la gravedad de las lesiones es mayor en los casos de asplenia que en los de poliesplenia,^{7, 8} las presentes observaciones obligan a considerar que no es posible atribuir grados de gravedad,

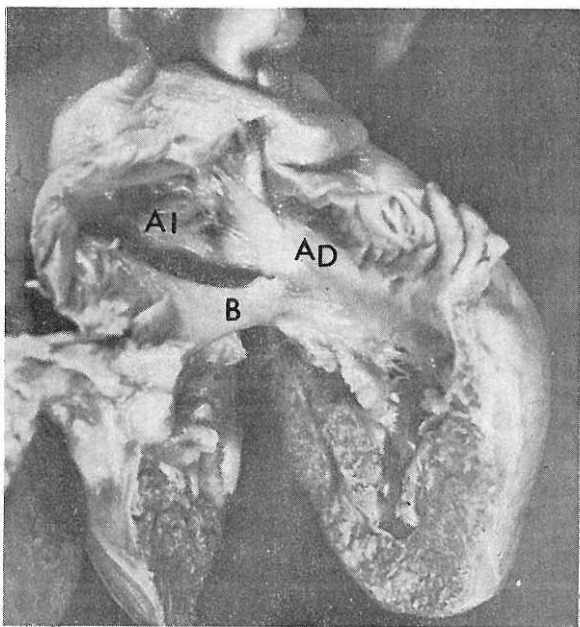


FIG. 4. Corazón abierto por su cara posterior derecha para mostrar el interior de una aurícula única, la aurícula derecha (A.D.), y la izquierda (A.I.) que se encuentran parcialmente divididas sólo por una pequeña bandeleta (B).

cuando se ha encontrado en esta serie gran similitud en la presencia de las malformaciones en ambos grupos.

Además, la mortalidad temprana menor de tres meses en todos ellos indica claramente la estrecha similitud. Estos hechos apoyan nuestra proposición de denominar este conjunto de anomalías con el nombre genérico de heterotaxia visceral con cardiopatía congénita.

Una observación importante que se deriva de este estudio, es la poca importancia que tiene la presencia o ausencia de bazo como determinante de características anatómicas, consecuentemente clínicas y de pronóstico. En efecto, en un tercio de nuestros casos se encontró bazo normal.

Lo anterior hace superfluo para el diagnóstico o pronóstico la búsqueda de alteraciones hemáticas tales como

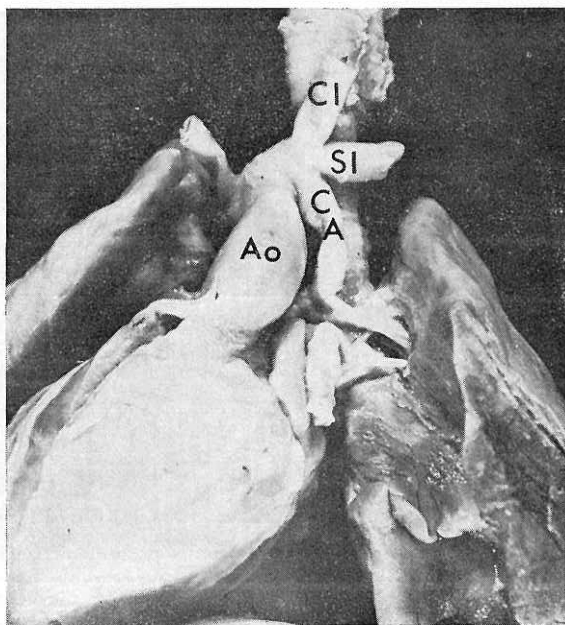


FIG. 5. Corazón por su cara externa y rotado ligeramente hacia la derecha para dejar ver el conducto arterioso subclavio pulmonar izquierdo, (C.A.) largo y flexuoso, arco aórtico derecho (Ao.). (S.I.): subclavia izquierda, (C.I.): carótida primitiva izquierda.

los cuerpos de Heinz²⁶ y Howell Jolly^{27, 28} así como el uso de isótopos^{17, 29} en el estudio clínico de estos pacientes, con la idea de determinar en vida la presencia o no de bazo.

Cuando se habla de posición del corazón, las heterotaxias viscerales con cardiopatía deben ser consideradas como cardiopatías con *situs indeterminatus*. No por el hecho de encontrar el ápex cardíaco dirigido a la derecha,

o a la izquierda, se puede hablar de dextrocardias, o corazones en *situs solitus* respectivamente, sino que debe investigarse hasta donde sea posible la posición del resto de las vísceras, para poder clasificar en forma correcta cada caso en particular. De este modo, al evaluar un paciente con cardiopatía congénita con ápex derecho, tenemos la obligación de descartar como primera posibilidad la heterotaxia visceral

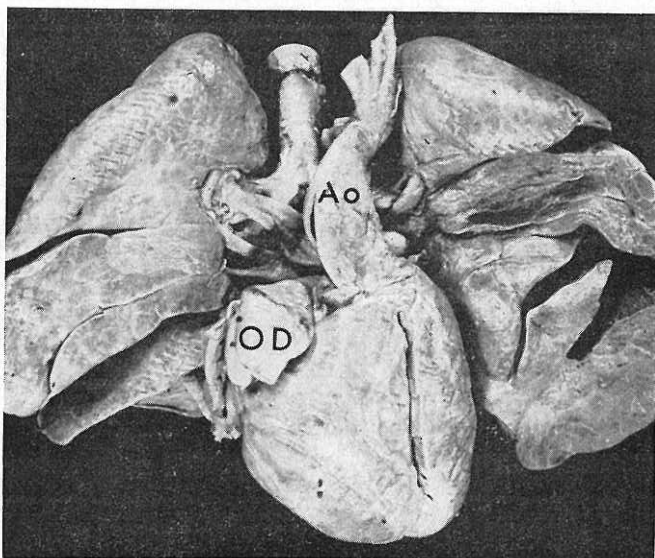


FIG. 6. Corazón por su cara anterior mostrando transposición de los grandes vasos e isomerismo pulmonar derecho (3 lóbulos). La arteria pulmonar no se puede visualizar por estar posterior y atrésica. (Ao.): aorta, (O.D.): orejuela derecha.

con cardiopatía y si no existe ella, pensar en dextrocardia por dextroversión o en dextrocardia con imagen en espejo de acuerdo con la clasificación de Grant.³⁰ Como se sabe, la cardiopatía congénita más común dentro de estos dos últimos grupos es la transposición corregida de los grandes vasos.³¹

Conclusiones

Se considera que en las heterotaxias viscerales existen: A) Alteraciones del *situs* visceral, que pueden ser totales o

parciales; estas últimas pueden ser torácicas o abdominales; en última instancia, la heterotaxia puede ser de una sola víscera del organismo; B) las heterotaxias pueden tener bazo(s) múltiples (poliesplenía), ausencia de bazo (asplenía) o bazo normal; C) a la asplenía corresponde la tendencia al desarrollo "simétrico" de órganos situados a la derecha de la línea media (isomerismo derecho), y a la poliesplenía la tendencia al desarrollo "simétrico" de órganos situados a la izquierda de la línea media (isomerismo izquierdo).

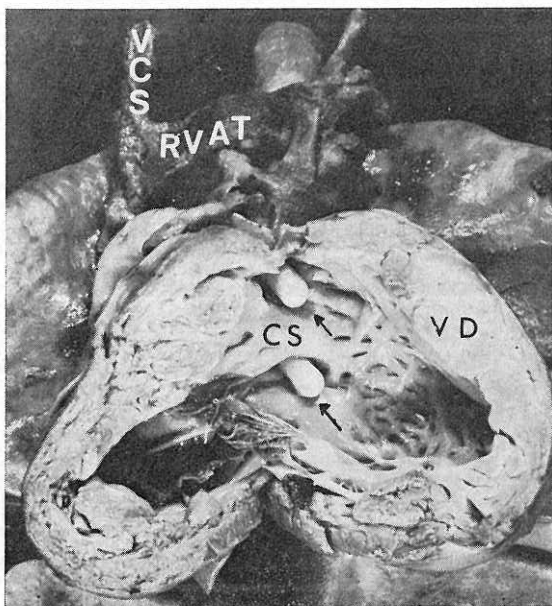


FIG. 7. Doble emergencia de ventrículo derecho (V.D.), corazón abierto por la cara anterior; los indicadores están introducidos en arteria pulmonar (superior) y, en la aorta (inferior). (C.S.): cresta supraventricular. Por encima se puede apreciar retorno venoso pulmonar anómalo total (R.V.A.T.) a vena cava superior derecha (V.C.S.D.).

En el presente trabajo se observa la existencia de asplenia y poliesplenia sin isomerismo; D) estas malformaciones se presentan según la mayoría de los autores por trastornos en el desarrollo embrionario que ocurren en la etapa correspondiente a la quinta semana de vida gestacional.^{4, 17-19}

Las alteraciones cardiovasculares en las heterotaxias son graves y terminan con la vida del paciente a corto plazo.

Desde el punto de vista anatomopatológico, las lesiones existentes en los casos de asplenia y de poliesplenia, son similares y no difieren entre sí, por lo que, se sugiere que se englobe a los dos síndromes bajo la denominación común de *heterotaxia visceral con cardiopatía congénita*. Dentro de las alteraciones cardíacas y de los grandes vasos correspondientes a este síndrome encontramos:

A) Alteraciones a nivel del drenaje venoso sistémico y cardiaco: ausencia de vena cava inferior a nivel suprahepático, vena cava superior bilateral, y ausencia de seno coronario.

B) A nivel auricular se encuentra patología en la gran mayoría de los casos con predominio de la comunicación interauricular y aurícula única.

C) En ventrículos se encuentran ya sea ventrículo único funcional o comunicación interventricular como anomalías frecuentes y con menor incidencia inversión ventricular. Estas anomalías descritas en aurículas y en ventrículos constituyen hemodinámicamente un corazón bilocular.

D) Zona valvular auriculoventricular: es común hallar canal auriculoventricular completo y atresia mitral.

E) En los grandes vasos se encuentran en primer término, defectos de posición, siendo la transposición la más frecuente y, en seguida la doble emergencia del ventrículo derecho; posteriormente, en orden de importancia tenemos las lesiones valvulares, entre las cuales la estenosis o la atresia pulmonar, que se observan en la mayoría de los casos; la estenosis y la atresia aórtica sólo se observa en casos aislados.

Todos tienen conducto arterioso, excepto los casos en que los pulmones se irrigan a través de arterias bronquiales.

F) *Ostia* de las coronarias: suelen tener origen distinto al normal.

G) Venas pulmonares: retorno venoso pulmonar anómalo; predomina la variedad de drenaje venoso pulmonar anómalo total sobre el parcial.

Se sugiere que estos corazones, de acuerdo con su posición, sean clasificados como cardiopatías con *situs indeterminatus*, ya que no pueden clasificarse dentro de los corazones con *situs solitus*, o *situs inversus*.

REFERENCIAS

1. Polhemus, D. W. y Schafer, W. B.: *Congenital absence of spleen, syndrome with atrioventricularis and situs inversus*. Pediatrics 9:696, 1952.
2. Putschar, J. G. W. y Manion, C. W.: *Congenital absence of the spleen and associated anomalies*. Amer. J. Clin. Path. 26:429, 1956.
3. Rowe, D. R. y Mehrizi, A.: *The Neonate with Congenital Heart Disease*. Philadelphia, W. B. Saunders Co. Cap. 22, 1969, pág. 296.
4. Ivemark, B. I.: *Implication of agenesis of the spleen on the pathogenesis of the cono-truncus anomalies in childhood; analysis of the heart malformations with splenic agenesis syndrome with fourteen new cases*. Acta Paediat. 44:11, 1955, Supl. 104.
5. Neimann, N.; Pernot, C.; Vert, P. y Worms, A. M.: *Le "syndrome d'Ivemark", cardiopathie congénitale cyanogène sévère. Hétérotaxie thoraco-abdominale complexe et asplénie or polysplénie*. Arch. Mal. Coeur 59:876, 1966.
6. Campbell, M. y Deuchar, D. C.: *Dextrocardia and isolated laevocardia. I: Isolated laevocardia*. Brit. Heart. J. 27:69, 1965.
7. Ruttenberg, H. D.; Neufeld, H. N.; Lucas, R. V.; Carey, L. S.; Adams, P. Jr.; Anderson, R. C. y Edwards, J. E.: *Syndrome of congenital cardiac disease with asplenia; distinction from other forms of congenital cyanotic cardiac disease*. Amer. J. Cardiol. 13:387, 1964.
8. Moller, J. H.; Nakib, A.; Anderson, R. C. y Edwards, J. E.: *Congenital cardiac disease associated with polysplenia. A developmental complex of bilateral "left sidedness"*. Circulation 36:789, 1967.
9. Bernard, R.; Cognet, J.; Giraud, F. y Perrimond, H.: *Syndrome d'Ivemark avec polysplénie*. Pédiatrie 20:845, 1965.
10. Van Mierop, L. H. S.; Patterson, P. R. y Reynolds, R. W.: *Two cases of congenital asplenia with isomerism of the cardiac atria and sinoatrial nodes*. Amer. J. Cardiol. 13:407, 1964.

11. Roberts, W. C.; Berry, W. B. y Morrow, A. G.: *The significance of asplenia in the recognition of inoperable congenital heart disease*. Circulation 26:1251, 1962.
12. Badr-el-Din, M. K.: *Syndrome of levocardia, multiple cardiac defects, situs inversus and absent spleen. A case report*. Amer. Heart J. 63:115, 1962.
13. Mauck, H. P. Jr.; Segatol-Islami, Z. y Lester, R. G.: *Splenic agenesis associated with severe congenital heart disease; long survival unassociated with pulmonary stenosis. Report of a case*. Dis. Chest. 49: 436, 1966.
14. Shibolet, S.; Riss, E. y Gafin, J.: *Levocardia with partial situs inversus, an incidental finding in a 15 year old boy*. Amer. Heart J. 63:699, 1962.
15. Muir, C. S.: *Splenic agenesis and multilobulate spleen*. Arch. Dis. Child. 34: 431, 1959.
16. Dietrich, P. y Volet, B.: *Syndrome d'Ivemark, type particulier de malformation et gemellité*. Ann. Paediat. 196:115, 1961.
17. Christiaens, L.; Fontaine, G.; Laude, M. y Dehaene, P.: *Considérations anatomocliniques sur le syndrome d'Ivemark (A propos de trois cas)*. Arch. Franç. Pédiat. 19:1213, 1962.
18. Fontan, A.; Verger, P.; Pattin, J. J. y Alberty, E.: *Cardiopathie congénitale complexe, situs inversus et agénésie splénique (syndrome d'Ivemark)*. Arch. Franç. Pédiat. 19:107, 1962.
19. Borbolla, L.; Dueñas, E.; Bellas, E.; Peceiras, R. y Pérez Martínez, R.: *Agenesia de bazo, situs inversus y cardiopatía congénita (síndrome de Ivemark)*. Presentación de un caso. Rev. Cubana Pediat. 34: 14, 1962.
20. Harris, T. R. y Rainey, R. L.: *Ideal isolated levocardia*. Amer. Heart J. 70:440, 1965.
21. Rosenbaum, H. D.; Pellegrino, E. D. y Treciokas, L.: *Acyanotic levocardia*. Circulation 26:60, 1962.
22. Van Mierop, L. H. S. y Wiglesworth, F. W.: *Isomerism of the cardiac atria in the asplenic syndrome*. Lab. Invest. 11:1303, 1962.
23. Carey, L. S. y Edwards, J. E.: *Roentgenographic, angiocardigraphic and pathologic findings in congenital cardiac disease associated with agenesis of spleen. Report of a case*. Amer. J. Roentgenol. 91:885, 1964.
24. Lev, M.: *Pathologic diagnosis of positional variations in congenital heart disease*. Lab. Invest. 3:71, 1954.
25. Van Praagh, R.; Ongley, P. A. y Swan, H. J. C.: *Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases*. Amer. J. Cardiol. 13:367, 1964.
26. Gasser, C.: *Heinz body anemia and related phenomena*. J. Pediat. 54:673, 1959.
27. Bush, J. y Ainger, L. E.: *Congenital absence of the spleen with congenital heart disease. Report of a case with ante mortem diagnosis on the basis of hematologic morphology*. Pediatrics 15:93, 1955.
28. Wintrobe, M. M.: *Clinical Hematology*. 6a. ed. Philadelphia, Lea and Febiger. 1967, Cap. 20, p. 1148.
29. Shan, K. D.; Neill, C. A.; Wagner, H. N. Jr. y Taussig H. B.: *Radioisotope scanning of the liver and spleen in dextrocardia and in situs inversus with levocardia*. Circulation 29:231, 1964.
30. Grant, R. P.: *The syndrome of dextroversion of the heart*. Circulation 18:25, 1958.
31. Gould, S. E.: *Pathology of the heart and blood vessels*. 3a. ed. Springfield, Charles C. Thomas. 1968, Cap. 9, p. 352.

Estos hechos están demostrando la utilidad de la version practicada por el procedimiento de Hipócrates. Casos habrá, es cierto, en que no será dable ejecutarla, porque un derrame ascítico ó la polisarcia impidan la ejecucion de las maniobras, ó porque falte una de las condiciones mas importantes, la movilidad del producto; pero aun entonces se puede apelar á los ingeniosos procedimientos de Busch ó de d'Outrepont que garantizan igualmente la vida de la madre y del producto, aunque las maniobras sean entonces mas complicadas, y se acompañen de mayor traumatismo. Sin embargo, cualquiera de esos dos arbitrios es mejor que el aconsejado por Celso, aun suponiendo que este se ejecute en las condiciones más favorables. ¡Dios quiera que persuadidos de estas ventajas, mis comprofesores generalicen esta para nosotros nueva práctica! Ellos deben inculcar á las madres de familia el buen consejo del Sr. Rodríguez, que para nada ofende su natural recato: hacerse reconocer por un práctico inteligente, durante el último mes del embarazo, de hoy en adelante las servirá para ponerse á cubierto de los peligros que á ellas y á sus hijos acarrea siempre una presentación viciosa. (Contreras, A.: *Observacion de un caso de version cefálica que practicó por medio de maniobras mediatas el profesor de clínica de obstetricia D. Juan Maria Rodríguez, en el hospital de Maternidad é Infancia, en presencia de varios alumnos, el día 1º de Marzo de 1870.* GAC. MÉD. MÉX. 5:42, 1870.)