

MINISTERIO DE SALUD PUBLICA.  
HOSPITAL PROVINCIAL DOCENTE "V. I. LENIN".

## Síndrome de Ivemark. Presentación de siete casos

Por los Dres.:

NANCY RIOS HIDALGO,<sup>17</sup> ALMA TORRES SILVA\* y ROLANDO OCHOA SANTIESTEBAN\*

Ríos Hidalgo, N. y otros. *Síndrome de Ivemark. Presentación de siete casos*. Rev Cub Med 18: 5, 1979.

Se realiza una breve revisión bibliográfica del síndrome de Ivemark y se presentan 7 casos diagnosticados en los hospitales docentes "V. I. Lenin" y "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", en los años 1973-1977. Del total de 7 casos, 5 de ellos se consideraron dentro de los síndromes "menores" y 2 como síndromes "puros".

### INTRODUCCION

La asociación de agenesia esplénica con heterotaxia visceral y anomalías cardiovasculares es un hecho conocido desde 1826 cuando *Martín y Breschet* lo describieron en París.<sup>1-3</sup>

Es *Ivemark*, en 1955, quien reúne 14 casos propios y 55 descritos, y realiza un estudio minucioso de estas anomalías asociadas.<sup>1,2</sup>

Posteriormente se propone el nombre de "síndrome de Ivemark" por *Niemann y colaboradores* en el año 1959, cuando realizan una revisión de los casos publicados y algunos propios; son ellos también quienes en 1966 señalan que no siempre se encontraba agenesia esplénica, sino que el tejido esplénico podía estar presente de manera hipoplástica o en múltiples fragmentos (poliesplenía); estas son las formas "menores", hecho que *Ivemark* también había señalado. Además, distinguieron formas "incompletas"<sup>1</sup> donde faltaba uno de los tres elementos.

Autores como *Cremer y Schleibllinger*<sup>i</sup> señalan la relación en el desarrollo embriológico del bazo, corazón y el resto de las visceras, ya que el esbozo del primero aparece en los embriones de 5 a 10 mm de largo como un engrasamiento del epitelio del celoma en forma de un acúmulo localizado de células mesodérmicas en el mesogastrio dorsal izquierdo; el desplazamiento del estómago hacia la izquierda y también el del duodeno hacia la derecha se observa perfectamente en el embrión de 9 mm, es decir, en el de 36 días.

La rotación del esbozo del corazón situado en la parte media tiene lugar entre los días 21 a 26. El período de diferenciación teratogénica corresponde, según *Gilbert*, desde el 24to. al 8vo. días; *Fritzsche* lo coloca entre el 31ro. al 36to. de vida embrionaria; *Ivemark*, a la edad de 31ro. al 36to., y aunque existen ligeras diferencias de días, se comprende que la agenesia esplénica está asociada a malformaciones cardiovasculares

y a *situs inversus* total o parcial.<sup>3\*</sup>

*Chaptal* realizó estudios en el embrión para tratar de interpretar el porqué de este síndrome y lo analizó de acuerdo con su cronología hasta llegar a la conclusión siguiente:

- A) Síndrome precoz: cuando el trastorno teratogénico ocurre a los 31 días de formado el embrión, momento en que se está produciendo la segmentación cardíaca y división del tronco primitivo, al estar el bazo ausente, falta de estímulo para el desarrollo de la asimetría corporal. En el corazón se observa tronco común y anomalías atrioventriculares y agenesia esplénica.
- B) Síndrome intermedio: si ocurre a los 35 días, cuando se independiza el corazón derecho del izquierdo, arterias aorta y pulmonar y aparecen las válvulas mitral y tricuspídea, el bazo ha empezado a formarse, pero el trastorno teratogénico lo detiene en su embriogénesis, lo que determina hipoplasia esplénica y un corazón con estenosis de troncos arteriales.
- C) Síndrome tardío: cuando ocurre a los 40 días de formado el embrión la rotación de los grandes bazos del corazón se está efectuando en ese momento y se produce en éste una transposición de grandes vasos: como el bazo está presente en forma de múltiples lóbulos, no se produce su reagrupación para formar el bazo definitivo y queda, por tanto, poliesplenia.

Conjuntamente con estas anomalías cardíacas y esplénicas aparecen otros trastornos en la asimetría corporal, tales como:

- *Situs inversus* total.
- *Situs inversus parcial*. Torácico, abdominal, o ambos.
- *Situs inversus* parcial de un órgano o porción de este; por ello se observa frecuentemente isomería pulmonar, hepática, hígado central con lóbulo simétrico, mesenterio común, dextroposición gástrica, etc.<sup>1-3</sup>

Cuando hay ausencia congénita del bazo puede sospecharse, ya que los exámenes sanguíneos proporcionan datos análogos a los que se observan en pacientes con esplenectomía: leucocitosis, siderocitosis, cuerpo de Howell-Jolly en eritrocitos circulantes, corpúsculos de Heinz, disminución de la fragilidad osmótica de los glóbulos rojos y ligera normoblastemia.

Los hallazgos mediante radiografía y clínicos, cuando existen inversión visceral y cardiopatía aunadas a los hallazgos de laboratorio, deben ser suficientes para hacer el diagnóstico en vida del paciente; no así cuando existe hipoplasia o poliesplenia, ya que se dificultará dicho diagnóstico o no se hará.

Hasta el momento actual en la literatura médica se han publicado aproximadamente 258 casos, de los cuales en Cuba se recogen 2 por *Borbolla y colaboradores* y 6 por *Paramio y colaboradores*.

#### *Presentación de los casos*

*Caso No. 1.* Necropsia: 73-A-1436; HC: 304734; paciente: hija de O.B.B. Edad: 0 horas; sexo: femenino; raza: blanca.

Se encuentra en la necropsia:

1. Cardiopatía congénita dada por corazón bicameral.
2. Poliesplenia.
3. Hígado central con lóbulos simétricos.
4. Isomería pulmonar.<sup>1</sup>
5. Petequias subpleurales. tíficas y hemorragias focales subaracnoideas por anoxia.

**Caso No. 2.** Necropsia: 74-A-705; HC: 548981; paciente: A.V.M.; edad: 2 días; sexo: femeninoraza blanca. Peso: 1 900 g; madre de 35 años de edad, 34 semanas de gestación; 7 embarazos y 5 partos anteriores. Trabajo de parto: foco arrítmico, sufrimiento fetal, se obtiene recién nacido con APGAR<sup>18,6</sup> síndrome de dificultad respiratoria ligera, ictero con cuadro séptico, cianosis, red venosa superficial marcada; se diagnosticó por Rx *situs inversus* total, se desarrolla cuadro grave de bradicardia y fallece. En la necropsia se encuentra:

1. *Situs inversus* total.
2. Cardiopatía congénita compleja, dada por: drenaje de venas pulmonares derecha a la aurícula derecha; drenaje de venas pulmonares izquierda a aurícula izquierda; tronco venoso braquiocefálico derecho que desemboca en aurícula derecha; tronco venoso braquiocefálico izquierdo bordea el corazón y desemboca con la vena cava inferior; transposición de grandes vasos no corregida, comunicación interventricular alta; comunicación interauricular tipo foramen oval (figuras 0, 2, 3 y 4).

3. Poliesplenía.
4. Esofagogastritis aguda.
5. Atelectasia pulmonar con formación de membranas hialinas y bronconeumonía focal.
6. Hemorragia subependimaria en hemisferio cerebral derecho.
7. Infartos de ácido úrico bilaterales renales.
8. Inmadurez estructural visceral.

**Caso No. 3.** Necropsia: 74-A-1385; HC: 576137; paciente: Y.A.V.; edad: 16 días; sexo: femenino; raza: blanca; peso: 1 240 g; madre de 15 años de edad, 2do. embarazo, epiléptica. Clínicamente se constatan malformaciones de miembros superiores, fístula anal, evoluciona con cianosis, palidez y fallece en paro cardiorrespiratorio.

Se constata en la necropsia:

1. Malformación de Arnold-Chiari con hidrocefalia interna.
2. Dextrocardía con comunicación interventricular alta



Figura 1. *Situs inversus* total.

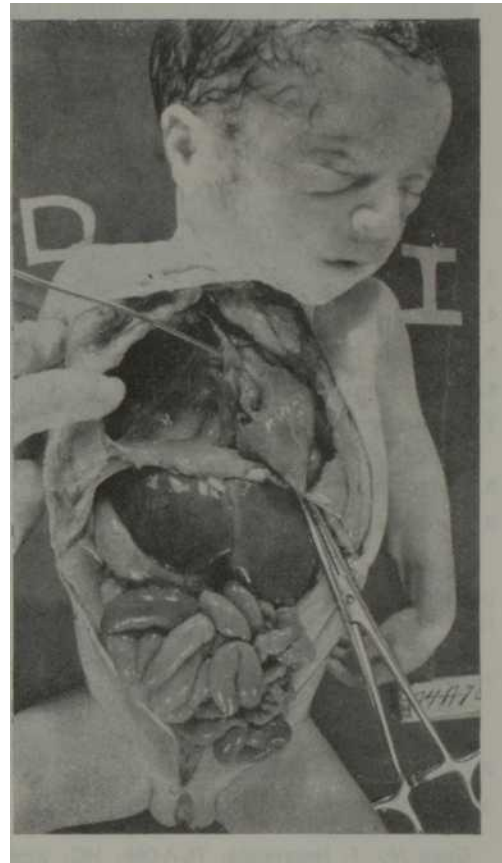


Figura 2. *Drenaje anómalo de venas pulmonares.*

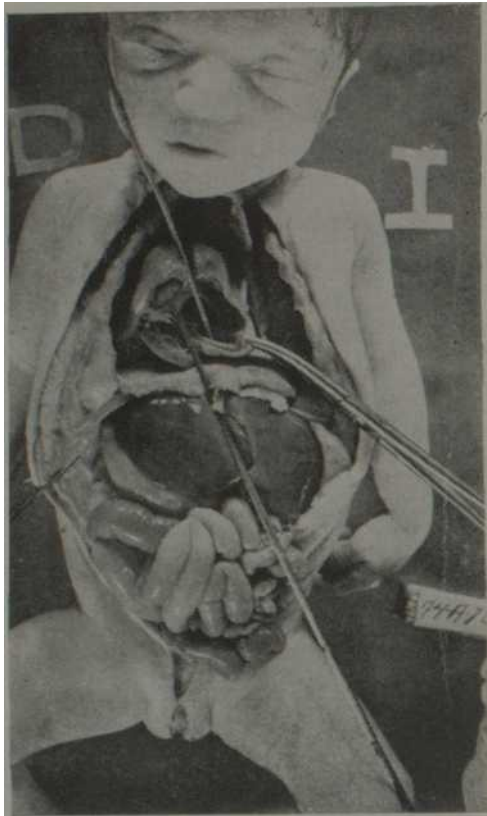


Figura 3. Comunicación interventricular.

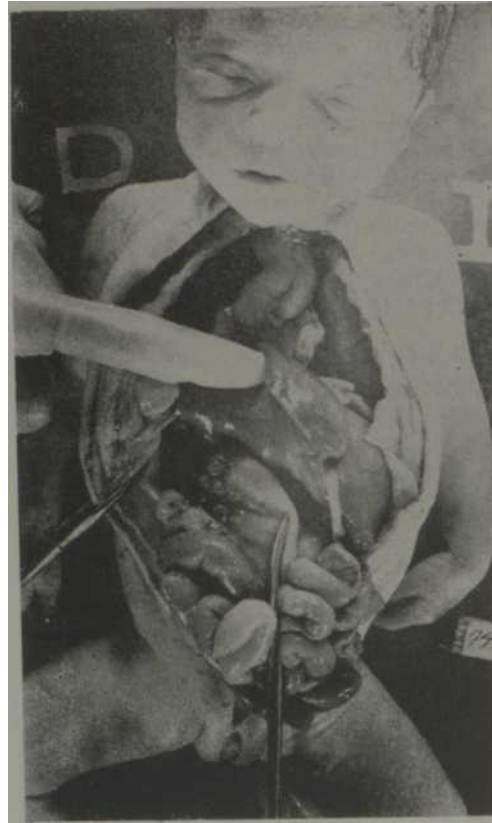


Figura 4. Poliesplenía.

3. Poliesplenía.
4. Isomerismo hepático
5. Isomería pulmonar.<sup>1</sup>
6. Ano imperforado con fístula rectovaginal.
7. Bronconeumonía focal con áreas de hemorragia.
8. Esteatosis hepática ligera.
9. Trombosis de ramas finas de la vena renal.

*Caso No. 4.* Necropsia: 76-A-003; HC: 34551; paciente: C.S.H de 5 meses; sexo: masculino; raza: blanca. En la necropsia se encuentra: guardia con disnea e intensa cianosis, y fallece rápidamente antes del ingreso. Se constata en la necropsia:

1. *Situs inversus* total.
2. Cardiopatía congénita dada por: corazón trilobular biauricular. Cabalgamiento de la aorta sobre la arteria pulmonar.
3. Poliesplenía.
4. Isomería pulmonar.<sup>3</sup>
5. Enterocolitis aguda.
6. Congestión visceral.

*Caso No. 6.* Necropsia: 76-A-123; HC: 44668; paciente: V.P.L. de 9 meses de edad; sexo: masculino; raza: blanca. Es traído al cuerpo de guardia con

cuadro de cianosis extrema y marcada disnea; fallece seguidamente sin dar tiempo a terapéutica alguna. En la necropsia se encontró:

1. Cardiopatía congénita dada por: dextrocardia con hidropericardio. Corazón trilobular biauricular, comunicación interauricular tipo foramen oval. Estenosis de la válvula pulmonar (figuras 5. 6 y 7).



Figura 5. *Estenosis de la válvula pulmonar.*

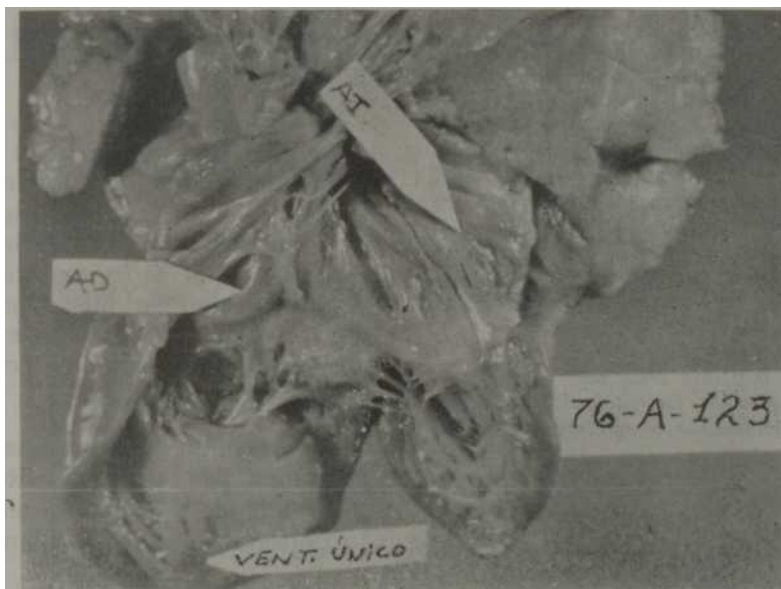


Figura 6. *Corazón trilobular biauricular.*



Figura 7. *Isomerismo hepático.*

2. Agenesia esplénica.
3. Hígado central con lóbulos simétricos.
4. Vena cava inferior con situación anómala en su emergencia del hígado.
5. Dívertículo de Meckel.
6. Infartos hemorrágicos pulmonares.

*Caso No. 7.* Necropsia: 77-A-044; HC: 38407; paciente: I.R.F. de 15 meses de edad; sexo: femenino; raza: blanca. Antecedentes clínicos de 9 ingresos anteriores por cardiopatía congénita; el último ingreso fue por intoxicación digitalítica y desnutrición crónica. Se constata SS grado III/VI. FC: 104/minuto; hepatomegalia, vómitos, bradicardia y palidez; posteriormente cianosis distal ligera, quejido respiratorio y se le presenta paro cardiorrespiratorio. Se constata en la necropsia:

1. Cardiopatía congénita dada por: corazón trilobular biventricular. Comunicación interventricular. Transposición de grandes vasos no corregida.

#### COMENTARIOS Y DISCUSION

En 6 839 necropsias de los hospitales provinciales docentes "Vladimir Ilich Lenin" y "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", en los años 1973-1977 (abril) se encontraron los 7 casos informados, lo que constituye el 0,002% del total de necropsias.

En lo que respecta a la edad tenemos, que osciló entre las 0 horas y los 15 meses. El sexo predominante fue el femenino (5:2), en contradicción con otros autores que señalan la mayor frecuencia en el sexo masculino,<sup>19,20</sup> pero debemos tener en cuenta que los varones presentaban una agenesia esplénica, hecho que sí coincide con lo señalado por dichos autores.

Con relación a la raza, nuestros casos coinciden con los de la literatura médica revisada,<sup>1,2</sup> ya que el cien por ciento pertenecía a la raza blanca.

Aunque en dos pacientes no pudimos obtener los datos clínicos, en el resto de los síntomas más frecuentes fueron cianosis e intensa disnea.

19 no corregida.  
20 Poliesplenía.

CUADRO

DATOS GENERALES. ANOMALIAS CARDIACAS Y EXTRACARDIACAS DE LOS SIETE PACIENTES ESTUDIADOS

Caso	Edad	Sexo	Raza	Bazo	Corazón	Situs inversus	Hígado	Pulmones	Otros
1	0 horas	F	B	Poliesplenia	Corazón bilocular		Central con lóbulos simétricos	Isomeria <sup>1</sup>	
2	2 días	F	B	Poliesplenia	TGV; CIA; CIV; DAVP; TVB	+			
3	16 días	F	B	Poliesplenia	Dextrocardia CIV		Isomería	Isomería <sup>1</sup>	Arnold-Chiari ano imperforado
4	5 meses	M	B	Agnesia	Corazón trilocular biauricular, CIA		Central con lóbulos simétricos		
5	9 meses	F	B	Poliesplenia	Corazón trilocular biauricular cabalgamiento aorta/pulmonar	+		Isomería <sup>3</sup>	
6	9 meses	M	B	Agnesia	Dextrocardia corazón trilocular biauricular, CIA estenosis válvula pulmonar		Central con lóbulos simétricos		Divertículo de Meckel
7	15 meses	F	B	Poliesplenia	Corazón trilocular biventricular TGV, CIV		Central con lóbulos simétricos		

Leyenda. TGV: Transposición de grandes vasos.  
DAVP: Drenaje anómalo de venas pulmonares.

CIA: Comunicación interauricular.  
TVB: Tronco venoso braquicefálico.

CIV: Comunicación interventricular.



La malformación esplénica predominante fue la poliesplenia en 5 pacientes, con ausencia del órgano en el resto.

Las anomalías cardíacas encontradas fueron complejas en casi todos los casos, con mayor frecuencia de corazones triloculares, 3 biauriculares y 1 biventricular, 2 asociados a defectos septales, 1 asociado a transposición de grandes vasos y 2 con dextrocardia; además hubo un caso de drenaje anómalo venoso asociado con defecto septal y transposición de grandes vasos, y 1 caso de corazón bilocular.

Se señala el isomerismo hepático en 4 pacientes y el pulmonar en 3; además la presencia de *situs inversus* total en 2 pacientes.

Los datos arriba señalados aparecen

relacionados en el cuadro adjunto.

La correlación de la malformación esplénica y cardíaca nos muestra que los 2 pacientes con agenesia esplénica presentaron corazones triloculares biauriculares con defectos septales y estenosis pulmonar como se señala en la literatura médica revisada,<sup>1,2</sup> producto de la relación en el desarrollo embrionario de dichos órganos; así la poliesplenia se asoció a cardiopatías complejas, trastornos de la rotación de los grandes vasos y defectos septales.

De los 7 casos estudiados, 5 se consideran dentro de los síndromes "menores" de Ivemark y 2 como síndromes "puros"; queremos señalar que, además, se diagnosticaron 2 casos de síndromes "incompletos" que no se relacionaron en el trabajo.

#### SUMMARY

Ríos Hidalgo, N. et al. *Ivemark's syndrome. Report of seven cases.* Rev Cub Med 18: 5, 1979.

A brief bibliographic review of the Ivemark's syndrome is made and 7 patients who were diagnosed between 1973 and 1977 at the "V. I. Lenin" and the "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" Teaching Hospitals are reported. Five out of the seven cases were considered "minor" syndromes and the remaining 2 cases "pure" syndromes.

#### RÉSUMÉ

Ríos Hidalgo, N. et al. *Syndrome d'Ivemark. A propos de sept cas.* Rev Cub Med 18: 5, 1979.

Nous faisons une breve revue bibliographique du syndrome d'Ivemark et présentons sept cas diagnostiqués aux hôpitaux d'enseignement "V. I. Lenin" et "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" au cours des années 1973-1977. Du total de sept cas, cinq ont été considérés dans le cadre des syndromes "mineurs" et deux comme des syndromes "pus".

#### FE3KME

**rjüOC H. n flp.. CaimpoM iteeMapica. npeflCTaarceHHe ceMz cyiyqaeB. Bev Cub Med 18: 5, 1979.**

Ijpoboottch KpaTKHú Óz&iiiorpa\$iniecKiifi CHHflpoMa HBeMapKa a nDen-  
\*,eM£ ¿piarHocTiipoBaHiiHx b KnnHH^écHoft 6ojib~  
HHie km o B.H. JloñZHa u OKTaBHó ja 11Q KoHcenGiioH B ii3 jia nein>a— xa B  
nepiio\* iieawy I973-1977 roaos. Hs odmero Swa Mnae» 5

Se CHHflpoMH?rak "MajrHe"



#### BIBLIOGRAFIA

1. *Paramio Ruibal, A. y otros.* Agenesia espí- nica y cardiopatía congénita. Estudio de 6 casos. Rev Cub Ped 45: 217-239, 1973.
2. *Hurtado del Rio, D. y otros.* Anesplenia y cardiopatía congénita. Estudio de 6 casos. Arch Inst Cardiol Mex 41: 424, 1971.
3. *Cremer, J.; W. Schleiblinger.* Enfermedades del bazo. Pp. 1-17, Edit. Científico Médica, Barcelona, 1970.
4. *Hamilton, W. J. y otros.* Embriología Humana. III ed. pp. 167-189, Instituto Cubano del Libro, La Habana, 1968.
5. *Nelson, W. E. y otros.* Tratado de Pediatría. 2: V ed., pp. 1 259, Instituto Cubano del Libro, La Habana, 1965.
6. *Pedro-Pons, A.* Tratado de Patología y Clínica Médica. Enfermedades de la sangre y de las glándulas endocrinas. 5: III ed., pp. 764-765. Instituto Cubano del Libro, La Habana, 1967.