



TASA DE SUPERVIVENCIA DESAFIANTE: UNA ADOLESCENTE DE 16 AÑOS CON SÍNDROME DE IVEMARK

DANIEL ARIZPE VILANA¹; DANIEL EDUARDO SALCIDO HERNANDEZ²; MARTIN YUDOVICH³

¹ UNIVERSIDAD POPULAR AUTÓNOMA DEL ESTADO DE PUEBLA. MÉXICO. arizpe14@gmail.com

² UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE CHIHUAHUA. MÉXICO. ³ CLINICAL ASSOCIATE

AND PROFESSOR, BAYLOR COLLEGE OF MEDICINE.

INTRODUCCIÓN

Se reporta el caso de una adolescente de 16 años, nacida a las 35 semanas de gestación, con asplenia, atresia esofágica con fístula gastroesofágica y síndrome de heterotaxia; compatibles con síndrome de Ivemark. El tratamiento oportuno, como se discute en este artículo, con múltiples cirugías, profilaxis antibiótica y vacunación, puede llevar a estos pacientes a superar la expectativa media de vida de 1 año.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El Síndrome de Ivemark presenta una incidencia baja, 1/10,000 a 1/40,000 nacimientos (Rose et al. 1975; Noack et al. 2002). Y es responsable de 1 a 3% de las cardiopatías congénitas (Cesko et al. 1997). La mayoría de los pacientes no sobreviven más allá del primer año de vida, siendo la enfermedad cardíaca congénita la principal causa de muerte. La detección oportuna y el manejo terapéutico por especialistas y médicos de primer contacto es esencial para aumentar la tasa de supervivencia de estos pacientes.

OBJETIVOS

El principal objetivo es dar a conocer el Síndrome de Ivemark como una enfermedad de difícil diagnóstico, el aplicar las pautas terapéuticas y el seguimiento constante con el pediatra de atención primaria son esenciales para superar la esperanza de vida media. Una vez que se establece el diagnóstico, se debe comenzar la reparación quirúrgica inmediata y la profilaxis antibiótica.



MATERIAL Y MÉTODOS

* Caso clínico.

Aspectos Bioéticos. La información personal de la paciente ha sido omitida, así como cualquier dato con el que pueda ser identificada.

CONCLUSIONES

Seguir las pautas y el seguimiento constante con el pediatra de atención primaria son esenciales para superar la esperanza de vida media. No se han reportado otros casos de adolescentes con síndrome de Ivemark y retraso mental. Una vez que se establece el diagnóstico, se debe comenzar la reparación quirúrgica inmediata y la profilaxis antibiótica. En los años siguientes, los pacientes pueden presentar diferentes complicaciones médicas, así como presentar una carga para los miembros de la familia. El éxito se puede lograr dependiendo de varias circunstancias; La buena práctica clínica, el apoyo psicológico y un enfoque multidisciplinario pueden ayudar a los niños con síndrome de Ivemark a alcanzar la vida adulta.

Palabras clave: Ivemark syndrome, heterotaxy syndrome, cardiac anomalies, asplenia, congenital heart disease.

REFERENCIAS

- [1] Rose V, Izukawa T, Moes C. Syndromes of asplenia and polysplenia. A review of cardiac and non-cardiac malformations in 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. *Heart* [Internet]. 1975 [cited 3 August 2019];37(8):840-852. Available from: <https://pdfs.semanticscholar.org/3184/a545e05ae3bcbf247388bb772e52597d08e6.pdf>
- [2] Zhu L, Belmont J, Ware S. Genetics of human heterotaxias. *European Journal of Human Genetics* [Internet]. 2005 [cited 3 August 2019];14(1):17-25. Available from: <https://www.nature.com/articles/5201506?proof=trueIn6&draft=journal#article-info>
- [3] Arnold G, Bixler D, Girod D. Probable autosomal recessive inheritance of polysplenia, situs inversus and cardiac defects in an Amish family. *American Journal of Medical*



- Genetics [Internet]. 1983 [cited 3 August 2019];16(1):35-42. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/ajmg.1320160107>
- [4] Freedom R, Treves S. Splenic Scintigraphy and Radionuclide Venography in the Heterotaxy Syndrome. Radiology [Internet]. 1973 [cited 3 August 2019];107(2):381-386. Available from: <https://pubs.rsna.org/doi/10.1148/107.2.381>
- [5] JOUR Prabakaran, S. Kumaran, N. Regunathan, S. R. Prasad, N. Sridharan, S. 2000 Spontaneous biliary perforation in a child with features of Ivemark syndrome Pediatric Surgery International 109 110 16 1 A case of spontaneous biliary perforation is reported for the following noteworthy aspects: its rare mode of presentation as an acute intestinal obstruction; its presentation in late infancy; and its association with Ivemark syndrome. <https://doi.org/10.1007/s003830050032>