

Actualización sobre el Síndrome de Heterotaxia en relación a un caso clínico

Update on Fetal Heterotaxy Syndrome in relation to a clinical case

Francisca Antonia Gajardo Concha¹, Javiera Catalina Sanhueza Gallegos¹, Camila Fernández Niklitschek²

¹ Interna de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Andrés Bello.

² Médico Gineco-Obstetra, Subespecialista Materno-Fetal. Unidad Alto Riesgo Obstétrico en Complejo Asistencial Dr. Víctor Ríos Ruiz de Los Ángeles.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

HISTORIA DEL ARTÍCULO

Recibido:

20/06/2025

Aceptado:

01/10/2025

Publicado online:

17/10/2025

CONFLICTOS DE INTERÉS

El autor declara no tener conflictos de interés.

CORRESPONDENCIA

Francisca Antonia Gajardo Concha

Haras la Montaña, Sitio 79, Los Ángeles, Chile.

Correo: franangaco@gmail.com

PALABRAS CLAVE

Síndrome de heterotaxia, Isomerismo, Anomalías congénitas.

KEYWORDS

Heterotaxy syndrome, Isomerism, Congenital anomalies.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de heterotaxia (SH) es una malformación congénita infrecuente que ocurre durante la formación embrionaria, como consecuencia de alteraciones simultáneas en el área del desarrollo primario, estas anomalías impiden la lateralización normal izquierda-derecha, dando lugar a un patrón anómalo del eje corporal. Se clasifica en dos variantes principales: el isomerismo derecho e isomerismo izquierdo. El pronóstico está principalmente determinado por las malformaciones cardíacas asociadas. **Presentación del caso:** Se presenta el caso de una gestante derivada a medicina materno fetal por alteración ecográfica del segundo trimestre. El estudio prenatal avanzado permitió diagnosticar un síndrome de heterotaxia con isomerismo derecho, caracterizado por alteraciones estructurales cardíacas y viscerales. Se destaca la importancia del diagnóstico prenatal y del abordaje multidisciplinario en malformaciones congénitas complejas.

Discusión: Los hallazgos clínicos fueron analizados y contrastados con una revisión exhaustiva de la literatura, proporcionando una visión integral sobre la evaluación diagnóstica, evolución y pronóstico de este síndrome. La detección prenatal mediante ecocardiografía y resonancia magnética fetal es crucial para caracterizar la anatomía y planificar un manejo perinatal individualizado.

ABSTRACT

Introduction: Heterotaxy syndrome (HS) is a rare congenital malformation that occurs during embryonic development as a result of simultaneous alterations in the primary developmental field. These anomalies disrupt normal left-right lateralization, leading to an abnormal body axis pattern. It is classified into two main variants: right isomerism and left isomerism. The prognosis is primarily determined by the associated cardiac malformations. **Case presentation:** We present the case of a pregnant woman referred to maternal-fetal medicine due to an ultrasound abnormality detected in the second trimester. Advanced prenatal testing led to a diagnosis of heterotaxy syndrome with right isomerism, characterized by structural abnormalities of the heart and viscera. We highlight the importance of prenatal diagnosis and a multidisciplinary approach in complex congenital malformations. **Discussion:** The clinical findings were analyzed and compared with an extensive review of the literature, providing a comprehensive perspective on the diagnostic evaluation, evolution and prognosis of this syndrome. Prenatal detection through fetal echocardiography and magnetic resonance imaging is crucial for characterizing the anatomy and planning individualized care.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de heterotaxia, también denominado situs ambiguus, se define como una alteración en la disposición de los órganos torácicos y abdominales a lo largo del eje derecho-izquierdo, en contraste con la disposición normal situs solitus y situs inversus (imagen especular del situs solitus). Mientras que en condiciones normales los órganos viscerales tienen una distribución asimétrica bien definida, en la heterotaxia esta asimetría se ve alterada, resultando en una disposición anómala, que puede ser parcial o completamente simétrica¹.

Bajo esta perspectiva, el isomerismo hace referencia a una simetría anómala en la que estructuras morfológicas que normalmente se desarrollan de manera unilateral se presentan bilateralmente. De esta forma, se puede observar una duplicación de características anatómicas propias del lado derecho o izquierdo del cuerpo, lo que da lugar a los fenotipos de isomerismo derecho o izquierdo, respectivamente (Ver figura 1).

Se presenta en 1 de cada 10,000 a 20,000 recién nacidos vivos. Concretamente, la frecuencia es de aproximadamente 1 de cada 20,000 nacidos vivos para el primer hijo y 1 de cada 10,000 nacidos vivos para el segundo². Además, se estima que representa hasta el 4% de las malformaciones cardíacas³.

El pronóstico de estos pacientes está fuertemente determinado por las malformaciones cardíacas asociadas.

Debido a su variabilidad fenotípica y la complejidad diagnóstica, representa un desafío identificar con precisión los defectos anatómicos y fisiológicos que permitan orientar un manejo quirúrgico adecuado. En este contexto, el diagnóstico prenatal oportuno adquiere un papel fundamental, ya que se ha reportado que mejora los resultados quirúrgicos y disminuye la mortalidad perinatal.

Por lo anterior, los reportes de casos son esenciales para documentar y comprender la amplia diversidad de presentaciones clínicas de este síndrome. En el presente artículo se expone un caso que ilustra la presentación prenatal de un síndrome de heterotaxia complejo con

isomerismo derecho, asociado a alteraciones del sistema nervioso central y visceral, destacando la utilidad de la ecografía y la resonancia magnética fetal para su diagnóstico y caracterización.

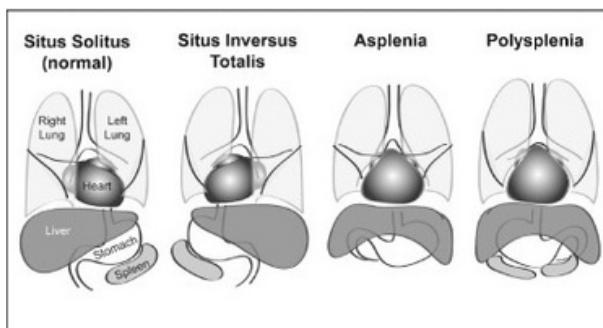


Figura 1. Esquema representativo de situs solitus, inversus y los dos principales tipos de isomerismo en síndrome de Heterotaxia⁸.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO:

Paciente de sexo femenino de 26 años, sin antecedentes mórbidos, cursando su segunda gestación. No contaba con ecografía de tamizaje del primer trimestre (11-14 semanas). Derivada a Medicina Materno Fetal A las 23+4 semanas por hallazgo sugerente de hipoplasia del ventrículo derecho en ecografía de tamizaje del segundo trimestre. A las 24+2 semanas, se realizó ecocardiograma fetal, observando corazón en mesocardia, comunicación interventricular amplia asociada a un defecto del septum tipo ostium primum, con válvula auriculoventricular única y sospecha de estenosis aórtica leve. El estudio genético mediante amniocentesis reveló cariotipo 46, XX normal.

Durante el seguimiento ecográfico del tercer trimestre, a las 28+2 semanas se evidenció una ventriculomegalia bilateral, predominante a derecha (15 mm) sobre izquierda (11 mm), con paredes ventriculares hiperecogénicas y contenido intraventricular hipoecogénico, sin otras alteraciones en la evaluación del SNC.

A las 29+3 semanas, durante una teleconferencia con CERPO, se confirmó la presencia de mesocardia con dextroapex y situs abdominal aparentemente normal. Se observó una disposición invertida de las cavidades cardíacas, con cavidades derechas orientadas hacia la izquierda fetal y viceversa, además de grandes vasos cruzados, donde la aorta nacía del

ventrículo morfológicamente izquierdo y arteria pulmonar del derecho. Asimismo, se identificó una aurícula única ubicada a la derecha fetal, con al menos dos venas pulmonares convergentes, sin evidencia de interrupción del retorno venoso aparente. A nivel neurológico, persistía con las alteraciones previamente señaladas. Considerando estos hallazgos, se decidió planificar el nacimiento en Santiago, para garantizar acceso inmediato a un centro cardioquirúrgico especializado.

Ante la sospecha de SH y alteraciones del SNC, se realizó resonancia magnética fetal (RMN), la cual describió anomalías cardiacas descritas, asociado a un canal AV balanceado con aurícula única, estenosis aórtica leve, arco aórtico derecho, asplenia, posición central del hígado y malrotación intestinal. Los hallazgos cerebrales fueron concordantes con los estudios previos.

A las 34+0 semanas, una nueva ecocardiografía fetal evidenció un hallazgo sugerente de retorno venoso sistémico anómalo, debido a una posible interrupción de la vena cava inferior con retorno venoso a través de la vena ácigos que drenaba a la cava superior.

Posteriormente, la paciente presentó síntomas de parto prematuro y acortamiento cervical, por lo que fue trasladada a Santiago a las 34+5 semanas. Ante la falta de cupo en red pública, se derivó a una clínica privada, donde a las 38 semanas se realizó cesárea de urgencia sin incidentes.

El recién nacido fue trasladado al Hospital Calvo Mackenna para evaluación especializada. El ecocardiograma postnatal confirmó los hallazgos descritos en la etapa prenatal y, además, evidenció coartación aórtica crítica y arco aórtico derecho con hipoplasia moderada, malformaciones no detectadas previamente que agravaban la condición cardiovascular. La RNM cerebral mostró secuelas hemorrágicas periependimarias en el ventrículo lateral derecho y ventriculomegalia supratentorial, hallazgos compatibles con lesión neurológica evolutiva respecto del diagnóstico fetal. La ecografía abdominal confirmó la disposición visceral anómala.

El caso fue evaluado por un equipo

multidisciplinario, que determinó que se encontraba fuera del alcance quirúrgico, debido a la complejidad anatómica y la severidad de las malformaciones asociadas. La recién nacida fue trasladada al hospital de origen a los 23 días de vida para favorecer el acompañamiento familiar, falleciendo al día siguiente en compañía de sus seres queridos.

DISCUSIÓN

El SH es una anomalía congénita inusual, cuyo origen se ha relacionado a alteraciones en la señalización del eje izquierda-derecha durante la embriogénesis². Hacia el final de la tercera semana del desarrollo, el nódulo de Hensen dirige la correcta lateralización de las estructuras corporales. En el SH, se han identificado alteraciones en la expresión génica interrumpe este mecanismo, favoreciendo la aparición de malformaciones congénitas complejas. Este proceso está basado en cuatro etapas principales⁴:

1. Ruptura de la simetría izquierda-derecha en las fases iniciales de la embriogénesis.
2. Transmisión de señales desde el nodo al mesodermo de la placa lateral.
3. Activación diferencial de la expresión genética en el mesodermo de la placa lateral.
4. Morfogénesis asimétrica de los órganos en ambos ejes.

En el SH se han descrito alteraciones en patrones de expresión génica que intervienen en la vía de señalización Nodal, como NODAL, Pitx2, NKX2-5, CRELD1, LEFTY2, ZIC3 y CRIPTC⁵. Estos genes están implicados en la codificación de la vía del factor de crecimiento transformante beta (TGF- β), cuya alteración puede originar dos fenotipos morfológicos distintos: dextromorfismo y levomorfismo^{3,5}.

Las anomalías cromosómicas no son frecuentes en el SH; en una revisión sistemática se observó cariotipo anormal en el 3% de los casos con isomerismo izquierdo (IAI) y en el 4% de los casos con isomerismo derecho IAD⁶.

El SH se clasifica principalmente en dos modalidades basadas en la morfología característica de los apéndices auriculares del corazón:

- Isomerismo Derecho (IAD), a menudo asociado con asplenia

- Isomerismo Izquierdo (IAI), a menudo asociado con poliesplenía

Habitualmente en el IAD, las estructuras del lado derecho se duplican, dando lugar a aurículas y apéndices bilaterales, y ausencia de estructuras del lado izquierdo. Esto provoca anomalías cardíacas típicas como el drenaje venoso pulmonar anómalo, ausencia del seno coronario e hipoplasia del ventrículo izquierdo o ventrículo único. Se relaciona en menor medida con malformaciones extracardiacas asociadas, siendo la asplenia y malrotación intestinal las más características, con el estómago e hígado localizados en la línea media⁷. Generalmente en el periodo postnatal presentan cianosis y dificultad respiratoria.

Por otro lado, el IAI se caracteriza por aurículas y

apéndices izquierdos bilaterales. La anomalía principal es la interrupción de la vena cava inferior, ya que las aurículas izquierdas no se conectan con ellas. Otra característica importante es la ausencia de nodo sinoauricular, lo que produce un ritmo auricular ectópico y por ende un hallazgo frecuente de bloqueo auriculoventricular. Comparado con el IAD, el IAI presenta menor gravedad de las malformaciones cardíacas asociadas. Posee una mayor diversidad de malformaciones extracardiacas tales como poliesplenía, estómago mal posicionado, malrotación intestinal, alteraciones en vía biliar ya sea ausencia, hipoplasia o atresia biliar. La presentación postnatal es más variada, incluso ser asintomáticos⁷. Se presentan a una edad más tardía y pueden incluir manifestaciones secundarias a insuficiencia cardiaca³ (Ver tabla 1 y 2).

	Isomería auricular derecha	Isomería auricular izquierda
Aurículas	<ul style="list-style-type: none"> - Morfología atrial derecha bilateral (ápexes de base amplia y triangular) - Nodo sinusal bilateral 	<ul style="list-style-type: none"> - Morfología atrial izquierda bilateral (ápex auricular tubular y estrecho) - Nodo sinusal ausente o hipoplásico
Unión AV y ventrículos	<ul style="list-style-type: none"> - Ventrículo derecho único funcional o de doble salida - Discordanza auriculoventricular - Canal AV completo - Nodos AV emparejados (Anterior/Posterior) - Válvula AV engrosada y rudimentaria, incluyendo músculos papilares 	<ul style="list-style-type: none"> - Válvula AV única (50%) - Septo interauricular variable (normal, CIA o ausencia total) - Concordancia ventrículo-arterial (70%) - Interrupción entre el Nodo AV y los Haz de His - Nodos AV únicos/emparejados
Retornos venosos	<ul style="list-style-type: none"> - Ausencia del Seno coronario - Vena Cava Superior bilateral (VCS) - Vena Cava Inferior presente (VCI) - Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo Total (DVPAT) 	<ul style="list-style-type: none"> - Presencia del Seno coronario - Vena Cava Superior bilateral (50%) - Vena Cava Inferior interrumpida (retorno venoso por Vena Ácigos) - Drenaje Venoso Pulmonar Anómalo Parcial (50%) → Habitualmente a aurícula ipsilateral
Grandes arterias y válvulas semilunares	<ul style="list-style-type: none"> - Estenosis/atresia pulmonar. - Mal posición de los grandes vasos - Válvula aórtica en posición anterior del lado derecho. 	<ul style="list-style-type: none"> - Obstrucción del lado Izquierdo (atresia o coartación aórtica) (20-45%) y derecho (30%) - Conexiones ventriculares y de grandes vasos en 40-64%.

Tabla 1. Comparación de las características morfológicas cardiovasculares del isomerismo derecho contra el izquierdo. AV: auriculoventricular; VCI: vena cava inferior^{3,5,7}.

	Isomerismo derecho	Isomerismo izquierdo
Pulmones y bronquios	Pulmones trilobulados con Bronquios eparteriales Ambas ramas de la arteria pulmonar son morfológicamente AP derechas	Pulmones bilobulados con Bronquios hípapteriales Ambas ramas de la arteria pulmonar son morfológicamente AP Izquierdas
Bazo	Asplenia	Poliesplenía
Hígado y estómago	Hígado central Estómago puede ser central, izquierdo o derecho	Hígado central Estómago mal posicionado (derecha o izquierda) Circulación portal simétrico
Malrotación intestinal y otras anomalías	Puede presentar	Puede presentar
Páncreas	Infrecuente	No es infrecuente
Vesícula biliar	Presente	Ausente/Hipoplásica/Atresia Biliar

Tabla 2. Comparación de las características morfológicas extra cardiovasculares del isomerismo derecho contra el izquierdo^{3,5,7}.

Si bien existen patrones anatómicos que se asocian con mayor frecuencia a uno u otro tipo de isomerismo, estos no siempre se manifiestan en su forma clásica. La variabilidad morfológica puede dar lugar a características mixtas o atípicas, e incluso a discordancias en la disposición visceral, lo que dificulta su clasificación rígida dentro de un subtipo específico de isomerismo⁸.

El diagnóstico prenatal del SH mediante ecografía se centra principalmente en la detección de anomalías tanto cardíacas como extracardiacas. Estudios han demostrado que la evaluación de la morfología de los apéndices auriculares es el criterio más fiable y puede optimizar la detección de estas anomalías, particularmente con el uso de ultrasonido en cuatro dimensiones⁹.

Si bien la edad gestacional promedio de diagnóstico descrita en la literatura se sitúa alrededor de la semana 24, existen reportes de detección temprana desde el primer trimestre (11 - 13.6 semanas), observándose características como la burbuja gástrica en el lado derecho o una disposición en espejo de los órganos^{5,7} (Ver figura 2). Asimismo, una translucencia nucal aumentada puede ser un marcador temprano de cromosomopatías y cardiopatías congénitas asociadas. También puede ser utilizado para predecir el hidrops fetal, asociándose a peor pronóstico fetal^{5,8}.

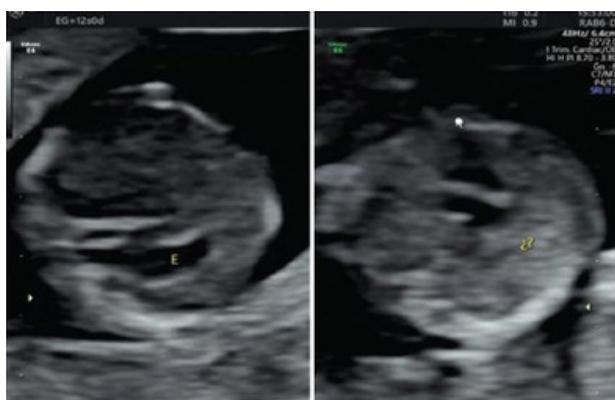


Figura 2. Burbuja gástrica situada en lado derecho⁵.

La sospecha de SH se basa comúnmente en la detección de una posición cardíaca anormal y/o una disposición atípica de los órganos viscerales. En este contexto, la ecografía puede identificar el isomerismo por la discrepancia entre la ubicación del estómago y la dirección del ápex cardíaco. Incluso en ausencia de anomalías cardíacas evidentes, hallazgos como la localización anómala del estómago, la presencia de múltiples bazos o su ausencia, y/o la posición central del hígado, deben impulsar la derivación precoz para una ecocardiografía fetal detallada^{7,8}.

Para un abordaje sistemático, se recomienda un análisis segmentario secuencial, que incluye las siguientes etapas¹⁰ (Ver figura 3):

1. Identificar situs de órganos abdominales
2. Anomalías de la anatomía venosa sistémica y pulmonar
3. Morfología de las aurículas
4. Malformaciones cardíacas congénitas
5. Anomalías de ritmo cardíaco

Si bien la ecocardiografía fetal es la herramienta elegida para identificar el SH, existen ciertas

limitaciones que dificultan su diagnóstico. La evaluación de la presencia o ausencia de bazo, y anatomía venosa (sistémica y pulmonar) son particularmente desafiantes, específicamente identificar VCS bilateral, VCI interrumpida o las diversas formas de DVAPT^{8,11}.

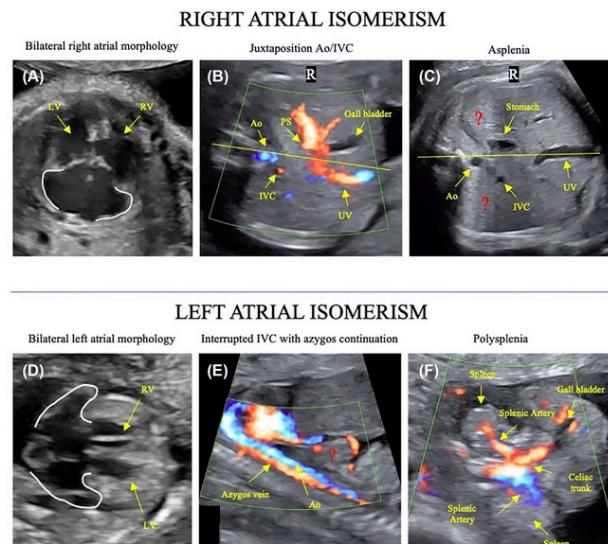


Figura 3. Características ecocardiográficas del isomerismo atrial derecho e izquierdo⁸.

Sin embargo, a pesar de las dificultades diagnósticas, se plantea que la evaluación del retorno venoso inferior es una herramienta clave y fundamental para el diagnóstico del tipo de isomerismo⁸.

Por otro lado, la resonancia magnética fetal (RMN) constituye una herramienta complementaria fundamental para la evaluación detallada de malformaciones extracardiacas asociadas, con el fin de poder abordarlas en la etapa postnatal⁴.

En cuanto al pronóstico de SH, a pesar de que las anomalías extracardiacas contribuyen a la morbilidad y mortalidad, las malformaciones cardíacas son a menudo el principal factor pronóstico en el SH⁸.

En particular, IAD se asocia con una alta mortalidad, debido al compromiso cardiovascular severo y a la mayor susceptibilidad a infecciones por la ausencia del bazo, principalmente frente a bacterias capsuladas³.

El defecto del canal AV es la anomalía cardíaca más frecuente asociada, presente en el 59 % de

de los casos con IAI y en el 73 % con IAD⁶.

Otros factores asociados a mal pronóstico incluyen: hidrops fetal, ventrículo funcional único, bloqueo AV completo, regurgitación valvular AV, drenaje venoso pulmonar anómalo total, obstrucción venosa pulmonar, estenosis de la arteria pulmonar, asplenia y atresia biliar⁸.

La mortalidad perioperatoria y postquirúrgica es elevada. Aunque la ecocardiografía fetal tiene alta precisión diagnóstica para diversas cardiopatías congénitas asociadas al SH, la complejidad anatómica justifica un enfoque cauteloso en la planificación del manejo postnatal.

Comparando la literatura con el caso previamente descrito, la sospecha diagnóstica se realizó a las 23 semanas de gestación, rango promedio de detección ecográfica. El hallazgo inicial que alertó al operador fue la sospecha de hipoplasia del ventrículo derecho, un patrón sugerente de IAD, donde los ventrículos a menudo presentan morfología de ventrículo derecho único o ventrículo izquierdo hipoplásico. Sin embargo, se corroboró posteriormente que ambos ventrículos presentaban una morfología de tamaño normal.

En la primera ecocardiografía realizada se pudo confirmar un canal AV amplio balanceado, siendo éste el defecto cardíaco asociado más prevalente dentro del espectro de SH, predominantemente del IAD. Esta anomalía tiene relevancia clínica, ya que sugiere una potencial anatomía biventricular, lo cual podría estar asociado a un pronóstico más favorable en cuanto a la elección de la técnica de reparación en el periodo post natal⁶.

En el estudio morfológico posterior se evidenció el corazón con dextroapex, cuyas cavidades anteriores morfológicamente derechas se encontraban ubicadas en el lado izquierdo, y las cavidades posteriores morfológicamente izquierdas en el lado derecho. Sumado a esto, las grandes arterias presentaban una disposición anormal, con la aorta situada hacia la derecha. Estos hallazgos son altamente sugestivos de IAD.

En contraste con los hallazgos anteriormente descritos, la presencia de una sola aurícula

ubicada a la derecha, con la entrada de venas pulmonares, podría confundir al operador al momento de la evaluación diagnóstica, ya que este patrón es sugerente a IAI, y no precisamente de IAD. La detección de una posible interrupción de la VCI con retorno venoso a través de la vena ácigos, junto con la presencia de válvula AV única, igualmente respaldan esta hipótesis.

Finalmente se confirmó el diagnóstico prenatal de isomerismo derecho mediante RMN fetal, identificándose malformaciones extracardiacas que concuerdan con el patrón morfológico típico de IAD, como es el caso de la presencia de hígado en línea media, asplenia, malrotación intestinal y presencia de vesícula biliar.

Al ampliar estudio mediante neurosonografía, se confirmó la presencia de una hemorragia intraventricular en el surco caudotalámico izquierdo, asociada a ventriculomegalia unilateral. Esta alteración representa un hallazgo adicional que dificulta el pronóstico neurológico fetal. Según la literatura disponible, esta condición correspondería a una comorbilidad independiente al SH.

La complejidad en los hallazgos cardíacos y extracardiacos observados se asoció a un pronóstico desfavorable y a una elevada mortalidad concomitante. Es por ello que, tras una discusión multidisciplinaria, se desestimó que la intervención quirúrgica fuera una opción terapéutica a considerar. Este caso demuestra la extensa variabilidad fenotípica que puede manifestarse frente a un SH, reforzando la necesidad de evitar clasificaciones estrictas dentro de un isomerismo determinado.

El análisis segmentario secuencial constituye una herramienta esencial en la evaluación prenatal, dado que permite orientar una búsqueda ecográfica dirigida y ordenada. Este enfoque sistemático facilita la identificación de hallazgos clave, lo que resulta crucial para establecer un pronóstico postnatal más certero, derivar oportunamente y planificar de manera individualizada el abordaje quirúrgico específico.

En conclusión, el diagnóstico de SH puede ser desafiante debido a su presentación variable y a menudo compleja. En diversos casos se detecta

de manera incidental por su asociación con malformaciones cardíacas y abdominales. La correcta interpretación de los hallazgos ecográficos requiere una comprensión profunda de la embriología y de los patrones morfológicos característicos. La ecocardiografía fetal representa una herramienta clave para establecer una planificación adecuada para el manejo de estas malformaciones desde el periodo gestacional. La derivación temprana a centros especializados y el abordaje multidisciplinario son fundamentales para optimizar el pronóstico postnatal, en especial en casos con cardiopatías congénitas complejas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- [1] Degenhardt K, Rychik J. Fetal situs, isomerism, heterotaxy syndrome: diagnostic evaluation and implication for postnatal management. *Curr Treat Options Cardiovasc Med.* 2016 Dec;18(12):77. doi:10.1007/s11936-016-0494-2. PMID: 27844411.
- [2] Schmidt LI, Zárate LN, Antoniazzi Pozzer GG, Sandoval Obregón J, Perrotta Villacorta MP, Mijalec A, Abuin G, Gorodner AM. Síndrome de Heterotaxia: Un caso raro y mortal de malformación congénita. *Rev Argent Anat Online.* 2024;15(3):101-5. Disponible en: <https://www.revista-anatomia.com.ar/archivos-parciales/2024-3-revista-argentina-de-anatomia-online-c.pdf>
- [3] Ortega-Zhindón DB, Flores-Sarria IP, Minakata-Quiróga MA, Angulo-Cruzado ST, Romero-Montalvo LA, Cervantes-Salazar JL. Isomorfismo cardíaco: una perspectiva multidisciplinaria. *Arch Cardiol Méx.* 2021 Dec;91(4):470-9. doi:10.24875/acm.20000567. Epub 2021 Dec 6. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1405-99402021000400470
- [4] Routhu M, Mohammad IA. Pre natal evaluation of heterotaxy syndrome by fetal echocardiography and correlating with autopsy. *Ultrasound.* 2019 May;27(2):111-121. doi: 10.1177/1742271X19836259. Epub 2019 Mar 19. PMID: 31037095; PMCID: PMC6475975.
- [5] Santiago-Sanabria L, Morales-Martínez ÓG, Alonso-León MC, Sanabria-Villegas LC, Ignacio-García MG, Flores-Gutiérrez E, et al. Evaluación prenatal del síndrome de heterotaxia por ecografía fetal. *Perinatol Reprod Hum.* 2023 Jun;37(2):84-9. doi:10.24875/per.23000010. Epub 2023 Oct 2. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-53372023000200084
- [6] Buca D, Prefumo F, Khalil A, Giuliani S, Pagani G, Fratelli N, et al. Outcome of prenatally diagnosed fetal heterotaxy: systematic review. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2017;49(2):265-76. doi:10.1002/uog.17546.
- [7] Mertens L, Van Praagh R, del Nido PJ. Heterotaxy (isomerism of the atrial appendages): Anatomy, clinical features, and diagnosis [Internet]. UpToDate.
- Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/heterotaxy-isomerism-of-the-atrial-appendages-anatomy-clinical-features-and-diagnosis>
- [8] Akalın M, Demirci O, Kumru P, Yücel İK. Heterotaxy syndrome: Prenatal diagnosis, concomitant malformations and outcomes. *Prenat Diagn.* 2022 Apr;42(4):435-46. doi:10.1002/pd.6110. Epub 2022 Feb 4. PMID: 35102577.
- [9] Sociedad Española de Ginecología y Obstetricia (SEGO). Guía de la exploración ecográfica del corazón fetal. *Prog Obstet Ginecol.* 2020;63(6):365-402. Disponible en: <https://sego.es/documentos/progresos/v63-2020/n6/04%20Guia%20de%20la%20exploracion%20ecografica%20del%20corazon%20fetal.pdf>
- [10] Seidl-Milczoch E, Kasprian G, Ba-Ssalamah A, Stuempflen M, Kitzmueller E, Muir DA, et al. Characterization of phenotypic spectrum of fetal heterotaxy syndrome by combining ultrasound and magnetic resonance imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2021 Dec;58(6):837-45. doi:10.1002/uog.23705. PMID: 34097330; PMCID: PMC9299896.
- [11] Romanowicz J, Sinha P, Donofrio MT, Schidlow DN. Predicting cardiac anatomy, physiology, and surgical management based on fetal echocardiography in heterotaxy syndrome. *Am J Perinatol.* 2023 Jul;40(10):1081-7. doi:10.1055/s-0041-1732457. Epub 2021 Jul 19. PMID: 34282574.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Los autores han seguido los protocolos de confidencialidad de su institución y han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en este artículo.

Agradecimientos

Agradecemos especialmente a la Dra. Camila Fernández Niklitschek por su disposición y orientación, que fueron fundamentales para el desarrollo de este trabajo.