

Adopción en Rusia: otro caso de «situs inversus totalis» y cardiopatía congénita

G. Oliván Gonzalvo
 Centro de Pediatría y Adopción Internacional. Zaragoza

Title: Adoption in Russia: other case of "situs inversus totalis" and congenital heart disease

Sr. Director:

Hemos leído con interés el artículo de Crespo-Marcos et al.¹, que expone el caso de una niña rusa adoptada que presenta *situs inversus* con dextrocardia (*situs inversus totalis*) y cardiopatía congénita asociada.

Situs inversus es una anomalía congénita rara. Se estima que el 0,01% de la población general la presenta, sin diferencia en la distribución por sexo y raza. El 20-25% de estas personas tienen síndrome de Kartagener, enfermedad con un patrón hereditario autosómico recesivo. Lo más frecuente es que *situs inversus* se acompañe de dextrocardia; en esta situación, sólo el 3-5% de los casos asocian una cardiopatía congénita. *Situs inversus* con levocardia es menos frecuente (lo presenta un 0,004% de la población general) y casi siempre se asocia una cardiopatía congénita²⁻⁴. Sobre la base de estos datos epidemiológicos, aproximadamente el 0,00025% (1:400.000) de la población general presenta *situs inversus* con dextrocardia y cardiopatía congénita asociada.

Se expone un nuevo caso. Se trata de un varón ruso, de raza caucásica, adoptado a los 24 meses de edad. Nació en Engels y estuvo institucionalizado en Volsk, ciudades de la provincia de Saratov, del Distrito Federal del Volga. Se desconocen los datos sociosanitarios de los padres biológicos. En el informe médico ruso destacaba el relato de «corazón situado en la parte derecha, sin defectos de hemodinámica». En el examen clínico-analítico protocolizado⁵ realizado a su llegada se constató un soplo sistólico de grado III/VI en la zona paraesternal derecha, sin otros hallazgos reseñables. Estaba clínicamente asintomático. El caso se remitió al servicio de cardiología infantil de referencia para completar el estudio, donde fue diagnosticado de *situs inversus* con dextrocardia y cardiopatía congénita asociada (transposición corregida de las grandes arterias con estenosis valvular pulmonar). Durante el primer año de seguimiento tras la adopción, el paciente ha permanecido cardio-

lógicamente asintomático y no ha presentado síntomas sugerentes de síndrome de Kartagener.

Dada la extremada rareza de esta anomalía congénita, el hecho de presentar un nuevo caso, y que además se trate de otro niño adoptado recientemente en Rusia, nos parece excepcional y digno de señalar.

Según datos del Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales, de los 33.937 niños adoptados en el extranjero por familias españolas durante el periodo 1997-2006, el 22,4% (7.602) eran originarios de la Federación Rusa. La detección de dos casos de *situs inversus totalis* con cardiopatía congénita en esta población infantil específica supone una incidencia del 0,026%, cien veces superior a la esperada en la población general. Lo más probable es que sea producto del azar. No obstante, consideramos que la exposición de estos casos clínicos sirve para recordar a los pediatras la necesidad de hacer un estudio cardiológico en los pacientes con anomalías de *situs*, asesorar a las familias sobre los posibles riesgos de adoptar en Rusia, y ser escéptico con los informes médicos elaborados en dicho país^{1,5-7}.

Bibliografía

1. Crespo Marcos D, Malillos González P, Usano Carrasco AI, Manescu Lorellai M, López Neyra A. «Situs inversus totalis» y cardiopatía congénita: asociación infrecuente que cabe tener en cuenta. Acta Pediatr Esp. 2008; 66(6): 297-298.
2. Aylsworth AS. Clinical aspects of defects in the determination of laterality. Am J Med Genet. 2001; 101(4): 345-355.
3. Spoon JM. Situs inversus totalis. Neonatal Net. 2001; 20(1): 59-63.
4. Wilhelm A. Situs inversus. eMedicine. Última actualización: 5 diciembre, 2007. Disponible en: <http://www.emedicine.com/radio/topic639.htm>
5. Oliván Gonzalvo G. Adopción en la Federación Rusa y Europa del este: problemas de salud y recomendaciones médicas. Rev Ped Aten Primaria. 2006; 8(30): 265-281.
6. Oliván Gonzalvo G. Adopción internacional en Rusia: ¿un riesgo añadido? An Pediatr (Barc). 2004; 61(4): 344-345.
7. Oliván Gonzalvo G. Rusia: informes médicos preadoptivos. Niños de Hoy. 2004; 11: 22-26.