



dès les "scout views" on peut affirmer:

- le **situs inversus complet** (abdominal et thoracique)
- le **mésentère commun complet** puisque le colon en distension gazeuse est en totalité dans le flanc droit et le grêle (jéjunum avec les valvules conniventes), en totalité dans le flanc gauche. L'hétérotaxie intéresse donc le tube digestif

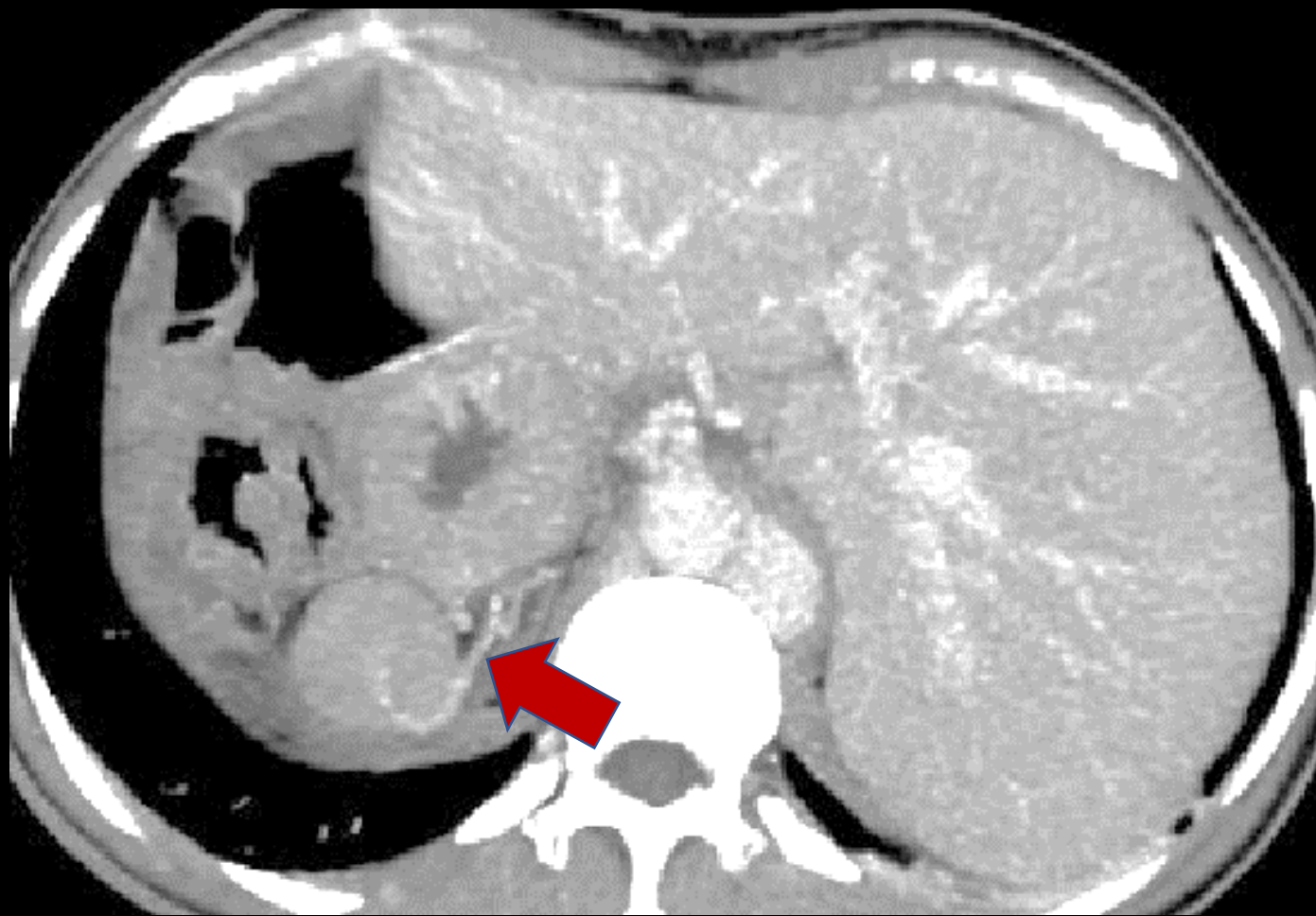
D'une façon générale le terme de syndrome **d'Ivemark** est réservé aux formes pédiatriques symptomatiques car **associées à des malformations cardiaques majeures**

C'est dans ce syndrome d'Ivemark qu'il y a une **asplénie**; cette asplénie étant à elle seule léthale

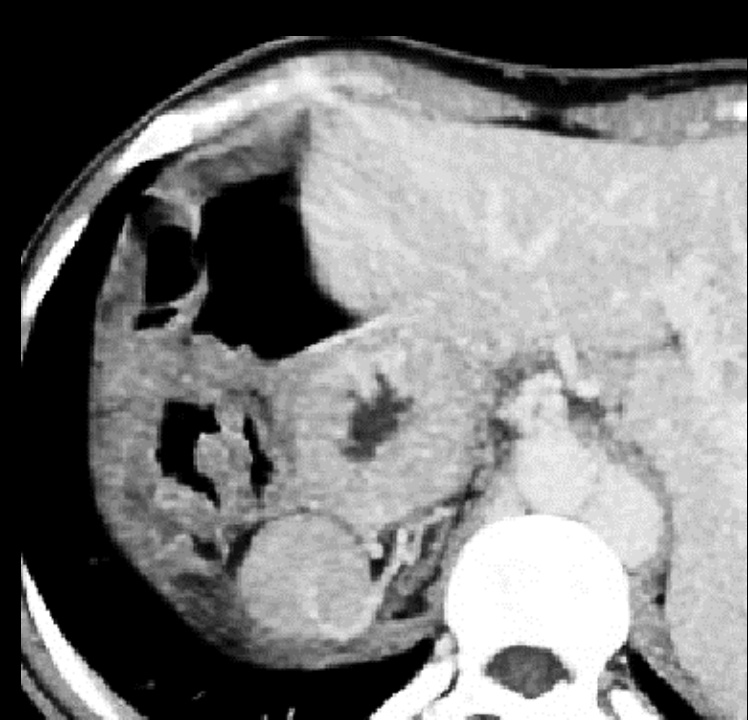
Dans les découvertes fortuites qui sont par définition a ou paucisymptomatiques, il ya une **polysplénie** comme chez cette patiente .

Ce qui est décrit dans le CR comme "asplénie et splénose" (!) est en fait une polysplénie caractéristique. La différence peut être facilement démontrée puisque dans la polysplénie chaque nodule a sa vascularisation propre (généralement branches de l'artère splénique)

La bonne dénomination pour les formes de l'adulte est celle de **syndrome d'hétérotaxie** ou **d'hétérotaxie viscérale** qui devrait remplacer celle de **polysplénie** (cf orphanet)



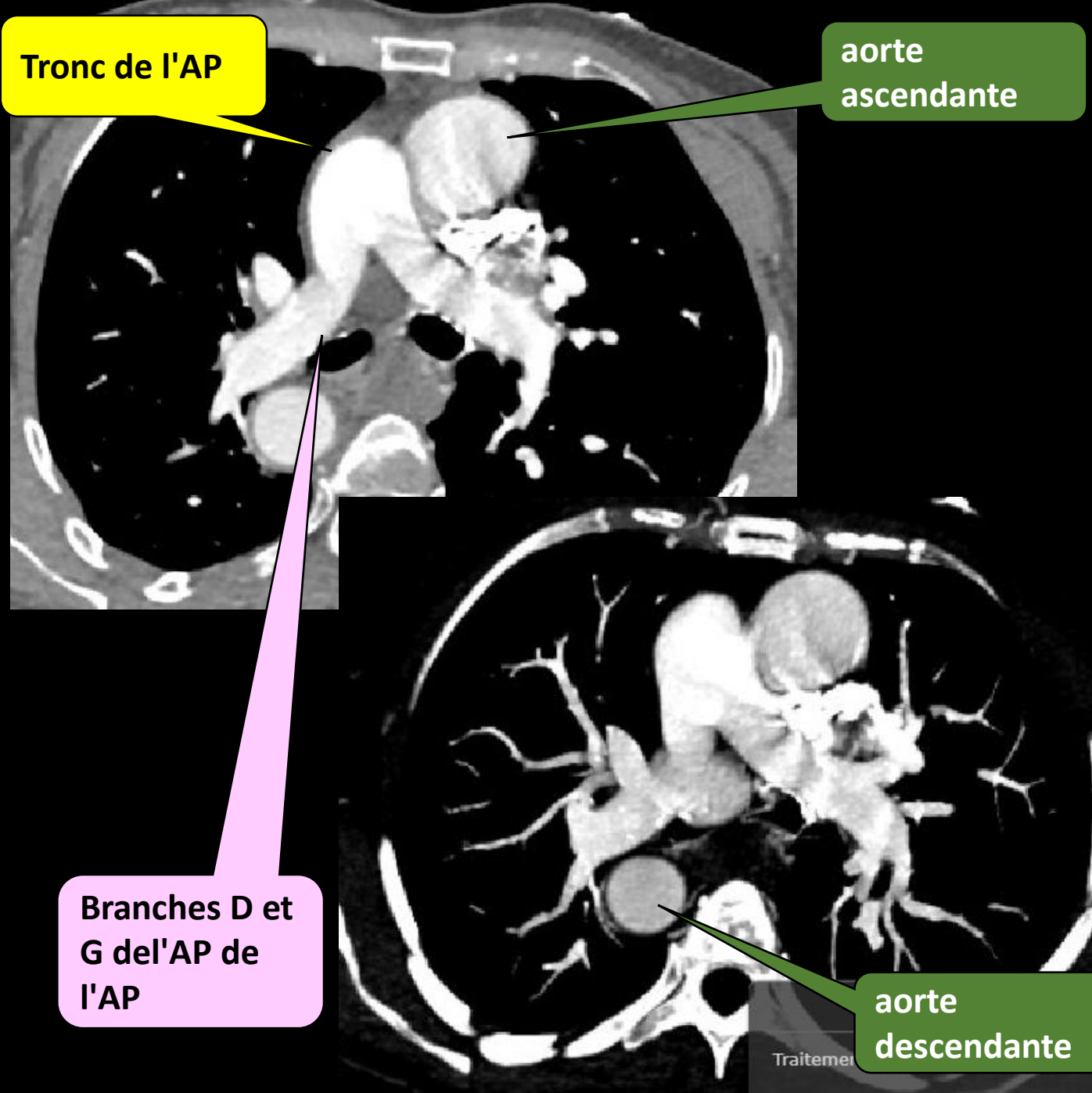
**La présence de cette image vasculaire élimine le diagnostic de splénose!!!**



Des épisodes syncopaux itératifs avec suspicion de thrombose veineuse profonde (D-dimères élevés) doivent faire rechercher des signes de **cœur pulmonaire chronique**

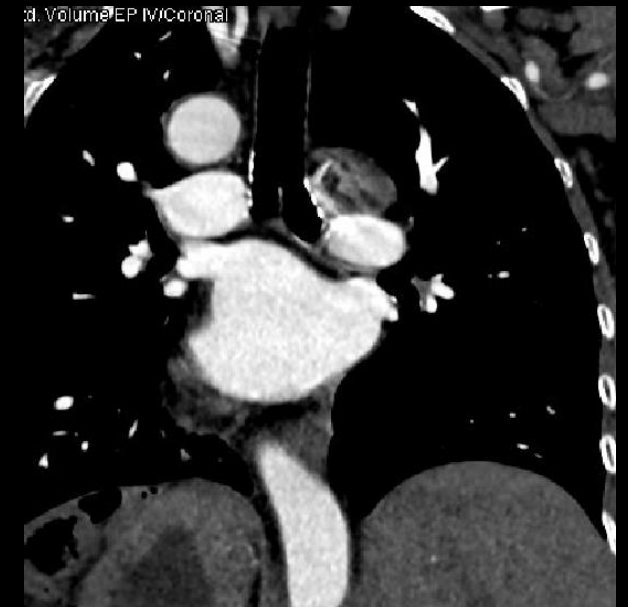
(plutôt que des manifestations de cœur pulmonaire aigu); il faut donc évaluer :

- le **degré de dilatation du tronc et des branches droite et gauche de l'artère pulmonaire**
- évaluer l'épaisseur du myocarde du ventricule droit (reflet de la PAP) normalement le myocarde du cœur droit n'est pas visible: s'il le devient il y a une hypertension pulmonaire



-évaluer **le degré de dilatation des cavités droites** : index cardio-thoracique; le diamètre maxi du VD comparée à celui du VG: vérifier le siège et l'incurvation du septum interventriculaire à la recherche d'un septum paradoxal

-rechercher les **signes d'élévation de la pression dans l'atrium droit** : dilatation atriale, reflux et dilatation du sinus coronaire ; reflux et dilatation dans les veines sus-hépatiques + ou - " foie cardiaque" rehaussement "en mosaïque"

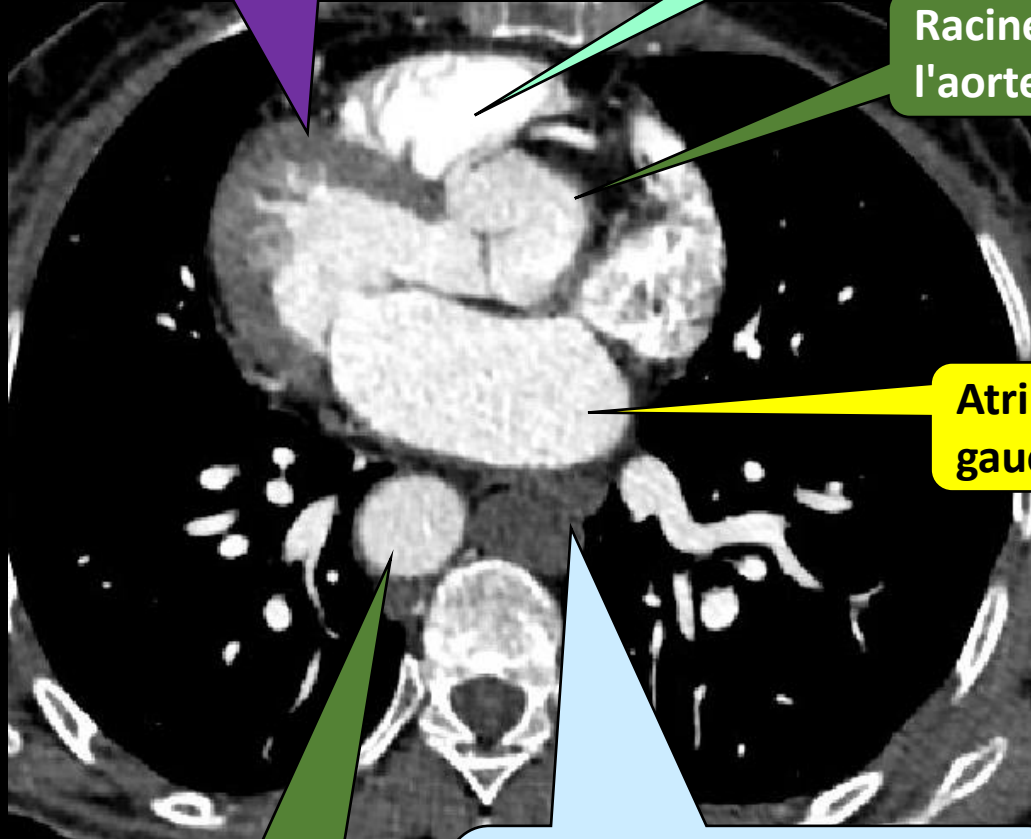


Myocarde du VG; hypertrophie concentrique HTA ?

Infundibulum du VD

Racine de l'aorte

Atrium gauche



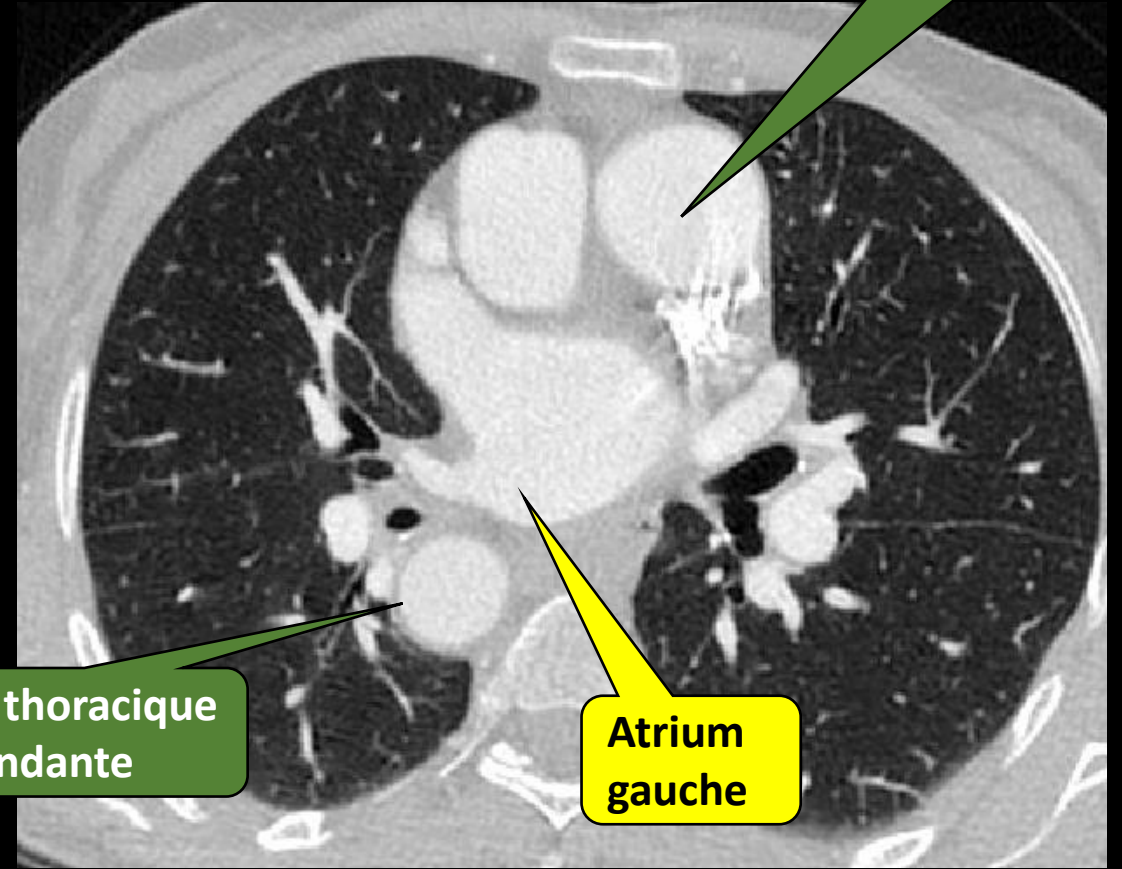
Aorte thoracique descendante

Vicariance azygo-cave de l'agénésie du segment rétro-hépatique de la VCI

Aorte ascendante thoracique

Aorte thoracique descendante

Atrium gauche



Pas d'anomalies évidentes de la transparence parenchymateuse

Tronc  
de l'AP

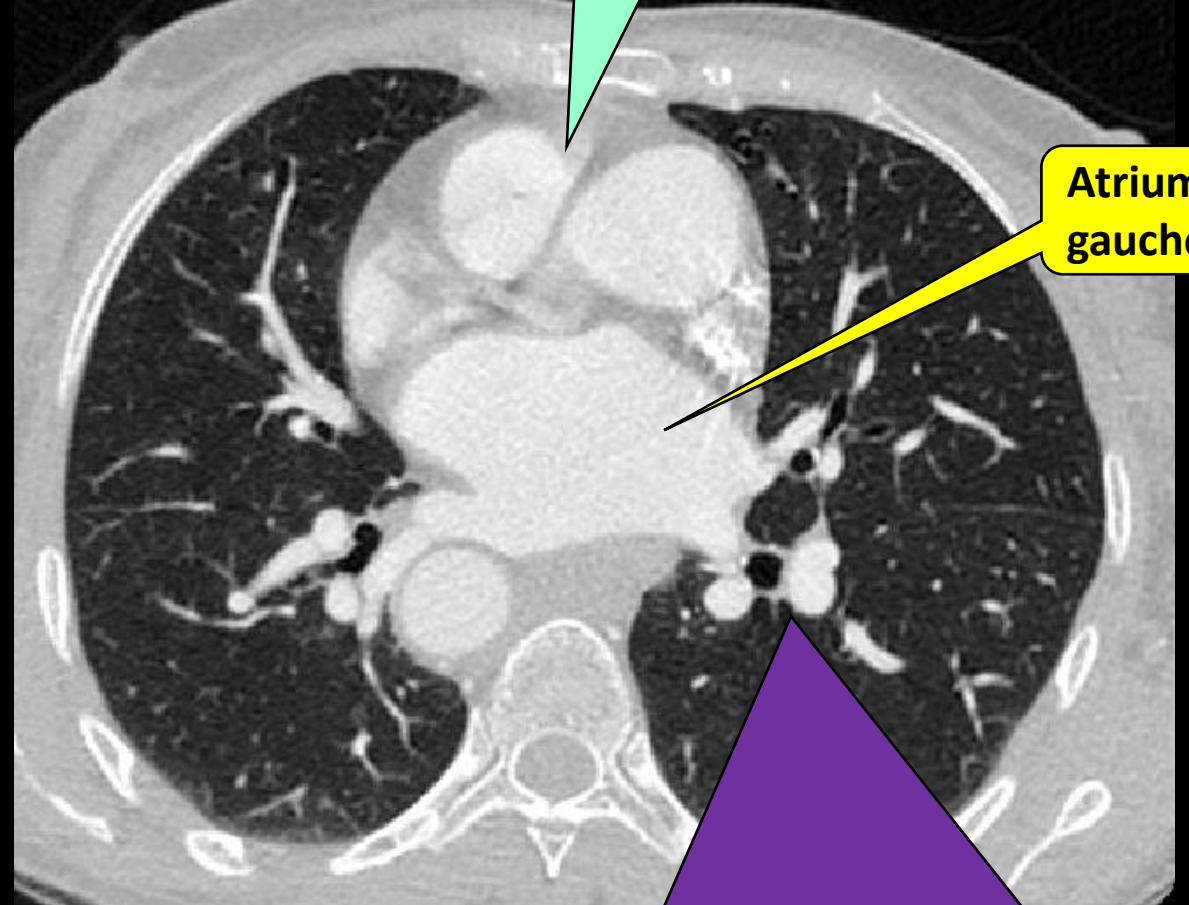
Aorte  
ascendante  
thoracique

Infundibulum  
de l'AP

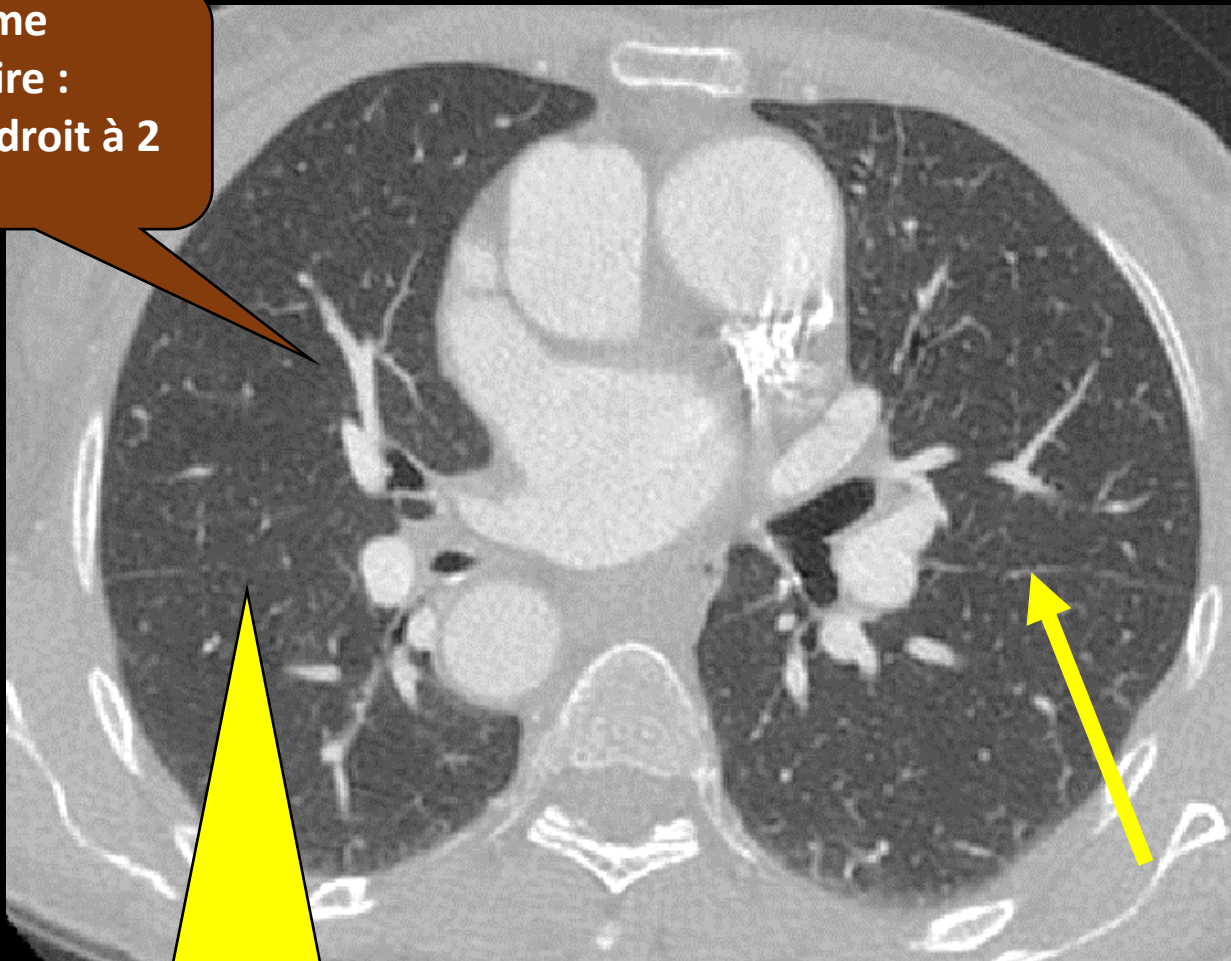
Atrium  
gauche

Branche G de  
l'AP

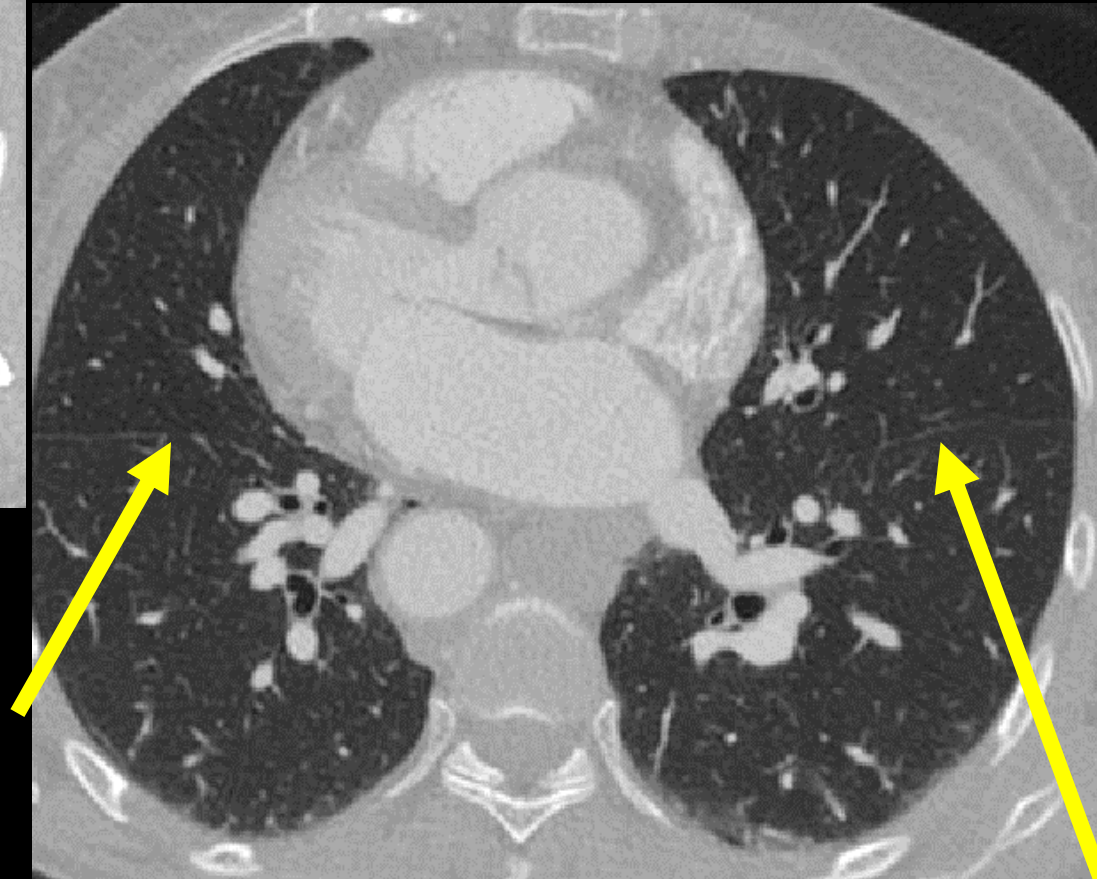
le diamètre des branches artérielles pulmonaires proximales est de l'ordre de 1,3 fois celui des bronches homologues donc dans les limites de la normale



**Isomérisme  
pulmonaire :  
poumon droit à 2  
lobes**

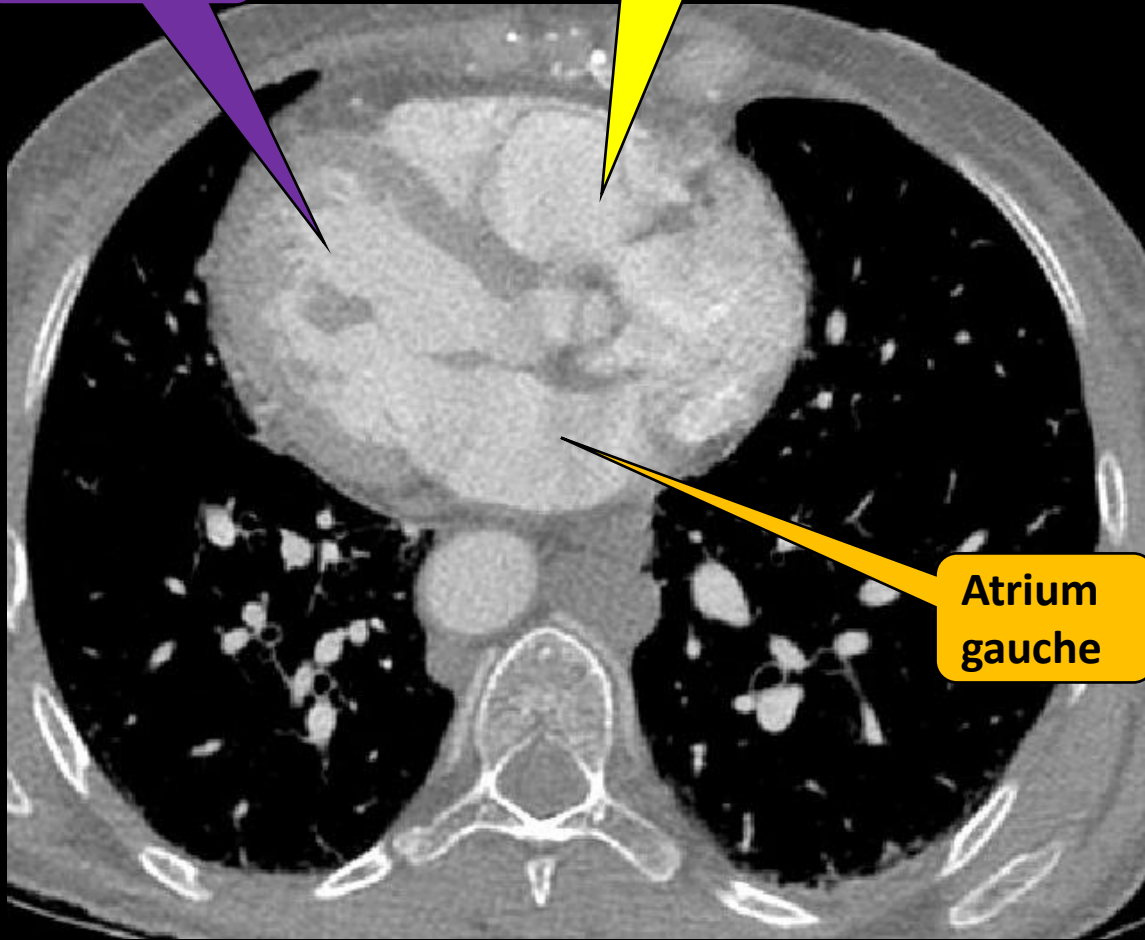


**Isomérisme: scissure droite  
unique symétrique de la  
grande scissure gauche.  
Distributions bronchiques  
droite et gauche identiques,  
symétriques**



Ventricule gauche

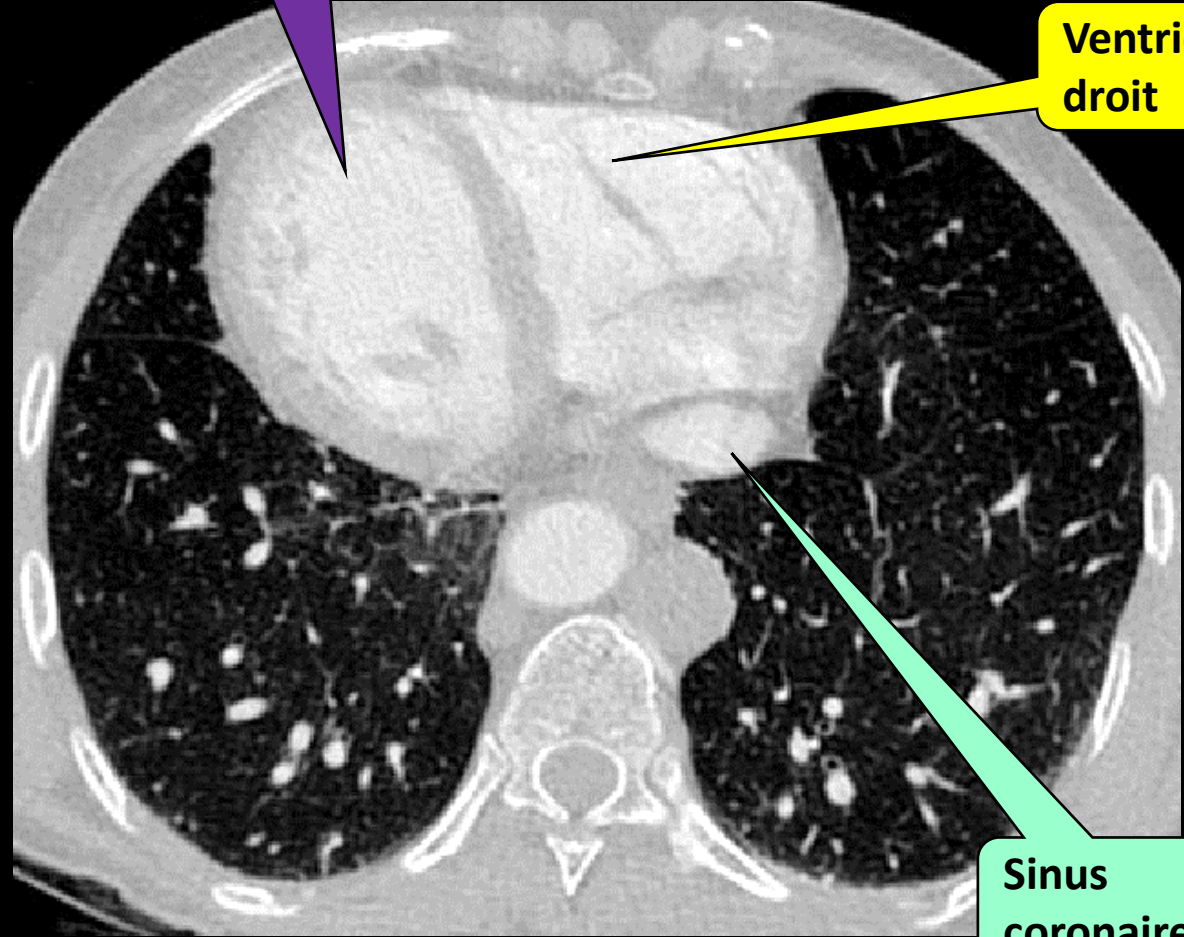
Ventricule droit



Atrium gauche

Ventricule gauche

Ventricule droit



Sinus coronaire

Au total pas d'argument en faveur d'un CPA ou d'un CPC .

Isomérisme pulmonaire s'intégrant dans un syndrome d'hétérotaxie viscérale de type polysplénie