

**SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO**



**KLEVER PATRICIO MORENO PONCE**

Médico General por la Universidad Central del Ecuador. Quito. Coordinador de hospitalización del Hospital Básico de San Gabriel año 2012 – 2013. Actualmente médico Residente de Ginecología y Obstetricia del Hospital Luis Gabriel Dávila. Tulcán.



**DIEGO FERNANDO ASCUNTAR SILVA**

Estudios: Médico General por la Universidad Central del Ecuador. Experiencia: año de Médico rural 2012- 2013 en el Hospital Básico San Gabriel. Trabajo actual: Médico Residente de Emergencia Hospital Luis Gabriel Dávila.



**HECTOR YAR BOLAÑOS**

Médico General graduado en la Facultad de Medicina Universidad Central del Ecuador 2011. Médico residente de la Clínica del Riñón Tulcán desde 2011 hasta la 2014. Médico residente coordinador de Emergencia del Hospital Luis Gabriel Dávila del 2012 hasta la actualidad.

**SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO**

**(Entregado 20/06/2014- Revisado 5/07/2014) Universidad Central**

**del Ecuador patriciomoreno123@hotmail**

**com-diferchosigue@hotmail.com**

**hly85\_ec@hotmail.com**

**RESUMEN**

*El Situs Inversus (SI) es una anomalía congénita poco frecuente, que puede ser total o parcial, con una prevalencia estimada de 1/10.000 nacimientos, caracterizado por la posición invertida de los órganos torácicos y abdominales con respecto al plano sagital. La relación de los órganos en el Situs Inversus totalis (SIT), se caracteriza por dextrocardia, con un corazón en el lado derecho de la línea media, mientras que el*

Enero- Diciembre 2014

Klever Patricio Moreno Ponce/Diego Fernando Ascuntar Silva/Héctor Yar Bolaños

## SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO

*hígado y la vesícula biliar están en el lado izquierdo, denominándose como imagen de espejo. Generalmente estos pacientes son asintomáticos, pudiendo llevar un periodo de vida normal, sufriendo complicaciones solo aquellos, que presentan malformaciones cardio-vasculares. El Gold estándar para su confirmación diagnóstica es la Tomografía Computarizada (TC), para evitar errores diagnósticos y quirúrgicos. Se presenta un caso clínico de una paciente de 43 años que acude a Emergencia del Hospital Luis Gabriel Dávila con dolor abdominal intenso a nivel de hipocondrio derecho y epigastrio, referida con diagnóstico presuntivo de colelitiasis.*

*Palabras clave: Situs Inversus Totalis, dextrocardia.*

**ABSTRACT**

*The Situs Inversus (SI) is a rare congenital anomaly, which may be total or partial, with an estimated prevalence 1/10.000 births, characterized by the inverted position of the thoracic and abdominal organs with respect to the sagittal plane. The relationship of the organs in the Situs Inversus Totalis (SIT), is characterized by dextrocardia, with a heart on the right side of the midline, while the liver and gallbladder are on the left, denominating as mirror image. Usually these patients are asymptomatic and can bring a period of normal life, suffering complications only those who have cardiovascular malformations. The Gold standard for diagnostic confirmation is computed tomography (CT) to avoid diagnostic and surgical errors. We report a case of a 43 year old goes to Gabriel Luis Dávila Emergency Hospital with severe abdominal pain at the right hypochondrium and epigastrium, referred with a presumptive diagnosis of cholelithiasis.*

**1. Introducción**

El Situs Inversus Totalis (SIT) es una anomalía congénita rara que se caracteriza por la transposición completa de los órganos abdominales y torácicos. Como un defecto congénito en los recién nacidos, se tiene una incidencia estimada a 1/15000 a 10.000 en nacidos vivos, con una razón hombre / mujer de 3:2 (Sharma, Chaitanya & Suseelamma 2012). Situs Inversus es una forma abreviada de la frase latina "Situs Inversus Viscerum, que significa" posición invertida de los órganos internos, termino descrito por Marco Severino en 1643 (Cuba 2011).

La primera descripción histórica de un caso demostrado y registrado científicamente mediante estudios autópsicos en humanos se atribuye históricamente a Mattias Baillie, quien publicó su caso en 1788 y él es la referencia científica que en la cultura médica actual sirve de base y fundamento a la descripción del SIT (Echenique & Urkía 2001), (Campos, Goya & Martínez 2014). El primer diagnóstico clínico de Situs Inversus (SI), se efectuó en 1824, tras el desarrollo de la auscultación y percusión por Laennec y se atribuye a Vehsemeyer en 1897 el primer diagnóstico radiológico con rayos X (Echenique & Urkía 2001), (Melchor, Pérez, Torres & Rodríguez 2000).

## SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO

Carrillo, Arias, Huacuja, García, Carrillo & Carrillo (2012) afirman: La causa del SI, se debe a una alteración en el desarrollo embriológico durante la etapa de gastrulación (tercera semana), periodo durante el que se establecen los ejes cráneo-caudal, dorsoventral y derecha-izquierda en el embrión. El mecanismo exacto por el que ocurre el situs Inversus es aún desconocido; sin embargo, se propone que se debe a una alteración genética, autosómica recesiva, en el brazo largo del cromosoma 14, que afecta la cascada genética responsable de la diferenciación izquierda-derecha.

El SI ocurre más comúnmente con dextrocardia, que es una anomalía cardíaca posicional en el que el corazón se encuentra en el hemitórax derecho con su eje base-vértice dirigido hacia la derecha y en dirección caudal, esta mala posición es intrínseca al corazón y no causada por anomalías extracardíacas, debiendo diferenciarse de dextroposición cardíaca, que se define como el desplazamiento del corazón hacia la derecha secundaria a causas extracardíacas como hipoplasia pulmonar derecha, neumonectomía derecha, o hernia diafragmática (Bharati & Lev 1979).

Es muy importante destacar la dextrocardia como malformación, debido a los errores que puede acarrear en cuanto a la localización topográfica de posibles lesiones cardiovasculares, sobre todo si no se tiene presente la posibilidad de este diagnóstico; radiológicamente se distinguen tres tipos de posiciones cardíacas fácilmente identificables en la radiografía y Tomografía computarizada de tórax; dextrocardia cuando el corazón está hacia la derecha del tórax, mesocardia cuando está en la línea media y levocardia cuando se encuentra en su posición normal, hacia la izquierda (Cuba 2011). Se estima que alrededor del 25% de las personas con situs inversus tiene una condición subyacente llamada Discinesia ciliar primaria (PCD), también conocido como el Síndrome de Kartagener (SK), que se caracteriza por tener: SI, sinusitis crónica, aumento de las secreciones mucosas de los pulmones, una mayor susceptibilidad a las infecciones respiratorias y en el hombre adulto infertilidad (disminución motilidad de espermatozoides) (Mittal & Shah 2011), (Ilabaca, Barrientos, Ríos, Ilabaca, 2011), esta patología causada por un defecto en la estructura orgánica del axonema en los cilios, deteriora sus movimientos normales, produciendo dismotilidad o inmovilidad ciliar (Bartoloni et al., 2002).

## 2. Presentación de Caso

Paciente femenina de 43 años de edad mestiza, sin antecedentes patológicos personales, que es referida de un nivel primario de atención con diagnóstico probable de colelitiasis, por dolor abdominal tipo cólico intenso, que rápidamente se transformó en un dolor de intensidad creciente, localizado en hipocondrio derecho y epigastrio de 4 horas de evolución, acompañado de náusea, vómito y distensión abdominal el cual, se irradia a región dorsal, teniendo como causa aparente ingesta de comida grasa. Al examen físico piel y mucosas húmedas normo coloreadas, Aparato respiratorio: murmullo vesicular normal, con una frecuencia respiratoria de 19 por minuto, no disnea ni tiraje. Aparato

## SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO

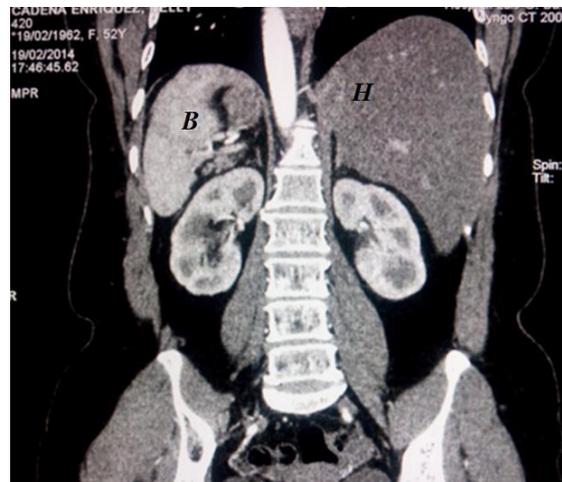
cardiovascular: ruidos cardíacos rítmicos, no soplos, latido de la punta presente en el quinto espacio intercostal línea medio claviclar derecha, frecuencia cardíaca: 84 latidos por minuto, tensión arterial: 122/78 mmHg, pulsos periféricos presentes y sincrónicos. Abdomen: suave depresible doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y epigastrio, no visceromegalia, ni peritonismo, ruidos hidroaéreos presentes y normales. Sistema nervioso central: paciente consciente orientada en tiempo, espacio y persona. Resto del examen físico sin alteraciones.

**Estudios Realizados.**

**Ultrasonografía (USG) abdominal:** Hígado ubicado en hipocondrio izquierdo, de tamaño normal, textura homogénea, superficie lisa y ecogenicidad normal, con vesícula de tamaño normal, paredes finas, regulares, sin evidencia de cálculos en su interior. Vías biliares no dilatadas. Bazo ubicado en hipocondrio derecho, tamaño y ecogenicidad normal, textura homogénea. Ambos riñones de tamaño normal, buena relación cortico medular, sin dilatación del sistema excretor. Aorta abdominal de calibre normal, no ascitis, ni adenopatías intraabdominales.

**Tomografía Computarizada (TC).**

Los cortes tomográficos muestran detalladamente la anatomía de imagen en espejo de las vísceras en el Situs Inversus. El hígado y la vesícula biliar se encuentran en el lado izquierdo, sin evidencia de cálculos en esta última, el bazo y el estómago se encuentran del lado derecho.



Fotos del Autor: Corte Axial y Coronal de TC de abdomen mostrando bazo en el lado derecho y el hígado con vesícula biliar en el lado izquierdo.

El corazón se encuentra en dextrocardia y los grandes vasos se encuentran en espejo con respecto a su anatomía normal. El hemitórax izquierdo contiene un pulmón trilobulado, mientras que el hemitórax derecho contiene un pulmón bilobulado, sin evidencias radiológicas de malformaciones cardio-vasculares.

## SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO



Fotos del autor: Corte Axial de TC de tórax mostrando dextrocardia, con Aorta en el lado derecho.

Es dada de alta luego de permanecer durante 12 horas en observación, encontrarse sin dolor debido a la administración de antiespasmódicos ya que exámenes complementarios como Biometría Hemática, Química sanguínea y estudios de Imagen descartaron coleditiasis u otro tipo de patología.

### 3. Discusión

El SI es una rara malformación genética que puede afectar a varios órganos con una disposición asimétrica de los órganos dentro del Tórax y el Abdomen, colocándolos del lado opuesto “imagen de espejo” (Cuba 2011), que en raras ocasiones puede ser hereditaria, pero más a menudo se trata de un hecho aislado y accidental que ocurre en un individuo por primera vez en la familia.

Por otro lado el término situs hace referencia a la posición de los órganos viscerales y torácicos pares e impares en relación a la línea media del cuerpo. Se describen tres tipos de situs: situs solitus, situs inversus y situs ambiguos. Situs solitus se refiere a la disposición normal de los órganos y vísceras en el cuerpo, situs inversus es la inversión perfecta del situs solitus en el que, la aurícula derecha morfológica está situada a la izquierda y la aurícula izquierda morfológica a la derecha, la anatomía pulmonar normal también se invierte; el pulmón izquierdo se encuentra con tres lóbulos y el pulmón derecho con dos. Además, el hígado y la vesícula biliar están a la izquierda, mientras que el bazo y el estómago se ubican a la derecha. El resto de las estructuras internas también son un reflejo en espejo de lo normal (Carrillo, Arias, Huacuja, García, Carrillo & Carrillo 2012).

El situs ambiguous, heterotaxia o isomerismo es caracterizado por la disposición desordenada de los órganos torácicos y abdominales a través del eje izquierda derecha del cuerpo y anomalías del bazo por lo que ha sido clasificado en esplenía y poliesplenía (Urquia, Discua & Valenzuela 2010).

Dos subcategorías del SI incluyen, el SI con dextrocardia y SI con levocardia. La levocardia, describe la posición normal del corazón. La dextrocardia, está presente cuando el eje principal del corazón apunta a la derecha y es el resultado de malposición cardiaca. El situs inversus con dextrocardia o situs inversus totalis, es la subcategoría más común (Bonic & Kettner 2009), (Urquia, Discua & Valenzuela 2010).

**SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO**

Hoy en día con el diagnóstico prenatal este tipo de afecciones suele diagnosticarse antes del nacimiento, estudiando la lateralidad de los órganos en el examen ultrasonográfico rutinario, a pesar de su baja frecuencia todo operador debe tener en cuenta la posibilidad de alteraciones en la lateralidad; siendo de gran importancia para la evaluación post natal, por las probables complicaciones asociadas a las malformaciones ya descritas. Y una vez planteado el diagnóstico de Situs Inversus la ecocardiografía fetal es obligatoria por la presencia frecuente de cardiopatías congénitas (Pablo, Bustos & Ramírez 2002).

Esta patología se ha descrito asociado a otras enfermedades, las más frecuentes el Síndrome de Kartagener y el síndrome de Ivemark. Además se asocia con relativa frecuencia a poliesplenía (presencia de varios bazo, o bien, varias masas pequeñas de bazo que sustituyen al bazo normal) y a pacientes con atresia biliar; estos son con mucho el subgrupo más numeroso de pacientes que requieren trasplante hepático en la edad pediátrica (Izquierdo & Avellaneda 2004).

La apendicitis aguda en situs inversus es un dilema diagnóstico debido a la posición anormal del apéndice, se asume que aunque la víscera está transpuesta, el sistema nervioso puede no mostrar la correspondiente transposición, lo que resulta en una confusión en los signos y síntomas. Así, en acerca del 18,4 a 31 % de los pacientes con situs inversus y mal rotación intestinal, el dolor causado por la apendicitis aguda izquierda se ha reportado en el cuadrante inferior derecho (Herrera, Zuluaga, Meza 2012), resultando en estos casos útiles, los medios diagnósticos por imagen TC y laparoscopia para realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno (Song, Rana & Rotman 2004),(Navarro, Oshiro, Peña & Moquillaza 2013).

El diagnóstico se basa en el examen físico completo, electrocardiograma, rayos X y ultrasonografía (Herrera, Zuluaga, Meza 2012) , siendo la Tomografía Computarizada, en la que se puede apreciar la disposición en espejo tanto de los órganos torácicos, como abdominales, para confirmar el diagnóstico (Melchor, Pérez, Torres, Rodríguez 2000), (Dellamea, Sánchez & Cupelli 2009). También se puede descartar la posibilidad de disposición aleatoria de los órganos o heterotaxia, que tiene un riesgo mucho más alto de complicaciones médicas.

#### **4. Conclusión**

Puede concluirse que el SIT es una afección poco frecuente pero cuyo reconocimiento temprano y oportuno es importante para evitar errores diagnósticos y terapéuticos, que resultan de la falta de reconocimiento de la anatomía invertida. Para ello, es necesario realizar una historia clínica adecuada con una minuciosa exploración física que permita sospechar el diagnóstico y posteriormente corroborarlo por medio de Imagenología (USG, RX, TC), con el fin de planificar adecuadamente la estrategia de abordaje quirúrgico.

## 5. Bibliografía

1. Sharma, S., Chaitanya. K, & Suseelamma, D., (2012). Situs Inversus Totalis (Dextroversion) - An Anatomical Study. Kamineni Institute of Medical Sciences, Sreepuram, Narketpally, Nalgonda (Dist.), India. Recuperado de <http://omicsonline.org/situs-inversus-totalis-%28dextroversion%29-an-anatomical-study-2161-0940.1000112.pdf>
2. Cuba, J., ( 2011 ). Situs Inversus. A propósito de un caso clínico. Revista Electrónica de Portales Médicos. Recuperado de <http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/3243/1/Situs-Inversus.-A-proposito-de-un-caso-clinico>
3. Echenique, M, & Urkía, J., (2001). Situs inversus totalis. Primera descripción científica realizada durante la Ilustración en México. Universidad del País Vasco. Unidad Docente de Medicina de San Sebastián. Recuperado de <http://www.sc.ehu.es/scrwwsr/kirurgia/Kirurgia20041/Situs%20inversus.htm>
4. Campos, J., Goya, J. & Martínez, W., (2014). Colecistectomía laparoscópica ambulatoria y situs inversus totalis. Presentación de un caso y revisión de la literatura. [http://www.ug.edu.ec/revistaccmm/Revista\\_2\\_Vol\\_17/Revista\\_2-2014-Rep\\_de\\_Casos.pdf](http://www.ug.edu.ec/revistaccmm/Revista_2_Vol_17/Revista_2-2014-Rep_de_Casos.pdf)
5. Melchor, J., Pérez, A., Torres, M. & Rodríguez, V., ( 2000). Situs inversus. Reporte de dos casos. Recuperado de <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2000/cc002f.pdf>
6. Carrillo, R., Arias, C., Huacuja, R., García, M., Carrillo, C., Córdova & Carrillo, D., (2012). Situs inversus totalis. Medicina Interna de México. Recuperado de <http://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2012/mim1221.pdf>
7. Maldjian, P. & Saric, M., ( 2007). Approach to dextrocardia in adults: review. American Journal of Roentgenology. Recuperado de <http://www.ajronline.org/doi/full/10.2214/AJR.06.1179>
8. Bharati, S. & Lev, M., (1979). Positional variations of the heart and its component chambers. American Heart Association. Recuperado de <http://circ.ahajournals.org/content/59/5/886.long>
9. Mittal, V. & Shah, A., (2011). Situs inversus total: asociación de síndrome de Kartagener con bronquiolitis difusa y azoospermia. Publicado por Elsevier España. Archivos de Bronconeumología. Recuperado de <http://www.archbronconeumol.org/es/situs-inversus-total-asociacion-sindrome/articulo/90128697/>
10. Ilabaca, C., Barrientos, A., Ríos, C., Ilabaca, A. & Ilabaca, G., (2011). Síndrome de Kartagener. Reporte de un caso. REVISTA ANACEM. VOL.5 N°2 (2011).
11. Bartoloni, L., et al ., (2002). Mutations in the DNAH11 (axonemal heavy chain dynein type 11) gene cause one form of situs inversus totalis and most likely primary ciliary dyskinesia. PubMed. Division of Medical Genetics, University of Geneva Medical School, and University Hospitals, Geneva , Switzerland. Recuperado de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12142464>
12. Urquía, H., Discua, L. & Valenzuela, R., (2010). Situs Inversus Totalis y Cardiopatía congénita: Diagnóstico casual en un lactante con neumonía. Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal. Recuperado de <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=71721155010>



**SITUS INVERSUS TOTALIS: REPORTE DE UN CASO**

13. Bonic, E. & Kettner, N., (2009). Total situs inversus: a rare anomaly presenting to a chiropractic teaching clinic. Department of Radiology, Logan College of Chiropractic, USA. *Journal of manipulative and physiological therapeutics* (Impact Factor: 1.06). 06/2009; Recuperado de [http://www.researchgate.net/publication/24432200\\_Total\\_situs\\_inversus\\_a\\_rare\\_anomaly\\_presenting\\_to\\_a\\_chiropractic\\_teaching\\_clinic](http://www.researchgate.net/publication/24432200_Total_situs_inversus_a_rare_anomaly_presenting_to_a_chiropractic_teaching_clinic)
14. Paublo, M., Bustos, J. & Ramírez, P., (2002). Diagnóstico prenatal de situs inversus totalis. *Revista chilena de obstetricia y ginecología*. Servicio y Departamento de Obstetricia y Ginecología, Unidad de Ultrasonografía. Hospital San Juan de Dios, Universidad de Chile. Recuperado de [http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-75262002000600011&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=S0717-75262002000600011&script=sci_arttext)
15. Izquierdo, M. & Avellaneda, A., (2004). Situs Inversus. *Federación Española de enfermedades raras*. Recuperado de <http://www.enfermedades-raras.org/index.php/component/content/article?id=984>
16. Herrera, I., Zuluaga, J. & Meza, M., (2012). Apendicitis aguda en situs inversus totalis: reporte de un caso. <http://www.scielo.org.co/pdf/cesm/v26n2/v26n2a07.pdf>
17. Song, J., Rana, N. & Rotman, C., (2004). Laparoscopic Appendectomy in a Female Patient With Situs Inversus: Case Report and Literature Review. *Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons*. Recuperado de <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3015541/>
18. Navarro, V., Oshiro, H., Peña, B. & Moquillaza, F., (2013). Situs inversus totalis. *Sociedad de Gastroenterología del Perú*. Scielo Peru. Recuperado de [http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1022-51292013000400010](http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1022-51292013000400010)
19. Melchor, J., Pérez, A., Torres, M. & Rodríguez, V., (2000). Situs inversus. Reporte de dos casos. *Cirugía y cirujanos*. Recuperado de <http://www.medigraphic.com/pdfs/circir/cc-2000/cc002f.pdf>
20. Dellamea, M., Sánchez, L. & Cupelli, J., (2009)). Correlacion Anatomo-Radiologica del situs inversus totalis. *Revista de Posgrado de la Cátedra de Medicina*. Recuperado de [http://med.unne.edu.ar/revista/revista196/5\\_196.pdf](http://med.unne.edu.ar/revista/revista196/5_196.pdf)