



Situs inversus totalis: reporte de un caso

Juan Arturo Fragoso-Sánchez,^a Lizeth Castillo-Ramírez,^b
Nelson Semas-Romero^c

Situs inversus totalis: a case report

The Situs inversus totalis is a rare condition associated with multiple congenital malformations, the most common heart defects and is associated with more complex syndromes such as Kartagener. Most of the time, the defect is found after a physical examination for other reason. We reported the case of a patient diagnosed on the first day of extra uterine life. It has been the first case reported in the state of Guerrero, with several prenatal history of interest. Our aim is to emphasize that early diagnosis completely changes the future healthcare. Reviewing the literature, it does not have any algorithm on searching protocol of congenital malformations and management attention on common pathologies.

Keywords Palabras clave

| | |
|--------------------------|------------------------|
| Situs inversus | Situs inversus |
| Congenital abnormalities | Anomalías congénitas |
| Dextrocardia | Dextrocardia |
| Kartagener syndrome | Síndrome de Kartagener |

El situs inversus totalis es una entidad congénita rara, descrita en animales desde épocas de Aristóteles. En México, el primer caso reportado se atribuye al cirujano Domingo Russi, quien en 1760 reportó detalladamente la autopsia realizada al Virrey, Marqués de las Amarillas, coincidente con hallazgos de situs inversus: “El Hígado se presentó a la vista situado en el lado izquierdo del vientre y de un tamaño extraordinario, pues en su gran lóbulo ocupaba el hipocondrio de todo ese lado”.¹

En un estudio reciente de casos y controles con reportes desde 1998 y hasta 2007 se encontró que la prevalencia de los defectos en la lateralidad es de 1.1 por cada 10 000 nacido vivos, sin embargo la prevalencia del situs inversus totalis fue estimada en 3 por cada 100 000 nacidos vivos. De igual forma se encontró que el SIT (situs inversus totalis) fue significativamente más común, asociado a otras condiciones como parto pretérmino, raza negra o hispana de la madre, así como edad materna menor de 20 años.²

En el estado de Guerrero no contamos con reporte alguno acerca de esta entidad clínica, de ahí la importancia de realizar un diagnóstico temprano desde el primer contacto, puesto que no solo impacta significativamente en la atención subsecuente del paciente, sino también en la búsqueda temprana de posibles complicaciones asociadas.

Reporte de caso

Se reporta el caso de un paciente recién nacido, del sexo femenino, obtenido por cesárea por inductoconducción fallida, así como ruptura prematura de membranas de más de 24 horas de evolución. Durante la intervención quirúrgica se realizó cesárea corporal a la madre al encontrarse múltiples varices en el segmento uterino, procedimiento quirúrgico complicado con hemorragia obstétrica, cuantificando sangrado en 1600 mL.

Producto con peso al nacer de 3.2 kg, APGAR 8/8, perímetro cefálico 35 cm, perímetro abdominal 33 cm, perímetro torácico de 32 cm, talla 50 cm, pie 8 cm. Sin ameritar maniobras especiales de reanimación.

^{a,b,c}Servicio de Pediatría, Hospital General de Zona Núm. 8 “Ignacio Manuel Altamirano”, Instituto Mexicano del Seguro Social, Zihuatanejo, Guerrero, México

^{a,b}Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México, Distrito Federal, México

Comunicación con: Fragoso Sánchez Juan Arturo
Correo electrónico: fragoso.sanchez@hotmail.com
Teléfono: (55) 5885 3835

El situs inversus totalis es una entidad rara asociada con múltiples malformaciones congénitas, las más frecuentes son las cardíacas; asimismo, se asocia a síndromes más complejos como el de Kartagener. En la mayoría de las ocasiones, la entidad es un hallazgo tras un examen físico por alguna otra razón. Presentamos el caso clínico de un paciente diagnosticado en el primer día de vida extrauterina; siendo este el

primer caso reportado en el estado de Guerrero, con numerosos antecedentes prenatales de interés. Nuestro objetivo es enfatizar que el diagnóstico temprano modifica por completo la atención médica futura. Al revisar la literatura no se cuenta con algoritmo alguno sobre el protocolo de búsqueda de malformaciones congénitas, así como sobre el manejo de atención en patologías comunes.

Resumen

Cuenta con los antecedentes de: madre de 26 años de edad, producto de G (gesta) 4: G1 aborto de 9 SDG, G2 óbito de 35 SDG, G3 aborto de 18 SDG.

Se inició control prenatal desde la semana 8 de gestación presentando tres episodios de amenaza de aborto que remitía tras administración de inhibidor de prostaglandinas hasta la semana 17, donde se realiza cerclaje cervical encontrándose: cérvix acunado de 1.5 cm de largo dehiscente a 1 dedo. Del mismo modo, de la semana 20 de gestación al término del embarazo, presentó 4 amenazas de parto pretérmino, ameritando hospitalización en todas ellas.

Durante la atención postcesárea se encontró estable, con signos vitales dentro de los parámetros normales, se auscultó corazón, predominantemente en región central de tórax, se decidió su ingreso a cunero patológico con diagnóstico de potencialmente infectado, se inició doble esquema de antibioterapia. Se tomaron paraclínicos que reportaron en biometría hemática: leucocitos: 16 200, neutrófilos: 33.8 %, linfocitos: 54.7 %, monocitos: 5.15 %, eosinófilos: 2.94 %, basófilos: 3.38 %, hemoglobina: 14.5 g/dL, hematocrito: 41.6 %, plaquetas: 342 000.

En química sanguínea se reportó: glucosa: 51 mg/dL, urea: 9 mg/dL, creatinina: 0.16 mg/dL. En perfil hepático: TGO: 60 U/L, TGP: 15 U/L, FA: 167 U/L. Bilirrubina total: 9.5 mg/dL, BI: 9.1 mg/dL, BD: 0.4 mg/dL. Electrolitos séricos: Na: 145 mmol/L, Cl: 106.1 mmol/L, Calcio: 9.2 mmol/L.

Durante su estancia en cuneros, se examinó constantemente a la paciente, encontrando que se auscultan nítidamente los ruidos cardíacos en hemitórax derecho, por lo que se sospecha de defecto en la lateralidad; se solicita radiografía toracoabdominal donde se encuentra silueta cardíaca y contenido mediastinal ocupando hemitórax derecho, así como silueta hepática izquierda y cámara gástrica a la derecha (figura 1). Se solicita USG abdominal que confirma diagnóstico, y reporta imagen en espejo.

Durante los días siguientes de estancia intrahospitalaria, la paciente tuvo respuesta adecuada al tratamiento establecido, se inició vía oral y fue tolerada adecuadamente, los signos vitales se mantuvieron estables y dentro de parámetros normales. Se decide su egreso y vigilancia en servicio de consulta externa.

Se ha dado seguimiento al caso durante 5 meses, periodo en el cual se han realizado estudios de extensión. Contamos con ecocardiografía realizada a los 4 meses de edad que reporta a nivel abdominal: aorta a la derecha, cava izquierda, ápex a la derecha, aurícula morfológicamente derecha recibiendo ambas cavas en situación espacial a la izquierda, aurícula morfológicamente izquierda ubicada espacialmente a la derecha con llegada de 4 venas pulmonares, septum interatrial íntegro, conexión atriventricular concordante con situs inversus, ventrículo morfológicamente derecho en situación espacial posterior izquierda, ambos ventrículos con sus respectivas válvulas, del ventrículo derecho emerge la arteria pulmonar en situación anterior y válvula pulmonar derecha, conexión ventriculoarterial concordante con del ventrículo izquierdo emerge en situación posterior e izquierda la aorta concordante con situs inversus atrial y ventricular, dextrocardia dextro ápex con imagen en espejo de corazón: estructuralmente normal.

Se tomaron dos electrocardiogramas, uno izquierdo con derivaciones en posición usual, encontrándose: frecuencia cardíaca de 128 latidos por minuto, ritmo sinusal, eje notablemente desviado a la derecha, encontrándose aproximadamente a 180 grados, onda P invertida en DI, DII y positiva en aVR. Electrocardiograma izquierdo con frecuencia cardíaca de 129 latidos por minuto, ritmo sinusal, eje levemente desviado a la izquierda en -15 grados, onda P positiva en DI, DII, negativa en aVR, ondas y complejos dentro de la normalidad en voltaje y duración, no se evidencian datos de isquemia, lesión o necrosis (figuras 2 y 3).



Figura 1 Radiografía AP toracoabdominal donde se evidencia (C) silueta cardíaca ocupando hemitórax derecho, así como (E) cámara gástrica en bajo hemidiafragma derecho. Se observa (H) silueta hepática ocupando hipocondrio izquierdo

Actualmente encontramos a la paciente asintomática, se inició ablactación a los 4 meses con adecuada tolerancia, en percentil 75 para talla y percentil 90 para peso, de acuerdo a escala de Denver con desarrollo psicomotor y social correspondiente a 6 meses de edad.

Discusión

El situs inversus totalis es una alteración en la formación de los órganos, establecida según el desarrollo embriológico en la etapa de gastrulación, es decir, antes de los 21 días postimplantación.³

Se ha visto una relación de más de 500 genes con la formación del corazón y su sistema vascular, y 24 genes implicados en la asimetría izquierda-derecha. Desde 1998 se descubre el factor de transcripción Pitx2c, el cual actúa a nivel del mesodermo lateral izquierdo, siendo responsable de la creación del eje izquierda-derecha, el desarrollo asimétrico del corazón, los pulmones, el bazo, la torsión del intestino y el estómago.⁴ Desde que la estría primitiva aparece, el factor de crecimiento fibroblástico 8 (FGF-8), que es secretado por células del nodo y de la estría primitiva, induce la expresión de Nodal (miembro de la familia de genes del factor de crecimiento beta) el cual controla en conjunto con Lefty2, la expresión craneal de Pitx2 que controla la morfología de los órganos viscerales izquierdos. Cuando se elimina Pitx2, la morfogénesis irregular de órganos conduce al desarrollo asimétrico del lado izquierdo de algunos órganos viscerales, tales como el bazo y el hígado.

El situs inversus se ha relacionado con múltiples defectos congénitos, asociados de forma aislada o integrándose en síndromes.

El síndrome de Kartagener (bronquiectasias, sinusitis y situs inversus) afecta al 20 % de los pacientes con situs inversus; sin embargo, solo el 50 % de los pacientes con el síndrome tiene situs inversus.⁵ Otros defectos a destacar son las malformaciones cardíacas como dextrocardia y transposición de grandes vasos, que ocurre en el 5 a 10 % de los casos;⁶ cabe mencionar que son las malformaciones más comúnmente asociadas a SIT, sin embargo, dentro de los defectos cardíacos, igualmente encontramos anomalías en el origen de la irrigación cardíaca.⁷ Asimismo, se ha encontrado que el patrón de las miofibrillas en el ventrículo izquierdo de pacientes con SIT es normal en el vértice, pero es

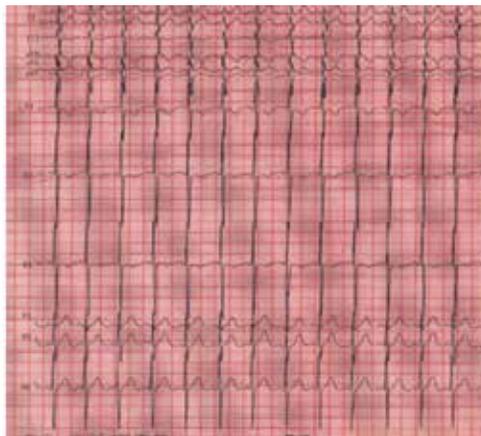


Figura 2 Electrocardiograma izquierdo donde se muestra: frecuencia cardíaca 128 lpm; ritmo sinusal; eje cardíaco notablemente desviado a la derecha, aproximadamente a 180°. Con inversión de la morfología usual de los complejos en DI y AvR

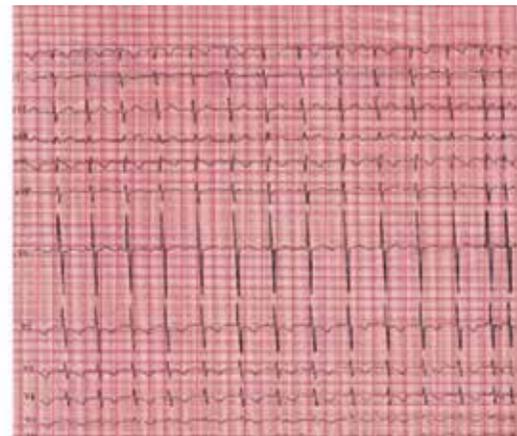


Figura 3 Electrocardiograma derecho: frecuencia cardíaca 128 lpm, ritmo sinusal, eje cardíaco levemente desviado a la izquierda, morfología usual de complejos, con inversión de los mismos respecto a EKG izquierdo

a la inversa en la base, así como de mayor longitud; a pesar de las diferencias en la estructura, la función de bomba y el rendimiento son los mismo que en las personas con levocardia.⁸ Otros defectos asociados son: en los órganos abdominales de estos, la atresia duodenal es el principal defecto abdominal encontrado en múltiples series, muy probablemente debido a la falta de desarrollo tras la malrotación intestinal,⁹ asplenia y multiesplenismo,¹⁰ riñón ectópico, casos asociados con microtia unilateral así como azoospermia en hombres y disminución de la fertilidad en las mujeres,¹¹ estos últimos guardando relación con la fisiopatología del síndrome de Kartagener.

El situs inversus no solo representa el riesgo de múltiples malformaciones congénitas asociadas, es en sí mismo, un reto para el diagnóstico de patologías comunes; la patología más frecuentemente reportada es la apendicitis aguda, si bien, sus manifestaciones clínicas son floridas en la mayoría de las ocasiones, existen otras patologías en las cuales nos sería imposible llevar a cabo un manejo terapéutico adecuado, tal es el caso de la reanimación cardiopulmonar. En la literatura, únicamente se ha reportado un caso de reanimación cardiopulmonar en situs inversus no diagnosticado previamente, esto con la ayuda de ecocardiografía en sala de urgencias,¹² sin embargo, este recurso no es habitual que exista en el servicio de

urgencias, por lo cual el antecedente y el diagnóstico temprano son imprescindibles.

Conclusiones

Concluimos que el situs inversus totalis es una entidad rara, cuyo diagnóstico temprano beneficia significativamente la atención médica.

Ante la gran cantidad de malformaciones cardíacas congénitas asociadas, es obligada la búsqueda intencionada de posibles afecciones a través de la realización de un ecocardiograma, el resto de la búsqueda de malformaciones asociadas debe hacerse dependiendo sintomatología y hallazgos clínicos al tener poca incidencia.

No se cuentan con algoritmos de acción para la atención de afecciones en pacientes con SIT desde guías de RCP hasta protocolos quirúrgicos. Se requiere mayor notificación de este padecimiento para la realización de algoritmos completos para la búsqueda intencionada de malformaciones asociadas.

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

- Echenique M, Urkía JM. Situs inversus totalis. Primera descripción científica realizada durante la ilustración en México. *Cir Esp* 2001; 70: 247-250.
- Lin AE, Krikov S, Riehle-Colarusso T, Belmont JLF, Anderka M, Geva T, Getz KD, Botto LD, the National Birth Defects Prevention Study. 2014. Laterality defects in the national birth defects prevention study (1998–2007): Birth prevalence and descriptive epidemiology. *Am J Med Genet Part A*. 164A:2581–2591.
- Carlson B. Formación de las capas germinales y sus primeros derivados. En: *Embriología humana y biología del desarrollo*, 4a ed. Barcelona: Elsevier, 2009;85-102.
- Milena B. Furtado, † Christine Biben, Hidetaka Shiratori, Hiroshi Hamada, and Richard P. Harvey. Characterization of Pitx2c Expression in the Mouse Heart Using a Reporter Transgene. *DEVELOPMENTAL DYNAMICS* 240:195–203, 2011.
- Vikas Mittal y Ashok Shah. Situs inversus total: asociación de síndrome de Kartagener con bronquiolitis difusa y azoospermia. *Arch Bronconeumol*. 2012; 48 (5):179–182.
- Chung T, Krishnamurthy R, Browne L. Transposition of Great Vessels – The arterial switch operation, the atrial switch operation, the coronaries. *Progress Pe- diatr Cardiol* 2010; 28: 35-43.
- Ricardo L. Levin, Marcela Degrange, Jorge Balaguer. Situs Inversus Totalis Associated with Anomalous Coronary Origin. *Rev Argent Cardiol* 2013;81:159.
- Marieke Pluijmer, Wilco Kroon, Alessandro C. Rossi, et. al. Why SIT Works: Normal Function Despite Typical Myofiber Pattern in Situs Inversus Totalis (SIT) Hearts Derived by Shear-induced Myofiber Reorientation. *PLoS Computational Biology*. July 2012; Volume 8; Issue 7. e1002611.
- Ademola Olusegun Talabi, Oludayo Adedapo Sowande. Situs inversus in association with duodenal atresia. *African Journal of Paediatric Surgery*. July-September 2013 / Vol 10 / Issue 3 275-278.
- Abnish Kumar, Manoj Kumar Singh, Neeraj Yadav. Dextrocardia and asplenia in situs inversus totalis in a baby: a case report. *Journal of Medical Case Reports* 2014, 8:408.
- Hu J, et al., Unilateral microtia, dextrocardia and situs inversus totalis: A possible new association, *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* (2014).
- Sukhen Samanta, Sujay Samanta, Tanmoy Ghatak. Cardiopulmonary resuscitation in undiagnosed situs inversus totalis in emergency department: An intensivist challenge. *Saudi J Anaesth*. 2013 Jul-Sep; 7(3): 347–349.