

Situs inversus totalis

Raúl Carrillo Esper,* Cristhian Ronaldt Arias Delgadillo,** Ricardo Ray Huacuja Blanco,*** Manuel García Graullera,**** Carlos Alberto Carrillo Córdova,¹ Dulce María Carrillo Córdova¹

RESUMEN

El *situs inversus* es un padecimiento poco frecuente. Es una alteración congénita del desarrollo embrionario, caracterizada por disfunción del establecimiento del eje derecha-izquierda con la consecuente inversión en espejo de todos los órganos pares. Se reporta el caso de una paciente de 17 años de edad que ingresó a la unidad de terapia intensiva con diagnóstico de cetoacidosis diabética, en quien se diagnosticó mediante la exploración clínica, dextrocardia con *situs inversus totalis*, diagnóstico que se corroboró mediante electrocardiograma y estudios de imagen. El diagnóstico temprano y oportuno de esta afección evita el riesgo de errores diagnósticos y terapéuticos.

Palabras clave: dextrocardia, embriología, situs inversus totalis.

ABSTRACT

Situs inversus is an uncommon disease. It is a congenital abnormality during embryonic development, which affects the establishment of left-right axis with the consequent conversion in mirror image of all pair organs. We report the case of a 17-year-old female who was admitted to the Intensive Care Unit, diagnosed with diabetic ketoacidosis. During physical examination we diagnosed dextrocardia with situs inversus totalis, and it was corroborated by additional exams such as electrocardiogram and imaging studies. The early diagnosis and treatment of this entity avoids the risk of diagnosis and therapeutic errors.

Key words: Dextrocardia, Embryology, Situs Inversus Totalis.

La dextrocardia se reconoció por primera vez en 1643 por Marco Severino. Más de un siglo después, en 1788, Matthew Baillie describió el cambio total de imagen en espejo de los órganos torácicos y abdominales en el *situs inversus*.¹ Aunque se tienen registros de una autopsia fechada en 1774 pero realizada

en 1760 al Virrey de México, Marqués de las Amarillas, por Domingo Russi, en la que se describen los hallazgos característicos del *situs inversus*.² El *situs inversus* sucede en 0.01% de la población de Estados Unidos y en México es de 0.001%. Casi siempre es un hallazgo en la exploración física o radiografías de tórax de rutina.³ El objetivo de este trabajo es reportar el caso de una mujer joven con esta afección.

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 17 años, con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1, de seis años de evolución. Fue llevada al servicio de Urgencias de la Fundación Clínica Médica Sur debido a un cuadro de dolor abdominal acompañado de náusea, vómito, astenia y adinamia. Se le diagnosticó cetoacidosis diabética y por ello se internó en la unidad de terapia intensiva.

En la exploración física del tórax se palpó choque de la punta a nivel del quinto espacio intercostal, línea media clavicular derecha, auscultación de ruidos cardíacos en el hemitórax derecho y soplo sistólico en el segundo espacio intercostal, línea media clavicular izquierda. El

* Jefe de la Unidad de Terapia Intensiva de la Fundación Clínica Médica Sur.

** Residente de cuarto año de Medicina Interna. Hospital General Manuel Gea González.

*** Residente de primer año de Cirugía General. Fundación Clínica Médica Sur.

**** Adscrito al servicio de Ecocardiografía. Fundación Clínica Médica Sur.

¹ Estudiante de Medicina. Facultad de Medicina, UNAM.

Correspondencia: Dr. Raúl Carrillo Esper. Unidad de Terapia Intensiva. Fundación Clínica Médica Sur. Correo electrónico: revistacma95@yahoo.com.mx

Recibido: 23 de junio 2011. Aceptado: agosto 2011.

Este artículo debe citarse como: Carrillo-Esper R, Arias-Delgadillo CR, Huacuja-Blanco RR, García-Graullera M, Carrillo-Córdova CA, Carrillo-Córdova DM. Situs inversus totalis. Med Int Mex 2012;28(2):187-191.

www.nietoeditores.com.mx

abdomen se encontró con matidez a la percusión en el epigastrio e hipocondrio izquierdo. El borde hepático se palpó a 2 cm por debajo del reborde subcostal izquierdo. En el electrocardiograma de derivaciones izquierdas se observó inversión de los complejos en DI, DII y aVR, con disminución de la progresión de la onda “R” de V1 a V6. (Figura 1A) Debido a estos hallazgos y posterior a la confirmación de que no existiera inversión de los cables, se realizó electrocardiograma de derivaciones derechas en el que se observó el mismo patrón de inversión de los complejos en DI, DII y AVR; sin embargo, en las derivaciones precordiales, la onda “R” mostró un patrón progresivo positivo de V1 a V6. (Figura 1B) La radiografía de tórax mostró la silueta cardíaca localizada en el hemitórax derecho, con el arco aórtico en la misma posición. La cámara gástrica tenía contenido aéreo en la región subfrénica derecha y elevación del hemidiafragma izquierdo. (Figura 2) En la tomografía computada simple se observó, en los cortes transversales y coronales, una silueta cardíaca en el hemitórax derecho, hígado y vesícula biliar en el hipocondrio izquierdo, al igual que el bazo y la cámara gástrica en el hipocondrio derecho, no se observaron bronquiectasias. (Figura 3)

En el ecocardiograma transtorácico se confirmó la dextrocardia, que fue concordante con la adecuada contractilidad; se observó discreta insuficiencia tricuspídea, y no se encontró ninguna otra alteración. (Figura 4)

DISCUSIÓN

El *situs inversus* completo es una afección excepcional con una incidencia variable de 1 en 6,000-35,000 nacidos vivos y de 1 en 8,000-10,000 adultos.⁴

La causa del *situs inversus* se debe a una alteración en el desarrollo embriológico durante la etapa de gastrulación (tercera semana), periodo durante el que se establecen los ejes craneocaudal, dorsoventral y derecha-izquierda en el embrión.⁵ 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.

En el desarrollo normal, cuando la estría primitiva aparece, el factor de crecimiento fibroblástico 8 (FGF-8), secretado por células del nodo y de la estría primitiva, induce la expresión de Nodal (miembro de la familia de

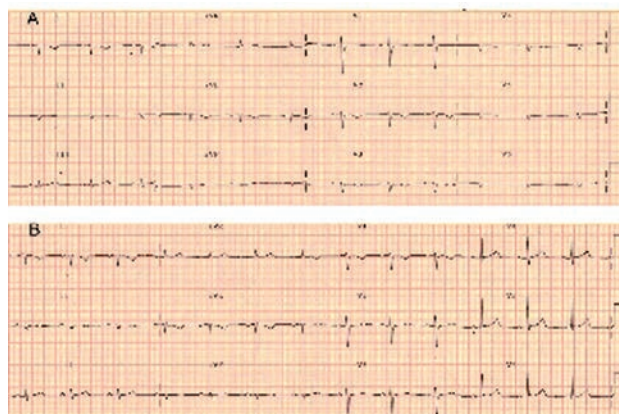


Figura 1. A) Electrocardiograma de derivaciones izquierdas en el que se observa inversión de los complejos en DI, DII y aVR, con progresión inversa de la onda R en las derivaciones precordiales. Nótese la onda R más alta en V1 con la disminución progresiva de la amplitud en las derivaciones V2-V6. **B)** Electrocardiograma de derivaciones derechas en el que se observa inversión de los complejos en DI, DII y AVR, con progresión de la onda R en las derivaciones precordiales. Nótese la onda R de menor amplitud en V1 con aumento progresivo en las derivaciones V2-V6.

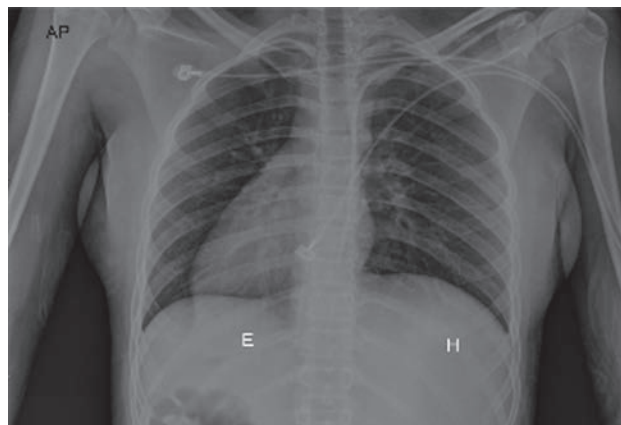


Figura 2. Radiografía anteroposterior de tórax en la que se observa la silueta cardíaca localizada en el hemitórax derecho, con el ápex en la misma dirección, se observa la cámara gástrica (E) con contenido aéreo en la región subdiafragmática derecha, y la sombra hepática (H) en la región subdiafragmática izquierda que condiciona la elevación del hemidiafragma ipsilateral.

genes del factor de crecimiento β que aparece en la región formadora del nódulo primitivo), lo que sólo ocurre en el lado izquierdo del mesodermo. Posteriormente, Nodal inicia una cascada de expresión genética, en conjunto con Lefty², y ambos genes regulan a PITX2 (factor de transcripción responsable del desarrollo asimétrico posterior, incluidos la rotación del intestino y el estómago, la posi-

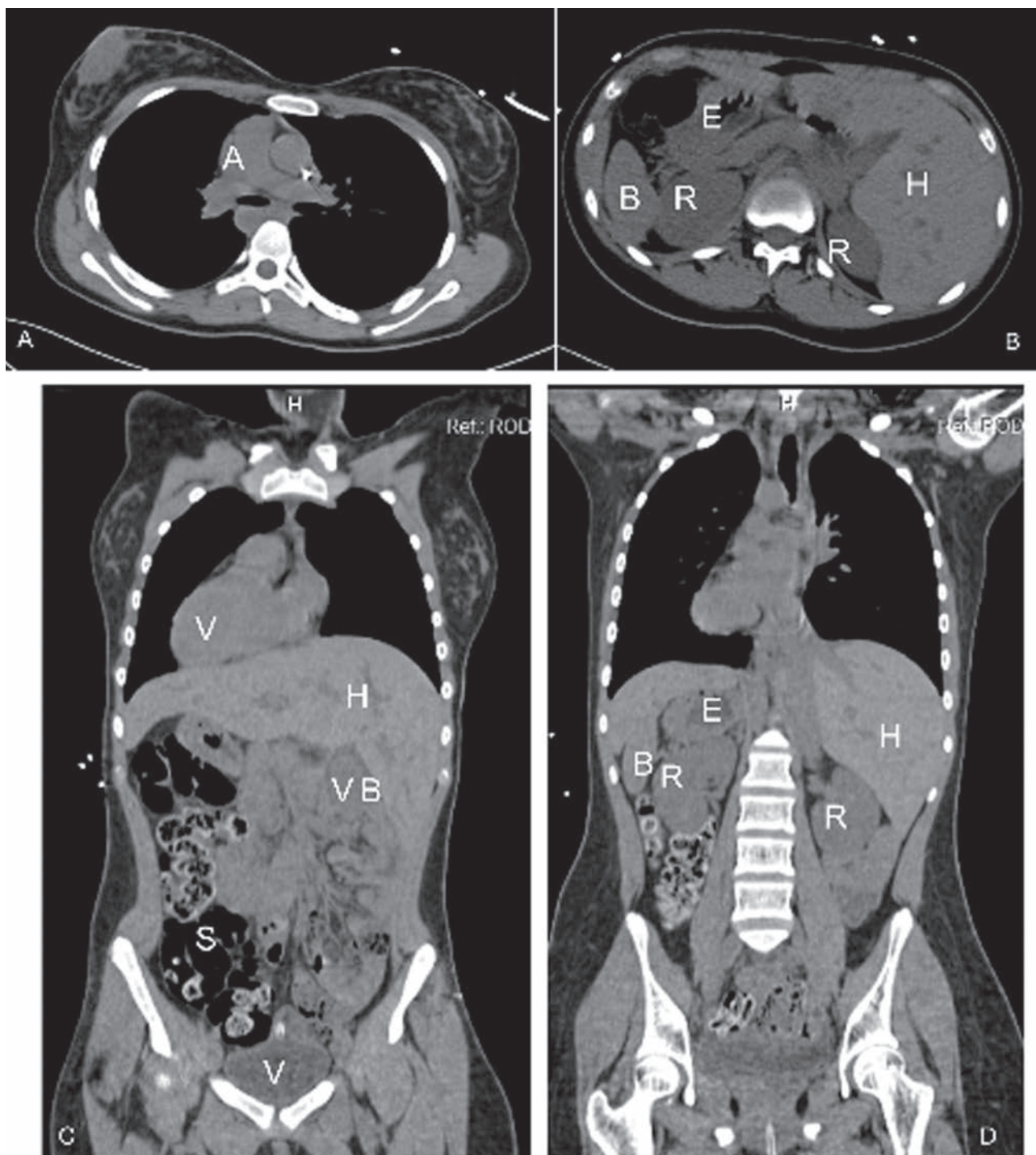


Figura 3. **A)** TAC de tórax en corte transversal donde se observa el arco aórtico (Ao) a la derecha. **B)** Se observa la inversión completa de los órganos, con el estómago (E) y el bazo (B) en el lado derecho del paciente, el hígado (H) del lado izquierdo. **C)** TAC toracoabdominal en corte coronal en donde se observa el corazón y el ventrículo derecho (VD) en el hemitórax derecho, el hígado (H) y la vesícula biliar (VB) en el hemiabdomen izquierdo y el colon sigmoides (S) en el cuadrante abdominal inferior derecho. **D)** En esta proyección se aprecian ambos riñones (RD y RI), con mayor elevación del derecho, el bazo (B) y el estómago (E) en el hemiabdomen derecho y el hígado (H) en el hemiabdomen izquierdo.

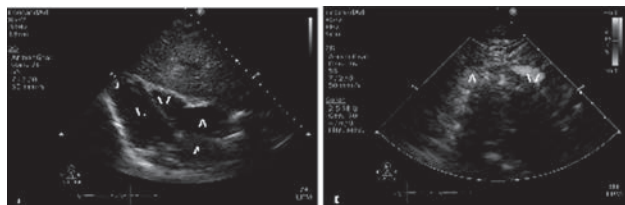


Figura 4. Ecocardiograma transtorácico en proyección subcostal en el que se observa: **A)** Ápex (A) a la derecha, con adecuada disposición del ventrículo derecho (VD), ventrículo izquierdo (VI), aurícula derecha (AD) y aurícula izquierda (AI), conservando la relación anatómica y sin mostrar ninguna malformación. **B)** Proyección subcostal en la que se observa el *situs inversus* abdominal, con la aorta (Ao) a la derecha y la vena cava (VC) a la izquierda.

ción del bazo y la lobulación asimétrica de los pulmones). De manera simultánea, el gen *Lefty1* es expresado en el lado izquierdo de la placa neural y con el gen *Sonic Hedgehog* (expresado en la notocorda), actúan como barrera para bloquear la señalización hacia el lado derecho. Los genes que regulan el desarrollo del lado derecho no están bien definidos; sin embargo, se ha propuesto la expresión del gen de transcripción del factor NKX 3.2 como un probable regulador de los genes responsables del desarrollo del lado derecho del embrión.^{5,6} (Figura 5)

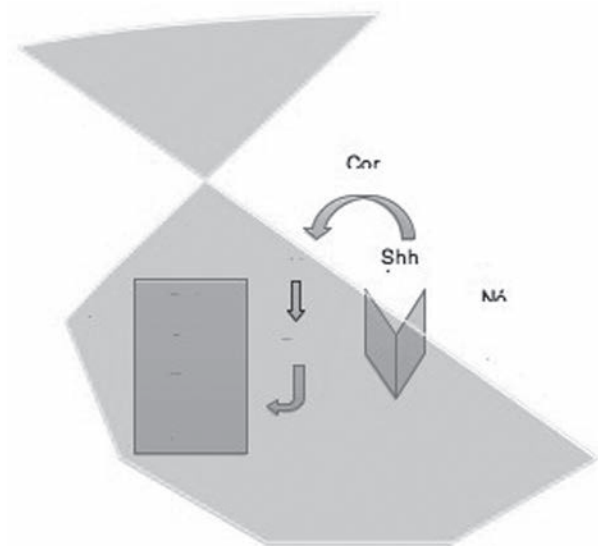


Figura 5. Desarrollo embriológico durante la etapa de gastrulación, en la que se establece la lateralidad, con la diferenciación de los ejes izquierda-derecha. Las células del nodo secretan factor de crecimiento fibroblástico 8 (FGF-8), que estimula al gen nodal para iniciar la cascada de expresión genética para la lateralidad, en donde a su vez participan los genes *Lefty 1*, *Lefty 2* y *Sonic Hedgehog* (SHH). I: Izquierda, D: Derecha, A: Anterior, P: Posterior.

El *situs* describe la posición de las aurículas cardíacas y las vísceras. Se conoce como *situs solitus* a la posición normal y *situs inversus* a la imagen en espejo del *situs solitus*. El *situs* cardíaco está determinado por la ubicación auricular; en el *situs inversus* 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.⁷

El *situs inversus* puede subclasificarse en *situs inversus* con levocardia o *situs inversus* con dextrocardia. La clasificación del *situs* es independiente de la posición del ápex cardíaco. Los términos de levocardia y dextrocardia indican sólo la dirección del ápex cardíaco al nacer y no implican la orientación de las cámaras cardíacas. En levocardia, los puntos del eje base-a-punta se dirigen hacia la izquierda y en la dextrocardia el eje se invierte. La dextrocardia aislada también se conoce como *situs solitus* con dextrocardia. El ápex cardíaco está a la derecha, pero las vísceras de otro modo se encuentran en sus posiciones habituales. El *situs inversus* con dextrocardia también se conoce como *situs inversus totalis*, porque en la posición cardíaca las cámaras auriculares y las vísceras abdominales se ubican como una imagen en espejo de la anatomía normal.^{8,9} El *situs inversus* ocurre más comúnmente con dextrocardia,¹⁰ en la que se manifiesta con enfermedad cardíaca congénita en 3-5%, por lo general con transposición de los grandes vasos. El *situs inversus* con levocardia es raro¹¹ y casi siempre se asocia con enfermedad cardíaca congénita.¹²

El síndrome de Kartagener se caracteriza por bronquiectasias, sinusitis y *situs inversus* y afecta a 20% de los pacientes con *situs inversus*; sin embargo, sólo 50% de los pacientes con el síndrome de Kartagener tienen *situs inversus*.¹³

Puede concluirse que el *situs inversus totalis* es una afección poco frecuente pero cuyo reconocimiento temprano y oportuno es importante para evitar errores diagnósticos y terapéuticos.

REFERENCIAS

1. Wilhelm A, Holbert JM. Situs inversus imaging, last updated February 2009, eMedicine from: <http://emedicine.medscape.com/article/413679-overview#showall>

2. Echenique M, Urkía JM. Situs inversus totalis. Primera descripción científica realizada durante la ilustración en México. *Cir Esp* 2001;70: 247-250.
3. Yin LK, Mohamed AL. Dextrocardia with Situs Inversus. *N Engl J Med* 2005;353:933.
4. Adeyekun AA, Onunu AN, Mazeli FO. Dextrocardia with Situs Inversus: A case report. *West Afr J Med* 2003;22:358-360.
5. Sadler TW. Desarrollo temprano: Desde la fecundación hasta la gastrulación. En: Langman. Fundamentos de embriología médica con orientación clínica, Buenos Aires: Panamericana, 2006;5-14.
6. 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.
7. Piryani RM, Shukla A, Prasad DN, Kohli SC, Shrestha G, Singh D. Situs inversus with dextrocardia with multiple cardiac lesions in adult. *Kathmandu Univ Med J* 2007;5:247-249.
8. Thomas GS, Kawanishi DT. Situs inversus with dextrocardia in the nuclear lab. *Am Heart Hosp J* 2008;6:60-62.
9. Melchor JM, Pérez R, Torres M, Rodríguez VR. Situs inversus. Reporte de 2 casos. *Cir Ciruj* 2000;68:72-75.
10. Maldjian PD, Saric M. Approach to dextrocardia in adults: review. *Am J Roentgenol* 2007;188:S39-S49.
11. Gindes L, Hegesh J, Barkai G, Jacobson JM, Achiron R. Isolated levocardia: prenatal diagnosis, clinical importance, and literature review. *J Ultrasound Med* 2007;26:361-365.
12. Fung TY, Chan DL, Leung TN, Leung TY, Lau TK. Dextrocardia in pregnancy: 20 years' experience. *J Reprod Med* 2006;51:573-577.
13. Kinney TB, DeLuca SA. Kartagener's syndrome. *Am Fam Physician* 1991;44: 133-134.