

SITUS INVERSUS TOTALIS Y APENDICITIS

Dr. Alberto R. Mizrahi

Médico Interno. Hospital Santo Tomás.

Resumen

El *situs inversus totalis* es una condición donde se observa que todos los órganos abdominales y torácicos se encuentran situados como perfectas imágenes en espejo de su posición normal. La misma es una condición poco común, pero a la vez importante ya que se asocia con varias patologías importantes como la infertilidad masculina y el síndrome de Kartagener, sin mencionar sus consecuencias cuando se presenta en forma aguda, que de no sospecharse pueden ser importantes. Un paciente masculino acude al cuarto de urgencias con historia de dolor abdominal. Al examen físico encontramos defensa y rebote en la fosa ilíaca izquierda. Los exámenes de laboratorio y de gabinete confirman la sospecha de un *situs inversus totalis* y apendicitis aguda. Reconocer el *situs inversus* y sus implicaciones reviste una gran importancia para todo médico de cuidados primarios.

Palabras clave: situs inversus totalis, apendicitis aguda, fosa ilíaca izquierda.

Abstract

Situs inversus totalis is a condition in which both the abdominal and thoracic organs are located as perfect mirror images of their normal position. This is not a common condition, but at the same time, an important one since it is associated with various important pathologic conditions as are male infertility and Kartagener's syndrome. At the same time, this condition has very important consequences if it starts with acute manifestations. A male patient goes to the emergency room with a history of abdominal pain. Physical examination reveals rebound tenderness in the left lower quadrant. Laboratory and image studies confirm the diagnosis of *situs inversus totalis* and acute appendicitis. Recognizing *situs inversus* and its medical implications become great important to primary care physicians.

Key words: situs inversus totalis, acute appendicitis, left iliac fossa.

Introducción

El *situs inversus totalis* es una condición donde la posición de todos los órganos abdominales y torácicos se encuentran situados como perfectas imágenes en espejo de su posición anatómica normal. En otras palabras se encuentran en el lado opuesto de su posición usual. Los signos y síntomas presentados por estos pacientes en cuadros agudos o crónicos pueden representar un gran reto diagnóstico y terapéutico para el médico tratante. Esta condición tiene poca incidencia a nivel mundial, encontrándose solamente en 1 de 10,000 nacimientos vivos.^{1,2} Si la población de nuestro país es de aproximadamente 3 millones de personas, podríamos esperar encontrar unos 300 casos de *situs inversus totalis*.

Actualmente se plantea que la rotación normal de las vísceras depende del movimiento de las células ciliadas del intestino temprano en el desarrollo y que este movimiento ciliar ausente permite la rotación al azar de los órganos. En el modelo de vísceras invertidas del ratón (iv/iv) el defecto base en la asimetría de izquierda-derecha es por un defecto de la dineína.³ Es importante mencionar que existen algunas patologías que comúnmente se asocian al *situs inversus totalis*. Aproximadamente el 25% de estos pacientes sufren de *disquinesia ciliar primaria* o *síndrome de inmovilidad ciliar*. Este grupo de desórdenes de movilidad ciliar se caracterizan por defectos en las proteínas del citoesqueleto de los cilios, así afectando su usual movimiento coordinado y dirigido. Los cilios se encuentran en los oídos, nariz, epitelio respiratorio, conducto de Falopio y en el esperma. Si recordamos su función en cada uno de estos sitios, podemos entonces apreciar sus consecuencias clínicas, entre las cuales tenemos las infecciones de las vías respiratorias altas y bajas a repetición (por retención de moco y

microorganismos), otitis e infertilidad masculina (por ausencia de o pobre movilidad espermática). De los pacientes con disquinesia ciliar primaria, encontramos que el 50% también presentan el *Síndrome de Kartagener*, el cual es un subgrupo de estos desórdenes y el mismo se caracteriza por la tríada de sinusitis crónica, bronquiectasia y por supuesto, *situs inversus*.³

En cuanto a la apendicitis, sabemos que esta es la causa más común del abdomen agudo quirúrgico.⁴ Además, se calcula que aproximadamente 7% de la población sufrirá de apendicitis aguda durante sus vidas⁵ y la mayoría de estos casos se presentarán en el grupo de 10 a 30 años.⁶ Si tomamos en cuenta las incidencias del *situs inversus totalis* y la apendicitis, podemos sospechar que de los 300 casos de *situs inversus totalis*, aproximadamente 20 personas podrían sufrir de apendicitis aguda durante sus vidas.

Presentación del Caso

Se trata de un paciente masculino de 24 años de edad que acude al cuarto de urgencias referido de una clínica privada con un diagnóstico inespecífico de dolor abdominal. El mismo se inicia en la región epigástrica en horas de la tarde y el paciente lo interpreta como "gases estomacales" y le resta importancia. Con el pasar del tiempo el dolor se caracteriza por ser progresivo y constante. Agregado al cuadro, el paciente refiere un episodio de vómito de contenido alimentario y refiere además fiebre no cuantificada. Aproximadamente 3 a 4 horas después, el paciente refiere que este dolor se torna más intenso y se localiza en la fosa ilíaca izquierda. Al reconocer que este dolor no era "normal", el paciente decide acudir a una clínica privada y de esta es referido al cuarto de urgencias del Hospital Santo Tomás.

Observamos que el paciente acude caminando, pero con facies dolorosa. Al cuestionar al paciente no encontramos antecedentes patológicos, quirúrgicos ni personales de importancia. Se coloca en decúbito supino sobre la camilla mostrándose relativamente tranquilo y sin posicionarse de manera especial. Al examen físico palpamos un abdomen plano, blando y depresible, sin masas ni visceromegalia en ningún cuadrante por excepción de la fosa iliaca izquierda donde encontramos defensa, rebote y el signo de Rovsing positivo. (obteniéndose dolor en la fosa iliaca izquierda al palpar del lado contrario) Al examinar con mayor detalle notamos la auscultación cardiaca del lado derecho y su punto de máximo impulso del mismo lado en el 5º espacio intercostal; a nivel abdominal logramos percutir y palpar el hígado del lado izquierdo.

El servicio de cirugía le realiza una laparotomía exploradora con resección del apéndice. Se confirma el diagnóstico de apendicitis aguda y situs inversus totalis. El paciente evoluciona satisfactoriamente y es dado de alta.

SIGNOS VITALES

Presión arterial	120/70
Frecuencia cardiaca	90 cpm.
Frecuencia respiratoria	16 cpm.
Temperatura	38.5 °C

BIOMETRÍA HEMÁTICA

Eritrocitos	4.72 x10 ⁶ /mm ³
Hemoglobina	13.7 g/dl.
Hematocrito	41.1%
VCM	87.0 fl.
Leucocitos	10 200/ mm ³
Neutrófilos	93.3 %
Linfocitos	5.7 %
Eosinófilos	<0.7%
Monocitos	1.0 %
Basófilos	<0.2 %

QUÍMICA SANGUÍNEA

Glucosa	78 g/dl.
Creatinina	1.1 mg/dl.
BUN	16 mg/dl.
Cloro	103 mEq/l.
Sodio	144 mEq/l.
Potasio	3.7 mEq/l.
Calcio	9.9 mg%.

URINÁLISIS

Amarillo, turbio, con muchas bacterias y con 10-20 leucocitos / campo.

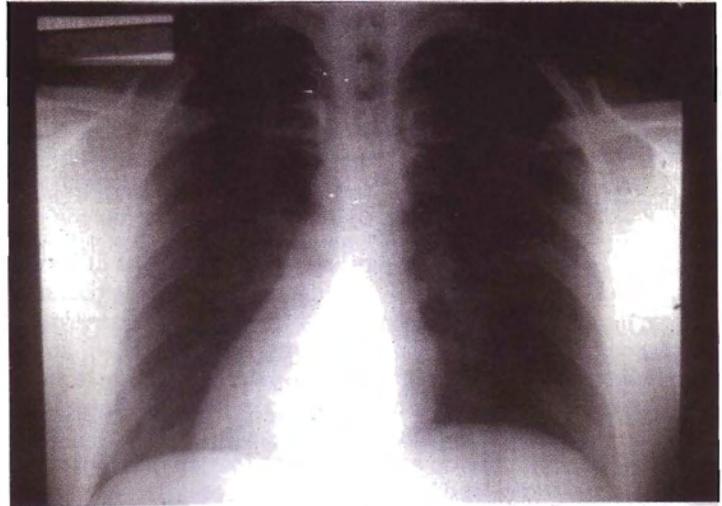


Figura 1. Silueta cardiaca derecha, resto normal.



Figura 2. Burbuja gástrica derecha, hígado izquierdo, sin niveles hidroaéreos, resto normal.

Discusión

Situs inversus no es una patología común, ya que la encontramos en 1 de cada 10,000 personas.^{1,2} El situs inversus totalis, como el descrito en este paciente, se refiere a la imagen en espejo perfecta de los órganos viscerales con todas sus relaciones anatómicas preservadas. La transposición de los órganos tanto viscerales como torácicos no siempre es completa y existen innumerables variaciones.⁷ Estos pacientes también pueden presentar otras anomalías del desarrollo como son la poliesplenía, asplenia, páncreas anular, riñón en herradura, hernia diafragmática y otros numerables hallazgos.⁸ También se ha mencionado que la evidencia apunta hacia la idea de que el sistema nervioso central no forma parte de esta transposición. Por lo tanto, se han reportado casos de apendicitis aguda en situs inversus con dolor en la fosa iliaca derecha.⁹

El diagnóstico de situs inversus totalis comienza con la sospecha clínica. Al presentarse una patología como la apendicitis aguda, encontraremos que en un paciente con situs inversus los signos y síntomas y la historia de presentación serán usualmente los mismos que encontramos en un paciente sin transposición de sus

órganos. Esta "historia clásica" pero del lado opuesto nos debe dar la primer señal de alerta. Al examen físico el primer hallazgo usualmente es la auscultación cardiaca derecha y el punto de máximo impulso del mismo lado. Al examinar el cuadrante superior izquierdo podremos percudir y palpar el hígado. Como ayuda diagnóstica también podemos utilizar el electrocardiograma. Si lo colocamos en su posición normal, encontraremos la onda P, el complejo QRS y la onda T negativas en la derivación 1 y en las derivaciones precordiales los complejos QRS son negativos y las deflexiones son progresivamente mas pequeñas desde V₁ hasta V₆. El diagnóstico lo podemos confirmar mediante radiografías de tórax y abdomen de pie. En el tórax observaremos el corazón del lado derecho y en el abdomen, observaremos la burbuja gástrica del lado derecho y la silueta del hígado del lado izquierdo.

El situs inversus, especialmente en situaciones médicas agudas, puede representar grandes dificultades en cuanto a la interpretación de los signos y síntomas del paciente y en el tratamiento a seguir. El diagnóstico puede eludirle al médico tratante y al mismo tiempo causar retrasos en implementar el tratamiento adecuado. Además, el asumir errores técnicos en la toma de radiografías simples, también causa atraso en el diagnóstico. Según el American Journal of Emergency Medicine, en la literatura de los Estados Unidos desde 1965 hasta el presente, solamente hay 13 artículos que describen presentaciones agudas del situs inversus (4 sobre el apéndice) y ninguno fue publicado en un journal de medicina de emergencia.¹⁰ Diagnósticos acertados y tratamientos adecuados ahorran gastos innecesarios, evitan prolongar el sufrimiento y salvan vidas.

Agradecimientos

Al servicio de urgencias y de cirugía del HST.

Referencias

1. Jorde, Lynn, PhD, et al. *Medical Genetics*. 2d ed. Mosby. Philadelphia. 1999:213-214
2. D.N. Kennedy PhD et al. *Structural and Functional Brain Asymmetries in Human Situs Inversus Totalis*. Neurology. 1999 October 12; 53(6); 1260-5.
3. Beherman et al. Nelson:Textbook of Pediatrics. Cap. 417. 2000. W.B. Saunders Company. Philadelphia
4. ⁴ Liu CD, McFadden DW. *Acute abdomen and appendix*. In: Greenfield LJ, et al., eds. *Surgery: scientific principles and practice*. 2d ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997:1246-61
5. ⁵ Addiss DG, Shaffer N, Fowler BS, Tauxe RV. *The epidemiology of appendicitis and appendectomy in the United States*. Am J Epidemiol 1990; 132:910-25.
6. ⁶ Schwartz SI. Appendix. In: Schwartz SI, ed. *Principles of surgery*. 6th ed. New York:McGraw Hill, 1994:1307-18.
7. ⁷ Southam J: Left-sided gallbladder: *Calculous colecistitis with situs inversus*. Ann. Surg. 1975; 182:135-137
8. ⁸ Ruken G. Templeton J, Ziegler M: *Situs inversus: The complex inducing neonatal intestinal obstruction*. J. Pediatr. Surg. 1983; 18: 751-756
9. ⁹ Wood G, Black A: *Situs inversus totalis and disease of the biliary tract: Survey of the literature and report of a case*. Arch Surg 1936; 32:131-135.
10. ¹⁰ Janchar Timothy, et al.: *Situs Inversus: Emergency evaluations of atypical presentations*. Am Journal Emergency Medicine. Vol 18. N°3. May 2000.