

## *Situs inversus totalis*

### *Situs inversus totalis*

Alan Rafael García Yáñez<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1560-5403>

Jhonn Carlos Feijo Erazo<sup>1,2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-1824-9037>

<sup>1</sup>Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social Centro de Salud tipo B. Sucúa, Ecuador.

<sup>2</sup>Centro Radiológico Digital, RX Digital. Macas, Ecuador.

\*Autor para la correspondencia: [imedica.acg@gmail.com](mailto:imedica.acg@gmail.com)

## RESUMEN

**Introducción:** *Situs inversus totalis* es una afección rara, de baja incidencia y que suele ser diagnosticada como un hallazgo incidental, por lo cual es necesario un examen físico adecuado y completo más el uso de exámenes imagenológicos para descartar trastornos relacionados e informar de la enfermedad al paciente.

**Objetivo:** Describir el *Situs inversus totalis*, una afección rara diagnosticada en consulta médica por la aplicación adecuada del examen físico y el pedido de exámenes complementarios con pertinencia.

**Caso clínico:** Paciente de 53 años de edad sin antecedentes personales de salud, que acude a consulta por presentar cuadro de dolor abdominal. Es atendida en el Centro de Salud tipo B IEISS Sucúa, donde tras el examen físico y exámenes complementarios imagenológicos, entre los cuales se contó con ecografía abdominal y radiografías de tórax y abdomen, se diagnostica con síndrome dispéptico y *situs inversus totalis*.

**Conclusiones:** El examen físico completo y de calidad es la pieza primaria y fundamental para el diagnóstico de enfermedades. Este proceso acompañado de exámenes complementarios disminuye los errores y facilita la corroboración diagnóstica.

**Palabras clave:** *situs inversus*; dextrocardia; malformaciones.

## ABSTRACT

**Introduction:** *Situs inversus totalis* is a rare condition, of low incidence, usually diagnosed as an incidental finding, a reason why an adequate and complete physical examination is necessary, a part from the use of imaging tests, to rule out related disorders and to inform the patient of the disease.

**Objective:** To describe *situs inversus totalis*, a rare condition diagnosed during medical consultation by adequately performing the physical examination and the pertinent request of complementary examinations.

**Clinical case:** A 53-year-old female patient, without individual disease history, presented with abdominal pain. She is attended at the type B Centro de Salud IESS Sucúa. After physical examination and complementary imaging tests, including abdominal ultrasound, as well as chest and abdominal X-rays, she is diagnosed with dyspeptic syndrome and *situs inversus totalis*. **Conclusions:** The complete and high-quality physical examination is the primary and fundamental piece for the diagnosis of diseases. This process, accompanied by complementary examinations, reduces errors and facilitates diagnostic corroboration.

**Keywords:** *situs inversus*; dextrocardia; malformations.

Recibido: 07/07/2022

Aceptado: 20/09/2022

## Introducción

El *situs inversus totalis* (SIT) fue descrito por primera vez por Matthew Baillie en 1788.<sup>(1)</sup> Se describe como una afección no habitual, que se presenta con una alteración en la localización de los órganos dentro del cuerpo, causando colocarlos en el lado opuesto, dando a lugar una imagen en espejo.<sup>(2)</sup> Se conoce que la enfermedad puede afectar una o varias vísceras y que muestra correlación genética, es la forma de herencia de tipo autosómico recesivo.<sup>(3)</sup> Previo a esta descripción, se tenía conocimiento de la dextrocardia por el estudio realizado por Marco Severino en 1643.<sup>(4)</sup>

Esta enfermedad se presenta en 1:10000 nacimientos y se ha relacionado con el síndrome de Kartagener, caracterizada por presentar la tríada sinusitis, bronquiectasias y *situs inversus*;<sup>(5)</sup> y con el síndrome de Ivermark, caracterizado como un desorden de heterotaxia o desorden de lateralidad.<sup>(6)</sup>

Los estudios complementarios imagenológicos han permitido un aumento en la confirmación de diagnósticos de esta entidad. La baja tasa de diagnósticos la convierte en una enfermedad rara, lo cual nos permite mostrar el interés en su estudio y en el análisis de la importancia de un correcto y completo examen físico, acompañado del uso de tecnologías de apoyo para corroborar el diagnóstico.

El objetivo de esta presentación fue describir el *Situs inversus totalis*, una afección rara diagnosticada en consulta médica por la aplicación adecuada del examen físico y el pedido de exámenes complementarios con pertinencia.

## Caso clínico

Paciente de 53 años de edad, sin antecedentes patológicos personales; con antecedentes gineco-obstétricos de tres gestaciones, con tres partos normales; que acude a consulta médica por presentar cuadro de dolor abdominal, de 12 horas de evolución tras consumo de alimentos grasos, localizado a nivel del hipocondrio izquierdo y el epigastrio, de leve intensidad, tipo cólico, que no muestra irradiación alguna, y aumenta tras uso de analgésico vía oral (acetaminofén 500 mg ingerido hacía 3 horas). El cuadro clínico se acompaña de pirosis y sensación de alza térmica, la cual no fue constatada por termómetro. No manifiesta cambios en deposiciones, náusea o vómito.

Al examen físico se encontraron las siguientes alteraciones:

*Aparato Respiratorio:* Matidez a nivel de tercer y cuarto espacio intercostal derecho, en la parte anterior del tórax.

Resto del examen físico normal

*Aparato Cardiovascular:* Latido de punta palpable y visible en decúbito lateral derecho, a nivel de 6 espacio intercostal. Zona de matidez en hemitórax derecho entre el tercero y el quinto espacio intercostal.

Ruidos cardíacos normales, rítmicos y audibles, de buen tono e intensidad en el hemitórax derecho; y ausentes o poco audibles en el hemitórax izquierdo.

*Examen clínico del abdomen:* Se constata submatidez en el cuarto y el quinto espacio intercostal izquierdo. Reborde costal derecho hipersonoro. Presencia de dolor a la palpación superficial y profunda a nivel del epigastrio e hipocondrio izquierdo. No se constatan signos de reacción peritoneal. Ruidos hidroaéreos normales a la auscultación.

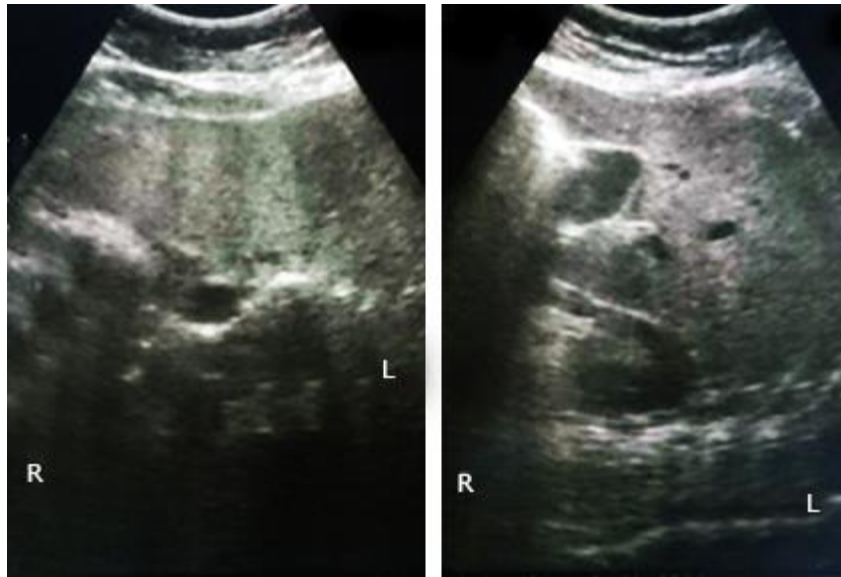
Tomando en consideración los resultados antes expuestos se decide solicitar los siguientes estudios complementarios y procedimientos:

1. Laboratorio clínico: Hemograma completo:

- Leucocitos: 5,15 K/ $\mu$ L
- Hemoglobina: 13,2 g/dL
- Hematocrito: 38,5%
- Volumen Medio Plaquetario: 10,3 fL
- Plaquetas: 257,000 K/ $\mu$ L
- Recuento de glóbulos rojos: 4,32 M/ $\mu$ L
- Monocitos: 9,4 %
- Eosinófilos: 1,1 %
- Linfocitos: 40,2 %
- Neutrófilos: 49,3 %
- Basófilos: 0,0 %
- VSG: 30 %
- Recuento glóbulos rojos: 13.2 %
- Glucosa: 98,12 mg/dl
- Creatinina: 0,8 mg/dl
- Ácido úrico: 6,2 mg/dl
- Urea: Aspartato aminotransferasa: 26 U/L; Alanina aminotransferasa: 12 U/L

2. Imagenología

- Ecografía abdominal (fig. 1): Hígado ubicado en el epigastrio e hipocondrio izquierdo, homogéneo, con aumento moderado su ecogenicidad por esteatosis, tamaño y forma normal, vesícula biliar mide 6,1 x 1,9 cm. Paredes de grosor normal sin litos ni dilatación de vías biliares, colédoco mide 3,9 mm. Riñones: posición, forma, tamaño y ecoestructura normales bilateral. Se visualiza bazo en el hipocondrio derecho.



**Fig. 1** - Ecografía abdominal donde se detecta la presencia del hígado localizado a nivel del hipocondrio izquierdo.

- Radiografía de tórax (fig. 2): Tejido óseo y tejidos blandos sin enfermedad. Tráquea central, hilios de espesor y situación habitual. Silueta cardíaca de bordes definidos, tamaño respetado para la edad, llamando la atención su situación y localización mayoritaria en hemitórax derecho, de igual forma, el ápex localizado a nivel del mencionado hemitórax. Los campos pulmonares se observan ventilados, ausencia de infiltrados o imágenes ocupativas. Ángulos costo y cardiofrénicos libres.



**Fig. 2** - Radiografía de tórax.

- Radiografía de abdomen (fig. 3): Tejido óseo y tejido blando sin enfermedad. No se identifica burbuja gástrica. Sombra hepática no identificable en el hipocondrio derecho.

Impresiona la localización en el hipocondrio izquierdo. Sombras renales habituales. Patrón gaseoso intestinal presente sin dilataciones ni compresiones.



**Fig. 3** - Radiografía de abdomen.

- Electrocardiograma: AVR positiva, eje  $+150^{\circ}$ , onda P negativa en D<sub>1</sub> y positiva en AVR.

Tras la revisión de los exámenes complementarios se solicita a la paciente información concerniente a diagnósticos previos de los datos obtenidos en los estudios solicitados. La paciente menciona que no ha recibido información concerniente a su enfermedad en ninguna consulta médica en la cual fue atendida.

Diagnósticos definitivos: Síndrome dispéptico y *situs inversus totalis*.

Se envía medicación para la afección digestiva y se otorga la información necesaria para que la paciente conozca de su enfermedad. Conjuntamente a lo mencionado, se solicita la valoración de sus hijos dado al carácter genético de la enfermedad.

## Discusión

En el caso descrito, podemos encontrar datos al examen físico que hacen pensar en un cambio posicional de los órganos de la paciente, identificando estas observaciones claramente en los órganos impares, tales como son el hígado y el corazón. Además, se observan de manera simétrica en espejo en órganos pares, como en los riñones. Estos aspectos dan a lugar que se realice el diagnóstico de *situs inversus*.<sup>(3,7)</sup>

Esta afección muestra una incidencia de 1:10000 pacientes nacidos vivos, causada por una perturbación durante la tercera semana del período embrionario. La hipótesis de mayor aceptación abarca la participación del factor de crecimiento fibroblástico 8, el gen *Lefty1* y *PITX2*.<sup>(3)</sup>

Se considera que los pacientes diagnosticados con SIT muestran una vida normal, con excepción de aquellos casos en los que se correlacione con cardiopatías o síndrome de Kartagener, debido a los tratamientos a aplicar, tales como terapias con broncodilatadores, antibióticos y fisioterapia torácica diaria.<sup>(8,9)</sup> Conjuntamente con el síndrome de Kartagener, las anomalías congénitas que se muestran en mayor incidencia en los pacientes con SIT son la tetralogía de Fallot y la transposición de grandes vasos corregida.<sup>(3)</sup>

Se considera fundamental la realización de exámenes y pesquisa de trastornos cardiovasculares en los pacientes tras el diagnóstico, en aras de realizar los tratamientos e intervenciones quirúrgicas necesarias, además de relacionar al SIT con dextrocardia y levocardia, la primera relación es mayor que la segunda.<sup>(10)</sup>

Hasta el momento, no existen estudios que describan la edad de mayor diagnóstico, las zonas de mayor prevalencia y otros aspectos de la enfermedad, porque usualmente el hallazgo de la afección es incidental. Es así que, en el caso clínico presentado, pese a la edad de la paciente y al antecedente ginecoobstétrico, no había sido diagnosticada con SIT, por lo cual, cabe recalcar que la base inicial del diagnóstico es el examen físico.

Actualmente, los avances tecnológicos nos permiten efectuar exámenes complementarios que confirmen el diagnóstico.<sup>(11)</sup> *Mandal*<sup>(12)</sup> indica en su estudio con 45 pacientes la necesidad de realizar estudios ecográficos y radiológicos a pacientes con SIT, incluyendo estudios con bario para evitar diagnósticos equivocados y errores en procedimientos quirúrgicos. Debemos acotar que el efectuar estos estudios benefician a los profesionales a conocer la anatomía aproximada y el diagnóstico de enfermedades subyacentes agudas o crónicas.

Además de la relación con malformaciones congénitas, existen casos descritos de procesos cancerígenos en pacientes con SIT; sin embargo, se concuerda que la relación entre las dos afecciones es rara.<sup>(13,14)</sup>

## Conclusiones

El examen físico completo y de calidad es la pieza primaria y fundamental para el diagnóstico de enfermedades. Este proceso acompañado de exámenes complementarios disminuye los errores y facilita la corroboración diagnóstica.

Como recomendación, tomando en consideración la baja incidencia y la relación genética, se sugiere la identificación con manillas o pulseras a los pacientes diagnosticados con *situs inversus* para poder tomar consideraciones necesarias de este antecedente patológico en las situaciones de emergencia médica.

## Referencias bibliográficas

1. Baillie M. XXI. An account of a remarkable transposition of the viscera. By Matthew Baillie, M. D. In a letter to John Hunter, Esq. F. R. S. Philos Trans R Soc Lond. 1788;78(0):350-63. DOI: <http://dx.doi.org/10.1098/rstl.1788.0023>
2. Eitler K, Bibok A, Telkes G. *Situs inversus totalis*: A clinical review. Int J Gen Med. 2022;15:2437-49. DOI: <https://doi.org/10.2147/IJGM.S295444>.
3. Devera J, Licandro F, Ramos J, Taymoorian HT, Yap LG. Situs inversus totalis in the neonatal setting. Cureus. 2021;13(2):e13516. DOI: <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.13516>
4. Lufukuja GJ, Lecturer & Head of Department of Anatomy and Histology, Hubert Kairuki Memorial University, P.O. Box: 65300, Dar es Salaam, Tanzania (East Africa). Dextrocardia with *situs inversus totalis* in a tanzanian male cadaver: a rare variation. Int J Anat Res. 2016 [acceso 05/06/2022];4(3.3):2775-7. Disponible en: <https://www.semanticscholar.org/paper/b3cc5edd8ec4d7ccd3a1b4694bbd1b4ec4007363>
5. Almussallam B, Alqahtani SM, Abdo N, Maghraoui W, Fawaz M, Hachani A, *et al.* Laparoscopic sleeve gastrectomy in a patient with *situs inversus totalis* and Kartagener syndrome. Cureus. 2021 [acceso 05/06/2022];13(8):e17155. Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/59618-laparoscopic-sleeve-gastrectomy-in-a-patient-with-situs-inversus-totalis-and-kartagener-syndrome>
6. Licourt MT, García ALT, Otero DL. Congenital heart disease and inverse situs as a prenatal expression of Ivemark Syndrome. Universidad Médica Pinareña. 2019 [acceso 09/06/2022];15(1):148-54. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumenI.cgi?IDARTICULO=86404>
7. Postema MC, Carrion-Castillo A, Fisher SE, Vingerhoets G, Francks C. The genetics of situs inversus totalis without primary ciliary dyskinesia. Mpg.de. 2018 [acceso 04/06/2022]. Disponible en: [https://pure.mpg.de/rest/items/item\\_3027533/component/file\\_3027534/content](https://pure.mpg.de/rest/items/item_3027533/component/file_3027534/content).



8. Lastre-Avilés T, Rivero-Rojas Y, Mojena-Sánchez S. Síndrome de Kartagener. Diagnóstico clínico tardío y algunas de sus consecuencias. Presentación de un caso. MULTIMED. 2018 [acceso 19/06/2022];22(1). Disponible en: <http://www.revmultimed.sld.cu/index.php/mtm/article/view/792>
9. Rodrigo Gutiérrez AC, González Aduna OV, Brieba Rodrigo MF. Implicaciones psicopatológicas en un caso de discinesia ciliar primaria (Síndrome de Kartagener). Rev psiquiatr infanto-juv. 2019 [acceso 19/06/2022];36(1):41-7. Disponible en: <https://www.aepnya.eu/index.php/revistaaepnya/article/view/309>
10. Walker C, Hankin M, Nelsen S. An unusual case of levocardia with situs inversus. FASEB J. 2019;33(S1). DOI: [http://dx.doi.org/10.1096/fasebj.2019.33.1\\_supplement.616.22](http://dx.doi.org/10.1096/fasebj.2019.33.1_supplement.616.22)
11. Dellamea MA, Sánchez LM, Cupelli J, Situs E. Correlación anatómico-radiológica del *situs inversus totalis*. Edu.ar. 2009;106:16-9. [acceso 27/06/2022]. Disponible en: [https://med.unne.edu.ar/revistas/revista196/5\\_196.pdf](https://med.unne.edu.ar/revistas/revista196/5_196.pdf).
12. Mihetiu AF, Bratu DG, Popescu OM, Juravle C, Dumitrean IE, Chicea R. A rare case of situs inversus totalis associated with sigmoid diverticulitis and appendicular agenesis. Embryological, clinical considerations and literature review. Rom J Morphol Embryol. 2021;62(3):861-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.47162/RJME.62.3.27>.
13. Bhati R, Tanwar R, Soni N, Kumar S, Saxena B. Situs inversus totalis associated with cancer: Report of three rare cases and review of literature. Med j Dr DY Patil Vidyapeeth. 2019 [acceso 07/07/2022];12(2):164. Disponible en: <https://www.mjdrdypv.org/article.asp?issn=2589-8302;year=2019;volume=12;issue=2;spage=164;epage=168;aulast=Tanwar>
14. Shibata K, Kawamura H, Ichikawa N, Shibuya K, Yoshida T, Ohno Y, *et al*. Laparoscopic total gastrectomy for advanced gastric cancer in a patient with situs inversus totalis: LTG for gastric cancer with SIT. Asian J Endosc Surg. 2018;11(1):39-42. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/ases.12404>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.