

***Situs ambiguos* como hallazgo incidental en un área de salud**

Situs ambiguous As an Incidental Finding in Health Area

Ileana Beatriz Quiroga-López^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-5346-5280>

Diana García-Rodríguez² <https://orcid.org/0000-0001-7554-6284>

Dionis Ruiz-Reyes¹ <https://orcid.org/0000-0003-3061-1892>

Dania María García-Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0002-9563-1184>

Adriel Herrero-Díaz¹ <https://orcid.org/0000-0002-4016-6553>

¹Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Hospital Clínico Quirúrgico Provincial Arnaldo Milián Castro. Villa Clara, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara, Hospital Pediátrico Provincial Universitario José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba.

* Autor para la correspondencia: solbeatriz01@nauta.cu

RESUMEN

Introducción: La heterotaxia se define como una disposición anormal de los órganos, que se asocia de forma frecuente con malformaciones cardíacas e intestinales.

Objetivo: Presentar un caso de *situs ambiguos* como hallazgo incidental por medio de imágenes.

Caso clínico: Se presenta el caso de una paciente femenina de 17 años de edad con antecedentes de salud aparente que acude a consulta por orinas turbias, se le realiza estudio de orina y estudios de imagen, los cuales arrojan alteraciones anatómicas significativas no conocidas por la paciente, sugestivas de *situs ambiguos*.

Conclusiones: El *situs ambiguos* puede causar distintas malformaciones en varios sistemas de órganos, por lo que los radiólogos deben tener el conocimiento para identificarlas y describir adecuadamente.

Palabras clave: síndrome de heterotaxia; tomografía axial por rayos X; radiología.

ABSTRACT

Introduction: Heterotaxy is defined as an abnormal arrangement of the organs, which is frequently associated with cardiac and intestinal malformations.

Objective: To present a case of ambiguous situs as an incidental finding by means of images.

Clinical case: We present the case of a 17-year-old female patient with an apparent health history who came to the clinic for cloudy urine, a urine study and imaging studies were performed, which showed significant anatomical alterations not known to the patient, suggestive of ambiguous situs.

Conclusions: Ambiguous situs can cause different malformations in various organ systems, so radiologists must have the knowledge to identify and describe them adequately.

Keywords: heterotaxy syndrome; axial tomography by X-ray; radiology.

Recibido: 20/05/2024

Aceptado: 20/09/2024

Introducción

Entre la lateralidad habitual (*situs solitus*) y la imagen completa en espejo (*situs inversus*) se encuentra el *situs ambiguos* o heterotaxia. El síndrome de heterotaxia proviene del vocablo griego heteros (diferente) y taxis (configuración), se caracteriza por una configuración anormal en el eje derecho/izquierdo de los órganos torácicos y abdominales. Sus dos modalidades principales son el isomerismo izquierdo (con poliesplenia) o el derecho (con asplenia).^(1,2)

Históricamente, en 1955 se describió por primera vez el síndrome de heterotaxia por Ivemark, quien lo detalló como un «síndrome teratológico de simetría visceral» asociado a defectos cardíacos conotruncales.⁽³⁾

La subcategoría de poliesplenia ha reportado una incidencia de 1:250 000 nacidos vivos. Dependiendo del grado de variación anatómica, los pacientes pueden cursar asintomáticos y su diagnóstico se realiza de forma incidental, mientras que otros pueden desarrollar síntomas asociados a defectos cardíacos, obstrucción intestinal o deficiencias inmunitarias.⁽⁴⁾

En América Latina se reporta una tasa global de 2,7 % según el estudio colaborativo latinoamericano de malformaciones congénitas.⁽⁵⁾ Las anomalías del *situs inversus* y *situs ambiguos* son muy raras en la población adulta. Se ha reportado una prevalencia de *situs inversus* de 0,01 % en Estados Unidos y solo series de casos clínicos de *situs ambiguos*.⁽⁶⁾

En Cuba, en la actualidad, la tasa de malformaciones congénitas oscila entre 1-3 %.⁽⁵⁾

El síndrome de heterotaxia no siempre suele causar síntomas, su diagnóstico puede ser prequirúrgico o incidental, por lo tanto, los estudios de imagen son determinantes como primera modalidad para detectar y clasificar estas alteraciones, por tal razón el equipo investigativo se ve motivado a la realización de este trabajo, cuyo objetivo fue presentar un caso de *situs ambiguos* como hallazgo incidental por medio de imágenes.

Caso clínico

Paciente femenina de 17 años de edad, con antecedentes de salud aparente. Acude a su área de salud por presentar orinas oscuras, febrícula y escalofríos de 3 días de evolución, examen físico sin alteraciones. Se realiza parcial de orina en su área de salud y se decide realizar ultrasonido (US) abdominal como parte del estudio, en el que, de forma incidental, se observan órganos intrabdominales en posición inversa, la paciente refiere no haberse realizado nunca un ultrasonido ni conocer de tal hallazgo. Se decide remitir al Hospital Infantil José Luis Miranda para reevaluación imagenológica de los resultados obtenidos en el área

En el hospital, en los estudios radiológicos se observa en US abdominal en flanco derecho, que el bazo desplaza al riñón derecho posteriormente (fig. 1). En el hipocondrio derecho, se observa la cámara gástrica con contenido (fig. 2). Además, al Doppler color, la vena cava inferior a la izquierda de la aorta abdominal.



Fig. 1 - Imagen radiológica de bazo en flanco derecho.



Fig. 2 - Imagen radiológica estómago en hipocondrio derecho.

Se decide realizar Tomografía Axial Computarizada (TAC) de abdomen, en la que se observa que el hígado ocupa los hipocondrios derecho e izquierdo. De localización subhepática, el estómago está en localización ectópica, las asas intestinales están mal rotadas, las del intestino delgado a la derecha y el colon en la línea media y a la izquierda (fig. 3)

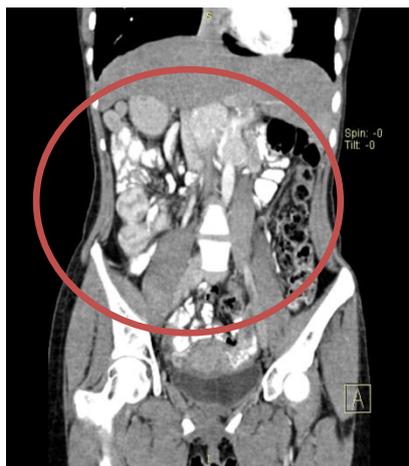


Fig. 3 - Imagen radiológica de varias malformaciones abdominales.

El parcial de orina reveló leucocitos y cilindros, por lo que su cuadro agudo fue diagnosticado como infección del tracto urinario.

La paciente llevó tratamiento con Cotrimoxazol (tabletas 480 mg), 2 tabletas cada 12 horas por 10 días, tuvo una evolución satisfactoria de su cuadro urinario, sin otras complicaciones ni nuevos síntomas acompañantes.

Se decidió un seguimiento periódico por su área de salud y no realizar ningún proceder quirúrgico correctivo, debido a que, hasta el momento, a pesar de su condición, llevaba una vida normal.

Discusión

Se han descrito pocos casos de *situs ambiguos* en adultos; este incluye una variedad de manifestaciones clínicas y no hay un signo patognomónico de esta anomalía, e indica que la mayoría de los pacientes con síndrome de poliesplenia mueren antes de los cinco años de edad, ya que del 90 al 95 % cursan con una condición cardíaca, lo que les impide alcanzar la adultez.⁽⁴⁾

El síndrome de heterotaxia o isomería izquierda tiene hallazgos cardíacos menos pronunciados o inclusive ausentes. Se destacan defectos del tabique interauricular, apéndice auricular izquierdo bilateral, nodo sinusal hipoplásico, pulmones bilobulados y bronquios hipoarteriales, poliesplenia, hígado y vesícula centrales, malrotación intestinal, páncreas truncado y anular, interrupción de la vena cava inferior intrahepática que se continúa con el sistema ácigos-hemiácigos y anormalidades en el sistema nervioso central.⁽⁷⁾

A nivel gastrointestinal, cerca del 40-90 % presentará malrotación intestinal y deben intervenir quirúrgicamente.⁽¹⁾

En la mayoría de los casos, en adultos, el diagnóstico de esta alteración es prequirúrgico o incidental.⁽⁴⁾

Los síntomas varían según la afectación que se presente. En los casos de isomerismo derecho, la cianosis es la manifestación más frecuente, pero también pueden presentarse con distrés respiratorio grave. Pacientes con isomerismo izquierdo presentan síntomas menos específicos, debido a que la enfermedad cardíaca generalmente es más leve. Estos pacientes usualmente se diagnostican cuando se les realiza algún estudio de imagen por otra causa adquirida.⁽⁸⁾

De existir malrotación intestinal, aumenta el riesgo de presentar vólvulo intestinal y, en el caso de la asplenia, se establece una alteración en el estatus inmunitario con un riesgo aumentado de contraer infecciones potencialmente mortales.⁽⁸⁾

El *situs ambiguos* puede causar distintas malformaciones en varios sistemas de órganos, por lo que conocerlas permite predecir alteraciones funcionales posteriores y preparar las intervenciones que se consideren necesarias.

El equipo investigativo considera que el médico de primer contacto tuvo una correcta labor en la realización de estudios protocolares de sospecha de infección urinaria, pero a la vez se trata de una paciente de 17 años de edad con una condición de rara incidencia y que podía haberle traído complicaciones en su vida y, de haber sido necesaria en algún momento una intervención quirúrgica, previa al conocimiento de su actual diagnóstico, hubiera dificultado de forma decisiva la realización del proceder; por tanto, este equipo considera que hubo un fallo en el seguimiento protocolar de pacientes aparentemente sanos, lo que demuestra, una vez más, la importancia de chequeos de salud periódicos durante toda la vida y no solo para la detección de casos que como este escapó al diagnóstico prenatal, sino también para la detección temprana de otras enfermedades.

Este caso demuestra la importancia de un chequeo radiológico adecuado no solo en presencia de síntomas, sino también en estado de sanidad y la debida preparación con la que debe contar el personal de la especialidad para hacer un diagnóstico prenatal y posterior seguimiento de los casos.

El paciente y sus padres firmaron el consentimiento informado, que autoriza a publicar los elementos generales, sin incluir elementos de identidad personal.

Referencias bibliográficas

1. Santiago SL, Ignacio GMG, Malfavón FM, Porras IGD. Síndrome de heterotaxia o situs ambiguous: diagnóstico prenatal. *Acta Med GA*. 2023;21(2):176-7. DOI: <https://dx.doi.org/10.35366/110269>
2. Melado Vidales L, Herrero Ruiz B, Rodríguez González R, Deiros L, Dolores Rubio M, González González A. Situs ambiguo asociado a cardiopatía e interrupción de la vena cava inferior con continuidad de la ácigos. *Rev. Progresos de Obstetricia y Ginecología*. 2008 [acceso 30/7/2024];51(6):360-4. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-progresos-obstetricia-ginecologia-151-articulo-situs-ambiguo-asociado-cardiopatía-e-S0304501308711002#:~:text=Su%20frecuencia%20es%20de%201%2F10.000%20reci%C3%A9n%20nacidos%20C3>
3. Santiago-Sanabria L, Morales-Martínez ÓG, Alonso-León MC, Sanabria-Villegas L del C, Ignacio-García MG, Flores-Gutiérrez E, *et al*. Evaluación prenatal del síndrome de heterotaxia por ecografía fetal. *Perinatol. Reprod. Hum*. 2023 [acceso 30/07/2024];37(2):84-9. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-53372023000200084&lng=es
4. Vázquez-Pelayo A, Castillo-Segura CE, Hurtado-Capetillo JM. Un caso raro de situs ambiguo con poliesplenía y pulmones trilobulados en una mujer anciana. *Anales de Radiología México*. 2022 [acceso 30/07/2024];21:247-53. Disponible en: https://www.analesderadiologiamexico.com/frame_esp.php?id=198
5. Casales S, Álvarez-López LE, García-de la Rosa A, Torres-Delgado Y. Características de las malformaciones congénitas de la provincia Ciego de Ávila, 2011-2018. *Revista Médica Electrónica de Ciego De Ávila*. 2020 [acceso 01/08/2024];26(3):e1843. Disponible en: [https://revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/view/1843/2846#:~:text=En%20América%20Latina%20se%20reporta,de%20malformaciones%20congénitas%20\(ECLA MC\).&text=En%20Cuba%20en%20la%20actualidad,oscila%20entre%201-3%20%25](https://revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/view/1843/2846#:~:text=En%20América%20Latina%20se%20reporta,de%20malformaciones%20congénitas%20(ECLA MC).&text=En%20Cuba%20en%20la%20actualidad,oscila%20entre%201-3%20%25)
6. Ceballos-Esparragón J, Velaz-Pardo L, Martín-Camarillo R, Burbano Fernando C, Petrone P. Obstrucción intestinal por vólvulo de ciego en paciente con malrotación intestinal asociado a situsambiguous. *Rev. colomb. cir*. 2023 [acceso 01/08/2024];38(1):182-7. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2011-75822023000100182&lng=en

7. Zabaleta Arias CA, Polo Rivera CE, Parra Hernández JO. Síndrome de heterotaxia asociado a poliesplenia (isomerismo izquierdo). A propósito de un caso. Rev. colomb. radiol. 2023 [acceso 01/08/2024];34(3):6020-5. Disponible en: <https://rcr.acronline.org/index.php/rcr/article/view/266>
8. González M, Dibarboure L. Síndrome de heterotaxia: hallazgos tomográficos. Rev. argent. radiol. 2022 [acceso 01/08/2024];86(3):179-89. Disponible en: https://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1852-99922022000300179&lng=es

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.