

Alteraciones anatómicas en los Situs Inversus

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Eva Sánchez Lalana, Montserrat Guasch Marcé, Eva María Lacoma Latre, Pedro Jaime Rubio Barlés, Jose Manuel Bescós Marín

Objetivos Docentes

Los objetivos de este trabajo son:

1. Revisar las anomalías del situs (situs solitus, situs inversus y situs ambiguus).
2. Describir los hallazgos anatómicos en una serie de 7 casos recogidos en nuestro centro.
3. Dar a conocer la importancia de ser estudiado por imagen en caso de presentar un posible situs inversus.

Revisión del tema

SITUS se refiere a la posición de los órganos con respecto a la línea media (Fig. 1)

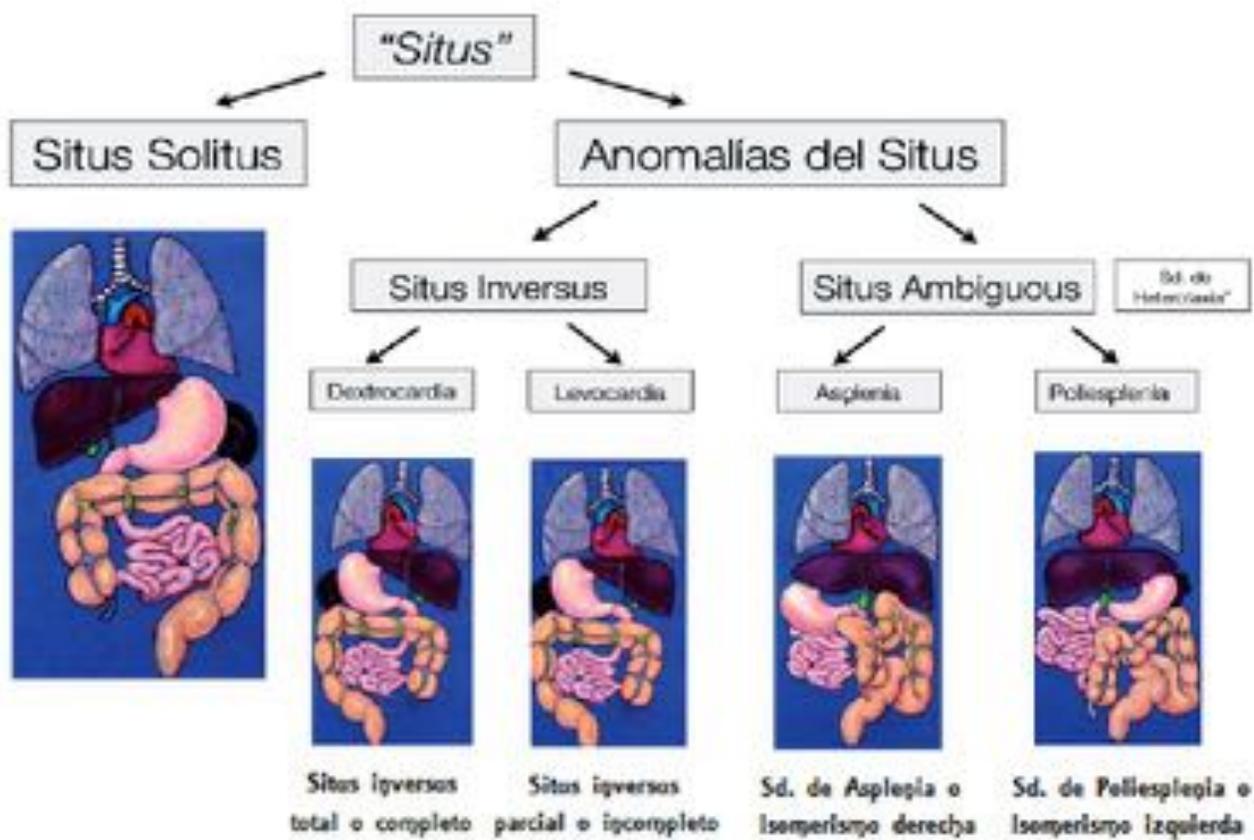
- **SITUS SOLITUS** es la posición normal de los órganos. Menos del 1% de los individuos tienen cardiopatías congénitas.
- **SITUS INVERSUS** representa la imagen en espejo de las vísceras, existen dos subclasificaciones:
 - **SITUS INVERSUS CON DEXTROCARDIA:** más frecuente, imagen en espejo del corazón y de las vísceras abdominales (Fig. 2).
 - **SITUS INVERSUS CON LEVOCARDIA:** muy raro, ápex cardíaco a la izquierda.
- **SITUS AMBIGUS / HETEROTAXIA / SÍNDROME IVERMARK / SÍNDROME ASPLERIA-POLIESPLERIA:** malposición visceral y alteraciones de la anatomía normal vascular, sin haber una alteración patognomónica de la entidad. Presentan cardiopatías congénitas el 50-100% de los pacientes.
 - **SITUS AMBIGUS CON POLIESPLERIA / ISOMERISMO IZQUIERDO:** es la forma más común, más frecuente en mujeres.
 - TÓRAX: Anomalías cardíacas en el 50-90% de pacientes (canal atrioventricular, retorno venoso pulmonar anómalo, defecto del septo interauricular). Generalmente presentan levocardia (Fig. 3) (Fig. 4). Otra característica que presentan es el levoisomerismo, esto se refiere a la similitud de las estructuras derechas a las izquierdas por ejemplo pulmón derecho bilobar.
 - ABDOMEN: La mayoría de órganos abdominales están localizados en la línea media (hígado y vesícula biliar en un 50% de los pacientes) (Fig. 3). Existen múltiples bazos, generalmente a la derecha, situados a lo largo de la curvatura mayor gástrica (aunque en escasas ocasiones sólo encontramos un único bazo, incluso de morfología normal) (Fig. 7). El situs ambiguus con poliesplenia asocia también malrotaciones intestinales. Menos frecuentes son las alteraciones genitourinarias y neurológicas. La alteración vascular más frecuente es la interrupción de la vena cava inferior por encima de la desembocadura de las venas renales, con prolongación por medio de la vena ácigos o hemiacigos y drenaje hepático a las cavidades cardíacas a través de un tronco común (Fig. 8). Otra alteración vascular frecuente es la vena porta preduodenal (Fig. 9), lo que puede provocar una alteración en el desarrollo normal del páncreas (Fig. 10), como un páncreas anular o un páncreas truncado.
 - El 60 % fallecen en el primer año de vida llegando a edad adulta el 5-10% de los pacientes. Se ha descrito mayor incidencia de patología oncológica en los adultos con situs ambiguus con poliesplenia.

- **SITUS AMBIGUUS CON ASPLENIA / ISOMERISMO DERECHO:** enfermedades congénitas en el corazón en el 99-100% de los pacientes, más severas que en el situs ambiguus con poliesplenia. Como su propio nombre indica, los pacientes no poseen bazo. Presentan dextroisomerismo, con ambos pulmones de tres lóbulos. Dichas malformación congénitas y la inmunosupresión que conlleva la asplenia marcarán el pronóstico vital de los neonatos (más de un 85% mueren antes de año de vida).

Presentamos la revisión de los siete casos diagnosticados de situs no solitus en los últimos 10 años en nuestro centro (abarca una población de 107.000 habitantes) (Fig. 5 y Fig. 6), cinco de ellos eran mujeres. Cinco casos fueron diagnosticados fortuitamente con radiografía simple de tórax (Fig. 2) (uno de ellos presentaba ECG con desviación derecha del eje cardiaco (Fig. 4), por lo que se realizó la Rx) y los dos casos restantes se diagnosticaron intraoperatoriamente, ya que fueron intervenidos de forma urgente por abdomen agudo objetivando apendicitis izquierdas. A cinco pacientes se les realizó TC toracoabdominal. A dos pacientes se les practicó ecografía abdominal.

- Situs inversus diagnosticado en cinco pacientes (tres mujeres y dos hombres), cuatro de ellos con dextrocardia y uno con levocardia.
- Situs ambiguus con poliesplenia están descritos en dos mujeres. Un caso presenta dextrocardia y el otro levocardia (Fig. 3). En los dos casos encontramos ambos pulmones bilobares. Una paciente presenta la anomalía vascular más frecuente, la interrupción de la vena cava inferior y el origen de la arteria hepática depende de la arteria mesentérica superior (Fig. 8). Ambas presentan múltiples bazos a lo largo de la curvatura mayor gástrica, situada a la derecha (Fig. 7). Los páncreas son truncados (Fig. 10) y existe malrotación intestinal (Fig. 12). Los hígados están centrados en la línea media, con vena porta preduodenal.

Imágenes en esta sección:



Clasificación según Fulcher y Turner, Radiographics, 2002

Fig. 1: Resumen esquemático de los distintos tipos de situs.

RX TÓRAX

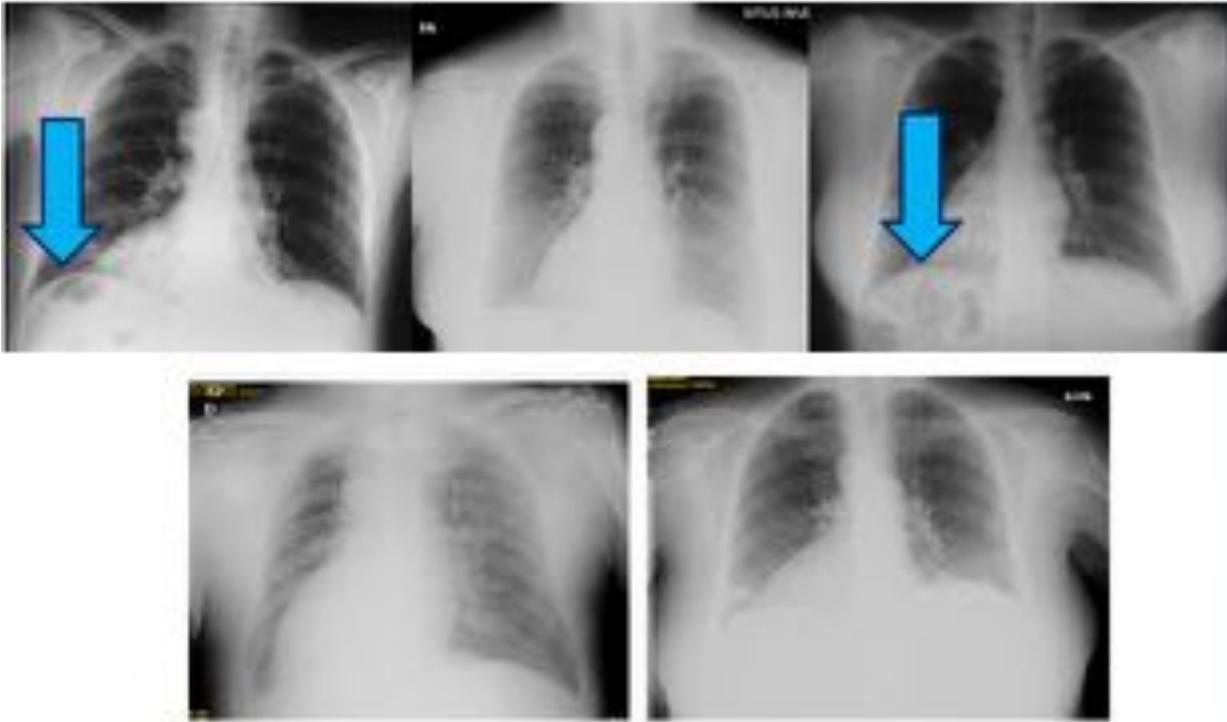


Fig. 2: Radiografías de torax en proyección posteroanterior de los cinco pacientes con dextrocardia. La flecha indica la cámara gástrica a la derecha.



Fig. 3: Situs ambiguus con levocardia, cámara gástrica a la derecha (fijese en radiografía de abdomen, sonda nasogástrica con extremo en hipocondrio derecho)

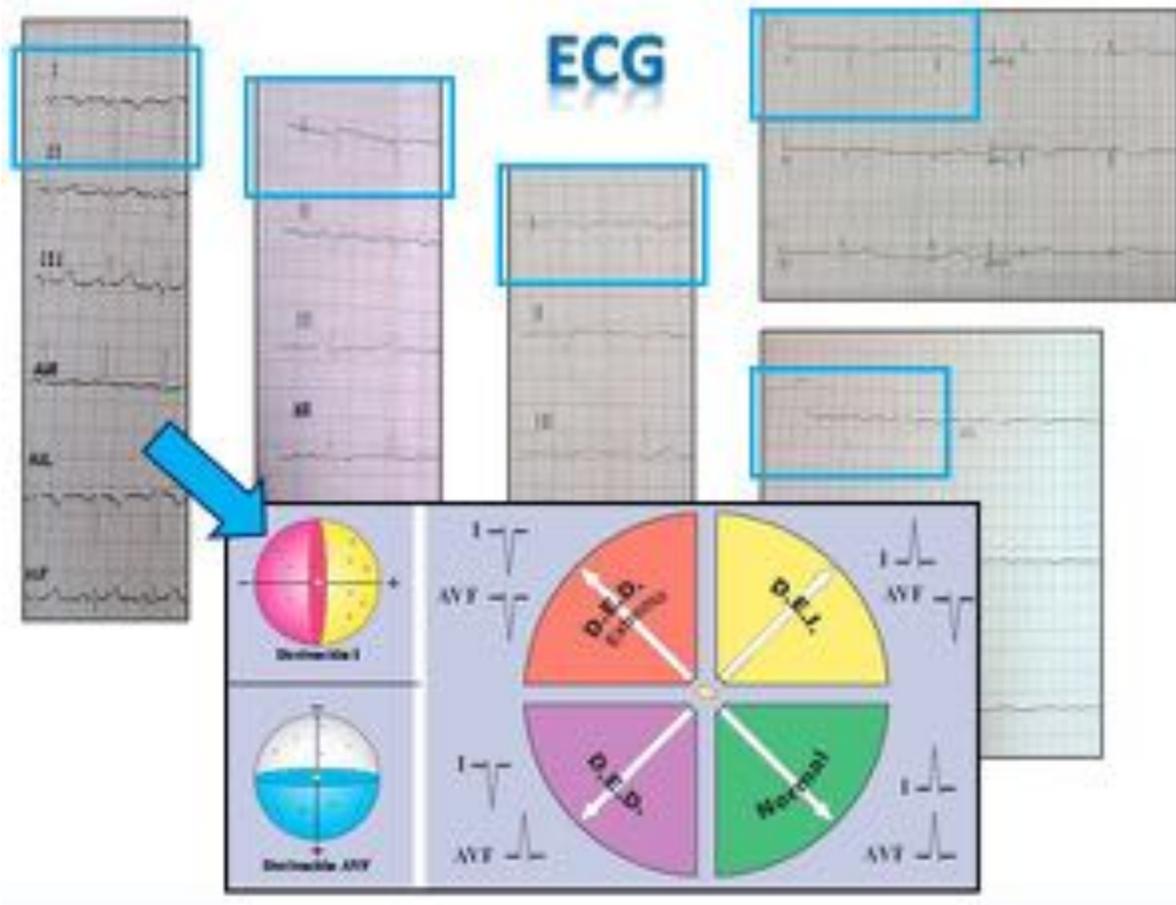


Fig. 4: Cambios en el electrocardiograma según el eje cardiaco.

RESULTADOS

	A	B	C	D	E	F	G
Sexo	Varón	Mujer	Mujer	Mujer	Varón	Mujer	Mujer
Tipo	Inversus Dextrocar.	Inversus Levocar.	Inversus Dextrocar.	Inversus Dextrocar.	Inversus Dextrocar.	Ambigus Poliespl.	Ambigus Poliespl.
Diagnóstico	ABDOMEN	RX	RX	ECG	RX	RX	RX normal
	TÓRAX	RX	TAC	IQ	IQ	TAC	TAC
							ECO / TAC

Fig. 5: Tabla de resultados de los hallazgos encontrados en nuestra serie de 7 pacientes

RESULTADOS

	A	B	C	D	E	F	G
Tipo	Inversus Dextrocar.	Inversus Levocar.	Inversus Dextrocar.	Inversus Dextrocar.	Inversus Dextrocar.	Ambigus Poliespl.	Ambigus Poliespl.
	D (-180º)	L (+60º)	D (-180º)	D (-180º)	D (+150º)	D (+150º)	L (0º)
	NA	Normal	NA	Especular	Especular	Bilobulados	Bilobulados
	NA	I	NA	I	I	I Interrup. VCI	I
	NA	D	D	D	D	D	D
	NA	I	I	I	I	Línea media	Línea media
	NA	D Sí	NA	D No	D No	D Sí	D Sí
	NA	NA	Especular	Especular	Especular	Malrotación	Malrotación

Fig. 6: Tabla de resultados de los hallazgos encontrados en nuestra serie de 7 pacientes.

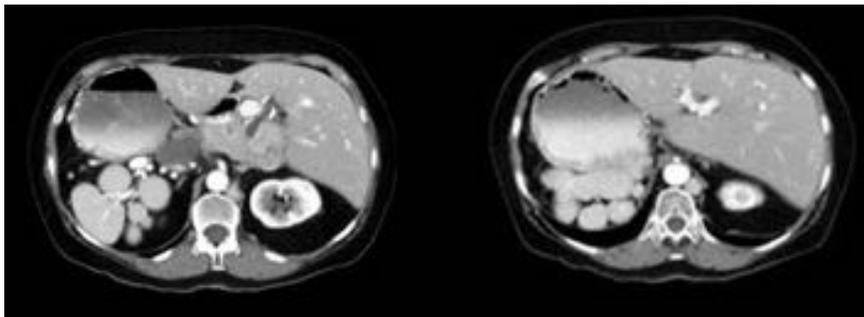


Fig. 7: Poliesplenia, en situs ambigus

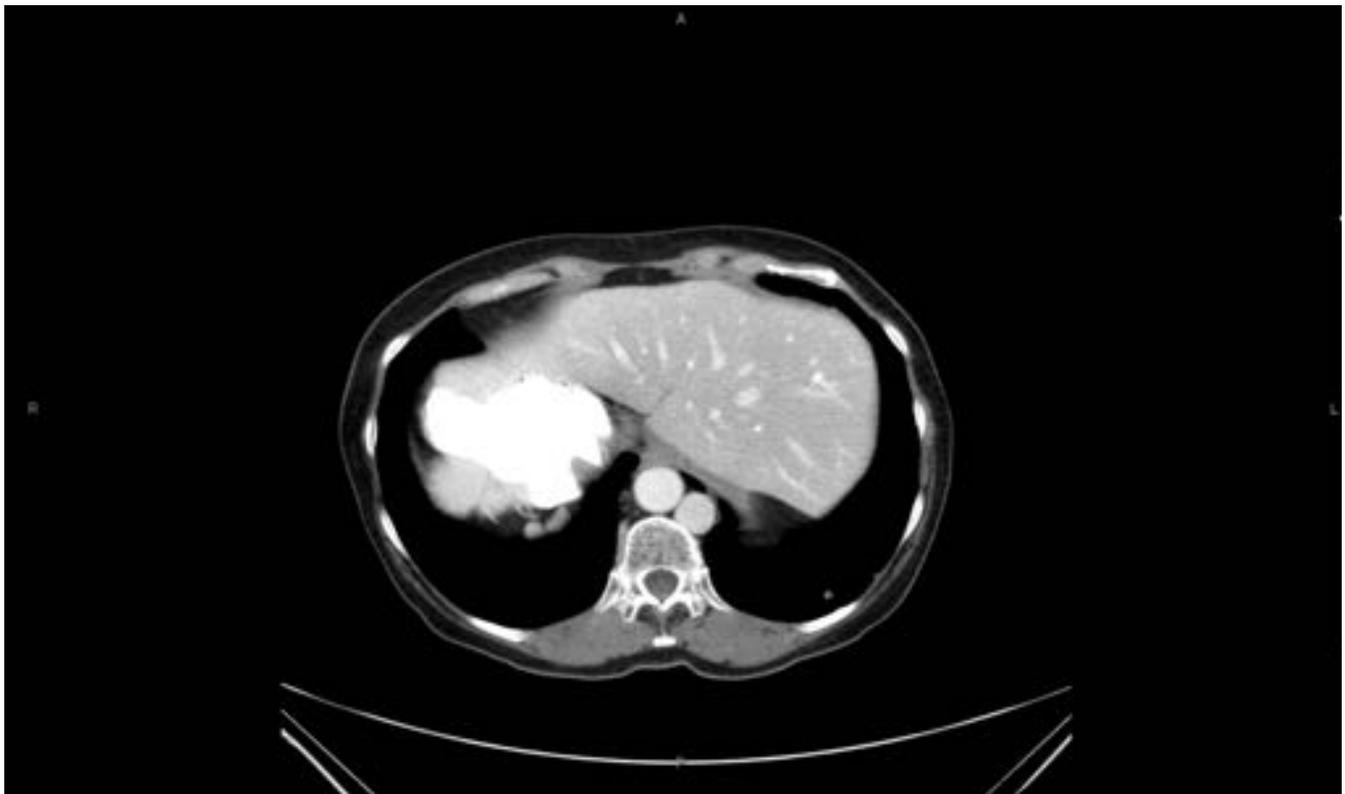


Fig. 8: Interrupción de la vena cava inferior por encima de la desembocadura de las venas renales, con prolongación por medio de la vena ácigos, en situs ambiguus



Origen de A. Hepática en A. Mesentérica Superior

Fig. 9: Alteraciones vasculares presentes en situs ambiguus tipo poliesplenia. Foto 1: la arteria hepática se origina a partir de la arteria mesentérica superior Foto 2: vena porta preduodena

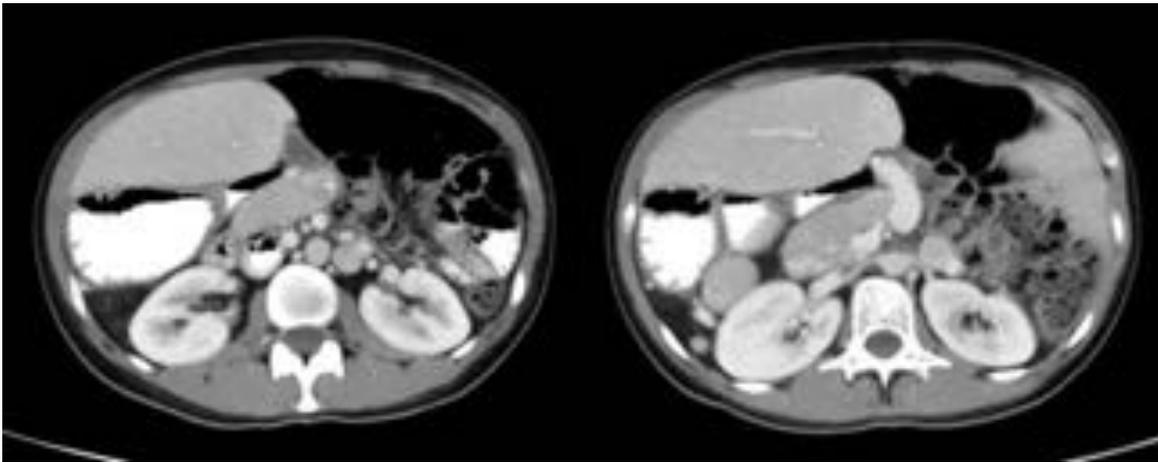


Fig. 10: Páncreas truncado, no cruza línea media, en situs ambiguus

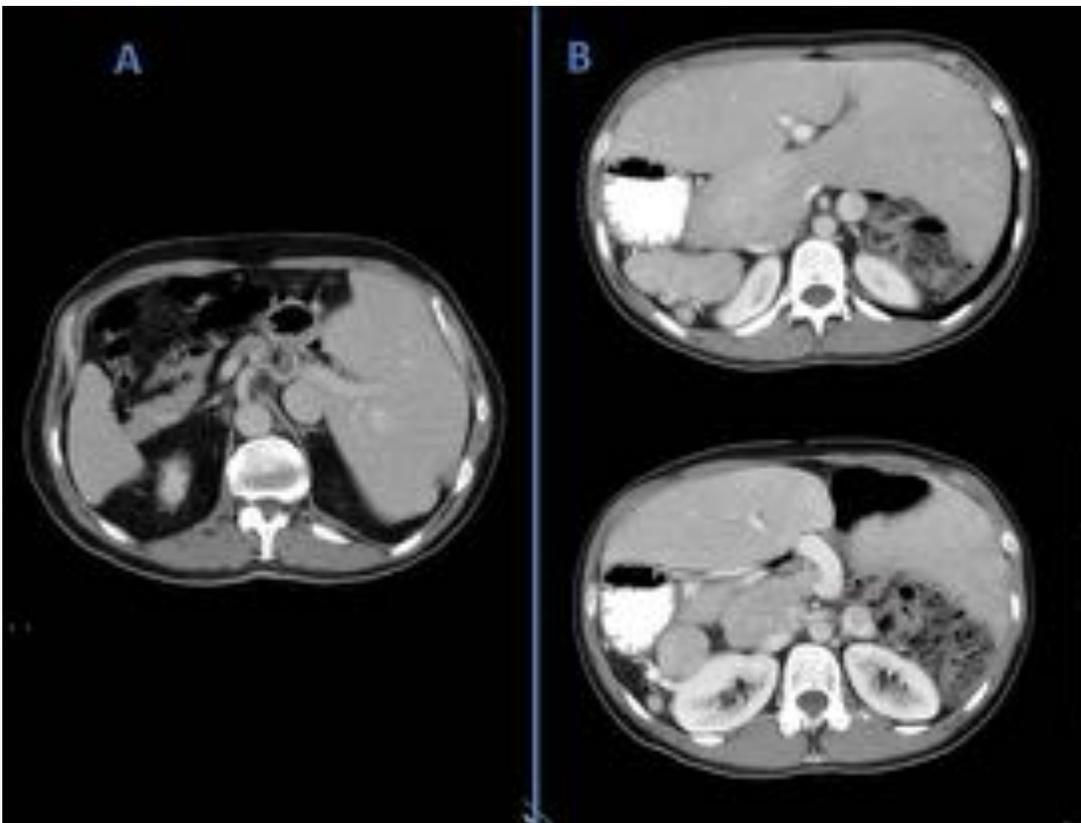


Fig. 11: Foto A: hígado e hilio vascular de morfología normal, colocado a la izquierda, en situs inversus. Foto B: dos pacientes con situs ambiguus, presentan hígado de localización central, con el hilio vascular en línea media. En la foto inferior se aprecia vena porta dilatada, de 15 mm de diámetro.

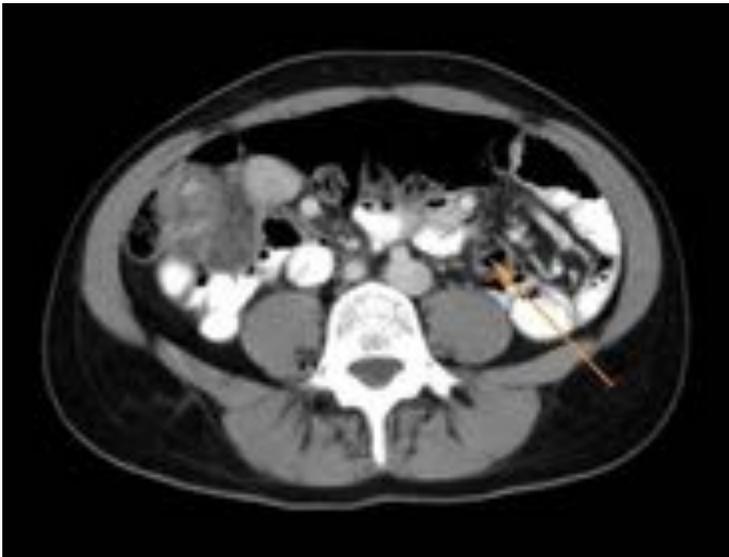


Fig. 12: Situs ambiguus con poliesplenia. El yeyuno se origina en la parte derecha del hemiabdomen superior, cruzando posteriormente para ocupar el lado izquierdo. Ileon localizado normalmente. Colon localizado normalmente, si bien el colon descendente (flecha) se encuentra por detrás de las asas de intestino delgado.

Conclusiones

Es importante conocer los distintos tipos de situs existentes, describiendo bien los hallazgos radiológicos ya que puede haber múltiples alteraciones viscerales y vasculares, en especial en el situs ambiguus con poliesplenia.

En un paciente con diagnóstico fortuito de situs conviene valorar la utilidad e indicación de un estudio de imagen para constatar las anomalías anatómicas presentes, para futuras emergencias médico-quirúrgicas.

"Cada paciente diagnosticado de situs inversus debería llevar una identificación que indique dicha condición para casos de emergencia médica futura, en orden de evitar al médico interviniente".
Cupelli, J. Correlación anatómo-radiológica del situs inversus totalis.

"As the use of imaging increases, situs anomalies will likely be detected with greater frequency in adults. It is important in diagnosing disease and planning interventional procedures."
Fulcher, A.S. y Turner, M.A. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. Radiographics.

Bibliografía / Referencias

1. Fulcher AS, Turner MA. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics*. 2002 Nov-Dec; 22(6):1439-56.
2. Corral, G.; Labra, A. y Schiappacasse, G. Manifestaciones abdominales de las anomalías del Situs Ambiguus en el adulto. A propósito de cuatro casos. *Rev. Chilena de Radiología* (2013); 19(1) 38-43.
3. Cupelli, J. Correlación anatomo-radiológica del situs inversus totalis. *Rev. De Posgrado de la Via Cátedra de Medicina*. N° 196;(2009).
4. Fulcher, A.S. y Turner, M.A. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *Radiographics*. RSNA scientific assembly (2002): 1439-1456.
5. Tawfik, A.M; et al. Polysplenia syndrome: a review of the relationship with viscerocardiac situs and the spectrum of extra-cardiac anomalies. *Surg. Radiol. Anat.* (2013), 35:647-653.
6. Vijay, D.; Sushil, S. y Vidyadhar, V. Laparoscopic cholecystectomy and appendectomy in situs inversus totalis. *J. Min. Access Surg.* (2011);7:242-245.
7. Prieto C, Vila JJ, García JL, Borda F. Síndrome de heterotaxia (poliesplenia) en un adulto. *Radiología* 2007; 49:211-4.
8. Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *RadioGraphics* 1999; 19:837-852.