

Situs Inversus totalis, dextrocardia y fisura labio-palatina

Situs inversus totalis, dextrocardia and fissure cleft lip a case by the way

Vanessa E. Méndez-Matthey^{1,2,a}

RESUMEN

El Situs Inversus Totalis con dextrocardia es una rara entidad congénita caracterizada por la posición invertida de los órganos torácicos y abdominales en lo que respecta al eje derecha-izquierda, se le conoce como imagen en espejo y es resultado de anomalías en la rotación del tubo cardiaco durante el desarrollo embrionario; con una frecuencia de 1/10 000 nacidos vivos, su etiología no es clara pero se cree que es debido a un rasgo genético autosómico recesivo. Esta malformación usualmente va asociada a otras malformaciones, y a otras enfermedades genéticas como el Síndrome de Kartagener y el Síndrome de Ivemark; pudiendo ser diagnosticada prenatalmente. Se reporta el caso de una paciente pediátrica de 5 años de edad que fue atendida por presentar hemorragia digestiva alta, con antecedentes previos de Situs Inversus Totalis, dextrocardia, atresia de la arteria pulmonar y fisura labio-palatina.

Palabras clave: Situs Inversus Totalis, dextrocardia, malformación congénita, fisura labio-palatina. (Fuente: DeCS-BIREME).

ABSTRACT

Dextrocardia with Situs Inversus Totalis is a rare congenital condition characterized by the inverted position of the thoracic and abdominal organs in regard to the left-right axis, it is known as mirror image and is the result of anomalies in the rotation of the heart tube during embryonic development; with a frequency of 1/10 000 live births, its etiology is unclear but is believed to be due to an autosomal recessive genetic ership. This malformation is usually associated with other malformations, and other genetic diseases like Kartagener syndrome and syndrome Ivemark; can be diagnosed prenatally. Patient 5 year of age was attended by upper gastrointestinal bleeding present with previous history of Situs Inversus Totalis, dextrocardia, pulmonary artery atresia and cleft lip and palate is reported.

Keywords: Situs Inversus Totalis, dextrocardia, congenital malformation, cleft lip-palate. (Source: MeSH-NLM).

INTRODUCCION

El Situs Inversus Totalis (SIT) con dextrocardia es una

rara entidad congénita caracterizada por la presentación invertida de los órganos torácicos y abdominales colocándolos del lado opuesto (imagen en espejo), resultado de anomalías en la rotación del tubo cardiaco durante el desarrollo embrionario⁽¹⁾; ocurre en la tercera semana de gestación, periodo en el cual se establecen los ejes cráneo-caudal, dorso-ventral y derecha-izquierda del embrión², se presenta en 1/10 000 (0,01%) nacidos vivos de los cuales 5 a 10% sufren malformaciones cardiovasculares, y debutan clínicamente con síntomas asociados a dichas alteraciones; los defectos que se observan con más frecuencia son la comunicación interauricular, comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y la atresia de la arteria pulmonar⁽⁴⁾. La dextrocardia se reconoció por primera vez en 1643 por Marco Severino; y en 1788 Matthew Baillie⁽³⁾, describió el cambio total de imagen en espejo de los órganos torácicos y abdominales en situs inversus totalis³; el situs solitus es la posición anatómica normal de los órganos⁽⁹⁾, y las alteraciones donde ocurre disposición desordenada de los órganos, vísceras torácicas y abdominales se le conoce como "situs ambiguos", heterotaxia o isomerismo^(12,13).

Las fisuras labio palatinas son deficiencias estructurales congénitas a causa de la falta de unión entre algunos procesos faciales embrionarios en formación que ocurren a partir de la sexta semana de vida intrauterina (fisura de paladar primario), mientras

1. Facultad de Medicina Humana, Universidad Privada San Juan Bautista, Lima-Peru.
2. Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina Humana, Universidad San Juan Bautista (SOCIEEM-UPSJB) Lima-Perú.
a. Estudiante de Medicina.

que las fisuras de paladar secundario ocurren a partir de la octava semana de vida prenatal, siendo su frecuencia de 1/1 100.

El objetivo de esta comunicación es reportar el caso de un paciente pediátrico con Situs Inversus totalis, dextrocardia, atresia de la arteria pulmonar y fisura labio-palatina asociación infrecuente la cual tiene muy pocos reportes en la literatura.

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino, de 5 años de edad natural de Lima, con un tiempo de enfermedad de 2 horas de evolución, ingresa a emergencia del Hospital II Lima Norte- Essalud, por presentar un cuadro de hematemesis de aproximadamente 250 cc., con dificultad respiratoria al esfuerzo, horas antes a este evento, presento vómito de contenido alimenticio; con diagnóstico previo de Situs Inversus Totalis, dextrocardia, atresia de la arteria pulmonar, labio leporino unilateral y paladar hendido; intervenida quirúrgicamente a los 7 meses de edad en otro hospital por cirugía cardiaca paliativa. Al examen físico, paciente en regular estado general, regular estado de hidratación, piel tibia, elástica y turgente, llenado capilar⁽²⁾, mucosas húmedas y cianóticas, con restos hemáticos a nivel perioral. Se evidencia a si mismo uñas en vidrio de reloj y cianosis distal. Aparato Respiratorio: roncales escasos y espiración prolongada, leve sibilancia en ACP, leve tiraje subcostal. Aparato Cardiovascular: RCR de bisoplo sistólico grado 3/6; choque de punta audible con mayor intensidad en el hemitorax derecho. No se observa ingurgitación yugular. Abdomen: blando, depresible, doloroso a la palpación profunda, RHA presentes. Neurológico: letárgica, reactiva a estímulos, no signos meníngeos, no signos de focalización, ECG: 14 puntos. Traumatológico: moviliza extremidades, trofismo conservado. Peso: 17 Kg. Sat.O2 78% ambiental mediante pulsioximetría, P.A. 89/66 mmHg., T° 36.2°C, F.C. 102 lpm. F.R. 32 x', AGA: pH 7.30, pO2 48 mmHg, pCO2 51.2 mmHg, HCO3 19, Na+ 140, K+ 4. Analítica Laboratorial: Hemoglobina 18 mg/dl., Hto. 57%, VCM 83, TP 30, TTP 80. Se brinda apoyo oxigenatorio con cánula binasal a 5 litros así como balance hídrico y corrección de acidosis metabólica, se coloca sonda nasogástrica en donde se evidencia sangrado "en borra de café" de aproximadamente 20 cc, instaurándose tratamiento con Omeprazol. Se le solicita radiografía de tórax AP. (Figura N°1) y Electrocardiograma. (Figura N°2).



Figura N°1: Radiografía simple de tórax en AP, en donde se aprecia el desplazamiento del eje del corazón (c) hacia el lado derecho del tórax evidenciándose la dextrocardia, bazo (B) y cámara gástrica lateralizados a la derecha e hígado (H) hacia la izquierda.

La madre proporciono los siguientes datos durante la anamnesis: antecedentes prenatales de madre III gesta de 28 años de edad sin patologías previas ni hábitos nocivos, con periodos intergenesicos cortos; en los controles regulares de embarazo con producto, evidencian mediante ultrasonografía alteraciones morfológicas faciales y toracoabdominales. Parto eutócico.

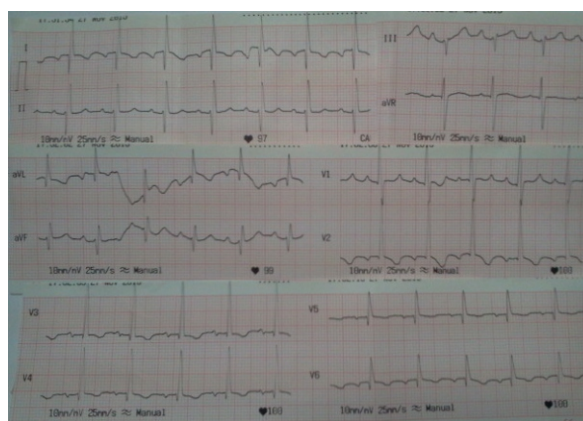


Figura N°2: Electrocardiograma donde se observa onda T negativa en D1, V1-V4 y aVL.

La paciente es atendida en sala de Trauma-shock recibiendo tratamiento de soporte, así como interconsulta con servicio de Cardiología el cual indica referencia a un Hospital nivel IV para la resolución del cuadro agudo.

DISCUSION

Situs Inversus Totalis es una afección poco frecuente, y su etiología aun no es clara, pero se cree que se debe a un rasgo genético autosómico recesivo que afecta el brazo largo del cromosoma 14⁽²⁾, responsable de la diferenciación y posicionamiento izquierda- derecha de los órganos y vísceras en el cuerpo⁽²⁾ 12. El situs inversus puede subclasificarse en dos tipos, situs inversus con levocardia y situs inversus con dextrocardia, esto solo hace referencia a la posición del ápex cardiaco. El situs inversus con dextrocardia se conoce como situs inversus totalis, porque las aurículas cardiacas y vísceras abdominales (hígado y bazo) se ubican como una imagen en espejo de lo que es la anatomía normal; esto ocurre alrededor del 3 a 5%, mientras que el situs inversus con levocardia es raro.14. Con respecto a las características electrocardiográficas de nuestro paciente se observa en las derivaciones de los miembros, la onda P, QRS y T se encuentran invertidas en la derivación D I (negativas), y son positivas la onda P y T en la derivación AVR, con un eje + 150°. Derivaciones precordiales: la progresión de la onda R en las derivaciones precordiales esta invertida, por lo que la derivación V1 presenta la onda R más alta (derivación más cercana al corazón) y va decreciendo a lo largo del resto de las precordiales. Al realizar precordiales izquierdas lo que estamos registrando son complejos del ventrículo derecho y de la cara posterior al corazón. En la edad pediátrica con frecuencia el diagnostico se realiza de forma casual, dada la ausencia de síntomas⁽⁹⁾, las avanzadas técnicas actuales de ultrasonido han permitido aumentar la sensibilidad y especificidad para la detección de cardiopatías prenatales10. como en el presente caso reportado.

Existe la combinación de Situs Inversus, sinusitis y bronquiectasia⁽⁷⁾. conocida como Síndrome de Kartagener⁽⁸⁾. o discinesia ciliar primaria. La realización meticulosa de la anamnesis así como el examen físico son fundamentales para el diagnostico que debe de ser corroborado por medio de estudio de imágenes como radiografías, ecografías y TAC; la RNM y la angiografía se reservan para casos difíciles o para pacientes con anomalías cardiacas asociadas.

El problema de la fisura labio alveolo-palatinas (FLAP), son deficiencias estructurales debidas a la falta de coalescencia entre algunos de los procesos faciales embrionarios, se produce entre la 4ta. y 8ma. semana de vida embrio fetal. Una combinación de falla en la unión normal y desarrollo inadecuado, puede afectar los tejidos blandos y los componentes óseos del labio

superior, el reborde alveolar, así como los paladares duro y blando. Al analizar la etiopatogenia de la fisura labio-palatina encontramos que es multifactorial, se conocen factores genéticos y ambientales que inciden en su aparición. En un 20 a 25% de los casos hay un factor genético, en otro 20 a 25% factores ambientales (infecciones del primer trimestre del embarazo, uso de fármacos, nutricionales), mientras que en el 50% restante no hay una causa especifica demostrable.

Aunque la presencia de Situs Inversus Totalis, no representa en si un peligro grave para la salud, su detección temprana es de suma importancia para el tratamiento de muchas morbilidades, y sobre todo para aquellas que requieren intervención quirúrgica de urgencia, ya que su abordaje es diferente en este tipo de pacientes⁽¹¹⁾.

Conflictos de interés: La autora niega conflictos de interés.

Financiamiento: Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dellamea A, Sanchez LM, Cupelli J. Correlación anatomoradiologica del Situs Inversus Totalis. Rev. Postgrado vía Cátedra Med 2009; 106: 16-9.
2. Melchor Gonzales JM, Pérez García AR, Torres-Vista M, Rodríguez Brambila VR. Situs Inversus. Reporte de 2 casos. Hosp Juárez Mex. Circ Ciruj2000; 68 (2): 72-75.
3. Wilhelm A, Holbert JM. Situs Inversus imaging. Last updated February 2009, emedicine from: <http://emedicine.medscape.com/article/413679-overview> showall.
4. Piryani RM, Shukla A, Prasad DN, Kohli SC, Singh D. Situs Inversus with dextrocardia with multiple cardiac lesions in adult. Kahtmandu Univ Med J 2007;5: 247-9.
5. Melchor G, Juan M, et al. Situs Inversus, Reporte de dos casos. Cirugia y Cirujanos 2000; 68 (2): 72-5. On line 12-1-03 <http://www.medigraphic.com/ingles/i-htms/i-circir/i-cc2000/i-cc00-2/im-cc002f.htm>.
6. Sadler TW. Desarrollo temprano: Desde la fecundación hasta la gastrulación. En. Langman. Fundamentos de embriología medica con orientación clínica, Buenos Aires: Panamericana: 2006; 5-14.
7. Toirac Lamarque E. Bronquiectasias. En: Roca Goderich R. Temas de Medicina Interna. Editorial Ciencias Medicas 2002;52:p. 133-38.
8. Christian K, Targarona EM, Alonso V, Moya I, Bendahan GE, Cherichetti C, Balague C y otros. Cirugía laparoscopica y situs inversus. Revisión de la literatura y presentación de un caso de sigmoidectomía por diverticulitis. Cir Esp 2003; 73 (6): 381-4.

9. Maldjian PD, Saric M: Approach to dextrocardia in adults. Am J Roentgenol (en línea) 2007 Jun (fecha de acceso 3 de noviembre de 2009); 188(6):39-49.
10. Ozkutlu S, Ayabakan C, Karagbz T, et al: Prenatal echocardiographic diagnosis of congenital heart disease: comparison of past and current results. Turk J Pediatr 2005; 47: 232-8.
11. Adeyekun AA, Onunu AN, Mazell FO: Dextrocardia with situs inversus. A case report. West Afr J Med 2003; 22:358-60.
12. Carrillo R, Arias C, Huacuja R, García M, Carrillo C, Carrillo D. Situs Inversus Totalis. Med Int Mex 2012; 28(2): 187-91.
13. Gort M. Situs inversus totalis presentación de un caso. Rev Ciencias Medicas (revista en internet) 2010(citado el 10 de octubre de 2012); 14(1): 250-5.
14. Gindes L, Hegesh J, Barkai G, Jacobson JM, Achiron R. Isolated levocardia: prenatal diagnosis, clinical importance, and literature review. J Ultrasound Med 2007; 26: 361-65.

Correspondencia

Vanessa E. Méndez Matthey .

Correo: vmmatthey@hotmail.com

Revisión de pares

Recibido: 20/02/2016

Aceptado: 20/04/2016