

## Situs Inversus Totalis asociado a Derrame Pericárdico: A propósito de un caso

### Situs Inversus Totalis associated with Pericardial Effusion: About a Case.

Roberto Joaquín Chávez Camacho<sup>1</sup>, Andree Joseline Michel Martínez<sup>2</sup>

#### Resumen

Se presenta el caso de una paciente de 11 años de edad procedente de la ciudad de La Paz-Bolivia que consulta por el servicio de emergencias del Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría" por cuadro clínico de 1 año de evolución caracterizado por dolor opresivo intermitente en tórax anterior que alivia al cambio de posición, con disnea de medianos a grandes esfuerzos que alivia al reposo e imposibilita la marcha. Al cuadro clínico actual se añade, signo-sintomatología de derrame pericárdico, edema pulmonar, y fracaso cardíaco. Se diagnosticó dextrocardia con situs inversus totalis mismo que se corrobora mediante exploración física, estudios imagenológicos y electrocardiograma.

#### Abstract

We present a case of an 11-year-old patient from the city of La Paz-Bolivia who consults for the emergency service of the Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría" due to a clinical picture of 1 year of evolution characterized by intermittent oppressive pain in the anterior thorax that alleviates the change of position, with dyspnea of medium to great efforts that relieves rest and makes it impossible to walk. Added to the current clinical picture is sign-symptomatology of pericardial effusion, pulmonary edema, and cardiac failure. Dextrocardia with situs inversus totalis was diagnosed by clinical examination, a diagnosis that was corroborated by electrocardiogram and imaging studies.

#### Palabras clave:

Situ Inverso Total, derrame pericárdico, insuficiencia cardíaca

#### Keywords:

Situs inversus Totalis, pericardial effusion, heart failure

## INTRODUCCIÓN

El Situs Inversus Totalis (SIT) es una malformación congénita inusual, con una incidencia de aproximadamente de 1 en 6000 – 35000 nacidos vivos y de 1 en 8000 – 10000 adultos a nivel mundial, sin contar con este dato a nivel de Latinoamérica y nacional, sin una patogenia específica, actualmente se ha encontrado un gen autosómico recesivo situado en el brazo largo del cromosoma 14 y supresiones que afectan al cromosoma 7 u 8, características que cobran importancia en la 3ra semana de gestación afectando la cascada genética responsable de la diferenciación izquierda-derecha, durante el desarrollo normal.<sup>1,3</sup>

El 90% de los pacientes se presenta de manera asintomática y se caracteriza por la modificación en la posición de uno o todos los órganos del cuerpo, por ya mencionada la alteración embriológica en la rotación de los mismos, lo que conforma una imagen en espejo. En el SIT, existe una alteración en la posición de la punta del corazón hacia el lado derecho del tórax, denominada dextrocardia, y además en la posición normal visceral abdominal.<sup>1,2</sup>

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 11 años de edad acude al servicio de emergencias del Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría" por presentar cuadro clínico con evolución de un año, que comenzó con dolor opresivo intermitente en tórax anterior que alivia al cambio de posición oblicua, seguido de disnea de medianos a grandes esfuerzos que alivia al reposo e imposibilitaba la marcha. Al cuadro clínico actual se añade desde hace 7 meses atrás, tos de inicio repentino, con expectoración mucopurulenta, astenia y adinamia, por lo cual acuden al centro de salud de su comunidad, donde es valorada, a la par se le realiza una radiografía proyección posteroanterior de tórax, en fecha 27-08-2019 (**Figura 1**), donde raramente no reportan anomalía anatómica pese a ser esta evidente. Ante la misma el médico tratante inicia analgésicos (No refiere el nombre ni dosis) para remitir los síntomas. Al no remitir el cuadro clínico, acuden a nuestro servicio emergencias donde se decide su internación.

En los signos vitales: FC 90 lpm; Fr 43 rpm; Peso 23 kg; Talla: 143 cm; IMC 11,5 kg/m<sup>2</sup>; PA 100/80

<sup>1</sup> Médico Cirujano, Universidad Mayor de San Andrés UMSA

<sup>2</sup> Interna de Medicina, Universidad Mayor de San Andrés UMSA

#### Correspondencia a:

Roberto Joaquín Chávez Camacho

#### E-Mail:

r.j.666chavez@gmail.com

#### Telf. y Celular:

+591 78955259

#### Recibido:

29 de mayo de 2020

#### Aceptado:

26 de agosto de 2020

scientifica.umsa.bo

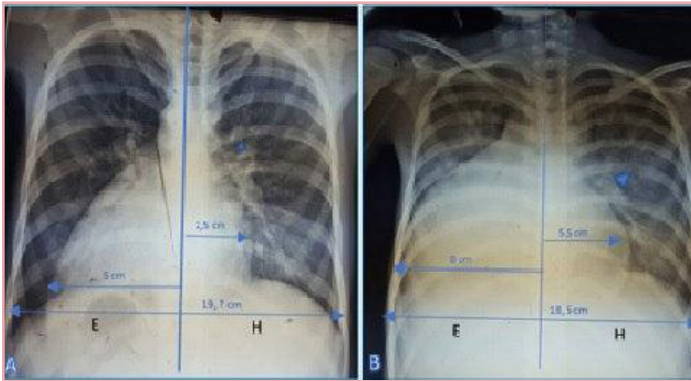
#### Fuente de Financiamiento

Autofinanciado

#### Conflicto de Intereses

No se presentó ningún conflicto de interés ni con el paciente ni hospital. Y se cuenta con el consentimiento informado del paciente.

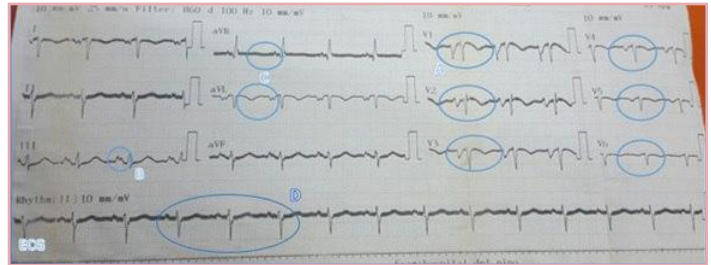
mmHg y Sat O<sub>2</sub> 89% sin aporte y 94 % con aporte. Al examen físico, paciente en mal estado general, caquética, con piel y mucosas deshidratadas y pálidas, con turgencia y elasticidad disminuidas y rebordes óseos prominentes. En región cervical latido retroesternal, ingurgitación yugular (+), a la vez en tórax a la inspección se evidencia tipo de respiración toraco-abdominal y uso de respiración accesoria, a la palpación amplexión y ampliación conservados, a la percusión submatidez en bases pulmonares. A la auscultación murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar derecho, con presencia de estertores crepitantes en bases pulmonares, en precordio derecho se evidenciaron ruidos cardiacos rítmicos, con soplos sistólico grado 4/6 y abolición de ruidos cardiacos en precordio izquierdo, se observa choque de punta a la derecha. Además, en abdomen se palpa hepatomegalia a 6 cm debajo del reborde costal izquierdo.



**Figura 1. Radiografía de Tórax Proyección Posteroanterior.** (E) cámara gástrica, (H) sombra hepática A. Radiografía posteroanterior de tórax tomada en fecha 27-08-2019 en la que se observa silueta cardiaca en hemitórax derecho, cámara gástrica en región subdiafragmática derecha y la sombra hepática en región subdiafragmática izquierda y leve aumento de trama vascular en ambos campos pulmonares B. Radiografía posteroanterior de tórax tomada en fecha 22-01-2020 se observa sombra cardiaca en forma de copa invertida sugestivo de derrame pericárdico, cardiomegalia, patrón intersticial aumento de trama vascular (congestión venocapilar pulmonar grado 1) en ambos campos pulmonares.

Ante estas anomalías anatómicas en el examen físico se decide realizar toma de radiografía de control en fecha 22-01-2020 (**Figura 1**), en la primera radiografía de tórax postero anterior (tomada en fecha 27-07-2019) se evidencia silueta cardiaca localizada en hemitórax derecho, con el ápex en la misma dirección, se observa cámara gástrica (E) con contenido aéreo en la región subdiafragmática derecha y la sombra hepática (H) en la región subdiafragmática izquierda, índice cardiotorácico (ICT:  $(5+2.5)/19.7= 0.38$  cm) inicialmente normal y leve aumento de trama vascular en ambos campos pulmonares. En la actual radiografía se logra evidenciar sombra cardiaca en forma de copa invertida muy sugestivo de un derrame pericárdico, una cardiomegalia evidenciada con el índice cardiotorácico (ICT:  $(8+5.5)/18.5= 0.72$  cm), aumento del trama vascular en ambos campos pulmonares que traduce un patrón de congestión venocapilar pulmonar.

Se realiza un electrocardiograma (**Figura 2**) en el cual se evidencia ritmo sinusal, desvío del eje eléctrico a la derecha extrema y frecuencia cardiaca de 90 lpm, Onda P, S y complejo QRS invertidos de V1 a V6 indicando una dextrorotación cardiaca, Onda P bimodal en DII que se debe a un crecimiento auricular izquierdo sugestivo de una hipertensión pulmonar, Onda P y S invertidas en aVL, Onda P positiva y S isoelectrica en aVR esto debido a que el eje eléctrico se encuentra hacia la derecha conjeturando una dextrocardia. Y alternancia eléctrica que puede notarse en DII largo y aVL sugerentes de derrame pericárdico. Se requieren estudios ecográficos y tomográficos para mejor análisis de la patología subyacente mas no pueden ser efectivizados por problemas económicos de la familia.



**Figura 2. Electrocardiograma.** En el cual podemos determinar: A. Se observa la Onda P, S y complejo QRS invertidos de V1 a V6 indicando Dextro-rotación Cardiaca B. Onda P bimodal en DII que se debe a un crecimiento auricular izquierdo sugestivo de una hipertensión arterial pulmonar C. Onda P y S invertidas en aVL y Onda P positiva y S isoelectrica en aVR, esto debido a que el eje eléctrico está a la derecha llegando al diagnóstico de dextrocardia D. Alternancia eléctrica que puede notarse en DII largo y aVL sugerentes de derrame pericárdico.

Fuente: Propio

Ante estos exámenes realizados se llega a los siguientes diagnósticos:

- Desnutrición Crónica (IMC 11,5 → -3DE)
- Situs Inversus Totalis
- Derrame pericárdico
- Hipertensión pulmonar Tipo 2 NIZZA
- Insuficiencia Cardiaca clase III según Ross

El manejo se relata en la **Tabla 3**, misma que trajo mejoría clínica al cabo de 8 días de internación, una vez evidenciado esto se pasa todo a vía oral y se da de alta a la paciente indicando controles periódicos por cardiología.

## DISCUSIÓN

Para un correcto diagnóstico y definición destacamos la clasificación del Situs Inversus, puede subclasificarse en situs inversus con levocardia (los ejes base-a-punta se dirigen hacia la izquierda) o con dextrocardia (los ejes base-a-punta se dirigen hacia la derecha) ambas que no tienen que ver con la disposición normal de las aurículas. La dextrocardia aislada también se conoce como situs solitus con dextrocardia.<sup>5,6,7</sup>

La dextrocardia con situs inversus se conoce como SIT, porque en la posición cardiaca las cámaras auriculares y las vísceras abdominales se ubican como una imagen en espejo respecto a la anatomía normal.<sup>4,8</sup> En este caso, cabe recalcar fue un diagnostico casual, que fue sospechado al momento de realizar el examen físico, la semiología destacamos palpación de hígado a nivel de hipocondrio izquierdo que en este caso se evidencia hepatomegalia de 6 cm, con choque de punta a la derecha y abolición de ruidos cardiacos en precordio izquierdo, hallazgos de gran importancia al momento de sospecha diagnostica, que es confirmada por radiografía PA de tórax (**Figura 1**).<sup>6,7</sup>

El SIT como tal no trae signo-sintomatología al paciente, pero su diagnóstico cobra gran importancia para prevenir las complicaciones y comorbilidades que puede llevar a lo largo de la vida del paciente, en las cuales se tiene un 17 a 25% de presentar síndrome de Kartagener que aumenta una gran probabilidad de reinfecciones respiratorias constantes, 5 a un 10% de probabilidad de presentar malformaciones cardiovasculares, anomalías intestinales y anormalidades viscerales, como atresia biliar, cabe destacar en afecciones congénitas, la transposición de grandes vasos corregida congénitamente que permanece asintomática hasta la edad adulta, cuando aparecen insuficiencia cardiaca y arritmias.<sup>9,10</sup>

Por lo cual, en los exámenes auxiliares a solicitar además de radiografía de tórax, un ECG, Ecocardiografía y tomografía axial computarizada

de abdomen para realizar diagnóstico diferencial de una variedad de situs, en el cual se destaca el situs ambiguos se refiere al isomerismo cardiaco derecho o izquierdo, en el que se presenta la subdivisión en situs ambiguos con poliesplenia, situs ambiguos con asplenia y síndrome de Ivemark (isometría izquierda y derecha de los órganos). Esta afección presenta complicaciones más severas típicamente síndrome de dificultad respiratoria del adulto y anomalías cardíacas severas.<sup>8,7</sup>

Cabe destacar el derrame pericardio (DP) presente en el paciente, ya que en la literatura actual no existe una relación entre el SIT y el DP como tal ya que este último puede deberse a múltiples causas etiológicas en la que se destaca las infecciones tanto víricas y bacterianas generalmente complicaciones de la pericarditis, en el estudio realizado por el Hospital Pediátrico Pereira Rossell; en los años 2001-2011 se encontró que un 47 % de los derrames pericárdicos era secundario a una infección inespecífica, siendo el otro porcentaje restante, dividido en enfermedades autoinmunes, traumatismos, e idiopática. Recalcando el estudio ya mencionado el 26 % de los pacientes llegó a una insuficiencia cardíaca por disfunción diastólica.<sup>9</sup>

Las causas más importantes que producen una insuficiencia cardíaca (IC) en pediatría son las cardiopatías congénitas en un 60 %, aun no encontrado relación con el SIT como tal, pero sí destacando su asociación a otras cardiopatías congénitas por lo cual es un factor importante en el desarrollo de la IC en el paciente. Otro estudio realizado en el Instituto Mexicano del Seguro Social; en los años 2006 a 2016, encontró que un 19 % de los pacientes con IC llevó a un DP, por lo cual podemos decir que existe relación en la IC y el DP. Para el diagnóstico de IC en pediatría se usan criterios modificados a diferencia del caso de los adultos (**Tabla 1**) en la cual el paciente cumple 2 criterios mayores y 1 menor.<sup>1,4</sup>

**Tabla 1. Criterios de sospecha de insuficiencia cardíaca en pediatría**

Criterios Mayores
1. Cardiomegalia (>65%) 2. Edema de pulmón (Rayos X o clínica) 3. Ritmo de Galope
Criterios Menores
1. Frecuencia cardíaca más de 170 por minuto 2. Frecuencia respiratoria mayor de 60 por minuto 3. Hepatomegalia (>3cm.)

Criterios de sospecha de insuficiencia cardíaca en pediatría. 2 criterios mayores más 1 criterio menor nos indican el diagnóstico, o 1 criterio mayor y 3 menores.

**Fuente:**Burgoa-Varga J, Cruz-Arias R, Herrera-Cusicanqui J, Patiño-Aguilar L. INSUFICIENCIA CARDIACA EN PEDIATRÍA. Scielo.org.bo. [Internet]. 2020 [Consultado el 3 mayo 2020]. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1726-89582018000100009](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-89582018000100009)

En la clasificación funcional recomendada por la NYHA, se usa la Escala de Ross Modificada (**Tabla 2**) en la que nuestro paciente se encuentra en clase 3, además de contar con factores de riesgo como ser la desnutrición crónica, y una afectación congénita como el SIT.<sup>11, 12, 13</sup>

La Hipertensión pulmonar tipo 2 NIZZA que posteriormente condujo a un estado de gravedad al paciente asociándose con disfunción cardíaca, es uno de los factores más importantes de gravedad de la enfermedad y de peor pronóstico, ya que está asociado a DP. Por lo tanto, se inicia tratamiento médico de la IC con IECA y diuréticos, actualmente indicado según las Guías de la Sociedad Cardiovascular de Canadá (**Tabla 3**), por la presencia del DP se propone una pericardiocentesis, que es rechazada por los familiares de la paciente.<sup>14,15</sup>

**Tabla 2. Escala modificada de Ross**

Clase I
Asintomático
Clase II
Taquipnea marcada o diaforesis con la alimentación en lactantes. Disnea durante el ejercicio en niños mayores.
Clase III
Taquipnea marcada o diaforesis con la alimentación en lactantes. Disnea marcada durante el ejercicio en niños mayores. Prolongación de tiempos de alimentación y detención de curva de crecimiento.
Clase IV
Taquipnea, tiraje, quejido, diaforesis durante el reposo

Clasificación funcional de Insuficiencia cardíaca en pediatría, indica la severidad de la enfermedad. Recomendado por la NYHA

**Fuente:**Burgoa-Varga J, Cruz-Arias R, Herrera-Cusicanqui J, Patiño-Aguilar L. INSUFICIENCIA CARDIACA EN PEDIATRÍA. Scielo.org.bo. [Internet]. 2020 [Consultado el 3 mayo 2020]. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1726-89582018000100009](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-89582018000100009)

**Tabla 3. Manejo hospitalario del paciente**

Manejo	
<b>Medidas generales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• F-130: 250 ml por 6 tomas</li> <li>• Dieta blanda</li> <li>• Posición semifowler</li> <li>• Oxígeno húmedo por puntas nasales a 1L/min PRN</li> <li>• Control de signos vitales, estado general, dificultad respiratoria, saturación de oxígeno y tolerancia oral</li> <li>• Control de ingresos y egresos estrictos</li> </ul>
<b>Medicamentos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Metamizol 500 mg EV PRN</li> <li>• Espironolactona 30 mg VO c/d 8 hrs.</li> <li>• Furosemida 15 mg EV c/d 8 hrs.</li> <li>• Enalapril 5 mg VO c/d 12 hrs.</li> <li>• Vitamina K 10 mg EV c/d día</li> <li>• Omeprazol 20 mg EV c/d día</li> </ul>
<b>Otros</b>	Seguimiento periódico por cardiología pediátrica una vez su alta

**Fuente:** Propia

Con todo lo anterior expuesto consideramos una probable IC relacionada a un DP, el médico tratante y nosotros los investigadores aun cuestionamos el diagnóstico definitivo, debido a que se necesita la evaluación ecocardiográfica, específicamente la evaluación de la fracción de eyección, que como ya fue mencionado no fue realizado por motivos económicos de la paciente y sus familiares.<sup>13,16</sup>

## CONCLUSIÓN.

Por ser una patología congénita y un hallazgo incidental, debe diagnosticarse tempranamente, para evitar sus complicaciones y comorbilidades, el examen semiológico nos brinda pautas muy específicas para sospechar del mismo, al ser diagnosticado debe buscarse otras comorbilidades y realizar un seguimiento estricto al paciente.

## REFERENCIAS

- Villaquirán-Torres C. Evaluación diagnóstica en hipertensión arterial pulmonar. Revista Colombiana de Cardiología [Internet]. 2017 [Consultado 2 febrero de 2020]; 24:20-27. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S012056317301201>

2. Aljure V, Álvarez G, Ávila N, Arrieta A, Ángel O. Situs inversus totalis: revisión de tema con aproximación a la Genética y reporte de casos. *Revista Colombiana de Cardiología* [Internet]. 2017 [Consultado 22 febrero de 2020];24(1):40-47. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-colombiana-cardiologia-203-articulo-situs-inversus-totalis-revision-tema-S0120563316301929>
3. Sharma S. Situs Inversus Totalis (Dextroversion) - An Anatomical Study. *Anatomy & Physiology* [Internet]. 2012 [Consultado 22 febrero de 2020];02(05). Disponible en: <https://www.longdom.org/open-access/situs-inversus-totalis-dextroversion-an-anatomical-study-2161-0940.1000112.pdf>
4. Mozayan C, Joel T Levis J. ECG Diagnosis: Dextrocardia. *The Permanente Journal* [Internet]. 2019 [Consultado 24 febrero de 2020];24(1):27. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6730946/>
5. Knowles M, Zariwala M, Leigh M. Primary Ciliary Dyskinesia. *Clinics in Chest Medicine* [Internet]. 2016[Consultado 26 febrero de 2020] ;37(3):449-461. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4988337/>
6. Spoon J. Situs Inversus Totalis. *Neonatal Network* [Internet]. 2001 [Consultado 26 febrero de 2020];20(1):63-67. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12143842/>
7. Sui W, Hou X, Che W, Ou M, Sun G, Huang S et al. CCDC40 mutation as a cause of primary ciliary dyskinesia: a case report and review of literature. *The Clinical Respiratory Journal* [Internet]. 2015 [Consultado 4 abril de 2020];10(5):614-621. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25619595/>
8. Tripathi S, Ajit Kumar V. Comparison of Morphologic Findings in Patients with Dextrocardia with Situs Solitus vs Situs Inversus: a Retrospective Study. *Pediatric Cardiology* [Internet]. 2018 [Consultado 4 abril de 2020];40(2):302-309. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30334087/>
9. Turk F, Yuncu G, Ozturk G, Ekinci Y, Semerkant T. Total Situs Inversus Found Coincidentally Following a Firearm Injury. *Journal of Forensic Sciences* [Internet]. 2012 [Consultado 11 abril de 2020];58(1):232-233. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22925109/>
10. Carrillo Esper R, Arias Delgado C, Huacuja Blanco R. Situs inversus totalis. *Imbiomed.com.mx* [Internet]. 2020 [Consultado 12 de abril 2020]. Disponible en: <https://imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php>
11. Lowenthal A, Theresa Tacy T, Punn R. Heterotaxy (isomerism of the atrial appendages): Anatomy, clinical features, and diagnosis. *UpToDate* [Internet]. 2020 [Consultado 14 abril de 2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/heterotaxy-isomerism-of-the-atrial-appendages-anatomy-clinical-features-and-diagnosis>
12. Burgoa-Varga J, Cruz-Arias R, Herrera-Cusicanqui J, Patiño-Aguilar L. Insuficiencia cardiaca en pediatría. *Scielo.org.bo.* [Internet]. 2020 [Consultado el 3 mayo 2020]. Disponible en: [http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1726-89582018000100009](http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1726-89582018000100009)
13. Alva C. Insuficiencia cardiaca en niños. *Revista mexicana de cardiología* [Internet]. 2020 [Consultado 28 abril de 2020];25(2):15 - 20. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/cardio/h-2014/h141c.pdf>
14. Cassalet-Bustillo G. Falla cardíaca en pacientes pediátricos. Fisiopatología y manejo. Parte I. *Revista Colombiana de Cardiología* [Internet]. 2018 [Consultado 27 abril de 2020];25(4):286-294. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-colombiana-cardiologia-203-pdf-S012056331830068>
15. Price J. Congestive Heart Failure in Children. *Pediatrics in Review* [Internet]. 2019 [Consultado 3 mayo de 2020];40(2):60-70. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30709972/?from\\_term=heart+failure+children&from\\_filter=pubt.review&from\\_pos=1](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30709972/?from_term=heart+failure+children&from_filter=pubt.review&from_pos=1)
16. Kantor P, Lougheed J, Dancea A, McGillion M, Barbosa N, Chan C et al. Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines. *Canadian Journal of Cardiology* [Internet]. 2013 [Consultado 13 mayo de 2020];29(12):1535-1552. Disponible en: [https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24267800/?from\\_term=heart+failure+children&from\\_filter=pubt.review&from\\_pos=4](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24267800/?from_term=heart+failure+children&from_filter=pubt.review&from_pos=4)