

Apendicetomía en paciente con *situs inversus*. Reporte de un caso

Mayor M.C. Julio César **Rosiles-Domínguez,*** Mayor M.C. David **Carrillo-Sánchez,***
Tte. Cor. M.C. Carlos Daniel **Lever-Rosas,**** Cor. M.C. José **Silva-Ortiz*****

Hospital Central Militar. Ciudad de México.

RESUMEN

Situs inversus es un síndrome poco frecuente, con una prevalencia estimada de 1/10,000 nacimientos, caracterizado por posición invertida de los órganos torácicos y abdominales, con respecto al plano sagital, sólo 5-10% de los pacientes presentan malformaciones cardiovasculares, el resto aparece sin manifestaciones clínicas. La importancia de los estudios diagnósticos de imagen es identificar a estos pacientes, para evitar errores de manejo, fundamentalmente frente a una cirugía. Por eso presentamos un caso con cuadro de apendicitis aguda complicada en un paciente con *situs inversus*.

Palabras clave: Apendicitis aguda, *situs inversus*, cirugía.

Appendectomy in a patient with *situs inversus*. Case Report

SUMMARY

Situs inversus is a rare syndrome, with a 1/10 000 births prevalence estimated, characterized by turn over of the thoracic and abdominal organs with respect to the sagittal plane, 5-10% of patients have cardiovascular malformations, the rest appear without clinical manifestations. Diagnostic imaging studies are used to identify these patients to avoid mistakes in surgery management. For this reason we present a case in a patient with *situs inversus* with acute complicated appendicitis.

Key words: Acute appendicitis, *situs inversus*, surgery.

Introducción

La apendicitis aguda es la primera causa de abdomen agudo quirúrgico en la actualidad, constituyendo 40% de las causas de urgencias no traumáticas en los hospitales. Frecuente entre los cinco y 30 años de edad y la mayor incidencia entre los 20 y 35 años. Su frecuencia anual en diferentes medios de la geografía mundial oscila entre 1.5 por 1,000 en varones y 1.9 por 1,000 en mujeres de edad de 17-60 años.¹

La asociación de apendicitis aguda en un paciente con *situs inversus* es un gran reto diagnóstico y terapéutico, por una incidencia reportada de 0.001-0.02%. El diagnóstico preoperatorio en estos casos se ha realizado en 48%, otro 16% se realizó en el trans operatorio y a 10% se realizó hemicolectomía del colon ascendente. Por lo poco frecuente

se ha recolectado la información a través del tiempo y sólo a 4% se le pudo realizar por laparoscopia.²

Caso clínico

Paciente masculino de 38 años de edad, sin antecedentes médicos y quirúrgicos y quien desconocía su anomalía congénita. Acudió a consulta de segundo nivel de atención por presentar dolor abdominal persistente de varios días de evolución, con predominio fosa iliaca izquierda, de 8/10 de intensidad en escala análoga del dolor, tipo cólico típico, acompañado de náuseas sin vómito, anorexia, fiebre intermitente, mal estado general, previamente tratado con antibióticos, antiespasmódicos y analgésicos por sospecha de infección urinaria la cual no mejoró. La primera sospecha clínica fue litiasis ureteral complicada, por lo que se le rea-

* Residente de Cirugía General del Hospital Central Militar. ** Cirujano Oncólogo, Adscrito a la Subsección de Cirugía Oncológica del Hospital Central Militar. *** Cirujano Oncólogo, Jefe de la Subsección de Cirugía de Especialidad del Hospital Central Militar.

Correspondencia:

Dr. Carlos Daniel Lever-Rosas.

Subsección de Cirugía Oncológica y Reconstructora, Hospital Central Militar, Mesa de Entrada, Col. Lomas de Sotelo, 11649. México, D.F.

Tel.: (55) 55573100, Ext.: 1653.

Correo electrónico drleverrosas@yahoo.com

Recibido: Enero 22, 2013.

Aceptado: Abril 8, 2013.

lizó ultrasonido, el que reportó apéndice inflamada, con abundante líquido periapendicular. Durante el estudio se confirmó el situs inverso simplemente al subir el transductor y observar el hígado del lado izquierdo. Por dicho hallazgo se decidió abordar por línea media, donde se encontró plastrón inflamatorio pélvico izquierdo, con adherencias musculares y se realizó colectomía del ascendente con íleo transverso anastomosis término-terminal. Cursó su postoperatorio sin problemas y llevándose control como externo. En seguimiento por lo poca frecuencia del caso se solicitó al paciente la realización de una tomografía computarizada (Figuras 1 y 2).

Discusión

Situs inversus es una anomalía congénita en la cual las vísceras abdominales se establecen en una errónea posición. En la población general se presenta en 0.001 a 0.01%, existen diferentes teorías genéticas sobre el origen de *situs inversus*, unas de las teorías se debe a la alteración en el desarrollo embriológico durante la etapa de gastrulación (tercera semana), periodo durante el cual se establece el eje cráneo caudal, dorso ventral y derecha-izquierda en el embrión.³ El mecanismo exacto por lo que ocurre el *situs inversus* es aún desconocido, sin embargo, se propone que sea secundario a una alteración genética de tipo autosómica recesiva en el brazo largo del cromosoma 14 y que afecta la cascada genética responsable de la diferenciación izquierda derecha. En el desarrollo normal, cuando la estría primitiva aparece, el factor de crecimiento fibroblástico 8 (FGF-8) secretado por células del nodo y de la estría primitiva, induce la expresión nodal (miem-



Figura 2. Corte axial del paciente con *situs inversus* total.

bro de la familia de genes del factor de crecimiento beta que aparece en la región formadora del nódulo primitivo). Nodal inicia una cascada de expresión genética, en conjunto con Lefty2. Ambos genes regulan a PITX2 (factor de transcripción) responsable del desarrollo asimétrico posterior, incluidos la rotación del intestino y el estómago.⁴

Por otro lado, está demostrado que los cilios son los organelos que están implicados en las migraciones celulares embrionarias y en la determinación de la lateralidad, al analizar las mutaciones de los cilios se ha encontrado que las proteínas motoras moleculares kinesina II y dineína son fundamentales para esta función.⁵ Se han descrito cilios especiales mono cilios en la región del nodo en la etapa de gastrulación en ratas donde estos cilios hacen movimientos hacia la izquierda moviendo el líquido extraembrionario que rodea el nodo iniciando así la asimetría derecha izquierda.⁶ Así cuando existe alteración en la función ciliar se puede alterar la lateralidad. La disfunción ciliar más frecuente es el síndrome de disquinesia ciliar primaria,⁷ una patología autosómica recesiva que se caracteriza clínicamente por dificultad respiratoria neonatal, bronquiectasias, sinusitis y rinitis de inicio precoz e infertilidad, los portadores de disquinesia tienen 50% de situs solitus y 50% de *situs inversus*, esta último tipo forma el clásico síndrome de Kartagener; 20-25% de las personas con *situs inversus* son portadoras de disquinesia ciliar primaria.²²

La apendicitis aguda, por otro lado, es una de las causas más comunes de dolor abdominal que requiere un manejo quirúrgico urgente.¹ Los signos típicos de apendicitis empiezan con un vago malestar abdominal y el dolor en la fosa ilíaca derecha es el principal síntoma, reportada una sensibilidad y especificidad de este síntoma de 81 y 53% res-

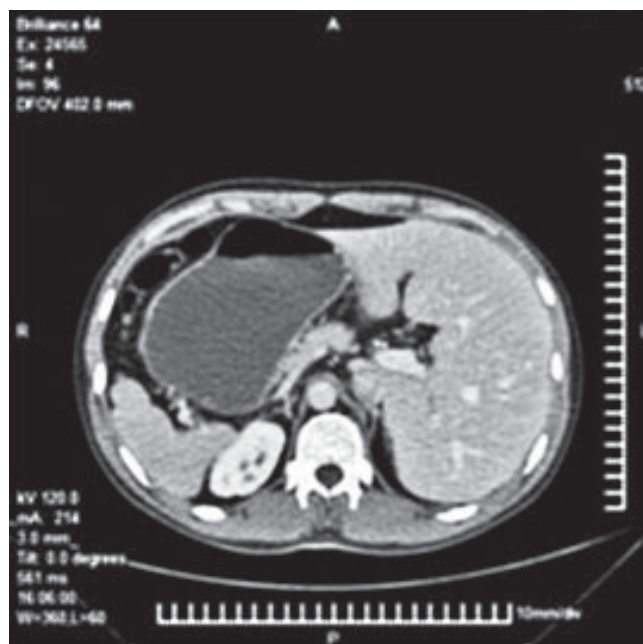


Figura 1. Corte coronal del paciente con *situs inversus* total.

pectivamente.⁸ Por la variación en el cuadro clínico, aunque no se ha encontrado beneficio, se han empleado otros parámetros de laboratorio con el fin de precisar el diagnóstico.⁶ Cualquier variación anatómica, ya sea mal rotación o redundancia en el colon ascendente, en la presentación de un caso de apendicitis puede producir cuadros con complicaciones.^{10,11} En pacientes con *situs inversus* y apendicitis aguda, se sabe que 62% de pacientes se presentan con dolor en fosa ilíaca izquierda, 14% en fosa ilíaca derecha y 7% con dolor en ambas fosas ilíacas.² Esto se explica, ya que el sistema nervioso puede o no mostrar transposición correspondiente, por lo tanto, la localización del dolor puede ser confuso, así que el diagnóstico preoperatorio se hace en sólo 48% de los pacientes.

La certeza del diagnóstico clínico en la apendicitis aguda es de 95%, sin embargo, la presentación clásica de apendicitis aguda ocurre en 65%. Hasta en 45% tiene una presentación atípica, que resulta de las variantes anatómicas ya comentadas. Cuando un paciente se presente con dolor en cuadrante inferior derecho, rigidez muscular, migración del dolor de mesogastrio a fosa ilíaca lo más probable es que sea apendicitis, aunque el dolor en el *situs inversus* se presente en fosa ilíaca izquierda, con estas características clínicas debemos descartar apendicitis.¹²

El diagnóstico de apendicitis aguda en *situs inversus* se hace con clínica apoyado con estudios de imagen. El ultrasonido tiene una sensibilidad y especificidad en *situs inversus* de 50 y 90%, respectivamente. La tomografía computada tiene una sensibilidad y especificidad para esta anomalía congénita de 99%. En la serie de Sami Akbulut, donde reportó 95 casos de apendicitis en *situs inversus*, el diagnóstico se hizo con ultrasonido en 22.4% de los casos y por tomografía en 28.5%. En esta misma serie la laparoscopia realizó el diagnóstico en 13.6% de los casos.² En una revisión más amplia donde se estudió los resultados de las operaciones de apendicetomía y estudios de imagen, demostró que si se tienen estudios de imagen como tomografía y USG el número de apendicetomías negativas es muy bajo (5.4%) en comparación de aquéllos en los cuales no se realizó estudios de imagen, los cuales alcanzan hasta 15% de apendicetomías negativa,¹³ en nuestro caso nos apoyamos con el ultrasonido como único medio de imagen disponible a fin de apoyarnos en el diagnóstico. Actualmente el utilizar radiología simple es útil para el diagnóstico de apendicitis en menos de 5%,¹¹ en la serie del Hospital General que fue escrita hace más de diez años, 30% se hizo con placas simples o usaron placas simples y 5% tomografía, comparado con otras series en donde actualmente la tomografía se ha convertido en la primera modalidad que determina el manejo en pacientes que se presume tienen apendicitis.^{14,15} Las placas simples en el caso de *situs inversus* nos pueden ser útiles en orientar al equipo médico por la presencia de dextrocardia.²

En este caso en particular, en el segundo nivel que se atendió no se dispone de tomógrafo y en ese momento ni de equipo laparoscópico, por lo que la mejor decisión fue

abordar la cavidad por línea media. En la serie reportada por Sami, el 35% de los pacientes presentó un cuadro de apendicitis complicada en situs inverso. Como en nuestro caso, 50% de los pacientes ya tenían tratamiento previo, porque no se pensó en este diagnóstico, por lo que se recomienda en un paciente ya tratado y se tiene el diagnóstico de apendicitis, entrar a la cavidad por línea media. Por otro lado, varios autores mencionan que si hay dudas diagnósticas en los estudios de imagen lo mejor es realizar, laparoscopia diagnóstica a fin de tener mayor certeza.¹⁶ Muy diferente es cuando se conoce ya el diagnóstico de *situs inversus totalis* o se hace el diagnóstico inmediato y cuadro de dolor abdominal. El tratamiento quirúrgico es inmediato y el resultado generalmente es favorable.^{17,18} Hace 20 años, todos los abordajes de apendicitis aguda eran abiertos, con el advenimiento de la laparoscopia se han reportado series de abordaje laparoscópico de 99%. Desafortunadamente en México no en todos los centros existe este tipo de abordaje, según la serie de la Raza en esa época, se habla de 50%. Eso también puede tener otras variables dependiendo del lugar.¹⁹ En la revisión más extensa de apendicitis aguda y *situs inversus*, realizada a través de muchos años, reportó ocho casos de 95 manejados con laparoscopia, el resto de casos fue manejado por cirugía abierta, con muy buenos resultados, por lo tanto, actualmente la mejor manera de abordar a un paciente con apendicitis y *situs inversus* no difiere de la forma convencional en que se presenta y dependerá del lugar donde se encuentre, los recursos disponibles, la experiencia del cirujano y las características del caso de cada paciente.²

Por lo que se concluye que *situs inversus* y apendicitis aguda es muy rara, aunque debe considerarse como diagnóstico diferencial, en pacientes jóvenes con dolor migratorio en cuadrante inferior izquierdo, y rigidez muscular,¹² todos los métodos de imagen disponibles son útiles en su momento, pero la laparoscopia actualmente se considera como el estándar de oro para el diagnóstico y manejo quirúrgico definitivo.²

Conclusión

- La apendicitis aguda en *situs inversus* es muy rara. En caso de dolor abdominal, sin tener un diagnóstico preciso con los estudios de imagen disponibles, la laparoscopia es la mejor opción diagnóstica y terapéutica. Si está complicado el caso, que es más frecuente por su cuadro poco habitual y/o se convierte, recomendamos abordaje por línea media.
- Paciente joven con dolor en fosa ilíaca izquierda, migratorio del mesogastrio y rigidez muscular, como diagnóstico diferencial se debe considerar *situs inversus* y apendicitis.

Referencias

1. Soler Valliant R. Cirugía del abdomen. La Habana Cuba: ECIMED; 2010.
2. Akbulut S, Ulku A, Senol A, Tas M, Yagmur Y. Left-sided appendici-

tis: Review of 95 published cases and a case report. Wourld Journal of Gastroenterology 2010; 16(44): 5598-602.

3. Langman. Fundamento de embriología médica con orientación clínica. Buenos Aires: Panamericana;1996.

4. Wilhelm A, Holbert JM. *Situs inversus* imaging (2009), eMedicine from: <http://emedicine.medscape.com/article/413679-overview#showall>.

5. Goldstein LS. Kinesin molecular motors: transport pathways, receptors, and human disease. USA: Proc Natl Acad Sci 2001; 98(13): 6999-7003.

6. Guízar BC. Análisis de 8,732 casos de apendicitis aguda en el Hospital General de México. Cir Gen 1999; 21: 105-9.

7. Coren ME, Meeks M, Morrison M, et al. Primary ciliary dyskinesia: age at diagnosis and symptomhistory. Acta Paediatr 2002; 9(6): 667-9.

8. Moll JL. Left-side appendicitis. Am J Emergen Med 2013; 31: 459,c5-459.6.

9. Yu CW, Juan LI, Wu MH, Shen CJ, Wu J Y , Lee CC. Systematic review and metaanalysis of the diagnostic accuracy of procalcitonin, C-reactive protein and white blood cell count for suspected acute appendicitis. Br J Surg 2013; 100: 322-9.

10. Left-sided acute appendicitis: a pitfall in the emergency department. J Emer Med 2012; 43: 980-2. Yang C-Y, Liu H-Y, Lin H-L, Lin J-N.

11. Moll JL, Marti JJ. Left-sided appendicitis in a 47 year old man with previously undiagnosed intestinal malrotation. Am J Emer Med 2013; 31, 459: e5-e6.

12. Guízar BC. Análisis de 8,732 casos de apendicitis aguda en Hospital General de México. Cirugía General 1999; 21: 105-9.

13. The SCOAP Collaborative, Thurston DF, Florence GM, Morris GJ, Gregory JJ, Kwon S, Schmidt Z, et a. Progress in the Diagnosis of Appen-

dicitis a Report From Washington State's Surgical Care and Outcomes Assessment Program. Ann Surg 2012; 256: 586-94.

14. Nelson DW, Causey MW, Porta CR, McVay DP, Carnes AM, Johnson EK, Steele S. Examining the relevance of physicians clinical assessment and the reliance on computed tomography in diagnosing acute appendicitis. Am J Surg 2013; <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjsurg.2012.07.038>.

15. Kim KK, Kim YH, Kim SY, Kim S, Lee YJ, Kim KP, Lee HS. Low-dose abdominal CT for evaluating suspected appendicitis. New Engl J Med 2012; 366: 1596-605.

16. Contini S, Dalla Valle R, Zinicola R. Suspected appendicitis in *situs inversus* totalis: an indication for a laparoscopic approach. Surg Laparosc Endosc 1998; 8: 393-4.

17. Huang S-M, Yao C-C, Tsai T-P. Acute appendicitis in *situs inversus* totalis. doi:10.1016/j.jamcollsurg.2008.03.030.

18. Perera WR, Hennessy OF. An unusual case of appendicitis. Am J Surg 2010; 199: e79-81.

19. Lanitis S, Korontzi M, Sgourakis G, Karkoulas K, Kontovaounisio C, Karaliota C. Laparoscopic versus open appendicectomy in Greek Reality. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech 2012; 22: 471-6.

20. ubte, rosconed.

21. Kinesin molecular motors: transport pathways, receptors, and human disease. LS, Goldstein. 2001, Vols. 98(13): 699-7003.

22. Brueckner M. Cilia propel the embryo in the right direction. Am J Med Genet 2001; 101(4): 339-44.

23. Aylsworth AS. Clinicalaspects of defects in thedetermination of laterality. Am J Med Genet 2001; 101(4): 345-55.

