

Vivir Al Reves: Características de los Sitos.

Poster No.: S-1151
Congress: SERAM 2012
Type: Presentación Electrónica Educativa
Authors: A. Pérez Durán, R. Quintana de la Cruz, R. M. Fernández Quintero, M. L. Rozas Rodríguez, C. Pastor Sánchez, A. Pinardo Zabala; Ciudad Real/ES
Keywords: Congénito, Ultrasonidos, TC, , Anatomía
DOI: 10.1594/seram2012/S-1151

Any information contained in this pdf file is automatically generated from digital material submitted to EPOS by third parties in the form of scientific presentations. References to any names, marks, products, or services of third parties or hypertext links to third-party sites or information are provided solely as a convenience to you and do not in any way constitute or imply ECR's endorsement, sponsorship or recommendation of the third party, information, product or service. ECR is not responsible for the content of these pages and does not make any representations regarding the content or accuracy of material in this file.

As per copyright regulations, any unauthorised use of the material or parts thereof as well as commercial reproduction or multiple distribution by any traditional or electronically based reproduction/publication method is strictly prohibited.

You agree to defend, indemnify, and hold ECR harmless from and against any and all claims, damages, costs, and expenses, including attorneys' fees, arising from or related to your use of these pages.

Please note: Links to movies, ppt slideshows and any other multimedia files are not available in the pdf version of presentations.

www.myESR.org

Objetivo docente

Los situs son un conjunto de anomalías poco frecuentes (0.01% de la población) que implican una disposición anómala de los órganos del tórax o del abdomen.

La mayoría de estas malformaciones son diagnosticadas en la edad pediátrica debido a que algunas están asociadas con cardiopatías congénitas, déficit inmunológico u obstrucciones intestinales por malrotaciones.

En los adultos son habitualmente detectadas de forma incidental durante evaluaciones radiológicas por patologías que generalmente no están relacionadas con estas anomalías.

Los objetivos de este estudio son describir las características de los situs inversus y de los situs ambiguos y su apariencia en los estudios radiológicos. También destacar la importancia de su reconocimiento para evitar errores diagnósticos en pacientes con estas anomalías afectados por otras enfermedades.

Revisión del tema

El término "**situs**" significa sitio, posición o localización y en el contexto a los órganos del cuerpo se refiere a la posición del corazón y de las vísceras con respecto a la línea media.

El **situs solitus** es la posición normal del corazón y de las vísceras abdominales en el cuerpo, con el apex cardiaco, el bazo, el estómago, la aorta y un pulmón bilobulado localizados a la izquierda y el hígado, la vena cava inferior (VCI) y un pulmón trilobulado localizados a la derecha.

La incidencia de cardiopatía congénita es de 0,6%-0,8%.

El **situs inversus** indica la situación especular de las vísceras y del apex cardiaco con respecto al situs solitus. Se relacionan con cardiopatía congénita en 3%-5% de los casos.

Se clasifica en dos subcategorías: el situs inversus con dextrocardia y el situs inversus con levocardia.

A) El situs inversus con dextrocardia es más común y presenta el ápex cardiaco, el bazo, el estómago y la aorta en el lado derecho y el hígado y la VCI en el izquierdo. [Fig. 1](#) on page 10

B) El situs inversus con levocardia es una variante muy rara que se caracteriza por una localización especular de las vísceras en relación con el situs solitus y el ápex cardiaco a la izquierda. [Fig. 2](#) on page 11

Rara vez se identifica en los adultos, porque la mayoría de los pacientes afectados muere en los primeros años de vida debido a complicaciones asociadas a la cardiopatía congénita.

Esta variante también se asocia con enfermedades sinusales y pulmonares dando lugar al síndrome de Kartagener que está reportado en aproximadamente 17-20% de estos pacientes. Consiste en situs inversus, poliposis nasal con sinusitis crónica y bronquiectasias.

El **situs ambiguo o heterotaxia** se define como la disposición anormal de los órganos y vasos con respecto al orden típico del situs solitus y del situs inversus. Puede

manifestarse con diversas anomalías como son; cardiopatía congénita, afectación del bazo, atresia biliar y malrotación intestinal.

Se divide en dos subcategorías: situs ambiguo con poliesplenía y situs ambiguo con asplenia.

A) El situs ambiguo con poliesplenía también conocido como isomerismo izquierdo, se caracteriza por la presencia de pulmones bilobulados bilaterales, hígado de localización central, el estómago en posición indeterminada y múltiples bazos. [Fig. 3](#) on page 15 y [Fig. 4](#) on page 17

Aunque no está descrita una disposición patognomónica de los órganos, la interrupción de la VCI con continuación de la vena ácidos o hemiácigos es el hallazgo más característico de esta malformación y está presente en el 65% de los casos. [Fig. 5](#) on page 7 y [Fig. 6](#) on page 9

Es más común en mujeres y tiene pronóstico y manifestaciones clínicas variables.

En general, las anomalías cardíacas son menos frecuentes y severas con una prevalencia del 50-90%. Pocos pacientes presentan cianosis y la mayoría presentan síntomas de fallo cardíaco congestivo por shunts de izquierda-derecha. Aunque muchos pacientes tienen ausencia de cardiopatía congénita.

Algunos estudios reportan pacientes con situs ambiguo que tienen un sólo bazo lobulado e incluso un bazo normal [Fig. 7](#) on page 6 . Sin embargo, la mayoría de estos pacientes tienen múltiples bazos y suelen estar localizados adyacente a la curvatura mayor del estómago, en el lado derecho o en el izquierdo del abdomen.

B) El situs ambiguo con asplenia, también llamado isomerismo derecho, consiste en la presencia de pulmones trilobulados bilaterales con cisuras menores bilaterales, hígado de localización central, el estómago en posición indeterminada y ausencia de bazo.

Ocurre con mayor frecuencia en niños y los afectados tienen una alta prevalencia de cardiopatía congénita (99%-100%), que es más severa que en los pacientes con poliesplenía y otras anomalías de situs.

Las malformaciones cardíacas incluyen defecto del tabique atrioventricular, corazón univentricular, transposición de los grandes vasos y retorno venoso pulmonar anómalo.

Las anomalías cardíacas y el estado inmunológico deficiente implican el peor pronóstico. 95% de los casos muere en el primer año de vida.

Evaluación Radiológica.

Las estructuras que deben ser evaluadas en los estudios radiológicos para determinar el tipo de situs son [Fig. 8](#) on page 18 :

- Posición de las aurículas
- Posición del apex cardiaco [Fig. 9](#) on page 8
- Posición de la aorta en relación con la línea media [Fig. 10](#) on page 16 y [Fig. 11](#) on page 6
- Presencia de pulmones tri o bilobulados, incluyendo la presencia o ausencia de cisuras menores bilaterales. [Fig. 13](#) on page 14 y [Fig. 12](#) on page 13
- Posición del drenaje venoso por debajo del diafragma en relación con la línea media
- Posición del estómago y presencia de malrotaciones intestinales [Fig. 14](#) on page 12
- Posición del hígado y la vesícula biliar

También se deben describir las características de las venas sistémicas y pulmonares por su implicación quirúrgica.

En el TAC abdominal debemos buscar:

- Presencia de una VCI izquierda con o sin vena innominada que drene tanto en la aurícula derecha vía el seno coronario o directamente en la aurícula izquierda.
- Vena innominada en posición retroaórtica, detrás de la aorta ascendente.
- VCI interrumpida con continuación de la vena ácigos.

Aunque las anomalías de los situs usualmente no producen síntomas en los adultos, con frecuencia su presencia crea confusión con el cuadro clínico, especialmente en la presencia de enfermedades como apendicitis, colecistitis e infartos esplénicos, cuando el dolor del paciente no coincide con la localización esperada de dichos órganos afectados.

El reconocimiento y la correcta caracterización de estas anomalías son importantes para la planificación de las cirugías, los estudios radiológicos y las intervenciones endoscópicas.

Images for this section:



Fig. 7: Corte axial de TAC abdominal en el que se aprecia el hígado en una disposición anómala en el lado izquierdo, el estómago (E) y la aorta descendente del lado derecho (A). En un paciente con situs ambiguo y bazo único en el lado derecho.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

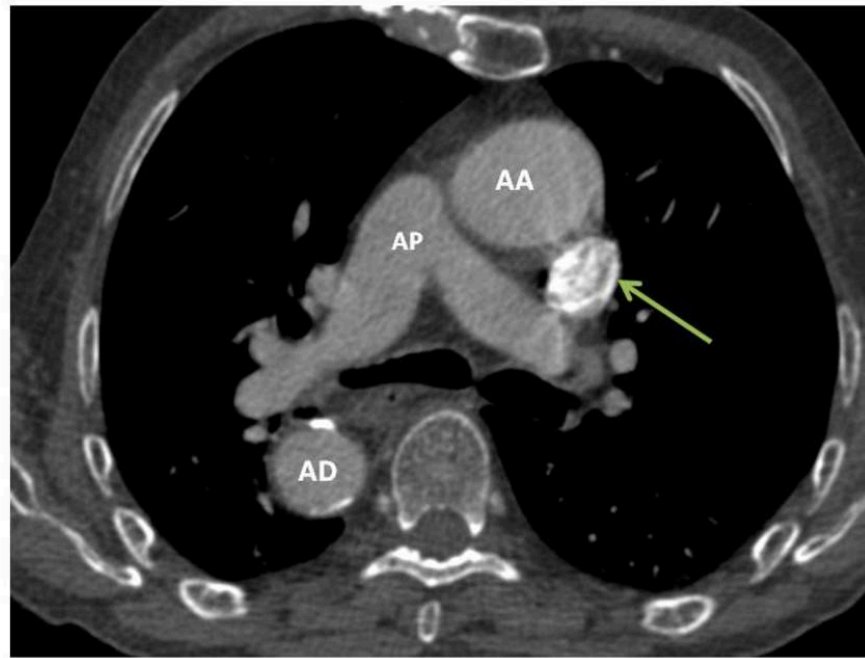


Fig. 11: Corte axial de TAC torácico. Las arterias pulmonares principales (AP) tienen una situación especular con respecto al situs solitus, al igual que la aorta descendente (AD) y la vena cava inferior (flecha), identificado en un paciente con situs inversus y dextrocardia.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

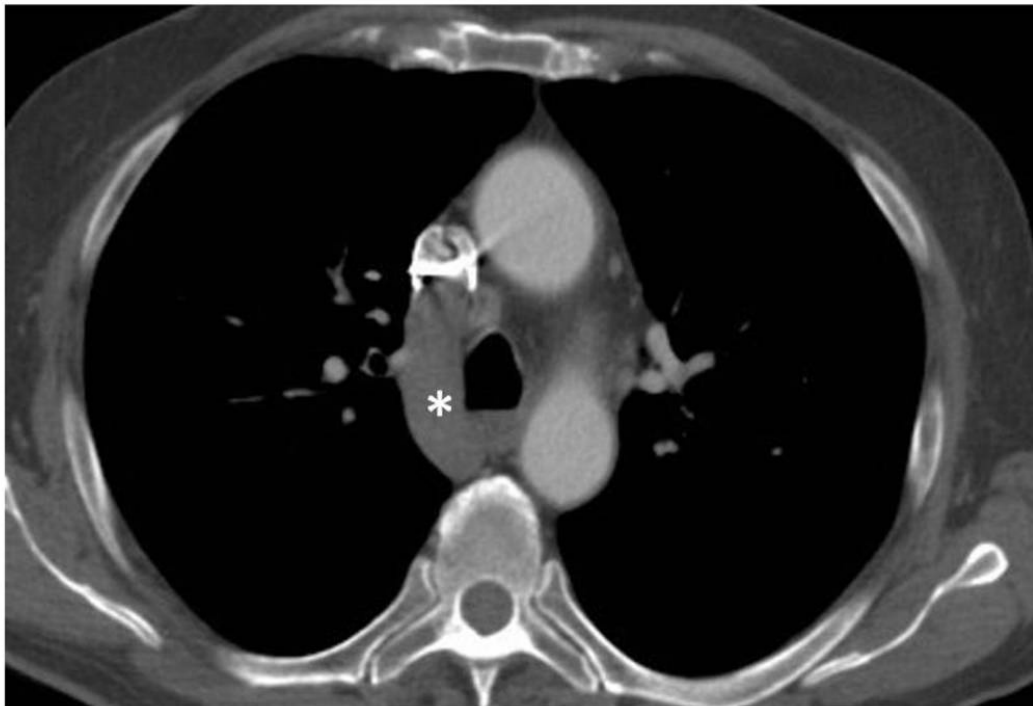


Fig. 5: Corte axial de TAC torácico en el que se identifica una vena ácigos prominente (asterisco) en un paciente con situs ambiguo y poliesplenía.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

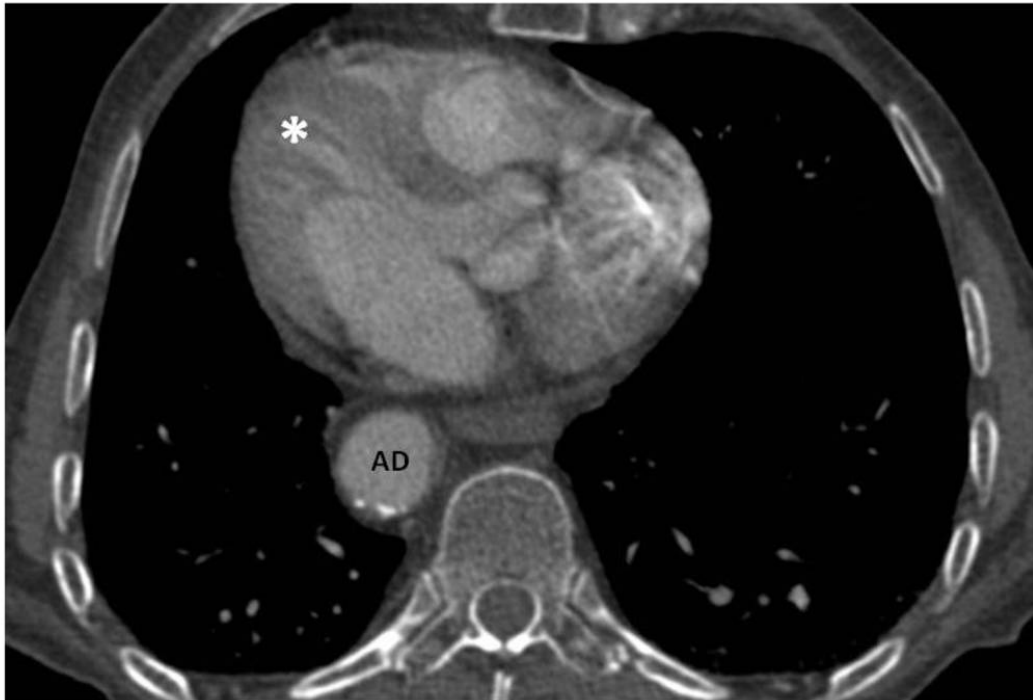


Fig. 9: Corte axial de TAC torácico en el que se identifica la localización anómala del corazón, con el ápex (asterisco) y la aorta descendente del lado derecho (AD), en un paciente con situs inversus y dextrocardia.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

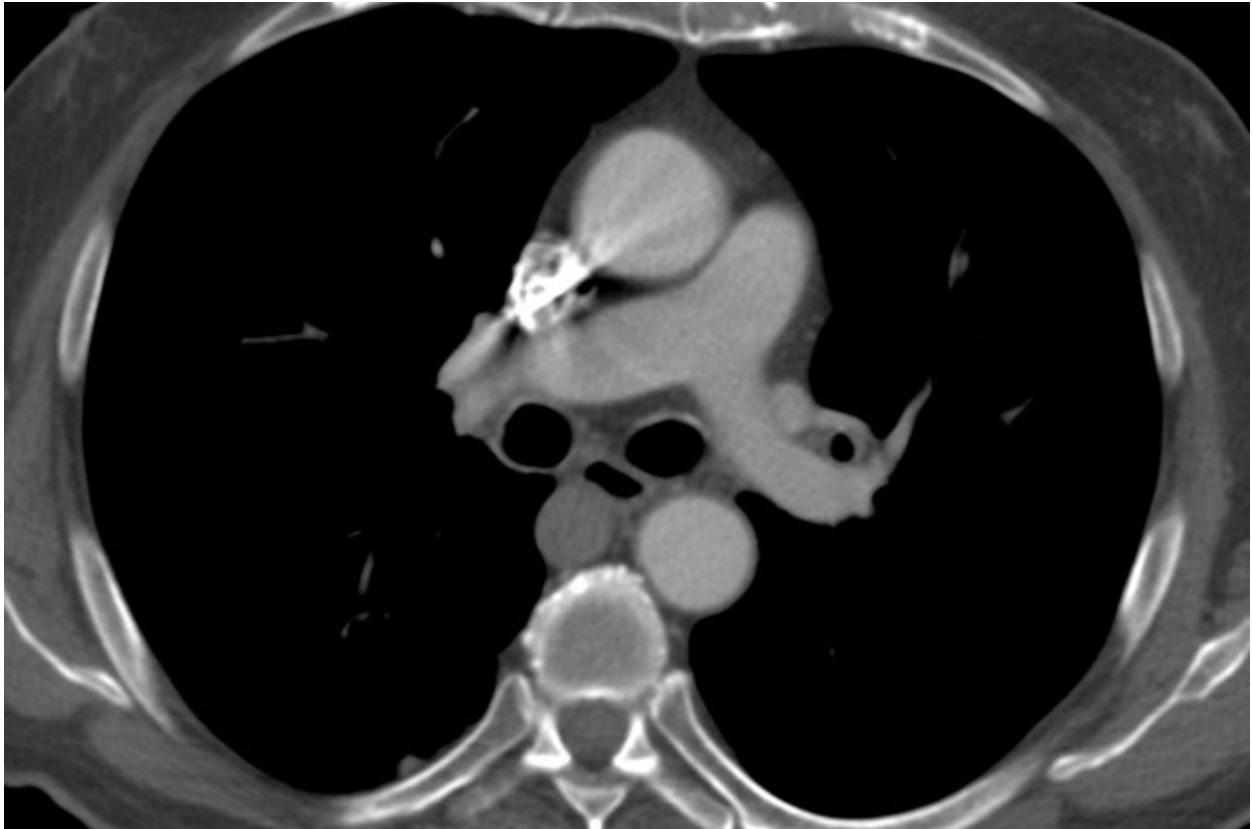


Fig. 6: Corte axial de TAC torácico. Se trata del mismo paciente que en la Figura 5, en el que se identifica una vena ácigos prominente en todo su trayecto torácico.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

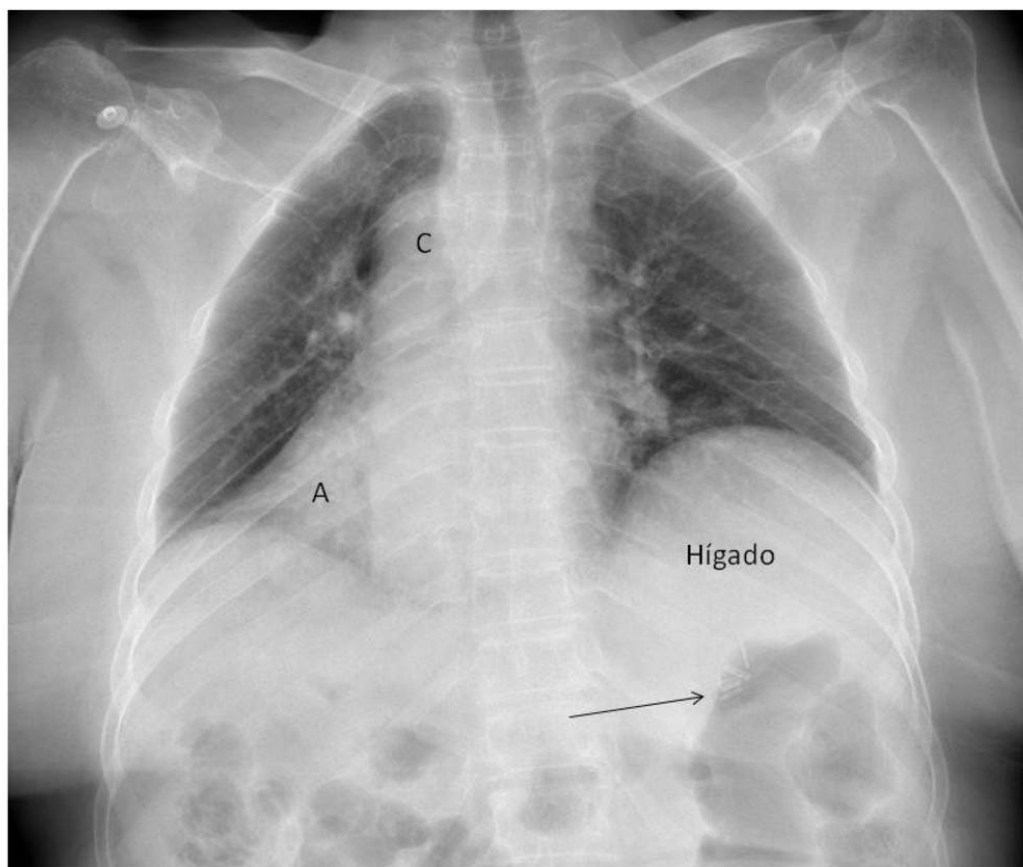


Fig. 1: Radiografía antero-posterior de tórax. Presencia de situs inversus con el ápex cardiaco (A) y el cayado aórtico (C) del lado derecho. El hígado se encuentra en el lado izquierdo con presencia de grapas quirúrgicas (Flecha) en relación con colecistectomía.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

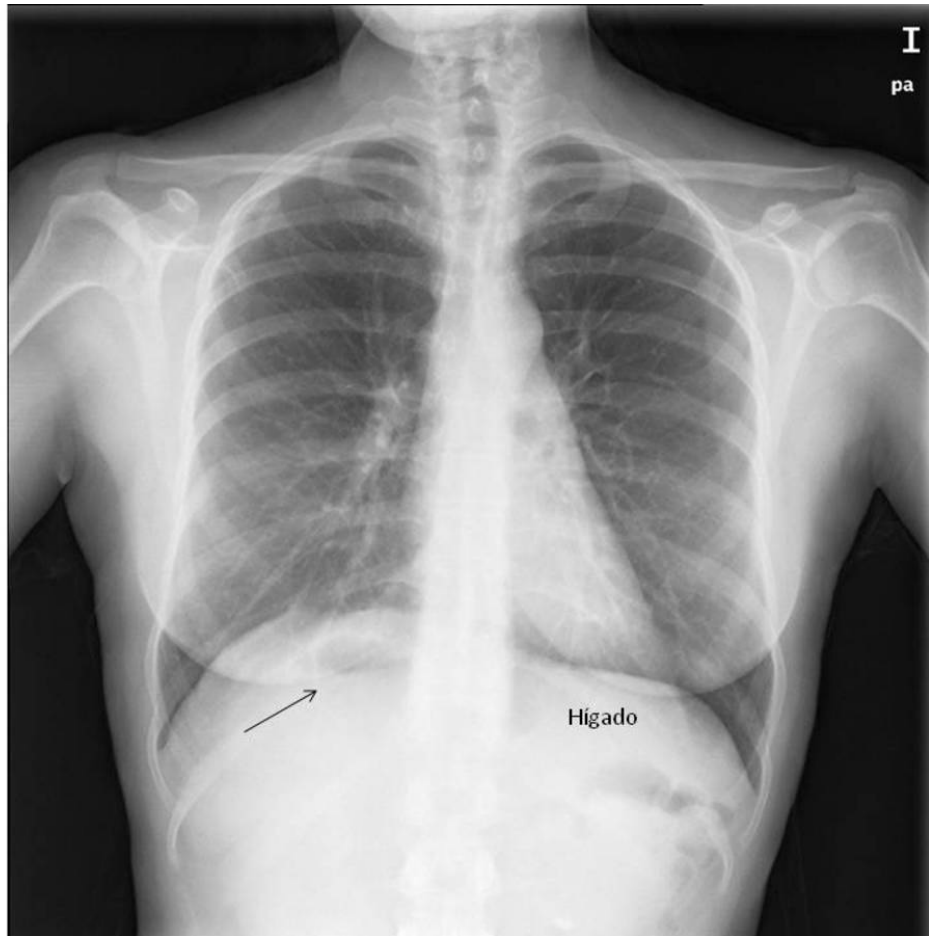


Fig. 2: Radiografía de tórax antero-posterior que muestra la correcta localización del ápex cardiaco, a excepción de la burbuja gástrica que se identifica en el lado derecho (flecha), en relación con situs inversus y levocardia.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

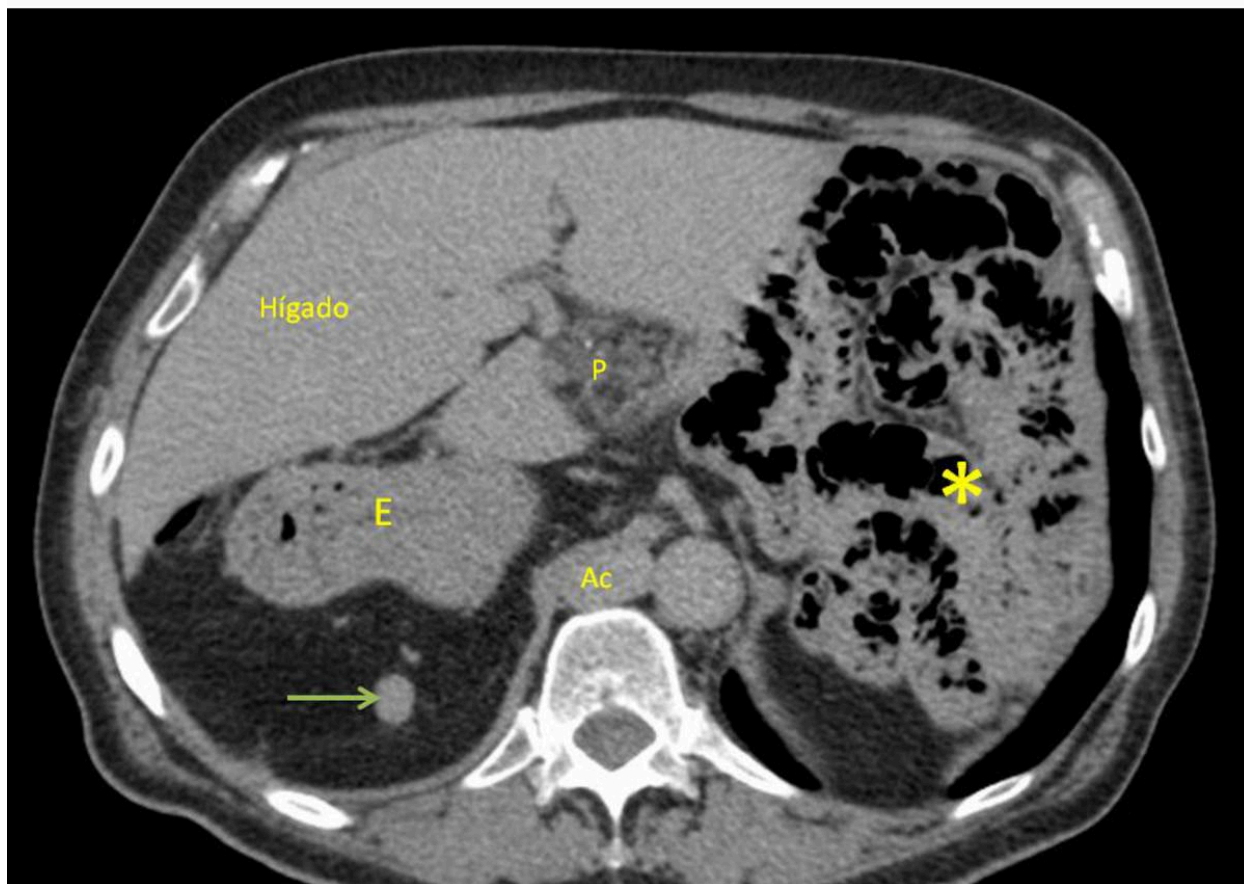


Fig. 14: Corte axial de TAC abdominal de un paciente con situs ambiguos y poliesplenía. Se identifica una disposición anómala del estómago (E) que se encuentra del lado derecho, interrupción de la vena cava inferior con continuación de la vena ácigos (Ac), pequeño bazo accesorio (flecha) y malrotación de las asas intestinales hacia el lado izquierdo (asterisco). En este paciente sólo se objetivó la cabeza pancreática (P), con ausencia del cuerpo y la cola.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES



Fig. 12: Corte sagital de TAC torácico de un paciente con situs ambiguo y poliesplenia en el que se identificó la presencia de un pulmón derecho separado por una cisura (flecha) y un pulmón izquierdo separado por dos cisuras (Figura 13).

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

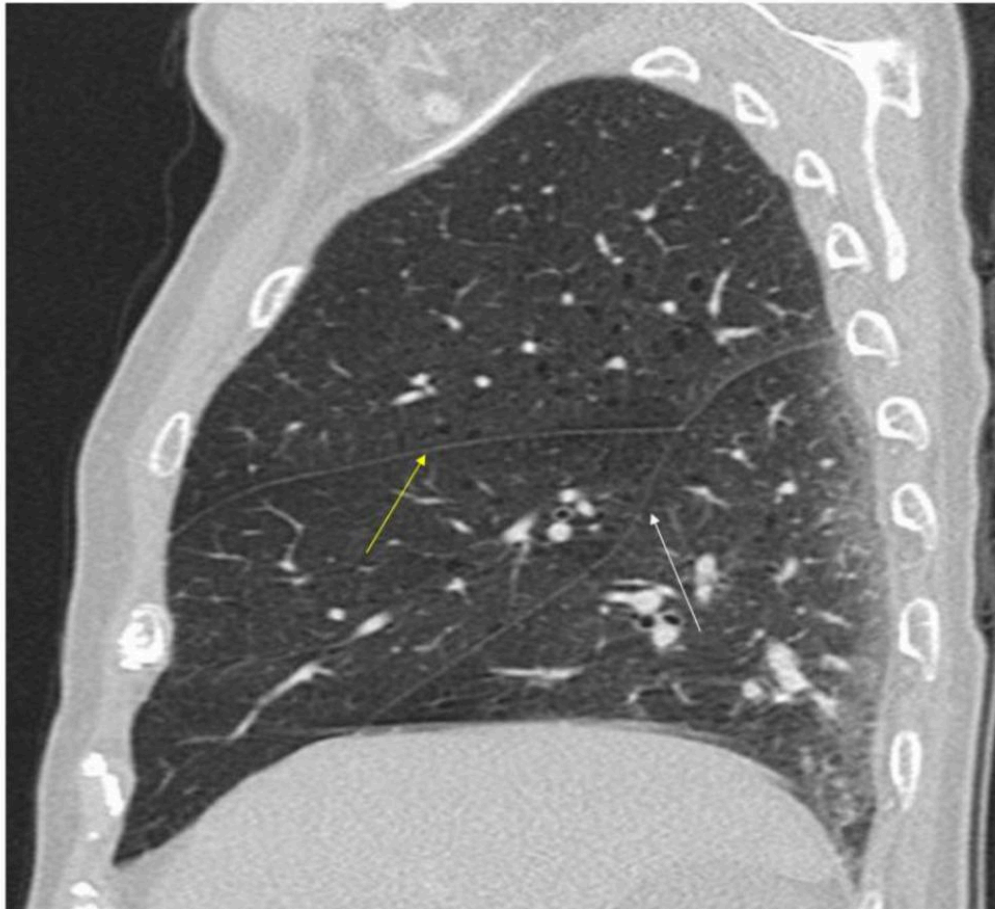


Fig. 13: Corte sagital de TAC torácico de un paciente con situs ambiguo y poliesplenia en el que se identificó la presencia de un pulmón derecho separado por una cisura mayor(Figura 12) y un pulmón izquierdo separado por dos cisuras; una mayor (flecha blanca) y otra menor (flecha amarilla).

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

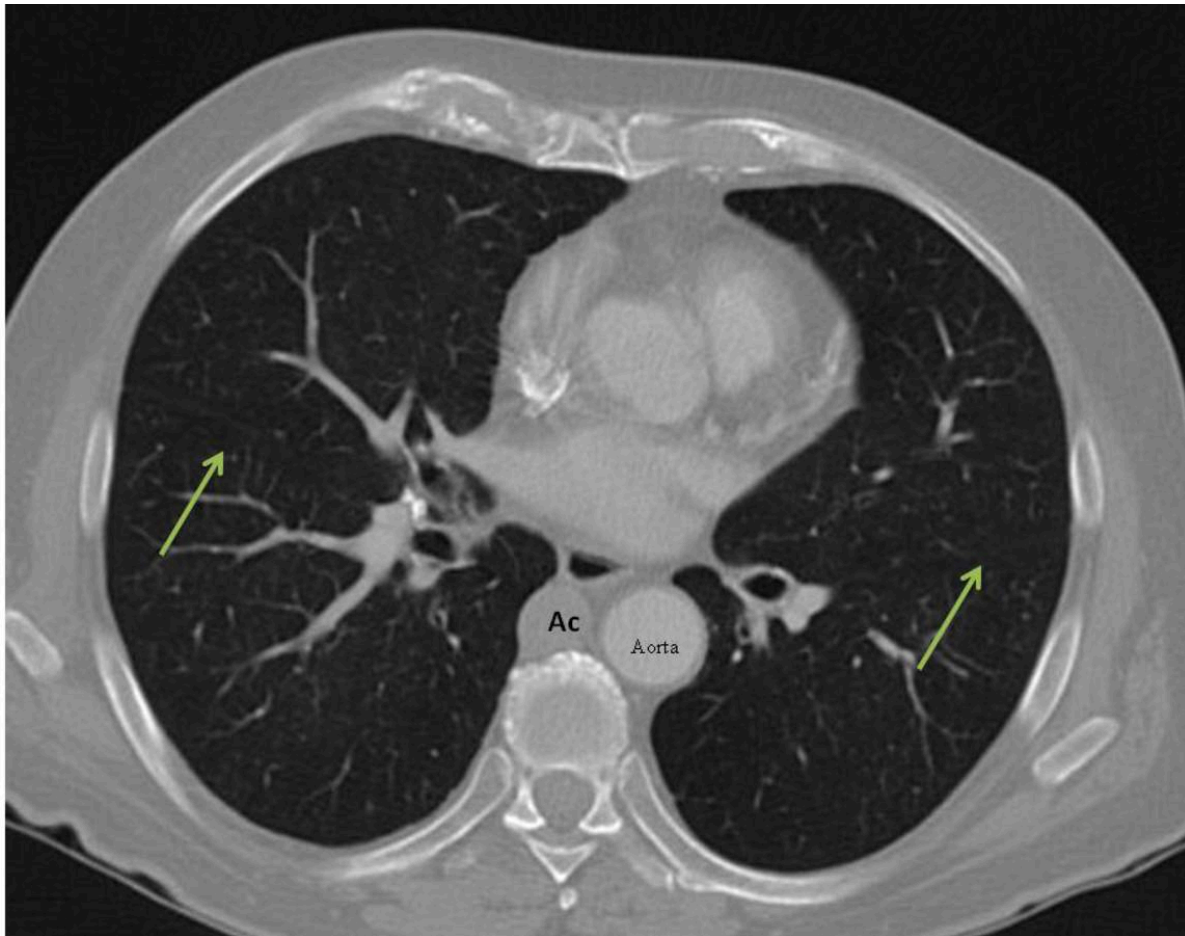


Fig. 3: Corte axial de TAC torácico de un paciente que presentó un aneurisma de aorta abdominal y en el estudio de extensión se identificó un situs ambiguo con presencia de pulmones bilobulados bilaterales (flechas). También presentó interrupción de la vena cava inferior con continuación por la vena ácigos (Ac).

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

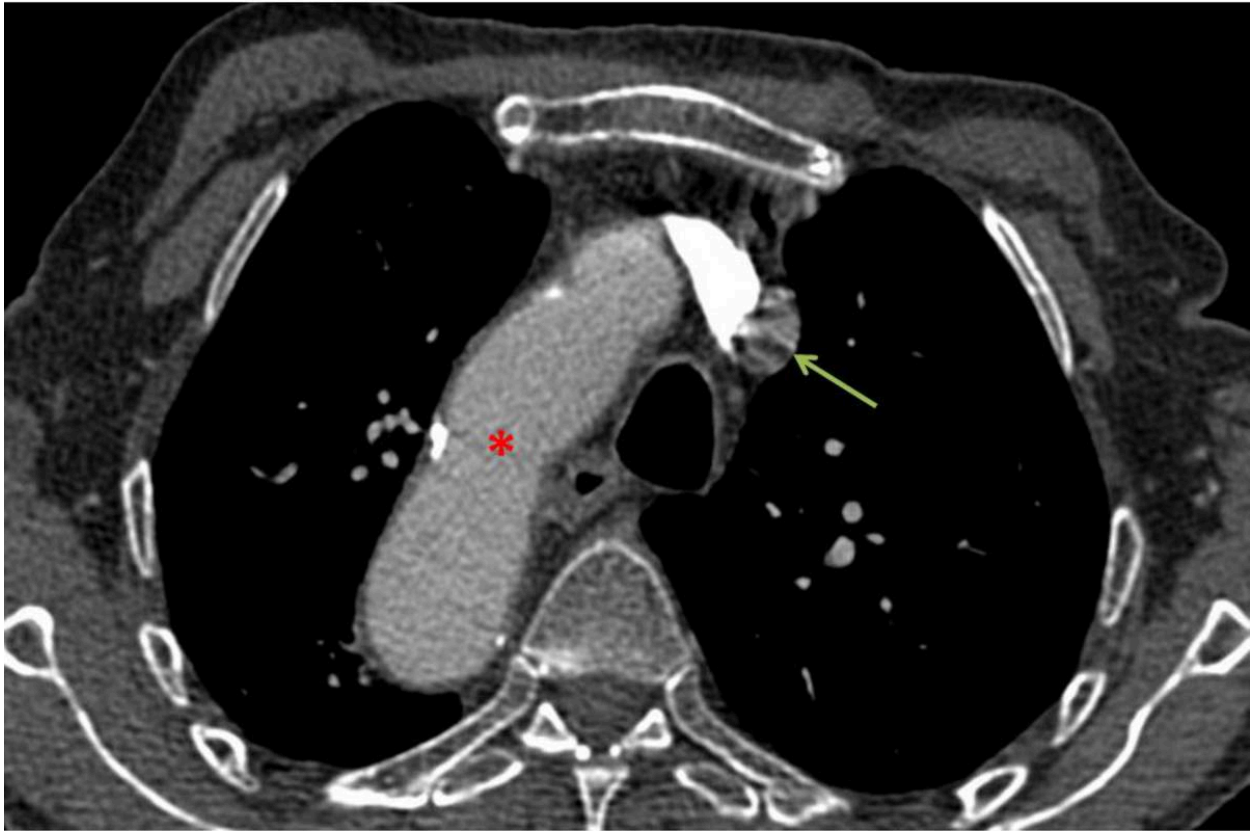


Fig. 10: Corte axial de TAC torácico en el que se identifica el cayado aórtico del lado derecho (asterisco) y la vena cava inferior en el lado izquierdo (flecha), en un paciente con situs inversus y dextrocardia.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

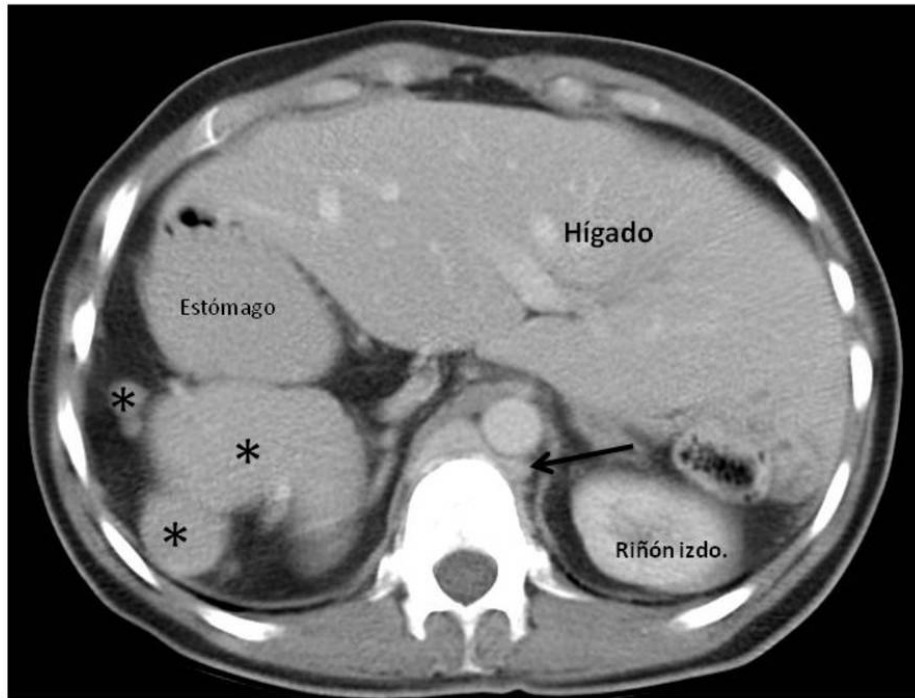


Fig. 4: Corte axial de TAC abdominal en el que se aprecia un hígado localizado a la izquierda con el estómago y múltiples bazos accesorios (asteriscos) en el lado derecho. También se identifica la presencia de una vena renal izquierda retroaórtica (flecha).

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

Esquema Básico de Razonamiento Radiológico de los Situs Preguntas que debe hacerse el radiólogo

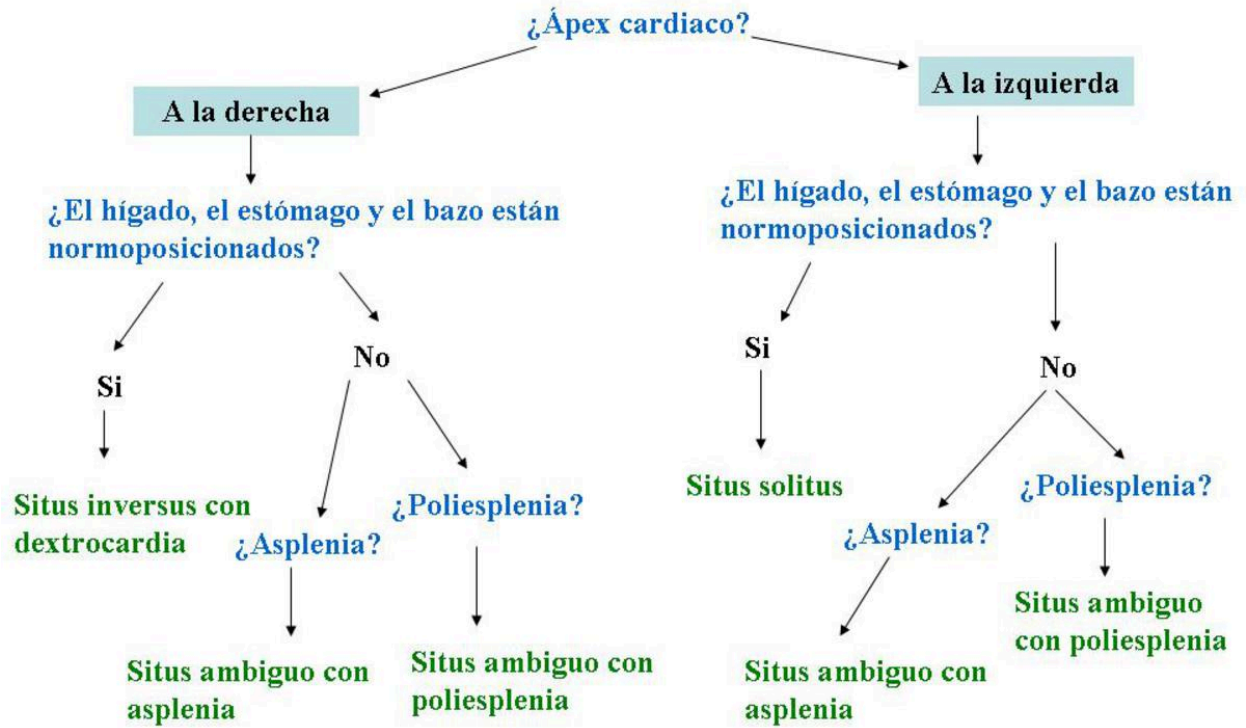


Fig. 8: Esquema básico de razonamiento de los situs.

© Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Ciudad Real - Ciudad Real/ES

Conclusiones

Con el incremento de las pruebas radiológicas para estudiar las patologías, las anomalías de los situs serán detectadas con mayor frecuencia en la población. Por lo tanto, es importante que los radiólogos estemos familiarizados con el espectro de estas malformaciones y su significado, ya que esta información es esencial para el diagnóstico de enfermedades y la planificación de procedimientos intervencionistas.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ann S. Fulcher, Mary Ann Turner, MD. Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. *RadioGraphics* 2002; 22:1439-1456.
2. Kimberly E. Applegate, Marilyn J. Goske, Gregory Pierce, Daniel Murphy. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. *RadioGraphics* 1999; 19:837-852.
3. Chantale Lapierre, Julie Déry, Ronald Guérin, Loïc Viremouneix, Josée Dubois, Laurent Garel. Segmental Approach to Imaging of Congenital Heart Disease. *RadioGraphics* 2010; 30:397-411.
4. M. Navallas, P.Orenes, M.A.Sanchez Nistal y C.Jimenez Lopez Guarch. Cardiopatías congenitas en el adulto. Aportaciones de la tomografía computarizada multidetector. *Radiologia*. 2010; 52(4):288-300.