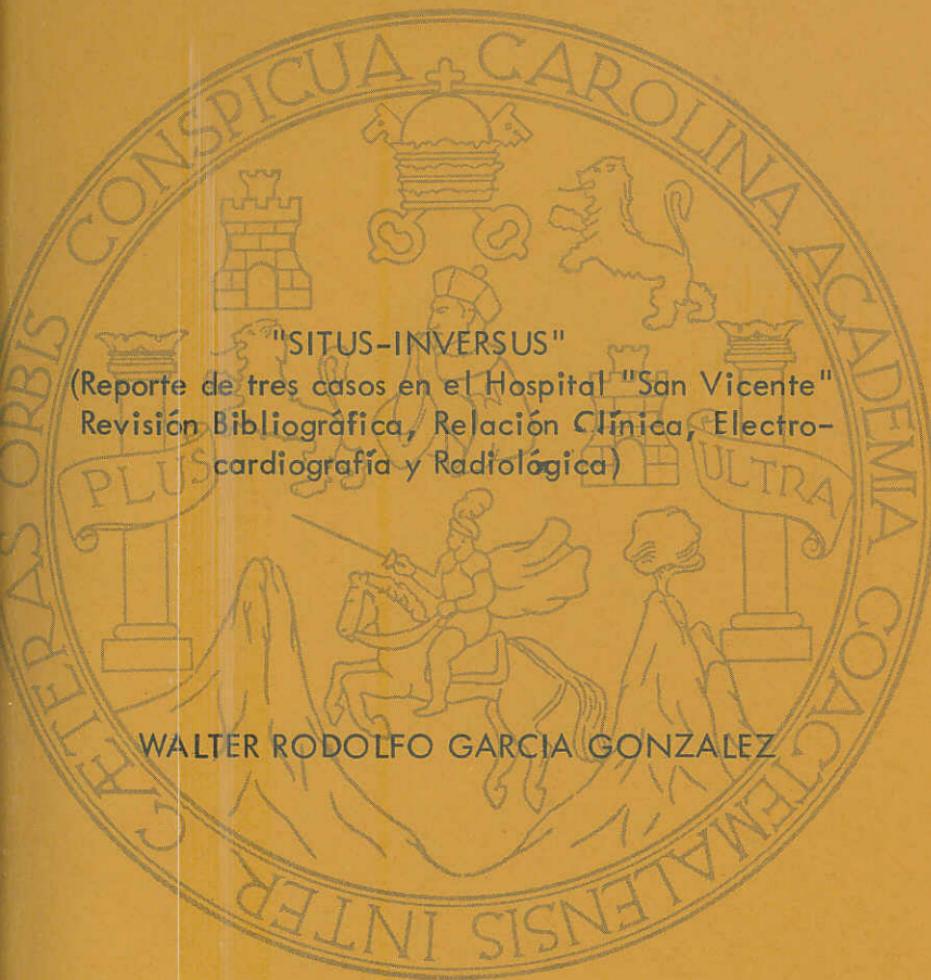


UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



Guatemala, Septiembre de 1980.

PLAN DE TESIS

- I INTRODUCCION
- II JUSTIFICACION
- III ANTECEDENTES
- IV OBJETIVOS
- V METODO
- VI HIPOTESIS
 - i Definición
 - ii Historia
 - iii Etiología
 - iv Clasificación
 - v Incidencia
 - vi Características
 - vii Métodos de Estudio Diagnóstico
 - viii Tratamiento
 - ix Prognóstico
- VII CONCLUSIONES
- VIII RECOMENDACIONES
- IX APENDICE
- X BIBLIOGRAFIA.

INTRODUCCION

En el transcurso de la práctica como estudiante de las Ciencias Médicas y en el estudio de las ramas especializadas de la misma se inicia una serie de preocupaciones en el futuro - profesional para asimilar la mayoría de conocimientos generales en Medicina, antes de optar y decidirse por la especialidad Médica de su - agrado.

Entre este tipo de conocimientos nos llama la atención las entidades poco reconocidas por el clínico general, y de ellas, los síndromes de "Situs Inversus".

En el presente estudio pretendemos hacer una sinopsis, y reporte de tres casos interesantes de "Situs Inversus" Diagnósticados y documentado en el Hospital San Vicente.

Creemos de sumo interés y de alto valor académico mantener la mente del clínico alerta en este tipo de variantes anatómicas, motivos por el cual efectuamos el presente trabajo.

JUSTIFICACION:

En el estudio de las Ciencias Médicas se representan diversos Síndromes clínicos de poca frecuencia y por el mismo motivo no se encontra suficiente literatura de éstos casos, de ahí que el neófito se encuentra con serias dificultades para el manejo y resolución adecuado de los mismos.

Por tal motivo el reporte de tres casos de "Situs Inversus" y revisión de literatura - actualizada sobre el tema con sus correspondientes adelantos en su pronóstico y manejo a enriquecer las bases teórico-prácticas para el desarrollo de una mejor práctica Médica con -- los medios que encontramos en nuestros Hospitales.

Además en la revisión de Tesarios no se encuentran temas similares, siendo esta Tesis una forma para reportar el Síndrome para futuras investigaciones sobre el mismo, ya que a pesar de su poca frecuencia se encontraron en un momento dado en el Hospital San Vicente el total de tres casos ingresados en un lapso reducido de tiempo, dificultándose su pronóstico y tratamiento actualizado, pues no se encuentra adecuadamente descrito en la literatura especializada actual, únicamente en los Index - Médicus, pero con la subsiguientes problemas de tenerlas en un momento dado y resumido para su aplicación.

ANTECEDENTES

Al efectuar el presente trabajo, se revisaron las Tesis de Ciencias Médicas que se encuentran en la Biblioteca de la Facultad de Médicina. No encontrando estudios ni reportes - sobre "Situs Inversus", se revisaron los Index Medicus encontrando varios artículos referentes al tema. La mayoría de ellos son reportes de casos en comunidades y en instituciones Médicas, además se reportan Síndromes que presentan cambios totales en "Situs Inversus" de "Imagen de Espejos", y ademas algunos de rotaciones de órganos así como "Síndrome de Kartagener". Los casos que se reportan generalmente son casos - aislados.

En la literatura investigada, se encuentra que es a partir de 1977 donde se reportan cambios significativos, como "Inmovilidad de los Cílios", de diferentes Sistemas Corporales como los Sistemas Pulmonar, Óptico y Reproductor.

La mayoría de los reportes se describen - como información teórica únicamente, sin embargo el presente trabajo pretende establecer las bases teóricas prácticas con el objeto que más adelante se realice un estudio de campo de mayores coberturas en pacientes Guatemaltecos.

En el presente informe se describen tres casos Diagnosticados como "Situs Inversus" que se reportaron en el Hospital San Vicente, detallado datos de los mismos, de Historias Clínicas, Impresión Clínica de ingreso, E.K.G. y radiografía de Tórax.

OBJETIVOS

- a.- Efectuar una revisión Bibliográfica - sobre el tema de "SITUS INVERSUS" que base los planteamientos del presente - estudio.
- b.- Efectuar una correlación clínico, Radio lógica y Electrocardiográfica en los - casos de "SITUS INVERSUS".
- c.- Reportar tres casos de "SITUS INVERSUS" para estudios prospectivos en nuestro medio.
- d.- Estandarizar los tipos de "SITUS INVERSUS" en variedades y "Síndrome de Kartagener".
- e.- Aumentar los conocimientos actuales de este tipo de anomalías para mejorar - su pronóstico y manejo.

MATERIAL:

El objeto de estudio es el reporte de tres casos del Síndrome de "SITUS INVERSUS", reportados en el Hospital San Vicente, su análisis con la literatura actualizado reportada en Index Médicus de artículos que se encontraron en las - Bibliotecas Nacionales.

RECURSOS:

Físicos:

- Fichas Clínicas y exámenes de Laboratorio
- E.K.G. y Placas de Rx. de Tórax.
- Humanos:
 - Pacientes del Hospital San Vicente con Dx. de "Situs Inversus"
 - Asesoria Médica.

METODO:

Estudio retrospectivo no cronológico de - Papeletas de ingreso de tres pacientes con impresión clínica de "Situs Inversus", que ingresaron al Hospital San Vicente en 1980, con el análisis de Dx. de ingreso y estudios efectuados, así como tratamiento.

Además se efectuara una correlación clínico, Radiológica y E.K.G. ademas de estudios -- pertinentes que fueron los elementos Dx.

Se sitaran los casos reportados en la literatura encontrada, ademas del resumen del contenido del tema. Conclusiones y recomendaciones pertinentes, así como pronóstico y tratamiento ideal.

HIPOTESIS

Para el presente trabajo, en vista que no hay reportes previos sobre el tema de "Situs Inversus" en Guatemala, y siendo este trabajo el reporte de tres casos, no se puede efectuar ningún planteamiento de Hipótesis, únicamente para estudios posteriores sobre el tema.

I- DEFINICION

El "Situs Inversus", es una situación anatómica en que las viscera ocupan una posición opuesta a la del lado normal.

En adición a la posición anormal de los órganos individuales, estos presentan una simétrica imagen morfológica (12). Una condición paradójica es la presencia de Bronquiectasias y Sinusitis. (5,13,19,25,30), (Síndrome de Kartagener); además Rinitis, Pólipos Nasales, - Otitis Media Crónica o recurrente y anomalías de los Senos Frontales, (31), Enfermedad Congénita del Corazón (8,10), Trasposición de los Grandes Vasos, Coartación de la Aorta (11), así como ausencia o Disgenesia del Bazo (6,15) ("Síndrome de Ivermark"), presentándose Trasposición visceral Abdominal Completa (7,21); Volvulos Cecal (6,15), Malrotaciones y defectos de la Coalescencia Mesentérico Intestinal -- (9,20), y Diverticulosis Cólica (20).

II- HISTORIA

Aristóteles cita dos casos de transposición de órganos en animales. Fabricius es quien describe un caso de transposición del Hígado y Bazo en un humano en 1600 A. de C..

Wolf (1812), reporta casos de problemas gastrointestinales como malrotaciones encontradas, efectuando las primeras observaciones, luego Meckel (1817), posteriormente Cruveilhier (1827). Mall y Farabeuf los incrementan (9). En 1904, Sievert realiza la primera descripción de ésta enfermedad, cuatro años más tarde Oeri refiere un caso de Dextrocardia y Bronquiectasía, comentando su posible origen congénito (25). Además lo describe Guenther en 1923 con un caso de una joven de 19 años con "Situs Inversus". Es Kartagener que en el año de 1933 llama la atención de la triple asociación de "Situs Inversus", Bronquiectasias y Sinusitis, desde el punto de vista etiopatogénico, ya que hasta ese momento se consideraba como una simple coincidencia. Por otra parte además se encontró que podían estar asociadas con otros estados patológicos que confunden aún más la pretendida individualidad del mismo, así se describieron anomalías de la arteria Subclavia Izquierda por Kay y Meyer en 1951. Cardiopatía tipo Fallot por Weil y colaboradores en 1948, Cardiopatía Cianótica e Hipospadias por Bergstrom y col. en 1950, Bloqueo de Rama Derecha por Loiano en 1960, Estenosis Aórtica con Endocarditis evolutiva por Herbeuval y -

col. en 1954, Frotuberancias Palatinas Supernumerarias (Cazenove y col. 1956), Oligofrenia (Denmark Blixienkrone, citados por Torgensen, 1947), Deformaciones Torácicas, defectos del Septum Ventricular, Trasposición de los grandes vasos, alteraciones del fondo de ojo, de dos supernumerarios y Sordomudez (Villar, 1956). Sin embargo interesa considerar la casuística de Olsen (Citada por Bergstrom y Villar) quien encuentra que sobre 85 individuos con "Situs Inversus", once de ellos adicionalmente presentaron Hidrocefalia, Fisura Palatina etc., no hallándose estos en la Triada de Kartagener.

III- ETIOLOGIA

En lo que respecta a la etiología nos encontramos con las más diversas causas reportadas sobre el "Situs Inversus", encontrando algo de más luz en el "Síndrome de Kartagener" pues ha sido más estudiado en lo que respecta a las Bronquiectasias y Sinusitis reportadas en 1977 como un defecto en los Cílios Fulmonares y de otros sistemas como - el óptico y reproductor (Espermatozoides) heredado como mecanismo recesivo (19,31).

El concepto general es que debe haber - un factor genético único aún desconocido, y que actuando sobre el feto en los primeros - tiempos de su evolución provoca un trastorno del desarrollo, ocupando distintos sistemas simultáneamente (25).

La inversión de los órganos Gastrointestinales a causa de rotación a la izquierda y no a la derecha de las viscerales ocurre entre los días décimo y quinceavo de gestación (31). También se considera que el "Situs Inversus" puede ser causado por anomalía Ciliar en las células del embrión en diferenciación (31). Pueden participar en establecer la orientación del Seno Visceral por virtud del movimiento direccional en los embriones normales - (31). Si faltan estos movimientos normales, la rotación de las viscerales ocurrirá aleatoriamente del lado opuesto. Los efectos de las anomalías ciliares en el Epéndimo que re-

viste ventrículos del cerebro no se han valorado adecuadamente, según Adams y Churchill - (1937) algunos casos de "Situs Inversus" serían "Mutantes normales" mientras que en otros presumiblemente la transposición visceral se encuentre presente como un eslabón más en la malformación congénita, al tiempo de coexistir con otros tipos de defectos congénitos - como Bronquiectasias. Existe por otro lado - una teoría Mixta (Congénita y adquirida) que trataría de explicar la relación de "Situs Inversus" Bronquiectasia y Sinusopatia. (13).

Anomalías Ciliares:

Pueden obtenerse cílios de los bronquios por Broncoscopia, o más sencillamente de las vías nasales, para diagnóstico de "Síndrome de Cílios Inmóviles", Valiéndose de microscopio electrónico.

En el corte transversal, los cílios normales consisten en nueve dobletes microtubulares externos y dos microtubos centrales. Estos microtubos se mantienen en su sitio por el axonema por tres clases de conexiones: Brazos de dineína, enlaces de mexina y rayos.

Los brazos de dineína forman puentes cruzados pasajeros entre filamentos ciliares adyacentes y se considera que son la causa de la generación de movimientos de los cílios y la cola de los espermatozoides. Los brazos de dineína son estructuras proteínicas que tienen actividad de adenosíntrifosfato. Los brazos

de dineina faltan en la mayoría de sujetos - con "Síndrome de Kartagener" (1,5,19,23,24,- 26,31).

Se han descrito otra anomalía de los cilios que consiste en defectos de los rayos dispuestos radialmente (31).

Los estudios de las subunidades proteínicas que forman los cilios han indicado que pueden haber varios defectos susceptibles de producir la misma anomalía ciliar. La identificación de una anomalía en la estructura de los cilios explica en la actualidad porque la genética de este estado ha sido implicada. La falta de dineina parece resultado de anomalías del adenosíntrifosfato que forma los mismos, o de la proteína que une esta unidad a los microtúbulos. La herencia de los cilios inmóviles parece recesiva posiblemente porque participa una enzima (31). En consecuencia, puede predecirse que el defecto no se presenta a menos que haya anomalía particular de un tipo de subunidad; esto es: El trastorno sólo afectaría homocigotos. Algunos de los defectos pudieran entrañar proteína estructural de la herencia en un mecanismo dominante (31). Los estudios ulteriores exigirían, microscopía e investigaciones de familias para precisar los defectos básicos que participan y el modo de herencia para cada clase (31).

En lo que respecta al sistema Gastrointestinal, es indispensable remontarse a la cuarta

semana de vida fetal, donde la embriología fija la iniciación de las diferentes etapas que determinan los giros del tubo Digestivo, ya que si bien al principio este adopta una disposición longitudinal craneocaudal; al ser su crecimiento el longitud muy superior a la cavidad donde ha de alojarse es necesario que se efectúen maniobras que permitan su acomodo, pudiéndose interrumpir en cualquier estadio o después de maniobras iniciadas como los giros, que normalmente son en sentido contrario a las agujas del reloj, con el feto visto de frente, invertir su rotación o incluso no iniciarse. También pudiera confirmarse algunas anomalías o como ocurre siempre -- coincidir defectos de rotación con falta de algunas fases de coalescencia particularmente en los últimos estadios de ésta, esquematizándose así: (9).

Mal Rotación:

Del grado de rotación
Del sentido de rotación

Falta de Crecimiento: Ciego alto
Delgado corto

Falta de Coalescencia: Mesenterio común
Ciego móvil

Bandas Fibrosas: Que fijan ciego a pared
derecha
Menbranas de Harris, Morris Bridas de Lane, Jackson, Clado

Una clasificación de patogenia parecida la reporta Rodriguez Cuartero (3).

Se ha insistido sobre la posibilidad de trasmisión hereditaria. En este sentido Tor-gensen observó que en Noruega había una incidencia mayor de la normal de "Situs Inversus" y lo explica por la alta incidencia de matrimonios entre primos. El autor encontró consanguinidad en el 7.5 de 100 de sus casos - (22).

Cockayne después de estudiar cincuenta y tres casos señaló que ésta trasmisión era de tipo autosómico y con carácter recesivo. También señala que los casos de trasposición incompleta tienen características hereditarias muy similares (22).

Lowe estudió familiares de diez pacientes con Dextrocardia acompañado de "Situs - Inversus" Visceral Abdominal y encontró el - 20% del total de sujetos existían antecedentes de matrimonios entre primos (20).

IV- CLASIFICACION

En sí la clasificación del "Situs Inversus" no está determinada, encontrándose diferentes autores que los definen aisladamente. (3,22). Encontrando el exelente trabajo de Van Prag desde el punto de vista anatopatológico clasificando lo en tres clases así:

- Dextrocardia sin "Situs Inversus" de vísceras - Abdominales.
- Dextrocardia con "Situs Inversus".
- Síndrome de Ivermark (Dextrocardia Agenesia Espástica y relativa simetría de las vísceras Abdominales) (22).

Calderón y Montero, sin embargo consideran - su clasificación en cinco grupos, así:

- Dextroposición cardíaca con disposición normal de camaras cardíacas, con vasos y vísceras en - Situ Sólito motivada por factores extrínsecos ya sean congénitos o adquiridos.
- Dextroposición cardíaca secundaria a factores - extracardíacos con anomalías estructurales del corazón.
- Dextrocardias con imagen "En Espejo" y Situs Viscerales Inversus, con o sin anomalía intracardíaca.

Dextrocardias con Aurículas y vísceras en Situ Solito siempre asociadas a malformaciones cardíacas muy complejas.

Dextrocardias con Aesplenia. (S. Ivermark) (22).

Una observación que se ha repetido - por todos los autores que se han ocupado del problema es el hecho de que siempre - que existe un "Situs Visceral Abdominal" hay también "Situs Atrial", es decir que cuando están en el lado derecho y si las vísceras están situadas en la posición normal, no hay inversión de la Vena Cava ni de las aurículas, aún cuando exista ima- gen de Dextrocárdia (22).

V- INCIDENCIA

La frecuencia del "Situs Inversus" en - la población se ha calculado en uno en 10,000 (31).

En algunos grupos aproximadamente el 20% de - los sujetos con "Situs Inversus" también paden de Sinusitis y Bronquiectasias, lo cual - sugiere que la frecuencia de la expresión completa del "Síndrome de Kartagener" es de apro ximadamente uno en 50,000 individuos (31). Estudios sobre los trastornos congénitos intestinales son difíciles de determinar, ya -- que varian desde el uno por 3,000 al uno por 200,000 individuos, extremos ambos que pudie ran ser exagerados.

En la recopilación nos encontramos que - la prevalencia de "Situs Inversus" por autor es así:

| | |
|---------------|----------------------------------|
| Adams y | |
| Churchill | 0.99 por 10,000 en 232,112 Ptes. |
| Gould | 0.9 por 10,000 en 442,252 Ptes. |
| Capland | 0.8 por 10,000 en 100,000 Ptes. |
| Torgersen | 1.22 por 10,000 en 139,596 Ptes. |
| Lew y Mckrown | 1.36 por 10,000 en 95,362 Ptes. |

En resumen se calcula la prevalencia de uno en 10,000 individuos (12).

En un estudio Japonés de una población, se encontró incidencia de 2.17, por 10,000 (12).

En lo que respecta al sexo Uragoda (29) encontró una incidencia estimada de 4.5 por 10,000 en hombres y de 3.6 por 10,000 en mujeres.

En raza se encuentra un promedio general del descrito anteriormente, únicamente - Torgersen observó que en Noruega había una incidencia mayor de la descrita de "Situs - Inversus", y lo explica por la alta incidencia de matrimonios entre primos encontrados consanguinidad en 7.5% de los casos (22).

VI- CARACTERISTICAS CLINICAS

En general el paciente con "Situs Inversus" no presenta problemas, únicamente si el Síndrome es acompañado de anomalías cardíacas congénitas (10,8). Trasposición de los Grandes Vasos, Coartación de la Aorta (11), y Anomalías de la Arteria Subclavía izq., Comunicación Interventricular persistencia del Ductus Arterioso y Estenosis Valvulares Congénitas, Alteraciones de la Conducción Eléctrica del Corazón y es probable observar Bloqueos y Síndrome de Wolf Parkinson y Whipple (25), además Volvulus Cecal (6,15), y Póver-ticulosis Cólica (20).

En sí el Síndrome es completamente compatible con la vida normal a excepción de las anomalías antes descritas. Al presentarse el "Síndrome de Kartagener", se encuentra que los motivos de consulta pueden ser solamente la presencia de Manifestaciones Infecciosas Recurrentes Broncopulmonares. (25).

No se han reportado Bronquiectasias al nacer, y parece ser secundaria a infecciones repetidas (31).

Comunmente el "Síndrome de Kartagener", se presenta con la ausencia de algunos de los Senos Paranasales. La Agenesia del Seno Frontal es la más frecuente. También es Posible hallar Infecciones de los Senos, Hiperplasia de la Mucosa, Etmoide-Antritis o Pólipos Nasales (25,31).

Es frecuente el relato de un padecimiento Rinobronquial desde el nacimiento y que se acentúa en épocas. La obstrucción nasal crónica origina una serie de consecuencias: La respiración habitual por boca afecta la mecánica del desarrollo del macizo óseo, apareciendo un paladar ojival, desviaciones del tabique y alteraciones de los cornetes nasales. (25). En resumen, la Rinitis, la Sinusopatía Hiperplásica y la Poliposis provocan los signos y síntomas más frecuentes de consulta en esta enfermedad.

Las manifestaciones clínicas de las Bronquiectasias aparecen generalmente después de la segunda década de la vida. Pueden presentar durante la niñez pero en general existe un período latente a sintomático. (25). En la anamnesis aparecen a menudo infecciones Respiratorias Recurrentes: Bronquitis, Neumonías o Bronconeumonías. Otras veces las manifestaciones sintomáticas son difíciles de relacionar con las Bronquiectasias; apareciendo principalmente astenia, molestias Digestivas y pérdida de peso. La tos es síntoma constante, particularmente matutina, acompañada de una expectoración abundante. La broncorrea es de notable importancia, llegando hasta medio litro diario, siendo en forma intermitente, mucosa o mucopurulenta. Desde el punto de vista Bacteriológico, la flora Bacteriana es Polimorfa Existiendo Nuemococcus y Estreptococcus o menos corrientemente, Bacilos de Friedlander. El examen físico revela signos de Bronquitis, o de Con-

densación pulmonar comúnmente en una de las bases. Es característica la presencia de estertores mucosos de gruesas burbujas. La Bronquiectasia Congénita resulta como consecuencia de la agenesia o Hipergenesia alveolar, generalmente localizada en uno o dos segmentos de un lóbulo Pulmonar. Este tipo de Bronquiectasias se caracteriza por tener el signo de las 3 ues: Son unilaterales, uniformes y únicas. También es de valor la uniformidad de las cavidades bronquiales, con la forma y el tamaño igual para todos los componentes del grupo.

La dilatación de los bronquios es una afección crónica que evoluciona por crisis repetidas a menudo desencadenadas por una Rinofaringitis leve. Las complicaciones de las Bronquiectasias son múltiples: Abcesos Pulmonares, Supuraciones Pleurales, complicaciones cardiorespiratorias infecciones a distancia etc. Es relativamente frecuente la Amiloidosis Renal, sobre todo en sujetos jóvenes y con gran supuración pulmonar (25).

Los varones con "Síndrome de Kartagener", con "Síndrome de Cílios Inmóviles" suelen ser estériles. Los espermatozoides a menudo son normales en número y forma, pero suelen ser inmóviles. El diagnóstico temprano de la esterilidad es una consecuencia práctica para identificar pacientes de "Síndrome de Cílios Inmóviles". Las mujeres aparentemente no son estériles. (31).

En resumen estas manifestaciones clínicas variadas pueden explicarse por una anomalía en los cilios. Los cilios con estructura comunes están situados en el epitelio ciliado en varios sitios del organismo humano; a saber: Aparato Respiratorio. Senos Paranasales, Trompas de Eustaquio, Epéndimo de los Ventrículos Cerebrales, Médula Espinal y en Trompas de Falopio. La cola del espermatozoide humano es un cilio modificado. Aparato respiratorio, Senos Paranasales y Conductos Auditivos son sitios de infección repetida a causa de que falta el movimiento normal de las secreciones mucosas por los cilios (5,30).

VII- METODOS DE ESTUDIO DIAGNOSTICO

Cuando se sospecha el Síndrome de "Situs Inversus" se recomienda efectuar los sigtes. Estudios:

Catastro Radiológico de Tórax:

En la radiografía simple de Tórax se observa dextrocardia con cámara gástrica ubicada a la derecha. El exámen de los campos pulmonares revela un aumento de la trama vascular a nivel de las bases, con la existencia de imágenes tubulares o en forma de panal de abejas, característica de las Bronquiectasias en el "Síndrome de Kartagener". Se debe insistir en la búsqueda de anomalías del Cayado Aórtico, parilla costal y más frecuentemente de la vascularización pulmonar. Además es frecuente encontrar la cámara gástrica del estómago del lado derecho.

Broncografía y Broncoscopia:

Los hallazgos más importantes son los bronquios dilatados que se revelan por el acúmulo de medio de contraste dentro de la luz bronquial en el "Síndrome de Kartagener". Este exámen es importante porque nos permite localizar la lesión en caso de Bronquiectasias sino porque nos muestra características de los mismos. En general, el "Síndrome de Kartagener" se caracteriza por mostrar Bronquiectasias unilaterales, que predominan en la base del

pulmón derecho, ubicadas en dos o tres ramas segmentarias y con similar alteración morfológica, ya sea ampollar, cilíndrica o sacciforme.

Exámen de Senos Paranasales:

Cuando se sospeche "Síndrome de Kartagener", vale la pena recordar que para calificar de agenesia la ausencia de uno de los senos paranasales será necesario estudiar radiológicamente al paciente después del sexto año de vida. Así por ejemplo el seno frontal se neumatiza en la primera infancia, y con frecuencia no es posible concretar si las celdillas visibles juntas a la órbita sean Etmoidales altas o corresponden a los Senos Frontales terminales. El Seno Esfenoidal se desarrolla hacia el cuarto año de vida, momentos en que la neumatización es precoz en los Senos Maxilares Etmoidales (25).

Clásicamente los dos signos radiológicos más constantes lo constituyen la agenesia de los frontales y la suave opacidad de los maxilares, más extraño es la observación de quistes en los senos maxilares visibles, como opacidades hemisféricas de amplia base ubicada en el fondo de los senos (25).

Alteraciones Electrocardiográficas:

La Dextrocardia con "Situs Inversus" - inscriben un EKG típico y patognomónico. (25).

Las derivaciones precordiales izquierdas anormales, pero en realidad son similares a las derivaciones precordiales derechas de una persona normal. Debe insistirse en la realización de un estudio EKG. para descartar anomalías de conducción (25).

También se reportan métodos de estudio -- como el Angiocardiograma Biplano para diagnóstico de inversión ventricular (17).

La electrocardiografía reportada por Michelli de inversión ventricular en "Situs Inversus" solitus concluye que puede formularse en virtud de la orientación del vector en los primeros diez msec. del proceso de activación ventricular hacia la izq. arriba, atrás o más a menudo adelante. Esto refiere que se debe a la posición posteroinferior del ventrículo anatómicamente izq. y del grado de rotación del corazón sobre su eje horizontal.

Las variaciones de potencial de dicho ventrículo se reconocen en las derivaciones precordiales y torácicas derechas. (A veces sólo en V5r y V6r y generalmente en la derivación baja avF). Las variaciones de potencial del ventrículo anatómicamente derecho (Arterial) se registran en V6i, avl, a veces en la torácicas posteriores izq. V7, y V8. (17).

También se recomienda el estudio gastro-intestinal con serie gastroduodenal y enema - de Bario para las anomalías Cecales (6).

La técnica de Arteriografía y Arteriografía Selectiva Coronaria puede efectuarse para estudio completo en anomalías cardíacas (30).

Caleb, reporta en un estudio sobre los - leucocitos polimorfonucleares, en "Síndrome de Kartagener", encontrando un profundo defecto en la Quimiotaxis (2).

VIII - TRATAMIENTO

El "Situs Inversus", al presentarse como tal, es compatible con la vida normal, funcionando los órganos de adecuada forma únicamente encontrándose en un lado no anatómicamente considerado normal.

Es de gran interés, tanto desde el punto de vista médico como quirúrgico, el pensar en la posibilidad de procesos patológicos abdominales que pueden precisar una actuación urgente (Apendicitis Colecistitis, Colelitiasis, Ulcus Gastroduodenal, etc.) ya que por encontrarse situados los órganos en el lado inverso al habitual dificultaran el diagnóstico (21).

En lo que respecta al "Síndrome de Kartagener" que esta tomando el nombre de "Síndrome de Cilios Inmóviles", se refieren algunos autores, (25) a que la indicación quirúrgica es especialísima, ya que el carácter único y unilateral hacen de la Bronquiectasia un estadio ideal; como el proceso está localizado en uno o varios de los segmentos de un lóbulo, - el tipo de operación elegida será la Lobectomía o bien la Resección Segmentaria, que es - selectiva y no sacrificada tejido pulmonar -- sano. Antes de la intervención quirúrgica es conveniente realizar tratamiento con antibióticos y drenaje postural. Debe ponerse especial cuidado en el comportamiento infeccioso de los senos paranasales antes de la operación

tratando de resolverlos con las medidas corrientes (28).

IX- PRONOSTICO

El Pronóstico depende básicamente del tipo de "Situs Inversus", que se presente pues éste es compatible con la vida, pero los sobreagregados como Sinusopatías y -- Problemas Cardíacos, así como las Bronquiectasias dependen básicamente de cada entidad patológica, y su pronóstico es dado en cada especialidad con sus correspondientes factores pronósticos.

CASOS CLINICOS:

Caso 1:

F. G. de P. Registro 0585, Observación No. 79. Sala Observación de Hombres: Ingreso: 5 Dic. 1979. Falleció; 16 Junio 1980. Pte. de 50 a. Masculino, Soltero, Agricultor. Nacido: Aldea Cruz de Pino Morazan, Progreso. Residente Aldea Maracuna, El Progreso. Analfa beta. Ladino Paciente consulta refiriendo que desde el 7-1-79, inicio cuadro de Hemoptisis - súbita después de ejercicio fuerte, siendó la perdida de sangre de mil cc. aproximadamente, por lo que consultó Hosp. de Salama, donde - repitió cuadro al día siguiente. Toda la Sintomatología sin alteraciones previas. Fue tratado como TB con S. Estreptomicina IM y Ha in Po diario por diez meses de Diateben ??. Con el tratamiento mejoró pero después presentó - tos, asentuación de Disnea no descrita en Octubre 79, consultando Hospital General donde se le ingreso por tres semanas con tratamiento que se ignora, refiriéndolo luego a este centro.

Antecedentes: Padres fallecidos. Hermanas; aparentemente sanas. Parto E S. Lactancia Materna. Cuadro de IRS. a repeticiones. y Sarampión durante la infancia.

Revisión por sistemas: Disnea de pequeños esfuerzos Socioeconómico; Mala.

Exámen Físico; T:37.3, P:104 x, R:32 x, P/A: - 90/60, Peso: 87 Lbs. T: 162 cms. Mal estado - general y nutricional, disnéico. Tórax normo-

lineo. Resp: toraco abdominal. Pulmones: Soplo tubárico en campo pulmonar derecho, estertores gruesos campo pulmonar Izq. Corazón; Rítmico -- Taquicardico sin soplos audibles, se escucha - más asentuado del lado derecho del Hemitoráx. resto dentro de límites normales.

EKG. No. 3925 Ritmo Sinusal, FC. 100 x, BIRDHH en Dextrocardia. Sin precordiales derechas. - Se ingresa como Tuberculosis pulmonar Bilateral Avanzada Activa y "Situs Inversus". Placa de -- Tórax presenta burbuja de aire de cavidad abdominal del lado derecho y lesiones bilaterales - por tuberculosis. Pacientes evoluciona mal presentando cuadro de disnea que no responde a tratamiento de emergencia falleciendo el 16 de Junio de 1980. Autopsia; TBC nodular caseosa del LSI, Neumonia derecha LM. Pleuritis plomona -- Izq. Hipertrofia generalizada del Hígado. Es - de notar que patología describe lóbulo medio de recho sin mencionar el posible "Situs Inversus".

Caso 2:

N. T. H. Registro 0133, Observación No. 80. Sala Observación de Hombres: Ingreso 19 de Marzo de 1980. Fugo: 14 de Agosto de 1980.

Pte. de 24 a. Masculino, Indígena, Soltera, Agricultor. Nacido: Aldea Chiquin Churrancho. - Residencia: La misma.

Pacientes consulta por cuadro de tos seca, tornándose luego productiva, esputo blanquecino - al inicio luego presentándose sanguinolento -- cuadro de cuatro meses de evolución. Esputos Directos positivos para BK en el Dispensario - Antituberculoso Central.

Antecedentes: Padre de 51 a. TBC Hospital - San Vicente, hermanos aparentemente sanos. Revisión por Sistemas: Disnea de pequeños esfuerzos, Adenopatía cervical. Exámen Físico: T: 38° P: 100x' R: 24x' P/A: 120/80 Peso: 106 lbs. Pacientes en malas condiciones generales, pálido. Adenopatía Cervical de recha de 2.5x2 cms de diámetro. Tórax Longilineo, respiración Toraco Abdominal. Corazón: Rítmico sin soplos, más acentuados los ruidos del lado izquierdo. Abdomen: Normal. Resto dentro de límites normales. Se ingresa como TBC Pulmonar Bilateral Avanzada Activa. TBC - Ganglionar. DCA. Dextrocardia. EKG: No. 3937 Fc: 100x' PR: 0.16 aQRS: más 150° QRS: 0.08. Precordiales derechas nls. Corazón Clínicamente sin patología, con Dextrocardia en "Situs Inversus". Placa de Tórax presenta lesiones bilaterales por TB, corazón del lado derecho y cámara gástrica del lado derecho. Evolución estable, fugo el 14 de Agosto de -- 1980.

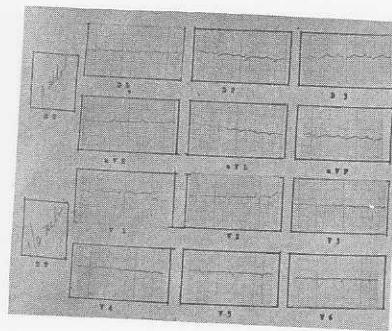
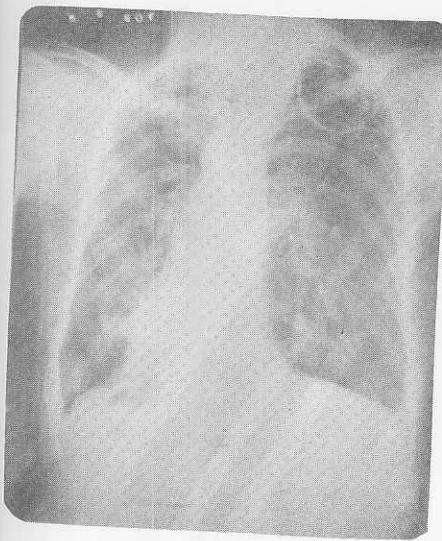
Caso 3:

H. Y. O. M. Registro: 0110, Observación No: 80 Sala Nuemología de Hombres. Ingreso: 10 de - Marzo de 1980. Pte. de 16 a. Masculino, Soltero, Ladino Ayudante de Carpintería. Nacido: Finca Izabal, - El Tumbador, San Marcos. Residente en Ciudad Real Zona, 12. Pacientes referido del DAC con Historia de - ser tratado como TB en El Elisa Martínez en

el año de 1977-1978. A su ingreso refirió cuadro de tos productiva, esputo Hemoptóico, anorexia, lasitud, sin fiebre, de un mes de evolución, sin ningún tratamiento. Antecedentes: - Padres y Hermanos aparentemente sanos. Parto Eutóxico Simple. Revisión por Sistemas: Osteoarticular: Polio hace 4 años. Exámen Físico: T: 37° P: 70x', R: 22x', P/A: 90/ 60, Peso: 86 lbs. Talla: 152 cms. Regulares condiciones generales. Tórax: longilineo no Patología pulmonar. Corazón: Rítmico sin soplos, foco mitral parece auscultarse con aumento de intensidad en región de 4 EIC Derecho, - aumentó de matides en región mamaria derecha. Miembros Inferiores: Perdida de anatomía funcional de MII. Se ingreso con Impresión Clínica de: TBC pulmonar Bilateral Avanzada de Actividad a Determinar, Polio.

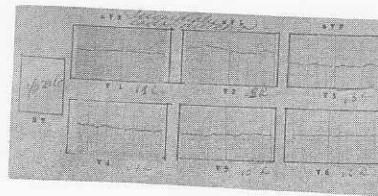
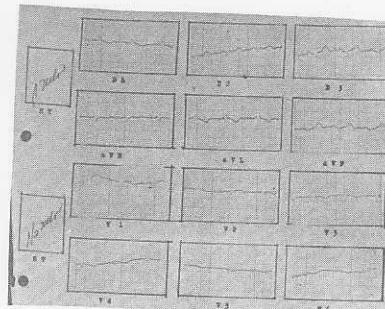
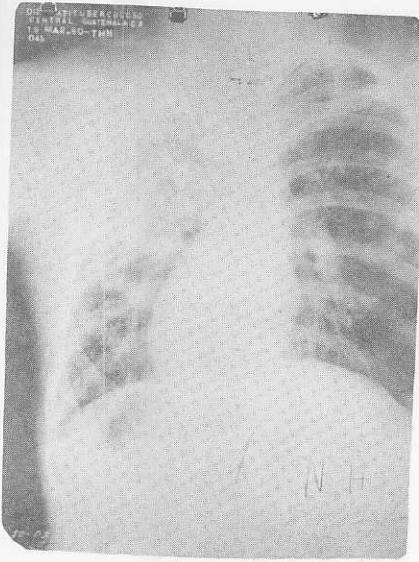
EKG: No: 3966: Rítmico: Sinusal, FC: 98x', PR: - 0.12 aQRS: más 120° QRS: 0.08. No hay anomalías en trazo en Dextrocardia. Placa de Tórax: Presenta lesiones bilaterales por TB, corazón del lado derecho y cámara gástrica del lado derecho. Rayo X de senos paranasales normal. Paciente presentó aumento en expectoración llevando a más de 100cc. en 24 horas por lo que sospecho un posible "Síndrome de Kartagener". No se le efectuó Broncograma por no encontrar se medio de contraste.

(Ver Fotos)



Caso No. 1 Rayos "X" de Torax. No. 593/79.
Tuberculosis Pulmonar Bilateral Avanzada, Corazón
situado del lado derecho, Cámara gástrica del la-
do derecho.

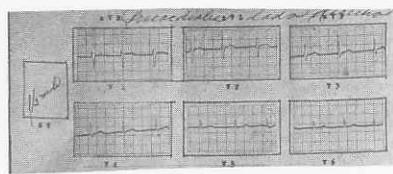
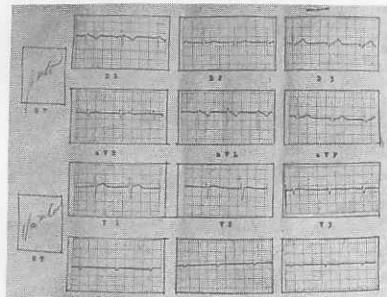
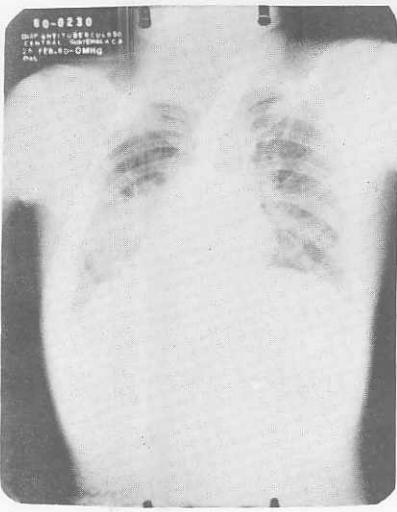
EKG: No. 3925. Ritmo Sinusal, FC 100x¹
BIRDHH en Dextrocardia.
Sin precordiales derechas.



Caso No. 2 Rayos "X" de Torax. No. 136/80

Tuberculosis Pulmonar Bilateral Avanzada, Corazón
situado del lado derecho, Cámara gástrica del lado
derecho.

EKG: No. 3937. FC 100x' PR 0.16 aQRS más 150°
QRS 0.08. Precorciales derechas normales. Cora-
zón clínicamente sin patología, con Dextrocardia
en "Situs Inversus".



Caso No. 3 Rayos "X" de Torax No. 128/80

Tuberculosis Pulmonar Bilateral Avanzada, Corazón
situado del lado derecho, Cámara gástrica del lado
derecho.

EKG: No. 3966. Ritmo Sinusal, FC 98X' PR 0.12
aQRS más 120° QRS 0.08. Precordiales derechas,
No hay anomalía en trazo en Dextrocardia.

CONCLUSIONES

- El diagnóstico de "Situs Inversus" se hizo por hallazgos de Catastro Radiológico de Tórax, y se confirmó por Electrocardiograma, encontrándose Dextrocardia sin anomalías.
- El Diagnóstico de "Situs Inversus Gastrointestinal" completó no se pudo demostrar en los tres pacientes por no tener estudio de Serie Gastroduodenal.
- Los tres pacientes consultaron por molestias pulmonares habiéndose confirmado -- TBC.
- En el paciente que se sospecho "Síndrome de Kartagener" no pudo comprobarse radiográficamente con Broncografía las Bronquiectasias por carecer de medios de contraste.

RECOMENDACIONES

- Se recomienda el estudio completo para documentación de los casos con Diagnóstico de -- "Situs Inversus" efectuandoseles, Rayos "X" de Tórax, Serie Gastroduodenal y Electrocardiograma.
- Se aconseja la Serie Gastroduodenal para comprobación de "Situs Inversus Gastrointestinal"
- En el "Síndrome de Kartagener" es conveniente evaluar la Resección de las Bronquiectasias Quirúrgicamente previo exámen Broncográfico para delimitar su localización.
- Es conveniente efectuar un Espermograma para evaluar movilidad de los espermatozoides en los pacientes de sexo masculino, para comprobación del Síndrome de "Cílios Inmóviles" - llamado también de "Kartagener".
- Investigar consanguinidad entre los padres de pacientes con diagnóstico de "Situs Inversus".

APENDICE

Referencias del Paciente No. 1, F. G. de P.
Registro Clínico del Hospital San Vicente No.
0585 Observación No. 79
EKG No. 3925
Rayos "X" No. 593/79

Referencias del Paciente No. 2, N. T. H.
Registro Clínico del Hospital San Vicente No.
0133 Observación No. 80
EKG No. 3937
Rayos "X" No. 136/80

Referencias del Paciente No. 3, H. J. O. M.
Registro Clínico del Hospital San Vicente No.
0110 Observación No. 80
EKG No. 3966
Rayos "X" No. 128/80.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Afzelius, B. Camner. P, et al. "KARTA
GENERS SYNDROME DOES EXIST". The Lancet.
pp: 950. October 28, 1978.
- 2.- Caleb, M. Lecks, H. et al. "POLIMORPHO
NUCLEAR LEUKOCYTE MOVEMENT IN KARTAGENERS
SYNDROME". The New. Eng. J. of Med. No:
18. pp: 1012-1013. Nov. 3, 1977.
- 3.- Cuartero, R. y Montero, M. "CIEGO INVERTI-
DO EN SITUS INVERSUS". Rev. Esp. Enf. Ap-
Digest. Vol. XL, No. 6. pp:667-676. 1973
- 4.- Fiedberg, D. Gallen, W. et al. "IVER-
MARK SYNDROME WITH AORTIC ATRESIA". Am.
J. of Dis. of Children. Vol:26. pp:106-
108. Jul. 1973.
- 5.- Fischer, T. Mcadams, J. et al. "MIDDLE
EAR CILIARY DEFECT IN KARTAGENERS SYNDO-
ME". Pediatrics. Vol:62 No: 4. pp:443-44
October, 1978.
- 6.- Futrell, J. Rosen, A. et al. "CECAL VOL-
VULUS ASSOCIATED WITH INCOMPLETE SITUS
INVERSUS AND SPLENIC DYSgenesis". The Am.
J. of Surgery. Vol:128 pp:421-425. Sep.
1974.
- 7.- Hastreiter, A. and Rodriguez, A. "DISCO-
PANT SITUS OF THORACIC AND ABDOMINAL VI-
CERA". The Am. J. of Cardiol. Vol: 2 -
No: 1. pp:111-117. 1968.

- 8.- Hazan, E. Baillot, F. et al. "ISOLATED VENTRICULAR DISCORDANCE AND COMPLETE - ATRIOVENTRICULAR CANAL IN SITUS INVERSUS". The Am. J. of Cardiol. Vol: 40 - No:3 pp:463-466. 1977.
- 9.- Hernandez, M. "MALROTACIONES Y DEFECTOS DE LA COALESCENCIA MESENTERICA- INTESTINAL CONSIDERACIONES SOBRE ALGUNOS CASOS" Rev. Esp. Enf. Ap. Digest. Vol:XXXVIII No:6. pp:706-712. 15 nov. 1972.
- 10.- Hynes, K. Gau, G. and Titus J. "CORONARY HEART DISEASE IN SITUS INVERSUS TOTALIS". The Am. J. of Cardiol. Vol.31 No.5. pp:666-669. 1973.
- 11.- Ielikowsky, A. Vidne, B. and Levy, M. "MIRRORIMAGE DEXTROCARDIA WITH SITUS INVERSUS AND COARTACION OF THE AORTA". Chest, Vol:66 No:3. pp:297-299. Sept. 1974.
- 12.- Karsuhara, D. Kawamoto, S. et al. -- "SITUS INVERSUS TOTALIS AND KARTAGENER'S SYNDROME IN A JAPANESE POPULATION". Chest, Vol: 61 No:1. pp:56-61. Jan. 1972.
- 13.- Libonati, E. Martino, O. et al. "A PROPOSITO DEL LLAMADO SINDROME DE KARTAGENER". Rev. Asoc. Med. Argent. Vol:78 No:6. pp:306-311. 1964.

- 14.- Lopez, M. y Sebastia, J. "ULCERA DUODENA EN UN PACIENTE AFECTO DE SITUS INVERSUS GASTROINTESTINAL Y DEXTROCARDIA". Rev. Enf. Gast. Vol. XLI. pp:827 1973.
- 15.- Markowitz, R. Shashimikumar, V. and Capitanio, M. "VOLVULOS OF THE COLON IN A CHILD WITH CONGENITAL ASPLENIA (IVERMART SYNDROME)". Radiology. Vol:122. No. 2. pp:442. 1977.
- 16.- Medrano, G. Michelli, A. y Espino, J. "MANIFESTACIONES ELECTROVECTOCARDIOGRAFICAS DE LA INVERSION VENTRICULAR CON TRASPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS" Inst. Cardiol. de Mex. Vol: 45. No:5. pp:617-654. Sep-Oct. 1975.
- 17.- Medrano. de Michelli, A. et al. "ELECTROCARDIOGRAFIA DE INVERSION VENTRICULAR" Arch. Inst. Cardio. de Mex. Vol: 45. Sep-Oct. 1975.
- 18.- McDonald, D. Van Prag, R. et al. "ELECTROPHYSIOLOGY DELINEATION OF THE SPECIAL ATRIOVENTRICULAR CONDUCTION SYSTEM IN PATIENTS WITH CORRECTED TRASPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS IN SITUS INVERSUS" Circulation. Vol:55 No:6. pp: 876-900. Jun. 1977.
- 19.- Moriber, S. Damjanov, I. et al. "KARTAGENER'S SYNDROME AND ABNORMAL CILIA" The Nev. J. of Med. Vol:297 No:18. pp:1011-1013, 1977.

- 20.- Peña, A. Raya, J. et al. " UN CASO DE SITUS INVERSUS GASTROINTESTINAL CON - MESENTERIO COMUN, DEXTROCARDIAS, DIVER TICULOSIS COLICA Y CANCER INTESTINAL". Rev. Esp. Enf. Ap. Digest. Vol:XL pp: 637-640. 1973.
- 21.- Peña, A. Raya, J. et al. "A PROPOSITO DE DOS CASOS DE TRANSPOSICION VISCELAR ABDOMINAL COMPLETA ASOCIADO CON DEXTRO CARDIA". Rev. Esp. Enf. Ap. Digest. Vol:XLIV. pp:85- 96. 1974.
- 22.- Peña, A. et al. "TRANSPOSICION VISCELAR ABDOMINAL COMPLETA". Rev. Esp. Enf. Ap. Digest. Vol:XLIV No:1. pp:83-97. Julio 1974.
- 23.- Pederson, M. Mygind, N. et al. "DOES KARTAGENERS SYNDROME EXIST". The Lancet. pp:893 October 21. 1978.
- 24.- Ricketts, H. "THE MISSING CILIA". JAMA/ Vol:236 No:15. pp:1733. Oct. 1976.
- 25.- Salvioli, J. y Calvo, E. "SINDROME DE KARTAGENER". Rev. Clin. Esp. Vol:116 No:1. pp:57-61. 15 Enero 1970.
- 26.- Schabel, S. Anderson, R. "BASIC SCIENCE CATCHES UP WITH KARTAGENER". The Lancet. pp:985. October 14, 1978.

- 27.- Shaher, R. Duckworth, J. et al. "THE - SIGNIFICANCE OF ATRIAL SITUS IN THE DIAGNOSIS OF POSITIONAL ANOMALIES OF THE HEART". (Anatomía and Embriologic considerations). Am. Heart. J. Vol:72. 1967.
- 28.- Testelli, M. "CONTINUACION HEMIACIGOS DE LA VENA CAVA INFERIOR DESCRIPCION CON SITUS INVERSUS DEL CORAZON". Arch. Inst. - Cardiol. de Mex. Vol:36 pp:690-697. 1976.
- 29.- Uragoda, C. "DEXTROCARDIA AND SITUS INVERSUS IN SRI LANKA". Trop. and Geogr. Med. Vol:29 pp:1418. 1977.
- 30.- Wells, D. Dotson, R. and Winter, A. "SELECTIVE CORONARY ARTERIOGRAPHY IN SITUS INVERSES TOTALIS". Chest. Vol:68. No.6. pp:850=851. Dic. 1975.
- 31.- Wilson, D. Talamo, R. "ASPECTOS GENETICOS DE LAS NEUMOPATIAS PEDIATRICAS". Clínicas Pediátricas de Norte América. Vol: 3 El Tórax. pp:463-476. 1979.

Br.

WALTER RODOLFO GARCIA GONZALEZ

Asesor.
L ANGEL LOPEZ

Dr.

Revisor.

DR. ARTURO VILLAGRAN

Dr. Secretario

DR. RADI CASTILLO R.

Dr.

Decano.

DR. ROLANDO CASTILLO MONTALVO