

# Manifestaciones abdominales de las anomalías del Situs Ambiguus en el adulto. A propósito de cuatro casos

Dres. Gonzalo Corral G<sup>(1)</sup>, Andrés Labra W<sup>(2)</sup>, Giancarlo Schiappacasse F<sup>(3)</sup>.

1. Becado de Radiología, Universidad Mayor. Chile.

2. Radiólogo, Hospital Barros Luco Trudeau, Clínica Alemana de Santiago. Chile

3. Radiólogo, Facultad de Medicina. Clínica Alemana de Santiago - Universidad del Desarrollo. Chile

## Situs Ambiguous abnormalities in adults. A study of four cases

**Abstract:** Anomalies Situs (ASIT) has been described mainly in the pediatric population and there is little information on this in adults.

These are very rare abnormalities; in the case of Situs Ambiguous (SAMB) in adults, there have only been a few published case series. SAMB, also called heterotaxy or heterotaxy Syndrome, is defined as the abnormal or ambiguous positioning of organs and vessels, that could also be associated with morphological alterations characteristic of each organ. There are two main groups within SAMB: polysplenia and asplenia. This publication present a specific literature review, with emphasis on the classification of adult ASIT and abdominal findings in cases of SAMB. It will be complemented clinically and radiologically with four cases of abdominal tomographic imaging studies.

Keywords: Heterotaxy, Polysplenia, Situs ambiguus.

**Resumen:** Las Anomalías del Situs (ASIT) han sido descritas principalmente en la población pediátrica y existe escasa información sobre éstas en el adulto.

Son anomalías muy raras; en el caso del Situs Ambiguous (SAMB) en el adulto sólo se han publicado pocas series de casos. SAMB, también llamado heterotaxia o Síndrome de heterotaxia, es definido como la posición anormal o ambigua de los órganos y vasos, que además pueden asociarse a alteraciones morfológicas características de cada órgano. Existen dos grandes grupos dentro de los SAMB: Poliesplenia y Asplenia. En la presente publicación se expone una revisión bibliográfica específica, la cual tiene énfasis en clasificación de las ASIT del adulto y los hallazgos abdominales en los casos de SAMB. Será complementada clínica e imaginológicamente con cuatro casos de estudios tomográficos abdominales.

Palabras clave: Heterotaxia, Poliesplenia, Situs ambiguus.

Corral G, et al. Manifestaciones abdominales de las anomalías del Situs Ambiguous en el adulto. A propósito de cuatro casos. Rev Chil Radiol 2013; 19(1): 38-43.

Correspondencia: Dr. Andrés Labra W. / labraw@yahoo.com

Trabajo recibido el 23 de diciembre de 2012, aceptado para publicación el 19 de febrero de 2013.

## Introducción

Las Anomalías del Situs (ASIT) han sido descritas principalmente en la población pediátrica. En contraste, existe escasa información en la literatura sobre estas entidades en adultos. Esto puede ser explicado, al menos en parte, a que existen patologías fuertemente asociadas a estas anomalías las cuales impiden a muchos pacientes llegar a la edad adulta, tales como cardiopatías congénitas, inmunodeficiencias y obstrucción intestinal. Por otro lado, cuando los pacientes adultos presentan una ASIT, lo hacen con sintomatología de carácter leve y/o oligoasintomáticas, razón por la cual no llegan a requerir estudios imaginológicos por esta causa. De hecho, la mayoría de las ASIT en adultos son hallazgos inci-

dentales en estudios por patologías no relacionadas como por ejemplo colecistitis o apendicitis.

Son anomalías muy raras, se ha reportado una prevalencia aproximada del *Situs Inversus* de un 0.01% de la población de EEUU y en el caso del *Situs Ambiguous* en el adulto (SAMB) sólo se han publicado pocas series de casos.

A menudo las ASIT y especialmente el SAMB parecen confusas, ya que en la literatura se han usado una variedad de términos distintos para clasificarlas o subclasificarlas tales como síndrome de heterotaxia o simplemente heterotaxia, síndrome de asplenia y de poliesplenia o los diferentes isomerismos<sup>(1,2)</sup>.

Como se desarrollará más adelante, este texto introducirá el uso de la nomenclatura usada en las

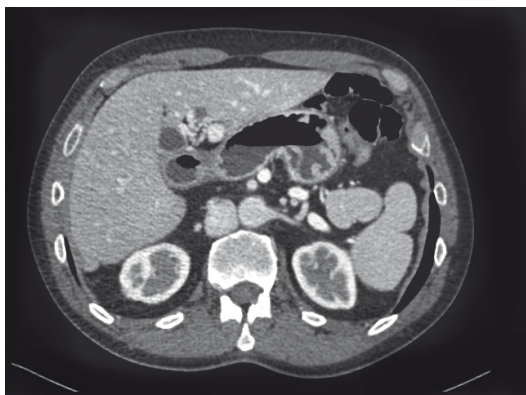


<b>Tabla I. Casos del <i>Situs Ambiguus</i>.</b>				
<b>Paciente</b>	<b>CASO 1</b>	<b>CASO 2</b>	<b>CASO 3</b>	<b>CASO 4</b>
Motivo de consulta	Dolor Abdominal, Obs. Diverticulitis	Asintomático	Dolor abdominal, lipasa (+)	Dolor torácico agudo, Obs. SAA
Antecedentes	Hombre, 65 años	Mujer, 23 años, asma	Mujer, 31 años	Mujer, 67 años, colecistectomía
Exámenes Realizados	TC de abdomen	RM de abdomen	Colangio-RM, TC de abdomen y pelvis	Angio-TC tórax, TC de abdomen
Principales Hallazgos	Poliesplenía I VCI-C VA  Páncreas corto  Malrotación intestinal VB polilobulada	Poliesplenía y posición en espejo  VCI izquierda  I VCI-C VA Páncreas corto  MI Hígado en línea media  VB polilobulada	Poliesplenía  I VCI-C VA  Páncreas corto  Vaso que atraviesa páncreas  MI VB polilobulada  Vena Porta preduodenal	Poliesplenía  I VCI-C VA  Páncreas corto  MI
Diagnóstico	SAMB con poliesplenía	SAMB con poliesplenía	SAMB con poliesplenía, Pancreatitis Aguda Balthazar A	SAMB con poliesplenía
Obs: Observación. SAA: Síndrome Aórtico Agudo. TC: Tomografía Computada. RM: Resonancia Magnética. I VCI- C VA: Interrupción de la Vena Cava Inferior con Continuación con la Vena Ázigos. VCI: Vena Cava Inferior. MI: Malrotación Intestinal. VB: Vesícula Biliar. SAMB: Situs Ambiguus.				

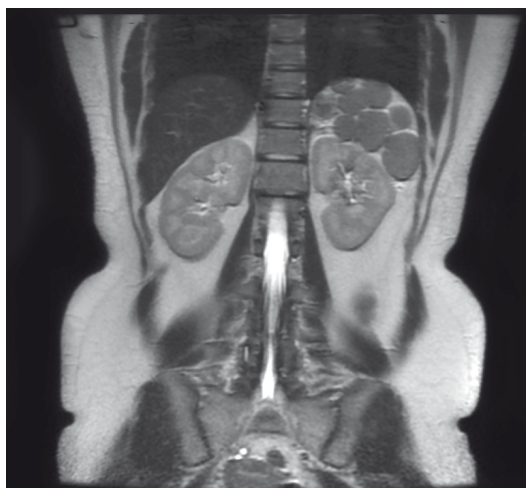
**Bazo:** Cuando está presente, puede estar en posición normal, ambigua o en espejo. Presenta especial importancia, ya que en base a los hallazgos morfológicos se subclasifican los SAMB: con poliesplenía y con asplenia (Figura 1). Hacer esta diferencia tiene importancia, ya que los casos de SAMB con asplenia son significativamente menos frecuentes en adultos, dada su alta mortalidad antes del primer año de vida por su mayor asociación con CC tanto en frecuencia como en gravedad y por una inmunidad disminuida. Cabe mencionar que poliesplenía se define como la presencia de dos o más bazos, sin embargo, la presentación característica es con pequeños y múltiples bazos de

diferentes tamaños y redondeados también llamados "esplénulos". Es importante destacar que en el caso de presentarse un estudio con características típicas de un SAMB, pero con bazo único, se debe clasificar como SAMB con poliesplenía, sin embargo, esta forma de presentación es poco frecuente<sup>(1-3)</sup>.

Los cuatro casos expuestos presentaron poliesplenía (Tabla I). La variación entre ellos fue de un bazo compuesto por pocos esplénulos (Imagen 1), morfología descrita como característica de la poliesplenía con múltiples esplénulos (Imagen 2) y un caso donde se encontró este órgano en una posición en espejo en el hipocondrio derecho (Imagen 3).



**Imagen 1.** Corte axial de TC de abdomen en fase porto-venosa la cual demuestra una poliesplenia con pocos esplénulos (Caso 1).

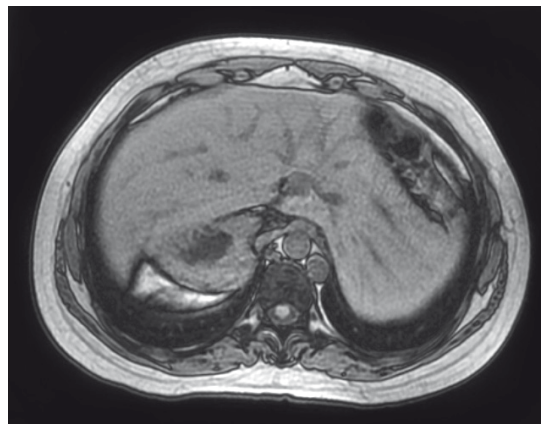


**Imagen 2.** Corte coronal de RM de abdomen, secuencia potenciada en T2. Demuestra morfología característica de la poliesplenia compuesta por múltiples esplénulos en el hipocondrio izquierdo (Caso 2).



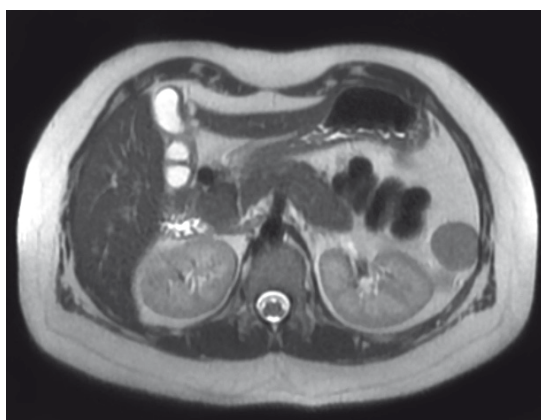
**Imagen 3.** Corte coronal de RM de abdomen, secuencia potenciada en T2. Se observa poliesplenia de posición en el hipocondrio derecho (Caso 2).

**Hígado, vesícula y vía biliar:** los más frecuente son las anomalías de posición, característicamente el hígado y la vesícula biliar se pueden encontrar en la línea media (Imagen 4) o en espejo.



**Imagen 4.** Corte axial de RM de abdomen, secuencia GRE fuera de fase potenciada en T1. Demuestra la posición del hígado en línea media y del estómago a la derecha (Caso 2).

No se ha descrito un aspecto polilobulado de vesícula biliar en otros estudios, sin embargo, éste fue un hallazgo presente en tres de nuestros casos (Imagen 5).

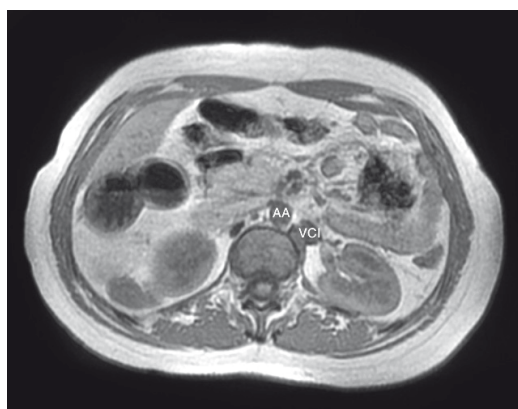


**Imagen 5.** Corte axial de RM de abdomen, secuencia potenciada en T2. Se observa vesícula biliar de aspecto polilobulado (Caso 3).

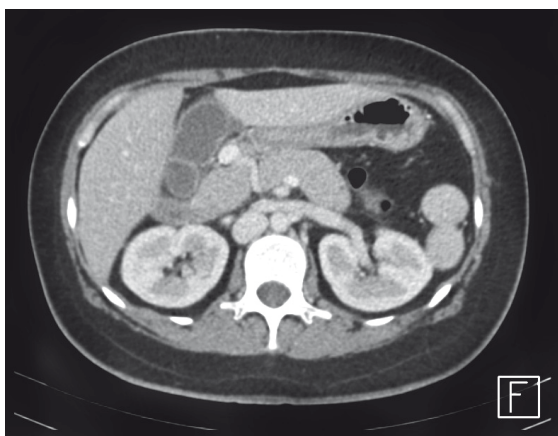
**Páncreas:** como anomalía de posición se describe que la cabeza se encuentra a la derecha de la línea media (Imagen 6). Morfológicamente los SAMB se asocian a páncreas corto (ausencia de cola y/o cuerpo), también a que un vaso puede atravesar la glándula (imagen 7)<sup>(2,4)</sup>.



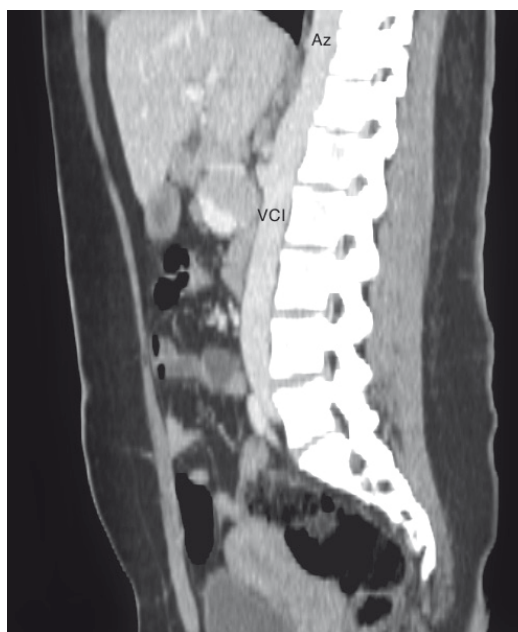
**Imagen 6.** Corte axial de TC de abdomen en fase porto-venosa, demuestra la ubicación de la cabeza del páncreas al lado derecho de la línea media (Caso 1).



**Imagen 8.** Corte axial de RM de abdomen, secuencia GRE dentro de fase potenciada en T1. Demuestra la posición de la VCI infrahepática (VCI) a la izquierda de la línea media y de la aorta (AA) (Caso 2).



**Imagen 7.** Corte axial de TC de abdomen en fase porto-venosa. Observe el páncreas corto (ausencia de cola) y un vaso que atraviesa la glándula (Caso 3).



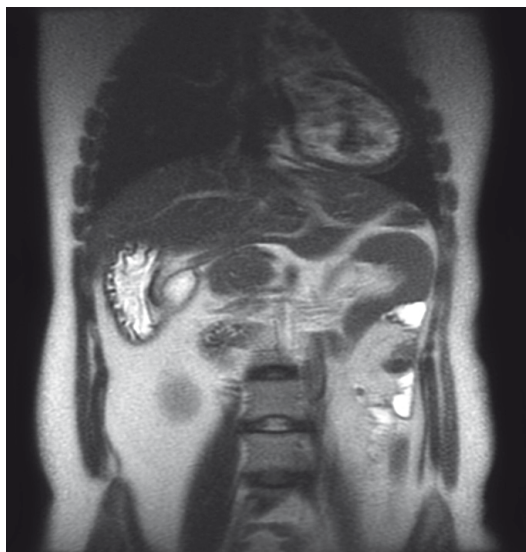
**Imagen 9.** Corte sagital de TC de abdomen y pelvis en fase porto-venosa, reconstrucción con proyección de intensidad promedio (MIP). Se aprecia la interrupción de la vena cava inferior (VCI) y su continuidad con la vena Ázigos (Az) (Caso 3).

**Interrupción de la vena cava inferior (VCI) con continuación con vena Ázigos/Hemiácigos:** la porción infrahepática de la VCI se ha descrito en posición normal, a izquierda (Imagen 8) o también que se encuentre duplicada. Frecuentemente no se observa la porción “intrahepática” de la VCI en el lóbulo caudado y la porción infrahepática se continúa con el sistema ácigos o hemiácigos (Imagen 9); este tipo de anomalía es rara en los pacientes con SAMB con asplenia<sup>(1-4)</sup>.

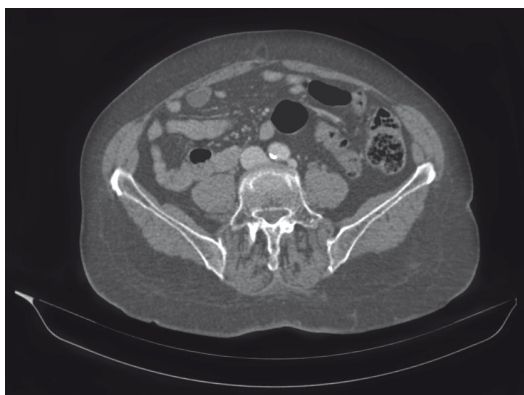
Todos los casos que reportamos presentaron interrupción de VCI con continuación con la vena ácigos.

**Aorta:** se encuentra en su posición normal en la mayoría de los casos descritos. Se ha reportado a la derecha de la línea media cuando coexiste con VCI duplicada, además se han descrito casos donde la VCI y la aorta se encuentran a un mismo lado<sup>(1,2,5)</sup>.

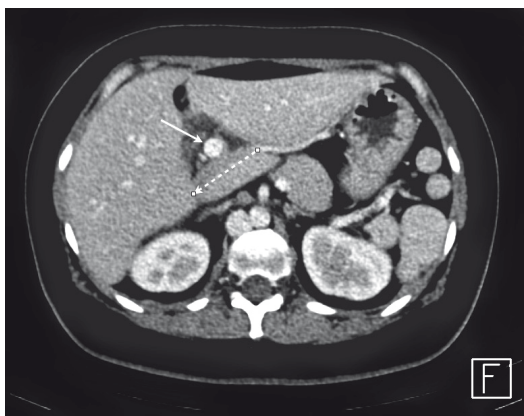
**Tubo digestivo:** el estómago puede presentar posición normal o en espejo (Imagen 10). Respecto al intestino delgado y colon, se pueden observar distintos grados de malrotación intestinal, siendo lo más descrito que el intestino delgado se encuentre a la derecha de la línea media y el colon a la izquierda (Imagen 11). Otros grados de malrotación se pueden observar, por ejemplo, cuando el ciego no se encuentra completamente fijado al retroperitoneo<sup>(2)</sup>. También se describe en la literatura la posición de la vena porta por delante del duodeno, lo que posiblemente pudiera causar cuadros de obstrucción intestinal parcial (Imagen 12)<sup>(4)</sup>.



**Imagen 10.** Corte coronal de RM de abdomen, secuencia potenciada en T2. Se observa el estómago con posición en espejo (Caso 3).



**Imagen 11.** Corte axial de TC de abdomen en fase portovenosa. Nótese como las asas de colon se encuentran casi exclusivamente a la izquierda de la línea media y como las de intestino delgado a la derecha (Caso 4).



**Imagen 12.** Corte axial de TC de abdomen en fase portovenosa. Observe como la vena porta (flecha continua) se encuentra en posición pre-duodenal ubicándose anteriormente al duodeno que está colapsado (aspecto superior de flecha discontinua) (Caso 3).

**Conclusión**

El diagnóstico y clasificación de los SAMB mediante estudios abdominales puede ser difícil debido a que no se presentan siempre con el mismo grupo ni grado de anomalías. Por otro lado, dado que históricamente se han utilizado una variedad de términos para referirse a las distintos tipos de ASIT, proponemos consensuar la terminología utilizada en la presente publicación y que se resume en la figura 1, dejando de lado otros términos para evitar confusión.

Actualmente, la mayor disponibilidad de los métodos imaginológicos, nos han demostrado que las ASIT, en especial los tipo SAMB, no son exclusivas de la edad pediátrica y que tampoco están siempre asociadas a comorbilidad, por el contrario, se pueden presentar en adultos y como hallazgo incidental.

Es importante conocer las diferentes variantes e incorporar el concepto de que se trata de un amplio espectro de posibilidades, para poder llegar más fácilmente al diagnóstico y clasificación correcta de la ASIT a la cual nos veamos enfrentados.

**Bibliografía**

1. Applegate K, Goske M, Pierce G, Murphy D. Situs Revisited: Imaging of the Heterotaxy Syndrome. RadioGraphics 1999; 19: 837-852.
2. Fulcher A, Turner M. Abdominal Manifestations of Situs Anomalies in Adults. RadioGraphics 2002; 22: 1439-1456.
3. Cronje R, Hugo L, Griessel P. The Association Between Polysplenia, Asplenia and Other Congenital Abnormalities: Organ Isomerism. S Afr Med J 1973; 47: 2264-2266.
4. Plata J, Hernández D, Anthon F, Podgaetz E, Ávila F, Chan C. Polysplenia syndrome in the adult patient. Case report with review of the literature. Ann Hepatol 2004; 3: 114-117.
5. Ruscazio M, Van Praagh S, Marrass A, Catani G, Iliceto S, Van Praagh R. Interrupted inferior vena cava in asplenia syndrome and a review of the hereditary patterns of visceral situs abnormalities. Am J Cardiol 1998; 81: 111-116.