

Apendicitis aguda en *situs inversus totalis*: reporte de un caso

Acute appendicitis in *situs inversus totalis*: a case report



ISABEL CRISTINA HERRERA-MONCADA¹, JUAN DAVID ZULUAGA-RESTREPO², MARIA DEL MAR MEZA³
Forma de citar: Herrera-Moncada Ic, Zuluaga-Restrepo JD, Meza M, Apendicitis aguda en *situs inversus totalis*:
reporte de un caso. Rev CES Med 2012; 26(2): 209-214

RESUMEN

I*ntroducción:* la apendicitis aguda es la principal causa de abdomen agudo quirúrgico en el mundo. Su diagnóstico está basado en síntomas clínicos bien establecidos, hallazgos imagenológicos claros y la experiencia del cirujano. Aproximadamente en un tercio de los pacientes no se presenta el característico dolor en la fosa iliaca derecha, debido a la variedad de posiciones del apéndice cecal. La apendicitis que se manifiesta con dolor en fosa iliaca izquierda es poco frecuente y se presenta en casos de apéndices extremadamente largas con su punta en el lado izquierdo, o como una serie de enfermedades congénitas que favorecen la localización izquierda (p.e. *situs inversus totalis* o malrotación intestinal). El *situs inversus totalis* es una entidad extremadamente rara, que afecta el 0,001-0,01 % de la población. Los pacientes con *situs inversus totalis* tienen una incidencia de 0,016-0,024 % de sufrir apendicitis aguda y generalmente se presentan con alguna complicación.

Métodos: se presenta un caso de apendicitis aguda en una paciente con *situs inversus totalis*, sin conocimiento preoperatorio de la enfermedad y se hace una búsqueda de la literatura concerniente al tema vía Pubmed.

-
- 1 Cirujana general CES
 - 2 Residente de Cirugía general CES
 - 3 Estudiante Medicina Universidad del Cauca

Recibido: agosto 28 de 2012. **Revisado:** octubre 9 de 2012. **Aceptado:** octubre 16 de 2012.

Resultados: hasta la actualidad se han publicado 95 casos de pacientes con apendicitis aguda en situs inversus total. En la literatura revisada se han descrito 57 casos en hombres y 38 casos en mujeres, con una edad media de 29 años. La mayoría de pacientes se presentan con dolor en el cuadrante inferior izquierdo, pero una pequeña proporción se pueden presentar como un dolor bilateral.

Conclusiones: la apendicitis aguda izquierda es una condición rara, pero que hay que tener en cuenta en pacientes con sintomatología de dolor en cuadrante inferior izquierdo. Las imágenes y la laparoscopia son útiles para realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno.

PALABRAS CLAVE

Situs inversus

Apendicitis aguda izquierda

Appendicectomía

ABSTRACT

Introduction: Acute appendicitis is the most frequent abdominal condition that requires surgical intervention in the world. The diagnosis is based on clinical symptoms, image findings and surgeon expertise. About one in three of the patients don't have the usual right lower quadrant pain, explained for the different positions of cecal appendix. Left acute appendicitis is rare and it happens due a very long right appendix or in patients with congenital conditions such as situs inversus totalis and midgut malrotation. The situs inversus totalis is an extremely rare condition that affects 0,001 - 0.01 % of population (1). It's a difficult diagnosis, and usually is incidental, when the patient is studied with the routine exams. These patients have a 0,016 - 0,024% incidence of developing acute appendicitis, and generally present some complication.

The diagnosis of surgical pathologies in patients with anatomical variations is still a challenge, and this is the reason to keep present these diseases.

Methods: in this opportunity we present a case of left acute appendicitis in a patient with situs inversus totalis, without preoperative knowledge about this condition and searched about this topic in the published literature through PubMed, finding few published cases, that makes more relevant the report of this one.

Results: there have been published 95 cases of acute appendicitis in situs inversus totalis, 57 were men and 38 women. Almost all the patients presented left lower quadrant pain, but a few ones presented pain in both sides.

Conclusions: Left acute appendicitis is a rare condition the practitioners have to have in mind in patients with left lower quadrant pain. The images and laparoscopic interventions are useful to make an opportune diagnosis and treatment.

KEY WORDS

Situs inversus

Left acute appendicitis

Appendicectomy

PRESENTACION DEL CASO

Se trata de una paciente de sexo femenino, de 16 años de edad, con antecedente importante de ser sordomuda como consecuencia de haber sufrido meningitis en su infancia. Acude al servicio de urgencias en compañía de su abuelo, quien no conoce los antecedentes de la menor.

La paciente presentaba dolor abdominal difuso de tres días de evolución, asociado a malestar y fiebre. Al ser evaluada en el servicio de urgencias se encontraba con taquicardia, febril y con marcado dolor en fosa iliaca izquierda, presentando, además, signos de irritación peritoneal localizados allí.

Las características de la paciente (sordomuda), su condición fisiológica actual y el dolor que presentaba hicieron imposible que se pudiera realizar un adecuado diagnóstico del *situs inversus* en la evaluación inicial.

Se hace diagnóstico de abdomen agudo, pero dadas las características y cuadro clínico de la paciente se decide inicialmente llevar a laparoscopia diagnóstica. En la evaluación intraopera-

toria se evidencia peritonitis purulenta de los cuatro cuadrantes y gran dilatación de colon sigmoides que impide una adecuada visualización de estructuras intrabdominales, por lo que se decide convertir a cirugía abierta. En esta última se encuentra *situs inversus totalis* y apendicitis gangrenada y perforada. Se realiza apendicectomía y drenaje de peritonitis. Es trasladada a la sala de recuperación, donde se recuperó satisfactoriamente.

Durante la hospitalización se realizaron estudios imagenológicos para aclarar y confirmar los hallazgos evidenciados en cirugía. En la figura 1 y 2 se ven las imágenes de la tomografía que claramente muestran el *situs inversus totalis*, con dextrocardia, hígado localizado al lado izquierdo y la interposición franca de los grandes vasos, con la vena cava a la izquierda y la aorta a la derecha.

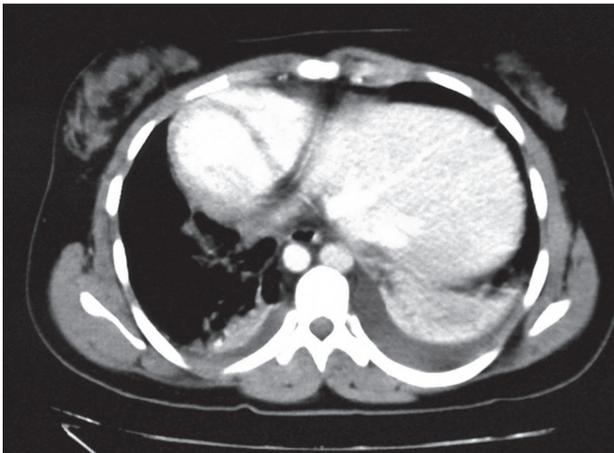


Figura 1. Dextrocardia y localización hepática izquierda

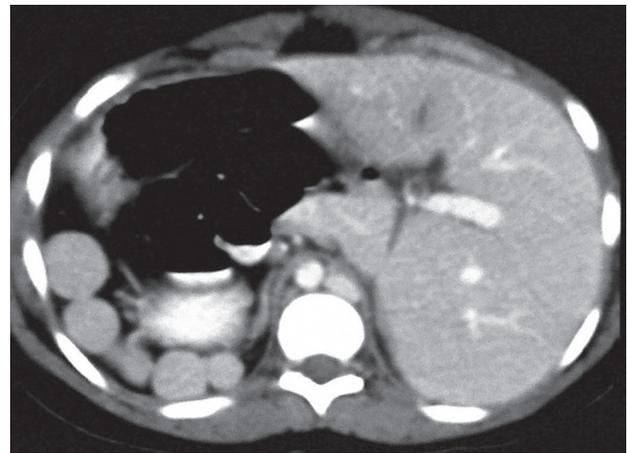


Figura 2. Interposición de grandes vasos abdominales

DISCUSIÓN

La apendicitis aguda es la condición intrabdominal más común que requiere cirugía de emergencia, siendo el 7 % de todas las cirugías urgentes (1). Es la quinta causa más frecuente de consulta a un servicio de urgencias (1,2). Su diagnóstico se basa en síntomas clínicos bien establecidos,

hallazgos radiológicos básicos y la experiencia del cirujano (3).

El cuadro típico inicia con dolor difuso en epigastrio, que posteriormente se localiza en fosa iliaca derecha y genera los signos de irritación

peritoneal característicos, entre los cuales están: dolor a la palpación en punto de Mc Burney, signos de Blumberg, Dunphy y Rovsing positivos, entre otros (3). La presentación típica se presenta en el 60 % de los casos (3).

El apéndice es un órgano localizado en la cara posteromedial del ciego, a 2,5 cm por debajo de la válvula ileocecal. Aproximadamente un tercio de los pacientes con apendicitis aguda tienen dolor localizado por fuera del cuadrante inferior derecho, debido a las diferentes posiciones del apéndice, como por ejemplo, las ubicadas en situación retro cecal, pélvica, subcecal, preileal y postileal y, de forma menos común, las presentaciones subhepática, mesocélica, inguinal y en cuadrante inferior izquierdo (4).

La apendicitis aguda izquierda es una entidad rara, ocurriendo en un 0,016 % de los pacientes que ingresan con dolor abdominal al servicio de urgencias y su sospecha clínica es extremadamente difícil si no se conocen adecuadamente los antecedentes del paciente (1,5).

El dolor causado por apendicitis en el cuadrante inferior izquierdo, es extremadamente raro y puede ocurrir en compañía de anomalías congénitas que incluyen una posición verdadera del apéndice en el lado izquierdo, o un apéndice derecho largo que se proyecta al lado izquierdo. La apendicitis aguda izquierda se desarrolla en asociación con dos tipos de anomalías congénitas: *situs inversus totalis* y mal rotación intestinal (6).

El *situs inversus* es una condición poco común causada por un gen autosómico recesivo con penetrancia incompleta y ocurre en 1/6 000 a 1/35 000 nacidos vivos (4,6). Esta condición puede ser completa cuando tanto los órganos torácicos como abdominales están transpuestos, o parcial, cuando una sola de estas cavidades está afectada (7).

La incidencia del *situs inversus totalis* reportada en la literatura varía desde 0,001 a 0,01 % en la

población general (1,8); sin embargo, la incidencia de apendicitis aguda con *situs inversus totalis* se reporta entre 0,016 y 0,024 % (8). De acuerdo con los reportes publicados en la literatura, la apendicitis aguda en *situs inversus* ocurre entre los 8 y 63 años de edad y es 1,5 veces más frecuente en hombres. En un estudio del *World Journal of Gastroenterology* se encontró que la edad promedio fue de $29,3 \pm 16,1$ años y la relación hombre - mujer fue 1,5:1 (1).

El diagnóstico diferencial del dolor abdominal del cuadrante inferior izquierdo incluye: diverticulitis, cólico renal, quiste ovárico roto, diverticulitis de Meckel, epididimitis, hernia encarcelada o estrangulada, obstrucción intestinal, enteritis regional, enfermedad pélvica inflamatoria, absceso del psoas y apendicitis derecha o izquierda (9).

La apendicitis aguda en *situs inversus* es un dilema diagnóstico debido a la posición anormal del apéndice. Se asume que aunque la víscera está transpuesta, el sistema nervioso puede no mostrar la correspondiente transposición, lo que resulta en una confusión en los signos y síntomas (9). Así, en acerca del 18,4 a 31 % de los pacientes con *situs inversus* y malrotación intestinal, el dolor causado por la apendicitis aguda izquierda se ha reportado en el cuadrante inferior derecho (1,9,15). En general el diagnóstico de enfermedades quirúrgicas en estos pacientes se retrasa debido a la baja sospecha clínica, por lo que usualmente estos pacientes se diagnostican en fases avanzadas de la enfermedad (5).

En este tipo de pacientes el diagnóstico se puede basar en el examen físico, electrocardiograma, rayos X y ultrasonografía, aunque la tomografía ha demostrado tener mayor sensibilidad y especificidad y se ha convertido en una herramienta esencial para abordar estos pacientes (10,11). Pero indiscutiblemente en muy pocos casos es posible realizar un adecuado diagnóstico sin estudios adicionales, y por eso se vuelve casi necesaria la realización de estudios

complementarios adicionales para realizar un adecuado diagnóstico.

En el *Journal of Gastrointestinal Surgery* se presentó una revisión de la literatura de 63 casos publicados con apendicitis izquierda. De estos, 39 fueron diagnosticados con *situs inversus* de forma preoperatoria, 24 intraoperatoria, 32 presentaron dolor en el cuadrante inferior izquierdo, 21 en el derecho y cuatro por dolor bilateral (12,16).

Después de hacer el diagnóstico las opciones quirúrgicas son las mismas que en los pacientes sin variantes anatómicas. La primera apendicectomía laparoscópica en *situs inversus* fue realizada en 1998, en un hombre de 34 años (13). De allí en adelante se ha realizado satisfactoriamente en aquellos pacientes con dolor de localización atípica, por esto la laparoscopia es muy útil en el momento de hacer el diagnóstico y en la realización de la cirugía definitiva (2,12,14). Hay un auge mundial por intentar realizar todas las apendicectomías izquierdas por laparoscopia para intentar evitar confusiones diagnósticas futuras (9,13).

Este reporte de caso presenta las posibilidades diagnósticas que debe tener en cuenta el cirujano cuando se enfrenta a un paciente con dolor abdominal en el cuadrante inferior izquierdo. Cabe recordar que el diagnóstico de apendicitis aguda en paciente con *situs inversus totalis* es difícil, y siempre debemos ayudarnos en imágenes diagnósticas para aclarar la etiología del dolor. Hoy en día se aceptan el abordaje laparoscópico como el ideal para el manejo de las enfermedades quirúrgicas en estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Akbulut S, Ulku A, Senol A, Tas M, Yasmur Y. Left-sided appendicitis: Review of 95 published cases and a case report. *World J Gastroenterol* 2010 November 28; 16(44): 5598-5602.

2. Seifmanesh H, Jamshidi K, Kordjamshidi A, Delpisheh A, Peyman . Acute left-sided appendicitis with *situs inversus totalis*: a case report. *J Emer Med* 2010; 28, 1058.e5–1058.e7.
3. Yang C, Liu H, Lin H, Lin J. Left-sided acute appendicitis: a pitfall in the emergency department. *J Emer Med* 2011; Vol 3:1-3.
4. Contini S, Dalla Valle R, Zinicola R. Suspected appendicitis in *situs inversus totalis*. *Surg Laparosc Endosc* 1998; 8(5):393-394.
5. Cissé M, Touré AO, Konaté I, Dieng M, Ka O, Touré FB, *et al.* Appendicular peritonitis in *situs inversus totalis*: a case report. *J Med Case Rep* 2010; 4:134.
6. Hou SK, Chern CH, How CK, Kao WF, Chen JD, Wang LM, *et al.* Diagnosis of apendicitis with left lower quadrant pain. *J Chin Med Assoc*; December 2005; 68 -12.
7. Welte FJ, Grosso M. Left-sided appendicitis in a patient with congenital gastrointestinal malrotation: a case report. *J Med Case Rep* 2007, 1:92. doi:10.1186/1752-1947-1-92
8. Golash V. Laparoscopic management of acute appendicitis in *situs inversus*. *J Minim Access Surg*. 2006 December; 2(4): 220–221.
9. Tiwari A, McMull S, Fox S. left sided abdominal pain in a patient with *situs inversus*. *Clin Anat*. 2006 Mar; 19(2):154-5.
10. Israelit S, Brook OR, Nira BR, Guralnik L, Hershko D. Left-sided perforated acute appendicitis in an adult with midgut malrotation: the role of computed tomography. *Emerg Radiol* (2009) 16:217–218.
11. Akbulut S, Caliskan A, Ekin A, Yagmur Y. Left-sided acute appendicitis with *situs inversus totalis*: review of 63 published cases and report of two cases. *J Gastrointest Surg* (2010) 14:1422–1428.

12. Oh JS, Kim KW, Cho HJ. Left sided appendicitis in a patient with a *situs inversus totalis* case report. J Korean Surg Soc 2012; 83:175-178.
13. Bertaud S, Badvie S. Contrary to expectation - A case of left-sided acute appendicitis. BMJ Case Rep Jul 27 2012.
14. Tawk CM, Zgheib RR, Mehanna S. Unusual case of acute appendicitis with left upper quadrant abdominal pain. Int J Surg Case Rep 2012;3(8):399-401
15. Abboud B, Daher R. An exceptional cause of left lower quadrant abdominal pain. World J Gastroenterol 2009 July 21; 15(27): 3451.
16. Huang SM, Yao CC, Tsai TP, Hsu GW. Acute Appendicitis in *situs inversus totalis*. J Am Coll Surg 2008; 207: 954-957.