

# Situs inversus totalis: Relato de caso

Lucas Ribeiro Campos<sup>†</sup>, Gefson Couto Magrani<sup>†</sup>, Sandra Maria B. W. Vilagra<sup>†</sup>

## Resumo

A assimetria anatômica é estabelecida durante o período de formação embrionária. A rotação do tubo cardíaco durante esse processo gera uma anomalia genética conhecida como situs inversus totalis, síndrome rara com incidência de 1/10.000 casos, de igual distribuição em ambos os sexos, caracterizada pela inversão de certos órgãos em tórax e abdome. Ainda de origem um pouco desconhecida, atribui-se sua existência à presença e variação de alguns genes. Em cerca de 5 a 10% dos casos há má formações cardíacas congênitas que acontecem devido a problemas na transposição dos grandes vasos. A propósito deste caso, buscou-se descrever um pouco sobre os aspectos patológicos desta síndrome, sua origem, sua associação à síndrome de Kartagener e a importância de seu diagnóstico precoce, que pode vir a ser decisivo para um melhor acompanhamento e conduta para estes pacientes, afim de garantir uma melhor qualidade de vida para os mesmos. Neste relato em questão, um paciente, 50 anos de idade, trabalhador autônomo, caucasiano, pai de dois filhos, sem nenhuma sintomatologia que condiz com má-formações cardíacas, confirmadas posteriormente através de exames de imagens, descobriu na infância, ao acaso, ser portador desta anomalia. No início de sua vida, do ponto de vista médico, o paciente era uma criança saudável, apensa com relatos de crises de asma e quadros de sinusite crônica. Situs inversus totalis teve seu primeiro caso diagnosticado no século 18. Essa desordem genética, autossômica recessiva, acontece durante a embriogênese, devido a uma anomalia na rotação dos tubos cardíacos. Como somente um pequeno percentual possui má-formações cardíacas congênitas, a maioria dos diagnósticos vem ao acaso, afetando principalmente o prognóstico daqueles que possuem defeitos na transposição dos grandes vasos. Vale ressaltar que em paciente que possuem dextrocardia associada a quadros de rinossinusopatia crônica, otites médias de repetição e problemas respiratórios, deve-se suspeitar da discinesia ciliar primária, que em 50% dos casos, associa-se outra patologia autossômica resseciva, a síndrome de Kartagener, descrita pela tríade dextrocardia, rinossinusopatia crônica e bronquiectasia. O diagnóstico precoce desta síndrome pode diminuir a morbidade e melhorar o prognóstico desses pacientes.

**Palavras-chave:** Síndrome de Kartagener; Cardiopatia; Dextrocardia

## Referências

1. Juncos MC. Situs Inversus Totalis A propósito de 2 casos clínicos. Revista Chilena de Pediatría. 2014;85(3):344-350.
2. Gonçalves LFG. Dextrocardia com Situs Inversus Associado a Miocardio-patia não contactada. Arquivo Brasileiro de Cardiologia. 2103; 102(2):33-36.
3. João Marta M. Um Caso de Situs Inversus Total. Revista Portuguesa de Cardiologia. 2003;22(1):91-104.
4. Ortegal HAV. Discinesia Ciliar Primária: Considerações sobre 6 casos de S;ndrome de Kartagener. Jornal Brasileiro de Pneumologia. 2007;33(5) 602-608.
5. Swensson RC. Síndrome de Kartagener Relato de Caso Revista Brasileira de Otorrinolaringologia. 2003;69(6):857-861.

Afiliação dos autores: <sup>†</sup> Universidade Severino Sombra, Vassouras- RJ.

\* E-mail de contato não fornecido pelos autores.