

Situs inversus totalis. Primera descripción científica realizada durante la Ilustración en México

M. Echenique Elizondo y J.M. Urkía Etxabe

Universidad del País Vasco. Unidad Docente de Medicina de San Sebastián.

Resumen

Se presenta un documento histórico de 1760 guardado en los Archivos de la Real Sociedad Bascongada de los Amigos del País y que recoge la que puede representar la primera descripción científica humana de un *situs inversus totalis*, realizado en el estudio autopsico del cadáver del Virrey de México en la época, el Marqués de las Amarillas.

Palabras clave: Situs inversus. Autopsia. Historia.

(*Cir Esp* 2001; 70: 247-250)

SITUS INVERSUS TOTALIS. THE FIRST SCIENTIFIC DESCRIPTION DURING THE ENLIGHTENMENT IN MEXICO

We present the first documented case of *situs inversus totalis*. This case is the description of the necropsy of the “Virrey de Mexico, the Marqués de las Amarillas” made in 1760. The documentation is in the Archives of the Royal Society of Bascongadas.

Key words: Situs inversus. Neropsy. History.

Los denominados “hechos históricos” no son más que simples opiniones de los historiadores. Nos negamos a admitir en muchas ocasiones que Clío –la musa griega de la Historia– se pueda equivocar. Necesitamos una serie de certidumbres donde afianzar de manera cómoda nuestro pensamiento, tener un soporte de algo que consideremos más o menos real y plausible sobre lo que iniciar nuestro deambular viajero en el proceso de pensar y saber. Es por ello que muchos de los hechos y bases históricas firmemente asentadas son modificadas y relevadas por nuevas aportaciones y conocimientos de manera constante e inmutable. “Lo único permanente es el cambio” (Heráclito de Efeso). Es habitualmente la cultura dominante la que modifica la percepción del mundo y de los hechos de una manera determinada. “Sé que la historia será benévola conmigo, pues la pienso escribir yo”, decía Winston Churchill. El caso que nos atañe es un ejemplo de lo mencionado.

La descripción científica histórica de un caso demostrado y registrado mediante estudios autopsicos en humanos se atribuye históricamente a Mattias Baillie¹ (fig. 1), quien publicó su caso en 1788 y él es la referencia cientí-

fica que en la cultura médica actual sirve de base y fundamento a la descripción del *situs inversus totalis*.

Material y método

La aparición en el Archivo de la Real Sociedad Bascongada de Amigos del País en el Territorio Histórico de Álava de un documento que recoge con un informe oficial trasladado desde México en fecha indeterminada de una descripción autopsica, precisa y preciosa y fechada en 1774, aunque realizada el año 1760, o sea tres lustros antes, debida a Domingo Russi, en la persona del fallecido Virrey de México, Marqués de las Amarillas², y su análisis y comparación con los datos existentes, es el objeto de estudio de esta publicación.

Resultado

Archivo del Territorio Histórico (Álava)
R.S.B.P. signatura.con 2, caja 3-2.2.

Physiología y Patológica Inspección del Excmo. Sr. Marqués de las Amarillas Virrey, Gobernador y Capitán General de esta Nueva España; (en el motivo de su embalsamo) en presencia de los señores y el Dr. y Maestro Dn. Francisco González y Avendaño Catedrático de Prima de Medicina, oy Presidente del Real Tribunal del Prothomedicato; el Dr. y Maestro Dn. Juan Gregorio de Campos, Catedrático de Visperas, y Prothomédico del Real Tribunal, y del Dr. Dn. Antonio Martínez.

Por útiles y necesarias que nos parezcan las luces, que nos presenta la teórica, ella no nos ofrece otra cosa que nociones infieles, vagas, indeterminadas, y más capaces de sepultarnos en una sombra de obscuridad, que aclarar nuestras decisiones y procedimientos.

Correspondencia: Dr. M. Echenique.
Universidad Docente de Medicina de San Sebastián.
Pº. Dr. Beguiristain, 105. 20014 San Sebastián.
Correo electrónico: gepecelm@sc.ehu.es

Aceptado para su publicación en julio de 2001.

Fig. 1. Mathew Baillie. Quien es reconocido como el primer descriptor de un situs inversus totalis en humanos sobre estudios autópsicos.

Escoger obscuramente, y con confusión de principios, y las reglas que ella nos enseña, es correr el riesgo de exponerse temerariamente a ilusiones engañosas, es querer adoptar sin examen preocupaciones tan nocivas, que el espíritu que es impresionado no se desprende sino es con mucha penalidad; es en una palabra preferir a la ciencia de lo cierto la falsedad de las hipótesis y de los sistemas.

La certidumbre de nuestros conocimientos no puede por consecuencia ser consecuencia establecida sino sobre la realidad de los objetos de nuestras especulaciones; y ésta no puede manifestarse mientras que la experiencia no justifica el raciosinio (sic); Verase en esta anatomía Fisiológica, con admiración una extructure (sic), y situación (sic) particularísima por inversión general de todas las vísceras (situs inversos y destrocárdias) de Pecho, y vientre e igualmente de los vasos. También se deducirá la Aethilogía, o la verdadera causa de los diversos symptomas crónicos, que combatieron por tanto tiempo la preciosa salud del Exmo. Sr. Marqués de las Amarillas y, los de su muerte misma, pero este punto será objeto de una segunda memoria no menos importante, por lo que podrá dirigir en semejantes casos la conducta de un Profesor observativo.

Hecha patente según las reglas del Arte la cavidad del Pecho, se hizo visible el corazón sin pericardio inclinada su punta y cuerpo al lado derecho, y su vasa miraba al lado izquierdo, y por consecuencia en situación de obliquo transversa; flotante sobre la parte inferior, y anterior del ala o lobos del pulmón derecho solo adherente al mediastino por la parte que miraba a el plan del diaphragma de su vasa. La correspondencia de los ventrículos era, el izquierdo a el lado derecho, y el derecho a el izquierdo, lo que igualmente ocasionaba una situación diferente en las aurículas, así la vena cava estaba situada a el lado izquierdo del corazón, y ocupaba el mismo lado en el vientre hasta el hueso sacro.

La vena acigos, o sin par, salía del tronco superior de la cava, y ocupaba el lado derecho de las vértebras (sic) de la espalda. La Aorta salía del lado derecho del corazón, y producía la corbadura hacia este lado, y después de salir entre los pilares del diaphragma descendía hasta el hueso sacro al lado derecho de las vértebras de los lomos. La arteria pulmonar salía del ventrículo derecho del corazón colocada a el lado izquierdo, se deslizaba oblicuamente hacia el derecho, lo que me hizo creer, que los Pulmones habían mudadotambién de situación: en efecto el derecho estaba dividido en dos lobos, y el izquierdo en tres.

El esófago, entrando en el Pecho, pasaba de izquierda a derecha por delante de la Aorta, penetraba el diafragma en este lado, de suerte que el orificio superior del ventrículo estaba en el mismo sitio, su fondo igualmente en el hipocondrio derecho, y el Píloro en el izquierdo en donde comensaba (sic) el duodeno, que insinuándose en el mesenterio, volvía a salir hacia el lado derecho así donde principiaba el yeyuno.: la fin del yleón, el principio del colom y el ciego estaban en la región ylica izquierda, de donde el colom (sic) comenzaba a subir hacia (sic) el hipocondrio del mismo lado, pasaba bajo del estómago para volver a el Hipocondrio derecho, de donde se dirigía a la región lumbar e Iliaca derecha del Hipogastrio para dar principio al Recto.

El Hígado se presentó a la vista situado en el lado izquierdo del vientre y de un tamaño extraordinario, pues en su gran lóbulo ocupaba el Hipocondrio de todo ese lado, la cisura se hallaba paralela al cartilago xifoides, y su pequeño lóbulo se inclinaba a el Hipocondrio derecho ocupando más de tres dedos de expansión de éste cubriendo todo el estómago por su parte superior hasta su medio, y la parte lateral izquierda en el todo. El canal colidoco (sic) y la vena Porta hacían su curso de izquierda a derecha.

El bazo estaba en el Hipocondrio derecho de un tamaño pequeño, y de la figura de un riñón natural.

El Páncreas se dirigía transversalmente de derecha a izquierda del Duodeno.

Los Riñones y los teste mudaron también de situación, porque el Riñón derecho estaba más bajo que el izquierdo, y la vena espermática derecha salía de una vena emulgente derecha, y la izquierda del tronco de la vena cava.

La capsula atrabiliaria (sic) izquierda recibía (sic) su vena del tronco de la cava y a la derecha venía de la emulgente del mismo lado.

En el Cerebro, y el Cerebelo fue patente una turgencia más que regular de todos los vasos visibles en toda la extensión de la substancia cortical. La sangre contenida en éstos observé ser de una consistencia cesárea semejante a la infección (sic) que se practica para la demostración de las carótidas y vertebrales, sin que hubiese (sic) experimentado la más mínima separación serosa, y lo mismo en los sinos (sic). En los ventrículos nada encontré particular más que aquel licor transparente que los vasos exalantes depositan en estas cavidades para su lubricación siendo en el estado natural siempre análogo a la limpha, aunque de una consistencia más tenue.

Los Pulmones por su parte posterior se encontraron con todos aquellos indicios, que manifiestan haverlos (sic) apoderado la inflamación, no habiendo poseído esta la anterior por la mala configuración de los vasos, que se halló de un color ceniciento (sic) coarrugada, y escasa de sucos, cuio vicio conocidamente era de días. Esta inversión particular (situs inversos) se hubiera hecho más recomendable con la inyección de los vasos, y por consecuencia demostrable una gustosa, y admirable Angiología, pero la indispensable atención y ejecutivo embalsamo (embalsamamiento) interrumpieron esta curiosidad.

No es mi intento haser manifiesta esta observación como única en su género, ha havido otro exemplar, aunque raro, de esta propia naturaleza. Es más recomendable la singularidad de este, pues el corazón a más de tener una longitud de siete dedos, y quatro líneas, y de latitud cinco dedos y dos líneas, no tenía Pericardio, su superficie convexa estaba revestida (sic) de una más que regular porción de gordura desde su vasa (sic) disminuyendo hasta su punta.

Pero admírense las efectos del Autor de la naturaleza. ¿Quién al primer golpe de vista no dificultará de las perfectas funciones así vitales como naturales con inversión, y particular estructura (sic) de todas las vísceras?. Solo aquel que deja de conocer (sic) la posibilidad de actuar con el complemento de los órganos que las facilitan. ¿Y qué deberá decirse de un corazón sin Pericardio, que estando acordes todos los Anatómicos así antiguos como modernos ser esencial este saco para contener un licor semejante a el del Peritórneo, y los amnios, separado en la misma substancia del corazón, para que facilite a este noble vital músculo unas francas acciones en sus Sístoles y Diástoles?

¿Deberán adaptarse a la sana Fisiología las producciones del difunto médico de París Mr. Guillermo Lancy en sus discursos anatómicos sobre la inutilidad de algunas partes existentes en la economía animal, con el motivo de una observación de Columbo que habiendo inspeccionado el cadáver de un discípulo suyo no le encontró Pericardio?. No parece regular, respecto a ésta caso siendo exepción (sic) tan particular, deba comprenderse en regla general, y más teniéndose a la vida con repetición, y constancia la existencia de ese saco compacto, pegado a el esófago o al esternón (sic), a el dorso, a el diaphragma, o por sí mismo o por los vasos que le son propios, fluctuando en su centro el corazón, humedecido constantemente de un licor semejante a la limpha que trasuda de las arteriolas en su superficie, y por conse-

quencia libertada esta centinela (sic) vial de toda opresión, y comprensión, por una lei constante de la propia naturaleza.

El Hígado en su extraordinario volumen ¿qué prueba sino es un efecto de la propia naturaleza, en mi concepto, para reemplazar a esta viscera al volumen pequeño del Bazo, y por consecuencia su incompleta acción para llenar las funciones, este órgano trabaja para el Hígado, pues sus principales acciones se reducen a recibir una sangre pura arterial, que no ha hecho otra cosa más que salir del corazón de la primera arteria considerable, que toma su origen bajo de diafragma; es a saber de la Celíaca, de la qual el primer ramo le da una pequeña ramificación, y su tercero, regularmente, tres troncos; o algunas veces (sic) la Aorta misma le contribuye una arteria, de la qual el Hígado, el Páncreas, el Duodeno, el Ventrículo recivia de la propia manera que el Bazo sus arterias. De lo que es constante que la sangre así distribuida a el Bazo es toda semejante a aquella que se dirige (sic) a las partes expresadas.

A esta viscera hasta ahora (sic) no se le ha observado emisario particular o canal executorio por el cual se verifique alguna secreción particular, como se observa en las demás vísceras; todo el humo que prepara confundido, o misonerado (i), todo se dirige a la vena Porta, y por consecuencia a el Hígado.

Esta advertencia no debe conjeturarse inútil, pues ella facilita la inteligencia de muchas cuestiones que con ese conocimiento físico serán bastante menos obscuras.

La carencia de la glándula Pineal, que sin embargo de las más eficaces especulaciones (sic) no la encontré ni aun especie particular vasculosa capaz de suplir a ésta falta; es también especialidad que deva apreciarse para destruir opiniones sobre la residencia (sic) del Alma racional.

Estos hallazgos dignos de admirarse, jamás se encontrarían sino fuese con proporción de las especulaciones físicas que precenta (sic) la disección de los cadáveres, tan odiada en lo general de nuestra nación, que lo mismo es proponer un Profesor observador esta operación, que inmediatamente es repugnada, porque está distante el conocimiento de la utilidad que podría seguirse a la humanidad estas condescendencias; pues las más de las veces llegan a ignorarse las causas de la muerte en las enfermedades internas, y que han dado lugar a ser manejadas por hábiles Profesores, y con más fundamentos aquellas de las muertes subitáneas. O! Que leí tan bien establecida sería aquella que obligare a encargar los cadáveres a los dignos Profesores, no para hacer irregular uso de ellos, sino es para comprobar sus raciocinios, o a lo menos para que se adelantar más, y más avisos prácticos de un Arte que tiene por objetivo, la conservación de la vida de los Hombres.

México y Agosto 26 de 1.774.

Domingo Russi (rubricado original)
Cirujano de la Clase de Primeros de la R(ea) Armada Jubilado
p(o)r S.Md.

Discusión

Aristóteles³ describió el *situs inversus* en animales admitiendo que es infrecuente pero bien conocido. Se dice que Fabricio⁴ recogió una disposición inversa de bazo e hígado en 1600 y Servius⁵ afirmaba, sin demostraciones concluyentes, que María de Médicis poseía un *situs inversus*, de lo que se recoge una referencia burlesca en la obra de Molière. “Medecin, malgré lui” (Médico a palos). A pesar de todos estos conocimientos puntuales el *situs inversus* no fue seriamente considerado como objeto de interés científico-médico hasta mediados del siglo XVIII.

Uno de los ejemplos más elocuentes de modernización y europeización experimentados por España, en el siglo XVIII, fue el rico testimonio de intercambios médicos y la venida a España de numerosos profesionales de toda Europa: franceses, escoceses e italianos, sobre todo, y sobre los cuales ha realizado un amplio y minucioso estudio el Prof. Juan Riera Palmero⁶.

La Sociedad Bascongada de amigos del País, sociedad inspirada en el ideario pragmático y utilitario de la

Ilustración, desde su fundación, mantuvo constante su vocación europeísta, la presencia de extranjeros: médicos y cirujanos es un rasgo de la actuación de los primeros Borbones⁷. Así es como Russi llegó a España, se incorporó como Cirujano de la Armada y posteriormente marchó a México, donde ya era miembro de la mencionada Sociedad. Desarrolló allí una amplia actividad quirúrgica y médica.

El primer diagnóstico clínico de *situs inversus* se efectuó en 1824⁸, tras el desarrollo de la auscultación y percusión por Laennec. Se atribuye a Vehsemeyer en 1897 el primer diagnóstico radiológico del proceso⁸.

Un análisis en profundidad de este problema fue realizado por Karishima en 1912⁹, pero sus aportaciones pueden ser solamente revisadas de fuentes de tercera mano, al no poder disponer de material de sus Tesis. Karishima recogió 200 casos. Cleveland¹⁰ (1962) añadió 160 más hasta 1925. Johnson¹¹ (1949) recogió 632 casos de *situs inversus* total o parcial de 1925 a 1946. Varano y Merklin¹² encontraron otros 722 entre 1946 y 1960.

Amplias revisiones han sido realizadas históricamente en muchos países, como Filipinas¹³, Francia¹⁴, los EE.UU.¹⁵⁻¹⁷, Noruega¹⁸, con el fin de determinar la verdadera incidencia del cuadro.

Actualmente su importancia viene reflejada por las numerosas aportaciones de la literatura médica actual centradas en el problema, no solamente pediátrico^{19,21}, sino cardiológico²², vascular, quirúrgico²³⁻²⁵, médico²⁶⁻²⁸, de trasplante de órganos²⁹, digestivo y neurológico^{30,31}.

El que la primera descripción moderna y científica de la misma fuese realizado en la América Hispana, de la mano de un Cirujano Ilustrado, italiano de nacimiento, español de adopción y miembro de la Sociedad Bascongada de Amigos del País, es un hecho que pensamos debe ser conocido por los actuales cirujanos de nuestro país y es la razón del envío de esta breve referencia. Son numerosos los autores, tanto nacionales como extranjeros, que están demostrando un auténtico interés en el conocimiento de esta época de la medicina³²⁻³⁵.

Consideramos que las aportaciones de la medicina española de la Ilustración deberían ser más ampliamente conocidas y reconocidas por los profesionales de nuestro país para huir de “préstamos” históricos que deforman la correcta percepción de la evolución de los hechos y de la historia.

Bibliografía

1. Baillie M. An account of remarkable transposition of viscera. Phil Trnas, 1788; 78: 350-363.
2. Russi D. Real Sociedad Bascongada de Amigos del País. Archivo del Territorio Histórico de Álava. Com 2. Caja 3.2-2. 1974.
3. Aristóteles. Generación de los Animales. The Loeb Classical Library. Cambridge, Massachusetts: Harvard University Press, 1943.
4. Fabricius. Cit. Johnson JR.
5. Servius. Cit Skandalakis JZ y Gray SW.
6. Riera Palmero J, Riera Climent LR, Sarrionaindía Gurtubay M. Médicos y Cirujanos Ilustrado de la Bascongada. Acta Histórico-Médica Vallisoletana 1998; 53: 9-50.
7. Riera Palmero J. Cirugía española ilustrada y su comunicación con Europa. Estudios y Documentos de un influjo cultural. Valladolid, 1975.
8. Skandalakis JZ, Gray SW. Embriology for Surgeons. Filadelfia: Saunders 1972; 880-893.

9. Karishima I. Ein Fall von Situs inversus ciscerum totalis. Munich: Kastner y Callwey, 1912.
10. Cleveland M. Situs inversus viscerum. An anatomic study. Arch Surg 1926; 13: 342-368.
11. Johnson JR. Situs inversus associated with abnormalities. Review of the literature and report of three cases. Arch Surg 1949; 58: 149-162.
12. Varano NR, Merklin RJ. Situs inversus: review of the literature, report of four cases and analysis of clinical implications. J Int Coll Surg 1960; 33: 131-148.
13. Francisco SA, Ongpin C. Situs inversus totalis: case discovered by x-Rays among Filipinos. J Phillip Mes Ass 1936; 16: 133-140.
14. Sieur M, Clenet E. Un cas exceptionnel d'heterotaxie thoraco-abdominale. J Radiol Electol 1937; 24: 313-314.
15. Gould DM. Non-tuberculosis lesions found in mas X-rays surveys. JAMA 1945; 127: 753-756.
16. Caplan SM. Dextrocardia with situs inversus: report of eight cases with a review of the literature of dextrocardia. US Naval Med Bull 1946; 46: 1011-1016.
17. Mayo CW, Rice RG. Situs inversus totalis: statistical review of data of 76 cases with special reference of the diseases of the biliary tract. Arch Surg 1949; 58: 724-730.
18. Torgensen J. Triad of Kartagener, Contribution to his hereditary and deveopment basis. Schweiz Med Wschr 1952; 82: 770.
19. Cesko I, Hajdu J, Marton T, Tarnai L, Papp Z. Polysplenia and situs inversus in siblings. Case reports. Fetal Diagn Ther 2001; 16: 1-3.
20. Cheikhelard A, De Lagausie P, Garel C, Maintenant J, Vuillard E, Blot P et al. Situs inversus and bowel malrotation: contribution of prenatal diagnosis and laparoscopy. Pediatr Surg 2000; 35: 1217-1219.
21. Balci S, Bostanoglu S, Altinok G, Ozaltin F. New syndrome? Three sibs diagnosed prenatally with situs inversus totalis, renal and pancreatic dysplasia, and cysts. Am J Med Genet 2000; 19: 856-858.
22. Turchin A, Radentz SS, Burke A. Situs inversus totalis and single coronary ostium: a coincidence or a pattern? Cardiovas Pathol 2000; 9: 127-129.
23. Borda-Sánchez I, Ayuso C, Ibáñez A. Situs inversus and hirschsprung disease: two uncommon manifestations in Bardet-Biedl syndrome. Am J Med Genet 2000; 90: 80-81.
24. Zilberstein B, Di Dio LJ, Eshkenazy R, Sallet JA, Ramos AC. The treatment of portal hypertension by videolaparoscopy in situs inversus totalis. Hepatogastroenterology 2000; 47: 678-680.
25. Adams R, Churchill ED. Situs inversus, sinusitis and brochiectasis. J Thor Surg 1937; 7: 206-217.
26. Janchar T, Milzman D, Clement M. Situs inversus: emergency evaluations of atypical presentations. Am J Emerg Med 2000; 18: 349-350.
27. Lama Martinez R, Santos Luna F, Salvatierra Velázquez A, Cerezo Madueno F, Algar Algar J, Álvarez Kindelan A. Sequential double lung transplant in Kartagener's syndrome. Arch Bronconeumol 2000; 36: 106-108.
28. Maggard MA, Goss JA, Swenson KL, McDiarmid SV, Busunttil RW. Liver transplantation in polysplenia syndrome: use of a living-related donor. Transplantation 1999; 27: 1206-1209.
29. Piegger J, Gruber H, Fritsch H. Case report: human neonatus with spina bifida, clubfoot, situs inversus totalis and cerebral deformities: sequence or accident? Ann Anat 2000; 182: 577-581.
30. Ozden S, Ficicioglu C, Kara M, Oral O, Bilgic R. Agnathia-holoprosencephaly-situs inversus. Am J Med Genet 2000; 91: 235-236.
31. Hernández Morejón A. Historia de la bibliografía de la Medicina Española. Madrid. Tomo VI. 1842; 451.
32. Mijares Pérez L. El sistema defensivo indiano en el siglo XVIII. Documentación indiana de simancas. Madrid. Ministerio de Cultura 1990; 71-86.
33. Goicoetxea Marcaida A. Contribución de los hombres de la Bascongada al conocimiento de la materia médica americana. Bilbao: Real Sociedad bascongada de América, 1992; 315.
34. Lanning JT. The Royal Protomedicato. The regulation of Medical Professions in the Spanish Empire. Duke University Press 1985; 139-140.
35. Riera Palmero J, Albi G. Noticias de Médicos y Cirujanos en Hispanoamérica. Siglo XVIII. Cádiz: Hispanoamérica y las Academias de Medicina Española, 1992; 173-180.