

SITUS INVERSUS TOTALIS DENGAN ATRESIA INTESTINAL, MALROTASI, DAN VOLVULUS: LAPORAN KASUS

Situs Inversus Totalis with Intestinal Atresia, Malrotation, and Volvulus: A Case Report

Dina Perdanasari¹, Yulchair Ramli², Tandy Chintya^{3*}, Nur Hajriya Brahmi⁴, Stefani Nindya⁵, Samuel Hotma Rotua⁶

Diterima

2 September 2025

Revisi

8 September 2025

Disetujui

23 September 2025

Terbit Online

14 Oktober 2025

*Penulis Koresponden:

tandy.chintya@trisakti.ac.id

¹Departemen Bedah Anak RS EMC Pulomas, Jakarta, Indonesia

²Departemen Anak, RS EMC Pulomas, Jakarta, Indonesia

³Departemen Radiologi, Universitas Trisakti, Jakarta, Indonesia

⁴Departemen Anestesi, Universitas Gunadarma, Jakarta, Indonesia

⁵Departemen Obstetri dan Ginekologi, RS EMC Pulomas, Jakarta, Indonesia

⁶Dokter umum, RS EMC Pulomas, Jakarta, Indonesia



Abstract

Situs inversus totalis is a rare congenital condition characterized by the mirror-image transposition of all abdominal and thoracic organs. Previous case reports have rarely described situs inversus totalis in combination with multiple gastrointestinal anomalies. We therefore present a unique and extremely rare case involving situs inversus totalis coexisting with multiple intestinal atresia and intestinal malrotation with volvulus encountered in one patient. A male newborn with a gestational age of 36 weeks was delivered via cesarean section due to premature rupture of membranes. Pre-natal ultrasonography (USG) had detected intestinal atresia. Post-natal examination exhibited concerning symptoms, including upper abdominal distension and bilious orogastric aspirate. Post-natal diagnostic imaging (X-ray) revealed characteristic findings consistent with situs inversus totalis and associated anomalies. Exploratory laparotomy revealed multiple intestinal atresia with malrotation and volvulus that justify emergent surgical intervention. The patient underwent jejunal resection and duodenal anastomosis, with a favourable post-operative outcome and normal growth during 12-month follow-up. Situs inversus totalis may result from both genetic and environmental factors. Diagnosis can be established prenatally using various imaging modalities. A high index of suspicion for associated anomalies is crucial for immediate diagnosis. Management of such cases requires a multidisciplinary approach and emergent operative intervention to achieve favourable outcomes.

Keywords: situs inversus totalis, jejunal atresia, malrotation, and volvulus

Abstrak

Situs inversus totalis adalah kelainan kongenital langka, yang ditandai dengan transposisi cermin dari seluruh organ rongga toraks dan abdomen. Laporan-laporan kasus terdahulu hampir tidak pernah melaporkan situs inversus totalis dengan anomali gastrointestinal multipel. Oleh karena itu, kami melaporkan kasus unik dan sangat jarang ditemukan yaitu situs inversus totalis disertai atresia intestinal multipel dan malrotasi volvulus intestinal dalam satu pasien. Bayi laki-laki dengan usia gestasi 36 minggu dilahirkan secara *sectio caesaria* akibat ketuban pecah dini. Pemeriksaan ultrasonografi (USG) pre-natal telah mendeteksi atresia intestinal. Pemeriksaan pasca-salin menunjukkan distensi abdomen bagian atas dan cairan bilious di selang orogastrik. Pencitraan diagnostik pasca-salin berupa rontgen mengungkapkan situs inversus totalis dengan anomali intestinal. Saat laparotomi eksplorasi ditemukan atresia intestinal multipel dengan malrotasi dan volvulus usus yang membenarkan perlunya intervensi bedah segera. Pasien menjalani reseksi jejunum dan anastomosis duodeno-jejunum dengan luaran pasca-operasi baik dan pemantauan 12 bulan menunjukkan grafik tumbuh kembang yang baik dan normal. Situs inversus totalis dapat terjadi akibat faktor genetik maupun lingkungan. Diagnosis dapat dibuat sejak pre-natal menggunakan berbagai modalitas pencitraan. Kecurigaan terhadap anomali terkait pada situs inversus diperlukan untuk mempercepat diagnosis. Penanganan pada kasus situs inversus memerlukan pendekatan multidisiplin dan intervensi bedah darurat guna mencapai luaran yang optimal.

Kata kunci: situs inversus totalis, atresia intestinal, malrotasi, volvulus

PENDAHULUAN

Situs inversus totalis adalah anomali kongenital langka yang ditandai dengan gambaran transposisi cermin dari organ toraks dan abdomen.⁽¹⁾ Insidensi mencapai 1:10000 kelahiran hidup, dan sebagian besar penderita dapat hidup tanpa gejala.⁽²⁾ Ditemukan apeks jantung dan arkus aorta di sisi kanan, lambung di sisi kanan dan membentang menuju duodenum di sebelah kiri, serta limpa yang berada di kuadran kanan atas abdomen.⁽³⁾ Predisposisi genetik dan faktor keturunan lain menunjukkan pola pewarisan penyakit yang signifikan.⁽⁴⁻⁶⁾

Atresia intestinal merupakan kondisi bawaan lahir dimana terjadi diskontinuitas lumen usus. Malrotasi adalah kelainan rotasi dan fiksasi usus. Volvulus (puntiran) adalah komplikasi dari malrotasi yang menyebabkan aliran darah terganggu, hingga terjadi kerusakan dan kematian jaringan.^(7,8) Laporan-laporan kasus terdahulu menunjukkan kejadian situs inversus totalis yang disertai dengan atresia duodenal.^(9,10) Gupta *et al.* pernah melaporkan kasus situs inversus totalis yang disertai dengan ileus jejunal dan volvulus.⁽¹¹⁾ Meski demikian, masih sangat jarang laporan terkait situs inversus totalis

dengan atresia intestinal multipel disertai dengan malrotasi dan volvulus pada satu pasien, sehingga kasus ini merupakan kasus unik dan bermanfaat sebagai pembelajaran.

DESKRIPSI KASUS

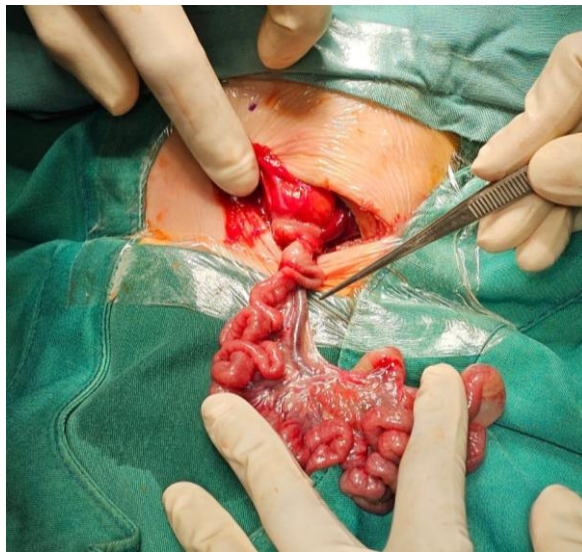
Seorang bayi laki-laki, berat 2450 gram, lahir cukup bulan (36 minggu) melalui *sectio caesaria* karena ketuban pecah dini. Ultrasonografi (USG) pre-natal usia 32 minggu menunjukkan obstruksi usus halus. Pasca-salin tampak distensi abdomen atas, mekonium putih bergumpal, dan cairan bilious dari selang orogastrik. Kateter umbilikal dipasang untuk akses vaskular dan nutrisi parenteral total.

Persiapan pra-operatif meliputi pemeriksaan laboratorium darah dan rontgen thorako-abdomen (Gambar 1). Rontgen menunjukkan posisi jantung dan arkus aorta berada di kanan (dekstrokardia), hati berada di kiri, dan *triple bubble sign* (dilatasi lambung, duodenum dan ileum). Hasil laboratorium darah normal.

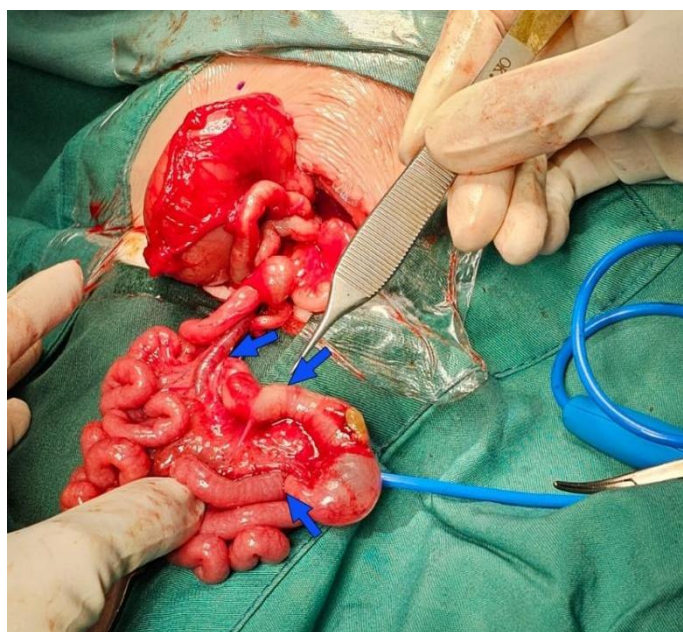


Gambar 1. X- ray thorako-abdomen didapatkan posisi jantung dan arkus aorta berada di sisi kanan (dekstrokardia), hati berada di sisi kiri, dan terdapat *triple bubble sign* (dilatasi lambung, duodenum dan ileum)

Pada usia pasien 1 hari dilakukan laparotomi eksplorasi dengan bius umum, dan ditemukan volvulus usus berlawanan arah jarum jam sehingga dilakukan derotasi searah jarum jam. Seluruh usus tampak vital, namun ileum dan jejunum pendek berbentuk seperti pendulum (Gambar 2), dengan tiga atresia jejunum komplit (saluran jejunum buntu total) (Gambar 3).



Gambar 2. Tampak defek di mesenterium dengan ileum dan jejunum pendek dan berbentuk seperti pendulum



Gambar 3. Tiga lokasi atresia jejunum komplit (ditunjukkan dengan anak panah)

Dilakukan reseksi jejunum atretik sepanjang 7 cm dan anastomosis duodenum pars 2 dengan jejunum karena duodenum pars 3 dan 4 tidak terbentuk (Gambar 4). Setelah penyambungan, bentuk mesenterium seperti huruf "U" dengan defek sentral diperbaiki melalui penjahitan mesenterium kanan dan kiri dengan benang *non-absorbable* sehingga membentuk kesatuan lebar dan mencegah risiko puntiran berulang.



Gambar 4. Lokasi penyambungan antara duodenum pars dua dan jejunum

Pasien dirawat di ruang NICU dengan ventilator. Evaluasi harian menunjukkan kemajuan signifikan, dengan peristaltik usus dan mekonium spontan dua hari setelah operasi. Diet per oral diberikan dan ditingkatkan bertahap sejak dua hari pasca operasi. Pasien pulang pada hari perawatan ke-8. Pemantauan hingga 12 bulan kemudian menunjukkan pertumbuhan sesuai grafik pertumbuhan normal.

HASIL

Temuan intraoperatif menunjukkan adanya malrotasi disertai volvulus, dan setelah derotasi, seluruh usus tampak viabel. Duodenum pars 3 dan 4 tidak terbentuk, ileum dan jejunum pendek, dan mesenterium sempit sehingga berbentuk seperti

"pendulum", mendukung diagnosis situs inversus totalis dengan tiga atresia jejunum komplit, atresia duodenum, malrotasi, dan volvulus. Penanganan terhadap kasus adalah reseksi jejunum dan anastomosis duodeno-jejunum.

DISKUSI

Posisi anatomi normal organ internal disebut situs solitus. Pada situs inversus totalis, seluruh viscera berbalik dari kanan ke kiri.^(11,12) Sodeifian *et al.* mempelajari mutasi gen DNAH11 yang menyebabkan salah satu bentuk situs inversus.⁽¹³⁾ Genetik lain yang terkait adalah gen lefty, nodal, ZIC 3, ACVR2B, dan Pitx2. Faktor etiologis meliputi gen resesif autosomal, diabetes maternal, penyalahgunaan kokain, paparan asam retinoat, kembar siam, konsanguinitas, dan pola warisan keluarga.^(1,13,14) Dalam kasus ini terdapat konsanguinitas. Ibu sehat tanpa diabetes maupun riwayat penyalahgunaan kokain dan asam retinoat. Evaluasi genetik tidak dilakukan karena keterbatasan dana.

Kelainan terkait situs inversus adalah sindrom Kartagener (disfungsi mukosilier dan anomali saluran nafas), anomali jantung dan anomali gastrointestinal.^(6,15,16) Ultrasonografi pre-natal (USG) atau rontgen thorakoabdominal menjadi pilihan utama pencitraan diagnostik.⁽¹⁷⁾ Temuan khas adalah dekstrokardia, hati di kiri, dan limpa di kanan dengan polisplenia.⁽¹⁶⁾ MRI pre-natal janin dapat memberikan deskripsi rinci tentang anomali situs jauh sebelum kelahiran, namun tidak dilakukan karena keterbatasan dana.⁽¹⁷⁾ Pencitraan kedokteran nuklir juga bermanfaat pada situs inversus, terlebih apabila digabung dengan CT atau MRI untuk memahami anatomi yang mungkin tidak terlihat pada pencitraan fungsional.^(1,18)

Pada kasus ini, atresia intestinal terdeteksi saat USG pre-natal. Orang tua diinformasikan mengenai jenis intervensi dan prognosis. Secara klinis, dokter harus memiliki kecurigaan tinggi akan malrotasi, volvulus, maupun atresia intestinal apabila pasien situs inversus mengalami muntah bilious seperti pada kasus ini. Kecurigaan mempercepat diagnosis dan tatalaksana sehingga dapat memperbaiki prognosis.⁽¹⁰⁾ Pemeriksaan pasca-salin di kasus ini mendukung diagnosis situs inversus totalis dengan atresia intestinal, sedangkan temuan intra-operatif menunjukkan volvulus serta atresia jejunum dan duodenum. Laporan kasus terdahulu hanya melaporkan kejadian situs

inversus totalis dengan atresia duodenal tanpa volvulus.^(9,10) Kasus serupa dengan kasus ini dilaporkan oleh Gupta *et al.* dimana bayi 1 bulan mengalami muntah bilious dengan diagnosis situs inversus totalis, ileus jejunum, malrotasi, dan volvulus. Kasus tersebut ditangani dengan reseksi jejunum dan anastomosis jejuno-jejunal.⁽¹¹⁾

Atresia duodenum biasanya ditangani dengan anastomosis sisi ke sisi (duodenostomi berbentuk berlian).^(9,19) Sayangnya, pasien ini tidak memiliki pars III dan IV duodenum, beberapa bagian jejunum hilang, menyisakan 20 cm jejunum dan 40 cm ileum. Diputuskan untuk melakukan anastomosis duodeno-jejunal, penyambungan sisi samping duodenum dengan bagian ujung jejunum. Luaran pada situs inversus dengan atresia intestinal dan volvulus sangat dipengaruhi oleh kecepatan diagnosis dan intervensi bedah, dan memburuk apabila sudah terjadi infark dan perforasi usus.^(1,10,20) Gupta *et al.* melaporkan keterlambatan diagnosis sehingga sudah terdapat gangren pada jejunum dan akhirnya mengalami sepsis serta meninggal dunia pasca-operasi.⁽¹¹⁾ Sebaliknya, pasien di kasus ini bisa mendapatkan luaran yang baik karena intervensi bedah dilakukan sedini mungkin, sebelum terjadinya infark dan perforasi usus.

KESIMPULAN

Diagnosis dini dan perawatan secara multidisiplin, termasuk intervensi bedah darurat yang sesuai merupakan faktor-faktor yang dapat menentukan luaran yang baik bagi penderita kasus ini. Diperlukan pemantauan lanjutan untuk menilai luaran jangka panjang.

KONFLIK KEPENTINGAN

Tidak ada.

UCAPAN TERIMA KASIH

Apresiasi dan ucapan terima kasih penulis berikan untuk rekan sejawat dan paramedis yang terlibat dalam penanganan pasien dan pembuatan laporan kasus ini.

DAFTAR PUSTAKA

1. Eitler K, Bibok A, Telkes G. Situs inversus totalis: a clinical review. Vol. 15, International Journal of General Medicine. Dove Medical Press Ltd; 2022.p.2437–49. doi:10.2147/IJGM.S295444.
2. Osarenkhoe JO. Situs inversus: a review of 191 published cases. Open J Inter Intern Med. 2022;12(02):85–94. doi:10.4236/ojim.2022.122010.
3. Huss-Bawab J, Szymanski LJ. Situs inversus totalis. Acad Forensic Pathol. 2018;8(4):957–63. doi:10.1177/1925362118821495.
4. Devera J, Licandro F, Ramos J, Taymoorian HT, Yap LG. Situs inversus totalis in the neonatal setting. Cureus. 2021;13(2):e13516. doi:10.7759/cureus.13516.
5. Angreni F. Case report: situs inversus totalis. GIJHSR. 2025;9(4):84–9. doi:10.52403/gijhsr.20240408.
6. Pandey S, Singh S, Passey J, *et al.* Complete situs inversus: a variation in left-right asymmetry during embryogenesis. Ital J Anat Embryol. 2018;123(3):263–76. doi:10.13128/IJAE-25418.
7. Oh C. Jejunoileal atresia: a contemporary review. Advances in Pediatric Surgery. 2023;29(2):89. doi:10.13029/aps.2023.29.2.89.
8. Nabiilah AY, Vania DA, Wibisana IKGA, Shafa RA, Atari SP, Haikal Z. Gastrointestinal tract malrotation: etiology and risk factors. J Biol Tropis. 2023;23(1):221–8. doi:10.29303/jbt.v23i1.5761.
9. Gogan MVLB, Lafia KT, Metchihoungbe CS, Amoussou CM, Dossou MS, Fiogbe MA. Duodenal atresia, annular pancreas, and situs inversus totalis-rare association in a newborn: a case report. J Neonatal Surg. 2023;12:26. doi:10.47338/jns.v12.1218.
10. Alshaikh MA, Al Ghadeer HA, Alabad H, Almohsin M, Al Ali RA. Situs inversus totalis in association with duodenal atresia. Cureus. 2021;13(9):e17764. doi:10.7759/cureus.17764.

11. Gupta R, Soni V, Valse PD, Goyal RB, Gupta AK, Mathur P. Neonatal intestinal obstruction associated with situs inversus totalis: two case reports and a review of the literature. *J Med Case Rep.* 2017;11(1):264. doi:10.1186/s13256-017-1423-z.
12. Zahra F Al, Khan NA, Akhtar N. An unusual association: duodenal atresia and situs inversus incompletes-a case report and discussion. *Int J Contemp Pediatrics.* 2022;9(5):515. doi:10.18203/2349-3291.ijcp20221084.
13. Sodeifian F, Samieefar N, Shahkarami S, *et al.* DNAH11 and a novel genetic variant associated with situs inversus: a case report and review of the literature. *Case Rep Med.* 2023;2023. doi:10.1155/2023/8436715.
14. Bisht H, Khatri A, Tyagi R, *et al.* Innovative endocrown restoration in a situs inversus totalis patient using CAD/CAM technology. *Int J Contemp Pediatrics.* 2025;12(9):1563–6. doi:10.18203/2349-3291.ijcp20252611.
15. Mittal V, Shah A. Situs inversus totalis: the association of Kartagener’s syndrome with diffuse bronchiolitis and azoospermia. Vol. 48, *Arch Bronconeumol.* 2012.
16. Paschala A, Koufakis T. Looking in the mirror: situs inversus totalis. Vol. 20, *Pan African Medical Journal. African Field Epidemiology Network;* 2015. doi:10.11604/pamj.2015.20.87.6139.
17. Dawood Y, Buijtendijk MFJ, Shah H, *et al.* Imaging fetal anatomy. Vol. 131, *seminars in cell and developmental biology.* Elsevier Ltd; 2022.p.78–92. doi:10.1016/j.semcd.2022.02.023.
18. Wang P, Jing H, Li F, Wang Z, Huo L. 99mTc-labeled native RBC scintigraphy in distinguishing polysplenia from abdominal masses in a patient with situs inversus totalis. *Clin Nucl Med.* 2019;44(12):998–1000. doi:10.1097/RLU.0000000000002825.
19. Anugrah YPJ, Suryani EL, Suryantarini NWPW, *et al.* Penyakit obstruksi usus: atresia duodenum. *UNRAM Medical Journal.* 2025;14(1). doi:10.29303/jk.v14i1.5393.

20. Mohammadi Tofigh A, Nematihonar B, Azimi B, *et al.* Three surgical cases of situs inversus totalis with individual challenges; case report and literature review. International Journal of Surgery Open. 2023;59. doi:10.1016/j.ijso.2023.100689.