

Síndrome de Kartagener: Reporte de caso.

Kartagener syndrome: Case report.

German Edgardo Fajardo Dubon¹, Gloria Alicia Cárcamo Portillo²,
Velia Michelle Rivera Rodríguez² & Brigitte Lizeth Flores Raudales².

Fajardo, G.E; Cárcamo, G.A.; Rivera, V.M.; Flores, B.L. Síndrome de Kartagener: Reporte de caso. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 4(2):1174-1177, 2017.

RESUMEN: El Síndrome de Kartagener es una enfermedad autosómica recesiva, caracterizada por discinesia ciliar primaria la cual consiste en la disfunción de las células ciliadas. Esta es la causa de la manifestación de la sintomatología respiratoria que presenta este síndrome: tos, sinusitis, otitis media y bronquiectasias. Otra sintomatología que acompaña a este síndrome son infertilidad y situs inversus. El reconocimiento de esta enfermedad data desde los principios del siglo XX y se constituye en síndrome gracias a la descripción de 4 casos clínicos, por Manes Kartagener, neumólogo que trabajaba en Zurich, quien describió por primera vez en 1933 la triada característica de este síndrome: sinusitis crónica, bronquiectasias y situs inversus. Paciente femenina de 35 años con antecedentes de infecciones del tracto respiratorio superior e inferior a repetición desde la infancia, se presenta a la emergencia del Hospital Mario Catarino Rivas con un episodio infeccioso grave de las vías respiratorias. Durante su estadía hospitalaria se confirma dextrocardia y situs inversus por medio de estudios radiológicos por lo que se confirma el diagnóstico de Síndrome de Kartagener. El síndrome de Kartagener que se caracteriza por la triada clásica de sinusitis crónica, bronquiectasias y situs inversus. En el curso de su presentación clínica se espera encontrar infecciones a repetición del tracto respiratorio superior e inferior, gracias al compromiso de la movilidad ciliar normalmente encargada de la remoción de patógenos ambientales, a largo plazo se espera el desarrollo de las dilataciones bronquiales a consecuencia del cúmulo de material mucoide y la reacción inflamatoria local.

PALABRAS CLAVES: Síndrome de Kartagener, dextrocardia, discinesia.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Kartagener es una enfermedad hereditaria, autosómica recesiva infrecuente. Su reconocimiento data desde los principios del siglo XX. Se constituye en síndrome gracias a la descripción de 4 casos clínicos, por Manes Kartagener, neumólogo, que trabajaba en Zurich, describió por primera vez la famosa triada que caracteriza este síndrome: sinusitis, bronquiectasias y situs inversus en 1933 (Ilabama *et al.*, 2011).

La sintomatología presente en este síndrome es secundaria a la afectación en la estructura y funcionamiento de los cilios primarios y flagelos de las células de la vía aérea superior e inferior, impidiendo el aclaramiento de las secreciones y detritus. Los cilios se encuentran desde el oído medio hasta los bronquiolos, de ahí que las manifestaciones clínicas del tracto respiratorio superior e inferior sean los puntos

cardinales. La afectación de los flagelos de las células reproductoras masculinas como femeninas es lo que predispone a los pacientes a la infertilidad, dato característico en esta patología. La discinesia ciliar primaria es un término que se refiere a cualquier alteración congénita ciliar y su respectivo abanico de manifestaciones clínicas.

Esta entidad al presentarse clínicamente con situs inversus es llamada Síndrome de Kartagener. Afecta a hombre y mujeres por igual y el 50% de los pacientes con discinesia ciliar primaria presentan situs inversus. La incidencia del Síndrome de Kartagener es aproximadamente 1:10000-1:30000 individuos a nivel mundial (Armengot *et al.*, 2005).

Se presenta el caso clínico de una paciente de 35 años, con antecedentes de infecciones respiratorias a repetición desde la infancia (neumonía, otitis media, sinusitis).

¹ Médico Residente, Postgrado de Medicina Interna, Universidad Nacional Autónoma de Honduras.

² Médico en Servicio Social, Universidad Nacional Autónoma de Honduras en el Valle de Sula

CASO CLINICO

Se presenta caso clínico sobre síndrome de Kartagener en una mujer de 35 años quien fue diagnosticada con esta patología a los 17 años. La paciente ha presenta infecciones recurrentes del trato respiratorio alto y bajo (episodios de sinusitis crónica, otitis media aguda, neumonía) desde su infancia, razón por la que ya ha recibido varios esquemas de tratamiento antibiótico. Además presenta infertilidad y su última hospitalización fue hace 4 meses.

Acude a la Emergencia de Medicina Interna del Hospital Mario Catarino Rivas con historia de disnea de dos semanas de evolución, progresiva, que inicialmente se presentaba ante esfuerzos moderados y luego ante esfuerzos menores, exacerbándose por las noches, acompañada de tos húmeda con expectoración verdosa, fiebre subjetivamente alta, precedida de escalofríos, continua, sin predominio



Figura 1: Acropaquia en ambas manos de la paciente.



Figura 2: Dextrocardia e infiltrados basales sugestivos de proceso infeccioso.

de horario, que se atenúa con antipiréticos y dolor pleurítico.

Se recibe consciente y lúcida, regular estado general, con fascie de enfermedad febril, leve deshidratación, con evidente dificultad respiratoria (uso de músculos accesorios y aleteo nasal).

Sus signos vitales fueron temperatura de 39°C, frecuencia cardiaca de 118 lpm, frecuencia respiratoria de 28 rpm, presión arterial de 140/90mm Hg y saturación de O₂ al 93%. Al examen físico presenta mucosa nasal eritematosas con rinorrea purulenta y congestión nasal; membrana timpánica eritematosa sin perforaciones; no se observa ingurgitación yugular; mamas sin alteraciones; tórax simétrico, se observa choque de punta en el quinto espacio intercostal derecho a nivel de la línea media clavicular; vibraciones vocales aumentadas en ambas bases pulmonares, se encuentra matidez basal en ambos hemitórax, hipoventilación en las bases pulmonares, crépitos y roncus bilaterales; a nivel cardiaco, ruidos de ritmo regular y buen tono, sin soplos, sin presencia de R3; se observa acropaquia en manos y pies (Figura 1).

El hemograma evidencia leucocitosis a expensas de neutrófilos.

La radiografía de tórax muestra dextrocardia e infiltrado basal bilateral (Figura 2).

La tomografía de tórax contrastada reporta múltiples bronquiectasias quísticas y cilíndricas en ambos pulmones que predominan en lóbulos inferiores (Figura 3). La ultrasonografía abdominal reporta transposición de órganos abdominales, litiasis vesicular y mioma subseroso que mide 3.0 X 4.2 cms.

La impresión diagnóstica del ingreso es Neumonía adquirida en la comunidad, Bronquiectasias sobreinfectadas y Síndrome de Kartagener.

Se ingresa con las siguientes indicaciones: Oxígeno inhalado en puntas nasales a 3 l/min, nebulizaciones con salbutamol y bromuro de

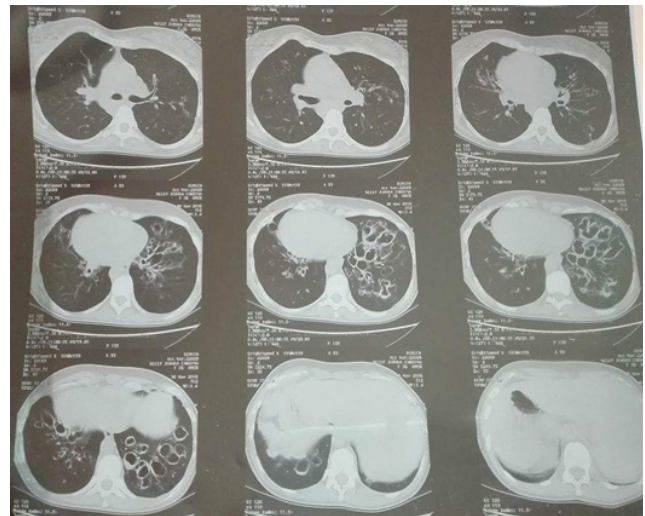


Figura 3: TAC de tórax contrastada que evidencia la dextrocardia, a la vez múltiples bronquiectasias quísticas y cilíndricas basales.

ipatropio, Ceftazidime 1g IV c/8h y kinesioterapia. Los cultivos de secreción reportan *Pseudomona spp* al segundo día de tratamiento, por lo cual se cambia cobertura antibiótica Piperacilina más Tazobactam 4.5 g c/6 h y Amikacina 500 mg c/12 h.

La evolución del paciente fue satisfactoria, al quinto día intrahospitalario se encuentra hemodinámicamente estable, afebril (36°C), a nivel ventilatorio, sin uso de músculos accesorios, con murmullo pulmonar presente, crépitos discretos en bases pulmonares. Se continúa cobertura antibiótica hasta 10 días acompañado de kinesioterapia.

Se indica alta médica al décimo día de tratamiento y seguimiento ambulatorio por parte de neumología. La litiasis vesicular y mioma subseroso se manejó por el departamento de cirugía y ginecología respectivamente. La colelitiasis es asintomática en la paciente, se encontró al igual que el mioma subseroso como eventos incidentales.

DISCUSIÓN

El síndrome de Kartagener se caracteriza por la triada clásica de: sinusitis crónica, situs inversus y bronquiectasias (Serapinas *et al.*, 2013), estos hechos se presentan secundario a una alteración llamada discinesia ciliar primaria (Guerra *et al.*, 2014).

La depuración mucociliar deteriorada es responsable del desarrollo de una enfermedad multiorgánica, que afecta particularmente a las vías respiratorias superiores e inferiores (Schidlow, 1994) y se debe sospechar en aquellas personas o niños que presenten enfermedades respiratorias a repetición, acompañada de situs inversus y posteriormente la presencia de infertilidad.

Los diferentes procesos que ocurren en el organismo al presentarse este trastorno son: la destrucción de los componentes estructurales de la pared bronquial, acúmulo de secreciones espesas, a veces purulentas, que cierran las vías aéreas más periféricas y alteraciones en la vascularización bronquial. (Rodrigues *et al.*, 2008)

El diagnóstico de la enfermedad usualmente se

retrasa hasta la segunda infancia o la edad adulta como consecuencia de la naturaleza heterogénea de la enfermedad, la falta de conocimientos de los médicos sobre las características de la enfermedad, y la experiencia técnica necesaria para un diagnóstico preciso. (Ortega *et al.*, 2007).

Se han realizado estudios acerca de técnicas especializadas para realizar un diagnóstico certero de esta patología, por ejemplo el nivel reducido de las concentraciones de óxido nítrico nasal es sugestivo de discinesia ciliar primaria, pero sólo una biopsia/cepillado nasal o bronquial con análisis del patrón de latidos mediante videomicroscopía y/o análisis de la morfología de los cilios por microscopía electrónica puede confirmar la diagnóstico.

Sin embargo, el diagnóstico es difícil de lograr debido al acceso limitado a estas pruebas especializadas y a las dificultades para interpretarlas. Las pruebas genéticas están en desarrollo y pueden proporcionar nuevas herramientas de diagnóstico. (Honoré & Burgel, 2016).

El diagnóstico del síndrome de Kartagener continúa siendo un reto, debido a la variada sintomatología y métodos diagnósticos complejos, pero debe estar entre los diagnósticos diferenciales de los niños y jóvenes adultos con enfermedad crónica de las vías aéreas.

Actualmente, no están disponibles medidas terapéuticas específicas para corregir la disfunción ciliar. El tratamiento es sintomático, por lo que el manejo debe incluir medidas para mejorar la expulsión del moco, prevenir las infecciones respiratorias y tratar las infecciones bacterianas de vías aéreas, senos paranasales y oído medio en forma oportuna para prevenir los daños irreversibles.

El pronóstico de pacientes con síndrome de Kartagener se determina principalmente mediante la frecuencia y severidad de las infecciones pulmonares y por la presencia o ausencia de bazo. Las infecciones pulmonares incapacitantes con frecuencia pueden prevenirse y se puede lograr un tiempo de vida normal.

Fajardo, G.E; Cárcamo, G.A.; Rivera, V.M. & Flores, B.L. Kartagener syndrome: Case report. *Int. J. Med. Surg. Sci.*, 4(2):1174-1177, 2017.

SUMMARY: Kartagener's syndrome is an autosomal recessive disease, characterized by primary ciliary dyskinesia, which consists of ciliated cell dysfunction. This is the cause of the manifestation of the respiratory symptomatology that presents this syndrome-cough, sinusitis, and bronchiectasis. Another symptomatology that accompanies this syndrome are infertility and situs inversus. Its recognition from the early XX century, and constitutes syndrome thanks to the description of 4 clinical cases by Manes Kartagener, a pulmonologist who worked in Zurich and first described the triad of sinusitis, bronchiectasis and situs inversus in 1933. A 35-year-old female patient with a history of dextrocardia, repeated respiratory infections, and inadequate response to previous treatments, is presented to the Emergency Hospital Mario Catarino Rivas. Kartagener syndrome characterized by the classic triad of chronic sinusitis, bronchiectasis and situs inversus. During clinical presentation expect to find recurring upper and lower respiratory tract, thanks to the commitment of mobility infections ciliar normally responsible for the removal of environmental pathogens, expected long-term development of bronchial dilation because of accumulation of mucoid material and local inflammatory reaction.

KEY WORDS: Kartagener syndrome, dextrocardia, Dyskinesias.

REFERENCIAS

Armengot, M.; Carda, C.; Escribano, A.; Samper, G. Estudio del transporte mucociliar y de las estructuras ciliar nasales en pacientes con síndrome de Kartagener. *Arch. Bronconeumol.*, 41(1): 11-5, 2005

Guerra López, F.; Luna Orozco, K.; Carrillo, M.C.; Cano, R. Síndrome de Kartagener reporte de caso. *Biociencias*, 9(1): 71-4, 2014.

Honoré, I.; Burgel, P.R. Primary ciliary dyskinesia in adults. *Rev. Mal. Respir.*, 33(2): 165-89, 2016.

Ilabama, C.; Barrientos, A.; Ríos, C.; Ilabaca, A.; Ilabaca, G. Síndrome de Kartagener: Reporte de un caso. *Rev. ANACEM.*, 15(2): 112-15, 2011.

Ortega, H.A.; Vega, N de A.; Santos, B.Q.; Maia, G.T. Primary ciliary dyskinesia: considerations regarding six cases of Kartagener syndrome. *J. Bras. Pneumol.* 33: 602-8, 2007

Rodrigues, J.C.; Olm, M.A.; Adde, F.V. Caso clínico: síndrome de Kartagener. *Pediatría*, 30, 66-70, 2008.

Serapinas, D.; Staikūnienė, J.; Barkauskienė, D.; Jackutė, J.; Sakalauskas, R. An unusual regression of the symptoms of Kartagener syndrome. *Arch Bronconeumol.* 49(1), 28-30, 2013

Schidlow, D.V. Primary ciliary dyskinesia (the immotile cilia syndrome). *Ann. Allergy*, 73(6), 457-68, 1994.

Autor de correspondencia:

German Edgardo Fajardo Dubon.
Postgrado de Medicina Interna, Universidad Nacional Autónoma de Honduras.
HONDURAS

E-mail: germanfajardo08@hotmail.com

Conflictos de interés: Ninguno.

Financiamiento: Ninguno.

Recibido: 02-07-2017.

Aceptado: 11-09-2017.