

Síndrome de kartagener. comunicación de un caso y revisión de algunos aspectos

Kartagener's Syndrome. Communication of a Case and review of some aspectos

Dr. Miguel Rivero Sánchez; Rafael Pila Pérez; Diego Carbonell Perdomo; Rafael Pila Peláez

Policlínico Docente. Área Norte. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se comentan las características clínicas del síndrome de Kartagener. Se analizan sus diferentes corrientes etiopatogénicas presentando un caso clínico que lo ilustra. Se comentan los métodos diagnósticos más importantes y se insiste en el trabajo quirúrgico como terapéutica fundamental en este síndrome.

DeCS: SÍNDROME DE KARTAGENER/ cirugía/etiología/patología/diagnóstico.

ABSTRACT

Clinical characteristics of Kartageners syndrome are commented. Different etiopathogenic currents are analyzed presenting a clinical case that illustrates this topic and the most important diagnostic means. Surgical treatment is stressed as the main therapeutics in this syndrome.

DeCS: KARTAGENER'S SINDROME/surgery/etiology/pathology/diagnosis.

INTRODUCCION

El síndrome de Kartagener se caracteriza por la asociación de bronquiectasias, sinusitis y situs inverso totalis. Constituye una enfermedad poco frecuente; sin embargo, su estudio ha permitido comprender algunos aspectos etiopatogénicos de las bronquiectasias congénitas. La observación de una enferma cuyo padecimiento encuadra dentro del síndrome nos ha de permitir discutir sus características clínicas, la posible patogenia y la conducta terapéutica a seguir.

PRESENTACIÓN DEL CASO

E.M.C, femenina, de 44 años, consulta por tos y expectoración mucopurulenta. Antecedentes hereditarios sin importancia.

Antecedentes personales: Desde la pubertad, manifiesta rinitis a repetición, más acentuada en épocas invernales. Desde los treinta años más o menos presenta tos matinal, principalmente durante los meses de invierno, acompañada de expectoración mucopurulenta de moderada intensidad. No es fumadora.

Enfermedad actual: comienza hace un mes con tos continúa, que se acentúa en los cambios de decúbito y acompañada de expectoración mucopurulenta. Este cuadro se asocia a dolores dorsales de escasa intensidad astenia y anorexia. Simultáneamente, refiere fiebre de 38°C a 39°C y sudoraciones nocturnas. Hace una semana la tos se hace más intensa, con dolores localizados en la base del hemitórax derecho, que aumentaban con la inspiración profunda y la tos.

Examen físico: Estado general conservado. Cabeza: normocefálica, dolor a la presión en la región malar y supraorbitaria de ambos lados. Nariz: fosas nasales obstruidas; cornetes medios e inferiores pálidos y edematosos. Secreción purulenta en el meato medio derecho. Boca: labios con discreta cianosis, faltan piezas dentarias. Paladar de tipo ojival. Amígdalas pequeñas congestivas. Ap. Resp.: Se observa tiraje en base de pulmón derecho. Disminución del murmullo vesicular en base de hemitórax derecho. Sibilantes y subcrepitantes en los 2/3 inferiores del hemitórax derecho. Ap. Cav. Desdoblamiento del segundo ruido en focos de la base. Acentuación del primer ruido en punta. TA: 130/ 80mm Hg. F.C: 80 latidos por minuto. Abdomen: se palpa el hígado en hipocondrio izquierdo que rebasa un través debajo del reborde costal. Espacio de Traube a la derecha Resto del examen físico: Negativo.

Estudio analítico: Hb 13g/l. leucocitos $11,500 \times 10^9 / L$ con diferencial normal, VSg 65mm/ horas; estudio de la función renal hepática, enzimas e iones: normales.

Electroforesis de proteínas plasmáticas: hipoalbuminemia con aumento de la gammaglobulina. Tuberculino Reacción: Negativa.

Baciloscopia de esputo: negativo para BAAR y Hongos y se realizan en múltiples oportunidades esputos bacteriológicos que resultan positivos de Klebsiella. Radiografía de toráx: Dextrocardia, cámara gaseosa a la derecha. Hemidiafragma izquierdo más elevado que el derecho. Aumento de la trama bronco vascular en la base del hemitórax derecho. TAC del pulmón derecho: bronquios dilatados, áreas quísticas y alteraciones parenquimatosas peribronquiales; agenesia del seno frontal: tabique nasal desviado, sinusitis crónica bimaxilar, con espesamiento de la mucosa.

Estudio electrocardiográfico que confirma dextrocardia. Ritmo sinusal normal. Ultrasonografía abdominal: Confirma la situación del hígado en hipocondrio izquierdo. Resto del abdomen negativo.

Evolución: Luego de la administración de antibióticos de acuerdo a lo informado por los cultivos y antibiograma de esputos, se aconseja su intervención quirúrgica después de estudio broncográfico, pero la paciente se niega, es asistida en consulta de medicina interna de su área de salud.

Historia:

En 1904, Sinert realiza la primera descripción de esta enfermedad. Cuatro años más tarde, Oeri refiere un caso de dextrocardia y bronquiectasias, comentando su posible origen congénito. En el año 1933 Kartagener es el que insiste en relacionar la triple asociación que hasta ese momento se considera simple coincidencia.¹

Etiopatogenia:

El factor patógeno de este síndrome es aún desconocido. Existen casos de indudable característica familiar. El origen congénito de las bronquiectasias se halla apoyado por las observaciones de Saye .² quien en 1932, menciona bronquiectasias en gemelos. También interesan hallazgos realizados por Pastore y Olsen .³ quienes encuentran dilataciones bronquiales y agenesia frontal en gemelos univitelinos. Dickey .⁴ sugiere que esta enfermedad es congénita, porque sus estudios realizados en lactantes con el Síndrome de Kartagener muestran bronquiectasias congénitas y considera como probable la asociación con disgenesias broncopulmonares. El concepto general es que debe haber un factor género único, aún desconocido, y que actuando sobre el feto provoca un trastorno del desarrollo, ocupando distintos sistemas simultáneamente. La causa de las bronquiectasias adquiridas ha sido también motivo de numerosos estudios (Tabla 1).⁵

Tabla 1. Enfermedades que predisponen al desarrollo de bronquiectasias

Infecciones	Tuberculosis Aspergilosis Klebsiella, Estafilococos aureos, Bordetella pertussia Adenovirus, Sarampion
Obstrucción Bronquial	Inhalación de cuerpo extraño Tumores bronquiales Compresión extrínseca Bronquitis crónica
Lesiones por Inhalación de Aspiración	Aspiración de contenido gástrico Inhalación de tóxicos
Enfermedades Congénitas hereditarias	Fibrosis Quística Inmunodeficiencias humorales Trastornos de la motilidad ciliar Déficit de la antitripsina Síndrome de Young (Azoospermia Obstructiva)
Otras Enfermedades	Artritis Reumatoide, Colitis Ulcerosa, S. De Sjogren Tráqueo broncomegalia Síndrome de las uñas amarillas

La sinusitis paranasal y los trastornos congénitos de los senos paranasales son considerados de importancia primaria en la patogenia de las bronquiectasias. Karani .⁶ insiste en que son necesarias la obstrucción e infección brónquica para el desarrollo de las bronquiectasias. La retención de secreciones constituye el factor causal de las bronquiectasias.al actuar como fuerza dilatadora, aumentando la presión endobronquial. ⁷

Características clínicas

El motivo de la consulta puede ser solamente la presencia de infecciones recurrentes broncopulmonares, o bien constituye un hallazgo de catastro. Pasaremos a describir los tres elementos que constituyen el síndrome:

1. Transposición visceral: En general es una transposición visceral total, como la observamos en nuestra enferma. Sin embargo, puede existir simplemente una dextrocardia acompañada de una arborización bronquial de tipo derecho en lado izquierdo. Asociadas a las alteraciones de posición visceral se han descrito anomalías de la arteria subclavia izquierda, transposición de los grandes vasos, comunicación interventricular, persistencias del ductus arterioso, estenosis valvulares congénitas, alteraciones de la conducción eléctrica del corazón y es posible observar también bloqueos y síndrome de Wolf-Parkinson -White .⁸

2.- Sinusopatías: comúnmente existe una ausencia de alguno de los senos paranasales. La agenesia del seno frontal es la más frecuente. También es posible hallar infecciones de los senos, hiperplasia, de la mucosa etmoide-antritis o poliposis nasal. Es frecuente el relato de un padecimiento rinobronquial desde el nacimiento y que se acentúa en varias épocas del año. La obstrucción nasal crónica origina una serie de consecuencias: respiración bucal crónica, paladar ojival, desviaciones del tabique y alteraciones de los cornetes nasales. ⁹, como pudimos observar en nuestra enferma.

3. Bronquiectasias: aparecen después de la segunda década de la vida. Pueden manifestarse en la niñez. Pero en general existe un período latente asintomático. En la anamnesis aparecen a menudo infecciones recurrentes: bronquitis, neumonías, bronconeumonías. Otras veces aparecen astenia, anorexia, pérdida de peso. No se cita con frecuencia la asociación con hipocratismo cianótico digital, que es más frecuente en las bronquiectasias adquiridas. La tos es constante, matutina, acompañada de expectoración abundante. Desde el punto de vista bacteriológico la flora bacteriana es polimorfa: existen neumococos, estreptococos y menos comúnmente bacilos de Friedlander, como lo apreciamos en nuestra paciente. La forma hemoptoica seca es menos frecuente que en las bronquiectasias adquiridas.

Resulta difícil afirmar o negar el carácter congénito de muchas bronquiectasias. Gravano ^{.10} piensa que este tipo de bronquiectasias se caracteriza por tener el signo de las tres U: unilaterales, uniformes, y únicas. Las complicaciones de las bronquiectasias son múltiples: abscesos pulmonares, supuraciones pleurales, complicaciones cardiorrespiratorias, infecciones a distancia, es frecuente la amiloidosis ^{.11}

Métodos diagnósticos

Radiografía Simple de Tórax:

Se observa dextrocardia con cámara gástrica ubicada a la derecha. Los campos pulmonares revelan un aumento de la trama vascular a nivel de las bases con la existencia de imágenes tubulares o en forma de panal de abejas ^{.12}

La TAC de tórax proporciona mayor sensibilidad y especificidad en la detección de las bronquiectasias y se ha sustituido a la broncografía como primer medio diagnóstico. La realización de broncografías sólo está indicada cuando se considere la posibilidad de resección quirúrgica y su práctica requiere que las pruebas funcionales respiratorias sean adecuadas, pues por lo regular existe alteración ventilatoria obstructiva ^{.13}

Examen de los senos paranasales: siempre vale la pena recordar que para calificar la agenesia, la ausencia de uno de los senos paranasales, será necesario estudiar radiológicamente al paciente después del sexto año de vida, así por ejemplo, el seno frontal se neumatiza en la primera parte de la infancia, no es posible concretar si las celdillas visibles junto a la órbita son etmoidales altas o corresponden a los senos frontales terminantes. El seno esfenoidal se desarrolla hacia el cuarto año de vida, mientras que la neumatización es precoz en los senos maxilares y etmoidales ^{.14}

Alteraciones Electrocardiográficas: La dextrocardia con situs "inversus" inscribe un electrocardiograma típico patognomónico. Debe insistirse en la realización de un estudio electrocardiográfico para investigar las anomalías de conducción que con frecuencia se asocian a este síndrome ^{.14}

Tratamiento:

La indicación quirúrgica es de primer orden, ya que el carácter único y unilateral hacen de la bronquiectasia un estado ideal ^{.15}. El tipo de operación elegida será la lobectomía, o bien la resección segmentaria que es selectiva y no sacrifica tejido pulmonar sano. Antes de la operación es conveniente realizar el tratamiento con antibióticos y cura postural. Debe ponerse especial cuidado en el compromiso infeccioso de los senos paranasales antes de la operación ^{.11,12}. Nosotros no

podimos someter nuestro caso a proceder quirúrgico por negativa de la paciente y sus familiares.

COMENTARIO:

El caso clínico presentado muestra todos los atributos del síndrome de Kartagener. Como pudimos observar el motivo de consulta fueron los episodios repetidos de enfermedad bronquial. La sinusopatía acompañante se caracterizó por rinitis a repetición, agenesia frontal y sinusitis bimaxilar. La radiografía simple de tórax y la TAC resaltan y confirman el diagnóstico de este síndrome, donde el examen broncográfico tiene valor solo cuando el paciente será sometido a intervención quirúrgica, ya que las bronquiectasias ofrecen las características ideales para este tipo de tratamiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Kartagener M. Zur pathogenese der Brochiecktasien. Britz Z Klin Tuberk 1933;83:489-494.
2. Sayé L: Bronquiectasia congénita en dos hermanos gemelos. Ann de Med Int 1932;1:13-20.
3. Pastore P. Olsen A. Absence de frontal sinuse and bronchiectasia in identical twins. Proc. Satf Meet Mayo Clin 1961;36:593-98.
4. Dickey L: Kartegener's syndrome in children. Dis of the Chest 1973;43:657-61.
5. Cherniack N: Chronic obstructive pulmonary disease. Philadelphia: WB Saunders;1995.P. 136-41.
6. Karani F. Situs inversus sinusitis, bronchiectasia. A report of live casos, including frecuency statics. J Thor Surg 1977;85:206-10.
7. Rodríguez -Roisin R. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Monografías Clínicas en Neumología. Barcelona: Ediciones Doyma; 1996.
8. Benda R., Huet P, Oerttli M. Kartagener's syndrome: Report of case treater by pulmonary resection. J Thor Surg 1980;88:925-28.
9. Petty TL. COPD. 2ed. Nueva York: Marcel Dekker; 1995.P 80-95.
10. Gravano P. Un cas de syndrome de Kartagener. Bull et Men Soc Med Hop Paris 1988; 271: 1010-14.
11. Epler G. Diseases of the bronchioles. New York: Raven press; 1996. P 36-52.

12. Ferguson G, Cherniack R. Management of Chronic obstructive pulmonary disease. N Engl J. Med 1996;348;1017-22.
13. Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Normativa sobre diagnóstico y tratamiento de la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica. Barcelona: Ediciones Doyma; 1994. P 210-9.
14. Olsen A. Bronchiectasia and dextrocardia. Am Rev. Tuberc 1983;97:435-9.
15. Cherniack RM. Current therapy of respiratory disease. Philadelphia. BC Decker; 1993. P 90-127.

Recibido: 12 de Julio de 2000

Aprobado: 12 de diciembre de 2000

Dr. Miguel Rivero Sánchez Especialista de I Grado en Medicina Interna. Profesor Asistente Policlínico Docente. Área Norte. Camagüey.