

Síndrome de Kartagener

Quiles A, Malagón P, Ballester AI, García-Giralda M.

Hospital Comarcal de Baza (Granada).

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Kartagener es una enfermedad genética poco frecuente, definido por la tríada clínica característica de situs inversus total, sinusitis crónicas y bronquiectasias. Fue descrito por primera vez por el neumólogo Manes Kartagener en 1933. Los pacientes con esta patología se incluyen entre los afectados por otro síndrome más amplio denominado discinesia ciliar primaria (DCP).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 46 años, enfermero de profesión, que consulta por obstrucción de fosas nasales desde hace 10 años, con cefaleas frecuentes y anosmia variable.

Como antecedentes personales destacan infección VIH positivo hace años, actualmente asintomático con CD 4 de 913 y carga viral 0.

IQ: desprendimiento de retina de OI, operado varias veces sin éxito, adenoidectomía, y septoplastia secundaria a accidente de tráfico. En la exploración de fosas nasales se aprecian pólipos en ambas fosas nasales. Se solicita un TAC de senos nasales donde se aprecia la ocupación de estos por masas polipoideas (figuras 1-2).

Se instaura un tratamiento corticoideo oral 10 días y tópico 4 meses con revisión para valorar intervención quirúrgica. Finalmente se decide realizar cirugía endoscópica naso-sinusal, con apertura y limpieza de senos etmoidales y maxilares.

DISCUSIÓN

El síndrome congénito de Kartagener, con la tríada de las bronquiectasias bilaterales congénitas, sinusitis crónica y situs inversus parcial con solo dextro-

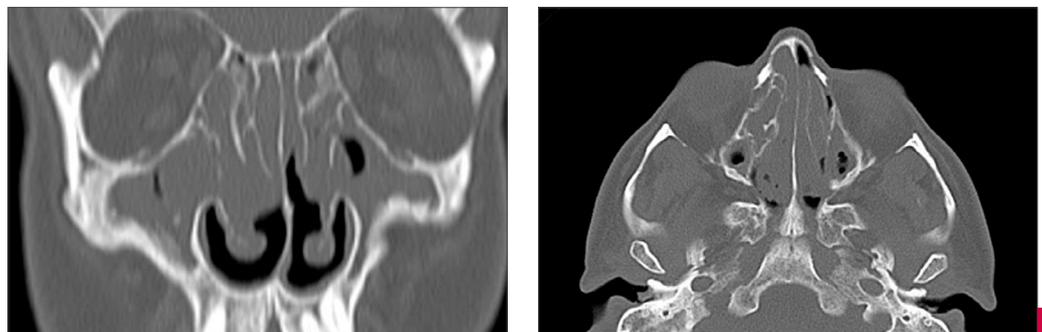
cardias o total como si fuera una imagen en espejo, condiciona un síndrome ventilatorio obstructivo moderado.

Este se hereda con patrón autosómico recesivo y conlleva una alteración de la función y estructura del flagelo que afecta a todos los epitelios ciliados del organismo. La prevalencia estimada es de 1/15 000-1/30 000 personas.

Actualmente, dado que, en el período neonatal, las bronquiectasias y sinusitis no están presentes y que un manejo adecuado y precoz mejora el pronóstico, este síndrome podría sospecharse por la presencia de discinesia ciliar primaria (DCP) y situs inversus.

La discinesia ciliar primaria es la forma más frecuente de "ciliopatía", en la que se ve afectada la motilidad de los cilios, lo que

FIGURA 1: TAC coronal de senos nasales con ocupación de etmoides y senos maxilares de masas polipoideas que descienden a fosas nasales.



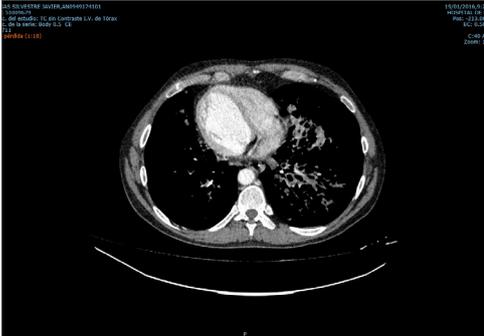


FIGURA 2: Corte tomográfico axial con ocupación del etmoides por tejidos blandos.



FIGURA 4: Corte tomográfico axial con hígado en la izquierda.



FIGURA 3: Corte tomográfico de tórax con bronquiectasias, mostrando un situs inversus con el hígado a la izquierda y el corazón a la derecha.

produce un aclaramiento mucociliar deficiente, con problemas respiratorios.

Existe una gran variabilidad fenotípica debido a que los cilios móviles se encuentran fundamentalmente, en la superficie apical del epitelio respiratorio cilíndrico ciliado pseudoestratificado, que tapiza la vía aérea, pero también el oído medio, los senos paranasales, el epéndimo cerebral, las trompas de Falopio y los espermatozoides. Además, los cilios nodales embrionarios también son móviles y establecen la asimetría visceral y lateralidad del cuerpo; su ineficiencia da lugar a la aparición de situs inversus. El 50% de las DCP tienen un situs inversus total, que aparece tan solo en el 0,001% de la población general,

y el 25% de los pacientes con situs inversus total presentan una DCP.

Las manifestaciones clínicas varían en función de la edad. En el período neonatal, más del 75% de los casos presenta dificultad respiratoria con necesidad de oxígeno sin causa aparente. En la infancia, es frecuente la tos crónica productiva, otitis medias, rinorrea y obstrucción bronquial recurrente tratados erróneamente como asma, pero con mala respuesta al tratamiento, mientras que, en los adolescentes y en los adultos, son más frecuentes las bronquiectasias, sinusitis, cefalea e infertilidad en los varones. #

BIBLIOGRAFÍA

Fajardo Dubon GE, Cárcamo Portillo GA, Rivera Rodríguez VM, Flores Raudales BL. Síndrome de Kartagener: Reporte de caso. *Int J Med Surg Sci.* 2017;4 (2): 1174-7.

Escribano Montaner A, Armengot Carceller M. Discinesia ciliar primaria. *An Pediatr Contin.* 2013; 11 (1): 38-45.

Romero Rubio MT, Rovira Amigo S, Caballero Rabasco MA. Manejo del paciente afecto de discinesia ciliar primaria. *Protoc Diagn Ter Pediatr.* 2017; 1: 423-37.

Goutaki M, Maurer E, Halbeisen FS, Amirav I, et al. The international primary ciliary dyskinesia cohort (iPCD Cohort): methods and first results. *Eur Respir J.* 2017; 49 (1): 1601181.

Shapiro AJ, Davis SD, Polineni D, Manion M, Rosenfeld M, et al. Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia: An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med.* 2018; 197 (12): e24-39.

Lucas JS, Barbato A, Collins SA, Goutaki M, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis of primary.

C. Rodrigo Iñiguez, A. Ximena Fonseca, C. Jury Hernández, B. Sergio González, B. Ignacio Sánchez. Disquinesia Ciliar: diagnóstico ultraestructural, evolución clínica y alternativas de tratamiento. *Rev Med Chile.* 135 (2007), pp. 1147-1152.

M. Armengol Carceller, C. Carda Batalla, A. Escribano, G.J. Sanper. Estudio del transporte mucociliar y de la ultraestructura CILIAR nasales en pacientes con síndrome de Kartagener. *Arch Bronconeumol.* 41 (2005), pp. 11-15.