

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE "OCTAVIO DE LA CONCEPCION Y DE LA PEDRAJA", HOLGUIN

Síndrome de Kartagener en la infancia.

Presentación de un caso

Por los Dres.:

FRANCISCO CARVAJAL MARTINEZ,* RAMON GARCIA TRUEBA,** JOSE CARDOSO FONSECA*** Y NELSON CRESPO VALDES****

Carvajal Martínez, F. y otros. *Síndrome de Kartagener en la infancia. Presentación de un caso.* Rev Cub Ped 50: 1, 1978.

Se presenta el caso de un paciente de 13 años de edad con diagnóstico de síndrome de Kartagener completo (sinusitis, *situs inversus* y bronquiectasia) investigado en el servicio de endocrinología y en el departamento de radiología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", en Holguín. Se revisa la literatura médica y se enfatiza en la importancia del diagnóstico precoz (principalmente en edad pediátrica) de esta afección, lo que permite una orientación y tratamiento adecuados de la bronquiectasia y sinusopatía.

Siwert (1904), *Oeri* (1908) y *Gunther* (1923) fueron los primeros en describir pacientes con bronquiectasia, sinusitis y *situs inversus*, sin embargo, es *Kartagener* en 1933, el que relaciona esta

triple asociación desde el punto de vista etiopatogénico.¹⁻³

A partir de esa fecha han sido analizados numerosos aspectos de esta afección.

Nuestro propósito es presentar un paciente en edad pediátrica con diagnóstico de Síndrome de Kartagener completo, estudiado en el servicio de endocrinología y en el departamento de radiología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", Holguín, y a la vez revisar la literatura disponible de esta afección.

Presentación del caso

Historia clínica: 44218

F.G.G.: raza blanca, sexo masculino, de 13 años de edad. Nacido de un embarazo a término por parto eutócico, peso al nacer 5 libras,

* Especialista de I grado en endocrinología. Jefe del Servicio de Endocrinología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", Holguín.

** Especialista de I grado en radiología. Jefe del departamento de radiología del hospital pediátrico provincial docente "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", Holguín.

*** Especialista de I grado en neumología del hospital provincial docente "V. I. Lenin", Holguín.

**** Especialista de I grado en endocrinología. Jefe del servicio de endocrinología del hospital provincial docente "V. I. Lenin", Holguín.

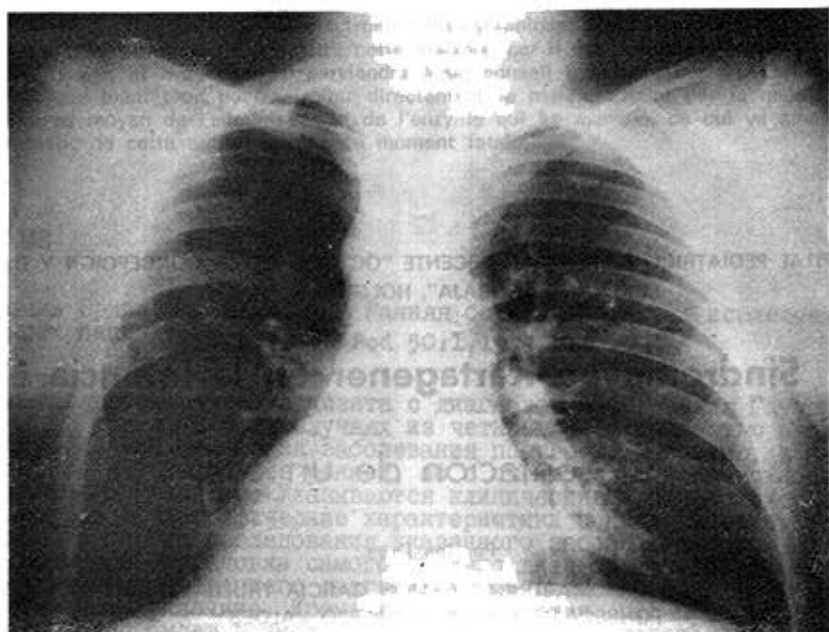


Figura 1. Tórax: se aprecia dextrocardia, moteado heterogéneo en base izquierda con imágenes que sugieren bronquiectasia y atelectasia en base derecha.



Figura 2. Senos paranasales: opacidad de ambos senos maxilares en relación con sinusitis y pobre neumatización de los senos frontales.



Figura 3. Tránsito intestinal: donde se comprueba situs inversus completo.

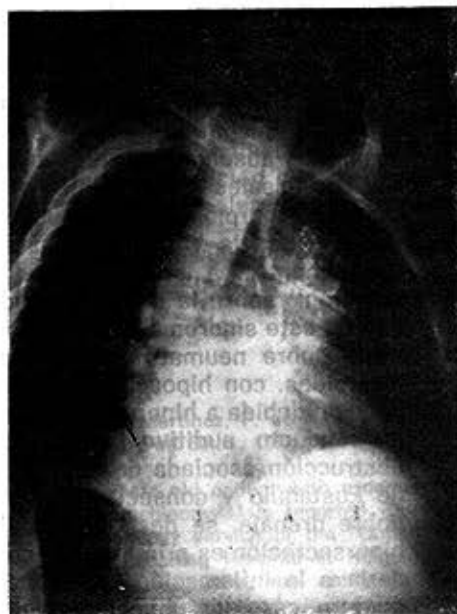


Figura 4. Broncografía izquierda (posición oblicua): se aprecia bronquiectasia en lóbulo superior izquierdo.

presentó cianosis al nacer, necesitando oxigenoterapia, desarrollo psicomotor y alimentación normales. Entre sus antecedentes patológicos personales refiere: sarampión, varicela, parotiditis, tuvo neumonía derecha hace 15 días llevando tratamiento con penicilina. No existen datos de interés entre sus antecedentes patológicos familiares. La talla de sus padres es normal.

Es remitido a nuestro servicio por tener baja talla, la madre siempre lo ha notado más pequeño que los otros hermanos.

Al momento de su ingreso se constataron las siguientes medidas. Peso: 29 kg, edad peso: entre 8 y 9 años, talla: 134 cm, edad talla: entre 8 y 9 años.

Al examen físico como dato positivo se encontró: aparato cardiovascular: tonos cardíacos audibles con características normales en hemitórax derecho a nivel del 5to. espacio intercostal. Aparato respiratorio: se auscultaron algunos subcrepitantes en base derecha y murmullo vesicular rudo. Genitales externos: se constató ausencia del testículo en la bolsa escrotal derecha.

El resto del examen físico es completamente normal.

Exámenes de laboratorio: hemograma, orina, glicemia, eritrosedimentación, urea, serología y exudado faríngeo normales. Cromatina en mu-

cosa oral: negativo. Electrocardiograma: compatible con dextrocardia.

Estudios radiológicos: cráneo y silla turca: normales; edad ósea: entre 12 y 13 años; senos paranasales: opacidad de ambos senos maxilares en relación con sinusitis y pobre neumatización de los senos frontales, tórax (vistas anteroposterior y lateral derecha): se observa opacidad en la base del pulmón derecho debido a proceso atelectásico, además existe dextrocardia e imágenes sugestivas de bronquiectasias en base izquierda, estómago, duodeno y tránsito intestinal: se comprueba la existencia de *situs inversus* (figuras 1, 2, 3, 4).

Bronscopia: se observó la mucosa congestiva y existen secreciones abundantes mucopurulentas y fétidas que inundan el árbol traqueo-bronquial.

Broncografía izquierda: se demuestran bronquiectasias cilíndricas en la base y menos evidentes en el lóbulo superior.

CONCLUSIONES

Síndrome de Kartagener completo (sinusitis, bronquiectasias y *situs inversus*), criptorquidia derecha y baja talla.

RESULTADOS Y COMENTARIOS

El Síndrome de Kartagener es raro, Meschan⁴ plantea que es más frecuente en el sexo femenino y que habitualmente la sintomatología inicial es observada en la infancia. Está dada por secreción nasal, tos frecuente, bronquitis crónica y brotes recurrentes de neumonía.

Bergstrom y colaboradores⁵ encontraron en el 92% de los pacientes estudiados, síntomas en esta etapa precoz de la vida.

Aunque la descripción inicial del síndrome está dada por una triple asociación, se han descrito pacientes con formas incompletas, o asociadas a otras anomalías congénitas o adquiridas como son: cardiopatía tipo Fallot, bloqueo de rama derecha, hipospadia, estenosis aórtica, comunicación interventricular, transposición de grandes vasos, persistencia del *ductus* arterioso, síndrome de Wolf-Parkinson White, oligofrenia, dedos supernumerarios, anomalías de la arteria subclavia izquierda, artritis reuma-

toidea, esterilidad y deficiencia inmunológica.^{6, 7}

Etiopatogenia: diversas tesis han sido planteadas para valorar este síndrome, algunos autores⁸ defienden la teoría congénita, basándose en observaciones del cuadro clínico en gemelos, se ha sugerido esta posibilidad, al encontrar bronquiectasias en lactantes con Síndrome de Kartagener, se constató en las piezas operatorias estudiadas ausencia en las paredes del bronquio de tejido muscular, elástico y cartilago, por lo que consideran como probable la existencia de disgenesias broncopulmonares. Otros autores⁹ han planteado la teoría adquirida, señalando que lo inicial sería la sinusitis, debido a que es necesario la obstrucción e infección bronquial para el desarrollo de la bronquiectasia.

También ha sido valorada la teoría mixta, o sea, la asociación de un factor adquirido (infección) y un factor congénito predisponente.

Esta última posibilidad es la que consideramos como más lógica para explicar la evolución de nuestro paciente, el cual ha cursado 13 años sin antecedentes de afecciones respiratorias importantes.

Aspectos clínicos

- a) **Transposición visceral:** en general es una transposición visceral total, sin embargo puede existir una dextrocardia acompañada de una arborización bronquial de tipo derecho en el lado izquierdo.

Se calcula¹⁰ que la incidencia de *situs inversus* es 1:8 000 nacidos, y se ha encontrado que del 12-13% con esta afección tienen asociado bronquiectasias, mientras que en la población normal este dato es observado en menos del 0,5%

Nuestro paciente presenta transposición visceral total, asociada a ésta otra anomalía congénita como es la criptorquidia (unilateral).

- b) **Sinusopatía:** aunque en la descripción original se señala la sinusitis como segundo signo cardinal, en la actualidad son numerosos los hallazgos encontrados, así se ha observado ausencia de algunos senos paranasales (principalmente el frontal), hiperplasia de la mucosa, etmoide-antritis y poliposis nasal. Ultimamente ha sido llamada la atención¹¹ sobre la condición auditiva de este síndrome, se ha encontrado pobre neumatización de las mastoides, con hipoacusia de conducción debida a hipersecreción en el conducto auditivo medio con obstrucción asociada de la trompa de Eustaquio y consecuentemente pobre drenaje, se desconoce si la hipersecreción es primaria o secundaria a la inflamación crónica. En nuestro caso no observamos disminución de la audición.

- c) **Bronquiectasia:** por su morfología se aceptan 3 tipos de bronquiectasias: cilíndricas, saculares o quísticas moniliforme; diferentes autores¹² han señalado la existencia de mayor porcentaje de las bronquiectasias quísticas en enfermedades congénitas. En el síndrome de Kartagener aún existen dudas si las bronquiectasias son de origen congénito o adquiridas,^{1, 10, 11} se observan con mayor frecuencia en el paciente adolescente o adulto, por lo que es importante su diagnóstico en el período latente dado por escasos síntomas o ausencia de éstos.¹ Consideramos importante este aspecto para la prevención y tratamiento de esta afección.

En nuestro paciente se realizó broncografía en el lado izquierdo y se constatan bronquiectasias cilíndricas, este dato asociado a la atelectasia del lado derecho demuestra que existen lesiones pulmonares bilaterales, lo que aleja más la posibilidad de un origen congénito de las bronquiectasias,

ya que éstas son observadas con mayor frecuencia sólo en un lóbulo pulmonar.

Genética: ha sido descrito¹¹ el síndrome de Kartagener en varias familias, en las cuales la expresión clínica ha variado de la forma completa a la incompleta.

Es conocido que aproximadamente 1:8 000 nacidos tienen *situs inversus* y

que el 20% de esos individuos tienen bronquiectasias y sinusitis, según Holmes⁷ la incidencia del síndrome de Kartagener será de 1: 40 000.

Actualmente es aceptado^{7, 10, 12} que esta afección es causada por una simple anomalía genética que afecta diversos órganos de un mismo individuo con un patrón de herencia autosómico recesivo.

SUMMARY

Carvajal Martínez, F. et al. *The Kartagener's syndrome in childhood. Report of a case.* Rev Cub Ped 50: 1, 1978.

A 13 years old patient with a complete Kartagener's syndrome (sinusitis, situs inversus and bronchiectasis) is reported. The boy was studied in the endocrinology service and the radiology service of the "Octavio de la Concepción y de la Pedraja" Provincial Pediatric Teaching Hospital in Holguín. Medical literature was reviewed, and the significance of diagnosing this entity during childhood for early treating bronchiectasis and sinusitis is emphasized.

RESUME

Carvajal Martínez, F. et al. *Syndrome de Kartagener chez l'enfant. Présentation d'un cas.* Rev Cub Ped 50: 1, 1978.

On présent le cas d'un patient âgé de 13 ans avec le diagnostic de syndrome de Kartagener complet (sinusite, *situs inversus* et broncheectasie) analysé dans le service d'endocrinologie et dans le département de radiologie de l'hôpital pédiatrique provincial d'enseignement "Octavio de la Concepción y de la Pedraja", à Holguín. La littérature médicale est révisée et on met l'accent sur l'importance du diagnostic précoce (notamment pendant l'enfance) de cette affection, ce qui permet une orientation et un traitement adéquats de la broncheectasie et de la sinusopathie.

РЕЗЮМЕ

Карвахаль Мартинез, Ф. и др. Синдром Картагенера в детском-возрасте. Представление одного случая. Rev Cub Ped 50:1, 1978.

Представляется случай одного тринадцатилетнего пациента с диагнозом синдрома Картагенера (воспаление слизистой оболочки лобной пазухи, *situs inversus* и бронхоэктазия) и исследованного в эндокринологическом отделении и в отделении радиологии провинциального клинико-педиатрического госпиталя "Октавио де ла Консепсьон и де ла Педраха" в г. Ольгин. Делается обзор медицинской литературы и подчеркивается высокое значение постановки — ранней диагностики (и главным образом в педиатрическом возрасте) этого заболевания, что позволит облегчить ориентацию и соответствующее необходимое лечение бронхоэктазии и синусопатии.

BIBLIOGRAFIA

1. *Salvioli, J.E.; Calvo, E.* Síndrome de Kartagener. *Rev Clin Esp* 116: 57, 1970.
2. *Shublich, I.; Rodríguez, J.* Síndrome de Kartagener en la infancia. Reporte de dos casos. *Bol Med Hosp Inf Méx* 32: 493, 1975.
3. *Morales, M.; Ramos, J.* Síndrome de Kartagener. *Neum Cir Tórax* 23: 313, 1962.
4. *Meschan, I.* Roentgen Signus in Clinical Practice II: pág. 956. W.B. Saunders Company, London, 1966.
5. *Bergstrom, W.H. et al.* Situs inversus, bronchiectasias and sinusitis; report of family with 2 cases of Kartagener's triad and 2 additional cases of bronchiectasis among 6 siblings. *Pediatrics* 6: 673, 1950.
6. *Liboreti, E. et al.* A propósito del llamado Síndrome de Kartagener. *Rev Asoc Méd Arg* 78: 306, 1964.
7. *Holmes, L.B. et al.* A reappraisal of Kartagener's Syndrome. *Am J Med Sci* 255: 13, 1968.
8. *Dickey, L.B.* Kartagener's syndrome in children. *Dis Chest* 23: 6557, 1953.
9. Citado en (1).
10. *Hartline, J.V.; Zerkowitz, P.S.* Kartagener's Syndrome in Childhood. *Am J Dis Child* 121: 349, 1971.
11. *Settlei, B.R.* Kartagener's Syndrome and its otological manifestations. *J Laryngol Otol* 89: 183, 1975.
12. *Blajot, I.* Radiología Clínica del Tórax. Editorial Toray, Barcelona, 1970.
13. *Clarke, C.A.* Genética Práctica, pág. 149, ed. Toray, Barcelona, 1965.

Recibido: julio 4, 1977.

Aprobado: mayo 16, 1977.