Revista Médica de Costa Rica XXVI (421) 385-390, 1969

SINDROME DE KARTAGENER

Revisión de la Literatura - Reporte de un Caso

JORGE E. AGUILAR ALVAREZ*

ALBERTO CARAZO GALLEGOS**

En 1933 Kartagener publicó cuatro casos de un síndrome compuesto por las siguientes características clínicas: a) Sinusitis, b) Bronquiectasias, c) Situs viscerus inversus; a partir de entonces se conoce con ese nombre. Siewert (1), en 1904, describió la tríada en un adulto joven. Oeri (2), cinco años después reportó un nuevo caso. En la literatura mundial hasta diciembre de 1967 se han reportado 185 casos. Pereira Torres (3) publicó el de más edad, un hombre de 70 años. Nichamin, citado por Peroso (4), publicó el de menor edad, un niño de 33 horas de nacido.

ETIOLOGIA.

Originalmente Kartagener pensó en la posibilidad de que fuera congénito. Algunos autores lo dudan. En los casos en que se conocen antecedentes familiares, es imposible negar un componente congénito, no siendo así en los casos aislados. No obstante la coincidencia de bronquiectasias con situs inversus es aproximadamente del 12 al 23% este hecho puede suponer fuerte predisposición hereditaria. Torgersen (5) reporta que el 25% de 77 hijos de personas que padecían la enfermedad sufrían de bronquiectasias y pólipos nasales, mientras que en 496 hijos de 93 personas con el síndrome sufrían únicamente de situs inversus, tres con pólipos nasales y ninguno bronquiectasias. De esto él concluye que ciertas personas con situs inversus pueden portar predisposición genética hacia las bronquiectasias. En la población general la incidencia de situs inversus se calcula 1 en 8000 hallándose bronquiectasias en el 12 a 23%; más en relación con el síndrome de Kartagener.

Es bien conocida la frecuente asociación de infecciones del tracto respiratorio superior con bronquiectasias sin situs inverus, lo que hace pensar a algunos autores en etiología adquirida para explicar el componente pulmonar. Cockayne (6), cree que el situs inversus depende de un gene autosómico recesivo. Por el contrario Torgersen (5) sostiene que en unos casos sí depende de un gene autosómico recesivo, en otros de un gene dominante, y algunos únicamente de anomalías del desarrollo embrionario. Cook *et al.* (7), en un estudio completo de

* Residente de Cirugía. Hospital San Juan de Dios. Escuela de Medicina. Universidad de Costa Rica.

** Asistente de Cirugía General. Hospital San Juan de Dios. (Fallecido).

grupos sanguíneos en tres familias con síndrome de Kartagener, demostró que su existencia no tiene relación con el grupo sanguíneo o factor Rh. Glick (8) reporta un caso asociado con reacción esquizofrénica, en el cual los estudios cromosómicos pertinentes fueron negativos. Todos estos factores dejan pensar que no hay diferencia genética entre el situs invernus solo y el síndrome de Kartagener. Adams y Churchill (9)' creen que el situs inversus puede resultar ya sea de una mutación que afecte la composición genética del feto, o de un factor ambiental que puede actuar en estadios tempranos de la división celular. Olsen (10) reporta que 11 de 85 pacientes con situs inversus tenían anomalías adicionales, entre ellas: malformaciones cardíacas, hidrocefalia, ano imperforado, paladar hendido, y dedos supernumerarios. También Cockayne (6) en 55 casos de situs inversus reporta cinco con malformaciones cardíacas congénitas. Estos datos robustecen el punto de vista de que el factor genético es el aspecto etiológico más importante.

SINUSITIS - BRONQUIECTASIAS - FENOMENOS ASOCIADOS.

La inflamación de los senos nasales y paranasales es uno de los componentes de la triada. Se puede encontrar en ambos maxilares o etmoidales y en los senos frontales; a menudo hay ausencia de los frontales. Estos pacientes debido a la cronicidad de la infección en el tracto respiratorio superior, padecen constantemente de rinofaringitis y otitis que conducen a grados variables de anosmia y sordera. Las bronquiectasias son las responsables de los síntomas y signos que caracterizan el síndrome. En general tienen forma cilíndrica lo que sucede también en las adquiridas. Taiana (11), no encontró diferencia anatomopatológica entre unas y otras. La experiencia de 22 años de la Clínica Mayo, da una incidencia de bronquiectasias en la población general de 0.5%, y una incidencia de 16.5% en pacientes con situs inversus. Chang (12), reporta que sólo 15 pacientes se han tratado quirúrgicamente, aplicándose diferentes técnicas según localización y extensión. El tratamiento quirúrgico es el de escogencia con buenos resultados postoperatorios inmediatos, no conociéndose cuáles serían a largo plazo. Más frecuentemente los síntomas comienzan entre la primera y segunda década de la vida, lo que hace el diagnóstico y tratamiento más fácil. Las regiones pulmonares que más se afectan son los lóbulos inferiores, el lóbulo medio y la língula. El estudio broncográfico es básico para la evaluación terapéutica. Las bronquiectasias localizadas a un lóbulo o segmento constituyen el caso ideal para cirugía. Cuando las dilataciones se encuentran en varios segmentos y lóbulos de un pulmón o ambos hay que planear muy bien por el riesgo de dejar al paciente en insuficiencia respiratoria. En casos muy severos es mejor optar por el tratamiento médico, pues si la cirugía no es radical seguramente habrán exacerbaciones.

Para algunos autores como Santas (13), que tiene una serie de 169 casos de bronquiectasias tratados quirúrgicamente, el procedimiento más radical consiste en la resección de ambos lóbulos inferiores y además la língula o lóbulo medio de un pulmón. La cirugía se puede llevar a cabo en etapas, evaluando la mejoría clínica. Los fenómenos asociados lo constituyen las anormalidades congénitas, algunas ya citadas anteriormente, hay algunos problemas como: riñones quísticos bilaterales; enfermedad fibroquística del páncreas; arteria subclavia izquierda anómala; cuatro casos asociados a reacción esquizofrénica reportados por Glick (14). Collier (15), nos da una serie de hallazgos oftalmológicos: miopía fuerte; leucoma corneal; melanosis conjuntival; hipertrofia del pliegue semilunar; pseudoedema papilar congénito; coloboma del iris; membrana epipapilar y tortuosidad venosa congénita junto con hipertensión arterial retiniana congénita.

REPORTE DE UN CASO.

Mujer blanca de 48 años de edad con historia de tos y expectoración amarillenta abundante desde la niñez, constante no irritativa o paroxística esputo de mal olor sin sangre, vómito por las mañanas. Rinorrea purulenta por varios años, anosmia, grado moderado de sordera bilateral; febrícula esporádica; disnea desde hace dos años aproximadamente, astenia, adinamia, períodos de insomnio. Así ha evolucionado el cuadro con períodos de exacerbaciones y remiciones durante toda la vida. Al examen físico hay dolor a la presión digital en región de los senos maxilares, rinorrea no purulenta, fosa nasal izquierda con inflamación y congestión de la mucosa; anosmia. Tórax con discreta xifosis y restricción de los movimientos respiratorios, abundantes estertores subcrepitantes y de gruesa y mediana burbuja diseminados irregularmente por ambos campos pulmonares, lo mismo que roncus y sibilancias dispersas. Apex se nota en cuarto EICD, sin evidencia de cardiomegalia; arritmia respiratoria e incremento del segundo ruido pulmonar. En el abdomen se percute la cámara gástrica a la derecha y la matidez hepática a la izquierda. Finalmente acropaquia marcada en todos los dedos de ambas manos.

SUMARIO

Se hace una revisión de la literatura del Síndrome de Kartagener con presentación de un caso estudiado en el Hospital San Juan de Dios. Hasta diciembre de 1967 se han publicado 185 casos, 186 con el nuestro. De todos los casos estudiados sólo en un 16% hay demostración radiológica de las bronquiectasias, lo que deja ver la poca experiencia acumulada al respecto. El caso de mayor edad reportado fue de un adulto de 77 años, y el de menor edad un niño de 33 horas de nacido. Suele asociarse la triada de otras anomalías congénitas por lo que fuertemente se piensa en el factor hereditario como más probable etiología.

SUMMARY

A review of the literature on the Kartageners' Syndrome is presented, with a case studied at the Hospital San Juan de Dios.

Up to December 1967, 185 cases have been published with a final count of 186 with the case presented in this article. Among allthese cases, only 16% had bronchiographic studies, showing the bronchiectasis like the one we are reporting. Fifteen cases have had surgical resection of the bronquiectasis, which shows the relatively little experience in this particular matter.

The oldest case reported was that an adult of 77 years of age and the youngest one of child of 33 hours of age.

The Syndrom is frecuently in association with another congenital disorders that strongly suggest an hereditary factor as its etiology.

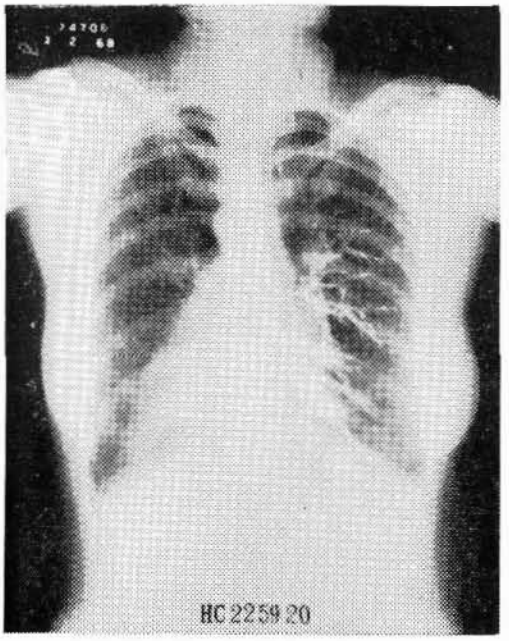
Foto Nº 1.—Broncografía: Muestra dextrocardia, imagen en espejo con respecto a los pulmones. Abundantes bronquiectasias basales.

Foto Nº 2.—Broncografía, placa lateral: Confirma la imagen en espejo de los pulmones, se nota bronquio del lóbulo superior, medio e inferior, con bronquiectasias basales y del lóbulo medio de aspecto cilíndrico.

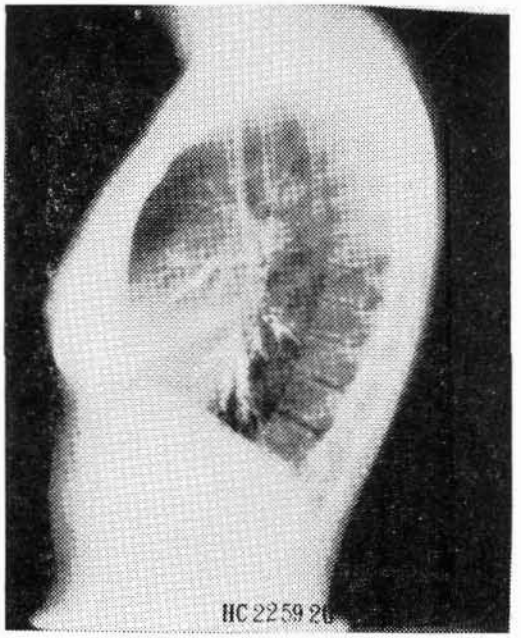
Foto Nº 3.—S. G. D., Confirma el Situs Inversus.

Foto Nº 4.—Mento placa: Muestra ausencia de senos frontales con velamiento bilateral de senos maxilares por sinusitis.

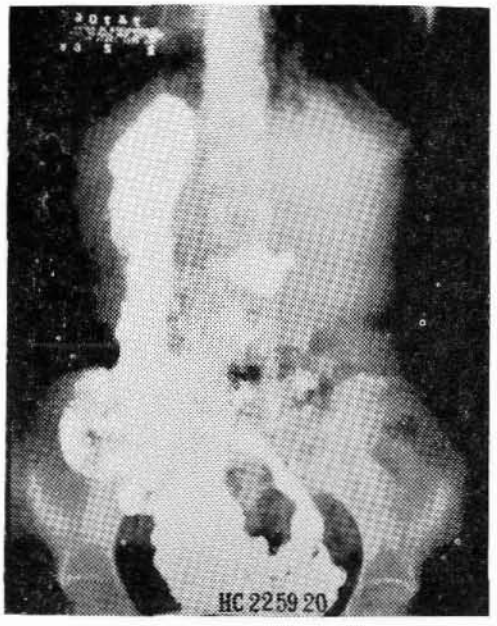
NOTA: Broncografía realizada por el Dr. Fernando Valverde Soley del Servicio de Cirugía Toráxica Carlos Durán. Hospital San Juan de Dios.



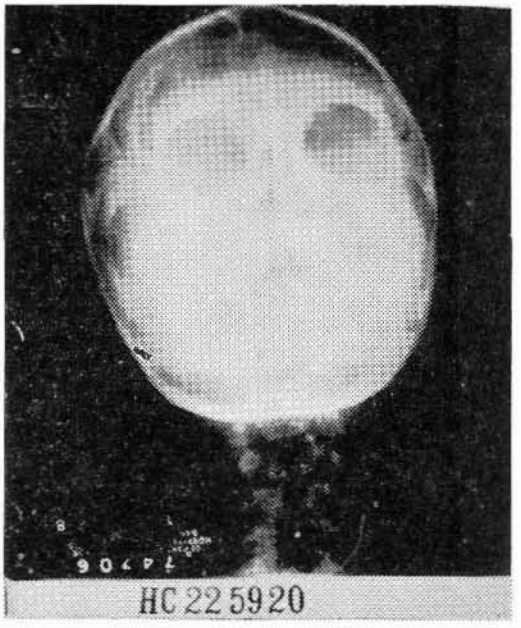
No. 1



No. 2



No. 3



No. 4

BIBLIOGRAFIA

1.—Adams, R. and Churchill, E. D.

Situs Inversus, sinusitis and bronchiectasias. Report of five cases including frecuency statistics. J. of Thor. Surg 7:206. 1937.

2.—Cockayne, E. A.

Genetic of transposition of viscera. Quart. J. Med. 7:479-93. 1938.

3.—Collier, M.

Ophtalmologic findings in Kartagener Syndrome Bull Soc. Franc, Ophtal. 74:429-47.

4.—Cook, C. D. *et al.*

Blood grouping in tree families with Kartagener Syndrome. Amer. J. Human. Genet. 14:290-4. Dic. 1964.

5.—Chang, K. A. *et al.*

Kartagener Syndrome. Review of the Surgically treated cases ando report of a case treated by bilateral multiple segmental reseccion, J. Thor. Surg. 43:127-34. 1962.

6.—Finklestein, B. A.

Mental symptoms ocurring in Kartagener Syndrome. Amer. J. of Psichiat. 118:743-6. Feb. 1962.

7.—Guenther.

Cited by Adams and Churchill.

8.—Kartagener Syndrome and Schizophrenia.

A report of a case with chromosomal studies. Glick *et al.* Amer. K. J. of Psychiat. 121:603-5. Dic. 1964.

9.—Taiana, J. A. *et al.* Thor, J.

Kartagener Syndrome report of a case treated by pulmonary resection. Review of the literature. Surg. 30:-34-43. 1955.

10.—Oeri, R.

Cited by Adams and Churchill.

11.—Olsen, A. M.

Bronchiectasis and dextrocardia. Observation of etiology of bronchiectasis. Amer. Rev. Tuberk 47:435. 1943.

12.—Santas, A. A. *et al.*

Tratamiento quirúrgico de las bronquiectasias. Gaceta Sanitaria 5-6 Sep. Dic. 1966.

13.—Siewert, A. K.

Klin. Wehnschr. 41; 139-1904.

14.—Síndrome de Kartagener.

Acta Médica Argentina. Peroso *et al.* 52:1372-75. 1965.

15.—Torgersen, J.

Transposition of viscera, bronchiectasis and nasal polips; Genetical analisis and contribution to problem of constitution. Act. Radiol. 28:17. 1947.