

## SÍNDROME DE KARTAGENER: A PROPÓSITO DE CASO DESENCADENADO EN POSTQUIRÚRGICO

### KARTAGENER SYNDROME: A PURPOSE OF A TRIGGERED CASE IN POST-SURGICAL

José Segura-Mestanza <sup>(1)</sup>, Elsa Molina-Miranda <sup>(2)</sup>, Diana Segura-Mestanza <sup>(3)</sup>, Tania Rea-Hinojosa <sup>(4)</sup>  
Sandra Segura-Mestanza <sup>(5)</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital de Especialidades Abel Gilbert Pontón, Guayaquil – Ecuador Johomer31s@gmail.com

<sup>(2)</sup>Postgrado de Imagenología Universidad Central de Ecuador, Quito - Ecuador

<sup>(3)</sup>Hospital Básico San Miguel de Bolívar, Ecuador

<sup>(4)</sup>Universidad Estatal de Bolívar, Guaranda - Ecuador

<sup>(5)</sup>Postgrado de Neonatología, Universidad de Ciencias Médicas de la Habana, Cuba.

---

**Resumen:** *el Síndrome de Kartagener, es una enfermedad genética descrita en 1933, en cuatro pacientes que presentaban situs inversus, sinusitis y bronquiectasias, caracterizado por infecciones recurrentes del tubo respiratorio superior e inferior, por tratarse de una anomalía rara y poco frecuente, se hace difícil el diagnóstico. Se presenta el caso, estrictamente con fines científicos, de un paciente masculino de 27 años, profesión mecánico, que acudió a emergencia por trauma en mano derecha, con antecedentes desde la infancia, de infecciones respiratorias recurrentes, siendo intervenido quirúrgicamente, el manejo anestésico se caracterizó, por presencia de secreción mucopurulenta, al momento de la intubación, durante el acto quirúrgico y en la recuperación anestésica, presenta disminución de la saturación parcial de oxígeno llegando a 88 %; se realizaron radiografías de tórax y tomografía axial computarizada, observándose bronquiectasias quísticas bibasales, dextrocardia con situs inversus. En relación con la evidencia clínica y de imagen se demostró la presencia de la triada característica del síndrome, el diagnóstico precoz y el tratamiento apropiado reducen considerablemente la morbilidad. Con los antecedentes del paciente, las manifestaciones respiratorias y los estudios complementarios, se llegó al diagnóstico de Síndrome de Kartagener.*

**Palabras claves:** *situs inversus, bronquiectasias, sinusitis, kartagener.*

**Abstract:** *the Kartagener Syndrome, is a genetic disease described in 1933, in four patients who had situs inversus, sinusitis and bronchiectasis, characterized by recurrent upper and lower respiratory infections, as it is a rare and rare anomaly, it is difficult to diagnosis. The case is presented, strictly for scientific purposes, of a male patient of 27 years, mechanical profession, who came to emergency due to trauma in the right hand, with antecedents since childhood, of recurrent respiratory infections, being operated surgically, the anesthetic management was characterized, by the presence of mucopurulenta secretion at the time of intubation, during the surgical act and in the anesthetic recovery, it presents a decrease in partial oxygen saturation reaching 88%, chest x-rays and computerized axial tomography were performed, observing bibasal cystic bronchiectasis, dextrocardia with situs inversus. Based on clinical and imaging evidence, the presence of the characteristic triad of the syndrome was demonstrated, early diagnosis and appropriate treatment significantly reduce morbidity. With the patient's history, respiratory manifestations and complementary studies, the diagnosis of Kartagener Syndrome was reached.*

**Key words:** *situs inversus, bronchiectasis, sinusitis, kartagener.*

---

Recibido: 5 de junio de 2018

Aceptado: 30 de mayo de 2018

Publicado como artículo científico en Revista de Investigación Talentos V(1) 69-74

## I. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Kartagener es un padecimiento hereditario, autosómico recesivo de los cilios móviles, descrito en 1933 en 4 pacientes que presentaban situs inversus, sinusitis y bronquiectasias, forma parte del grupo de las discinesias ciliares primarias, cuya consecuencia es dificultad respiratoria, infecciones recurrentes del tubo respiratorio superior e inferior (Ferreira & Colimbra, 2012).

Su incidencia es muy baja según la literatura, se estima aproximadamente que uno de cada 32.000 nacimientos, afecta a hombres y mujeres de manera similar, el 50% de pacientes que presentan discinesia ciliar, se acompaña de situs inversus (Tadesse & Gebrewold, 2018). Comprende múltiples alteraciones estructurales, siendo la más usuales del 70-80 % de los enfermos, cambios en los brazos externos de dineína, los cuales son los encargados de suministrar energía para el movimiento, siendo la principal consecuencia la función ciliar deteriorada, con mayor susceptibilidad a infecciones agudas y crónicas (Fernandez & Balbuena, 2011). No obstante, las manifestaciones respiratorias surgen a partir del nacimiento, pero se hace complicado el diagnóstico por lo inespecífico de la sintomatología, existen pruebas diagnósticas de tamizaje y pruebas definitivas mediante el uso de microscopía electrónica, poco utilizadas en la práctica clínica. (Lastre, & Sanchez, 2018).

El diagnóstico temprano de estos pacientes puede disminuir la morbilidad, instaurándose de forma precoz, tratamientos que mantengan una función pulmonar adecuada el mayor tiempo posible (Juncos, & Alvarez, 2014).

Actualmente, no existe un tratamiento específico y el manejo de esta anomalía consiste en el control de las infecciones recurrentes y el seguimiento estricto para intentar preservar una adecuada función pulmonar (Fragoso, & Sesmas, 2015).

A partir del diagnóstico de situs inversus se podría estudiar la presencia de entidades asociadas como el Síndrome de Kartagener, dados los beneficios que brinde detección precoz, en el mejoramiento

de la calidad de vida de estos pacientes (Martinez, & Gatica, 2017).

Presentamos a continuación el caso de un paciente joven con diagnóstico clínico y radiológico de síndrome de Kartagener; la presente investigación es estrictamente con fines científicos, sin repercusiones que afecte al paciente y manteniendo la confidencialidad del mismo.

## II. PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente NN masculino de 27 años, de profesión mecánico, que acude a emergencia, por presentar trauma, a nivel de mano derecha, como antecedentes refirió, que durante toda su infancia y hasta la adultez, ha tenido múltiples episodios de síntomas respiratorios agudos, obstrucción nasal y rinitis recurrentes, de larga data, más de 20 años, sin control médico durante este tiempo.

Inmediatamente fue intervenido por cirugía plástica, el manejo anestésico se caracterizó, por presencia de secreción mucopurulenta al momento de la intubación, y durante el transoperatorio, se destaca la hipoventilación de campos pulmonares medios y basales bilaterales, más marcado del lado izquierdo, asociado a rales crepitantes, conjuntamente disminución progresiva de saturación parcial de oxígeno, con un valor de 77 %, que con administración de medicamentos y manejo de parámetros ventilatorios, se controló, posterior a esto y durante la recuperación anestésica la saturación de oxígeno fue de 88 %.

Biometría hemática: hemoglobina 15.2, hematocrito 37 %, leucocitos 13990 (77 % polimorfonucleares, 10 % linfocitos, 3 % eosinófilos), plaquetas 363.000. Gasometría realizada en postoperatoria dentro de parámetros normales.

Para excluir la presencia de alteración respiratoria, se solicitan radiografías posteroanterior y lateral del tórax. En ellas se observan condensación radioopaca compatible con bronquiectasias quísticas bibasales y dextrocardia, con situs inversus, se identifica cámara gástrica en el lado derecho (Figura 1).

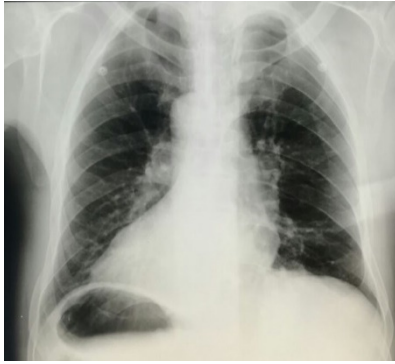


Fig 1 Radiografía de tórax

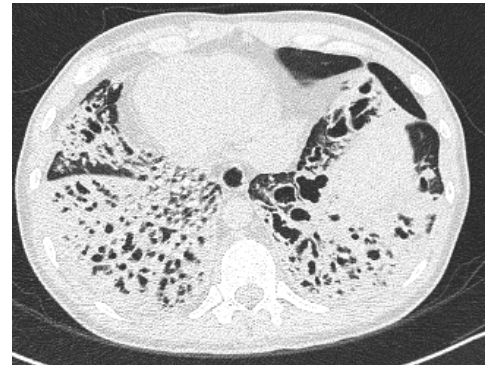


Fig 3 Tomografía Computarizada Ventana Pulmonar



Fig 2 Tomografía Computarizada De Senos Paranasales



Fig 4 Tomografía Ventana Mediastínica

El estudio se completa, con tomografía computarizada de senos paranasales, en el que se visualiza congestión generalizada de los senos paranasales, observándose presencia de pólipos a nivel seno maxilar y presencia de sinusitis crónica (Figura 2).

En la tomografía de tórax tanto en ventana mediastínica, como pulmonar se evidencia dextrocardia, además se visualiza área de condensación parenquimatosas a nivel de lóbulo medio, en el hemitórax izquierdo, irregular, con amplitud de estructuras bronquiales sugerente de bronquiectasias tubulares, que afectan más al pulmón izquierdo, a su vez se visualiza marcado engrosamiento de la pared (Figuras 3-4).

Ante la sospecha de la existencia de síndrome de Kartagener, el estudio se completa con ecografía abdominal, que muestra el hígado en el lado izquierdo.

### III. DISCUSIÓN

El síndrome de Kartagener es una enfermedad autosómica recesiva, variante de la discinesia ciliar primaria, afecta principalmente al aparato respiratorio, provocando disfunción parcial o total de células ciliadas por ausencia de brazos de dineína en los microtúbulos ciliares (Yan, & Ping, 2014). Provocando dificultades en todas las partes del organismo, en el que existe este tipo de epitelio ciliado, células ciliadas o flageladas, vía respiratoria, mucosa nasal, senos paranasales, oído medio, trompa de eustaquio, tráquea, bronquios, epidídimo, espermatozoides, trompas de Falopio (Mustafa & Yavuz, 2017). Los defectos cardiacos como dextrocardia y transposición de grandes vasos, se presentan en el 5 a 10 % de los casos, dado que la rotación visceral en el desarrollo gestacional depende del movimiento ciliar, la posición de los órganos es irregular, lo cual produce dextrocardia o situs inversus total, a su vez defectos asociados en los órganos abdominales, atresia duodenal es el principal defecto abdominal, encontrado en

múltiples series, riñón ectópico, casos asociados con microtia unilateral así como azoospermia en hombres y disminución de la fertilidad en las mujeres (Martínez, & Gatica, 2017).

La fisiología pulmonar puede ser normal durante la niñez, así varios reportes revelan que la función pulmonar se encuentra estable en un número significativo de individuos, pero con el transcurso del tiempo suele agravarse (Aljure, & Suarez, 2017). Clínicamente, se caracteriza por infecciones crónicas de las vías respiratorias altas y bajas (Aguirre, & Padilla, 2016). Las bronquiectasias presentes en el 80 % de los pacientes, la sinusitis crónica es constante, la hipoplasia de los senos paranasales, sobre todo del frontal a consecuencia del defecto eutrófico de la mucosa (Tadesse, & Gebrewold, 2018). Situs Inversus es una transposición visceral total, como la observamos en nuestro paciente, que según los antecedentes presentó manifestaciones respiratorias frecuentes, desde su infancia. (Aguirre, & Padilla, 2016). Asociadas a las alteraciones de posición visceral, se han descrito anomalías de la arteria subclavia izquierda, transposición de los grandes vasos, comunicación interventricular (Mustafa & Yavuz, 2017).

Sinusopatías comúnmente existe una ausencia de alguno de los senos paranasales, siendo la agenesia del seno frontal la más frecuente (Fragoso & Sesmas, 2015). También es posible hallar infecciones de los senos, hiperplasia de la mucosa etmoidal, antritis o poliposis nasal (Suárez & Rodríguez, 2013). La obstrucción nasal crónica origina una serie de consecuencias: respiración bucal crónica, paladar ojival, desviaciones del tabique y alteraciones de los cornetes nasales, los cuales estuvieron presentes en nuestro relato de caso (Ferreira & Colimbra, 2012).

Bronquiectasias aparecen después de la segunda década de la vida, aunque pueden manifestarse desde la niñez. En la anamnesis aparecen a menudo infecciones recurrentes: bronquitis, neumonías y bronconeumonías (Kowal & Thais, 2015). (Mustafa & Yavuz, 2017). Cabe resaltar problemas con respecto a la presentación de síntomas de algunas patologías, como apendicitis

que suele presentar el dolor en el lado izquierdo, lo que puede ocasionar un retardo o diagnóstico erróneo. (Gonzalez, y otros, 2015).

A pesar de que los pacientes con situs inversus totalis tienen una vida similar a la población general, un diagnóstico temprano de esta entidad es importante, dado que el abordaje quirúrgico torácico y abdominal es diferente en estos pacientes, y determinadas patologías, como la hepatitis, rotura esplénica, colecistitis o infarto agudo de miocardio se presentan en forma atípica, con los signos y síntomas propios de la afección en el lugar opuesto al esperado (Góngora & Parra, 2016).

El diagnóstico de esta rara patología se hace generalmente en la niñez, en el caso que presentamos se comienza, a evaluar el diagnóstico de síndrome de Kartagener a los 27 años, de manera fortuita, lo que ocasiona un diagnóstico tardío, ya que es una enfermedad con baja prevalencia, a su vez porque, se necesitan estudios que resultan complejos, costosos especiales, no siempre están disponibles, y por las dificultades para interpretarlos (Suárez & Rodríguez, 2013).

En lo que se refiere a las ayudas diagnósticas, los hallazgos radiológicos son adelgazamiento peribronquial, atelectasias y atrapamiento aéreo, que conllevan a bronquiectasias, típicamente aparecen en los lóbulos pulmonares medios e inferiores; con relación a fibrosis quística, que ocurren comúnmente en los lóbulos superiores. (Portuondo, Brito, & Abreu, 2014).

La tomografía axial de tórax es el estudio de referencia para el diagnóstico de bronquiectasias, aunque no hay antecedentes que sustenten la realización de tomografía de tórax periódicos, por la edad temprana de los pacientes y el peligro de radiación, lo que pudo haber sido la dificultad en el paciente presentado, que ocasiono el retraso en el diagnóstico, el mismo que fue de una manera incidental. (Gonzalez, y otros, 2015).

Por este motivo son necesarios estudios para establecer algoritmos que orienten en la búsqueda activa de alteraciones de la motilidad ciliar (Avadhesh, y otros, 2015). Con la clínica podemos

considerar otros diagnósticos, que descartaremos con los exámenes o estudios específicos, así la fibrosis quística prueba del sudor, los déficits inmunitarios con cuantificación de inmunoglobulinas y subpoblaciones de linfocitos en sangre, aspiración pulmonar secundaria a reflujo gastroesofágico pHmetría o la incoordinación de la deglución (Fragoso & Sesmas, 2015).

Para confirmar el diagnóstico, es preciso realizar una biopsia de la mucosa nasal, donde se ponen de manifiesto las alteraciones ultraestructurales en los cilios (Fernandez & Balbuena, 2011). El examen con el microscopio electrónico permite comprobar las lesiones de la mucosa, tanto a nivel funcional como estructural (Aljure & Suarez, 2017).

Las medidas terapéuticas específicas, actualmente no están disponibles para corregir la disfunción ciliar, por lo que el tratamiento es sintomático, debe incluir medidas para optimizar la expulsión del moco, prevenir y tratar infecciones respiratorias evitando los daños irreversibles (Yan, Lu, & Ping, 2014).

El tratamiento tiene como objetivo mejorar la clínica y detener la progresión, y se basa en el tratamiento de la etiología, de la infección aguda y crónica, en el drenaje de secreciones y en el tratamiento de las complicaciones (Lastre & Sanchez, 2018). Se basa fundamentalmente en tratar los episodios agudos reiterados de infecciones respiratorias, y demás manifestaciones, con el propósito de mejorar la condición de vida de estas personas (Fernandez & Balbuena, 2011).

Se difunde este estudio, debido a que puede presentarse de una manera fortuita y de emergencia en los que nos dedicamos a esta profesión, de una manera fortuita y de emergencia como fue en este caso; la sintomatología inició durante la intervención quirúrgica y con solo indicar algunos estudios de rutina se pudo llegar a diagnosticar dicho síndrome.

#### IV. CONCLUSIONES

Teniendo en cuenta los antecedentes del paciente, las manifestaciones respiratorias, la exposición

del paciente a anestesia general que fue la causa que desencadenó y los estudios por imágenes compatibles con engrosamiento de la mucosa de seno paranasal derecho, hipertrofia de cornete derecho; bronquiectasias periféricas por radiografía de tórax y tomografía, se llegó a diagnóstico de Síndrome de Kartagener.

A su vez, la baja prevalencia del síndrome en la mayoría de los pacientes, es necesario tener una alta sospecha clínica para dirigir los estudios pertinentes para arribar al diagnóstico, ya que de hacerlo de manera oportuna se podrían evitar las múltiples infecciosas, que afectan directamente la calidad de vida del paciente, además, tras el diagnóstico de situs inversus se puede estudiar la presencia de patologías asociadas como discinesia ciliar primaria.

#### V. REFERENCIAS

- Aguirre, L., Criollo, G., Ordoñez, L., Rojas, C., & Padilla, F. (2016). Síndrome de Kartagener (Discinesia Ciliar Primaria) Presentación de Caso. *Revista del Centro de Estudios y Desarrollo de la Amazonía*, 6(1), 100-107.
- Aljure, V. J., Alvarez, G. C., Avila, N. E., Arrieta, A. C., & Suarez, A. O. (2017). Situs inversus totalis: revisión de tema con aproximación a la Genética y reporte de casos. *Revista Colombiana de Cardiología*, 24(1), 40-47.
- Avadhes, A. K., Kumar, A., Prashant, Y., Bhatia, A., Saurabh, P., & Surya, K. (2015). Kartagener syndrome: A review of three cases. *Sahel Medical Journal*, 18(4), 203-206. doi:10.4103/1118-8561.176590
- Fajardo, G. E., Carcamo, G. A., Rivera, G. M., & Flores, B. L. (2017). Síndrome de Kartagener: Reporte de caso. *International Journal of Medical and Surgical Sciences*, 4(2), 1174-1177.
- Fernandez, S., Roblejo, H., & Balbuena, H. C. (2011). Síndrome de kartagener: bases genéticas y hallazgos clínicos. Reporte de un caso. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*, 10(1), 37-44.
- Ferreira, A. R., & Colimbra, A. (2012). Síndrome de Kartagener. *Rev Portuguesa Imunoalergologia*,

- 20(4), 297-298.
- Fragoso, J. A., Castillo, L., & Sesmas, N. (2015). Situs inversus totalis: reporte de un caso. *Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 53(5), 652-655.
- Góngora, A., Cortés, A. A., Cortés, V. A., & Parra, L. Y. (2016). Infertilidad masculina causada por discinesia ciliar primaria. Síndrome de Kartagener. *Revista del Hospital Juárez de México*, 83(2), 41-51.
- Gonzalez, F. J., Sanchez, M. J., Parra, M. L., Lagana, C., Heitman, J. L., & Flores, P. L. (2015). Síndrome de Kartagener. *Revista de Medicina General y Familiar*, 5(4), 136-139.
- Gort, M., & Cayetano, C. (2016). Situs inversus totalis en hospital boliviano español Patacamaya, Bolivia. *Revista Ciencias Médicas de Pinar del Río*, 20(3), 364-368.
- Juncos, M. C., Ros, M. A., Marravall, M. L., & Alvarez, J. (2014). situs inversus totalis. a propósito de 2 casos clínicos. *Revista Chilena Pediatría*, 85(3), 344-350.
- Kowal, M. A., Garcia, E., & Thais, M. (2015). Diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Jornal Brasileiro de Pneumologia*, 41(3), 251-263.
- Lastre, T. A., Rivero, Y., & Sanchez, S. M. (2018). Síndrome de Kartagener. Diagnóstico clínico tardío y algunas de sus consecuencias. Presentación de un caso. *Revista Médica Granma*, 22(1), 202-210.
- Martinez, M. L., Veguillas, R. P., & Gatica, J. C. (2017). Laparoscopic hemicolectomy for a patient with situs inversus totalis and colorectal cancer. *Journal of Coloproctology*, 37(2), 147-151. doi:<https://doi.org/10.1016/J.JCOL.2017.02.004>
- Mustafa, K. D., & Yavuz, F. (2017). Coincidence of Polysplenia, Kartagener Syndrome, Dorsal Pancreas Agenesis, and Polycystic Kidney Disease in an Adult. *Eurasian Journal of Medicine*, 49(2), 152-154.
- Portuondo, R., Brito, C. A., & Abreu, G. (2014). Discinesia ciliar primaria. *Revista Cubana de Pediatría*, 86(4), 514-520.
- Suárez, M., Navarro, J. A., & Rodríguez, D. (2013). Reporte de caso de Síndrome de Kartagener. *Revista Electrónica Zoilo E. Marinello Vidaurreta*, 38(4).
- Tadesse, A., Alemu, H., Silamsaw, M., & Gebrewold, Y. (2018). Kartagener's syndrome: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, 12(1), 1-4. doi:<https://doi.org/10.1186/S13256-017-1538-2>
- Yan, W. S., Lu, D., & Ping, L. (2014). Management of primary ciliary dyskinesia/Kartagener's syndrome in infertile male patients and current progress in defining the underlying genetic mechanism. *Asian Journal of Andrology*, 16, 101-106. doi:10.4103/1008-682X.122192.