Síndrome de Kartagener en el niño

Dres. Jaime Valenzuela B.*; Sylvia Medina P.**; Claudio Santander K.***; Alberto Gyhra S.***

ABSTRACT

Three cases of Kartagener's Syndrome diagnosed in the Pediatric Respiratory Unit, Hospital Guillermo Grant Benavente, are analyzed. This rare syndrome was described for the first time in 1933.

Our cases a boy and two girls between six and eight years of age present an history of chronic bronchitis since the first months of year-life. Other causes of chronic bronchitis were discharged. Two of them suffered also bronchial asma.

Bronchography demonstrated right unilateral basal bronchiectasis in two, and left basal bronchiectasis in the third.

In the three cases we found pneumatization of the mastoids, in two abnormal audiogram. Secretory IgA in saliva was found low normal in all them.

El Síndrome de Kartagener consistente en Situs Inversus, bronquiectasias y sinusitis crónica. Fue descrito por Siewert en 1904 y por Oeri en 1909; Kartagener en el año 1933, es el primero en plantear que esta asociación de patologías no es una simple coincidencia, presentando 4 casos ese mismo año y posteriormente 216 casos hasta 1956.¹³

La incidencia de Situs inversus en material de necropsias, varía entre 1 x 6000 a 1 x 10000 y en ese material el Síndrome de Kartagener se encuentra con una frecuencia del 8 - 20%. En numerosos estudios se han encontrado asociados al Situs inversus, malformaciones cardíacas, verte-

brales y viscerales; pero, no se han encontrado Bronquiectasias en neomortinatos o en recién nacidos.^{1, 13}

En el Síndrome de Kartagener, la dextrocardia corresponde al tipo con imagen en espejo, la cual se asocia a malformaciones en una frecuencia similar al que ofrece la población general. Los cambios electrocardiográficos de esta dextrocardia son característicos: onda P, QRS y onda T invertidas en primera derivación.⁶

En los últimos 20 años se han realizado numerosos estudios, tendientes a encontrar una relación en el mecanismo que conduce a la sinusitis crónica y a la bronquiectasia, llegándose a confirmar la hipótesis que el Síndrome de Kartagener tiene una determinación de tipo genético, manifestada en una alteración de la ultra estructura de los cilios del epitelio del árbol respiratorio, que determina un déficit en el movimiento ciliar. El árbol traqueo-bronquial cuenta con células que

*Departamento de Pediatría, Universidad de Concepción y Servicio de Pediatría, Hospital Gmo. Grant Benavente, Concepción.

**Servicio de Pediatría, Hospital Gmo. Grant Benavente, Concepción.

***Servicio de Cirugía, Hospital Gmo. Grant Benavente, Concepción. Departamento de Cirugía, Universidad de Concepción.

poseen 300 cilios, que laten a un ritmo de 1.300 movimientos por minuto. Esto da al manto mucoso una velocidad de desplazamiento 20-22 milímetros por minuto. Cada cilio está formado por 9 filamentos periféricos de doble estructura y 2 filamentos centrales. En el Síndrome de Kartagener existiría una alteración en los filamentos periféricos que carecerían de un tipo de las 3 variedades de conexiones que mantienen el conjunto de filamentos periféricos y central reunidos (Foto 1.)

Figure 2. Diagram of the Cross-section of a Cilium or of the Central Portion of a Sperm Tail. The assembly of the nine outer microtubular doublets and the two central microtubules is held together by three kinds of connections: the dynein arms, the nexin links and the spokes. The dynein arms are generally believed to be responsible for the motility.

REP. " THE ENGLAND JOURNAL MEDICINE"
VOL *(& JULIO, 1977 N°1.-3
RENE ELIASON y COLAB.-

Foto 1

Elleason y colaboradores han demostrado que los pacientes portadores del Síndrome tienen un transporte mucociliar lento, que determina una marcada retención de secreciones, que fluctúan entre un 90-97%. Los valores obtenidos con técnicas radioisotópicas en sujetos normales son más bajos.^{4,3}

Estudios efectuados en relación a la función auditiva, sugieren que en el Síndrome de Kartagener se presenta una escasa neumatización del apófisis mastoide con disminución de la función auditiva. Estos hallazgos podrían formar parte del Síndrome mismo, o sólo ser alteraciones secundarias a infecciones rinosinusales recurrentes.¹³

CASOS CLINICOS

CASO 1.

Niña de 6 años 11 meses, sin antecedentes familiares de importancia; acusa bronquitis obstructiva recidivante desde los 2 meses de edad y, además, es portadora de rinitis crónica.

La radiografía de Tórax y E.C.G., revela situs inversus. La broncografía muestra dilatación de los bronquios correspondientes al segmento basal lateral del lóbulo inferior derecho (Foto 2).

Foto 2

La radiografía de senos paranasales, da velamiento de ambos senos maxilares, con ausencia de desarrollo de senos frontales. En la radiografía de Mastoides se encuentra ausencia de neumatización (Foto 3).

El diagnóstico del Síndrome fue efectuado a los 4 años.

CASO 2.

Niña de 8 años, sin antecedentes familiares, Bronquitis recurrentes desde el primer mes de vida; portadora desde los 6 años de Rinitis Crónica. La radiografía de Tórax y E.C.G., muestra Situs inversus total, con imágenes aerolares y cordonaes en ambas bases, sugentes de bronquiectasias. En la broncografía hay dilataciones bronquiales cilíndricas en el lóbulo inferior

derecho. La radiografía de senos paranasales, da velamiento de los senos maxilares, con ausencia de desarrollo de los senos frontales (Foto 4).

La mastoide acusa ausencia de neumatización. El diagnóstico del Síndrome fue hecho a los 4 años de edad.

Foto 3

Foto 4

CASO 3.

Niño de 8 años, vacunado BCG. Padre The en tratamiento. Bronquitis recurrente desde los 6 meses de edad: bronconeumonía izquierda en dos oportunidades. La radiografía de Tórax y E.C.G., revela Situs Inversus total, tracción de mediastino hacia la izquierda, con retracción de espacios intercostales y opacidad homogénea de hemitórax izquierdo (Foto 5).

Foto 5

En la broncografía, dilataciones sacciformes del lóbulo superior izquierdo y estenosis del bronquio inferior izquierdo, que deja pasar escaso medio de contraste. El diagnóstico de Síndrome fue hecho a los 3 años de edad.

Velamiento radiográfico del seno maxilar izquierdo, ausencia de desarrollo de los senos frontales y ausencia de neumatización mastoidea.

Se realiza Neumonectomía Izquierda, evidenciándose que el pulmón izquierdo anatómicamente correspondía al pulmón derecho. Su estudio histopatológico confirma bronquiectasias con fibrosis septo y Bronquitis crónica.

El estudio inmunológico en los tres niños muestra Inmunoglobulinas Séricas y Secretoras, dentro de los límites normales bajos.

Tabla 1

EXÁMENES RADIOLOGICOS PRACTICADOS EN 3 CASOS CON SINDROME DE KARTAGENER

	ARN 8 AÑOS 11 ME	MJC 8 AÑOS	MJS 8 AÑOS
RADIOGRAFIA TORAX	SITUS INVERSO TOTAL. CAMPOS PULMONAR LIBRES.	SITUS INVERSO TOTAL. IMAGENES ARRIALAS Y CIRCONALES EN LAS BASES SUSPECTAS DE BRONQUIECTASIAS.	SITUS INVERSO TOTAL. OPACIDAD HOMOGÉNEA DEL HEMITORAX IZDO. TRACCIÓN DEL MEDIASTINO HACIA IZDA. RETRACCIÓN ESPACIOS INTERCOST.
BRONCOGRAFIA	BRONQUIOS CORRESP. AL SEGMENTO BASAL LATERAL DEL LOBULO INFERIOR DERECHO DILATADOS.	DILATACIONES BRONQUIALES CILINDRICAS EN LAS RAMAS BRONQUIALES DEL LOBULO INF. DCH.	DILATACIONES SACIFORMES DEL LOBULO SUPERIOR A IZDA. ESTENOSIS BRONQUIO INF. QUE DEJA PASAR ESCASO MEDIO DE CONTRASTE.
RX SENOS PARANASALES	VELAMIENTO DE AMBOS SENOS MAXIL. AUSENCIA DE SENOS FRONTALES.	OPACIDAD DE AMBOS SENOS MAXILARES. AUSENCIA DE SENOS FRONTALES.	VELAMIENTO SENO MAXILAR IZDO. AUSENCIA DE SENOS FRONTALES.
RA DEL MASTOIDES	FALTA DE NEUMATIZACION	FALTA DE NEUMATIZACION	FALTA DE NEUMATIZACION

Tabla 2

**ESTUDIO INMUNOLÓGICO EN 3 CASOS
CON SÍNDROME DE KARTAGENER**

	(ARH) 6 AÑOS 11 MS.	(MJC) 6 AÑOS	(NJS) 6 AÑOS
I.G.A. SECRETORIA	9,5 mg %	13 mg %	9,5 mg %
INMUNOGLOBULINAS SÉRICAS	IGA 180 mg% IGG 1000 mg% IGM 186 mg%	IGA 150 mg% IGG 2200 mg% IGM 280 mg%	IGA 300 mg% C ₃ 184 mg%
TEST CUTANEO ALERGICO	Pelvo Habit. (+) Hongos (-) Pájaros (-) Pólenes (-) Arboles (-) Malezas (-) Carpas (-) Inhalantes (-)	Pelvo Habit. (-) Hongos (-) Pájaros (-) Pólenes (-) Malezas (-) Arboles (-) Carpas (-)	Pelvo Habit. (+) Hongos (-) Pájaros (+++) Malezas (+++) Arboles (+++) Carpas (-) Inhalantes (+++)
EOSINOFILIA NASAL	50 - 75 %	10 - 25 %	28 - 50 %
R.P.D.	(-)	(-)	20 mm

DISCUSION

Los 3 niños motivo de esta comunicación, acusan desde los primeros meses de vida cuadros bronquiales a repetición, Rinitis crónica con descarga nasal purulenta. En ninguno de ellos existen antecedentes familiares de Situs Inversus y en su examen físico no presentan malformaciones cardíacas, vertebrales ni viscerales, ajenas a los componentes del síndrome. Los exámenes radiológicos realizados en todos ellos muestran Situs Inversus, Bronquiectasias, Sinusitis y ausencia de neumatización de la apófisis mastoides. En dos niños el test cutáneo de alergia, revela positividad asociadas a eosinofilia nasal sobre 25%, confirmatoria de Alergia Respiratoria. En el caso con antecedentes de contacto tuberculoso, se descarta enfermedad tuberculosa, mediante el estudio clínico bacterio-histopatológico.

Ha sido descrito como causal de infecciones respiratorias recurrentes, el déficit de IgA Secretoria, investigación que en todos nuestros pacientes da resultados en rangos normales. Puede atribuirse a la alteración mucociliar ya descrita asociada en dos casos a alergia respiratoria, la alta incidencia de cuadros respiratorios recurrentes que han presentado hasta la fecha. Por otra parte son estas infecciones recurrentes asociadas a Obstrucción Bronquial, las que generan las dilataciones bronquiales, por tanto es un hecho que las bronquiectasias en el Síndrome de Kartagener no son congénitas, sino que de aparición tardía y adquiridas. Esto se confirma por el hecho que no han sido descritas bronquiectasias en recién nacidos, con Situs Inversus.

Lo que da pues el sello al Síndrome de Karta-

gener es la presencia simultánea de Situs Inversus y alteración del transporte mucociliar, determinada genéticamente.^{13, 4, 14}

La neumatización de la apófisis mastoides se inicia al nacimiento y finaliza alrededor de los 3 años. En un 19,5% de la población, este proceso no se efectúa lo que para algunos sería consecuencia de infecciones óticas y/o rinosinuales.

El rol patogénico de la inhibición de la neumatización, es discutible; talvez predispondría a inflamaciones, e infecciones del oído con tendencia a la cronicidad. Por otra parte, la falta de neumatización, puede reducir la capacidad auditiva por interferencia con las oscilaciones timpánicas. En nuestro material, se encontró en un caso disminución leve de la transmisión aérea (20 decibeles) y en otro una disminución importante de la misma (60 o más decibeles). Las referencias nacionales de este Síndrome son escasas.

RESUMEN

Se analizan las fichas clínicas de 3 pacientes portadores de un Síndrome de Kartagener, controlados en el Consultorio Broncopulmonar del Servicio de Pediatría del Hospital Guillermo Grant Benavente de Concepción. Se analizan sus manifestaciones clínicas, radiológicas del Síndrome y se discute su etiopatogenia.

Los pacientes analizados corresponden a 1 varón y 2 niñas. Sus edades fluctúan entre los 6 y 8 años de edad. Todos con historia de bronquitis crónica desde los primeros meses de vida. La búsqueda de otras causas de Síndrome Bronquial Crónico, evidencia en dos pacientes Asma Bronquial Concomitante.

El estudio broncográfico demuestra bronquiectasias unilaterales, basales, en 2 casos a derecha y en el otro a izquierda. Falta de neumatización mastoidea y en todos audiometría alterada en dos. El estudio de IgA secretora en saliva, es normal en todos, en valores límites bajos.

REFERENCIAS

- ¹ E., Arge, N. B., Copenhagen. "Transposition of the viscera and sterility in Man". Lancet 1: 412, 1960.
- ² Cammes, P.; Mosberg, A. A. F.; Melius, B. "Evidence for congenitally nonfunctioning cilia in the tracheobronchial tract in two subjects. Am. Rev. Respir. Dis. 112: 807, 1975.
- ³ Dahlmann, T.; Ever, G.; Fahlen, T. "Ciliary Beat rates in sinus and bronchial mucosa from bronchiectatic persons". Arch Otolaryngol 70: 25, 1959.
- ⁴ Eliason, R. et al. "A congenital ciliary abnormalites as an etiological factor in chronic airway infection and male". N. England J. Med. 297: 1, 1977.

- ⁵Goldman, A.; Goldblum, R. "Primary deficiencies in humoral immunity". *Pediatr. Clin. North Am.* 24: 277, 1977.
- ⁶Grant, R. P. "The Syndrome of dextroversion of the heart circulation". 18: 25, 1958.
- ⁷Hommer, Blenerhasset, J. B. and Austen. "A reappraisal of Kartagener's Syndrome" *Am. J. Med. Sci.* 225: 13, 1968.
- ⁸Johanner, A. C.; Rhodin. "Ultrastructure and function of the human tracheal mucosa". E. P. Radford "The Ciliated cell" *Am. Rev. Respir. Dis.* 93: 1-15 *Tratado de Pediatría Part II*, 1966.
- ⁹Morther Katl, Sh. et al. Hanneman Medical College and Hospital "Kartagener's Syndrome and abnormal cilia". *N. Engl. Med.* 297: 1011, 1977.
- ¹⁰Nelson Vaughan Mc Kay. "Posiciones anómalas del corazón. Dextrocardia y Levocardia". Tomo II 1008-6a. Ed. Salvat, 1971.
- ¹¹Richard, E.; Stielm, M. Dand Hug Fidenberg Md. "Serum levels of immunoglobuline in health and Disease. *Pediatrics* 37: 715, 1966.
- ¹²R. Tiedeman. Hamburgo. "Significación fisiológica de Apófisis Mastoides". *Tratado de Otorrinolaringología*. J. Bhendes. R. Link Zollmer (252-255), 1969.
- ¹³Sethei, Br. "Kartagener's syndrome and its otological manifestations". *J. Laryngol Otol.* 89: 183, 1975.
- ¹⁴T. J. Fesher et al. Nidle ear ciliane defect in Kartagener's Syndrome". *Pediatrics* 62: 443, 1978.
- ¹⁵Dres. Garretón, U. I.; Godoy, B. L. "Síndrome de Kartagener". *Anales Médicos, Concepción* 12: 33, 1955.
- ¹⁶Nazar, C. J. "Síndrome de Cartagener". *Rev. Otorrinol.* 30: 99, 1970.
- ¹⁷Diane, Wilson, Richard Tálamo. "Aspectos genéticos de las neumopatías pediátricas". *Pediatr. Clin. North Am.* 3: 463, 1979.