

Hallazgos broncoscópicos en un caso de síndrome de Kartagener con *situs inversus* total

ALEJANDRO ARREOLA MORALES*
EUGENIA GUERRERO MARILES†
CLAUDIA VARGAS DOMÍNGUEZ‡
ELIMELEC LAZCANO HERNÁNDEZ||
CARLOS NÚÑEZ PÉREZ-REDONDO¶

* Médico residente de tercer año de Neumología Adultos. Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas (INER).

‡ Médico adscrito del Servicio de Broncoscopía. INER.

§ Médico residente de segundo año de Neumología Adultos. INER.

|| Médico adscrito del Servicio de Broncoscopía. INER.

¶ Jefe del Servicio de Broncoscopía. INER.

Trabajo recibido: 26-II-2008; aceptado: 10-III-2008

RESUMEN

El propósito de este trabajo es ilustrar los hallazgos broncoscópicos y de tomografía computarizada en una paciente con Síndrome de Kartagener y situs inversus total.

Palabras clave: Síndrome de Kartagener, *situs inversus*, variantes anatómicas, broncoscopia, tomografía computarizada.

Key words: Kartagener's syndrome, *situs inversus*, anatomical variants, bronchoscopy, CT scan.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Kartagener, llamado actualmente discinesia ciliar primaria, es una entidad genética autosómica recesiva cuya alteración reside en los genes 4 y 12. Clínicamente se caracteriza por la tríada de sinusitis crónica, bronquiectasias y *situs inversus* parcial o total. Las bronquiectasias se identifican en menos del 0.5% y de éstas el 1.5% se asocia al síndrome; sólo el 20% de los pacientes tiene la tríada original.^{1,2}

Siewert en 1904 comunicó el primer caso de *situs inversus* asociado a bronquiectasias; Guenther en 1923 reportó afección en varios miembros de una familia. En 1933 Manes Kartagener, químico y matemático checoslovaco, agregó a las alteraciones descritas la sinusitis crónica recu-

ABSTRACT

The purpose of this paper is to illustrate bronchoscopic and CT scan findings in a case of Kartagener's syndrome with complete situs inversus.

rente; desde entonces se conoce como tríada o síndrome de Kartagener, o síndrome de Siewert-Kartagener.^{3,4}

La prevalencia se reporta hasta de 1 por cada 68,000 individuos. El diagnóstico se hace más frecuentemente en la infancia por el cuadro clínico caracterizado por infecciones respiratorias de repetición, aunque en ocasiones puede haber otro tipo de sintomatología no respiratoria como hipoacusia o sordera y alteraciones de la fertilidad. La observación de la estructura ciliar bajo microscopía electrónica corrobora el diagnóstico. El síndrome de Kartagener, o discinesia ciliar primaria, incluye a todo paciente con defectos hereditarios en la motilidad ciliar, con o sin *situs inversus*.

Las manifestaciones funcionales del síndrome son debidas a defectos de la movilidad de los cilios del epitelio que recubre el árbol bronquial,

Tabla I. Clasificación de alteraciones ciliares.

Tipo de discinesia	Alteración ciliar
Tipo I	Deficiencia, ausencia o alteración en brazos de dineina. Menos de 3.5 brazos de dineina internos, y 7 brazos de dineina externos.
Tipo II	Alteraciones en los brazos radiales.
Tipo III	Alteración en microtúbulos. Transposición de dobletes periféricos o posición central, presencia de dobletes o microtúbulos supernumerarios, ausencia de dobletes o microtúbulos.
Tipo IV	Ausencia de axonema en la vaina ciliar (cilio aplástico).
Tipo V	Alteraciones filiales inespecíficas: fusión ciliar, cilios múltiples, hernias de membrana, ausencia de membrana plasmática.
Tipo VI	Ausencia de cilios y corpúsculos basales en células epiteliales.

Modificado de Brauer MM, Viettro L. (Referencia 8).

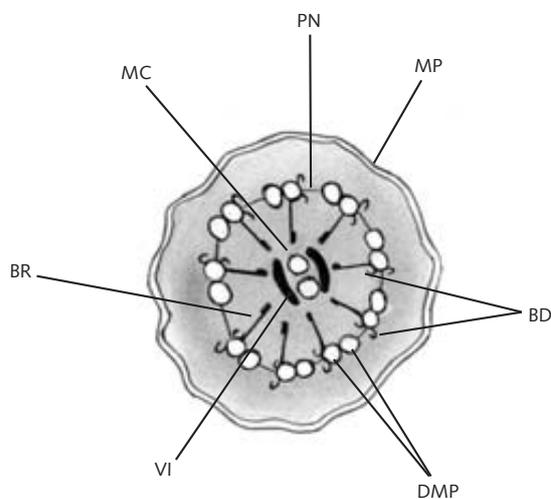


Figura 1. Esquema de un cilio, corte transversal. Componentes del axonema o estructura interna del cilio: MP, membrana plasmática; BD, brazos de dineina externos e internos; DMP, dobletes de microtúbulos periféricos; VI, vaina interna; BR, brazos radiales; MC, microtúbulos; PN, puentes de nexina.

cavidad nasal, senos paranasales, oído medio, entre otros. Existen seis tipos de defectos (Tabla I); el tipo I, relacionado con el síndrome de Kartagener, es el más frecuente, y está relacionado a la ausencia total o parcial de los brazos de dineina (Figura 1), pero Teknos *et al*, demostraron que este síndrome puede aparecer con ultraestructura ciliar normal.⁵⁻⁷

El tratamiento debe ser multidisciplinario: fisioterapia respiratoria intensa y antibioticoterapia

cuidadosamente seleccionada para el control de infecciones respiratorias, con mayor frecuencia causadas por *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus* y *Streptococcus pneumoniae*.⁸⁻¹⁰

Los hallazgos broncoscópicos disponibles en los reportes del síndrome de Kartagener señalan variantes anatómicas como isomerismo de bronquios principales, lobares y segmentarios del lado opuesto, con su correspondiente afección vascular, así como alteraciones relacionadas a bronquitis crónica y aguda.⁸⁻¹⁰

OBJETIVO

El propósito de este trabajo es describir y mostrar gráficamente, por broncoscopia y tomografía computarizada, las variantes anatómicas bronquiales en una paciente con síndrome de Kartagener y *situs inversus* total.

CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años con tos desde la infancia e infecciones respiratorias de repetición. En 2004 se le diagnosticó tuberculosis pulmonar por baciloscopia positiva, con respuesta favorable al tratamiento. Acudió por ataque al estado general y nueva infección respiratoria con disnea, encontrando saturación O₂ en reposo del 88%, estertores bronquiales finos y gruesos bilaterales, ruidos cardiacos en hemitórax derecho, submatidez en hipocondrio izquierdo y timpánico en hipocondrio derecho, hipotrofia muscular marcada, acropaquia, sin acrocianosis.

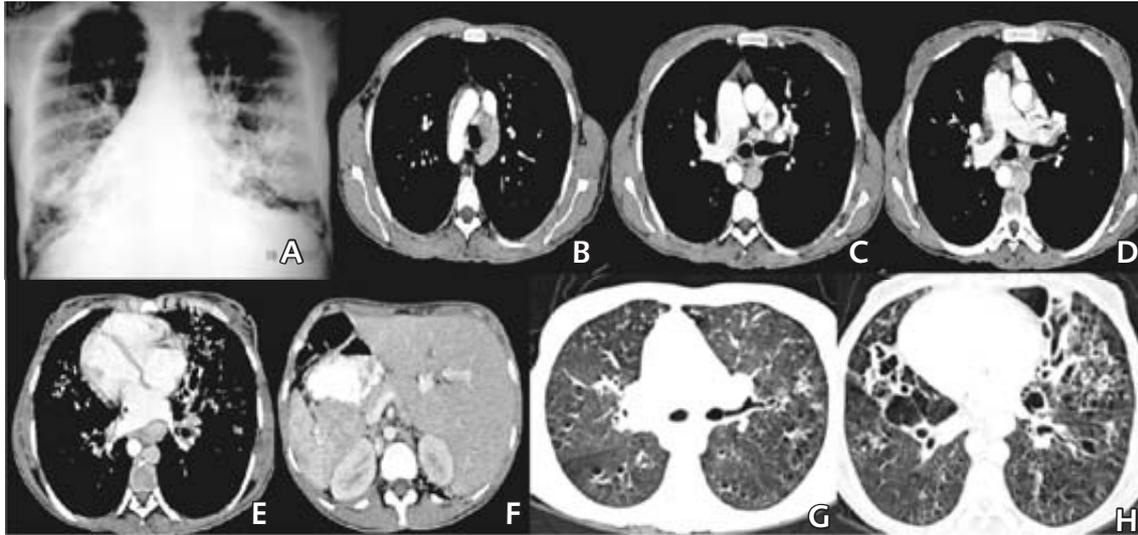


Figura 2. A) Radiografía posteroanterior de tórax; B) TC con doble contraste, corte a nivel de cayado aórtico; C) corte a nivel de carina principal; D) tronco y bifurcación de arteria pulmonar; E) cavidades cardiacas y dextrocardia; F) corte a nivel abdominal *situs inversus* total; G y H) ventana para parénquima pulmonar. En la radiografía se aprecia hemidiafragma izquierdo elevado, silueta cardiaca en hemitórax derecho, abombamiento del arco medio izquierdo, parénquima pulmonar con opacidades reticulonodulares, areolares y quísticas bilaterales de predominio en tercio inferior que sugieren ocupación alveolar, lesión sugestiva de cavitación, de pared delgada redondeada, de aproximadamente 5 cm de diámetro en región hiliar derecha. La TC confirma la presencia de dextrocardia con nacimiento de aorta en dirección ascendente, oblicua, hacia atrás y hacia la izquierda; cayado aórtico con dirección hacia atrás, oblicuo y hacia la derecha convirtiéndose en aorta descendente la cual corre del lado derecho de mediastino de forma inversa a la anatomía normal. El tronco de la pulmonar se dirige arriba, atrás y hacia la derecha, a la inversa que en la anatomía normal; se bifurca dentro de pericardio en arteria pulmonar izquierda y derecha siendo esta última la más larga en condiciones normales, pero en este caso es la más corta y la arteria pulmonar izquierda se aprecia de mayor longitud. Los cortes para ventana pulmonar muestran un bronquio principal derecho más largo pero no con horizontalidad como era de esperarse, con nacimiento precoz de un bronquio, el del lóbulo superior; el parénquima pulmonar con zonas de vidrio deslustrado, patrón reticular bilateral basal y trayectos fibrosos, múltiples imágenes de bronquiectasias quísticas, saculares, varicosas y por tracción en ambos lóbulos inferiores. El corte abdominal muestra el hígado del lado izquierdo, cámara gástrica y bazo del lado derecho, con esplenomegalia y hepatomegalia.

La radiografía de tórax y la tomografía computarizada (TC) (Figura 2) mostraron la presencia de dextrocardia, diversas lesiones pulmonares incluyendo bronquiectasias, y *situs inversus* torácico y abdominal.

La broncoscopia con videobroncoscopio Olympus XT-160 mostró cuerdas vocales y carina traqueal normales, mucosa con edema, y abundantes secreciones purulentas fétidas en todo el trayecto del árbol traqueobronquial. El bronquio principal derecho (BPD) (Figura 3) con longitud > de 3.5 cm; al fondo, la carina que divide al bronquio de lóbulo superior derecho (LSD) y bronquio de ló-

bullo inferior derecho (LID). En LSD, ramificación igual al bronquio del lóbulo superior izquierdo (LSI), es decir, división superior y lingular derecha con dos segmentos cada uno. En LID se visualiza carina de tronco de basales y segmento 6, este último con dos subsegmentos. Tronco de basales con segmentos 7, 8, 9 y 10, con bronquiectasias fácilmente identificables; fue posible introducirse hasta los subsegmentos del segmento 7 y visualizar claramente las ramificaciones subsegmentarias.

El bronquio principal izquierdo (BPI) (Figura 4) con trayecto corto, observándose desde esta po-

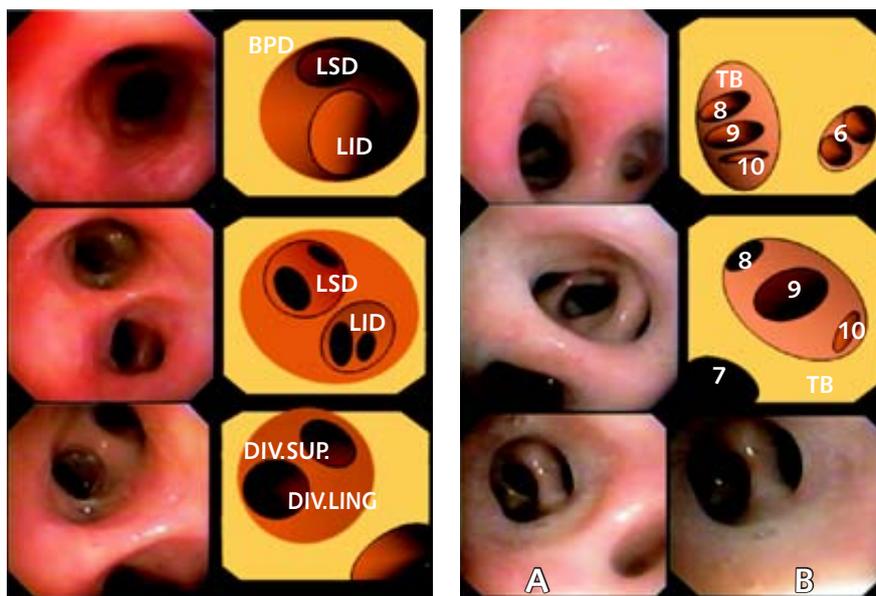


Figura 3. Exploración de árbol bronquial derecho. Columna izquierda arriba, fotografía y esquema a nivel de bronquio principal derecho (BPD) donde se observa al fondo lóbulo superior (LSD) y lóbulo inferior (LID). En medio, fotografía y esquema, acercamiento. Abajo fotografía y esquema de LSD con isomerismo izquierdo. Columna derecha arriba: fotografía y esquema con tronco de basales (TB), al fondo segmentos 8, 9 y 10 alineados y segmento 6 con 2 subsegmentos. En medio fotografía y esquema de tronco de basales a nivel de la emergencia de segmento 7. Abajo: fotografía **A** tomada a nivel de emergencia de segmento 7, se ven dos de los subsegmentos; **B** con la punta del broncoscopio a nivel de uno de los subsegmentos son claramente visibles las divisiones de los subsegmentos.

sición el orificio del bronquio del LSI y bronquio intermediario. En el LSI se vieron tres segmentos, 1, 2 y 3, con distribución igual al LSD. En el bronquio intermediario se visualizaron alineados en sentido anteroposterior, la emergencia de bronquio del lóbulo medio izquierdo, tronco de basales y segmento 6 izquierdos. El bronquio del lóbulo medio con presencia de segmentos 4 y 5 ectásicos. Segmento 6 con 2 subsegmentos, tronco de basales con segmentos 8, y 9 + 10 ectásicos.

COMENTARIO

Se presenta un caso de síndrome de Kartagener con *situs inversus* total, donde la TC confirmó que los órganos torácicos y abdominales estaban localizados y distribuidos en el lado contrario, definiendo el *situs inversus*. La broncoscopia corroboró que la anatomía bronquial era en espejo, con dis-

tribución de bronquios principales, lobares y segmentarios del árbol bronquial derecho normal, en el lado izquierdo y viceversa, así como la presencia de variantes anatómicas adicionales como son segmento 7 en ambos lados, y segmentos 6 con dos subsegmentos. Otros hallazgos fueron la presencia de secreciones purulentas fétidas, mucosa edematosa de todo árbol bronquial y ectasias bronquiales de predominio en ambos lóbulos inferiores que permitió el avance del videobroncoscopio de 6.3 mm de diámetro externo hasta los subsegmentos, lo que habitualmente no se logra en bronquios de calibre normal.

Se confirma que los hallazgos endoscópicos coinciden con los de la radiografía de tórax en posteroanterior y de la TC, y explican los hallazgos clínicos. Planeamos tratar y prevenir las exacerbaciones infecciosas, así como realizar estudio de microscopía electrónica en nueva broncoscopia.

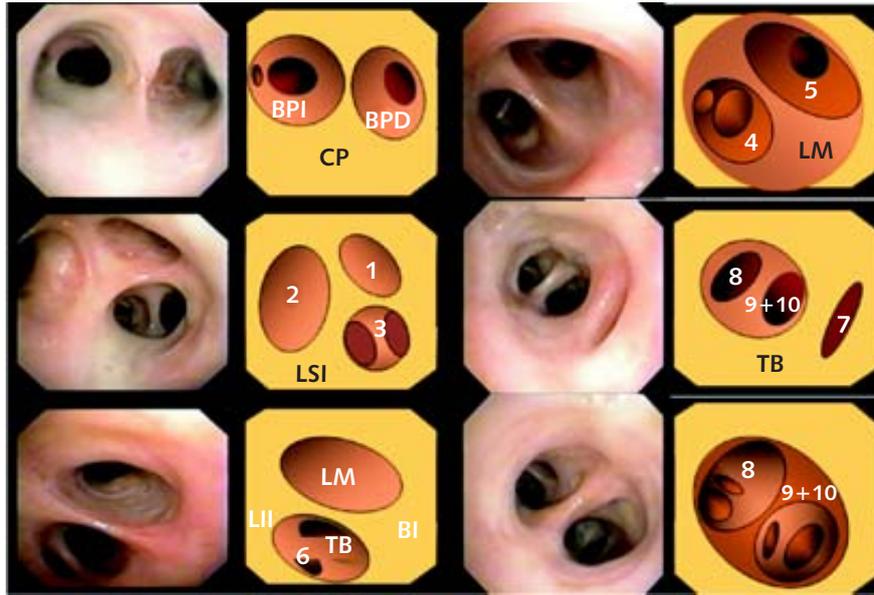


Figura 4. Exploración de árbol bronquial izquierdo. Columna izquierda arriba, fotografía y esquema a nivel de carina principal (CP), en el bronquio principal izquierdo (BPI) se observa la emergencia del lóbulo superior izquierdo a menos de 2 cm de CP. En medio fotografía y esquema del lóbulo superior izquierdo (LSI), distribución segmentaria con isomerismo derecho; son visibles bronquiectasias de segmento 3. Abajo: fotografía y esquema a nivel de bronquio intermediario observando orificio de lóbulo medio (LM), y lóbulo inferior (LII) con tronco de basales y segmento 6. Columna derecha, arriba fotografía y esquema de lóbulo medio claramente visibles los subsegmentos de segmento 4 y 5. En medio, fotografía y esquema a nivel de tronco de basales en la emergencia de segmento 7. Abajo: fotografía y esquema donde se aprecian segmentos 8, 9 + 10, sus sub-segmentos y sus divisiones.

REFERENCIAS

1. Miller RD, Divertie MB. *Kartagener's syndrome*. Chest 1972;62:130-135.
2. Castrejón VM, Segura MN, Martínez CS. *Síndrome de Kartagener (discinesia ciliar primaria tipo 1). Informe de un caso y revisión de la literatura*. Rev Alerg Mex 1998;45:54-56.
3. Gómez de Terreros CFJ, Gómez-Stern AC, Álvarez-Sala WR, Prados SC, García RF, Villamor LJ. *Síndrome de Kartagener. Diagnóstico en un paciente de 75 años*. Arch Bronconeumol 1999;35:242-244.
4. Katsuhara K, Kawamoto S, Wakabayashi T, Belsky JL. *Situs inversus totalis and Kartagener's syndrome in a Japanese population*. Chest 1972;61:56-61.
5. Zuckerman HS, Wurtzbech LR. *Kartagener's triad: review of the literature and report of a case*. Chest 1951;19:92-97.
6. Siewert AK. *Über einen fall von bronchiectasie bei einem patienten mit situs inversus viscerum*. Berl Klin Wochenschr 1904;41:139-141.
7. Fraser R, Paré P. *Enfermedades del tórax*. 2a ed. Argentina, México: Panamericana;1996.p.680-683.
8. Brauer MM, Viettro L. *Aportes de la microscopía electrónica de transmisión al diagnóstico de la disquinesia ciliar*. Rev Med Uruguay 2003;19:140-148.
9. González C, Sánchez T, Fonseca X, Villalón M. *Cultivo primario de células ciliadas de adenoides humanos. Un modelo experimental para evaluar la actividad ciliar in vitro*. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello 2007;67:99-107.
10. Serrano C, Valero A, Picado C. *Óxido nítrico nasal*. Arch Bronconeumol 2004;40:222-230.
11. Global Initiative for Chronic Obstructive Lung Disease. *Global Strategy for the Diagnosis, Management and Prevention of Chronic Obstructive pulmonary Disease. (GOLD)*. Update 2004: 1-100. Junio 27, 2005.
12. Csoma Z, Bush A, Wilson NM, et al. *Nitric oxide metabolites are not reduced in exhaled breath condensate or patients with primary ciliary dyskinesia*. Chest 2003;124:633-638.
13. Bush A, Cole P, Hariri M, et al. *Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care*. Eur Respir J 1998;12:982-988.
14. Solomon MH, Winn KJ, White RD, et al. *Kartagener's syndrome with corrected transposition*. Conducting

system studies and coronary arterial occlusion complicating valvular replacement. Chest 1976;69:677-680.
15. Kodama K, Doi O, Tatsuta M. *Situs inversus totalis and lung cancer.* Chest 1990;97:1274-1275.

Correspondencia:

Dr. Alejandro Arreola Morales y
Dr. Carlos Núñez Pérez-Redondo,
Servicio de Broncoscopía. Instituto

Nacional de Enfermedades
Respiratorias Ismael Cosío Villegas.
Calzada de Tlalpan 4502, colonia
Sección XVI, México, DF., 14080.
Conmutador: 56 66 45 39,
extensión 251
Correo electrónico:
Dr. Arreola Morales:
dr_arreolami@yahoo.com.mx;
Dr. Núñez Pérez-Redondo:
cnunezpr@prodigy.net.mx