

Síndrome de Kartagener. Relato de Caso*

Kartagener's Syndrome. Case Report

Juliana de Oliveira Gomes¹, Gisele Scuro¹, Carla Gregório¹, Renato Delascio Lopes², Hélio Penna Guimarães², Antonio Carlos Lopes³

*Recebido do Hospital São Paulo da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina (UNIFESP-EPM), São Paulo, SP.

Descritores: Bronquiectasia, Imobilidade ciliar, Sinusite, *Situs inversus*, Tríade.

Keywords: Bronchiectasis, Immobile cilia, Sinusitis, *Situs inversus*, Triad.

INTRODUÇÃO

A discinesia ciliar primária é uma doença hereditária caracterizada por anormalidades estruturais que comprometem a atividade ciliar normal, com conseqüências diretas sobre a depuração mucociliar, predispondo a infecções respiratórias de repetição, resultando em doença obstrutiva crônica do trato respiratório¹.

A síndrome de Kartagener é um subgrupo da discinesia ciliar primária, causada por uma doença autossômica recessiva rara e apresenta-se na tríade composta por pansinusite crônica, bronquiectasias e *situs inversus* com dextrocardia². A incidência desta desordem genética é estimada em 1/25.000 pessoas.

O objetivo deste estudo foi apresentar um caso de paciente com essa síndrome e o tratamento instituído.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 27 anos, branco, natural e procedente de São Paulo. Foi admitido na enfermaria da Clínica Médica do Hospital São Paulo com quadro de tosse produtiva com expectoração esverdeada, acompanhado de dispnéia ao repouso, inapetência e febre não aferida, sendo diagnosticado pneumonia.

1. Médica Especializanda em Clínica Médica pela Disciplina de Clínica Médica da UNIFESP-EPM
2. Médico Assistente da Disciplina de Clínica Médica da UNIFESP-EPM
3. Professor Titular da disciplina de Clínica Médica da UNIFESP-EPM

Apresentado em 01 de fevereiro de 2008

Aceito para publicação em 22 de abril de 2008

Endereço para correspondência:

Dra. Juliana de Oliveira Gomes

Rua Três de Maio, 130/101 - Vila Clementino

04044-020 São Paulo, SP.

Fone: (15) 8112-3297 – (11) 5081-6426

E-mail : jumed34@yahoo.com.br

Apresentava como antecedentes pessoais: cirurgia de lobectomia no lobo superior direito com um ano e seis meses, devido a um cisto broncogênico congênito com um ano de idade; além de sinusites e pneumonia de repetição, dextrocardia e bronquiectasias. Negava tabagismo. Relatava ser dependente de oxigenoterapia domiciliar prolongada há 20 anos, usando 1 L.min⁻¹ em repouso, 2 L.min⁻¹ nas atividades e 3 L.min⁻¹ durante o sono. Depois de três dias da internação, houve necessidade de suplementação da oferta de oxigênio por piora da dispnéia.

Ao exame físico apresentava *ictus cordis* palpável no 5° espaço intercostal direito, tórax simétrico com cicatriz de toracotomia pôstero-lateral à direita, murmúrio vesicular presente bilateralmente com roncocalos difusos e sopro tubário no terço superior do hemitórax direito.

Realizou-se radiografia de tórax e tomografia computadorizada (Figuras 1 e 2), que apresentaram dextrocardia, sem cardiomegalia, pulmão esquerdo vicariante com hiperinsuflação, atelectasia no lobo superior direito com desvio ipsilateral traqueal.

O paciente foi submetido a dois espermogramas, sendo que o primeiro evidenciou motilidade de 39%, concentração 131,8 milhões por mL, teste de vitalidade 76%, células redondas 14,3 milhões por mL, sem neutrófilos. Repetiu o exame uma semana depois, obtendo o seguinte resultado: motilidade de 43%, concentração 199,5 milhões por mL, teste de vitalidade 73%, células redondas 17,6 e neutrófilos 0,2. O teste da sacarina demonstrou viscosidade dentro da normalidade.



Figura 1 – Radiografia de Tórax Pôstero-Anterior com Dextrocardia

sopatia e doença pulmonar; já a síndrome de Kartagener consiste de infecção pulmonar, sinusopatia, devido a imotilidade ciliar, e conseqüente imotilidade dos espermatozóides e *situs inversus*¹⁹.

CONCLUSÃO

O prognóstico da síndrome de Kartagener é geralmente bom e a grande maioria dos pacientes têm expectativa de vida normal. No entanto, podem ocorrer óbitos em neonatos, em indivíduos com diagnóstico tardio ou que não seguem manuseio clínico adequado. Portanto, o prognóstico é dependente do diagnóstico precoce e do seguimento clínico adequado⁸.

REFERÊNCIAS

01. Santos JWA, Waldow A, Figueiredo CWC, et al. Discinesia ciliar primária. *J Pneumol*, 2001;27:262.
02. Swensson RC, Jorge Junior JJ, Swensson RP et al. Síndrome de Kartagener relato de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol*, 2003;69:857-861.
03. Berdon WE, Willi U. Situs inversus, bronchiectasis, and sinusitis and its relation to immotile cilia: history of the diseases and their discoverers-Manes Kartagener and Bjorn Afzelius. *Pediatr Radiol*, 2004;34:38-42.
04. Turner JA, Corkey CW, Lee JY, et al. Clinical expressions of immotile cilia syndrome. *Pediatrics*, 1981;67:805-810.
05. Jorissen M, Bertrand B, Eloy P. Ciliary dyskinesia in the nose and the paranasal sinuses. *Acta Otorrinolaryngol Belg*, 1997;51:353-366.
06. Afzelius BA. A human syndrome caused by immotile cilia. *Science*, 1976;193:317-319.
07. Nijs N, Vanderzwalmen P, Vandame G, et al. Fertilizing ability of immotile espermatozo after intrazytoplasmic sperm protein. *Hum Reprod*, 1996;11:2180-2185.
08. Bush A, Cole P, Hariri M, et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care. *Eur Respir J*, 1998;12:982-988.
09. Ernstson S, Afzelius BA, Mossberg B. Otologic manifestation of the immotile-cilia syndrome. *Acta Otolaryngol*, 1984;97:83-92.
10. Perraudeau M, Scott J, Walport M, et al. Late presentation of Kartagener's syndrome. Consequences of ciliary dysfunction. *BMJ*, 1994;308:519-521.
11. Munro NC, Currie DC, Lindsay KS, et al. Fertility in man with primary ciliary dyskinesia presenting with respiratory infection. *Thorax*, 1994;49:684-687.
12. Rossman CM, Forrest JB, Ruffin RE, et al. Immotile cilia syndrome in persons with and without Kartagener's syndrome. *Am Rev Respir Dis*, 1980;121:1011-1016.
13. Karadag B, James AJ, Gultekin E, et al. Nasal and lower airway level of nitric oxide in children with primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*, 1999;13:1402-1405.
14. Rutland J, Griffin W, Cole P. Nasal brushing and measurement of ciliary beat frequency. An in vitro method for evaluating, pharmacologic effects on human cilia. *Chest*, 1981;80:(Suppl6):865-867.
15. de Iongh RU, Hutland J. Ciliary defects in health subjects, bronchiectasis, and primary ciliary dyskinesia. *Am J Respir Crit Care Med*, 1995;151:1559-1567.
16. Mayo PO. Kartagener syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1961;42:39-42.
17. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW, et al. High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *AJR Am J Roentgenol*, 2007;188:1232-1238.
18. Smit HJ, Schreurs AJ, Van den Bosh JM, et al. Is resection of bronchiectasis beneficial in patients with primary ciliary dyskinesia? *Chest*, 1996;109:1541-1544.
19. Ichioka K, Kohei N, Okubo K, et al. Obstructive azoospermia associated with chronic sinopulmonary infection and situs inversus totalis. *Urology*, 2006;204:e5-e7.