

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.

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 5º 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

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

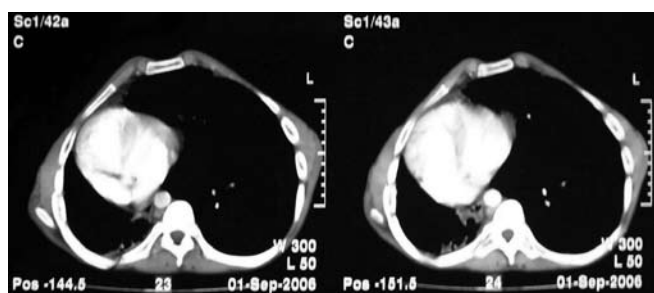


Figura 2 – Tomografia Computadorizada de Tórax com Dextrocardia

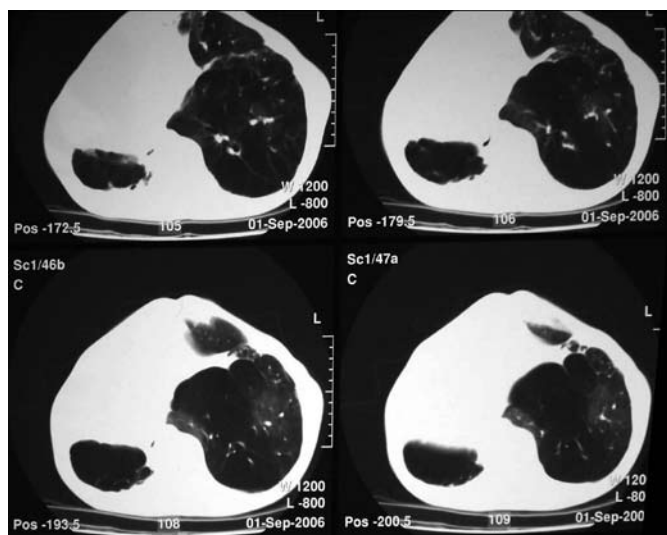


Figura 3 – Tomografia de Tórax: Pulmão Esquerdo Vicariante e Atelectasia no Lobo Superior Direito.

DISCUSSÃO

Siewert, em 1904, descreveu o caso de um jovem com *situs inversus*, bronquiectasia e tosse crônica desde a infância. Em 1933, Kartagener caracterizou a tríade de *situs inversus*, bronquiectasia e sinusopatia crônica como uma entidade clínico-patológica distinta¹. Em 1970, Afzelius descreveu a imotilidade ciliar na infertilidade masculina em indivíduos que apresentavam a tríade^{3,4}.

O epitélio colunar pseudo-estratificado ciliado reveste o trato respiratório desde o terço posterior das fossas nasais até os bronquíolos, incluindo os seios paranasais e ouvido médio⁵.

O cílio possui estrutura tubular formada por uma membrana externa própria com nove pares de microtúbulos periféricos e um par central⁶. As pontas de filamentos radiais unem os pares periféricos aos centrais e as pontas de nexina ligam os pares periféricos entre si, conferindo mobilidade e resistência ao conjunto. Cada par periférico de microtúbulos é dotado de dois braços de dineína, um externo (responsável pela frequência dos batimentos) e outro interno (que atua na forma de onda dos batimentos)⁶. A dineína ciliar, geradora de força mecânica no movimento ciliar, é deficiente em pacientes com síndrome de Kartagener⁷.

Nos primeiros anos de vida, o acometimento da via aérea superior e ouvido médio predomina; as manifestações va-

riam desde rinorréia leve a sinusite e otite média de repetição, sendo os sintomas geralmente recorrentes^{8,9}.

Com a progressão da doença, surgem sintomas de infecção do trato respiratório inferior e o desenvolvimento de complicações como bronquiectasias, hipocratismo digital e déficit de crescimento⁴.

No indivíduo adulto, a síndrome de Kartagener pode se apresentar como tosse produtiva e sinusopatia crônica, otite média de repetição, mesmo na ausência de *situs inversus*¹⁰. A infertilidade masculina pode ser a queixa predominante na presença ou não de sintomas respiratórios, uma vez que o curso da doença é variável e alguns indivíduos podem atingir a vida adulta com poucos sintomas respiratórios¹¹. Portadores desta síndrome apresentam internações frequentes por infecções respiratórias crônicas, associadas à bronquiectasias, que podem ser resultado dos estágios finais da doença, sendo acompanhada de dispnéia e falência cardíaca¹².

A infertilidade masculina pode ser observada pela perda ou modificação da estrutura da dineína, modificando seu raio radial e perdendo a parte central dos seus microtúbulos no flagelo dos espermatozoides.

A partir da suspeita clínica, alguns exames com valor presuntivo podem ser realizados, como o teste da sacarina, que avalia indiretamente a depuração mucociliar; a dosagem de óxido nítrico exalado, que se encontra com níveis reduzidos e a frequência do batimento ciliar, que observado na microscopia óptica em material obtido através da biópsia nasal está usualmente diminuída^{8,13,14}.

O diagnóstico definitivo é por meio do estudo da ultra-estrutura, da orientação e da função ciliar¹⁵.

Na tomografia computadorizada de alta resolução podem ser observadas dilatações brônquicas saculares ou cilíndricas tipicamente irregulares, localizadas comumente no lobo médio direito^{16,17}.

O objetivo é o tratamento precoce das infecções das vias aéreas superiores e ouvido médio e a prevenção do desenvolvimento de complicações como déficit auditivo e bronquiectasias^{5,8,9}.

Medidas gerais incluem acompanhamento permanente, imunizações da infância (incluindo *pneumococo* e *influenza*), tratamento prolongado com antibióticos para infecções por *pneumococo*, *H. influenza*, *S. aureus*, e, às vezes, *P. aeruginosa* e fisioterapia respiratória através de drenagem postural⁸.

O tratamento cirúrgico com a ressecção dos segmentos com bronquiectasias pode ser uma alternativa para doenças graves, refratárias ao tratamento clínico das infecções¹⁸.

A radiografia e a tomografia de tórax evidenciaram a dextrocardia com grande desvio de mediastino e traquéia à direita, sinais sugestivos de pneumonia, atelectasia, redução volumétrica do pulmão direito, que se encontra quase substituído por bronquiectasias císticas, provavelmente causada pelas infecções pulmonares recorrentes, obtidas através da história do paciente.

Nos espermogramas foi comprovada a diminuição da motilidade dos espermatozoides, sem comprometimento do número total, o que diferencia da síndrome de Young, em que se pode observar azospermia, *situs inversus*, sinu-

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.