

3. Passeri G, Vescovini R, Sansoni P, Galli C, Franceschi C, Passeri M, The Italian Multicentric Study on Centenarians (IMUSCE). Calcium metabolism and vitamin D in the extreme longevity. *Exp Gerontol*. 2008;43:79-87.
4. De Prisco C, Levine SN. Metabolic bone disease after gastric bypass surgery for obesity. *Am J Med Sci*. 2005;329:57-61.
5. Ocón J, Pérez S, Gimeno S, Benito P, García R. Eficacia y complicaciones de la cirugía bariátrica en el tratamiento de la obesidad mórbida. *Nutr Hosp*. 2005;20:409-14.
6. Slater GH, Ren CJ, Siegel N, Williams T, Barr D, Wolfe B, et al. Serum fat-soluble vitamin deficiency and abnormal calcium metabolism after malabsorptive bariatric surgery. *J Gastrointest Surg*. 2004;8:48-55.

L.A. Sánchez-Muñoz*, B. Monteagudo-Nogueira, J.M. Ostolaza-Vázquez y M. López de Juan

Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lsanchezmunoz@gmail.com (L.A. Sánchez-Muñoz).

doi:10.1016/j.semerg.2011.06.003

Síndrome de Kartagener de diagnóstico tardío

Late diagnosis of Kartagener syndrome

Sr. Director:

El situs inversus es un trastorno congénito caracterizado por la localización de vísceras y órganos en una imagen especular respecto a su situación habitual. El síndrome de Kartagener se caracteriza por la presencia de la tríada clínica de bronquiectasias, sinusitis crónica y situs inversus¹. Su baja prevalencia y sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas en la práctica diaria nos han animado a comunicar este caso.

Varón de 65 años que acude al servicio de urgencias por un aumento progresivo de su disnea basal, que pasa de medianos a mínimos esfuerzos, sin fiebre, ni modificación de la tos o expectoración habituales. Entre sus antecedentes destacaban permanecer soltero, enolismo, déficit intelectual leve, broncorrea e infecciones respiratorias frecuentes que eran tratadas por su médico de atención primaria. No constaban ingresos hospitalarios previos, no estaba diagnosticado de EPOC, ni se conocía insuficiencia respiratoria y no recibía tratamiento broncodilatador. La exploración física revelaba saturación basal de oxígeno (SO₂) del 80%, temperatura de 37,2 °C, cianosis labial, expectoración purulenta, hipofonosis generalizada, crepitantes húmedos bibasales y tonos cardíacos más audibles en borde esternal derecho. En la analítica destacaban: hematocrito 55,5%, 12.450 leucocitos/ul (72% neutrófilos), presión arterial de oxígeno (pO₂) 45 mmHg, presión arterial de dióxido de carbono (pCO₂) 58 mmHg, pH 7,4, CO₃H 36 mmol/l, SO₂ 80,5%. En la radiografía de tórax se observó dextrocardia, con burbuja gástrica a la derecha, atrapamiento aéreo e infiltrado bibasal compatible con bronquiectasias (fig. 1A). En el cultivo de esputo se aisló *Haemophilus influenzae*, resultando negativas el resto de exploraciones; los valores de alfa-1 antitripsina fueron normales. En el ecocardiograma y la TC torácica se observaron dextrocardia completa con salida concordante de grandes vasos, con ventrículo derecho dilatado en situación anterior e izquierdo en posterior, arco aórtico derecho e hipertensión pulmonar; otros hallazgos fueron bronquiectasias y derrame pleural bilateral de escasa cuantía, bazo situado a la derecha e hígado y vesícula, a la izquierda (fig 1B y C). La valoración otorrinolaringológica mostró degeneración polipoidea bilateral de cornetes, otitis media serosa e hipoplasia de seno frontal izquierdo.

No pudimos disponer de espirometría, ni de técnicas de estudio de transporte mucociliar y de la ultraestructura ciliar por negativa del paciente a su realización. Con los resultados de las exploraciones expuestas, se realizó el diagnóstico clínico de síndrome de Kartagener. La evolución fue favorable tras seguir tratamiento broncodilatador, con oxigenoterapia y antibioticoterapia habitual. Sin embargo, dada la persistencia de insuficiencia respiratoria en la gasometría, al alta precisó oxigenoterapia crónica domiciliar a bajo flujo mediante concentrador durante 16 h diarias, junto con tratamiento con salmeterol y N-acetilcisteína. Tras el alta se informó a su médico de familia, debido a la atipicidad con que pudieran presentarse los síntomas en otras posibles enfermedades futuras (por ejemplo, colecistitis izquierda).

El situs inversus con dextrocardia (como el caso referido) es el más frecuente, asociándose en 3 a 5% con una cardiopatía congénita (habitualmente transposición de grandes vasos). El síndrome de Kartagener, caracterizado por la presencia de bronquiectasias, sinusitis crónica y situs inversus, tiene una prevalencia de 1/40.000-60.000 personas y se trata de una variante clínica de la discinesia ciliar primaria (DCP), con herencia autosómica recesiva^{2,3}. El síndrome de Kartagener representa el 50% de los casos de DCP. Está motivado por un defecto ultraestructural de los cilios que ocasiona un movimiento ciliar ausente o ineficaz, aunque se han descrito pacientes con DCP y síndrome de Kartagener con ultraestructura ciliar normal (entre el 3-30% según las series)³⁻⁶. Otras manifestaciones asociadas son pólipos nasales, hipoplasia de senos paranasales, disminución olfativa, otitis media recurrente, hipoacusia, infecciones respiratorias de repetición e infertilidad^{2-4,6,7}. El diagnóstico suele realizarse en la infancia motivado fundamentalmente por la repetición de los procesos infecciosos, por lo que pocos casos se diagnostican en la edad adulta^{8,9}. El diagnóstico tardío en el caso referido probablemente se justifique por la concurrencia de varios factores: a) su déficit intelectual dificultaba la expresión de síntomas y el paciente era reacio a la realización de exploraciones; b) procedía de un medio rural poco favorecido; c) no había presentado agudizaciones infecciosas graves previas que hubieran permitido orientar el diagnóstico con una simple radiografía de tórax; d) en caso de haber tenido pareja la probable infertilidad hubiera sido otro dato de sospecha de síndrome de Kartagener. El tratamiento precoz y adecuado de las infecciones respiratorias altas y bajas puede evitar secuelas permanentes, especialmente la sinusitis crónica y las bronquiectasias²⁻⁴.

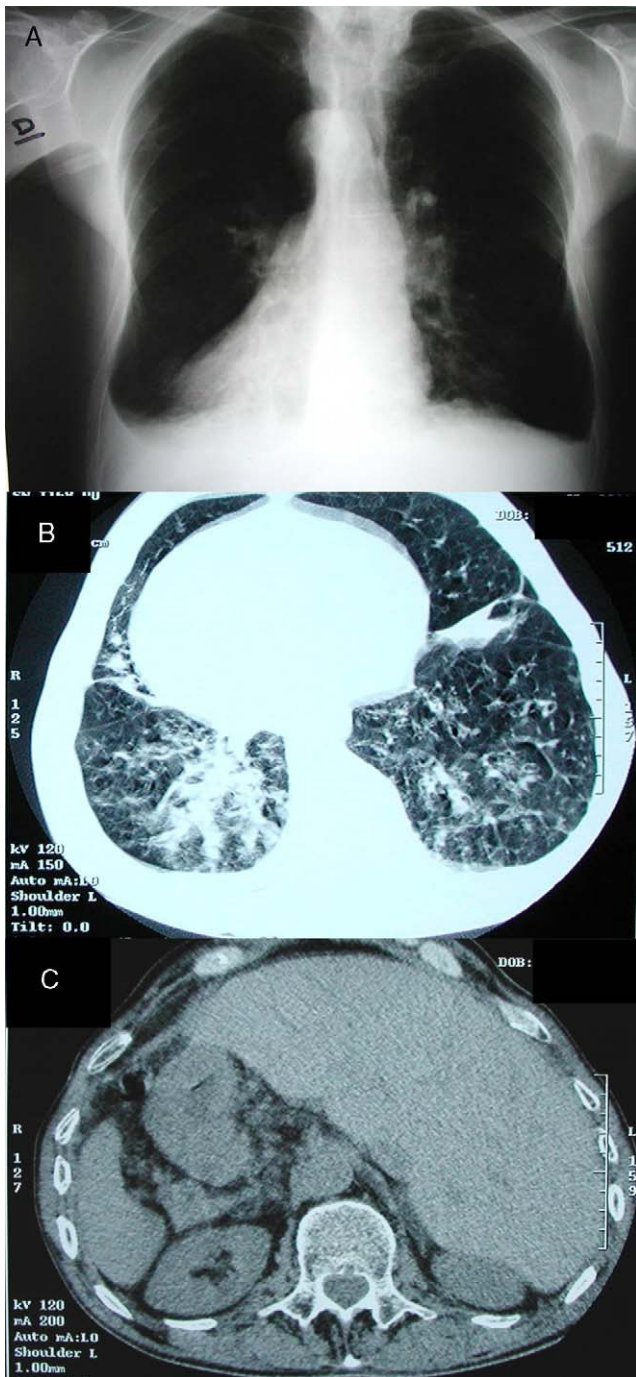


Figura 1 A) Radiografía de tórax: dextrocardia, cámara gástrica a la derecha, bronquiectasias. B) TC torácica: dextrocardia completa con arco aórtico y corazón a la derecha, bronquiectasias bibasales. C) TC abdominal: bazo a la derecha e hígado a la izquierda.

Para el manejo práctico en la consulta de estos pacientes se deben tener en cuenta la atipicidad de los síntomas dada la diferente localización de vísceras y órganos (hígado y vesícula biliar a la izquierda, bazo y estómago a la derecha), la conveniencia de medidas profilácticas de infecciones (vacunación cuando esté indicado) y su tratamiento precoz con antibióticos.

Bibliografía

1. Kartagener M. Zur pathologie der bronchiectasien; Bronchiectasies bei situs viscerum inversus. Beirt Klin Tuberk. 1933;83:489-501.
2. Afzelius BA, Bergstrom SE. Primary ciliary dyskinesia (inmotile-cilia syndrome). UpToDate online 13.2 (revista electrónica), 2005 [consultado 4 Oct 05]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>.
3. Bush A, Chodhari R, Collins N, Copeland F, Hall P, Harcourt J, et al. Primary ciliary dyskinesia: current state of the art. Arch Dis Child. 2007;92:1136-40.
4. Armengot M, Carda C, Escribano A, Samper GJ. Estudio del transporte mucociliar y de la ultraestructura ciliar nasales en pacientes con síndrome de Kartagener. Arch Bronconeumol. 2005;41:11-5.
5. Klysik M. Ciliary syndromes and treatment. Pathol Res Pract. 2008;204:77-88.
6. Leigh MW, Pittman JE, Carson JL, Ferkol TW, Dell SD, Davis SD, et al. Clinical and genetic aspects of primary ciliary dyskinesia/Kartagener syndrome. Genet Med. 2009;11:473-87.
7. McLean L, Claman P. Chronic cough and infertility: a report of two cases. Fertil Steril. 2000;74:1251-3.
8. Busquets RM, García A, Esteban E, Herrero S, Bargues R, Lloreta J. Discinesia ciliar primaria: tres nuevos casos. An Esp Pediatr. 2001;54:513-7.
9. Gonzalez J, Moya M, Sirvent MC, Prieto JJ, Herranz Y, Juste M, et al. Síndrome de Kartagener: una infrecuente causa de distrés respiratorio neonatal. An Esp Pediatr. 1996;45:417-20.

L.A. Sánchez-Muñoz^{a,*}, F.J. Sanjuán Portugal^b,
J. Naya Manchado^b y J. Castiella Herrero^b

^a Servicio de Medicina Interna, Hospital Clínico Universitario de Valladolid, Valladolid, España

^b Servicio de Medicina Interna, Fundación Hospital Calahorra, Calahorra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lsanchezmunoz@gmail.com

(L.A. Sánchez-Muñoz).

doi:10.1016/j.semerg.2011.06.002