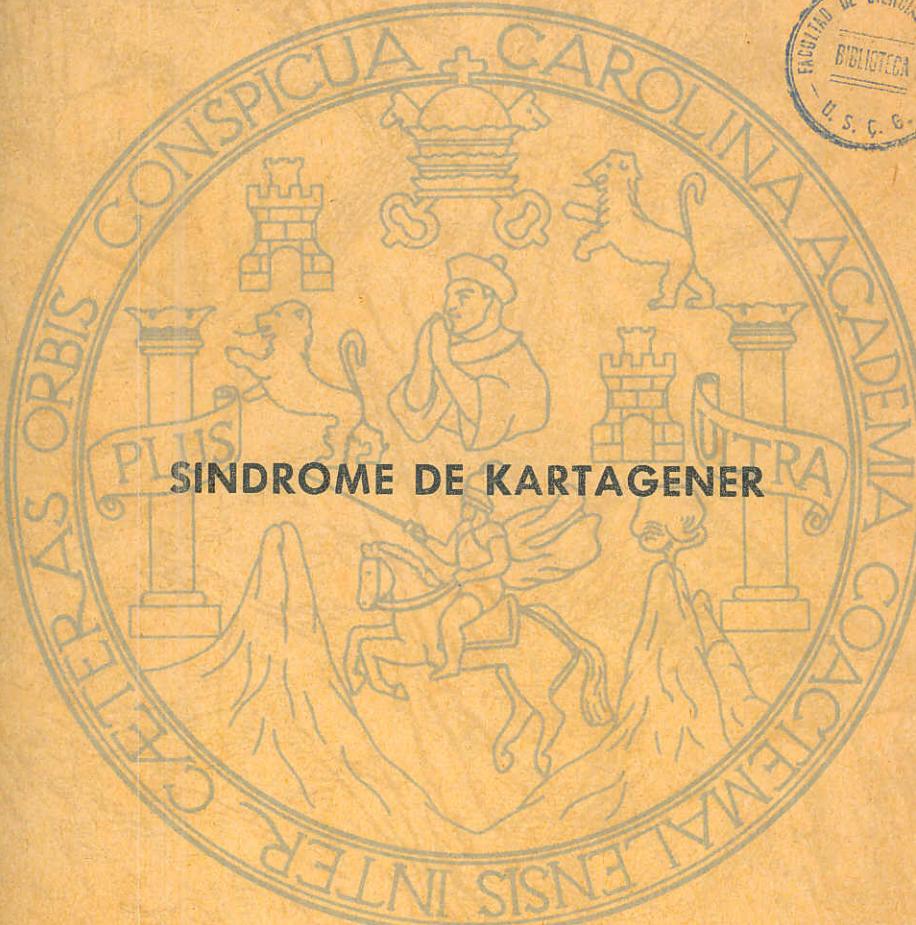


1972  
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

C-1

A large, faint watermark of the University of San Carlos of Guatemala seal is centered on the page. The seal is circular with a double border. The outer border contains the text "S. C. G. U. T. A. C. A. D. E. M. A. C. O. A. C. T. E. M. A. L. E. N. S. I. N. T. E. R. C. H. E. R. A. S. O. R. B. I. S. C. O. N. S. P. I. C. U. A. + C. A. R. O. L. I. N. A." and the inner border contains "S. C. G. U. T. A. C. A. D. E. M. A. C. O. A. C. T. E. M. A. L. E. N. S. I. N. T. E. R. C. H. E. R. A. S. O. R. B. I. S. C. O. N. S. P. I. C. U. A. + C. A. R. O. L. I. N. A." The center of the seal features a crown, a lion, a knight, and a castle, with a banner below that reads "PLIS TRA".

**SINDROME DE KARTAGENER**

HUGO ROLANDO CLEAVES LIMA

1972.

## PLAN DE TESIS

- I. INTRODUCCION
- II. DEFINICION
- III. HISTORIA
- IV. INCIDENCIA
- V. ETIOPATOGENIA
- VI. CONSIDERACIONES GENERALES:
  - a) Situs Inversus
  - b) Papel de las anomalías congénitas.
  - c) Bronquiectasias.
  - d) Sinusitis y Síndrome bronco-sinusal.
  - e) Contribuciones inmunológicas.
  - f) Papel de la Mucoviscidosis.
- VII. MANIFESTACIONES CLINICAS
- VIII. DIAGNOSTICO
- IX. TRATAMIENTO
- X. CASOS CLINICOS
- XI. CONCLUSIONES
- XII. BIBLIOGRAFIA.

*Para descubrir una cosa es, claro está,  
menester que esta cosa exista de  
antemano.*

*J. Ortega y Gasset.*

## I. – INTRODUCCION

El punto de partida de este trabajo, lo constituyó el ocasional descubrimiento de dos casos de Síndrome de Kartagener; sin que se comprobara, después de una intencional investigación, que existiese un estudio a fondo sobre el tema, en la medicina guatemalteca, a pesar de la existencia de algún caso aislado y por consiguiente, pobemente documentado. Me pareció necesario poner el tema al día, ya que desde el punto de vista del progreso del conocimiento, cualquier factor que lo aumente, es importante.

Este trabajo, constituye una de las series más grandes de América, del complejo sintomático llamado "Síndrome de Kartagener". La primera parte, recoge una discusión de las más importantes adquisiciones bibliográficas con que se ha beneficiado el tema en los últimos años, cosa indispensable en un trabajo con propósito de investigación, que puede ser punto de partida de investigaciones más exhaustivas. Se hace referencia ocasional, a trabajos antiguos, de especial significado histórico, pero más, a publicaciones recientes que presentan informaciones de importancia actual y teorías en pleno desarrollo que indudablemente alcanzarán metas más lejanas.

En la segunda parte, se presentan cinco casos; uno del Hospital General San Juan de Dios; tres del Hospital Militar de Guatemala; y uno del Hospital de Neumología del I.G.S.S., seleccionados éstos, por presentar un estudio completo, clínico, radiológico y de laboratorio, que permite comprobar la validez de los mismos, y que exemplifican las alteraciones que se describen en la literatura, y que en alguna forma, ratifican o debaten los puntos de vista de los autores. Tres casos, fueron estudiados personalmente, los otros dos fueron tomados de los archivos respectivos.

Por último, contiene las conclusiones en torno a los casos y a la literatura consultada.

La publicación de esta tesis, hubiera tenido problemas insuperables, de no ser por la eficaz ayuda de los Doctores Marco A. Peñalozzo, Gregorio Villacorta, Rigoberto Fong y Francisco Escobar, quien fue el descubridor de los dos primeros casos; a todos ellos, en párrafo aparte,

reitero mi más profundo agradecimiento.

Quiero, pues, a través de este trabajo, presentar un tema que pretende aferrarse a las últimas conquistas de nuestra medicina.

## II. - D E F I N I C I O N

El síndrome de Kartagener, se caracteriza por la asociación de bronquiectasias, sinusitis y situs inversus totalis. (27, 29, 39).

También se le describe como: 1) bronquiectasias con bronquitis crónica y neumonía recurrente. 2) sinusitis crónica y pólipos nasales, con desarrollo defectuoso del seno frontal o agenesia de los senos. 3) situs inversus visceral (41).

## III. - H I S T O R I A

En 1904, Siewert, realiza la primera descripción de esta enfermedad; el caso de un hombre de 21 años de edad, en quién los tres elementos del síndrome estaban presentes. (33). Cuatro años más tarde (1909), Oeri refiere un caso de dextrocardia y bronquiectasias, comentando su posible origen congénito (39). Guenther en 1923 agrega nuevos ejemplos y hace el primer reporte de gemelos múltiples con el síndrome.

En el año de 1933, Kartagener, médico alemán, es el que insiste en correlacionar la triple asociación, que hasta ese momento se consideraba como simple coincidencia. En dos publicaciones, completó un total de 11 casos; reportó 4 casos en 1933 y 7 más en 1935 (33).

En 1950, Bergstrom y asociados recolectaron 82 casos de los cuales sólo 16 presentaban evidencia roentgráfica de bronquiectasias (2-40).

Hasta 1955, Taiana (43) y colaboradores, encontraron 104 casos.

En 1959, Gude y asociados (19), encontraron que en 110 casos, 35 o/o no tenían evidencias claras de bronquiectasias.

En 1959, Safian y Mandeville (37), hicieron el primer reporte de la triada en gemelos idénticos y una hermana consanguínea.

En 1962, Kartagener y Stuki (24), presentaron la revisión de 334 casos reportados de la literatura mundial, observaron que la mayoría tenían sinusitis paranasal bilateral.

Desde 1962, aproximadamente 50 casos reportados se han agregado a la literatura.

### Términos Afines

Síndrome de Kartagener

Situs Inversus

Bronquiectasias

Sinusitis

Deficiencia Gamma A

Inmunoglobulinas salivares

Síndrome de Ivemark

Síndrome de Mounier Khun

Dextrocardia

Autosómico recesivo

Pleiotropia

Síndrome bronco-sinusal

## IV. - I N C I D E N C I A

Se ha estimado que la incidencia de situs inversus es de 1:8,000 y que aproximadamente 20 o/o de los individuos con situs inversus también tienen sinusitis y bronquiectasias; sobre estas bases, la incidencia del síndrome de Kartagener es 1:40,000.

Gude y Hull (19), estiman la incidencia en 1:50,000.

El caso de más edad encontrado, es tal vez el de un hombre de 70 años, presentado por Pereyra-Torres en 1961 (33) y el más precozmente diagnosticado, sería el de un niño de 33 horas de vida, publicado en 1956 por Nichaim (30); se trataba de un neonato que a las 33 horas de vida presentó cianosis, disnea, profusa secreción purulenta de la nariz, tenía dextrocardia y el seno esfenoidal y frontal, mostraban signos de agenesia. Según el autor, la ausencia de bronquiectasias se atribuyó al precoz tratamiento antibiótico.

## Otras Anomalías Asociadas al Síndrome

Asociado al síndrome, se han encontrado algunos casos con otra patología, por ejemplo:

Mathur et al (29), describen un caso asociado con TBC pulmonar

Gude y Hull (19), en 1959 reportaron sarcoma de los intestinos.

Anomalías oftálmicas por Segal et al (41) en 1963, consistentes principalmente en cambios secundarios a condiciones crónicas inflamatorias del tracto respiratorio superior y senos paranasales, por ejemplo blefaritis crónica.

En el caso descrito por Segal, coexistía el síndrome con degeneración pigmentaria de la retina, familiar (41).

Verma et al (29) en 1965 describieron platybasia.

Coartación de la aorta por mital et al (1965) (29)

Cor-pulmonale por Chandersekhar et al (11) en 1966.

Riñones quísticos bilaterales, anomalías de la subclavia izquierdaria, enfermedad fibroquística del páncreas (33).

En 1935, Kartagener y Horlacher, describieron un paciente con reacción esquizofrénica. Desde entonces, 3 casos más de síndrome de Kartagener con reacción esquizofrénica han sido reportados (Wuhram, Finklestein en 1962, Glick y Graubert en 1964) (12-15).

Chatterjee (12) describe un caso de síndrome de Kartagener que sufría depresión endógena y enfermedad de Crohn.

Brown Smith (12) en 1959 reportaron un caso con apendicitis obstructiva y que presentaba rasgos de enfermedad fibroquística.

Grewal (18) presenta un caso con interrupción de la espermatogénesis y esterilidad.

Bergstrom, Cook, Seannel, Beremberg (42) llaman la atención sobre la familiaridad de la afección, describiendo dos casos con concomitante hipospadias y dextrocardia.

Aimes (42) ha señalado un caso asociado a atrofia de la mitad derecha del cuerpo, agenesia parcial sacro coxígea, con dos espinas bífidas y hemiatrofia pélvica.

Giaum ha referido un caso con hipoplasia de los genitales internos y esterilidad.

Kaye y Mayer (42), una asociación con origen anormal de la arteria subclavia izquierda.

Tallargo y Minerva (42) y recientemente Marinello, han descrito casos de Síndrome de Kartagener asociados a una enfermedad de carácter familiar, caracterizados por la afección de todas las glándulas exócrinas y en particular de la glándula mucosa: la mucoviscidosis.

Morelli et al (8-9), reportan un caso con malformación ósea, consistente en fusión de las dos últimas falanges de ambas manos.

Eule 1960, describe dos casos con TBC secundaria; y Zangara en 1960, un caso asociado con artritis reumatoidea.

## V. – ETIOPATOGENIA

El factor etiológico de este síndrome es aún desconocido. Actualmente se discute acerca de 2 de los 3 componentes: Bronquiectasias y sinusitis. No existe duda del origen congénito del "situs inversus".

Existe un criterio del factor congénito y uno del factor adquirido como causa etiológica.

Existen casos de indudable característica familiar.

La etiología congénita de las bronquiectasias se halla apoyada en las observaciones de Sayé (39) quien en 1932 menciona bronquiectasias en gemelos. También interesan los hallazgos realizados en 1942 por Pastore y Olsen (39) quienes encuentran dilataciones bronquiales y agenesia frontal en gemelos univitelinos.

Dichey (14) sugiere que esta enfermedad es congénita, porque sus estudios realizados en lactantes portadores del síndrome, mostraban bronquiectasias de características congénitas y considera como probable, la asociación con disgenesias broncopulmonares.

En apoyo a la teoría congénita, también están los trabajos de Bergstrom (40) que presenta una familia de 6 hermanos, de los cuales dos tenían síndrome de Kartagener, dos bronquiectasias, y dos eran normales.

En 1958, Overholt y Bouman (33) presentan igualmente una familia que tenía formas incompletas del síndrome.

En la revisión de la literatura presentada por Kartagener (24) se mencionan los trabajos de Mully, 15 familias con 33 casos; los trabajos de Rozenove, Weis y Ostrierer, (dos hermanos); Oorham y Merselis (hermano y hermana), Niord (gemelos); Safian y Mandeville (primera observación de la triada en gemelos idénticos y su hermana menor). Y la observación de Perone (la triada en dos parejas de niños que fueron dos primos en primer grado, sus padres eran hermano y hermana en ambos lados).

Cockayne (33) ha observado la coincidencia de lesiones dos veces en tío y sobrino; otra vez entre primos y otra entre nieto y abuela materna; también en madre e hijo. Este autor, se pronuncia en favor de un factor recesivo en la herencia del proceso. Torgensen dice que el mecanismo hereditario de la transposición es problema complejo, se inclina a favor de herencia recesiva y otras veces dominante, y dice que en muchos casos no sería hereditario.

El síndrome de Kartagener puede ser una anormalidad congénita (Schoemperlen & Carey (40) secundaria a un gene recesivo con efecto pleiotrópico; o una anormalidad genética con efecto en múltiples órganos (Holmes, Blennerhorsett & Auste (22) 1968), esta teoría la confirman los casos de Aarons (1) y de Kroeker (26) que da otro caso que ejemplifica la incidencia familiar del síndrome.

Finalmente, en el presente trabajo, se reportan dos hermanos con el síndrome.

En favor de la teoría adquirida, Nichaim (1956) presentó un caso de un recién nacido que por causa de la infección de las vías respiratorias superiores, a pocas horas de nacido, (sinusitis etmoidal y maxilar) se obtuvo una radiografía de tórax de control que comprobó dextrocardia y situs inversus totalis; después de controlar la infección, con los años no tuvo ni sinusitis ni bronquiectasias, (30).

Minetto y Colaboradores (1956) manifiestan que las conclusiones patogénicas del síndrome de Kartagener son: 1) La dextrocardia parece determinada por un factor hereditario recesivo. 2) Las alteraciones bronquiales y sinusales pueden ser congénitas, pero más probablemente es congénito el terreno que predispone a su formación (6).

La mayor parte de los autores reconocen el origen congénito de las bronquiectasias existentes en este síndrome, atribuyéndolo a hechos malformativos varios y propios o al menos a un defecto de estructura de los bronquios, que los hacen más sensibles a la infección.

Fornara (7) piensa que las bronquiectasias en el síndrome de Kartagener pueden ser secundarias a disturbios de la circulación pulmonar o a retracción del pulmón derecho dependiente de la dextrocardia.

Dichey (14) admitiendo la existencia de un factor predisponente, esquematiza la evolución del síndrome del modo siguiente:

- 1) Anomalía cardiovascular
- 2) Atelectasia.
- 3) Bronquiectasia.
- 4) Sinusitis.

El concepto general es que debe haber un factor genético único, aún desconocido, y que actuando sobre el feto en los primeros tiempos de su evolución, provoca un trastorno del desarrollo, ocupando distintos sistemas simultáneamente. (39).

En 1959, Brown y Smith (12) agregan una nueva teoría, presentando un caso de síndrome de Kartagener en que comprobaron anomalías atribuibles a la Mucoviscidosis, pensando que pueda existir alguna relación entre la triada clásica y la enfermedad fibroquística (6-26-34).

Por otra parte, el papel de los factores que contribuyen a aumentar la tendencia a la formación de bronquiectasias ha sido evaluado. Estudios previos muestran una asociación de sexo, grupos sanguíneos o hipersensibilidad con síndrome de Kartagener.

Holmes et al (22) sugieren que una deficiencia transitoria de inmunoglobulinas pueden contribuir. En su estudio notó deficiencias inmunológicas con persistente nivel bajo de IgA, en dos niños. En todos los otros casos estudiados por ellos, como en 3 casos reportados por Hartline (20) los niveles de inmunoglobulinas fueron normales.

Por todas estas teorías sobre la etiopatogénesis del síndrome, vale la pena considerar los componentes, en forma aislada.

## VI. - CONSIDERACIONES GENERALES

### Situs Inversus

En general es total. Sin embargo, puede existir una dextrocardia acompañada de una arborización bronquial de tipo derecho, en el lado izquierdo. Asociadas a las alteraciones de posición visceral, se han descrito anomalías de la arteria subclavia izq, transposición de los grandes vasos, comunicación interventricular, persistencia del ductus arterioso y estenosis

valvulares congénitas, alteraciones de la conducción eléctrica del corazón, y es posible observar bloqueos y síndrome de Wolf-Parkinson-White (39).

El *situs inversus*, fue discutido en detalle por primera vez por Fischer en 1887; estimó que esta anomalía ocurre entre 1:8,000 a 1:20,000 personas. Según Kroeker, de 2 a 23 o/o se asocia a bronquiectasias (26-38).

El *situs inversus* fue reconocido desde la antigüedad. Aristóteles tuvo noticia de transposición visceral en animales. Fabricus y Padua describieron un caso con hígado y bazo en posición inversa.

Hasta el siglo IX se diagnosticó clínicamente (26).

El *situs inversus* puede ser completo o parcial, limitado o los órganos abdominales o a los órganos torácicos, a menudo se asocia con otras anomalías congénitas.

Cockayne estudió la génesis del *situs inversus* y observó que es una anomalía hereditaria transmitida por un gene recesivo y particularmente frecuente en vástagos de matrimonios de primos en primer grado.

Pero mientras unos piensan que es un gene autosómico, recesivo el responsable, otros piensan que es por carácter dominante.

#### Papel de las Anomalías Congénitas:

En los hombres, la simetría está tipificada por una disposición bilateral de los órganos y apéndices, la cual es quebrada por desviaciones de los sistemas cardiovascular e intestinal, y resulta en un estado normal de asimetría. El *situs inversus* es una imagen en espejo secundaria a una mal rotación derecha de las vísceras, que aparecen entre los diez y quince días de la gestación.

El aparecimiento, crecimiento final del vaso, almohadillas endocardiales, septum atrial e interventricular y la separación cono-tronco, ocurre durante las primeras 4 a 6 semanas.

Los mecanismos de las interrelaciones embriológicas son desconocidos. Muchos estudios presentan una alta incidencia de anomalías cardíacas, de bazo, vértebras y vísceras en pacientes con *situs inversus*. Otras variaciones fenotípicas en síndrome de Kartagener que han sido reportadas son: *situs inversus abdominal*, bronquiectasias y sinusitis, sinusitis sin *situs inversus* o evidencia de bronquiectasias; y *situs inversus* y bronquiectasias sin sinusitis.

El fenómeno de una sola anormalidad genética afectando muchos sistemas orgánicos en un mismo organismo es llamado PLEIOTROPIA.

Variabilidad de sistemas orgánicos envueltos, son frecuentemente vistos en desórdenes hereditarios que son secundarios a un gene anormal, con un efecto pleiotrópico. Otros desórdenes hereditarios que demuestran pleiotropia y variabilidad fenotípica son: el síndrome de Ellis-Von Creveld, síndrome de Waardenburg y el síndrome de Laurence-Moon-Biedl. La hipótesis alternativa para estos desórdenes hereditarios es que algunos genes ligados son responsables, un mecanismo que es estadísticamente mucho menos probable de ocurrir y otro que nunca se ha probado en algún defecto hereditario.

La ausencia de algunas manifestaciones de Síndrome de Kartagener en parientes o en niños de individuos afectados como el que ocurre en gemelos monocigotes, la alta incidencia de consanguinidad entre parientes y la ausencia de alguna predisposición sexual, hacen suponer que es secundario a una anormalidad genética autosómica recesiva (22).

Gran parte de los autores sostienen que las bronquiectasias observadas en el síndrome de Kartagener, igual que la inversión visceral, son alteraciones del desarrollo embrionario.

Según Fischer, Mall, Stockard, Neuman (38) tales alteraciones, se forman en época precoz, antes de la rotación a la izquierda del margen posterior del intestino primitivo. Una causa extraña patológica impide la rotación normal a la izquierda de las vísceras y el fisiológico desarrollo del aparato respiratorio. La consecuencia se representa en la parte alta del aparato respiratorio por las alteraciones de los senos paranasales y en la parte distal por las alteraciones bronquiales.

#### Bronquiectasias

La bronquiectasia es una enfermedad crónica, caracterizada por dilatación de los bronquios, especialmente segmentarios y subsegmentarios, con infección de sus paredes y del parénquima pulmonar circundante. (32).

Las bronquiectasias, fueron descritas primeramente por Laennec en 1819. La etiología de las mismas se discute. Convencionalmente se les ha dividido en: de tipo congénito y de tipo adquirido.

La clínica Mayo, se refiere al hallazgo de un 16.5 o/o de bronquiectasias en pacientes con *situs inversus*, relacionados con el 0.5 o/o de bronquiectasias en la población general (6).

El alto porcentaje de bronquiectasias en relación a "situs inversus" es 22 o/o según Adams y Churchill; 16 o/o según Olsen; 19 o/o según

Torgesen, 28 o/o según Wegelin; 22 o/o según Di Melillo y Veneri; contra el porcentaje de bronquiectasias en autopsias en general: 1.5 o/o según Kart, 3.9 o/o según Campbell y Horsch, esto hace suponer un origen congénito.

Kartagener mismo (24) propone que en la patogénesis de las bronquiectasias se nota generalmente: a) Bronquiectasias de origen conocido o bronquiectasias adquiridas. b) Bronquiectasias sin causa manifiesta o congénitas.

Concerniente a bronquiectasias con *situs inversus*, la mayoría de los autores agregan que un debilitamiento congénito o constitucional puede ser el factor causativo.

Siguiendo este lineamiento, la dilatación patológica de los bronquios se puede clasificar, desde un punto de vista etiopatogénico en dos grandes grupos:

- 1) BRONQUIECTASIAS SECUNDARIAS
- 2) BRONQUIECTASIAS PRIMITIVAS

1) **Bronquiectasias Secundarias:** Son aquellas que se pueden atribuir a un factor causal que interviene después del nacimiento: ectasia adquirida, secundaria a proceso flogístico broncopulmonar agudo o crónico (especialmente pertusis o TBC), o supuración pulmonar, a obstrucción bronquial intrínseca (cuerpo extraño, etc.) o extrínseca (tumor mediastínico, etc.)

La patogénesis puede ser por causa de tres factores principales:

- 1) Alteraciones de la pared bronquial por algún proceso infeccioso que asiente directamente o a través de lesiones basales y nerviosas.
- 2) Fuerza dilatante mecánica, que puede distinguirse en presión interna por estancamiento de secreciones, o exceso de presión del área endobronquial; y tracción externa, por parte del tejido pulmonar atelectásico o fibrótico.
- 3) Obstrucción bronquial que puede ser el "primus-movens" que condiciona la aparición de los dos precedentes factores patogénicos.

Perry y Holmes postulan que las bronquiectasias en el síndrome de Kartagener son probablemente secundarias a la transposición que de alguna manera causa presión debajo del bronquio del lóbulo inferior derecho y cambios bronquiectásicos. Este argumento no explica las bronquiectasias en el lado izquierdo.

2) **Bronquiectasia Primitiva:** Es aquélla o aquéllas formas, generalmente de la edad juvenil, y que interesan más tejido bronquial, en la cual no es posible encontrar un factor etiopatogénico con ninguna de las enfermedades que son consideradas capaces de producir una ectasia bronquial secundaria.

En relación a este tipo de bronquiectasia se puede proponer tres hipótesis patogénicas: o se trata de ectasia adquirida cuyo factor patogénico es desconocido, o se trata de ectasia congénita o se trata de ectasia de desarrollo lento, sin ninguna causa aparente sobre terreno congénitamente predispuesto (20-26).

La teoría de la génesis congénita de las bronquiectasias primitivas es sostenida por muchos autores europeos que se apoyan en los siguientes hechos:

- I) El hallazgo broncográfico y autópsico, por cuanto raro, de bronquiectasias en neonatos y lactantes.
- II) La precocidad del aparecimiento de sintomatología broncopulmonar en muchos otros casos.
- III) La familiaridad encontrada en algunos casos.
- IV) La frecuencia de la asociación de otras malformaciones congénitas.

Admitiendo la existencia de bronquiectasias primitivas de origen congénito, o al menos con patogénesis ligada a factores antenatales, algunos autores señalan como causa etiopatogénica:

- 1) Alteraciones del plasma germinal (con malformaciones congénitas).
- 2) Compresión sobre los bronquios de parte de vasos con irregularidad de transcurso.
- 3) Agenesia alveolar (bronquiectasia "ex-vacuo").
- 4) Alteraciones congénitas de las arterias bronquiales o de las arterias pulmonares con consecuente atrofia pulmonar y lesiones bronquiales de tipo atrófico.
- 5) Alteraciones de desarrollo del tejido de la pared bronquial (cartilaginoso o elástico, muscular o de más tejido contemporáneamente).

- 6) Incompleta resolución de la atelectasia fetal.
- 7) Infecciones broncopulmonares durante la vida intrauterina.
- 8) Occlusión bronquial por el lado derecho del corazón. (1-6).

#### **Papel de las atelectasias:**

Las atelectasias pueden ocurrir durante un ataque de neumonía secundaria a inflamación, edema o tapones de moco en el lumen de los bronquios.

#### **Papel de la Infección:**

La infección es uno de los factores primarios como causa de bronquiectasias. La hiperhemia y edema de la mucosa de los bronquios en infecciones respiratorias, puede fácilmente resultar en obstrucción completa de un bronquio y cambios bronquiectásicos.

#### **Papel de la Obstrucción:**

La etiología de las bronquiectasias adquiridas ha sido considerada por mucho tiempo como resultado de obstrucción del árbol bronquial. La obstrucción del lumen bronquial subsecuente a necrosis, es de primordial importancia.

#### **Papel de la Fibrosis:**

La fibrosis resulta de organización de pneumonitis focal. Puede precipitar bronquiectasias secundarias a efecto de tracción en los bronquios. La esclerosis y la condensación del pulmón (cirrosis pulmonar) son alteraciones que preceden las dilataciones bronquiales. (13).

Bergstrom y colaboradores, piensan que el origen de las bronquiectasias es por un obstáculo mecánico por causa de la anómala posición de los vasos gruesos que impiden el drenaje bronquial. Otros piensan que la displasia de la pared de los bronquios sería secundaria a alteraciones malformativas de la vascularización bronquial.

Bard (34) piensa que el defecto congénito está en el tejido de sostén del árbol bronquial (músculo, fibra elástica, cartílago). Algunos otros autores han encontrado Mucoviscidosis en pacientes con síndrome de Kartagener, lo que hace pensar que las bronquiectasias podrían ser parte del cuadro de la mucoviscidosis y por tanto, el síndrome de Kartagener resultar

de la asociación de mucoviscidosis y *situs inversus*. La asociación de la mucoviscidosis con este síndrome se ha descrito sólo recientemente, se conoce el caso de Brown y Smith, el de los Caliceti, Marana y Orlando, y el de Carenzo de Zecchin (34).

Se considera imposible diferenciar por biopsia o autopsia entre bronquiectasias ordinarias y otras con *situs inversus*.

Todas las tres principales etiologías de bronquiectasias no adquiridas (bronquiectasias congénitas, bronquiectasias idiopáticas y bronquiectasias de etiología mixta) son por tanto, consideradas en casos de bronquiectasias con *situs inversus*.

Churchill, piensa que las bronquiectasias son consecuencia de una extraordinaria actividad secretora de la membrana mucosa del sistema respiratorio. La frecuente recurrencia concomitante de sinusitis descrita por Siewert en 1904 en la primera observación de bronquiectasias con *situs inversus*, habla en favor de la teoría de Churchill (16-24).

Overholt y Baumann, como Churchill, son de la opinión que las bronquiectasias aparecen después del nacimiento, secundarias a una alteración de la secreción bronquial. Ambas: bronquiectasias y sinusitis, pueden ser adquiridas en el sentido de que aparecen después del nacimiento. El incremento familiar puede ser considerado como un argumento en favor de una influencia antenatal.

El hecho de que la triada no ha sido observada aún en dos generaciones consecutivas, puntualiza un factor ambiental activo en el estado de vida embrionaria. Knox, Murray y Strang, tienen conclusiones similares concernientes a la variabilidad de expresión posible en el síndrome, piensan que la lesión anatómica de las bronquiectasias es un fenómeno secundario y el defecto primario es una bronquitis generalizada (22).

#### **Síndrome Broncosinusal**

Con el nombre de broncosinusal o sinobronquitis, se designa el síndrome caracterizado por la asociación del proceso flogístico crónico o recidivante, ya sea de las vías aéreas superiores o de las inferiores, es decir, de la asociación de rinosinusitis con bronquitis crónica o recidivante o con bronquiectasias.

#### **Etiopatogénesis:**

La asociación de la rinosinusitis con las bronquiectasias y con la bronquitis crónica o recidivante puede interpretarse de tres maneras:

- 1) La infección rinosinusal precede o es causa de las lesiones de las vías aéreas inferiores.
- 2) La rinosinusitis es secundaria a las alteraciones bronquiales.
- 3) La afección de las vías aéreas superiores e inferiores es contemporánea y depende de un factor etiológico desconocido que asienta sobre un terreno constitucional predisposto.

#### **Teoría de la Vía Descendente:**

La vía a través de la cual la infección de los senos nasales y paranasales determina las alteraciones bronquiales puede ser interpretada de diversas maneras: vía canalicular, linfohemática, nerviosa, etc.

La vía aérea superior infectada puede fungir como receptáculo de los gérmenes y la infección propagarse a los bronquios por vía canalicular (por inhalación o por continuidad) o por vía linfohemática (7).

Algunos autores piensan que en el caso de la sinusitis posterior (etmoidal y esfenoidal), el exceso de moco infectado (en la rinofaringe) pase a la tráquea y bronquios a causa de la pérdida de actividad ciliar del epitelio rinofaríngeo. Otros piensan que la infección sinusal puede determinar en el organismo un estado de alergia bacteriana o más precisamente, un estado de hipersensibilidad adquirida de todo el árbol respiratorio.

Una alteración flogística rino-faringo-sinusal produce un daño condicionamiento del flujo aéreo respiratorio, con consiguiente irritación de la mucosa, alteraciones funcionales del sistema ciliar, modificaciones de la permeabilidad vascular y de la función secretora de las vías aéreas inferiores.

Esta teoría de la mecánica o de la infección descendente es la más antigua (38). No explica sin embargo, cómo se ha demostrado con estudios clínicos e histológicos, cómo la faringe, la laringe y la tráquea, puntos de pasaje obligado para el germen, permanecen indemnes.

#### **Teoría de la vía ascendente:**

Muchos autores se inclinan a favor de que la sinusitis es una complicación secundaria a la infección bronquial.

Hogg ha encontrado casos de sinusitis en sujetos con bronquiectasias por obstrucción bronquial por cuerpo extraño o por tumor mediastínico, sucesivamente a la infección bronquial.

Kehr y Schenek (7), opinan que la sinusitis es una consecuencia de la infección bronquial.

Van de Calseyde (7), señala un caso de etmido-antritis y bronquiectasias en el cual, tres intervenciones radicales en los senos paranasales no consiguieron ningún resultado, mientras que hubo una remisión de la sintomatología bronco-sinusal seguidamente a una intervención quirúrgica sobre el pulmón.

Otros autores piensan que es el material muco-purulento espeso del árbol bronquial, que mediante la tos, determina la infección de los senos paranasales.

La existencia de reflejos nerviosos que partiendo del tejido broncopulmonar influencian el estado de las vías aéreas superiores, no está actualmente bien demostrada, es lógico suponer que la interrelación nerviosa a través de las vías superiores e inferiores sea recíproca y que aunque de los bronquios pueden partir estímulos que a través de la vía nerviosa sean capaces de provocar modificaciones vasomotoras y secretoras en la mucosa rino sinusal, con consecuente disminución de la resistencia a los agentes infectivos. (7-38).

Finalmente, la relación sinusitis-bronquiectasias, según Millagomez-Espinosa (6), se podría deber a:

- 1) Bronquiectasias secundarias a sinusitis.
- 2) Causas endógenas para ambas afecciones.
- 3) Sinusitis y bronquiectasias por infección en la infancia.
- 4) Infección ascendente por tos.

#### **Predisposición constitucional**

Muchos son los autores que consideran el síndrome broncosinusal, desde el punto de vista etiopatogénico, como la existencia de una genérica predisposición tisular, es decir, de una meiopragia congénita a nivel sinusal y bronquial.

Para explicar esta predisposición constitucional, algunos autores, como Mounier-Kuhn, ha atribuido importancia a la heredolues, otros a un estado carencial de vitamina A, otros atribuyen factores vasomotores como causantes del síndrome, mientras otros piensan en un factor alérgico.

La hipótesis más sugestiva, es la de Van de Calsyde que propone la consideración del "terreno" a un estado de alergia o de patergia.

La fragilidad del aparato respiratorio de frente a los agentes infecciosos, es causada fundamentalmente, por una particular labilidad vasomotora de la mucosa, a veces dependiente de la liberación de histamina por reacción antígeno-anticuerpo (alergia) a veces de naturaleza funcional psico-somática, con angioespasmo o atonía capilar-venosa por incapacidad de adaptación a los factores ambientales (patergia).

La lesión rino-sinusal viene de cualquier modo, a asumir una importancia de segundo plano, siendo considerada o contemporánea o secundaria a la infección de *situs inversus* y de bronquiectasias, sin participación de los senos nasales y paranasales.

Como ejemplo, Olsen ha encontrado sinusitis crónica sólo en 10 de 14 sujetos de sus observaciones en el período de 1920 a 1941. Y Torgensen refiere una incidencia de 22 o/o de sinusitis y poliposis nasal en sujetos con bronquiectasias y *situs inversus viscerum*.

#### Contribuciones Inmunológicas

La frecuencia de secreciones mucopurulentas en las vías nasales, senos oído medio y bronquios, y la evidencia patológica de inflamación crónica no específica, ha dirigido la atención a factores predisponentes de infección.

Es posible que las deficiencias de inmunoglobulinas transitorias, en la niñez, sean una importante variable en el síndrome de Kartagener, posiblemente de primera importancia en aquellos individuos a quienes les aparece bronquiectasias (22).

Dees y Spock, tienen reportados tres niños con síndrome del lóbulo medio y niveles reducidos de IgA sérica. Holmes (22) encontró dos pacientes jóvenes que tenían deficiencia transitoria de inmunoglobulinas en sus primeros dos años de vida, que continuaron con niveles bajos de IgA sérica.

La IgA producida localmente, es la inmunoglobulina predominante de las glándulas salivales y de las secreciones del árbol traqueobronquial y es perceptible la inmunoglobulina A por sus características inmunoquímicas.

La saliva en pacientes con ataxia-telangiectasia, un desorden neurológico asociado con deficiencia en el suero de IgA e infección sinopulmonar, ha sido producida como deficiencia de IgA. Considerando este dato, puede notarse la posibilidad de un retraso en el tiempo de

aparecimiento de la IgA en la saliva y en el árbol traqueobronquial, el cual normalmente ocurriría en el período neonatal.

Otro factor considerado, sería un defecto congénito entre el timo y tejidos dependientes y anomalía asociada a retraso de la hipersensibilidad (22).

La hipersensibilidad a antígenos del medio ambiente es un diagnóstico clínico considerado a menudo en pacientes con síndrome de Kartagener por los cambios de rinorrea crónica, poliposis nasal, sinusitis crónica, y otitis media serosa crónica, pero no se ha demostrado.

#### Broncosinusitis y Agammaglobulinemia

La agammaglobulinemia adquirida, de etiopatogénesis obscura, alcanza prevalentemente a los adultos, más presenta un cuadro clínico humorl sobrepuerto a aquel de la forma congénita. La agammaglobulinemia congénita, como es notorio, es una enfermedad metabólica hereditaria transmitida por un gene recesivo ligado al sexo masculino y caracterizado por la ausencia, o casi, de gammaglobulina en el suero y por consiguiente, de deficiencia de anticuerpos en la sangre y los tejidos, y consecuentemente, facilita la infección bacteriana.

El cuadro clínico que en general se manifiesta después del segundo mes de vida, es por consiguiente caracterizado por procesos infectivos recidivantes de varios tipos.

El déficit de mecanismos de defensa del organismo, contra los agentes bactericidas, hace que aparezcan infecciones de la piel, de los oídos, conjuntivas, articulaciones, etc., frequentísimas infecciones del aparato respiratorio (senos paranasales), las cuales se presentan aisladas y fácilmente pueden conducir a la formación de bronquiectasias. Es importante recordar esta enfermedad metabólica, especialmente cuando el síndrome bronco-sinusal aparece entre el primer año de vida.

#### Papel de la Mucoviscidosis

En esta enfermedad, que como se sabe, afecta enteramente el sistema de las glándulas exócrinas (sea bronquial, pancreático, biliar, salivar o sudoral), tanto que recientemente se ha propuesto la denominación de "exocrinopatía generalizada", los factores que determinan las alteraciones del aparato respiratorio, son esencialmente dos:

A) La presencia de moco viscoso y abundante en las vías bronquiales, con fenómenos obstructivos.

B) Infecciones superpuestas que conducen a la formación de distelectasias, bronquitis, peribronquitis, y en fin, a la formación de bronquiectasias.

La infección bronquial y bronquiolar, es secundaria al proceso obstructivo, pero acentúa la obstrucción intrabronquial incrementando la acumulación de las secreciones y del exudado purulento; la pared bronquial no está afectada al principio pero llega a estarlo si la infección secundaria es lo suficientemente duradera o severa, en tal caso se producen bronquiectasias y bronquiectasias.

Actualmente se considera que existen formas disociadas, es decir, formas en las cuales están interesados dos de los tres sistemas de glándulas exócrinas: (tráqueobronquiales, pancreáticas y sudoríparas), de cuyo compromiso depende el cuadro clínico típico de la forma clásica de fibrosis cisto-pancreática.

Las manifestaciones respiratorias de la mucoviscidosis, (17) pueden encontrarse asociadas, en presencia o menos, de alteraciones sudorales, a una insuficiencia pancreática más o menos evidente, pero siempre diagnosticable en base a los elementos clínicos: (alteraciones del habla, déficit de crecimiento, peso estatural, etc.) y a los datos de laboratorio clásicos (test del film, sondaje duodenal, etc.) o a los datos de laboratorio más recientes (viscometría de la secreción duodenal, determinación de una eventual disociación de la actividad enzimática del jugo duodenal, etc.).

Existen formas broncopulmonares "puras" en ausencia de cualquier signo de insuficiencia pancreática, sea clínico o de laboratorio, diagnosticable solamente mediante el "test del sudor".

Existe la posibilidad, por el momento sólo teórica, de una forma de mucoviscidosis con manifestaciones exclusivamente respiratorias, (es decir, sin alteraciones pancreáticas ni sudorales) cuya real existencia se deberá demostrar mediante nuevos medios de diagnóstico.

En cuanto a la mucoviscidosis del adulto, Hellestein en 1946 reportó el primer caso, que mostraba el clásico cuadro de fibrosis cística del páncreas descrito por Landsteiner en el niño.

Con el pasar de los años, la literatura de la mucoviscidosis del adulto se ha enriquecido, especialmente después de las afirmaciones de Di Sant' Agnese y colaboradores (17).

Fischer y colaboradores (7), describieron dos casos de mucoviscidosis en adolescentes, con notables manifestaciones alérgicas (asma bronquial,

rinitis vasomotora, fiebre del heno, eczema), y refiere que en línea general, actualmente está admitido que la estasis de las secreciones bronquiales, que se verifica en la fibrosis cística del páncreas, facilita la aparición del asma, la cual a su vez puede agravar el curso de la infección broncopulmonar, frecuente en la mucoviscidosis.

Por otro lado, es muy probable que el poder dominar en la primera infancia la causa eventual de muerte, con el pasar de los años, se logrará una atenuación de la enfermedad. Algunos autores opinan que con el aumento del calibre de los canales excretores de las glándulas, se disminuye la posibilidad de que el proceso prolifique.

Se puede afirmar por tanto, que en la edad adulta, existe una patología correspondiente a la mucoviscidosis del niño, aunque es en la edad adulta, más discreta, atípica y disociada.

Proto (34) señala dos casos de mucoviscidosis tardía en dos hermanos adultos, uno de los cuales tenía situs inversus parcial.

## VII. - MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Todos los pacientes afectados con el síndrome de Kartagener, tienen un curso clínico similar: secreción muco-purulenta desde la infancia, repetidos ataques de infecciones respiratorias, otitis media y neumonía durante la infancia, respiración suspirosa, habla nasal, tos no productiva diaria y otitis media crónica serosa en los años preescolares; persistente sinusitis y pérdida de la audición con o sin bronquitis o bronquiectasias en los años subsecuentes. (22).

Hartline V. et al (20) encontraron en un estudio, que los síntomas respiratorios comenzaron en la niñez en 3 pacientes.

Bergstrom et al (40) en 1950 revisaron 82 casos y observaron que 92 o/o de los pacientes con síndrome de Kartagener, revelaron síntomas en la niñez, antes de los 14 años.

Schoemperlen y Carey (40) reportaron un caso cuyas dificultades respiratorias comenzaron en el 50 día de vida.

El motivo de consulta puede ser, presencia de infecciones recurrentes broncopulmonares o bien constituyen hallazgos de catastro (38).

Las manifestaciones del tracto respiratorio superior son variables, puede haber pansinusitis marcada o moderada, puede haber agenesia o hipoplasia de los senos. Según estudio hecho por Kartagener y Ulrich, que estudiaron 82 pacientes con bronquiectasias, puede haber ausencia del seno frontal o de una parte.

La obstrucción nasal crónica origina respiración habitual por la boca, afecta el desarrollo del macizo óseo, aparecen desviaciones del tabique, alteraciones de los cornetes (39).

Las bronquiectasias ocurren en 0.5 o/o de la población en general.

Se manifiestan generalmente en la segunda década, en la anamnesis aparecen a menudo infecciones respiratorias recurrentes: bronquitis, neumonías o bronconeumonías. La tos es un síntoma constante, particularmente matutina, acompañada de expectoración abundante. La broncorrea es de notable importancia, llegando hasta medio litro diario, siendo en forma intermitente, mocoosa o mucopurulenta.

Este cuadro clínico tiene remisiones y exacerbaciones.

La disnea no es frecuente y se observa cuando el proceso ha abarcado gran parte del parénquima pulmonar; comprometiendo la hematosis; ocasionalmente puede haber dolor pleural lo que indica extensión del proceso infeccioso o ruptura de un foco neumonítico a la pleura. No suele presentarse disfonía. Los cuadros supurativos de repetición, cada vez lesionan más los bronquios y el parénquima pulmonar, extendiéndose por continuidad la bronquiectasia, así como la neumonitis, a territorios vecinos. Ocasionalmente se presenta la bronquiectasia seca hemoptoica que casi no se acompaña de expectoración, pero sí de hemoptisis de consideración. La forma hemoptoica seca es menos frecuente que en las bronquiectasias adquiridas. La hemoptisis se observa en el 25 o/o de los casos, y es la bronquiectasia la causa más frecuente de sangrado en los niños (32).

La flora bacteriana es polimorfa, existiendo neumococos, estreptococos, friedlander. Cuando se presenta infección por gérmenes anaerobios, aparece esputo fétido.

El EXAMEN FISICO, revela signos de bronquitis o condensación de las bases. Se escuchan estertores de burbuja gruesa. Son rales crepitantes que suenan retumbantes en la cavidad bronquial.

Estas bronquiectasias congénitas resultan como consecuencia de la agenesia o hipogenesia alveolar, generalmente localizada en uno o dos segmentos de un lóbulo. Este tipo de bronquiectasias (las congénitas),

generalmente se caracterizan por ser: unilaterales, uniformes y únicas.

La unilateralidad es característica de bronquiectasias congénitas y predominan en la base pulmonar izquierda (véase método de diagnóstico). La característica de ser únicas las bronquiectasias congénitas, lo constituye el hecho de que se agrupan en un espacio restringido, generalmente menos de tres segmentos lobulares.

La dilatación de los bronquios, es una afección crónica que evoluciona por crisis repetidas, a menudo invernales, o desencadenadas por una rinofaringitis leve. Las complicaciones de las bronquiectasias son múltiples: abscesos pulmonares, supuraciones pleurales, complicaciones cardiorespiratorias, infecciones a distancia. Es relativamente frecuente la amiloidosis renal, sobre todo en sujetos jóvenes y con gran supuración pulmonar.

Los dedos en palillo de tambor y las uñas en vidrio de reloj, se presentan en el 30 o/o de los enfermos y lo hacen en aquéllos que han tenido más tiempo de evolución (32).

Según Kroeker et al (26) en todo paciente que tiene historia de bronquiectasias, desde temprana edad, el diagnóstico de mucoviscidosis y agammaglobulinemia debe considerarse.

La pérdida de la audición, es problema frecuente en pacientes con síndrome de Kartagener, como lo reportan algunos casos como los de Hartline; la causa parece ser hipersecreción del revestimiento del oído medio con pobre drenaje, como sea, se desconoce si la hipersecreción es primaria o secundaria a inflamación crónica.

Como lo reporta un autor: En vista de la coexistencia de sinusitis crónica, otitis media serosa crónica e inflamación bronquial crónica, es aparente que esta enfermedad afecta toda la mucosa respiratoria.

## VIII. – METODOS DE DIAGNOSTICO

### 1.– Radiografía Simple de Tórax

Se observa: dextrocardia, cámara gástrica a la derecha, aumento de la trama vascular en las bases pulmonares, imágenes tubulares o en panal de abeja. (39).

Las siguientes imágenes orientan al diagnóstico de bronquiectasias: a) Imágenes areolares, hiperclaras en forma de anillos bien limitados, resaltando sobre la opacidad pulmonar, por causa de neumonitis. b) Imagen de neumonitis, consiste en una opacidad no homogénea de aspecto trabecular de límites difusos habitualmente situada en las regiones basales y que es por causa del proceso infeccioso parenquimatoso que acompaña a la bronquiectasia, puede ser bilateral, y con frecuencia hay participación de cisura. c) Imagen atelectásica que se presenta con más frecuencia en el lóbulo medio. d) Imagen de engrosamiento pleural por infección pulmonar subyacente que ha hecho participar la pleura (32).

#### 2.- Examen Broncográfico

Importante porque permite localizar la lesión y las características de la misma.

Se observan dilataciones bronquiales. Se distinguen tres tipos de dilataciones bronquiales: a) cilíndricas, como sucede en bronquiectasias adquiridas, el bronquio se encuentra uniformemente dilatado, sus paredes han perdido la convergencia hacia el alvéolo y se muestran paralelas; se presentan principalmente en el lóbulo inferior izquierdo. b) Moniliformes, son bronquiectasias en forma de rosario con porciones dilatadas alternando con otras estrechas, habitualmente mostrando flexuositades; se observan más a menudo en los lóbulos superiores. c) sacciformes, corresponden a la variedad congénita, observándose que los bronquios terminan en forma de sacos y que no hay alvéolos pulmonares, también predominan en los lóbulos superiores (32).

El síndrome de Kartagener se caracteriza por mostrar bronquiectasias unilaterales, predominantemente en la base pulmonar derecha, ubicadas con dos o tres ramas segmentarias y con similar alteración morfológica, ya sea ampollar, cilíndrica o sacciforme.

Los signos broncográficos denuncian la génesis malformativa de las alteraciones bronquiales, se notan los tres tipos de formas, además de una dilatación proximal.

#### 3.- Senos Paranasales

Comúnmente existe una ausencia de alguno de los senos paranasales, siendo la más frecuente, la agenesia del seno frontal.

Asimismo, puede encontrarse: infecciones de los senos, poliposis nasal, etmoido-antritis o hiperplasia de la mucosa.

Para calificar de agenesia la ausencia de uno de los senos, se necesita estudiar radiológicamente al paciente pasado el sexto año de vida. El seno frontal se neumatiza en la primera infancia, a menudo no es posible concretar si las celdillas visibles junto a la órbita son etmoidales altas o corresponden a los senos frontales terminantes.

El seno esfenoidal se desarrolla hacia el cuarto año de vida mientras que la neumatización es precoz en los senos maxilares y etmoidales. Los dos signos radiográficos más importantes son: agenesia de los frontales y opacidad de los maxilares. (39)

#### 4.- Electrocardiograma:

Dextrocardia: Las derivaciones precordiales izquierdas aparecen anormales.

La dextrocardia con imagen en espejo produce un electrocardiograma casi patognomónico en las derivaciones de los miembros, es decir, inversión de todas las ondas en la derivación I, y reversión en las derivaciones II y III (21).

#### 5.- Otros Métodos de Diagnóstico:

Incluyen electroforesis del suero, electrolitos en el sudor, estudios de cromosomas; árbol genealógico familiar, pero no están bien determinados, para el síndrome de Kartagener.

Los estudios histológicos de espécimenes pulmonares resecados no son concluyentes. La patología lobular pulmonar de los espécimenes resecados, igual que de la mucosa sinusal, y que normalmente son de epitelio ciliado columnar seudoestratificado; consisten en cambios inflamatorios no específicos; si las bronquiectasias están presentes, son usualmente de tipo funicular (22) en niños, en adultos predominan la forma sacular.

La patología pulmonar en el síndrome de Kartagener, es indistinguible de las bronquiectasias saculares y funiculares descritas por Whitwell en pulmones de niños que tuvieron bronquiectasias después de una infección respiratoria aguda.

Un hecho interesante, es el descrito por Holmes (22) quién dice que la apariencia histológica del epitelio respiratorio, permite distinguir claramente entre el síndrome de Kartagener y la fibrosis cística. En la fibrosis cística, las glándulas mucosas, aparentemente tienen alta actividad secretora de abundante moco y las glándulas y conductos se distienden por estas secreciones; la metaplasia escamosa del epitelio bronquial es común

(1-22).

Las bronquiectasias en el síndrome de Kartagener, histológicamente, son el tipo tubular post-infectivo.

## IX. - TRATAMIENTO

El tratamiento en el síndrome de Kartagener, es generalmente dirigido al árbol traqueobronquial.

La transposición visceral per-se, no causa ningún disturbio y no necesita ningún tratamiento (5).

Un manejo médico vigoroso, permite prevenir la ocurrencia de bronquiectasias en pacientes con situs inversus (20).

Los lineamientos del tratamiento de las bronquiectasias en el síndrome de Kartagener, son similares al de las bronquiectasias adquiridas.

La profilaxis debe hacerse tratando adecuadamente las infecciones de los senos faciales, las bronquitis, los abscesos pulmonares, la aspiración de cuerpos extraños.

Un cierto número de bronquiectasias adquiridas son reversibles y muchos autores coinciden en ofrecer tratamiento médico antes de ofrecer algún tratamiento quirúrgico; y consiste principalmente en drenaje postural dos o tres veces al día (31), aerosoles, presión positiva intermitente; los descongestionantes deben usarse con cuidado para disminuir las secreciones nasales; antibióticos y preparaciones de enzimas (31). Los antibióticos deben usarse de 4 a 6 semanas para controlar la infección, el antibiótico de elección dependerá de los estudios bacteriológicos.

Hartline (20) encontró en su estudio de síndrome de Kartagener, que el *Hemophilus Influenzae* y *Pneumonia D* son los microorganismos más frecuentes encontrados en las secreciones bronquiales.

Una terapia antibiótica puede esterilizar las secreciones bronquiales, pero al descontinuar, puede haber recurrencia de los mismos microorganismos.

En el Children's Memorial Hospital, el *H influenzae* y *D pneumonia* fueron también más microrganismos aislados en cultivos broncoscópicos obtenidos de 45 pacientes con bronquiectasias.

Estos mismos microrganismos son los reportados en la literatura, tanto en los casos de Kartagener como en las bronquiectasias en general. Esto es contrario, según observa Hartline, a los organismos Gram negativos y estafilococos que crecen frecuentemente en las secreciones de los niños con fibrosis cística.

La indicación quirúrgica es especial, porque el carácter único y unilateral, hacen de las bronquiectasias un estado ideal. Cuando son congénitas. Como el proceso se circunscribe en uno o varios de los segmentos de un lóbulo, la operación elegida será la lobectomía o la resección segmentaria (39). Antes de operar es conveniente un tratamiento postural y antibioticoterapia.

Según Pacheco (32), las bronquiectasias que no se someten a resección quirúrgica y que se tratan únicamente con procedimientos médicos, demuestran que en un período de 10 años los síntomas de los enfermos permanecen iguales; se presenta un mortalidad del 10 o/o por cualquier causa; la curación no se observa, pero hay mejoría sintomatológica en pacientes jóvenes principalmente. El único tratamiento curativo, según opinión suya, es la extirpación de los bronquios y pulmón enfermos. El momento adecuado es cuando ha pasado la infección aguda. El candidato ideal es el adulto joven con bronquiectasia sintomática localizada en un lóbulo.

En cuanto a los casos reportados en la literatura revisada, Lillienthal en 1918 efectuó lobectomía inferior izquierda en un caso de síndrome de Kartagener. Churchill en 1937 efectuó resección pulmonar bilateral.

Taiana et al (43) efectuaron extirpación del lóbulo medio en una enferma de 24 años. Paulin (31) trató una paciente con lobectomía superior derecha. Dickey (14), refiere 5 casos de Kartagener, en 3 de los cuales realizó la lobectomía con resultados benéficos, el más pequeño de los enfermos murió antes que la operación pudiera llevarse a cabo.

En 1962, Chang reportó una revisión de 14 casos de resección pulmonar de bronquiectasias en el síndrome de Kartagener (14).

5 casos de los 15 reportados por Logan (28) en 1965, fueron tratados igual. La única complicación fue en un gemelo que presentó fistula broncopleural que requirió toracoplastía de revisión.

Ninguno de los pacientes volvió a presentar síntomas como tos o producción de esputo matinal. Todos los pacientes mejoraron.

Hay casos de bronquiectasias que aparecieron en el post-operatorio en partes previamente sanas de los pulmones (1953 Di Renzo: 1 caso (24). Stutz y Vieten, de acuerdo a Bard, consideran esto como bronquiectasias idiopáticas en casos de aparecimiento de post-operatorio de bronquiectasias.

Kartagener et al. (24), piensan en bronquiectasias en potencia.

Por ser el pulmón del niño, no completamente desarrollado, las bronquiectasias post-operatorias se observan más frecuentemente en niños que en adultos, aproximadamente 16.6 o/o de los casos según los autores.

En términos generales, los síntomas y el tratamiento de los casos de síndrome de Kartagener, no varían del manejo normal de afecciones supurativas traqueobronquiales y paranasales.

#### Pronóstico:

Mientras más temprano se haga el diagnóstico y se instituya su tratamiento (observación continua del paciente), más favorable es el pronóstico, puesto que sin ellos, la evolución usual es la infección respiratoria intratable.

## X. - CASOS CLINICOS

### CASO No. 1

L.S.M. Registro clínico 34016 (HOSPITAL MILITAR).

28 años, sexo femenino, soltera, originaria de Pochuta, Chimaltenango, residente en Guatemala.

Fue admitida al hospital el 2-XI-71; referida del dispensario anti-tuberculoso, como caso presuntivo de TBC pulmonar, que nunca se comprobó.

Anamnesis familiar: Padres vivos y sanos. 6 hermanos sanos.

Antecedentes patológicos: Tos ferina y Sarampión.

Sus síntomas broncopulmonares y rinosinusales comenzaron desde los 12 años de edad, manifestados por obstrucción nasal, con salida de material mucoide abundante, irritación de mucosa nasal constante y fiebre ocasional; en los últimos años, con intervalo de algunos días, presentaba tos y descarga de abundante material blanco amarillento, adherente,

principalmente por las mañanas.

10 años antes de su ingreso, comenzó con hipoacusia derecha que progresivamente aumentó. 5 años antes de su ingreso, se le intervino quirúrgicamente por sinusitis (Hospital General de Guatemala — senos maxilares); con lo que mejoró, pero no curó.

Examen físico a su ingreso: Aparente buen estado general; peso: 114 lbs. Signos vitales normales. ORL: Oídos: normales.

Nariz: mucosa edematizada, hipertrófica, rinorrea acuosa abundante.

Orofaringe: normal.

Tórax: simétrico.

Corazón: rítmico, punto de impulsión máxima en el 5o. espacio intercostal derecho y línea clavicular. Ruidos del lado derecho.

Pulmones: Aumento de vibraciones vocales, respiración ruda en las bases, modificable a estertores al toser.

Hígado percutible a la derecha.

Resto del examen: normal.

#### Exámenes de laboratorio:

Grupo O Rh <sup>+</sup>	Orina: Normal
-------------------------	---------------

Hg: 13.2 gr.	Heces: Ascaris y tricocéfalos
--------------	-------------------------------

Ht: 40 o/o	Urocultivo: negativo
------------	----------------------

VDRL: negativo	Eosinófilos: 2 o/o
----------------	--------------------

Cultivo de esputo: Estreptococo beta hemolítico y estafilococo blanco coagulasa negativa. Sensibles a Ampicilina, Albamycin, Tetraciclina, Lincocin.

Producto de broncoscopia: Estreptococo alfa y beta hemolítico; estafilococo blanco coagulasa negativa. Investigación de BK: negativo.

Electrocardiograma: Fig. No. 1 y No. 2: Dextrocardia

**HOSPITAL MILITAR**  
**ELECTROCARDIOGRAMA**  
**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA**

EXTERNA.-

Hemitorax  
 izquierdo

Reg. Núm. \_\_\_\_\_ Trazo Núm. \_\_\_\_\_ Fecha 19 Octu 71  
 Nombre YOLANDA MARROQUIN SANTIZO.- Edad 28 años

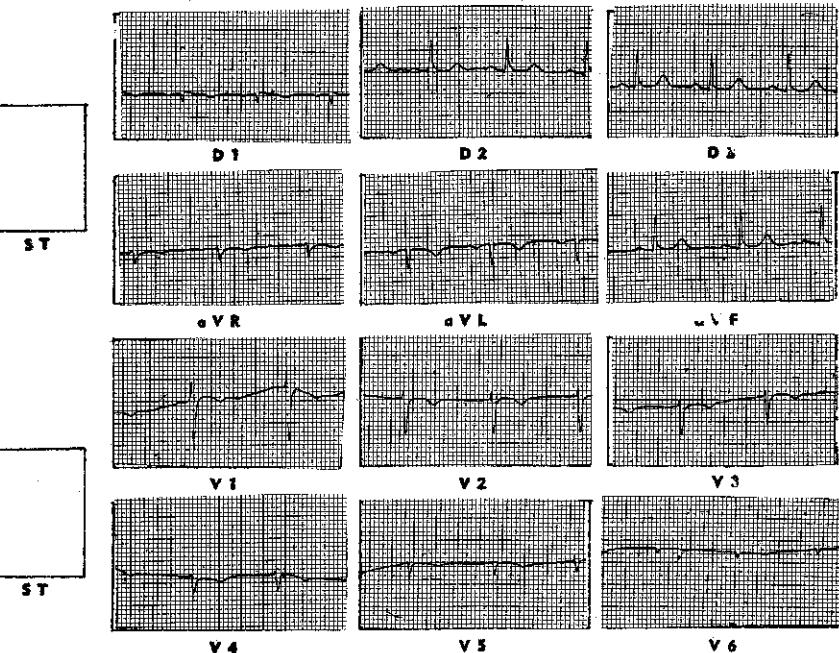


Figura No. 1.

**HOSPITAL MILITAR**  
**ELECTROCARDIOGRAMA**  
**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA**

Hemitorax  
 derecho

Reg. Núm. \_\_\_\_\_ Trazo Núm. \_\_\_\_\_ Fecha 19 Oct 71.  
 Nombre YOLANDA MARROQUIN SANTIZO.- Edad 28 años

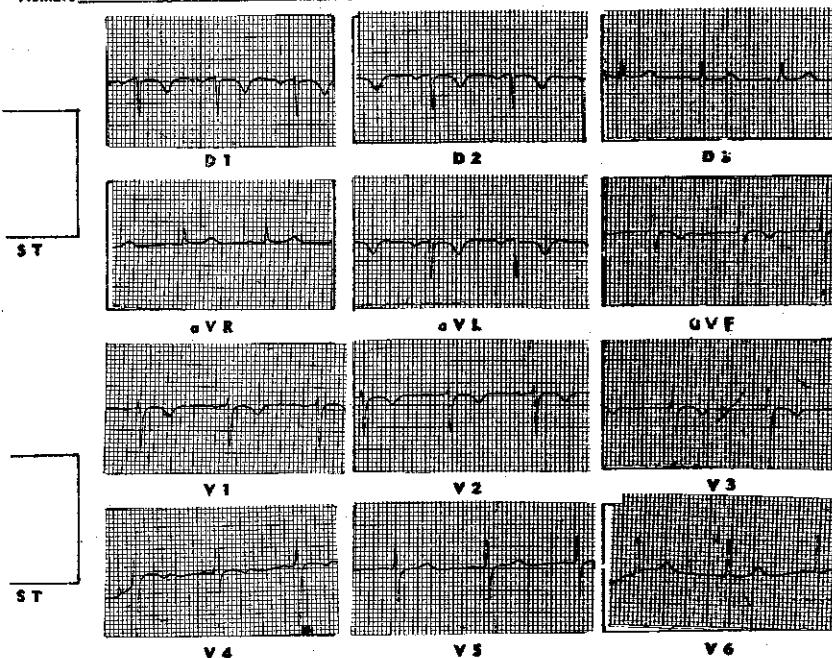


Figura No. 2

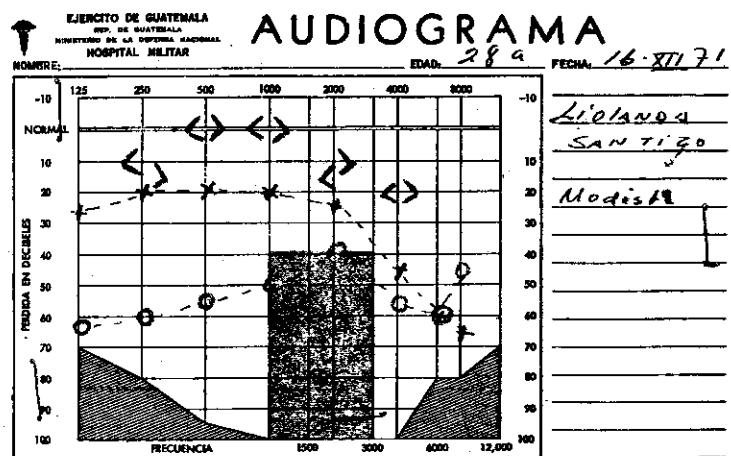


FIGURA No. 3

Audiometría: Hipoacusia tipo mixto, bilateral. Más marcada en el oído derecho (Fig. 3).

Broncoscopía: Epiglotis, cuerdas vocales, tráquea, carina: mucosa más enrojecida que lo normal. Arboles bronquiales: el derecho presenta, como el izquierdo, un bronquio principal de 2 cm. Las divisiones son como las del pulmón izquierdo. Hay gran cantidad de secreción purulenta. Las mucosas bronquiales son más enrojecidas y edematosas. Conforme se progrésa en el estudio, las divisiones terciarias son las más afectadas. Arbol bronquial izquierdo se presenta como el derecho de una persona normal.

Diagnóstico: Situs inversus, con árboles bronquiales compatibles con infección crónica productiva bilateral bronquiectásica.

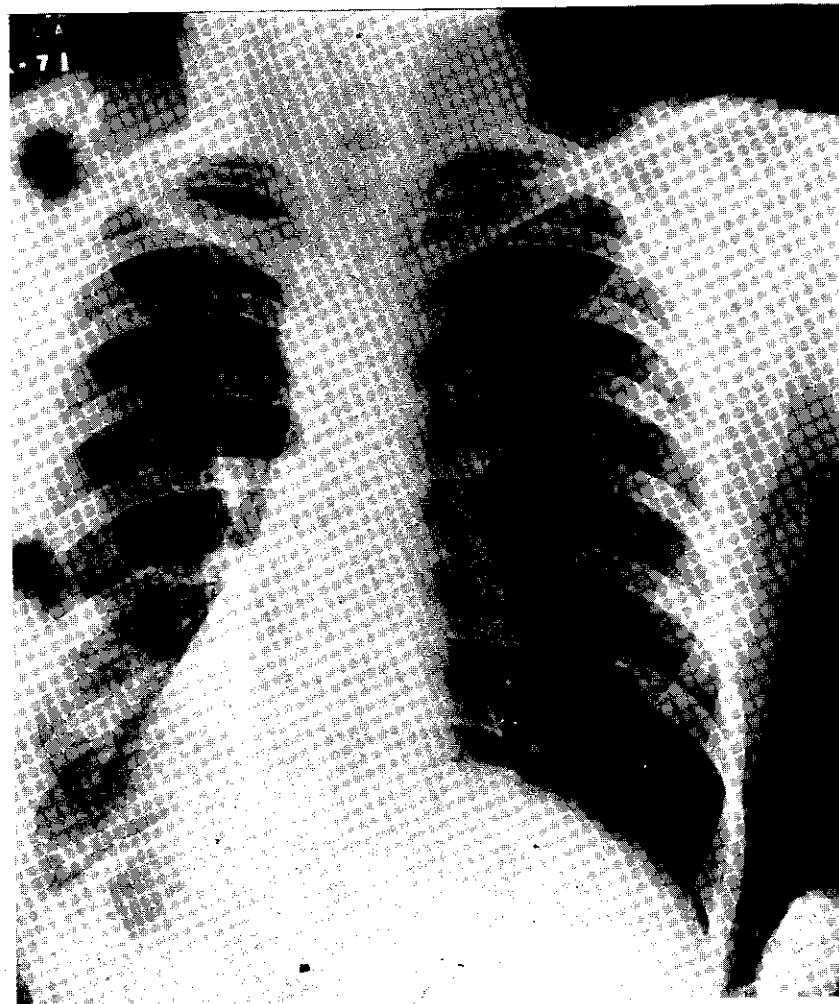


Foto No. 1: Radiografía simple de tórax que muestra cambios fibrosos basales del lóbulo inferior derecho por bronquiectasias. (Corresponde al segmento lingular izquierdo y lóbulo inferior izquierdo de pacientes normales).



Foto No. 2

Foto No. 3



Fotos 2 y 3. Serie gastrointestinal y enema de bario que muestra **situs inversus**.

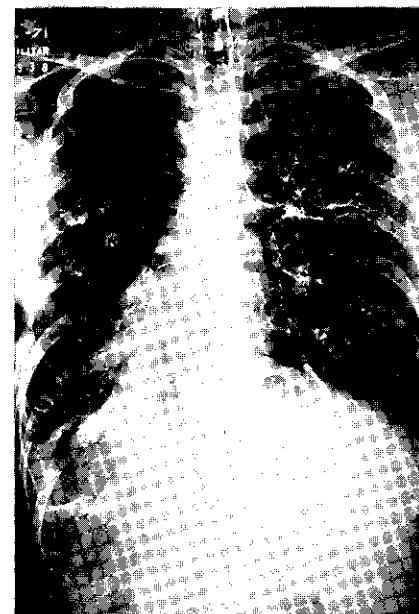


Figura No. 4

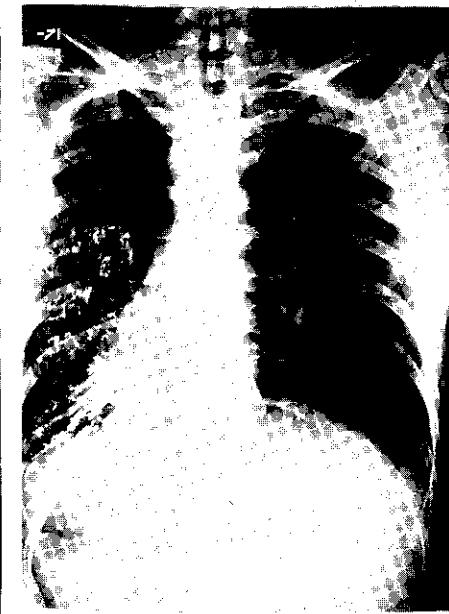
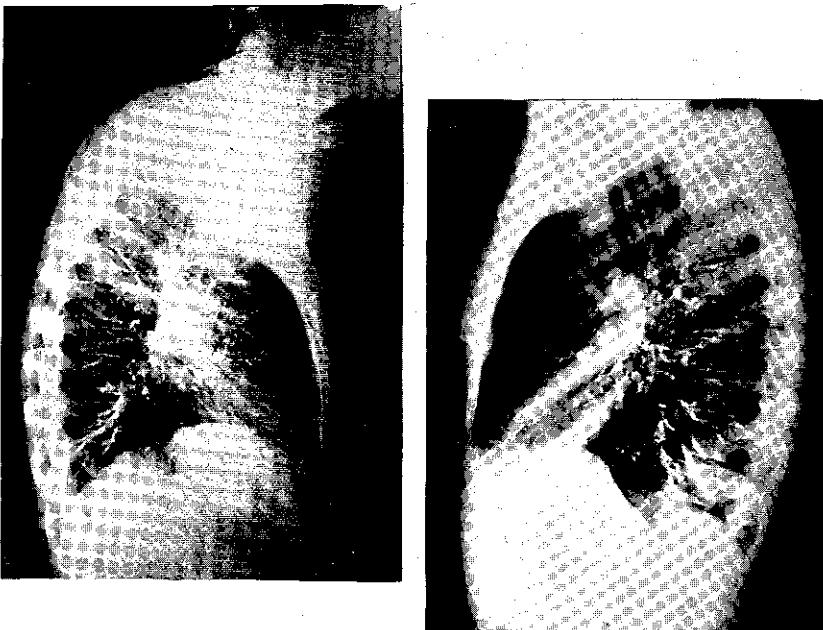


Figura No. 5

Broncograma: Fotos 4, 5, 6, 7, 8.

Muestra en ambos lóbulos inferiores de los pulmones situados en cavidades contralaterales, evidente dilatación bronquial, tanto tubulares como saculares en ambos lóbulos inferiores; aunque también en la lingula situada en el lado derecho se ve la misma patología. Diagnóstico: **BRONQUIECTASIAS SACULARES Y TUBULARES** manifiestas en ambos pulmones.

Foto No. 3



Fotos No. 6, 7, 8.

Tomadas lateralmente y transversal oblicua.



Senos faciales: Sinusitis crónica difusa bilateral, sin lesiones óseas, pólipos o calcificaciones. PANSINUSITIS.



Foto No. 9

#### Evolución:

Por considerar bronquiectasias intratables médicaamente, se decidió proceder quirúrgicamente.

Recibió 6 semanas de tratamiento médico preoperatorio, con antibióticos (ampicilina); y terapia respiratoria.

○ El 25-1-72 se le efectuó toracotomía derecha, con lobectomía inferior derecha. Se encontraron bronquiectasias en el lóbulo inferior y lingula. Dos arterias supernumerarias, ramas de la pulmonar; una al segmento antero-posterior del lóbulo inferior.

El informe anatopatológico de la pieza operatoria: Lóbulo inferior izquierdo (pulmón derecho de la paciente): BRONQUIECTASIA; inflamación aguda y crónica severa, fibrosis secundaria.

Su evolución post operatoria hospitalaria fue satisfactoria.

Exámenes de laboratorio en el post-op.:

Hg: 13.0 gr. Ht: 40 o/o

Cultivo de esputo: estafilococo coagulasa negativo.

En el post-operatorio se le dio tratamiento con:

- a) ejercicios respiratorios.
- b) fluidificantes de las secreciones bronquiales.
- c) Expectorantes.
- d) Antibióticos.
- e) Vitamina B-12.

Tuvo un ataque de sinusitis a la semana de operada, que cedió rápidamente.

Egresó al mes de operada, en buenas condiciones generales; y con disminución marcada de la sintomatología respiratoria.

Actualmente se controla por la consulta externa.

Se estudia algún problema siquiatrónico que pudiera existir en ella, pero no se ha encontrado evidencia de psicosis.

#### CASO No. 2

A.S.V. R.C. 557-68 (HOSPITAL GENERAL)

Agricultor, originario y residente en la aldea El Manzanote, Zacapa, sexo masculino; admitido al Hospital General a la edad de 23 años.

Anamnesis familiar: Padres vivos y sanos. 6 hermanos sanos; en ninguno de ellos había antecedentes de enfermedades respiratorias.

Antecedentes patológicos: Poliomielitis a los 6 años, secuela: dificultad para la marcha en el miembro inferior izquierdo. En 1965, después de un accidente menor, se tomó radiografía de tórax, descubriéndose dextrocardia.

1er. Ingreso: (Enero de 1968).

Motivo: 3 episodios de hematemesis, después de ingestión alcohólica. Al examen: buenas condiciones en general. Ruidos cardíacos del lado derecho, hígado no palpable.

Diagnóstico: Situs Inversus — Gastritis aguda exógena.

Reinterrogado, se encontró que tenía molestias broncopulmonares que habían comenzado a la edad de 15 años; padecía de tos seca, con esputo hemoptoico y purulento, con frecuencia de 4 a 6 veces al año. No había tenido disnea.

#### Exámenes de Laboratorio:

Hg: 14.5 gr.	Nitrógeno de Urea: 16 mg.
Ht: 45 o/o	Cloruros: 528 mg.
Sedimentación: 10 mm/h.	Nitrógeno no protéico: 33.14 mg.
Creatinina: 1.1 mg.	BST: 5 o/o
Baciloscopía para BK: negativo	Proteínas: 7.84 gr. o/o
Cultivo de esputo: Aerobacter aerógenes	Albúmina: 4.62 gr. o/o
Bilirrubina total: 0.3 mg. o/o	Rel. A/G: 1.4 gr. o/o
Indice icterico: 5 u.	Orina: normal
Turbidez del timol: 3 u.	Heces: Tricocéfalos
VDRL: negativo	

Radiografía simple de tórax (foto No. 10): Dextrocardia, con aorta del lado derecho.

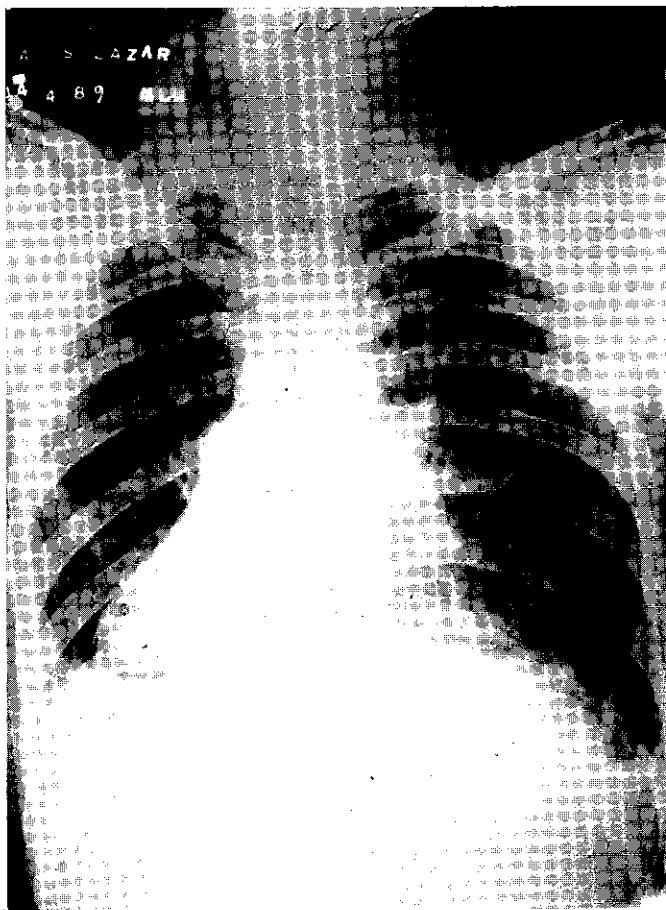


Foto No. 10

## Electrocardiograma: DEXTROCARDIA, Fig. 4

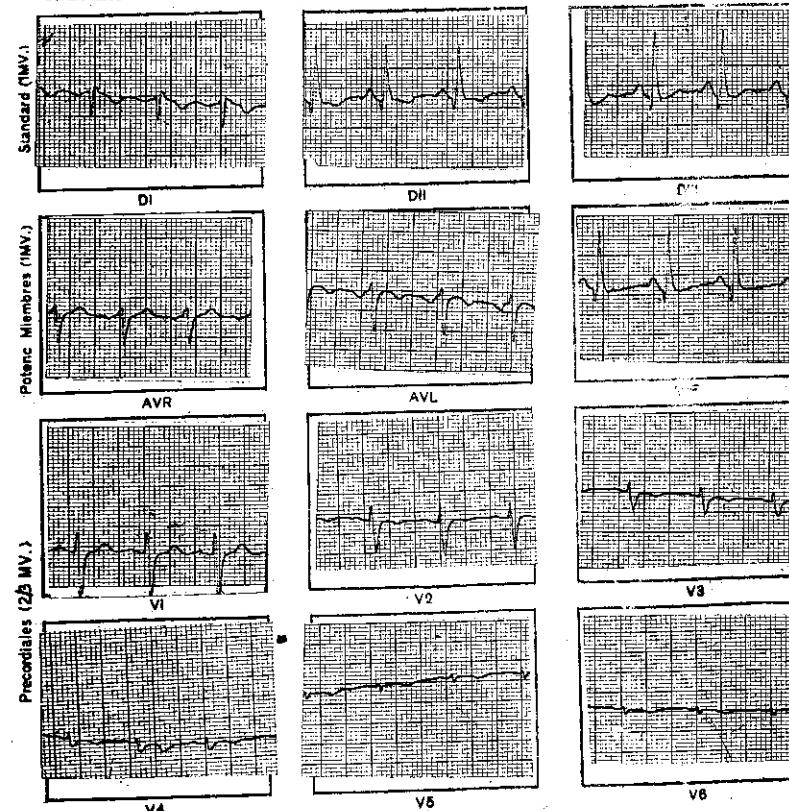
EXPERIMENTO SOBRE UN SERVICIO DE  
ESTADISTICAS HOSPITALARIAS  
Hospital General  
GUATEMALA, C. A.

Forma M-XLI  
Hist. Clínica No.  5

## INFORME ELECTROCARDIOGRAFICO

Trazo No. 70373

Nombre Antonio Salazar Edad: 29 años  
Fecha: 4-11-67 Servicio: 3 M. F.



Serie gastroduodenal: SITUS INVERSUS. Estómago de tamaño normal, duodeno del lado izquierdo. (Foto No. 11).

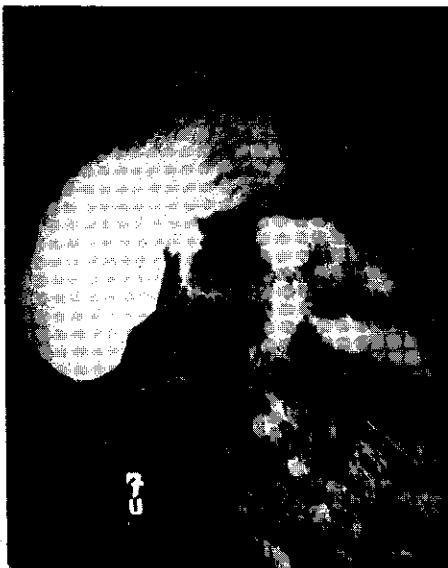


Foto No. 11

Senos faciales (foto No. 12): Aumento de densidad en los senos maxilares por proceso de SINUSITIS. No hay senos frontales. Celdas etmoidales y senos esfenoidales están libres.

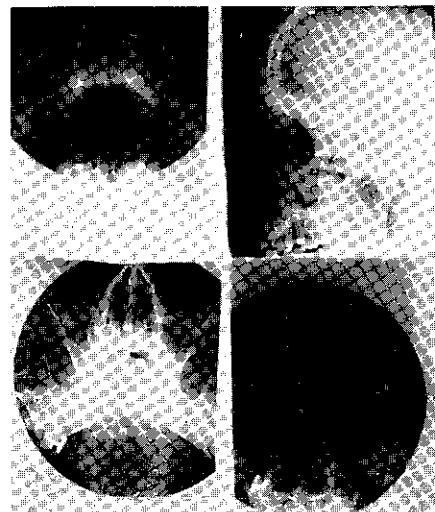


Foto No. 12

Broncograma: (Fotos 13, 14, 15 y 16). Ramificaciones derechas, apicales y del lóbulo medio con caracteres normales. Bronquiectasias en segmentos basales anteriores, internos y externos. Ramificaciones superiores y posteriores están normales.



Foto No. 13



Foto No. 14



Foto No. 15



Foto No. 16

Al paciente se le trató con meprobamato, terramicina, expectorantes. Prácticamente desde su ingreso estuvo asintomático.

Egresó 16 días después, con diagnóstico de: SITUS INVERSUS y BRONQUIECTASIAS.

**2o. Ingreso: Marzo 69.**

Reingresa por 15 días de evolución de esputo hemoptoico en escasa cantidad. El diagnóstico de ingreso es BRONQUIECTASIAS.

Las condiciones generales del paciente son buenas.

**Exámenes de laboratorio:**

Hg: 13.5 gr.

Ht: 43 o/o

Glóbulos blancos: 8.800

VDRL: negativo

Examen funcional del aparato respiratorio: Apnea inspiratoria normal, capacidad vital representa el 68 o/o de su relación peso/talla. Reserva respiratoria normal.

#### FUNCION RESPIRATORIA NORMAL.

Cultivos de esputo: Estreptococo hemolítico, H. influenzae A aerógenos. Sensibles a penicilina, eritromicina y tetraciclina.

Evaluación otorrinolaringológica: mucosa nasal pálida, cornetes aumentados, secreción mucopurulenta en el lado izquierdo.

Dx: rinitis alérgica e hipertrofia de cornetes.

Rx de senos: aumento de densidad en los senos maxilares, por sinusitis catarral o alérgica. Los senos frontales no se neumatizaron. Obstrucción nasal incompleta, con hipertrofia de los cornetes y ligera desviación del tabique a la derecha.

Al reevaluar el caso, se decidió efectuarle lobectomía bilateral basal. Previo tratamiento de sinusitis y bronquiectasias (médico).

En el departamento de Medicina, se le trató con tetraciclina, efedrina, drenaje postural y expectorantes.

Se trasladó a cirugía donde se le efectuó LOBECTOMIA INFERIOR DERECHA. Post-operatorio inmediato normal.

Informe de anatomía patológica: BRONQUIECTASIA. Áreas de calcificación. Albirosis hemorrágica y masivo proceso inflamatorio mononuclear. Calcificación de los cartílagos de los bronquios intrapulmonares.

Radiografía de control: Neumonía basal bilateral con apariencia de derrame pleural. Se le dio tratamiento con antibióticos.

Egresó 8 días después con diagnóstico de SINDROME DE KARTAGENER, en buenas condiciones.

Reingresó 7 meses después por fiebre vespertina, escalofríos, sudoración, tos seca matutina no productiva, dolor corporal generalizado y óseo; pérdida de peso.

Diagnóstico clínico y radiológico: Neumonía basal derecha con derrame e infiltrado neumónico en base pulmonar izquierda.

Se le trató con penicilina y cloramfenicol: expectorantes y ejercicios respiratorios. Egresó definitivamente el 22-X-69 en buenas condiciones.

Después de la operación había mejorado su función respiratoria, sin embargo no se pudo evaluar definitivamente la mejoría porque no regresó al hospital.

### CASO No. 3

F.A.R.A. R.C. 34017 (HOSPITAL MILITAR)

20 años de edad. Fue admitido al hospital el 19-X-71. Referido de otro hospital para su estudio.

Originario y residente de Villa Nueva, Guatemala. Sexo masculino; Chauffer; completó sus estudios secundarios.

Anamnesis familiar: Padres vivos y sanos. 5 hermanos de los cuales el último, de 5 años de edad (caso No. 4) padecía catarros frecuentes.

Antecedentes médicos: Sarampión, varicela, tos ferina.

Las manifestaciones patológicas del aparato respiratorio comenzaron a la edad de 8 meses; sus padres notaron que padecía de muchos "catarros"; fue tratado por varios médicos, con ocasional alivio de los síntomas. Por sospecha de Tuberculosis pulmonar, fue llevado al dispensario infantil anti TBC, donde se le dio tratamiento a los 5 años de edad. Se le dio de alta como curado. Un nuevo control años más tarde, requirió nuevo tratamiento, sin mejoría.

Los síntomas principales consisten en tos productiva, con material de color verde claro, sumamente adherente, que se produce en mayor cantidad durante los días de calor; fiebre con alguna frecuencia, y cefalea, focalizada en la región frontal y paranasal.

Al examen físico de su ingreso: Paciente en condiciones generales y nutricionales satisfactorias. Signos vitales normales.

ORL: Oídos normales; nariz: congestión e hipertrofia de la mucosa, hipertrofia de cornetes. Oorfaringe normal.

Tórax: Aumento del diámetro anteroposterior.

Pulmones: pillidos, sibilancias, resonancia basal en el lado izquierdo. Movilidad normal.

Corazón: ruidos normales, auscultables en el lado derecho. Punto de impulsión máxima en el 4o. espacio intercostal derecho.

Hígado percutible del lado izquierdo, estómago del lado derecho.

El resto del examen era normal.

### Exámenes de Laboratorio:

Grupo B, Rh +

Hg: 14.8 gr.

Ht: 50 o/o

Sedimentación: 5 mm/h.

Orina: normal.

Heces: normal.

Glóbulos blancos: 16,200

Cultivo de esputo: Estreptococo alfa y beta hemolíticos.

Cultivo y frote para investigar BK: negativos

Broncoscopia: SITUS INVERSUS, con árboles bronquiales compatibles con infección crónica productiva bilateral BRONQUIECTASIA.

Producto de broncoscopia: Cultivo: Estreptococo alfa y beta hemolíticos. Estafilococo blanco coagulasa negativo. Sensibles a penicilina-cloromicetina-albamycin-eritromicina.

Papanicolau del lavado bronquial: Seria inflamación y material necrótico. No células malignas.

Radiografía de senos paranasales: PANSINUSITIS (foto No. 17).

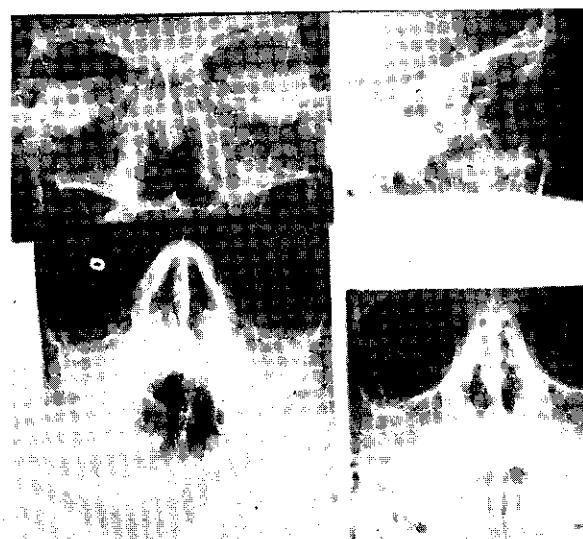


Foto No. 17

## Electrocardiograma: DEXTROCARDIA (Fig. 5 y 6)

**HOSPITAL MILITAR**  
**ELECTROCARDIOGRAMA**  
**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA**

XTERNO.-

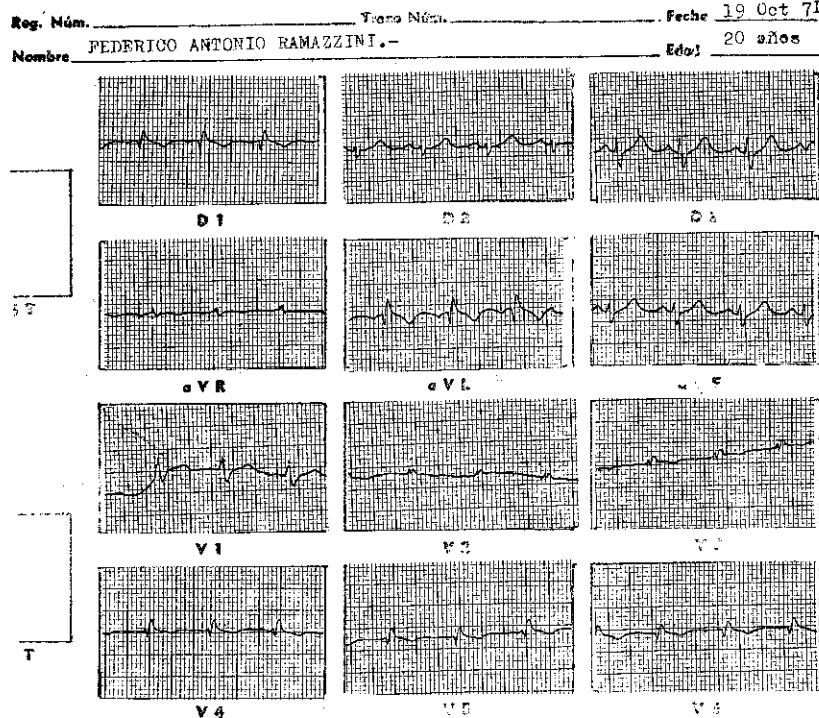


Figura 5.

Cables cambiadosDerivaciones  
a la derecha.

**HOSPITAL MILITAR**  
**ELECTROCARDIOGRAMA**  
**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA**

1971.-

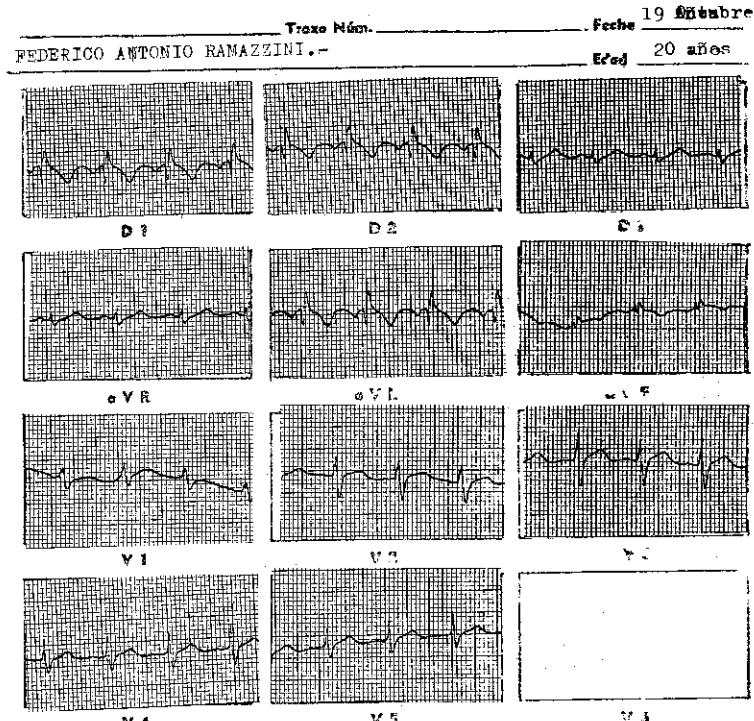


Figura 6.

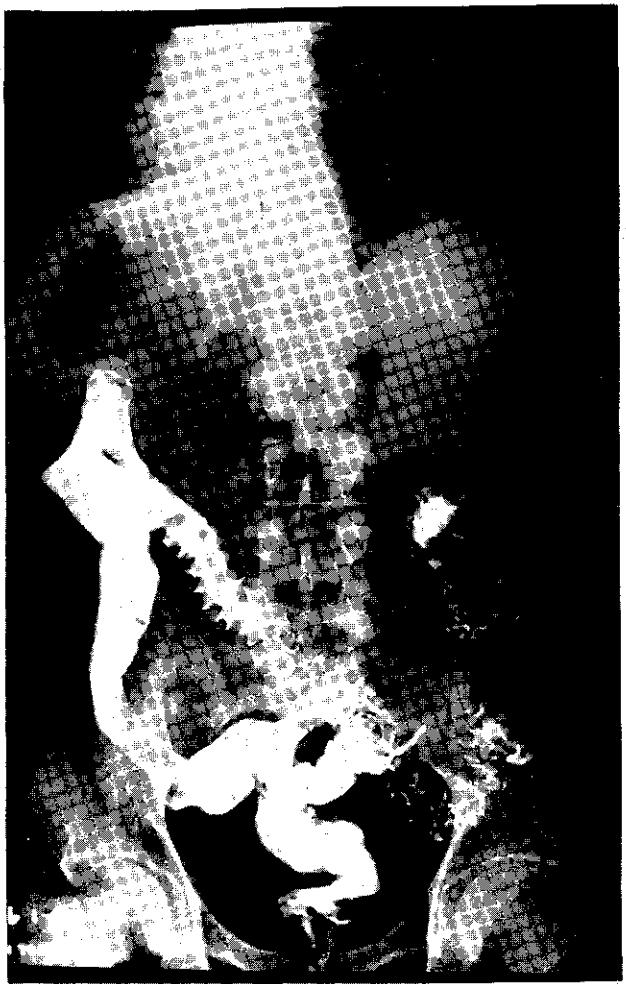


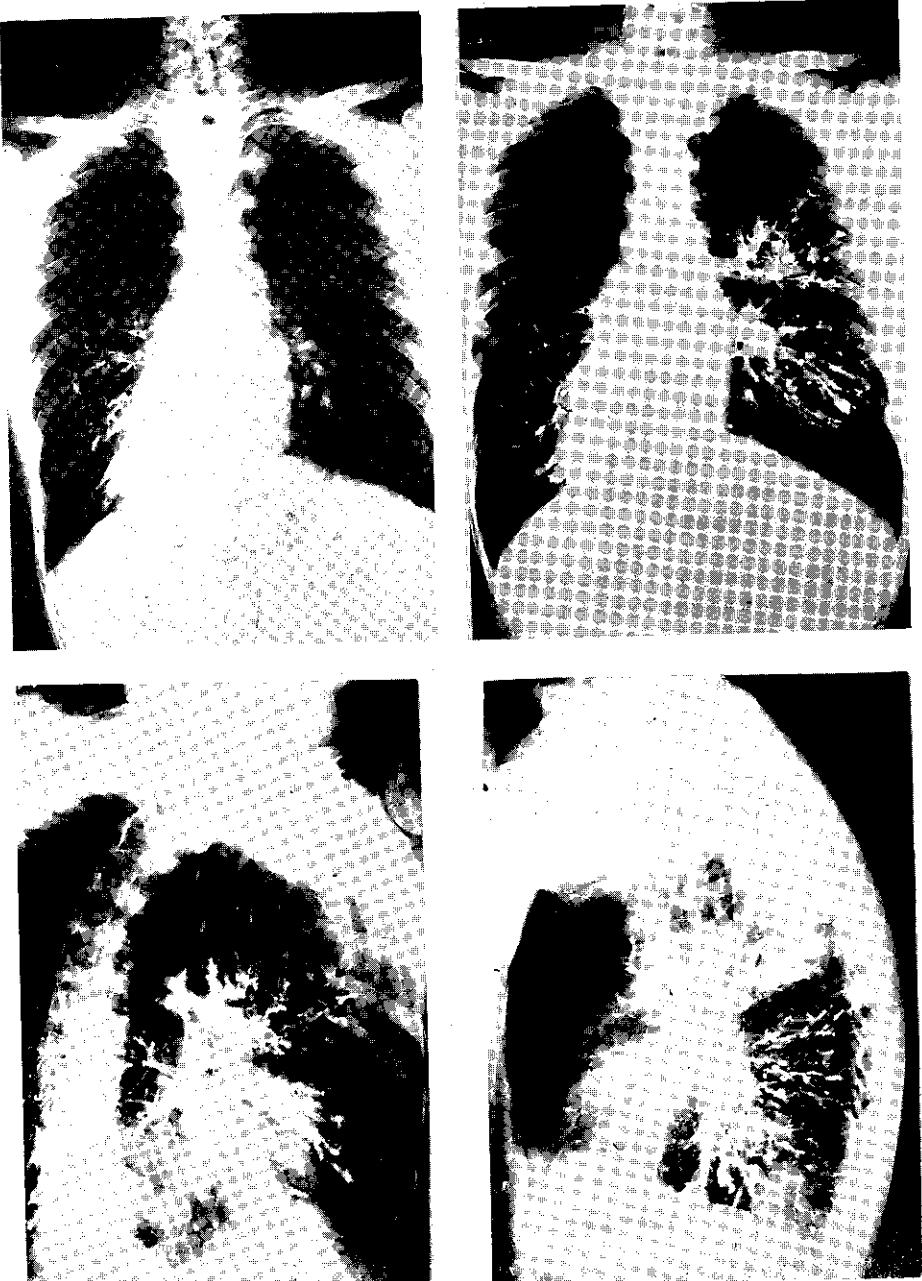
Foto No. 18

Enema de Bario:  
SITUS INVER-  
SUS (foto No.  
18)

Broncograma: En el pulmón izquierdo, situado en el hemitórax derecho, hay retracción del lóbulo inferior, el que se encuentra prácticamente cubierto por la sombra cardíaca; en dicho lóbulo hay además dilataciones bronquiales saculares grandes.

En el pulmón derecho (izquierdo de el paciente) hay dilataciones saculares en el lóbulo superior, correspondientes al segmento apical y posterior. El lóbulo medio presenta igual patología. En el lóbulo inferior, segmentos basal posterior y lateral hay dilataciones saculares y tubulares.

Diagnóstico: Extensa enfermedad BRONQUIECTATICA mixta bilateral.



BRONCOGRAMA, Fotos 19, 20, 21, 22

Tratamiento:

- 1) Fisioterapia respiratoria.
- 2) Drenaje postural.
- 3) Antibioticoterapia: Penicilina y eritromicina.
- 4) Descongestionantes nasales: Efedrina-Sinutab.

Evolución:

El paciente egresó el 24-XI-71 bastante mejorado; había disminuido la secreción nasal, respiraba mejor, su capacidad respiratoria había aumentado y el paciente se sentía agradecido.

Continuó siendo visto por la consulta externa, refirió que persistía con secreción nasal; aproximadamente un mes después de su egreso, tenía obstrucción nasal, tos persistente, dificultad respiratoria, abundante secreción purulenta de la fosa nasal derecha; por lo que se le intervino quirúrgicamente, efectuándosele limpieza de los senos. Operación de Jansen (maxilar y etmoidal).

Se le administró antibióticos: tetraciclina, más parenzymol, tromazyn.. Y egresó nuevamente mejorado.

Examen anatomopatológico de resección: mucosa maxilo etmoidal: hiperplasia y dilatación quística de glándulas, asociados con reacción inflamatoria crónica (infección crónica).

El paciente actualmente acude a la consulta externa, ha ganado peso y ha mejorado su capacidad de trabajo.

**CASO No. 4**

J. J. R. R.C. 34376 (HOSPITAL MILITAR)

Fue admitido a los 5 años de edad. Al estudiar a su hermano por Síndrome de Kartagener, éste refirió la existencia de "catarros frecuentes" en el niño, por lo que ingresó para su estudio.

Sexo masculino.

Producto de embarazo simple, que terminó en parto eutóxico.

Crecimiento psicosomático normal.

Anamnesis familiar: Padres vivos y sanos. 4 hermanos, uno de los cuales padece el síndrome.

Según refirieron sus familiares, el niño desde su nacimiento había sufrido episodios de "bronquitis" recurrente, particularmente frecuentes en los meses fríos del año y que se acompañaban de tos catarral subcrónica.

Al examen físico de ingreso: Paciente de constitución normosómica, en buenas condiciones generales, tranquilo, colaborador. signos vitales normales.

Examen ORL: Oídos normales; nariz: secreción acuosa, mucosa normal; cornetes y septum nasal normal; respiración normal; garganta normal.

Corazón: ruidos auscultables en el lado derecho.

Aparato respiratorio: clínicamente normal.

Hígado percutible en el lado izquierdo.

El resto del examen era normal.

**Exámenes de Laboratorio:**

Hg: 11.8 gr.

Ht: 35 o/o

Glóbulos blancos: 6.100

Orina: normal.

Linfocitos: 64

monocitos: 4

segmentados: 32

Frote de esputo: Investigación de BK: negativo.

Cultivo de esputo: Para investigar BK: negativo.

Cultivo de esputo: Estafilococo blanco coagulasa negativo. Streptococo beta hemolítico.

Electrocardiograma: DEXTROCARDIA (Fig. 7 y 8).

**HOSPITAL MILITAR**  
**ELECTROCARDIOGRAMA**  
**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA**

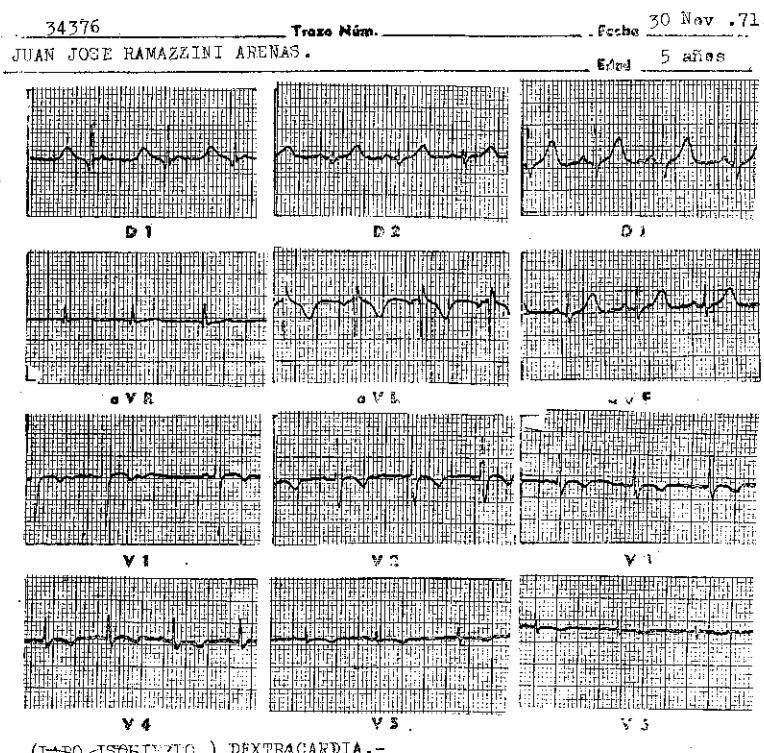


Figura No. 7

**HOSPITAL MILITAR**  
**ELECTROCARDIOGRAMA**  
**DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA**

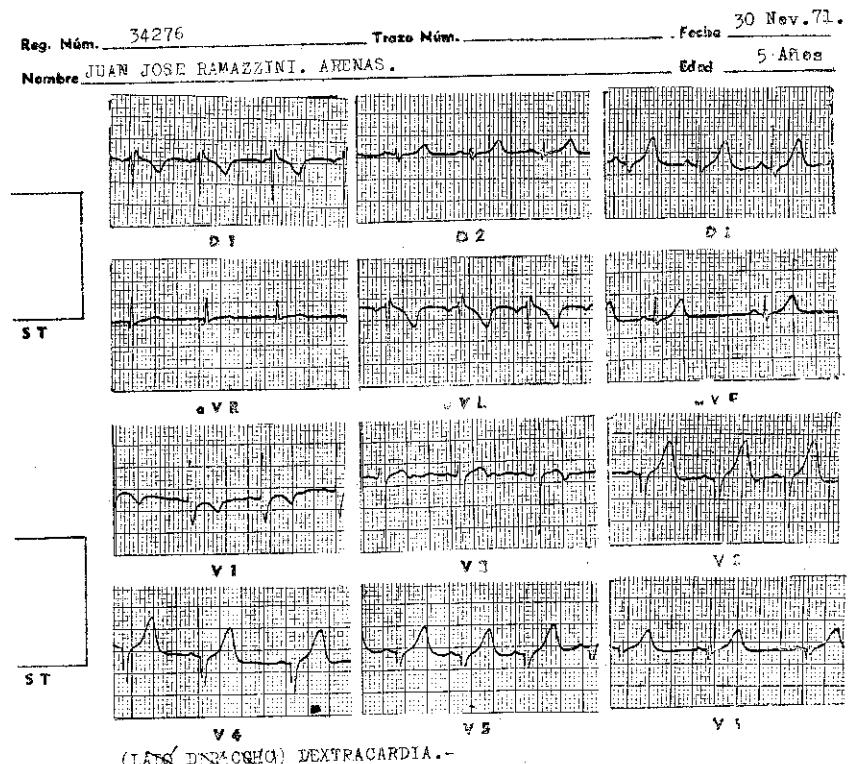


Figura No. 8

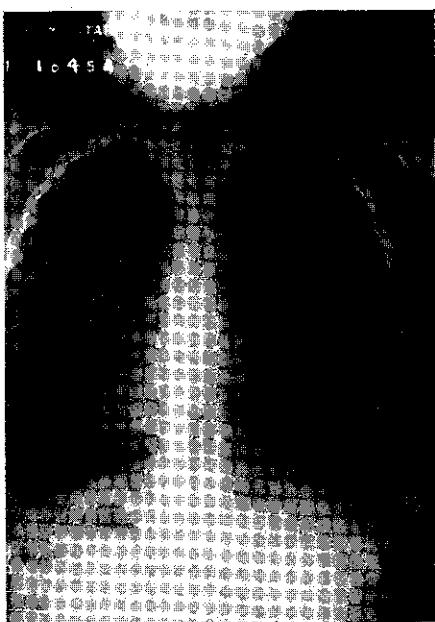


Foto No. 23

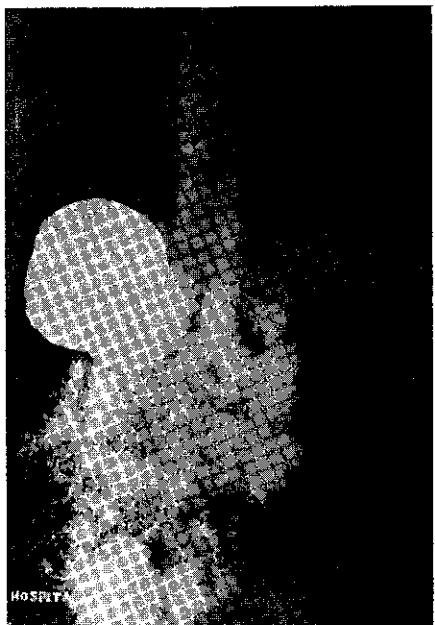


Foto No. 24

Foto No. 23.— DEXTROCARDIA.

Foto No. 24.— SITUS INVERSUS.  
Puede observarse la cámara gástrica  
del lado derecho.

Foto No. 25.— Enema de bario  
donde se observa sigmoide en el  
lado derecho.

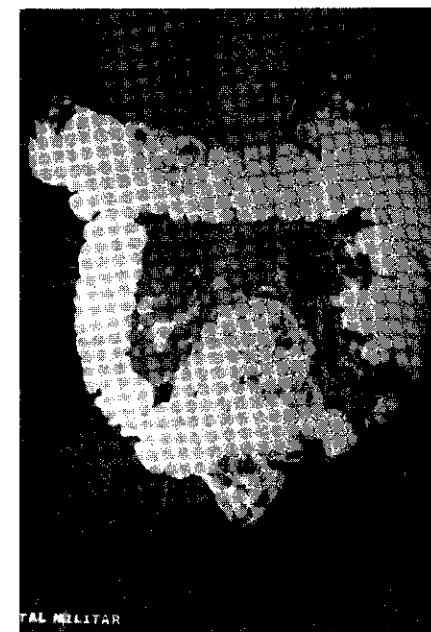


Foto No. 25

Broncograma (fotos 26, 27, 28, 29):

En el lóbulo inferior izquierdo, situado en el lado derecho, hay bronquiectasia tubular en el segmento superior del lóbulo inferior, así como en el segmento basal posterior del mismo. En el pulmón derecho, situado en el hemitórax izquierdo, hay, en el segmento posterior del lóbulo superior, BRONQUIECTASIAS MONILIFORMES Y SACULARES.



Foto No. 26



Foto No. 27

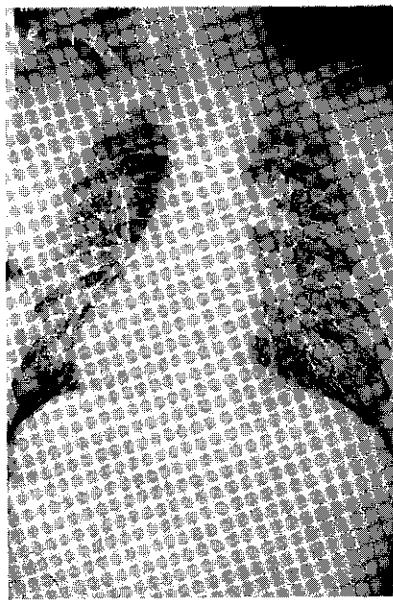
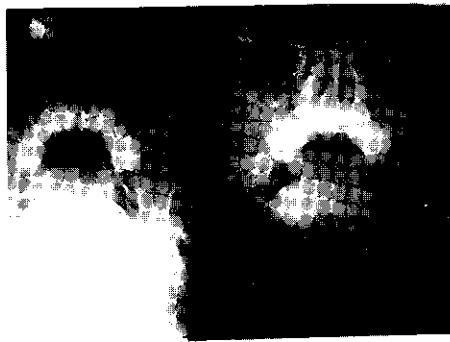


Foto No. 28

Nótese además de la descripción anterior, el *situs inversus*, con la distribución bronquial invertida.



Foto No. 29



Senos faciales: (foto No. 30):



Foto No. 30

El niño fue dado de alta a los 14 días de hospitalización, después de comprobar el diagnóstico de Síndrome de Kartagener.

Fue tratado con efedrina al 0.5 o/o y eritromicina.

Actualmente se controla por consulta externa.

Relativa mejoría de los síntomas.

## CASO No. 5

C.V.J. R.C. 2-34-00151 (CONSULTORIO DE NEUMOLOGIA  
I.G.S.S.)

37 años, sexo femenino, costurera, originaria y residente de Guatemala.

Fue controlada por primera vez en diciembre de 1971.

Anamnesis familiar: Padres vivos y sanos. 4 hermanos sanos. 2 hijos sanos.

Antecedentes patológicos: Bronconeumonía en la infancia.

Historia broncopulmonar: episodios de bronquitis a repetición por los últimos 10 años. Tos rebelde, seca al principio, que evolucionó a flegmosa, hemoptoica en alguna ocasión; con fiebre ocasional y persistente dolor escapular. Estos cuadros se repetían cada dos meses.

Fue referida inicialmente al dispensario, con el diagnóstico de bronquitos crónica.

Examen físico: Regulares condiciones en general, ansiosa.

ORL: Disminución marcada de la audición.

Tórax: enfisematoso. Estertores subcrepitales finos en ambas bases pulmonares.

Corazón: choque de punta en el sexto espacio intercostal del lado derecho.

Resto del examen es normal.

## Exámenes de laboratorio:

Hg: 13 gr.  
Ht: 41 o/o  
Glóbulos blancos: 6,600

Sedimentación: 21 mm/h  
Heces: normal  
Orina: normal

Cultivos de esputo seriados: negativo para BK.

Cultivo de garganta: Estreptococo beta hemolítico.

## Broncograma: (fotos 31, 32, 33, 34):

El pulmón izquierdo, colocado en el hemitórax derecho, muestra dilataciones tubulares en segmentos de lóbulo inferior. En el pulmón derecho, en hemitórax izquierdo, hay asimismo, las mismas dilataciones tubulares en el segmento apical del lóbulo superior, así como en todas las ramificaciones basales del lóbulo inferior, compatibles con BRONQUIECTASIAS TUBULARES.

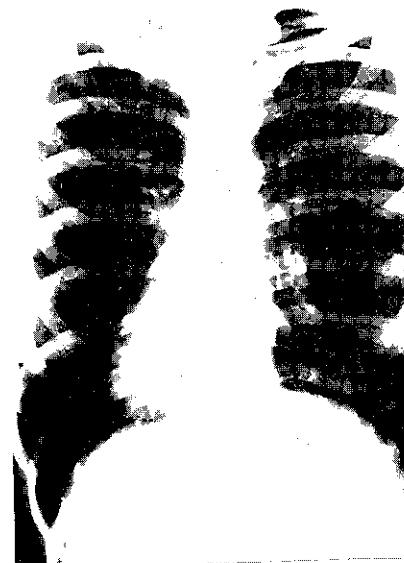


Foto No. 31



Foto No. 32

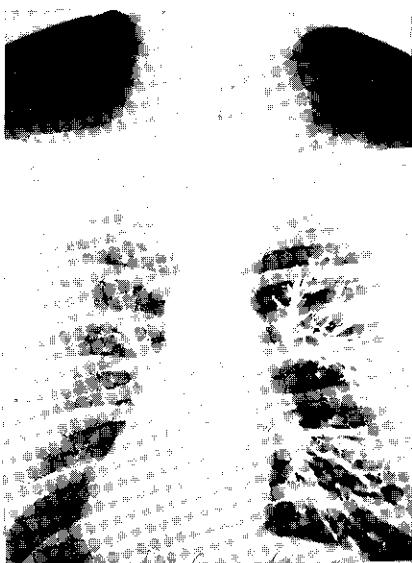


Foto No. 33



Foto No. 34

Senos faciales: (fotos 35 y 36) PANSINUSITIS.

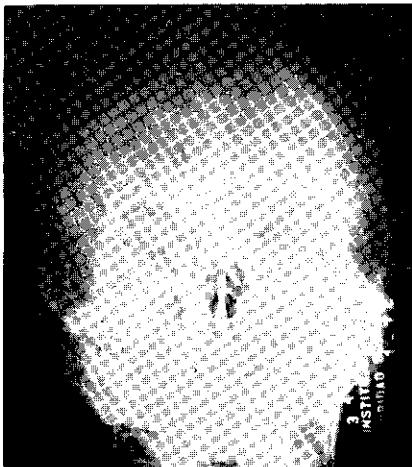


Foto No. 35



Foto No. 36

Se le inició tratamiento en enero de 1972, consistente en drenaje postural, ejercicios de expectoración y respiratorios,

Antibióticos: tetraciclina, eritromicina, penicilina; expectorantes, Diazepam e Imípramina.

Se planea injerto de tímpano (miringoplastía).

Y controles periódicos en psiquiatría por Neurosis.

Evolución: Despues de tres meses, hay ligera mejoría se sus síntomas respiratorios.

## XI. – CONCLUSIONES

1. Se presenta una revisión de la literatura mundial, sobre el síndrome de Kartagener.
2. Se presenta la primera serie de casos de Guatemala (una de las más grandes de América) todos diagnosticados plenamente, clínica y radiofílogicamente.
3. No se conoce en definitiva la etiología del síndrome, pero parece tener una base hereditaria, caracterizada por un disturbio formativo y de posición de todos o parte de los órganos (situs inversus, agenesia sinusal, otras malformaciones eventualmente asociadas) que afectan al feto en los primeros tiempos de su evolución. Y que podría estar relacionado a una meiopragia del aparato glandular exocrino (mucoviscidosis) que se manifiesta la mayoría de las veces con un cuadro inflamatorio y secundariamente ectásico, de las formaciones bronquiales.
4. Existen muchos elementos en favor de una etiopatogénesis mixta de las alteraciones bronquiales. Generalmente se superpone un factor infectivo post-natal a un defecto congénito del aparato respiratorio, en especial del árbol bronquial.
5. Puede existir una predisposición congénita a la infección, en sujetos afectados de agammaglobulinemia transitoria o de mucoviscidosis.
6. Todos los estudios, indican que las bronquiectasias y la mucoviscidosis son generalmente de gente joven, igual que el síndrome de Kartagener, pero podría ser porque nunca llegan a viejos.

7. Se demostraron, en los casos estudiados, muchos de los postulados para este síndrome por la literatura mundial.
8. En un caso se encontraron anomalías vasculares de la circulación pulmonar.
9. En los casos 1, 3 y 4, se estudió a la familia completa, sin embargo sólo dos casos mostraron incidencia familiar.
10. No se demostró deficiencias inmunológicas ni se pudo estudiar función exocrina del páncreas, ni bioquímica del moco bronquial, porque no contamos con los medios de laboratorio adecuados.
11. En dos casos, se encontró pérdida parcial de la audición, que hablan a favor de la teoría de la afección de todas las mucosas de vías aéreas superiores.
12. No parece ser obligatoria la existencia previa de infección respiratoria superior para el aparecimiento de bronquiectasia.
13. En el caso 4, sólo se encontró sinusitis maxilar mínima que no explica la gravedad de las bronquiectasias.
14. En todos los casos, las manifestaciones del aparato respiratorio comenzaron en la niñez, y todos, excepto el caso 5, se diagnosticaron en época temprana de la vida.
15. Mientras no se descubra la etiología, todo tratamiento no pasará de ser paliativo.
16. El tratamiento médico retardará el tratamiento quirúrgico.
17. El tratamiento quirúrgico se dejará para los casos avanzados cuando el tratamiento médico sea inefectivo.
18. En tres de los casos estudiados, el tratamiento quirúrgico mejoró la sintomatología, pero lo mejor hubiera sido un buen tratamiento médico precoz.
19. Todo paciente con síndrome de Kartagener, debe tener tratamiento médico constante y debe ser evaluado periódicamente de acuerdo a la gravedad de la patología.

## XII. — B I B L I O G R A F I A

1. Aarons, G.H. et al. The familial occurrence of the Kartagener triad in Jamaica. *Postgrad Med J* 45:736-8, Nov'69.
2. Bardare, M. et al. Modificazioni delle gammaglobuline di tipo A in alcune malattie dell'infanzia. *Minerva Pediátrica* 23: 170-3, 4 Febr'71.
3. Batten, J. et al. Cystic fibrosis in adolescents and adults. *Respiration* 27:163-8 Supp 1970.\*
4. Bergstrom, W.H. et al. Situs inversus, bronchiectasis and sinusitis. *Pediatrics*, 6:593, 1950.
5. Bhandari, N.R. Kartagener's syndrome. *Indian J. Child Health*. 12:571-2, Sept. 63.
6. Brok, A. E. et al. Síndrome de Kartagener. *Arch Argent Pediat* 63:152-5, Mar-Abril 65.
7. Bulgarelli, R. et al. La sindrome bronco-sinusale nell'infanzia. *Minerva Ped* 13:1163-96, 15 Set'61.
8. Carboni, M. et al. Indagini sul ruolo della mucoviscidosi (fibrosi cistica) nelle bronchiectasie primitive dell'adulto. *Recent Prog. Med (Roma)* 44:301-12, Mar'68.
9. Carnimeo, N. et al. Síndrome di Kartagener. *Minerva Med*. 56:3241-7, 22 Set'65.
10. Clinical conference in pulmonary disease. Cystic fibrosis of the pancreas — a comparison of the pulmonary manifestations in children and young adults. Clinical conference in pulmonary disease from Northwestern University Medical Center, Chicago. *Chest* 59:306-11 Mar. 71.
11. Chandrasekar, K.P. et al. Kartagener's syndrome with cor pulmonale. *Indian Heart J.* 18:89-94, Jan'66.
12. Chatterjee, K. et al. Kartagener's syndrome, depression and Crohn's disease. *J. Indian Med. Ass* 52:389-91, 16 Apr'69.
13. Chattopadhyay, D.K. Aetiopathogenesis of bronchiectasis (an analysis of 43 cases) *J. Indian Med. Ass* 55:380-3, 1 Dec'70,

14. Dickey, L. B. Kartagener's syndrome in children. *Dis of the Chest* 23:657-66, Jun'53.
15. Finkelstein, B.A. Mental Symptoms occurring in Kartagener's syndrome. *Am J Psychiat* 118:745-6, Febr'62.
16. Gibson, L.E. et al. Hyperpermeable mucus in cystic fibrosis. *Lancet* 2:189-90, 25 Jul'70.
17. Godfrey S. et al. Pulmonary function and response to exercise in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 46:144-51, Apr'71.
18. Grewal, K.S. et al. Kartagener's syndrome associated with arrested spermatogenesis and sterility. *J. Indian Med Ass* 45:608-10, 1 Dec'65.
19. Gude, H.E. and Hull, J.E. Kartagener's syndrome with lymphosarcoma of small intestine. *JAMA* 171:1825-28, Nov. 28, 1959.
20. Harline, J.V. et al. Kartagener's syndrome in childhood. *Amer J. Dis Child* 121:349-52, Apr'71.
21. Harrison, T.R. *Medicina interna*; 3a. Ed. México. La Prensa Med. Mexicana, 1965, p. 1434.
22. Holmes, L.B. et al. A reappraisal of Kartagener's syndrome. *Amer J Med Sci* 255:13-28, Jan'68.
23. Hsia, D.Y. et al. Cystic fibrosis of the pancreas. *Advances Cardiop Dis* 3:174-202 1966.\*
24. Kartagener, M. et al. Bronchiectasis with situs inversus. *Arch Ped* 79:193-207, Jun'62.
25. Kilbourn, J.P. Infection in cystic fibrosis. *Lancet* 2:878-9 24 Oct'70.\*
26. Kroeker, E.J. et al. Kartagener's syndrome; case report and review of the literature. *J Med Soc New Jersey* 60:695-6, Dec'62.
27. Lau, P. and Hulcher, J.C. Kartagener's syndrome. *Virginia Med Monthly* 89:695-6, Dec'62.
28. Logan, W.D. et al. Kartagener's triad. *Dis of the Chest* 48:613-616, Dec'65.

29. Mathur, K.C. et al. Kartagener's syndrome; two case reports. *Indian J. Chest Dis* 11:108-11, Apr'69.
30. Nichaim, S. J. Kartagener syndrome in a newborn infant. *JAMA* 966:1956, 1961.
31. Paulin, R. et al. Kartagener's syndrome. *Canad Med Ass* 100:814-63, May'69.
32. Pacheco, C.R. *Neumología: diagnóstico y tratamiento quirúrgicos*. México, La Prensa Med. Mex. 1968, pp 117-27.
33. Perosio, A. et al. *Síndrome de Kartagener*. *Prensa Med. Argen.* 52:1372-5, 18 Jun'65.
34. Proto, R. et al. Mucoviscidosi in due fratelli adulti di cui uno con situs viscerum inversus (sindrome di Kartagener ?) *Policlínico (Med-Roma)* 75:69-84, Mar-Apr'68.
35. Reid, L. Sputum viscosity in cystic fibrosis. *Lancet* 2:423-4, 22 Aug'70.\*
36. Romani, V. et al. La patologia rinosinusale nelle malattie respiratorie croniche dell'infanzia e nella mucoviscidosi. *Minerva Otorinolaring.* 19:237-60 Set-Ott'69.
37. Safian, L.S. and Mandeville, F.B. Kartagener's syndrome in the same families. *Arch Int Med Ass* 45:1143, 1959.
38. Salisbury, R.S. Kartagener's syndrome (report of a case and review of the literature) *W Virginia Med J* 64:356-9, Sept'68.
39. Salvioli, J.E. et al. *Síndrome de Kartagener*. *Rev Clin Esp* 116:57-62, 15 En'70.
40. Schoemperlen, C.B. et al. Kartagener's syndrome. *Amer Rev Resp Dis* 88:698-702, Nov'63.
41. Segeal, P. et al. Kartagener's syndrome with familial eye changes. *Amer J Ophthal* 55:1043-9, May'63.
42. Sonaglioni, R. et al. Su due casi di sindrome di Kartagener: relazioni clinico-radiologici. *Arch Tisiol Mal Appar Res* 24:383-98, Mag'69.

43. Taiana, J.A. Kartagener's syndrome. Report of a case treated by pulmonary resection. *Int Surg* 47:565-9, Jan'67.
44. Waldmann, T.A. Disorders of immunoglobulin metabolism. *New Eng J Med* 281:1170-7 20 Nov'69.\*

Br. Hugo Rolando Cleaves Lima

Dr. Marco Antonio Peñalondo  
Asesor

\* Estos sólo fueron consultados

Dr. Gregorio Villacorta  
Revisor

Vo. Bo.

Ruth R. de Amaya  
Bibliotecaria.

Dr. José Quiñónez Amado  
Director de Fase III

Dr. Carlos A. Bernhard  
Secretario

Vo. Bo.

Dr. César Augusto Vargas  
Decano