

## Síndrome de Kartagener: relato de caso

## Kartagener Syndrome: a case report

Rubem C. Swensson<sup>1</sup>, José J. Jorge Júnior<sup>2</sup>,  
Rogério P. Swensson<sup>3</sup>, Patrícia K. M. S. Machado<sup>4</sup>,  
José F. M. Morad Filho<sup>5</sup>, Camila P. Santana<sup>6</sup>

Palavras-chave: síndrome de Kartagener,  
triade de Kartagener, sinusite, dextrocardia.

Key words: Kartagener syndrome,  
Kartagener triad, sinusitis, dextrocardia.

### Resumo / Summary

A Síndrome de Kartagener é causada por uma doença autossômica recessiva rara, que apresenta uma tríade composta por pansinusite crônica, bronquiectasia e *situs inversus* com dextrocardia. A incidência desta desordem genética é estimada em 1/25.000. Nosso objetivo é, neste trabalho, aduzir dados novos àqueles que pesquisam o assunto, para que estejam atentos, acompanhando os pacientes e esperando o aparecimento eventual desta malformação. Foram realizadas tomografias computadorizadas do tórax, abdome e crânio, além da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax, audiometria, imitanciometria e vídeo-naso-fibroscopia.

The Kartagener Syndrome is a rare recessive autosomal disease including the triad: chronic sinusitis, bronchiectasis and *situs inversus* with dextrocardia. The incidence of this genetical disorder is estimated about 1/25,000. Our purpose in this case report is to include new informations for who search about this syndrome. Tomography of chest, abdomen and cranium, audiometry, impedance and nasopharyngoscopy were done.

<sup>1</sup> Médico otorrinolaringologista assistente da disciplina de ORL da Faculdade de Medicina de Sorocaba da PUC-SP.

<sup>2</sup> Professor associado do departamento de Cirurgia e Coordenador da disciplina de ORL da Faculdade de Medicina da PUC-SP.

<sup>3</sup> Graduando de medicina, 6º ano da PUC-SP.

<sup>4</sup> Graduando de medicina, 6º ano da PUC-SP.

<sup>5</sup> Graduando de medicina, 6º ano da PUC-SP.

<sup>6</sup> Graduando de medicina, 4º ano da PUC-SP.

Instituição: Pontifícia Universidade Católica de São Paulo. Faculdade de Medicina de Sorocaba.  
Endereço para Correspondência: Rubem Cruz Swensson – R. Rocha Pombo, 139 Sorocaba SP 18044-030  
Tel (0xx15) 231-1663 / 232-7838 / 221-7866 – Fax (0xx15) 220-1926

Trabalho apresentado na categoria pôster no Congresso Brasileiro de ORL de 2002, em Florianópolis.

Artigo recebido em 30 de dezembro de 2002. Artigo aceito em 10 de abril de 2003.

---

## INTRODUÇÃO

---

A Síndrome de Kartagener foi descrita inicialmente por Siewert, em 1904, e estabelecida por Kartagener em 1933.<sup>1-3</sup>

A Síndrome de Kartagener é causada por uma doença autossômica recessiva rara, que apresenta uma tríade composta por pansinusite crônica, bronquiectasia e *situs inversus* com dextrocardia.<sup>1</sup> Durante a evolução desta doença, o paciente pode apresentar panbronquiólites difusas, esterilidade, otites médias crônicas e lesões localizadas principalmente nos broquíolos respiratórios.<sup>4</sup>

---

## REVISÃO DE LITERATURA

---

Como já dito na introdução, a Síndrome de Kartagener é causada por uma doença autossômica recessiva, caracterizada por *situs inversus*, bronquiectasias e sinusites crônicas.<sup>1</sup> A incidência é de aproximadamente 1/25.000.<sup>4</sup>

Os pacientes apresentam tipicamente infecções no trato respiratório desde crianças, além de pneumonia crônica, otite média crônica, pólipos nasais, tosse produtiva, hemoptises, e eventual falência respiratória e cardíaca.<sup>1,4</sup>

Ela é um subgrupo da Síndrome da Imotilidade Ciliar, também chamada de discinesia ciliar primária.<sup>5-7</sup> A dineína ciliar, geradora da força mecânica no movimento ciliar, é deficiente em pacientes com Síndrome de Kartagener.<sup>8</sup>

A Síndrome de Kartagener e a Discinesia ciliar primária estão associadas com anormalidades da estrutura ciliar, em particular através da perda ou modificação da estrutura da dineína, modificando seu raio radial, e perdendo a parte central de seus microtubulos.<sup>2,3</sup> Estas anormalidades podem ser observadas através do flagelo do espermatozóide.<sup>9,10</sup>

O exame de microscopia eletrônica dos cílios é difícil, porque a amostra para biópsia está freqüentemente alterada pelas infecções recorrentes sofridas pelos pacientes portadores desta síndrome.<sup>11</sup>

O aspecto clínico da discinesia ciliar primária apresenta-se com tosse produtiva, infecções pulmonares, sinusites, otite média e infertilidade, sendo atribuído respectivamente, à redução do clearance do muco nas vias aéreas, seios sinusais e redução da motilidade espermática.<sup>8</sup> Bronquiectasias e infecções crônicas podem ser resultados dos estágios finais da doença pulmonar, sendo acompanhadas de dispnéia e falência cardíaca.<sup>12</sup>

O diagnóstico de bronquiectasias depende da demonstração de dilatações brônquicas saculares ou cilíndricas tipicamente irregulares, através de tomografia computadorizada de alta resolução.<sup>13</sup>

Pacientes com bronquiectasias apresentam tosse persistente, produtiva, e algumas vezes dispnéia; os sintomas com freqüência são agravados pelas infecções respiratórias recorrentes.<sup>14</sup>

---

## RELATO DE CASO

---

M.P.S, oito anos de idade, masculino, branco. O paciente apresenta história de pneumonias recorrentes desde os doze dias de vida, rinite, otite média serosa com surtos de otite média aguda e sinusite crônica. Aos doze dias de vida teve a primeira pneumonia e até o sétimo mês apresentou mais duas ocorrências.

Foi constatada a malformação chamada *Situs inversus totalis*, através de exame radiológico, aos cinco anos de idade, depois de ser encaminhado ao cardiologista por apresentar um sopro cardíaco. Não há ocorrência da malformação em outros membros da família.

Ao exame físico apresenta alterações que sugerem presença do *situs inversus*, como a palpação do ictus cardíaco à direita, palpação do fígado à esquerda e timpanismo no hipocôndrio direito.

Apresentava respiração rude em ambas as bases pulmonares, secreção pós-nasal amarelada e sopro sistólico no foco mitral.

Foram realizadas tomografias computadorizadas do tórax, abdome e crânio, além da tomografia computadorizada de alta resolução do tórax, audiometria, imitanciometria e vídeo-naso-fibroscopia.

---

## DISCUSSÃO

---

As tomografias computadorizadas de tórax e abdome comprovaram o paciente como portador de *situs inversus totalis*, e a tomografia computadorizada de crânio demonstrou velamento dos seios maxilares, seios etmoidais, inferindo processo de sinusopatia inflamatória. Os resultados do exame clínico e avaliação audiológica sugerem otite média secretória. A vídeo-naso-fibroscopia sugere quadro de rinite, com sinusopatia em atividade. A tomografia computadorizada de alta resolução do tórax indica atelectasia, provavelmente causada pelas infecções pulmonares recorrentes, obtidas através da história do paciente, sem, contudo, apresentar bronquiectasias evidentes.

---

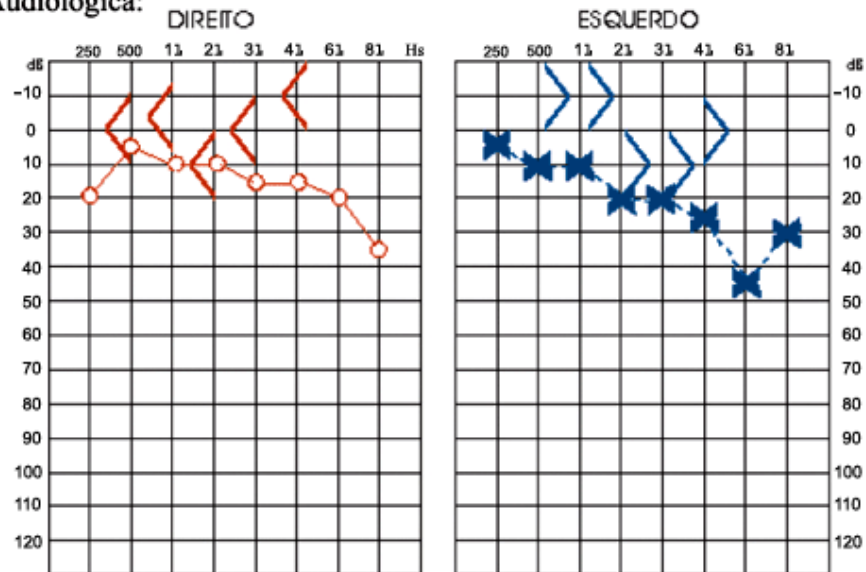
## COMENTÁRIOS FINAIS

---

Levando em consideração que a Síndrome de Kartagener se caracteriza por *situs inversus*, sinusite crônica, otite média serosa, processos pulmonares, o caso relatado tem grandes possibilidades de se enquadrar nesta Síndrome.

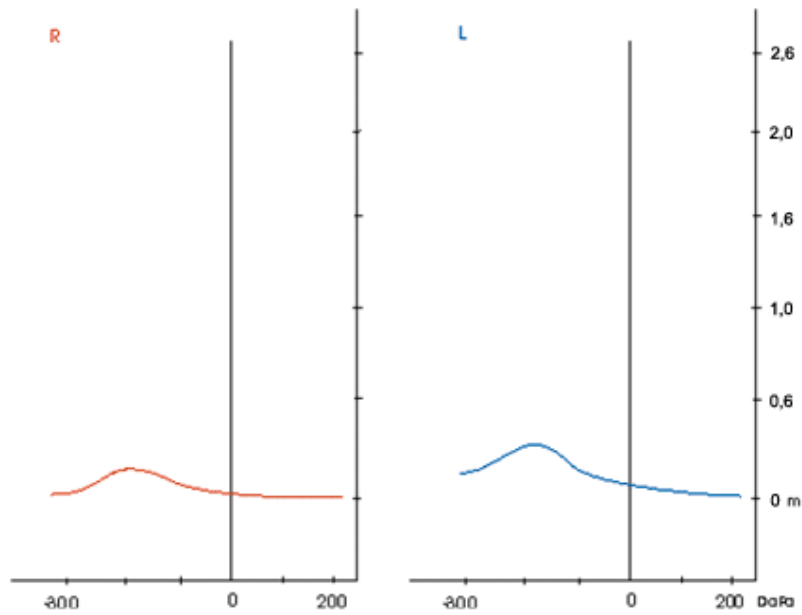
O diagnóstico de certeza é dado pela obtenção dos exames para verificação da movimentação ciliar através da microscopia eletrônica e do exame da sacarina, pela obtenção de amostras de espermatozoides, eticamente não sendo possível serem realizados devido à idade do paciente pois demandaria punção testicular.

**Avaliação Audiológica:**



	SRT	MASC	IRF
OD	10 dB	-	OD 100%
OE	20 dB	-	OE 100%

**Weber Indiferente**



Volume	<b>0,47 ml</b>	<b>0,71 ml</b>
Complacência	<b>0,20 ml</b>	<b>0,26 ml</b>
Pressão	<b>177 daPa</b>	<b>190 daPa</b>

**Reflexos Estapedianos**

Hz	500	1000	2000	4000
OE	100 dB	90 dB	90 dB	-
OD	100 dB	90 dB	90 dB	-



Figura 1. Dextrocardia

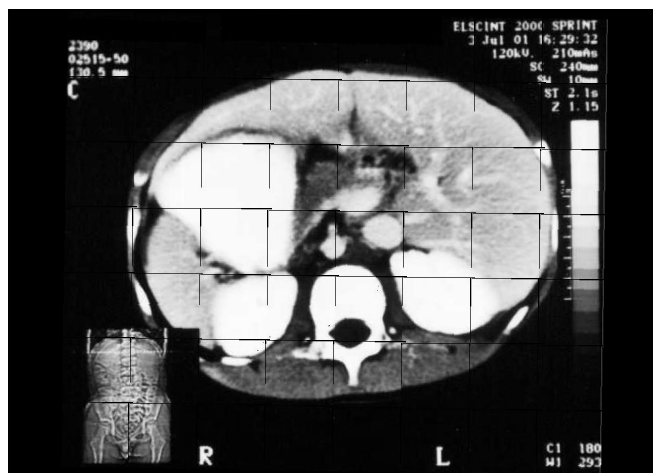


Figura 2. Órgãos abdominais em situação invertida

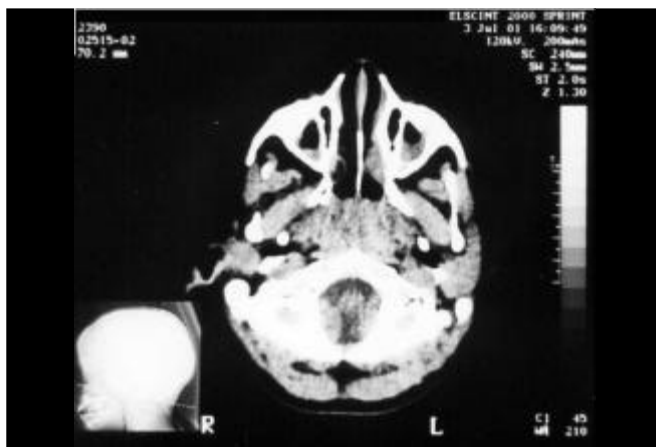


Figura 3. Opacificação parcial dos seios maxilares



Figura 4. Opacificação parcial dos seios maxilares

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kartagener M. Zur Pathologie der Bronchiektasien: Bronchiektasien bei situs viscerum invertus. Beitr Klin Tuberk 1933; 83:489-501.
2. Pederson H, Mygind N. Absence of axonemal arms in nasal mucosa cilia in Kartagener's syndrome. Nature 1976; 262:494-5.
3. Homma H, Yamanaka A, Tanimoto S et al. Diffuse panbronchiolitis. A disease of the lung. Chest 1983; 83:63-9.
4. Griffin J, Wilson J. Disorders of the testis. Harrison's Principles of Internal Medicine 1991; 1772.
5. Greenstone M, Cole PJ. Primary ciliary dyskinesia. Arch Dis Child 1984; 59:704-6.
6. Yokota T, Ohno H, Tamura K et al. Ultrastructure and function of cilia and spermatozoa flagella in a patient with Kartagener's syndrome. Int Med 1993; 32: 593-7.
7. Waiter RT, Danielson JR, Reyes HM. Characterization of a chemotactic defect in patients with Kartagener syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990; 116: 465-9.
8. Nijs M, Vanderzwalmen P, Vandamme G et al. Fertilizing ability of immotile spermatozoa after intracytoplasmic sperm protein. Hum Reprod 1996; 11:2180-5.
9. Van Steirteghem A, Nagy Z, Joris H et al. High fertilization and implantation rates after intracytoplasmic sperm injection. Hum Reprod 1993; 7:1061-6.
10. Vandervorst M, Tournaye M, Camus M et al. Patients with absolutely immotile spermatozoa and intracytoplasmic sperm injection. Hum Reprod 1997; 12:2429-33.
11. Schidlow DV, Panitch H, Katz SM. The immotile cilia syndrome. In: Pediatric Respiratory Disease. W.B. Saunders Co. 1993; 550-63.
12. Rossman CM, Forrest JB et al. Immotile Cilia Syndrome in Persons With an Without Kartagener's Syndrome. American Review of Respiratory disease. 1980; 121:1011-6.
13. Mayo PO. Kartagener's syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg 1961; 42:39-42.
14. Turley K. Thoracic Wall Pleura Mediastinum & lung. Current Surgical Diagnosis & Treatment 1994; 3445.