

Aspectos práticos em Pneumologia

Síndrome de Kartagener.

Kartagener's syndrome.

Domenico Capone¹, Agnaldo José Lopes², Ronaldo de Miranda Louzada Júnior³, Raphael Braz Levigard³, Bernardo Tessarollo⁴, Rafael Barcelos Capone⁵, José Manoel Jansen⁶.

DADOS CLÍNICOS

Paciente feminina, 54 anos, costureira. Referia episódios recorrentes de febre, dispnéia, sibilos e tosse desde 1 ano de idade. Aos 12 anos de idade foi submetida a cirurgia do abdome para uma tentativa mal sucedida de retirada do apêndice. Aos 13 anos, em razão de novo episódio abdominal agudo, foi realizada nova laparotomia com retirada do apêndice que se localizava no lado esquerdo do abdome. Desde então, passou a apresentar síndrome brônquica supurativa caracterizada por tosse, expectoração amarelo-esverdeada em grande quantidade e hemoptóicos, além de dispnéia que vem gradativamente piorando. Relatava ainda sinusite crônica de longa data.

Ao exame físico, apresenta-se dispnéica e com unhas em "vidro de relógio" e esboço de baqueteamento digital (Figuras 1 e 2). Ausculta respiratória: roncosp, rarosp sibilosp e estertoraçãosp crepitante, notadamente nos lobosp inferiores e na projeçãosp do lobo médio e língula; havia ainda estertores não-classificáveis, tais como sons compatíveis com "guinchosp" nas bases. Ausculta cardiológica: localizaçãosp do *ictus cordis* e focosp clássicos situados em hemitórax direito.

Exames de imagem – Radiografia de tórax: reduçãosp volumétrica pulmonar bilateral, lesõesp sugestivas de bronquiectasias em terços inferiores, dextrocardia "em espelho" (Figura 3). Tomografia computadorizada de seios da face: pansinusite (Figura 4). Tomografia computadorizada do tórax de alta resoluçãosp: bronquiectasias cilíndricasp e saculares bilaterais (Figura 5).

Diagnósticosp: síndrome de Kartagener.



Figuras 1 e 2 – Unhas em "vidro de relógio" e esboço de baqueteamento digital (Figura 2 inserida na capa da revista).

1. Professor Adjunto da Disciplina de Pneumologia da Faculdade de Ciências Médicas, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Radiologista do Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Professor de Pneumologia da Universidade Gama Filho.

2. Médico do Serviço de Pneumologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

3. Médico residente do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ).

4. Médico associado do Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ)

5. Acadêmico de Medicina da Universidade Gama Filho.

6. Professor Titular da Disciplina de Pneumologia, da Faculdade de Ciências Médicas, da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Membro Titular da Academia Nacional de Medicina.

Trabalho realizado no Serviço de Pneumologia e no Serviço de Radiologia e Diagnóstico por Imagem do Hospital Universitário Pedro Ernesto da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ). Não existe conflito de interesse.

Endereço para correspondência: Agnaldo José Lopes, Rua José do Patrocínio, 290/405, Grajaú, CEP: 20560-160, Rio de Janeiro, RJ, Brasil, e-mail: phel.lop@uol.com.br.

Recebido em 12/2/2008 e aceito em 05/03/2008, após revisão.



Figura 3 – Radiografia de tórax em PA: situs inversus. Observa-se ainda infiltrado reticular nos terços inferiores, com imagens areolares de permeio, notadamente à esquerda (Figura inserida na capa da revista).

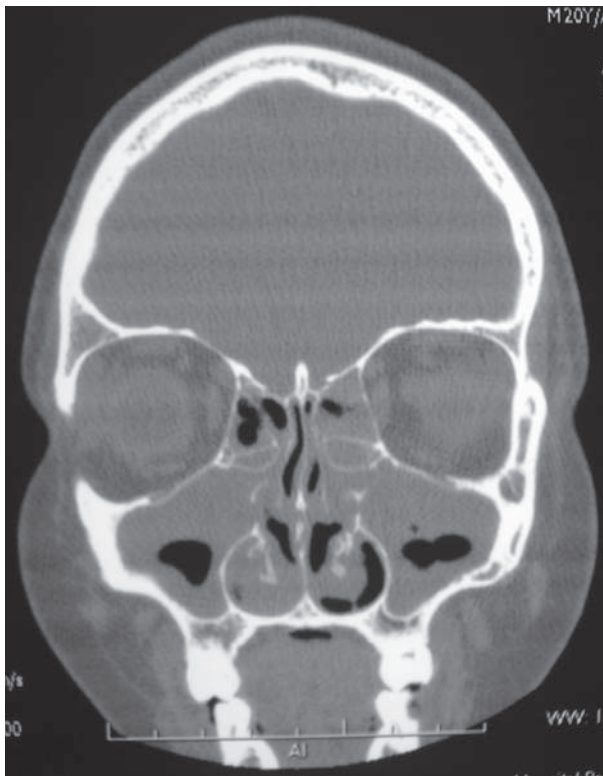


Figura 4 – Tomografia computadorizada de seios da face: pansinusite.

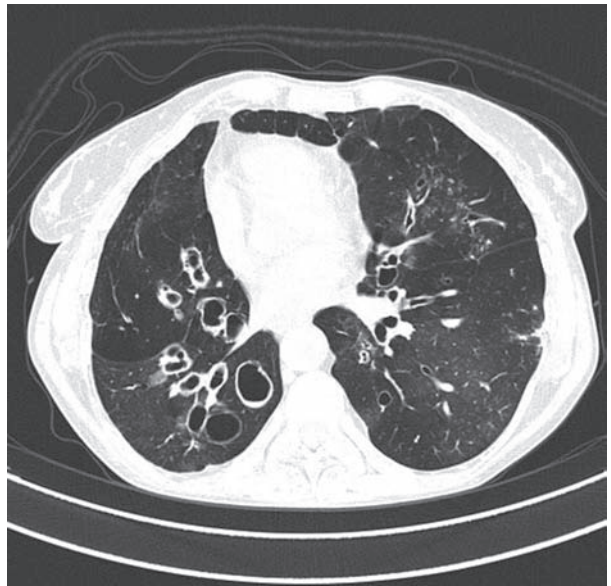


Figura 5 – Tomografia computadorizada do tórax de alta resolução revela bronquiectasias cilíndricas e saculares bilaterais (Figura inserida na capa da revista).

COMENTÁRIOS

A síndrome de Kartagener, descrita em 1933, é composta por imobilidade ciliar, sinusite, bronquiectasia e *situs inversus*, alterações estas provavelmente associadas a anormalidades oculares, cardiovasculares e renais, transmitidas por caráter recessivo autossômico. Conhecida de longa data, é de diagnóstico inconfundível, pois engloba situações de fácil verificação clínica e radiológica.^{1,2}

A síndrome de Kartagener está relacionada à discinesia ciliar. A energia necessária para o funcionamento dos cílios é proveniente da hidrólise de ATP em ADP por ação de uma ATPase – a dineína. Em alguns casos, a ausência ou déficit de braços de dineína causa a diminuição da função dos cílios, que passam a ter movimentos desordenados e ineficientes, impedindo o transporte adequado do muco produzido, com conseqüente estagnação das secreções e proliferação de bactérias, levando a bronquiectasia e sinusite crônica.^{2,3}

A motilidade ciliar também é responsável pela rotação das vísceras durante a embriogênese, e a sua disfunção seria responsável pelo *situs inversus*.

A síndrome de Kartagener estaria incluída como um subgrupo da síndrome de discinesia ciliar.^{3,4} Todas as estruturas que contêm cílios, como espermatozóides e trompa de Falópio, têm sua função comprometida. Portanto, a infertilidade também pode ser encontrada.

REFERÊNCIAS

1. Rossman CM, Forrest JB, Ruffin RE, Newhouse MT. Immotile cilia syndrome in persons with and without Kartagener's syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1980;121:1011-6.
2. Barker AF. Bronchiectasis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1995;7:112-8.
3. Maeda TY; Malheiros WMP; Assunção APR; Machado OG; Jansen JM. Bronquiectasias infectadas e pansinusite em mulher de 54 anos. In: Jansen JM; Maeda TY; Noronha Filho A; Lopes AJ;

Capone D; Siqueira HR et al. (eds.). *Prática pneumológica – 101 casos selecionados do dia-a-dia*. São Paulo – Rio de Janeiro – Belo Horizonte: Atheneu; 1999:67-71.

4. Mogami R; Capone D; Miyagui T; Noronha Filho AJ. Doenças das vias aéreas. In: Capone D; Mogami R; Miyagui T. *Tomografia computadorizada de alta resolução nas doenças difusas pulmonares – correlação anatomopatológica*. São Paulo – Rio de Janeiro – Ribeirão Preto – Belo Horizonte: Atheneu; 2003:209-47.