

Fibrilación auricular permanente en un paciente con síndrome de Kartagener y miocardiopatía isquémica

¹Mohammad Haqqi MD, ¹Genevieve Digby, ¹Adrian Baranchuk MD FACC.

¹División de Cardiología, Hospital General de Kingston, Universidad de Queen

Caso de Reporte

Palabras clave: Síndrome de Kartagener, disquinesia ciliar primaria, fibrilación auricular permanente, dextrocardia, coronariopatía.

Correspondencia a:

Dr. Adrian Baranchuk, MD FACC
Assistant Professor of Medicine and Physiology
Cardiac Electrophysiology and Pacing
Director, EP Training Program
Kingston General Hospital
FAPC 3, 76 Stuart Street
K7L 2V7, Kingston ON
Queen's University
Ph: 613 549 6666 ext 3801
Fax: 613 548 1387
barancha@kgh.kari.net

Resumen

El síndrome de Kartagener es un raro trastorno genético hereditario, en el que los cilios disfuncionales resultan en un síndrome caracterizado por situs inversus, sinusitis crónica y bronquiectasia. Informamos sobre el primer caso documentado de fibrilación auricular permanente que ocurre en un paciente con síndrome de Kartagener, dextrocardia y coronariopatía.

Introducción

El síndrome de Kartagener es un raro trastorno hereditario, autosómico recesivo, caracterizado por situs inversus, sinusitis crónica y bronquiectasia(1). Es causado por disquinesia ciliar por ausencia genética de los brazos de dineína en los cilios. Se sabe que los defectos cardíacos congénitos son más comunes en pacientes con cilios disfuncionales(1,2). Sin embargo, la asociación del síndrome de Kartagener con coronariopatía y fibrilación auricular no se ha descrito previamente en la literatura y hay

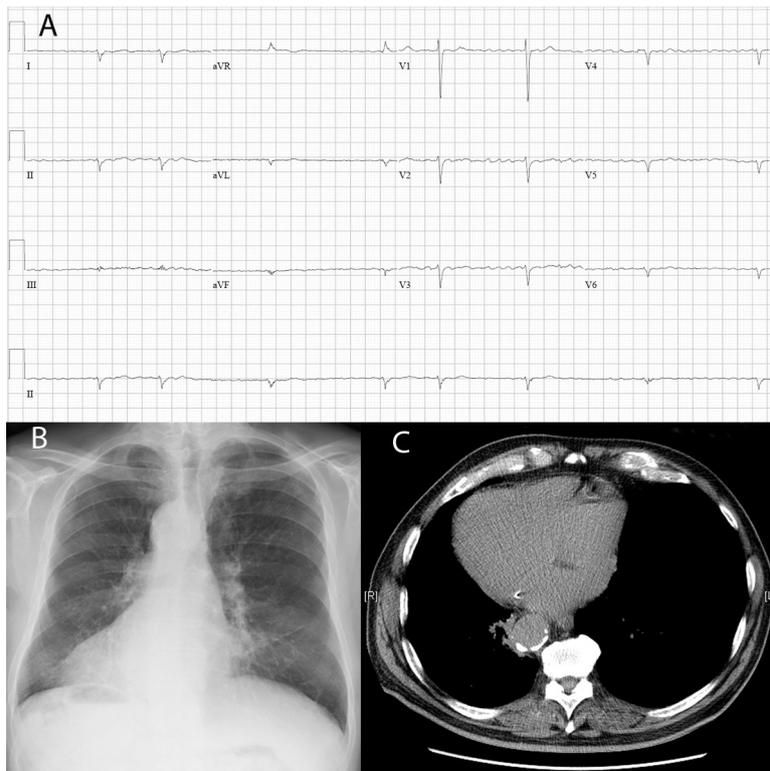
una carencia de información con respecto al tratamiento adecuado de los pacientes con esta rara asociación.

Presentación de caso

Sacerdote católico de 75 años, derivado a nuestra clínica de arritmias para ser evaluado por implante de cardiodesfibrilador implantable (CDI) por fracción de eyección severamente deprimida. Su historial médico indicaba síndrome de Kartagener con situs inversus totalis, bronquiectasia y sinusitis crónica asociados. También tenía historia de hipertensión, diabetes mellitus tipo II, fibrilación auricular permanente, insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) clase III de NYHA y enfermedad coronaria de múltiples vasos.

Al momento de la consulta el paciente tomaba los siguientes medicamentos: furosemida, metoprolol, digoxina, atorvastatina y ácido acetilsalicílico. Su ecocardiograma mostró fracción de eyección del 20%, con anomalías moderadas del movimiento de la pared del ventrículo izquierdo. El ECG de 12 derivaciones reveló fibrilación auricular con respuesta ventricular adecuada. El voltaje en todas las derivaciones era bajo sin cumplir criterios de microvoltaje. Las derivaciones de las extremidades presentaban intervalo QRS negativo en las derivaciones I y aVL y positivo en aVR. Las derivaciones precordiales mostraban una progresión inversa de la amplitud de la onda R de V1 a V6 (Fig. 1, Panel A).

Se obtuvo una radiografía torácica que confirmó situs inversus totalis (Fig. 1, Panel B).



Se pidió una tomografía computada (TC) ampliada por contraste para determinar con precisión la anatomía cardiovascular del paciente. La TC reveló situs inversus totalis y vena cava superior izquierda persistente y única que drenaba en la aurícula derecha anatómica de la circulación arterial pulmonar (Fig. 1, Panel C).

Se recomendó un CDI como profilaxis primaria de muerte súbita. El paciente rechazó el procedimiento.

Discusión

El síndrome de Kartagener es un trastorno hereditario recesivo autosómico, que se caracteriza por situs inversus, sinusitis crónica y bronquiectasia. Es un subgrupo de disquinesias ciliares primarias (DCP), caracterizado por una estructura ciliar y/o función anormal que resulta en un deterioro congénito del aclaramiento mucociliar. El síndrome de Kartagener es responsable del 50% de los casos de DCP(1).

La incidencia del síndrome de Kartagener es aproximadamente 1 por 32,000 nacidos vivos(2). Fue descrito en primer lugar por Manes Kartagener en 1993 y se piensa que es causado por disquinesia ciliar por ausencia genética de brazos de dineína en los cilios o flagelos del esperma(3,4).

Afzelius y cols, sugirieron que los cilios funcionando en forma adecuada son necesarios para la rotación visceral(5). Se supone que los cilios nodales embriológicos impulsan

los morfogenes que son fundamentales en el desarrollo de la lateralidad embriológica(1). Estos cilios también son defectuosos en pacientes con DCP, haciendo que la rotación orgánica ocurra al azar(6). De este modo, el 50% de los pacientes con DCP presentan situs solitus, y el otro 50% presenta situs inversus. Aproximadamente un 25% de los individuos con situs inversus tienen DCP; por lo tanto, la presencia de situs inversus por sí sólo no establece el diagnóstico de DCP(1).

Los cilios disquinéticos disminuyen las acciones de propulsión. Esto produce un deterioro del aclaramiento bacteriano en el tracto respiratorio. Como resultado, la presentación clínica más común de los pacientes con DCP son las infecciones recurrentes del tracto respiratorio superior e inferior. El curso de la enfermedad es variable y varía desde severos trastornos respiratorios durante la edad neonatal, a sobrevivir hasta la adultez sin síntomas respiratorios pronunciados(1). Las bronquiectasias ocurren más tarde en la vida y se presentan clínicamente como sibilancias, que con frecuencia son tratadas como asma. El 5-10% de los casos de bronquiectasias es causado por DCP(7).

Puesto que la motilidad de los espermatozoides depende de los cilios funcionales, los hombres generalmente no son fértiles.

Las *cardiopatías congénitas* son más comunes en los pacientes con DCP. Éstas incluyen transposición de los grandes vasos y comunicación interauricular e interventricular. Kennedy y cols realizaron un estudio retrospectivo de 337 pacientes con DCP y concluyeron que la prevalencia de cardiopatía congénita y heterotaxia es 200 veces mayor en los pacientes con DCP que en la población general(8). Por esta causa, es necesario realizar una evaluación cardiovascular completa en pacientes con sospecha DCP, incluyendo ECG de 12 derivaciones, radiografía torácica, ecocardiograma y TC o resonancia magnética cardíaca para obtener una evaluación detallada de la anatomía cardíaca.

La asociación de síndrome de Kartagener que se presenta con situs inversus totalis y coronariopatía no se ha descrito previamente en la literatura. Además nuestro paciente se presentó con fibrilación auricular permanente, resultando en un caso único.

En el situs inversus la onda P es negativa en las derivaciones I y V6 y positiva en las derivaciones inferiores. En el situs solitus la onda P es positiva en las derivaciones I, V6 y en las derivaciones inferiores. En las condiciones donde el situs es difícil de definir (por ejemplo, fibrilación auricular, foco ectópico auricular), generalmente es necesario efectuar una evaluación con radiografía torácica(9,10).

Las recomendaciones clásicas para el implante de CDI no contemplan pacientes con esta rara condición. La decisión de implantar un CDI como profilaxis primaria de muerte súbita se realizó extrapolando datos de pacientes con miocardiopatía isquémica y no isquémica(11,12). La estimulación biventricular también se consideró a pesar de la presencia de fibrilación auricular permanente(13) e intervalo QRS estrecho(14), pero considerando la estructura cardíaca inusual, decidimos ofrecer un CDI sin test de desfibrilación (por la presencia de FA permanente).

El pronóstico de pacientes con síndrome de Kartagener se determina principalmente mediante la frecuencia y severidad de las infecciones pulmonares y por la presencia o ausencia de bazo. Las infecciones pulmonares incapacitantes con frecuencia pueden prevenirse y se puede lograr un tiempo de vida normal(1). En este caso el pronóstico es notablemente peor por la presencia de miocardiopatía isquémica con fracción de eyección del ventrículo izquierdo deprimida, y la fibrilación auricular permanente.

El paciente rechazó el implante de un CDI y se le recomendó iniciar anticoagulación oral.

Conclusiones

El síndrome de Kartagener es una enfermedad rara que generalmente se presenta con dextrocardia. Como los pacientes pueden tener una expectativa de vida normal, pueden desarrollar enfermedades cardiovasculares adquiridas como coronariopatía y fibrilación auricular. En el caso presentado, un paciente con dextrocardia en el contexto del síndrome de Kartagener se presentó con miocardiopatía isquémica y fibrilación auricular permanente. Debe considerarse el implante de un CDI como parte del tratamiento de una potencial condición arritmogénica.

Referencias

1. Haddad, GG, Kashgarian, M, Primary Ciliary Dyskinesia (Immotile Cilia Syndrome). In: Kliegman, RM, Behrman, RE, Jenson HB, Stanton, BF (Eds), Nelson Textbook of Pediatric Medicine, 18th edition, Saunders Elsevier, Philadelphia, 2007; 401.

2. Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine, 8th ed, Saunders Elsevier, Philadelphia, 2008; 10.
3. Kartagener M: Zur pathogenese der bronchiectasien. I Mitteilung: bronchiectasien bei situs viscerum inversus. *Betr Klin Tuberk.* 1933;83:498-501.
4. Camner P, Mossberg B, Afzelius BA: Evidence of congenitally nonfunctioning cilia in the tracheobronchial tract in two subjects. *Am Rev Respir Dis.* 1975;112(6):807-9.
5. Afzelius, BA, Mossberg, B, Bergström, SE. Immotile-cilia syndrome (primary ciliary dyskinesia) including Kartagener syndrome. In: Scriver, CR, Beaudet, AL, Sly, WS, Vale, D (Eds), *The Metabolic and Molecular Bases of Inherited Disease*, 8th ed, McGraw Hill, New York, 2000.
6. Nonaka, S, Shiratori, H, Saijoh, Y, Hamada, H. Determination of left-right patterning of the mouse embryo by artificial nodal flow. *Nature* 2002; 418:96-9.
7. Tino, G, Weinberger, S. E. Bronchiectasis and Lung Abscess. In: Fauci, AS, Kasper, DL, Longo, DL, Braunwald, E, Hauser, SL, Jameson, JL, Loscalzo, J (Eds) *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 17th edition, The McGraw-Hill Companies, 2008; 252.
8. Kennedy MP, Omran H, Leigh MW, et al. Congenital heart disease and other heterotaxic defects in a large cohort of patients with primary ciliary dyskinesia. *Circulation* 2007; 115:2814-2821.
9. Burnell RH: ECG in dextrocardia. *Anaesth Intensive Care.* 1994;22(4):505.

10. Hauptman PJ, Cosico J, Halperin JL: Dextrocardia. *Heart Lung*. 1992;21(2):192-5.
11. Baranchuk A, Morillo CA. Guidelines for the prevention of sudden cardiac death: Filling the gap. In *Emerging Pathologies in Cardiology*, Gulizia M (Ed), Springer, Milan, 2005; pp223-230
12. [Epstein AE](#), DiMarco JP, [Ellenbogen KA](#), Estes NA 3rd, Freedman RA, Gettes LS, Gillinov AM, Gregoratos G, Hammill SC, Hayes DL, Hlatky MA, Newby LK, Page RL, Schoenfeld MH, Silka MJ, Stevenson LW, Sweeney MO, Smith SC Jr, Jacobs AK, Adams CD, Anderson JL, Buller CE, Creager MA, Ettinger SM, Faxon DP, [Halperin JL](#), [Kushner FG](#), Lytle BW, Nishimura RA, Ornato JP, Page RL, Riegel B, Tarkington LG, Yancy CW; American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices); American Association for Thoracic Surgery; [Society of Thoracic Surgeons](#). ACC/AHA/HRS 2008 Guidelines for Device-Based Therapy of Cardiac Rhythm Abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the ACC/AHA/NASPE 2002 Guideline Update for Implantation of Cardiac Pacemakers and Antiarrhythmia Devices): developed in collaboration with the American Association for Thoracic Surgery and Society of Thoracic Surgeons. *Circulation*. 2008;117:e350-408.
13. Hoppe UC: Resynchronization therapy in the context of atrial fibrillation: benefits and limitations. *J Interv Card Electrophysiol*. 2007;18(3):225-32

14. Ng K, Kedia N, Martin D, Tchou P, Natale A, Wilkoff B, Starling R, Grimm RA: The benefits of biventricular pacing in heart failure patients with narrow QRS, NYHA class II and right ventricular pacing. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2007;30 (2):193-8.

Leyendas de las figuras

Figura 1

Panel A: ECG de 12 derivaciones que muestra fibrilación auricular a una frecuencia de 60 lpm. Observen los complejos QRS negativos en las derivaciones I y aVL y la progresión inversa de la onda R de V1 a V6. Amplitud QRS muy baja en las derivaciones de las extremidades.

Panel B: Radiografía de tórax en vista ántero-posterior. Observen el situs inversus totalis.

Panel C: TC ampliada por contraste que revela situs inversus totalis y una única vena cava superior izquierda que drenaba en la aurícula derecha anatómica de la circulación arterial pulmonar.