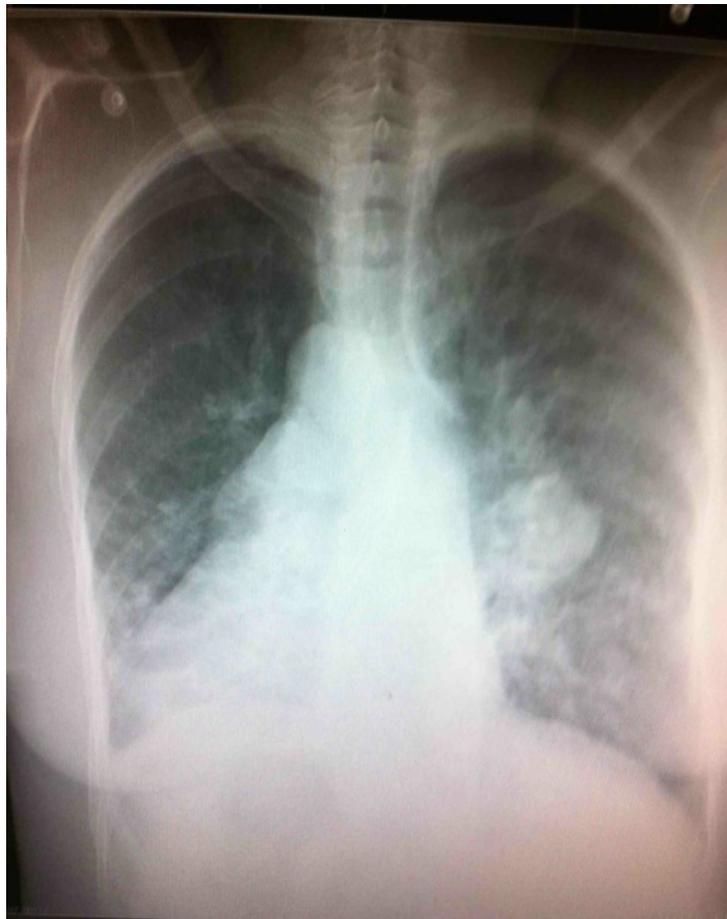
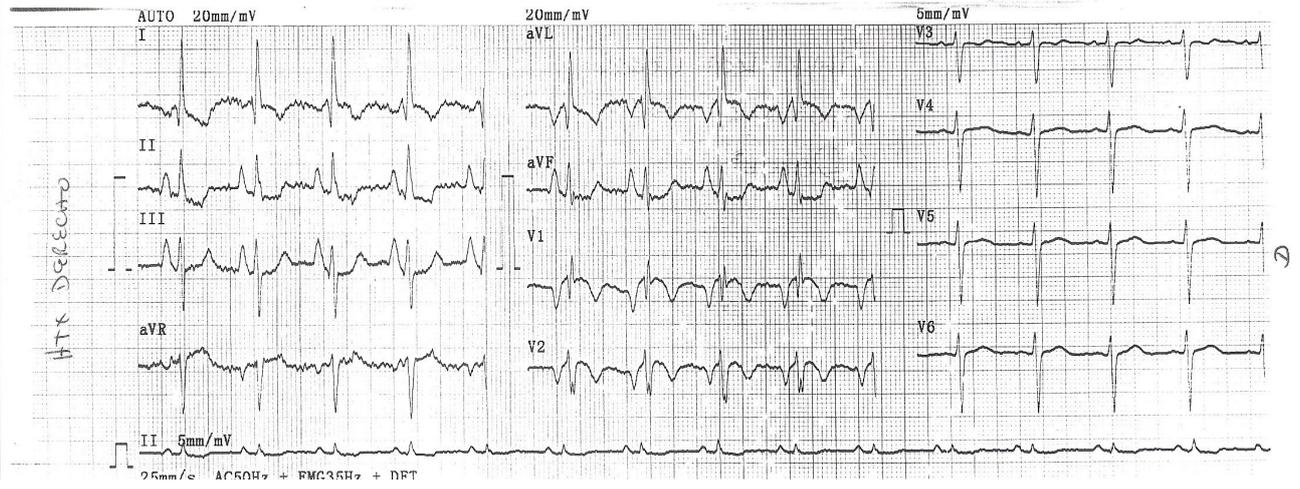
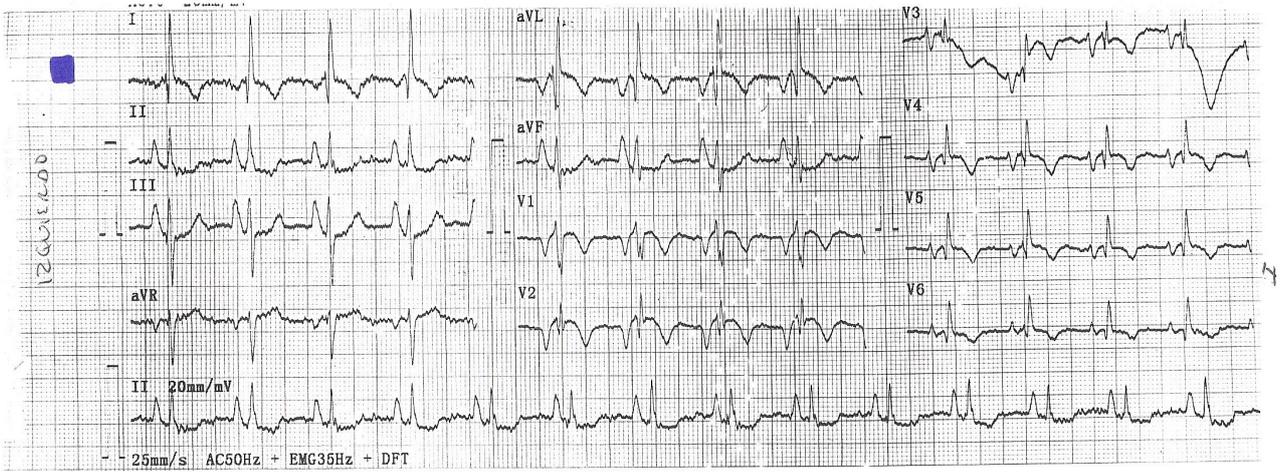


Paciente femenina de 54 años con cextrocardia que presenta dolor torácico – 2012

Dr. Alfredo Martínez

Paciente femenina de 54 años de edad, sin antecedentes personales patológicos, Llega a urgencias por dolor torácico intermitente de tres días de evolución, cada episodio doloroso dura aproximadamente entre 15 a 30 minutos, 7 episodios en total, el último y por lo que acudió a urgencias duración 30 min, se acompañó de disnea de pequeños esfuerzos, el dolor se localizaba en región esternal, con irradiación a región interescapulovertebral derecha, diaforesis leve. Éstos son los electrocardiogramas realizados, el control es 10 horas después del que trae la fecha y la hora, se realizó una tele de tórax de la que envió imagen, presentó leucocitosis de 16 700, con 87% de neutrófilos. las enzimas cardíacas en tres controles todas negativas. Espero me puedan compartir algún comentario, la paciente aún está en urgencias en espera de traslado a piso de cardiología. un saludo afectuoso. Alfredo Martínez.



OPINIONES DE COLEGAS

Querido Alfredo:

No voy a opinar sobre el ECG porque dejo que primero lo hagan los expertos

Respecto a la RX se observa que además de la dextrocardia hay una protrusión del arco medio en lo que aquí sería el contorno derecho de la silueta cardiaca y en el hilio izquierdo se observa una imagen redondeada, de gran tamaño, que bien podría corresponder a la arteria pulmonar dilatada enormemente y tal vez un flujo pulmonar aumentado.

Con estos tres elementos, estaríamos en presencia de un shunt y en este caso, la pregunta, que tiene que ver con los datos que enviaste sobre la paciente es ¿NO SE AUSCULTABA UN SOPLO SOBRE EL HEMITÓRAX DERECHO? ¿CÓMO ES LA SEMIOLOGÍA DEL SEGUNDO RUIDO?

Un abrazo

Edgardo Schapachnik

Desde mi particular punto de vista, no existe dextrocardia. Y la imagen redondeada o en bala de cañón, sugiere una tumoración pulmonar derecha. Si observan la imagen del abdomen superior, se observa gas en el lado derecho de la radiografía que puede corresponder a la cámara gástrica, y del otro lado se ve la imagen típica del hígado, bien delimitado bajo el último arco costal.

Y en cuanto a la imagen del parénquima pulmonar donde se encuentra la lesión redonda, se observa retracción del parénquima con tracción del bronquio principal, que por la anulación que tiene, bien puedo arriesgarme a decir que es el bronquio derecho.

Muchas gracias.

Dr. Miguel Angel Arias Salgado.

Estimado Dr Edgardo:

En efecto, los ruidos cardíacos, se escuchan en el hemitórax derecho, se escucha desdoblamiento, con reforzamiento del segundo componente del segundo ruido, con un soplo holosistólico en línea paraesternal derecha a nivel del 7mo arco costal, grado IV/VI, y otro diastólico en línea medioclavicular derecha a nivel del 6to al 8vo arcos costales, grado III/VI. Palpándose choque de punta entre las líneas axilar anterior derecha y medioclavicular derecha, la paciente, todo el tiempo en ortopnea. con O2 por puntas nasales a 4 lts por minuto. espero sirva ésta información.

Cabe aclarar que para la realización del ECG de control, se cambiaron los electrodos V1 y V2, en espejo, iniciando V1 en lado izquierdo. mi duda inicial era si de alguna manera serviría si se cambian los electrodos AVR y AVL a la extremidad contralateral. (no se hizo ésto, claro).

Alfredo Martínez

Querido Alfredo y amigos:

¡Muy sagaz observación de la Rx de Miguel Angel!

Me permite sospechar que la paciente es portadora de un SITUS INVERSO TOTAL, ya que la cámara gástrica estaría a la derecha y el hígado a la izquierda.

Pero disiento con él con sus demás consideraciones. Interpreto el supuesto tumor del hilio izquierdo como una arteria pulmonar dilatada y en el marco de la semiología de los soplos pienso que debería descartarse una CIA con insuficiencia pulmonar o un retorno venoso anómalo.

Se impone realizar un ecocardiograma Doppler y se esperan otros comentarios e interpretaciones del ECG

Un abrazo

Edgardo Schapachnik

Pido disculpas en la interpretación de la Radiografía , pero no estoy claro con algunas apreciaciones

Existe arco aórtico a la derecha del paciente

Bronquio izquierdo es oblicuo y hacia abajo, no horizontal como debería ser

Se aprecia deformidad izquierda por debajo del arco aórtico que parece ser orejuela izquierda

El VI está a la derecha del paciente

Existe cámara gástrica a la derecha

Se aprecia VC superior a la izquierda del paciente

Imagen hilar con bronquiectasias y colapso alveolar

Todo esto cuadra para una dextrocardia con situs inversus totalis como se ve en el síndrome de Kartagener

El Síndrome de Kartagener es una enfermedad hereditaria autosómica recesiva, caracterizada clínicamente por Situs Inversus, Bronquiectasia, sinusitis crónica, e infertilidad (esta última en los varones), ocurre con una incidencia de aproximadamente 1:15.000 personas

Saludos , espero los resultados finales

Mauricio Rondón MD

Edgardo

Envío un texto del Simposio de FA sobre un caso de Kartagener, dextrocardia y FA permanente.

Salud

Adrián Baranchuk

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 anormalidades 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.

Querido Rondon: preciosa observación clinico-radiológica. Apenas una corrección de mínima importancia: El epónimo no es Cartagener sino Kartagener con K. Este autor alemán lo describiera por primera vez en 1933(1) y lo caracterizó por la triada:

1. **Situs inversus**
2. **Sinusitis**
3. **Bronquiectasia**

A pesar que el que primero lo observó fue Siewert en 1904.

1) Kartagener M. Zur pathogenese der bronchiectasien. I Mitteilung: bronchiectasien bei situs viscerum inversus. *Betr Klin Tuberk.* 1933;83:498-501.

Andrés R. Pérez Riera

Hola a todos ...en cuanto a la Rx de tórax si es un situs inversus ..el bronquio que se observa en el hilio izquierdo es morfológicamente derecho...las características el bronquio der son..

___ trayecto mas horizontal desde la bifurcación y si se pudiera ver (pero no lo veo) este se trifurca en tres lóbulos --

El bronquio izquierdo es más largo con un trayecto más longitudinal en sentido cefalocaudal ((la razón por la cual es el bronquio más fácil de intubar cuando se introduce mucho el tubo endotraqueal En cuanto a la imagen en pulmón izquierdo me parece más compatible con una tumoración..se ve separada del hilio pulmonar ...

Espero a los expertos y el resultado del eco doppler

Abrazos

Marilina Ortega

Pregunta: en el caso de dextrocardia o situs inversus como en este caso, si yo quiero evaluar isquemia en el ECG y determinar el territorio afectado además de precordiales ¿no hay que invertir los cables de los miembros?? No lo digo por conocimiento solo por lógica.

Un cordial saludo a todos.

Ignacio Retamal

Alfredo:

He visto un solo paciente con dextrocardia y ya casi no recuerdo ni lo que tenía. He visto los electros y he notado que las derivaciones de los miembros son idénticas, es decir el rojo- amarillo de los brazos y el negro verde de las piernas no los han modificado. Dado que siempre la P es negativa en aVR supongo que los han puesto deliberadamente al revés, con lo cual para qué hacer las precordiales habituales con los miembros al revés. Tal vez más práctico sería hacer ambos a la inversa de lo habitual.

No sé en qué tamaño han sacado los mismos parece que a 25/mm 20/mv pero la onda P es inmensa. (comparada con el QRS) En principio impresiona agrandamiento auricular derecho, aunque en precordiales parece puramente izdo, qrs con patente de bloqueo incompleto de rama derecha sin desviación del eje, CIA tipo ostium secundum?

En la Rx se aprecia horizontalización del bronquio fuente derecho -que en este caso estaría sobre la AI- + arco pulmonar prominente. La punta ventricular no puede identificarse bien, pero no parece un zueco. Velamiento del seno costofrénico derecho. Imagen dudosa en campo izquierdo con broncograma aéreo. (se ve muy bien como el bronquio fuente izquierdo baja en recto como si fuese el derecho habitual)

Con esos glóbulos blancos, la diaforesis y esa imagen con broncograma aéreo en campo izquierdo, ¿no podríamos pensar en una neumonía?

Muchas gracias por compartir este caso y por aportar las imágenes, ECG, analítica etc.

Diego Fernández

Queridos amigos:

Me disculpo por la demora en referirme al tema de la paciente con dextrocardia y dolor precordial, pero lo hice a sabiendas de que hoy me vería personalmente con uno de los más importantes cardiólogos argentinos, un gran electrocardiografista, discípulo dilecto de Mauricio Rosenbaum. Me refiero al Dr. Marcelo Elizari, con quién estoy trabajando en el último período y a quién quería comentarle el caso.

Aprovecho aquí para enviar de su parte un saludo a Samuel y a Andrés

Tuve la suerte también de comentar el caso con la hija de Marcelo, María Amelia, especialista en cardiopatías congénitas del adulto.

Les sintetizo sus opiniones más notorias.

Ambos opinaron en el sentido que el ECG muestra una sospecha de agrandamiento auricular derecho y tal vez indicios de hipertensión pulmonar, más allá de mostrar el patrón de dextrocardia.

María Amelia interpretó la imagen nodular del hilio derecho, como de origen vascular pulmonar, aunque no le impresionó (como a mi) que hubiera signos de shunt y de hiperflujo

María Amelia opinó que en el dibujo del contorno derecho del corazón dextropuesto (que correspondería a las cavidades izquierdas) le impresionó adivinar la silueta de la aurícula izquierda, por lo que descartó la coexistencia de una transposición corregida de los grandes vasos, que suele asociarse con el situs inverso, que sería el caso.

Obviamente le encantaría, como a nosotros, tener el informe del Eco Doppler y si se halla disponible en el Hospital de Alfredo, realizar una angi resonancia magnética, que permitiría sacar conclusiones definitivas sobre la anatomía cardíaca e informar acerca de la circulación pulmonar.

Alfredo: por favor, tenenos al tanto de este tan interesante caso

Un abrazo

Edgardo Schapachnik