



## SITUACIÓN CLÍNICA

# Bronquiectasias en paciente joven: a propósito de un caso

S. Ochoa-Linares\*

Servicio de Urgencias, Hospital San Jorge, Huesca, España

Recibido el 30 de agosto de 2011; aceptado el 22 de diciembre de 2011

Disponible en Internet el 3 de marzo de 2012

### PALABRAS CLAVE

Bronquiectasias;  
Discinesia ciliar  
primaria;  
Síndrome de  
Kartagener;  
Sinusitis;  
*Situs inversus*

### KEYWORDS

Bronchiectasis;  
Primary ciliary  
dyskinesia;  
Kartagener's  
syndrome;  
Sinusitis;  
*Situs inversus*

**Resumen** Las bronquiectasias son dilataciones anormales e irreversibles de la pared de los bronquios con alteraciones del epitelio ciliar. Son el resultado de distintas enfermedades, entre ellas las discinesias ciliares primarias (DCP), trastornos genéticos asociados con la alteración de la estructura y función ciliar que provocan un déficit en la aclaración mucociliar. Se manifiestan por infecciones recurrentes de las vías aéreas desde la infancia e infertilidad. El 50% de las DCP corresponden al síndrome de Kartagener, caracterizado por sinusitis, *situs inversus* y bronquiectasias.

Se recomienda evaluar la etiología, las manifestaciones clínicas, la colonización y la infección bronquial, la función respiratoria y el daño estructural para determinar el pronóstico y el tratamiento más adecuado y mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

### Bronchiectasis in a young patient: presentation of a case

**Abstract** Bronchiectasis is an abnormal and irreversible dilation of the bronchial wall. It is the result of different diseases, some of which include primary ciliary dyskinesia, a genetic disorder associated with abnormal ciliary structure and function resulting in changes in mucociliary transport. Common clinical signs and symptoms include recurrent upper and lower respiratory tract infections since childhood, and infertility. About 50% of cases are a Kartagener's syndrome, associated to *situs inversus*, chronic sinusitis and bronchiectasis.

It is recommended to evaluate the aetiology, clinical manifestations, bronchial colonization and infection, respiratory function and structural damage, in order to determine the prognosis and the best treatment to improve the quality of life of these patients.

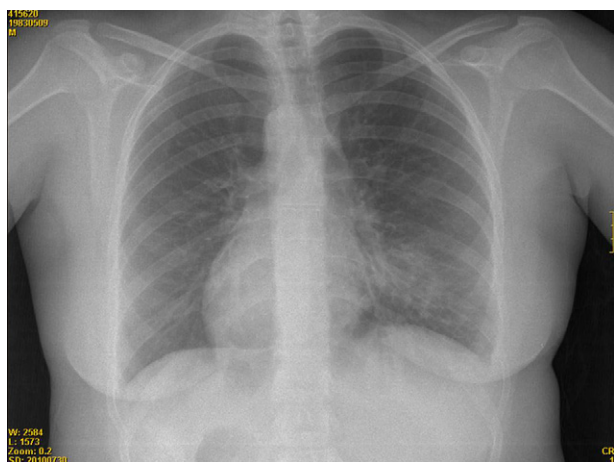
© 2011 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

## Introducción

Las bronquiectasias son dilataciones anormales, progresivas e irreversibles de los bronquios, con alteración del epitelio ciliar e inflamación crónica de la pared, resultado de diferentes enfermedades con puntos de manejo comunes. Se

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [susocho@hotmail.com](mailto:susocho@hotmail.com)



**Figura 1** Radiografía de tórax donde se muestra dextrocardia e imágenes compatibles con bronquiectasias en la base del hemitórax izquierdo.

caracterizan por la susceptibilidad a infectarse y desarrollar una respuesta inflamatoria que favorece la progresión del daño pulmonar.

Dentro del espectro de etiologías están las alteraciones del sistema mucociliar, responsables del 5-10%, entre las que se incluyen las discinesias ciliares primarias (DCP).

El síndrome de Kartagener, enfermedad rara, de carácter genético, es una DCP con una serie de características clínicas como el caso que se expone.

## Caso clínico

Paciente de 17 años diagnosticada desde la infancia de talasemia menor y dextrocardia, que acude al servicio de urgencias por tos y expectoración hemoptoica de sangre roja sin coágulos de 2 días de evolución y fiebre de 38 °C. No ha presentado disnea ni dolor torácico pero sí expectoración verdosa. Refiere tos y expectoración blanquecina, sobre todo en los meses de invierno.

A la exploración física está consciente, orientada, normohidratada, normocoloreada, eupneica, con presión arterial 120/70 mmHg, saturación de O<sub>2</sub> 98%, frecuencia cardiaca de 70 ppm y temperatura de 37,5 °C. En la auscultación pulmonar destacan crepitantes en hemitórax izquierdo, algunos roncus y sibilantes dispersos en ambos hemitórax; en la cardiaca, tonos desplazados a hemitórax derecho, rítmico a 70 lat./min sin soplos. La inspección de orofaringe y del abdomen no revela alteraciones. La palpación de senos paranasales no es dolorosa.

La radiografía de tórax muestra dextrocardia e imágenes compatibles con bronquiectasias en la base del hemitórax izquierdo (fig. 1). En la analítica solo destaca hematocrito 32%; hemoglobina 10; la bioquímica, coagulación y resto de hemograma dentro de la normalidad. El ECG detecta ritmo sinusal a 70 lat./min con desviación del eje eléctrico a la derecha.

Se ingresa a la paciente en el servicio de neumología para el control de las bronquiectasias sobreinfectadas y completar el estudio con más pruebas complementarias: el cultivo de esputo muestra flora habitual; radiografía de senos paranasales: seno frontal izquierdo hipoplásico,

asimetría de senos maxilares con escasa aireación y engrosamiento de mucosa indicativo de sinusitis crónica; antígenos de *Legionella* y neumococo negativos; ecocardiograma: dextrocardia con *situs inversus*, resto de estructuras y flujos normales, sin hipertensión pulmonar ni alteraciones del pericardio; pruebas funcionales respiratorias: FVC 81%, FEV<sub>1</sub> 2,33 (73%), FEV<sub>1</sub>/FVC 79% (patrón normal); TC toracoabdominal: dextrocardia con *situs inversus*, bronquiectasias de pared engrosada y naturaleza quística en lóbulo medio e inferior del lado izquierdo (pulmón derecho) con tapones mucosos en algunas de ellas, derrame pleural izquierdo.

La sintomatología mejora con levofloxacino intravenoso, paracetamol y acetilcisteína, pudiendo ser dada de alta en 5 días. Con el diagnóstico de síndrome de Kartagener es citada en consultas externas de neumología previo cultivo de esputo y tras la realización de gammagrafía de aclaramiento mucociliar en medicina nuclear.

## Discusión

Las DCP son trastornos genéticos de carácter autosómico recesivo<sup>1</sup> que afectan a ambos sexos sin preferencia de raza, aunque se han descrito casos de herencia ligada al cromosoma X. Se caracterizan por alteraciones estructurales y funcionales en los microtúbulos de los cilios produciéndose un mal barrido o aclaración mucociliar del epitelio respiratorio y de otras localizaciones.

El síndrome de Kartagener corresponde al 50% de las DCP, con una prevalencia de 1/20.000-40.000<sup>1</sup>. Fue descrito en 1904 por Siewert y en 1933 Kartagener la asocia a un cuadro clínico caracterizado por *situs inversus* total o parcial, bronquiectasias y sinusitis.

El *situs inversus* es la transposición de los órganos torácicos y/o abdominales, situándose en el lado opuesto ya en la etapa embrionaria. Puede ser total o parcial, y a veces solo hay dextrocardia.

Las rinosinusitis son frecuentes desde la infancia<sup>1</sup>, acutuándose en alguna época del año. Suele asociar agenesia de algún seno paranasal, el más frecuente del seno frontal. La obstrucción nasal crónica origina una serie de consecuencias en los niños: respiración bucal crónica, desviación del tabique, alteraciones de los cornetes nasales, paladar ojival y alteración de la posición dentaria.

Puede asociar otitis media secretora crónica, requiriendo drenajes transtimpánicos durante la infancia y provocar hipoacusia de transmisión en la edad adulta<sup>1</sup>.

Las bronquiectasias son consecuencia de infecciones bronquiales de repetición por mal aclaramiento mucociliar, que es el mecanismo de defensa del sistema respiratorio. Suelen aparecer en la segunda década de la vida. Durante la infancia aparece tos productiva crónica diaria que se incrementa durante el día y con el crecimiento, provocando el deterioro de la función pulmonar en la etapa adulta. Los gérmenes responsables de las infecciones son *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* y *Haemophilus influenzae*. En casos de enfermedad avanzada puede intervenir *Pseudomonas aeruginosa*<sup>2,3</sup>.

Aproximadamente el 80% de los varones tienen espermatozoides vivos pero inmóviles, por lo que son infértiles. Además la ausencia de actividad ciliar en los conductos efrenes testiculares dificulta la salida de los mismos. En las

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3835199>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3835199>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)