

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Kartagener Associada A Situs Inversus Totalis: Um Relato De Caso

Autores: MARIA CAROLINA HIRSCH (UNISC), JULIA BEATRIZ DA SILVA FURTADO (UNISC), VITOR PETRY THIELE (UNISC), CAROLINA FACCIN DA ROS (UNISC), TALES MATEUS RACHOR (UNISC), MARÍLIA BELING GULARTE (UNISC), MATHEUS LUIZ DA ROCHA (UNISC), EDUARDO DREHER HERMES (UNISC), PAULO ROBERTO LASTE (UNISC)

Resumo: A Síndrome de Kartagener compreende a tríade situs inversus, bronquiectasia e sinusopatia crônica, com prevalência de 1 a cada 40.000 nascidos vivos. É uma apresentação grave da Discinesia Ciliar Primária (DCP), caracterizada pela alteração da frequência e/ou padrão de batimento ciliar, com uma herança autossômica recessiva. O defeito dos cílios no trato respiratório reduz o transporte mucociliar, propiciando retenção de secreções e infecções de repetição. A longo prazo, o comprometimento da troca gasosa pode causar insuficiência respiratória, hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca direita, sublinhando a relevância do diagnóstico precoce e de intervenções eficazes."Paciente masculino, 22 anos, com Síndrome de Kartagener e situs inversus totalis, iniciou cuidado especializado há 6 anos com infecções respiratórias de repetição, refratárias a amoxicilina/clavulanato e ceftriaxona. A tomografia computadorizada (TC) de tórax indicou bronquiectasias difusas e impactação mucoide, e a TC dos seios da face demonstrou pansinusite crônica. A cultura de escarro revelou *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente e foi internado para terapia de amplo espectro anti-pseudomonas, com ceftazidima. Atualmente realiza avaliações a cada 4 meses, fisioterapia respiratória diária e azitromicina profilática. Recebeu as vacinas pneumocócicas (13 e 23-valente) e anual contra influenza. Segue em acompanhamento com a equipe de transplante pulmonar." "A disfunção ciliar observada na DCP resulta em uma doença obstrutivo-supurativa com infecções recorrentes nos pulmões, ouvido médio e seios paranasais, frequentemente evoluindo para bronquiectasias. Na pediatria, a sintomatologia típica inclui tosse produtiva, asma de difícil controle, infecções pulmonares, rinossinusites e pólipos nasais. Cerca de 85% apresentam otite média grave com efusão e perda auditiva, além do subdesenvolvimento dos seios frontal e esfenoidal. Ainda, a imobilidade ciliar nodal na embriogênese afeta a sinalização de lateralidade dos órgãos, causando situs inversus em 50% dos casos. O diagnóstico requer análises avançadas da frequência de batimento, do padrão de onda e da ultraestrutura ciliar. O tratamento visa corrigir a depuração mucociliar, controlar infecções e prevenir lesões pulmonares. Estratégias incluem evitar alérgenos, tabaco e promover imunização ativa. O manejo respiratório fundamenta-se em antibioticoterapia, fisioterapia torácica e, em estágios avançados, o transplante pulmonar constitui uma alternativa potencial." A Síndrome de Kartagener engloba complicações que exigem um diagnóstico precoce, dificultado pela complexidade de cada caso. Neste relato, evidenciou-se as principais manifestações da DCP, bem como a evolução fisiopatológica que resulta na apresentação da Síndrome de Kartagener. Apesar das estratégias para minimizar a frequência de infecções e complicações, o tratamento carece de consenso devido à inexistência de intervenções específicas para restaurar as disfunções ciliares.