



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Relatos De Casos - Síndrome De Kartagener

Autores: EVELISE MARTINS CIRIACO (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), DEBORA CARLA CHONG-SILVA (HOSPITAL DE CLÍNICAS DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ)

Resumo: A síndrome de Kartagener é uma doença de herança autossômica recessiva, parte do grupo das discinesias ciliares primárias (1-3). É caracterizada pela tríade pansinusite crônica, bronquiectasia e situs inversus com Dextrocardia (1,4). O objetivo do trabalho é chamar a atenção dos profissionais da saúde para um dos diagnósticos diferenciais no caso de pacientes pediátricos que apresentam tosse persistente, através do relato de caso de dois pacientes portadores da síndrome que possuem um bom controle dos sintomas com o manejo realizado no serviço de Pneumologia pediátrica do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (HC-UFPR). LESC, 12 anos e 2 meses, masculino, branco. Radiografia de tórax com Dextrocardia e tomografia computadorizada de tórax com atenuações em mosaico, sem caracterização de bronquiectasias. Espirometria com distúrbio ventilatório obstrutivo leve e prova broncodilatadora negativa. Em uso de beta-agonista de longa duração, azitromicina em dias alternados, corticosteroide nasal e inalação com solução salina hipertônica 3%. HBL, 2 anos e 8 meses, masculino, branco, Picadar de 10 (probabilidade de 92%). Radiografia de tórax e ecocardiografia com Dextrocardia, sem demais alterações. Em uso de corticosteroide nasal e inalação com solução salina hipertônica 3%. Ambos os pacientes foram encaminhados ao serviço por tosse persistente e infecções respiratórias de repetição. Até o momento não possuem confirmação genética, mas apresentam bom controle dos sintomas com o tratamento. Mantém acompanhamento com pneumologia pediátrica a cada 4 meses para otimização do tratamento. A incidência da síndrome de Kartagener é de 1/20.000 a 40.000 indivíduos (5). Os sintomas ocorrem pela redução do clearance do muco das vias aéreas e seios sinusais e redução da motilidade dos espermatozoides (1-3,6). A suspeita diagnóstica é clínica, com início precoce de tosse persistente, rinorreia e otite média crônica (2,3). O escore de PICADAR é um algoritmo com resultado em probabilidade de discinesia ciliar primária, avaliando manifestações clínicas e determinando a necessidade de continuação da investigação (7). Não há um padrão-ouro para a confirmação diagnóstica, mas podem ser realizados testes de função e análise da estrutura ciliar e testes genéticos com identificação das mutações causadoras de discinesia ciliar primária. O manejo desses pacientes é baseado no tratamento de pacientes com fibrose cística e outras formas de bronquiectasias. Em geral, devem ser instituídos tratamentos individualizados, baseados na evolução clínica de cada paciente (1-3,6). Podemos perceber que o manejo dos pacientes no serviço de Pneumologia pediátrica do HC-UFPR está de acordo com o indicado pelas diretrizes atuais e que os pacientes apresentam uma boa resposta ao manejo clínico. Chamamos a atenção para a importância da suspeita diagnóstica no caso de pacientes com sintomas respiratórios persistentes e naqueles que apresentam Dextrocardia.