

Síndrome de Kartagener

Kartagener Syndrome

Carlos Castañeda Guillot^{1*} <http://orcid.org/0000-0001-9925-5211>

Jairo Daniel Mullo Chiluisa¹ <http://orcid.org/0000-0002-9857-4170>

Doris Raquel Medina Medina² <http://orcid.org/0000-0003-1627-9977>

Jessica Maritza Tamayo García² <http://orcid.org/0000.0003-0395-8006>

¹Universidad Regional Autónoma de Los Andes –UNIANDES. Ambato, Ecuador.

²Hospital General Latacunga. Cotopaxi, Ecuador.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: ccastanedag14@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Kartagener es una variación clínica de la discinesia ciliar primaria, se caracteriza por la triada clásica de sinusitis crónica, bronquiectasia y *situs inversus* (total o parcial), catalogada como enfermedad rara de herencia autosómica recesiva.

Objetivo: Analizar las manifestaciones clínicas, análisis complementarios y tratamiento de los pacientes diagnosticados con síndrome de Kartagener en la República del Ecuador.

Presentación de caso: Paciente femenina, de nacionalidad ecuatoriana, con manifestaciones clínicas de la tríada del síndrome de Kartagener y rasgo de infertilidad, con antecedente de sinusitis crónica desde 14 años de edad. Los estudios imagenológicos de rayos X de tórax y tomografía axial computarizada de tórax y senos paranasales confirmaron las manifestaciones de síndrome de Kartagener, que representa el séptimo caso reportado en el país. Se analizaron las características clínicas de la serie de siete casos reportados en el Ecuador hasta el presente, correspondiente al período 2015-2018 y exámenes complementarios realizados para el diagnóstico de certeza y diferencial.

Conclusiones: Se presentó el séptimo caso de síndrome de Kartagener diagnosticado en el Ecuador y se analizó la serie de una totalidad de 7 pacientes reportados en el país entre 2015-2018.

Palabras clave: Síndrome de Kartagener; discinesia ciliar primaria; bronquiectasia; sinusitis crónica; *situs inversus*.

ABSTRACT

Introduction: Kartagener syndrome is a clinical variation of primary ciliary dyskinesia, characterized by the classic triad of chronic sinusitis, bronchiectasis and *situs inversus* (total or partial), classified as a rare autosomal recessive inheritance disease.

Objective: To analyze the clinical manifestations, complementary tests and treatment of patients diagnosed with Kartagener syndrome in the Republic of Ecuador.

Case presentation: Female patient, of Ecuadorian nationality, with clinical manifestations of the Kartagener syndrome triad and infertility trait, with a history of chronic sinusitis since 14 years of age. Imaging studies of thorax, x-rays and computed tomography of chest and paranasal sinuses confirmed the manifestations of Kartagener syndrome, which represents the seventh case reported in the country. Respiratory evolution and therapeutic management are exposed. In this context, we analyze the clinical characteristics of the series of seven cases reported in Ecuador up to the present, corresponding to the period 2015-2018 and complementary tests performed for the certainty and differential diagnosis.

Conclusions: The seventh case of Kartagener syndrome diagnosed in Ecuador is presented, and the series of a totality of 7 patients reported in the country between 2015-2018 is analyzed.

Keywords: Kartagener syndrome; primary ciliary dyskinesia; bronchiectasis; chronic sinusitis; *situs inversus*.

Recibido: 23/12/2018

Aprobado: 17/03/2019

INTRODUCCIÓN

La discinesia ciliar primaria (DCP) es una afección genética con manifestaciones desde el nacimiento y en el curso de la infancia hasta la edad adulta.^(1,2) La disminución de la función de la motilidad ciliar causa rinosinusitis y otitis media. La asociación de DCP a *situs*

inversus, en 50 % de los casos, es catalogada como Síndrome de Kartagener (SK), afección autosómica recesiva de baja prevalencia o enfermedad muy rara considerada malformación congénita basado en la clásica tríada de sinusitis, bronquiectasia y *situs inversus*.⁽³⁾ El *situs inversus* puede ser total o parcial. Es total cuando el hígado está situado a la izquierda y el corazón a la derecha y es parcial cuando solo existe dextrocardia, es decir el corazón se sitúa a la derecha de la cavidad torácica.^(4,5) Otras manifestaciones clínicas son infertilidad en el hombre y subfertilidad en la mujer, y riesgo de embarazo ectópico por presentar alteración en el epitelio de las trompas de Falopio.^(6,7)

El SK es considerado una enfermedad rara (ER). El argumento para ser denominada como una enfermedad rara está en relación a la mínima incidencia que tiene en la población general, pues afecta a un número pequeño de personas. La Unión Europea describe a las ER como aquellas que se presentan en menos de cinco personas por diez mil habitantes, reconociendo alrededor de 7000 enfermedades de este tipo.^(7,8) EL SK se caracteriza por el rasgo de ser enfermedad crónica y progresiva, con significativa repercusión para la salud, cuya expresión puede desarrollarse después del nacimiento o en el transcurso de la vida.⁽⁹⁾

Kartagener describe la asociación de la tríada enunciando el síndrome en 1933 y reporta cuatro casos.⁽¹⁰⁾ La prevalencia del SK es 1/ 4000 a 1/ 40 000 nacidos vivos,⁽¹¹⁾ aunque se considera la verdadera prevalencia sea 1/10 000.^(12,13) Ha sido reportada en todos los países de orbe, con igual prevalencia en hombres y mujeres. En Europa se reporta variabilidad diagnóstica, sin embargo, en distintas latitudes de nuestra región, existen limitaciones sanitarias en los necesarios estudios complementarios, lo cual repercute en la posibilidad de arribar al diagnóstico de certeza. Puede afectar por igual a ambos sexos y se describen altos índices en ciertos grupos étnicos.⁽¹²⁾

En la DCP existe una motilidad ciliar anormal, al mostrar cilios inmóviles o movimientos no coordinados, pues las células ciliadas recubren las vías respiratorias superior e inferior. El deterioro de la eliminación de moco en estas vías conduce a las infecciones a repetición expresión de la sintomatología del SK. Es en 1975 que se asocia la patología del trastorno del movimiento de los cilios con el SK por los estudios realizados por *Camner y otros*.⁽⁶⁾

Entre los exámenes complementarios para comprobar el diagnóstico se realizó la medición del óxido nítrico nasal (disminución del 5-20 % de lo normal), ya que podría estar en relación con la disminución de la sintetasa del óxido nítrico en las vías respiratorias altas, principalmente senos paranasales, su atrapamiento en los referidos senos o por su hipoplasia o agenesia, lo que determina su defecto de producción^(14,15) La prueba de la sacarina es

también usada para este fin, para lo cual se coloca una microtableta del carbohidrato en uno de los cornetes, y el tiempo transcurrido para percibir su sabor, se puede relacionar con el aclaramiento mucociliar, aunque su uso en pediatría no es confiable.⁽¹²⁾ La biopsia de mucosa nasal es la prueba específica para determinar la estructura ciliar en microscopía óptica y electrónica, aunque se ha reportado casos de SK con ultraestructura ciliar normal, lo que coincide con el hallazgo de la biopsia nasal del caso 3 de la serie analizada.⁽¹⁶⁾

El objetivo de este trabajo es analizar el comportamiento de siete pacientes diagnosticados con el síndrome de Kartagener, sus manifestaciones clínicas y exámenes complementarios para su diagnóstico y tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, mestiza, nacida en provincia de Loja, con residencia actual en provincia de Cotopaxi, instrucción primaria, viuda, de 45 años de edad, nacionalidad ecuatoriana. Inició su vida sexual a los 20 años, sin embarazos, con antecedentes de infecciones respiratorias a repetición, sinusitis y otitis crónica desde los 14 años de edad. Acude al Servicio de Emergencia, Hospital General de Latacunga, remitida por su Centro de Salud por presentar fiebre, tos, expectoración hemoptoica y malestar general desde hacía 20 días con dificultad respiratoria y episodios de disnea. Recibió tratamiento en el Centro de Salud, pero sin mejoría.

Examen físico

Tensión arterial: 116/56 mmHg,

Frecuencia cardiaca: 85 por minuto

Frecuencia respiratoria: 26 por minuto,

Temperatura: 38,2 °C,

Presentaba edema de cornetes nasales y congestión nasal bilateral, orofaringe eritematosa, goteo retro nasal.

Tórax

Auscultación: Estertores crepitantes en ambas bases pulmonares, latido de la punta en quinto espacio intercostal de hemitórax derecho, ruidos cardiacos de tono y ritmo normales.

Abdomen

Percusión: Matidez en el hipocondrio izquierdo, ausencia de matidez hepática y presencia de timpanismo en hipocondrio derecho.

Biometría hemática, normal.

El estudio radiológico de tórax reveló infiltración inflamatoria en ambas bases pulmonares y lesiones de bronquiectasia, además dextrocardia (Fig. 1).



Fig. 1- Radiografía de tórax.

La tomografía axial computarizada (TAC) de tórax evidenció bronquiectasias saculares y cilíndricas hacia ambas bases (Fig. 2), silueta cardíaca y grandes vasos de tamaño adecuado, el ápex cardíaco orientado a la derecha, así como el cayado aórtico. En las proyecciones del hemiabdomen superior el hígado se localiza en hipocondrio izquierdo. Diagnóstico: Bronquiectasia y *situs inversus*.

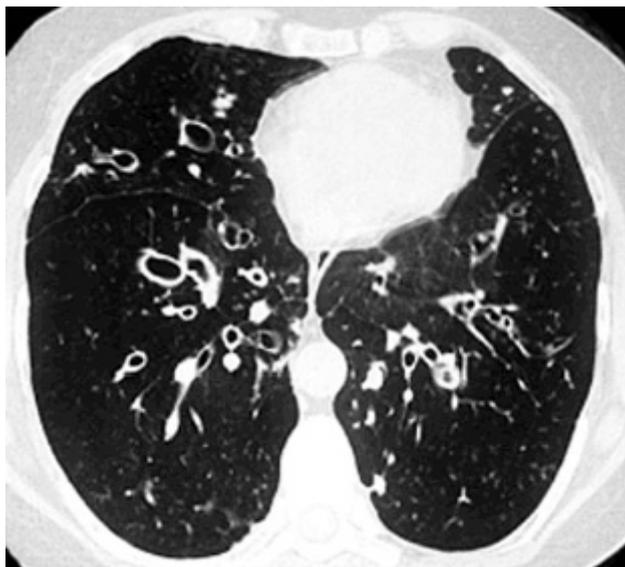


Fig. 2- Tomografía axial computarizada de tórax.

Se le hizo una TAC de senos paranasales con técnica de multicortes (Fig. 3), y como se observa, había un engrosamiento de la mucosa de cornetes con obstrucción de las fosas nasales, pobre neumatización de senos maxilares, con engrosamiento de la mucosa de sus paredes, ocupación parcial de las celdillas etmoidales y esfenoidales, los senos frontales no estaban neumatizados.

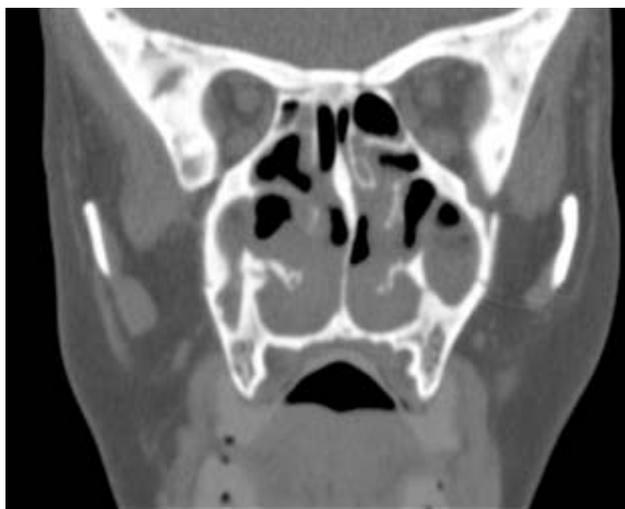


Fig. 3- Tomografía axial computarizada de senos paranasales técnica multicortes.

Diagnóstico: Pansinusitis. En la ecografía abdominal se observaron los órganos intraabdominales con distribución en espejo. Se diagnóstica síndrome de Kartagener. Se decide tratamiento ambulatorio con antibioticoterapia amoxicilina más ácido clavulánico

(dosis 625 mg cada 8 horas) por 7 días y control semanal. A los 8 días concurre a consulta externa, se precisa no efectividad tratamiento establecido, se indica un análisis de muestra de esputo para examen de baciloscopia y eritromicina como nuevo antibiótico y otras medidas sintomáticas. Es valorada al mes, estudio de esputo: No crecimiento bacteriano, y por persistir manifestaciones respiratorias se decide, ante la evolución tórpida provocada por la bronquiectasia, nueva terapia ambulatoria de tercera línea con levofloxacin (500 mg cada 12 horas) y claritromicina (500 mg cada 12 horas), ambas por 10 días, lo que logra resolución del cuadro respiratorio. La paciente, por ser portadora de bronquiectasia, es remitida a consulta especializada de neumología para su control evolutivo y medidas de prevención y fisioterapia respiratoria con el objetivo de disminuir las recidivas.

DISCUSIÓN

Se han descrito 6 casos y la nueva presentación hacen un total de 7 pacientes diagnosticados con SK en el país, con predominio del sexo femenino (85,7 %), pues solo uno correspondió al sexo masculino, en edades comprendidas entre 6 a 45 años de edad, sobresale la edad de diagnóstico en el grupo correspondiente a igual o menores de 21 años. En cuanto al diagnóstico por edad, se realizó en 2 casos en la infancia, una en la adolescencia (18 años), tres adultos jóvenes (19, 21 y 27 años) y un adulto mayor de 45 años de edad, que es el nuevo caso presentado en el presente trabajo. En relación a la procedencia, la provincia de Loja es dominante sobre el resto de las provincias del país (Pichincha, Napo y Cotopaxi), donde apenas se ha diagnosticado un caso.

La evaluación de las manifestaciones clínicas (Tabla 1) evidencia síndromes respiratorios a repetición, sinusitis y bronquiectasia. En los casos reportados y la nueva presentación se precisa dextrocardia y *situs inversus totalis*, a excepción del caso 1, lo cual pone en conflicto el diagnóstico de SK, a diferencia del resto donde se demostró este elemento de la tríada del síndrome.⁽³⁾

Tabla 1- Síndrome de Kartagener - manifestaciones clínicas

N°- de caso	Procedencia	Manifestaciones Pulmonares		Manifestaciones extra -pulmonares				REF
		SRR	Bronquiectasias	Sinusitis crónica	<i>Situs inversus</i>	Otitis a repetición	Infertilidad	
Caso 1	Pichincha(6a/M)	X	X	X		X		17
Caso 2	Loja (18a/F)	X	X	X	X	X		13
Caso 3	Loja (19a/F)	X	X	X	X	X	X	18
Caso 4	Loja (21a/F)	X	X	X	X	X		13
Caso 5	Loja (27a/F)	X	X	X	X	X	X	19
Caso 6	Napo (12a/F)	X	X	X	X	X		20
Caso 7	Cotopaxi (45a/F)	X	X	X	X	X	X	-

Fuente: Referencias^(13,17,18,19,20)

En el análisis de la presente serie de casos reportados, los exámenes de imagen resultan significativos.^(13,17,18,19,20) Los resultados de radiología de tórax permiten evidenciar las lesiones inflamatorias pulmonares, en especial las alteraciones producidas por la bronquiectasia, complementado con la descripción de la TAC de tórax, que además de detallar las lesiones inflamatorias del parénquima pulmonar, muestra la dextrocardia, al igual que el examen de rayos X de tórax. La sinusitis es demostrada habitualmente con TAC de senos paranasales que permite apreciar ausencia de los mismos o manifestaciones de inflamación crónica. La ecografía de abdomen es decisiva, la cual es indicada para precisar la posición de órganos como el hígado y el estómago, para afirmar la presencia de *situs inversus totalis*, apreciando que estos aspectos han sido realizados en los siete pacientes analizados (tabla 2).⁽³⁾

Tabla 2- Resultados de estudios complementarios

Caso Nº/Edad	Caso 1 (6 años)	Caso 2 (18 años)	Caso 3 (19 años)	Caso 4 (21 años)	Caso 5 (27 años)	Caso 6 (12 años)	Caso 7 (45 años)
Radiografía de tórax	Bronqui- Ectasias	Bronqui- ectasias Dextro- cardia	Bronqui- ectasia Atelectasias laminares Dextrocardia	Bronqui- ectasias Dextro- cardia	Bronqui- ectasias Dextro- cardia	Bronqui- ectasia Dextro- cardia	Bronqui- ectasias Dextro- cardia
TAC senos paranasales		Sinusitis Ausencia de senos frontales	Rinosinusitis	Sinusitis Ausencia senos frontales	Sinusitis	Sinusitis	Pansinusitis
TAC tórax		<i>Situs inversus totalis</i>	<i>Situs inversus totalis</i>	<i>Situs inversus Totalis</i>	Bronquiec- tasias	Bronquiec- tasias <i>Situs inversus totalis</i>	<i>Situs inversus totalis</i>
Ecografía Abdominal		<i>Situs inversus</i>		<i>Situs inversus</i>	<i>Situs inversus</i> Poliesplenia en lado derecho	<i>Situs inversus</i>	<i>Situs inversus totalis</i>
Cultivos de esputo/ BAAR Alfa-1 antitripsina	Negativo	Negativo	Negativo	Negativo	Positivo: Haemophilus Influenzae Normal	Negativo	Negativo
Prueba de sacarina					Positivo		Positivo
Prueba óxido Nítrico					Positivo		
Electrolitos en sudor	Negativo					Negativo	Negativo
Biopsia nasal			Normal				

Fuente: Referencias^(13,17,18,19,20)

Entre otros exámenes para el diagnóstico de certeza y diferencial la realización de cultivo bacteriológico de esputo y bacilo ácido alcohol resistente (BAAR) informa de crecimiento bacteriano en búsqueda de gérmenes patógenos, aunque en la serie estudiada solo en el caso 5 se reportó positividad, correspondiendo a *Hemophilus influenzae*. Es importante destacar

la indicación de la prueba de sacarina que es orientadora para SK, pero no específica, la cual fue realizada en el nuevo caso de presentación (caso 7) y del óxido nítrico en el caso 5, con resultados de positividad en ambos estudios. Resulta de valor para el diagnóstico diferencial la determinación en sangre de alfa-1-antitripsina (caso 5) y electrolitos en sudor, que fueron realizados en el caso 1, 6 y en la nueva presentación (caso 7), con valores de normalidad. La biopsia de la mucosa nasal solo se realizó en el caso 1 y resultó normal.

Enfatizamos que el deterioro del aclaramiento mucociliar de las vías respiratorias inferiores conlleva a episodios continuos de neumonía o bronquitis. En los cultivos bacterianos de secreciones respiratorias inferiores aparecen, con mayor frecuencia, gérmenes como *Haemophilus influenzae* no tipificable, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae* y *Pseudomonas aeruginosa*,⁽²¹⁾ este último producto de la resistencia a la antibioticoterapia continuada; también se ha informado en adultos aparición de cepas mucoides.^(22,23)

Es importante el diagnóstico del SK en la infancia y la adolescencia, pues debe sospecharse, por la alta frecuencia de síntomas respiratorios, en estas etapas de la vida.⁽²⁴⁾ La manifestación clínica de la DCP puede ser variable y sutil en la niñez, pues se conserva de forma parcial el funcionamiento ciliar⁽²⁵⁾ y se puede confundir en especial con alergia respiratoria, incluso en niños que tienen los datos clínicos clásicos, como rinitis crónica en la lactancia, otitis media persistente o *situs inversus*, el diagnóstico en ocasiones es tardío en este tipo de población,⁽²²⁾ mientras el diagnóstico diferencial con otras afecciones respiratorias crónicas como asma, fibrosis quística y déficit de Alfa-1-antitripsina, entre otras, debe ser considerado siempre.⁽³⁾

Es de interés en el comportamiento del SK el análisis genético. La herencia es reconocida como autosómica recesiva y llama la atención que de los 7 casos analizados, hay un predominio de tres pacientes con procedencia de la provincia de Loja, localizada al sur del país. Hasta el presente se habían reportado tres casos de dicha región, pero el nuevo caso presentado, a pesar de haber sido diagnosticado en la provincia de Cotopaxi, región central, nació en Loja, lo que muestra un predominio de los pacientes diagnosticados de la serie estudiada corresponden en su origen a dicha provincia, lo cual relacionamos con el factor genético.^(2,26) El elevado grado de consanguinidad predominante en el país, como por ejemplo el matrimonio entre primos y otros familiares, es un criterio que evaluamos como factor a tener en consideración ante la prevalencia del SK en el país.^(17,18,19,20)

La particularidad de la infertilidad en el SK ha sido descrito en el sexo masculino, debido a que el trastorno en la movilidad de los cilios afecta al espermatozoide, lo que es causa de

esterilidad,⁽²⁷⁾ mientras que en la mayoría de las mujeres, el defecto de los cilios de la trompa de Falopio produce infertilidad.^(12,28)

CONCLUSIONES

El síndrome de Kartagener es una rara enfermedad genética de herencia autosómica recesiva, cuyo diagnóstico se fundamenta en antecedentes de rinitis, sinusitis e infección bronquial crónica desde la infancia. En este nuevo caso presentado, el séptimo reportado en el Ecuador, las manifestaciones clínicas, rinitis, sinusitis e infección bronquial desde la infancia con producción de bronquiectasia con severo daño pulmonar por las infecciones respiratorias a repetición, combinados con *situs inverso* o dextrocardia e infertilidad, son descritas en la serie, con la exposición de los estudios complementarios para el diagnóstico de certeza y diferencial. Se enfatiza la trascendencia del diagnóstico precoz del SK, se llama la atención sobre su presentación desde la infancia y la importancia de las medidas de tratamiento oportuno y prevención de las complicaciones respiratorias desencadenadas por la discinesia ciliar primaria en la enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Morgan L. The impact of Primary Ciliary Dyskinesia on the upper respiratory tract: Elsevier Paediatric Respiratory Reviews. 2016;18(3):33-8. Acceso: 09/08/2018. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1526054215000913?via%3DIihub>
2. Mendes R, Bernardes F. Kartagener's syndrome: Pan Afr Med J. 2018;29(160). Acceso: 04/12/2018. doi:10.11604/pamj.2018.29.160.14927. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6057558/>
3. Leigh M, Ferkos TC, Davis SD, Lee S-H, Roseneld M, Sagel SD, et al. Clinical features and associated likelihood of Primary Ciliary Dyskinesia in childhood and adolescents. Annals ATS. 2016;13(5):1305-13.
4. Sanders C. The prevalence of the defining features of primary ciliary dyskinesia within a cri du chat syndrome cohort: Pediatric Pulmonology Journal. 2018;10(9):1002-10. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1002/ppul.24159>
5. Gutiérrez D, Solarte-Bothe D, Celis CA. Síndrome de Kartagener: reporte de un caso y revisión de la literatura. Universitas Médica 2017;58(1):1-9.

Disponible en: <https://doi.org/10.11144/Javeriana.umed58-1.kart>

6. Afzelius BA, Stenram U. Prevalence and genetics of immotile-cilia syndrome and left handedness, *Int J Dis Biol*. 2006;50:571-3.
7. Senn A, Filzmaier K. Rare disease from a life insurance perspectives. *Europe PMC*. 2015;67:80-183.
8. Richter T, Nestler-Parr S, Babela R, Khan ZM, Tesoro T, Molsen E, et al. Rare disease, terminology and definition-A Systematic Global Review: Report of the ISPOR Rare Disease Special Interest Group. *Value Health*. 2015;18:906-14. Disponible en: [10.1016/j.jval.2015.05.008](https://doi.org/10.1016/j.jval.2015.05.008)
9. Pandey AK, Maithani T. Kartagener's Syndrome: clinical reappraisal with two case report. *Egypt J Ear NoseThroat Allied Sci*. 2014;15:271-4.
10. Kartagener O. La patogenia de la bronquiectasia. *Bronquiectasias y Situs inversus*. 1933;83(4):489-501. Acceso: 09/08/2018. Disponible en: [https://link.springer.com/article/10.1007 %2F978-3-319-02141-4_68](https://link.springer.com/article/10.1007%2F978-3-319-02141-4_68)
11. Lucas J. Diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia.: *Archives of Disease in Childhood*. 2014;99(9):850-6. Acceso: 09/08/2018. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4145427/>
12. Lobo J. Primary ciliary dyskinesia: *Semin Respir Crit Care Med*. 2015;36(2):169-79. Acceso: 09/08/2018. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4873960/>
13. Lozano A. Las hermanas kartagener y la herencia ciliar discinética: Repositorio de la Universidad Nacional de Loja. 2016;1:1-5. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: http://www.webcir.org/revistavirtual/articulos/2016/2_mayo/ecuador/hermanas_esp.pdf
14. Walker WT, Jackson CL, Lackie PM, Hogg C, Lucas JS. Nitric oxide in primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*. 2012;40(4):1024-32.
15. Shapiro A, Davis SD, Ferkol T, Dell SD, Rosenfeld M, Olivier K, et al. Laterality defects other than situs inversus totalis in primary ciliary dyskinesia: insights into situs ambiguus and heterotaxy: *Chest Journal*. 2014;146(5):1176-86. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: [https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692\(15\)52385-4/fulltext](https://journal.chestnet.org/article/S0012-3692(15)52385-4/fulltext)
16. Yasuhara J. Primary ciliary dyskinesia diagnosed on nasal mucosal biopsy in two newborns: *Pediatrics International*. 2014;56(2):258-61. Acceso: 10/06/2018. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/ped.12268>

17. Cachipiendo CJ. Caso Clínico: Síndrome de kartagener EDOC- Repositorio de la Universidad Central del Ecuador, Escuela de Medicina. 2015;1:1-2. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <https://edoc.site/sindrome-de-kartagener-1-3-pdf-free.html>
18. Aguirre L, Criollo G, Ordoñez L, Rojas C, Padilla F. Síndrome de Kartagener (Discinesia ciliar primaria) Presentación de caso. CEDAMAZ .2016;8:100-107. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <http://revistas.unl.edu.ec/index.php/cedamaz/article/view/67/66>
19. González F. Síndrome de Kartagener: Elsevier. 2015;4(4):101-40. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-medicina-general-familia-edicion-digital--231-articulo-sindrome-kartagener-S1889543315000389>
20. González JR, Síndrome de Kartagener en una adolescente. Medisan. 2016;20(3):359 Acceso: 04/08/2018. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192016000300012
21. Alanin M. A longitudinal study of lung bacterial pathogens in patients with primary ciliary dyskinesia: Clinical Microbiology and Infection. 2015;21(12):1093-100. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: [https://www.clinicalmicrobiologyandinfection.com/article/S1198-743X\(15\)00806-X/fulltext](https://www.clinicalmicrobiologyandinfection.com/article/S1198-743X(15)00806-X/fulltext)
22. Mirra V. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies: Frontiers in Pediatrics Pediatric Pulmonology. 2017;9(5):135. Acceso: 08/07/2018. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2017.00135/full>
23. Cao Y. Clinical analysis of patients with primary ciliary dyskinesia in mainland China: The Clinica, Il Respiratory Journal. 2016;10(6):765-71. Acceso: 08/07/2018. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/crj.12284>
24. Hosie P. Presentation of primary ciliary dyskinesia in children: 30 years' experience: Journal of Paediatrics and Child Health. 2014;51(7):722-6. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/jpc.12791>
25. Ruginǎ A. Primary ciliary dyskinesia diagnosed by electron microscopy in one case of Kartagener síndrome: Romanian Journal of Morphology & Embryology. 2014;55(2):697-701. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <http://www.rjme.ro/RJME/resources/files/551214697701.pdf>
26. Olbrich H, Loss-of-Function GAS8 Mutations Cause Primary Ciliary Dyskinesia and Disrupt the Nexin-Dynein Regulatory Complex. Am J Hum Genet. 2015;4:546-54. Acceso: 03/06/2018. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4596893/>

27. Mori K. A Case of Kartagener's Syndrome in Infertile Male Patients. Kyoto University Research Information Repository. 2015;61(12):509-13. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <https://repository.kulib.kyoto-u.ac.jp/dspace/handle/2433/203137>

28. Sha Y. Management of primary ciliary dyskinesia/Kartagener's syndrome in infertile male patients and current progress in defining the underlying genetic mechanism: Asian Journal of Andrology. 2014;16(1):101-06. Acceso: 04/08/2018. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3901865/>

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Carlos Castañeda Guillot y Jairo D. Mullo Chiluisa: Actualizaron los criterios más recientes del síndrome de Kartagener en relación con su patogenia, diagnóstico de certeza y exámenes complementarios esenciales, se encargaron de la recolección y evaluación de la serie de casos reportados en la República del Ecuador entre 2015-2018, además de la revisión de la bibliografía y redacción del manuscrito del artículo.

Doris R. Medina Medina y Jairo Mullo: Participaron en el diagnóstico clínico, indicaciones exámenes complementarios, en especial la interpretación de los estudios de imagenología, tratamiento, y control evolutivo del nuevo caso, junto a *Jessica M. Tamayo García* que intervino en el estudio cardiológico.

Todos los autores revisaron y estuvieron de acuerdo con la versión final del documento.