

Síndrome de Kartagener: a propósito de un caso

Kartagener syndrome: case file

- ¹ Verónica Jeanette Del Hierro Calvachi  <https://orcid.org/0000-0003-1109-8974>
Médico residente Hospital Luis G. Dávila, Tulcán- Ecuador
verito_dfe@hotmail.com / veronica.delhierro@hlgd.gob.ec
- ² Stephany Alexandra Guerrón Chamorro  <https://orcid.org/0000-0003-0978-6217>
Médico residente Hospital Luis G. Dávila, Tulcán- Ecuador
stephany.guerron@hlgd.gob.ec
- ³ William Bladimir Córdoba Quishpe  <https://orcid.org/0000-0002-2776-1913>
Médico residente Hospital Luis G. Dávila, Tulcán- Ecuador
William.cordova@hlgd.gob.ec
- ⁴ Andrea Natalia Mosquera Maza  <https://orcid.org/0000-0002-6484-1306>
Médica general en ejercicio libre
dranataliamosqueram24@gmail.com

Artículo de Investigación Científica y Tecnológica

Enviado: 15/11/2022

Revisado: 16/12/2022

Aceptado: 04/01/2023

Publicado: 03/02/2023

DOI: <https://doi.org/10.33262/anatomiadigital.v6i1.1.2467>

Cítese:

Del Hierro Calvachi, V. J., Guerrón Chamorro, S. A., Córdoba Quishpe, W. B., & Mosquera Maza, A. N. (2023). Síndrome de Kartagener: a propósito de un caso. *Anatomía Digital*, 6(1.1), 6-18. <https://doi.org/10.33262/anatomiadigital.v6i1.1.2467>



ANATOMÍA DIGITAL, es una Revista Electrónica, Trimestral, que se publicará en soporte electrónico tiene como misión contribuir a la formación de profesionales competentes con visión humanística y crítica que sean capaces de exponer sus resultados investigativos y científicos en la misma medida que se promueva mediante su intervención cambios positivos en la sociedad. <https://anatomiadigital.org>

La revista es editada por la Editorial Ciencia Digital (Editorial de prestigio registrada en la Cámara Ecuatoriana de Libro con No de Afiliación 663) www.celibro.org.ec

Esta revista está protegida bajo una licencia Creative Commons Attribution Non Commercial No Derivatives 4.0 International. Copia de la licencia: <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Palabras claves:

Síndrome de Kartagener, Discinesia Ciliar Primaria, Situs Inversus, Dextrocardia.

Keywords:

Kartagener Syndrome, Primary Ciliary Dyskinesia, Situs Inversus, Dextrocardia.

Resumen

El Síndrome de Kartagener comprende la triada de Sinusitis Crónica, Bronquiectasias y Situs Inversus, la causa primordial de esta patología es un defecto hereditario que se manifiesta durante el desarrollo embrionario producto de alteraciones en la motilidad ciliar, debido a la complejidad de su diagnóstico y su infrecuencia, es muy poca la información en la población ecuatoriana, además de la limitación tecnológica para el diagnóstico y su manejo equivoco consideramos de gran importancia el estudio del presente caso.

Área de estudio: pediatría.

Abstract

Kartagener Syndrome is characterized by Chronic Sinusitis, Bronchiectasis and Situs Inversus, the etiology of this condition is an inherited defect that develops during the embryogenic period that involves alterations in ciliar motility, due to its difficult diagnosis and its infrequency, there is not enough information in Ecuadorian population, because to technological limitations and the difficult management, we consider important the review of this clinical case, due to its difficult diagnosis and its infrequency, there is not enough information in Ecuadorian population, because to technological limitations and the difficult management, we consider important the review of this clinical case.

Introducción

El síndrome de Kartagener es una enfermedad genética infrecuente, con mayor frecuencia autosómica recesiva, con una prevalencia tanto en el sexo masculino como femenino en 1 de cada 10 000 a 30 000 personas, se caracteriza por presentar la tríada sinusitis, bronquiectasias y situs inversus (1).

La DCP (discinesia ciliar primaria o también llamada síndrome de cilios inmóviles) presenta deterioro congénito del aclaramiento mucociliar, debido a una alteración en la motilidad de los cilios en las vías respiratorias, ya sea parcial o ausencia total de la misma. (1)

El *situs inversus* se presenta en el 50% de las disquinesias ciliares primarias (DCP). Se considera total cuando el hígado se localiza a la izquierda y el corazón a la derecha y es parcial cuando solo existe dextrocardia (2).

Resultados

Paciente femenina de 6 años, nacida y residente en la ciudad de Tulcán- Ecuador, primera hija de padre y madre sanos, no consanguíneos, sin antecedentes patológicos. Se realiza controles prenatales mandatorios con exámenes de laboratorio e imágenes sin alteración. Producto a término de 40 semanas de parto por cesárea debido a taquisistolia, con Apgar de 8-9, que no fue necesaria la reanimación, peso 3445gr y talla 51cm, sin antecedentes patológicos previos. Alergias: no identificadas.

Paciente acude en compañía de su madre quien refiere haber sido referida al servicio de Cardiología por presentar arritmia cardiaca, además refiere que paciente presenta rinorrea y tos esporádica desde el nacimiento, que se exacerban ocasionalmente. Al Examen Físico: Peso: 12kg, Talla: 66cm PA: 80/60 FC: 70/min FR: 25/min Saturación: 94% a aire ambiente. Activa, reactiva, piel acianótica, precordio normal, corazón ruidos cardiacos arrítmicos, soplo sistólico 2+/6 en foco tricuspideo audible en hemitórax derecho. Pulmones con buena entrada de aire, no ruidos sobreañadidos Abdomen suave, depresible, no doloroso, no presencia de visceromegalias. Región inguinogenital normal. Extremidades simétricas. Exámenes de laboratorio dentro de parámetros normales.

Se realiza radiografía de tórax, en la que se observa situs inversus totalis (figura 1).



Figura 1: Rx de tórax: situs inversus totalis

Nota: Imágenes realizadas en el Centro Radiológico Hospital Metropolitano, Quito-Ecuador.

Posteriormente se realizó un electrocardiograma FC: 116/min QRS: 57 ms eje QRS 93o QTc: 420ms. (figura 2)

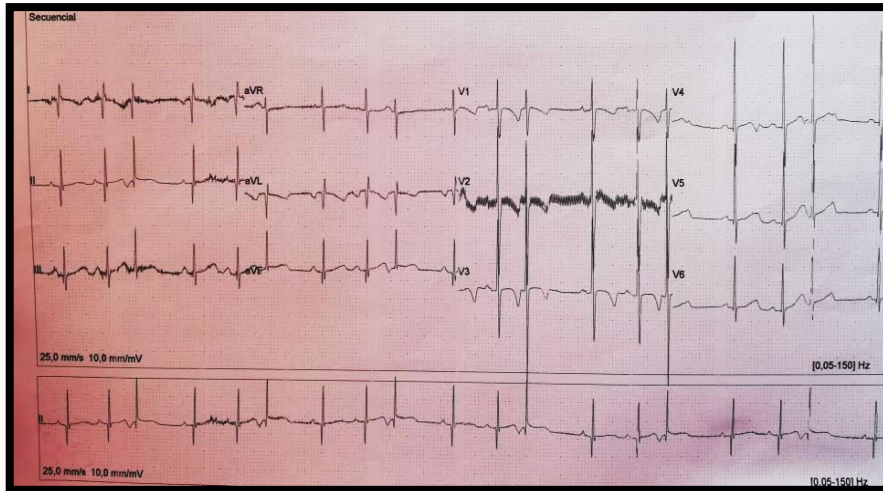


Figura 2: Electrocardiograma: Onda p negativa en D1, ritmo auricular ectópico, extrasístoles supraventriculares, y ventriculares.

Nota: Imágenes realizadas en el Centro Radiológico Hospital Metropolitano, Quito-Ecuador.

Por lo que se solicita ecocardiograma el mismo que reporta dextrocardia en situs inversus sin defectos estructurales, insuficiencia mitral leve, insuficiencia tricuspídea y pulmonar leves, presión sistólica de la arteria pulmonar en 33 mmHg, adecuada función biventricular (figura 3).



Figura 3: Ecocardiograma: dextrocardia en situs inversus, insuficiencia mitral leve, insuficiencia tricuspídea y pulmonar leves

Nota: Imágenes realizadas en el Centro Radiológico Hospital Metropolitano, Quito-Ecuador.

Adicionalmente se realizó ecografía abdominal confirmando situs inversus y en tomografía computarizada se evidenció situs inversus atrial, pulmonar y abdominal,

volúmenes pulmonares conservados. Presencia de patrón nodular centrolobulillar de lóbulo superior del pulmón derecho (figura 4).

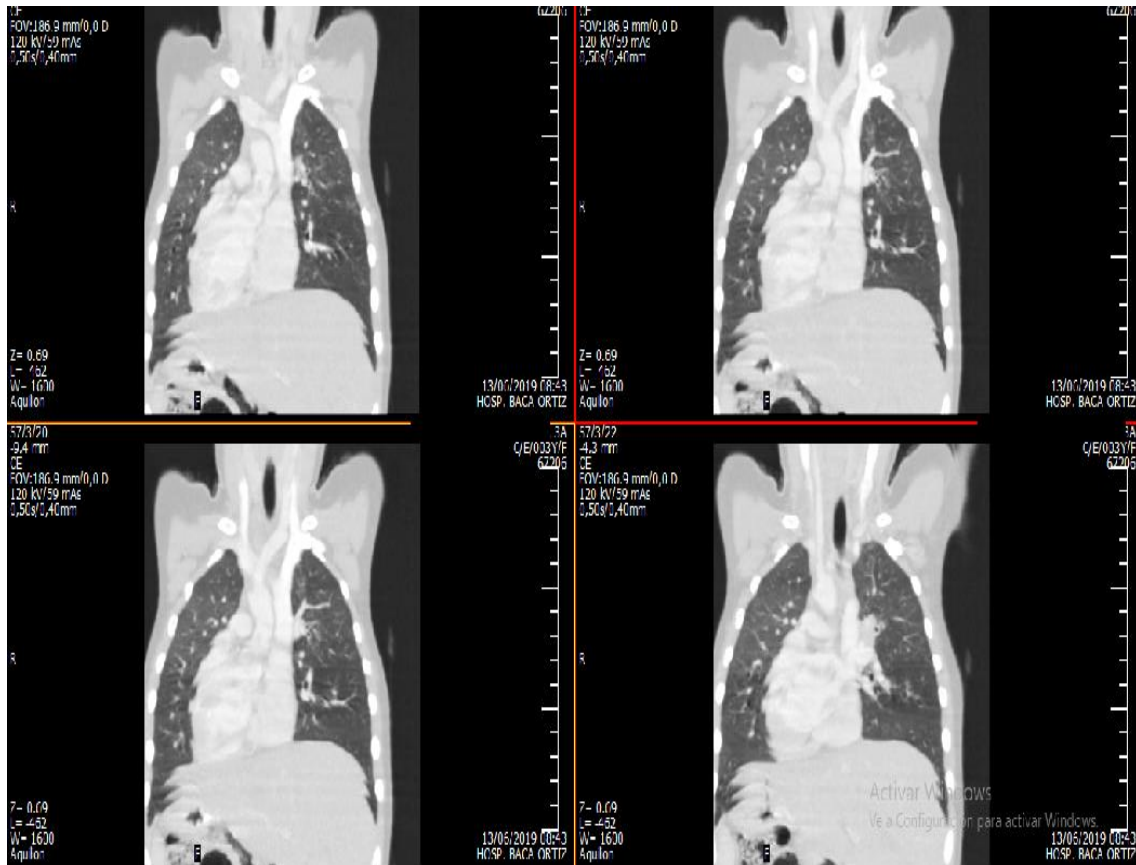


Figura 4: Tomografía: situs inversus atrial, pulmonar y abdominal

Nota: Imágenes realizadas en el Centro Radiológico Hospital Baca Ortiz, Quito-Ecuador.

Se realiza seguimiento por Consulta externa con el Servicio de Genética en donde envían estudio genético y se detecta una variante patógena probable y una variante de importancia incierta identificadas en el gen DNAH11 y en el gen CFTR, por lo cual se remite al Servicio de Neumología quien envía a realizar Test de sudor con resultado de 39 mmol/L (negativo), cultivo y antibiograma de esputo negativo. Es valorada por el servicio de Otorrinolaringología al examen físico presentó otitis media serosa, se realizó evaluación de emisiones otoacústicas e impedanciometría con resultado desfavorable por lo que se colocan Tubos de ventilación en T, con mejoría clínica.

Actualmente, la paciente tiene 6 años, presenta adecuada evolución clínica, no ha presentado complicaciones ni requerimientos de hospitalización, continua con seguimientos periódicos por consulta externa.

Discusión

Para hablar de disquinesia ciliar primaria debemos conocer que los cilios son organelos que se encuentran en varios tipos de células y actúan en el desarrollo embrionario, la polaridad celular, mantienen la homeostasis, están involucrados en funciones sensoriales (oído, vista, olfato), en el movimiento celular, transporte y eliminación de secreciones y en la división celular, el cilio respiratorio nace desde un cuerpo basal al que está unido, también llamado como centríolo, que está formado por 9 tripletes de microtúbulos periféricos. El núcleo o axonema está formado por 9 pares de microtúbulos periféricos que rodean a un par central de microtúbulos. Cada par de túbulos periféricos posee dos brazos de dineína (externo e interno) que contienen la proteína motriz del cilio. Además, encontramos también las uniones de conexina que conservan el cilio intacto durante la batida. Las células epiteliales respiratorias poseen alrededor de 200 cilios por célula que se mueven sincronizadamente para lograr el desplazamiento de las secreciones respiratorias (3).

La Discinesia ciliar primaria (DCP) es la ciliopatía más frecuente, en la que se encuentra comprometido el movimiento de los cilios, dando lugar a un aclaramiento mucociliar defectuoso, estasis de secreciones respiratorias que van a producir infecciones respiratorias crónicas, congestión nasal continua y tos desde el nacimiento. La ineficiencia de los cilios nodales embrionarios da lugar a situs inversus debido a que se ve afectada su motilidad y producen asimetría visceral y lateralidad del cuerpo. Alrededor del 50 % de las DCP poseen un situs inversus total, que se presenta en tan solo el 0,001 % de la población general, y el 25 % de los pacientes con situs inversus total presentan una DCP (1). Además, se puede ver comprometida la motilidad del flagelo del espermatozoide y de los cilios de las trompas de Falopio por lo que es frecuente la esterilidad en los varones y la reducción de la fertilidad en las mujeres (3).

En la discinesia ciliar primaria (DCP) se han encontrado mutaciones de aproximadamente 30 genes diferentes (4, 5). Según varios estudios se ha encontrado que el gen mutado con mayor frecuencia en la actualidad en la población europea es DNAH5 (27.77%). En el estudio realizado por Andjelkovic & Minic, et al. los genes DNAI1, DNAH5, DNAH11 y DNAL1 se encuentran en los brazos externos de dineína, y se detectaron mutaciones en estos genes en el 55.55% (6).

En el síndrome de Kartagener existen dos genes alterados con mayor frecuencia, los genes que codifican para la cadena intermedia de dineína 1 (DNAI1) y la cadena pesada de dineína 5 (DNAH5) en los brazos externos de dineína del axonema. Se ha demostrado que en individuos homocigóticos para mutaciones en el gen DNAI1; tienen situs inversus, pero no presentan alteraciones de la estructura ciliar; mientras que la presencia de situs inversus totalis se corresponde con la mutación en la región que codifica para la cadena pesada de dineína 11 (DNAH11) (7).

Las manifestaciones en la discinesia ciliar primaria varían de acuerdo con la edad, pueden presentarse en el periodo neonatal con tos productiva, congestión nasal y rinorrea desde los primeros días de vida, alrededor del 80% de los recién nacidos presentan distres respiratorio tardío o neumonía sin causa aparente. En el lactante y en la infancia son habituales la rinorrea persistente, otitis media aguda supurativa recurrente, tos crónica con exacerbaciones manejadas y tratadas erróneamente como bronquitis, neumonías o asma con mala respuesta al tratamiento, la presencia de bronquiectasias sin causa aparente, rinosinusitis crónica con mala respuesta al tratamiento. La función pulmonar disminuye en relación con niños sanos y podrían producir un patrón obstructivo conforme avanza la patología. Alrededor de los 6 y 8 años se puede ver que los volúmenes espiratorios forzados en el primer segundo (FEV1) son inferiores a los niños con fibrosis quística (FQ), sin embargo, a medida que el niño va creciendo la función pulmonar se normaliza. Los adolescentes y adultos presentan por lo general las mismas manifestaciones clínicas que los niños; sin embargo, presentan con mayor frecuencia sinusitis, bronquiectasias, cefalea e infertilidad masculina en casi el 100% de los casos por falta de motilidad en el flagelo de los espermatozoides y son frecuentes los embarazos ectópicos y la subfertilidad en las mujeres por disminución en la movilidad en las trompas de Falopio. El 50% de los pacientes con DCP presenta situs inversus totalis (SIT) como reflejo de la función defectuosa de los cilios durante la embriogénesis, se ha visto la asociación en algunos casos entre discinesia ciliar y cardiopatías congénitas (situs inversus), riñones poliquísticos con afectación hepática, hidrocefalia, atresia de vías biliares, atresia esofágica o reflujo gastroesofágico severo y retinitis pigmentaria (1,8,9).

Actualmente no existe una única prueba gold standard para diagnosticar discinesia ciliar primaria; sin embargo, el diagnóstico se basa en la clínica, en el Síndrome de Kartagener podemos observar infecciones respiratorias recurrentes asociadas a hallazgos radiológicos de situs inversus (50% de los casos) hiperinsuflación, engrosamiento peribronquial, atelectasias laminares y bronquiectasias, siendo la tomografía computarizada torácica de alta resolución (TCAR) la que posee mayor sensibilidad para la detectar lesiones tempranas, si el paciente no presenta la triada podemos utilizar diferentes procedimientos diagnósticos para confirmar la enfermedad (1,7,8).

Se puede combinar varias pruebas para hacer un diagnóstico de DCP como la medición de óxido nítrico nasal, observación de la estructura ciliar bajo microscopía electrónica, pruebas genéticas, pruebas de inmunofluorescencia, disfunción ciliar mediante la evaluación de la frecuencia y el patrón de batido ciliar con video de alta resolución (10).

Para muchos pacientes el diagnóstico de esta enfermedad sigue siendo un reto debido a que las pruebas diagnósticas están disponibles únicamente en centros especializados y el alto costo de estas, además, las manifestaciones clínicas heterogéneas e inespecíficas

favorecen a que se diagnostique tardíamente por lo que lo más apropiado sería que esta clase de pacientes sean tratados por un equipo multidisciplinario.

Los principales diagnósticos diferenciales que se deben tomar en cuenta son la fibrosis quística, los síndromes de inmunodeficiencia, el reflujo gastroesofágico y la granulomatosis de Wegener.

Se deberá realizar controles continuos a estos pacientes con visitas ambulatorias con un médico especialista en neumología de dos a cuatro veces al año, realizando cultivos de esputo o frotis de orofaringe de dos a cuatro veces al año, siendo más común encontrar *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae* y *Moraxella catarrhalis*, debe ir incluido el examen de *Pseudomonas aeruginosa* y otros organismos Gram negativos, así como organismos micobacterianos no tuberculosos y hongos, enfocado a encontrar el tratamiento adecuado (11).

Para determinar la progresión de la enfermedad la prueba más accesible en centros médicos es la espirometría, donde se usarán los criterios ATS/ERS, realizándola de dos a cuatro veces al año.

La radiografía de tórax se realizará en el momento del diagnóstico y durante las exacerbaciones respiratorias, según se indique. Caso contrario, se debe realizar una radiografía de tórax cada 2 a 4 años en pacientes estables, para controlar la progresión de la enfermedad. La decisión de usar tomografías computarizadas en serie para monitorear la progresión de la enfermedad de PCD se decidirá de acuerdo con la necesidad de cada paciente, y se debe usar las dosis de radiación más bajas posibles (11,12).

Además, es imprescindible realizar visitas a un otorrinolaringólogo pediátrico al menos una o dos veces al año, mientras que los pacientes adultos deben recibir atención de otorrinolaringología, según sea necesario. Se sugiere una evaluación audiológica inicial en todos los pacientes con PCD en el momento del diagnóstico, con evaluaciones posteriores según sea necesario. La principal preocupación de otorrinolaringología en pacientes con PCD es la pérdida auditiva conductiva casi universal debido a la otitis media persistente serosa. Las anomalías auditivas a menudo mejoran en la adolescencia, pero en algunos casos continúan hasta la edad adulta. Los tubos de equalización de presión (PET, por sus siglas en inglés) se recomiendan para los niños con PCD que tienen deficiencias auditivas o retraso en el habla y derrames en el oído medio. En estudios que evaluaron la audición en niños con PCD después de la colocación de PET, la audición se normalizó en el 80-100 % de los participantes. En otro estudio que examinó el tratamiento quirúrgico con PET versus el tratamiento médico solo en PCD, los niños con PET tuvieron mejoras auditivas más grandes después de la operación que aquellos tratados con terapia médica (11).

Todos los pacientes que se someten a inserción de PET deben recibir asesoramiento sobre la probabilidad de múltiples inserciones, otorrea posoperatoria y la posibilidad de una perforación permanente de la membrana timpánica (hasta el 50 % en un estudio). Además, los pacientes con TEP suelen ser vistos por su otorrinolaringólogo cada 3 a 6 meses mientras los tubos permanecen en su lugar (11).

Los otorrinolaringólogos también deben monitorear la rinosinusitis crónica, el manejo inicial incluye esteroides nasales, lavado nasal y cursos intermitentes de antibióticos sistémicos. Los pólipos pueden requerir cirugía. La cirugía sinusal endoscópica funcional es útil en muchos pacientes que son refractarios a la terapia médica, particularmente si hay un tratamiento posquirúrgico agresivo para mantener un drenaje adecuado (13), se estima que esto afecta a más del 50 % de los pacientes con PCD; la endoscopia nasal (según lo permita la edad) se puede utilizar para identificar pólipos que pueden estar exacerbando una eliminación mucociliar que ya es deficiente. Se ha observado poliposis nasal hasta en el 15% de los pacientes con PCD (11).

Los objetivos del tratamiento están orientados a mejorar el aclaramiento mucociliar, tratar las infecciones respiratorias de vías altas y bajas con el tratamiento antibiótico más adecuado, detectar y tratar precozmente las complicaciones y optimizar el tratamiento para la otitis media y sinusitis (1,14). Se ha documentado que también se debe recomendar enfáticamente el ejercicio cardiovascular diario, ya que aumenta la función pulmonar y facilita la eliminación de la mucosidad incluso más que los bronquodiladores y que la fisioterapia respiratoria debe realizarse dos veces al día y cada sesión debe ser de 20 minutos, además se ha visto que la solución hipertónica, el manitol aumenta la osmolaridad de la vía aérea (11,15).

En caso de las exacerbaciones respiratorias agudas leves se recomiendan antibióticos orales, siendo los más utilizados amoxicilina + ácido clavulánico o una cefalosporina equivalente con una duración aproximada de 2 a 3 semanas. En caso de exacerbaciones más graves o en caso de fracaso a terapia oral, se requiere antibióticos parenterales, tomando en cuenta para la elección de antibióticos, el resultado del cultivo y antibiograma de esputo. A pesar de la falta de evidencia publicada, los antibióticos inhalados también son una opción para las exacerbaciones respiratorias agudas de la PCD, pero generalmente se reservan para pacientes con infección por *Pseudomonas aeruginosa*. Además, es importante también que los pacientes con discinesia ciliar primaria reciban vacunas anuales de influenza y neumococo (11).

El pronóstico depende de la severidad de los síntomas respiratorio debido a que pueden producir daños permanentes, el diagnóstico temprano y del tratamiento adecuado mejoran los resultados a largo plazo.

Conclusiones

- Basándonos en la evidencia actual el síndrome de Kartagener se caracteriza por presentar una triada que abarca: sinusitis, bronquiectasias y situs inversus la cual varía según la edad en la que se encuentre el paciente. En nuestro caso clínico se habla de una paciente de 6 años que presenta tos esporádica más rinorrea la cual mantiene episódicamente desde el nacimiento acompañado de su característica principal situs inversus totalis, la cual según evidencia clínica es una entidad que no está presente en todos los casos.
- En la actualidad no existe una prueba *gold standard* para diagnosticar discinesia ciliar primaria; sin embargo, el diagnóstico se basa en la clínica en la cual se observa una enfermedad respiratoria de base que afecta desde el nacimiento con manifestaciones inespecíficas como tos esporádica y rinorrea que pueden estar asociadas a muchas otras patologías; motivo por el cual es importante una adecuada historia clínica y exploración física basado en la auscultación lo que nos lleva a una probabilidad diagnóstica de situs inversus con dextrocardia, la cual se apoya en un diagnóstico certero debido a la tecnología para realizar diversos estudios imagenológicos complementarios. Como es el caso de nuestra paciente se realizan diversas pruebas de imagen como radiografía de tórax que reporta esta condición, además una ecografía abdominal con diagnóstico de situs inversus totalis confirmado por una tomografía axial computarizada.
- No existe evidencia clínica de un adecuado tratamiento etiológico pero un diagnóstico oportuno permite evitar complicaciones ya que es una enfermedad que debe tener un enfoque multidisciplinario basándose en terapéuticas tanto respiratorias, cardiacas entre otras para conocer su adecuado funcionamiento a través de los años y así evitar diversas comorbilidades que se pueden añadir a esta condición.

Conflicto de intereses

Los autores declararon no tener ningún conflicto de interés personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo con los miembros de la revista Anatomía Digital.

Declaración de contribución de los autores

- a) Concepción y diseño del trabajo: Verónica Del Hierro, Stephany Guerrón, William Córdova
- b) Análisis e interpretación de datos: Verónica Del Hierro, Stephany Guerrón, William Córdova
- c) Redacción del manuscrito: Verónica Del Hierro, Stephany Guerrón, William Córdova

- d) Revisión crítica del manuscrito: Verónica Del Hierro, Stephany Guerrón, William Córdova
- e) Aprobación de su versión final: Verónica Del Hierro, Stephany Guerrón,
- f) Aporte de pacientes o material de estudio: Imágenes realizadas en el Centro Radiológico Hospital Metropolitano, Quito-Ecuador.

Referencias Bibliográficas

1. Pérez Crespo MDR, Fariñas Salto M, Chacón Aguilar R, Navas Carretero A, Sanavia Morán E, Albi Rodríguez S, et al. Síndrome de Kartagener: diagnóstico neonatal. A propósito de un caso. Arch Argent Pediatr. 2019 Junio; 117(3).
2. Castaneda Guillot C, Mullo Chiluisa JD, Medina Medina DR, Tamayo García JM. Síndrome de Kartagener. Revista Cubana de Medicina General Integral. 2019; 35(2).
3. Armengot Carcellera M, Mata Roigb M, Milara Payáb X, Cortijo Gimenc J. Discinesia ciliar primaria. Ciliopatías Primary ciliary dyskinesia. Ciliopathies. Science Direct, Acta Otorrinolaringológica Española. 2010; 61(2).
4. Knowles MR, Zariwala M, Margaret L. Primary Ciliary Dyskinesia. Clinics in Chest Medicine. 2016 September; 37(3).
5. Horani A, Ferkol TW. Primary ciliary dyskinesia and associated sensory ciliopathies. Expert Review of Respiratory Medicine. 2016 Oct; 5.
6. Andjelkovic M, Minic P, Vreca M, Stojiljkovic M, Skakic A, Sovtic A, et al. Genomic profiling supports the diagnosis of primary ciliary dyskinesia and reveals novel candidate genes and genetic variants. PLOS ONE. 2018 October; 13(10).
7. Gutiérrez Zúñiga D, Solarte-Bothe D, Celis Preciado CA. Síndrome de Kartagener: reporte de un caso y revisión de la literatura. Revista Pontificia Universidad Javeriana. 2017 Enero; 58(1).
8. Romero Rubio M^aT, Rovira Amigo S, Caballero Rabasco M^aA. Asociación Española de Pediatría, Protocolos diagnósticos y terapéuticos. [Online].; 2017. Available from:
https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/25_manejo_paciente_dcp.pdf.
9. Penín M, López Neyra A, Albi S, Alonso E, Gimeno A. Actualización en discinesia ciliar primaria: manejo actual y perspectivas de futuro / Primary ciliary dyskinesia:

- current management and future perspectives. *Revista de patología respiratoria / Sociedad Madrileña de Neumología y Cirugía Torácica*. 2018; 21(1).
10. Inaba A, Furuhashi M, Morimoto K, Rahman M, Takahashi O, Hijikata M, et al. Primary ciliary dyskinesia in Japan. *BMC Pulmonary Medicine*. 2019; 19(1).
 11. Shapiro A, Zariwala M, Ferkol T, Davis S, Sagel S, Dell S, et al. Diagnosis, monitoring, and treatment of primary ciliary dyskinesia: PCD foundation consensus recommendations based on state-of-the-art review. *Pediatric Pulmonology*. 2015 September 29; 2: p. 115-132.
 12. Ramírez M, González A, Flores A. Síndrome de Kartagener: bronquiectasias como manifestación broncopulmonar, reporte de caso y revisión de la literatura. *Ciencia latina, revista multidisciplinar*. 2021 Noviembre; 5(6): p. 1450.
 13. Knowles M, Daniels LA, Davis S, Zariwala M, Leigh M. Primary Ciliary Dyskinesia. *Recent Advances in Diagnostics, Genetics, and Characterization of Clinical Disease. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*. 2013 May 24; 188(8).
 14. Mirra V, Werner C, Santamaria F. Primary Ciliary Dyskinesia: An Update on Clinical Aspects, Genetics, Diagnosis, and Future Treatment Strategies. *Frontiers in Pediatrics*. 2017 Junio; 9(135).
 15. Carrillo - Castro J, García- Bohórquez D, Fajardo - Rivero J. Síndrome de Kartagener. *Medicina Interna de México*. 2022; 38(3).

El artículo que se publica es de exclusiva responsabilidad de los autores y no necesariamente reflejan el pensamiento de la **Revista Anatomía Digital**.



El artículo queda en propiedad de la revista y, por tanto, su publicación parcial y/o total en otro medio tiene que ser autorizado por el director de la **Revista Anatomía Digital**.



Indexaciones

