



CARTA AL EDITOR

Infecciones respiratorias de repetición en una paciente con Síndrome de Kartagener



Repeated respiratory infections in a patient with Kartagener's Syndrome

Sr. Editor:

El síndrome de Kartagener (SK)¹, reconocido por primera vez en 1933 por la tríada *situs inversus*, bronquiectasias y sinusitis crónica, es el tipo de discinesia ciliar primaria más frecuente, con una herencia autosómica recesiva y una prevalencia de 1/20.000-40.000 individuos². En este síndrome la mutación del gen DNAI1 y DNAH5 conlleva una motilidad ciliar subóptima, principal problema fisiopatológico para la defensa del huésped a nivel respiratorio^{2,3}. Las manifestaciones funcionales se deben a defectos de movilidad de los cilios del epitelio bronquial, de la cavidad nasal, de los senos paranasales, del oído medio, lo que ocasiona infecciones de las vías respiratorias, bronquiectasias, pólipos nasales, hipoplasia de senos paranasales, disminución olfativa, otitis media recurrente, hipoacusia e infertilidad⁴.

Presentamos el caso de una mujer de 78 años, que ingresa en Geriatria por disnea progresiva, tos productiva y astenia tras dos episodios de infección bronquial tratados ambulatoriamente. En sus antecedentes figuran: hipertensión arterial, bronquitis de repetición, sinusopatía y polipos nasal, en tratamiento con enalapril 10 mg, bromuro de tiotropio y corticoides nasales. La paciente es independiente en sus actividades básicas (Barthel 100), sin deterioro cognitivo (Pfeiffer 0). Es viuda con una hija y vive sola en domicilio.

En la exploración destaca una voz nasal y a la auscultación pulmonar un murmullo vesicular globalmente disminuido con crepitantes húmedos bibasales.

La analítica muestra leucocitosis con aumento de polimorfonucleares y reactantes de fase aguda. Se realiza cultivo de esputo, que resulta negativo para micobacterias pero positivo para *Pseudomonas*. En la radiografía de tórax se aprecia dextrocardia y aumento de la trama broncovascular bibasal.

Se sospecha SK por el antecedente de sinusitis crónica y el hallazgo de *situs inversus*, solicitando una TACAR torácica con contraste que confirma la existencia de bronquiectasias bibasales y un *situs inversus* completo (fig. 1). La exploración funcional mediante espirometría confirma una disfunción ventilatoria obstructiva moderada (FEV1 60%) con un test broncodilatador negativo.

La paciente evolucionó de forma satisfactoria con ceftazidima y ciprofloxacino, tras completar 21 días de tratamiento con intención erradicadora. Se remite a consultas de Neumología con control de esputo, aislándose nuevamente *Pseudomonas*. Se prescribe tratamiento con colistina inhalada (un millón de unidades cada 12 h), que se mantiene de forma crónica. En el control espirométrico se objetiva deterioro de la función pulmonar FEV1 50%, se revisa la técnica de inhalación y se adiestra y se añade un broncodilatador de salmeterol/propionato de fluticasona 50/250 µg cada 12 h. Desde entonces la paciente ha mejorado su disnea, que actualmente es de moderados esfuerzos, y no ha sufrido nuevas exacerbaciones.

Las infecciones de las vías respiratorias ocurren desde el nacimiento⁴, mientras que la aparición de bronquiectasias—presentes en más del 80% de los pacientes— es más tardía. La sinusitis crónica es constante, así como la hipoplasia de los senos paranasales, sobre todo del frontal, consecuencia del defecto eutrófico de una mucosa enferma³. El *situs inversus* se caracteriza por la posición invertida de los órganos torácicos y abdominales con respecto al plano sagital, condicionado por una falta de actividad ciliar durante la embriogénesis que origina la asimetría invertida⁵. Es un hallazgo casual, ya que la mayoría de los pacientes están asintomáticos y solo el 5 al 10% presentan cardiopatías asociadas⁶.

Para el diagnóstico de discinesia ciliar primaria no existe ningún test de referencia. La tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) nos proporciona una información valiosa para el diagnóstico de las bronquiectasias, así como en el estudio del *situs inversus*⁷.

El presente caso nos parece interesante por su singularidad y por las implicaciones diagnósticas y terapéuticas. Con frecuencia el diagnóstico se retrasa hasta la edad adulta y su incidencia está infravalorada⁵, por su escasa frecuencia, su naturaleza heterogénea

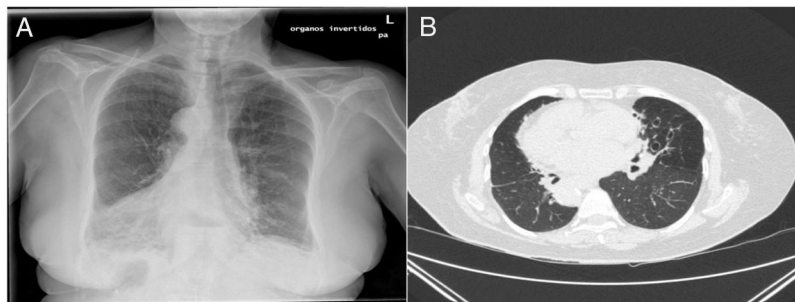


Figura 1. A) Radiografía de tórax: dextrocardia y arracimamiento broncovascular bibasal de predominio derecho. B) TACAR: dextrocardia y bronquiectasias en campos medios e inferiores, más severas en ambas bases, de predominio cilíndrico y con paredes engrosadas.

ya la falta de experiencia. Por ello es necesario que los pacientes que asocien dextrocardia o *situs inversus* a rinosinusitis crónica, otitis media de repetición o problemas respiratorios crónicos nos hagan sospechar la existencia de una discinesia ciliar primaria⁸, ya que del 20 al 25% de los pacientes padecen SK¹.

La importancia de un diagnóstico temprano tiene efectos beneficiosos en la morbilidad de la enfermedad, ya que permite establecer un tratamiento precoz y adecuado de las infecciones respiratorias^{9,10} para evitar secuelas permanentes, especialmente la sinusitis crónica y las bronquiectasias. La función pulmonar de estos pacientes es peor cuando se diagnostica en la edad adulta y no han llevado un tratamiento adecuado⁶. Se recomienda tratamiento antibiótico prolongado en los pacientes con infección bronquial crónica por *Pseudomonas*, además de vacuna antigripal y antineumocócica, broncodilatadores y el abordaje de posibles complicaciones, como hemoptisis o aspergilosis, así como resección quirúrgica en casos seleccionados¹⁰.

Bibliografía

1. Kartagener M. Zur Pathogenese der Bronchiectasien. *B Letz Klin Tuberk*. 1993;83:489-501.
2. Armengol Carceller M, Carda Batalla C, Escibano A, Samper CJ. Study of mucociliary transport and nasal ciliary ultrastructure in patients with Kartagener's syndrome. *Arch Bronconeumol*. 2005;41:11-5.
3. Hornef N, Olbrich H, Horvath J, Zariwala MA, Fliegauf M, Loges NT, et al. DNAH5 mutations are a common cause of primary ciliary dyskinesia with outer dynein arm defects. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;174:120-6.
4. Afzelius BAU, Stenram U. Prevalence and genetics of immotile-cilia syndrome and left-handedness. *Int J Dev Biol*. 2006;50:571-3.
5. Dellamea MA, Sánchez LM, Cupell J. Correlación anatomo-radiológica del situs inversus totalis. *Rev Postgrado via Cátedra Med*. 2009;196:16-9.
6. Lucas JS, Barbato A, Collins SA, Goutaki M, Behan L, Caudri D, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*. 2017;49, pii: 1601090.
7. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW, Zariwala MA, Minnix SL, Knowles MR, et al. High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;188:1232-8.
8. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, Zariwala MA, Leigh MW. Primary ciliary dyskinesia. Recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188:913-22.
9. Bush A, Chodhari RR, Collins NN. Primary ciliary dyskinesia: Current state of the art. *Arch Dis Child*. 2007;92:1136-40.
10. Martínez-García MA, Máz L, Oliveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativa sobre el tratamiento de las bronquiectasias en el adulto. *Arch Bronconeumol*. 2018;54:88-98.

Nieves Parras García de León^{a,*}, Lirios Sacristán Bou^b, Isabel Ordoñez Dios^b y Elena García Carreño^a

^a Servicio de Geriatria, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

^b Servicio de Neumología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nparrasgarcia@ciudadreal.es

(N. Parras García de León).

<https://doi.org/10.1016/j.regg.2019.07.004>

0211-139X/ © 2019 SEGG. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Envejecimiento positivo en las noticias: ¿el camino del infierno está empedrado de buenas intenciones?



Positive ageing in the news: Is the road to hell paved with good intentions?

Sr. Editor:

Es bien conocido que uno de los objetivos planteados en la II Asamblea Mundial sobre Envejecimiento fue contribuir a cambiar la imagen negativa y de declive asociada a la vejez, estableciendo medidas que favorezcan un envejecimiento activo, positivo, exitoso y productivo¹.

En los últimos años se observa que los medios de comunicación han asumido este desafío y cada vez más publican noticias positivas de los mayores. Sin embargo, desde una perspectiva crítica del discurso, nos parece que este intento, sin duda loable, puede en ocasiones ser contraproducente cuando se utilizan aproximaciones no apropiadas, llegando a fomentar el edadismo al presentar a los mayores de manera estereotipada o poco respetuosa.

Numerosos estudios han evidenciado que la presencia de un imaginario mediático del envejecimiento ligado al deterioro de las capacidades funcionales y tópicos de fatalidad y vulnerabilidad social genera creencias desmoralizadoras y una actitud de rechazo y/o temor a envejecer^{2,3}. Sin embargo, no se cuestiona generalmente las implicaciones adversas que conlleva la sobreestimación del buen envejecer, presentando a personas mayores célebres, insólitas o extraordinarias que exhiben rasgos de identidad más próxima a la juventud que a la vejez^{4,5}. Paradójicamente, pueden provocar ansiedad o sentimientos de culpa en quienes, por algún motivo, no alcanzan esas altas expectativas del prototipo de

vejez saludable, exitosa, jovial e hiperactiva impuesta por la cultura mediática⁶.

Manifestamos nuestra preocupación y crítica a este tratamiento informativo del envejecimiento, que no se ajusta a una realidad que es compleja y diversa, y que favorece prácticas edadistas.

Por ejemplo, mediante el estudio crítico del discurso observamos la presencia de titulares en que el paradigma de belleza y eterna juventud o vejez juvenil se exhibe como atributo deseable, positivo y/o mejor. Es el caso de titulares del estilo de: «Glam Ma', la abuela que arrasa por su milagroso maquillaje rejuvenecedor», *El Periódico*, 11/05/2016; «Emma Morano, la superabuela de 116 años, explica los secretos de su longevidad», *El Periódico*, 18/05/2016; o «Una abuela "youtuber" arrasa con sus consejos de maquillaje», *La Vanguardia*, 21/07/2017, por solo poner algunos ejemplos.

Observamos también titulares que enfatizan la edad con acciones que en el imaginario colectivo se asocian a jóvenes, como el deporte o el uso de las nuevas tecnologías, pero su narración refuerza determinados estereotipos y prejuicios asociados a la edad, que pueden dañar u ofender la identidad de la persona mayor. Por ejemplo: «La mujer que se sacó el carné de conducir a los 84 años cae con su coche por un barranco», *El Mundo*, 03/02/2018; «Un nadador de 99 años rompe el récord del mundo en Australia», *El País*, 03/03/2018; «Concha, la abuela de Instagram», que triunfa con sus dibujos de Paint», *La Vanguardia*, 16/03/2018.

Otro ejemplo lo encontramos en titulares que presentan una imagen caricaturizada de mayores como protagonistas de sucesos inusuales o asombrosos. Si bien se narran historias de superación, hechos atípicos o hazañosos, se presentan con un estilo discursivo que revela de forma implícita o explícita los mitos y prejuicios de la vejez⁷. Algunas de estas publicaciones pueden vulnerar la dignidad de la persona mayor referenciada al presentarla como un espectáculo informativo, con títulos rimbombantes, humor deni-