

Trasplante bipulmonar secuencial en el síndrome de Kartagener

R. Lama Martínez, F. Santos Luna, A. Salvatierra Velázquez*, F. Cerezo Madueño, J. Algar Algar* y A. Álvarez Kindelán*

Unidad de Trasplante Pulmonar. Servicios de Neumología y *Cirugía Torácica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

Se han descrito muy pocos casos de trasplante pulmonar en pacientes con un síndrome de Kartagener. Describimos el primer caso que se publica en España. Una mujer de 15 años con un síndrome de Kartagener completo fue sometida a un trasplante bipulmonar secuencial. Debido a la disposición especular de los órganos en esta entidad clínica, se hizo necesario recurrir a modificaciones en la distribución habitual de los muñones bronquiales, tanto del donante como del receptor. Superadas las dificultades técnicas iniciales, la paciente realiza actualmente vida normal a los dos años post-trasplante.

Palabra clave: Síndrome de Kartagener. Trasplante pulmonar.

(Arch Bronconeumol 2000; 36: 106-108)

Introducción

El síndrome de Kartagener (SK) forma parte del síndrome de cilios inmóviles y se caracteriza por la asociación de *situs inversus*, bronquiectasias y sinusitis crónica¹. Los pacientes con SK tienen inmovilidad o escasa movilidad de los cilios del epitelio respiratorio, lo que origina un transporte mucociliar defectuoso, infecciones bronquiales crónicas e insuficiencia respiratoria progresiva.

Hasta el momento actual, sólo se han publicado 6 casos de trasplante pulmonar en sus diferentes modalidades, cardiopulmonar, bipulmonar en bloque y bipulmonar secuencial, en pacientes con SK²⁻⁵. Nuestro grupo ha llevado a cabo, por primera vez en España, un trasplante bipulmonar secuencial, con buenos resultados, en una paciente con esta entidad clínica.

Observación clínica

Mujer de 15 años de edad, diagnosticada de SK, remitida a nuestro hospital para evaluar un trasplante pulmonar. Tenía

A sequential double lung transplant in Kartagener's syndrome

Very few cases of lung transplantation have been described for patients with Kartagener's syndrome. We report the first case to be published in Spain. A 15-year-old girl with complete Kartagener's syndrome underwent sequential transplantation of both lungs. Due to the unusual distribution of the organs in this syndrome, the bronchial stumps of donor and recipient had to be distributed differently. With the initial technical difficulties overcome, the patient now leads a normal life two years after transplantation.

Key words: Kartagener's syndrome. Lung transplantation.

antecedentes de hidrocefalia congénita, siendo portadora de un drenaje de derivación ventrículo-peritoneal. La evaluación se realizó de acuerdo con los criterios establecidos en nuestro programa⁶ que, en líneas generales, sigue las recomendaciones establecidas tanto en el ámbito nacional⁷ como internacional⁸. Los estudios de imagen confirmaron la existencia de bronquiectasias bilaterales, *situs inversus* completo (fig. 1) y sinusitis maxilar. La exploración funcional respiratoria mostraba una FVC de 2.100 ml (65%), un FEV₁ de 860 ml (35%) y una DLCOsb de 13,6 ml/min/mmHg (61%). La gasometría arterial basal era: PaO₂ 56 mmHg, PaCO₂ 35 mmHg y pH 7,36. En la prueba de los 6 min marcha la saturación de oxígeno caía a 80% a los 2 min, precisando aporte de oxígeno suplementario a 4 l/min para mantener una saturación del 84%. Repetidos cultivos de esputo revelaron una colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. La serología para CMV y virus de Epstein Barr fue negativa. La valoración cardíaca por ventriculografía isotópica evidenciaba fracciones de eyección del 59% (ventrículo izquierdo) y del 39% (ventrículo derecho).

Evaluada por el Comité de Trasplante Pulmonar, fue aceptada para trasplante bipulmonar y, tras 163 días en lista de espera, fue sometida a un trasplante bipulmonar secuencial.

Como es práctica habitual en nuestro grupo, la preservación de los órganos del donante se realizó con perfusión de solución Eurocolins modificada a través de la arteria pulmonar, seguida de una segunda perfusión retrógrada en banco, a través de las venas pulmonares⁹. La técnica quirúrgica consistió en una toracotomía doble transversa transesternal

Correspondencia: Dr. R. Lama Martínez.
Avda. Arruzafilla, 8, 2.º 2.ª 14011 Córdoba

Recibido: 1-6-99; aceptado para su publicación: 15-6-99.

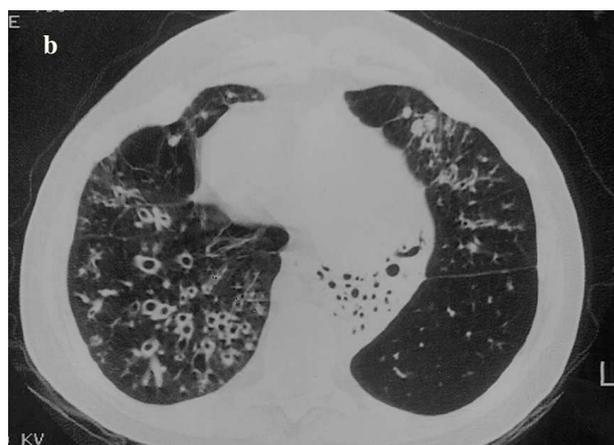


Fig. 1. Estudios de imagen pretrasplante. *a)* Radiografía de tórax posteroanterior en la que se aprecia la disposición inversa de los órganos toracoabdominales. Existe un engrosamiento de las paredes bronquiales en la base derecha e imágenes nodulillares debidas a impacto de moco en ambas bases pulmonares. *b)* Sección de TAC torácica en la que se aprecian bronquiectasias diseminadas de predominio derecho, imágenes nodulares debidas a impacto de moco y colapso bronquiectásico de los segmentos posterobasales izquierdos.



Fig. 2. Estudios de imagen a los 2 años postrasplante. *a)* Radiografía de tórax posteroanterior. *b)* Sección de TAC torácica.

(clam-shell) a través del quinto espacio intercostal, según la técnica descrita por el grupo de la Universidad de Washington¹⁰. Tuvieron que realizarse modificaciones a la técnica habitual en lo referente al tamaño de los muñones bronquiales, tanto del donante como del receptor, con el fin de adecuarlos a la particular situación en el SK³. Básicamente, la modificación consistió en transeccionar los bronquios principales del receptor aproximadamente a 1,5 cm de la carina traqueal, mientras que el bronquio principal derecho del donante se seccionó en su origen y el izquierdo más distalmente, inmediatamente antes del origen de la división superior. El trasplante se inició por el pulmón izquierdo, de peor perfusión en la gammagrafía. Tras suturar bronquio, arteria y colgajo auricular con las venas pulmonares, se procedió a reperfundir el injerto. Confirmada la funcionalidad de éste, se repitió el procedimiento con el pulmón derecho. La existencia de un catéter de derivación ventrículo peritoneal no añadió dificultades al acto quirúrgico. No fue necesaria asistencia cardiovascular con circulación extracorpórea. El tiempo de isquemia fue de 330 min para el primer pulmón y 460 min para el segundo. La ventilación mecánica se retiró a las 32 h. El período de estancia en la UCI fue de 7 días y el tiempo total de estancia hospitalaria de 16 días.

La inmunosupresión consistió en una triple terapia con ciclosporina, azatioprina y corticoides. Se cambió la ciclosporina por tacrolimus el día 114 postrasplante por neurotoxicidad. La profilaxis antiinfecciosa consistió en: *a)* antiviral con ganciclovir intravenoso durante los primeros 3 meses y aciclovir oral de por vida; *d)* anti-*Pneumocystis carinii* con trimetoprima/sulfametoxazol de por vida, y *c)* terapia antifúngica con aerosoles de anfotericina B, los primeros 3 meses, y colutorios de nistatina.

La paciente realiza una vida activa, sin limitaciones, a los 2 años del trasplante. La valoración funcional respiratoria a los 18 meses presenta una FVC de 2.910 ml (89%) y un FEV₁ de 2.560 ml (94%). La gasometría arterial basal en este tiempo es: PaO₂ 100 mmHg y PaCO₂ 36 mmHg. La radiografía de tórax y la TAC al 2.º año postrasplante se presentan en la figura 2.

Discusión

El SK es una alteración del desarrollo embrionario descrita por primera vez en 1993¹ y caracterizada por anomalías en la distribución espacial de los órganos,

que adquieren una disposición inversa, en espejo, a la habitual. Se acompaña de alteraciones en la estructura y funcionalidad de los cilios del epitelio respiratorio, lo que ocasiona un mal drenaje del moco con infecciones sinopulmonares¹¹ de repetición, que acaban provocando bronquiectasias e insuficiencia respiratoria progresiva.

Clásicamente la cirugía pulmonar en el SK se limitaba a la resección de todos los segmentos bronquiectásicos¹². Desde la introducción en la práctica clínica del trasplante pulmonar, en la década de los ochenta, esta opción terapéutica se ha aplicado con éxito a pacientes con insuficiencia respiratoria crónica avanzada de diversos orígenes. Hasta la actualidad, sólo se han descrito 9 casos de trasplante pulmonar en pacientes con SK²⁻⁵.

De acuerdo con Kaiser et al¹⁰, creemos que, de no existir malformación cardíaca asociada, el trasplante bipulmonar secuencial es la técnica de elección en las situaciones en las que se hace necesario un trasplante de ambos pulmones, lo que incluye a los pacientes con un SK. El procedimiento quirúrgico exige de algunas modificaciones en la distribución de los muñones bronquiales, respecto a la técnica habitual, para poder sortear la dificultad que plantea la disposición inversa de los órganos de esta enfermedad.

Una vez solventadas con éxito las dificultades técnicas, el devenir de los pacientes con un SK es similar al de otros enfermos sometidos a un trasplante pulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kartagener M. Zur Pathogenese der Bronchiectasien. *B Letr Klin Tuberk* 1993; 83: 489-501.
2. Miralles A, Muneretto C, Gandjbakhch I, Lecompte Y, Pavie A, Rabago G et al. Heart-lung transplantation in situs inversus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 103: 307-313.
3. Macchiarini P, Chapellier A, Vohu   P, Cerrina J, Le Roy Ladurie F, Parquin F et al. Double lung transplantation in situs inversus with Kartagener's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994; 108: 86-91.
4. Graeter T, Schafers HJ, Wahlers T, Borst HG. Lung transplantation in Kartagener's syndrome. *J Heart Lung Transplant* 1994; 13: 724-726.
5. Rabago G, Copeland III JG, Rosapepe F, Tsen AC, Arzouman DA, Arabia FA et al. Heart lung transplantation in situs inversus. *Ann Thorac Surg* 1996; 296-298.
6. Lama R. Evaluaci  n y selecci  n de pacientes candidatos a trasplante pulmonar. *Neumosur* 1994; 6: 5-8.
7. Varela A, Rom  n A, De Lucas P, Morales P, Lama R, Carre  o MC. Estudio y seguimiento del receptor de un trasplante pulmonar. En: Caminero Luna JA, Fern  ndez Fau L, editores. *Recomendaciones SEPAR*. Barcelona: Ediciones Doyma, S.A., 1998.
8. Maurer JR, Frost AE, Estenne M, Higenbottam T, Glanville AR. International guidelines for the selection of lung transplant candidates. *J Heart Lung Transplant* 1998; 17: 703-709.
9.   lvarez A, Salvatierra A, Lama R, Algar J, Cerezo F, Santos F et al. Preservation with a retrograde second flushing of Eurocolins in clinical lung transplantation. *Transplant Proc* 1999; 31: 1088-1090.
10. Kaiser LR, Pasque MK, Trulock EP, Low DE, Dresler CM, Cooper JD. Bilateral sequential lung transplantation: the procedure of choice for double-lung transplantation. *An Thorac Surg* 1991; 52: 438-446.
11. Fischer TJ, McAdams JA, Entis GN, Cotton R, Ghory JE, Ausdenmoore RW. Middle ear ciliary defect in Kartagener's syndrome. *Pediatrics* 1978; 62: 443-445.
12. Mayo PT, Lexington K. Kartagener's syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961; 42: 39-42.