

SITUS INVERSUS TOTALIS E A SÍNDROME DE KARTAGENER: RELATO DE CASO

MARTINS, K. R.¹; BÔAS, G. P. V.²; VIDOR, G. M.³; MAIRINH, M. S.⁴; DE BRITO, G. M.⁵

Situs Inversus Totalis (SIT) é uma anomalia genética autossômica recessiva presente em 0,01% dos nascimentos, caracterizada pela transposição sagital de órgãos presentes na região torácica e abdominal em associação à dextrocardia. Pacientes com essa condição isolada são assintomáticos, embora possa haver malformação cardíaca congênita, transposição de grandes vasos e Síndrome de Kartagener (SK) associados. Nesse relato, busca-se analisar um caso de SIT associado à Síndrome de Kartagener. I.G.M.S, 1 mês, sexo masculino, pré natal completo e sem intercorrências, nascido de parto cesáreo, a termo (38 semanas), sem necessidade de reanimação em sala de parto, com alta hospitalar após permanecer 48h em alojamento conjunto. Em exames de imagem realizados devido à presença de sopro cardíaco persistente, evidenciou-se Situs Inversus Totalis. Aos 20 dias de vida apresentou o primeiro episódio de bronquiolite viral aguda, diagnosticado em serviço de atenção básica com conduta de tratamento domiciliar. No quarto dia de doença, foi admitido em Serviço de Emergência por episódio de engasgo com leite materno devido à disfunção respiratória, evoluindo com parada cardiorrespiratória. Após manobras de reanimação recuperou frequência cardíaca e saturação. Foi internado na Unidade de Terapia Intensiva Pediátrica (UTI_p) com quadro grave de pneumonia aspirativa com difícil desmame da oxigenioterapia. Durante a internação em enfermaria pediátrica, apresentou mais dois novos episódios de pneumonia. O SIT é uma condição incomum, sem predileção por sexo e que, quando isolado, pode ser um achado acidental em exame de imagem. Comumente está associado a síndromes genéticas, como a Síndrome de Kartagener. A SK é uma síndrome genética autossômica recessiva caracterizada pela tríade de situs inversus com dextrocardia, bronquiectasia e pansinusite crônica, e é classificada com um subgrupo das discinesias ciliares primárias por apresentar anormalidades na estrutura ciliar por perda ou modificação na estrutura da dineína, apresentando prejuízo no clearance do muco e se associando com quadros de infecções de vias aéreas frequentes e mais graves. O diagnóstico da SK pode ser realizado a partir do achado da tríade clássica em tomografia, da medição do óxido nítrico nasal, que estará menor que o normal, e biópsia brônquica avaliada por patologista experiente. O tratamento do paciente com SK consiste em fisioterapia respiratória frequente, higienização da mucosa nasal diária, nebulização com salina hipertônica, tratamento precoce e agressivo com antibioticoterapia em quadros infecciosos, acompanhamento com pneumologista e calendário vacinal completo e atualizado. Em geral, os pacientes com diagnóstico precoce e manejo adequado possuem condições de vida diária habitual e não são constatadas alterações na expectativa de vida. A SK pode gerar grande repercussão na vida do paciente em virtude de outras patologias que podem vir a ser desencadeadas. Por fim, a suspeição clínica e cautelosa é imprescindível para evitar o atraso no diagnóstico e a perda de função pulmonar.

Palavras-chave: Pediatria; Síndrome de Kartagener; Discinesia Ciliar Primária; Cardiopatias Congênitas; Serviço Hospitalar de Emergência;

1 Krisla da Rosa Martins. Acadêmica. Curso de Medicina.

2 Gabrielle Petranski Villas Bôas. Acadêmica. Curso de Medicina.

3 Giulia Marques Vidor. Acadêmica. Curso de Medicina.

4 Mateus da Silva Mairinh. Acadêmico. Curso de Medicina.

5 Gabriela Marcon de Brito. Vínculo externo Hospital São Vicente de Paula.

Origem: Pesquisa

Instituição Financiadora: sem financiamento

- 1 Krisla da Rosa Martins. Acadêmica. Curso de Medicina.
- 2 Gabrielle Petranski Villas Bôas. Acadêmica. Curso de Medicina.
- 3 Giulia Marques Vidor. Acadêmica. Curso de Medicina.
- 4 Mateus da Silva Mairinh. Acadêmico. Curso de Medicina.
- 5 Gabriela Marcon de Brito. Vínculo externo Hospital São Vicente de Paula.