

CONCLUSIÓN

Para finalizar recordar que la elección adecuada del tipo y longitud del catéter, la colocación del extremo distal en la pelvis renal (y no en el cáliz superior), la elección adecuada de la curva del catéter así como extremar las precauciones y el control post operatorio en patologías como las litiasicas o tras yatrogenia quirúrgica son algunas de las medidas a considerar para evitar esta complicación.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. SLATON, J.W.; KROPP, K.A.: "Proximal ureteral stent migration: An avoidable complication?". *J. Urol.*, 155: 58, 1996.
2. KO, W.; LEE, W.; JUNG, J. y cols.: "Spontaneous proximal double pigtail ureteral stent migration after shock wave lithotripsy: "Jack" Phenomenon". *J. Urol.*, 166: 1387, 2001.
3. COLLINER, M.D.; JERKINS, G.R.; NOE, H.N. y cols.: "Proximal stent displacement as complication of pigtail ureteral stent". *Urology*, 4: 372, 1979.
4. BREAU, R.H.; NORMAN, R.W.: "Optimal prevention and management of proximal ureteral stent migration and remigration". *J. Urol.*, 166: 890, 2001.
- **5. CHIN, J.L.; DENSTEDT, J.D.: "Retrieval of proximally migrated ureteral stents". *J. Urol.*, 148: 1205, 1992.
6. BAGLEY, D.H.; HUFFMAN, J.L.: "Ureteroscopic retrieval of proximally located ureteral stents". *Urology*, 5: 446, 1991.
7. FINNEY, R.: "Experience with a new double J ureteral catéter stent". *J. Urol.*, 120: 678, 1978.
- **8. VALLEJO, J.; BURGOS, F.J.; ALBA, A. y cols.: "El catéter ureteral doble J. Complicaciones clínicas". *Arch. Esp. Urol.*, 51: 361, 1998.
9. VALLEJO, J.: "Estudio de las propiedades físicas, hidrodinámicas y sobre biocompatibilidad de los catéteres endourológicos doble J. Tesis Doctoral". Universidad de Alcalá. 1996.
10. YAP, R.; BATLER, R.A.; KUBE, D. y cols.: "Retrieval of migrated ureteral stent by intussusception of ureteral balloon dilator tip". *Urology*, 63: 571, 2004.

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 61, 3 (431-434), 2008

SEMINOMA EN PACIENTE CON SÍNDROME DE KARTAGENER

Enrique Ramos Barselo, José A. Portillo Martín, Miguel A. Correas Gómez, José I. del Valle Schaan, José I. Gutiérrez Baños, Antonio Villanueva Peña, Antonio Roca Edreira, Carmen Aguilera Tubet, Roberto Ballesterero Diego, Sergio Zubillaga Guerrero y José A. Campos Sañudo.

Servicio de Urología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Facultad de Medicina. Santander. España.

Resumen.- OBJETIVO: Presentar la asociación de seminoma en paciente afecto de SK y su relación con la fertilidad.

MÉTODOS: Se describe la presencia de un seminoma en paciente afecto de SK, haciendo hincapié en la posible correlación de ambas patologías con la fertilidad, así como se comentan citas bibliográficas de interés.

RESULTADO: Paciente con tumor testicular y SK al que se realizó orquiectomía, resultando ser un seminoma en el estudio anatomopatológico. Se realizaron dos espermioграмas en los que se corroboró la azoospermia, siendo difícil de diferenciar la posible implicación de ambas patologías en relación con la ausencia de espermatozoides en el eyaculado.

Correspondencia

Enrique Ramos Barselo
Servicio de Urología
Hospital Universitario Marqués de Valdecilla
Avda. Valdecilla, 25.
39008 Santander. (España)
enriqueramosbarselo@hotmail.com

Trabajo recibido: 25 de mayo 2007

CONCLUSIONES: Presentamos un caso de seminoma en paciente afecto de SK y azoospermia. Tras la orquiectomía la evolución es favorable, haciéndose breve referencia bibliográfica al SK y sus potenciales implicaciones en la fertilidad. La asociación de este síndrome con tumor testicular es excepcional en la bibliografía consultada.

Palabras clave: Seminoma. Síndrome de Kartagener.

Summary.- OBJECTIVE: To present the association between Seminoma and Kartagener's Syndrome(KS), and its relation with infertility.

METHODS: We report one case of Seminoma in a patient with Kartagener's Syndrome, focussing on the possible relation between both pathologies and fertility. Bibliographic references are discussed.

RESULTS: Orchiectomy was performed on a patient with Kartagener's Syndrome and testicular tumour. The pathology result was Seminoma. Azoospermia was obtained twice in the post operative spermogram, not being easy to establish the implication of each pathology (KS or Seminoma) in infertility.

CONCLUSIONS: A patient with KS and Seminoma plus azoospermia is reported, with a great outcome from the oncological point of view. Bibliographic references are described. The association between KS and Seminoma is exceptional in the literature.

Keywords: Seminoma. Kartagener's Syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Kartagener (SK) es una enfermedad autosómica recesiva que se engloba dentro de la Discinesia Ciliar Primaria (DCP), trastorno que consiste en una anomalía morfológica y/o funcional de los cilios presentes en la vía aérea. El 50% de los pacientes con DCP presenta situs inversus y es cuando la entidad pasa a llamarse Síndrome de Kartagener.

El SK está clásicamente descrito por una tríada: sinusitis, situs inversus y bronquiectasias.

Frecuentemente los pacientes también presentan alteraciones de la fertilidad ya que la estructura de los espermatozoides es muy similar a la de los cilios del epitelio respiratorio. El 20% de los pacientes tiene problemas de funcionalidad-movilidad en sus espermatozoides.

Presentamos el primer caso recogido en la bibliografía de SK con un tumor testicular tipo seminoma y el segundo caso de SK asociado a un tumor testicular, ya que en

1966 se publicó el caso de un paciente con SK asociado a teratoma embrionario testicular (1).

CASO CLÍNICO

Varón de 33 años diagnosticado de SK y con antecedentes de sinusitis bilateral (Figura 1), bronquiectasias y desprendimiento retina de ojo derecho que consulta por aumento del tamaño testicular e induración. El paciente no refiere otra clínica acompañante salvo dolor lumbar que se le irradia a testículo izquierdo. A la exploración se evidencia un aumento del volumen testicular, indoloro y de consistencia pétreo sugestivo de neoplasia. No se palpan adenopatías.

En la ecografía se observan signos compatibles con tumor testicular tipo seminoma sin ganglios locoregionales (Figura 2). En la Rx de tórax se observa situs inversus, evidenciado por el apex de la silueta cardiaca y la cámara de gases gástrica a la dcha (Figura 3) y alguna imagen cicatricial con probables bronquiectasias en lóbulo inferior izquierdo.

En la analítica se determina LDH: 340 (230-460); GOT: 44 (2-37); GPT: 44 (2-40). Marcadores tumorales: α -fetoproteína: 1.1 ng/ml (1-7) y β -HCG <5.0 mUI/ml.

Se realiza orquiectomía inguinal bajo raquianestesia a nivel L3-L4 con bupivacaína hiperbárica y se coloca prótesis testicular.

El resultado anatomopatológico fue de seminoma clásico de 2.5 cms de diámetro que afecta a la albugínea (sin sobrepasarla) y respeta el epidídimo, la rete testis, el cordón espermático y los bordes quirúrgicos. No se evidencia invasión vascular. Neoplasia germinal intratubular. Fibrosis e hialinización tubular de testículo no tumoral.

Con el diagnóstico de seminoma grado I sin criterios de mal pronóstico y de acuerdo con el Servicio de Oncología se decidió no aplicar tratamiento adicional, observando tras un año de seguimiento normalidad bioquímica de los parámetros tumorales y siendo la exploración física así como las pruebas por imágenes negativas. Tras la orquiectomía se realizaron 2 espermogramas con el resultado en ambos de azoospermia.

DISCUSIÓN

La DCP se caracteriza por tos crónica, rinitis crónica y sinusitis crónica así como otitis, otosalpingitis llegando incluso a agenesia de senos frontales. Todo esto se debe a un defecto de los cilios de la vía aérea que puede ir desde la disfunción e inmovilidad hasta la aplasia ciliar. Dicha patología se encuentra en 1 de cada 10.000-30.000 nacidos vivos (2).

Existe un síndrome dentro de la DCP que afecta al 50% de ellos. Cuando se presenta la tríada situs inversus, sinusitis y bronquiectasias se denomina SK, cuya prevalencia es de 1 cada 20000- 40000 nacidos vivos.

Fue Siewert quien por primera vez describió los síntomas de la tríada en 1904 confirmándose sus hallazgos en 1909 con el estudio necrópsico. En el año 1933 Kartagener describió 4 pacientes con la conocida tríada: sinusitis, bronquiectasias, situs inversus (3) y en 1935 Adams y Churchill aportaron 5 nuevos casos describiendo los posibles factores hereditarios.

En 1954 Grosst describe los aspectos radiológicos del SK. En 1968 Kojima y Simamoto aportan un nuevo caso haciendo una revisión de la literatura y encontrando un total de 42 casos publicados. Borj Afzelius describe posteriormente en el 76 la inmovilidad ciliar en hombres infértiles, de los cuales la mitad de ellos tenían el SK. Dichas observaciones fueron ampliadas por J. Sturgess en la Universidad de Toronto (4).

El hallazgo más común es el situs inversus, al igual que en nuestro paciente. Las anomalías cardíacas adicionales son raras. Se han descrito casos con dextrocardia y correcta colocación de los grandes vasos. Back describe un caso con Wolf-Parkinson-White (WPW) y SK que se sometió a una ablación con catéter de radiofrecuencia.

Sinusitis: La patología sinusal abarca desde ausencia o hipoplasia de senos etmoidales, maxilar y frontal hasta sinusitis y poliposis. La voz nasal se presenta cuando existe una ausencia del seno frontal. La otitis media cró-



FIGURA 1. Hipoplasia senos.

nica es una consecuencia de esta situación y puede provocar serias secuelas en los conductos auditivos.

Giusto describe las manifestaciones orales y la necesidad de Rx panorámicas bucales para un buen estudio de los pacientes. Actualmente se habla de rinosinusitis de acuerdo con las definiciones recientemente consensuadas.

Genética: El SK tiene un patrón de herencia autonómico recesivo. Es un síndrome clínicamente homogéneo, pero ultraestructural y genéticamente heterogéneo. La estructura del cilio está compuesta por más de 250 proteínas y todas son potencialmente causantes de la enfermedad. Mutaciones en 2 genes humanos han sido probadas como causantes de la enfermedad: DNA 11 (cromosoma 9p13-21) y DNA H5 (cromosoma 5p15-5p14). Sin embargo el origen patogenético está sin resolver. Recientemente se ha evidenciado que el 10% de los pacientes con DCP presentaba mutaciones en DNA 11 (5,6). Estos nuevos descubrimientos nos acercan a encontrar un test genético molecular para la DCP.

Bronquiectasias congénitas vs adquiridas: La descripción del síndrome así como su origen genético (autosómico recesivo) nos hace pensar que se nace con las bronquiectasias pero existen discrepancias. El grado de afectación sinusal es variable y en opinión de Burnett y cols., Cooley y cols. y Field la sinusitis es un factor importante a tener en cuenta en el posterior desarrollo de las bronquiectasias. Knox (7) afirma que son debidas a un fenómeno secundario y que el efecto primario radica en una bronquitis generalizada.

Las bronquiectasias no son una manifestación intrínseca de la enfermedad sino una consecuencia de la infección bronquial crónica (8), por tanto resaltar la importancia de la instauración temprana de tratamiento como la fisioterapia respiratoria. Suelen afectar a lóbulos medios, inferiores y lingula.

Nuestro caso padecía de sinusitis bilateral y bronquiectasias desde los 5 años. Mediante Rxs específicas (proyección de Waters) se observó disminución de ai-



FIGURA 2. Imagen ecográfica compatible con seminario.



FIGURA 3. Situs inversus.

reacción a nivel de ambos senos maxilares compatibles con secuelas de sinusitis, así como hipoplasia del seno frontal derecho. A los 14 años se le instalaron tubos de aireación bilaterales en ambos oídos en un intento de frenar las recurrentes infecciones.

La infertilidad masculina afecta al 80% de los pacientes con DCP por inmovilidad de los espermatozoides, cuyo flagelo tiene una ultraestructura similar al axonema del cilio respiratorio. La heterogeneidad del SK está presente también aquí y podemos encontrar desde alteraciones en la ultraestructura del espermatozoide (9) hasta casos de normalidad ultraestructural (10). En muchas ocasiones el problema radica únicamente en la motilidad ciliar, pudiendo afectar a la fertilidad, que puede ser resuelta con técnicas de reproducción asistida (TRA).

La dificultad está en seleccionar el mejor espermio para la ICSI. Para ello es muy útil el test HOST (Hipoosmotic swelling test). En el año 2000 se describe el primer caso de FIV de un paciente SK varón con alteraciones morfológicas en el esperma. Von Zumbusch y cols. describen los dos primeros embarazos de parejas con SK mediante ICSI. En las mujeres con SK también está disminuida la fertilidad debido a la disfunción ciliar en la trompa de Falopio pero en menor grado que en el hombre. En nuestro paciente la asociación de seminoma y SK con azoospermia nos hace plantearnos cual es la causa principal de la ausencia de espermatozoides, dado que ambas patologías por separado podrían justificarla. De momento no se ha sometido a TRA, ni se le ha practicado biopsia del otro teste.

Desde el punto de vista anestésico la intubación orotraqueal está relativamente contraindicada debido al alto riesgo de sinusitis e infecciones óticas y mastoideas. La

premedicación pre y post- operatoria no debe incluir fármacos con efectos anticolinérgicos ni antitusígenos ya que la tos es el único mecanismo que poseen estos pacientes para limpiar sus secrecciones (11). Siempre que se pueda está indicada la a. locorregional (12). En nuestro paciente se realizó raquianestesia con bupivacaína hiperbárica para realizar la orquiectomía inguinal, sin incidencias.

CONCLUSIÓN

Presentamos un caso de seminoma en paciente afecto de SK y azoospermia. Tras la orquiectomía la evolución es favorable, haciéndose breve referencia bibliográfica al SK y sus potenciales implicaciones en la fertilidad. La asociación de este síndrome con tumores testicular es excepcional en la bibliografía consultada.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

- **1. MEYER, C.H.: "On the combination of Kartagener syndrome and malignant embryonal testis teratoma". *Frankf. Z. Pathol.*, 76: 21, 1966.
2. AFZELIUS, B.A.: "A human syndrome caused by immotile cilia". *Science*, 193: 317, 1976.
- *3. KARTAGENER, M.: "Zur Pathogenese der Bronchiektasien". *Beitr. Klin. Tuerk.*, 83: 489, 1933.
4. BERDON, W.; WILLI, U.: "Situs inversus, bronchiektasis and sinusitis and its relation to immotile cilia: History of the diseases and their discoverers, Manes Kartagener and Bjorn Afzelius". *Pediatr. Radiol.*, 34: 38, 2004.
5. HORNEF, N.; OLBRICH, H.; HORVATH, J. y cols.: "DNAH5 Mutations are a common cause of primary ciliary dyskinesia with outer dynein arm defects". *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.*, 174: 120, 2006.
6. ZARIWALA, MA.; LEIGH, MW.; CEPPA, F. y cols.: "Mutations of DNAI1 in primary ciliary dyskinesia". *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.*, 174: 858, 2006.
7. KNOX, G.; MURRAY, S.; STRANG, L.: "A family with Kartagener syndrome: Linkage data". *Ann. Hum. Genet.*, 137: 24, 1960.
- **8. NOONE, P.; LEIGH, M.; SANNUTI, A. y cols.: "Primary ciliary dyskinesia: Diagnosis and phenotypic features". *Am. J. Respir. Crit. Care. Med.*, 169: 457, 2004.
- *9. BACCETTI, B.; BURRINI, AG.; PALLINI, V.: "Spermatozoa and cilia lacking axoneme in an infertile man". *Andrologia*, 12: 525, 1980.
10. HERZON, F.S.; MURPHY, S.: "Normal ciliary ultrastructure in children with Kartagener's syndrome". *Ann. Otol. Rhino. Laryngol.*, 89: 81, 1980.
- *11. NADEL, HR.; STRINGER, DA.; LEVISON, H. y cols.: "The immotile cilia syndrome: Radiological manifestations". *Radiology*, 154: 651, 1985.
- *12. MATHEW, P.J.; SADERA, S.; SHARAFUDDIN, S. y cols.: "Anaesthetic considerations in Kartagener's syndrome: A case report". *Acta Anaesthesiol. Scand.*, 48: 518, 2004.