

# APLICAÇÃO DE UM PROTOCOLO FISIOTERAPÊUTICO NA SÍNDROME DE KARTAGENER: ESTUDO DE CASO

Bruna Gallo da Silva<sup>1</sup>  
Andréia Regina Martins<sup>1</sup>  
Ivete Alonso Bredda Saad<sup>2</sup>

SILVA, B. G.; MARTINS, A. R.; SAAD, I. A. B. Aplicação de um protocolo fisioterapêutico na Síndrome de Kartagener: estudo de caso. *Arq. Ciênc. Saúde UNIPAR*, Umuarama, v. 14, n. 2, p. 139-143, maio/ago. 2010.

**RESUMO:** A Síndrome Kartagener é uma doença autossômica recessiva rara que se caracteriza por *situs inversus* e discinesia ciliar, Além disso essa enfermidade pode desencadear sinusite paranasal e bronquiectasia. Desse modo, o objetivo deste estudo foi avaliar a evolução das variáveis ventilatórias, da força muscular respiratória e da capacidade funcional submáxima de uma paciente com 27 anos e diagnóstico clínico de Síndrome de Kartagener, submetida a fisioterapia respiratória. O protocolo fisioterapêutico implementado constou de 10 sessões, duas vezes por semana, por meio de treinamento muscular inspiratório (Threshold IMT®), reeducação diafragmática, manobras de higiene brônquica, exercícios respiratórios e treinamento dinâmico de membros inferiores. As variáveis analisadas antes e após o protocolo foram, pico de fluxo expiratório, pressões respiratórias máximas (PImáx e PEmáx), teste de caminhada de seis minutos (TC6') e circunferência toracoabdominal. De acordo com o presente estudo, concluiu-se que houve melhora dos resultados das variáveis analisadas, demonstrando a importância da intervenção fisioterapêutica, podendo auxiliar na diminuição das recidivas do processo infeccioso.

**PALAVRAS-CHAVE:** Fisioterapia; Síndrome de Kartagener; Discinesia Ciliar.

## APPLICATION OF A PROTOCOL ON PHYSIOTHERAPEUTIC KARTAGENER SYNDROME: A CASE STUDY

**ABSTRACT:** The Kartagener Syndrome is a rare recessive autosomal illness, which is characterized by situs inversus and ciliary dyskinesia, and this can trigger paranasal sinusitis and bronchiectasis. The objective of this study was to evaluate the variables ventilatory, respiratory muscle strength and submaximal functional capacity in patient of 27 years with clinical diagnosis of Kartagener Syndrome submitted a respiratory therapy. The physical therapy protocol implemented consisted of 10 sessions, twice a week, including inspiratory muscle training (Threshold IMT®), diaphragmatic training, bronchial hygiene maneuvers, breathing exercises and dynamic training of the lower limbs. The treatment was performed in the physiotherapy clinic of a university hospital. The variables analyzed before and after the protocol were: peak expiratory flow, maximal respiratory pressures (MIP and MEP), 6-min walk test (6MWT) and thoracoabdominal circumference measurements. According to this study we concluded that there was an improvement of results of variables, demonstrating the importance of physical therapy intervention, it can help in reducing the recurrence of the infectious process.

**KEYWORDS:** Chest Physical Therapy; Kartagener Syndrome; Ciliary Motility Disorders.

## Introdução

A síndrome de Kartagener é uma doença autossômica recessiva rara, que se caracteriza por sinusite paranasal crônica, bronquiectasia e *situs inversus*. É um subgrupo da síndrome da imotilidade ciliar também chamada discinesia ciliar primária (NAVES et al., 2005).

Inicialmente essa doença foi descrita por Siewert, em 1904, e posteriormente em 1933 Kartagener deu ênfase ao caráter familiar e hereditário desta síndrome, a qual leva o seu nome (SANTOS et al., 2001)

A incidência da doença é de 1 (um) caso para 32.000 nascidos vivos, sem predominância de gênero e raça, sendo mais frequente em crianças com malformações cardíacas (dextrocardia) e anomalias do tubo digestivo (OLM et al., 2007).

Esta síndrome apresenta anormalidades da estrutura ciliar com perda ou modificação da dineína, que é uma proteína que se acopla aos microtúbulos,

responsável pela frequência dos batimentos ciliares. Este movimento ciliar resulta da interação dos braços de dineína com os microtúbulos adjacentes caracterizando dois momentos, o primeiro denominado “batida” e o segundo “recuo”. No epitélio brônquico os cílios tornam-se imóveis ou discinéticos comprometendo a depuração mucociliar no trato respiratório (ROSSMAN et al., 1981; SANTOS et al., 2001; NAVES et al., 2005).

Essas alterações podem ser primárias ou secundárias a agressões físicas e químicas ambientais, reduzindo e prejudicando a atividade ciliar (OLM et al., 2007). Em consequência dessas alterações, os pacientes apresentam surtos repetidos de infecção da via aérea superior e inferior, desde a infância, e geralmente são portadores de bronquite, pneumonia, hemoptise, otite média, sinusite e infertilidade em virtude da anormalidade do epitélio ciliar dos ovidutos e tuba uterina, já no gênero masculino a fertilização reduzida se dá pela disfunção flagelar dos espermatozoides (UGWU; ENEH; OTAIGBE, 2006; ORTEGA

<sup>1</sup>Especialistas em Fisioterapia Respiratória e Cardiovascular;

<sup>2</sup>Profª.Drª. do Curso de Especialização em Fisioterapia Respiratória e Cardiovascular e do Programa de Pós Graduação em Ciências da Cirurgia, Universidade Estadual de Campinas, Hospital das Clínicas. - e-mail: ives@fcm.unicamp.br ou brunecagallo@gmail.com

Universidade Estadual de Campinas, Hospital das Clínicas.

Cidade Universitária Prof. Zeferino Vaz.

R. Maria José Ferreira, Barão Geraldo, 13083-970 - Campinas, SP - Brasil - Caixa-Postal: 6166

et al., 2007).

Com o tempo, surgem as deformidades, com dilatação da arquitetura brônquica e aparecimento das bronquiectasias e outras infecções crônicas resultando em alterações irreversíveis dos brônquios, progredindo para cor pulmonale crônico (NAVES et al., 2005; OLM et al., 2007). As anormalidades progredem lentamente, e muitos pacientes têm vida relativamente normal (SEDENHO et al., 2008).

O diagnóstico da Síndrome de Kartagener é realizado por meio da combinação da avaliação clínica e exames que pressupõem a confirmação diagnóstica como: teste de sacarina (avalia o clearance mucociliar), dosagem de óxido nítrico exalado, frequência do batimento ciliar e estudo da ultraestrutura, orientação e função ciliar. A constatação deve ser o mais precoce possível, para que evitem alterações no desenvolvimento físico e maiores deformações na arquitetura pulmonar, em razão dos processos infecciosos repetidos (BUSH et al., 1998).

O objetivo deste estudo foi avaliar a resposta da fisioterapia respiratória por intermédio das variáveis: pico de fluxo expiratório, pressões respiratórias máximas, teste de caminhada e circunferência torácica em uma paciente portadora da Síndrome de Kartagener.

## Casuística e Método

### Relato de caso

Este estudo foi submetido e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Instituição onde foi realizado o estudo, sob protocolo nº 019/2009. Acompanhou-se uma paciente do gênero feminino, 27 anos, com diagnóstico médico de Síndrome de Kartagener em uso de terapia broncodilatadora, mas não antibioticoterapia, incluindo-se 10 sessões de fisioterapia respiratória, duas vezes por semana.

Ao exame físico inicial apresentava respiração de padrão misto, sem uso da musculatura acessória da respiração, expansibilidade simétrica, elasticidade preservada, acianótica, sem tiragens intercostais. Apresentando-se hipotensa, normocárdica, taquipneica e saturando 98% em ar ambiente. Relatando tosse produtiva e expectoração com grande quantidade de secreção de aspecto amarelado e espesso, acompanhada de dispneia aos médios esforços.



**Figura 1:** Radiograma de Tórax em Pósterio-Anterior com Dextrocardia.

### Intervenção Fisioterapêutica

O protocolo de atendimento constou de avaliação respiratória e técnicas fisioterapêuticas preconizadas na literatura. Inicialmente foi realizada a avaliação inicial e após 10 sessões a reavaliação, constando as seguintes variáveis: pico de fluxo expiratório, pressões respiratórias máximas (P<sub>Imax</sub> e P<sub>E<sub>max</sub></sub>), capacidade funcional submáxima medida através do teste de caminhada de seis minutos (TC6'), e circunferência torácica.

As 10 sessões foram divididas em duas sessões semanais de 60 minutos cada. A cada retorno ambulatorial foi feita a avaliação dos sinais vitais, ausculta pulmonar, higiene brônquica, e aplicou-se o tratamento, por meio de: reeducação diafragmática, oscilação oral de alta frequência por meio do Flutter VRP<sub>1</sub><sup>®</sup>, exercícios respiratórios, treinamento muscular respiratório (Threshold IMT<sup>®</sup>), treinamento dinâmico de membros inferiores e posteriormente, realizou-se a avaliação final para comparação dos dados.

Para obtenção dos valores das pressões inspiratórias e expiratórias máximas (P<sub>Imax</sub> e P<sub>E<sub>max</sub></sub>), foi utilizado o Manovacuômetro (Comercial Médica<sup>®</sup>) calibrado em cmH<sub>2</sub>O com limite operacional de ± 120 cmH<sub>2</sub>O. Para analisar o esforço submáximo da paciente, foi realizado o teste de caminhada de seis minutos (TC6'), para mensuração da SpO<sub>2</sub> foi utilizado o oxímetro de pulso (Nonin<sup>®</sup>), para avaliação do pico de fluxo expiratório foi utilizado um *Peak flow Assess*<sup>®</sup> e a mobilidade toracoabdominal foi obtida com uma fita métrica escalonada em centímetros (cm) nas regiões axilar, xifoideana e abdominal, com a voluntária em postura ortostática e o tórax desnudo. O treinamento muscular inspiratório por meio

do Threshold® IMT com variação de 7 a 41 cmH<sub>2</sub>O.

Para a realização das medidas das pressões respiratórias máximas a paciente permaneceu na posição sentada, com prendedor nasal e utilizando bocal plástico rígido, de acordo com a técnica preconizada por Black; Hyatt (1969). Para medir a pressão expiratória máxima (PE<sub>máx</sub>), solicitou-se que a paciente insuflasse os pulmões até capacidade pulmonar total e posteriormente realizasse uma expiração forçada, sustentando a pressão máxima por aproximadamente 1 segundo. A medida da pressão inspiratória máxima (PI<sub>máx</sub>) foi realizada solicitando ao indivíduo que exalasse todo volume pulmonar até atingir o volume residual, em seguida o paciente deveria realizar um esforço inspiratório máximo, sustentando a pressão por aproximadamente 1 segundo. Repetiu-se a técnica até serem obtidos os valores de pelo menos três manobras aceitáveis, com variação menor que 10% e com intervalos de um minuto para descanso. O maior valor sustentado obtido foi então escolhido, desde que não fosse o da última medida (SOUZA, 2002).

Para a obtenção dos valores de Pico de Fluxo Expiratório (PFE), foi solicitado à paciente realizar três expirações forçadas a partir da capacidade pulmonar total, em posição ortostática, utilizando um clipe nasal. Caso os dois maiores valores de PFE, das três tentativas realizadas, apresentassem uma diferença superior a 40L/min, solicitava-se a voluntária realizar mais duas tentativas (QUANJER, et al., 1997). Durante as medições, a voluntária recebeu incentivos verbais e, para a análise dos dados, foi selecionado o maior valor de PFE das manobras válidas realizadas (PAES et al., 2008). Posteriormente foram analisados os valores previstos para a voluntária segundo Leiner et al (1963).

O teste da caminhada de seis minutos foi realizado de acordo com as normas da *American Thoracic Society* (2002), em um corredor plano, com 30 metros e distâncias previamente demarcadas, com monitorização da pressão arterial sistêmica, frequência cardíaca, frequência respiratória, saturação periférica de oxigênio e sensação de dispneia de acordo com a Escala de Borg (BORG, 1982). A paciente foi orientada a andar em sua máxima velocidade, podendo interromper o teste se necessário e a cada minuto a paciente recebeu frases de incentivo: “você está indo bem” e “continue, seu trabalho está bom”. O teste foi realizado uma única vez (ATS, 2002).

A mobilidade toracoabdominal foi executada fixando-se o ponto zero da fita métrica na região anterior do nível em que se estava medindo, e a outra extremidade da fita, após contornar o tórax com uma pressão máxima, foi tracionada pelo avaliador sobre

esse ponto fixo, a máxima pressão possível da fita no corpo da voluntária visou prevenir que as estruturas moles não interferissem nas medidas, este processo foi realizado três vezes em cada nível, as medidas das circunferências do tórax foram feitas nas fases expiratória e inspiratória máximas, sendo que a diferença entre essas medidas forneceu informações do grau de expansibilidade e de retração dos movimentos. (JAMAMI et al., 1999; CALDEIRA et al., 2007).

## Resultados

Trata-se de um estudo de caso no qual a apresentação dos resultados será na forma descritiva dos dados analisados. As variáveis analisadas pré e pós-fisioterapia foram: pico de fluxo expiratório, PI e PE Max, TC6's e cirtometria. Pode-se observar que a fisioterapia respiratória proporcionou uma melhora do quadro clínico demonstrado por meio das variáveis analisadas com aumento de 70 l/min do pico de fluxo expiratório, aumento de 18 cmH<sub>2</sub>O na PImax, de 4 cmH<sub>2</sub>O na PEmax, de 113 metros na distância percorrida no TC6' e aumento de 2,5cm na cirtometria xifoideana, como se observa na Tabela 1.

**Tabela 1:** Valores das Variáveis Analisadas Pré e Pós-Terapia Respiratória

Variáveis	Pré	Pós
Peak Flow	340L/min	410L/min
PI <sub>máx</sub>	42cmH <sub>2</sub> O	60cmH <sub>2</sub> O
PE <sub>máx</sub>	60cmH <sub>2</sub> O	64cmH <sub>2</sub> O
TC6'	393m	507m
Cirtometria		
Axilar	+1	+3
Xifoideana	0,5	+3
Abdominal	0	-1

Peak Flow= Pico de fluxo expiratório

PI<sub>máx</sub>= Pressão inspiratória máxima

PE<sub>máx</sub>= Pressão expiratória máxima

TC6' = Teste de caminhada de seis minutos

## Discussão

Sabe-se que a disfunção ciliar leva ao acúmulo de quantidade de secreção, predispondo as infecções respiratórias recorrentes, enfatizando-se a relevância da fisioterapia respiratória para atenuar o comprometimento pulmonar (ORTEGA et al., 2007; CAMPOS; CARVALHO; MAIA, 2007; SEDENHO et al., 2008).

O diagnóstico precoce se faz primordial para evitar alterações no desenvolvimento físico e nas de-

formidades da arquitetura pulmonar ocasionados por infecções repetidas (GOMES, DIAS, MAIA, 2001). Sabe-se que ocorre uma perda de função pulmonar por cerca de 0,8% ao ano, sendo de suma importância o tratamento completo para amenizar ao máximo tal perda.

Neste estudo de caso, a paciente obteve o diagnóstico da síndrome quando criança e relatou diversas infecções pulmonares recorrentes. A avaliação inicial por meio da distância percorrida no TC6' houve um aumento de 35% após o tratamento, mesmo não atingindo o valor predito por intermédio da equação descrita por Enright (2003), observa-se uma melhora clínica relevante, acima de 50 metros, demonstrando a importância da intervenção (BRITO; SOUZA, 2006).

A diminuição de força muscular respiratória promove alterações na mecânica respiratória, neste estudo pode-se notar que a paciente mostrou aumento progressivo das pressões respiratórias máximas, mesmo não atingindo os valores preditos segundo Neder et al (1999), fazendo-se necessário a terapia contínua, tanto para manutenção, quanto para o ganho de força muscular respiratória. Assim sendo, os resultados obtidos sugerem que a fisioterapia respiratória pode ser de importância terapêutica no tratamento de modificações dos músculos respiratórios.

De acordo Bergonzini et al (2005), relatam em um estudo de uma adolescente portadora da síndrome que não houve alterações significativas na função pulmonar, porém houve um ganho na força muscular respiratória, no pico de fluxo expiratório, na capacidade submáxima da paciente e na cirtometria, corroborando com os resultados deste estudo.

Em estudo de caso realizado por Sedenho et al (2008), observaram um ganho na força muscular respiratória e na permeabilidade das vias aéreas, verificaram a melhora clínica, enfatizando a necessidade de fisioterapia respiratória nesta síndrome.

Com base nos resultados, houve relatos de melhora do quadro dispneico e na expectoração, provavelmente pela melhora da mecânica respiratória. A melhora da permeabilidade das vias aéreas é importante para a mecânica respiratória, auxiliando na diminuição de infecções recorrentes (CAMPOS; CARVALHO; MAIA, 2007).

O tratamento contínuo é de suma importância na perspectiva de minimizar as recidivas do processo infeccioso, evitando as complicações, proporcionando estabilidade clínica e melhora da sobrevida.

Este estudo apresentou algumas limitações dentre elas a escassez de artigos na literatura mostrando a eficácia da fisioterapia no tratamento da Sínd-

drome de Kartagener além da dificuldade da paciente em locomover-se ao ambulatório periodicamente, motivo pelo qual só foi possível realizar dez sessões

## Conclusão

De acordo com o presente estudo conclui-se que a fisioterapia respiratória promoveu melhora nos resultados das variáveis analisadas, demonstrando a importância da intervenção fisioterapêutica, com a perspectiva de minimizar as recidivas do processo infeccioso e deterioração da estrutura pulmonar, proporcionando estabilidade clínica e aumento da sobrevida nos portadores desta síndrome.

## Referências

AMERICAN THORACIC SOCIETY. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. **Am J Respir Crit Care Med.** n. 166, p. 111-117, 2002.

BERGONZINI, M. F. et al. Eficácia de um programa de reabilitação pulmonar como tratamento coadjuvante em uma paciente adolescente portadora da síndrome de kartagener. **In: II Congresso Sul Brasileiro de Fisioterapia Respiratória.** 2005.

BLACK, L. F.; HYATT, R. E. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. **Am Rev Resp Dis.** v. 99, n. 5, p. 697-702, 1969.

BORG, G. Psychological bases of perceived exertion. **Med Sci Sports Exerc.** v. 14, p. 377-381, 1982.

BRITTO, R. R.; SOUZA, L. A. P. Teste de caminhada de seis minutos uma normatização brasileira. **Fisioter. Mov.** v. 19, n. 4, p. 49-54, 2006.

BUSH, A. et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of the care. **Eur Respir J.** v. 12, p. 982-988, 1998.

CALDEIRA, V. S. et al. Precisão e acurácia da cirtometria em adultos saudáveis. **J Pneumol.** v. 33, n. 5, p. 519-526, 2007.

- CAMPOS, B. C. A.; CARVALHO, M. L. B. S.; MAIA, L. K. E. Síndrome de Kartagener-relato de dois casos. **Rev Pediatr.** v. 8, n. 1, p. 34-37, 2007.
- ENRIGHT, P. L. The six-minute walk test. **Resp Care.** v. 48, p. 783-785, 2003.
- GOMES, C. C. V.; DIAS, A. M.; MAIA, C. C. D. Síndrome de Kartagener como causa de desconforto respiratório neonatal: relato de caso. **Rev Pediatr.** v. 2, n. 3, 2001.
- JAMAMI, M. et al. Efeitos da intervenção fisioterápica na reabilitação pulmonar de pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC). **Rev Fisioter Univ São Paulo.** v. 6, n. 2, p. 140-153, 1999.
- LEINER, G. C. et al. Expiratory peak flow rate, standard values for normal subjects. Use as a clinical test of ventilator function. **Am Rev Respir Dis.** v. 88, p. 644-651, 1963.
- NAVES, C. K. et al. Síndrome de Kartagener. **Rev Portug Pneumol.** v. 11, n. 5, p. 499-504, 2005.
- NEDER, J. A. et al. Reference values for lung function tests: Maximal respiratory pressures and voluntary ventilation. **Braz J Med Biol Res.** v. 32, n. 60, p. 719-727, 1999.
- OLM, K. A. M. et al. Discinesia ciliar primária: quando o pediatra deve suspeitar e como diagnosticar? **Rev Paul Pediatr.** v. 25, n. 4, p. 371-376, 2007.
- ORTEGA, V. A. H. et al. Discinesia ciliar primária: considerações sobre seis casos da Síndrome de Kartagener. **J Pneumol.** v. 33, n. 5, p. 602-608, 2007.
- PAES, C. D. et al. Comparação de valores de PFE em uma amostra da população da cidade de São Carlos, São Paulo, com valores de referência. **J Bras Pneumol.** v. 35, n. 2, p. 151-156, 2009.
- QUANJER, P. H. et al. Peak expiratory flow: conclusions and recommendations of a Working Party of the European Respiratory Society. **Eur Respir J.** v. 24, p. 2S-8S, 1997.
- ROSSMAN, C. M. et al. Abnormal ciliary motility in association with abnormal ciliary ultrastructure. **Chest.** v. 80, p. 860-864, 1981.
- SANTOS, A. W. J. et al. Discinesia ciliar primária. **J Pneumol.** v. 27, n. 5, p. 262-268, 2001.
- SEDENHO, R. A. et al. Efeitos da fisioterapia respiratória na Síndrome de Kartagener: estudo de caso. **ConScientiae Saúde,** v. 7, n. 2, p. 217-220, 2008.
- SOUZA, R. B. Pressões respiratórias estáticas máximas. **J Pneumol.** v. 28, n. 3, p. S155-S165, 2002.
- UGWU, R. O.; ENEH, A. U.; OTAIGBE, B. E. Kartagener syndrome: an usual cause of respiratory distress in the newborn. **Niger J Med.** v. 15, n.4, p. 444-447, 2006.

---

Recebido em: 09/06/2010

Aceito em: 25/01/2011

Received on: 09/06/2010

Accepted on: 25/01/2011