

AVALIAÇÃO DA FUNÇÃO PULMONAR, RESPOSTA AO EXERCÍCIO E QUALIDADE DE VIDA EM PACIENTE COM SÍNDROME DE KARTAGENER – RELATO DE CASO

Evaluation of pulmonary function, exercise response and quality of life in a patient with kartagener Syndrome - Case Report

Adhonas Castanheira Viana¹, Beatriz Cristina Murari Nogueira², Camila Gimenes³, Celio Guilherme Lombardi Daibem⁴, Roberta Munhoz Manzano⁵

1. Fisioterapeuta, graduado pela Faculdades Integradas de Bauru (FIB), Bauru, SP, Brasil.
2. Fisioterapeuta, graduado pela Faculdades Integradas de Bauru (FIB), Bauru, SP, Brasil.
3. Fisioterapeuta Doutora, Docente do curso de Fisioterapia e do Programa de Pós graduação em fisioterapia da Universidade do Sagrado Coração (USC), e Faculdades Integradas de Bauru (FIB), Bauru, SP, Brasil.
4. Fisioterapeuta Mestre, Docente do curso de Fisioterapia das Faculdades Integradas de Bauru (FIB), Bauru, SP, Brasil.
5. Fisioterapeuta Doutora, Docente do curso de Fisioterapia das Faculdades Integradas de Bauru (FIB), Bauru, SP, Brasil.

Autor para correspondência:

Beatriz Cristina Murari Nogueira
Rua Hermenegildo Quagliato 7-70, Apto. 402
CEP 17063-256, Bauru, SP, Brasil
email: beatriznogueira96@gmail.com

► RESUMO

O objetivo deste estudo foi avaliar a função pulmonar, a resposta ao exercício e a qualidade de vida após sessões de fisioterapia em uma paciente com diagnóstico de Síndrome de Kartagener. Foi estudado um indivíduo do sexo feminino com 43 anos. O protocolo fisioterapêutico constou de 20 sessões, duas vezes por semana, por meio de exercícios

resistidos para membros superiores e inferiores, exercícios aeróbios, cinesioterapia respiratória e manobras de higiene brônquica. As variáveis observadas pré e pós intervenção fisioterapêutica foram, força muscular respiratória, prova de função pulmonar, teste de caminhada de seis minutos (TC6') e qualidade de vida (Questionário de Qualidade de Vida SF-36; Questionário de St George para doenças pulmonares). Após a aplicação do protocolo fisioterapêutico, houve aumento na PEmáx de 100 para 110, CVF de 63% para 94%, VEF1 de 57% para 78%, VEF1% de 71% para 83%, PFE de 270 para 285 e 'TC6' de 522m para 609m. No SF-36 houve aumento em todos os domínios exceto no domínio "saúde mental", no questionário SGRQ houve melhora na QV em todos os domínios. Neste estudo concluiu-se que houve melhora dos resultados das variáveis analisadas, demonstrando a importância da intervenção fisioterapêutica em um portador da Síndrome de Kartagener.

Palavras-Chave: Terapia Respiratória; Terapia por Exercício; Síndrome de Kartagener; Exercício.

► ABSTRACT

The objective of this study was to evaluate pulmonary function, exercise response and quality of life after physical therapy sessions in a patient diagnosed with Kartagener's Syndrome. We studied a 43-year-old female. The physiotherapeutic protocol consisted of 20 sessions, twice a week, through resistance exercises for upper and lower limbs, aerobic exercises, respiratory kinesiotherapy and bronchial hygiene maneuvers. The variables observed before and after physical therapy intervention were respiratory muscle strength, lung function test, six-minute walk test (6MWT) and quality of life (SF-36 Quality of Life Questionnaire, St George's Questionnaire for pulmonary diseases). After the application of the physical therapy protocol, there was an increase in PEmax from 100

to 110, FVC from 63% to 94%, FEV1 from 57% to 78%, FEV1% from 71% to 83%, PEF from 270 to 285 and 6MWT from 522m to 609m. In SF-36 there was an increase in all domains except in the “mental health” domain, in the SGRQ questionnaire there was improvement in QoL in all domains. In this study it was concluded that there was improvement of the results of the analyzed variables, demonstrating the importance of the physiotherapeutic intervention in a KS carrier.

Key Words: Respiratory Therapy; Exercise Therapy; Kartagener Syndrome; Exercise.

► INTRODUÇÃO

Descrita inicialmente por Siewert em 1904, e estabelecida por Kartagener em 1933, ao publicar um estudo detalhado com 11 casos, a Síndrome de Kartagener é uma rara malformação congênita, autossômica recessiva, pertencente a um subgrupo da discinesia ciliar primária que se caracteriza por alterações genéticas que afetam a formação de proteínas responsáveis pela atividade ciliar normal, resultando em uma doença obstrutiva crônica e compreende a tríade: situs inversus, bronquiectasia e sinusite^{1,2,3,4}.

Na Europa, há registros de 1.000 pacientes distribuídos em 223 centros em 26 países, nos Estados Unidos, há relatos de menos de 1.000 pacientes com um diagnóstico bem esclarecido. Já no Brasil, a maioria dos serviços de pneumologia carece de recursos para a investigação, havendo, portanto, poucos casos descritos, ainda não representativos da prevalência nacional². A incidência desta patologia é de 1 para cada 32.000 nascidos vivos, não há predominância entre sexo e raça, mas apresenta-se com maior frequência em crianças com dextrocardia e anomalias no tubo digestivo³.

A relação coexistente entre o *situs inversus* e a discinesia ciliar primária é estabelecida na embriogênese normal, onde o cílio epitelial responsável pela organização das estruturas viscerais encontra-se imóvel ou discinético devido à perda ou modificação da dineína, proteína que acopla-se aos microtúbulos, responsáveis pelos batimentos ciliares, no epitélio brônquico os cílios tornam-se imóveis ou discinéticos comprometendo a depuração mucociliar no trato respiratório^{3,4}. As alterações também podem ser encontradas no epitélio dos ductos deferentes, nas tubas uterinas, no endométrio, no endotélio corneano, no epêndima, nos cílios das células mitrais do epitélio olfatório e no epitélio do trato respiratório. Todas as estruturas que contêm cílios, como espermatozóides e trompa de Falópio, têm sua função comprometida. Portanto, na maioria dos homens, a infertilidade está relacionada com a imobilidade dos flagelos dos espermatozóides^{5,6,7}. 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. As anormalidades progridem lentamente, e muitos pacientes têm vida relativamente normal^{3,5,6,8,9}.

Referente ao controle da doença, sabe-se que a reabilitação pulmonar e exercícios físicos associados à higiene brônquica, são fundamentais no tratamento das doenças obstrutivas, pois atuam diretamente no condicionamento físico e na retenção do muco com o objetivo de melhorar os sintomas, diminuir as complicações da doença pulmonar de base e auxiliar o paciente a viver de forma mais ativa e com menos restrições¹⁰. A intervenção fisioterapêutica está inserida entre as ações envolvidas na reabilitação pulmonar, sendo indicada para otimizar o tratamento envolvendo exercícios físicos e respiratórios, além de mudanças posturais, que podem alterar a dinâmica cardiovascular, desencadeando respostas compensatórias¹¹.

A figura 1 mostra uma tomografia computadorizada de tórax da paciente mostrando o *situs inversus totalis* e as bronquiectasias bilaterais

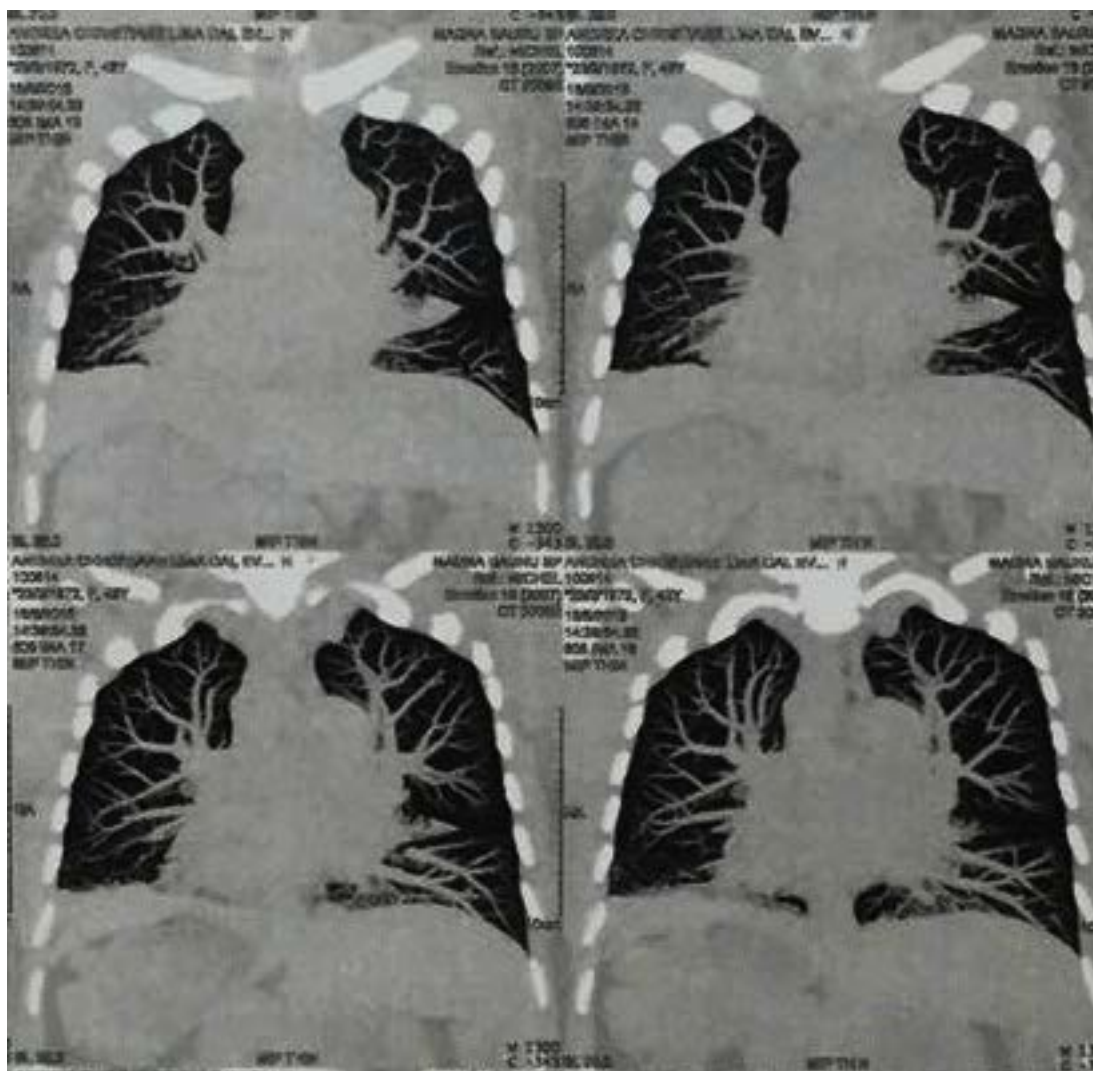


Figura 1. Tomografia computadorizada de tórax.

Dentro desse contexto, o objetivo do presente estudo foi avaliar a função pulmonar, resposta ao exercício e qualidade de vida após sessões de fisioterapia em um paciente com Síndrome de Kartagener.

► METODOLOGIA

Trata-se de um estudo prospectivo, realizado na Clínica de Fisioterapia das Faculdades Integradas de Bauru, aprovado pelo Comitê de Ética da FIB sob parecer: 54031216.7.0000.5423 e o participante da pesquisa assinou o

Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Participou do estudo um indivíduo do sexo feminino, portador de Síndrome de Kartagener, com idade de 43 anos.

Na avaliação inicial foram registradas informações como: idade, sexo, presença de co-morbidades e o índice de massa corporal (IMC). O IMC foi obtido dividindo a massa (Kg) pela estatura ao quadrado (m^2). A massa foi verificada em balança digital (FILIZOLA[®]) e a estatura obtida em estadiômetro graduado em centímetros (cm).

Também foram aferidos batimentos cardíacos e a saturação periférica de oxigênio (SpO_2) por meio do oxímetro de pulso (MORIYA[®]- Modelo 1005), a frequência respiratória (FR) medida pela observação da expansão da caixa torácica durante 60 segundos, a pressão arterial (PA) foi obtida com auxílio de esfigmomanômetro e de estetoscópio (marca Glicomed modelo Rappaportt Premium) e a dispnéia foi avaliada por meio da Escala de Borg Modificada.

Foram realizados três testes de função pulmonar: espirometria, realizada segundo os critérios da American Thoracic Society (ATS, 2002) e as Diretrizes para Testes de Função Pulmonar (2002) em espirômetro (IQTeQ Spirometer versão 4.981, África do Sul)¹³. As variáveis analisadas foram Capacidade Vital Forçada (CVF), Volume Expiratório Forçado no Primeiro Segundo (VEF_1) e a relação VEF_1/CVF . A manovacuometria, realizada, para medida da força dos músculos respiratórios: pressão inspiratória máxima (PI_{máx}) e pressão expiratória máxima (PE_{máx}), utilizando um manovacuometro aneróide portátil (comercial medica[®])¹³. E o Teste de caminhada 6 minutos (TC6) em corredor plano de 30 metros de extensão, onde foi calculada a distância prevista utilizando a equação proposta por Enright e Sherril¹².

Dois questionários também foram aplicados, um para avaliar a Qualidade de Vida (SF-36) e o Hospital Saint George na Doença Respiratória (SGRQ), que aborda os aspectos relacionados aos sintomas, atividade e impactos psicossociais que a doença respiratória inflige ao paciente¹⁴.

O atendimento fisioterapêutico foi constituído em alongamento passivo dos músculos da região cervical, membros superiores (MMSS), tronco e membros inferiores (MMII) 3 series durante 20 segundos, em ortostase, decúbito ventral, decúbito lateral e decúbito dorsal no tablado; exercícios aeróbios foram realizados por 15 minutos, onde variaram em, bicicleta ergométrica, esteira ou caminhadas, ao ar livre; exercícios de fortalecimento, dos músculos flexores, extensores, adutores e abdutores de quadril realizando agachamentos apoiado com a bola suíça, abdução e adução de quadril em decúbito lateral com tornozeleiras de carga que variaram de 1 a 5kg, extensão de quadril em quatro apoios com tornozeleiras de carga que variaram de 1 a 5kg; exercícios de fortalecimento dos músculos extensores e flexores do joelho realizando extensão de joelho com tornozeleira de peso de carga que variaram de 1 a 5kg em sedestação, flexão de joelho com tornozeleira de peso em ortostase apoiando no espaldar; exercícios de fortalecimento dos flexores plantar realizando flexão plantar em ortostase apoiando no espaldar.

A carga e as séries de repetições foram definidas conforme resistência da paciente, porém não foi ultrapassada o total de 4 séries de 15 repetições. Houve descanso de 1 minuto durante as séries, porém, algumas vezes foi prolongado conforme condições clínicas da paciente. Foram realizadas também em todos os atendimentos manobras de higiene brônquica com uso de oscilador oral de alta frequência (Shaker Classic NCS[®]) com 4 séries de 15 repetições, exercícios de Cinesioterapia Respiratória com o objetivo de mobilizar o complexo tóraco-abdominal e adequar a função respiratória, através de técnicas de Inspiração Fracionada e Respiração Diafragmática com 3 séries de 10 repetições cada. Ao final da terapia respiratória foram realizadas sequências de tosses voluntárias.

Toda a avaliação foi realizada pelo mesmo fisioterapeuta, antes e após 20 sessões. Em todas as sessões foram avaliados os seguintes parâmetros: pré e pós atendimento: PA, FC, FR, SpO₂ e Escala de Borg.

Os resultados foram apresentados de maneira descritiva, em média e desvio padrão.

▶ RESULTADOS

Indivíduo do sexo feminino com idade de 43 anos, relatando dispneia a médios e grandes esforços, pneumonias por repetição e sinusite paranasal. Com diagnóstico Síndrome de kartagener aos 16 anos quando seu irmão de 18 anos, também portador da patologia, foi diagnosticado. Possui 2 filhos que não são portadores da síndrome. Apresenta padrão respiratório abdominal, tórax normal e tosse eficaz e produtiva.

Na Tabela 1 estão expressos os valores obtidos nas avaliações: Função pulmonar, força muscular respiratória e tolerância ao exercício.

Tabela 1. Função pulmonar, força muscular respiratória e tolerância ao exercício

	Pré Fisioterapia	Pós Fisioterapia
CVF	63%	94,09%
VEF₁	57%	78,31%
VEF₁%	71%	83,25%
FEF25-75	43%	48,62%
Pimáx	- 120	-120
Pemáx	100	110
PFE	270	285
TC6'	522m	609m

A Avaliação da qualidade de vida através do questionário SF-36 antes e após as sessões de fisioterapia são apresentadas na Tabela 2. E a Avaliação da Qualidade de Vida através do questionário SGRQ na Tabela 3.

Tabela 2. Avaliação da qualidade de vida através do questionário SF-36

	Pré Fisioterapia	Pós Fisioterapia
Capacidade Funcional	60	80
Limite por Aspectos Físicos	100	100
Dor	100	100
Estado Geral de Saúde	42	62
Vitalidade	45	75
Aspectos Sociais	100	100
Limitação por Aspectos Emocionais	100	100
Saúde Mental	100	88

Tabela 3. Avaliação da qualidade de vida pelo Questionário SGRQ

	Pré Fisioterapia	Pós Fisioterapia
Sintomas	59,7%	46,3%
Atividade	61,1%	42,6%
Impacto	22%	16,%
Pontuação Geral	40,1%	29,2%

► DISCUSSÃO

Com base nos resultados observados, o protocolo de atendimento fisioterapêutico mostrou-se eficaz nas diferentes variáveis analisadas. A paciente apresentou importante melhora na CVF, VEF1, VEF1%, PEmáx, PFE e na resposta ao exercício verificada através do TC6. Este resultado pode ser explicado devido aos exercícios aeróbicos e exercícios resistidos dos membros inferiores. Referente aos questionários de qualidade de vida, houveram melhoras significativas no SF-36, em praticamente todos os domínios (exceto em “saúde mental”) e também no SGRQ em todos os domínios, o que pode ser explicado pela melhora do condicionamento físico da paciente.

Autores afirmam que a suspeita clínica e o diagnóstico precoce são fundamentais para reduzir a morbidade e prevenir o desenvolvimento de complicações^{3,4}. Foram encontrados diversos artigos na literatura que estudavam crianças com Síndrome de Kartagener, a paciente deste estudo foi diagnosticada em sua adolescência porém o tratamento fisioterapêutico foi instituído somente na fase adulta, o que poderia ter lhe causado danos da arquitetura pulmonar ocasionados pelas infecções repetidas por ela mencionadas durante a avaliação da história pregressa^{4,6,7}.

Um estudo de caso realizado em 2010, paciente de 27 anos com Síndrome de Kartagener foi submetida a fisioterapia respiratória por 10 sessões. Inicialmente, foi realizado a avaliação inicial e após o término das 10 sessões, a paciente foi reavaliada. As sessões foram divididas em duas vezes por semana, com duração de 60 minutos cada. Assim como no presente estudo, os autores avaliaram, a cada retorno ambulatorial da paciente, os sinais vitais, ausculta pulmonar e higiene brônquica. O tratamento constou em exercícios de reeducação diafragmática, oscilação oral de alta frequência por meio do FlutterVRP1[®], exercícios respiratórios, treinamento muscular respiratório (Threshold IMT[®]), treinamento dinâmico de membros inferiores e posteriormente, realizou-se a avaliação final para comparação dos dados. Os resultados observados após as 10 sessões foram: melhora na força muscular respiratória, no pico de fluxo expiratório, no TC6 e na cirtometria. Deste modo, o autor conclui que a fisioterapia respiratória promoveu melhora nos resultados das variáveis analisadas, demonstrando a importância da intervenção fisioterapêutica com o objetivo de minimizar as recidivas do processo infeccioso e deterioração da estrutura pulmonar, proporcionando estabilidade clínica e aumento da sobre vida nos portadores desta síndrome³.

Outro relato de caso realizado em 2008, estudou uma paciente de 52 anos, submetida à 18 sessões de tratamento fisioterápico, com frequência de duas vezes por semana. Durante todas as sessões a paciente foi monitorada com oxímetro de pulso. Após o tratamento, foi novamente reavaliada.

As manobras utilizadas para melhorar a permeabilidade das vias aéreas foram ELTGOL (Expiração lenta total com a gloteaberta em decúbito infralateral) e AFE (Aceleração do Fluxo Expiratório). Os achados clínicos corroboram com os deste trabalho, cujo a fisioterapia respiratória melhorou a saturação, força muscular respiratória e pico de fluxo expiratório e ainda, a frequência cardíaca, porém essa última variável não foi analisada pelo presente estudo. O autor observou ainda que a fisioterapia respiratória melhorou a permeabilidade de suas vias aéreas, mesmo tendo uma idade avançada, permitindo que a paciente conseguisse ficar um período maior sem infecções respiratórias. Já em relação ao aumento da P_Imax e P_Emax, tais indicadores se tornam importantes para a mecânica respiratória, uma vez que a bronquiectasia faz com que o indivíduo tenha um maior aprisionamento de ar, em razão do alargamento dos brônquios e da perda da sua elasticidade. Concluindo que a fisioterapia respiratória foi eficaz na desobstrução pulmonar da paciente com Síndrome de Kartagener⁹.

Em um programa de reabilitação pulmonar (PRP) realizado em 2014, os autores avaliaram duas variáveis observadas no presente artigo (TC6' e Qualidade de Vida). O estudo contou com a participação de 112 pacientes com DPOC submetidos a 12 semanas de tratamento, três vezes por semana, com duração de 2 horas sendo dividido em aquecimento, exercícios aeróbicos, resistidos e alongamentos. Em relação à variável TC6', observamos que os pacientes inicialmente caminharam uma distância relativamente alta com uma média pré e pós PRP ($399,98 \pm 98,37$ vs. $453,42 \pm 93,25$; $\Delta=53,44$) metros, comprovando que a distância percorrida no TC6' aumenta também em pneumopatas, não somente em portadores de Síndrome de Kartagener. Do mesmo modo, a variável QV, avaliada através do Questionário de Qualidade de Vida do Hospital Saint George (SQGR), observamos que todos os domínios apresentaram variações maiores com resultados clinicamente significativo, em relação à melhora da qualidade de vida, principalmente os domínios atividade e a pontuação geral¹⁵.

A limitação deste estudo é o fato de ser um relato de caso, desta forma não temos como ter um grupo controle portador da doença para fazer outro tipo de intervenção fisioterapêutica e comparar, no entanto, como se trata de uma Síndrome de incidência rara, se justifica um relato de caso. Outra limitação foi com relação aos artigos encontrados na literatura, a maioria deles relatavam casos de crianças portadoras da Síndrome, esta paciente foi diagnosticada na adolescência e houve dificuldade de encontrar artigos sobre o tratamento fisioterapêutico em adultos com Síndrome de Kartagener. A paciente continua em tratamento fisioterapêutico na clínica de Fisioterapia das Faculdades Integradas de Bauru.

► CONCLUSÕES

Diante do presente estudo conclui-se que a fisioterapia respiratória promoveu melhora nos resultados das variáveis analisadas, indicando a importância da intervenção fisioterapêutica com objetivo de melhorar a função pulmonar, minimizar as recidivas do processo infeccioso e deterioração da estrutura pulmonar, proporcionando aumento da qualidade de vida e estabilidade clínica da paciente.

► **REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1 AGUIRRE, L.; CRIOLLO, G.; ORDONEZ, L.; ROJAS, C.; PADILLA, F. Síndrome de Kartagener (Discinesia Ciliar Primária) Apresentação de Caso. Revista de la Dirección de Investigación CEDAMAZ.2017;6(1):100-07.

2 OLM, M.A.K.; CALDINI, E.G.; MAUAD, T. Diagnóstico de discinesia ciliar primária. Jornal Brasileiro de Pneumologia. 2015; 41(3):251-63.

3 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.2010;14(2):139-43.

4 OLM, M. A. K.; ADDE, F. V.; FILHO, L. V. F. S.; RODRIGUES, J. C. Discinesia ciliar primária: quando o pediatra deve suspeitar e como diagnosticar?. Rev. Paul Pediatr.2007; 25(4):371-76.

5 CAPONE, D.; LOPES, A. J.; JUNIOR, R. M. L.; LEVIGARD, R. B.; TESSAROLLO, B. CAPONE, R. B.; JANSEN, J. M. Síndrome de Kartagener. Pulmão RJ. 2008; 17(1):55-56.

6 ORTEGA, H. A. V.; VEJA, N. A.; SANTOS, B. Q.; MAIA, G. T. S. Discinesia ciliar primária: Considerações sobre seis casos de síndrome de Kartagener. J Bras Pneumol. 2007; 33(5):602-08.

7 SWENSSON, R. C.; JUNIOR, J. J. J.; SWENSSON, R. P.; MACHADO, P. K. M. S. FILHO, J. F. M. M.; SANTANA, C. P. Síndrome de Kartagener: relato de caso. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2003; 69(6):857-61.

8 NAVES, K. C.; SANTOS, J. P. V.; SANTANA, J. H.; LOPES, G. P. Síndrome de Kartagener. *Revista Portuguesa de Pneumologia.* 2005; 11(5):499-04.

9 SEDENHO, A. R.; NEGRINI, F.; FERRARI-MESQUITA, R. A.; MALOSÁ, S.; MARIA, L. Efeitos da fisioterapia respiratória na Síndrome de Kartagener: estudo de caso. *ConScientiae Saúde.* 2008; 7(2):217-20.

10 LEMARI, N. M.; MARTINS, A. L. Q.; OLIVEIRA, J. V.; MARINO, L. C.; VALÉRIO, N. Bronquiectasia e fisioterapia desobstrutiva: ênfase em drenagem postural e percussão. *Braz J Cardiovasc Surg.* 2006; 21(2):206-10.

11 MONTEIRO, C. I.; KABBACH, E. Z.; POZZI, L. G.; CABIDDU, R. SILVA, A. B.; MENDES, R. G. Ajuste neuro autonômico cardíaco em diferentes estímulos aplicados na reabilitação cardiorrespiratória em uma paciente com síndrome de kartagener. *Anais 13^a Congresso Nacional e Pesquisadores CONAPE UNICEP São Carlos;* 2015.

12 AMERICAN THORACIC SOCIETY. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 166:111-17.

13 SOCIEDADE BRASILEIRA DE PNEUMOLOGIA E TISIOLOGIA. Diretrizes para Testes de Função Pulmonar. *Jornal Brasileiro de Pneumologia.* 2002; 28(3):155-65.

14 BUSS, A. S.; SILVA, L. M. C. Estudo comparativo entre dois questionários de qualidade de vida em pacientes com DPOC. J. Bras. Pneumol. 2009; 35(4):318-24.

15 COSTA, C. C.; LEITE, B. da S.; CANTERLE, D. B.; SOUZA, R. M.; MACHADO, M. L.; TEIXEIRA, P. J. Z. Análise da força, qualidade de vida e tolerância ao exercício na doença pulmonar crônica. Rev. Bras. Ci. e Mov. 2014; 22(2):27-35.