

- DISQUINESIA CILIAR PULMONAR PRIMARIA.

-AUTOR: Prof. Dr. Enrique Barmaimon.

-

Doctor en Medicina.

Cátedras de Anestesiología

Cuidados Intensivos

Neuroanatomía

Neurofisiología

Psicofisiología

Neuropsicología.

- TOMO I -

-AÑO 2018- 1ª Edición Virtual: (.2018- 10)-

- MONTEVIDEO, URUGUAY.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Queda terminantemente prohibido reproducir este libro en forma escrita y virtual, total o parcialmente, por cualquier medio, sin la autorización previa del autor. Derechos reservados.

1ª Edición. Año 2018. Impresión virtual-.svb.smu@org.uy.

- email: henribar1@multi.com.uy.; henribar204@gmail.com.

-Montevideo, 15 de octubre de 2018.

- Biblioteca Virtual de Salud del S. M.U.

- CAPÍTULO I-

-1)- DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA: Estado actual de los conocimientos

-La presencia de infecciones de la vía respiratoria superior e inferior deben alertarnos sobre esta enfermedad autosómica recesiva, que produce una reducción o ausencia congénita de la función ciliar.



- CAPÍTULO I - 1)- INTRODUCCIÓN.

- 1.1)- GENERALIDADES.

-La Disquinesia Ciliar Primaria (DCP) es usualmente una enfermedad autosómica recesiva, caracterizada por infecciones del tracto respiratorio superior e inferior, y en el 50% de los casos, se asocia con situs inversus.

- La tríada de situs inversus, bronquiectasias y sinusitis, es conocida como Síndrome de Kartagener.

-Es causado por una reducción o ausencia congénita de la función ciliar.

- La DCP debe distinguirse de las numerosas causas de disfunción ciliar secundaria. La DCP suele diagnosticarse de manera tardía, luego de una historia de enfermedad crónica. Esta enfermedad también está relacionada con: poliquistosis renal, hepática, hidrocefalia, atresia biliar, degeneración de la retina, y otros raros síndromes.

- Este artículo realiza una revisión de la DCP, para que se tenga en cuenta como diagnóstico diferencial, al momento de la aparición de cierta signosintomatología.

-El diagnóstico temprano tiene probablemente un efecto significativo en la morbilidad a corto y a largo plazo, si bien esto no fue demostrado por ningún estudio.

-1.2)- Biofísica de las Ciliias.

-Un total de 250 proteínas forman el clásico axonema ciliar, con el típico patrón "9+2", donde nueve pares de microtúbulos periféricos, rodean a un par central. La actividad de ATPasa de los brazos de dineína, genera la fuerza requerida para el batido ciliar.

- El situs inversus se ha visto en hasta el 50% de los pacientes con DCP, debido al anormal movimiento de las ciliias, durante la embriogénesis.

-1.3)- Genética

- La prevalencia de la DCP, ha sido establecida en 1:15-30.000 recién nacidos vivos, aunque pueda ser subestimada ya que es común el subdiagnóstico.

-Es generalmente un desorden autosómico recesivo, sin embargo, se han reportado casos ocasionales ligados al cromosoma X. Es genéticamente heterogénea, logrando causar mutaciones en diferentes genes. Al menos dos genes que codifican dineína, han sido confirmados como causantes de DCP.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- El DNAH5 localizado en el cromosoma 5p15.2 : codifica la cadena pesada de dineína, y el DNAI1 localizado en 9p13.3 : codifica la cadena intermedia.
- Las mutaciones homocigotas del gen DNAH11 del cromosoma 7, determina que un individuo presente situs inversus, pero que aparentemente no presenta defectos en la ultraestructura ciliar.
- Si bien se reconocieron varios genes implicados, aún permanecen en estudio varios más, que parecerían estar implicados con diferentes formas de presentación de la enfermedad.
- Ciertas características de la DCP, tales como el situs inversus, pueden observarse en otros desordenes, como en problemas renales o retinales : retinitis pigmentaria.

-1.4)- Cuándo Sospechar el Diagnóstico de DCP.

- La DCP puede sospecharse ante infecciones respiratorias o situs inversus, o bien por condiciones no respiratorias, como por ejemplo la atresia biliar.
- El diagnóstico es habitualmente tardío, ya que los síntomas de: rinitis, tos y otitis media secretora, son comunes en niños. Aunque no hay evidencias que el diagnóstico temprano sea beneficioso, se ha reportado en una serie, que las bronquiectasias se vieron con mayor frecuencia en aquellos pacientes, que se diagnosticaron luego de los 4 años de vida.
- En otro estudio se observó que la función pulmonar al diagnóstico, es peor en aquellos diagnosticados en la edad adulta.
- Algunas de las características, que conducen al diagnóstico de DCP, son: distress respiratorio neonatal, situs inversus, rinorrea desde el período perinatal, sinusitis, sibilancias, otitis media secretora, y pérdida de la audición.

-1.4.1)- Orientaciones Diagnósticas Convencionales .

-1.4.1.1)- Presentación Prenatal.

Se puede observar el situs inversus en ecografías prenatales.

-1.4.1.2)-Presentación en el Período Neonatal.

- La Rinorrea presente desde el primer día de vida, hace que el diagnóstico de DCP sea altamente probable. Puede presentarse con distress respiratorio o neumonía neonatal, sin causa predisponente.

- También puede llegarse al diagnóstico, al realizar un screening por una historia familiar positiva.

-1. 4.1.3)- Presentación en la Niñez.

-Puede presentarse con tos productiva o húmeda. Debe quedar claro, que se deben descartar otras causas como: Fibrosis Quística: por medio de los métodos complementarios adecuados, antes de realizar el test de la motilidad ciliar; a no ser que el niño presente situs inversus u otras condiciones, que hagan sospechar el DCP. La tos seca aislada, generalmente no se debe a DCP.

-Otra forma de presentación: Es como asma atípica, que no responde a los broncodilatadores, especialmente con tos húmeda.

- Las bronquiectasias idiopáticas: Deben hacer sospechar el diagnóstico.

- También la rinosinusitis; la rinitis sin remisión es típica, y en niños mayores: la sinusitis crónica. Los pólipos nasales son raros, y deben hacer pensar más comúnmente en Fibrosis Quística.

- Cuando se presenta la otitis media con efusión, se suelen colocar tubos de ventilación, que llevan a la secreción maloliente del oído durante semanas, que no responde al tratamiento antibiótico, y que no mejora la audición.

-1.4.1.4)- Presentación Durante la Adolescencia y la Edad Adulta.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Suele ser similar a la forma de presentación en la niñez.
- En las mujeres suele observarse fertilidad reducida y embarazos ectópicos; y en el hombre, se puede presentar con infertilidad en el 50% de los casos.
- 1.4.1.5)- DCP: Como Diagnóstico Asociado.
 - La DCP debe ser considerada: Cuando se realizan los siguientes diagnósticos, en particular si hay historia familiar, o más de una de las siguientes condiciones, o si el paciente presenta otras características de DCP:
 - . Cardiopatías congénitas complejas, en especial con trastornos de lateralidad.
 - . Poliquistosis renal o hepática.
 - . Hidrocefalia.
 - . Atresia biliar.
 - . Enfermedad esofágica severa : atresia esofágica, reflujo severo.
 - . Degeneración de la retina, incluyendo retinitis pigmentaria.
- 1.4.1.6)- Realizando el Diagnóstico.
 - Descartar otras condiciones:
 - Si bien se estudiará la motilidad ciliar, en aquellos pacientes con características claras de DCP, antes de referir para este estudio, se deben descartar las patologías más frecuentes que pueden dar síntomas similares; por lo que se debe evaluar cada individuo en particular:
 - Screening para DCP:
 - .Los Test de screening más comunes para DCP, son: el test de sacarina y la medición del óxido nítrico nasal (ON).
 - .El test de sacarina: Implica colocar una microtableta de sacarina en el cornete inferior, y registrar el tiempo, que le toma al sujeto sentir el sabor.
 - .Este método es difícil realizar en niños; y un resultado anormal, debe ser confirmado con otro test. En la DCP, el ON nasal y el exhalado es bajo, por razones que aún no son claras.
 - .La medición del ON nasal, es más discriminatorio que el exhalado, y es un buen test de screening. Sin embargo, en ocasiones puede alterarse por otras patologías, por lo que el diagnóstico de DCP suele requerir otros test.
 - 1.4.1.7)- Estudios Diagnósticos.
 - La combinación de más de un estudio diagnóstico, ante la sospecha de DCP, disminuye las posibilidades de realizar un diagnóstico erróneo.
 - Los estudios incluyen:
 - Medición de la frecuencia del batido ciliar.
 - Análisis del patrón del batido ciliar.
 - Microscopía electrónica de la ultraestructura ciliar.
 - Medición de la desorientación ciliar.
 - En casos dificultosos, el cultivo celular con re-crecimiento del epitelio ciliado.
 - Denudar el epitelio ciliado obtenido por hisopado nasal, que se utiliza para evaluar la función y la estructura de las cilias.
 - La muestra debe ser tomada por personal entrenado, y ser enviada de manera adecuada al centro especializado.
 - Se podrá evaluar el batido ciliar, por medio de videofotografía de alta resolución, junto con la medición de la frecuencia del batido ,que han mostrado ser más sensibles, que realizar sólo el análisis del batido.
 - La microscopía electrónica, continúa siendo el test definitivo para DCP.
 - En ocasiones, el diagnóstico puede ser dificultoso debido al daño del epitelio nasal, secundario a inflamación o infección. Si a pesar de dejar pasar un tiempo prudencial para obtener la muestra luego de una infección, el daño no se supera y hay dudas, entonces se puede realizar cultivando el epitelio. De ser un daño secundario en el cultivo, prácticamente no debería haber alteraciones en las cilias. Esto sólo se realiza en casos de duda, no es

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

mandatorio para llegar al diagnóstico en los casos típicos.

- En total, cerca del 10% de los test iniciales son erróneos. Un segundo hisopado nasal reduce el error a un 5%. Debido a que no se cuenta con un gold standard para el diagnóstico, es imposible calcular los falsos positivos y negativos.

- La causa más probable de falsos positivos, son los cambios post-virales, y de existir alguna duda, el test debe repetirse antes de informar el diagnóstico.

-1.5)- Manejo Respiratorio.

- La terapia médica adecuada es importante para prevenir el deterioro de la función pulmonar.

-El manejo respiratorio consiste en: monitoreo respiratorio regular, clearance de la vía aérea con la combinación de Kinesioterapia y ejercicio físico, y tratamiento agresivo de las infecciones respiratorias bajas y altas.

-1.5.1)- Monitoreo Respiratorio.

- Aparte del examen físico general, los controles deben incluir oximetría de pulso, y examen funcional respiratorio, si la edad los permite.

-Pueden realizarse exámenes y cultivo de esputo.

- Las radiografías de Tórax tienen poca sensibilidad, para realizar un seguimiento.

- La TAC: Se utiliza para evaluar el grado de compromiso pulmonar y las bronquiectasias; que se utiliza aisladamente para monitorear la progresión de la enfermedad.

-1.5.2)- Intervenciones Médicas.

- La DCP es una enfermedad progresiva, si no se realizan los tratamientos adecuados, y donde las intervenciones terapéuticas tempranas,, mejoran el control de los síntomas.

- Los organismos infectantes más comunes son: *Haemophilus influenzae*, y *Staphylococcus aureus*; pero el *Streptococcus pneumoniae*, *Pseudomona aeruginosa*, y las micobacterias no tuberculosis, también han sido reportados; aunque son característicos de la enfermedad en los adultos.

- No hay evidencias, que apoyen el uso de antibióticos en forma profiláctica, pero deben administrarse ante el menor síntoma de reagudización respiratoria.

- En la medida de lo posible, los antibióticos deben elegirse, en base a los cultivos de esputo realizados.

-1.5.3)- LAVADO BRONCOALVEOLAR.

-En ocasiones es necesario realizar lavado broncoalveolar, sobre todo cuando los niños, no son capaces de producir una muestra de esputo.

- En el caso de aislarse *P. aeruginosa*, se procederá de la misma manera que con los pacientes con Fibrosis Quística.

-1.5.4)- LOS BRONCODILATADORES: Regulares no son efectivos, y de hecho estos niños muchas veces tienen erróneamente el diagnóstico de asma, y han utilizado broncodilatadores con muy poca respuesta.

- 1.5.5)- La ADNasa: No mejora demasiado las características del moco; y se suelen usar nebulizaciones con solución salina.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- 1.5.6)- Los niños con DCP: Deben recibir todas las vacunas, incluyendo la antigripal y la antineumocócica.

-1.5.7)- LAS COMPLICACIONES: Por las bronquiectasias y la enfermedad pulmonar crónica, van en aumento con la edad.

- 1.5.8)- RECOMENDACIONES: Raramente se recomienda la cirugía de las bronquiectasias.
-Muy pocos pacientes requieren trasplante pulmonar.
- En general, la evolución de la enfermedad con la terapia médica apropiada, es mejor que en la Fibrosis Quística.

-1.5.9)- Kinesioterapia.

- Se debe valorar la utilidad de la kinesiología en cada paciente. Aquel paciente que necesite kinesiología, debe adherirse al tratamiento, con entrenamiento personal y familiar.
- Hay técnicas alternativas como PEP (presión de espiración positiva), con máscara.
-Los ejercicios físicos pueden ayudar a la limpieza del esputo. Los ejercicios han mostrado ser el mejor broncodilatador; y deben ser alentados a realizar desde edad temprana.

-1.6)- MANEJO DE VÍA AÉREA SUPERIOR.

- El clearance mucociliar anormal de la vía aérea superior conduce a OME (Otitis Media con Efusión), y a la sinusitis crónica.

- La OME, a menudo severa, es universal en los niños con DCP, y se resuelve espontáneamente alrededor de los 13 años.

- Puede presentarse con pérdida de audición y alteraciones en el habla.

- La ventilación con tubos, conduce a la otorrea crónica, y a la perforación de la membrana timpánica. Esto no debería aconsejarse.

- Todos los niños con DCP, deben realizarse audiometrías regulares, al menos hasta la adolescencia.

- La Rinorrea crónica, puede tratarse con solución salina en spray nasal. Los corticoides tópicos a largo plazo tienen un beneficio incierto para la rinorrea, pero pueden utilizarse para la sinusitis.

- La sinusitis crónica o recurrente, es rara; pero puede tratarse con antibióticos orales; aunque generalmente se necesita cirugía. Los pólipos nasales no se observan en estos pacientes.

-1.7)- EN OTROS SISTEMAS.

-La mitad de los hombres con DCP, son infértiles. Esto se atribuye a la pobre movilidad del esperma. Las mujeres tienen una fertilidad disminuida, y un mayor riesgo de embarazo ectópico.

-1.8)- COMENTARIOS.

- La DCP debe estar entre los diagnósticos diferenciales de los niños con enfermedad crónica de la vía aérea.

- Salvo las excepciones donde las características clínicas son más evidentes, deben descartarse las patologías más frecuentes.

- Se debe tener en cuenta, que un niño con un diagnóstico de asma, que no responde a los

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

broncodilatadores de uso habitual, y presenta patología de la vía aérea superior, debe ser estudiado para descartar DCP.

- En muchos países son aún escasos los lugares donde se realizan este tipo de estudios complementarios, pero es nuestro compromiso ponernos en contacto con ellos, para llegar al diagnóstico adecuado.

- Sólo de esta manera , se podrá implementar en forma oportuna , el tratamiento de sostén adecuado, mientras se espera el tratamiento del defecto de base.

-1.9)- BIBLIOGRAFÍA-

-(Autor: Dres. Bush A, Chodhari R, Collins N, Copeland F, may P, Harcourt J, et al. *Arch Dis Child.* 2007;92: 1136-1140.).

-Barmaimon, Enrique: Disquinesia Ciliar Primaria- 1ª Ed. B. V.S. .: LIBROS PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON. (www.bvssmu@org.uy [libros], [barmaimon]). .(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

0 0 0 0 0 0 0 0.

-

- CAPÍTULO II)- 2)- ACTAS DE REUNIONES CLÍNICAS

-Medwave. 2010;10(9):e4772 doi: 10.5867/medwave.2010.09.4772

- 2.1)- Alteraciones de la Asimetría Izquierda-derecha y
Disquinesia Ciliar Primaria.

**Alterations of left-right asymmetry and primary ciliary
dyskinesia**

- Carolina Sugg Herrera

[Descargar PDF |](#)



Para Descargar PDF debe Abrir sesión.

-2.1.1)- Resumen-

-Este texto completo, es la transcripción editada y revisada de una conferencia dictada en el marco de las reuniones clínicas del Servicio de Pediatría del Complejo de Salud San Borja-Arriarán. La publicación de estas actas científicas ha sido posible gracias a una colaboración editorial entre Medwave, y el Servicio de Pediatría. El jefe de Servicio es el Dr. Francisco Barrera, y el coordinador de las Reuniones Clínicas es el Dr. Luis Delpiano.

-2.1.2) - Caso Clínico.

- El paciente corresponde a un recién nacido (RN), de sexo masculino, nacido a las 40 semanas de gestación, que fue adecuado para su edad gestacional, segundo hijo de un embarazo controlado, que nació por cesárea, debido a un síndrome hipertensivo del embarazo en la ciudad de Coyhaique. No existen antecedentes de hallazgo antenatal ecográfico, relacionado con esta patología. El peso del recién nacido fue de 2,97 kilogramos, talla: 48,5 centímetros, Apgar 9-10.

- Al nacer el RN,, se encontraba en buenas condiciones generales, pero al segundo día de vida, presentó dificultad respiratoria y cianosis, dificultad para alimentarse, evolucionando progresivamente con requerimientos de oxígeno aumentados.

- En este contexto, se solicitó una radiografía de tórax, que mostró una dextrocardia, cardiomegalia, y congestión pulmonar. Se procedió a la realización de un ecocardiograma, que mostró un *ductus* arterioso persistente, situación por la que se

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

inició tratamiento con prostaglandinas, obteniéndose una buena respuesta clínica inicial.

- A pesar de lo anterior, el RN persistió con dificultad respiratoria, y requerimientos de oxígeno aumentados. En ese contexto, se sospechó una cardiopatía congénita cianótica, y el paciente fue trasladado al Hospital Luis Calvo Mackenna, en la ciudad de Santiago; donde nuevamente se realizó un ecocardiograma,, que mostró la dextrocardia, un *ductus* arterioso, que ya se encontraba cerrado, una estenosis relativa de la arteria pulmonar derecha, y un *foramen* oval permeable; descartándose finalmente una cardiopatía congénita, que explicara el cuadro clínico en general.

- A los 6 días el RN, mantenía signología respiratoria obstructiva, e hipersecreción bronquial, además de pesquisar una conjuntivitis aguda. Se solicitó una nueva radiografía , que mostró un infiltrado intersticial bilateral (Fig.1).

- Además se realizó una inmunofluorescencia, y un PCR (Reacción en cadena de polimerasa), por sospecha de algún cuadro infeccioso como: *Chlamydia trachomatis* y una ureaplasma, que resultaron negativos.

- Se tomó un cultivo de la secreción conjuntival, cuyo resultado fue positivo para *Haemophilus influenzae* sp., que fue tratado con cloranfenicol. A pesar de todo, el RN persistía, con requerimientos de oxígeno frente a una FiO2 de 0,5.

-Figura 1. Radiografía de tórax que muestra dextrocardia, e infiltrado intersticial bilateral, en RN a los 6 días de vida.

-A los 17 días de vida, se trasladó al departamento de Pediatría del Hospital Clínico San Borja Arriarán. El peso al ingreso fue de 3,850 kg, presentando requerimientos de oxígeno más bajos: 0,25 litros por "naricera". Además presentaba congestión nasal, signología obstructiva, e hipersecreción bronquial.

-Fue evaluado por médicos broncopulmonares, y también por otorrinolaringólogos, quienes, en el contexto de una dextrocardia, una signología respiratoria, y congestión pulmonar; plantearon la sospecha de un síndrome de Kartagener.

-Se decidió diferir el estudio mediante biopsia de carina, para el año de vida.

- Se procedió a realizar una ecografía abdominal, que mostró una imagen en espejo de todos los órganos intraabdominales.

- Un nuevo ecocardiograma, mostró dextrocardia, foramen oval permeable, y estenosis fisiológica de rama pulmonar derecha.

-Finalmente fue traslado a Coyhaique, al mes de vida , con requerimientos de O2 0,3 L/min en forma permanente.

-Los diagnósticos de egreso, fueron: *situs inversus* total, observación síndrome de Kartagener, oxigenodependencia, *foramen* oval permeable, y estenosis relativa de la arteria pulmonar derecha.

- 2.1.3)- Historia

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- En general, se podría decir que los seres humanos, son externamente simétricos, pero internamente asimétricos. Se dispone de una descripción histórica de autopsia, correspondiente al Virrey de México, el Marqués de las Amarillas, realizada muchos años después de su fallecimiento. El escrito de su autopsia dice así: "Hecha patente según las reglas del arte, la cavidad del pecho; se hizo visible el corazón sin pericardio, inclinada su punta y cuerpo al lado derecho, y su base que miraba al lado izquierdo... La arteria pulmonar, salía del ventrículo derecho del corazón colocada al lado izquierdo, que se deslizaba oblicuamente hacia el lado derecho, lo que me hizo creer, que los pulmones habían mudado también de situación: en efecto el derecho estaba dividido en dos lóbulos, y el izquierdo en tres". Lo anterior fue descrito por Domingo Russi, en el año 1760.

- Siempre se había señalado que Mathew Baillie, en 1788, había sido el primero en describir esta condición, pero ahora se sabe que no fue así.

- En el año 1933, Kartagener reportó cuatro pacientes, con la tríada de: sinusitis, bronquiectasias y *situs inversus*.

- Hacia el año 1976, Afzelius describió en hombres infértiles, la presencia de esta misma tríada, planteándose básicamente, que existiría un problema de cilios, por lo tanto los espermios, estarían afectados también respecto de su movilidad.

-A continuación se abordará la interrogante, respecto de si los cilios jugarían o no, un rol en determinar la lateralidad.

- 2.1.4)- Patogenia.

-2.1.4.1)- Alteraciones de la Lateralidad.

- Las alteraciones de la lateralidad, incluyen cambios tanto en orientación, como en disposición de los órganos, y se clasifican en: *situs inversus totalis* y *situs ambiguus*.

- El *situs inversus totalis*: Corresponde a la imagen en espejo del *situs solitus*, correspondiente a lo normal, se presenta en uno a seis mil u ocho mil RN, y en él todos los órganos, mantienen una posición con respecto a los otros órganos.

- El *situs ambiguus*: Corresponde al menos, con un órgano impar con orientación contraria, presentándose en uno en diez mil RN.

- Los seres humanos poseen algunos órganos, que son pares; pero que a su vez son asimétricos entre sí, como por ejemplo: los pulmones, donde el pulmón derecho tiene tres lóbulos y el izquierdo tiene sólo dos lóbulos; eso corresponde a la asimetría normal.

- El isomerismo corresponde a la alteración en la asimetría de órganos pares, generalmente bronquios, pulmones y aurículas. Se puede clasificar en isomerismo izquierdo y derecho.

-El isomerismo izquierdo corresponde a órganos, que tienen una manifestación de predominio izquierdo, como la presencia de dos aurículas largas y estrechas, dos

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

pulmones bilobulados, bronquios por debajo de la arteria pulmonar, asociados a poliesplenía.

- Por su parte, el isomerismo derecho, corresponde a órganos con una manifestación predominante a derecha, como aurículas en forma de pirámide, dos pulmones trilobulados, bronquios sobre arteria pulmonar, asociados a asplenia; también se le conoce como síndrome de Ivemark.

- De todos modos, estas clasificaciones no son útiles para el manejo de los pacientes, porque lo importante en ese sentido, es tener una descripción detallada de la disposición y la morfología de los órganos.

- En la Fig. 2: Se observa el *situs solitus*, *situs inversus*, isomerismo derecho (dos pulmones trilobulados y la ausencia de bazo) y, por último, el isomerismo izquierdo donde los pulmones son bilobulados con poliesplenía.

-Figura 2. Se muestran esquemáticamente las alteraciones morfológicas correspondientes a las diversas alteraciones de la lateralidad, como *situs solitus*, *situs inversus*, isomerismo derecho e izquierdo.

-En la Fig. 3 se aprecian imágenes de radiografías de tórax correspondientes a diversas alteraciones de la lateralidad.

- Figura 3. La imagen "A" corresponde a una radiografía de tórax normal, la imagen "B" a un *situs inversus* total, la imagen "C" a un isomerismo derecho y la imagen "D" un isomerismo izquierdo.

-2.1.5)- Manifestaciones Clínicas.

- El *situs ambiguus* se asocia mucho más a cardiopatías que los *situs inversus* totales o que un *situs solitus*. En 80% de los casos, el *situs ambiguus*, se asocia con malformaciones cardíacas, tales como transposición de grandes vasos (TGA), doble salida de ventrículo derecho, doble entrada de ventrículo izquierdo, comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), retorno venoso anómalo y aurículas isoméricas.

- También se presentan más anomalías gastrointestinales, tales como estómago en posición derecha, alteraciones de la vía biliar, hígado en la línea media, malrotación intestinal, asplenia y poliesplenía.

- El *situs inversus* tiene mucho menos frecuencia de cardiopatías asociadas, que el ambiguo, sólo entre 3 y 6%. Se desconoce el motivo, pero es posible que durante la formación de los órganos, la disposición de éstos presentes, pueda ser un factor determinante. En el caso de un *situs ambiguus* podría existir mayor riesgo de asociación con cardiopatías por la disposición que adoptan los órganos. Por otro lado, el *situs solitus*, se relaciona con cardiopatías sólo en un 0,6%.

-2.1.5.1)- Mecanismo de Determinación de Lateralidad

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Dentro de los mecanismos que determinan lateralidad izquierda-derecha, podemos encontrar:

-2.1.5.1.1)- Señales sobre el Nodo de Hensen.

1. Señales en el nodo, que participan en estructura y función ciliar.
2. Ruptura de simetría por flujo laminar hacia izquierda.
3. Transferencia asimétrica de expresión de genes a la placa mesodérmica lateral.
4. Señales desde la placa lateral del mesodermo hacia el órgano primordial.

-Todos estos datos, son extraídos de estudios en embriones, realizados en ratones, peces cebra, y ranas, que tratan de explicar las alteraciones de las asimetrías.

- La señal más temprana ocurre a nivel del Nodo de Hensen, que corresponde a un conjunto de células, que se forman en el extremo cefálico de la línea primitiva, durante la etapa embrionaria de gastrulación, cuando el embrión tiene dos capas germinales,, correspondientes a mesodermo y endodermo (Fig. 4).

- En esta etapa, el embrión es totalmente simétrico, pero existiría alguna señal, que todavía no es bien conocida, que determinaría la lateralidad; o sea el que algunas cosas se vayan hacia el lado izquierdo , y otras hacia el derecho.

-Entonces habría, en un comienzo, una alteración en las células del nódulo, en cuanto a su polaridad, que determinarían el irse hacia un lado, y no hacia el otro.

-Figura 4. Esquema embrionario donde se muestra el Nodo de Hensen y línea primitiva.

-Respecto de las señales que participan en el nodo, en cuanto a estructura y función ciliar, en general existe una coordinación, en la formación del eje izquierda-derecha en todos los vertebrados, pero las estructuras, que determinan esto son diferentes en cada tipo de ellos.

- La formación del eje izquierda-derecha, comienza muy temprano, antes de la organogénesis. Además, se ha visto que la formación del nodo en ratones es a los 7,5 a 8,5 días, mientras en humanos esto ocurre entre los 7 y 10 días. En consecuencia, se trata de una etapa muy temprana de la fecundación, donde ya empieza a haber diferenciación.

-Los modelos animales muestran en el “nodo” la presencia de células que tienen cilios, siendo éstos móviles y capaces de generar un “flujo nodal”, el que a su vez explicaría de cierta forma, la transferencia de ciertos genes, hacia un lado y no hacia el otro. Los cilios realizarían un movimiento especial, de carácter rotacional, que llevaría este flujo hacia un lado.

-En modelos animales, se ha visto que hay dos modelos de cilios: centrales y periféricos, siendo los centrales móviles y los periféricos inmóviles, que serían los encargados de alguna manera de la parte sensitiva.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Los cilios centrales están conformados normalmente, por nueve pares de microtúbulos periféricos y dos microtúbulos individuales centrales, lo que se conoce como conformación “9+2” (Fig. 5).

- **Figura 5. Esquema que ilustra modelo de cilio conformado por microtúbulos “9+2”.**

- En etapas tempranas de la embriogénesis, los cilios tienen una conformación “9+0”.
- Llama la atención,, que él no poseer este par de microtúbulos de igual forma, permite a los cilios centrales de los embriones, tener movilidad; determinando así la lateralidad.

- Las células del nodo con cilios móviles, tienen proteínas de dineína izquierda-derecha, que de cierta forma otorgan la factibilidad para que los cilios se muevan, y se deben a la expresión del gen *DNAH11*; que está relacionado también con algunos tipos de disquinesia ciliar primaria.

- Dentro de las señales en el nodo, que participan en la estructura y función ciliar se encuentra el factor *Foxj1* (Fig. 6), que participaría en la regulación de la motilidad de éstos.

- En los cilios además existe un transporte intraflagelar, responsable de movilizar las proteínas,, hacia las zonas apical o basal, otorgando de este modo funcionalidad al cilio.

- **Figura 6. Señales en el nodo que participan en la estructura y función ciliar.**

-2.1.5.1.2)- Factores Etiológicos de Ruptura de Simetría.

- 2.1.5.1.2.1)- Factores Genéticos.

- Previamente se mencionó la existencia de un flujo nodal hacia izquierda, que llevaría a la expresión simétrica de los genes. En la Fig. 7 se esquematiza el control molecular de la asimetría en un modelo de pollo. En la zona inferior de ésta, se observa el Nodo de Hensen, donde se produciría un factor de transcripción *Shh*, que estimularía a los factores *Car* y *Nodal*, que a su vez estimulan a un segundo factor *Nodal*, y después al *Pitx2*, correspondiente a un gen, que está relacionado con la organogénesis del corazón, pulmones e intestino.

- En el lado contrario de la figura, se observa que el factor *shh* está bloqueado. En primera instancia la *activina beta B*, estimula el *Bmp4*, quién es el encargado de inhibir al *Shh*, bloqueándolo, provocando que las cascadas que se dan al lado izquierdo y el derecho sean diferentes. Cada lado tendría vías de señalización específicas.

- **Figura 7. Cascadas de mediadores relacionados a la asimetría.**

- El patrón de expresión nodal, se encuentra muy conservado en todas las especies estudiadas, desde el pez cebra hasta el hombre. El factor *Nodal* pertenece a la familia del factor de crecimiento transformante beta (TGF-B), y dentro de sus

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

características, están manifestarse transitoriamente en el mesodermo lateral izquierdo, y estar directamente relacionado con lateralidad del corazón, y otros órganos. Induce la expresión de gen *Pitx 2*, que continúa actuando mientras los esbozos viscerales, realizan su morfogénesis, además activa los genes antagonistas *Lefty-1* y *Lefty-2*, a través de factores de crecimiento, que se relacionan también con la diferenciación del lado izquierdo.

- El gen *Pitx 2* está relacionado con la organogénesis de corazón, intestino y pulmón, siendo responsable en gran medida de la expresión asimétrica.

-En órganos como el corazón, los mecanismos que específicamente contribuyen a que la aurícula derecha sea diferente de la izquierda aún no son bien conocidos.

- Existen muchos genes involucrados en las asimetrías (Fig. 8). La mayoría de ellos posee herencia autosómica recesiva, aunque el gen *Zic 3*, presenta herencia ligada a los cromosomas X e Y, relacionándose a heterotaxia, mediante la proteína *Zic 3*. Por otro lado, el gen *ACVR 2B*, mediante la activina, se relaciona con *situs ambiguus*.

- **Figura 8. Genes relacionados a las asimetrías (11).**

-2.1.5.1.2.2)- Factores Ambientales .

- Existen factores ambientales, que también podrían explicar las alteraciones de la simetría.

- La Diabetes tipo 1, en el embarazo, se asocia con mayor frecuencia, a alteraciones del isomerismo de las aurículas. Asimismo, ratones diabéticos no obesos, con hiperglicemia precoz, han manifestado alteraciones de la lateralidad, presentando también una mayor frecuencia *situs ambiguus*. Otros factores: serían el ácido retinoico, y derivados de la vitamina A.

- 2.1.5.1.2.3)- ¿Familiar o Esporádico? -

- Las alteraciones de la simetría, se presentan de forma familiar, en menos de un 5% de los casos, relacionándose con un gen de herencia autosómica dominante, responsable de la heterotaxia; pero que se expresa escasamente en la población general; probablemente debido a que se asocia a una menor transmisibilidad del alelo mutado.

- La heterotaxia puede encontrarse de forma aislada o asociada a algún síndrome. Se han descrito más de cincuenta y nueve síndromes asociados a heterotaxia.

- Entre ellos están: el Síndrome de Kartagener; el Síndrome de Bardet-Biedl, caracterizado por: retardo mental, obesidad, polidactilia, retinitis pigmentosa, e insuficiencia renal, relacionados al gen *ttc 8*; la Enfermedad Renal Quística; las Anomalías Genitourinarias ; el Ano Imperforado; y además del Síndrome de Poland, que en algunas ocasiones,, está asociado a dextrocardia.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

-2.1.5.1.2.4)- Disquinesia Ciliar Primaria. (DCP).

- La DCP presenta una alteración específica a nivel ciliar, comprometiendo la motilidad a nivel estructural, provocando una disfunción del *clearance* mucociliar, barrido ciliar cuyas funciones son: eliminar los gérmenes, detritus y otros.
- La DCP posee una prevalencia, que varía en distintas series entre 1:40.000 (Torgensen), 1:22.000 – 1:4.100 (Japón) Afzelius, siendo este último, un valor obtenido en una muestra de pacientes, que habían sobrevivido a la exposición a la bomba atómica en Japón, durante la segunda guerra mundial.
- Se ha descrito también, que un 13% de las bronquiectasias difusas, corresponden a pacientes con disquinesia ciliar primaria.
- Las bronquiectasias, dentro de la DCP, se presentan tardíamente ,debido a que el proceso de alteración del *clearance* ciliar, no ocurre en forma inmediata; por lo tanto la radiografía no mostraría alteración alguna en un comienzo.
- La mediana de edad para el diagnóstico, es entre 4,4 y 6 años, siendo generalmente más tardío, es en aquellos pacientes, que no tienen alteración de la lateralidad.
- En la Fig. 9, se aprecia un cilio normal por microscopía electrónica, con sus nueve pares de microtúbulos periféricos y dos aislados centrales “9+2”; esquematizándose los brazos de dineína, internos y externos, encargados de la movilidad.
- La conformación “9+0” es inmóvil, salvo en el embrión, donde los cilios de conformación “9+0”, son móviles ,cuando se ubican centralmente.

-Figura 9. Microscopía electrónica de cilio “9+2” (15).

-Los defectos genéticos en la dineína, pueden ocurrir en sus brazos externos, internos, en ambos, o a nivel central de ésta. Entre 10 y 20% de los casos, la microscopía electrónica, no muestra defectos estructurales (16).

- En la Fig. 10, se aprecian diversas imágenes, que muestran las alteraciones estructurales de los cilios, evaluados a través de microscopía electrónica. Lo más frecuente, es que las alteraciones en los brazos de dineína, provoquen un cilio inmóvil; en otras oportunidades el cilio, presenta un patrón de movimiento anormal, lo que también produce efectos en la simetría.

-Figura 10. “A” cilio normal, “B” ausencia de brazos de dineína externos, “C” ausencia total de brazos de dineína (internos e internos), “D” ausencia de brazos de dineína internos y desorganización, “E” ausencia de complejo central (17).

-Los genes *DNA11*, *DNAH11* y *DNAH5*, están asociados con DCP, y síndrome de Kartagener. También hay otros genes, que están involucrados a nivel del efector de centrómeros, y la mayoría de éstos, se heredan en forma autosómica recesiva.

-2.1.6)- Sospecha Clínica.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Las condiciones que permiten sospechar la Disquinesia Ciliar Primaria, son, en el caso del período antenatal, ecografía que muestra alteraciones de lateralidad, como *Situs inversus* (25% DCP) y *Situs ambiguus* (6%).
 - En el período neonatal, una rinitis persistente o un síndrome de distrés respiratorio del recién nacido,, podrían corresponder a signos de sospecha.
 - En niños las manifestaciones incluyen tos crónica, neumonía recurrente, SBO recurrente, rinitis crónica, otitis media recurrente, otorrea, hipoacusia, antecedentes de historia neonatal de distrés respiratorio, al igual que de asma en la familia, asma con deficiente respuesta a tratamiento habitual, hipoacusia, o uso de colleras en la familia.
 - En adultos, puede haber signología, como: tos persistente, bronquiectasias, tratamiento por asma atípica, poliposis nasal, rinosinusitis crónica, inmotilidad de los espermios en las personas adultas, e historia de infertilidad, y embarazo ectópico en mujeres.
 - Dentro de las principales Patologías Asociadas a DCP: se encuentran las siguientes: Cardiopatías Congénitas; Atresia Biliar Primaria; Retinitis Pigmentosa, Hidrocéfalo, Enfermedad Renal y Hepática Poliquística, Atresia Esofágica, y Reflujo Gastroesofágico severo.
 - También es posible, asociar DCP, a otras ciliopatías, como: Nefronoptisis, Síndrome Bardet- Bield, Síndrome Alstrom, y Síndrome Meckel- Gruber.
- 2.1.7)- Diagnóstico Precoz.
- Estudios demuestran, que existe una disminución del flujo espiratorio forzado, en el primer segundo (VEF1), en prácticamente todos los pacientes, que poseen DCP; predominantemente acentuado en adultos, respecto de niños; radicando en este hecho, la importancia de un diagnóstico certero, lo más precozmente posible.
 - Los principales síntomas en las series de adultos y niños, son: la tos en el 100% de los casos; las bronquiectasias en un 98% y 61% de pacientes adultos y niños, respectivamente; las sinusitis en un 47% y 45% de pacientes adultos y niños, respectivamente; las otitis media 92% y 100% en adultos y niños respectivamente; la historia de distrés respiratorio en la infancia en un 65% y 87%, en adultos y niños, respectivamente; y el *situs inversus* en un 46% y 68% en adultos y niños, respectivamente.
 - El VEF1 tiene una disminución de un 0,8% por año de vida en las DCP.
 - Otro aspecto importante en el diagnóstico precoz de las DCP, tiene relación con las infecciones, pues éstas son mucho más frecuentes en éstos pacientes, respecto de la población normal.
 - Resulta fundamental, definir mediante cultivos y antibiogramas,, el tratamiento más adecuado. Los gérmenes más frecuentes aislados en niños son: *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas*, y *Staphylococcus aureus*.

-2.1.8- Métodos de Diagnóstico.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Existen métodos de *screening* y otros de diagnóstico, propiamente tales.
- Dentro de los test de *screening*, estaría la medición de la reducción de los niveles de óxido nítrico, el que se produce en el epitelio respiratorio, a partir de L-arginina (Fig. 11), mediante la estimulación de cascadas inflamatorias.
- En la DCP, no está estimulada la enzima óxido nítrico sintasa, por lo que su disfunción, conlleva a niveles finales de óxido nítrico bajos.

- Una dificultad con este test, es que cualquier situación, que provoque una obstrucción nasal, también provocará que disminuya el óxido nítrico, como por ejemplo la poliposis.
- Otra dificultad, tiene que ver con que el paciente necesita tener, por lo menos entre 4 y 6 semanas sin infección, para que no se altere falsamente el resultado, y que sus valores de referencia, están determinados para pacientes entre 4 y 17 años o más; no para niños menores, por lo que en ellos se dificulta el diagnóstico.

- Figura 11. Mediadores de la producción de óxido nítrico en el epitelio respiratorio, a partir de L-arginina.

- Otro Test de *Screening*, corresponde al Test de Sacarina, que consiste en administrar este elemento en los cornetes nasales inferiores del paciente; midiendo el tiempo en que éste comienza a sentir el gusto al producto químico. Actualmente este procedimiento está en desuso.

- También como Test de *Screening*, está el *Clearance* Mucociliar, que consiste en administrar al paciente mediante un aerosol, albúmina marcada con tecnecio; evaluando el tiempo, que demora éste en limpiarse. Este método posee una sensibilidad de 88% y una especificidad de 100%, para niños mayores de cinco años de edad.

- En cuanto a Diagnóstico, tenemos: el Cepillado Nasal, mediante un instrumento llamado broncoscopio nasal, siendo un procedimiento rápido, pero que en niños necesita sedación, y ausencia de infección en las 4-6 semanas, previas al procedimiento.

- Un Segundo Método Diagnóstico: Consiste en evaluar el movimiento de los cilios, pues si bien en algunas microscopías, no hay una alteración estructural, sí puede haber un problema en el batido de los cilios. El procedimiento se realiza mediante el uso de una cámara de video, que permite medir la frecuencia del movimiento de los cilios, y las características de estos movimientos.

- Un Tercer Método Diagnóstico: Consiste en la evaluación de la estructura ciliar, mediante microscopía electrónica.

- Un Cuarto Método: Corresponde al cultivo celular. Su principal ventaja consiste en disminuir de modo importante la presencia de falsos positivos, y su desventaja es el necesitar un tiempo prolongado, para la obtención de resultados.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Adicionalmente, están comenzando a emplearse técnicas de análisis de dineína, por inmunofluorescencia, cuyo rol aún es potencial.
- También existe el análisis genético, que no está recomendado en un inicio, sino en segunda instancia, para realizar consejería.
- Un estudio diseñado para evaluar la sensibilidad y especificidad de los distintos exámenes, realizado a 270 pacientes con DCP, que tenían microscopía electrónica negativa, y 70 con DCP más microscopía electrónica positiva, concluyó que una frecuencia de batido ciliar, de menos de 11 Hertz, era altamente sensible y específica.
- La medición del patrón de movimiento ciliar, en un score de 0 a 3, siendo 0 la presencia de movimientos normales y 3 muy alterado; arroja que el score con más de 2 puntos,, promedia una sensibilidad de un 92% y una especificidad de un 97%.
- El índice de inmotilidad, correspondiente a que los cilios no se muevan en más de un 10%, demostró tener una sensibilidad de un 69%, y una especificidad de un 98%.
- Al combinar la frecuencia y patrón de movimiento o frecuencia y alteraciones de los patrones ciliares, no cambiaron mucho las sensibilidades, ni las especificidades ya descritas.

-2.1.9)- TRATAMIENTO.

- El tratamiento de la DCP, debe ser multidisciplinario, incluyendo kinesioterapia respiratoria, ejercicio, y evitar la exposición al humo del tabaco.
- Los cultivos frecuentes de esputo o secreciones inducidas mediante broncoscopia, son importantes en pacientes en los que falla el tratamiento antibiótico usual o presentan atelectasias persistentes.
- De mucha importancia resulta también el uso de antibioterapia precoz, idealmente siempre teniendo gérmenes aislados.
- La evaluación de la función pulmonar resulta muy útil. Las radiografías de tórax, a pesar de su baja sensibilidad para detectar bronquiectasias en niños pequeños, sí son muy útiles en adultos y exacerbaciones.
- La realización de tomografía axial computada de tórax cada 4 o 5 años, es recomendable, pues es mucho más específica para detectar malformaciones y bronquiectasias.
- Por último, la cirugía resulta ser totalmente excepcional, pudiendo realizarse lobectomías o segmentectomías en bronquiectasias, o infecciones, que resultan refractarias e irreversibles.
- También se puede recurrir a colleras, en niños que presentan otitis media recurrente.
- Respecto de los antibióticos, éstos se utilizan según el germen aislado. Ante la presencia de gérmenes multirresistentes, como: *Pseudomonas* multirresistentes o *mycobacterium* no tuberculoso, se puede utilizar un esquema asociado de

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

antibióticos endovenosos e inhalatorios, similar a lo indicado a ciertos pacientes con fibrosis quística.

- No hay evidencia suficiente para recomendar la profilaxis antibiótica, y sólo debería considerarse en los casos de los pacientes, que han tenido infecciones y tratamientos antibióticos recurrentes.

- Respecto de los fármacos inhalados, como parte del tratamiento de la DCP, tanto los agonistas de los receptores beta-2 adrenérgicos, la dornasa alfa (una desoxirribonucleasa humana recombinante "DNasa o ADNasa"), y las soluciones hipertónicas, no hay ensayos clínicos controlados ni aleatorizados, que avalen su uso.

-La mayoría de los estudios de DNasa, y soluciones hipertónicas, son en pacientes con fibrosis quística.

-Un estudio realizado en 19 niños con DCP, doble ciego, de distribución aleatoria y cruzado, realizado para evaluar la eficacia del salbutamol, en el tratamiento de su condición de salud, demostró que al aplicar salbutamol y luego placebo, no hubo diferencias estadísticamente significativas, por lo que se concluyó que el salbutamol no tendría una relevante utilidad, como tratamiento de la disquinesia ciliar primaria.

- Del mismo modo tampoco se posee evidencia suficiente para recomendar el uso de corticoides ,ni azitromicina como antiinflamatorio. Sólo se tienen datos por extrapolación de estudios en pacientes con fibrosis quística.

- Respecto de las kinesioterapias respiratorias, no existe evidencia que demuestre la superioridad de una técnica respecto de otras, dependiendo más bien de características del propio paciente, como edad, y se utiliza tanto como terapia de mantención, como en exacerbaciones.

- En relación a las inmunizaciones, se recomienda la indicación de: la antiinfluenza anual, la antineumocócica, y el uso de palivizumab, cuando el diagnóstico es muy temprano, al mes de vida.

-2.1.10)- ESTADÍSTICAS.

- En el Hospital Roberto del Río, se publicó una experiencia de 38 pacientes, que presentaban una edad promedio de 10 años, siendo 18 mujeres y 20 hombres, teniendo además una edad de derivación promedio de 5 años. Un 84% de ellos había presentado síntomas antes del primer año de vida, y de ellos la mitad en el período de recién nacido. De todos los pacientes el 92%, había presentado síndrome bronquial obstructivo (SBO), neumonía recurrente en un 73%, sinusitis en un 63% y otitis media recurrente en un 3,2%.

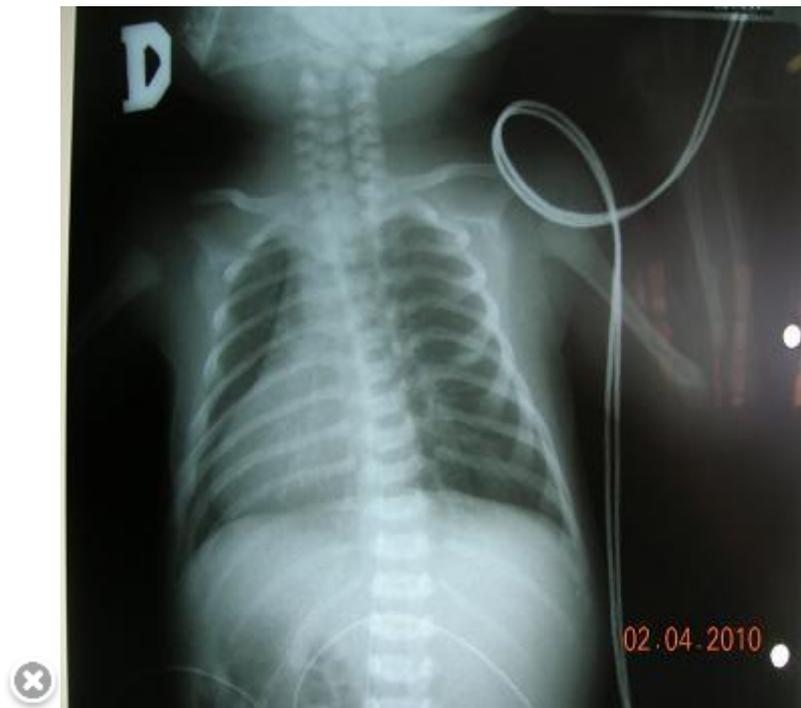
-La edad de diagnóstico en promedio fue de 6 años, 6 pacientes presentaban *situs inversus* y 19 pacientes atelectasias crónicas. A 27 pacientes se les realizó TAC de tórax, obteniéndose como resultado que 8 de ellos resultaron normales y el resto presentaron atelectasias crónicas o atelectasias agudas en lóbulo medio o basal.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

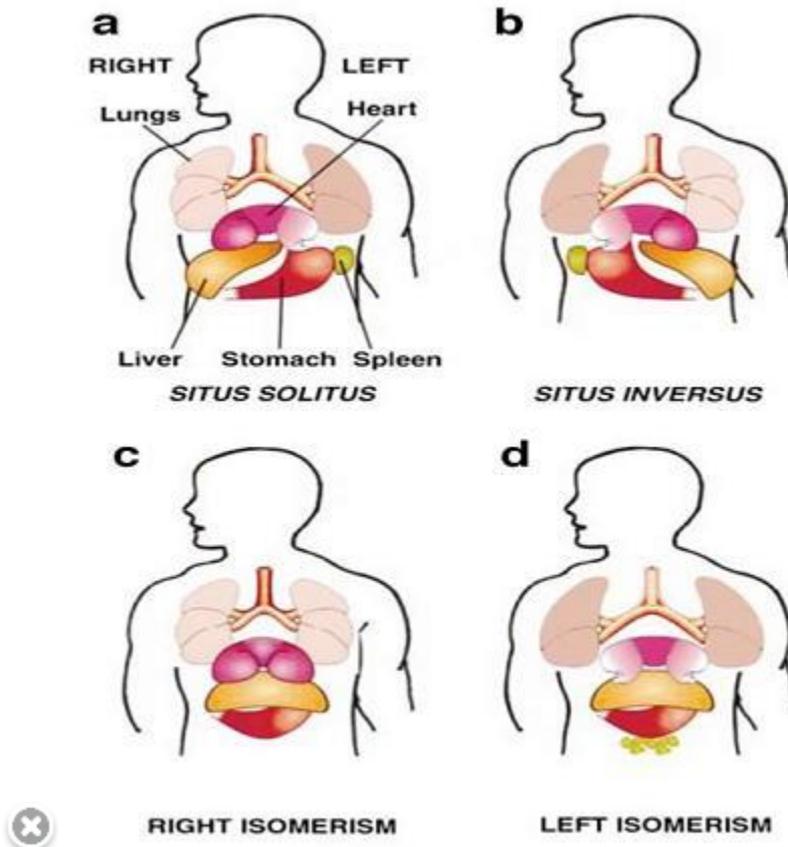
-A 26 pacientes que se les realizó estudio de función pulmonar, obteniéndose como resultado que 7 de ellos presentaban limitación ventilatoria obstructiva leve.

-Cirugía solamente se realizó en 6 casos, correspondiendo a 4 lobectomías en el lóbulo inferior izquierdo por bronquiectasias e infecciones a repetición; además, se colocaron colleras en oído a dos pacientes.

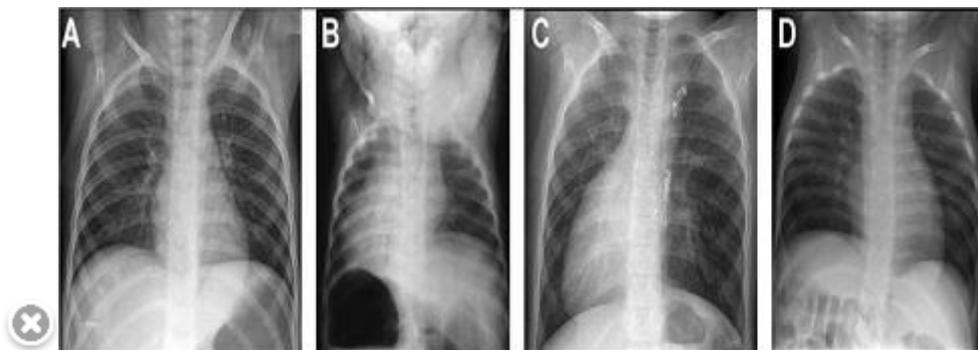
-La confirmación diagnóstica mediante biopsia de cilios se realizó en 36 pacientes, resultando que el 100% de ellos tenía alteraciones de los brazos de dineína, siendo ésta la alteración genética más frecuente. 28% de estas alteraciones además estaban asociadas a otros defectos microtubulares, y dos pacientes presentaban síndrome de Kartagener clásico (*situs inversus*, sinusitis, bronquiectasias). No se realizó microscopía por falta de tamaño muestral; además, uno de los pacientes tenía el antecedente de un hermano con disquinesia ciliar primaria confirmada.



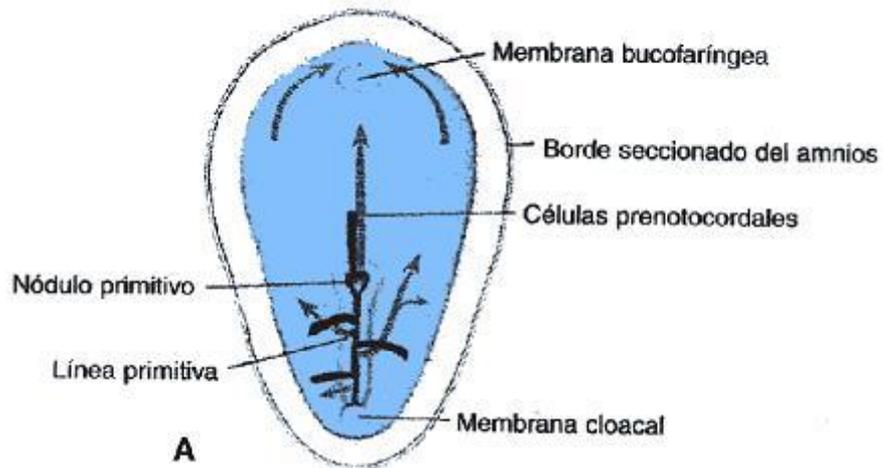
- Figura 1. Radiografía de tórax que muestra dextrocardia, e infiltrado intersticial bilateral, en RN a los 6 días de vida.



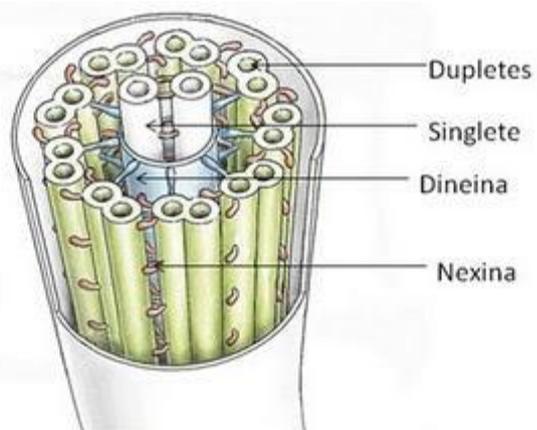
- Figura 2. Se muestran esquemáticamente las alteraciones morfológicas correspondientes a las diversas alteraciones de la lateralidad, como *situs solitus*, *situs inversus*, isomerismo derecho e izquierdo.



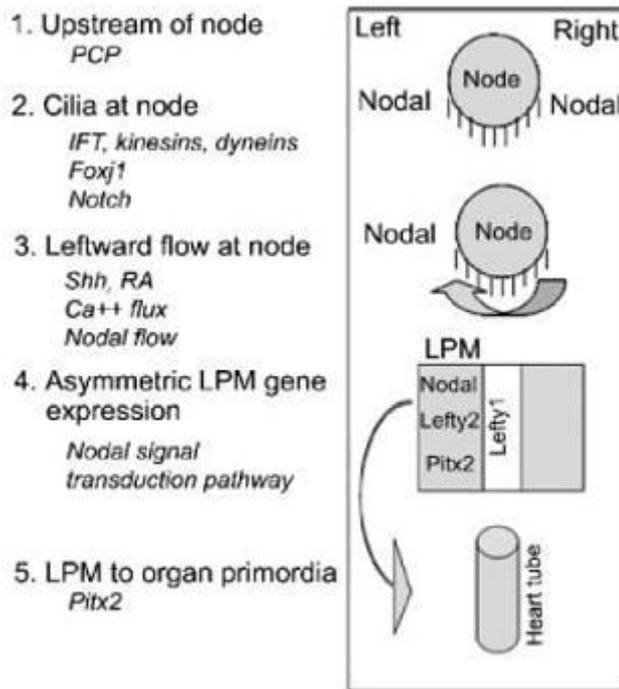
- Figura 3. La imagen "A" corresponde a una radiografía de tórax normal, la imagen "B" a un *situs inversus* total, la imagen "C" a un isomerismo derecho y la imagen "D" un isomerismo izquierdo.



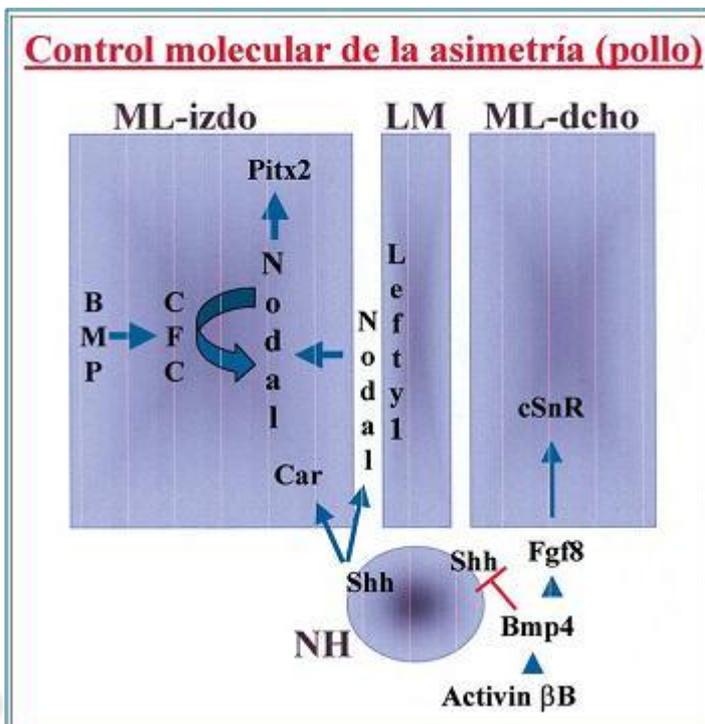
- Figura 4. Esquema embrionario donde se muestra el nodo de Hensen y línea primitiva.



-Figura 5. Esquema que ilustra modelo de cilio conformado por microtúbulos "9+2".



- Figura 6. Señales en el nodo que participan en la estructura y función ciliar.



- Figura 7. Cascadas de mediadores relacionados a la asimetría.

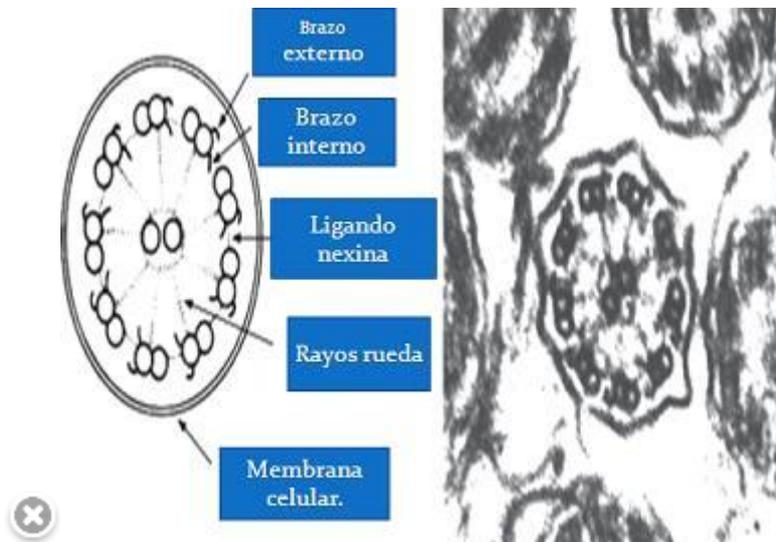
DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-



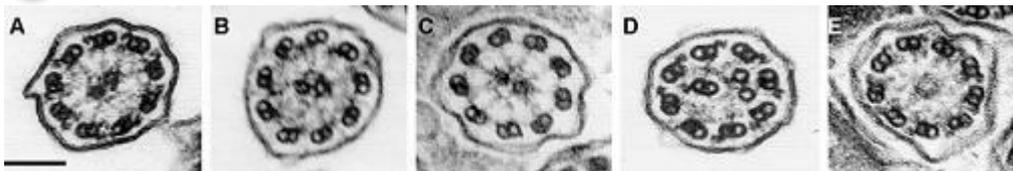
Gene	Protein	Locus	Phenotype	Mutations/series	Reference
ZIC3	Zic3	Xq26	HTX	3/165 sporadic 9/20 familial	[17,20,43,79]
ACVR2B	Activin receptor IIB	3p22	SA	3/112 sporadic 0/14 familial	[33]
LEFTYA	EBAF	1q42	LI	2/112 sporadic 0/14 familial	[32]
CFC1	Cryptic	2q21	HTX	9/144	[3]
CFC1	Cryptic	2q21	Isolated CHD, TGA, DORV	1/64 TGA 1/22 DORV	[22]
CRELD1	Cimin	3p25	AVSD and dextrocardia	One case	[65]
NKX2.5	Nkx2.5	5q34	ASD and visceral SI and polysplenia	One family	[80]
NODAL ^{+/-}	Nodal	10q22	SA	One case	[20]
FOXA2 ^{+/-}	HNF3B	20p11			
CFC1 ^{+/-}	Cryptic	2q21	RI, TGA	One case	[3]
NODAL ^{+/-}	Nodal	10q22			

HTX, heterotaxia; SA, *situs ambiguous*; LI, *left isomerism*; RI, *right isomerism*; CHD, congenital heart disease; TGA, transposition of the great arteries; DORV, double outlet right ventricle; AVSD, atrioventricular septal defect; ASD, atrial septal defect; SI, *situs inversus*.

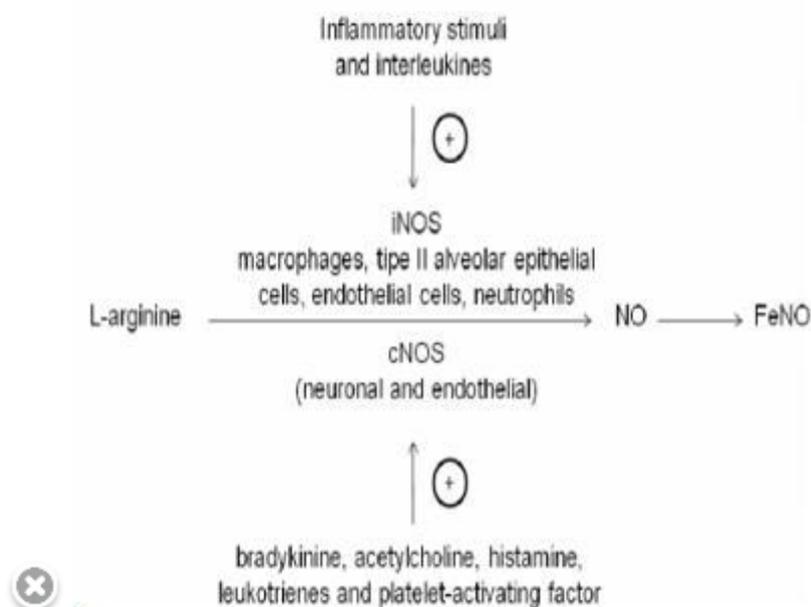
- Figura 8. Genes relacionados a las asimetrías (11).



- Figura 9. Microscopía electrónica de cilio "9+2" (15).



- Figura 10. "A" cilio normal, "B" ausencia de brazos de dineína externos, "C" ausencia total de brazos de dineína (internos e internos), "D" ausencia de brazos de dineína internos y desorganización, "E" ausencia de complejo central (17).



-Figura 11. Mediadores de la producción de óxido nítrico en el epitelio respiratorio, a partir de L-arginina.



Esta obra de Medwave está bajo una licencia Creative Commons Atribución-NoComercial 3.0 Unported. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Medwave.



- Este texto completo es la transcripción editada y revisada de una conferencia dictada en el marco de las reuniones clínicas del Servicio de Pediatría del Complejo de Salud San Borja-Arriarán. La publicación de estas actas científicas ha sido posible gracias a una colaboración editorial entre Medwave y el Servicio de Pediatría. El jefe de Servicio es el Dr. Francisco Barrera y el coordinador de las Reuniones Clínicas es el Dr. Luis Delpiano.-



Expositora: Carolina Sugg Herrera[1]

Filiación:

[1] Becada de Pediatría, Departamento de Pediatría y Cirugía Infantil, Facultad de Medicina Universidad de Chile, Hospital Clínico San Borja Arriarán.



Citación: Sugg C. Alterations of left-right asymmetry and primary ciliary dyskinesia. *Medwave*. 2010;10(9):e4772 doi: 10.5867/medwave.2010.09.4772

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Fecha de publicación: 1/10/2010



Medwave publica las vistas HTML y descargas PDF por artículo, junto con otras métricas de redes sociales.

Se puede producir un retraso de 48 horas en la actualización de las estadísticas.

- Usage
- Medwave - Full Text Views: **3331**
- Medwave - PDF Views: **14**
- Captures
- Mendeley - Readers: **1**



-Edición Octubre 2018:

[Acupuntura para el tratamiento de la artritis reumatoide](#)

[¿Retinopexia neumática o implante de silicona para pacientes con desprendimiento regmatógeno de retina?](#)

[¿Es efectivo el aciclovir en el tratamiento de la varicela en niños y adolescentes?](#)

[¿Cuál es el efecto del tratamiento con vitamina C en la duración y severidad del resfrío común?.](#)

-BIBLIOGRAFÍA:

[1]

Prevalence and genetics of immotile-cilia syndrome and left-handedness
Int J Dev Biol, 50 (2006), pp. 571-573 <http://dx.doi.org/10.1387/ijdb.052132ba>
Medline

[2]

Primary ciliary dyskinesia
Acta Otorhinolaryngol Belg, 54 (2000), pp. 317-324
Medline

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

[3]

Cilia related diseases

J Pathol, 204 (2004), pp. 470-477 <http://dx.doi.org/10.1002/path.1652>

Medline

[4]

Primary ciliary dyskinesia: current state of the art

Arch Dis Child, 92 (2007), pp. 1136-1140 <http://dx.doi.org/10.1136/adc.2006.096958>

Medline

[5]

A human syndrome caused by immotile cilia

Science, 193 (1976), pp. 317-319

Medline

[6]

Discinesia ciliar primaria y secundaria

Tratado de neumología infantil, 2.ª ed., pp. 991-1005

[7]

Current issues in the basic mechanisms, pathophysiology, diagnosis and management of primary ciliary dyskinesia

Eur Respir Mon, 37 (2006), pp. 291-313

[8]

Substructure of inner dynein arms, radial spokes, and the central pair/projection complex of cilia and flagella

J Cell Biol, 100 (1985), pp. 2008-2018

Medline

[9]

Discinesia ciliar primaria. Ciliopatías

Acta Otorrinolaringol Esp, 61 (2010), pp. 149-159

<http://dx.doi.org/10.1016/j.otorri.2009.01.013>

Medline

[10]

DNAI1 mutations explain only 2% of primary ciliary dyskinesia

Respiration, 76 (2008), pp. 198-204 <http://dx.doi.org/10.1159/000128567>

Medline

[11]

Genetic causes of bronchiectasis: primary ciliary dyskinesia

Respiration, 74 (2007), pp. 252-263 <http://dx.doi.org/10.1159/000101783>

Medline

[12]

The ciliopathies: an emerging class of human genetic disorders

Annu Rev Genomics Hum Genet, 7 (2006), pp. 125-148

<http://dx.doi.org/10.1146/annurev.genom.7.080505.115610>

Medline

[13]

Primary ciliary dyskinesia: a consensus statement on diagnostic and treatment approaches in children

Eur Respir J, 34 (2009), pp. 1264-1276 <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00176608>

Medline

[14]

Primary ciliary dyskinesia (PCD)

Pediatr Pulmonol, 29 (2000), pp. 307-316

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Medline

[15]

Diagnostic approach to primary ciliary dyskinesia: a review

Eur J Pediatr, 159 (2000), pp. 95-98

Medline

[16]

Longitudinal study of lung function in a cohorte of primary ciliary dyskinesia

Eus Respir J, 10 (1997), pp. 2376-2379

[17]

Ultraestructural expression of primary ciliary dyskinesia after ciliogenesis in culture

Acta Otorhinolaryngol Belg, 54 (2000), pp. 343

[18]

Asociación entre el consumo de heroína durante la gestación y anomalías estructurales de los cilios respiratorios en el período neonatal

An Esp Pediatr, 55 (2001), pp. 335-338

Medline

[19]

Primary ciliary dyskinesia. A new phenotypic variant

Arch Bronconeumol, 36 (2000), pp. 225-227

Medline

[20]

Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care

Eur Respir J, 12 (1998), pp. 982-988

Medline

[21]

Primary ciliary dyskinesia: clinical presentation, diagnosis and genetics

Ann Med, 37 (2005), pp. 439-449 <http://dx.doi.org/10.1080/07853890510011985>

Medline

[22]

ATS/ERS Recommendations for standardized procedures for the online and offline measurement of exhaled lower respiratory nitric oxide and nasal nitric oxide, 2005

Am J Respir Crit Care Med, 171 (2005), pp. 912-930 <http://dx.doi.org/10.1164/rccm.200406-710ST>

Medline

[23]

Nasal nitric oxide in atypical primary ciliary dyskinesia

Chest, 131 (2007), pp. 870-873 <http://dx.doi.org/10.1378/chest.06-2472>

Medline

[24]

Nasal nitric oxide measurements to screen children for primary ciliary dyskinesia

Chest, 126 (2004), pp. 1054-1059 <http://dx.doi.org/10.1378/chest.126.4.1054>

Medline

[25]

Genetics and pulmonary medicine. Immotile cilia syndrome: past, present, and prospects for the future

Thorax, 53 (1998), pp. 894-897

Medline

[26]

Primary ciliary dyskinesia: when to suspect the diagnosis and how to confirm it

Paediatr Respir Rev, 10 (2009), pp. 44-50 <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2008.10.001>

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Medline

[27]

Primary ciliary dyskinesia and newborn respiratory distress

Semin Perinatol, 30 (2006), pp. 335-340 <http://dx.doi.org/10.1053/j.semperi.2005.11.001>

Medline

[28]

Primary ciliary dyskinesia as a cause of neonatal respiratory distress: implications for the neonatologist

J Perinatol, 23 (2003), pp. 684-687 <http://dx.doi.org/10.1038/sj.jp.7210987>

Medline

[29]

Factors influencing age at diagnosis of primary ciliary dyskinesia in European children

Eur Respir J, 36 (2010), pp. 1248-1258 <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.00001010>

Medline.

(30)- - **LOS 76 LIBROS PUBLICADOS PROF. Dr. ENRIQUE BARMAIMON .**

-  - LOS 76 LIBROS PUBLICADOS PROF. Dr. ENRIQUE BARMAIMON:
-  - Barmaimon Enrique, Tratado de Neuroanatomía Funcional. 3 volúmenes :
.Tomo I: Presentación, Índice, Prólogo, Bases Neuroanatómicas Funcionales, Bases Funcionales Organización Humana, La Célula, Embriología S.N., Meninges, Sistema Ventricular, Líquido Cefalorraquídeo e Irrigación Sanguínea, Sistematización General, Organización Estructural Anatómica;
.Tomo II: Organización Funcional: Los Sistemas Funcionales de Integración, Organización Anatomofuncional, Reglas para el Estudio e Interpretación del Sistema Nervioso, Medio Interno,; y
..Tomo III: Neurona y Sinapsis, Potenciales Neuronales e Integración Interneuronal, Los Neurotransmisores, Los Conjuntos Neuronales, Envejecimiento, y Los Límites entre la Vida y la Muerte.) .
-Ed. EDUSMP.(1984) .Lima, Perú. B.V.S.
-. Alcance Gratuito , de 76 libros en la Biblioteca Virtual de Salud del S.M.U. que son: LIBROS PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON. (www.bvssmu@org.uy [libros], [barmaimon]). .(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).
-  -Barmaimon Enrique . Envejecimiento. Cambios Anatomofuncionales, Psíquicos, Sociales, Económicos y Ambientales. Urgencias, Comorbilidad, Manejos- Ed. Virtual. (2011).1ªEd. Montevideo Uruguay. B.V.S.
-  -Barmaimon Enrique. Libro Historia de la Anestesia, la Reanimación y los Cuidados Intensivos. 4 Tomos:
.Tomo I: Prologo, Introducción, Índice, Historia General de la Ciencia, Historia Cronológica Anestesia, Equipamiento de Anestesia, Ayer y Hoy Anestesiólogo, y su Formación;
. Tomo II: Historia de los Países Sudamericanos: Sociopolítica, Cultural, Educativa y de Salud;
.Tomo III: Historia de los Países Centroamericanos y el Caribe: Sociopolítica, Cultural, Educativa, y de Salud; y
.Tomo IV: Algunos avances anestésico- quirúrgicos, Historia de la Anestesia y la Reanimación Latinoamericana, Historia Anestésica de cada País Sudamericano,

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- Anestesia Pediátrica, Anestesia geriátrica, Anestesia Especialidades, Manejo dolor Postoperatorio, Manejo dolor Crónico, Reanimación Cardiopulmonar, Medicina intensiva, Centro Quirúrgico, Anestesia Ambulatoria, Panorama Actual, Bibliografía.(2014). 1ªEd. Virtual. Montevideo, Uruguay. B.V.S.
-  -Barmaimon Enrique, Koyounian Pedro. Historia del General San Martin. Aspectos de su Salud.(2012).1ª Ed. Virtual, Montevideo, Uruguay.
 -  - Barmaimon, Enrique. Guaymirán Ríos Bruno. Anécdotas : en Libro Dr. Antonio Turnes.(2013). Varias anécdotas, Reanimación Cardiopulmonar, Plan Nacional de Desastres. 1ª Ed. Virtual, Montevideo, Uruguay. B.V.S.
 -  - Barmaimon Enrique.(2015). Historia de las Grandes Guerras y su Influencia sobre la Anestesia y la Reanimación. 3 Tomos:
 - . Tomo I: Grandes Guerras Europeas: Napoleónicas, Primera y Segunda Guerras mundiales, Resucitación Cardiopulmonar, Avances Medicina;
 - .Tomo II: Guerras de Corea y Vietnam, Avances Medicina; y
 - .Tomo III_ Guerras del Golfo, Irak, Afganistán y contra Terrorismo.
 - . 1ª Ed. Virtual, Montevideo, Uruguay. B.V.S.
 -  - Barmaimon Enrique. Historia Medicina, Psiquiatría, Gerontología, Envejecimiento y Geriatria. (2015). 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. B.V.S.
 -  -Barmaimon, Enrique.(2015).Historia Ciencias Cognitivas.3 Tomos:
 - . Tomo I: Filosofía, Psicología, Neuroanatomía Funcional, Neurociencias, Linguística, Antropología, Inteligencia Artificial;
 - . Tomo II: Cognición, Gestión del Conocimiento, Feromonas, Psiconeurobiología Amor y Sexo, Mente; y
 - .Tomo III: Anexos Ciencias Cognitivas.
- 1ªEd. Virtual, B.V.S. . Montevideo, Uruguay . B.V.S.
-  -Barmaimon, Enrique.(2016).Libro Historia, Patología, Clínica y Terapéutica Ciencias Cognitivas. 3 Tomos:
 - . Tomo I: Introducción, Algunos Puntos básicos, Canalopatías, Sistemas Autoinmunes, Enfermedades Autoinmunes;
 - . Tomo II: Sistema Nervioso, Sistemas de Integración, Test Psicológicos;y
 - . Tomo III: Patologías, Reserva Cognitiva, Telepatología, Medio Ambiente, Tratamientos, Psicoterapia, Ciberpsicoterapia, Personalidad, Comportamiento, Pensamiento, Sentimiento, Identidad, Sensación, Intuición, Sentimiento, Diagnóstico, Patologías Cognitivas, Patologías Neurológicas, Enzimas, Certeza y Opinión, Inconsciente, Psiconeuroinmunología, Sueño, Memoria, Optimismo, Ansiedad, Posmodernismo.
 - 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. B.V.S.- (<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).
 -  -Barmaimon, Enrique. 2016. Libro Historia de la Banda Oriental.(R.O.U.). Historia Política, Social, Educativa, y de Salud. 4 Tomos:
 - .Tomo I:Índice, Introducción; Generalidades; Descripción 4 Principales Próceres: Artigas, Rivera, Lavalleja y Oribe; Presidentes del Uruguay, 2ªParte Siglo XIX, Modernización y Militarismo, Presidentes;
 - .Tomo II: Siglo XX: Primeras Décadas: Club Atlético Peñarol, Club Atlético Nacional, Campeonato Mundial de 1930 y 1950; Presidentes, Colegialismo, Reforma 1966, Presidentes; Dictadura Militar
 - .Tomo III: Gobiernos Democráticos: Sanguinetti, Lacalle.
 - .Tomo IV: Siglo XXI: Generalidades; Tecnología, Educación; Ciencias, Historia Urbana Montevideo del Siglo XX; Gobierno y Política; Salud; Cultura; Presidentes: Batlle, Vázquez; Mujica; Educación Uruguaya; Enseñanza Terciaria; Universidades; Servicios de Salud; Bibliografía.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- 1ª Ed. Virtual. BVS.SMU. (<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon). (buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).
-  - Barmaimon, Enrique. 2016. Trilogía Países Europeos: Historia Socio-política, Cultural, Educativa, y de Salud de República Francesa, Reino de España, y Reino Unido. 4 Tomos:
 - .Tomo I: República Francesa.
 - .Tomo II : Reino de España.
 - .Tomo III: Reino Unido.
 - .Tomo IV: Gastronomía y Mapas de Trilogía.
- .1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).
-  -Barmaimon, Enrique. 2016. Museos del Mundo. Historia y Características. 4 Tomos:
 - .Tomo I: Generalidades, Museos de Arte Más Visitados, Museos de Ciencia, Funcionamiento, Tipología, HISTORIA. FILOSOFÍA DE LA HISTORIA.
 - . Tomo II: Relación de Museos de Arte: del 1 al 10.
 - . Tomo III: Relación de Museos de Arte: del 11 al 20.
 - . Tomo IV: Relación de Museos de Arte: del 21 al 100. y 5 Adicionales.
 - 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).
 -  -Barmaimon, Enrique.2016. Cataratas: Técnicas de Facoemulsificación. - 1 Tomo. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).
 -  - 2017. - Barmaimon, Enrique.2017. Libro Con Tipos de Dietas y Alimentación Según Salud, Enfermedad, y Patología. 2 Tomos:
 - Tomo I: Índice, Introducción, Régimen Alimenticio, Hábitos Alimentarios, Tipo de Dietas, Alimentos, Gastronomía Uruguay y el Mundo, Necesidades Básicas, Dieta Saludable, Animales por Dieta, y Alimentos Comunes y Energía.
 - Tomo II: Índice, Dietista-Nutricionista, Ciencias de la Salud, Nutrición, Trastornos Conducta Alimentaria, Véase También, Referencias, Bibliografía, Curricula Prof. Barmaimon, Enlaces.
 - . 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).
 -  - 2017 - Barmaimon, Enrique.2017. Libro Con Ciencias de la Salud. 4 Tomos:
 - TOMO I : Índice; Prólogo Dr. Antonio Turnes; Introducción: Técnica, Protocolos, Tecnología, Metodología, Test Estandarizados, Caso Clínico; PARTE I: Generalidades: Ciencias, Filosofía, Atención Primaria de Salud, Ciencias de la Salud, Psicología, Otras Especialidades, Ciencias Sociales; PARTE II: Medicina; PARTE III: Psicología; y Ciencias Sociales.
 - Tomo II : PARTE IV: 38 Especialidades Médicas.
 - Tomo III: PARTE V: 20 Especialidades Psicológicas;
 - Tomo IV: PARTE VI: 12 Especialidades de Ciencias de la Salud; PARTE VII: 9 Especialidades de Ciencias Sociales Relacionadas con Intervención Social; 3 con Ciencias Cognitivas, Biblioteconomía; y 8 con Evolución de Sociedades; PARTE VIII: Bibliografía; PARTE IX: Véase También; PARTE X: Enlaces Externos; y PARTE XI: Curricula Prof. Dr. Enrique Barmaimon;

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

-  - 2017. - Barmaimon, Enrique.2017. Libro Calidad de Vida- 2 Tomos:
-TOMO I: Introducción, Calidad de Vida.

-Tomo II: Esperanza de Vida; Educación, Biblioteca Virtual, Educación Virtual, E.Learning, TIC, Blogs, Aprendizaje; P.I.B.; Índice Desarrollo Humano; Indicadores Sociales; PNUD; Crecimiento Económico; Terminología Económica; Desarrollo Económico;

Francmasonería; Bienestar Social, Bibliografía; .Curricula Prof. Dr. Enrique Barmaimon;

- 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

•  - 2017. - Barmaimon, Enrique.2017. Libro Biblioteconomía, y Educación Virtual y Biblioteca Virtual- 2 Tomos-

- Tomo I : Introducción; Biblioteconomía; Bibliotecas; Biblioteca Virtual Digital.

-Tomo II: Educación Virtual; E.Learning, Blogs, TICS, Aprendizaje; Evaluación; Curricula Prof. Dr. E. Barmaimon; Bibliografía.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

•  - 2017 . - Barmaimon, Enrique.2017- Libro Enfermedades Vasculares . 3 Tomos:

-Tomo I: Índice; Introducción; Generalidades; Enf. Vasculares; Enf. Arterias: Apoplejía, Trombosis, Coagulación, Conclusiones, Vasos Sanguíneos.

-Tomo II: Enf. Vasculares: Hipertensión Arterial; Enf. Coronarias; Enf. Cerebrovascular; Aneurismas; Aneurisma Aorta; Arterioesclerosis; Arteritis; Hipotensión; Choque Cardiogénico; Claudicación Intermitente; Embolismo; Tromboembolismo Pulmonar; Embolia Cerebral; Estenosis Art. Renal; Isquemia; Infarto; Aterosclerosis; Atrotrombosis; Enf. Vascular Periférica; Malformación Congénita; Malformación Arteriovenosa; Eritromelalgia; Fístula Arteriovenosa; Gangrena.

-Tomo III: Enf. Venosas: Venas; Insuficiencia Venosa; Insuf. Venosa Mixta; Venas perforantes; Presión Venosa Central; Válvulas Venosas; Circulación Venosa y Linfática; Várices; Várices Esofágicas; Varicocele; Hemorroides; Flebitis; Tromboflebitis Superficial; Trombosis Venosa Profunda; Úlcera Venosa. Hipertensión Pulmonar. Sistema Linfático. Sistema Inmunitario. Bibliografía. Libros Prof. Dr. Enrique Barmaimon. Curricula Prof. Dr. Enrique Barmaimon.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo que abra).

-  - 2017 . - Barmaimon, Enrique.2017- Libro Medicina Perioperatoria . 6 Tomos:

-Tomo I: Introducción; Preoperatorio; Transoperatorio, Cirugía Ambulatoria y A Distancia; Postoperatorio; Sala Recuperación; Reanimación Cardiopulmonar; Centro Reanimación; Reanimación en Uruguay; Plan Desastres; Bibliografía.

-Tomo II: Historias: Ciencias, Anestesia, Anestesia y Reanimación Latinoamericana: Pioneros, Cátedras Anestesia, Primeras Anestias, Siglos XIX y XX; CLASA; Sociedades Anestesia; A. y R. en Perú y Uruguay; Avances Quirúrgicos; Peter Safar ; Normas; Cronología Anestésica; Primeros Quirófanos.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

-Tomo III: MONITOREO: Oximetría, Capnometría, BIS, Presión Arterial, Cardíaco, Hemoglobina, Presión Venosa, Embolización, Respiratorio, Equilibrio Acido-Base.

TomoIV:Anestesiashalatorias,Intravenosas,Balanceada,Regionales;Equipamiento, Respiradores; Líquidos Perioperatorios.

-Tomo V: Anestesiashalatorias, Neonato, Regional, Pediátrica, Geriátrica, Mayor Ambulatoria; Medicina Perioperatoria; Tratamiento Dolor; Medicina Paliativa; Hibernación Artificial; Seguridad Quirúrgica; Evolución.

-Tomo VI: U.C.I.; Unidad Neonatología; Cuidados Intermedios; Centro Quirúrgico; Instrumentación, Asepsia, Antiseptia, Licenciatura; Panorama Actual y Futuro; Cirugía En Siglo XXI; Otros Avances Ayer y Hoy Del Quirófano; Educación En Uruguay; Curricula.

- . 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo que abra).

-  - 2017 . - Barmaimon, Enrique.2017- Libro Anestesia Locorregional . 6 Tomos:

-Tomo I: Índice; Introducción; Generalidades; Tipos Anestesia; Cambios Anatomofuncionales; 8 Reglas Interpretación.

-Tomo II: Bases Conceptuales; Canales; Canal Iónico: Sodio; Bomba Sodio-Potasio; Canal Calcio; Despolarización; Canalopatías; Inflamación; Sistema Autoinmune; Trastornos; Síndromes Funcionales.

-Tomo III: Ciencias Cognitivas; Historia Ciencias; Organización General Nerviosa; Neuroanatomía; Cambios Anatomofuncionales, Sociales, Nutricionales y Ambientales; Sistemas Integración; Neurotransmisores; Comportamiento; Realimentación.

- Tomo IV: Anestésicos Locales; Tratamiento Del Dolor; Escala analgésica De La O.M.S..

-Tomo V: Vías De Administración Fármacos; Clínica Del Dolor; Analgesia; Anestesia Intradural; Anestesia Epidural; Bloqueos; Acupuntura; Pseudociencias. y

- Tomo VI: Anestesia En Especialidades: Cirugía Plástica y Estética; Oftalmológica; ORL; Odontológica; Traumatológica; Gineco-obstétrica; Urológica; Ambulatoria; Abdominal; Pediátrica; Geriátrica. Curricula. Bibliografía.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

-  - Barmaimon, Enrique.2017- Libros Anestesia En Urología . 6 Tomos:

- Tomo I: Prólogo; Introducción; Historia, Generalidades; Urología; Anestesiología.

-Tomo II: Coagulación; Émbolos; Sistemas Integración; Canales.

-TOMO III: Bases Cognitivas; Organización Nerviosa; Neurotransmisores; Homeostasis; Conducta; Realimentación; Sistemas Autoinmunes.

-TOMO IV: Sistemas Autoinmunes

-TOMO V: Ciencias Cognitivas.

-Tomo VI: Patologías Cognitivas y Neurológicas, Situaciones Cognitivas, Anestesia En Urología, Curricula; Bibliografía.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

- .  - Barmaimon, Enrique.2018- Libros Angioedema Hereditario y Adquirido. 4 Tomos.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

TOMO I: Prólogo; Introducción; Angioedema Hereditario y Adquirido; Embolia Pulmonar; Angioedema; Cambios Anátomo Funcionales, Psíquicos, Sociales, y Ambientales; Neuropsicología Cognitiva; Neurotecnología; Sangre; Características Neuronas.

-TOMO II: Angioedema Infantil, Hereditario, y Adquirido; Trastornos Alérgicos,, Aneurismas; Embolias, Trombosis ,TVP, Coagulación.

- TOMO III: Sistemas Integración, Plasticidad Neuronal, Canales, Canulopatías, Inflamación.

-TOMO IV: Alergología; Síndrome Autoinmune, Enfermedades Autoinmunes; Endocrinología: Sistema Endócrino, Prostaglandinas, Transducción de Señal, Segundo Mensajero; Hematología; RTU Próstata; Disco, Hernia y Columna Vertebral; .Rehabilitación Linfedema.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

- .  - Barmaimon, Enrique.2018- Libros Compresión Intermitente y Equipos Médico-Anestésicos. 4 Tomos:

TOMO I: Prólogo; Introducción; Linfedema; Medidas de Prevención, Pronóstico; y Tratamiento; DLM; Presoterapia y otros, Máquina Anestesia, y Reacciones Químicas.

-TOMO II: Características Máq. Anestesia, Vaporizadores; Carro; ; Hospital; Atención Médica, Tipos; Paciente; Departamento de Emergencia, Servicios Médicos;

- TOMO III: Terapia Física,, Medicina y Rehabilitación; Monitoreo; Tecnología Médica; Ecocardiografía; Cirugía Ambulatoria; Medicina Hiperbárica; Ventilación Mecánica; Soporte Vital; Desfibrilación; Lesión; y

-TOMO IV: Quirófanos; Anestesia; Índice Biespectral; Signos Vitales; Ventilación Artificial y Mecánica; Respirador Médico; Unidad Cuidados Intensivos; Trastorno Mental; Curricula Prof. Dr. Barmaimon; 76 Libros Publicados.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

- .  - Barmaimon, Enrique.2018- Libro Historia de la Universidad de La República (UdelaR).

-Índice; Introducción; Historia UdelaR; Centros Universitarios; Centros Regionales; Gobierno, Doctorados; Ley Organización UDELAR, Dirección G. Relaciones y Cooperación; Educación Uruguaya; Centros de Salud; Curricula; y 75 Libros Publicados.

. 1ª Ed. Virtual. Montevideo, Uruguay. BVS.SMU.(<http://www.bvssmu.org.uy/>). (libros); (barmaimon).(OR).(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).

--*Barmaimon, Enrique: Disquinesia Ciliar Primaria- Montevideo, Uruguay- 1 Tomo- 1ª Ed. B. V.S. .: LIBROS PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON. (www.bvssmu.org.uy [libros], [barmaimon]).(OR) .(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra).*

- [Biblioteca Virtual en Salud](#) (BVS).
- .-BARMAIMON, ENRIQUE: TESIS DE DOCTORADO: Reanimación Cardiovasculorrespiratoria Fuera de Sala de Operaciones. UDELAR. Año 1962..

0 0 0 0 0 0 0 0.

- CAPÍTULO III- 3)-ENFERMEDADES HEREDITARIAS-

Categoría: Enfermedades hereditarias

De Wikipedia, la enciclopedia libre. El artículo principal de esta categoría es:

[Enfermedad hereditaria](#).

Subcategorías



Herramientas: [Árbol de categorías \(gráfico\)](#) • [Intersección](#) • [Todas las páginas](#) • [Página aleatoria](#) • [Búsqueda interna](#)

Esta categoría incluye las siguientes 4 subcategorías:

C

- [Cáncer hereditario](#) (8 págs.)

E

- [Enfermedades por expansión de trinucleótidos](#) (9 págs.)

L

- [Leucodistrofias](#) (9 págs.)

S

- [Síndrome de Down](#) (2 cat, 6 págs.)

Páginas en la categoría «Enfermedades hereditarias»

- Esta categoría contiene las siguientes 167 páginas:

- [Enfermedad hereditaria](#)

0–9

- [Síndrome deleción 22q13](#)

A

- [Síndrome de Aarskog-Scott](#)
- [Abiotrofia cerebelosa](#)
- [Acantocitosis](#)
- [Acatalasemia](#)
- [Acidemia isovalérica](#)
- [Acondroplasia](#)
- [Acrodisostosis](#)
- [Acromatopsia](#)
- [Síndrome de Allgrove](#)
- [Síndrome de Alport](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- [Síndrome de Alström](#)
 - [Anemia de células falciformes](#)
 - [Anemia de Fanconi](#)
 - [Angioedema hereditario](#)
 - [Aniridia](#)
 - [Atrofia muscular espinal](#)
- B
- [Enfermedad de Batten](#)
 - [Beta-talasemia](#)
 - [Síndrome de Bloom](#)
 - [Síndrome de Brugada](#)
 - [Síndrome de Brunner](#)
- C
- [Síndrome del cabello acerado](#)
 - [Síndrome de Charcot-Marie-Tooth](#)
 - [Cistinuria](#)
 - [Síndrome de Cockayne](#)
 - [Colestasis linfedema](#)
 - [Coroideremia](#)
 - [Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob](#)
 - [Síndrome de Currarino](#)
 - [Cutis laxa](#)
- D
- [Daltonismo](#)
 - [Deficiencia de alfa-1 antitripsina](#)
 - [Disostosis cleidocraneal](#)
 - [Displasia campomélica](#)
 - [Displasia espondiloepifisaria congénita](#)
 - [Distrofia cristalina de Bietti](#)
 - [Distrofia de conos y bastones](#)
 - [Distrofia macular de Carolina del Norte](#)
 - [Distrofia macular juvenil con hipotricosis](#)
 - [Distrofia macular viteliforme de Best](#)
 - [Distrofia muscular](#)
 - [Distrofia muscular congénita](#)
 - [Distrofia muscular congénita con déficit de merosina](#)
 - [Distrofia muscular congénita de Ullrich](#)
 - [Distrofia muscular de Becker](#)
 - [Distrofia muscular de cinturas](#)
 - [Distrofia muscular de Duchenne](#)
 - [Distrofia muscular de Emery-Dreifuss](#)
 - [Distrofia muscular distal](#)
 - [Distrofia muscular facioescapulohumeral](#)
 - [Distrofia muscular orofaríngea](#)
- E
- [Ectrodactilia](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- [EFMR](#)
 - [Síndrome de Juberg y Hellman](#)
 - [Enanismo psicogénico](#)
 - [Encefalopatía espongiiforme familiar asociada a una nueva mutación en el gen PrP](#)
 - [Enfermedad de Glanzmann](#)
 - [Enfermedad de Machado-Joseph](#)
 - [Enfermedad de Milroy](#)
 - [Enfermedad de Oguchi](#)
 - [Enfermedad de Pelizaeus-Merzbacher](#)
 - [Enfermedad de Pompe](#)
 - [Enfermedad de Rendu-Osler-Weber](#)
 - [Enfermedad de Tarui](#)
 - [Enfermedad poliquística renal](#)
 - [Epidermólisis ampollar](#)
 - [Eritroblastopenia congénita de Blackfan-Diamond](#)
 - [Esclerosis tuberosa](#)
 - [Esferocitosis hereditaria](#)
- F
- [Síndrome FG](#)
 - [Fibrosis quística](#)
 - [Fundus albipunctatus](#)
- G
- [Galactosialidosis](#)
 - [Gangliosidosis](#)
 - [Gangliosidosis tipo I GM1](#)
 - [Síndrome de Gilbert](#)
 - [Glucogenosis tipo III](#)
 - [Síndrome de Gorlin](#)
- H
- [Síndrome de Hallermann-Streiff](#)
 - [Enfermedad de Hartnup](#)
 - [Hemocromatosis](#)
 - [Hemofilia](#)
 - [Hemofilia A](#)
 - [Hemofilia B](#)
 - [Hemofilia C](#)
 - [Hemoglobinopatía](#)
 - [Síndrome de Hermansky-Pudlak](#)
 - [Hipertermia maligna](#)
 - [Hipofosfatasa](#)
 - [Hipoplasia dérmica focal](#)
- I
- [Insensibilidad congénita al dolor con anhidrosis](#)
 - [Ipx](#)
- K

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- L
 - [Síndrome de Kallman](#)
 - [Enfermedad de Lafora](#)
 - [Síndrome de Leigh](#)
 - [Leucodistrofia](#)
 - [Lipedema](#)
 - [Lipodistrofia congénita de Berardinelli-Seip](#)
 - [Lisencefalia](#)
 - [Síndrome de Lowe](#)
 - [Síndrome de Lucey-Driscoll](#)
- M
 - [Síndrome de Marfan](#)
 - [Síndrome del maullido de gato](#)
 - [Enfermedad de McArdle](#)
 - [Síndrome MERRF](#)
 - [Síndrome de Miller-Dieker](#)
 - [Miopatía centronuclear ligada al cromosoma X](#)
 - [Miopatía congénita](#)
 - [Miopatía multicore](#)
 - [Miopatía nemalínica](#)
 - [Mucopolisacaridosis](#)
 - [Mucopolisacaridosis tipo VII](#)
- N
 - [Nefronoptisis](#)
 - [Neurofibromatosis](#)
 - [Neuropatía óptica hereditaria de Leber](#)
 - [Enfermedad de Norrie](#)
- O
 - [Síndrome de Ochoa](#)
 - [Síndrome de Omenn](#)
 - [Osteoartropatía hipertrófica](#)
 - [Osteopetrosis](#)
 - [Otoesclerosis](#)
- P
 - [Pancreatitis hereditaria](#)
 - [Síndrome de Papillon-Lefèvre](#)
 - [Parálisis supranuclear progresiva](#)
 - [Poliposis adenomatosa familiar](#)
 - [Poroqueratosis](#)
 - [Síndrome de Prader-Willi](#)
 - [Pseudoxantoma elástico](#)
- R
 - [Enfermedad de Refsum](#)
 - [Retinitis punctata albescens](#)
 - [Retinosis pigmentaria](#)
- S

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- [Síndrome de Senior-Løken](#)
- [Síndrome acrocalloso](#)
- [Síndrome CEDNIK](#)
- [Síndrome de Bardet-Biedl](#)
- [Síndrome de contractura congénita letal](#)
- [Síndrome de disquinesia ciliar](#)
- [Síndrome de Dravet](#)
- [Síndrome de Gitelman](#)
- [Síndrome de Laron](#)
- [Síndrome de Legius](#)
- [Síndrome de Loeyes-Dietz](#)
- [Síndrome de Meckel](#)
- [Síndrome de tetraamelia](#)
- [Síndrome de Wolf-Hirschhorn](#)
- [Síndrome MELAS](#)
- [Síndrome PAPA](#)
- [Síndromes autoinflamatorios](#)
- [Síndrome de Stickler](#)
- [Corea de Sydenham](#)

T

- [Enfermedad de Takahara](#)
- [Talasemia](#)
- [Síndrome de Tourette](#)
- [Transmisión vertical](#)
- [Tricotiodistrofia](#)

U

- [Síndrome de Usher](#)

V

- [Enfermedad de Von Gierke](#)
- [Síndrome de von Hippel-Lindau](#)
- [Enfermedad de von Willebrand](#)

W

- [Síndrome de Waardenburg](#)
- [Síndrome de Walker-Warburg](#)
- [Enfermedad de Wilson](#)
- [Síndrome de Wiskott-Aldrich](#)

X

- [Xerodermia pigmentosa](#)

Z

- [Síndrome de Zinsser-Cole-Engman](#)

-

- Obtenido de

:<<<https://es.wikipedia.org/w/index.php?title=Categoría:Enfermedades hereditarias&oldid=103200560>>>

- [Categoría:](#)

- [Enfermedades genéticas](#)
- [Editar enlaces](#)
 - Esta página se editó por última vez el 26 octubre 2018, a las 07:26.
 - El texto está disponible bajo la [Licencia Creative Commons Atribución Compartir Igual 3.0](#); pueden aplicarse cláusulas adicionales. Al usar este sitio, usted acepta nuestros [términos de uso](#) y nuestra [política de privacidad](#).
Wikipedia® es una marca registrada de la [Fundación Wikimedia, Inc.](#), una organización sin ánimo de lucro.
 - [Política de privacidad](#)
 - [Acerca de Wikipedia](#)
 - [Limitación de responsabilidad](#)
 - [Desarrolladores](#)
 - [Declaración de cookies](#)
 - [Versión para móviles-](#)

0 0 0 0 0 0 0 0.

-CAPÍTULO IV-

-4)- SÍNDROME BRONQUIAL OBSTRUCTIVO RECURRENTE DEL LACTANTE.

- www.pediatraldia.cl.

- 4.1)- DEFINICION

-El síndrome bronquial obstructivo (SBO) o bronquitis obstructiva, es una enfermedad que afecta a los bronquios. Se caracteriza por la inflamación y estrechamiento de la pared bronquial e hipersecreción de mucus (flemas) , que se acumula en el interior (lumen), lo cual lleva a la obstrucción de los bronquios, dificultando el paso del aire.

- Afecta más frecuentemente a los niños menores de 3 años, y es más frecuente durante los meses fríos.

- 4.2)- ¿Asma o bronquitis?:

- En la gran mayoría de los casos, el lactante que consulta, por un síndrome bronquial obstructivo (SBO) , se comporta tanto desde un punto de vista clínico , como de respuesta al tratamiento, en forma similar a un niño asmático; aunque menos de la mitad de ellos, seguirán siendo asmáticos en la edad escolar.

-4.3)- Diferentes forma de evaluar y tratar:

- 1)- SBOR Leve: ‡ Menos de 1 episodio mensual.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-



- 2)- † Síntomas de intensidad leve o moderada. Sin alteración de la calidad de vida del niño.
- SBOR Moderado:

- 3)- † Episodios más de 1 vez al mes o sibilancias (silbido al respirar) , persistentes durante 1mes o más..
- † Exacerbaciones de mayor intensidad, que eventualmente pueden requerir hospitalización.
- † Deterioro moderado de la calidad de vida: despertar nocturno, tos con el llanto, risa, esfuerzo.

- 4)- SBOR Severo: † Sibilancias permanentes. No mejora entre cada crisis.
- † Deterioro importante de la calidad de vida: despertar nocturno frecuente, tos con el llanto, risa, esfuerzo, dificultad para alimentarse, vómitos.
- † Consultas frecuentes en Servicio de Urgencia, antecedente de hospitalizaciones.
- † Hiperinsuflación torácica. y Aumento del volumen anteroposterior del tórax.

- 4.4)- ¿CON QUE SE PUEDE CONFUNDIR?
- Será la evaluación del médico, los antecedentes personales y familiares, los hallazgos al examen físico, la respuesta a medicamentos, la evolución etc.; «que requieren por lo menos una Rx. de tórax lateral y anteroposterior, y en algunos casos test del sudor etc..

- 4.5)- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: SBO SECUNDARIO (7-10% del total).

- † Con Fibrosis quística; y con † Secuelas de neumonía grave por adenovirus.

0 0 0 0 0 0 0 0.

- CAPÍTULO V-

-5)- SÍNDROME DE DISQUINESIA CILIAR.
De Wikipedia, la enciclopedia libre.

Discinesia o Disquinesia Ciliar Primaria...	
Clasificación y recursos externos	
Especialidad	Neumología , otorrinolaringología , cardiología y genética médica
CIE-10	Q89.3 *
CIE-9	759.3 *

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

[OMIM](#) [244400](#)

[DiseasesDB](#) [7111](#) [29887](#)

[eMedicine](#) [med/1220](#) [ped/1166](#)

[MeSH](#) [D002925](#)

Sinónimos

- Discinesia o Disquinesia Ciliar Primaria
- Síndrome de Kartagener
- Síndrome de Siewert
- Dextrocardia, Bronquiectasias y Sinusitis
- Cilios Inmóviles
- Síndrome de Zievert Kartagener
- Enfermedad Crónica Sinobronquial y Dextrocardia
- Situs Inversus, Bronquiectasis y Sinusitis
- Tríada de Kartagener

-La disquinesia ciliar (DCP) ó síndrome de Kartagener, es un trastorno [congénito](#), que afecta a la estructura de [cilios](#) y [flagelos](#). Este defecto, provoca alteraciones en su barrido : ausencia, anormalidad o descoordinación de los cilios en conjunto.

- En el 50% de los casos, se asocia a un [situs inversus](#) : distribución de los órganos del cuerpo en imagen espejo.

- Es una [enfermedad genética](#), [autosómica recesiva](#), de baja frecuencia en general, con una prevalencia de aproximadamente 1 de cada 16.000 nacidos vivos.

- Comprende la triada:

1. situs inversus total o parcial;
2. [bronquiectasias](#) (dilatación patológica de los [bronquios](#));
3. [sinusitis](#) (inflamación de uno o más [senos paranasales](#)).

- ÍNDICE.

- [-5.1\)- Clínica.](#)
- [-5.2\)- Etiopatogenia.](#)
- [-5.3\)- Antecedentes.](#)
- [-5.4\)- Diagnóstico.](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- [-5.5\)- Tratamiento.](#)
- [-5.6\)- Disquinesia Ciliar Secundaria.](#)
- [-5.7\)- Referencias.](#)

-5.1)- Clínica.

- Se manifiesta clínicamente por variados síntomas: [bronquitis](#) obstructiva recurrente, [neumonía](#) a repetición, sinusitis recurrente, [atelectasias](#) a repetición, [otitis media](#) aguda recurrente, bronquiectasias, situs inversus, hígado poliquístico, [enfermedades del riñón](#), problemas en el [sistema nervioso central](#) : [retinopatía](#) e [hidrocefalia](#)), [atresia de vías biliares](#), y [embarazos ectópicos](#); todos causados por defectos en la estructura del [axonema](#) de cilios; además de la [infertilidad masculina](#) (50% de los casos) por defectos en los flagelos.

-5.2)- Etiopatogenia.

- Los defectos de la ultraestructura de los cilios pueden ser variados: afectar a los brazos de [dineína](#), a las proteínas radiales : ausencia o alteraciones; alteración en el número de [microtúbulos](#) y/o a su disposición en el axonema.

- Defectos mayores pueden ser la ausencia o alteraciones del axonema, o [membrana plasmática](#) de los cilios y flagelos.

- Cada una de estas anomalías, está asociada a un defecto molecular de proteínas, que conforman las estructuras mencionadas. Debido a la gran variedad de proteínas involucradas en el trastorno ciliar; los [genes](#) responsables del cuadro clínico de DCP, son también varios, y se encuentran localizados, en diferente [cromosomas](#).

- 5.3)- Antecedentes.

- En 1933, se describe el síndrome de Kartagener, que es responsable de situs inversus, sinusitis crónica, y bronquiectasias.

- En 1977 se describe la Patología congénita, que afecta a cilios y flagelos, responsable de infecciones recurrentes en las vías audio-respiratorias, y causante de infertilidad masculina, denominándola: Síndrome de Inmovilidad Ciliar.

- Actualmente se conoce a ambas, como síndrome de Discinesia o Disquinesia ciliar primaria, trastorno congénito de los cilios, causados por defectos en la ultraestructura de los cilios, provocando alteraciones en su barrido, debido a:

- ausencia de barrido;
- anormalidad en el barrido;
- descoordinación de los cilios en conjunto, con o sin situs inversus.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

-5.4)- *Diagnóstico.*

-La sospecha de la presencia de esta patología en recién nacidos, comienza con antecedentes familiares, y luego va seguido de la observación de situs inversus; pero la sospecha más determinante es la presencia de neumonía o rinorrea, en el recién nacido durante el primer día de vida.

-En niños, la presencia de alguno o varios de estos síntomas, puede ser una alerta: resfríos crónicos : cuando se ha descartado [fibrosis quística](#); [asma](#) que no responda al tratamiento; bronquiectasias; rinosinusitis; y otitis media a repetición.

- En adolescentes y adultos, además de los anteriormente señalados, se agrega la infertilidad en hombres por inmovilidad del [espermatozoide](#), y en mujeres la aparición de embarazos ectópicos, debido a la inmovilidad de los cilios, que llevan a posicionar al [embrión](#) en el [útero](#).

- El diagnóstico definitivo: Se realiza mediante una toma de muestra de [células epiteliales](#) nasales, o definitivamente de [células bronquiales](#); la cual se observa al [microscopio electrónico](#) de transmisión, para determinar alteraciones en la ultraestructura de los cilios, mediante cortes transversales. En el caso. que cerca del 50% de los cilios observados, presente alguna de las anomalías anteriormente señaladas, se confirma el diagnóstico de DCP.

- 5.5)- *Tratamiento.*

- Mientras antes sea confirmado el diagnóstico, el pronóstico para los pacientes es mejor; así el paciente puede empezar un tratamiento de por vida; que comienza con la [inmunización](#) contra las enfermedades respiratorias, y un plan periódico de control de infecciones, para evitar el uso de [antibióticos](#) por el mayor tiempo posible.

-A la vez, se debe realizar [kinesioterapia](#) : fisioterapia respiratoria diaria,, que puede ser efectiva para el drenaje de las vías respiratorias.

-Usualmente se recomienda, el uso de una máscara con presión positiva respiratoria.

-5.6)- *Disquinesia Ciliar Secundaria.*

- Enfermedad respiratoria, en la que la movilidad de los cilios, se ve afectada por factores ambientales, como [tabaquismo](#).

-5.7)- *Referencias.*

1.- Bruce Alberts, Dennis Bray, Julian Lewis, Martin Raff, Keith Robert, James D. Watson. Biología Molecular de La Célula. 3º edición. Barcelona, España. Ediciones Omega, 2002. Páginas 874-878.

2.- Andrew Bush, Rahul Chodhari, Nicola Collins, Fiona Copeland, Pippa Hall, Christopher O'Callaghan and Gill Phillips, Jonny Harcourt, Mohamed Hariri, Claire Hogg, Jane Lucas, Hannah M Mitchison, Christopher O'Callaghan and Gill Phillips.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Primary ciliary dyskinesia: current state of the art [en línea] publicado: 18 de julio de 2007 doi:10.1136/adc.2006.096958 Archives of Disease in Childhood 2007;92:1136-1140 <<http://adc.bmj.com/cgi/content/full/92/12/1136>> [consulta: 4 de abril de 2008]

3.- Brauer, M. Mónica y Viettro, Lorena. Aportes de la microscopía electrónica de transmisión al diagnóstico de la disquinesia ciliar. Rev. Méd. Urug. [En línea]. Agosto. 2003, vol.19, no.2 [citado 10 de abril de 2008], p.140-

4.- *Barmaimon, Enrique*: Disquinesia Ciliar Primaria- Montevideo, Uruguay- 1 Tomo- 1ª Ed. B. V.S. .: LIBROS PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON. (www.bvssmu.org.uy [libros], [barmaimon]).(OR) .(buscar);(Elegir libro entre 76 : texto completo); y (esperar tiempo necesario que abra) .

- [Biblioteca Virtual en Salud](#) (BVS).

- 148.<http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S0303-32952003000200007&script=sci_arttext&tlng=es> [consulta: 4 de abril de 2008]

-Obtenido de

:«https://es.wikipedia.org/w/index.php?title=Síndrome_de_disquinesia_ciliar&oldid=108586934»

- **Categorías:**

- [Síndromes](#)
- [Enfermedades hereditarias](#)
- [Enfermedades del aparato respiratorio](#)
- [Enfermedades raras](#)
- [Enfermedades congénitas](#)
- [Enfermedades genéticas](#)
- Esta página se editó por última vez el 25 octubre 2018, a las 10:06.

0 0 0 0 0 0 0 0.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- CAPÍTULO VI- 6)- VARIAS PATOLOGÍAS-

-6.1)- PATOLOGÍA RESPIRATORIA EN EL PRE- ESCOLAR Y ESCOLAR: Sección Respiratorio Pediátrico: Caso clínico! Camila, Fecha nacimiento: 24 / 08 / 1999!. Sibilancias recurrentes, 2 hospitalizaciones (1 neumonía)! OMA a repetición! Resfríos 1 vez por mes! Dermatitis atópica (+)! Roncopata " Amigdaloadenoidectomía (2005)!. Ambos padres con rinitis alérgica, padre con sibilancias durante su infancia! Asistió desde lactante a Sala Cuna ,y luego Jardín Infantil -1.

Patología respiratoria alta # Aguda: - resfrío común # - rinosinusitis # - faringoamigdalitis # - croup # - otitis # Crónica: - rinitis rinosinusitis # - otitis # - niño roncador Patología respiratoria baja # Aguda: - neumonía # - obstrucción de vía aérea # Crónica: - Síndrome bronquial obstructivo # - Neumonía recurrente # - Enfermedades intersticiales crónicas -2.

Resfrío común # En niños: promedio 6 al año # Etiología VIRAL # Tratamiento: - medidas generales # - antipiréticos Resfrío común: uso de antibióticos Arroll. Cochrane database 2005, Issue - 3 CD.

Resfrío común: uso de descongestionantes En niños estudios no son concluyentes Taverner D. Cochrane database 2007, Issue 1. CD Faringoamigdalitis: uso de Ab para la prevención de fiebre reumática- 4.

-Faringoamigdalitis Anamnesis : inicio brusco \$ fiebre moderada o alta \$ decaimiento \$ odinofagia \$ cefalea \$ vómitos, dolor abdominal \$ SIN RINORREA Examen físico: eritema y aumento volumen amígdalas y paladar blando \$ exudado purulento en amígdalas \$ petequias en paladar blando \$ adenopatías submaxilares sensibles Otitis media aguda- 5.

-Otitis media aguda: tratamiento con Ab Croup (laringotraqueobronquitis) Clínica: estridor, tos de perro, disfonía, usualmente precedido de coriza Etiología: viral Edad: 6 meses a 5 años -6.

Croup (laringotraqueobronquitis) Guías clínicas UC 2007 Rinosinusitis- 7.

Niño roncador: Epidemiología # Edad de mayor prevalencia: pre-escolares # No hay diferencia por sexo # Prevalencia ronquido: 3 12 % # Prevalencia SAOS: 0,7-2 % Pediatrics 2002;109: Brouillette. Thorax 2005;60: Li. Pediatr Pulmonol 2006;41: Anuntaseree. Pediatr Pulmonol 2005;39: François. Archives Pédiatrie 2006;13: Espectro alteraciones respiratorias del sueño RONQUIDO SINDROME RESISTENCIA HIPOVENTILACIÓN SAOS PRIMARIO VÍA AÉREA SUPERIOR OBSTRUCTIVA - 8.

Factores predisponentes # Obesidad # Aumento tamaño cervical # Anomalías craneofaciales # Aumento estructuras blandas vía aérea superior! Enfermedad neuromuscular! Enfermedades genéticas # " alteración anatomía y fisiología de vía aérea superior Anomalías tejidos blandos!tejido linfoide crece más rápido que la estructura ósea entre los 3 y 5 años! Crecimiento adenoideo en rinofaringe, hacia coanas, orofaringe- 9.

Síndrome de apnea obstructiva del sueño # Casi la totalidad presentan ronquido # Signos : - observación de episodios de apnea - respiración bucal - sudoración nocturna - posturas extrañas al dormir - gran esfuerzo respiratorio: aleteo nasal, retracciones - respiración paradójal Daniel K. Acta Paediatr 2006;95: Polisomnografía!EEG!Electrooculograma!EMG

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

mentón!ecg!movimientos tórax y abdomen!flujo nasal!oximetría!medición CO2!Actividad muscular!ironquido!video grabación!catéter intraesofágico!phmetría -10.

Contenidos en línea SAVALnet Complicaciones # # # # # Problemas de conducta y aprendizaje Alteraciones cardiovasculares Resistencia a insulina Alteración crecimiento Enuresis- 11.

Neumonía: clínica \$ Fiebre alta \$ Calofríos \$ Dolor torácico o abdominal \$ Signología de condensación Neumonía: Etiología EDAD BACTERIAS VIRUS INFRECIENTE 5 años a 10 años Mycoplasma pn. ++ Strep. pneumoniae ++++ Chlamydia Pneumoniae + Staphylococcus aureus + Streptococcus beta hemolítico grupo A + Influenza ++ ADV, PI y VRS + Mycobacterias > 10 años Mycoplasma pn Strep. pneumoniae ++++ Staphylococcus aureus + Streptococcus grupo A + Chlamydia Pneumoniae + Influenza + Otros virus respiratorios Mycobacterias Legionella ++++ = Más común, +++ = Muy común, ++ = Común, + = Raro -12.

-Neumonía lobar Neumonía multifocal -13.

-Neumonía: tratamiento \$ a) Medidas generales (alimentación, antipiréticos). \$ b) Manejo del cuadro bronquial obstructivo si se asocia. \$ Tratamiento antibiótico: - amoxicilina 100 mg/kg/d - eritromicina 50 mg/kg/d - claritromicina 15 mg/kg/d Indicaciones de hospitalización \$ Riesgo social \$ Dificultad para administración de medicamentos en horas. \$ Mala respuesta a tratamiento inicial en horas. % Persistencia de la fiebre % Persistencia o aumento de la sintomatología o signología respiratoria % Progresión radiológica % Sospecha de complicaciones: derrame pleural, atelectasia, excavación, abscedación,etc \$ Hipoxemia: sat < 92% \$ Neumonía grave y de aspecto tóxico desde el ingreso -14.

-Neumonía atípica # El 40-50% de las NAC son de etiología no neumocócica # En un escolar con signos de neumonía asociados a compromiso obstructivo sospechar etiología atípica # Debe sospecharse NAC de etiología inhabitual al no haber respuesta a _ lactámicos Neumonía atípica- 15.

-Neumonía recurrente: definición \$ Neumonía recurrente: - al menos 2 episodios de neumonía en un año - 3 o más episodios en toda la vida con mejoría radiológica entre los episodios \$ Neumonía persistente: Sin mejoría radiológica entre los episodios Neumonía recurrente: enfrentamiento diagnóstico MISMO SITIO AFECTADO DISTINTO SITIO AFECTADO -16.

-Obstrucción Intraluminal:!Cuerpo Extraño!Impactación mucosa!broncomalacia!estenosis bronquial!tumor endobronquial Mismo sitio afectado Obstrucción Extrínseca:!Adenopatías!Compresión vascular!cardiomegalia Malformaciones Congénitas:!Vía aérea!pulmonares: \$Quiste broncogénico \$Malf adenomatoidea quística \$Enfisema lobar congénito \$Secuestro pulmonar Asma Síndrome aspirativo Fibrosis quística Distinto sitio afectado Disquinesia ciliar Cardiopatía congénita Inmunodeficiencia Hemosiderosis pulmonar- 17.

-Sibilancias recurrentes: causas # ASMA BRONQUIAL # Fibrosis quística # Aspiración cuerpo extraño # Disquinesia ciliar # Bronquiolitis obliterante # Malformaciones pulmonares # Bronquiectasias # Cardiopatía congénita # Síndrome aspirativo Asma bronquial: Definición Asma Bronquial es una condición crónica de inflamación de la vía aérea en la cual muchas

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

células y mediadores juegan un rol, especialmente linfocitos, macrófagos, eosinófilos, neutrófilos, mastocitos y células epiteliales. Esta inflamación causa episodios recurrentes de sibilancias, disnea, sensación de ahogo y tos, sobretodo en la noche o temprano en la mañana. Estos episodios se acompañan usualmente de obstrucción al flujo de aire de grado variable que a menudo es reversible ya sea espontáneamente o con tratamiento. La inflamación de la vía aérea también produce hiperreactividad bronquial a una variedad de estímulos. NHLBI-18.

-Asma bronquial: Definición # Enfermedad crónica que presenta inflamación de la vía aérea # La obstrucción bronquial es parcial o totalmente reversible # Existe hiperreactividad bronquial Babu. Paediatr Respir Rev 2003;4:-19.

-Diagnóstico de asma? # Bronquitis! ATB + AT + D # Neumonitis! ATB + AT, RxTx # Bronquitis Obstruccion! BD # Bronquiolitis! BD + KNT " Asma! Tratamiento ad-hoc Clark CE BMJ 2000; 320:1514 Epidemiología: Prevalencia de asma en Chile: asma alguna vez Santiago Centro Santiago Sur años 6 7 años ISAAC Mallol J Rev Med Chile 2000; 128:279- 20.

-Diagnóstico Razones importantes para realizar un diagnóstico precoz # Identificar el tratamiento más efectivo para prevenir morbilidad # Educar a los padres en el reconocimiento precoz y evitar posibles gatillantes # Mejorar calidad de vida # Estimar el pronóstico de la condición Diagnóstico Razones del diagnóstico tardío: \$ Temor de generar ansiedad en los padres \$ Temor de error diagnóstico \$ Temor a sobretratar \$ Considerar las crisis como enfermedad aguda- 21.

-Diagnóstico # Historia clínica y examen físico sugerentes # Demostración de obstrucción al flujo aéreo, reversible parcial o totalmente, en forma espontánea o con fármacos broncodilatadores # Exclusión de posibles diagnósticos alternativos Historia clínica # Episodios recurrentes de dificultad respiratoria, sibilancias, tos nocturna o matinal, sensación de ahogo, que pueden mejorar con el uso de broncodilatadores # Tos crónica o recurrente, en especial en otoño y primavera # Síntomas que aparecen con ejercicio, llanto, risa, alergenicos, infecciones virales, frío, contaminantes -22.

-Historia clínica # Síntomas de rinitis y conjuntivitis alérgica, eczema # Antecedentes de asma, rinitis y dermatitis alérgica en familiares directos # Síntomas que permitan descartar otras patologías causantes de sibilancias Examen físico # Generalmente normal # En paciente sintomático el examen depende del grado de obstrucción bronquial # Buscar signos atópicos # Buscar signos para descartar diagnósticos diferenciales-23.

-Estudio # Radiografía de tórax # Espirometría # Pruebas cutáneas # Pruebas de provocación bronquial # Inmunoglobulina E total # Hemograma # Estudio sibilancias secundarias Radiografía de tórax -24.

-Radiografía de tórax Neira J. Rev Chil Pediatr 75 (6); , 2004 Espirometría- 25.

-Clasificación TIPO DE ASMA Leve o infrecuente IDENTIFICACIÓN Crisis < 5/año PROPORCIÓN % Moderada o frecuente Crisis > 6/año % Severa o persistente Síntomas o crisis semanales, siempre con asma 2 5 % GINA-26.

-Uso prolongado de corticoides en pre- escolares asmáticos 285 niños de 2 y 3 años Guilbert. N Engl.JM 2006; 354: 1985 Guilbert. N Engl.JM 2006; 354:-27.

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

-Respuesta a esteroides inhalados Gold D, Fuhlbrigge AL. NEngl.JM 2006; 54: 39 GINA-28.

-Diagnóstico diferencial sibilancias recurrentes Fibrosis quística " Test del sudor Cuerpo extraño " Rx,Radioscopia, Broncoscopía Disquinesia ciliar " Estudio de cilio -29.

-RGE, aspiración " trago de bario, videodeglución, Phmetría, BAL Malformaciones congénitas " Rx, Broncoscopía, TAC Bronquiectasias " cultivos, TAC, inmunología, test del sudor Cardiopatía congénita " evaluación cardiológica Enfermedad pulmonar intersticial " TAC, biopsia pulmonar Bronquiolitis obliterante " TAC- 30.

-Caso clínico! Exámenes: test del sudor normal test cutáneo normal Rx tórax octubre 2005 atelectasias subsegmentarias bibasales! Tratamientos recibidos: fluticasona "fluticasona + salmeterol, Vacuna neumococo! Asintomática durante 1 año! Diciembre 2005: "Tos crónica, especialmente al acostarse " Rinorrea matinal Caso clínico! Se agrega inhibidores de leucotrienos " sin resultado! Prueba terapéutica con omeprazol " sin resultado! Exámenes: - Espirometría normal - TAC pulmonar: áreas de atrapamiento aéreo y atelectasias subsegmentarias - Ig A, G, M normales, Ig E elevada, Hgr normal! Conducta: " TAC cavidades perinasales " phmetría " FBC con biopsia de cilio -31.

-Caso clínico! TAC cavidades perinasales! Diagnóstico: rinitis alérgica, sinusitis etmoido-maxilar bilateral! Tratamiento: Antialérgico + descongestionante, lavados nasales, antibioterapia por 14 días, luego antialérgico permanente! Excelente evolución Comentarios # No es recomendable el uso rutinario de antibióticos en infecciones respiratorias altas # Estos se usan en casos seleccionados de otitis media aguda (otorrea, otitis bilateral) # Actualmente se recomienda usar corticoides orales en laringotraqueitis leve- 32.

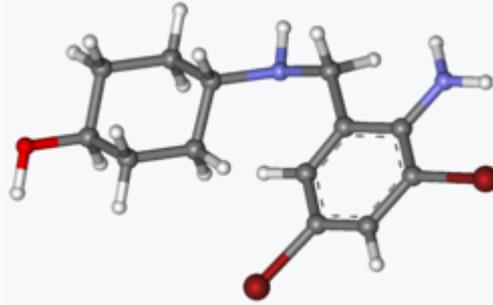
-Comentarios # En anamnesis respiratoria investigar presencia de ronquido # En control pediátrico investigar rendimiento y conducta escolar en paciente que ronca Comentarios # El tratamiento de elección para la neumonía es la amoxicilina, dosis de 100 mg/kg/día # - Considerar presencia de neumonía atípica en estos grupos de edad # En casos de neumonía a repetición derivar para estudio -33.

-Comentarios # El asma bronquial es la enfermedad crónica de mayor prevalencia en pediatría # No todo niño que sibila es asmático, pero la gran mayoría lo es # Considerar siempre diagnóstico diferencial de asma -34.

0 0 0 0 0 0 0 0.

-CAPÍTULO VII- 6)- MUCOLÍTICO.

(«[Mucolíticos](#)»)



-Ambroxol.

-6.1)- GENERALIDADES.

- Los mucolíticos son sustancias que tienen la capacidad de destruir las distintas estructuras quimicofísicas de la secreción [bronquial](#) anormal, consiguiendo una disminución de la [viscosidad](#) y, de esta forma, una más fácil y pronta eliminación.

-La fluidificación del [moco](#) reduce la retención de las secreciones, y aumenta el aclarado mucociliar, disminuyendo con ello la frecuencia e intensidad de la [tos](#).

-La actividad clínica de los mucolíticos ha sido muy discutida, aunque existen pruebas de su eficacia, en reducir las exacerbaciones en la [enfermedad pulmonar obstructiva crónica](#) (EPOC), y el manejo de pacientes con: [fibrosis quística](#), y [disquinesia ciliar primaria](#).¹.

-6.2)- *Mecanismo de Acción.*

- Disminución de la [tensión superficial](#).
- Alteración de las fuerzas de asociación intermolecular.
- Ruptura de las fuerzas de cohesión intramolecular.

-6.3)- Clasificación.

- Enzimas: [tripsina](#), [dornasa](#).
- Productos azufrados: [N-acetilcisteína](#), [S-carboximetilcisteína](#), [MESNA](#), [letosteína](#), [citolona](#).
- Compuestos sintéticos derivados de la vasicina: [bromhexina](#) y [ambroxol](#).
- Agentes tensioactivos: [propilenglicol](#), [tiloxapol](#).

-6.4)- Referencias.

1. [- Volver arriba ↑ DNasa recombinante humana en el manejo de la fibrosis quística](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Categorías:

- [Farmacología](#)
- [Mucolíticos.](#)
- Categoría:Mucolíticos
-
-
-
-
- Ir a la navegación
- Ir a la búsqueda
-
- Esta página se encuentra en el área de interés del Wikiproyecto Fármacos, un esfuerzo colaborativo cuyo fin es mejorar y organizar todos los contenidos relacionados con ese tema. Puedes visitar la página de discusión del proyecto para colaborar y hacer preguntas o sugerencias.
- Si vas a colaborar editando, favor de seguir las normas de calidad de creación de artículos en la página modelo de artículos del proyecto.
- Páginas en la categoría «Mucolíticos»
- Herramientas: Gráfico • Intersección • Página aleatoria • Búsqueda interna
- Esta categoría contiene las siguientes 7 páginas:
- Mucolítico
- A
- Acetilcisteína
- Ambroxol
- B
- Bromhexina
- C
- Carboximetilcisteína
- G
- Glicerol yodado
- Guaifenesina
- Categorías: ExpectorantesFarmacología
-
-
- Esta página se editó por última vez el 25 octubre 2018 a las 08:33.
- [Clasificaciones farmacológicas](#)

Categoría:CLASIFICACIONES FARMACOLÓGICAS

De Wikipedia, la enciclopedia libre



Esta página se encuentra en el área de interés del [Wikiproyecto Fármacos](#), un esfuerzo colaborativo cuyo fin es mejorar y organizar todos los contenidos relacionados con ese tema. Puedes visitar la [página de discusión del proyecto](#) para colaborar y hacer preguntas o sugerencias.

Si vas a colaborar editando, favor de seguir las normas de calidad de creación de artículos en la página [modelo de artículos](#) del proyecto.

-CLASIFICACIONES FARMACOLÓGICAS POR TIPO DE MEDICAMENTO.

Subcategorías



Herramientas: [Árbol de categorías \(gráfico\)](#) • [Intersección](#) • [Todas las páginas](#) • [Página aleatoria](#) • [Búsqueda interna](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Esta categoría incluye las siguientes 9 subcategorías:

- A
 - ▶ [Agonistas Beta-adrenérgicos](#) (11 págs.)
 - ▶ [Alcaloides](#) (7 cat, 349 págs.)
 - ▶ [Anorexígenos](#) (1 cat, 15 págs.)
- B
 - ▶ [Broncodilatadores](#) (3 cat, 18 págs.)
- C
 - ▶ [Cannabinoides](#) (16 págs.)
- D
 - ▶ [Derivados de la feniletilamina](#) (9 págs.)
- E
 - ▶ [Entactógenos](#) (6 págs.)
- G
 - ▶ [Glucocorticoides](#) (14 págs.)
- M
 - ▶ [Metilxantinas](#) (5 págs.)

Páginas en la categoría «Clasificaciones farmacológicas»

Esta categoría contiene las siguientes 94 páginas:

- A
 - [Agente alquilante](#)
 - [Agente antiarrítmico](#)
 - [Agonista adrenérgico](#)
 - [Alcaloides del cornezuelo de centeno](#)
 - [Alfa 1 bloqueador](#)
 - [Alfa 2 bloqueador](#)
 - [Alfa bloqueador](#)
 - [Ampakina](#)
 - [Análogos de ácidos nucleicos](#)
 - [Análogos de nucleósidos](#)
 - [Análogos de nucleótidos](#)
 - [Anestésico local](#)
 - [Anorexígeno](#)
 - [Ansiolítico](#)
 - [Antagonista de la aldosterona](#)
 - [Antagonista H2](#)
 - [Antagonista muscarínico](#)
 - [Antiangiogénico](#)
 - [Anticoagulante](#)
 - [Anticolinérgico](#)
 - [Antidiabético](#)
 - [Antidiabético oral](#)
 - [Antiepiléptico](#)
 - [Antifúngico](#)
 - [Antihistamínico](#)
 - [Antiinfeccioso](#)
 - [Antimetabolito](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- [Antimitótico](#)
- [Antiinflamatorio no esteroideo](#)
- [Antiparasitario](#)
- [Antiparkinsonianos](#)
- [Antipsicótico típico](#)
- [Antirretroviral](#)
- [Antitusígeno](#)
- B
- [Benzimidazol](#)
- [Benzodiazepina](#)
- [Bloqueador de los canales de calcio](#)
- [Bloqueador neuromuscular](#)
- [Broncodilatador](#)
- [Butirofenonas](#)
- C
- [Cardiotónico](#)
- [Coccidiostático](#)
- D
- [Descongestivo](#)
- [Diaminopirimidina](#)
- [Dihidropiridina](#)
- [Diurético](#)
- [Docusato](#)
- [Dopaminérgico](#)
- [Droga disociativa](#)
- E
- [Ectoparasiticidas](#)
- [Empatógeno-entactógeno](#)
- [Estabilizador del estado de ánimo](#)
- [Estimulante](#)
- F
- [Factor estimulante de colonias de granulocitos](#)
- [Fármaco Z](#)
- [Fenetilamina](#)
- [Fenetilamina sustituida](#)
- [Fenotiazina](#)
- G
- [Glucocorticoide](#)
- [Glucósido cardíaco](#)
- H
- [Hipnóticos](#)
- [Hipolipemiente](#)
- I
- [Inhibidor de fusión](#)
- [Inhibidor de la acetilcolinesterasa](#)
- [Inhibidor de la ciclooxigenasa](#)
- [Inhibidor de la enzima convertidora de angiotensina](#)
- [Inhibidor de la fosfodiesterasa](#)
- [Inhibidor de la quinasa Janus](#)
- [Inhibidor de la recaptación](#)

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

- [Inhibidor selectivo de la recaptación de noradrenalina](#)
 - [Inhibidores de la anhidrasa carbónica](#)
 - [Inhibidores de la bomba de protones](#)
 - [Inhibidores de la proteasa](#)
 - [Inhibidores de la transcriptasa inversa](#)
 - [Inhibidores selectivos de la COX-2](#)
- L
- [Laxante](#)
- M
- [Macrólido](#)
 - [Mucolítico](#)
- N
- [Neuroléptico](#)
 - [Neuromodulador](#)
 - [Nootrónicos](#)
- O
- [Orexígeno](#)
 - [Oxazolidindiona](#)
- P
- [Profármaco](#)
 - [Progestina](#)
 - [Psicotrópico](#)
- Q
- [Queratólítico](#)
- R
- [Relajante muscular](#)
- S
- [Sales de oro](#)
 - [Sedante](#)
 - [Succinimida \(farmacología\)](#)
- T
- [Tocolítico](#)
- U
- [Uricosúrico](#)
- V
- [Vasodilatador](#)

Obtenido de

«<https://es.wikipedia.org/w/index.php?title=Categoría:Clasificaciones farmacológicas&oldid=105114955>»

Categoría:

- [FARMACOLOGÍA](#)

- Esta página se editó por última vez el 24 de octubre 2018 a las 10:51.
- El texto está disponible bajo la [Licencia Creative Commons Atribución Compartir Igual 3.0](#); pueden aplicarse cláusulas adicionales. Al usar este sitio, usted acepta nuestros [términos de uso](#) y nuestra [política de privacidad](#).

DISQUINESIA CILIAR PRIMARIA- PROF. DR. ENRIQUE
BARMAIMON.- AÑO 2018- 10-

Wikipedia® es una marca registrada de la [Fundación Wikimedia, Inc.](#), una organización sin ánimo de lucro.

0 0 0 0 0 0 0 0.