

## ¿Qué ver en el Síndrome de Kartagener?

### Objetivo docente:

Describir los hallazgos radiológicos del síndrome de Kartagener en radiografía y TC.

### Revisión del tema:

El síndrome de Kartagener se caracteriza por situs inversus, sinusitis crónica y bronquiectasias. Está presente en aproximadamente el 50% de un infrecuente grupo de trastornos de origen autosómico recesivo conocido como discinecia ciliar primaria.

El epitelio que tapiza la nasofaringe, el oído medio, los senos paranasales y las vías respiratorias es de tipo cilíndrico pseudoestratificado ciliado, siendo fundamental en la defensa contra partículas y patógenos inhalados al permitir la depuración de éstos. Al estar afectado este mecanismo de defensa, existirá una predisposición a procesos infecciosos recurrentes a distintos niveles.

Las manifestaciones clínicas del síndrome de Kartagener suelen tener inicio en la infancia - adolescencia. Incluye la afectación del aparato respiratorio superior con rinosinusitis persistente que ocasionará sinusopatía crónica y complicaciones de la misma a largo plazo. El déficit de depuración mucociliar condiciona en la vía aérea inferior episodios de neumonías de repetición, así como colonización bacteriana e inflamación crónica que producirá bronquiectasias.

Los hallazgos en la radiografía son inespecíficos e indistinguibles de otras etiologías e incluyen:

- Rx de tórax: situs inversus expresado con dextrocardia y arco aórtico derecho, y anomalía en la posición de las vísceras abdominales, con burbuja gástrica localizada a la derecha y el hígado a la izquierda del paciente (Fig. 1). Además, bronquiectasias con tapones mucosos, atelectasias y consolidaciones pulmonares (Fig. 3A).
- Rx de senos paranasales: datos de sinusopatía crónica, pólipos nasales, entre otros (Fig. 2A).

La rentabilidad diagnóstica es mayor con la TC que con la radiografía. En el parénquima pulmonar, permite estudiar la severidad y extensión de las bronquiectasias que se distribuyen en los lóbulos inferiores, lóbulo medio y língula fundamentalmente. Estas bronquiectasias pueden estar acompañadas de engrosamiento peribronquial y tapones mucosos (Fig. 3B y 4A). Pueden observarse imágenes micronodulares centrolobulillares en árbol en brote (tree-in-bud) que pueden traducir afectación infecciosa de la pequeña vía aérea (Fig. 4B). Además, pueden existir zonas de consolidación, atelectasias y áreas de atrapamiento aéreo (Fig. 5).

En el estudio de los senos paranasales valora con mayor precisión los datos de sinusopatía que incluye engrosamiento mucoperióstico de los senos afectados, pólipos nasales y quistes de retención (Fig. 2B).

El diagnóstico diferencial incluye la fibrosis quística, la aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) y bronquiectasias por procesos infecciosos antiguos, entre otros (Fig. 6). La localización de las bronquiectasias permite una aproximación diagnóstica entre estas entidades, estando en el síndrome de Kartagener distribuidas en lóbulo medio, llingula y lóbulos inferiores a diferencia de la fibrosis quística que presenta distribución difusa fundamentalmente en lóbulos superiores. En cuanto a la ABPA las bronquiectasias suelen ser difusas de predominio central habitualmente con tapones mucosos (“en dedo de guante”) de elevada densidad (Fig. 7).

Existen hallazgos comunes como engrosamientos peribronquiales, tapones mucosos endobronquiales, patrón en árbol en brote y zonas de atrapamiento aéreo, por lo que el contexto clínico del paciente es primordial.

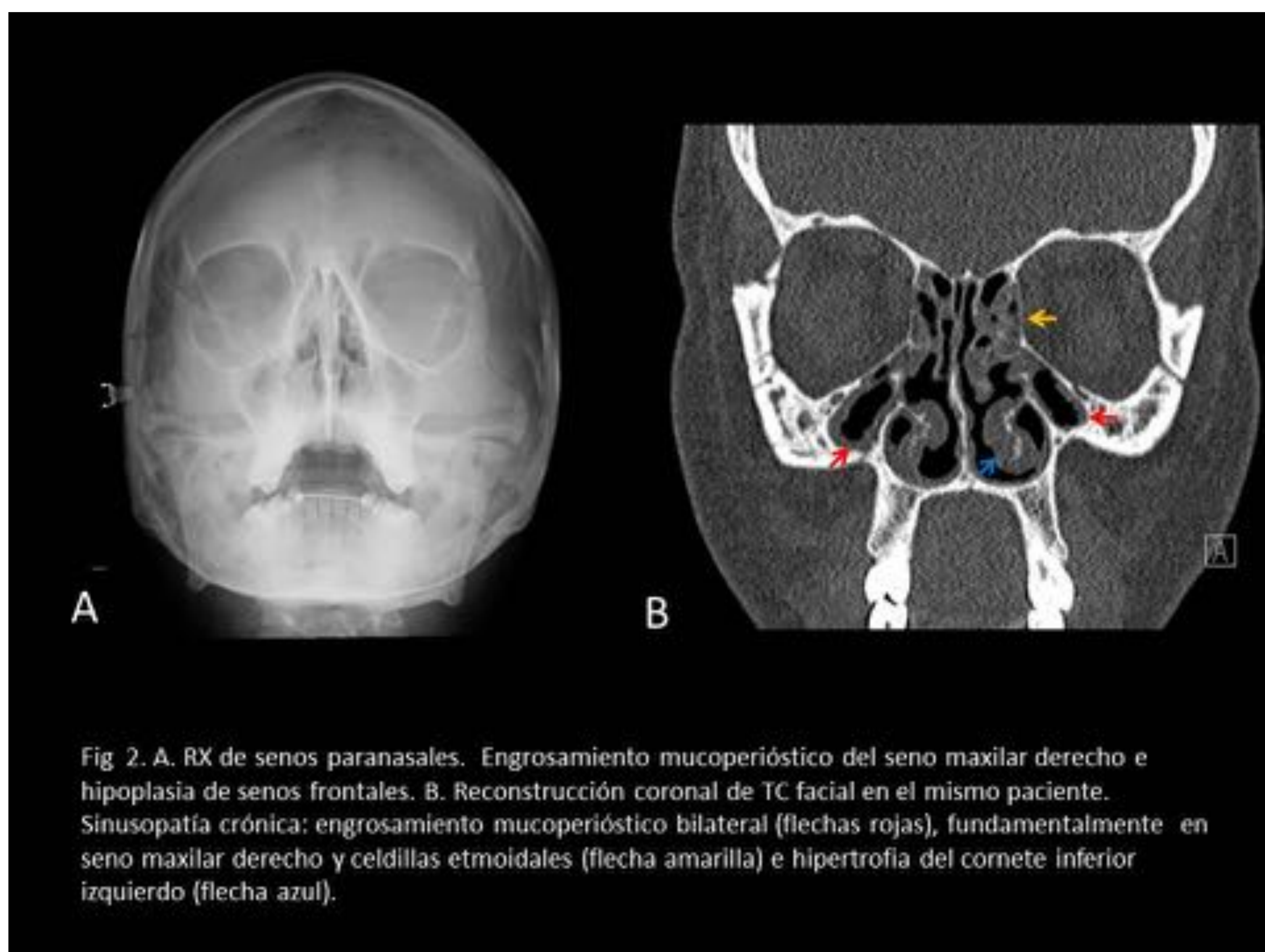
### **Conclusiones:**

La triada de situs inversus, sinusitis y bronquiectasias corresponde al síndrome de Kartagener. Los hallazgos en la radiología simple son inespecíficos, y el uso de la TC presenta una alta rentabilidad diagnóstica.

## Imágenes:



Fig 1. A. RX PA de tórax que muestra situs inversus con dextrocardia, cámara gástrica (flecha) a la derecha e hígado (\*) a la izquierda. B. Corte abdominal de TC de tórax sin CIV en el mismo paciente de A. Situs inversus, presentando el hígado (H) posicionado en la izquierda y el estómago (E) a la derecha. Varios esplénulos accesorios (B), así como la aorta torácica (A) y la vena cava inferior (V) invertidas.



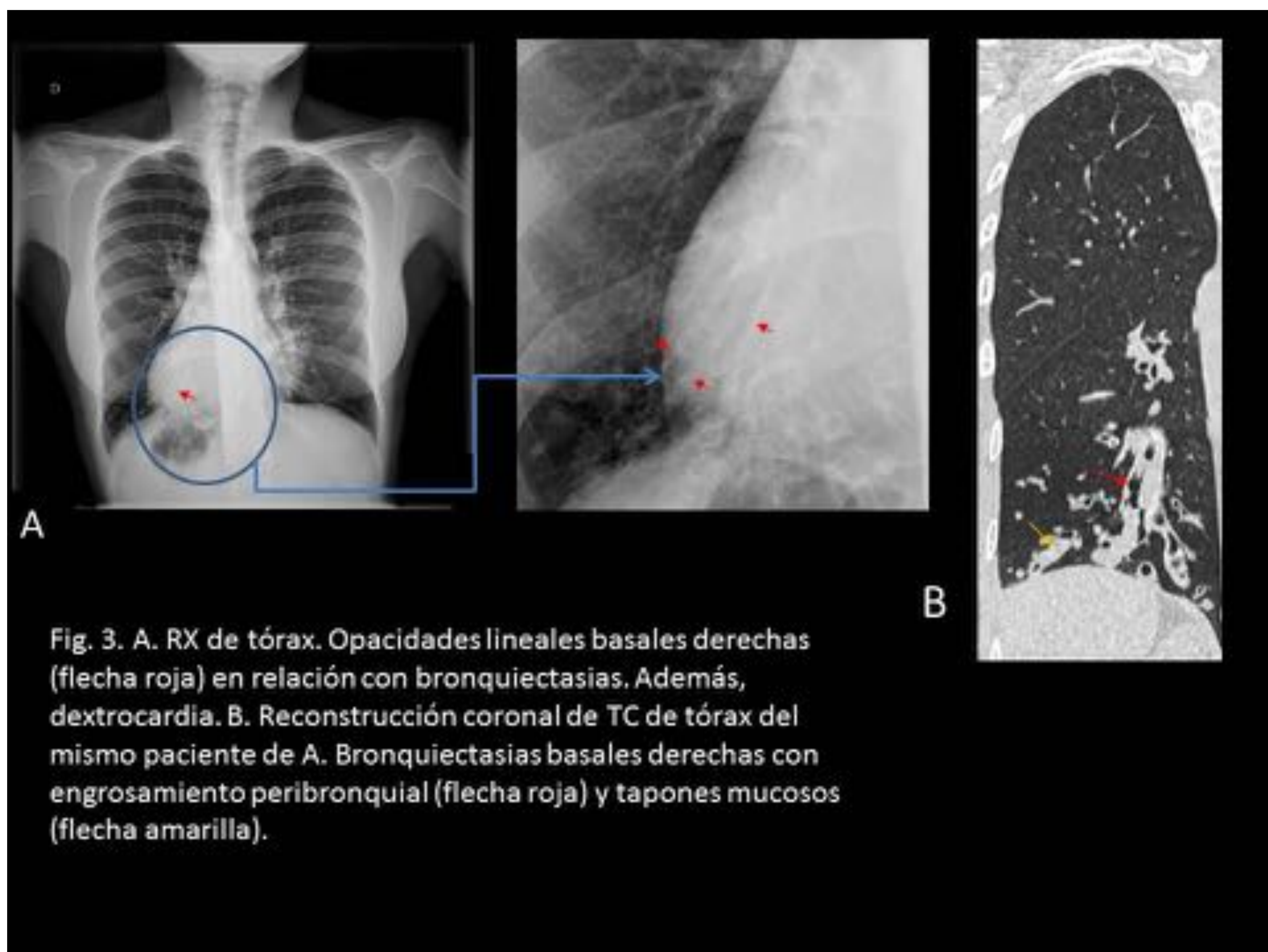




Fig 4. TC de tórax en paciente con Síndrome de Kartagener. A. Bronquiectasias basales derechas con tapones mucosos (flecha amarilla). B. Engrosamiento peribronquial (flecha roja). Nodulillos centrolobulillares basales derechos (flecha amarilla) relacionados con afectación infecciosa de la pequeña vía aérea. Dextrocardia (C),



Fig. 5. Síndrome de Kartagener. TC de tórax. Atelectasia del LM anatómico con bronquiectasias de morfología varicosa (flecha roja). Dextrocardia (C).



	Discinecia ciliar primaria (Síndrome. Kartagener)	ABPA	Fibrosis Quística
Causa	Alteración de la motilidad ciliar.	Reacción inmune a especies de <i>Aspegillus</i> produciendo daño bronquial.	Alteración del transporte transmembrana de cloro.
Herencia	Autosómica recesiva.	----	Autosómica recesiva.
Bronquiectasias (localización)	Língula, LM y lóbulos inferiores.	Predominio central difusas.	Difusas predominantemente en LLSS.
Otros hallazgos	Rx: situs inversus, datos de sinusopatía crónica.	Rx: signo del dedo de guante.	Inespecíficos con respecto a otras etiologías.

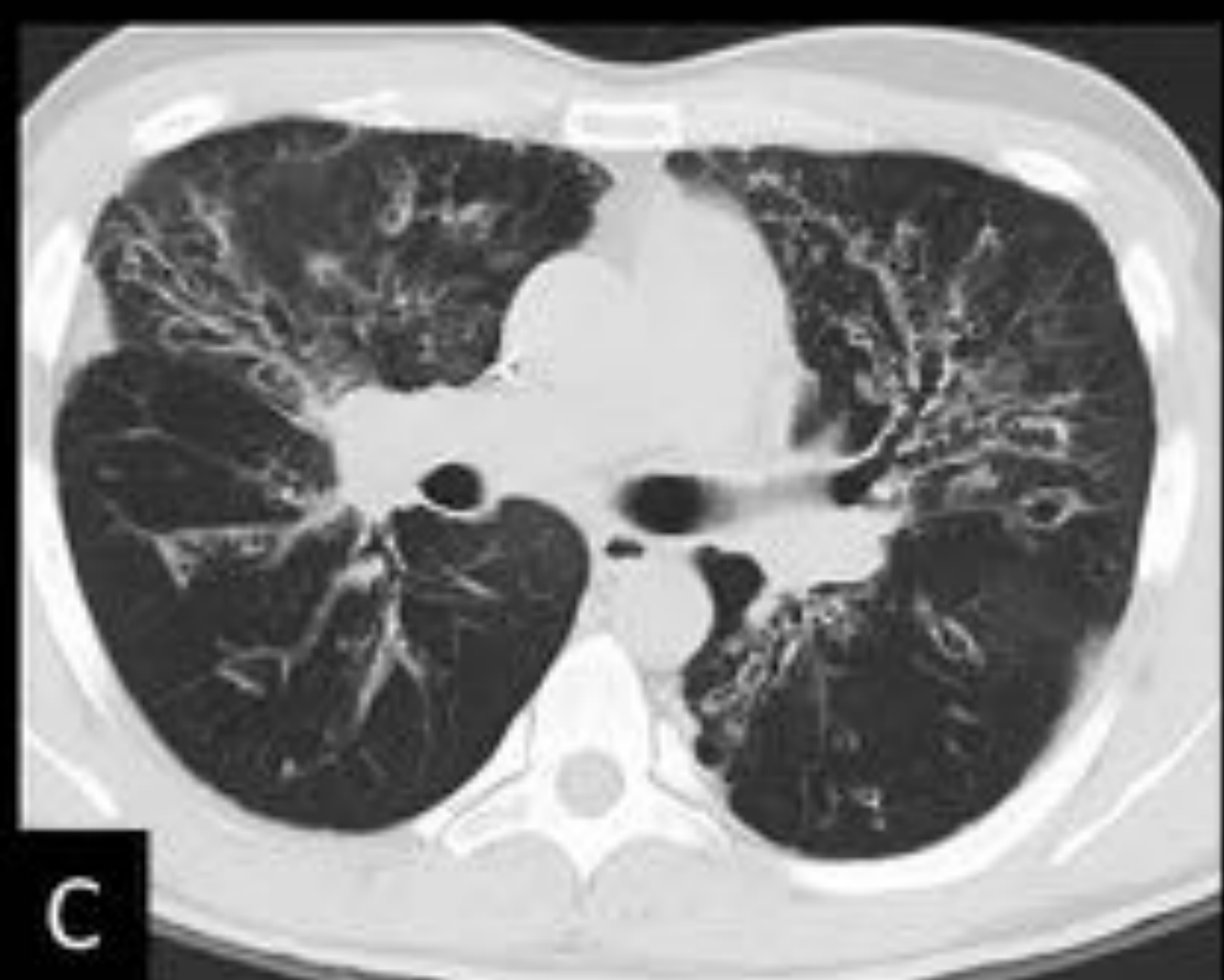
Fig 6. Diagnóstico diferencial de la afectación pulmonar en el síndrome de Kartagener.



A



B



C

Fig 7. Dx diferencial del Síndrome de Kartagener. A. Síndrome de Kartagener. Bronquiectasias varicosas en LM (flecha). B. ABPA. Tapón mucoso (flecha) de morfología cilíndrica que ocupa la luz del bronquio anterior del LSD. C. Fibrosis quística. Múltiples bronquiectasias bilaterales y difusas.

**Rerefencias Bibliográficas:**

- Milliron B, Henry T, Veeraraghavan S, Little B. Bronchiectasis: Mechanisms and imaging clues of associated common and uncommon disease. Radiographics. 2015; 35: 1011-1030.
- Javinan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. Radiol Clin N Am. 2009; 47: 289-306.
- Cartin L, Bankier A, Einsenberg R. Bronchiectasis. AJR. 2009; 193: 158-171.
- Desir A, Ghaye B. Congenital abnormalities of intrathoracic airways. Radiol Clin N Am. 2009; 47: 203-225.
- Kennedy M, Noone P, Leigh M, et al. High-Resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. AJR. 2007; 188: 1232-1238.
- Jain K, Padley S, Goldstraw E, et al. Primary ciliary dyskinesia in the paediatric population: range and severity of a radiological findings in a cohort patients receiving tertiary care. Clinical Radiology. 2007; 62: 986-993.