



## SÍNDROME DE KARTAGENER, IMPORTANCIA DE DETECTAR LA TRÍADA DIAGNÓSTICA CARACTERÍSTICA

A. Milena Muñoz<sup>1</sup>, J.A. Nievas Gómez<sup>1</sup>, C. Martínez Huertas<sup>2</sup>.

<sup>1</sup>Hospital Universitario Campus de la Salud, departamento de Radiodiagnóstico, Granada.

<sup>2</sup>Complejo Hospitalario de Jaén, departamento de Radiodiagnóstico, Jaén.

**Palabras clave:** discinesia ciliar primaria, situs inversus, bronquiectasias, Síndrome de Kartagener.

### PRESENTACIÓN DEL CASO

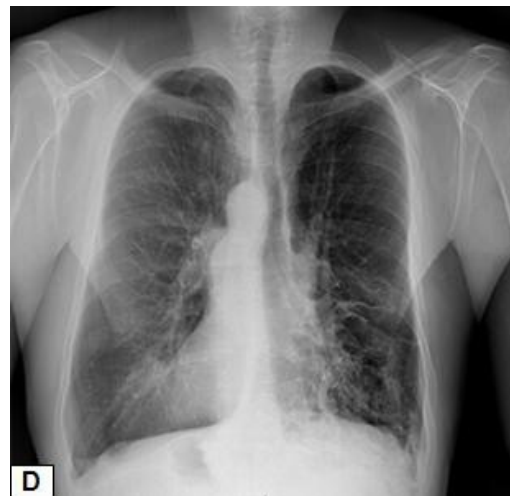
Se describe el caso de un paciente varón de 33 años, con antecedentes personales de hiperreactividad bronquial e infecciones de repetición desde la infancia con síntomas de sinusitis crónica, sin otros antecedentes médicos de relevancia.

Acude a consulta para valoración por empeoramiento progresivo desde el punto de vista respiratorio, con cuadro de tos y expectoración. La exploración pone de manifiesto murmullo vesicular disminuido con predominio en ambas bases con crepitantes secos bibasales.

Se realiza radiografía de tórax, en la que se evidencia dextrocardia y aumento de la trama broncovascular con opacidades lineales paralelas en relación a bronquiectasias de predominio en lóbulo inferior izquierdo (Figura 1).

### Figura 1.

Radiografía de Tórax en un paciente con situs inversus observando dextrocardia, el ápex cardíaco y arco aórtico situados a la derecha así como bronquiectasias.



Se completa estudio con tomografía axial computerizada de tórax y abdomen superior, en el que se visualiza situs inversus total, con corazón situado en el hemitórax derecho (Figura 2) y trasposición de los órganos abdominales con bazo

Recibido: 30.01.2018. Aceptado: 11.07.2018

Ana Milena Muñoz  
[anne\\_milena@hotmail.com](mailto:anne_milena@hotmail.com)

situado a la derecha e hígado en el lado izquierdo (Figura 3, letras a: bazo, b: hígado). También puso de manifiesto la presencia de bronquiectasias tubulares y quísticas de predominio en lóbulo inferior izquierdo, algunas de ellas rellenas de moco (Figura 4).

**Figura 2.**

Tomografía axial computarizada (ventana de mediastino) en paciente con situs inversus que confirma la dextrocardia.



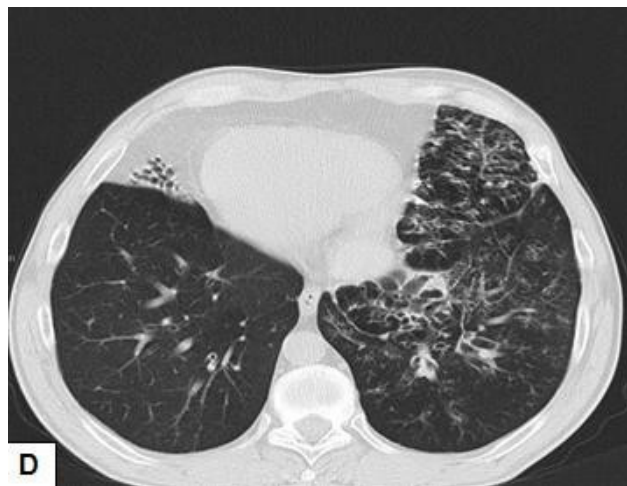
**Figura. 3**

La TC confirma el situs inversus (imagen especular del contenido torácico y abdominal superior). Bazo a la derecha (a), hígado a la izquierda (b).



**Figura 4.**

TC (ventana de parénquima pulmonar) donde se visualizan bronquiectasias algunas de ellas con impactación mucoide.



Ante los hallazgos clínico-radiológicos, se diagnosticó de Síndrome de Kartagener. Éste comprende el 50% de los síndromes de discinesia ciliar primaria<sup>1, 2</sup>, una enfermedad genética autosómica recesiva.

Clínicamente, se define por la tríada de bronquiectasias de predominio en lóbulos inferiores, infecciones de repetición (sinusitis) y situs inversus con dextrocardia<sup>1, 2, 3</sup>.

Se debe a un defecto en la movilidad de los cilios que impide el aclaramiento mucociliar<sup>1, 2</sup>, lo que da lugar a tapones de moco, infecciones de repetición con formación de bronquiectasias y atrapamiento aéreo con aumento de las resistencias pulmonares que conducen a hipertensión pulmonar con fracaso respiratorio en último lugar. Puede manifestarse de forma multisistémica en los distintos epitelios ciliados: árbol traqueobronquial (bronquiectasias, neumonías), nariz y senos paranasales (sinusitis), oído medio (otitis), motilidad espermática (infertilidad masculina).

En el diagnóstico de Síndrome de Kartagener deben excluirse diagnósticos diferenciales, como fibrosis quística e inmunodeficiencias. Así mismo, debe investigarse la estructura y función ciliar. El diagnóstico definitivo se realizará mediante microscopía electrónica de la ultraestructura ciliar de muestras de mucosa nasal o bronquial<sup>3</sup>

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW et al. High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *AJR*. 2007; 188: 1232-8.
2. Berdon WE, Willi U. Situs inversus, bronchiectasis, and sinusitis and its relation to immotile cilia: history of the diseases and their discoverers-Manes Kartagener and Bjorn Afzelius. *Pediatr Radiol*. 2004; 34(1): 38-42.
3. Royo JA, Barrueco M, Ludeña D et al. Discinesia ciliar primaria. Estudio por microscopía electrónica de la ultraestructura ciliar. *Med Clin (Barc)* 1994; 102: 744-746.