

Kartagener sendromu

Ayşe ORMAN*, Mehmet ÜNLÜ*, F. Sefa DEREKÖY**, Murat ÇIRIT*, Aylin YÜCEL***

* Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı,

** Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı,

*** Kocatepe Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, AFYON

ÖZET

Polikliniğimize uzun süreden beri olan öksürük, balgam çıkarma ve eforla ortaya çıkan nefes darlığı yakınmaları ile başvuran bir hastaya Kartagener sendromu tanısı konuldu. Nadir görülmesi ve solunum sisteminin diğer hastalıkları ile karışabilmesi dolayısıyla yayınlamayı uygun gördük.

Anahtar Kelimeler: Bronşektazi, sinüzit, dispne

SUMMARY

Kartagener's Syndrome

In a patient who applied to our outpatient clinic with productive coughing and exertional dyspnea with a long time history, we established Kartagener's syndrome. That's why this syndrome is rare and easily confused with other pulmonary diseases we are presenting this case.

Key Words: Bronchiectasis, sinusitis, dyspnea

Kartagener sendromu 1/40 bin oranında görülen oto-somal resesif geçiş gösteren bir hastalıktır (1). İlk kez, sinüzit, situs inversus totalis ve bronşektaziden oluşan bir triad olarak 1933 yılında Kartagener tarafından tarif edilmiştir (2). Bronşektazili hastaların yaklaşık %1.5'i, situs inversuslu hastaların yaklaşık %15'inde Kartagener sendromu saptanmaktadır (3).

Kartagener sendromu, akciğer apsesi, akciğer fibrozisi, bronşektazi gibi akciğer hastalıkları ile karışabilmektedir. Bu yüzden hastalığın tanısının konulması ve hastanın aydınlatılması önem kazanmaktadır.

OLGU SUNUMU

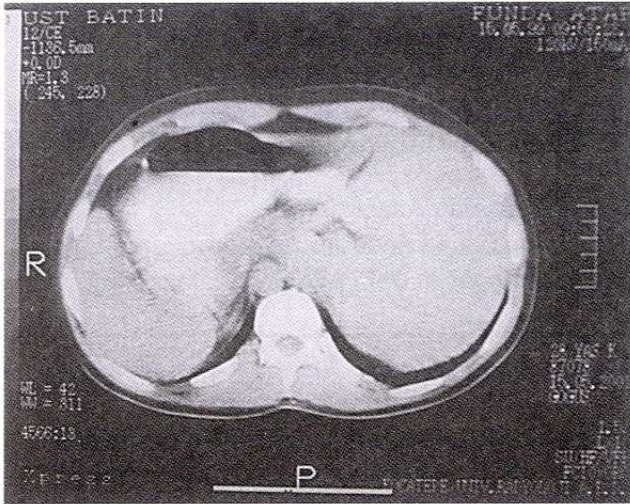
Olgu (FA), 28 yaşında kadın, erken çocukluk döneminden beri öksürük, balgam çıkarma, burun tıkanıklığı ve akıntısı ve sık solunum yolları enfeksiyonu geçirme öyküsü mevcuttu. Özellikle kış mevsimlerinde ve yılda 2-3 kez tekrarlayan öksürük, bol ve sarı-yeşil renkli balgam çıkarma ve arada ateş yükseliği tanımlıyordu. Bu yakınmalar ile başvurduğu hekimler tarafından solunum yolları enfeksiyonu tanısı konup, antibiyotik içeren rejimler ile tedavi edilmiş, öz ve soy geçmişiinde özellik saptanmazken,

yarım paket/gün sigara kullanmaktaydı.

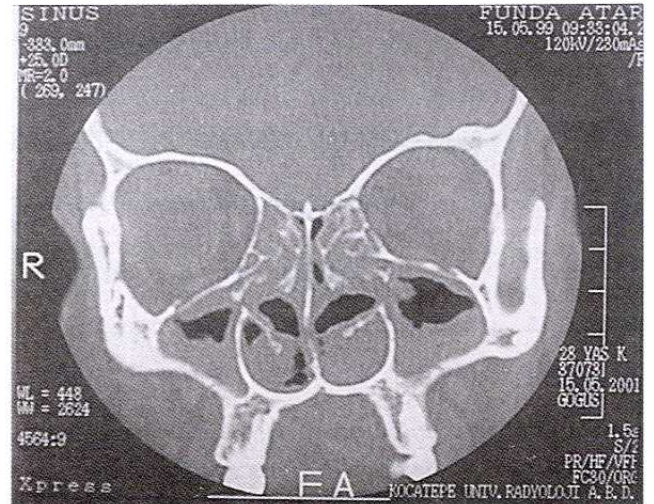
Fizik muayenede; ateşi 36.7 °C, nabız 80/dakika, TA 120/80 mmHg, solunum sayısı 14/dakika saptandı. Hastanın boğaz bakısında postnazal akıntısı olduğu tespit edildi. Solunum sesleri bilateral eşit, orta ve alt zonlarda, solda daha belirgin olmak üzere orta ralleri mevcuttu. Kalp tepe atımı sağda ve 5. interkostal aralıkta idi. Ek ses, üfürüm saptanmadı.

Laboratuvar bulguları; periferik kan lökosit sayısı 9300/mm³, hemoglobin 13.8 gr/dl, Htc %40, sedimentasyon hızı 25 mm/saat bulundu. Solunum fonksiyon testleri normal olarak saptandı. Hastanın PA akciğer grafisinde dekstroardi ve sol akciğer parakardiak alanda retiküler dansite artımı mevcuttu. Toraks yüksek rezolüsyonlu spiral bilgisayarlı tomografi tetkikinde; situs inversus totalis, sol akciğer orta lob medial segmentte minimal atelektazi ve tübüler bronşektazik değişiklikler, sol akciğer alt lob posterior basal segmentte minimal bronşektazik değişiklikler ayrıca sağ akciğer linguler segment ve sol akciğer orta lobda asimetric nodüler tarzda dansite artımları saptandı (Şekil 1).

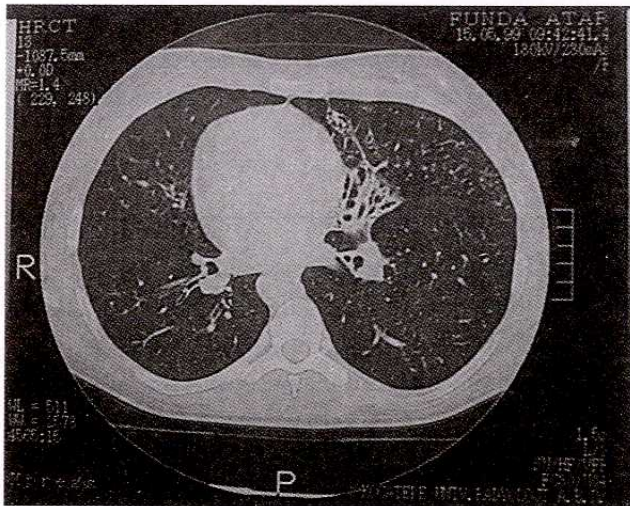
Batın bilgisayarlı tomografisinde; situs inversus



Şekil 1. Hastanın yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisi.



Şekil 3. Paranasal sinüslerin bilgisayarlı tomografisi.



Şekil 2. Bilgisayarlı batın tomografisi.

totalis ile uyumlu görünüm mevcuttu (Şekil 2).

Paranasal sinüslerin koronal planada çekilen bilgisayarlı tomografisinde; bilateral frontal sinüste ve etmoid sinüslerde tama yakın havalanma kaybına neden olan yumuşak doku yoğunluğu, her iki maksiller sinüste parsiyel havalanma kaybına neden olan yumuşak doku yoğunluğu, sfenoid sinüs sol kompartmanında tama yakın havalanma kaybı ve milimetrik kalsifikasyonlar saptandı (Şekil 3).

TARTIŞMA

Kartagener sendromu primer silyer diskinezi sendromunun bir alt grubu olmakla beraber, diskinetik silyer sendromlu hastaların %50'sinde saptanmaktadır (4).

Diskinetik silya sendromlu hastaların silyer komponentlerinde, dış dynein kollarının eksikliği, yokluğu veya kısalığı, iç dynein kollarının yokluğu yada defektif olması, santral mikrotubulusların

yokluğu, periferik mikrotubulusların yer değiştirmesi gibi ultrastrüktürel anormallikler bulunmaktadır. Bununla birlikte en sık rastlanan anomali dynein kollarının eksikliğidir (5).

Kartagener sendromlu hastalarda enfeksiyona yatkınlığın artması yalnızca defektif silyer yapı ve fonksiyona bağlı değil, aynı zamanda polimorfonükleer lökositlerin bakteri öldürme fonksiyonlarının erken devresinde görülen yetersizliğe de bağlanmıştır (6).

Bu hastalarda görülen radyolojik değişiklikler dekstrocardi dışında kistik fibroziste görülenlerle oldukça benzerdir, fakat kistik fibrozis kadar ağır ve hızlı seyirli değildir. Bu radyolojik değişiklikler bronşial kalınlaşma, hiperinflasyon, segmental atelektazi veya konsolidasyon ve bronşektaziyi içermektedir (7). Bizim olgumuzda da hem bronşektazik değişikliklerin hem de atelektazik değişikliklerin olduğu saptanmıştır.

Kartagener sendromlu olgularda mukosilyer transportta ultrastrüktürel yada fonksiyonel bozukluk ve silyal yapı veya fonksiyon bozukluğu olduğundan, bu olgularda sıklıkla kronik tekrarlayan sinopulmoner enfeksiyonlar görülmektedir (8,9). Bizim olgumuzda da tekrarlayan kronik sinopulmoner enfeksiyon mevcuttu. Kadın olgularda bu sendroma bağlı bir infertilite olmazken yayınlanan erkek olguların tamamına yakını infertildir (10-12).

Solunum fonksiyon testlerinde sıklıkla obstüktif patern gözlenir ve bu durum daha çok yirmi-otuz yaşlar arasında görülür (11). Hastamızda solunum fonksiyon testleri normal olarak saptandı.

Ülkemizden de akciğer absesiyle seyreden bir

erkek ve kartagener triadiyla izlenen bir kız çocuğu rapor edilmiştir (13, 14).

Tanıda klinik ve radyolojik olarak tanımlanan bulguların örülmesi yeterlidir. Bizim olgumuzda elektron mikroskopik olarak silya yapısının incelenmemesi tanı açısından bir sorun oluşturmamaktadır. Çünkü, bronşektazi, kronik sinüzit ve situs inversus totalis klinik ve radyolojik olarak kesin bir şekilde gösterilmiştir. Ultra strüktürel inceleme, klinik bulgularıyla tanı şüphesi olan olguların tanısında yardımcı olmaktadır (11). Olgumuzda saptanan sinüzitis komplike

olduğundan Kulak Burun Boğaz hastalıkları tarafından konsülte edilmiş ve ileri tetkik ve tedavi amacıyla operasyon planlanmıştır. Ayrıca hastanın bronşektazisi sol akciğer orta lobda sınırlı olduğundan dolayı, tekrarlayan infeksiyon ataklarından korunmak amacıyla hastaya operasyon önerilmiştir.

Sonuç olarak hastalığın tanısının konulması ve hastanın bilinçlendirilmesinin, bu sendromun yol açabileceği komplikasyonların öngörülmesi ve bunlardan korunması açısından önemli olduğu kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Rott HD. Genetics of Kartagener's syndrome. Eur J Respir Dis Suppl 1983;127:1-5.
2. Kartagener M, Stucki P: Bronchiectasis with situs inversus. Arch Pediatr 1962; 79:193-207.
3. Swartz MN. Bronchiectasis. Fishman AP(editor). Fishman's Pulmonary Diseases and Disorders. Third editor. International edition. McGraw-Hill, 1998: p 2045-70.
4. Rossman CM, Forrest JB, Ruffin RE, Newhouse MT. Immotile cilia syndrome in persons with and without Kartagener's syndrome. Am Rev Respir Dis 1980;121: 1011-6.
5. Fraser RS, Pare JA, Fraser RG, Pare PD. Diseases of the airways, in Synopsis of Diseases of the Chest. Second edition. W.B. Saunders Company, 1994: p 622-704.
6. Lee CM, Kuo H, Huagn WC, Lin CC. Polymorphonuclear neutrophil function in Kartagener's syndrome report of two cases. Chung-Hua-I-Tsa-Chih-Taipel. 1991;48:135-8.
7. Nadel HR, Stringer DA, Levison H, Turner JA, Sturgess JM. The immotile cilia syndrome: Radiological manifestations. Radiology 1985;154:651-5.
8. Umeki S, Manabe T. Structure function and pathophysiology of mucociliary transport system. Nippon Rinsho 1992; 50:892-9.
9. Steen BC, Florez-Martin S, Jimenez-Ruiz CA. Kartagener's syndrome with normal ciliary ultrastructure. An Med Interna 1993;10:237-9.
10. Viviane MA, Daniella IG, Marck MK, Willem AJ, Christa VS, Dirk C. Ultrastructurally normal and motile spermatozoa in a fertile man with Kartagener's syndrome, Chest 1992;102:1616-8.
11. Björn AA, Björn M. The immotil-cilia syndrome including Kartagener's syndrome. In :Stanburg JB, Wyngaarden JB, Fredeic DS, Goldstein JC, Brown MS, editors. The Metabolic Basis of Inheridet Diseases. McGraw-Hill Book Company 1983; p 1986-94.
12. John AA. Clue to Kartagene's. Nature 1991; 353:306.
13. Şipit T, Yıldırım Z, Özkara Ş, Ayar F, Örüç O. Kartagener sendromu:olgu sunumu. Solunum Hastalıkları 1995;6: 435-9.
14. Akkaya A, Benli A, Ünlü M, Uygun N. Kartagener sendromu (Bir olgu nedeniyle). TUSAD XXIII. Ulusal Kongresi. 11-14 Haziran 1995. Hilton Convention Center, İstanbul. Solunum (Kongre kitabı) 1995;20: 626-9.