

İki Olgu Nedeniyle Kartagener Sendromu

TWO CASES OF KARTAGENER SYNDROME

Dr. L. Oktay ERDEM,^a Dr. C. Zuhale ERDEM,^a Dr. Meltem TOR,^b Dr. Sadi GÜNDOĞDU^a

^aRadyoloji AD, ^bGöğüs Hastalıkları AD, Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi, ZONGULDAK

Özet

Kartagener sendromlu 2 olguyu radyolojik ve klinik bulguları ile sunmak amaçlanmıştır.

Toraks bilgisayarlı tomografi (BT), paranasal sinüs BT ve yüksek rezolüsyonlu BT incelemeleri yapıldı.

Radyolojik incelemelerde situs inversus totalis, bronşiektazi ve sinüzit saptandı.

Kartagener sendromlu 2 olgu toraks BT, paranasal sinüs BT ve yüksek çözünürlüklü BT bulguları ile sunuldu ve ilgili literatür tartışıldı.

Anahtar Kelimeler: Kartagener sendromu, toraks, tomografi

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2005, 25:463-465

Abstract

We present two cases of Kartagener syndrome with clinical and radiological findings.

Routine thorax and paranasal sinus as well as high-resolution CT examinations were performed during the diagnosis of two patients suffering from extensive mucus and persistent cough. Situs inversus totalis, sinusitis, and bronchiectasia were found. These findings and related literature are discussed.

Key Words: Kartagener syndrome, thorax, tomography

İmmotil Silia Sendromu olarak da adlandırılan Kartagener sendromu ailevi geçiş gösteren sinüzit, bronşiektazi ve situs inversus triadı ile karakterize nadir görülen bir klinik antitedir.¹ Tanı çoğunlukla anormal solunum sistemi epitelinin elektron mikroskopik görüntülemesi ile konulmaktadır.² Akciğer radyografisi ve sinüs filminin incelenmesinde sendromun iki ya da daha çok komponentinin bulunması Kartagener sendromunu akla getirmelidir. %50 hastada situs normal olabilir.³ Bu çalışmada, yaşları 53 ve 25 olan Kartagener sendromlu 2 kadın olgunun toraks ve

paranasal sinüs bilgisayarlı tomografi (BT) bulgularını sunmak ve ilgili literatürü tartışmak amaçlanmıştır.

Olgu Sunumları

Olgu 1

Öksürük ve aşırı balgam çıkarma şikayeti ile kliniğimize başvuran 53 yaşındaki bayan hastanın spiral toraks BT tetkikinde situs inversus totalis, her iki akciğer alt zonlarda, sol akciğer orta zonda, sağ akciğer üst-orta zonda mukus tıkaçı görünümünün eşlik ettiği kistik bronşiektazi alanları saptanmıştır (Resim 1A, 1B). Paranasal sinüs BT tetkikinde bilateral kronik maksiller sinüzit ile uyumlu mukozal duvar kalınlaşmaları saptanmıştır. Renkli Doppler ekokardiyografide situs inversus totalis tanısı doğrulanmıştır. Solunum fonksiyon testinde orta derecede ventilasyon yetmezliği saptanmıştır. Cerrahi operasyon öyküsü mevcut değildi. Olgumuzu takip etmekteyiz.

Geliş Tarihi/Received: 18.09.2003 Kabul Tarihi/Accepted: 30.04.2004

8-11 Ekim 2003, 24. Ulusal Radyoloji Kongresi, Ankara'da poster olarak sunulmuştur.

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. L. Oktay ERDEM
Zonguldak Karaelmas Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyoloji AD, ZONGULDAK
sunarerdem@yahoo.com

Copyright © 2005 by Türkiye Klinikleri

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2005, 25

463



Resim 1A. PA akciğer grafisinde situs inversus totalis görünümü izlenmektedir.



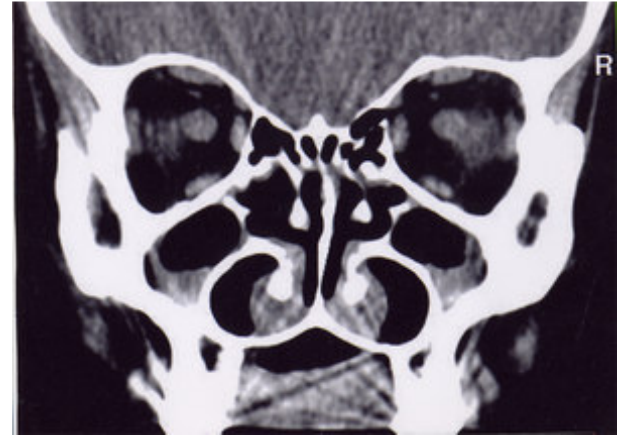
Resim 1B. Spiral toraks BT tetkikinde sağ akciğer orta ve alt zonda mukus tıkaçı görünümünün eşlik ettiği kistik bronşiektazi alanları izlenmektedir.

Olgu 2

Erkek kardeşi Kartagener sendromu tanısı almış 25 yaşındaki bayan hasta, kilo kaybı ve aşırı balgam çıkarma şikayetleri ile göğüs hastalıkları kliniğinden BT ünitemize refere edildi. Fizik muayenesinde sol akciğer alt zonda raller mevcuttu. Toraks yüksek rezolüsyonlu BT (YRBT) tetkikinde situs inversus totalise eşlik eden sol akciğer orta zonda subsegmental atelektaziye sekonder küme oluşturmuş, mukus tıkaçı görünümünün de eşlik ettiği seviye oluşturan kistik bronşiektazi alanları saptanmıştır. Ayrıca sağ akciğer alt zonda yaygın kistik bronşiektazi alanları izlenmiştir. Paranasal sinüs BT tetkikinde bilateral etmoid, maksiller ve sfenoid sinüslerde kronik sinüzit ile uyumlu mukozal duvar kalınlaşmaları bulunmuştur (Resim 2). Solunum fonksiyon testinde orta derecede ventilasyon yetmezliği saptanmıştır. Nazal mukozanın elektron mikroskopik incelemesinde siliyer dynein zincir yapısında patolojik görünüm mevcuttu. Görünüm primer siliyer diskinezi ile uyumlu idi. Bu bulgularla hastamıza Kartagener sendromu tanısı konulmuştur. Cerrahi operasyon öyküsü mevcut değildi. Olgumuzu takip etmekteyiz.

Tartışma

1933 yılında Kartagener kendi adı ile anılan, kronik sinüzit, bronşiektazi, situs inversus ve erkek infertilitesi ile birlikte giden bir sendrom tanımla-



Resim 2. Paranasal sinüs BT tetkikinde kronik pansinüzitle uyumlu ön sinüslerde mukozal duvar kalınlaşmaları izlenmektedir.

mıştır.¹ Situs inversus, sinüzit ve bronşiektazi triadı ile seyredir. Ayrıca sağırılık ve sperm kuyruk anormalliğine bağlı infertilite görülebilir.^{2,3} Bronşiyollerden itibaren tüm solunum sistemi siliyer epitelle kaplıdır ve mukosiliyer temizlik gereklidir. Kartagener sendromunda sorumlu tutulan etiyoloji solunum yolu epiteli, kulak yolu epiteli ve spermleri saran siliya ait “dynein” dallarınının yaygın yetmezliğine sekonder gelişen anormal mukosiliyer fonksiyon olarak tanımlanmıştır.³ sendromun prevalansı yaklaşık 1/30.000-1/40.000 olup otozomal resesif geçişlidir.³⁻⁶ İkinci olgumuzun erkek kardeşinde de

Kartagener sendromu saptanmıştır. Hastalarda sıklıkla mastoidektomi, türbinektomi, etmoidektomi gibi sinüs cerrahisi, adeno-tonsillectomi, nazal polipektomi ve lobektomi gibi cerrahi öyküsü mevcuttur.¹ Her iki olgumuzda da cerrahi operasyon öyküsü mevcut değildir.

Bronşiektazi ve kronik enfeksiyonlar dispne ile birlikte ileri evre akciğer hastalığına ve kalp yetmezliğine neden olabilir.^{7,8} Bronşiektazinin en sık semptomu kronik ve prodüktif öksürüktür. Prodüktif öksürükle birlikte görülen bronşiektazi 9 yaşın altındaki çocukların %10'unda ve erişkin hastaların %75'inde görülür.⁸ Her iki olgumuzda erişkin olup, prodüktif öksürüğe neden olan yaygın bronşiektazilerle karakterizedir. Balgamda kan görülmesi siktir. İlerleyen evrede hemoptizi gelişmesi tekrarlayıcı bakteriyel enfeksiyonlara bağlı mukoza nekrozuna sekonderdir. Hemoptizinin diğer bir sebebi de pulmoner hipertansiyondur. Hastalar oluşabilecek kardiyak ritm bozuklukları ve akciğer komplikasyonları açısından takip edilmelidir. Biz de olgularımızı bu komplikasyonlar yönünden takip etmekteyiz.

Akciğer grafileri hastaların çoğunda patolojiktir. Otuz olgudan oluşan bir seride akciğerlerde havalanma artışı, bronş duvar kalınlaşma, segmental volüm kaybı veya konsolidasyon ve segmental bronşiektazi saptanma oranı sırası ile; %97, %90, %63 ve %43 olarak bildirilmiştir.⁹ Aynı çalışmada hastaların çoğunda bronkogramlar sakküler ve silindirik bronşiektazileri gösterirken 30 hastanın 2'sinde seviye veren kistik bronşiektaziler saptanmıştır.⁹ Parankimal anormallikler sıklıkla sağ akciğer orta zonda (%66), 2 hastada ise sol akciğer orta zonda saptanmıştır.⁹ İkinci olgumuzda bronş duvarında kalınlaşma, segmental volüm kaybı, seviye veren kistik bronşiektaziler saptanmıştır. Her iki olgumuzda da segmental dağılım gösteren kistik bronşiektaziler mevcuttur. Silindirik bronşiektaziler olgularımızda izlenmiştir. Ayrıca her iki olgumuzda da parankimal anormallikler özellikle alt zonlarda olup, her ikisinde de sol akciğer orta zon tutulumu mevcuttur. Ayrıca ilk olgumuzda sağ akciğer orta zonda da tutulum izlenmiştir.

Solunum fonksiyon testleri bazen hava hapsi ile birlikte olan orta-ileri düzeyde solunum bozukluğu gösterir.⁹⁻¹¹ Her iki olgumuzda da orta düzeyde solunum bozukluğu saptanmıştır.

Tekrarlayan solunum sistemi enfeksiyonları, Kartagener sendromunu düşündürmeli ve paranasal sinüs BT, toraks BT gibi radyolojik incelemeler yapılmalıdır. Bu çalışmada, Kartagener sendromlu 2 olgunun toraks BT, YRBT, paranasal sinüs BT ve klinik bulguları sunulmuş ve ilgili literatür tartışılmıştır. Kanımızca, bu sendroma ait patolojiler ile ilgili tecrübemizi arttırmamız, tanı koyma süremizi azaltabilir. Hastaların erken dönemde tedavi olması ve takip programına alınması oluşabilecek ileri dönem komplikasyonları önleyebilir.

KAYNAKLAR

1. Cowan MJ, Gladwin MT, Shelhamer JH. Disorders of ciliary motility. *The Am J Med Sci* 2001;321:3-10.
2. Naidich DP, Genieser NB. Diseases of the airways. In: Putman CE, Ravin CE, eds. *Textbook of Diagnostic Imaging*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p.426-7.
3. Dahnert W. Chest disorders. In: Dahnert W, ed. *Radiology Review Manual*. 3rd ed. Baltimore: William&Wilkins; 1993. p.311-2.
4. Colli AM, de Leval M, Somerville J. Anatomically corrected malposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1985;55:1367-72.
5. Kirklin JW, Pacifico AD, Barger LMJ, Soto B. Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 1973;48:153-9.
6. Bitar FF, Shbaro R, Mroueh S, Yunis K, Obeid M. Dextrocardia and corrected transposition of the great arteries in a case of Kartagener's syndrome: A unique association. *Clin Cardiol* 1998;21:298-9.
7. Rossman CM, Forrest JB, Ruffin RE, Newhouse MT. Immobile cilia syndrome in persons with and without Kartagener's syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1980;121:1011-6.
8. Nadel HR, Stringer DA, Levison H, Turner JP, Sturgess JM. The immobile cilia syndrome: Radiological manifestations. *Radiology* 1985;154:651-5.
9. Eliasson R, Mossberg B, Camner P, et al. The immobile-cilia syndrome: A congenital ciliary abnormality as an etiologic factor in chronic airway infections and male sterility. *N Engl J Med* 1977;297:1-6.
10. Sturgess JM, Turner JA. Ultrastructural pathology of cilia in the immobile cilia syndrome. *Perspect Pediatr Pathol* 1984;8:133-61.
11. Pedersen M, Stafanger G. Bronchopulmonary symptoms in primary ciliary dyskinesia. A clinical study of 27 patients. *Eur J Respir Dis* 1983;64:118-28.