

Kartagener sendromu: Olgu sunumu

Numan KÖKTEN, Lokman UZUN, Soner KURTGÖZ, Fatih Mehmet HANEĞE

ÖZET

Kartagener sendromu; sinüzit, bronşektazi ve situs inversus triadı ile seyreden, otozomal resesif kalıtım gösteren, ender görülen bir klinik tablodur. İmmotil silia sendromu olarak da adlandırılır. Primer siliyer diskinezi sendromlarının % 50'sini oluşturur.

Bu makalede 23 yaşında, kronik sinüzit ve nazal polipozis kliniği ile bize başvuran situs inversus ve bronşektazisi de bulunan bir kartagener sendromlu olgu sunduk. Klinik ve radyolojik bulgular literatür eşliğinde sunulmuştur. Bu ender görülen hastalıkta tanının doğru konulması komplikasyonların önlenmesinde ve tedavinin zamanında uygulanmasında önemlidir.

Anahtar kelimeler: Kartagener sendromu, kronik sinüzit, nazal polipozis

SUMMARY

Kartagener syndrome: Case report

Kartagener syndrome is a rare clinical entity inherited as an autosomal recessive trait and characterized by the triad of the sinusitis, bronchiectasis and situs inversus. It is also called immotile cilia syndrome. Fifty percent of individuals with primary ciliary dyskinesia have Kartagener syndrome.

We present a case of 23 year old boy with chronic sinusitis, nasal polyposis, situs inversus and bronchiectasis. Clinical and radiological findings of Kartagener's syndrome were presented with a literature review. The correct diagnosis of this rare disorder is important, as many of the complications can be prevented if timely management is instituted.

Key words: Kartagener syndrome, chronic sinusitis, nasal polyposis

Kartagener sendromu; sinüzit, bronşektazi ve situs inversus triadı ile seyreden ve immotil silia sendromu olarak da adlandırılan ender görülen bir klinik tablodur ⁽¹⁾. Primer siliyer diskinezi sendromlarının % 50'sini oluşturan hastalık otozomal resesif kalıtım gösterir ⁽²⁾.

Akciğer ve sinüs görüntülemelerinde sendromun iki ya da daha çok komponentinin olması Kartagener sendromunu düşündürmelidir ⁽⁴⁾. Bu posterde Kartagener sendromlu bir olgunun klinik ve radyolojik bulguları literatür eşliğinde gözden geçirilmiştir.

OLGU

Yirmi üç yaşında erkek hasta kliniğimize burun tıkanıklığı, burun akıntısı, geniz akıntısı, kötü kokulu

balgam ve sık akciğer infeksiyonları yakınmaları ile başvurdu. Yapılan fizik muayenesinde, her iki nazal kavitenin poliple oblitere olduğu izlendi.

Çekilen paranasal BT'de; septum sağa deviye, her iki nazal pasaj yumuşak doku ile oblitere, sinüslerde tama yakın havalanma kaybı, frontal sinüslerde aplazi ve pansinüzit saptandı (Şekil 1). Bunun üzerine hastaya Klaritromisin 500 mg 1X2, Prednizolon 60 mg 1X1 (azaltılarak kesildi), Asetil sistein 1200 mg 1X1, Flitikazon propionat damla 2X1 tedavisi verildi. Tedavi sonrası poliplerde gerileme oldu, ancak mukopürülan akıntı devam etti.

Hastanın sık akciğer infeksiyon anamnezi olması ve göğüs hastalıkları konsultasyonu sonucu çekilen toraks ve üst batın BT'sinde; her iki akciğerde alt lob-

Geliş tarihi: 19.06.2013

Kabul tarihi: 23.01.2014

İstanbul Medeniyet Üniversitesi Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi KBB Kliniği

e-mail: skurtgoz@yahoo.com

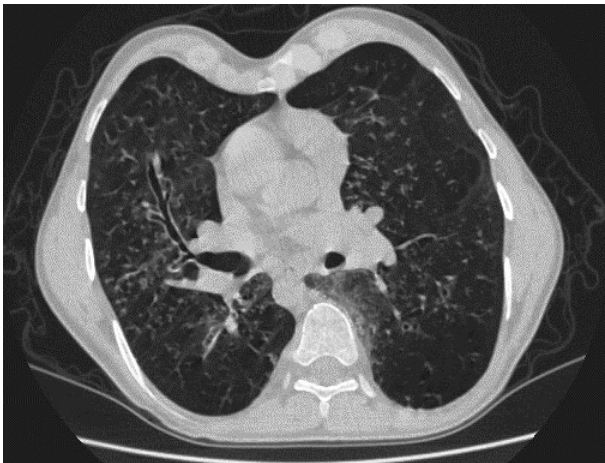
Bu yazı 23-26 Mayıs 2013 tarihinde Antalya'da yapılan 9. Türk Rinoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

larda bazal blgeler ve daha ok santral alanlarda, medial taraflarda daha belirgin izlenen yaygın bronş duvarlarında kalınlaşma ve silindirik bronşiektaziler mevcuttu (Şekil 2). Hastada pekstus karinatum görünümü, dekstrokardi, sağ yerleşimli arkus aorta, sol yerleşimli karaciğer, sağ yerleşimli dalak ve mide izlendi. Situs inversus totalis görünümü vardı (Şekil 3). Torakal düzeyde açıklığı sağa bakan geniş bir bölgeyi ilgilendiren ve lomber bölgede açıklığı sola bakan daha dar bir bölgeyi ilgilendiren skolyoz eğrileri izlenmekteydi (Şekil 4).

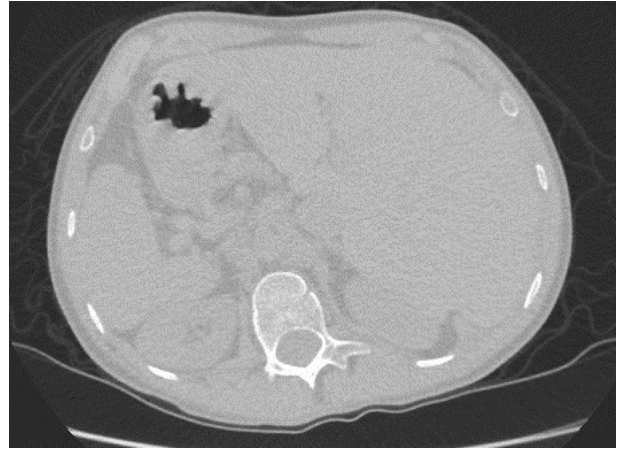
Hastanın nazal mukosiliyer aktivitesinde bir patoloji olup olmadığını saptamak için Sakkarin testi ya-



Şekil 1. Hastanın paranasal sinus BT görüntülemesi.



Şekil 2. Hastanın toraks BT görüntülemesi.



Şekil 3. Hastanın üst batin BT görüntülemesi.



Şekil 4. Hastanın direkt X ray görüntülemesi.

pıldı. Test sonucu 32 dk. olarak bulundu. Bu sonuç NTZ (nazal transport zamanı)'nın uzamış olduğunu, yani siliyer aktivitede patoloji olduğunu gösteriyordu. Bütün bu bulgular bir arada değerlendirildiğinde hastaya Kartagener sendromu tanısı konuldu.

TARTIŞMA

1933 yılında Kartagener kendi adı ile anılan ve sinüzit, bronşiektazi ve situs inversus triadı ile giden bir sendrom tanımlamıştır ⁽¹⁾. Ayrıca sağırılık ve in-

fertilite de görülebilmektedir ⁽⁵⁾. Kartagener sendromunda sorumlu tutulan etiyojisi; solunum yolu epiteli, kulak yolu epiteli ve spermleri saran silyaya ait "dynein" dallarının yaygın yetmezliğine sekonder gelişen anormal mukosilyer fonksiyon olarak tanımlanmıştır ⁽⁶⁾.

Tanı genellikle anormal solunum sistemi epitelinin elektron mikroskopik görüntülenmesi ile konulmaktadır. Elektron mikroskopik incelemede en sık görülen bozukluk, epitelyal silyalarda Dynein kollarının yokluğudur ⁽³⁾.

Kartagener sendromu 1/20.000 sıklıkta görülen ve otozomal resesif geçiş gösteren herediter bir hastalıktır ⁽⁷⁾. Olgumuzda aile öyküsünde Kartagener sendromu tanısı konmuş hastaya rastlanmadı.

Hastalarda mukosilyer transport bozukluğuna bağlı olarak sık yineleyen solunum yolu infeksiyonları tipiktir. Bir çalışmada tekrarlayan solunum sistemi enfeksiyonu olan 118 çocuk hastada Kartagener sendromu insidansı % 5.6 olarak saptanmıştır ⁽⁸⁾. Bizim olgumuzda da sık yineleyen solunum sistemi infeksiyonları mevcuttu. Dolayısıyla sık geçirilen solunum sistemi infeksiyonları olan hastalarda Kartagener sendromu akla gelmelidir.

Kartagener sendromlu hastalar çocukluk çağlarından itibaren bu sendromun yarattığı patolojiler nedeniyle genellikle adenotonsillektomi, etmoidektomi, nazal polipektomi, turbinektomi, mastoidektomi gibi çeşitli operasyonlar geçirirler ⁽³⁾. Olgumuzda operasyon öyküsü yoktu.

Solunum sistemi salgılarının temizlenmesi, infeksiyonun kontrol altına alınması, akciğer hastalığının ilerlemesini ve komplikasyonları önlemek tedavideki asıl hedeftir. Bu amaçla göğüs fizyoterapisi ve bronkodilatör ajanlar kullanılmaktadır ⁽²⁾. Bir çalışmada Kartagener sendromlu 24 hastanın 2-16 yıllık takipleri sonucunda düzenli yoğun fizyoterapinin ve uygun antibiyoterapinin progresif gidişi yavaşlattığı ve prognozun diğer geç tanı alan hastalara göre daha iyi olduğu göstermiştir ⁽⁶⁾.

SONUÇ

Yineleyen sinüzit atakları olan hastalarımızda Kartagener sendromu akla gelmelidir. Bu düşünceden yola çıkarak paranazal sinüs BT'nin yanı sıra PA AC grafisi, toraks BT gibi görüntüleme yöntemlerine başvurulmalı ve iyi bir anamnezle birlikte tam bir fizik muayene yapılmalıdır.

Kartagener sendromu tanısı konan olgulara otozomal resesif kalıtımın bilgileri verilmelidir. Hastalar düzenli olarak izlenmeli ve infeksiyon ataklarında kültür antibiyogram sonuçlarına göre antibiyotik tedavileri verilmelidir.

Bu olgu sunumunda, Kartagener sendromlu bir olgunun paranazal sinüs BT, toraks - üst batın BT ve kliniği sunulmuş, ilgili literatürler eşliğinde tartışılmıştır. Kartagener sendromlu hastaların tanılarının erken konulması ve tedavilerinin erken başlanması, oluşabilecek ileri dönem komplikasyonların önlenmesinde çok önemli bir etkidir.

KAYNAKLAR

1. Cowan MJ, Gladwin MT, Shelhamer JH. Disorders of ciliary motility. *The Am J Med Sci* 2001;321:3-10. <http://dx.doi.org/10.1097/00000441-200101000-00002>
2. Afzelius BA. Immotile cilia syndrome: past, present and prospects for the future. *Thorax* 1998;53:894-897. <http://dx.doi.org/10.1136/thx.53.10.894>
3. Swartz MN. Bronchiectasis. In: Fishman AP ed. Fishman's pulmonary disease and Disorders. 3rd ed. McGraw-Hill Pr; 1998: 2045-2070.
4. Dahnert W. Chest Disorders. In Dahnert W. Ed radiology review manual 1993, 311-312.
5. Okutan V, Zeren H, Doğan M ve ark. Kartagener sendromlu bir olgu. *Türkiye Klinikleri Tıp Dergisi* 1996;16:451-454.
6. Ellerman A, Bisgaard H. Longitudinal study of lung function in a cohort of primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J* 1997;10:2376-2379. <http://dx.doi.org/10.1183/09031936.97.10102376>
7. Meeks M, Bush A. Primary ciliary dyskinesia. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:307-316. [http://dx.doi.org/10.1002/\(SICI\)1099-0496\(200004\)29:4<307::AID-PPUL11>3.0.CO;2-2](http://dx.doi.org/10.1002/(SICI)1099-0496(200004)29:4<307::AID-PPUL11>3.0.CO;2-2)
8. Chapelin C, Coste A, Reinert P. Incidence of primary ciliary dyskinesia in children with recurrent respiratory diseases. *Ann Rhinol Laryngol* 1997;106:854-858.