

BRONŐEKTAZİYE EŐLİK EDEN NADİR BİR SENDROM: KARTAGENER SENDROMU

A RARE SYNDROME THAT IS ACCOMPANYING BRONCHIECTASIA:
KARTAGENER'S SYNDROME

Özgür USLU
Ahmet Emin ERBAYCU
Mehmet GÜLPEK
Fevziye TUKSAVUL
Salih Zeki GÜÇLÜ
Kenan Can CEYLAN
Oktay BAŐOK
Arman AFRASHİ

ÖZET

Bronőektazi, kronik sinüzit ve situs inversus üçlüsü Kartagener Sendromu (KS) olarak bilinmektedir. Yazıda 13, 16 ve 41 yaşında olan üç olgu sunulmuştur. Tüm olgularda situs inversus totalis, bronőektazi ve kronik sinüzit saptanmıştır. Olguların ikisinde bronőektazi nedeniyle akciđer rezeksiyonu uygulanmıştır.

Kartagener Sendromu kişinin aktivitelerini kısıtlayan ve morbidite kaynađı olan süređen bir hastalıktır.

Anahtar sözcükler: Kartagener sendromu, bronőektazi, kronik sinüzit, dekstrocardi.

SUMMARY

The presence of bronchiectasia, chronic sinusitis and situs inversus is known as Kartagener's Syndrome. Three patients were presented in the paper, at age 13, 16 and 41 years old. Situs inversus totalis, bronhiectasia and chronic sinusitis were diagnosed in all patients. Pulmonary resection was performed in two patients because of bronhiectasia.

Kartagener's Syndrome is a chronic disease that restricts the activities of patient and causes a potential of morbidity.

Key words: Kartagener's syndrome, bronchiectasia, chronic sinusitis, dextrocardia.

Göđüs Hastalıkları Kliniđi

(Dr. Ö Uslu, Dr. A E Erbaycu, Dr. M Gülpek, Dr. F Tuksavul, Dr. S Z Güçlü)

Göđüs Cerrahisi Kliniđi

(Dr. K C Ceylan, Dr. O Başok)

Kulak Burun Bođaz Bölümü

(Uzm. Dr. A Afrashi)

Tepecik Göđüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eđitim ve Araştırma Hastanesi İZMİR

YazıŐma: Dr. A E Erbaycu

GİRİŞ

Kartagener 1933'te situs inversus, kronik sinusit ve bronşektaziden oluşan kendi adını verdiği bir üçlü tanımlamıştır. Daha sonra hayatın erken dönemlerinden beri tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarının olduğu bu klinik durumun temelde solunum yolu epitelinin silyer yapısındaki bozukluktan kaynaklandığı bulunmuştur. İmmotil siliya sendromu ilk defa 1976 yılında Afzelius tarafından, yaygın siliyer motilite bozukluğu ile karakterize bir hastalık olarak tanımlanmıştır (1).

Bronşektazi, kronik sinüzit ve situs inversus üçlüsü Kartagener Sendromu (KS) olarak bilinmektedir. Bu sendrom primer siliyer diskinezinin bir alt grubu olarak ortaya çıkmakta, otozomal resesif geçiş göstermekte ve siliyer işlev bozukluğu olan olguların ortalama %50'sinde bulunmaktadır. Bronşektazili olguların ise %1.5'inde KS görülmektedir (2-4). Tanıda tarama amacı ile, basit bir test olan sakarin transit zamanına bakılması (5), kesin tanı için elektron mikroskopik inceleme ve yapısal defekt görülmezse siliya fonksiyonunun test edilmesi önerilmektedir.

Bu makalede, değişik yaşlarda tanı konan üç olgu öykü, uygulanan tedavi ve radyolojik bulguları ile gözden geçirilmiştir.

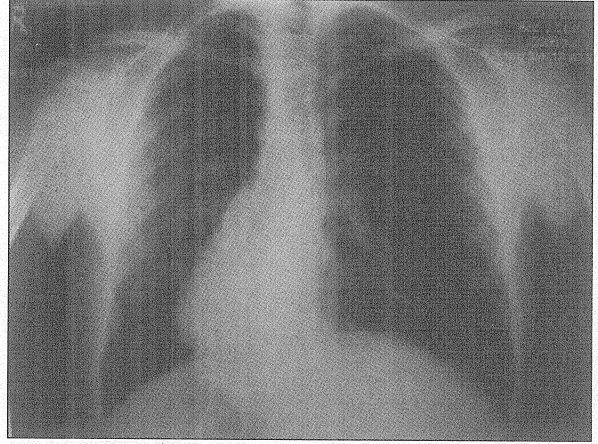
OLGULAR

Kliniğimizde teşhis koyulan üç olguda en sık görülen semptomlar öksürük, bol balgam çıkarma ve kanlı balgam çıkarmadır. En genç olgu 13, en yaşlısı 41 yaşındadır. Tüm olgularda akciğer grafileri, akciğer tomografisi ve karın tomografisi veya ultrasonografisi ile situs inversus totalis saptanmıştır. Üç olguda da kronik sinüzit ve bronşektazi saptanmıştır. Olguların ikisine bronşektazi nedeniyle akciğer rezeksiyonu uygulanmıştır (Tablo 1).

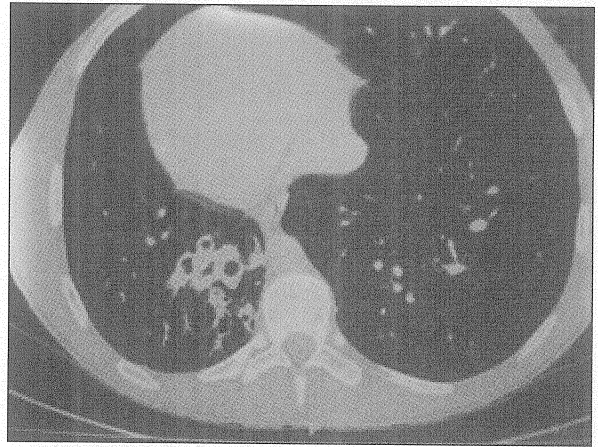
Merkezimizde nazal siliyer işlev testi yapılmadığından sadece bir olguda başka bir merkezde test yapılmıştır.

Faz kontrast mikroskopla yapılan mukosilyer aktivite testinde mukozada silli epitel izlenirken, mukosilyer aktarım zamanı 10 dakika olarak ölçülmüştür.

Olguların radyolojik görüntüleri Resim 1, 2, 3, 4 ve 5'de izlenmektedir.



Resim 1. Birinci olgunun akciğer grafisinde dekstrokardi izlenmektedir.

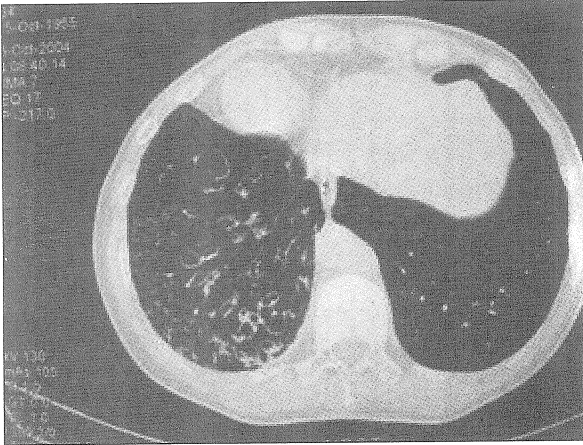


Resim 2. Birinci olgunun yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisinde alt lobda kistik bronşektazi izlenmektedir.

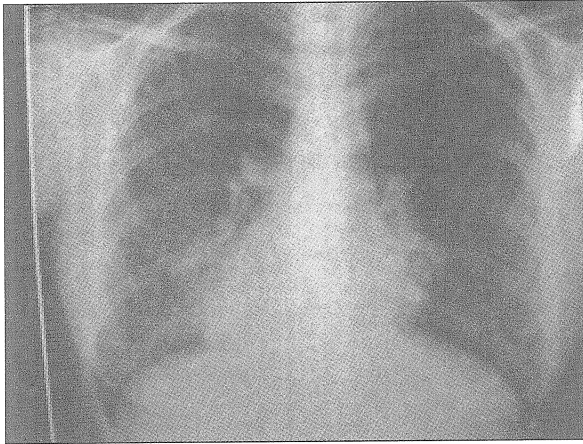
Tablo 1. Olguların Cinsiyet, Yaş, Semptom ve Öyküleri.

Olgu / Protokol No	Cinsiyet	Yaş	Bronşektazi	Operasyon
1 (R.Ç.) (2004048677)	E	16	Sağ alt lob	Sağ alt lobektomi
2 (A.C.) (2004047524)	K	41	Sol alt lob ve lingula	Sol pnömonektomi
3 (E.Ş.) (2003021564)	K	13	Lingula ve orta lob	Yok

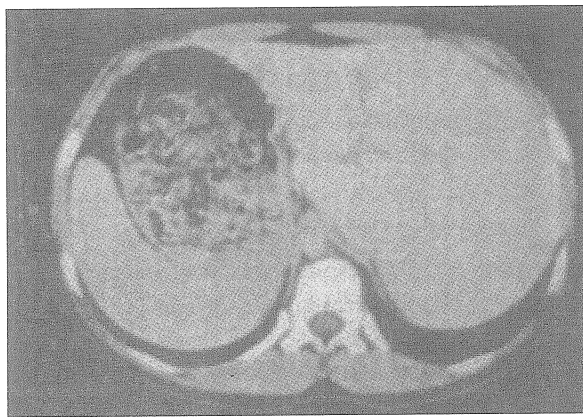
Olguların hiçbirinde sigara alışkanlığı yok iken, sadece bir olgu düzenli alkol alımı bildirmiştir.



Resim 3. İkinci olgunun yüksek rezolüsyonlu tomografisinde alt lobda geniş bronşektazik alan izlenmektedir.



Resim 4. Üçüncü olgunun akciğer grafisinde dekstrokardi görülmektedir.



Resim 5. Üçüncü olgunun karın tomografisinde karaciğer solda, dalak ve mide sağda izlenmektedir.

TARTIŞMA

Kartagener Sendromu kronik solunum yolu infeksiyonları ile seyreden beraberinde situs inversusun eşlik ettiği bir sendromdur.

İnsanda respiratuvar bronşiyollere kadar olan hava yolları siliyalı epitelle örtülüdür. Mukosilyer klirens için hareketli siliyalar gereklidir. Epitel siliyaları elektron mikroskopla incelendiğinde, dynein kollarında (subtübüller arasında uzanan çift kollar), mikrotübüllerde veya radyal kollarda anormallikler görülmektedir. Siliya defekti özellikle dynein kollarının yokluğu şeklindedir. Dynein kolları siliyaların hareketi için gerekli adenozin trifosfataz aktivitesinin büyük kısmını kapsamaktadır. Siliyer hareketsizlik, mukosilyer aktarımda bozukluğa neden olmakta, üst ve alt solunum yollarında temizlenme işlevi bozulmakta, tekrarlayan infeksiyonlar ortaya çıkmaktadır. Bu da yaygın bronşektazi ve sinüzitten sorumlu tutulmaktadır (2,3,6).

Tanı sıklıkla çocukluk çağıında koyulmakla beraber az da olsa yetişkin dönemde de saptanabilmektedir. Çok nadiren 60 yaşın üzerinde tanı konurken literatürde bildirilen en yaşlı olgu 75 yaşındadır. Nazal siliyer işlev testiyle siliyaların işlevlerinin bozulduğu kanıtlanmaktadır (7,8). Mukus ve siliyer sistemin birleşik etkisi mukosilyer klirens ile değerlendirilmektedir. Mukosilyer klirens solunan aerosollerin eliminasyonun ölçümüdür ve sakarin testi ile yapılmaktadır. Bu yöntemde 1/4 sakarin tablet alt konka ön kısmına konular, hastadan ilk tat duyusunu alana kadar sakın olarak (hapşırma, burun çekme, yeme, içme ya da başı öne eğmeden) oturması istenir. Normal sakarin klirens süresi 7-15 dakikadır (9). Olgularımızdan yalnızca birinde nazal siliyer işlev testi yapılmış ve faz kontrast mikroskopla yapılan mukosilyer aktivite testinde mukozada silli epitel izlenirken, mukosilyer aktarım zamanı 10 dakika olarak bildirilmiştir.

Kartagener Sendromu tanısı konmuş olgularda yapılan bir anket çalışmasında olguların semptomlarının 25 yaşına dek çok değişmediği, genellikle aynı semptomların sürdüğü, 40 yaşından sonra ise semptomlarda yavaş bir artış görüldüğü ve sağlık durumlarının bozulduğu bildirilmiştir (10). Sunulan üç olgunun tümü çocukluk döneminde sık üst ve alt solunum yolu infeksiyonları tanımlamıştır. Nitekim üçünde de kronik sinüzit ve bronşektazi saptanmış olup ikisine bronşektazi nedeniyle akciğer rezeksiyonu uygulanmıştır.

Hastalığın klinik üçlü bulgusu her olguda görülmemektedir. İyi bir fizik bakı ya da bir radyolojik görüntü tanı için yeterli olmaktadır (2,4). Situs inversus totalis her üç olgumuzda da bulunmaktadır.

Bronşektazinin tanısında yüksek rezolüsyonlu akciğer tomografisi önemli bir role sahip olmakla birlikte primer siliyer diskinezideki bulgular ile ilgili çok fazla bilgi bulunmamaktadır. Kırkbeş hastalık bir seride akciğerin en çok orta ve alt loblarının tutulduğu belirtilmiştir. Erişkinlerde normal bir yüksek rezolüsyonlu tomografi ile primer siliyer diskinezinin dışlanabileceği bildirilmiştir (11). Olgularımızın tümünde bronşektazi orta lob, lingula veya alt loblarda izlenmiş olup üst lob yerleşimi görülmemiştir.

Erkek olgularda spermatozoit sayısı normal olmasına karşın, siliyer hareket olmadığından infertilite vardır (3,12). Sendrom erkek ve kadınlarda eşit sıklıkla görülse de kadınlar infertilite sorunları yaşamamaktadır (4). Bazı erkek KS'lu olgularda ise fertilitenin bozulmadığı bildirilmiştir (13). Sunulan olgularda infertilite açısından ileri tetkik yapılmamış olması, olguların bu yönden değerlendirilememesine neden olmuştur.

Tedavi edilmemiş kronik alt solunum yolu infeksiyonları havayolu tıkanmasıyla karakterize akciğer işlev bozukluklarına neden olmaktadır. Kronik, balgamlı öksürük ve rinit, sinüzit, otitis media, bronşit ve pnömoninin yer aldığı kronik tekrarlayan akciğer infeksiyonları hastalığın klinik tablosunu oluşturur (2,7,14). Olgularımızın tümünde klinik gidiş ve bulgular kronik infeksiyonlar ile paralel olmuş, çocukluk döneminden bu yana öksürük ve bol balgam çıkarma bildirmişlerdir.

Günümüzde KS'nu tamamen düzelterek özel bir tedavi yöntemi yoktur. Akut bakteriyel alevlenmelerde antibiyotik tedavisi, havayolu obstrüksiyonunu azaltmak için bronş genişleticiler ve ağırlıklı olarak balgamı artırma amacıyla göğüs fizyoterapisi kullanılmaktadır (7,14). Olgularımızın ikisinde bronşektazinin sık infeksiyonlara neden olması ve rezeksiyon cerrahisi için uygun olmaları nedeniyle lobektomi ve pnömonektomi operasyonları yapılmıştır.

Kartagener Sendromu kişinin aktivitelerini yaşamı boyunca kısıtlayan, her zaman bir morbidite kaynağı olan, yaşam kalitesini etkileyen süregen bir hastalıktır.

Özellikle çocukluk çağıında olmak üzere tekrarlayan üst ve alt solunum yolu infeksiyonları ayırıcı tanıda uyarıcı olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Afzelius BA. A human syndrome caused by immotile cilia. *Science* 1976; 193: 317-9.
2. Özdemir Ö. Bronşektazi. *Solunum Sistemi ve Hastalıkları'nda*. Numanoglu N (ed). Antip, Ankara 1997; 421-31.
3. Barış Yİ, Demir AU. Konjenital pulmoner hastalıklar. *Solunum Hastalıkları Temel Yaklaşım'da*. Barış Yİ (ed). Kent, 2. baskı, Ankara 1995; 100-5.
4. Lillington GA. A Diagnostic Approach to Chest Diseases. Williams and Wilkins, 3rd edition, London 1988; 48.
5. Stanley P, McWilliam L, Greenstone M Mackay I, Cole P. Efficacy of a saccharin test for the screening to detect abnormal mucociliary clearance. *Br J Dis Chest* 1984; 78: 62-5.
6. Rott HD. Kartagener's syndrome and the syndrome of immotile cilia. *Hum Genet* 1979 15; 46: 249-61.
7. Gomez de Terreros Caro FJ, Aguilar GSC, Walther ASR, Sanchez PC, Rio GF, Leon VJ. Kartagener's syndrome. Diagnosis in a 75 year-old woman. *Arch Bronconeumol* 1999; 35: 242-4.
8. McManus IC, Mitchison HM, Chung EM, Stubbings GF, Martin N. Primary ciliary dyskinesia (Siewert's / Kartagener's syndrome): respiratory symptoms and psycho-social impact. *BMC Pulm Med* 2003; 3: 4.
9. Lale AM, Mason JD, Jones NS. Mucociliary transport and its assessment: a review. *Clin Otolaryngol* 1998; 23: 388-96.
10. Özalevli S, Uzuner N, Alper S, Karaman Ö. Kartagener Sendromunda göğüs fizyoterapisi. *İzmir Göğüs Hastn Derg* 2002; 16: 55-60.
11. Kennedy MP, Noone PG, Leigh MW, Zariwala MA, Minnix SL, Knowles MR, Molina PL. High-resolution CT of patients with primary ciliary dyskinesia. *Am J Roentgenol* 2007; 188: 1232-8.
12. Ceccaldi PF, Carré-Pigeon F, Youinou Y, Delépine B, Bryckaert PE, Harika G, et al. Kartagener's syndrome and infertility: observation, diagnosis and treatment. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2004; 33: 192-4.
13. Nowiński A, Hawryłkiewicz I, Sulikowska-Rowińska A, Górecka D. Primary ciliary dyskinesia--Kartagener's syndrome and fertile male. *Pneumonol Alergol Pol* 2002; 70: 312-7.
14. Gülerçe G, Özsöz A, Oflaz H, Doğan H. Kartagener Sendromu. *İzmir Göğüs Hastn Derg* 2001; 15: 37-42.

İLETİŞİM

Dr Ahmet Emin Erbaycu
Tepecik Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi,
Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir. 35110
Tel: 4333333 / 2363 / Faks: 232 4587262
E-posta: drerbaycu@yahoo.com

Başvuru : 18.2.08
Kabul : 3.4.08