Polispleninin Eşlik Ettiği Kartagener Sendromu: Olgu Sunumu

Cihan Akgül Özmen*, Hasan Nazaroğlu*, Murat Söker**, Yaşar Bükte*

ÖZET

Kartagener Sendromu; situs inversus, bronşektazi ve sinüzit triadından oluşan nadir bir kongenital malformasyondur. Genetik bozukluk silialardadır. Onüç yaşında polispleninin eşlik ettiği Kartagener sendromu tanısı koyduğumuz olgumuzu görüntüleme bulgularıyla sunduk. Sık solunum yolu enfeksiyonu geçiren olgularda, sebebin Kartagener sendromuna da bağlı olabileceği akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler : *Kartagener Sendromu, Polispleni*

Polysplenia with Kartagener's Syndrome: Case Report

SUMMARY

Kartagener's Syndrome is a rare congenital malformation and characterized by the triad of bronchiectasis, sinusitis, and situs inversus. The genetic disorder is at cilia. We presented our 13 years old patient diagnosed as Kartagener's syndrome with polysplenia by imaging findings. In recurrent airway infections, Kartagener's syndrome must be kept in mind as one of the reasons.

Key Words: *Kartagener's Syndrome, Polysplenia*

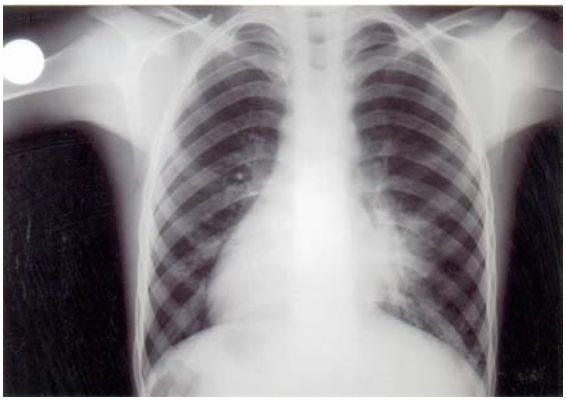
GİRİŞ

Kartagener sendromu, nadir bir kongenital malformasyon olup klasik triadı, situs inversus, bronşektazi ve sinüzittir (1). Bu bozukluklar, siliaların anormal hareketi yada hareketsizliğine bağlı mukosiliyer klirensin yetersizliği nedeniyle olur. Elektron mikroskobik çalışmalar Kartagener sendromunda, normalde silia ve spermlerin flagellalarındaki mikrotübüllerde varolan dinein kollarının olmadığını yada anormal olduğunu göstermiştir (2). Bizim olgumuzda situs inversus, bronşektazi, pansinüzit mevcut olup ayrıca polispleni eşlik etmektedir. Olguyu klinik ve görüntüleme bulgularıyla sunduk.

OLGU SUNUMU

Onüç yaşında erkek hasta, hastanemiz çocuk sağlığı ve hastalıkları polikliniğine kronik öksürük, balgam şikayeti ile başvurdu. Hasta, çocukluk çağından itibaren sık solunum yolu enfeksiyonu geçirdiğini antibiyotik tedavisi ile düzeldiğini ancak sonra tekrar hastalandığını bildirdi. Anne ile baba arasında akrabalık olmadığı belirtildi. Fizik muayenede kalp tepe atımı sternumun sağında duyuldu. Diğer fizik muayene, tam kan ve biyokimya değerleri normal olarak değerlendirildi.

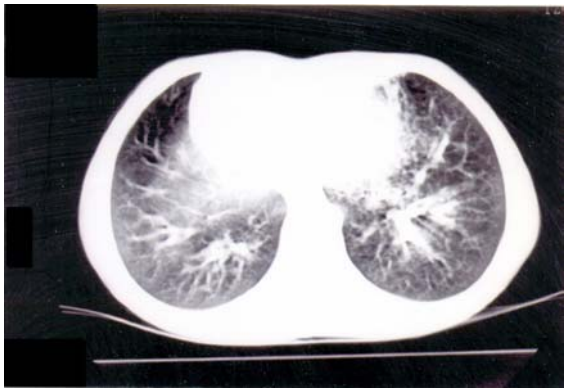
Posteroanterior (PA) akciğer radyografisinde mide gazı ve kalp sağda izlendi. Sol akciğer orta ve alt zonda bronşlarda genişleme, bronş duvarlarında kalınlaşma ve peribronşial yoğunluk artışı mevcuttu (Resim 1).



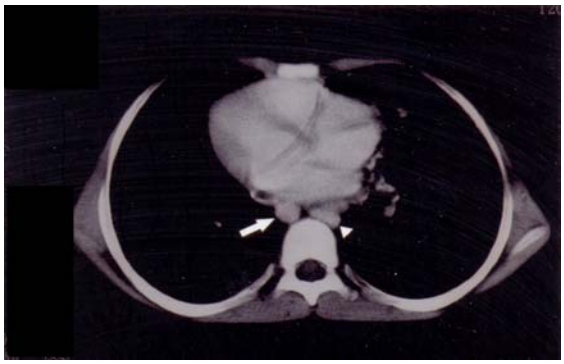
Resim 1. PA akciğer radyografisi. Kalp ve mide gazı sağda izleniyor. Sol akciğer orta ve alt zonlarda bronşlarda genişleme, bronş duvarlarında kalınlaşma ve peribronşial yoğunluk artışı mevcut.

*Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji A.D. ** Dicle Üniv. Tıp Fak. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D.

Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) sol akciğerde bronşektazi, bronş duvarlarında kalınlaşma ve peribronşial yoğunluk artışı ve dekstrokardi saptandı (Resim 2a, 2b).

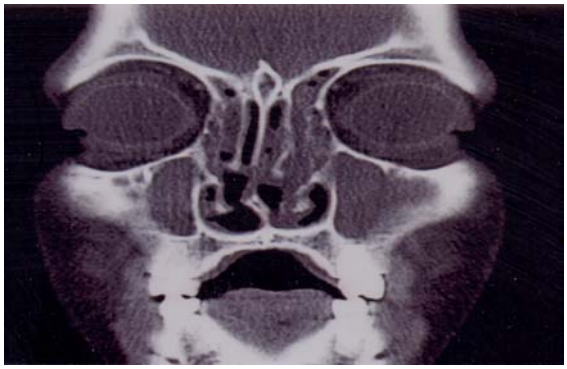


Resim 2a. Sol akciğerde bronşektazi, bronş duvarlarında kalınlaşma ve peribronşial yoğunluk artışı mevcut.



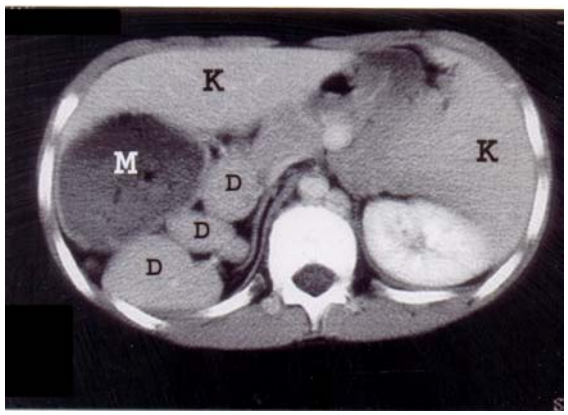
Resim 2b. Dekstrokardi mevcut. torasik aorta (ok), azigos ven (ok başı).

Bu bulgularla Kartagener sendromu düşünülen hastanın yapılan paranazal BT incelemesinde pansinüzit ile uyumlu görünüm mevcuttu (Resim 3). Batın ultrasonografisinde, karaciğer sol yerleşimli ve normal boyutta izlendi. Sağda ise en büyüğü 8 cm uzunluğunda dalak ve komşuluğunda yaklaşık 2-4 cm çaplarında çok sayıda dalakla izoekoik kitle lezyonu izlendi ve polispleni olarak değerlendirildi. Abdominal aorta sağda, vena kava inferior solda yer almaktaydı. Hastanın aile öyküsünde özellik saptanmadı.



Resim 3: Paranazal sinüs BT. Maksiller ve frontal sinüslerde, etmoid hücrelerde, frontoetmoid reseste yumuşak doku değerleri izlenmektedir.

Altı ay sonra araç içi trafik kazası nedeniyle yapılan batın BT incelemesinde, intraabdominal sıvı ve solid organ yaralanması saptanmadı. Sağ üst kadranda 2-8 cm çaplarında çok sayıda dalak mevcuttu (Resim 4).



Resim 4. Batın BT. Batın sağ kadranda çok sayıda dalak kitleleri (D) dikkati çekmektedir. Sol üst kadranda karaciğer izlenmekte olup sağa uzanım göstermektedir (K). Mide de sağda yerleşmiştir (M).

Hastaya bronşektazi, situs inversus totalis ve sinüzit triadı saptanarak klinik olarak Kartagener sendromu tanısı kondu.

TARTIŞMA

Situs inversus, bronşektazi ve sinüzit triadı ilk olarak 1903 yılında Siewart tarafından tanımlanmasına rağmen, sendroma adını veren 1933 yılında 4 olguluk bir seri yayınlayan Manes Kartagener'dir (3). Kartagener Zürih'li bir göğüs uzmanı olup sinüzit, bronşektazi ve situs inversus triadını tanımlamıştır. Daha sonra 1970 yılında ultrastrüktüralist olan Bjorn Afzelius infertil erkek hastalarda silia immotilitesini göstermiş ve bunun inversuslu ailelerle olan ilişkisini tanımlamıştır. Sendrom artık Kartagener-Afzelius sendromu olarak anılmaktadır (4). Otozomal resesif geçiş gösterir (5). İnsidansı beyazlarda 1/12500-40000 civarındadır (5). Ultrastrüktürel olarak silia ve spermatozoalar benzerdir. Aksonem; sitoskeletonun önemli bir komponenti olup, 9+2 mikrotübül dizilimi ile karakterizedir. Siliumun tepesinden tabana doğru bakarken doubletin bir tarafından uzanan dinein kolları görülür. Bunlar aksonemin ATP'az aktivitesinin çoğunu içermekte olup mikrotübül ve silia hareketinde önemli rol oynarlar (6). Çalışmalar, Kartagener sendromunda dinein kollarının olmadığını yada anormal olduğunu göstermiştir. Hastaların %50'sinde situs inversus mevcut olmasına rağmen, diğer yarısında olmaması nedeniyle hastalığa immotil silia adı verilmiştir. Daha sonra siliaların sıklıkla anormal yada inefektif motiliteye sahip olduğu görülmüş ve primer silier diskinezi olarak adlandırılmıştır (3). Primer silier diskinezide prodüktif öksürük, akciğer enfeksiyonu, sinüzit, otitis media ve infertilite izlenir (7). Trakeobronşial ağaç, respiratuar bronşiollere kadar silialı olup her hücrede 200 silia bulunmaktadır. Mukosiliyer transport, normal solunum fonksiyonu ve solunum yolu enfeksiyonlarına karşı direnç için önemlidir (3). Bronşektazide en sık semptom prodüktif öksürük ve kanlı balgamdır (7). Semptomlar doğumda yoktur ancak erken dönemde, bazen çocukluk çağında gelişir (3). Bronşektazi ve kronik enfeksiyonlar, kalp yetmezliği ve dispne ile beraber ağır pulmoner hastalığa yol açar (7). Kartagener sendromunda erkeklerin çoğu sterildir. Kadınlarda ise düşük fertilite izlenebilir.

Kartagener sendromuna nadiren polispleni eşlik eder (8). Polisplenide genellikle birbirine yakın boyutta 1-6 cm çapında 2-6 adet splenik kitle izlenir. Bunların toplam boyutu normal bir dalak kitlesine eşittir. Daha az sıklıkta küçük boyutlu kitleler iki ya da tek bir büyük dalak kitlesi çevresinde bulunabilir (9). Olgumuzda uzun çapları 2-8 cm olan çok sayıda dalak kitlesi mevcuttu. Polispleninin eşlik ettiği bir başka sendrom da İvemark sendromudur. Bu sendromda klasik olarak polispleni- aspleni, visseroatrial heterotaksi mevcuttur. Ayrıca diğer organ sistemlerine ait çok sayıda gelişimsel anomali eşlik edebilir (10).

Sonuç olarak, Kartagener sendromuna nadiren polispleni eşlik edebileceği ve sık solunum yolu enfeksiyonu geçiren olgularda, sebebin Kartagener sendromuna da bağlı olabileceği akılda tutulmalı ve tanıya yönelik olarak incelemeler yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Tkebuchava T, von Segesser LK, Niederhauser U, et al. Cardiac surgery for Kartagener syndrome. Pediatr Cardiol 1997;18:72-73

2. Mygind N, Pedersen M, Nielsen MH. Primary and secondary ciliary dyskinesia. Acta Otolaryngol 1983;95:688-694

3. Perraudeau M, Scott J, Walport M, Oakley C, et al. Late presentation of Kartagener's syndrome. Consequences of ciliary dysfunction. BMJ 1994;308:519-521

4. 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: 38–42

5. Fraser RS, Müler NL, Colman N, Pare PD. Bronchiectasis and Other Bronchial Abnormalities In: Fraser and Pare's diagnosis of disease of the chest. Philadelphia, WB Saunders, 1999, 2265-2297

6. Sleigh MA. Primary ciliary dyskinesia. Lancet 1981;2:476.

7. Schwarzenberg H, Elfeldt RJ, Schluter E, et al. Severe hemoptysis requiring lobectomy in an 11-year-old patient with Kartagener's syndrome. Ann Thorac Surg 1997;64:852-854

8. Gershoni-Baruch R, Gottfried E, Pery M, Sahin A, Etzioni A. Immotile cilia syndrome including polysplenia, situs inversus, and extrahepatic biliary atresia. Am J Med Genet. 1989;33:390-393.

9. Gayer G, Zissin R, Apter S, et al. CT findings in congenital anomalies of the spleen. Br J Radiol 2001;74:767-772

10. Noack F, Sayk F, Ressel A, Berg C, Gembruch U, Reusche E. Ivemark syndrome with agenesis of the corpus callosum: a case report with a review of the literature.Prenat Diagn. 2002;22:1011-1015.