



Burun Tıkanıklığı ile Gelen Kartagener Sendromu: Olgu Sunumu

Kartagener's Syndrome Presented with Nasal Obstruction: A Case Report

Suna Asilsoy¹, Buket Kılıçaslan², Cem Özer³

¹Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi Çocuk Allerji Bilim Dalı. ²Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, ³Kulak Burun Boğaz Anabilim Dalı, ADANA

Cukurova Medical Journal 2014;39(4):942-945.

ÖZET

Nazal polipler, nazal mukozanın kronik enflamasyonundan kaynaklanan oluşumlardır. Çocuklarda nadir görülmele birlikte saptandığında eşlik edebilecek kistik fibrozis ve primer silier diskinezi açısından dikkat edilmelidir. Primer silier diskinezi olguların %50'sinde situs inversus gösterilebilir; böyle olgular Kartagener sendromu olarak adlandırılır. Kartagener sendromu, otozomal resesif geçişli, sinüzit, bronşektazi ve situs inversus ile karakterize, nadir görülen bir durumdur. Klinik olarak en sık nazal tıkanıklık ile Kulak Burun Boğaz uzmanlarına başvururlar. Pediatristler olarak biz de, çocukluk çağında nazal tıkanıklığın nadir bir sebebi olarak nazal polipleri akla getirmeli; poliplere eşlik eden tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarının varlığında ise nadir olarak görülen Kartagener sendromu akılda tutulmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Nazal polipozis, kartagener sendromu, primer silier diskinezi, çocuklar

ABSTRACT

The nasal polyposis is a chronic inflammatory process of the nasal mucosa. Although it is rare in children, there may be also association with cystic fibrosis and primary ciliary dyskinesia. About 50% of primary ciliary dyskinesia patients develop situs inversus and it is known as Kartagener's syndrome. The Kartagener's syndrome is a rare autosomal recessive disorder characterized by sinusitis, bronchiectasis, situs inversus. Clinically, patients present to the otolaryngologist with nasal obstruction. We as pediatricians, should consider nasal polyposis as a rare cause of nasal obstruction in children. In the presence of recurrent upper and lower respiratory tract infections accompanying nasal polyposis, Kartagener's syndrome must be kept in mind as a rare reason.

Key Words: Nasal polyposis, kartagener's syndrome, primary ciliary dyskinesia, children

GİRİŞ

Nazal polipler, nazal mukozanın kronik enflamasyonundan kaynaklanan oluşumlardır¹. Nazal mukozadan kaynaklanıp, nazal kaviteye sarkan ve belirgin özelliği ödem olan düzgün yüzeyli, farklı boyutlarda, sıklıkla multipl olan, kanama özelliği olmayan benign intranasal kitlelerdir². Genel popülasyonda insidansı %1-4 olarak bildirilmiştir³. Ortalama görülme yaşı 40 yaş

dolayındadır^{1,4}. Çocuklarda nadir görülmele birlikte saptandığında eşlik edebilecek kistik fibrozis, primer silier diskinezi, inflamatuvar hastalıklar, non-allerjik astım ve asetilsalisilik asit intoleransı açısından dikkat edilmelidir⁵. Primer silier diskinezi, silier yapı veya fonksiyon bozukluğu ile karakterize kalıtsal hastalıkların bir grubunu tanımlar. Bu olguların %50'sinde situs inversus gösterilebilir; böyle olgular Kartagener sendromu

olarak adlandırılır⁶. Bu olgu sunumu ile, çocuklarda nadir görülen nazal poliplerin, yine nadir bir sendrom olan Kartagener sendromu ile ilişkisine dikkat çekilmek istenmiştir.

OLGU SUNUMU

14 yaşında erkek hasta, burun tıkanıklığı yakınmasıyla gittiği Kulak Burun Boğaz hekimi tarafından yapılan nazal muayenesinde bilateral nazal pasajı dolduran polipozis saptanması üzerine etyolojik neden araştırılması amacıyla çocuk alerji polikliniğine yönlendirilmişti. Hastanın öyküsünden 3-4 yaşından itibaren sık öksürük ataklarının olduğu, dış merkezde astım denilerek inhale kortikosteroid ve bronkodilatör kullandığı, sinüzit ve otit nedeniyle aralıklı tedavilerin verildiği öğrenildi. Soygeçmişinde özellik saptanmadı. Fizik incelemede genel durum iyi, ağırlık-boy 97 persentilin üzerinde idi. Burundan nefes almakta zorlanıyordu. Kalp sesleri derinden duyuluyordu; sağda daha belirgindi. Akciğer oskültasyonunda yer yer ral ve ronküsler saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde; tam kan sayımı: normal,

IgA:189mg/dl, IgE:203 IU/L, inhalen spesifik IgE: negatif, cilt prik testi: negatif bulundu. Akciğer grafisinde, kalp sağa yerleşimli idi. Solunum fonksiyon testinde miks obstruktif ve restriktif patern saptandı. Toraks ve üst batin tomografisinde situs inversus totalis ile uyumlu bulgular, sağ akciğer orta lob lateral segmentte tubüler bronşektaziler ve buna eşlik eden peribronşial kalınlaşmalar ile atelektaziler, sağ alt lob santralinde de hafif tubüler bronşektazi ve peribronşial kalınlaşmalar dikkati çekti (Şekil-1). Sinüzit, bronşektazi ve dektrokardisinin olması nedeniyle Kartagener Sendromu tanısını alan olguya nazal sakkarin testi yapıldı; 20. dakikada reaksiyon saptandı. Nazal epitelden alınan biyopside silya hareketleri saptandı; ancak, elektron mikroskopik çalışma yapılamadı. Nazal yaymada bol polimorfomononükleer lökosit saptandı. Hastaya polipektomi yapıldı. Oral amoksisilin ve klavulonik asit tedavisi 10 gün süreyle verildi. Hastanın tedavisi solunum fizyoterapisi ve inhale bronkodilatör tedavi ile desteklendi.



Şekil-1. Hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde kalp sağa yerleşimli, sağ orta lobta tubuler bronşektaziler mevcut

TARTIŞMA

Nazal polip çocuklarda çok nadiren saptanmakta olup daha çok da hastamızda olduğu gibi adölesan dönemde rastlanılmaktadır. Özellikle 10 yaş altında çocuklarda saptandığında kistik fibrozis açısından mutlaka değerlendirilmelidir. İnsidans bildiren çalışmalarda, 16 yaşın altında görülme sıklığı %0,1-0,2 olarak bildirilmiştir^{5,7}.

Etyopatogenez henüz bilinmemektedir. Kronik enfeksiyon, aspirin intoleransı, aerodinamikte değişiklikler, epitelial ayrılma, epitelium hücre defektleri ve inhalen veya gıda allerjenleri ile ilişkisini içeren çeşitli hipotezler ileri sürülmüştür. Kistik fibrozis ve primer silier diskinezi sendromlarında olduğu gibi herediter faktörler de gelişiminde rol oynayabilir⁸. Nazal poliplerin %26 oranında non-allerjik astım ile ilişkili olduğu bilinmektedir. Çocukluk çağına saptanan nazal poliplerde kistik fibrozis, inflamatuvar hastalıklar, primer silier diskinezi sendromu düşünülmelidir⁵.

Primer silier diskinezi otozomal resesif geçen, tanımlanmamış olgular olmakla birlikte sıklığı 1/15000-1/30000 olarak saptanmış olup, kronik üst ve alt solunum yolu enfeksiyonu ile karakterize olguların %50 sinde situs inversus olan, silianın yapısal ve işlevsel anormalliği ile ilişkili genetik bir hastalıktır⁹. Ancak bizim olgumuzda otozomal resesif geçişi destekleyen bulgu aile öyküsünde saptanamadı. Bu grup içerisinde dektrokardi, bronşektazi ve sinüzit tablosunun bir arada olması Kartagener sendromu olarak adlandırılır⁶. Hastamızda da dektrokardi, sinüzit ve bronşektazi saptanması Kartagener sendromu tanısını desteklemektedir.

Kartagener sendromu, ilk olarak 1904 yılında Siewert tarafından situs inversus, bronşektazi ve kronik sinüzit birlikteliği olarak tanımlanmışsa da, adını 1933 yılında, konjenital bir sendrom olduğunu 4 olguluk bir seri ile gösteren Manes Kartagener'den almaktadır⁶. Kartagener sendromunun görülme sıklığı 32000 canlı doğumda 1 olarak bildirilmiştir¹⁰. Klinikte en çok

nazal obstrüksiyon, rinore ve işitme kaybı bulguları ile karşımıza çıkan Kartagener sendromunda hipertrofik tonsiller ve obstrüktif uyku apnesi nadir görülen bulgulardır. Bunun yanı sıra, olgumuzun özgeçmişinde de yer alan tekrarlayan otit ve sinüzit atakları da Kartagener sendromlu çocukları sıklıkla Kulak Burun Boğaz hekimlerine yönlendirmektedir¹¹. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonları nedeniyle, daha çok orta ve alt loblarda yaygın bronşektazi gelişir. Böylelikle daha çok üst lobları tutan kistik fibrozisten ayrılmaktadır¹². Bizim olgumuzda da sağ akciğer orta ve alt loblarda bronşektazi saptanmıştır. Tanıda, nazal sakkarin klerens testi, silier motiliteyi gösteren invivo, basit ve ucuz bir testtir¹³. Nazal nitrik oksid testi hızlı ve güvenilir bir yöntemdir; ancak, tüm ülkelerde ve merkezlerde yaygın olarak yapılamamaktadır¹⁴. Genetik testler ve biopsi materyalinin elektron mikroskop altında incelenmesi ile de tanı desteklenir¹⁵. Olgumuzdan genetik tetkik yapılamadı. Bazı olgularda silia motilitesi saptanabilir ancak, vuruş yönleri anormal olup, çoğunlukla uyumsuz ve etkisizdirler¹⁶. Bizim olgumuzda silia aktivitesi saptandı ancak, ileri inceleme yapılamadı. Herhangi bir test yapılamasa bile klinik olarak Kartagener sendromu tanısı konulabilir¹¹. Biz de olgumuza hem klinik bulgulara hem de öyküye dayanarak tanı koyduk.

Kartagener sendromunda fizyoterapi, bronkodilatatör ajanlar ve çoğunlukla uygun antibiyotik ile enfeksiyon kontrolü sağlanmaktadır¹⁷. Polipozis ve sinüs cerrahisinin de yararı gösterilmiştir¹⁸. Bizim olgumuza da solunum fizyoterapisi, bronkodilatatör ajan, uygun antibiyoterapi ve bilateral polipektomi uygulandı. Kartagener sendromu tanısı alan olgulara Pnömonokok ve İnfluenza aşısı ile enfeksiyondan korunma, antibiyotik profilaksisi önerilmektedir. Prognozları, kistik fibrozisin aksine daha iyidir; çoğunlukla normal veya normale yakın standartlarda hayat sürerler¹⁷. Bizim olgumuza da literatüre dayanarak gerekli koruyucu önlemler

alındı; otozomal resesif kalıtım konusunda bilgi verildi; düzenli izleme alındı.

Sonuç olarak, çocukluk çağında nazal tıkanıklığın nadir bir sebebi olarak nazal polipozis akla gelmeli; polipozise eşlik eden tekrarlayan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarının varlığında ise nadir olarak görülen Kartagener sendromu akılda tutulmalıdır.

KAYNAKLAR

- Haro JI, Gavioli F, Junior VM et al. Clinical aspect of patients with nasal polypsis. Intl Arch Otorhinolaryngol. 2009;13: 259-63.
- Bateman ND, Fahy C, Woolford J. Nasal polyps stil more questions than answers. T J Laring Otol. 2003;117:1-6.
- Puwankar R. Nasal polyposis: an update. Curr Opin Allergy Immunol. 2003;3:1-6.
- Drake-Lee AB, Lowe D, Swanston A et al. Clinical profile and recurrence of nasal polyps. J Laryngol Otol. 1984;98:783-93.
- Settipane GA. Epidemiology of nasal polyps. Asthma Proc. 1996;17:231-6.
- Kartagener M. Zur pathogenese der bronchiektasien bei situs viscerum inversus. Klin Tuberk. 1933;83:489-501.
- Larsen K, Tos M. The estimated incidence of symptomatic nasal polyps. Acta Otolaryngol. 2002;122:179-82.
- Pearlman AN, Chandra RK, Conley DB et al. Epidemiology of nasal polyps. Nasal Polyposis. Pathogenesis, Medical and Surgical Treatment. (Eds) Önerci TM, Ferguson BJ. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, XI. 2010;311.
- Bush A, Cole P, Hariri M et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standarts of care. Eur Respir J. 1998;12:982-8.
- Afzelius BA. A human syndrome caused by immotile cilia. Science. 1976;193:317-9.
- Poduval J, Poduval M. Kartagener's syndrome- a case report. Medical Case Studies. 2011;2:15-8.
- Nadel HR, Stringer DA, Levison H et al. The immotile cilia syndrome: radiological manifestations. Radiology. 1985;154:651-5.
- Canciani M, Barlocco EG, Mastella G et al. The saccharin method of testing mucociliary function in patients suspected of having primary ciliary dyskinesia. Paediatr Pulmonol. 1988;5:210-4.
- Wodehouse T, Kharitonov SA, Mackay IS et al. Nasal nitric oxide measurements for the screening of primary ciliary dyskinesia. Eur Respir J. 2003;21:43-7.
- Jorissen M, Willems T, Van Der Schueren B et al. Ultrastructural expression of primary ciliary dyskinesia after ciliogenesis in culture. Acta Otorhinolaryngol. 2000;54:343-56.
- Rayner CF, Rutman A, Dewar A. Ciliary disorientation alone as a cause of primary ciliary dyskinesia syndrome. Am J Respir Crit Care Med. 1996;153:1123-9.
- Bush A, Chodhari R, Collins N et al. Primary ciliary dyskinesia: current state of the art. Review. Arch Dis Child. 2007;1136-40.
- Parsons DS, Greene BA. A treatment for primary ciliary dyskinesia: efficacy of functional endoscopic sinus surgery. Laryngoscope. 1993;103:1269-72

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Buket Kılıçaslan
Başkent Üniversitesi
Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı
ADANA
E-mail: drbuketk73@yahoo.com

Geliş tarihi/Received on : 13.05.2014

Kabul tarihi/Accepted on: 06.06.2014