

**KARTAGENER SENDROMUNDA**  
**UZUN SÜRELİ GÖĞÜS FİZİYOTERAPİSİNİN ÖNEMİ (OLGU SUNUMU)**

**IMPORTANCE OF LONG TERM CHEST PHYSIOTHERAPY**  
**ON KARTAGENER SYNDROME (A CASE REPORT)**

**Sevgi ÖZALEVLİ<sup>(1)</sup> Nevin UZUNER<sup>(2)</sup> Serap ALPER<sup>(1)</sup> Özkan KARAMAN<sup>(2)</sup>.**

<sup>(1)</sup> DEÜ Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu

<sup>(2)</sup> DEÜ Tıp Fakültesi Pediatrik Allerji Anabilim Dalı

**Anahtar sözcükler:** Kartagener Sendromu, Göğüs Fizyoterapisi

**Key words:** Kartagener Syndrome, Chest Physiotherapy

**ÖZET**

Kartagener Sendromu, otozomal resessif geçişli, dekstrocardi, sinüzit ve erken dönemde kronik üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarıyla, geç dönemde bronşektazi ile karakterize ender görülen bir hastalıktır. Siliyal aktivitenin bozulması nedeniyle bu hastalıkta aşırı balgam retansiyonu görülür. Hastalığın medikal tedavisi semptomatiktir. Bu çalışmada Kartagener Sendromlu bir olgu sunularak 3 yıl boyunca uygulanan göğüs fizyoterapisinin etkisi değerlendirildi. Sonuç olarak; fizyoterapi merkezine uzak ikamet etmesi nedeniyle düzensiz aralıklarla ve ancak ev programı ile takip edilen hastanın solunum fonksiyon testlerinde önemli

bir gelişme olmamasına rağmen semptomlarının ve hastaneye başvuru ihtiyacının azaldığı saptandı.

## **SUMMARY**

Kartagener Syndrome is a rare illness which is autosomal recessive pattern of inheritance, dextrocardia, sinusitis and characterized by chronic upper and lower respiratory tract infections and bronchiectasis at early and late stages respectively. Because of the degeneration of ciliary activity; in this illness, excess mucus retention is detected. The medical treatment of the illness is symptomatic. In this study; by present a Kartagener Syndromed case, the effect of the three yeared application of the chest physiotherapy is evaluated. As a result; In spite of having no satisfactionary improvement in the pulmonary function tests of the patient who is treated on irregular interval and only with family education and home programe. An important rate of reduction in symptoms and hospital applications has been determinated.

## **GİRİŞ-AMAÇ**

Primer siliyal diskinezi veya immotil siliya sendromu olarak da bilinen Kartagener Sendromu (KS); kronik üst ve alt solunum yolu enfeksiyonlarıyla karakterize, olguların %50'sinde ayna imajında organ yerleşimi veya situs inversus'un görüldüğü otozomal resessif geçişli bir hastalıktır. Kartagener Sendromu 1/15000 ve 1/30000 insidansında, sıklıkla akciğer enfeksiyonu, dekstrokardi, situs inversus kombinasyonuyla görülür. Fakat hastaların hepsinde dekstrokardi ve situs inversus yoktur. Erkekler sıklıkla infertildir (1-6).

Havayollarının temizliği öksürme ve mukosiliyal hareketler tarafından sağlanır. Mukosiliyal temizlik; silyaların yapısı, sayısı, hareket ve koordinasyonuna ayrıca normal aktif titreşimlerine, siliyalarda gerçekleşen sefalik hareketin fiziksel özelliklerine bağlıdır (7-9).

Kartagener Sendromunda asıl sorun epiteldeki siliyal harekettir. Bu sendromda epitel siliyalar elektron mikroskopta incelendiğinde, dynein kollarında mikrotübüllerde veya radial kollarda anormallikler saptanır. Bu değişiklikler siliyal hareketi bozar. Üst ve alt solunum yollarının temizleme mekanizmasındaki yetersizlik balgam retansiyonuna neden olur (5). Tedavi edilmemiş kronik alt solunum yolu infeksiyonları havayolu obstrüksiyonuyla karakterize pulmoner fonksiyon anormalliklerine neden olur (3). Kronik prodüktif öksürük ve rinitis, sinuzit, otitis media, bronşitis ve pnömoninin yer aldığı kronik tekrarlayan pulmoner infeksiyonlar hastalığın klinik tablosunu oluşturur. Bu anormallikler sıklıkla diffüz bronşiolitis veya bronşektazi şeklindedir (2,3,6,7,10).

Günümüzde Kartagener Sendromunu tamamen düzeltecek özel bir tedavi modalitesi yoktur. Akut bakteriyel alevlenmelerde antibiyotik tedavisi, havayolu obstrüksiyonu azaltmak için bronkodilatör tedavisi ve ağırlıklı olarak sekresyon atılımını sağlamak amacıyla göğüs fizyoterapisi kullanılır. Bu yazı, ender görülen Kartagener Sendromlu bir olguda 3 yıllık izlem süresince uygulanan göğüs fizyoterapisinin sonuçlarını ve önemini irdelemek amacıyla sunulmuştur.

## **OLGU SUNUMU**

1998 yılında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatrik Allerji Anabilim Dalı tarafından Kartagener Sendromu ve Bronşektazi tanısı almış olan 5 yaşında GS isimli erkek olgu göğüs fizyoterapisi açısından değerlendirme ve tedavi amacıyla Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokuluna sevk edilmiştir.

Doğumundan itibaren yılda 2-3 kez bronşit tanısı ile hastaneye başvurduğu ve tedavi gördüğü belirtilen olgu, öksürük, balgam, hırıltı, aşırı terleme ve ek olarak tonsilit, boğaz ağrısı, otitis media şikayetleriyle bölümümüze geldi. Alınan öyküsünde anne-baba akrabalığına

(Halasının kızı) sahip olguda ter testi sonucunun 42mEq/dl olduğu kaydedildi. Dinlemekle akciğerde yaygın ralleri ve yer yer sibilan ronkusleri olan olgu, mukolitik ve bronkodilatörlerden oluşan medikal tedavi alıyordu. Olgunun ailesinde ve evinde sigara içicisi yoktu.

Pektoral kısısalığı saptanmayan olguda gözlemlenen yapılan postür analizinde minimal derecede yuvarlak omuz bulgusu ve sol omuzun diğer omuza göre 3cm daha aşağıda, ayrıca sternumun hafif içe çökük olduğu (minimal pektus ekskavatum) gözlenmiştir.

Ünitemize başvurduğu dönemlerde olgumuzdan klinik ve fiziksel öykü alınmış, solunum fonksiyon testi (SFT) ve mezura ile göğüs kafesi esnekliğini belirleyen göğüs-çevre ölçümü yapılarak kaydedilmiştir.

Olgumuz şehir dışında ve kırsal bir bölgede ikamet ettiği için sıklıkla akut akciğer enfeksiyon dönemlerinde polikliniğe ve fizyoterapi ünitesine başvurmuştur. Olgunun başvuru sayısı aşağıda belirtilmiştir;

**Yıllara göre olgunun başvuru sayısı;**

_1998 Mayıs-Aralık	5 kez
_1999	1 “
_2000	3 “
_2001 Ocak-Haziran	1 “

Olgunun yıllara göre fiziksel özelliklerinin birbirleriyle orantılı olarak arttığı gözlenmiştir (Tablo 1).

**Tablo 1: Olgunun Dönemlere Göre Fiziksel Özellikleri**

**FİZİKSEL ÖZELLİKLER\_**

**1998 MAYIS-ARALIK\_**

**1999\_**

**2000\_**

**2001 Ocak-Haziran\_\_Yaş (yıl)\_5\_6\_7\_8\_\_Boy (cm)\_107\_112\_120\_122\_\_Vücut Ağırlığı (kg)\_15\_19\_20\_21\_\_**

Başvuru dönemlerine göre Tablo 2’de belirtilen klinik öykü incelendiğinde ilk yıla göre son başvuru dönemlerinde olgunun solunum kompozisyonunun, solunum frekansındaki azalma ve solunum tipinin kombine-derin solunuma dönüşmesiyle olumlu değiştiği, yardımcı solunum kas aktivitesinin kaybolduğu ve sekresyon miktarının giderek azaldığı ve uyku kalitesinin arttığı saptanmıştır. Yıllara göre SFT parametrelerinde sıklıkla bir azalma gözlenmesine rağmen bu sonuçlar ile olgunun klinik bulgularının birbirlerini desteklemediği bulunmuştur (Tablo 2, 3).

**Tablo 2: Olgunun Dönemlere Göre Klinik Öyküsü**

**\_1998**

**Mayıs-Aralık\_1999\_2000\_2001**

**Ocak-Haziran\_\_Ateş ((C)\_36,5\_37\_36,5\_36,5\_\_Kalp hızı (atım/dk)\_104\_96\_80\_80\_\_Solunum Frekansı (sayı/dk)\_32\_32\_24\_24\_\_Solunum Tipi\_İnterkostal\_İnterkostal\_Kombine\_Kombine\_\_Solunum derinliği\_Derin\_Derin\_Derin\_Derin\_\_Yardımcı solunum kas aktivitesi\_+\_ - - - -\_\_Öksürme\_+\_ - + - -\_\_Sekresyon\_\_Miktar (fincan/gün)**

**Renk\_1**

sarı-beyaz\_çok az

beyaz\_0,5

sarı-beyaz\_Çok az

sarı-beyaz\_\_\_\_**Dinleme bulgusu**\_\_\_\_\_**İştah**\_\_\_\_Normal\_\_\_\_**Uyku**

**\_Horlama**

**Hırıltı**

**Öksürük**

**Aşırı terleme\_+**

+

+

+\_+

-

-

+\_-

+

-

+\_-

-

-

**+\_\_Efor dispnesi\_-\_-\_-\_-\_\_**

**Tablo 3: Olgunun Dönemlere Göre Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları**

**Ortalama**

**SFT Sonuçları\_1998**

**Mayıs-Aralık\_1999\_2000\_2001**

**Ocak-Haziran\_\_FVC Değer**

%\_0,96(2,65\_1,01\_1,23(6,43\_1,14\_\_\_87,67(4,93\_83\_84,33(8,39\_80\_\_FEV<sub>1</sub>

**Değer**

%\_0,68(6,03\_0,76\_0,94(0,15\_0,88\_\_\_72,0(8,54\_73\_74,3(7,02\_75\_\_FVC/ FEV<sub>1</sub>

**%\_70,86(6,10\_75,24\_76,50(7,44\_77\_\_PEF Değer**

%\_1,38(9,87\_1,55\_1,84(0,31\_2,06\_\_\_37,85(32,34\_58\_65,67(17,01\_79\_\_Yıll

ara göre aksillar, epigastrik ve subkostal bölgeden normal, derin inspirasyon ve zorlu ekspirasyonda mezura ile ölçülen göğüs-çevre ölçümleri incelendiğinde 1998 yılında göğüs kafesinin daha çok interkostal bölgesinde esnekliğin arttığı, diğer yıllarda derin inspirasyon ve zorlu ekspirasyon ölçümleri arasındaki fark göğüs kafesinin 3 bölgesinde de esnekliğin geliştiğini ve solunumun kombine solunum tipine dönüştüğünü göstermiştir (Tablo 4).

Tablo 4: Olgunun Dönemlere Göre Göğüs-Çevre Ölçümü Sonuçları

**cm\_1998**

**Mayıs-Aralık\_1999\_2000\_2001**

**Ocak-**

**Haziran\_\_N\_Dİ\_ZE\_N\_Dİ\_ZE\_N\_Dİ\_ZE\_N\_Dİ\_ZE\_\_Aksillar\_55\_57\_55\_58\_61\_57\_62\_64\_6**

**0\_64\_66\_61\_\_Epigastrik\_56\_57\_56\_59\_63\_57\_59\_61\_57\_61\_63\_60\_\_Subkostal\_54\_54\_53\_**

**57\_61\_56\_57\_59\_56\_60\_62\_58\_\_N:Normal, Dİ: Derin İnspirasyon, ZE: Zorlu Ekspirasyon**

Ulaşım nedeniyle ünitemize sık gelemeyen olguya fizyoterapi programı ağırlıklı olarak aile eğitimi şeklinde uygulanmıştır.

Erken dönemde yaşı nedeniyle tam koopere olamadığımız olgunun fizyoterapi programı solunum kapasitesini arttırmaya yönelik oyunlardan ( Rüzgar gülüne üfleme, 30cm uzaktaki renkli kağıtlara üfleme, balon şişirme gibi....) ve sekresyon mobilizasyonu ve atılımı için postüral

drenaj ve perküsyondan oluşmuştur. Bu program aileye öğretilerek, günde 4 kez, çocuk aç iken ve her loba 5 dakika olacak şekilde perküsyon yapılması reçete edilmiştir. Avuç içine konulan küçük bir pamuk parçasına çocuğun hızlıca üfletilmesi (huffing oyunları) ile zorlu ekspirasyon ve öne doğru eğilerek, abdominal bölgeye basınç uygulayarak kaliteli öksürük yapılması için eğitim verilmiştir. Bol hidrasyonun önemi anlatılarak, çocuğun enfeksiyonlardan korunması ve efor açısından kısıtlanmaması, sadece hava değişimine maruz bırakılmaması konusunda eğitim verilmiştir. Geç dönemde bu programa oyunlar yerine ağırlıklı olarak solunum egzersizleri (interkostal, diyafragmatik, unilateral bazal segmental solunum egzersizleri) ve üst göğüs kafesine yönelik basit postür egzersizleri eklenmiştir.

## **TARTIŞMA**

Kartagener Sendromlu hastaların tedavisinde amaç; akciğer hastalığının ilerlemesini ve komplikasyonları önlemektir. Göğüs fizyoterapisi ve bronkodilatör tedavisi solunum yolu obstrüksiyonunu önlemede yararlıdır. Bu yazıda 3 yıllık tedavi dönemi süresince Kartagener Sendromlu bir olguya uygulanan göğüs fizyoterapisinin sonuçları ve önemi rapor edilmiştir.

Hellicks ve ark. 11 primer siliyal diskinezili olguyu SFT ile takip ettiklerinde, bu olgularda kısmen reverzibl obstrüktif havayolu hastalığı ile uyumlu sonuçlar aldıklarını, medikal tedavi ile SFT’de olabilecek değişikliklerin tahmin edilemeyeceğini belirtmişlerdir (11). Ellerman ve ark. düzenli medikal tedavi ve fizyoterapi uygulamaları ile KS’lu olguların SFT değerlerinde büyük bir azalma gözlenmediğini vurgulamışlardır (12). Olgumuzda da SFT ile havayollarında obstrüktif paternin geliştiği, fakat hastalığın akut dönemlerinde SFT parametrelerinde bir azalma olmasına rağmen sonuçların olgunun genel ve klinik durumunu yansıtmadığı saptanmıştır. Meydana gelen azalmanın ya solunum egzersizlerinin ev ortamında etkin uygulanmamış olmasından ya da ölçümlerin hastanın akut alevlenme döneminde yapılmış



olmasından kaynaklandığını, bu nedenle olgunun klinik durumunun SFT'ye göre daha iyi bir gösterge olabileceğini düşündürmüştür.

Kartagener Sendromlu hastanın zaten bozulmuş olan siliyal aktivitesini daha da olumsuz etkileyen toz, sigara dumanı, saç spreyi gibi sekresyonu uyaran ve havayolu mukozasına zarar veren uyarılara maruz bırakılmaması gerektiği belirtilmiştir (2,7). Fizyoterapi programımızda konuyla ilgili aileye eğitim verilmiştir.

Philips ve ark. 12 primer siliyal diskinezili çocuğun dahil edildiği araştırmada, maksimum %65-85 kalp hızı ile uygulanan treadmill egzersiz testi sonunda yapılan solunum fonksiyon testleri ile obstrüktif akciğer hastalığı olarak kabul edilen bu hastalık grubunda egzersizin inhale (2 - agonist tedavisine göre daha güçlü bronkodilatasyon yarattığı saptanmıştır. Bu nedenle KS'lu hastaların fizyoterapi programında havayolu temizliğinin yanı sıra egzersizlerin de uygulanması gerektiği vurgulanmıştır (3). Fizyoterapi programımızda da bronkodilatör etkilerinden yararlanmak, ventilasyonu ve oksijenasyonu geliştirmek amacıyla ilk dönemde solunumla ilgili oyunlar, geç dönemde ise solunum egzersizleri yer almıştır.

Bu rapor, KS'nun tedavisinde önemli bir yeri olan göğüs fizyoterapi programının hastanın ihtiyaç ve imkanlarına göre uygulanabileceğini, tedavinin etkinliğini değerlendirmek amacıyla hastanın uzun süre izleminin gerekliliğini, fizyoterapi programının ev programı şeklinde ve eğitim ağırlıklı uygulanmasına rağmen doktor-fizyoterapist işbirliği ile hastanın semptomlarını düzeltebileceğini, kliniğe başvuru sayısını azaltabileceğini göstermektedir.

## **KAYNAKLAR**

- 1- Mauviel L. Primary ciliary dyskinesia. *West J Med* 1991; 155(3):280-3.
- 2- Margaret W, Leigh MD. Primary ciliary dyskinesia. Chernick V, Boat TF (Eds). *Kending's Disorders of the Respiratory Tract in Children*. Philadelphia: WB Saunders Company; 1998:819-825.
- 3- Phillips GE, Thomas S, Heather S, Bush A. Airway response of children with primary ciliary dyskinesia to exercise and  $\beta_2$ -agonist challenge. *Eur Respir J* 1998;11:1389-1391.
- 4- Levison H, Mindorff CM, Chao J, Turner JA, Sturgess JMM, Stringer DA. Pathophysiology of the ciliary motility syndromes. *Eur J Respir Dis Suppl* 1983;127:102-117.
- 5- Barış İ, Demir U. Konjenital pulmoner hastalıklar. Barış İ (Ed), *Solunum hastalıkları temel yaklaşım*. Ankara: Türkiye Akciğer Hastalıkları Vakfı Yayınları No:6; 1997:100-105.
- 6- Webber BA, Pryor JA. Bronchiectasis, primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis, *Physiotherapy for Respiratory and Cardiac Problems*. Tokyo: Churchill Livingstone; 1993:402-404.
- 7- Houtmeyers E, Gosselink R, Gayan-Ramirez G, Decramer M. Regulation of mucociliary clearance in healthy and disease. *Eur Respir J* 1999;13(5):1177-88.
- 8- Clarke SW. Rationale of airway clearance. *Eur Respir J Suppl* 1998;7:599s-603s.
- 9- Cowan MJ, Gladwin MT, Shelhamer JH. Disorders of ciliary motility. *Am J Med Sci* 2001;321(1):3-10.
- 10- Homma S, Kawabata M, Kishi K, Tsuboi E, Narui K, Nakatani T, Saiki S, Nakata K. Bronchiolitis in Kartagener's syndrome. *Eur Respir J* 1999;14(6):1332-9.
- 11- Hellinckx J, Demedts M, De Boeck K. Primary ciliary dyskinesia: evaluation of pulmonary function. *Eur J Pediatr* 1998;157(5):422-6.

12- : Ellerman A, Bisgaard H. Longitudinal study of lung function in a cohort of primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J* 1997;10(10):2376-9.