

Medicinski fakultet, Kragujevac
Klinički centar "Kragujevac"
Interna klinika¹
Kliničko-bolnički centar "Bežanijska kosa", Beograd²

Prikaz slučaja
Case report
UDK 616.24-008.8
DOI: 10.2298/MPNS0806295C

REKURENTE RESPIRATORNE INFEKCIJE SA TEŠKIM OŠTEĆENJEM FUNKCIJE PLUĆA - KARTAGENEROV SINDROM - PRIKAZ SLUČAJA

RECURRENT RESPIRATORY INFECTIONS WITH SEVERELY DAMAGED LUNG FUNCTIONS - KARTAGENER'S SYNDROME - CASE REPORT

Ivan ČEKEREVAC¹, Vladimir JAKOVLJEVIĆ¹, Ljiljana NOVKOVIĆ¹, Dragan RADOVANOVIĆ² i Zorica LAZIĆ¹

Sažetak - Kartagenerov (ili Sivertov) sindrom predstavlja kliničku manifestaciju primarne cilijarne diskinezije kojim dominira trijas: bronhiektazije, hronični sinuzitis i *situs viscerum inversus* (totalis ili dekstrokardija). Siewert je 1904. prvi opisao ovu udruženost, a Kartagener je 1933. godine prvi prepoznao ovu kliničku trijadu, kao isključivo kongenitalni sindrom. Diskinezija ili potpuno odusustvo pokretljivosti cilija predstavlja predispoziciju za rekurentne respiratorne infekcije, koje u krajnjem rezultiraju bronhiektazijama. Infekcija srednjeg uva veoma je često udruženi fenomen, usled nedovoljne pokretljivosti cilija u Eustahijevoj tubi. Kod muškaraca je prisutna potpuna infertilnost, dok je kod žena prisutna supfertilnost sa čestim ektopičnim trudnoćama. Prikaz našeg slučaja predstavlja bolesnica srednjeg životnog doba, koja je više godina unazad lečena pod dijagnozom hronična opstruktivna bolest pluća u ambulantnim uslovima. U ličnoj anamnezi navodi česte respiratorne infekcije od detinjstva, glavobolje i upale sinusa. Ističe vanmateričnu trudnoću pre deset godina i da nema potomstva, uprkos više pokušaja vantelesne oplodnje. Zbog kliničkih znakova insuficijencije desnog srca i opisanih elektrokardiografskih promena urađen je ehokardiografski pregled gde je videna dekstrokardija, a ultrasonografskim pregledom abdomena viđen je *situs inversus*, uz nalaz u fiziološkim granicama. Prisustvom *situs viscerum inversus* dokazano radiografijom grudnog koša, ehokardiografijom i ultrasonografijom abdomena, bronhiektazija verifikovanih kompjuterizovanom tomografijom i hroničnog sinusitisa dokazanog radiografijom paranazalnih šupljina, potvrđeno je postojanje Kartagenerovog sindroma.

Ključne reči: Kartagenerov sindrom; Bronhiektazije; Sinusitis; Inverzija organa

Uvod

Primarna cilijarna diskinezija (PCD) (Kartagenerov sindrom ili Sivertov sindrom) [1-3] veoma je retka hronična respiratorna bolest sa prevalencijom od 1 na 15-30 000, a koja se nasleđuje autozomno recesivno [4,5]. Osobe se karakterišu abnormalnim cilijama ili njihovim odsustvom, tako da je nemoguća evakuacija detritusa iz pluća i sinusa, što u krajnjem rezultuje kliničkim manifestacijama: hroničnom sinuzitisu, bronhiektazijama i oslabljenim sluhom [6]. Pored ovog patološkog supstrata u respiratornom traktu prisutan je i *situs inversus*, a kod obolelih osoba muškog pola prisutna je infertilnost [7]. Prognoza bolesti je dobra, uz uobičajen stil života.

Dijagnoza bolesti se postavlja lako, s obzirom da se pojava prvih simptoma, koji mogu da ukažu da se radi o PCD javlja u veoma širokom dijapazonu - od prvih meseci života do srednjih godina. Postavljanje dijagnoze u najranijem periodu je povezano sa pojavom neonatalne pneumonije, koja može da ukaže na mogućnost prisustva PCD. Generalno, nije potreban konitnuirani medicinski tretman, a ukoliko dođe do pojave simptoma, interveniše se simptomatskom terapijom: antibiotskom ukoliko dođe do zapaljenjskog procesa u disajnim putevima uz prateću fizikalnu terapiju, koja podrazumeva posturalnu drenažu respiratornih puteva i perkusiju grudnog koša.

Neinvazivni skrining testovi, kao što je saharinski test ili merenje azotnog monoksida (NO) u izdahnutom nazalnom vazduhu mogu da budu korisni u dijagnostici PCD. Oboleli od PCD pokazuju odloženu osetljivost na saharin (>60 min u poređenju sa 10-20 minuta kod zdravih osoba) kada se on plasira na prednju i zadnju nosnu pregradu [8]. Ove osobe imaju manju koncentraciju NO u izdahnutom nazalnom vazduhu u poređenju sa zdravim osobama, što takođe može da bude značajan dijagnostički test [9]. Definitivna potvrda dijagnoze je pozitivan nalaz transmisije elektronske mikroskopije [10].

Prikaz bolesnika

Bolesnica stara 43 godine, domaćica iz Batočine, hospitalizovana na Odeljenju za plućne bolesti Interne klinike KBC "Kragujevac" zbog gušenja, kašlja sa gnojnom ekspektoracijom, febrilnosti, osećaja ubrzanog srčanog rada i otoka potkolenica. Navedene tegobe su se ispoljile nedelju dana pre prijema. U ličnoj anamnezi navodi česte respiratorne infekcije od detinjstva, glavobolje i upale sinusa. Više godina unazad je lečena pod dijagnozom hronična opstruktivna bolest pluća (HOBP) u ambulantnim uslovima. Ističe vanmateričnu trudnoću pre deset godina. Bez potomstva je uprkos više pokušaja vantelesne oplodnje. Negira alergiju; nepušač je.

