

*Prikaz bolesnika/  
Case reports*

HIRURŠKI ASPEKT LEČENJA  
BRONHIJEKTAZIJA KOD  
KARTAGENEROVOG SINDROMA

SURGICAL ASPECTS OF THE TREATMENT  
OF BRONCHIECTASIS IN KARTAGENER'S  
SYNDROME

**Correspondence to:**

Dr Milena S. Pandrc,

Klinika za grudnu hirurgiju  
Vojnomedicinska akademija,  
Crnotravska 17,  
11000 Beograd, Srbija;  
phone number: 00381642916310  
email address:  
pandrcmilena@yahoo.com

Nebojša Marić<sup>1</sup>, Dejan Stojković<sup>1</sup>, Vlado Cvijanović<sup>1</sup>,  
Aleksandar Ristanović<sup>1</sup>, Nataša Vešović<sup>1</sup>,  
Vanja Kostovski<sup>1</sup>, Bojana Miranović<sup>1</sup>, Milena Pandrc<sup>2</sup>,  
Ljubinko Đenić<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Klinika za grudnu hirurgiju, Vojnomedicinska akademija, Beograd, Srbija

<sup>2</sup> Odeljenje stacionarnog lečenja Vojne akademije, Beograd, Srbija

*Key words*

Kartagener's syndrome, bronchiectasis,  
lung lobectomy

*Ključne reči*

Kartagenerov sindrom, bronhiektazije,  
lobektomija pluća

*Sažetak*

**Uvod.** Kartagenerov sindrom je nasledno autozomno-recesivno oboljenje koje se karakteriše strukturnim i generalizovanim defektom cilija spermatozoida, bronhijalnog epitela i situs inversus-om<sup>(1)</sup>. Cilj rada je da se istakne hirurški aspekt lečenja bronhiektazija u bolesnika sa Kartagenerovim sindromom.

**Prikaz slučaja.** Radi se o pacijentu u životnoj dobi od 37 godina sa kliničkom slikom Kartagenerovog sindroma i udruženom anomalijom grudnog koša po tipu kokošijih grudipectus carinatum kod koga je dijagnoza postavljena na osnovu nalaza inverzije organa grudne duplje i abdomena i prisustva inflamiranih bronhiektazija na multislajсноj kompjuterizovanoj tomografiji ( MSCT ) grudnog koša. Spermogram je pokazao smanjenu pokretnost spermatozoida zbog cilijarne diskinezije, ali ne i sterilitet koji je čest u ovom sindromu<sup>(2)</sup>. Ispitivanjem plućne funkcije nađeni su poremećaji ventilacije opstruktivno-restriktivnog tipa, kao i poremećaji vrednosti respiracijskih gasova u arterijskoj krvi. Nakon uobičajene preoperativne pripreme urađena je leva zadnja torakotomija i donja lobektomija. **Zaključak.** Torako-hirurško elektivno lečenje bronhiektazija u sklopu Kartagenerovog sindroma smanjuje ponavljane plućne infekcije.

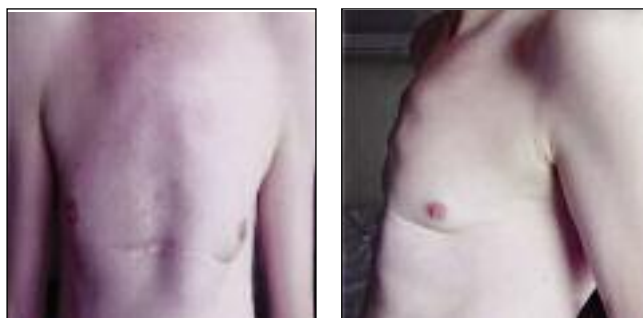
*UVOD*

Kartagenerov sindrom (trijada ili Zivertov sindrom) je redak klinički entitet prevalence 1 : 200000 stanovnika. Prvi put je opisan 1933.g.<sup>(1)</sup>. Karakteriše se cilijarnom diskinezijom spermatozoida, bronhijalnog epitela i situs inversus-om. Bolest je autozomno-recesivno nasledna. Podjednako je zastupljena kod oba pola<sup>(3)</sup>. Kao posledica nefunkcionalnosti ili slabe funkcionalnosti, smanjene amplitude i frekvencije pokreta i smanjenog mukocilijarnog klirensa, javljaju se poremećaji u okviru respiratornih, reproduktivnih i čulnih organa u vidu rinitisa sa polipozom, hroničnog sinuzitisa, pneumonije, HOBP-a, nastanka atelektaza, bronhiektazija, steriliteta kod većine muškaraca i žena,

sekretornog otitis media, konduktivnog oštećenja sluha, ataksije, anosmije ili oslabljenog osećaja mirisa. Prisutna je dektrokardija i transpozicija velikih krvnih sudova<sup>(4-5)</sup>. Dijagnoza se obično postavlja radiološki, metoda izbora je MSCT – nalaz bronhiektazija i inverzija organa, a kod muškaraca i spermogramom<sup>(6)</sup>.

*Prikaz bolesnika*

Pacijent je muškarac, 37 godina star, nepušač. Rođen je sa još jednom anomalijom grudnog koša – Pectus carinatum koji je operativno lečen u njegovoj sedamnaestoj godini (Slika 1a, slika 1b).



**Slika 1a i b** – Stanje posle korekcije deformiteta po tipu pectus-a carinatuma

Pacijent se od 3. godine života leči od čestih upala gornjih i donjih disajnih puteva antibiotskom, kortikosteroidnom, ekspektorantnom i mukolitičkom terapijom.

U poslednje četiri godine leči se najmanje dva puta godišnje od teških respiratornih infekcija. Na prijemu bez značajnijih subjektivnih tegoba. Asimetričan grudni koš. Izražen gibus u torakalnom delu kičme. Na prednjem zidu grudnog koša poprečan (horizontalan) ožiljak, posledica ranije torakoplastike. Na ultrazvuku (UZ) abdomena je prisutan kompletan situs inversus abdominalnih organa.

Ultrazvuk srca: dekstrokardija tj. srce je „slika u ogledalu normalnog srca“, bez patoloških komunikacija između levih i desnih šupljina.

Laboratorijske analize na prijemu pokazivale su ubranu sedimentaciju (61 mm/h), dok su ostale bile u granicama referentnih vrednosti.

Ispitivanjem plućne funkcije spirometrijom pokazano je da postoji mešoviti poremećaj ventilacije teškog stepena sa dominacijom opstrukcije. Analiza gasova arterijske krvi u miru pokazivala je hipoksemiju lakog stepena. Nakon sprovedene bronhodilatatorne terapije, kontrolni spirogram je pokazao mešovite smetnje ventilacije srednje teškog stepena (FEV1 46% ili 1,96 l).

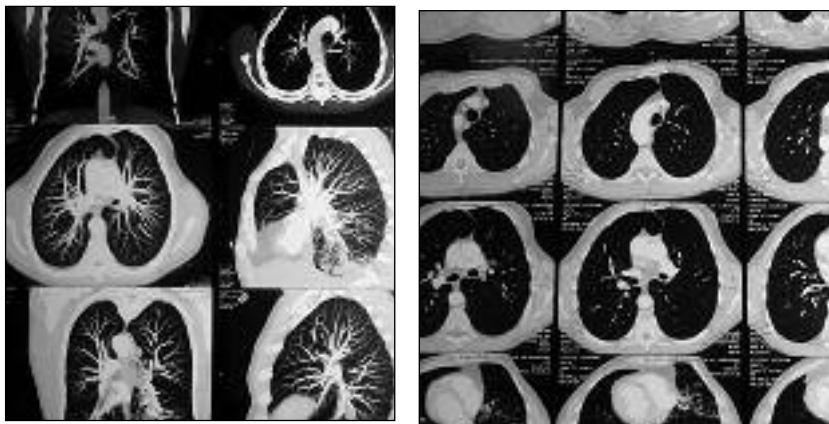


**Sl. 2** – Radiografija pluća i srca : dekstopozicija srca, bronhiektazije u levom donjem plućnom polju – prstenaste senke tankih zidova nepravilnog oblika

Na radiografiji grudnog koša viđena su levo bazalno mrljasta zasenčenja sa prstenastim rasvetljenjima, dekstrokardija i situs inversus (Slika 2).

Na multislasnoj kompjuterizovanoj tomografiji (MSCT) grudnog koša verifikovano je postojanje inflamatornih bronhiektazija levo (Slika 3a, 3b).

Nakon uobičajene preoperativne pripreme urađena je leva zadnja torakotomija i donja lobektomija. Uklonjen je donji režanj koji je bio izmenjen u celosti postojanjem difuznih sakularnih bronhiektazija i uočena je nakon njegovog odstranjivanja secernacija gnojnog sadržaja iz bronha za donji režanj (Slika 4 a). Nakon torakotomije kontrolnom



**Slika 3a i b:** MSCT- om dokazane inflamatorne bronhiektazije levo



**Slika 4a** - preparat uklonjenog donjeg režnja, bronhiektatično izmenjen

**Slika 4b** - kontrolna radiografija pluća i srca

radiografijom konstatovana je uredna ekspanziranost preostalog pluća uz suficijentan i adekvatno pozicioniran torakalni dren (Slika 4 b).

Postoperativno je pacijentu nadoknađena krv, dobijao je bronhodilatatornu i antibiotsku terapiju. Po poboljšanju opšteg stanja, sprovedena je kineziterapije. Kontrolne laboratorijske analize su bile u granicama referentnih vrednosti. Kontrolna radiografija je pokazivala ekspanzirana pluća, te je pacijent sedmog postoperativnog dana otpušten kući u stabilnom opštem stanju.

## DISKUSIJA

Prikazali smo pacijenta sa Kartagenerovim sindromom koji od karakterističnog trijasa nema sterilitet, što se inače i može naći u vrlo malom broju u literaturi (4-5). Imao je dodatnu jednu anomaliju grudnog koša – pectus carinatum koja je ranije zbrinuta torakoplastikom. Od ranog detinjstva se javljaju simptomi od strane respiratornog trakta sa kulminacijom poslednje četiri godine u smislu čestih pneumonija, bronhijalne astme i bronhiektazija. Dijagnoza je postavljena MSCT pregledom grudnog koša, koji predstavlja zlatni standard u dijagnostici, umesto ranije bronhografije (7). Testovi plućne funkcije su pokazivali mešovite opstruktivno – restriktivne poremećaje ventilacije, te je pacijent preoperativno tretiran bronhodilatatornom terapijom.

U literaturi se mogu pronaći opisani slučajevi hirurškog lečenja i to lobektomijom, segmentektomijom ili transplantacijom pluća(8).

## Zaključak

Kartagenerov sindrom je redak entitet. Klinička slika se najčešće manifestuje trijasom. Dijagnoza je radiološka – MSCT grudnog koša je metoda izbora. Terapija je konzervativna (antibiotici, kortikosteroidi, bronhodilatatori, ekspektoransi). Rehabilitacija je banjsko-klimatska. Sa pojavom bronhiektazija i čestih težih respiratornih infekcija, treba primeniti hirurško lečenje. Najoptimalniji nivo je anatomska resekcija u smislu lobektomije i segmentektomije a u literaturi je zabeležena i transplantacija pluća (8).

## Abstract

**Introduction.** Kartagener's syndrome is a hereditary autosome-recessive disease which is characterized by the structural and general immotile cilia of spermatozooids, bronchial epithel and situs inversus (1). The main aim of this article is to point out the importance of the surgical treatment in the prevention of the complications of the Kartagener's syndrome. Case report. A male patient, in the age of 37 with Kartagener's syndrome and thorax anomaly – pectus carinatum is diagnosed by multislice computerized tomography (MSCT), that emphasized an inversion of thoracic and abdominal organs. The spermogram is pointed out the immotile spermatozooids because of a ciliary dyskinesia, but not infertility which is very frequent in this syndrome(2). The disorders in ventilation of the obstructive-restrictive type and of the arterial gas were presented. The left posterior lobectomy and a lower lobectomy were done.

**Conclusion.** Elective surgical treatment of the Kartagener's syndrome decreases a repetition of respiratory infections.

## LITERATURA

1. Plavec Goran, Tomić Ilija, Škaro-Milić Anđelija B., Radojčić Branko, Aćimović Slobodan, Plavec G. Primarna cilijarna diskinezija. Vojnosanitetski pregled

2004, vol. 61, br. 1, str. 89-94, doi:10.2298/VSP0401089P;

2. J.P.Bent III, A.K.Badhey, E.B.Willis. Kartagener's syndrome, Montefiore. Medscape, 2002;

3.Ciliary dyskinesia, primary; 1, CKD 1; Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM), 2013.

4.Skeik N, Jabr Fi; Kartagener's syndrome. Int J Gen Med. 2011 Jan 12; 4:41-3. doi:10.2147/IJGM. S16181

5.Knott L. Kartagener's syndrome. Online Patient 23.04.2014.

6.Primary ciliary dyskinesia (2013). American Lung Association. Retrieved May 19, 2013 from <http://www.lung.org/lung-disease/primary-ciliary-dyskinesia>

7.Krucik G. Kartagener's syndrome, 2013. Medically Reviewed on 05.06.2013. from <http://www.healthline.com/health/Kartagener-s-syndrome>

8.Michel L, Lantin F and Vandeperre J. Surgical treatment of bronchiectasis in Kartagener's syndrome. British Journal of Surgery. 2005 Dec; 63:494-496. doi:10.1002/bjs.1800630624.

■ Rad je primljen 10.11.2015. Prihvaćen 14.12.2015.