

616.24-092.18:611-018.18

KARTAGENERŮV SYNDROM U VOJÁKA ZÁKLADNÍ SLUŽBY

MUDr. Zbyněk KRATOCHVÍL
Posádkové zdravotnické zařízení, Strašice
(velitel: mjr. MUDr. Viktor Vojtěch)

Kartagenerův syndrom je vzácné onemocnění, které popsal v r. 1933 Manes Kartagener v Zürichu jako bizarní trias: bronchiectázie, chronická sinusitida a situs viscerum inversus. Až po čtyřiceti letech podala elektronová mikroskopie úplné vysvětlení podstaty choroby: jde o poruchu struktury a funkce cílií v orgánech s ciliárním epitelem. Asi 40 % cílií má nekoordinovaný pohyb, 60 % je imobilních. Proto se onemocnění označuje dnes jako **syndrom ciliární dyskineze (2)**.

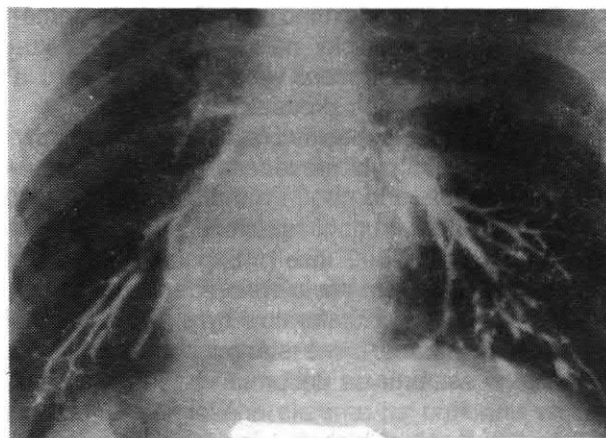
Protože i v našem vojenském zdravotnictví jde o neobvyklý případ, jehož výskyt se však může opakovat, dovoluji si uvést naše pozorování.

24letý voják měl od nástupu vojenské základní služby v lednu 1995 dušnost při námaze, bušení srdce a pálení na prsou. V únoru 1995 byl léčen pro lakunární angínu, v březnu 1995 na interním oddělení pro akutní peribronchitidu a pansinusitidu. Oba rodiče prodělali srdeční infarkt a operaci srdce, ze 3 sourozenců měl 19letý bratr opakované bronchitidy a záněty vedlejších dutin nosních léčené 3 měsíce punkcemi na ORL oddělení.

Pacient prodělal v dětství spalničky, od 5 let měl časté silné rýmy, stále dýchal ústy, celé roky trpěl na silný kašel s expektorací hustého zeleného hnisu, cca 80-100 ml denně. V 7 letech měl zánět středního ucha. V 10 letech mu lékař sdělil, že má obrácené orgány, od 14 let byl zván na kontroly srdce. V r. 1993 podstoupil vyšetření na ORL oddělení, další léčení odmítl.

Klinicky je pacient normostenického habitu, průměrné výživy, výšky 173 cm, váhy 66 kg, bez cyanózy a ikteru. Výrazný patologický plicní auskultační nález překrývá srdeční ozvy: difúzní in- a expirační vrzoty, po zakašlání vlhké nepřízvučné chropy, zvláště v dolních plicních polích. Výrazné paličkovité prsty má již mnoho let. V „Dotazníku brance“ je uveden situs viscerum inversus. S diagnó-

zou Kartagenerova syndromu byl odeslán do odborné plicní léčebny Janov, kde bilaterální bronchografie ověřila cylindrické, vakovité a vřetenovité bronchiectázie bazální pyramid vlevo při situs viscerum inversus, bronchitis deformans a bylo doporučeno zvážit operační řešení (24. 3. 1995, prim. MUDr. S. Kos, CSc.) (RTG snímky obr. 1 a 2). Globální spirometrie prokázala středně těžkou ventilační poruchu (42 %) smíšeného typu s převahou obstrukce. Hodnota RV zvýšená na 184 %, doba míšení plynů v normě. Na EKG frekvence 52/min, morfologie prokazuje inkompletní blok pravého Tawarova raménka. Laboratorní vyšetření: FW 21/40, jinak všechna vyšetření moči a krve byla v normě.



Obr. 1

Přezkumné řízení bylo provedeno ve Vojenské nemocnici v Plzni, kde FW 33/77 byla opět jedinou

odchylkou od normy. Sono břicha: situs viscerum inversus.



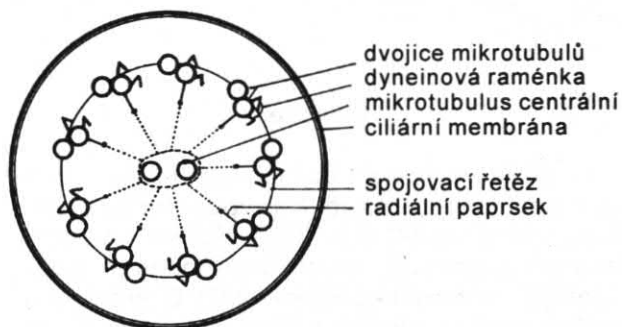
Obr. 2

Vyšetření spermiogramu 12. 4. 1995: Objem ejakulátu na dolní hranici normy s oligo a astenospermii 3. st. Spermiologicky jde o klinickou neplodnost. Doporučeno vyšetření v andrologické ambulanci.

Závěr přezkumného řízení: trvale neschopen k vojenské službě. Onemocnění není v přímé souvislosti s výkonem vojenské základní služby.

Diskuse

Primární ciliární dyskineze je choroba s autosomálně recesivní dědičností. Její podstatou je defekt ultrastruktury cilií (viz obr. 3). Nejčastější poruchou je chybění vnitřních dyneinových ramének (někdy zevních, či obou). Raménka obsahují ciliární bílkovinu dynein s obsahem ATP, která je mechanicko-energetickým generátorem ciliárního pohybu. Dále byly zjištěny defekty radiálního paprsku, transpozice mikrotubulů, chybění axonemální struktury, abnormální délka cilií (12 mikronů místo obvyklých 6) (4).



Obr. 3 Schéma příčného průřezu řasinky - ultrastruktura (cit. 2)

Porucha řasinek může postihnout všechny orgány s řasinkovým epitelem: důsledkem je stagnace hlenu a hnisavé procesy v horních a dolních dýchacích cestách, chronické rinosinuitidy, polyposis nasi, bronchiektázie, otitidy a sterilita muže či ženy. Je způsobena imobilitou spermií, jejichž bičíky mají stejnou strukturu jako řasinky, nebo dyskinezi cilií ve vejcovodech.

Situs viscerum inversus, paradoxní součást Kartagenerova syndromu, vysvětluje embryologie: rotace embryonálního střeva je řízena pohybem řasinek a při jeho defektu je blokován přepínač ciliace nebo dělení, který určuje rozdíl růstové rychlosti mezi dvěma polovinami embrya, a program dělení a rotace je potom určen náhodně. Proto nalézáme u syndromu ciliární dyskineze výskyt orgánové inverze v 50 % (3).

Incidence syndromu ciliární dyskineze v populaci se udává 1:25 000.

V diagnostice Kartagenerova syndromu je důležitá anamnéza, RTG, CT-vyšetření, zvláště hrudníku, elektronová mikroskopie biotických vzorků nosní, event. bronchiální sliznice, u dětí se provádí test mukociliární clearance nosní dutiny se sacharinem, u novorozenců s použitím serumalbuminu značeného $^{99}\text{Tc}^m$.

V léčbě Kartagenerova syndromu je nutná včasná terapie rekurentních infekcí k prevenci zvláště bronchiektázií, u pokročilých stavů se popisují i bilaterální transplantace plic (1). U dětí s ORL komplikacemi měly dobrý efekt kapky s ATP.

Souhrn

Autor popisuje v kazuistickém rozboru kliniku a etiopatogenezi Kartagenerova syndromu, upozorňuje na možnost jeho výskytu v mužské populaci po nástupu vojenské základní služby.

Literatura

1. GRAETER, T. et al.: Lung transplantation in Kartagener's syndrome. J. Heart Lung Transplant., 13, 1994, č. 4, s. 724 až 726.
2. MEČÍŘ, S.: Dyskinetický ciliární syndrom. Stud. pneumol. phtiseol. czechoslov., 48, 1988, č. 10, s. 651-656.
3. PANSERA, F.: Development of left/right symmetry and asymmetry, Kartagener's syndrome, and cerebral laterality. Med. Hypotheses, 42, 1994, č. 4, s. 283-284.
4. THEOPOLD, H. M. et al.: Zur Feinstruktur der Zilien bei Kartagener-Syndrom. Laryngol. Rhinol. Otol., 63, 1984, č. 1, s. 33-40.

Klíčová slova: Kartagenerův syndrom; Syndrom ciliární dyskineze; Výskyt u vojáka základní služby.