

Kartagener Sendromu ve Psikotik Bozukluk: Olgu Sunumu

Ayşegül ERMİŞ *, Ahmet TÜRKCAN **, Mehmet Emin CEYLAN ***, Ayşe Fulya MANER ****

ÖZET

Kartagener sendromu, situs inversus, bronşektazi ve sinüzit triadından oluşan ender, otozomal resesif geçişli kongenital bir malformasyondur. Makalemizde Kartagener sendromu olan ve psikotik bozukluk saptanan bir olgu sunulmuştur. Olgu 32 yaşında, lise mezunu, evli, 2 çocuklu erkek hastadır. Öyküsünden son iki ayda psikotik bulguların giderek arttığı, bu süre içinde iki intihar girişiminin olduğu ve yatarak tedavi gördüğü öğrenilmiştir. Psikiyatrik muayenede duygulanımın sığ olduğu, işitsel varsanılar ve perseküsyon hezeyanlarına sekonder gelişen endişe, korku, yaşamdan zevk almama, intihar düşünceleri ve girişimleri ile seyreden ikincil depresyonunun olduğu belirlendi. İşitsel varsanılar ve içe kapanmanın ön planda olduğu hastalık tablosunun üç yıldır devam ettiği öğrenildi. Öz geçmişinde 9 yaşında iken hastaya Kartagener sendromu teşhisi konduğu öğrenildi.

Anahtar kelimeler: Kartagener sendromu, psikotik bozukluk, depresyon

Düşünen Adam; 2009, 22(1-4):32-35

ABSTRACT

Kartagener's Syndrome and Psychotic Disorder: A Case Presentation

Kartagener's syndrome is a rare congenital malformation and characterized by the triad of bronchiectasis, sinusitis, and situs inversus. We presented a case diagnosed as Kartagener's syndrome and psychotic disorder. The case was a male patient, 32 years old, high school educated, married, with two children. He had a history with increasing psychotic symptoms and two times of suicide attempts, for the last two months and hospitalisations. In the psychiatric examination affect was blunted, there were anxiety, fear due to auditive hallucinations and reference delusions, anhedonia, suicidal thoughts and attempts, secondary depression. Psychiatric disorder predominantly with auditive hallucinations and social withdrawal had aduration of three years. He was diagnosed Kartagener's Syndrome when he was nine years old.

Key words: Kartagener's syndrome, psychotic disorder, depression

GİRİŞ

Kartagener sendromu, otozomal resesif geçiş gösteren, ender olarak görülen bir kongenital malformasyon olup klasik triadı, situs inversus,

bronşektazi ve sinüzittir ^(1,2). İlk olarak 1903 yılında Siewart tarafından tanımlanmasına rağmen, sendroma adını veren 1933 yılında 4 olgulu bir seri yayınlayan Manes Kartagener'dir ⁽³⁾. Bronşektazili olguların % 1,5'u, situs inversuslu

* Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 4. Psikiyatri Kliniği, Ass. Dr.,

** Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 13. Psikiyatri Kliniği, Uzm. Dr.

*** Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 4. Psikiyatri Klinik Şefi, Doç. Dr.

**** Bakırköy Ruh ve Sinir Hastalıkları Hastanesi 4. Psikiyatri Klinik Şef Yrd. Doç. Dr.

olguların % 15'i Kartagener sendromludur (4-6). Elektron mikroskopik çalışmalar Kartagener sendromunda, normalde silia ve spermilerin flagellalarındaki mikrotübüllerde varolan dinein kollarının olmadığını ya da anormal olduğunu göstermiştir (7). Bu makalede dokuz yaşında iken Kartagener sendromu tanısı konan ve psikotik bozukluk, ikincil depresyon saptadığımız bir olguyu sunuyoruz.

OLGU

M.D. 32 yaşında, lise mezunu, evli, iki çocuklu erkek hasta. Ailesi ile birlikte Ankara'da yaşıyor. Resmi bir kurumda elektrik teknisyeni olarak çalışıyor. Tek başına hastanemiz acil servisine başvurmuş ve yatışı yapılmış.

Yakınmaları, *"Kafamın içinde uğultular var, cinler ile ilgili sorunlarım var, hayvan kılığına giriyorlar. Cinlerin benim hakkımda konuştuklarını hissediyorum. Onlardan bana zarar gelecekmiş gibi geliyor. Korku var. Eşyaları kırıyorum. Kırdığım şeyler çocuklarıma batar, zarar görürler diye korkuyorum."* şeklindeydi. Hastanın annesi oğlunun daha önce de, yetiştirdiği yeğenin kendi bilgi ve rızası dışında evlenmesi üzerine benzer korkular yaşadığını, bir keresinde bahis oyunlarını kaybettikten sonra evi terk ettiğini, arkadaşları tarafından il dışında dolaşırken bulunduğunu, ayrıca çocukluğundan beri bronşiti olduğundan askerliğini yapamadığını belirtti. Son iki ay içinde yoğun sıkıntı, korku, saçma konuşma şeklindeki yakınmalarının arttığı ve bu sürede iki kez suisid girişiminde bulunduğu öğrenildi. Hastanın suisid girişimleri, doğal gaz vanasını ve tüpü açıp inhale etme, tarım ilacını göğüs derisi, sol üst kolderisi altına ve kas içine enjekte etme şeklinde olmuştu. Bu yakınmalarla yaşadığı şehirde iki ayrı hastanede ortalama 15'er gün süren yatışlarının olduğu, ancak yakınmalarının tam olarak düzelmediği

öğrenildi.

Yapılan psikiyatrik muayenesinde, yaşında gösteren, özbakımı biraz azalmış, görüşmeciye saygılı erkek hastanın duygulanımı sığıdı. Yönelimi yer zaman ve kişiye tam olan hastada belirgin bir bellek kusuru saptanmadı. İşitsel ve görsel varsanılar, referans ve perseküsyon hezeyanları vardı. İşitsel varsanılar ve perseküsyon hezeyanları nedeniyle endişe, korku, yaşamdan zevk almama, suisid düşünceleri ve girişimleri ile seyreden ikincil depresyon belirlendi. Klinik değerlendirme ve ailesinden alınan öyküden işitsel varsanılar ve içe kapanmanın ön planda olduğu hastalık tablosunun üç yıldır devam ettiği anlaşıldı. Dokuz yaşında iken hastaya Kartagener sendromu teşhisi konduğu ve zaman zaman solunum ile ilgili yakınmalarının arttığı ve bu durumlarda semptomatik tedavi yapıldığı öğrenildi.

Hastaya DSM IV ölçütlerine göre "Başka türlü adlandırılmayan psikoz ve başka türlü adlandırılmayan depresif bozukluk" tanısı konularak antipsikotik tedavi başlandı. Haloperidol 20 mg/gün, biperiden 5 mg/gün, klorpromazin 100 mg/gün ile tedavinin üçüncü gününde psikotik bulgular azalma gözlemlendi. Servisimizde yattığı süre içinde, dahiliye konsültasyonu yapılan hastada akciğer radyografisinde kalbin sağda yer aldığı saptandı. Ayrıca, sol akciğer orta ve alt zonda bronşlarda genişleme, bronş duvarlarında kalınlaşma ve peribronşial yoğunluk artışı mevcuttu.

TARTIŞMA

Kartagener sendromu, primer silier diskinezi olup, otozomal resesif kalıtımla geçen, 1/16.000-20.000 sıklıkla görülen, heterozigot sıklığı 1/60 olan bir grup herediter hastalıktır. Değişik aile çalışmalarında hastaların yalnızca % 50'sinin situs inversus da içeren klasik Kartagener triadı

olduğu ve situs inversus olgularının 1/6'inde sendroma rastlandığı görülmektedir ⁽⁸⁾.

Kartagener sendromlu hastalarda solunum sistemi bulguları çocukluk çağıında başlar, kronik öksürük ve mukoid balgam sıktır ve sık pnomoni öyküsü mevcuttur. Bronşektazi, yineleyen akciğer enfeksiyonları nedeni ile gelişir ve kistik fibrozdan farklı olarak akciğer orta ve alt loblarında görülür. Erkek olgularda sperm morfolojisi immotil veya dismotildir, ancak sperm sayısı normaldir. Bu nedenle erkek olgularda infertilite görülebilir ⁽⁹⁻¹¹⁾. Olgumuzda infertilite olmadığı belirlenmiştir.

Kartagener sendromunda kinosilya hareketlerinde bozukluk olduğu ve bunun periferik tubuluslara bağlanan dinein adlı proteindeki eksiklikten kaynaklandığı ve dolayısıyla dinein kollarının eksik olduğu bilinmektedir. Afzelius'a göre normal embriyonal gelişme sırasında iç organların dekstrapozisyonu gözlenir. Bu durum situs inversusa, gelişme sırasında dekstralspiral yerleşim yerine sinistral yerleşimin oluşmasına neden olur. Bu tam açıklanamayan malrotasyon sonucu siliaların hareket bozukluğu ve rotasyon eksikliği ortaya çıkabilir. Normal silia fonksiyonu olmaksızın organların oryantasyonu enderdir ^(8,12,13).

Son zamanlarda beynin anormal lateralizasyonunun şizofrenide rolü olduğu konusunda ilgi artmıştır ⁽¹⁴⁾. Kartagener sendromunda beynin ventriküler sisteminin ependimal hücrelerinin yüzeyindeki siliaların hareketsiz olduğu veya işlev bozukluğu olduğu varsayılmaktadır ⁽¹⁵⁾. Olbrich ve ark. ⁽¹⁶⁾ sıçan embriyoları üzerinde yaptığı çalışmalar sonucunda, primer silier disknezili hastalardakine benzer şekilde nodal silier akıştaki bozukluğun sağ-sol asimetriye neden olabildiğini öne sürmüştür. Normal beyin silier fonksiyonunun bozukluğu, serebrospinal sıvının

dolaşımının bozulmasına veya beyinde anormal asimetrik yapı oluşmasına neden olmaktadır.

Literatürde, Kartagener sendromu ve şizofreni arasındaki ilişkiyi bildiren birkaç olgu sunumu mevcuttur ⁽¹⁷⁾. Buna rağmen, bu hastalarda şizofreni veya diğer psikiyatrik hastalıklar arasında birlikte görülme sıklığı açısından anlamlı ilişki yoktur ⁽¹⁸⁾. Quast ve ark. olgumuza benzer şekilde öncesinde Kartagener sendromu tanısı almış daha sonra şizofreni tanısı konulmuş bir olgu bildirmiştir. Aynı zamanda olgularının biyolojik dayısında da Kartagener sendromu ve psikiyatrik bozukluk saptamışlardır ⁽¹⁹⁾.

Pansera sağ/sol simetri ve asimetri gelişimi, Kartagener sendromu ve serebral lateralizasyonu incelediği makalesinde; Kartagener sendromlu embriyoda gastrulasyon fazında silasyon veya bölünme fonksiyonlarındaki kaymadan ötürü embriyonun iki yarısı arasındaki büyüme oranlarının farklı olduğunu öne sürmüştür ⁽²⁰⁾.

Olgumuzdaki Kartagener sendromu ve psikotik bozukluk birlikteliği Crow'un makalesinde sözünü ettiği Kartagener sendromu gelişimine neden olan biyokimyasal bozukluğun aynı zamanda psikozun ortaya çıkmasını da kolaylaştırabileceği ya da psikoz riskini arttıran genetik lokusla bağlantılı olabileceği tezini desteklemektedir ⁽¹⁴⁾.

KAYNAKLAR

1. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Niederhauser U, Bauersfeld U, Turina M: Cardiac surgery for Kartagener syndrome. *Pediatr Cardiol* 18:72-73, 1997.
2. Fraser RS, Muller NL, Colman NC, Pare PD (editors). Bronchiectasis and other bronchial abnormalities. In: Fraser and Pare's *Diagnosis of Diseases of the Chest*. 4th ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders, p. 2265-2297, 1999.

3. Perraudeau M, Scott J, Walport M, Oakley C, Bloom S, Brooks D: Late presentation of Kartagener's syndrome. Consequences of ciliary dysfunction BMJ 308:519-521, 1994.
4. Swartz MN. Bronchiectasis. In: Fishman AP(ed). Fishman's pulmonary diseases and disorders.3 rd Ed. Newyork: McGraw Hill Comp, p.2045-2070, 1998.
5. Kaya A, Kaya SU, Fitöz S, Tuncalı T, Gönüllü U: Kartagener sendromu: Üç olgu sunumu. Türk Toraks Dergisi 3:113-116, 2002.
6. Schwarzenberg H, Elfeldt RJ, Schluter E, Link J, Heller M: Severe hemoptysis requiring lobectomy in an 11-year old patient with Kartagener's Syndrome. Ann Thorac Surg 64(3):852-854, 1997.
7. Mygind N, Pedersen M, Nielsen MH: Primary and secondary ciliary dyskinesia. Acta Otolaryngol 95:688-694, 1983.
8. Afzelius BA: Immotile cilia syndrome: Past, Present, and Prospects for the Future. Torax 53:894-897, 1998.
9. Cowan MJ, Gladwin MT, Shelhamer JH: Disorders of ciliary motility. The American Journal Of The Medical Sciences 321:3-10, 2001.
10. Swartz MN: Bronchiectasis. In: Fishman AP ed. Fishmans pulmonary disease and Disorders. 3rd ed. McGraw-Hill Pr, p:2045-2070, 1998
11. Ekim N. Göğüs hastalıklarında sendromlar. 1. Baskı, Ankara, s.173-174, 2000.
12. Yakan B, Mirici A, Görgüner M, Girgiç M, Mısırlıoğlu F: Kifoskolyoz ve konjenital kardiak anomaliler ile birlikte seyreden Kartagener sendromlu bir hastanın silya ultrastrüktürü. Türkiye Klinikleri, J Med Sci 16:458-460, 1996.
13. King T, Norum RA. Unusual inherited pulmonary diseases which provide clues to pulmonary physiology and function. In: litwin Sded. Genetic determinants of pulmonary disease. New York: Marcel Dekker Pr. p.149-190, 1978.
14. Crow TJ, Ball J, Bloom SR, Brown R, Bruton CJ, Colter N, Frith CD, Johnstone EC, Owens DG, Roberts GW: Schizophrenia as an anomaly of development of cerebral asymmetry. Archives of General Psychiatry 46:1145-1150, 1989.
15. Greenstone MA, Jones RW, Dewar A, Neville BG: Hydrocephalus and primary ciliary dyskinesia. Arch Dis Child 59:481-482, 1984.
16. Olbrich H, Haffner K, Kispert A, Volkel A, Volz A, Sasmaz G, et al: Mutations in DNAH5 cause primary ciliary dyskinesia and randomization of left-right asymmetry. Nat Genet 30:143-144, 2002
17. Glick ID, Graubert DN: Kartagener's syndrome and schizophrenia:a report of case with chromosomal studies. Am J Psychiatry 121:603-605, 1964.
18. Roth Y, Baum GL, Tadmor R: Brain dysfunction in primary ciliary dyskinesia? Acta Neurol. Scand 78:353-357, 1988.
19. Quast TM, Sippert JD, Sauve WM, Deutsch SI: Comorbid presentation of Kartagener's syndrome and schizophrenia: support of an etiologic hypothesis of anomalous development of cerebral asymmetry?. Schizophr Res 74(2-3):283-285, 2005.
20. Pansera F. Development of left /right symmetry and asymmetry, Kartagener' syndrome, and cerebral laterality. Med Hypotheses 42:283-284, 1994.