

男妹에서 發生한 Kartagener氏 症候群

— 2例 報告 —

정수상* · 강인득* · 성시찬* · 조광협* · 김종원* · 이성광*

— Abstract —

Kartagener's Syndrome: A Report of Two Cases (Review of the literature and report of two cases in same family)

Jung Soo Sang, M.D.,* Kang In Deug, M.D.,* Sung Si Chan, M.D.,*
Cho Kyung Hyun, M.D.,* Kim Jong Won, M.D.* and Lee Sung Kwang, M.D.*

Kartagener's syndrome is a clinical entity composed of situs inversus, bronchiectasis and chronic sinusitis.

This syndrome is rare and is usually detected in childhood.

Whether the bronchiectasis in Kartagener's syndrome is congenital or acquired is still controversial. Some familial cases of this syndrome have been reported, and in these cases the genetic pattern is compatible with an autosomal recessive inheritance with some degree of pleiotropism.

The authors experienced having 2 cases of Kartagener's syndrome among 6 siblings in a family.

The case No. 1 have had bilateral Caldwell Luc operation, posterior ethmoidectomy, left upper lobectomy with excellent result.

The case No. 2 denied to have surgical management.

序 論

Kartagener¹⁾는 1933년 內臟傳位, 氣管支 擴張症 및 慢性 副鼻洞炎을 同伴하는 症候群을 發表하였다. 이 症候群의 個個의 發生에 대해서는 그 후 많은 사람들의 報告가 있었다. 近來에 오면서 이 症候群의 發生이 先天的이나 後天的이나에 對해서는 論亂의 對象이 되고 있지만 家族的 發生 例에 있어서는 常染色體劣性遺傳方式으로 發生된다는 것이 이미 確定된 事實로 되어 있다²⁾.

여기에 著者들은 男妹에서 發生된 그 例의 Kartagener氏 症候群을 治驗하였기에 若干의 文獻考察과 함께 報告하는 바이다.

家族構成은 父母와 2男 4女로 되어 있었으며 症候群이 나타난 例는 둘째인 次女와 여섯째인 四男이었다.

症例 1은 次女로서 23歲였고 診察 結果 鼻茸을 가진 汎發性 慢性 副鼻洞炎, 內臟傳位와 左肺上葉에 氣管支 擴張症이 있어 耳鼻咽喉科에서 兩側 鼻腔內 上顎洞口術과 後篩骨 切除術後 本教室에서 左肺上葉切除術을 받고 退院하였으며 症例 2는 三男으로서 10歲였고 兩側性 慢性 上顎洞炎 內臟傳位, 左肺下葉에 氣管支擴張症이 臨床적으로 診斷되었으나 治療를 拒否하였다.

* 부산대학교 의과대학 흉부외과학교실

* Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery,
College of Medicine, Busan National University

家系 및 家族歷

症候群을 가진 2例을 除外한 나머지 家族인 父母와 四男妹는 特異所見이 없었다.

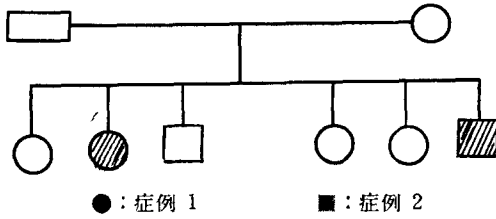


Fig. 1. 家系表

症例 1

患者는 23歲 女子로 3歲때 百日咳를 앓은 뒤부터 慢性 鼻淚, 鼻閉塞, 排出性 기침 및 運動時 呼吸困難이 있었으며 最近 6年間 肺結核으로 誤診되어 抗結核劑 服用을 해왔었다.

理學的 所見

身長 145cm, 體重 43kg으로 體格은 倭少하였으며 肉眠的 所見으로 全身에 特別한 異常이 없었다. 心音은 右則 第 5 肋間의 鎖骨 正中線上에서 들렸으며 水泡音과 若干의 呼吸音 減少가 左肺上部에서 認知되었다.

鼻內所見으로는 右側 鼻腔內 膿性 鼻淚가 中鼻道에서 있었다.

血壓은 110/70mmHg, 脈搏은 76~80回/mm으로 規則的이었으며 呼吸數 24回/mm, 體溫 36°C~37°C, 血色素 13.1gm%, 血球量은 32%, 白血球數는 5600/mm³ 이었고 咯痰에서 結核菌은 없었으며 尿檢査, 肝機能檢査도 正常範圍였다. 出血時間과 凝血時間은 正常, 血液型은 O(Rh⁺)이었다. 心電圖 檢査에서 心臟傳位를 보였으며 胸部單純 X-線撮影上 左肺上部에 氣管支擴張이 疑心되었고 胃內空氣陰影은 右側 橫膈膜 下部에서 나타났고 心臟傳位도 보였다. PNS view에서는 兩側性 上顎洞炎이 보였다. 氣管支造影上 右側肺는 2葉, 左側肺는 3葉으로 構成되어 있었으며 左上葉은 狀型的 氣管支擴張이 있었다.

肝走査上 肝陰影이 腹部 左側에 位側에 位置했다. 胃腸管 造影術上 完全 內臟傳位가 보였다.

臨床的 診斷

3主徵을 모두 갖춘 Kartagener氏 症候群

手術方法 및 手術所見

全身麻酔下에 左側 第 5 肋間으로 開胸하여 左肺 上葉을 切除하였다. 左肺는 3葉으로 構成되어 있었으며 左側 上部肋腔內 膿性 瘻着이 부엌렸고 많은 肥厚된 淋巴節이 있었으며 中葉에도 若干의 炎症所見을 볼 수 있었

다. 切除한 左肺上葉의 病理所見도 氣管支擴張症이었다

臨床經過

耳鼻咽喉科에서 兩側 鼻腔內 上顎洞開口術 및 後節骨 切除術 後 本教室에서 3週 後에 前記한 左肺 上葉 切除術을 施行하였다.

術後 特別한 合併症이 없었으며 症勢의 많은 好轉이 있었으나 輕度の 鼻閉塞과 排出性 기침은 남아 있었다. 患者는 術後 15日만에 退院하였다.

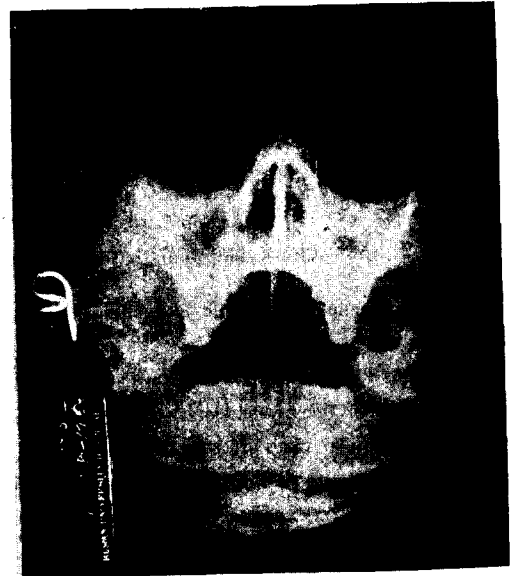


Fig. 2. 症例 1의 PNS view

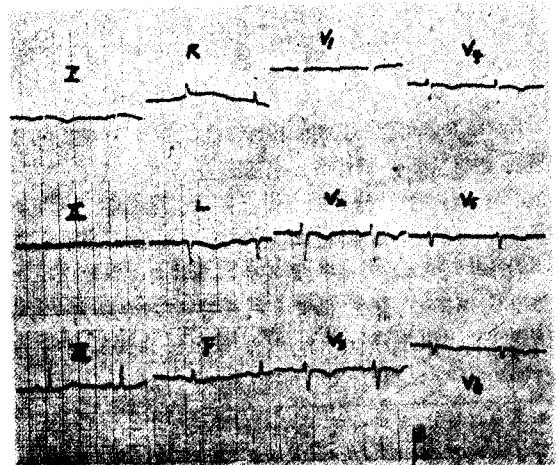


Fig. 3. 症例 1의 心電圖

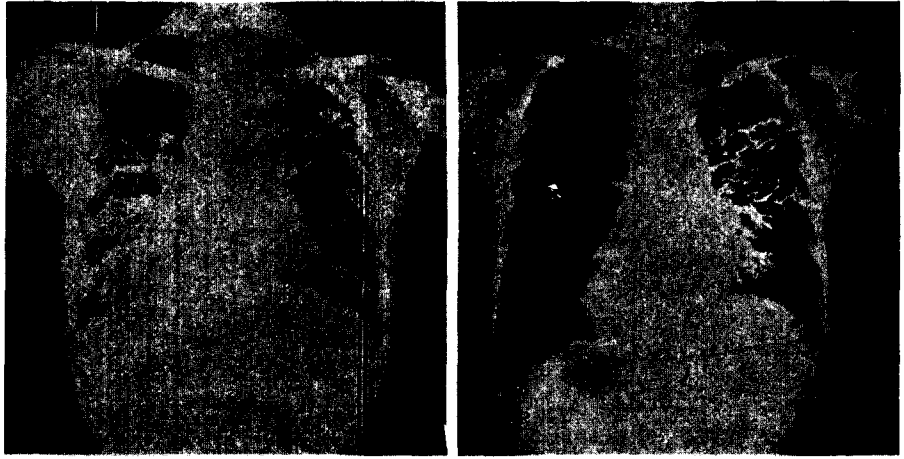


Fig. 4. 症例 1의 氣管支造影圖



Fig. 5. 症例 1의 胃腸管造影圖

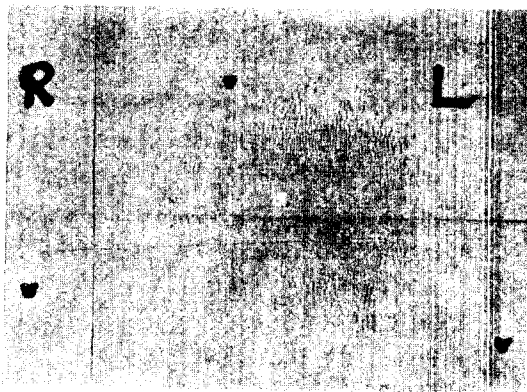


Fig. 6. 症例 1의 肝走査圖

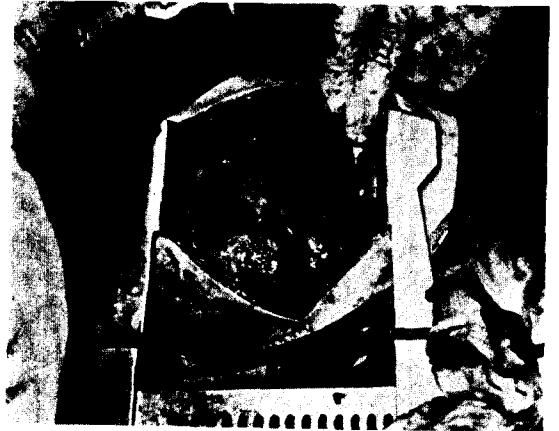


Fig. 7. 症例 1의 手術所見

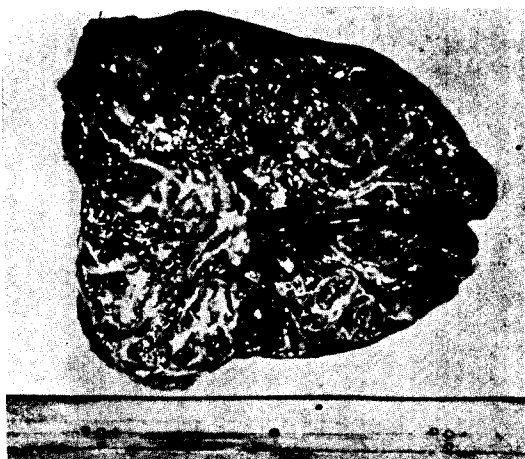


Fig. 8. 症例 1의 切除된 左肺上葉



Fig. 9. 症例 1의 術後 單純胸部 X線所見

症例 2

患者는 10歲 男子로 小兒때부터 膿性 鼻涕, 鼻閉塞 및 嚔出性 기침이 있었으며 다른 特別한 過去歷은 없었다.

理學的 所見

身長 130cm, 體重 31kg이었으며 營養狀態는 中等度였다. 肉眼的 所見은 特異事項 없었으며 心音은 右側 第5肋間의 鎖骨 正中線上에서 들렸고 左側 下部 肺野에서 水泡性 呼吸音을 들을 수 있었다. 鼻內所見으로는 兩側 下鼻甲介 肥大와 下鼻道에서 膿性 鼻涕가 認知되었다.

血壓은 110/70mmHg, 脈搏은 88回/mm으로 規則的 이었으며 呼吸數 22回/mm 體溫 36.5°C였다. 血球檢査는 正常範圍였으며 出血時間과 疑血時間도 正常이었다.

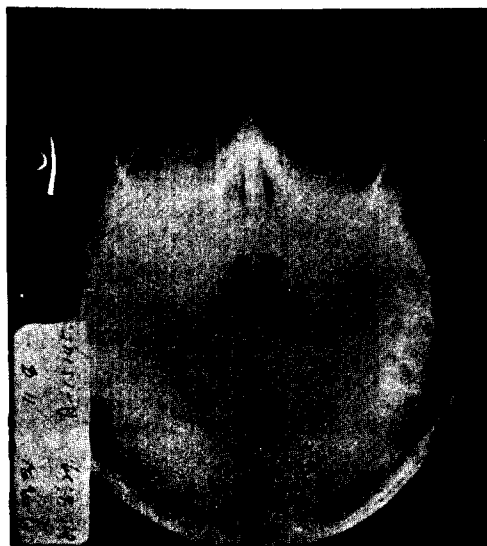


Fig. 10. 症例 2의 PNS view

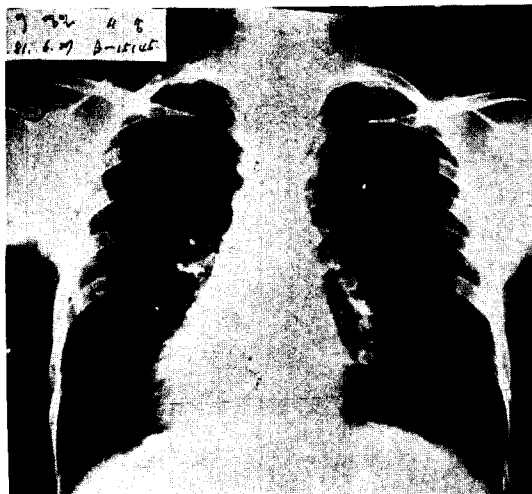


Fig. 11. 症例 2의 單純胸部 X線所見

咳嗽에서 結核菌은 없었으며 尿와 肝機能檢査도 正常이었다. 心電圖檢査에서 心臟傳位를 보였으며 胸部單純 X線撮影上 左肺下部에 氣管支擴張症이 疑心되었고 胃內 空氣陰影은 右側橫膈膜 下部에서 나타났고 心臟傳位도 보였으나 氣管支造影術은 實施하지 못하였다. 胃腸管造影術上 完全內臟傳位가 보였다.

臨床的 診斷

3主徵을 모두 갖춘 Kartagener氏 症候群

臨床經過

手術을 勸誘하였으나 拒否하였다.

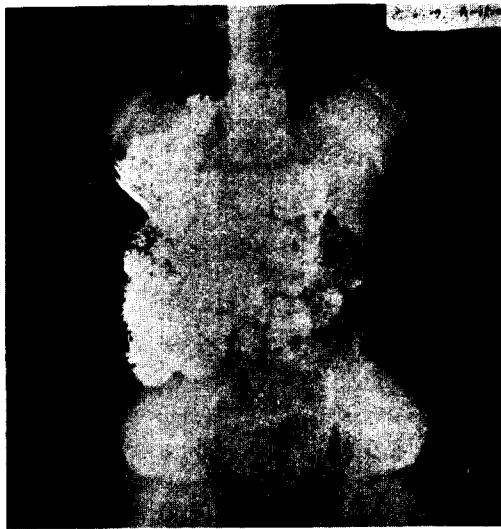


Fig. 12. 症例 2의 胃腸管造影圖

考 察

1904年 Siewert³⁾가 內臟傳位를 同伴한 氣管支擴張症 患者를 처음 報告하였으나 1933年 Kartagener¹⁾가 11例에 대한 病因的 素因을 內包한 詳細한 研究를 하여 副 鼻洞炎을 包含한 3主徵을 가진 이 3疾患에 그의 이름이 붙여졌다. 그러나 이 3主徵 中에 副鼻洞炎이 가장 特異 하지 못한 徵候인 氣管支擴張症과의 同伴이 매우 빈번하고⁴⁾ 아주 輕微한 副鼻洞炎에서 하나 혹은 여러 개의 副鼻洞의 肥厚 및 鼻茸까지 包含되기 때문이다⁵⁾.

이 疾患의 發生論에 대해서는 아직 論亂의 對象이 되고 있다^{6,7)}. 死産兒와 新生兒 死亡 中에서 內臟傳位와 同伴된 氣管支擴張症의 例는 지금까지 없었다는 것⁸⁾도 이 症候群이 後天性 입을 豫示고 종종 症勢의 始作이 初期 乳兒에서 있다는 事實^{9,10,11)}과 氣管支擴張症은 內臟傳位患者의 25%에서 同伴되고 全體 人口의 0.5% 以下에서 發生된다¹²⁾는 事實은 이 症候群의 發生이 先天性 입을 強調하고 있다. 先天性 發生論을 받침하는 또 한가지 興味있는 것은 Immobile Cilia Syndrome의 6例中 3例에서 Kartagener氏 症候群을 가진 것이 觀察되었다. 이 Immobile Cilia Syndrome 6例中 5例에서 電子顯微鏡 觀察로 精蟲의 꼬리에서 dynein arm이 消失되어 있었으며 2例에서 呼吸器纖毛에 dynein arm이 消失되거나 不規則的 配列이 있었으며 이 境遇 慢性 呼吸器 感染과 不妊은 나타내었다¹³⁾.

Oslén¹³⁾은 先天性 畸形에 Bard¹⁴⁾는 氣管支壁의 支柱組織인 平滑筋, 彈力纖維 및 軟骨骨의 基本的의 缺陷에 Churchill¹⁵⁾은 呼吸器 粘液膜의 異常 分泌作用에, Amjad¹⁶⁾는 免疫學的 防禦機轉에 主眼을 두고 研究하였으나 이 症候群의 原因論을 確立하지는 못하였다. 이제까지는 性別이나 血液型, 여러가지의 過敏狀態와 이 症候群과의 關係도 없는 것으로 되어 있다²⁾.

이 症候群의 家族의 發生도 報告되고 研究되어 왔다^{9, 10, 18)}. 이 境遇의 遺傳方式은 若干의 變異를 보이는 常染色體 劣性遺傳이며 侵犯된 家族中에는 徵候의 1가지 혹은 2가지만 나타내는 不完全表現型인 境遇도 있다²⁾.

氣管支 分泌物中에서 分離된 病菌으로는 cystic fibrosis나 免疫결로불린의 缺乏에 依한 氣管支擴張症이 아닌 境遇는 H. influenza와 D. pneumoniae가 가장 많고 이 症候群에서 이들 病菌이 흔히 나타나는데⁶⁾ 비해 cystic fibrosis의 小兒에서는 G(+)菌이나 Staphylococcus가 많이 나타난다¹⁷⁾.

氣管支擴張症의 病理組織學的 樣相은 Kartagener와 Struchi에 의하면 一般的인 氣管支擴張症의 境遇와 區別이 不可能하다고 하였다¹⁸⁾. 이 症候群에 있어서도 역시 組織學的 所見으로 先天性 혹은 後天性 與否는 斷定할 수 없다고 하였다¹⁸⁾.

臨床的 症勢로는 初期 乳兒時부터 잦은 感冒, 鼻涕 및 慢性 氣管支炎의 症勢로 보이고 再發性 肺炎의 病歷이 있으며 鼻炎과 嗅覺喪失, 頭痛과 慢性 기침 및 咯血 등으로 發展하며 喘息, 肺氣腫, 氣管支擴張症, 肺因性 骨關節症 및 肺因性心음이 最終的인 合病症이다^{20, 21)}. 3歲 以前에 半數에서 呼吸器 症勢가 나타나고²³⁾, 14歲 以前에서 적어도 90%가 症勢를 나타낸다²²⁾. 偽重層 纖毛 上皮로 構成된 鼻腔, 副鼻洞, 中耳 및 氣管支의 粘性이 높은 粘液膿性 分泌物이 이들 症勢를 나타낸다²⁴⁾.

이 症候群의 診斷方法은 臨床的 3主徵의 確認으로 確診되며 각각 徵候에 대한 特別한 所見은 없다^{12, 9)}.

氣管支造影上 一般的으로 部分的 無氣肺나 圓筒型의 氣管支擴張을 보이고 있으며 兩側性이 많고 下葉, 舌狀葉 혹은 中葉을 多樣한 程度로 侵犯한다²¹⁾.

治療로는 症狀治療이며 一般的 副鼻洞炎 療法과 體位 排出, 抗生劑 및 手術療法등으로 한다²²⁾.

豫後は 좋으며 適切한 治療로서 正常壽命을 누릴 수 있다²⁰⁾.

結 論

著者들은 釜山大學校 醫科大學 胸部外科學敎室에서

1981年 6月 治驗하였던 男妹에서 發生된 Kartagener氏 症候群 2例를 若干의 文獻考察과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

1. Kartagener M : *Zur pathogenese der Bronchiekasien. I. Mitteilung: Bronchiektasien bei Situs viserum inversus. Beitr Klin Erforsch Tuberk Lungenkr* 83:489-501, 1933.
2. Holmes LB, Blenner hassett JB, Austen KF : *A Re-praisal of Kartagener's syndrome. Amer J Med Sci* 255:13-28, 1968.
3. Siewert AK : *Ueber einen Fall von Bronchiectasis bei einem: Patienten mit situs inversus viscerum. Berlin Munchen tieraerztl wschr* 2:139-141, 1904.
4. Isselbacher, et al : *Harrison's Principles of Internal Medicine 9th Ed.* 1231, 1980.
5. Schoemperlen CB, Carey SL : *Kartagener's syndrome. Amer Rev Resp Dis* 88:698-702, 1963.
6. Taiana JA, Zorra quin VA, Ramacciotti ER : *Kartagener's syndrome: Report of a case treated by pulmonary resection. Int Surg* 47:565-569, 1967.
7. Chiang KHR, Niquidula FN, Ramos A : *Kartagener's triad: Review of surgically treated cases and report of case treated by multiple segmental resection. J Thorac Cardiovasc Surg* 43:127-134, 1962.
8. Hartline VH, et al : *Kartagener's syndrome in childhood: Amer J Dis Child* 121:349-352, 1971.
9. Kroeker EJ, Boyd DP, Schwarz HJ : *Kartagener's syndrome: Case report and review of the literature. J Med Soc New Jersey* 60:82-85, 1963.
10. Bergstrom WH, Cook CD, Scannell J, et al : *Situs inversus, bronchiectasis, and sinusitis. Pediatrics* 6:573-580, 1950.
11. Paulin R Grunberg S : *Kartagener's syndrome canad Med Assoc J* 100:816, 1969.
12. Logan WU Jr, Abott OA, and Hatcher CR : *Kartagener's triad. Chest*, 48:613-616, 1965.
13. Olsen AM : *"Bronchiectasis and Dextrocardia", Am Rev Tuberc*, 47:435, 1943.
14. Bard L : *"Pathogene, avolution et traitement de la forme Idlopathique des dilatations bronchiques", J Med Lyon*, 381, 1924.
15. Churchill ED : *"The Segmental and Lobular Physiology and Pathology of the Lung", J Thor Surg*, 18: 279, 1949.
16. Amjad H, et al : *Kartagener's syndrome: Case report In an eldly man. JAMA*, 227:1420, 1937.
17. Huang NN, Vanloon EL, Sheng KT : *The flora of the respiratory tract of patients with cystic fibrosis of the pancreas. J Pediat* 59:512-521, 1961.
18. Kartagener M, Stucki P : *Bronchiectasis with situs inversus. Arch Pediat* 79:193-207, 1962.
19. Eliasson R, et al : *The immotile cilia syndrome: A congenital ciliary abnormality as an etiologic factor in chronic airway infections and male sterility The new England Journal of Medicine* 297:1-6, 1977.
20. Miller RD, et al : *Kartagener's syndrome. Chest* 62:130-135, 1972.
21. Overnolt EL, Bauman DF : *Variation of Kartagener's syndrome in the same family. Ann Intern Med.* 48:574-579, 1958.
22. Foulk R : *Kartagener's syndrome. U.S. Armed forces Medical Journal* 2:279-284, 1957.
23. Clark NS : *Bronchiectasis in childhood. Brit Med J* 1:80-88, 1963.
24. Miller RD, et al : *Kartagener's syndrome. Chest* 62:130-135, 1972.