

سندرم کارتاژنر

« معرفی يك مورد »

دکتر فرهاد گرجی

مقدمه:

سندرم کارتاژنر مدتهاست که شناخته شده است و سیتوس اینورسوس - برونشکتازیرو سینوزیت مزمن از علائم مهم این سندرم میباشد. همراه با این نشانگان سه گانه، ناهنجاریهای دیگر نیز میتوانند وجود داشته باشند که در این مقاله با تجزیه و تحلیل یک مورد از این بیماری به بررسی کامل آنها پرداخته و نیز به بیان مطالب جدید در مورد فیزیوپاتولوژی این سندرم می پردازیم.

معرفی بیمار

رویا د. ۱۰ ساله، شماره پرونده (ب-۵۶۶۴۲). بیمار در تاریخ ۲۵ / ۱۰ / ۵۶ بعلت سرفه، ترشح مزمن، خلط و سردرد در بخش اطفال مرکز پزشکی جرجانی بستری می شود. در پیشینه بیمار تا قبل از ۲ سالگی نکته مهمی ذکر نشد و سابقه بارداری و زایمان وی بعلت عدم دسترسی به مادر بیمار بطور دقیق گرفته نشد، اگرچه اطرافیان این مراحل را طبیعی ذکر میکردند.

وی از ۲ سالگی بعلت جدائی پدر و مادر نزد مادر بزرگ پدری خود زندگی میکرد است و تقریباً از همان موقع دچار عفونت های مکرر راه های تنفسی فوقانی و سرماخوردگی های مکرر میشده است که معمولاً با گرفتگی بینی، ترشح چرکی از بینی و سرفه همراه بوده است. در یکی دو سال اخیر بیمار دچار خلط چرکی هم بوده است؛ ولی، عفونت شدید ریوی فقط یکبار و آنهم در سن ۶ سالگی مشاهده شده است. در

تمام این موارد بیمار با درمان های سرپائی بطور موقت بهبود یافته و سپس عود مجدد نشانگان را بطور مکرر ذکر میکند. بیمار، سابقه بستری شدن در بیمارستان و انجام آزمون های پاراکلینیکی نداشته است. بیمار، دومین و آخرین فرزند خانواده بوده است. اولین فرزند پسری ۷ ماهه بوده که بدنبال یک دوران کوتاه تب و تشنج فوت می کند. درضمن والدین طفل با هم نسبت فامیلی دارند (دختر عمه پسر دائی هستند) و بعد از جدائی از هم هر دو مجدداً ازدواج کرده و از ازدواج های جدید خود فرزندی دارند که ظاهراً "همگی سالم هستند. درضمن پدر بزرگ و مادر بزرگ پدری بیمار نیز با یکدیگر نسبت فامیلی دارند.

بیمار از سن ۷ سالگی به مدرسه رفته، از نظر تحصیل جزو شاگردان خوب کلاس بوده است.

در بررسی ای که از اطرافیان بیمار - از جمله پدر، مادر بزرگ پدری و عموی بیمار و فرزندی که پدر از ازدواج جدید خود دارد (سایر اقوام و بخصوص اقوام مادری هیچکدام جهت بررسی مراجعه نمودند) انجام گرفته نتایج زیر بدست آمد:

- سابقه او تیت های چرکی مکرر از سالها قبل در نزد پدر وجود داشته که منجر با اختلال شنوائی او گردیده.

- عموی ۲۰ ساله وی از دوران کودکی دچار برونشکتازیس شدید دو طرفه، سینوزیت مزمن و اوتیت چرکی دو طرفه میگرددیده و بهمین دلیل مورد معالجات مکرر طبی قرار گرفته و چند بار در بیمارستان های مختلف بستری گردیده است. (با احتمال سندرم مژک های بی حرکت و یا کارتاژنر ناقص). - مادر بزرگ و خواهر ناتنی بیمار ناراحتی ویژه ای را ذکر نمیکنند و ظاهراً " سالم هستند. در پرتونگاری از اقوام مورد

ولی در تعدادی کمی از برونش های انتهائی ریه چپ تغییر شکل و گشاد شدگی خفیفی وجود داشت و شروع احتمالی یک برونشکتازیس را نشان میداد و نیز باید متذکر شد که در نزد این بیمار ریه راست دولب و ریه چپ سلب داشت ، یعنی پدیده ای که بطور معمولی در یک سیتوس اینورسوس وجود دارد . در الکتروکاردیوگرافی امواج در حد طبیعی بود ولی دکستروکاردی تأیید شد . در الکترو فورز پروتئین ها و در الکترو فورزایمونوگلوبولین ها نکته غیر طبیعی مشاهده نشد و مقدار آنها در حد طبیعی بود . در نزد بیمار با بررسی نشانگان موجود ، سندرم کارتاژنر مورد تأیید قرار گرفت و پنومونی ریه با آمبی سیلین درمان شد و با بهبود کانون عفونی ریه چپ بیمار مرخص گردید و به والدین وی توصیه شد جهت کنترل کانونهای عفونی مزمن ماهیانه به بخش مراجعه نماید .

بحث

اولین موارد از تریاد سینوزیت مزمن ، برونشکتازیس و سیتوس اینورسوس (Situs inversus) در سال ۱۹۰۴ بوسیله Siemert در یک خواهر و برادر شرح داده شد . ولی برای اولین مرتبه Kartagener ، شخیص داد که نشانگان سه گانه ذکر شده سندرم واحدی را ایجاد میکند و در سال ۱۹۳۳ ، این فرد یازده مورد آنرا جمع آوری و منتشر کرد و نیز تا سال ۱۹۶۲ کارتاژنر با توافق Stacki جمعا "۳۳۰ مورد دیگر را جمع آوری نمود . تاکنون جمعا "حدود ۴۰۰ مورد در دنیا منتشر شده است و در سالهای اخیر با شناخت بیماری هر سال یک تا چند مورد سندرم کارتاژنر با ضایعات مختلف آناتومیک و پاتولوژیک گزارش میگردد (۱-۲) .

سایتوس اینورسوس با فرکانس حدود ۱ تا ۸ در ده هزار وجود دارد که در ۱۲ تا ۲۵ درصد موارد همراه برونشکتازیس و سینوزیت مزمن است ؛ بنابراین ، شیوع سندرم کارتاژنر حدود یک در ۴۰ هزار تولد بوده است (۱-۲) .

غیر از نشانگان سه گانه ذکر شده که کم اهمیت ترین آن سینوزیت مزمن است ، علائم دیگری که در این سندرم ممکن است وجود داشته باشد عبارتند از : سابقه عفونت های مکرر راههای تنفسی فوقانی و تحتانی ، پنومونیهای مکرر و پولیپ نازال ، که خود ممکن است در اثر سینوزیت های مزمن بوجود آید . ناباروری در مردان و اختلالات اعصاب حسی (بویایی و شنوایی) از علائمی است که جدیداً "مورد بحث قرار گرفته اند . عفونت های راههای تنفسی در این بیماران معمولاً "از سنین ابتدائی و دوران شیر خواری شروع شده بطوریکه حداکثر شدت نشانگان

مطالعه بیمار ، در هیچکدام سایتوس اینورسوس و یا دکستروکاردیا وجود نداشت ؛ از جمله در عموی وی .

در معاینه بالینی : حال عمومی بیمار خوب بود ، درجه حرارت ۳۸/۵ درجه سانتیگراد ، تعداد تنفس ۳۴ در دقیقه ، نبض ۱۰۰ در دقیقه و فشار خون ۱۱۰/۶۵ میلیمتر جیوه بود در سمع ریه ، رآلهای مرطوب با شدت متوسط همراه با خشونت صداها ریوی در قسمت میانی و قاعده ریه چپ شنیده شد . در سمع قلب سوفلی شنیده نشد ، ولی شدت صداها قلبی در سمت راست قفسه صدری بیشتر بود . و حداکثر صداها در فضای ششم کنار راست جناغ شنیده میشد . در لمس شکم ، کبد وطحال لمس نشد و نکته پاتولوژیکی وجود نداشت . معاینه عصبی و رفلکسها در حد طبیعی بود . در آزمون گوش و حلق و بینی پرده های تپان سالم بود و انحراف بینی وجود نداشت ولی پولیپ کوچکی در قسمت فوقانی بینی راست دیده شد .

هموگلوبین ۱۲/۸ گرم در صد ، هماتوکریت ۷۹/۶ ، گویچه های سفید ۷۳۰۰ در میلیمتر مکعب خون با ۶۱٪ پولی نوکلر ، ۳۶٪ لنفوسیت ، ۲٪ ائوزینوفیل و ۱٪ منوسیت . پلاکت ۲۶۰۰۰۰ در میلیمتر مکعب خون و سدیمان تا سیون ۲۵ میلیمتر در ساعت اول و ۱۰۰ میلیمتر در ساعت دوم . در امتحان بعدی که فاصله ۴۸ ساعت انجام شد تعداد گویچه های سفید به ۱۳۵۰۰ در میلیمتر مکعب رسیده بود با ۷۲٪ پولی نوکلر و ۲۵٪ لنفوسیت .

آزمون کامل ادرار طبیعی بود و اندازه گیری الکترولیت های خون در حد عادی گزارش شد . در کشت و ترشحات بینی استافیلوکک آلبوس و نیسریا رشد نمودند .

در امتحان الکترولیت های خون : سدیم ۱۳۹ ، پتاسیم ۵/۴ ، کلسیم ۵ و فسفر ۳ میلی اکی والان در لیتر گزارش گردید . در پرتونگاری از قفسه صدری سایه قلب در سمت راست قرار داشت یعنی جابجائی قلب یا دکستروکاردیا وجود داشت و علاوه بر آن در قسمت میانی و تحتانی در حدود ناف ریه چپ منطقه کدورت وسیعی که ناشی از عفونت ریوی بود دیده میشد . در پرتونگاری از سینوسهای قدامی صورت کدورت و سینوزیت دو طرفه شدیدی در قسمت ماگزایلر وجود داشت و سینوسهای فرونتال هیپوپلازیک و کوچک بودند . در پرتونگاری با ماده حاجب از معده و اثنی عشر ، معده در طرف راست و بولب اثنی عشر در سمت چپ بود اما ضایعه دیگری مشاهده نشد ، بنابراین بیمار غیر از جابجائی قلب دچار جابجائی احشاء داخل شکمی و یا سیتوس اینورسوس هم بود . در برونکوگرافی ، بویژه در سمت چپ ، گرچه تصویر کلاسیک یک برونشکتازیس وجود نداشت

در دوران کودکی و حوالی بلوغ مشاهده میگردد و چنین بنظر میرسد که با ازدیاد سن سرعت پیشرفت و شدت علائم کاهش مییابد بطوریکه اغلب شانس رسیدن به سنین بالا وجود دارد و در اکثر موارد افراد مبتلا از نظر شغلی و حرفه‌ای در سطحی نسبتاً "فعال هستند (۲-۳) .

در سال ۱۹۷۴ دکتر امجد این سندرم را در یک مرد ۸۸ ساله که ظاهراً "مسن‌ترین مورد شناخته شده است توضیح داد (۱) ولی بهر حال نباید فراموش کرد که این سندرم در جهت نارسائی قلبی-ریوی سیری مزمین دارد. مواردی از این سندرم که باعث مرگ و میر در سالهای ابتدائی زندگی میشود معمولاً عبارتست از همراه بودن نابه‌هنجاریهای شدید دیگر با نشانگان سه‌گانه ذکر شده. بویژه از نوع مالفور ماسیونهای قلبی همراه سایتوس اینورسوس .

در این سندرم برونشکتازیس در $\frac{1}{4}$ موارد پیش از سه سالگی و در $\frac{2}{3}$ موارد قبل از ۱۰ سالگی ظاهر میشود و اگر در مراحل ابتدائی زندگی، سایتوس اینورسوس تشخیص داده نشده و بیمار از نظر احتمال وقوع این سندرم و برونشکتازیس تحت نظر قرار نگرفته باشد اکثراً "وقتی به تشخیص میرسیم که برونشکتازیس به حداکثر شدت و پراکندگی خود رسیده است (۲-۴) . برای تشخیص برونشکتازیس در سنین طفولیت انجام پرتونگاریهای با ولتاژ زیاد (High Voltage) برانجام برونکوگرافی و قبول خطرات آن ارجحیت دارد و این مسئله‌ای است که باید مورد توجه رادیولوژیست ها و متخصصین ریه قرار گیرد (۲) .

دکستروکاردیا^۱ و یا سایتوس اینورسوس^۲ باید در دوران نوزادی و در نرسری ها کشف شود و در همین مرحله باید نوزاد را به کاردیولوژیست معرفی نمود تا نابه‌هنجاریهای احتمالی قلبی کشف گردد (۲) . اگر چه در سندرم کارتاژنر انواع گوناگون نابه‌هنجاریهای قلبی همراه سایتوس اینورسوس دیده شده است ولی باید در نظر داشت که توأم بودن نابه‌هنجاریهای قلبی همراه با دکستروکاردی و یا سایتوس اینورسوس - برعکس آنچه قبلاً تصور میرفت - خیلی شایع نمیباشد .

مواردی از این سندرم همراه با تغییر وضع عروق بزرگ بوسیله Dickey^۳ همراه با تتراوژی فالوت بوسیله Pomerbeau^۴ و همراه با تغییر وضعیت تصحیح شده

بوسیله Salomen^۵ منتشر شده است (۲-۶) این سندرم در هر دوجنس بطور یکسان دیده میشود و به عقیده اکثر مولفین انتقال آن اتوزومال مغلوب میباشد و بنابراین احتمال همه‌گیری آن در ازدواجهای فامیلی بیشتر بوده و عامل آن یک ژن واحد معرفی شده است که خاصیت نفوذ پذیری ناقص داشته و لذا ممکنست بیماری در یک خانواده بطور متناوب بشکل کامل (همراه با سایتوس اینورسوس) و یا ناقص (بدون سایتوس اینورسوس) وجود داشته باشد. فرانکس شیوع دو نوع ذکر شده مساوی بوده و هر کدام ۵۰٪ است. در یک بررسی که در یک خانواده واحد انجام شد مشاهده گردید که دو نفر از افراد خانواده دچار سندرم کارتاژنر بوده و دو نفر دیگر دارای برونشکتازیس بدون سایتوس اینورسوس میباشد (۱-۵) .

با توجه به نوع انتقال بیماری بدیهی است در فامیل هائی که مواردی از سندرم کارتاژنر - چه بصورت کامل و چه بدون سایتوس اینورسوس - وجود دارد برای جلوگیری از وقوع بیماری، خودداری از ازدواجهای فامیلی امری ضروریست. در مورد علت این سندرم همیشه بحث وجود داشته و عقاید گوناگونی عنوان شده است که البته همگی توجیه‌کننده عفونتهای مزمن نشانگان عفونی بیماری بوده و در مورد سایتوس اینورسوس کمتر توضیحی داده شده است .

سابقاً، "بیشتر روی وجود اختلالات سیستم ایمنی و ضایعات جدار راههای تنفسی تاکید میشد، ولی مطالعات با میکروسکوپ الکترونیک و بررسی‌های جدید اتیولوژی واقعی رابه صورت زیر روشن نموده است :

۱- در مورد سیستم ایمنی در افراد مبتلا به سندرم کارتاژنر اگر چه در بعضی بیماران اختلالاتی دیده میشود و بخصوص دکتر Holmes در ۱۹۶۸ دو بیمار مبتلا به سندرم کارتاژنر را گزارش نموده که کمبود سطح Iga داشته اند ولی این موضوع بهیچ وجه اکثریت نداشته و بررسی‌های جدیدتر نشان میدهد که تقریباً "در تمام موارد سیستم ایمنی کامل و بدون نقص بوده و لذا اختلالاتی که در بعضی بیماران دیده میشود فقط بصورت عامل تشدید کننده بوده و بهیچ عنوان عامل اتیولوژیک نمیباشد (۱-۳-۷) .

۲- بررسی‌های هائی که در دوساله اخیر با میکروسکوپ الکترونیک انجام شده و تمام مولفین در آن اتفاق نظر دارند مؤید آنست که علت اساسی و عامل اتیولوژیک در این سندرم عبارتست از

۱- دکستروکاردیا : قلب درست راست قفسه صدری جای دارد ولی بقیه احشاء در محل‌های طبیعی خود هستند .

۲- سایتوس اینورسوس : جابجائی کامل قلب و تمام احشاء وجود دارد .

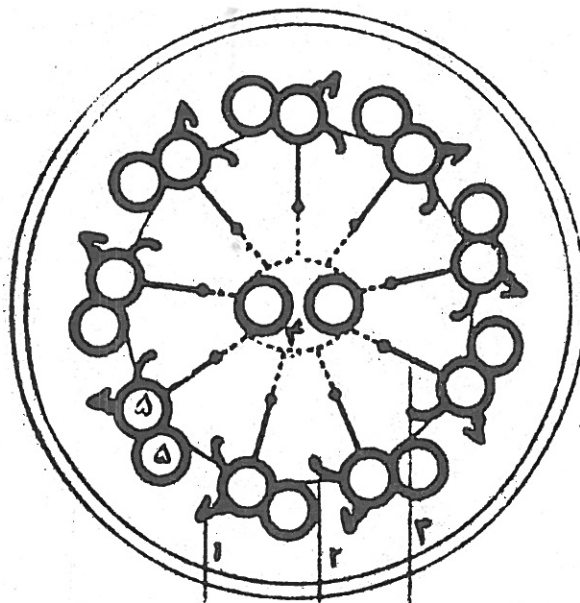
غیر از فقدان dyenien arms در بعضی بیماران ضایعات دیگری هم، مانند نا منظمی در شکل و اندازه و تعداد میکروتوبولهای سازنده مژک، در ساختمان مژکها وجود دارد. ولی این ناهنجاریها عمومیت نداشته و فقط در بعضی بیماران دیده شده است، در صورتیکه فقدان dyenien arms ۱۰۰٪ بیماران که مورد بررسی قرار گرفته اند گزارش شده است. چون بیماری ارثی و مادر زادی است بنابراین نقص اساسی در ژن مسئول سنتز dyenien arms میباشد. (علت بیماری به عقیده اکثر مولفین اختلال در یک ژن واحد است). نتیجه دیگری که بی حرکتی مژکها در غياب dyenien arms دارد عبارتست از کم شدن یا فقدان کامل جریان موکوسیلیاری (Muco-ciliary-Transport) در راههای تنفسی فوقانی و تحتانی که این جریان خود در کلیرانس راههای تنفسی و جلوگیری از عفونت نقش مهمی دارد. (۳ - ۵ - ۷ - ۸ - ۹ - ۱۰)

در اینجا لازم است به سندرم جدیدی که بعد از کشف عامل اتیولوژیک در سندرم کارتاژنر شناخته شده و نامگذاری گردیده است اشاره کرد و آن سندرم مژکهای بی حرکت میباشد.

و همانطور که از نام آن پیداست عامل اتیولوژیک در این سندرم و در سندرم کارتاژنر یکی بوده و فقط اختلاف در وجود یا عدم وجود سایتوس اینورسوس است. به عبارت دیگر مواردی که قبلاً "به اسم کارتاژنر نام کامل یاد شده امروزه در کادر این سندرم قرار داده میشود، در حالی که نشانگان، شیوع و انتقال در هر دو یکسان بوده همه گیری هر دو در یک خانواده مساوی هم و هر کدام ۵۰٪ است (۳-۵-۱۰). مسئله پرسش برانگیز و شگفت آور وجود سایتوس اینورسوس و تجمع آن با دو علامت دیگر در این سندرم است که همیشه توجه پژوهندگان را به خود جلب کرده است. پس از کشف علت اساسی سندرم کارتاژنر بر طرفدارترین نظری که برای بیان علت وجود سایتوس اینورسوس در این سندرم ارائه شده عبارتست از ارتباطی که بین بی حرکتی مژکها و جابجایی احشاء وجود دارد. یعنی سایتوس اینورسوس در این سندرم به علت وجود بی حرکتی در مژکهای جنینی (Embryonic cilia) ایجاد میشود (۳-۵-۸).

بدین معنی که مژکهای جنینی بطور طبیعی در جهتی معین ضربه و حرکت دارند و این حرکت برای چرخش و قرار گرفتن احشاء در محل اصلی خود لازم است. بنابراین، هرگونه اختلالی در حرکت و ضربه مژکهای جنینی سبب اختلال در جایگزینی احشاء و ایجاد سایتوس اینورسوس می گردد.

وجود اختلال ساختمانی در مژکهای بافت پوششی که سطح داخلی راههای تنفسی فوقانی و برونشها را پوشانده اند (شکل شماره ۱).



شکل شماره (۱): نمودار یک مژک طبیعی dyenien arms - ۱
arms ۲ و ۳ - فیلامانهای رابط .
۴ - میکروتوبولهای محوری . ۵ - میکروتوبولهای محیطی.

و نیز این اختلال ساختمانی در هر کجا که بافت های مشابه در سایر نقاط بدن وجود دارند دیده میشود؛ مانند دما سپرم ها که ساختمانی مشابه مژکهای ذکر شده دارند و سیلیوم های سلولهای حسی شنوایی و بویایی و یا احتمالاً "بافت پوششی که سطح داخلی سلولهای تخمدانی را مفروش کرده و در رحم نیز وجود دارند و هم چنین بافت مفروش کننده سطح داخلی مجرای اپاندیم. این اختلال ساختمانی عبارتست از فقدان مادرزادی و عدم قدرت سنتز و آثای موسوم به dyenien arms که در مژکهای طبیعی این زوائد به میکروتوبولهایی که از تجمع آنها یک مژک ساخته میشود چسبیده اند و این زوائد عامل اساسی در حرکات و تحرک مژکهای سلولی هستند.

به عبارت دیگر علت عفونتهای تکراری، سینوزیت مزمن برونشکنازیس و غیره در این بیماران فقدان مادرزادی حرکات مژکها بوده که خود به علت فقدان dyenien arms در ساختمان مژک میباشد.

مطالعاتی که بوسیله میکروسکوپ الکترونیک بر روی نسج مخاطی بیماران مبتلا به سندرم کارتاژنر انجام گرفته نشان داده که

بهر حال کشف علت واقعی این مسئله موکول به بررسی‌های بیشتر می‌باشد. در اینجا باید به بیمار جالبی اشاره کرد که شرح حال او بوسیله Hannger و Mossing منتشر شده است. اینان بیمار مذکری را با سندرم کارتاژنر معرفی کرده اند که علیرغم داشتن مژکهای بی حرکت در راههای تنفسی، اسپرمهای وی کاملاً "طبیعی و متحرک" بوده اند و بیمار فرزند نیز داشته است (۳).

ولی این مسئله بسیار نادر است و شاید تنها مورد منتشر شده باشد. بهر حال، در مطالعاتی که روی چندین زن و مرد مبتلا در دانشگاه استکهلم انجام گرفته است هیچکدام از زنان مورد مطالعه عقیم نبودند، در حالی که تمام مردان مطالعه شده عقیم بودند و نیز Arge دو خانواده بزرگ را گزارش کرد که در آنها مردان مبتلا به سندرم کارتاژنر عقیم بودند در حالی که خواهران مبتلای آنها دارای فرزند بوده اند (۱۰). در اینجا باید اشاره‌ای به مسئله درمانهای لازم طبی و جراحی در این سندرم نمود. بر طبق نظریه Logan 1965 و Miller 1975 در ۳۰٪ موارد سندرم کارتاژنر، بهر حال احتیاج به نوعی جراحی وجود دارد (۴).

ولی لازم به تذکر است که درمان زودرس و صحیح طبی - بویژه برای برونشکتازیس که منکی بر درناژ وضعیت، فیزیوتراپی، داروهای اتساع دهنده برونش، آنتی بیوتیکها و مواد ضد احتقانی است - به جراحی احتیاجی پیدا نمیشود و یا حتی - الا مکان آنها را به تعویق می اندازد. بهر حال قبل از جراحی باید مطمئن بود که درمانهای طبی بطور کامل انجام گرفته باشد و همچنین ضایعاتی محدود و قابل جراحی وجود داشته باشد و نتایج آزمونهای فونکسیون ریوی بطور دقیق بررسی شده و اقدامات آماده کننده، مانند توالیت برونش و درناژ وضعیتی انجام گرفته باشد تا بدینوسیله نتایج بهتری از جراحی بدست آید (۴).

باید در نظر داشت که تقریباً "در تمام گزارشها، محلی که برونشکتازیس همه گیر می باشد لب تحتانی چپ است (۴). و نیز بهترین نتایج جراحی از رزکسیونهای تکراری سیگمانهای گرفتار بدست آمده است (۴). و بهمین دلیل در این سندرم در صورتی که لازم شود اقدامات جراحی ممکن است متعدد و تکراری باشد که در فواصل آن باید بیمار درمانهای طبی لازم را دریافت کند (۴).

در مورد اینکه چرا با وجود بی حرکت بودن مژکها در ۵۰٪ موارد سایتوساینورسوس ایجاد نمیشود و با نوع ناکامل سندرم کارتاژنر یا سندرم بی حرکتی مژکها مواجه میشویم هنوز دلائل قابل قبول وجود ندارد.

اگر چه بعضی مولفین آنها را به شدت بی حرکتی مژکها و بعضی دیگر آنها را صرفاً "یک مسئله احتمالی و تصادفی" عنوان کرده اند. staefish Newman توانست به طریق تجربی و بر اساس تئوری ذکر شده در ستاره دریائی سایتوساینورسوس را ایجاد نماید. بدین معنی که محل زندگی تعداد زیادی از لاروهای ستاره دریائی را به طرق مصنوعی سرد نمود و بدینوسیله حرکت مژکها در لاروها محدود و یا متوقف شد و در نتیجه تعداد زیادی از لاروها بعداً "ستاره های دریائی یا ضایعه سایتوساینورسوس تولید نمودند (۵).

همانطور که اشاره شد این بی حرکتی مژکهای بافت پوششی در ساختمانهای مشابه نقاط دیگر بدن مبتلایان نیز وجود دارد؛ بنابراین، در اینجا وجود مواردی از سندرم کارتاژنر با اختلال حس بویائی و یا اختلالات شنوائی (بدون سابقه اوتیت) و یا دیرسیون ذهنی که در مقالات گوناگون منتشر شده است - توضیح داده میشود (۵).

مسئله ناباروری در مردان مبتلا به سندرم کارتاژنر مسئلهای ثابت شده است و این مردان در حالی که اسپرموگرام کاملاً "طبیعی" دارند و مایع Sieman و شکل اسپرمهای آن طبیعی است اسپرمهای بی حرکت دارند که بعد از کشف علت سندرم کارتاژنر و مطالعه دم اسپرمها معلوم شد که در اینجا هم dyenien arms غایب بوده و فقدان آن سبب بی حرکتی دم اسپرم و در نتیجه خود اسپرم و ناباروری اینگونه افراد میشود.

ولی با وجود ناباروری در مردان مبتلا به این سندرم، در زنان مبتلا - علیرغم این که سطح داخلی لوله های تخمدانی مخاطی دارای سلولهای مژک دار هستند - عقیمی گزارش نشده است. البته باید گفته شود که هنوز مخاط رحم و لوله های تخمدانی زنان مبتلا با میکروسکپ الکترونیک بررسی نشده است، لذا در این مورد دو نوع نظریه وجود دارد: یکی اینکه در بدن این افراد دونوع مژک وجود دارد یعنی نوعی که راههای تنفسی فوقانی و تحتانی را مفروش کرده و بی حرکت هستند، و نوعی که در داخل شکم بوده و متحرک میباشند؛ و دیگر اینکه مژکهای ذکر شده در لوله های تخمدانی و رحم نقش خیلی مهمی در باروری زن نداشته و علیرغم بی حرکتی آنها زن بارور میشود.

خلاصه و نتیجه

گوناگون این سندرم تماماً "ناشی از بی حرکتی این مژکها میباشد، که خود در اثر فقدان زوائد ذکر شده است. و چنین بنظر میرسد که حرکت مژکها در دوره جنینی نقش اساسی را در تعیین محل احشاء دارد و عدم حرکت این مژکها در دوره جنینی باعث جابجائی احشاء میگردد و همین عدم حرکت مژکها پس از تولد باعث کندی حرکت موکوسیلیاری در راههای تنفسی گردیده و عفونتهای ریوی را باعث میگردد. اشکال دیگری که بنام سندرم کارتاژنر ناقص (بدون سایتوساینورسوس) نام گذاری گردیده بود با شناخت علت سندرم کارتاژنر در کادر سندرم جدیدی به نام سندرم مژکهای بی حرکت قرار داده شده است.

نشانیان سه گانه (سایتوساینورسوس، برونشکتازی و سینوزیت مزمن) همراه با نابه هنجاریهای دیگر بیماران (ناباروری در مردان، اوتیت های مکرر و غیره) از مدت ها پیش بخوبی شناخته شده است ولی جدیداً "به کمک میکروسکپ الکترونیک توانسته اند فیزیوپاتولوژی سندرم را شناخته و دلیل پیدایش نشانیان آنرا با دید جدید مورد مطالعه قرار دهند. بررسی های انجام شده با میکروسکپ الکترونیک موید فقدان مادرزادی وارشی زوائدی موسوم به dyenien arms که در ساختمان مژکهای سلولهای مژک دار وجود دارد. و نشانیان

REFERENCES

- 1 - Barbara.M.Egbert M.D; Elliot Schwartz M.D; Richard L.Kempson M.D.Kartagener Syndrome, Report a case with Mesangio capillary Glomeronephritis.
ARCH.PATHOL.LAB.MED. Vol.101 Number 2 Page 95-99.1977.
- 2 - Robert R. Walfe M.D.
Kartagener Syndrome,a Pediatric responsibility
CHEST Vol.69 Number 5 Page 570-574, 1976.
- 3 - Rume Elliasson M.D; Gjorm Mossberg M.D; Per cammer M.D;
Fjorm A.Afzelius ph.D The Immotile Cilia Syndrome.
N.ENGL.J.MED. Vol.297 Number1 Page 1-6,1977.
- 4 - L.Michel; F.Lantin and J.Vandeperre Durgical treatment of bronchiectasis in Kartagener Syndrome.
BR.J.SURG. Vol.63 Number 6 Page 494-496,1976
- 5 - Bjorm A.Afzelius A human Syndrome Caused by Immotile Cilia
SCIENCE VOL.193 Number 4250,Page 317-319. 1976.

- 6 - M.Hugh Solomon M.D; Kevin J Winn M.D; Robert.D White M.D;
Bernardine H.Bul Kley M.D; David.T Kelly M.D; Vincent L.
Goot M.D. and Cover M. Jutchins M.D. Kartagener Syndrome with
Corrected transposition .

CHEST Vol 69 Number 5 Page 677-680, 1976.

- 7 - Henning Pedersen; Niels Mygind Absence of axonemial
arms in nasal Mucosa cilia in Kartagener Syndrome.

NATURE Vol. 262 Number 5568 Page 494-495, 1976.

- 8 - Richard H.Burnell M.D.-Letter to Editor .

CHEST Vol.71 Number 4 Page 558, 1977.

- 9 - Maccalob M.D; Harold Lecks M.D;
Marry Ann South M.D; Michael.E.Norman M.D. Kartagener
Syndrome and abnormal cilia .

N.ENGL.J.MED. VOL.297 Number 18, Page 1011-1013, 1977.

- 10-Ejrom.A.Afzelius Ph.D; Per cammer M.D; Bjorm Mossberg M.D
on the Function of cilia in the Female Reproductive
tract .

FERTIL STERIL Vol.29 Number 1 Page 72-74, 1978.