

# Kartagener Syndrome

Prikaz na slucaj od prestopot vo Bolnicata Cerrarpasa Istanbul

- Se raboti za vtoro dete od vtora redovno kontrolirana bremenost
- Majkata e na 32 godini, pri sto postoji kosangvinitet od 3 stepen
- Prenatalno postavena dg.situs inversus ( ictus desno, hepar levo).

- Porodeno so s.c.vo 28 g.n., so Rt=1100, A/S =5/7. Zaplakalo, f na srce 100/min
- Neposredno potoa zapadnalo, reanimirano so Ambu, intubirano, i postaveno na mehanicka ventilacija.
- ABS:Ph=7,3 HCO3=25 Be=0
- f na srce=139 sat.na O2=95 respiracii 70/ min
- Rtg pulmo – vo prilog na RDS\_ daden surfaktant.
- So gastricna sonda evakuirana hematinska tecnost.

- Poradi hipotenzija postaveno na dopamin
- Poradi konvulzii na phenobarbiton
- CRP=5,5 i hemokultura negativni, no ordinirana dvojna AB th.
- Poradi poremetena hemodinamika dadena svezo smrznata plazma.

- Na fizikalen pregled so ekhimozi na kozata i vo prilog na situs inversus
- Ordinirana TPN, diureza uredna
- Po 72 h ekstubirano , so obilna sekrecija od tubus, aspirirano vo poveke navrati, postaveno na CPAP.

- Na pregled prekordijalno so sistolicus 2/6 kontinuirano prema leva aksila
- ECHO na srce vo prilog na sirok PDA –ordiniran ibuprofen 3 dena

# Tek na lekuvanjeto

- Povtorno intubirano po 72 h so  $f = 130$ , sat .95% respiraciji 44
- Abs: pH= 7,34  $PCO_2=45,8$   $HCO_3=23$  BE=-1.
- Obilna sekrecija od tubus
- RTG pulmo – podobruvanje na naodot, ekstubirano , na CPAP
- Sumot perzistira, po vtor pat ordinirani prostaglandini,
- So porast vo teжина
- Opstata sestojba dobra,no so povremeni opstrukcii i atelektazi
- Trahealen aspirat -.
- Na th.so pulmozime ,pulmicord, i th.so meronem i targocit, fizikalna th i drenaza, po preporaka na pulmolog

# Kartagener syndrome

- Dg. Kartagener Syndrome - cilijarna diskinezija e retko avtozomno recesivno poremetuvanje koe predizvikuva defekt vo cilijarnata aktivnost sto go oblozuva respiratorniot trakt, goren i dolen del, sinusite, Evstahievata tuba, srednoto uvo i fallopiskata tuba, kako i flageliumite i spermatozoidite. Kombinacijata na situs inversus, hronicen sinuzit i bronhiektazii e poznata kako Kartagenerov syndrome. Najznacajната posledica na narusenata cilijarna aktivnost e namalena ili otsatna eliminacija na mukus od belite drobovi i susceptibilnost kon hronicni rekurentni respiratorni infekcii, kako sinuzit, bronhit, pnevmonija i otitis media. Progresivnoto osetuvanje na respiratorniot sistem e cesto, vodejki do progresivni bronhiektazii i sinuzit uste vo ranoto detstvo. Infertilnosta e cest problem i obata pola. Ranata dg i adekvatnata th i sledenje se krucijalni.