



SYNDROME DE KARTAGENER REVELE A L'AGE ADULTE

HIND JANAH¹, HASNA JABRI¹, REGIS GOTHARD BOPAKA^{2}, ESTHEL LEE PRESLEY BEMBA², FRANCK HARDAIN OKEMBA- OKOMBI², WIAM EL KHATTABI¹, HICHAM AFIF¹*

¹Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Université Hassan II de Casablanca, Maroc

*²Service de pneumologie, CHU de Brazzaville, Université Marien Ngouabi
« Auteur correspondant »

E-mail : bopaka3@yahoo.fr

RESUME

Le syndrome de Kartagener est une maladie génétique qui se caractérise par une association de situs inversus, de polypose naso-sinusienne et dilatation des bronches. Ce syndrome est découvert le plus souvent dans l'enfance, mais aussi à l'âge adulte. Nous rapportons une

observation médicale d'une patiente atteinte de ce syndrome révélé à l'âge adulte suite à la recherche étiologique des dilatations des bronches. A travers cette observation les auteurs soulignent la rareté de ce syndrome comme cause de dilatation des bronches dans leurs pratiques quotidiennes.

Mots-clés : syndrome de Kartagener, dilatation des bronches, adulte, complications

INTRODUCTION

Le syndrome de Kartagener est une maladie génétique rare qui se transmet selon un mode autosomique récessif [1]. Elle se définit par une association : situs inversus, polypose naso-sinusienne et dilatation des bronches [2]. Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 45 ans hospitalisée pour un bilan étiologique d'hémoptysies rattachées à une dilatation de bronches (DDB) révélant ainsi un syndrome de kartagener. A travers cette observation nous soulignons certes la rareté de ce syndrome comme cause de DDB, mais elle ne doit pas être méconnue afin de prévenir ou de retarder la survenue des complications cardio-respiratoires.

OBSERVATION MEDICALE

Mme A.H, âgée de 45 ans, mère de 06 enfants, issue d'un mariage consanguin, originaire de milieu rural, de bas niveau socio-économique, sans antécédents familiaux particuliers. Elle est connue bronchorrhéique et dyspnéique chronique depuis plus de 10 ans. Elle s'est présentée à la consultation de pneumologie pour des hémoptysies de faibles abondances récidivantes avec aggravation de sa bronchorrhée et de sa dyspnée devenant aux moindres efforts.

L'examen clinique à l'admission trouvait une patiente en assez bon état général, avec un hippocratisme digital manifeste et des râles ronflants bilatéraux à l'auscultation pleuro-

pulmonaire. L'examen cardiovasculaire a mis en évidence un choc de pointe parasternal droit, une localisation à droite des bruits du cœur et associé à des signes cliniques en faveur d'une insuffisance cardiaque droite.

La radiographie thoracique (Fig. 1) a objectivé une dextrocardie avec une rotation des structures cardiaques et des gros vaisseaux, un positionnement droit de la poche à air gastrique. Au niveau du parenchyme pulmonaire, il y'a un aspect de surcharge péri-broncho-vasculaire prédominant au niveau des deux bases thoraciques associé à un épaississement des parois bronchiques avec des images aréolaires bilatérales. La tomodensitométrie thoracique a confirmé la présence de bronchectasie associée à un situs inversus complet (Fig. 2). Devant la suspicion du syndrome de Kartagener, on a complété par une tomodensitométrie des sinus qui a montré un aspect hypoplasique des sinus maxillaire avec condensation osseuse, un comblement total à gauche et subtotal à droite avec obstruction méatale, un aspect hypoplasique du sinus sphénoïdal avec comblement partiel des cellules ethmoïdales du sinus et agénésie du sinus frontal (Fig. 3). De là, le syndrome de Kartagener a été confirmé devant le situs inversus, la polypose naso-sinusienne et une dilatation des bronches. L'examen cytobactériologique des expectorations a conclu à une surinfection respiratoire par *Escherichia coli*. La bronchoscopie souple a montré un état inflammatoire bronchique diffus de 2^{ème} degré avec des sécrétions mucopurulentes. Dans le cadre d'un bilan de retentissement, la patiente a bénéficié de plusieurs bilans. Un bilan d'amylose qui s'est révélé négatif, une échographie cardiaque qui a conclu à un situs inversus avec dextrocardie par dextroversion avec un tableau d'hypertension artérielle pulmonaire très probablement sur cœur pulmonaire chronique (PAPS à 100 mmHg). Le dosage des gaz du sang ont mis en évidence un pH à 7.36, une hypoxie à 59.1 mmHg avec une hypercapnie à 54.5 mmHg, d'où l'indication d'une ventilation non invasive qui a été démarré lors de l'hospitalisation.

DISCUSSION

En 1904, Docteur AK Siewert de Kiev (Ukraine), a décrit le cas d'un patient qui présentait depuis la naissance une association inhabituelle : des bronchectasies et un situs inversus complet [1]. Cependant la première description du syndrome de Kartagener, ne fut qu'en 1933 par Manes Kartagener, qui a identifié un syndrome associant une sinusite chronique, un situs inversus et des bronchectasies [2].

Le syndrome de Kartagener représente 50% des cas de dyskinesies ciliaires primitives (DCP) [2]. Les DCP sont des maladies génétiques rares, regroupant des pathologies respiratoires liées à une anomalie constitutionnelle des cils [3]. Les DCP sont responsables d'infections des voies aériennes hautes et basses se manifestant classiquement dès l'enfance. Ces infections respiratoires, secondaires à un défaut de l'épuration mucociliaire, se traduisent par des bronchopneumopathies et des rhinosinusites récidivantes, évoluant respectivement vers une DDB et une polypose nasosinusienne [4]. À tout âge, ces manifestations bronchopulmonaires doivent faire évoquer le diagnostic de DCP surtout en présence d'un situs inversus, d'un contexte familial de consanguinité ou d'atteinte de la fratrie, d'une association à une symptomatologie oto-rhino-laryngologie (ORL) riche et précoce. La patiente était issue d'un mariage consanguin et le tableau ORL était riche. L'absence d'autre diagnostic étiologique (mucoviscidose, déficit immunitaire, pathologie d'inhalation) doit inciter à entreprendre les explorations ciliaires. Chez l'adulte, le tableau est celui d'une bronchopneumopathie obstructive avec bronchectasies diffuses, de sévérité variable selon les patients, évocateur du diagnostic quand il est associé à des troubles de la fertilité, une anomalie de rotation des viscères, une rhinosinusite purulente chronique [4].

Sur le plan pulmonaire, la symptomatologie respiratoire débute précocement, avec la présence d'une détresse respiratoire retrouvée dans 50 à 70 % des cas selon les études [5]. Cela souligne l'importance des cils dans l'épuration du liquide pulmonaire, mais ne semble pas être un facteur pronostique. Les

symptômes n'ont aucun caractère spécifique sauf de par leur caractère chronique persistant et per annuel. Il s'agit d'un encombrement bronchique chronique avec des phases d'exacerbations et/ou de surinfections tel est le cas chez la patiente.

L'évolution radiologique est marquée par l'apparition d'un syndrome bronchique puis de broncheectasies, atteignant plus souvent les bases. Le scanner thoracique est un examen indispensable pour confirmer l'existence de broncheectasies, leurs topographies et l'état du parenchyme pulmonaire. Ces broncheectasies, apparaissant précocement, sont retrouvées chez 60 à 70 % des patients au moment du diagnostic [5]. La fonction respiratoire est souvent altérée, avec l'existence d'un trouble ventilatoire obstructif le plus souvent non réversible après bronchodilatateurs, et d'une hypoxie à la gazométrie. La dégradation fonctionnelle est très lente. Sur le plan bactériologique, les voies aériennes de ces patients sont souvent colonisées à *Haemophilus influenza*, rarement à staphylocoque, puis tardivement à *Pseudomonas aeruginosa*. Chez la patiente, une surinfection à *Escherichia Coli* a été retrouvée. L'évolution de la pathologie respiratoire est variable d'un sujet à l'autre. Elle dépend notamment de la précocité du diagnostic et de la rigueur de la prise en charge. Elle est marquée par la répétition des infections bronchopulmonaires et la persistance d'un encombrement bronchique chronique, avec extension des broncheectasies aboutissant à une destruction progressive du parenchyme pulmonaire. Les atteintes pulmonaires sévères sont rares, souvent liées à un retard du diagnostic et une absence de prise en charge précoce, pouvant aboutir à une insuffisance respiratoire chronique, conduisant exceptionnellement à une transplantation pulmonaire. Le diagnostic chez la patiente a été posé tardivement et elle a présenté une insuffisance respiratoire chronique avec très probable une hypertension pulmonaire. Le traitement est purement symptomatique, il repose essentiellement sur la kinésithérapie respiratoire. L'antibiothérapie est indiquée lors des exacerbations respiratoires pulmonaires ou ORL, et dans certaines colonisations chroniques. La patiente a bénéficié d'un traitement antibiotique (amoxicilline – acide clavulanique associé à

moxifloxacine), une kinésithérapie respiratoire, une ventilation non invasive et prise en charge spécialisée de son hypertension pulmonaire probable. Sur le plan ORL, Il convient d'éduquer les patients pour l'obtention d'un mouchage efficace, tout en insistant sur l'hygiène nasale en effectuant un lavage au sérum salé.

CONCLUSION

Le syndrome de Kartagener reste une maladie rare mais qui peut être compatible avec une vie normale à condition de le diagnostiquer et de le prendre en charge précocement. Cependant dans les formes comportant des lésions pulmonaires importantes, le pronostic du malade est mis en jeu à court terme, du fait des complications respiratoires mais aussi cardiovasculaires.

REFERENCES

1. Siewert A. Über einen Fall von Bronchiectasie bei einem Patienten mit situs inversus viscerum. Berl Klin Wochenschr 1904; 41: 139-41.
2. Afzelius BA. Situs inversus and ciliary abnormalities. What is the connection? Int J Dev Biol 1995; 39 (5): 839-44.
3. Tamalet A, Blanchon S. Dyskinésie ciliaire congénitale. Mise au point. Rev Pneumol Clin 2013; 69 (4): 217-24.
4. Meeks M, Bush A. Primary ciliary dyskinesia (PCD). Pediatr Pulmonol 2000; 29 (4):307-16.
5. Escudier, Tamalet A, Prulière-Escabasse V, et al. Dyskinésie ciliaire primitive. Rev fr allergol 2006 ; 46 : 530-7.

LEGENDES DES FIGURES

Figure 1 : radiographie du thorax face: opacité aréolaire bilatérale, distension thoracique, une dextrocardie, un positionnement droit de la poche à air gastrique.

Figure 2 : tomodensitométrie thoracique (fenêtre parenchymateuse): dilatation de bronches bilatérales diffuses associée à un situs inversus complet prédominantes aux lobes supérieurs.

Figure 3 : tomodensitométrie des sinus : un aspect hypoplasique des sinus maxillaire avec condensation osseuse, un comblement total à gauche et subtotal à droite avec obstruction méatale, un aspect hypoplasique avec comblement partiel des cellules ethmoïdales du sinus frontal.