

LE SYNDROME DE KARTAGENER: UNE CAUSE RARE DE DILATATION DE BRONCHES: À PROPOS DE 2 CAS PÉDIATRIQUES

I. RAJIL, F. AZZOUZI, I. FETOUI, S. MGHAR, K. FAKIRI, G. DRAISS, N. RADA, M. BOUSKRAOUI SERVICE DE PÉDIATRIE A, HÔPITAL MÈRE-ENFANT, CHU MOHAMMED VI, MARRAKECH.

P089

INTRODUCTION:

Le syndrome de kartagener est une maladie génétique rare à transmission autosomique récessive, qui fait partie de la dyskinésie ciliaire primitive. Un examen clinique minutieux est nécessaire pour évoquer le diagnostic. Le traitement est essentiellement symptomatique et préventif.

OBSERVATION:

Il s'agit de deux cas de syndrome de kartagener colligés au service de pédiatrie A, CHU Mohammed VI, Marrakech durant 6mois du Mai au Novembre 2023 : le 1^{er} patient: un garçon âgé de 10ans de sexe masculin, le 2^{ème} patient est une fille de 18 mois. La bronchorrhée chronique est retrouvée chez les deux patients. Des antécédents d'infections respiratoires à répétition hautes et basses chez les deux patients. L'examen clinique note un choc de pointe à droite avec déviation des bruits du cœur. La TDM thoracique objective des images de bronchectasie bilatérales chez le 1^{er} patient et des foyers de condensation alvéolaires avec quelques images de bronchectasies bilatérales chez le 2^{ème} patient, avec un situs inversus complet chez les deux patients. Le traitement est essentiellement symptomatique et préventif basé sur le traitement et la gestion des épisodes de surinfections respiratoires par de l'amoxicilline-acide clavulanique et la kinésithérapie respiratoire avec bonne réhydratation.



- Foyers de DDB rétractiles gauches , avec des micronodules branchés bilatéraux
- Situs inversus avec dextrocardie



DISCUSSION:

Le syndrome de Kartagener est une entité particulière parmi les dyskinésies ciliaires primitives (DCP) caractérisée par une triade clinique: sinusite, bronchectasie et situs inversus complet ou incomplet. C'est une maladie congénitale rare à transmission autosomique récessive. [1].

La dilatation des bronches est une pathologie sous estimée dans les pays en voie de développement. Son incidence reste largement inconnue. En revanche, on note une réduction de la bronchectasie dans les pays développés grâce à l'antibiothérapie adaptée, au taux de vaccination élevé, au diagnostic et la prise en charge précoce des dilatations de bronches et de leurs étiologies [2]. La moyenne d'âge est de 8.5 ans, allant de 2 ans à 16 ans avec une prédominance masculine[3]. La TDM thoracique est un examen de référence dans le diagnostic des dilatations des bronches. Le principal critère diagnostique de DDB est un rapport bronche/artère supérieur à 1, réalisant l'aspect classique en bague à chaton [2]

CONCLUSION:

Malgré sa rareté, il reste un diagnostic fortement évoqué chez un patient dont les signes fonctionnels et physiques sont évocateurs. Sa prise en charge précoce et multidisciplinaire conditionne l'évolution et le retard de survenue des complications.

REFERENCES:

- Amadou Doumbia, Youssouf Koné , Abdoulaye Koné , Oumou Maïga , Adama Dembélé. Pan African Medical Journal – ISSN: 1937- 8688
- S. Zouiter, N. Amenzoui, I. Mansouri, F. Ailal, F. Adnane, Z. Jouhadi, AA. Bousfiha, Rev Mar Mal Enf 2022; 51 : 16-21 3. B. Oujidi *, Y. Berrabah Delaval P, Rouquet RM. Revue des Maladies Respiratoires, Vol. 21, N° 5-C1, 2004, p. 1011–1014