

SITUS INVERSUS TOTALIS AND KARTAGENER'S SYNDROME  
IN A JAPANESE POPULATION

日本人の固定集団における全内臓転位症  
および Kartagener 症候群

KIMIKO KATSUHARA, M.D. 勝原幾視子  
SADAHISA KAWAMOTO, M.D. 河本定久  
TOSHIRO WAKABAYASHI, M.D. 若林俊郎  
JOSEPH L. BELSKY, M.D.



ATOMIC BOMB CASUALTY COMMISSION

国立予防衛生研究所－原爆傷害調査委員会

JAPANESE NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH OF THE MINISTRY OF HEALTH AND WELFARE

## TECHNICAL REPORT SERIES

### 業 績 報 告 書 集

The ABCC Technical Reports provide the official bilingual statements required to meet the needs of Japanese and American staff members, consultants, advisory councils, and affiliated government and private organizations. The Technical Report Series is in no way intended to supplant regular journal publication.

ABCC 業績報告書は、ABCC の日本人および米人専門職員、顧問、評議会、政府ならびに民間の関係諸団体の要求に応じるための日英両語による記録である。業績報告書集は決して通例の誌上発表に代るものではない。

SITUS INVERSUS TOTALIS AND KARTAGENER'S SYNDROME  
IN A JAPANESE POPULATION

日本人の固定集団における全内臓転位症  
および Kartagener 症候群

KIMIKO KATSUHARA, M.D. 勝原幾視子  
SADAHISA KAWAMOTO, M.D. 河本定久  
TOSHIRO WAKABAYASHI, M.D. 若林俊郎  
JOSEPH L. BELSKY, M.D.



ATOMIC BOMB CASUALTY COMMISSION  
HIROSHIMA AND NAGASAKI, JAPAN

A Cooperative Research Agency of  
U.S.A. NATIONAL ACADEMY OF SCIENCES - NATIONAL RESEARCH COUNCIL  
and  
JAPANESE NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH OF THE MINISTRY OF HEALTH AND WELFARE  
with funds provided by  
U.S.A. ATOMIC ENERGY COMMISSION  
JAPANESE NATIONAL INSTITUTE OF HEALTH  
U.S.A. PUBLIC HEALTH SERVICE

原 爆 傷 害 調 査 委 員 会  
広島および長崎

米 国 学 士 院 - 学 術 会 議 と 厚 生 省 国 立 予 防 衛 生 研 究 所  
と の 日 米 共 同 調 査 研 究 機 関

米国原子力委員会, 厚生省国立予防衛生研究所および米国公衆衛生局の研究費による

#### ACKNOWLEDGMENT

#### 謝 辞

The authors are greatly indebted to many people who rendered assistance in this study, particularly to Dr. Akio A. Awa and Mr. Kazumi Tanabe, Department of Clinical Laboratories (Cytogenetics); Dr. Kiyoshi Tachikawa, Department of Statistics; and Drs. Yuji Numaguchi and Senichiro Komaki, Department of Radiology.

著者らは、本調査において援助を賜った多数のかたがた、特に臨床検査部（細胞遺伝学研究室）阿波章夫博士および田辺和美氏、統計部立川 清博士、ならびに放射線部沼口雄治、小牧専一郎両医師に深甚な謝意を表する。



A paper based on this report was published in the following journal:

本報告に基づく論文は下記の雑誌に発表した。

Chest 61:56-61, 1972

## CONTENTS

### 目 次

Summary	要 約 .....	1
Introduction	緒 言 .....	1
Prevalence	有病率 .....	2
Case Reports	症例報告 .....	3
Discussion	考 察 .....	10
References	参考文献 .....	13
Table	1. Resume of findings 所見の要約 .....	3
表	2. Prevalence of situs inversus 内臓転位症の有病率 .....	4
	3. Prevalence of situs inversus with & without bronchiectasis 内臓転位症の有病率：気管支拡張症の有無別 .....	4
Figure	1. Roentgenogram and tomogram of the chest 胸部X線像および断層X線像 .....	5
図	2. Electrocardiogram 心電図 .....	6
	3. Family A: Kartagener's syndrome 家族A：Kartagener 症候群 .....	6
	4. Roentgenogram of the chest 胸部X線像 .....	8
	5. Electrocardiogram 心電図 .....	8
	6. Family B: Variant Kartagener 家族B：Kartagener の変異型 .....	8
	7. Family C: Situs inversus 家族C：内臓転位症 .....	10

Approved 承認 25 February 1971

# SITUS INVERSUS TOTALIS AND KARTAGENER'S SYNDROME IN A JAPANESE POPULATION

日本人の固定集団における全内臓転位症  
および Kartagener 症候群

KIMIKO KATSUHARA, M.D. (勝原幾視子)<sup>1</sup>; SADAHISA KAWAMOTO, M.D. (河本定久)<sup>1\*</sup>  
TOSHIRO WAKABAYASHI, M.D. (若林俊郎)<sup>2\*\*</sup>; JOSEPH L. BELSKY, M.D.<sup>1</sup>

Departments of Medicine<sup>1</sup> and Statistics<sup>2</sup>

臨床部<sup>1</sup> および統計部<sup>2</sup>

## SUMMARY

Eight cases of situs inversus totalis were detected in the ABCC-JNIH Adult Health Study sample of Hiroshima and Nagasaki. The prevalence of situs inversus totalis was 1 per 4100 population. This rate is about two times that reported among Caucasians. The prevalence of bronchiectasis, which is frequently noted as an associated abnormality or complication of situs inversus, showed a significant increase when compared with that of subjects in general. Study of our cases of bronchiectasis and review of literature, although not conclusive, seemed to indicate that a congenital factor was involved. Previously reported normal peripheral blood chromosome studies were confirmed.

## INTRODUCTION

Situs inversus totalis is a condition in which all thoraco-abdominal viscera occupy a position on the opposite side from the normal. In addition to their abnormal position, individual organs present a symmetrical mirror image morphology. A paradox of this condition is the problem of excluding adventitious bronchiectasis,<sup>1-3</sup> or congenital heart disease,<sup>4-6</sup> associated with situs inversus totalis. Campbell and Deucher<sup>7</sup> reported that congenital heart disease accompanying situs inversus is much less common when dextrocardia (an anomalous position of the heart characterized by the presence of this organ within the right hemithorax)

## 要 約

広島・長崎の ABCC 一予研成人健康調査の対象群内に全内臓転位症の 8 例を検出した。全内臓転位症の有病率は、人口 4100 人当たり 1 人であり、これは白人に認められている率に比較して約 2 倍も高い。本症の関連異常または合併症として最も多いといわれている気管支拡張症の有病率は、他の一般患者のそれと比較して有意な増加を示した。気管支拡張症の成因についてこの 8 例を検討し、あわせて文献的考察を行なった。決定的ではないが、その成因には先天的素因が関与しているものと考えられた。本研究の成績は、さきに報告された正常末梢血液の染色体検査結果と一致するものである。

## 緒 言

全内臓転位症は、胸腹部内臓のすべてが正常の逆位にある状態である。その位置の異常に加えて、各臓器は対称的な鏡像の形態を呈する。このような状態に関連して問題なのは全内臓転位症に随伴する偶発性気管支拡張症<sup>1-3</sup>または先天性心臓疾患<sup>4-6</sup>を除外するということである。Campbell および Deucher<sup>7</sup> は、内臓転位症に併発する先天性心臓疾患では、右心症(心臓の位置異常で、その特徴として胸廓の右側に存在する)が全内臓転位症を随伴する場合のほうが、単独型右心症(心臓は右側にあるが、

Nagasaki\* and Hiroshima\*\* Branch Laboratories Japanese National Institute of Health, Ministry of Health and Welfare

厚生省国立予防衛生研究所長崎支所\*および広島支所\*\*

accompanies situs inversus totalis than in the isolated type of dextrocardia (the heart is on the right side without inversion of the abdominal viscera).

A condition closely associated with situs inversus totalis is bronchiectasis, and this is relatively frequent. This was first reported by Siewert<sup>8</sup> who, in 1904, studied the case of a 21-year-old man in whom the three elements of the syndrome were present; this was followed by necropsy findings<sup>9</sup> in 1909. In 1923, Guenther<sup>10</sup> reported the case of a 19-year-old woman and pointed out that the patient's sister also presented evidence of total visceral transposition.

In 1933 Kartagener reported on the extraordinary triad of situs inversus and bronchiectasis combined with recurrent sinusitis.<sup>11</sup> Since then, this triad has been referred to in many reports.

In a review of the world literature, the authors have found 406 cases, 334 of which were reviewed by Kartagener,<sup>12</sup> 20 of which were reported by Logan,<sup>13</sup> Schoemperlen,<sup>14</sup> Aarrons,<sup>15</sup> and Chatterjee,<sup>16</sup> and an additional 42 cases in Japan, which were reviewed by Kojima.<sup>17</sup>

Aside from the well established clinical features of this disease, consideration of its pathogenesis with respect to whether or not bronchiectasis is an hereditary or acquired condition has been widely discussed. These aspects, however, are overshadowed by the role of the overt respiratory symptoms. Presented in this report are eight cases of situs inversus totalis examined by the authors among subjects examined as part of a long term study of delayed A-bomb radiation effects at ABCC in Hiroshima and Nagasaki.

## PREVALENCE

Four of the eight cases of situs inversus were obtained from the clinical records of the ABCC-JNIH Adult Health Study (AHS)<sup>18</sup> sample and the remaining four cases were detected among persons who visited the ABCC clinic for other reasons. The AHS examination consists of a complete physical examination and selected standardized chest X-ray and laboratory tests. The AHS sample of 16,566 examined persons<sup>19</sup> in Hiroshima and Nagasaki is a fixed population, but no suitable population base exists for others who visit ABCC clinics. Therefore, for determining prevalence, only the four cases detected from the AHS sample can be used. Thus, the prevalence of situs

腹部内臓は逆転していないもの)の場合よりも, はるかに少ないことを報告している.

全内臓転位症に密接な関係のある症状は気管支拡張症であって, これは比較的頻繁に認められる. このことは, 1904年にこの症候群の三つの要素が存在していた21歳の青年について調査を行なった Siewert<sup>8</sup> により初めて報告された. これに次いで, 1909年には剖検所見<sup>9</sup> が発表されている. 1923年, Guenther<sup>10</sup> は, 19歳の女性1例について報告を行ない, 患者の同胞の1女性にも全内臓転位症の所見があったことを指摘した.

1933年, Kartagener は, 内臓転位症および気管支拡張症に再発性副鼻腔炎の合併している三つの異常徴候について報告した.<sup>11</sup> それ以来, この3主徴候は多くの報告に引用されてきている.

各国の文献調査により, 著者らは合計406例を発見したが, そのうち334例はKartagener<sup>12</sup> によって検討が加えられており, 20例はLogan,<sup>13</sup> Schoemperlen,<sup>14</sup> Aarrons<sup>15</sup> およびChatterjee<sup>16</sup> によって報告され, さらにその他の42例が日本で小島<sup>17</sup> によって検討が行なわれた.

十分に確認されているこの疾患の臨床的特色とは別に, 気管支拡張症が遺伝的疾患であるか後天的疾患であるかについては, 広範な病因学的討議が行なわれてきた. これらは明白な呼吸器系症状の役割の陰に隠されている. 本報告書では, 広島・長崎のABCCにおいて原爆放射線の遅発性影響に関する長期的調査の一環として検診を受けた者のうち, 著者らが調べた全内臓転位症8例について述べる.

## 有病率

8例の内臓転位症例中, 4例はABCC一予研成人健康調査<sup>18</sup> の臨床記録から得られ, 残り4例は別の理由でABCCの検診を受けた者から検出された. 成人健康調査での検診は, 完全な全身検査ならびに選択された標準胸部X線検査および臨床検査から成っている. 広島および長崎で受診した16,566人の成人健康調査集団<sup>19</sup> は固定集団であるが, ABCCの外来を訪れるその他の受診者については適当な分母人口がない. したがって, 有病率の決定には, 成人健康調査集団から検出された4例しか利用できない.

TABLE 1 RESUME OF FINDINGS

表1 所見の要約

Subject 対象者				History 病歴				Diagnosis 診断名				
Case 症例	MF No. 基本名簿 番号	Sex 性別	Age at Discovery 発見時年齢	Asthma 喘息	Bronchitis 気管支炎	Cough 咳	Increased Sputum 喀痰排 出増加	X-ray & Barium Swallow X線検査および バリウム嚥下法	ECG 心電図	Bronchiec- tasis 気管支 拡張症	Sinusitis 副鼻腔炎	Bronchitis 気管支炎
1.		M 男	12	+	-	+	+	Situs inversus 内臓転位症	Dextrocardia 右心症	+	+	-
2.		M 男	15	+	-	+	+	Situs inversus	Dextrocardia	+	+	-
3.		F 女	51	+	+	+		Situs inversus	Dextrocardia	-	+	+
4.		F 女	57	-	-	-	-	Situs inversus	Dextrocardia	-	-	-
5.		F 女	86	-	+	+	-	Situs inversus	Dextrocardia	-	-	+
6.		F 女	48	-	-	-	-	Situs inversus	Dextrocardia	-	-	-
7.		M 男	42	-	-	-	-	Situs inversus	Dextrocardia	-	-	-
8.		F 女	34	+	-	-	-	Situs inversus	Dextrocardia	-	-	+
9.		M* 男	31	-	-	+	+	Situs inversus	Dextrocardia	+	+	-
10.		F** 女	22	-	+	+	+	Normal 正常	Normal 正常	-	+	+
11.		F† 女	60	+	-	-	-	Normal	Normal	-	-	+

\* Maternal uncle of Case 1 症例1の母方の叔父

\*\* Daughter of Case 4 症例4の娘

† Mother of Case 4, died of tuberculosis &amp; asthma at age 60 症例4の母, 60歳の時結核および喘息により死亡

inversus among this sample is 1 per 4100 population with ages ranging from 34 to 86 (Table 1).

It is pointed out that the estimated number of cases in an adult population is probably lower than the prevalence at birth, since early death may result from associated malformation, which, however, is less common than with isolated dextrocardia. The prevalence of bronchiectasis with situs inversus is shown in Table 2.

Bronchiectasis in the current survey occurred in 25% of persons showing situs inversus, while among normal persons in the AHS sample the rate was 0.17%. Other investigators<sup>1-3</sup> have reported the prevalence of bronchiectasis with situs inversus varied from 16.5% to 23% as contrasted to the rate of 0.3% to 0.05% of the general or hospital population, as shown in Table 3.

## CASE REPORTS

Case 1. (Family A. MF ) A 12-year-old boy whose history included bronchial asthma with seasonal variation was reported to have cough with

この集団における内臓転位症の有病率は、4100人に1人であり、年齢は34-86歳の範囲である(表1)。

成人集団中における推定例数は出生時における有病率よりもおそらく低いことが指摘される。これは、この疾患に関連のある奇形により早期死亡が起こりうるためであるが、その数は単独型右心症の場合よりは少ない。内臓転位症に伴う気管支拡張症の有病率は表2に示した。

本調査における気管支拡張症は、内臓転位を有する者の25%に認められたが、成人健康調査集団中の健常者ではその率は0.17%であった。表3に示したように、他の研究者ら<sup>1-3</sup>は、内臓転位症に伴う気管支拡張症の有病率が16.5%-23%であるのに対し、一般人口集団および病院集団のそれは0.3%-0.05%であったと報告している。

## 症例報告

症例1(家族A. MF ) 12歳の少年で、既往症として生後1週間より、咳および多量の鼻汁があったほか、



TABLE 2 PREVALENCE OF SITUS INVERSUS

表2 内臓転位症の有病率

Investigators 研究者	Cases 例数	Population Base 分母人口	Rate/1000 有病率(1000人当たり)	Source of Data 資料源	Population Risk 発生率
Western Countries 欧米					
Adams & Churchill 1937 <sup>1</sup>	23	232112	0.099	Hospital patients 病医院患者	1:10000
Gould, 1945 <sup>32</sup>	40	442252	0.090	Mass radiography surveys 集団X線検査	1:11000
Caplan, 1946 <sup>33</sup>	8	100000	0.080	Radiological examination of naval recruits 海軍新規入隊者のX線検査	1:13000
Torgersen, 1949 <sup>2</sup>	17	139596	0.122	Mass radiography of 85% of population over 15 years of age 15歳以上の人口の85%に対するX線検査	1:8000
Lowe & McKeown, 1953 <sup>4</sup>	13	95362	0.136	Mass radiography surveys 集団X線検査	1:7000
Total 計	101	1009322	0.100		1:10000
Japan 日本					
Kawabe, 1955 <sup>22</sup> 川辺	42	195009	0.215	Mass radiography surveys 集団X線検査	1:4600
ABCC, Hiroshima-Nagasaki, 1970 ABCC, 広島・長崎	4	16566	0.241	X-ray of AHS examination sample 成人健康調査集団のX線検査	1:4100
Total 合計	46	211575	0.217		1:4400

TABLE 3 PREVALENCE OF SITUS INVERSUS WITH &amp; WITHOUT BRONCHIECTASIS

表3 内臓転位症の有病率：気管支拡張症の有無別

Investigators 研究者	Source of Data 資料源	Situs Inversus 内臓転位症		Total 計	Proportion of Bronchiectasis with Situs Inversus (%) 気管支拡張症を伴う 内臓転位症の割合(%)
		With Bronchiectasis 気管支拡張症 のあるもの	Without Bronchiectasis 気管支拡張症 のないもの		
Adams <sup>1</sup>	* Hospital patients 病医院患者	5	18	23	21.7
Torgersen <sup>2</sup>	Mass radiography 集団X線検査	13	45	58	22.4
Olsen <sup>3</sup>	Mass radiography 集団X線検査	14	71	85	16.5
ABCC Hiroshima & Nagasaki	AHS examination & referral	2	6	8	25.0
ABCC 広島および長崎	成人健康調査定例検診受診者および紹介患者				
Total 合計		34	140	174	19.5

\* The figures for bronchiectasis do not represent the incidence in the general population as hospital admissions show the effect of selection.

入院例は選択の影響を示すので、気管支拡張症の数字は一般人口集団における発生率を示すものではない。

increased postnasal secretions since the first week of life. He also suffered repeated pneumonic infections. The cough was productive of one cupful of sputum daily. Hearing in both ears was poor.

Clinical examination and roentgenograms of the chest, including barium swallow, confirmed the presence of dextrocardia with right aortic arch and transposition of abdominal viscera. Radiographic changes extended into the left upper and middle lobes and into the lower segment (Figure 1A). Tomograms indicated cystic dilatation of the anterior segment of the upper lobes (Figure 1B).

季節的に変動する気管支喘息の既往歴が報告されている。肺感染症も再三経験している。咳とともに毎日カップ1杯の喀痰がある。両耳の聴力は減弱している。

臨床的診察およびバリウム嚥下法などによる胸部X線検査によって、右大動脈弓を伴う右心症ならびに腹部内臓の転位が確認された。X線像上の変化は、左の上葉と中葉ならびに下葉にまで及んでいた(図1A)。断層X線像では、両上葉前部分節に嚢胞性拡張を認めた(図1B)。

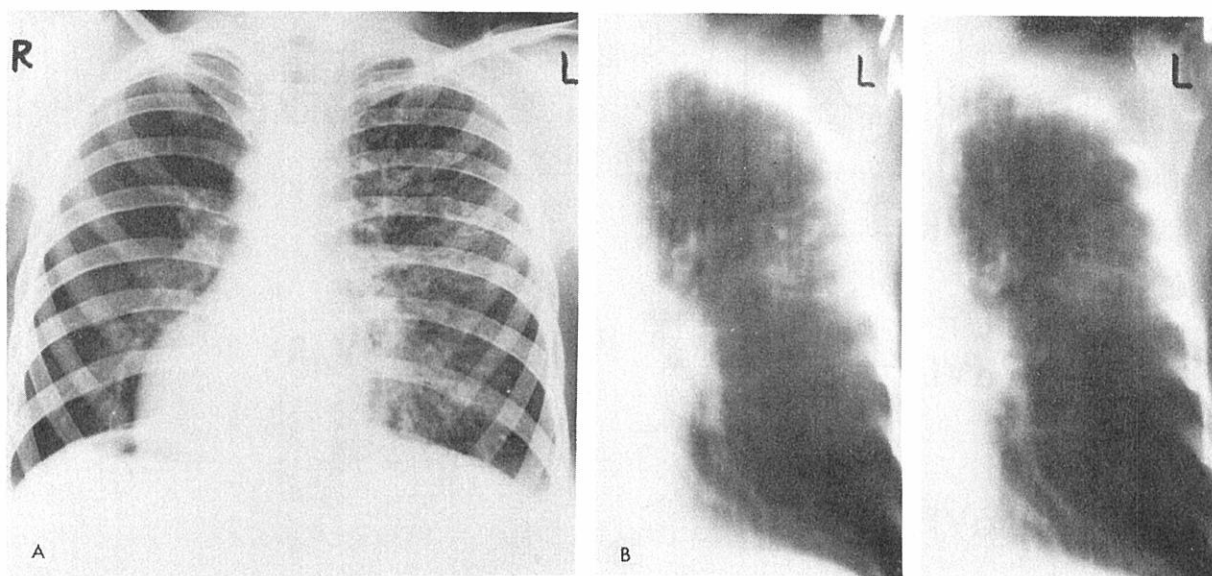


Figure 1 A. Roentgenograms of the chest, infiltrative & fibrotic densities together with numerous small radiolucencies are seen in the left upper lobe. B. Tomogram of the chest, the cystic area is compatible with bronchiectasis combined with inflammation

図1 A. 胸部X線像。左上葉に浸潤性および線維性陰影ならびに多数の小さいX線透過がみられる。B. 胸部断層X線像。囊胞状域は気管支拡張症に炎症の併存を示す。

Pancreatic function tests and sputum cultures were performed to rule out pulmonary tuberculosis and mucoviscidosis. Pancreatic function testing revealed abnormally low values: amylase 44.5 Somogyi units/100ml, lipase 0.08 ml N/20 NaOH/ml, and serum trypsin activity 167 IV. The white blood cell count was 15,400/mm<sup>3</sup> with 71% neutrophils. The sputum was negative for acid fast bacilli and showed only mixed flora. Thus, Kartagener's syndrome was considered on the basis of the physical examination and laboratory findings. Electrocardiograms (ECG) revealed dextrocardia with major chamber and atrial inversion (Figure 2).

His parents were alive and well. One sister was said to be in good health. The patient's maternal uncle was found to have complete transposition of viscera and exhibited various respiratory symptoms (Figure 3).

Case 2 (Family A. MF [redacted]) A 15-year-old boy who had a strong history of bronchial asthma, had cough and nasal stuffiness with postnasal secretion since early childhood. Examination and roentgeno-

肺結核および脾臓線維症の有無を調べるため、脾臓機能検査および喀痰培養検査を行なった。脾臓機能検査では次のような異常な低値を認めた: amylase は 100 ml 当たり 44.5 Somogyi 単位, lipase 0.08 ml N/20 NaOH/ml および血清 trypsin 活性 167 IV. 白血球数は 1 立方 mm 当たり 15,400 で, 71% は好中球であった。喀痰検査では抗酸菌は認められず, 混合菌叢のみが認められた。こうして, Kartagener 症候群は, 診察および臨床検査所見に基づいて診断された。心電図所見では, 心室および心房転位を伴う右心症であることが認められた(図2)。

両親は健在である。女性の同胞が 1 人あり, 健在である。母方の叔父には完全な内臓転位症および各種の呼吸器系症状が認められた(図3)。

症例 2 (家族 A. MF [redacted]) 15 歳の少年で, 幼児期以来, 気管支喘息を強く示唆する所見, および咳と鼻汁による鼻閉が認められた。診察およびバリウム嚥下法によ

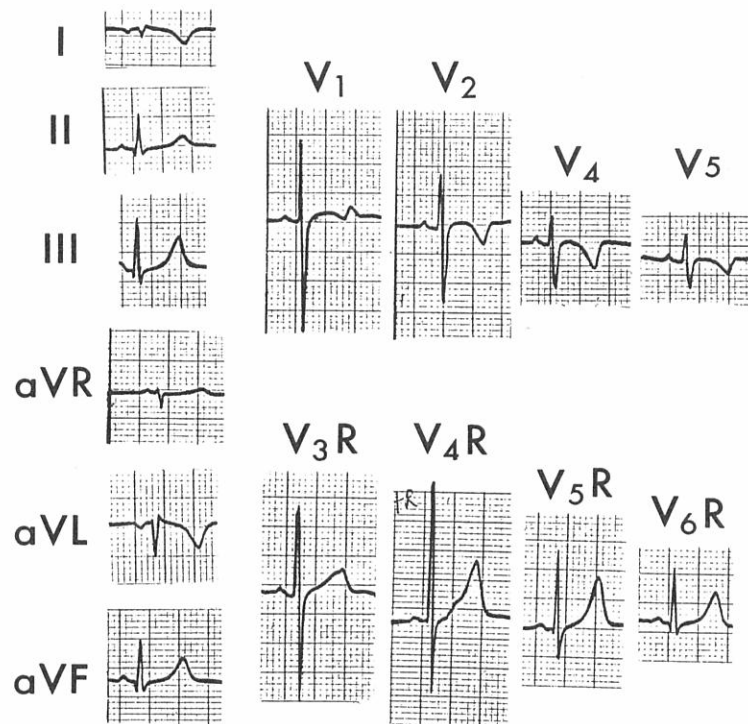


Figure 2 Electrocardiogram. R-wave & P-wave in lead 7 are reversed, lead II & lead III are interchanged as are leads aVR & aVL  
 図2 心電図. 誘導7ではR波およびP波は逆転し, 誘導IIおよびIII, ならびに誘導aVR およびaVL は入れ替わっている.

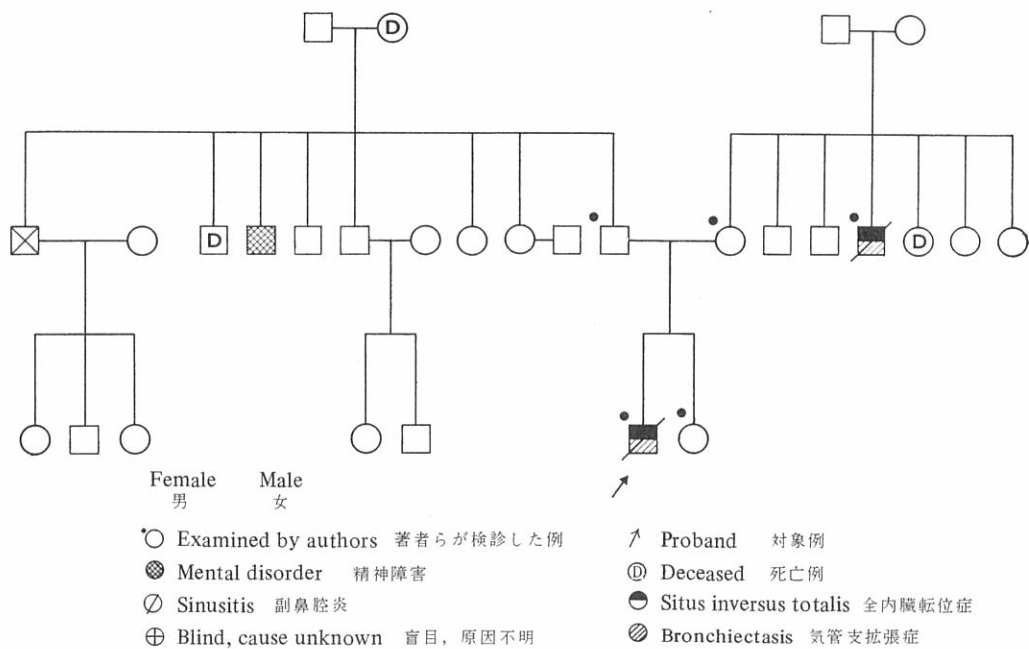


Figure 3 Family A: Kartagener's syndrome

図3 家族A: Kartagener 症候群

grams with barium swallow confirmed the presence of dextrocardia with right aortic arch and transposition of viscera. The roentgenograms of the chest revealed bronchial dilatation of the anterior left lower segment (Figure 4). Sinus roentgenography was performed revealing poor development of the frontal sinus and cloudiness in both maxillary and ethmoid sinuses. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion (Figure 5).

Family history is unknown. Kartagener's syndrome was considered on the basis of the physical examination and findings on X-ray.

Case 3 (Family B. MF [redacted]) A 51-year-old female whose relevant history included long standing bronchial asthma had cough with increased sputum. She had experienced intermittent stabbing pains across the left anterior chest and occasionally suffered from headache.

Examination and roentgenograms of the chest with barium swallow confirmed dextrocardia with right aortic arch and transposition of viscera. There were no other abnormalities such as bronchiectasis or inflammation in either lung field on plain roentgenograms of the chest. Bronchography was not performed in this case. Sinus roentgenography was performed and revealed poor development of the frontal sinus. The maxillary ethmoid sinus showed considerable cloudiness. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion.

Significant sinusitis and bronchial asthma or bronchitis was reported in the subject's mother and found in her daughter (Figure 6). The family history also disclosed that the mother, in addition to bronchial asthma, had suffered pulmonary tuberculosis. The subject has one sibling who died, but was reported to be free of respiratory symptoms. She has three children, two of whom are in good health, but one daughter has respiratory symptoms with cough and increased sputum.

Incomplete Kartagener's syndrome was diagnosed on the basis of the physical examination and other findings.

Case 4 (Family B. MF [redacted]) A 57-year-old female who had no history of respiratory symptoms nor sinusitis was known to have diabetes mellitus. Examination and roentgenograms of the chest with barium swallow confirmed dextrocardia with right

るX線検査では、右大動脈弓のある右心症および内臓転位であることが確認された。胸部X線検査により、前方左下部に気管支拡張を認めた(図4)。副鼻洞X線検査所見では、前頭洞の発育不良、ならびに上顎洞と篩骨洞との異常陰影を認めた。心電図検査所見では、心室および心房の転位のある右心症であることを示していた(図5)。

家族歴は不明。診察およびX線検査所見に基づいて Kartagener 症候群と診断した。

症例3(家族B. MF [redacted]) 51歳の女性で、既往歴として長期にわたる気管支喘息および多量の喀痰排出を伴う咳があり、左前胸部に間欠性の刺すような痛みを経験し、ときどき頭痛があった。

診察およびバリウム嚥下法による胸部X線検査では、右大動脈弓のある右心症および内臓転位を確認した。胸部の単純X線検査では、気管支拡張症とか肺野の炎症とかの異常はなかった。気管支造影検査は実施しなかった。副鼻洞X線検査所見では、前頭洞の発育不全を示していた。上顎篩骨洞にはかなりの異常陰影がみられた。心電図所見では、心室および心房の転位を伴う右心症を示していた。

母親および患者の娘に有意な副鼻腔炎および気管支喘息または気管支炎の症状が報告されていた(図6)。家族歴では、母親が気管支喘息のほかに過去において肺結核に罹患した経験のあることが認められた。患者の同胞1人は死亡しているが、呼吸器系の症状はなかったと報告されている。子供が3人あり、うち2人は健康であるが、残りの1人の女兒には咳および多量の喀痰排出を伴う呼吸器系の症状がみられる。

診察およびその他の所見に基づき、不完全な Kartagener 症候群と診断された。

症例4(家族B. MF [redacted]) 57歳の女性で、病歴には呼吸器系症状も副鼻腔炎もないが、糖尿病が認められている。診察およびバリウム嚥下法による胸部X線検査所見において、右大動脈弓のある右心症および内臓転位が

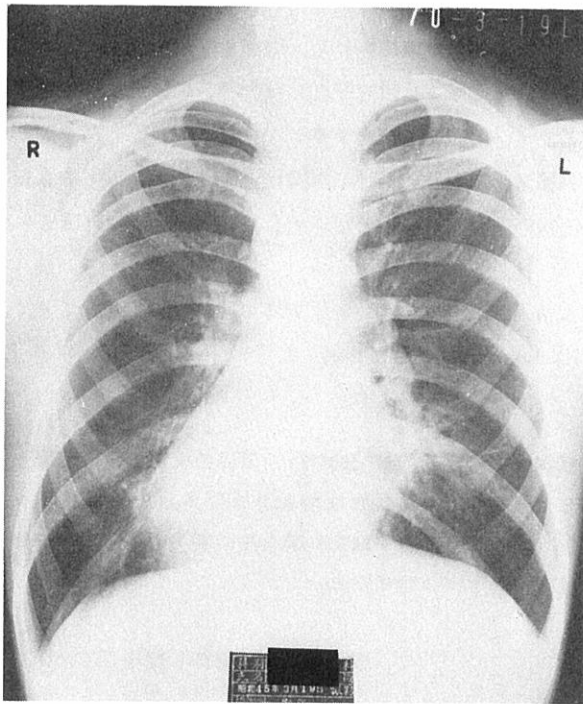


Figure 4 Roentgenogram of the chest. Extensive areas of increased density are seen in the left lower segment  
 図4 胸部X線像。左下部に広範囲な陰影増強域がみられる。

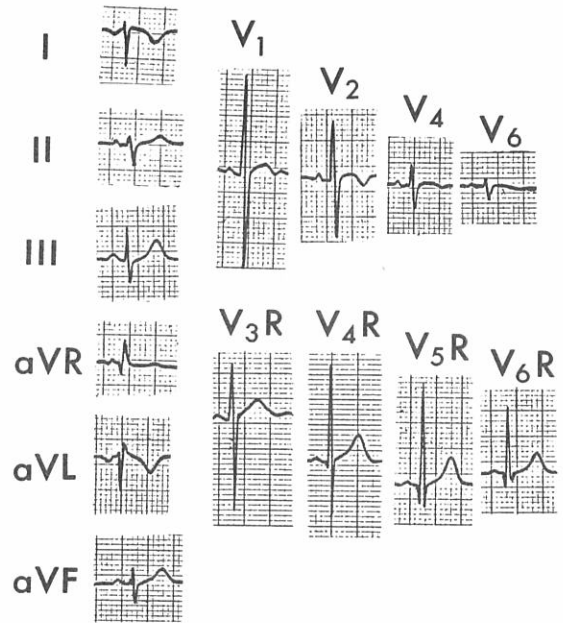


Figure 5 Electrocardiogram. R-wave & P-wave in lead I are reversed, lead II & lead III are interchanged as are leads aVR & aVL  
 図5 心電図。誘導IにおけるR波およびP波は逆転し、誘導IIおよびIII、ならびに誘導aVRおよびaVLは入れ替わっている。

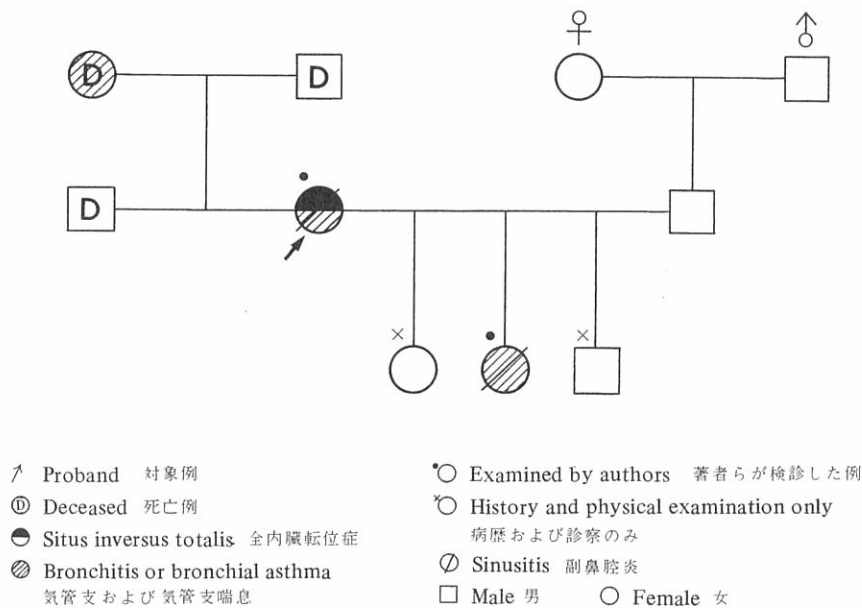


Figure 6 Family B: "Variant Kartagener"  
 図6 家族B: "Kartagenerの変異型"

aortic arch and transposition of viscera. There were no remarkable abnormalities such as bronchiectasis or inflammation in either lung field. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion. There was no family history of allergic or respiratory disorders. The diagnosis was considered to be situs inversus totalis and diabetes mellitus.

Case 5 (Family B. MF [redacted]) This 86-year-old female had a history of bronchitis and hypertension. Examination and roentgenograms of the chest with barium swallow confirmed dextrocardia with right aortic arch and transposition of viscera. There were no remarkable abnormalities such as bronchiectasis or inflammation in either lung field. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion and left ventricular hypertrophy probably related to hypertension. There was no family history of allergic or respiratory disorders. The diagnosis of this case was situs inversus, chronic bronchitis and hypertension, with hypertensive heart disease.

Case 6 (Family B. MF [redacted]) A 42-year-old male who had no history of respiratory symptoms, allergic disorder, or nasal stuffiness. He was said to be in good health. Examination and roentgenograms of the chest with barium swallow confirmed dextrocardia with right aortic arch and transposition of viscera. There were no remarkable abnormalities, bronchiectasis, or inflammation in either lung field. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion. There was no family history of allergic or respiratory disorders. The diagnosis of this case was situs inversus totalis.

Case 7 (Family B. MF [redacted]) This 48-year-old female had no history of respiratory disorder or sinusitis, but was suffering from hypertension and diabetes mellitus. Examination and roentgenograms of the chest with barium swallow confirmed dextrocardia with right aortic arch and transposition of viscera. There were no remarkable abnormalities such as bronchiectasis or inflammation in either lung field. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion. There was no family history of allergic or respiratory disorders.

Case 8 (Family C. MF [redacted]) This 34-year-old female had a history which included bronchial asthma with seasonal variation since childhood. Physical examination revealed a female of small stature. Roentgenograms of the chest with barium swallow confirmed dextrocardia with right aortic arch and transposition of viscera. There were no other remarkable abnormalities. Roentgenograms of

認められた。気管支拡張症とか両肺野における炎症とかといったような著明な異常は認められなかった。心電図所見では、心室および心房の転位を伴う右心症を示していた。家族歴には、アレルギー性または呼吸器系の疾患はなかった。全内臓転位症および糖尿病と診断された。

症例 5 (家族 B. MF [redacted]) 86歳の女性で、気管支炎および高血圧症の病歴があった。診察およびバリウム嚥下法による胸部X線検査により、右大動脈弓のある右心症および内臓転位が確認された。気管支拡張症あるいは両肺野における炎症のような著明な異常は認められなかった。心電図検査では、心室および心房の転位を伴う右心症、ならびに高血圧症と関係があると思われる左心室肥大が認められた。アレルギー性または呼吸器系疾患の家族歴はなかった。本例の診断は、内臓転位症、慢性気管支炎および高血圧性心臓疾患を伴う高血圧症であった。

症例 6 (家族 B. MF [redacted]) 42歳の男性で、呼吸器系症状、アレルギー性疾患、または鼻閉の既往歴はなかった。健康状態は良好と報告されている。診察およびバリウム嚥下法による胸部X線検査所見では、右大動脈弓のある右心症および内臓転位が確認された。著明な異常、気管支拡張症、または両肺野の炎症はなかった。心電図では、心室および心房の転位を伴う右心症を認めた。アレルギー性または呼吸器系疾患の家族歴はなかった。本例の診断名は全内臓転位症であった。

症例 7 (家族 B. MF [redacted]) 48歳の女性で、呼吸器系疾患または副鼻腔炎の病歴はなかったが、高血圧症および糖尿病があった。診察およびバリウム嚥下法による胸部X線検査所見では、右大動脈弓のある右心症および内臓転位が確認された。気管支拡張症または肺野における炎症のような著明な異常はなかった。心電図所見では、心室および心房の転位を伴う右心症を認めた。アレルギー性または呼吸器系疾患の家族歴はなかった。

症例 8 (家族 C. MF [redacted]) 34歳の女性で、幼児期以来、季節的に変動する気管支喘息の既往歴があった。診察所見としては身長が低い。バリウム嚥下法による胸部X線検査所見では、右大動脈弓のある右心症および内臓転位が確認された。そのほかに著明な異常はなかった。

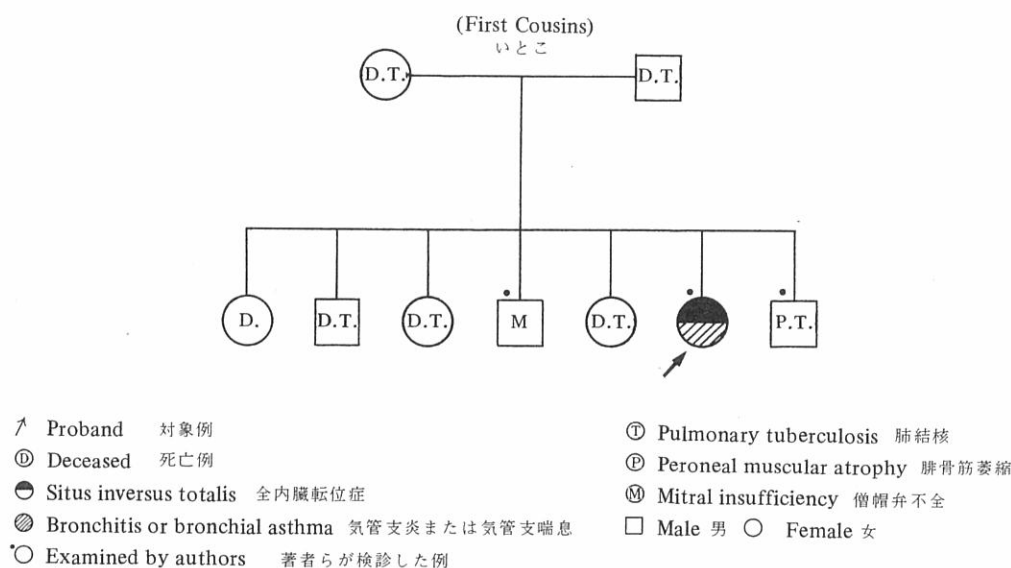


Figure 7 Family C: Situs inversus

図7 家族C: 内臓転位症

hip joints showed the presence of bilateral luxation coxae congenita. ECG revealed dextrocardia with chamber and atrial inversion.

The family history showed that the patient had six siblings, four of whom died with pulmonary tuberculosis, one has mitral insufficiency and the other has pulmonary tuberculosis in association with peroneal muscular atrophy (Figure 7). In addition, the family history revealed consanguinity in the parents (first cousins) both of whom died with pulmonary tuberculosis.

The findings in the above cases are summarized in Table 1.

#### CYTOGENETIC STUDY

A cytogenetic study based on peripheral blood using a leukocyte culture method,<sup>20,21</sup> was performed on each subject. Chromosome counts and morphology were within normal limits in each instance.

#### DISCUSSION

The present survey, as well as that by Kawabe,<sup>22</sup> shows a prevalence rate in Japanese twice as high as those reported by investigators in Western countries (Table 2). One possible explanation for such findings may be differences in the methods of selection of the samples. On the other hand, the major means for case finding is chest X-ray, and from this aspect almost all studies are comparable.

股関節X線検査所見では先天性左右股関節脱臼が認められた。心電図では、心室および心房の転位を伴う右心症を認めた。

家族歴では、6人の同胞があり、うち4人は肺結核で死亡し、1人は僧帽弁不全があり、残りの1人には肺結核と腓骨筋萎縮があった(図7)。さらに、家族歴では、両親に近親婚(従兄妹)があり、2人とも肺結核で死亡している。

表1は上記各症例の所見を要約したものである。

#### 細胞遺伝学的調査

各対象者について、白血球培養法<sup>20,21</sup>による末梢血液の細胞遺伝学的調査を行なった。各例とも、染色体の数および形態は正常範囲内であった。

#### 考 察

川辺<sup>22</sup>の報告と同様に、本調査においても、日本人における有病率は欧米の調査で報告されているものの2倍であることが認められた(表2)。これは対象集団の抽出法の差によるものかもしれない。一方、症例発見の方法は主として胸部X線検査であり、この点ではほとんどすべての調査は類似している。有病率に影響を与える他の要



Other mechanisms which may affect the rate are the age of the subject's mother at pregnancy and consanguineous marriage.<sup>2</sup> The latter is generally more prominent in Japan compared with Western nations.

Various theories have been proposed to explain the inheritance of situs inversus. This condition was considered recessive and determined by a single autosomal gene.<sup>6</sup> Situs inversus which is not associated with bronchiectasis or other congenital disease probably represents a pure genetic mutant. On the other hand, inheritance in Kartagener's syndrome is more complicated than has been suggested previously, and is not explained in terms of a simple Mendelian recessive trait.<sup>1,2</sup> Both Knox<sup>23</sup> and Cook<sup>24</sup> determined the blood grouping for a family with Kartagener's syndrome and their evidence suggested linkage, if any, with Rh factor.

To study further the inheritance of Kartagener's syndrome, a cytogenetic study on blood samples from all subjects and on seven relatives among families A, B, and C of this study were performed. These failed to reveal any definite pattern in patients and family members as was shown in a similar evaluation by Logan and Chatterjee.<sup>13,16</sup>

Elucidation of the inheritance pattern of Kartagener's syndrome can be made on the basis of familial occurrence. In Family A the patient and maternal uncle were affected. The patient's parents and sibling are, on the other hand, all healthy. This is only partial evidence that Kartagener's syndrome may be inherited. A more reasonable interpretation of this is that several genes combine to cause Kartagener's syndrome and are inherited in a recessive manner with unknown penetrability.

Although no cases of the complete triad, namely, situs inversus totalis, bronchiectasis and sinusitis have been found in successive generations, the finding of significant bronchiectasis, bronchitis or bronchial asthma and sinusitis in Family B is of interest. The subject's mother and daughter also had bronchitis without definite evidence of bronchiectasis.

Bronchiectasis is much more prevalent in people with situs inversus than in the general population, occurring from 16.5% to 23% of persons with this condition.<sup>1-3</sup> In approximately 90% of the cases the symptoms of bronchiectasis began in early childhood.<sup>25</sup> Occurrence of this condition in more than one member of a family emphasizes the hereditary nature of Kartagener's syndrome. In their survey of the literature, Kartagener and Stucki<sup>12</sup> found the syndrome had been observed in 48 cases among 22

素は、対象者の母の妊娠時の年齢および近親婚<sup>2</sup>である。後者は一般に日本のほうが欧米に比べて多い。

内臓転位の遺伝性に関する説明はいろいろ述べられている。本症は劣性であって、一つの常染色体遺伝子<sup>6</sup>によって決定されと考えられている。気管支拡張症または他の先天性疾患を伴わない内臓転位症は、おそらく純然たる遺伝学的突然変異によるものであろう。一方、Kartagener症候群における遺伝は以前に考えられていたよりも複雑であり、単純な Mendel の劣性形質<sup>1,2</sup> によっては説明できない。Knox<sup>23</sup> および Cook<sup>24</sup> は、いずれも Kartagener 症候群のある家族について血液型を調べたが、その結果、もし関係があるとすれば Rh 因子と関連のあることを示唆した。

Kartagener 症候群の遺伝をさらに追究するため、対象者全員から採取した血液標本、ならびに対象家族 A、B および C の親族 7 人について、細胞遺伝学的調査を行なった。これらの調査においても、Logan および Chatterjee<sup>13,16</sup> の場合と同様に、患者およびその家族に一定の型式は認められなかった。

Kartagener 症候群の遺伝様式は、家族性発現によって説明できる。家族 A では、患者と母方の叔父とにこの疾患の発現が認められた。反面、患者の両親および同胞はすべて健康である。これは、Kartagener 症候群が遺伝するかもしれないことの部分的な証拠でしかない。このより妥当な説明としては、いくつかの遺伝子が結合して Kartagener 症候群をもたらし、かつ、浸透能は不明ながらも劣性的に遺伝することがあげられる。

全内臓転位症、気管支拡張症、および副鼻腔炎の 3 主徴を完全に有する症例は、連続した世代には認められなかったが、家族 B に有意な気管支拡張症、気管支炎または気管支喘息および副鼻腔炎の所見が認められたことは興味深い。患者の母および娘にも気管支炎が認められたが、はっきりした気管支拡張症の徴候はなかった。

気管支拡張症は、一般人口集団よりも内臓転位症のある人口集団にはるかに多くて、その 16.5%—23% に認められている。<sup>1-3</sup> 症例の約 90% においては、気管支拡張症の症状は幼児期に発現している。<sup>25</sup> この状態が同一家族の 1 人以上に発現していることは、Kartagener 症候群の遺伝性を強調するものである。Kartagener および Stucki<sup>12</sup> は、文献考察の結果、この症候群が 22 家族中 48 例に認められていることを発見した。最近の報告においても、



females. Recent publications also report familial occurrence of Kartagener's syndrome; involvement of identical twins and their siblings was noted by Safian,<sup>26</sup> and Logan.<sup>13</sup>

It is more difficult to explain the inheritance of bronchiectasis in Kartagener's syndrome. For instance, in the index patient in Family A roentgenograms of the chest demonstrated a cystic variety of bronchiectasis which is generally regarded as the congenital type. This gene seems to support the theory that Kartagener's syndrome is hereditary and present at birth. However, up to the present no bronchiectasis in the fetus or newborn with situs inversus has ever been substantiated.<sup>25</sup> Kartagener's syndrome occurring in a newborn was reported, but subsequent bronchograms failed to demonstrate the presence of bronchiectasis.<sup>27</sup>

It is also difficult to decide the causal mechanism of bronchiectasis. The etiology of bronchiectasis is either a basic faulty disposition of the supporting tissues (muscles, elastic fibers, cartilage) of the bronchial wall, as in idiopathic bronchiectasis,<sup>28</sup> or "extraordinary secretory activity" of the mucous membranes of the respiratory system which predisposes to the development of the bronchiectasis.<sup>29</sup>

Adams and Churchill<sup>1</sup> concluded that the various congenital forms of bronchopulmonary malformations are due to faulty disposition of supporting tissue, and that this is the primary factor for bronchiectasis. Also, recurrent inflammation must be responsible, to a great extent, for the development of the bronchiectasis.

On the other hand, Overholt and Bauman<sup>30</sup> are of the opinion that bronchiectasis develops after birth, but is due to prenatal alteration of bronchial secretion. The familial increase can be regarded as an argument in favor of an "antenatal influence". The fact that the triad has not yet been observed in two consecutive generations points to a possible "environmental factor active at the state of embryonic life".<sup>30</sup> Knox, Murray, and Strang<sup>23</sup> reported similar opinions concerning the "variability of expression possible", in that the anatomical lesion of bronchiectasis is a secondary phenomenon and the primary disease may be a generalized bronchitis.

Although no cases of the complete triad, namely, situs inversus totalis, bronchiectasis, and sinusitis have been found in successive generations, the finding of bronchitis in more than one generation of Family B is of interest. The index case and both her mother and daughter suffered from chronic bronchitis without bronchographically proved bronchiectasis. Also, the subject and her daughter had sinusitis. The subject's condition seems to be atypical, or

Kartagener 症候群の家族性発生について記載がある。すなわち、1 卵性双生児およびその同胞にそれが存在したことが Safian<sup>26</sup> および Logan<sup>13</sup> によって認められている。

Kartagener 症候群における気管支拡張症の遺伝について説明することは、より困難なことである。たとえば、家族 A の対象例においては、胸部 X 線検査で、一般に先天性のものと考えられている嚢胞性の気管支拡張症が認められた。この遺伝子は、Kartagener 症候群が遺伝性のものであり、出生時から存在するという説を支持するようには思われる。しかし、今日まで、内臓転位症のある胎児または新生児に気管支拡張症は認められていない。<sup>25</sup> Kartagener 症候群の認められた新生児でその後の気管支造影検査により気管支拡張症の認められなかった例についての報告がある。<sup>27</sup>

気管支拡張症の成因機序を決定することもまた困難である。気管支拡張症の病因は、特発性気管支拡張症<sup>28</sup> におけるように、気管支壁の支持組織(筋肉、弾力線維、軟骨)の素因が根本的に不完全であることにあるか、あるいは気管支拡張症の誘因になる呼吸器系の粘膜の「異常な分泌活動」<sup>29</sup> にあるかのいずれかである。

Adams および Churchill<sup>1</sup> は、種々の先天性肺臓気管支奇形は支持組織の質的な不完全さによるもので、これが気管支拡張症の主要因子であると結論している。また、再発性の炎症も大いに気管支拡張症発現の原因となるにちがいない。

他方、Overholt および Bauman<sup>30</sup> は、気管支拡張症は出生後に発現するが、これは出生前に気管支における分泌の変化することに起因するとの意見をもっている。家族的にこれが多く認められることは、「出生前の影響」説を支持する論拠と考えられる。3 主徴が連続 2 世代にわたってまだ認められていないという事実は、「胎児期において作用する環境因子の存在の可能性」があることを示すものである。<sup>30</sup> Knox, Murray, および Strang<sup>23</sup> は、「発現形態に変異の存在する可能性」について同様な意見の報告を行ない、気管支拡張症の解剖学的病変は二次的な現象であって、原発性疾患は慢性気管支炎であるかもしれないと述べている。

完全な 3 主徴、すなわち全内臓転位症、気管支拡張症および副鼻腔炎をもつ症例は連続した世代に認められていないが、家族 B において気管支炎の所見が 1 世代以上に認められている点は興味あることである。この対象例ならびに、その母および娘には気管支造影検査により気管支拡張症は認められなかったが、慢性気管支炎があった。また、この対象例およびその娘には副鼻腔炎が認められ

incomplete, Kartagener's syndrome, called "variant Kartagener" by Overholt and Bauman.<sup>30</sup> It is of interest that a familial predisposition to bronchiectasis is not manifest in any person of Family B, nor in three others with situs inversus alone. Bacteriologic study of the sputum in these patients revealed nothing of significance. This does not rule out possibly altered secretory activity of the respiratory epithelium as postulated by Churchill.<sup>29</sup>

Cases 1 and 2 were affected with bronchiectasis and had a history of respiratory symptoms including nasal discharge and repeated pneumonic infections since early infancy. These may have altered secretory activity of respiratory tissue which renders these individuals susceptible to infection. But recurrent inflammation is probably responsible for the development of the bronchiectasis.

Some investigators<sup>12</sup> consider it impossible to differentiate, by necropsy or at surgery, between congenital and noncongenital bronchiectasis; that is, bronchiectasis associated with situs inversus is apparently identical to the same condition appearing alone. The pathogenesis of bronchiectasis in situs inversus is still subject to considerable debate.

Finally, treatment of bronchiectasis in situs inversus has not been fully studied. Of 406 reported cases of Kartagener's syndrome, there were pulmonary resections for bronchiectasis in 22.<sup>31</sup>

While it is reported that the immediate postoperative improvement in the respiratory symptoms speaks well for resection for bronchiectasis, long term followup has not been made. The respiratory symptoms, suppurative tracheobronchial and paranasal difficulties generally fail to respond to conservative therapy.

た。この対象例の状態は、Overholt および Bauman<sup>30</sup> が「Kartagener の変異型」と称した非定型的または不完全性の Kartagener 症候群のように思われる。気管支拡張症の発生しやすい家族性素因は、家族 B ののれにも認められず、また内臓転位症のみを有するその他の 3 例にも認められなかったことは興味のあるところである。これらの患者の喀痰の細菌学的検査では、有意な所見は認められなかった。このことは、Churchill<sup>29</sup> が仮定したように、呼吸器系の上皮における分泌活動の変化する可能性を否定するものではない。

症例 1 および 2 は気管支拡張症のほかに、既往歴として鼻汁排泄および幼児期以来再三肺感染性疾患に罹患しているなどの呼吸器症状があった。これらのことが、呼吸器系の組織の分泌活動に変化をもたらし、それによってこれらの対象者が感染症にかかりやすくなっているのかもしれない。しかし、気管支拡張症の発現は、おそらく再発性炎症が原因であると思われる。

ある研究者<sup>12</sup>は、先天性と非先天性の気管支拡張症を剖検時または手術時に鑑別することは不可能であると述べている。すなわち、内臓転位症に伴う気管支拡張症の状態は、単独で発現する気管支拡張症のそれと同じであるようである。内臓転位症における気管支拡張症の病因については、なお相当な討議を行なう必要がある。

最後に、内臓転位症における気管支拡張症の治療についてはまだ十分に研究されていない。Kartagener 症候群の報告例 406 例中、22 例に気管支拡張症に対する肺切除術が行なわれている。<sup>31</sup>

手術後における呼吸器症状の急速な改善は、気管支拡張症に対して切除術が有効であることの証明であると報告されているが、長期的な経過観察はまだ行なわれていない。呼吸器症状、化膿性気管・気管支障害および副鼻腔障害は、概して姑息的療法に対しては反応を示すものではない。

## REFERENCES

### 参考文献

1. ADAMS R, CHURCHILL ED: Situs inversus, sinusitis, bronchiectasis. J Thorac Surg 7:206, 1937
2. TORGERSEN J: Genetic factors in asymmetry and in the development and pathological changes of lungs, heart, and abdominal organs. Arch Pathol 47:566-93, 1949
3. OLSEN AM: Bronchiectasis and dextrocardia: observations on etiology of bronchiectasis. Am Rev Tuberc 47:435, 1943
4. LOWE CR, MCKEOWN T: An investigation of dextrocardia with and without transposition of abdominal viscera, with a report of a case in one monozygotic twin. Ann Eugenics 18:267, 1954
5. KEITH JD, ROWE RD, VIAD P: Heart Disease in Infancy and Childhood. New York, MacMillan, 1958. p 549
6. COCKAYNE EA: The genetics of transposition of the viscera. Q J Med 7:479, 1938
7. CAMPBELL M, DEUCHER DC: Dextrocardia and isolated levocardia. 2. Inversus and isolated dextrocardia. Br Heart J 28:472, 1966

8. SIEWERT AK: Ueber einen Fall von Bronchiektasie bei einem Patienten mit Situs inversus viscerum. Berl Klin Wochenschr 6 : 139, 1904. Quoted by Kartagener<sup>11</sup>
9. OERI R: Frankfurt Ztschr f Path 3:393, 1909. Quoted by Kartagener in 1962
10. GUENTHER H: Biol Zentralbl 43:175, 1923
11. KARTAGENER M: Zur pathogenese der Bronchiektasien; Bronchiektasien beim Situs viscerum inversum. Beitr Klin Tuberk 83:489, 1933
12. KARTAGENER M, STUCKI P: Bronchiectasis with situs inversus. Arch Pediat 79:193-207, 1962
13. LOGAN WD, ABBOTT OA, HATCHER CR: Kartagener's triad. Dis Chest 48:613-6, 1965
14. SCHOEMPERLEN CB, CAREY SL: Kartagener's syndrome. Am Rev Resp Dis 88:698, 1968
15. AARONS GH, POWELL IJ: The familial occurrence of the Kartagener's triad in Jamaica. Postgrad Med J 45:736, 1959
16. CHATTERJEE K, JOHNSON ES: Kartagener's syndrome, depression and Crohn's disease. J Indian Med Assoc 52:389, 1969
17. 小嶋 浩, 島本和彦, 加藤郁三, 阿部達生, 高梨忠寛, 鈴木 博: Kartagener 症候群の 1 例並びにその統計的観察. 最新医学 23: 196 - 203, 1968年  
(KOJIMA H, SIMAMOTO K, KATO Y, ABE T, TAKANASHI T, SUZUKI H: A case report of Kartagener's syndrome and statistical observation. Recent Med — Saishin Igaku)
18. Research plan for joint ABCC-JNIH Adult Health Study in Hiroshima and Nagasaki. ABCC TR 11-62
19. BELSKY JL, TACHIKAWA K, JABLON S: ABCC-JNIH Adult Health Study. Report 5. Results of the first five cycles of examinations, 1958-68, Hiroshima and Nagasaki. ABCC TR 9-71
20. MOOREHEAD PS, NOWELL PC, MELLMAN WJ, BATTIPS DM, HUNGERFORD DA: Chromosome preparations of leukocytes cultured from human peripheral blood. Exp Cell Res 20-613-6, 1960
21. BLOOM AD, IIDA S: Two-day leukocyte cultures for human chromosome studies. Jap J Hum Genet 12:38-42, 1967
22. 川辺慎次郎, 峯 博, 森久保 匡: 内臓転位症の 3 例並びにその統計的観察. 日大医学雑誌 14: 496 - 502, 1955年  
(KAWABE S, MINE H, MORIKUBO H: Statistical analysis of heterotaxia. A report of three cases. Nichidai Igaku Zasshi — Nihon Univ Med J)
23. KNOX G, MURRAY S, STRANG L: A family with Kartagener's syndrome: linkage data. Ann Hum Genet 137:24, 1960
24. COOK G, GELLER F, HUTCHISON GB, GERALD P, ALLEN FH Jr: Blood grouping in three families with Kartagener's syndrome. Am J Hum Genet 14:290-4, 1962
25. BERGSTROM WH, COOK CD, SCANNELL J, BERENBERG W: Situs inversus, bronchiectasis and sinusitis. Report of a family with two cases of Kartagener's triad and two additional cases of bronchiectasis among six siblings. Pediatrics 6:573-80, 1950
26. SAFIAN L, MANDEVILLE F: Kartagener's syndrome in identical male twins and a female sibling. J Fla Med Ass 45:1143, 1959
27. NICHAMIN SJ: Kartagener's syndrome in a newborn infant. JAMA 161:966-8, 1956
28. BARD L: In Cecil-Loeb Textbook of Medicine, ed by Beeson PB, McDermott W. Philadelphia and London, WB Saunders, 1967. p 944
29. CHURCHILL ED: The segmental and lobular physiology and pathology of lung. J Thorac Surg 18:279, 1949
30. OVERHOLT EL, BAUMAN DF: Variants of Kartagener's syndrome in the same family. Ann Intern Med 48:578, 1958
31. TAIANA JA, VILLEGAS AH, SCHIEPPATI E: Kartagener's syndrome: Report of a case treated by pulmonary resection. J Thorac Surg 30:34-43, 1954
32. GOULD DM: Non-tuberculous lesions found in mass X-ray surveys. JAMA 753:127, 1945
33. CAPLAN SM: Dextrocardia with situs inversus. Report of eight cases with a review of the literature on dextrocardia. Washington, Navy Med Bull 46:1011, 1946