

Recomendações Anestésicas para Síndrome de Kartagener

Nome da doença: Síndrome de Kartagener

ICD 10: Q89.3

OMIM:

Sinônimos: Síndrome (tríade) da sinusite-bronquiectasia-situs inversus

Sumário da doença: A síndrome de Kartagener (SK) é um distúrbio genético autossômico recessivo raro, com prevalência de 1:32.000, constituindo cerca de 50% das discinesias ciliares primárias (DCP) e caracterizada por um curso incluindo a tríade de sinusite, bronquiectasia e situs inversus.

Foi descrita pela primeira vez por Siewert em 1904, mas Kartagener reconheceu em 1933 a tríade de distúrbios como uma síndrome congênita distinta. Mais de 35 mutações genéticas que causam em distúrbio da morfologia e função ciliar, são conhecidos por causar DCP. A maioria das áreas das vias aéreas superiores, incluindo mucosa nasal, seios paranasais, ouvido médio, trompa de Eustáquio e faringe, e das vias aéreas inferiores, da traquéia abaixo até bronquíolos respiratórios, são revestidas por epitélio ciliado.

A disfunção ou falta dos braços da proteína dineína, que permitm o movimento ciliar, normalmente ligado aos elementos estruturais que compõem o cílio, resulta na interrupção do movimento ciliar coordenado e na propulsão do muco. A retenção e o acúmulo de muco levam a uma variedade de infecções recorrentes no tórax, ouvidos, nariz, garganta e seios paranasais. Também é observada a infertilidade masculina devido a imobilidade dos espermatozóides.

Os sintomas típicos de sinusite crônica, bronquite e bronquiectasia são mais graves na primeira década de vida, moderando-se na segunda década. Casos graves de SK podem ser fatais, a menos que o transplante de pulmão seja realizado. Uma pequena porcentagem dos pacientes com SK apresenta hidrocefalia. As células ependimárias no revestimento dos ventrículos cerebrais envolvidos na produção de LCR também são ciliadas. A função ciliar prejudicada pode envolver a prevenção da reabsorção do LCR, resultando no desenvolvimento de hidrocefalia comunicante que causa cefaléia crônica. Situs inversus é a condição congênita na qual os principais órgãos intratorácicos e / ou intraabdominais são revertidos ou espelhados de suas posições normais, possivelmente resultantes da falta de controle ciliar do posicionamento do órgão no embrião com discinesia ciliar primária. Normalmente, o cílio possui um movimento rotativo, que aciona um movimento vetorial, portanto, podem levar a lateralização de órgãos durante a embriogênese. A lateralização de órgãos é aleatória se a função ciliar estiver ausente. Situs inversus incompleto / completo é observado em cerca de metade dos casos de síndrome DCP.

Durante o estágio embrionário, a discinesia ciliar pode levar a outras anomalias de órgãos, como atresia biliar, má rotação intestinal, asplenia e polisplenia. Embora o desenvolvimento frequente de infecções das vias aéreas superiores e inferiores após o nascimento, a comorbidade do situs inversus e uma história familiar possam sugerir SK, mas o diagnóstico definitivo depende de análises ultraestruturais ciliares ou testes genéticos moleculares. Não há teste de diagnóstico “padrão ouro” para DCP. A microscopia eletrônica (ME) tem sido o teste tradicional usado para o diagnóstico de DCP, no entanto, não pode ser usado para diagnosticar pacientes com DCP (15-20%) com ultraestrutura normal. Atualmente, todas as mutações nos genes que causam a DCP ainda não foram descobertas. A análise de imunofluorescência é altamente específica, mas a sensibilidade é atualmente limitada. A medida do padrão de batimento ciliar e da frequência tem sido recomendada como um teste de diagnóstico de primeira linha para DCP.

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado



Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: www.orpha.net

Cirurgia típica

Adenoamigdalectomias, inserções de tubos de timpanostomia, cirurgia sinusal, polipectomia nasal e cirurgia pulmonar devido a bronquiectasias, investigações de infertilidade e cirurgia cardíaca são as cirurgias citadas.

Tipo de anestesia

Devido aos distúrbios respiratórios comórbidos, a anestesia local ou regional é a melhor escolha sempre que possível, contra a anestesia geral.

Para otimizar as funções respiratórias antes da cirurgia, recomenda-se fisioterapia respiratória, drenagem postural para reduzir as secreções, tratamento broncodilatador para evitar a reatividade das vias aéreas e antibioticoterapia para tratar ou prevenir infecções do trato respiratório superior e inferior.

Na SK com comorbidade por cardiopatia congênita, profilaxia com endocardite e medidas para prevenir embolia aérea devem ser realizadas juntamente com o tratamento.

Bloqueios nervosos centrais ou periféricos devem ser preferidos com o objetivo de minimizar a necessidade de opioides, que provocam depressão respiratória.

Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)

Testes da função pulmonar: VEF1 (volume expiratório forçado no primeiro segundo), CVF (capacidade vital forçada), VEF1 / CVF, capacidade pulmonar total, capacidade de difusão pulmonar por monóxido de carbono (DLCO) deve ser determinado quando surgir um padrão normal ou obstrutivo. A radiografia de tórax é necessária para excluir pneumonia e atelectasia. A determinação dos gases sanguíneos arteriais pode ser útil para avaliar o funcionamento respiratório.

As anatomias cardíaca, torácica e abdominal devem ser determinadas no pré-operatório. Situs inversus pode ser diagnosticado com radiografia (Figura 1). Nos casos com distúrbios cardíacos congênitos comórbidos, a anatomia e as funções cardíacas devem ser avaliadas através de histórico, exame físico, eletrocardiograma e ecocardiografia. O ECG é a imagem espelhada do normal devido à dextrocardia (Figura 2). Além disso, a bronquiectasia crônica pode progredir para cor pulmonale.

Preparação específica para o manejo da via aérea

O SK não possui correlação direta com intubação traqueal difícil. A intubação nasotraqueal é relativamente contra-indicada, dadas as possibilidades de sinusite crônica, pólipos nasais e otite média crônica.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Nos casos graves de candidato SK para transplante de pulmão, a transfusão deve ser evitada para reduzir o risco de qualquer reação de anticorpos.

Preparação específica para anticoagulação

Não há evidências para apoiar a necessidade de terapia anticoagulante específica.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Não reportado.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Não reportado.

Procedimento anestesiológico

Enquanto broncodilatadores, esteróides, medicamentos antissialogicos e opióides de ação curta devem ser preferidos na pré-medicação, devem ser evitados medicamentos que suprimem o reflexo da tosse, a respiração e a atividade ciliar.

Atenção deve ser dada à anatomia cardíaca e respiratória. O eletrocardiograma e os eletrodos do desfibrilador devem ser colocados no reverso para situs inversus. Se o tubo endotraqueal for estendido para longe, muitas vezes progride para o brônquio principal esquerdo. Deve-se prestar atenção à posição anatômica dos brônquios quando o tubo endobrônquico de duplo lúmen for utilizado. O tubo endobrônquico esquerdo normalmente deve ser girado e usado à direita e vice-versa. Da mesma forma, o cateterismo da veia jugular interna normalmente direita deve ser considerado como o cateterismo da veia jugular esquerda como um marco anatômico. Dificuldades decorrentes de diferenças anatômicas podem ser superadas se os procedimentos de cateterismo venoso central e bloqueio periférico forem guiados por ultrassonografia e a intubação endobrônquica de duplo lúmen for controlada por broncoscopia por fibra óptica.

A intubação nasotraqueal é relativamente contra-indicada devido à probabilidade de sinusite crônica, pólipos nasais e otite média crônica.

Após a intubação, a ventilação difícil devido às secreções pode levar à hipoxemia. A hidratação dos gases inspiratórios reduziria a viscosidade das secreções e facilitaria sua limpeza. Os agentes anticolinérgicos podem diminuir a quantidade de secreções pulmonares. Pode ser necessária a aspiração intra-operatória frequente da traquéia.

Durante a indução e manutenção da anestesia geral com os agentes anestésicos voláteis, é útil por causa da broncodilatação induzida por drogas e rápida eliminação, reduzindo assim a depressão respiratória no período pós-operatório precoce. Para minimizar a depressão respiratória no pós-operatório, recomenda-se a preferência pelo uso de opióides de ação

curta durante o período intra-operatório e a realização de bloqueios nervosos centrais ou periféricos.

Os pacientes com SK podem apresentar quimiotaxia neutrofílica anormal e baixos níveis de IgA. Mesmo que não haja aumento de outras infecções além das do sistema respiratório, a antisepsia durante qualquer intervenção, principalmente para anestesia peridural, cateterismo venoso central e aspiração do tubo endobrônquico, deve ser mantida com cuidado.

Ao reverter o bloqueio neuromuscular, o uso de sugamadex pode ser melhor para os pacientes, em vez de inibidores da colinesterase, como a neostigmina, que aumentam as secreções.

Monitorização específica ou adicional

Atenção especial deve ser dada às principais complicações intra-operatórias, como obstrução das vias aéreas por secreções, hiper-responsividade brônquica, hipoxemia e hipercarbica.

Complicações possíveis

Não reportado.

Cuidados pós-operatórios

A fisioterapia respiratória, que facilita a eliminação das secreções, é necessária no pós-operatório. Se a exigência de ventilação mecânica continuar no pós-operatório, os gases inspirados devem ser hidratados e a hidratação sistêmica deve ser mantida.

Se os pacientes com SK com problemas respiratórios ou cardiovasculares graves tiverem que se submeter a anestesia geral durante a cirurgia, deverão ser colocados em unidade de terapia intensiva no pós-operatório para observação e tratamento rigorosos.

Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação

Não reportado.

Anestesia ambulatorial

A decisão da anestesia ambulatorial depende da gravidade da doença e do procedimento cirúrgico a ser realizado. A anestesia ambulatorial pode ser considerada se a condição respiratória do paciente for boa e o procedimento cirúrgico demorar pouco e, principalmente, sem efeitos depressivos no sistema respiratório ou se a cirurgia for compatível com a anestesia regional.

Anestesia obstétrica

Dependendo da condição geral do paciente, a anestesia regional pode ser preferida.



Figura 1. Radiografia de tórax

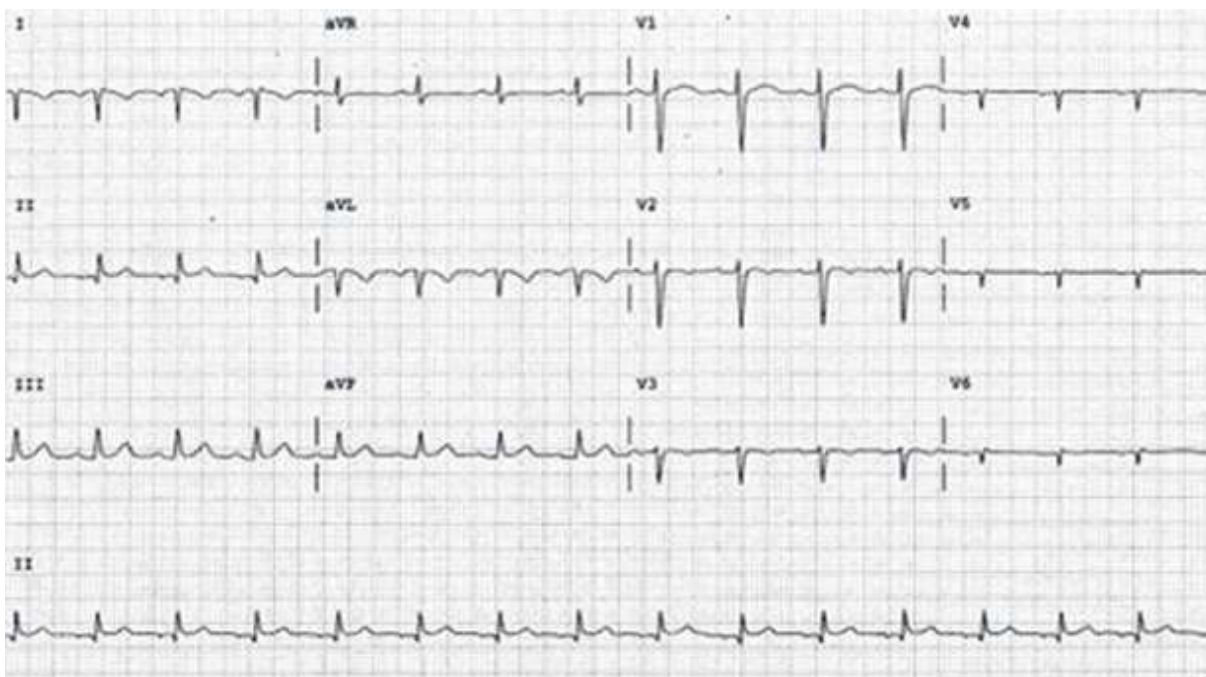


Figura 2. A despolarização atrial é iniciada por um nó sinusal esquerdo, de modo que as ondas P são invertidas nas derivações I e aVL e na vertical na derivação aVR. Ativação ventricular reversa e repolarização reversa. Derivação I QRS negativo e a onda T invertida, derivação aVR lembra aVL e vice-versa, derivações precordiais direitas lembram derivações dos locais precordiais esquerdos correspondentes. As ondas Q septais aparecem nas derivações precordiais direitas porque a despolarização septal é da direita para a esquerda. (O ECG pode ser “corrigido” revertendo os fios dos membros e registrando os fios do peito do precórdio direito.)

Referências e links da internet

1. Boon M, Jorissen M, Proesmans M, De Boeck K. Primary ciliary dyskinesia, an orphan disease. *Eur J Pediatr*. 2013;172 (2):151-62
2. Knowles M, Zariwala M, Leigh M. Primary Ciliary Dyskinesia. *Clin Chest Med*. 2016;37 (3):449-61
3. Shapiro AJ, Zariwala MA, Ferkol T, Davis SD, Sagel SD, Dell SD, Rosenfeld M, Olivier KN, Milla C, Daniel SJ, Kimple AJ, Manion M, Knowles MR, Leigh MW. Diagnosis, monitoring, and treatment of primary ciliary dyskinesia: PCD foundation consensus recommendations based on state of the art review. *Pediatr Pulmonol* 2016 Feb;51(2):115-32
4. Savitha KS, Sunanda S, Rajesh V. Kartagener's Syndrome- Anesthetic Implications. *Indian J Anaesth* 2006;50(6):469-471
5. Bissonnette B, Luginbuehl I, Marciniak B, Dalens BJ. *Syndromes: Rapid Recognition and Perioperative Implications* 1st Ed. McGraw-Hill Companies, 2006:439-40
6. Kendigelen P, Tutuncu AC, Erbabacan SE, Kaya G, Altindas F. Anaesthetic Management of a Patient with Synchronous Kartagener Syndrome and Biliary Atresia. *Turk J Anaesthesiol Reanim* 2015;43 (3):205-8
7. Dylan Bould M, Gothard JW. Sudden hypoxia during anesthesia in a patient with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2006;16(9):977-80
8. Baum VC, O'Flaherty JE. *Anesthesia for Genetic, Metabolic and Dysmorphic Syndromes of Childhood*. 3rd Ed. Wolters Kluwer 2015:225-26
9. Skeik N, Jabr FI. Kartagener syndrome. *Int J Gen Med* 2011;12;4:41-3
10. Reidy J, Sischy S, Barrow V. Anaesthesia for Kartagener's syndrome. *Br J Anaesth*. 2000;85 (6):919-21
11. Sahajananda H, Sanjay OP, Thomas J, Daniel B. General anaesthesia for lobectomy in an 8-year-old child with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth*. 2003;13(8):714-7
12. Gávai M, Hupuczi P, Berkes E, Beke A, Hruby E, Murber A, Urbancsek J, Papp Z. Spinal anesthesia for cesarean section in a woman with Kartagener's syndrome and a twin pregnancy. *Int J Obstet Anesth*. 2007;16(3):284-7
13. Salman N, Dal D, Saridemir B, Aypar U. Spinal anesthesia in Kartageners syndrome. *Saudi Med J*. 2006 Jun;27(6):885-7
14. Mathew PJ, Sadera GS, Sharafuddin S, Pandit B. Anaesthetic considerations in Kartagener's syndrome-a case report. *Acta Anaesthesiol*. 2004; 48(4):518-20
15. Kyuhyun Wang, Dextrocardia or Reversed Limb Leads? - Medscape - Aug 23, 2005.

Data da última modificação: Novembro 2017

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Pinar Kendigelen, Department of Anaesthesiology and Reanimation, İstanbul University Cerrahpaşa Faculty of Medicine, İstanbul, Turkey
pinarken@gmail.com

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisores

Guruprasad P. Bhosale, Anaesthesiologist, Department of Anaesthesia and Critical Care, Institute of Kidney Diseases and Research Centre, Civil Hospital Campus, Ahmedabad, Gujarat, India
guruprasad.bhosale@gmail.com

Maimoona A. Zariwala, Department of Pathology and Laboratory Medicine, The University of North Carolina at Chapel Hill, Thurston-Bowles Bldg, Chapel Hill, NC, USA
zariwala@med.unc.edu

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Esta recomendação foi traduzida para o português por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc, Santos, Brasil
degrandi@gmail.com
