

## Doporučení pro vedení anestezie u Kartagenerova syndromu

**Název nemoci:** Kartagenerův syndrom

**ICD 10:** Q89.3

**Synonyma:** sinusitis-bronchiectasis-situs inversus (triad, trojice) syndrom

**Souhrn o nemoci:** Kartagenerův syndrom (KS) je vzácná autosomálně recesivní genetická porucha s prevalencí 1: 32 000, která představuje asi 50 % primární ciliární dyskineze (PCD) a vyznačuje se průběhem zahrnujícím trojici sinusitidy, bronchiektázie a situs inversus. Poprvé byl popsán Siewertem v roce 1904, ale Kartagener v roce 1933 uznal trojici poruch jako zřetelný vrozený syndrom. Je známo, že více než 35 genových mutací způsobujících poruchu ciliární morfologie a funkce způsobuje PCD. Většina oblastí horních cest dýchacích, včetně nosní sliznice, paranazálních dutin, středního ucha, Eustachovy trubice, hltanu a dolních dýchacích cest, od průdušnice až po dýchací bronchioly, je lemována řasnatým epitelem.

Dysfunkce nebo nedostatek dyneinových ramen umožňujících ciliární pohyb, obvykle přichycených ke strukturálním prvkům tvořících cilium, vede k narušení koordinovaného ciliárního pohybu a pohonu hlenu. Retence a akumulace hlenu vede k řadě opakujících se infekcí plic, uší, nosu, krku a v dutinách. Pozorována je také mužská neplodnost v důsledku nepohyblivých spermií. Typické příznaky chronické sinusitidy, bronchitidy a bronchiektázie jsou v první dekádě života závažnější a ve druhé dekádě se zmírňují. Závažné případy KS mohou být fatální, pokud nebude provedena transplantace plic. Malé procento pacientů s KS trpí hydrocefalem; ependymální buňky ve výstelce mozkových komor účastní se produkce CSF jsou také řasinky. Poškozená ciliární funkce může zahrnovat zhoršenou reabsorpci mozkomíšního moku vedoucí k rozvoji komunikujícího hydrocefalu, který způsobuje chronickou bolest hlavy. Situs inversus je vrozený stav, ve kterém jsou hlavní intratorakální a / nebo intraabdominální orgány zrcadlově obráceny vzhledem ke svým normálním polohám. Jedná se pravděpodobně o důsledek nedostatečné ciliární kontroly při „usazování“ orgánů v embryu s primární ciliární dyskinezi. Normálně cilium má rotační pohyb, který řídí vektorový pohyb, tedy laterální orgánové lateralizace během embryogeneze. Lateralizace orgánů je náhodná, pokud chybí ciliární funkce. Neúplný / úplný situs inversus je pozorován u přibližně poloviny případů syndromu PCD.

Během embryonálního stádia může ciliární dyskineze vést k dalším orgánovým anomáliím, jako je například biliární atresie, střevní malrotace, asplenie a polysplenie. Ačkoli častý rozvoj infekcí horních a dolních cest dýchacích po narození, komorbidita situs inversus a rodinná anamnéza mohou naznačovat KS, definitivní diagnóza závisí na ciliární ultrastrukturální analýze nebo molekulárně genetickém testování. Neexistuje žádný „zlatý standardní“ diagnostický test na PCD. Elektronová mikroskopie (EM) byla tradičním testem používaným k diagnostice PCD, avšak nemůže být použita k diagnostice pacientů s PCD (15-20 %) s normální ultrastrukturou. V současné době nebyly dosud objeveny všechny mutace genů,

které způsobují PCD. Imunofluorescenční analýza je vysoce specifická pro PCD, ale citlivost je v současné době omezená. Jako první diagnostický test na PCD bylo doporučeno měření vzoru biliárního rytmu (CBP) a frekvence (CBF).

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centřum a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

---

## Typické výkony

---

Adenotonsilektomie, zavádění tympanostomických trubiček, operace sinusů, nosní polypektomie a plicní výkony v důsledku bronchiektázií, vyšetřování neplodnosti, srdeční operace.

---

## Typ anestezie

---

Z důvodu respiračních komorbidit pacienta je nejlepší volbou lokální nebo regionální anestezie, kdykoli je to možné.

Pro optimalizaci respiračních funkcí před operací se doporučuje respirační fyzioterapie, posturální drenáž ke snížení sekrece, bronchodilatační léčba, aby se zabránilo reaktivitě dýchacích cest, a antibiotická terapie k léčbě nebo prevenci infekcí horních a dolních cest dýchacích.

U KS s vrozenou srdeční chorobou by měla být podána profylaxe endokarditidy a provedena opatření k zabránění vzniku vzduchové embolie.

Upřednostňují se centrální nebo periferní nervové bloky s cílem minimalizovat potřebu podání opioidů, které způsobují respirační depresi.

---

## Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)

---

Spirometrie plic: FEV1 (nucený výdechový objem za 1 sekundu), FVC (nucená vitální kapacita), FEV1 / FVC, celková plicní kapacita, difúzní kapacita plic pro oxid uhličitý (DLCO) by měl být stanoven, když se objeví normální nebo obstrukční vzorec. Rentgen hrudníku je potřebný k vyloučení pneumonie a atelektázy. Stanovení arteriálních krevních plynů může být rovněž užitečné pro hodnocení respiračních funkcí.

Srdeční, hrudní a břišní anatomie musí být vyšetřena před operací. Situs inversus může být diagnostikován rentgenem (obrázek 1). V případě současných vrozených srdečních poruch musí být anatomie a funkce srdce hodnocena na základě anamnézy, fyzikálního vyšetření, EKG a echokardiografie. EKG je na podkladě dextrokardie zrcadlový obraz normálu (obrázek 2). Také chronická bronchiektázie mohou progredovat do cor pulmonale.

---

## Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest

---

KS nemá žádnou přímou korelaci s obtížnou tracheální intubací. Nasotracheální intubace je relativně kontraindikována vzhledem k možnostem chronické sinusitidy, nosním polypům a chronické otitis media.

---

## Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů

---

V závažných případech KS kandidátů na transplantaci plic by se mělo vyhnout podáním transfúze, aby se snížilo riziko jakékoli protilátkové reakce.

---

## Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace

---

Neexistují důkazy, které by podporovaly potřebu konkrétní antikoagulační terapie.

---

## Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta

---

Nejsou hlášena.

---

## Interakce chronické medikace a anesteziologických agens

---

Nejsou hlášena.

---

## Anesteziologický postup

---

Zatímco při premedikaci by měly být upřednostňovány bronchodilatancia, steroidy, antisialogika a krátkodobě působící opioidy, je třeba se vyvarovat léků, které potlačují kašlací reflex, a tlumí dýchání a ciliární aktivitu.

Pozornost by měla být věnována srdeční a respirační anatomii. Elektrody EKG a defibrilátoru by měly být umístěny obráceně (zrcadlově k normě) vzhledem k situs inversus. Je-li endotracheální kanyla zavedena hluboko, často vstupuje do levého hlavního bronchu. Při použití endobronchiální trubice s dvojitým lumenem je třeba věnovat zvýšenou pozornost anatomické poloze průdušek. Normálně používaná levá endobronchiální kanyla by měla být otočena a použita vpravo a obráceně. Podobně by normálně pravá katetrizace vnitřní jugulární žíly měla být považována za ekvivalent katetrizace levé jugulární žíly jako anatomický orientační bod. Potíže vyplývající z anatomických rozdílů lze překonat, pokud se při zavádění centrálních žilních kanyl a periferních blokad řídí ultrasonografií a endobronchiální intubace s dvojitým lumenem je kontrolována fibroskopickou bronchoskopií.

Nasotracheální intubace je relativně kontraindikována kvůli pravděpodobnosti chronické sinusitidy, nosním polypům a chronické otitis media.

Po intubaci může obtížná ventilace způsobená přítomností sekretů vést k hypoxémii. Zvlhčení inspiračních plynů může snížit viskozitu sekretů a usnadnit jejich odsání. Anticholinergika mohou snižovat množství plicních sekrecí. Intraoperativně může být vyžadováno časté odsávání z průdušnice.

Indukce a udržování celkové anestezie inhalačními anestetiky je užitečné z důvodu jimi vyvolané bronchodilatace a jejich rychlé eliminace, čímž se snižuje respirační deprese v časném pooperačním období. Pro minimalizaci pooperační respirační deprese se doporučuje použití krátkodobě působícího opioidu během intraoperačního období s provedením centrálních nebo periferních nervových bloků.

Pacienti s KS mohou mít abnormální neutrofilní chemotaxi a nízké hladiny IgA. I když je výskyt jiných než respiračních infekcí nezvýšen, je třeba pečlivě udržovat zásady antiseptiky během jakéhokoli zákroku, zejména při epidurální anestezii, centrální venózní katetrizaci a odsávání z endobronchiální kanyly.

Při antagonizaci neuromuskulární blokády může být použití sugammadexu pro pacienty lepší než podání inhibitorů cholinesterázy, jako je neostigmin, které obecně zvyšují sekreci.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Zvláštní pozornost by měla být věnována závažným intraoperačním komplikacím, jako je obstrukce dýchacích cest sekretem, bronchiální hyperreaktivita, hypoxémie či hyperkapnie.

---

### **Možné komplikace**

---

Nejsou hlášena.

---

### **Pooperační péče**

---

V pooperačním období je nutná respirační fyzioterapie, která usnadňuje eliminaci sekretů. Pokud požadavek na umělou plicní ventilaci přetrvává i v pooperačním období, měla by být použita k ventilace zvlhčená inspirační směs plynů a udržována systémová hydratace.

Pokud pacienti s KS s těžkými respiračními nebo kardiovaskulárními problémy musí během chirurgického zákroku podstoupit celkovou anestezii, musí být po operaci umístěni na jednotku intenzivní péče, aby byli pečlivě sledováni a léčeni.

---

### **Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie**

---

*způsobené nemocí, mohou poskytnout nástroj k rozlišení mezi vedlejším účinkem anestezie a projevem nemocí, např.:*

Nejsou hlášeny.

---

### **Ambulantní anestezie**

---

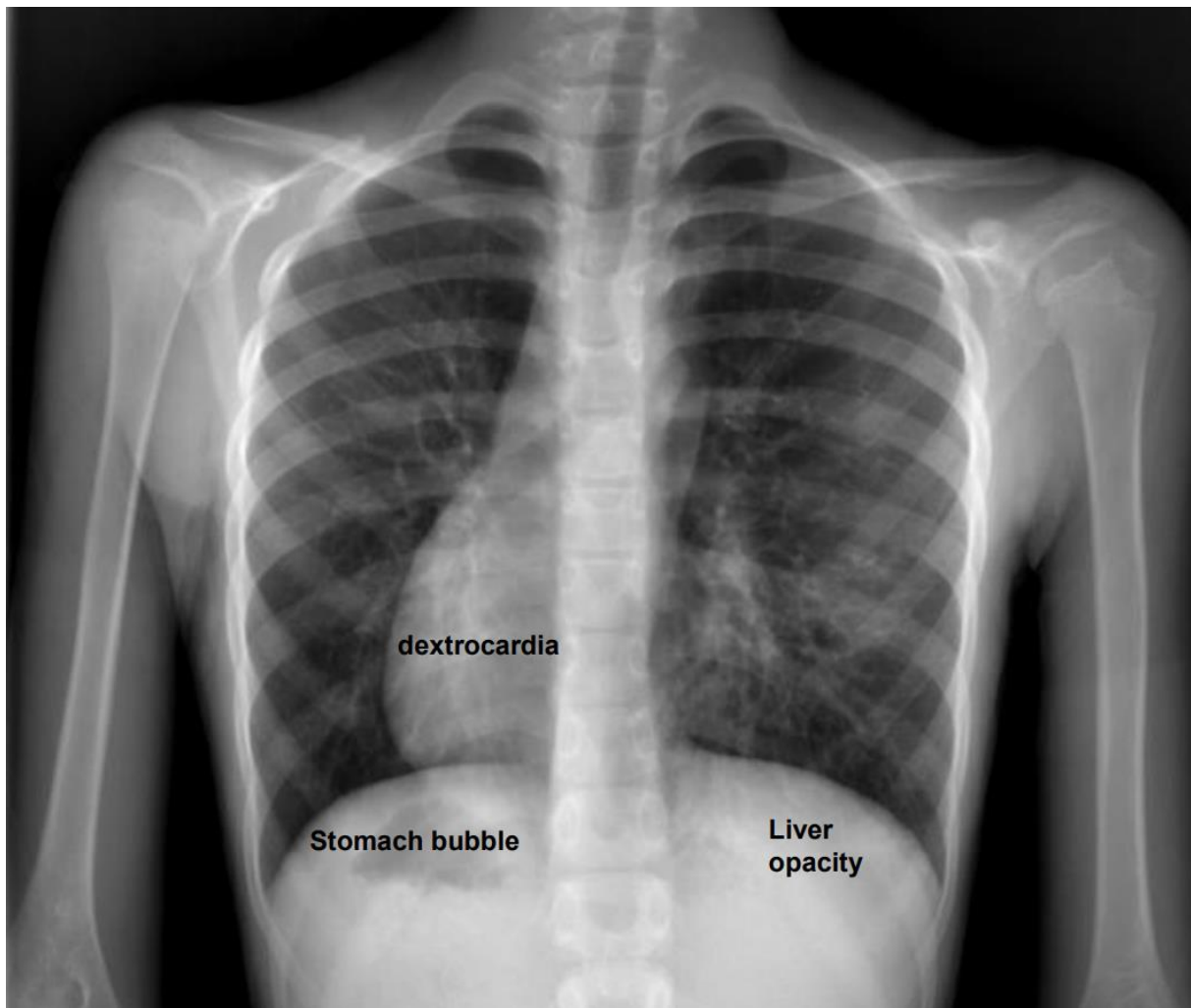
Rozhodnutí o ambulantní anestezii závisí na závažnosti onemocnění a typu chirurgického zákroku, který má být proveden. Ambulantní anestezii lze zvážit, je-li respirační stav pacienta dobrý a očekává se, že chirurgický zákrok bude trvat krátkou dobu, a zejména pokud nebude mít depresivní účinky na dýchací systém, nebo pokud je chirurgický zákrok kompatibilní s regionální anestezii.

---

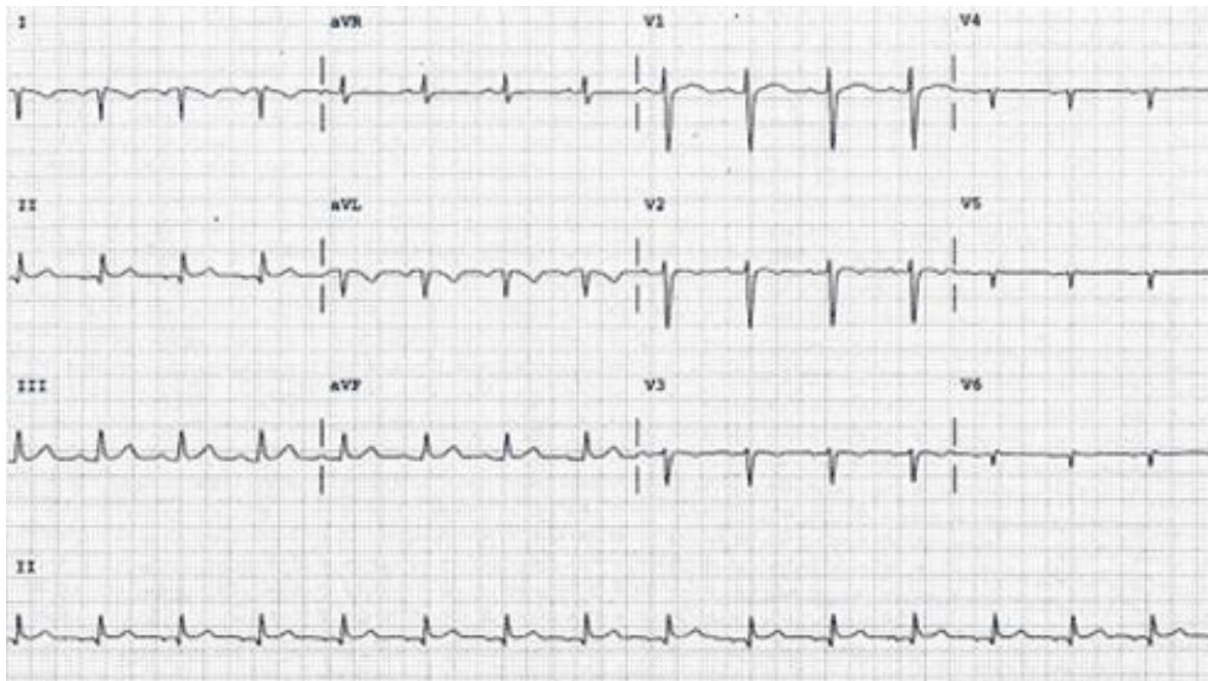
### **Porodnická anestezie**

---

V závislosti na celkovém stavu pacientek může být výhodná regionální anestezie.



Obrázek 1: RTG hrudníku



Obrázek 2: Síňová depolarizace je iniciována levým sinusovým uzlem, takže P vlny jsou invertovány ve svodech I a aVL a pozitivní ve svodu aVR. Obrácená komorová aktivace a obrácená repolarizace. Ve svodu I je QRS negativní a T vlna převrácena, svod aVR se podobá aVL a naopak, pravé prekordiální svody se podobají svodům z odpovídajících levých prekordiálních míst. Septální Q vlny se objevují v pravých prekordiálních svodech, protože depolarizace septa jde zprava doleva. (EKG je „korigováno“ převrácením končetinových svodů a naložením hrudních svodů do pravého prekordia.)

## Reference:

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.



---

**Datum poslední úpravy: Listopad 2017** (přeloženo červen 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Pinar Kendigelen**, Department of Anaesthesiology and Reanimation, İstanbul University Cerrahpaşa Faculty of Medicine, İstanbul, Turkey  
[pinarken@gmail.com](mailto:pinarken@gmail.com)

**Prohlášení:** Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzenti**

**Peer recenzent 1**

**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](mailto:guruprasad.bhosale@gmail.com)

**Peer recenzent 2**

**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](mailto:zariwala@med.unc.edu)

**Prohlášení:** Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

---

**Překladatel:**

**Martina Klincová**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika  
[klincova.martina@smi.cz](mailto:klincova.martina@smi.cz)

---

**Editoři českého překladu**

**Martina Kosinová**, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

**Záštita překladu do českého jazyka:**

<https://www.csarim.cz/>  
<https://www.akutne.cz/>