

Recomendaciones para la anestesia de pacientes afectados por el síndrome de Kartagener

Nombre de la enfermedad: síndrome de Kartagener

CIE 10: Q89.3

Sinónimos: síndrome de sinusitis-bronquiectasias-situs inversus (tríada).

Resumen de la enfermedad: El síndrome de Kartagener (SK) es una enfermedad genética rara, autosómica recesiva, con una prevalencia de 1:32.000, que forma parte de aproximadamente el 50% de las disquinesias ciliares primarias (DCP) y se caracteriza por presentar la tríada sinusitis, bronquiectasias y situs inversus. Fue inicialmente descrita por Siewert en 1904, pero Kartagener observó en 1933 la tríada de alteraciones como un síndrome congénito diferenciado. Se conocen como causa de DCP más de 35 mutaciones en genes que pueden causar alteración en la morfología y función ciliar. La mayor parte de áreas de la vía aérea superior incluyendo la mucosa nasal, senos paranasales, oído medio, trompas de Eustaquio y faringe, y de las vías aéreas inferiores, desde la tráquea a los bronquiolos respiratorios, están cubiertos por epitelio ciliado.

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado.



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Resumen de la enfermedad:

La disfunción o la falta de los brazos de dineina que permiten el movimiento ciliar, los cuales están habitualmente unidos a los elementos estructurales que forman parte del cilio, resultan en la alteración del movimiento ciliar coordinado y en la propulsión del moco. La retención y acúmulo del moco lleva a infecciones recurrentes del tórax, oído, nariz, garganta y senos. También se observa infertilidad en los varones por inmovilidad de los espermatozoides.

Los síntomas típicos de sinusitis crónica, bronquitis y bronquiectasias son severos en la primera década de la vida, moderándose hacia la segunda década. Casos graves de SK pueden ser letales si no es posible un trasplante pulmonar. Un pequeño porcentaje de pacientes con SK debutan con hidrocefalia. Las células ependimarias que recubren los ventrículos cerebrales, implicadas en la producción de LCR, también son ciliadas. La función ciliar alterada puede afectar a la reabsorción de LCR lo cual resulta en hidrocefalia comunicante que produce cefalea crónica. El situs inversus es la afectación congénita en la que los órganos mayores intratorácicos y/o intraabdominales están invertidos o en espejo de sus posiciones normales, posiblemente resultado de falta de control ciliar de la posición de los órganos en el embrión con disquinesia ciliar primaria. Normalmente los cilios tienen movimiento rotacional, lo cual da un movimiento vectorial, y de ahí la lateralidad de los órganos durante la embriogénesis. La lateralización de los órganos es aleatoria si está ausente la función ciliar. El situs inversus incompleto/completo aparece en la mitad de casos con síndromes de DCP.

Durante el estadio embrionario, la discinesia ciliar puede llevar a otras anomalías de órganos como atresia biliar, malrotación intestinal, asplenia, y poliesplenia. El desarrollo de infecciones de vía aérea superior e inferior tras el nacimiento, junto con situs inversus y una historia familiar pueden sugerir SK, el diagnóstico definitivo depende del análisis ultraestructural de los cilios o pruebas de genética molecular. No hay un test patrón para el diagnóstico de DCP. La microscopía electrónica ha sido una prueba tradicional para el diagnóstico de DCP, pero que no es útil para diagnóstico en pacientes con DCP con ultraestructura normal (15-20%). Actualmente, no se han descubierto todas las mutaciones de genes que causan DCP. Análisis de inmunofluorescencia son muy específicos para DCP, pero su sensibilidad es limitada. La medición del patrón de batido ciliar (PBC) y su frecuencia (FBC) se ha recomendado como test diagnóstico de primera línea para DCP.

Cirugía habitual

Adeno-tonsilectomía, inserción de tubos de timpanostomía, cirugía de senos, polipectomía nasal y cirugía pulmonar por bronquiectasias, investigación de infertilidad, y cirugía cardíaca están entre las posibles.

Tipo de anestesia

Debido a los trastornos respiratorios la anestesia local o regional son la mejor elección frente a anestesia general si es posible.

Para optimizar la función respiratoria antes de la cirugía se recomienda fisioterapia respiratoria, drenaje postural para reducir secreciones, tratamiento broncodilatador para evitar reactividad de la vía aérea, así como terapia antibiótica para la prevención de las infecciones del tracto respiratorio superior e inferior.

En el SK con comorbilidad cardíaca congénita debe llevarse a cabo profilaxis de la endocarditis y medidas para prevenir el embolismo aéreo, junto al tratamiento.

Los bloqueos centrales o periféricos deben preferirse con el fin de evitar la necesidad de opioides, que tiene el riesgo de depresión respiratoria.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios adicionales necesarios (además de los cuidados estándar)

Pruebas de función pulmonar: debe determinarse FEV1 (volumen espiratorio forzado en el primer segundo), FVC (capacidad vital forzada), FEV1/FVC, capacidad pulmonar total, capacidad pulmonar de difusión de monóxido de carbono (DLCO) con función normal o con patrón obstructivo. Se precisa radiografía de tórax para excluir neumonía y atelectasias. La determinación de gases arteriales puede ser útil para evaluar la función respiratoria.

Debe conocerse preoperatoriamente las anatomías cardíaca, torácica y abdominal. El situs inversus se diagnostica por radiología. En casos con trastornos congénitos cardíacos, la anatomía y función deben evaluarse mediante historia, examen físico, ECG y ecocardiografía. El ECG es imagen especular del normal debido a la dextrocardia. Además, las bronquiectasias crónicas pueden haber progresado a cor pulmonale.

Preparación especial para el tratamiento de la vía aérea

El SK no tiene correlación directa con intubación traqueal difícil. La intubación nasotraqueal tiene contraindicación relativa por la posibilidad de sinusitis crónica, pólipos nasales, y otitis media crónica.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

En casos severos de SK candidatos a trasplante pulmonar, debe evitarse transfusión

para reducir el riesgo de reacción de anticuerpos.

Preparación especial para anticoagulación

No hay evidencia para apoyar necesidad de terapia particular anticoagulante.

Precauciones para el posicionamiento, transporte o movilización del paciente

Ninguna comunicada.

Interacciones entre medicación crónica del paciente y fármacos anestésicos

Ninguna comunicada.

Procedimiento anestésico

En premedicación se puede usar broncodilatadores, esteroides, antisialagogos y opioides de corta duración, pero debe evitarse fármacos que suprimen el reflejo de la tos, la respiración y la actividad ciliar.

Debe prestarse atención a la anatomía cardiaca y respiratoria. El ECG y los electrodos del desfibrilador deben colocarse al contrario en el situs inversus. Si el tubo endotraqueal se introduce mucho, puede progresar al bronquio principal izquierdo. Debe prestarse atención a la posición anatómica del bronquio si se usa tubo de doble luz. El tubo endobronquial izquierdo habitual debe cambiarse por el derecho y viceversa. De la misma manera la vena yugular interna derecha debe considerarse izquierda, así como las referencias anatómicas. Las dificultades de procedimiento debidas a las diferencias anatómicas pueden soslayarse si la cateterización y los bloqueos periféricos son guiados por ultrasonografía, y la intubación endobronquial con tubo de doble luz es controlada por fibrobroncoscopia.

La intubación nasotraqueal está contraindicada (relativamente) por la probabilidad de sinusitis crónica, pólipos nasales, y otitis media crónica.

Tra la intubación, la ventilación dificultosa debida a secreciones puede llevar a hipoxemia. La humidificación de los gases inspiratorios reducirá la viscosidad de las secreciones y facilitará su aclaramiento. Los anticolinérgicos pueden disminuir la cuantía de secreciones pulmonares. Puede requerirse aspiración frecuente de la traquea.

Puede ser útil la inducción y mantenimiento de la anestesia general con agentes anestésicos volátiles por la broncodilatación farmacológica y la rápida eliminación al reducir la depresión respiratoria en el postoperatorio inmediato. Para minimizar la depresión respiratoria postoperatoria se recomiendan opioides de acción corta en el intraoperatorio, y realizar bloqueos de nervios periféricos.

Los pacientes con SK pueden tener alterada la quimiotaxis de los neutrófilos así como niveles bajos de IgA. Incluso sin aumento de la incidencia de infecciones diferentes a

las respiratorias, la antisepsia durante cualquier intervención, especialmente anestesia epidural, cateterización venosa central, y aspiración endobronquial por el tubo, debe observarse cuidadosamente.

Al revertir el bloqueo neuromuscular, sugammadex seria mejor en lugar de inhibidores de la colinesterasa, como neostigmina, que aumentan las secreciones.

Monitorización especial o adicional

Se debe estar atentos a complicaciones intraoperatorias mayores como obstrucción de la vía aérea por secreciones, hiperreactividad bronquial, hipoxemia e hipercarbia.

Complicaciones posibles

No se han comunicado.

Cuidados postoperatorios

Se requiere fisioterapia respiratoria, que facilita la eliminación de secreciones, en el postoperatorio. Si se precisa continuación de ventilación mecánica en el postoperatorio, los gases inspirados deben humidificarse, y mantenerse la hidratación sistémica.

Si un paciente con SK con afectación severa respiratoria o cardiovascular debe someterse a anestesia general para cirugía, debe controlarse en el postoperatorio en cuidados intensivos para observación y tratamiento.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad que pueden confundir durante la anestesia y la recuperación

No comunicadas.

Anestesia ambulatoria

La decisión para anestesia ambulatoria depende de la gravedad de la enfermedad y del procedimiento quirúrgico. Puede considerarse si la condición respiratoria es buena y el procedimiento quirúrgico se espera corto y especialmente sin efectos depresores en el sistema respiratorio, o si la cirugía es compatible con anestesia regional.

Anestesia obstétrica

Dependiendo de las condiciones generales de la paciente, la anestesia regional es preferible.

Figuras.

Figura 1. Radiografía del tórax

Figura 2. La despolarización auricular es iniciada por el nodo sinusal izquierdo, por lo que las ondas P están invertidas en las derivaciones I y aVL y son positivas en la derivación aVR. Activación ventricular inversa y repolarización reversa. El QRS en la derivación I es negativo y la onda T invertida, la derivación aVR semeja aVL y al revés, las derivaciones precordiales derechas semejan las correspondientes izquierdas. Ondas Q septales aparecen en las derivaciones derechas ya que la despolarización septal es de derecha a izquierda. (El ECG puede ser "corregido" invirtiendo las derivaciones de las piernas y registrando las derivaciones del tórax del precordio derecho).

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Boon M, Jorissen M, Proesmans M, De Boeck K. Primary ciliary dyskinesia, an orphan disease. *Eur J Pediatr*. 2013;172 (2):151-162
2. Knowles M, Zariwala M, Leigh M. Primary ciliary dyskinesia. *Clin Chest Med*. 2016;37 (3):449-461
3. Shapiro AJ, Zariwala MA, Ferkol T, Davis SD, Sagel SD, Dell SD, et al. 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):115-132
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, 2006:439-440
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):205-208
7. Dylan Bould M, Gothard JW. Sudden hypoxia during anesthesia in a patient with Kartagener's syndrome. *Paediatr Anaesth* 2006;16(9):977-980
8. Baum VC, O'Flaherty JE. *Anesthesia for Genetic, Metabolic and Dysmorphic Syndromes of Childhood*. 3rd Ed. Wolters Kluwer 2015;225-226
9. Skeik N, Jabr FI. Kartagener syndrome. *Int J Gen Med* 2011;12;4:41-43
10. Reidy J, Sischy S, Barrow V. Anaesthesia for Kartagener's syndrome. *Br J Anaesth*. 2000;85 (6):919-921
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):714-717
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):284-287
13. Salman N, Dal D, Saridemir B, Aypar U. Spinal anesthesia in Kartagener's syndrome. *Saudi Med J*. 2006;27(6):885-887
14. Mathew PJ, Sadra GS, Sharafuddin S, Pandit B. Anaesthetic considerations in Kartagener's syndrome-a case report. *Acta Anaesthesiol*. 2004; 48(4):518-520
15. Wang K, Dextrocardia or Reversed Limb Leads? - Medscape - Aug 23, 2005.

Fecha de la última modificación: Noviembre 2017

Estas guías han sido preparadas por:

Autor(es)

Pınar Kendigelen, Department of Anaesthesiology and Reanimation, İstanbul University Cerrahpaşa Faculty of Medicine, Estambul, Turquía
pinarken@gmail.com

Estas guías han sido revisadas por:

Revisor 1

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

Revisor 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

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carlos L. Errando, Dirección Médica de Servicios Quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Tratamiento del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, Spain.
errando013@gmail.com
