

SÍNDROME DE KARTAGENER E IMPLICAÇÕES ANESTÉSICAS: REVISÃO FISIOPATOLÓGICA E RELATO DE CASO EM ARTRODESE CERVICAL ANTERIOR

KARTAGENER SYNDROME AND ANESTHETIC IMPLICATIONS: A PATHOPHYSIOLOGICAL REVIEW AND CASE REPORT IN ANTERIOR CERVICAL ARTHRODESIS

PEDRO GABRIEL DE CARVALHO ALKAS¹, THAIS LIMA DOURADO¹, THIAGO CORDEIRO BERNARDES¹, DANIEL DE OLIVEIRA ROSA¹, GUSTAVO SIQUEIRA ELMIRO¹, GIULLIANO GARDENGHI^{1,2}

1. Clínica de Anestesia de Goiânia – Goiânia/GO

2. Hospital ENCORE – Aparecida de Goiânia/GO

RESUMO

A discinesia ciliar primária (DCP) é uma doença hereditária em que cílios móveis têm defeitos estruturais/funcionais, reduzindo a depuração mucociliar e favorecendo acúmulo de secreções, colonização bacteriana, infecções recorrentes e inflamação crônica desde a infância, com possível evolução para bronquiectasias e insuficiência respiratória. A síndrome de Kartagener (SK) é a forma clássica associada à DCP, combinando doença respiratória crônica com alterações de lateralidade, como situs inversus totalis ou dextrocardia, o que impacta a interpretação de ECG, ausculta e exames de imagem. O diagnóstico é multimodal (clínica + exames especializados), e o tratamento visa reduzir sintomas e prevenir exacerbações (vacinação, fisioterapia e higiene brônquica). Relata-se caso de paciente de 50 anos com SK submetida à artrodese cervical anterior, estável e sem exacerbação recente. Foi realizada TIVA (propofol/remifentanil) com rocurônio guiado por TOF e monitorização de profundidade, além de ventilação protetora e recrutamentos. Evoluiu sem intercorrências, com extubação criteriosa após reversão completa do bloqueio, visando tosse efetiva e menor risco de tampões mucosos/atelectasia. A discussão destaca que as principais complicações perioperatórias em SK são respiratórias (atelectasia, broncoespasmo, infecção) e reforça umidificação, manejo de secreções, ventilação protetora, reversão completa do bloqueio, analgesia e fisioterapia precoce como pilares para segurança.

Palavras-chave: Síndrome de kartagener, Transtornos da motilidade ciliar, Anestesia, Doenças raras, Dextrocardia, Situs inversus.

ABSTRACT

Primary ciliary dyskinesia (PCD) is an inherited disorder in which motile cilia have structural and/or functional defects, impairing mucociliary clearance and promoting secretion retention, bacterial colonization, recurrent infections, and chronic inflammation from childhood, with potential progression to bronchiectasis and respiratory failure. Kartagener syndrome (KS) is the classic form associated with PCD, combining chronic respiratory disease with laterality defects such as situs inversus totalis or dextrocardia, which affects the interpretation of ECG, auscultation findings, and imaging studies. Diagnosis is multimodal (clinical features plus specialized tests), and management aims to relieve symptoms and prevent exacerbations (vaccination, respiratory physiotherapy, and airway clearance). We report the case of a 50-year-old patient with KS undergoing anterior cervical fusion, clinically stable and without recent exacerbation. Total intravenous anesthesia (TIVA) with propofol/remifentanyl was performed, with rocuronium titrated under train-of-four (TOF) monitoring and depth-of-anesthesia monitoring, alongside lung-protective ventilation and periodic recruitment maneuvers. The course was uneventful, and extubation was performed under strict criteria after complete neuromuscular blockade reversal to ensure effective cough and reduce the risk of mucus plugging/atelectasis. The discussion emphasizes that perioperative complications in KS are predominantly respiratory (atelectasis, bronchospasm, infection) and highlights humidification, secretion management, lung-protective ventilation, complete neuromuscular reversal, adequate analgesia, and early respiratory physiotherapy as key safety measures.

Keywords: Kartagener syndrome, Ciliary motility disorders, Anesthesia, Rare diseases, Dextrocardia, Situs inversus.

INTRODUÇÃO

A discinesia ciliar primária (DCP) é uma doença hereditária, predominantemente autossômica recessiva, em que os cílios móveis apresentam alteração na estrutura ou na função. Como esses cílios são fundamentais para a depuração mucociliar, a falha do seu movimento reduz a limpeza das vias aéreas e facilita o acúmulo de secreções no trato respiratório superior e inferior. Na prática, isso favorece colonização bacteriana, infecções respiratórias recorrentes e inflamação crônica. Por esse motivo, o quadro costuma começar cedo, ainda na infância, com rinossinusite crônica, otites de repetição e episódios frequentes de bronquite ou pneumonia. Ao longo dos anos, a inflamação persistente pode causar bronquiectasias e exacerbações recorrentes, e, nos casos mais avançados, pode evoluir com insuficiência respiratória crônica, hipertensão pulmonar e cor pulmonale.¹

A síndrome de Kartagener (SK) é a apresentação clássica associada à DCP e se caracteriza pela combinação de doença respiratória crônica com alterações de lateralidade. Entre essas alterações, destacam-se o situs inversus totalis e a dextrocardia. O situs inversus totalis é a inversão em “espelho” da posição dos órgãos torácicos e abdominais, envolvendo coração e vísceras. A dextrocardia descreve especificamente o coração localizado no hemitórax direito, com o ápice voltado para a direita. A dextrocardia pode fazer parte do situs inversus totalis, mas também pode ocorrer de forma isolada, o que exige atenção adicional na avaliação anatômica e cardiológica. Embora uma proporção importante dos pacientes com DCP apresente situs

inversus, a SK deve ser entendida como um espectro, porque nem sempre a tríade se apresenta de forma completa, o que pode atrasar o reconhecimento clínico.¹

Historicamente, Kartagener descreveu em 1933 a tríade clínica, e mais tarde a compreensão da síndrome avançou com a identificação de alterações do axonema ciliar, como ausência de braços de dineína, além da associação com infertilidade, sobretudo no sexo masculino.^{2,3}

O diagnóstico da DCP e da SK é desafiador porque não existe um teste único que seja padrão ouro em todos os contextos. A recomendação atual é integrar o quadro clínico com exames complementares especializados, como óxido nítrico nasal, análise do batimento ciliar por vídeo de alta velocidade, microscopia eletrônica de transmissão, imunofluorescência e testes genéticos, conforme disponibilidade e experiência do serviço. Diretrizes da European Respiratory Society (ERS) e da American Thoracic Society (ATS) reforçam esse raciocínio multimodal e a categorização diagnóstica baseada em probabilidade.^{4,5}

Como não há tratamento curativo específico, o cuidado é voltado a reduzir sintomas, prevenir exacerbações e limitar a progressão do dano brônquico. Nessa estratégia entram vacinação, fisioterapia respiratória e higiene brônquica, além do tratamento precoce das exacerbações e medidas dirigidas à colonização crônica quando indicadas.^{1,5}

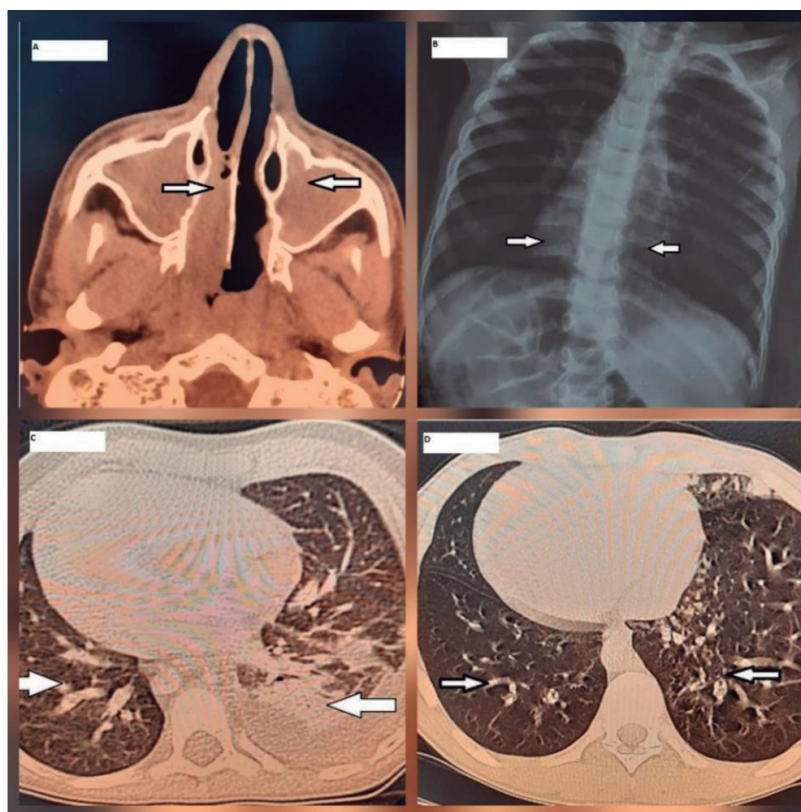


Figura 1: Imagens ilustrativas da Síndrome de Kartagener." A) TC mostrando sinusite crônica com polipose nasosinusal. B) Raio-X mostrando caso de Dextrocardia com achado de pneumonia com efusão pleural mínima em lobo esquerdo superior. C) TC de parênquima torácico demonstrando situs inversus, dilatação brônquica e empiema laterobasal a esquerda. D) TC de tórax demonstrando dilatação brônquica associado com situs inversus.⁶

RELATO DE CASO

Paciente de 50 anos, portadora de SK, submetida à artrodese cervical anterior. No pré-operatório imediato, encontrava-se estável, sem sinais de exacerbação respiratória recente e sem hipersecreção no dia do procedimento, motivo pelo qual não foram solicitados exames adicionais naquele momento. Ainda assim, considerando o risco basal de retenção de secreções e de atelectasia durante ventilação controlada, foi planejada uma condução focada em estabilidade ventilatória e prevenção de complicações pulmonares.

Foi realizada TIVA com infusão alvo controlada de propofol e remifentanil, associada a rocurônio, com titulação do bloqueio neuromuscular guiada por TOF. O plano anestésico foi acompanhado com SedLine, um monitor de eletroencefalograma processado para estimar profundidade hipnótica, com finalidade semelhante ao BIS, auxiliando a titulação do plano anestésico. A via aérea foi manejada com intubação orotraqueal, e durante a manutenção foi utilizada ventilação protetora, com recrutamentos alveolares periódicos, buscando reduzir colapso alveolar e manter adequada relação ventilação perfusão.

O transoperatório transcorreu sem intercorrências, e ao término observou-se despertar tranquilo, sem broncoespasmo e sem hipoxemia. Considerando que a abordagem anterior cervical pode cursar com edema local e, mais raramente, hematoma com potencial comprometimento de via aérea, a extubação foi realizada com critérios rigorosos, priorizando recuperação ventilatória completa e reversão total do bloqueio neuromuscular. Em SK, essa precaução é particularmente relevante, pois tosse efetiva e ventilação espontânea plena reduzem risco de tampões mucosos e atelectasia no pós-operatório.

DISCUSSÃO

A base fisiopatológica da SK pode ser entendida por um ciclo relativamente simples: secreção retida favorece infecção, a infecção alimenta inflamação, e a inflamação, com o tempo, promove remodelamento e dano estrutural. A falha da depuração mucociliar deixa secreções mais estagnadas e mais difíceis de remover, criando um ambiente propício para infecções repetidas e perpetuação do processo inflamatório. Esse mecanismo explica por que bronquiectasias e sinusopatia crônica são tão comuns, além do risco de perda progressiva de reserva funcional respiratória em parte dos pacientes.³

As alterações de lateralidade também têm impacto prático no perioperatório. Quando há dextrocardia, por exemplo, o eletrocardiograma (ECG) com posicionamento usual pode sugerir alterações que, na verdade, refletem apenas a anatomia “espelhada”. O mesmo raciocínio vale para a localização de focos de ausculta, interpretação de imagens e algumas decisões de posicionamento de equipamentos. Por isso, identificar previamente se o paciente tem situs inversus totalis ou dextrocardia isolada evita confusão e melhora o planejamento.^{1,4,5}

Em anestesia, o ponto central é o risco respiratório aumentado. A depuração mucociliar já comprometida favorece tampões mucosos e atelectasias durante ventilação mecânica. Além disso, a inflamação crônica pode se associar a hiperreatividade brônquica, o que eleva o risco de broncoespasmo e hipoxemia durante manipulação de via aérea. Em pacientes com bronquiectasias e colonização bacteriana, o risco de infecção respiratória e de exacerbação no pós-operatório também é maior. Uma revisão sistemática de casos publicados mostra que as complicações

respiratórias concentram a maior parte dos eventos perioperatórios descritos em SK.⁶

Na prática, isso faz com que o pré-operatório seja guiado pelo estado clínico do momento. Se houver sinais de exacerbação recente, como febre, aumento de expectoração, sibilância e piora de dispneia, a tendência é otimizar higiene brônquica e fisioterapia respiratória antes do procedimento e considerar avaliação complementar conforme gravidade. Quando não há exacerbação, a conduta se concentra em prevenção de complicações intra e pós-operatórias.^{5,7}

Durante anestesia geral, algumas medidas são particularmente coerentes com a fisiopatologia. A umidificação dos gases ajuda a evitar secreções mais espessas e difíceis de mobilizar. Estratégias de ventilação protetora, com recrutamentos alveolares ajustados ao contexto, reduzem atelectasias. A aspiração de secreções deve ser criteriosa, com atenção especial ao final do procedimento, evitando tampões e minimizando trauma de via aérea. No pós-operatório, o foco é devolver ventilação espontânea plena e tosse efetiva, pois isso ajuda a compensar parte da falha de depuração mucociliar.⁷

Nesse ponto, a reversão completa do bloqueio neuromuscular é essencial. O acompanhamento por train-of-four (TOF) permite titulação mais segura e reduz risco de curarização residual, o que é especialmente relevante em SK porque a tosse e a mobilização de secreções são determinantes para prevenir atelectasia e retenção de muco no pós-operatório. Analgesia adequada e fisioterapia respiratória precoce completam essa estratégia, porque facilitam ventilação profunda, expansão pulmonar e higiene brônquica.⁷

Também é pertinente considerar o impacto da técnica anestésica sobre o transporte mucociliar. Um ensaio clínico mostrou pior desempenho do transporte de muco com técnica inalatória quando comparada à total intravenous anesthesia (TIVA) com propofol e remifentanil.⁸ Em paralelo, estudos experimentais sugerem que o propofol pode modular a motilidade ciliar por meio da via do óxido nítrico (NO) e do monofosfato cíclico de guanosina (cGMP), mecanismo que ajuda a sustentar a plausibilidade biológica dessa escolha em pacientes com depuração mucociliar comprometida.⁹ Em conjunto, revisões e relatos de caso descrevem a TIVA como uma estratégia adequada em SK, desde que associada a cuidados consistentes com manejo de secreções e prevenção de complicações respiratórias.^{7,10,11}

Em situações que exigem intubação seletiva, como cirurgias torácicas, o situs inversus pode exigir planejamento específico e confirmação cuidadosa do posicionamento do dispositivo, idealmente com broncoscopia quando disponível, para reduzir risco de ventilação inadequada.¹²

CONCLUSÃO

A SK é uma condição associada à DCP, marcada por doença respiratória crônica e alterações de lateralidade em parte dos casos. No perioperatório, o risco se concentra em complicações respiratórias, especialmente atelectasia, broncoespasmo e infecção, além de particularidades na interpretação de exames quando há dextrocardia e, principalmente, situs inversus totalis. Uma condução anestésica segura depende de reconhecer e otimizar exacerbações, manejar secreções com atenção, garantir umidificação, aplicar ventilação protetora e realizar extubação somente após recuperação completa do bloqueio neuromuscular, além de analgesia eficaz e fisioterapia precoce. No caso apresentado, a estratégia com TIVA, ventilação protetora e monitorização adequada foi coerente com a fisiopatologia da SK e com a literatura disponível, contribuindo para um desfecho perioperatório favorável.

REFERÊNCIAS

1. Ortega HA, Vega Nde A, Santos BQ, Maia GT. Primary ciliary dyskinesia: considerations regarding six cases of Kartagener syndrome. *J Bras Pneumol*. 2007 Sep-Oct;33(5):602-8.
 2. Eliasson R, Mossberg B, Camner P, Afzelius BA. The immotile-cilia syndrome. A congenital ciliary abnormality as an etiologic factor in chronic airway infections and male sterility. *N Engl J Med*. 1977 Jul 7;297(1):1-6.
 3. Afzelius BA. A human syndrome caused by immotile cilia. *Science*. 1976 Jul 23;193(4250):317-9.
 4. Lucas JS, Barbato A, Collins SA, Goutaki M, Behan L, Caudri D, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis of primary ciliary dyskinesia. *Eur Respir J*. 2017 Jan 4;49(1):1601090.
 5. Shapiro AJ, Davis SD, Polineni D, Manion M, Rosenfeld M, Dell SD, Chilvers MA, Ferkol TW, Zariwala MA, Sagel SD, Josephson M, Morgan L, Yilmaz O, Olivier KN, Milla C, Pittman JE, Daniels MLA, Jones MH, Janahi IA, Ware SM, Daniel SJ, Cooper ML, Noguee LM, Anton B, Eastvold T, Ehrne L, Guadagno E, Knowles MR, Leigh MW, Lavergne V; American Thoracic Society Assembly on Pediatrics. Diagnosis of Primary Ciliary Dyskinesia. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Am J Respir Crit Care Med*. 2018 Jun 15;197(12):e24-e39.
 6. El Marzouki N, Alaoui-Inboui F, Slaoui B. Kartagener's Syndrome: A Case Series. *Cureus*. 2024 Jun 05;16(6):e61722.
 7. Cheng L, Dong Y, Liu S. Anesthetic Management of Patients With Kartagener Syndrome: A Systematic Review of 99 Cases. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2023 Jun;37(6):1021-1025.
 8. Ledowski T, Paech MJ, Patel B, Schug SA. Bronchial mucus transport velocity in patients receiving propofol and remifentanyl versus sevoflurane and remifentanyl anesthesia. *Anesth Analg*. 2006 May;102(5):1427-30.
 9. Shirakami G, Li D, Zhan X, Johns RA. Propofol stimulates ciliary motility via the nitric oxide-cyclic GMP pathway in cultured rat tracheal epithelial cells. *Anesthesiology*. 2000 Aug;93(2):482-8.
 10. Jo YY, Jung WS, Kim HS, Byun SH, Lee KC. Total intravenous anesthesia for Kartagener's syndrome: a case report. *Anesth Pain Med*. 2012;7(4):317-319.
 11. da Costa PDL, Marinho TO, Módolo NSP, Nascimento Junior PD. Primary ciliary dyskinesia: a case of complete Kartagener's syndrome in a patient undergoing cesarean section. *Braz J Anesthesiol*. 2024 Mar-Apr;74(2):744469.
 12. Florio CRSS, Ruiz-Neto PP, Façanha MCC. Intubação endobrônquica em paciente com situs inversus totalis: relato de caso. *Rev Bras Anestesiol*. 1998;48(2):105-108.
-

ENDEREÇO CORRESPONDÊNCIA

GIULLIANO GARDENGHI
CET – CLIANEST, R. T-32, 279 - St. Bueno, Goiânia/GO, Brasil
E-mail: coordenacao.cientifica@ceafi.edu.br

EDITORIA E REVISÃO

Editores chefes:

Waldemar Naves do Amaral - <http://lattes.cnpq.br/4092560599116579> - <https://orcid.org/0000-0002-0824-1138>
Tárik Kassem Saidah - <http://lattes.cnpq.br/7930409410650712> - <https://orcid.org/0000-0003-3267-9866>

Autores:

Pedro Gabriel de Carvalho Alkas - <http://lattes.cnpq.br/6772114706561825> - <https://orcid.org/0000-0001-9829-8068>

Thais Lima Dourado - <http://lattes.cnpq.br/0747280828692715> - <https://orcid.org/0009-0007-7017-5235>

Thiago Cordeiro Bernardes - <http://lattes.cnpq.br/9294133700288970> - <https://orcid.org/0009-0001-1817-045X>

Daniel de Oliveira Rosa - <http://lattes.cnpq.br/1656280879972749> - <https://orcid.org/0009-0009-5164-1450>

Gustavo Siqueira Elmiro - <http://lattes.cnpq.br/4765163399934337> - <https://orcid.org/0000-0003-2113-8757>

Giulliano Gardenghi - <http://lattes.cnpq.br/1292197954351954> - <https://orcid.org/0000-0002-8763-561X>

Revisão Bibliotecária: Izabella Goulart

Revisão Ortográfica: Dario Alvares

Recebido: 12/02/26. Aceito: 26/02/26. Publicado em: 12/03/2026.