

DIAGNOSTIC : Syndrome de Kartagener

Syndrome identifié à la naissance

Autres diagnostics: Grossesse gémellaire obtenue par FIV

Symptômes : Sinusites et pneumonies fréquentes sur bronchiectasies

Prise en charge : PEP oscillante pour le décombrement des sécrétions BID, culture d'expectorations de base, antibiotiques selon germes identifiés si infection aigue.

Évolution : très bonne; poids de naissance des BB normaux.

Commentaires

Le syndrome de Kartagener est une maladie rare (1/25 000) autosomale récessive. Il est caractérisé par un *situs inversus*, une dysfonction de la motilité des cils (défaut des microtubules) avec bronchiectasies et infections respiratoires fréquentes. La clinique est variable selon le génotype car les gènes responsables de la fonction ciliaire peuvent être exprimés différemment dans les poumons et les trompes.

La littérature sur l'infertilité masculine est abondante (immobilité du sperme) mais moindre sur la sub-fertilité féminine. Il peut en effet avoir une perturbation du transport des ovocytes, de l'embryon et même de l'implantation par dysfonctionnement ciliaires des trompes de Fallope et de l'endomètre.

Le risque de complications maternelles pendant la grossesse est lié au degré d'atteinte pulmonaire et la propension aux infections.

L'équipe d'anesthésie a un grand rôle à jouer dans le bon déroulement de l'accouchement: les électrodes cardiaques doivent être placées au bons endroits (*situs inversus*), les précautions nécessaires aux maladies pulmonaires chroniques doivent être prises (analgésie péridurale privilégiée ou combinée mais sans que le bloc ne monte trop haut en thoracique, risque d'aspiration lors de l'intubation, et sensibilité plus importante à la compression aorto-cave).

Une lettre récente propose la position de la vallée : après avoir effectué la péridurale en position assise, la table d'opération est basculée de 10 degré vers la tête en gardant les jambes à un angle de 350 degrés.



Articles à conseiller sur la pathologie

The impact of primary ciliary dyskinesia on female and male fertility: a narrative review. Newman L et coll. Hum Reprod Update 2023;29:347-67.

Valley position for a primary ciliary dyskinesia (**Kartagener's** syndrome) parturient to optimize respiratory function during cesarean delivery. Okano DR et coll. J Obstet Anesth 2023;53:103619.