

Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Síndrome de Klippel-Feil**

Nombre de la enfermedad: Síndrome de Klippel-Feil

CIE 10: Q76.1

Sinónimos: Fusión vertebral cervical. sinostosis congénita cervical, síndrome de Klippel_Feil aislado, SKF

Resumen de la enfermedad: En 1912, Klippel y Feil (1) informaron por primera vez sobre un paciente con cuello corto, línea de implantación posterior del cabello baja y restricción severa de los movimientos del cuello debido a la fusión completa de la columna cervical, la tríada clínica clásica que es el sello distintivo del síndrome de Klippel-Feil (SKF). Se estima que ocurre en 1 de cada 40.000 a 42.000 recién nacidos en todo el mundo. Las mutaciones en los genes GDF6 y GDF3 pueden causar SKF (2). Pero en algunas personas no hay mutaciones identificadas en los genes GDF6 o GDF3 y la etiología sigue siendo desconocida. Se ha encontrado que ocurren mutaciones en MEOX 1 en asociación con el síndrome de Klippel-Feil (3).

La mayoría de los casos de SKF son esporádicos. Algunos casos se deben a una herencia autosómica dominante o autosómica recesiva. Es un trastorno esquelético poco común que se caracteriza principalmente por una unión o fusión anormal de dos o más vértebras cervicales. Otras anomalías comúnmente asociadas incluyen escoliosis, anomalías renales, deformidad de Sprengel, sordera, sincinesia y cardiopatía congénita. La variante de enfermedad cardíaca más común fue la comunicación interventricular. Menos comúnmente asociados fueron ptosis, parálisis del recto lateral, parálisis del nervio facial y anomalías de las extremidades superiores.

Hay 3 variantes de SKF. El tipo I es una anomalía extensa en la que elementos de varias vértebras cervicales y torácicas superiores forman un solo bloque. En la variante de Tipo II, la falla de la segmentación completa ocurre en uno o dos interespacios cervicales. La variante de tipo III incluye deformidades de tipo I o II con errores de segmentación coexistentes en la columna lumbar o torácica inferior. El tipo II se considera la forma más común. C2-3 y C5-6 son los interespacios comúnmente involucrados (4-12). La principal preocupación anestésica con estos pacientes es una potencial columna cervical inestable y una unión atlanto-occipital anormal con propensión a un mayor riesgo de daño neurológico. Por lo tanto, el manejo anestésico debe planificarse cuidadosamente con la participación del paciente teniendo en cuenta las otras anomalías asociadas con la afección.

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



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

Cirugía típica

El SKF se presenta a diferentes edades con un gran espectro de manifestaciones clínicas, para diversos procedimientos quirúrgicos. Por tanto, el tratamiento perioperatorio de estos pacientes varía de forma individual. La mayoría de los pacientes se someten para cirugía de columna cervical, corrección de escoliosis, cirugía de estenosis del canal espinal, cirugía renal, reparación de paladar hendido, cesárea, cirugía de descompresión por enfermedad degenerativa del disco (21,22) y cirugía ocular por anomalía de retracción de Duane (en algunos casos).

Tipo de anestesia

No hay recomendaciones para un tipo particular de anestesia. El juicio clínico caso por caso es la clave para la seguridad.

Las técnicas de anestesia general se utilizan en la mayoría de los casos según el tipo de cirugía. El manejo de las vías respiratorias puede ser un desafío en la mayoría de estos casos principalmente debido a la limitación en el rango de movimiento del cuello debido a la inmovilidad cervical y la inestabilidad cervical podría aumentar el riesgo de daño neurológico durante la intubación. La intubación fibróptica despierto es el método de elección para asegurar la vía aérea en un paciente adulto (13). El paciente debe estar bien informado y explicársele los riesgos y beneficios. Lo ideal es una participación de múltiples especialidades, incluido el equipo de otorrinolaringología en espera para la traqueotomía de emergencia. En pediatría, el manejo de la vía aérea podría incluir intubación fibróptica después de la inducción inhalatoria y con respiración espontáneamente. Otros métodos de manejo de la vía aérea dependerán de la experiencia del anesthesiólogo a cargo del caso.

Las técnicas de anestesia regional que incluyen epidural, combinada subaracnoidea-epidural, subaracnoidea continua y subaracnoidea de dosis única se han utilizado con éxito para el manejo de cirugías en estos casos (14-20).

La anestesia producida por una técnica neuroaxial puede ser poco fiable debido a la distorsión de la columna vertebral y la compresión del espacio epidural o intratecal, por lo que es necesaria la vigilancia y la monitorización periódica del nivel de bloqueo en todos los pacientes (15).

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

El alcance de la investigación dependerá de la edad de presentación, la naturaleza del problema, la presencia de otras anomalías asociadas y el tipo de cirugía.

Se requieren vistas anteroposterior (AP) y lateral de la columna cervical como línea de base. Si hay anomalías, es posible que se requieran otras proyecciones. La tomografía computarizada de la cabeza, en particular la base del cráneo y la columna cervical, es una buena herramienta para evaluar anomalías óseas. La resonancia magnética es útil para evaluar el canal raquídeo y cualquier anomalía de la columna vertebral, así como la siringomielia. La mielografía por TC es otra investigación que ayudará a evaluar el canal raquídeo y su contenido.

La radiografía de tórax puede mostrar anomalías cardíacas o fusión de costillas. Es posible que se requiera una tomografía computarizada de tórax dependiendo de la presencia de anomalías

La ecografía se utiliza para obtener imágenes del tracto urinario. También puede ser necesario un pielograma intravenoso (PIV). Todos los niños deben tener una evaluación de la audición.

La evaluación cardíaca incluirá un ECG y una ecocardiografía si existe la sospecha de cualquier otra anomalía. Pueden ser necesarias otras investigaciones de rutina, como hemograma completo, electrolitos, pruebas de función renal y coagulación.

Si hay presencia de alguna anomalía neurológica, se recomienda una evaluación neurológica detallada y una revisión neurológica.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

La información del paciente, la evaluación completa de las vías respiratorias y la preparación adecuada de las vías respiratorias son la clave para un manejo exitoso de las vías respiratorias.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

La pérdida de sangre puede requerir reemplazo, especialmente en cirugías importantes de columna. Sin embargo, el uso de ácido tranexámico y otras técnicas farmacológicas (uso de agentes hipotensores) para minimizar la pérdida de sangre puede evitar una posible transfusión de sangre (22-24).

Preparación específica para anticoagulación

No hay evidencia que apoye la necesidad de una anticoagulación particular. Sin embargo, si el paciente está siendo sometido a una técnica neuroaxial, la anticoagulación debe revisarse cuidadosamente antes de realizar el procedimiento.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

Ninguna comunicada.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente

Ninguna comunicada.

Procedimientos anestésicos

El manejo de la vía aérea puede ser un desafío. De ahí que la experiencia del anestesiólogo y el tipo de cirugía juegue un papel clave. La opción más segura para asegurarlas es la intubación con fibra óptica despierto. La vía aérea debe prepararse a fondo antes de realizarla. La premedicación con un antisialogogo ayuda a reducir las secreciones.

Una vez asegurada la vía aérea, el mantenimiento de la anestesia general con un anestésico inhalatorio o una técnica intravenosa es elección personal.

Se debe lograr la recuperación completa del bloqueo neuromuscular antes de la extubación.

Los pacientes que se someten a una cirugía en decúbito prono requerirán vigilancia con referencia a áreas propensas a hipoperfusión y puntos de presión.

Monitorización especial o adicional

Se debe aplicar un seguimiento estándar en todos los casos. Algunos casos pueden requerir monitorización de la temperatura y bloqueo neuromuscular. El uso de la monitorización del índice bispectral es obligatorio para las técnicas intravenosas totales una vez asegurada la vía aérea.

Además, algunos casos pueden requerir una monitorización invasiva de la presión arterial y una ecocardiografía transesofágica.

Posibles complicaciones

Una atención especial en el momento de la extubación evitará posibles complicaciones postoperatorias de la vía aérea. Las estrategias de extubación cuidadosas deben evitar la necesidad de reintubación. Se requiere una adecuada reversión del bloqueo neuromuscular y monitorización durante y después del período de recuperación para los efectos secundarios de los sedantes u opioides.

Cuidados postoperatorios

El alcance de la monitorización posoperatoria depende del procedimiento quirúrgico y del estado preoperatorio del paciente. Es posible que se requiera una unidad de alta dependencia o cuidados intensivos, pero no son obligatorios.

Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)

El posible escenario de emergencia es una paciente para cesárea de emergencia. Un anestesiólogo experimentado que pueda manejar la vía aérea debe estar a cargo del caso. Debe intentarse una técnica neuroaxial si el tiempo lo permite.

Otras emergencias son muy poco probables.

Anestesia ambulatoria

Los pacientes con anomalías de la vía aérea no deben programarse para anestesia ambulatoria.

Anestesia obstétrica

Las pacientes pueden presentarse para el analgesia del dolor durante el trabajo de parto. Hay comunicaciones de técnica epidural continua o microcatéteres espinales para la analgesia. Se puede considerar el uso de remifentanilo en PCA.

La anestesia para la cesárea puede requerir una anestesia general o una técnica regional, según la preferencia de la paciente, los problemas técnicos de la espalda y la extensión de las anomalías de la vía aérea (14-16,18,19).

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Klippel M, Fell A. Un cas d'absence des vertebres cervicales. Soc Anat Paris Bull et Mem 1912; 14:185
2. <http://ghr.nlm.nih.gov/condition/klippel-feil-syndrome>
3. Mohamed JY et al. Mutations in MEOX1, encoding mesenchyme homeobox 1, cause Klippel-Feil anomaly. Am J Hum Genet 2013, 92(1):157-161
4. Helmi C, Pruzansky S. Craniofacial and extracranial malformations in the Klippel-Feil syndrome. Cleft Palate J 1980; 17: 65-88
5. Naikmasur VG, Sattur AP, Kirty RN, et al; Type III Klippel-Feil syndrome: case report and review of associated craniofacial anomalies. Odontology. 2011 Jul;99(2):197-202. doi: 10.1007/s10266-011-0004-7. Epub 2011 May 20
6. Naguib MG, Maxwell RE, Chou SN. Identification and management of high risk patients with Klippel-Feil syndrome. J Neurosurg 1984; 61: 523-30
7. Robert NH, John EL, Dean M. Klippel-Feil Syndrome: A constellation of associated anomalies. J. Bone Joint Surg. Am 1974, 56A: 1246-53
8. Tracy MR, Dormans JP, Kusumi K; Klippel-Feil syndrome: clinical features and current understanding of etiology. Clin Orthop Relat Res. 2004 Jul;(424):183-90
9. Hensinger RN, Macewen GD. Congenital anomalies of the spine. In: Rothman RH, Simeone FA, eds. The spine. Philadelphia: W. B. Saunders, 1982: 216-33
10. Brown MW, Templeton AW, Hodges FJ. The incidence of acquired and congenital fusions in the cervical spine. American Journal of Roentgenology, Radiotherapy and nuclear Medicine 1964; 92: 1255-9
11. Falk RH, Mackinnon J. Klippel-Feil syndrome associated with aortic coarctation, Br Heart J 1976; 38: 1220-21
12. Sullivan JA et al; Klippel-Feil Syndrome, Medscape, Feb 2012
13. Daum RE, Jones DJ. Fiberoptic intubation in Klippel-Feil syndrome, Anaesthesia 1988; 43: 18-21
14. Kada M K V, Khan J A, Qureshi M T, Qureshi A and Kar I. Anaesthetic management of a patient with Klippel-Feil syndrome for elective Caesarean section. British Journal Med Pract 2009; 2(3) 54-56
15. Dresner MR, Maclean AR. Anaesthesia for Caesarean section in a patient with Klippel-Feil syndrome. Anaesthesia 1995, 50:807-09
16. O'Conner PJ, Moysa GL, Finucane BT. Thoracic epidural anaesthesia for bilateral reduction mammoplasty in a patient with Klippel-Feil syndrome, Anaesth Analg 2001; 92:514-16
17. Shorthouse, J. R. and Danbury, C. M. Ultrasound-guided supraclavicular brachial plexus block in Klippel-Feil Syndrome. Anaesthesia 2009. 64: 693-694. doi: 10.1111/j.1365-2044.2009.05955.x
18. Smith KA, Ray AP. Epidural anesthesia for repeat cesarean delivery in a parturient with Klippel-Feil syndrome. J Anaesthesiol Clin Pharmacol 2011;27:377-9
19. Kavanagh T et al. Elective cesarean delivery in a parturient with Klippel-Feil syndrome. International Journal of Obstetric Anesthesia. 2013; 22(4): 343
20. Baba H, Maezawa Y, Furusawa N, Chen Q, Imura S, Tomita K (1995) The cervical spine in the Klippel-Feil syndrome- a report of 57 cases. Int Orthop 19:204-208
21. Guille JT, Miller A, Bowen R, Forlin E, Caro PA (1995) The natural history of Klippel-Feil syndrome: clinical, roentgenographic and magnetic resonance imaging findings at adulthood. J Pediatr Orthop 15:617-626

22. Wong J, El Beheiry H, Rampersaud YR, et al. Tranexamic acid reduces perioperative blood loss in adult patients having spinal fusion surgery. *Anesth Analg* 2008;107:1479-86
23. Dhawale AA, Shah SA, Sponseller PD, et al. Are antifibrinolytics helpful in decreasing blood loss and transfusions during spinal fusion surgery in children with cerebral palsy scoliosis? *Spine* 2012;37:E549-55
24. E. Ortmann, M. W. Besser and A. A. Klein. Antifibrinolytic agents in current anaesthetic practice *Br. J. Anaesth.* (2013) 111 (4): 549-563

Fecha de la última modificación: **Enero 2015**

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Jameel Ahmed Khan, Anestesiólogo, Royal Victoria Hospital Belfast, Reino Unido.
drjameel@hotmail.co.uk

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisores

Peter Tan, Anestesiólogo, Sarawak General Hospital, Sarawak, Malasia
petecstan@yahoo.com

Philip F. Giampietro, Pediatra, Waisman Center Madison, WI, EEUU
pfgiampietro@pediatrics.wisc.edu

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

Traductor:

Carlos L. Errando, anestesiólogo. Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España.
