

**CASO CLÍNICO**

Vol. 41, No. 2 Abril-Junio 2018
pp 137-140

Manejo anestésico de la paciente embarazada con síndrome de Klippel-Feil: reporte de caso

Dr. Luis Leobardo Fortis-Olmedo,* Dra. Giselle Zumaya-Mancilla,**
Dra. Xóchitl Popoca-Mondragón,*** Dr. Daniel Téllez-Vidal⁺

- * Médico residente. Centro Médico ABC.
- ** Médico adscrito del Servicio de Anestesiología. Instituto Nacional de Perinatología.
- *** Jefe del Servicio de Anestesiología. Instituto Nacional de Perinatología.
- + Médico adscrito del Servicio de Anestesiología. Instituto Nacional de Perinatología.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Luis Leobardo Fortis-Olmedo
The American British Cowdray Medical Center IAP.
Sur 136 Núm. 116, Col. Las Américas,
Deleg. Álvaro Obregón, 01120, Ciudad de México.
Tel: 5230 8000
E-mail: fortis_luis@hotmail.com

Recibido para publicación: 01-08-2017

Aceptado para publicación: 08-12-2017

Abreviaturas:

- CPAP = Presión positiva continua de la vía aérea.
- FEVI = Fracción de eyección del ventrículo izquierdo.
- HP = Hipertensión pulmonar.
- LCR = Líquido cefalorraquídeo.
- PANI = Presión arterial no invasiva.
- PSAP = Presión sistólica arterial pulmonar.
- SKF = Síndrome de Klippel-Feil.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en
<http://www.medigraphic.com/rma>

RESUMEN

El síndrome de Klippel-Feil es una enfermedad rara, caracterizada por fusión congénita de dos o más vértebras cervicales, que puede estar asociado a múltiples anomalías como malformaciones en la columna torácica y lumbar, así como alteraciones en la función pulmonar. Los cambios fisiológicos propios del embarazo *per se*, aumentan la complejidad en el manejo de la vía aérea, por lo que la asociación de ambas entidades significa un verdadero reto para el anestesiólogo. Presentamos el caso de una mujer nulípara de 23 años con embarazo de 30.6 semanas de gestación, síndrome de Klippel-Feil tipo III e hipertensión pulmonar severa programada para cesárea y oclusión tubárica. La paciente presentaba una vía aérea potencialmente difícil, así como escoliosis grave en la columna dorsal y lumbar. Se consideró el bloqueo peridural como primera elección anestésica, sin embargo al fracaso de esta técnica, se decidió optar por bloqueo subaracnoidal, obteniendo una adecuada anestesia durante la injuria quirúrgica.

Palabras clave: Síndrome de Klippel-Feil, vía aérea difícil, hipertensión pulmonar.

SUMMARY

Klippel-Feil syndrome is a rare disease, characterized by congenital fusion of two or more cervical vertebrae and can be associated with multiple systems abnormalities such as thoracic and lumbar spines malformations, in addition to lung function alterations. Physiological changes during pregnancy increases the complexity in airway management, thus when both conditions are associated is a true challenge for the anesthesiologist. We present the case of a nulliparous 23-year-old woman with type III Klippel-Feil syndrome, severe pulmonary hypertension at 30.6 weeks of gestation programmed for elective cesarean and tubal ligation surgery. She presents a possibly difficult airway much like severe scoliosis to the lumbar and dorsal spine. An epidural block was considered for first elect choice for anesthetic. However, after a fail attempt of this technique, it was decided to opt for a subarachnoid block, supplying an adequate anesthetic during the surgery.

Key words: Klippel-Feil syndrome, difficult airway, pulmonary hypertension.

INTRODUCCIÓN

Síndrome de Klippel-Feil (SKF), se define por la fusión congénita de dos o más vértebras cervicales. Fue descrito por primera vez en 1912 por los médicos François Maurice Klippel y André Feil como una enfermedad autosómica dominante del sistema musculoesquelético y se ha asociado a otras malformaciones incluyendo escoliosis, malformaciones renales, enfermedad de Sprengel, sordera, protrusión de discos vertebrales, osteofitos, siringomielia, estrechez a través de unión cráneo-vertebral y malformaciones cardíacas; la más frecuente son las malformaciones del septo ventricular^(1,2).

Clásicamente descrito por la tríada de cuello corto, limitación en los movimientos de la cabeza y cuello, y baja implantación del cabello en la parte posterior de la cabeza, sin embargo, sólo 34 a 74% de los pacientes con SKF presentan esta tríada. Actualmente se hace el diagnóstico con la presencia de fusión congénita de dos o más vértebras cervicales con o sin anomalías asociadas⁽²⁾.

La clasificación descrita por André Feil en 1912 reconoce tres tipos de variantes del SKF. Tipo I (fusión masiva de los cuerpos vertebrales cervicales y dorsales) correspondiente al 40% de los pacientes, SKF tipo II (fusión de uno o varios cuerpos de columna cervical aislada) 47% de los pacientes. SKF tipo III (fusión de vértebras cervicales, torácicas y lumbares) se mostró en el 13% de los pacientes solamente^(3,4).

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 23 años, nulípara, ASA IV E con embarazo de 30.6 semanas de gestación con diagnóstico de síndrome de Klippel-Feil tipo III diagnosticado en la infancia y tratado con costoplastía a los 15 años de edad, hipertensión pulmonar diagnosticada a los ocho años de edad, la cual fue tratada con furosemide, espironolactona, sildenafil y digoxina, suspendiendo tratamiento hace ocho años y desde entonces sin seguimiento. Cursando embarazo normoevolutivo sin supervisión médica hasta ser captada a la semana 24 de gestación e inicia seguimiento en Instituto Nacional de Perinatología, con ultrasonido estructural sin aparentes alteraciones en el producto.

Acude al Servicio de Urgencias una semana previa a su internamiento por presentar disnea progresiva de medianos a pequeños esfuerzos, ortopnea, disnea paroxística nocturna con incremento en el número de almohadas de dos a cuatro, niega edema periférico, sensación de mareo y cefalea, se da esquema de maduración pulmonar. Se decide interrupción del embarazo a las 30.6 semanas por exacerbación del cuadro durante las últimas 24 horas, presentando episodios de cianosis, palpitaciones rápidas y regulares, tos seca, diaforesis, a su ingreso con SpO₂ 75% sin apoyo de oxígeno,

taquipnea, y gasométricamente con hipoxemia, por lo que se inicia con ventilación mecánica no invasiva CPAP e ingresa a terapia intensiva.

A la exploración física peso 38.500 kg, talla 1.20 m (IMC 26.7 kg/m²), mucosas y tegumentos ligeramente pálidos, tórax con cifoescoliosis grave, precordio rítmico, movimientos respiratorios restringidos por fondo uterino y características anatómicas propias de la paciente, con estertores subcrepitantes difusos y en mantenimiento con ventilación CPAP, PEEP 4 cmH₂O, FiO₂ 40%. Región lumbar con rotoescoliosis severa. En la valoración pre-anestésica y de la vía aérea con Mallampati IV, Patil-Aldreti III, Bellhouse-Dore grado IV, apertura oral < 4 cm, protrusión dental grado II. METs < 4. Paraclínicos con un ecocardiograma con reporte de PSAP 108 mmHg, función biventricular preservada, FEVI 60%, ventrículo derecho hipertrófico. Pruebas de función respiratoria con restricción y atrapamiento aéreo grave. Radiografía de tórax con patrón restrictivo y deformidades de toda la anatomía ósea (Figuras 1 y 2). Dímero D: 543, troponina I negativa, proBNP 202, angiotensinogeno pulmonar con cifoescoliosis grave, fusión de cuerpos vertebrales T1-T8, dilatación del tronco de la arteria pulmonar (27 mm). ECG, biometría hemática y coagulograma sin alteraciones. Se premedicó con ranitidina 50 mg IV y metoclopramida 10 mg IV. Ingresa paciente a sala de operaciones procedente de terapia intensiva, hemodinámicamente estable, TA: 100/68, FC: 75 latidos por minuto, SpO₂ 85% con disnea y aumento del trabajo respiratorio, con oxígeno suplementario a 4 litros por minuto por puntas nasales. Se monitoriza con ECG (DII-V5), PANI y oximetría de pulso. Se mantienen las cánulas nasales, se pasa carga hídrica de 100 mL y se coloca en decúbito lateral izquierdo, se realiza asepsia y antisepsia de región lumbar (Figura 3), se localiza espacio intervertebral y se infiltra piel y tejido SC con lidocaína simple al 2% 60 mg. Se introduce aguja Tuohy número 17G, posterior a tres intentos sin éxito de llegar a espacio peridural aun con ayuda de USG, se decide cambio de técnica a bloqueo subaracnoideo con Aguja Whitacre número 25G, posterior a cuatro intentos se observa salida de LCR de características macroscópicas normales, se administra dosis de bupivacaína hiperbárica 10 mg en espacio subaracnoideo dosis única. Se reposiciona paciente en semifowler y se obtiene bloqueo a nivel de T6. Mantenimiento: ventilación espontánea con oxígeno suplementario a 4 litros por minuto por cánulas nasales. Transanestésico: hemodinámicamente estable TAM > 65 mmHg, SpO₂ 85-90%. Adyuvantes: carbetocina 100 µg IV, paracetamol 400 mg IV, ondasetrón 4 mg IV, fentanyl 50 µg IV. Sangrado total 300 mL, balance negativo 256 mL. Termina procedimiento quirúrgico y pasa paciente estable a terapia intensiva con Bromage III, Ramsay 2 para continuar manejo ventilatorio con CPAP.



Figura 1. Radiografía de tórax que muestra patrón restrictivo grave.



Figura 3. Paciente en decúbito lateral izquierdo, observe la escoliosis severa de la columna lumbar, así como la pérdida de las referencias anatómicas.



Figura 2. Radiografía de tórax: se puede observar la rotoscoliosis severa de la columna torácica.

DISCUSIÓN

Nuestra paciente fue manejada bajo bloqueo neuroaxial, sin embargo, el manejo anestésico en el SKF asociado a embarazo no está del todo estudiado, por lo que basamos parte de nuestra revisión en reportes de casos de otros países⁽⁵⁻¹⁵⁾. El bloqueo neuroaxial es la técnica anestésica preferida en estos pacientes (siendo el peridural el más usado), no obstante, la mayoría de los casos manejados con técnicas regionales han sido SKF tipo I y II^(5,6,9,12) en donde la anatomía de la columna lumbar no se ve afectada. La resolución del embarazo también puede hacerse bajo anestesia general^(8,10), teniendo siempre en cuenta que la paciente embarazada tiene mayor incidencia de vía aérea

difícil comparado con la población general, esto debido a los elevados niveles de estrógenos que condicionan edema de la mucosa de la vía aérea superior, disminución de la capacidad residual funcional, aumento del consumo de oxígeno e incremento en el grado de Mallampati^(15,16). Aunado a la inmovilidad de cabeza y cuello por fusión de vértebras cervicales propias del SKF que lo convierten en una vía aérea difícil por definición⁽¹⁷⁾. La valoración preanestésica deberá contar con una evaluación minuciosa de la vía aérea y ser manejada como intubación despierto en centros hospitalarios que tengan un carro de vía aérea difícil el cual incluya un fibrobroncoscopio óptico flexible (FOB) y personal capacitado para el correcto uso del mismo^(15,18). Se consideraron todos estos aspectos a la hora de elegir la técnica anestésica en nuestra paciente, optando por asegurar el bloqueo neuroaxial, teniendo en cuenta también la hipertensión pulmonar (HP). La hipertensión pulmonar es un factor de riesgo conocido de complicaciones perioperatorias, teniendo una mortalidad de hasta el 10% en cirugía no cardíaca, ya que estos pacientes son incapaces de compensar los cambios en la precarga o postcarga inducidos por el manejo de líquidos, medicamentos o cambios en el sistema nervioso autónomo. Dichos factores se ven intensificados en situaciones de estrés como la intervención quirúrgica⁽¹⁹⁾. Entre las complicaciones podemos encontrar hipotensión, compromiso respiratorio y falla cardíaca derecha en los períodos intra- y postoperatorios. La elección de la técnica y manejo anestésico son factores cruciales para una adecuada estabilización hemodinámica en pacientes con HP, la anestesia general es la técnica más usada comúnmente en pacientes no embarazadas, sin embargo, en paciente embarazada se ha encontrado una

mayor mortalidad, esto debido a que la anestesia general deprime la contractilidad cardíaca (agentes volátiles), aumento de la resistencia vascular pulmonar (ventilación con presión positiva) y puede dar lugar a un aumento de la presión arterial pulmonar durante la laringoscopía e intubación, no obstante las técnicas regionales se han usado con seguridad para cesárea^(19,20,21). En nuestra paciente se optó por un bloqueo peridural de primera intención, ya que esta técnica suele ser preferida al bloqueo espinal en los pacientes con HP debido a su forma más gradual y de inicio más controlable⁽¹⁹⁾, sin embargo, al no tener éxito con el bloqueo peridural se administró una dosis única espinal de forma lenta para no causar cambios hemodinámicos bruscos⁽²¹⁾. En cuanto a la asociación de embarazo e HP existe un aumento en la morbimortalidad, por lo que se debe proporcionar anticoncepción temprana, evitar el

embarazo y en caso de que éste llegue a ocurrir considerar la interrupción temprana⁽²⁰⁾.

CONCLUSIÓN

Nuestro caso y los similares en la bibliografía hacen referencia en la importancia de la vía aérea y una adecuada valoración preanestésica con los paraclinicos necesarios. Asegurar el bloqueo neuroaxial es piedra angular en el manejo de los pacientes con SKF, así mismo en las pacientes embarazadas con hipertensión pulmonar o una combinación de ambas entidades como fue nuestro caso. En caso de elegir por anestesia general, la mejor técnica a la hora de intubar será con fibrobroncoscopio óptico flexible y paciente despierto, teniendo en cuenta que la emersión será de igual forma con paciente despierto o intubado con manejo ventilatorio por parte del departamento de terapia intensiva.

REFERENCIAS

- Mahiroğulları M, Ozkan H, Yıldırım N, Cilli F, Güdemir E. Klippel-Feil syndrome and associated congenital abnormalities: Evaluation of 23 cases. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 2006;40:234-239.
- Samartzis DD, Herman J, Lubicky JP, Shen FH. Classification of congenitally fused cervical patterns in Klippel-Feil patients: epidemiology and role in the development of cervical spine-related symptoms. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2006;31:E798-E804.
- Thomsen MN, Schneider U, Weber M, Johannisson R, Niethard FU. Scoliosis and congenital anomalies associated with Klippel-Feil syndrome types I-III. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1997;22:396-401.
- Papagrigorakis MJ, Synodos PN, Daliouris CP, Metaxotou C. *De novo* Inv (2) (p12q34) associated with Klippel-Feil anomaly and hypodontia. *Eur J Pediatr*. 2003;162:594-597.
- Singh D, Mills GH, Caunt JA, Alderson JD. Anaesthetic management of labour in two patients with Klippel-Feil syndrome. *Int J Obstet Anesth*. 1996;5:198-201.
- Dresner MR, Maclean AR. Anaesthesia for caesarean section in a patient with Klippel-Feil syndrome. The use of a microspinal catheter. *Anaesthesia*. 1995;50:807-809.
- Kavanagh T, Jee R, Kilpatrick N, Douglas J. Elective cesarean delivery in a parturient with Klippel-Feil syndrome. *Int J Obstet Anesth*. 2013;22:343-348.
- Venkata MK, Khan JA, Qureshi QA, Kar I. Anaesthetic management of a patient with Klippel-Feil syndrome for elective caesarean section. *BJM*. 2009;2:54-56.
- Buist RJ, Mohandas PM, Wilson TJ. Management of a parturient with Klippel-Feil syndrome. *Anaesthesia*. 1988;43:801.
- Burns AM, Dorje P, Lawes EG, Nielsen MS. Anaesthetic management of caesarean section for a mother with pre-eclampsia, the Klippel-Feil syndrome and congenital hydrocephalus. *Br J Anaesth*. 1988;61:350-354.
- Smith KA, Ray AP. Epidural anesthesia for repeat cesarean delivery in a parturient with Klippel-Feil syndrome. *J Anaesthesiol Clin Pharmacol*. 2011;27:377-379.
- Norman B, Stambach T, Vreede E, Yentis S. Anaesthetic management of labour associated with Klippel-Feil syndrome. *Int J Obstet Anesth*. 1997;6:68.
- Hsu G, Manabat E, Huffnagle S, Huffnagle HJ. Anesthetic management of a parturient with type III Klippel-Feil syndrome. *Int J Obstet Anesth*. 2011;20:82-85.
- Sirico A, Maruotti GM, Martinelli P, Lanna M, Anfora R, Setaro A, et al. Airway management with McGrath Series 5 video laryngoscope in a woman with Klippel-Feil syndrome requiring urgent caesarean section. *Int J Obstet Anesth*. 2015;24:286-288.
- Ramírez-Paesano C, Rivera-Valencia R, Tovar-Correa L. Claves para el manejo de la vía aérea en la embarazada. *Rev Mex Anest*. 2016;39:64-70.
- Pilkington S, Carli F, Dakin MJ, Romney M, De Witt KA, Doré CJ, et al. Increase in Mallampati score during pregnancy. *Br J Anaesth*. 1995;74:638-642.
- Gupta S, Sharma R, Jain D. Airway assessment: predictors of difficult airway. *Indian J Anaesth*. 2005;49:257-262.
- Ramesh S. Fiberoptic airway management in adults and children. *Indian J Anaesth*. 2005;49:293-299.
- Minai OA, Yared JP, Kaw R, Subramaniam K, Hill NS. Perioperative risk and management in patients with pulmonary hypertension. *Chest*. 2013;144:329-340.
- Bédard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J*. 2009;3:256-265.
- Bassily-Marcus AM, Yuan C, Oropello J, Manasia A, Kohli-Seth R, Benjamin E. Pulmonary hypertension in pregnancy: critical care management. *Pulm Med*. 2012;2012:709407.