

## Consideraciones anestésicas en el Síndrome de Klippel-Feil (a propósito de un caso)

**Cristina Blanco Dorado\***, **Raquel Sanchís Dux\*\***, **Sara López Belinchón\***, **Ana Vicente García\***.

\*MIR. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

\*\*LES. Servicio de Anestesiología y Reanimación. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

**Correspondencia:** Cristina Blanco Dorado ([crisblancod@gmail.com](mailto:crisblancod@gmail.com)).

### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Klippel-Feil se define por la presencia de un defecto en la formación o segmentación de la columna cervical, asociado a un amplio espectro de alteraciones, siendo la movilidad reducida el síntoma más frecuentemente presente.

**Exposición del caso:** Mujer de 45 años, diagnosticada de Síndrome de Klippel-Feil, que iba a ser sometida a una tiroidectomía total por un bocio multinodular. Durante la evaluación en la consulta preanestésica, se determinó la presencia de factores de riesgo de posible vía aérea difícil, como son la limitación de la movilidad cervical y una distancia tiromentoniana reducida. Con la información obtenida, se decidió realizar fibrobroncoscopia despierta, asociada a sedación con dexmedetomidina y anestésicos locales, con el fin de evitar lesiones en la columna cervical y fallo en la intubación convencional, resultando la misma exitosa.

**Diagnóstico y discusión:** Los pacientes con síndrome de Klippel-Feil presentan unas características anatómicas que pueden dificultar el manejo de la vía aérea, por ello deben clasificarse y manejarse como una posible vía aérea difícil (VAD), realizar una intubación segura y reglada en las mejores condiciones posibles, así como tener preparado el equipo necesario para realizar un abordaje quirúrgico de la vía aérea, si fuese preciso. El manejo de la VAD es fundamental y un desafío para los anestesiólogos, sobre todo en aquellos pacientes en los que exista una fusión completa de la región cervical, por lo que es muy importante desarrollar y entrenar las habilidades para el manejo de ésta.

### PALABRAS CLAVE

Síndrome de Klippel-Feil. Manejo anestésico. Vía aérea difícil.

### CASO CLÍNICO

#### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel-Feil (SKF) se define por la presencia de un defecto en la formación o segmentación de la columna cervical, asociado a un amplio espectro de alteraciones [1]. Este síndrome fue descrito por primera vez en 1912 por Klippel y Feil y se caracteriza por una sinostosis congénita de algunas o todas las vértebras cervicales [1,2]. Los pacientes que presentan este síndrome se identifican por tener un cuello corto con movilidad reducida e inserción baja de la línea del cabello, siendo la movilidad reducida el síntoma más frecuentemente presente [1].

#### EXPOSICIÓN DEL CASO

Mujer de 45 años que iba a ser intervenida, de manera programada, de tiroidectomía total por bocio multinodular. En los antecedentes médico-quirúrgicos, la paciente estaba diagnosticada de bocio multinodular con hiperplasia nodular, dislipemia en tratamiento con simvastatina, incontinencia de esfuerzo en tratamiento con mirabegron así como Síndrome de Klippel-Feil (SKF) con defectos de segmentación en C2-C3. Había sido sometida a dos cesáreas previamente y a una abdominoplastia; en dichas intervenciones no se registraron incidencias relacionadas con la anestesia. No alergias conocidas ni hábitos tóxicos. En la

consulta preanestésica, se constató normopeso de la paciente con un IMC dentro de los límites y se exploró la vía aérea con los siguientes hallazgos: apertura bucal amplia con dentadura propia en buen estado, Mallampati clase 2, pero con una extensión cervical limitada a unos 20 grados, una distancia tiromentoniana (DTM) menor de 6,5 cm y test de mordida clase II. Estos hallazgos son compatibles con el diagnóstico de base de nuestra paciente y puede representar una posible vía aérea difícil (VAD). El resto de las pruebas preoperatorias fueron anodinas. En nuestro caso, la paciente no mostraba signos de neuropatía en miembros superiores ni dolor cervical. Fue clasificada como ASA II y apta para la intervención quirúrgica. Se informó a la paciente en la consulta preanestésica de la posibilidad de intubación despierta debido a sus antecedentes y valoración de la vía aérea, con el fin de evitar lesiones cervicales y fallo en la intubación convencional. Se explicó cómo va a ser la técnica (que detallamos posteriormente) y la necesidad de colaboración por su parte, bajo sedación y anestesia local. La paciente consintió, entendiendo la información.

Así pues, el día de la intervención se preparó el carro de VAD junto con el fibroscopio y tubo flexometálico del número 7 para la realización de intubación despierta con dexmedetomidina como agente para la sedación y lidocaína tópica.

A la llegada de la paciente al quirófano, se realizó verificación del protocolo de seguridad quirúrgica mediante la lista de comprobación ("check list") quirúrgica con enfermería, anestesiólogo y cirujano. Posteriormente, se monitorizó a la paciente según estándares y se comprobó permeabilidad de vía venosa. Se preoxigenó a la paciente a través de gafas nasales con oxígeno a 3 L. Como medicación preanestésica, se administraron 2 mg de midazolam intravenoso y se inició perfusión de dexmedetomidina a 0,5 mcg/kg/h, incrementándose posteriormente a 0,7 mcg/kg/h; como anestesia tópica, se asoció una nebulización con lidocaína al 5% y se administraron en las narinas anestesia tópica con lidocaína al 2 %, junto con hidrocloreuro de oximetazolina y pulverizaciones de xilocaína en spray a nivel sublingual, en úvula, paladar blando y pilares amigdalinos (100 mg en total). Una vez la paciente presentó nivel Ramsay III de sedación y efecto analgésico de la lidocaína, se introdujo la cánula VAMA, con buena tolerancia y se procedió a la progresión del fibrobroncoscopio a través de la epiglotis. Cuando se visualizaron las cuerdas vocales, se pulverizó anestésico local (5 mL de lidocaína al 2%) a través del conducto de trabajo del fibrobroncoscopio y se avanzó el tubo orotraqueal

del número 7. La paciente permaneció en ventilación espontánea durante el procedimiento, con una adecuada saturación y colaborando. Tras la intubación, se inició la inducción anestésica con propofol 150 mg, fentanilo 150 mcg y rocuronio 100 mg. Se conectó a ventilación mecánica con curva de EtCO<sub>2</sub> morfológicamente normal y se comprobó la adecuación del tubo en la tráquea bajo visualización directa con el fibrobroncoscopio. Se administró dexametasona 6 mg como profilaxis de náuseas y vómitos postoperatorios. El mantenimiento de la anestesia se realizó con anestesia total intravenosa (TIVA) con propofol y remifentanilo, manteniendo valores de índice bispectral (BIS) entre 40-60. Durante la intervención se administraron fármacos analgésicos para el dolor postoperatorio de primer y tercer escalón. No se presentaron complicaciones intraoperatorias derivadas de la anestesia ni de la cirugía.

Una vez finalizada la intervención, se procedió a despertar y extubar a la paciente tras correcta reversión del bloqueo neuromuscular. Posteriormente fue trasladada a la Unidad de Recuperación Postanestésica (URPA) donde se mantuvo hemodinámicamente estable, sin sangrados activos y con analgesia controlada.

## DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

El Síndrome de Klippel-Feil se caracteriza por la presencia de un defecto en la formación o segmentación de la columna cervical, asociado a un amplio espectro de alteraciones [1,2]. Fue expuesto por primera vez en 1912, por Klippel y Feil, como una enfermedad autosómica dominante del sistema musculoesquelético [1,2,3]. Esta alteración es consecuencia de un fallo en la segmentación durante el desarrollo embrionario de la columna vertebral, en las primeras tres a ocho semanas de gestación [1]. Es de etiología desconocida [4] y aparece con un ligero predominio en mujeres [2].

Según las características clínicas de cada paciente, éstos se clasifican en tres tipos distintos: tipo 1, aquellos con una fusión extensiva de varias vértebras cervicales; tipo 2, aquellos con fusiones solo en 1 ó 2 interespacios cervicales y el tipo 3, en los cuales además de fusión cervical también coexiste una fusión de las vértebras lumbares. La más común de todas es el tipo 2, como fue nuestro caso [5]. Los pacientes que presentan este síndrome se caracterizan por la triada de cuello corto con movilidad reducida e inserción baja de la línea del cabello [1,2,4], siendo la movilidad reducida el

síntoma más frecuentemente presente [1]. Aunque suelen ser asintomáticos, en ocasiones pueden presentar sintomatología neurológica y mielopatías secundarias a las malformaciones óseas, que generan una importante disminución en la calidad de vida [1,2]. Algunas de las anomalías más frecuentemente asociadas a este síndrome son: escoliosis (60%), espina bífida oculta, anomalías renales (64%), deformidades costales, sorderas, sincinesias y malformaciones cardíacas congénitas; estos pacientes también pueden presentar, aunque en un menor número de ocasiones, anomalía de Sprengel secundaria a una displasia en la escápula (25-35%), déficits congénitos en las extremidades, malformación intestinal, deformidad craneofacial y del oído [1,3,5]. El tratamiento de este síndrome suele ser conservador y está dirigido a los síntomas, pudiendo incluir un gran número de intervenciones, implicando a diversas especialidades [2].

Dado que estos pacientes presentan elementos que pueden dificultar el manejo de la vía aérea, deben de clasificarse y manejarse como una posible VAD [4] y realizar una intubación segura y reglada en las mejores condiciones posibles, así como tener preparado el equipo necesario para realizar un abordaje quirúrgico de la vía aérea. El manejo de la VAD es fundamental y un desafío para los anestesiólogos, sobre todo en aquellos casos en los que exista una fusión completa de la región cervical. En estos individuos puede aparecer inestabilidad cervical ya que su unión atlanto-occipital no es fisiológica, lo que genera un incremento en el riesgo neurológico en posición decúbito supino y cuando se manipula la región cervical durante la flexión y extensión [2,4], incluso pudiendo sufrir alteraciones cardiovasculares (síncope) al realizar movimientos rotatorios cervicales. Además, dada la falta de extensión cervical, la posición de olfateo, necesaria para la laringoscopia directa, puede resultar imposible lo que dificultaría en gran medida la visualización de la vía aérea y la ventilación manual [4].

Por otro lado, la presión en cricoides es controvertida por el potencial riesgo de subluxación en una zona inestable, así como el uso de mascarilla laríngea que, aunque es una buena opción porque favorece la intubación sin manipulación de la cabeza y el cuello, la presión generada por la misma en la laringe puede producir posteriormente un desplazamiento de la región espinal [4]. Una de las maniobras que podemos implementar en estos pacientes es la estabilización manual en línea, que nos permite proteger la médula espinal y prevenir su lesión. Esta técnica nos va a permitir mantener la

cabeza y el cuello en una posición neutra durante la manipulación de la vía aérea, aunque su uso es controvertido debido a que empeora la visibilidad en el momento de la laringoscopia, haciendo posible la necesidad de más intentos para que ésta sea exitosa [6]. La atención postoperatoria en estos pacientes también es muy importante dado el elevado riesgo de obstrucción de las vías respiratorias tras la intervención debido al edema laríngeo y de los tejidos blandos [2].

Como hemos señalado anteriormente, la evaluación de la vía aérea es uno de los puntos clave en la consulta preanestésica ya que nos permite anticiparnos ante una posible VAD. Se denomina VAD a “la situación clínica en la que un anestesiólogo formado de manera convencional experimenta dificultades en la ventilación de las vías respiratorias altas mediante mascarilla, dificultad con la intubación traqueal o ambas” [7,9]. El fracaso en el manejo de la vía aérea puede conllevar catastróficas consecuencias para el paciente, sobre todo en la situación más extrema de “no intubable, no ventilable”; ésta sigue siendo la principal causa de muerte durante la anestesia [4,8,9]. Para la evaluación de la vía aérea se requiere una cuidadosa evaluación de varios aspectos del paciente: primero, determinar las características anatómicas de la vía aérea y patologías que puedan influir negativamente en la misma (por ejemplo, masas supraglóticas, macroglosia, bocio, radioterapia en la región cervical o bucal...); segundo, conocer si ha habido antecedentes de dificultad en la ventilación y/o en la intubación en procedimientos anteriores; en tercer lugar, realizaremos una serie de test para la valoración de la vía aérea cuyos resultados nos pueden orientar sobre la posible dificultad o no de la misma. Estas pruebas no son sensibles de manera individual, sino que han demostrado que, varios de ellos con resultado significativo, pueden tener una alta especificidad y sensibilidad para el diagnóstico de posible VAD. Algunos de ellos son: el test de Mallampati, la distancia tiromentoniana y esternomentoniana, el test de mordida de labio superior, la apertura bucal y el test de movilidad cervical [8,9]. A pesar de estos test, no siempre es posible diagnosticar una posible vía aérea difícil de forma previa a la inducción por lo que es deber del anestesiólogo tener distintas estrategias para la vía aérea en el caso de una VAD no predecible [7].

En el caso de una posible VAD, es imprescindible tener un plan de actuación con los diferentes escenarios probables para manejar la vía aérea de nuestro paciente de la manera más segura posible. La intubación bajo sedación con fibrobroncoscopio es

una de las herramientas más útiles en estas situaciones. Debemos de informar a nuestro paciente sobre el porqué y el procedimiento a seguir, explicándole los riesgos y beneficios de la técnica y obteniendo su consentimiento, así como su colaboración durante la fibroscopia [9]. En todo caso, siempre deberíamos tener disponibles los recursos tanto humanos como materiales para el abordaje quirúrgico de la vía aérea, de cara a ser realizados en caso de que la ventilación y/o laringoscopia fracasen, así como otros elementos como pueden ser las mascarillas laríngeas y los estiletes, todo ello formando parte de nuestro carro de VAD [9,10,11].

Teniendo en cuenta todas las alternativas para manejar la vía aérea, se puede decir que la mejor opción para pacientes con patología espinal es la intubación con fibrobroncoscopio bajo sedación [3,4]. Las ventajas que ofrece esta técnica son: el paciente mantiene la respiración espontánea, no requiere manipulación de la región cervical, es una herramienta que nos permite confirmar que el tubo endotraqueal se encuentra correctamente posicionado en carina, presenta una elevada tasa de éxito, con baja tasa de complicaciones y está bien aceptada entre los pacientes [4]. En nuestro caso, nos ayudamos de la dexmedetomidina para realizar la fibrobroncoscopia ya que es un fármaco que proporciona una sedación adecuada del paciente sin causar depresión respiratoria y que, asociada a la anestesia local de la vía aérea, favorece el éxito de la técnica [4,10].

En conclusión, es fundamental desarrollar y entrenar las habilidades para el manejo de la VAD, así como detectar en la consulta preanestésica aquellos pacientes que puedan tener un mayor riesgo de sufrirla y establecer protocolos de actuación para todo el personal involucrado en el manejo de la VAD; los talleres de simulación son imprescindibles para el control y la toma de decisiones en situaciones de alto riesgo, disminuyendo el número de complicaciones tanto en los pacientes como en los profesionales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Frikha R. Klippel-Feil syndrome: a review of the literature. *Clin Dysmorphol*. 2020; 29(1): 35-37.
2. Paramaswamy R. Anesthesia for elective bilateral sagittal slip osteotomy of the mandible and genioplasty in a young man with Klippel-Feil syndrome, Sprengel deformity, and mandibular prognathism. *J Dent Anesth Pain Med*. 2019 Oct;19(5):307-312.
3. Fortis-Olmedo LL, Zumaya-Mancilla G, Popoca-Mondragón X, Téllez-Vidal D. Manejo anestésico de la paciente embarazada con síndrome de Klippel-Feil: reporte de caso. *Rev Mex Anest*. 2018;41(2):137-140.
4. Singh M, Prasad R, Jacob R. Anaesthetic challenges in a patient with Klippel Feil Syndrome undergoing surgery. *Indian J. Anaesth*. 2005; 49 (6): 511-514.
5. Hase Y, Kamekura N, Fujisawa T, Fukushima K. Repeated anesthetic management for a patient with Klippel-Feil syndrome. *Anesth Prog*. 2014 Fall;61(3):103-6.
6. Alonso Ramos I, Pretus Rubio S, Baños Maestro A, Mariscal Flores M. Manejo de la vía aérea en pacientes con inestabilidad cervical: un reto para el anestesiólogo. *Rev Elect Anestesiología* [Internet. 2022 [citado 23 de enero de 2023];14(8). Disponible en: <http://revistaanestesiologia.org/index.php/rear/article/view/1127>
7. Frerk C, Mitchell VS, McNarry AF, Mendonca C, Bhagrath R, Patel A, O'Sullivan EP, Woodall NM, Ahmad I; Difficult Airway Society intubation guidelines working group. Difficult Airway Society 2015 guidelines for management of unanticipated difficult intubation in adults. *Br J Anaesth*. 2015 Dec;115(6):827-48.
8. García Fernández J, Mingote Lladó A, Marrero García R, et al. *Ventimec. Tratado de ventilación mecánica en Anestesiología, Cuidados Intensivos y Transplantes*. Madrid: Médica Panamericana, S.A. 2023.
9. Apfelbaum JL, Hagberg CA, Connis RT, Abdelmalak BB, Agarkar M, Dutton RP, Fiadjo JE, Greif R, Klock PA, Mercier D, Myatra SN, O'Sullivan EP, Rosenblatt WH, Sorbello M, Tung A. 2022 American Society of Anesthesiologists Practice Guidelines for Management of the Difficult Airway. *Anesthesiology*. 2022;136(1):31-81.
10. Pacreu S, Martínez S, Vilà E, Moltó L, Fernández-Candil J. Dexmedetomidine in difficult airway management with a fibre-optic bronchoscope in the awake patient with Klippel-Feil Syndrome. *Rev Esp Anestesiología Reanim (Engl Ed)*. 2018 Nov;65(9):537-540.
11. Rosenblatt WH, Yanez ND. A Decision Tree Approach to Airway Management Pathways in the 2022 Difficult Airway Algorithm of the American Society of Anesthesiologists. *Anesth Analg*. 2022 May 1;134(5):910-915.