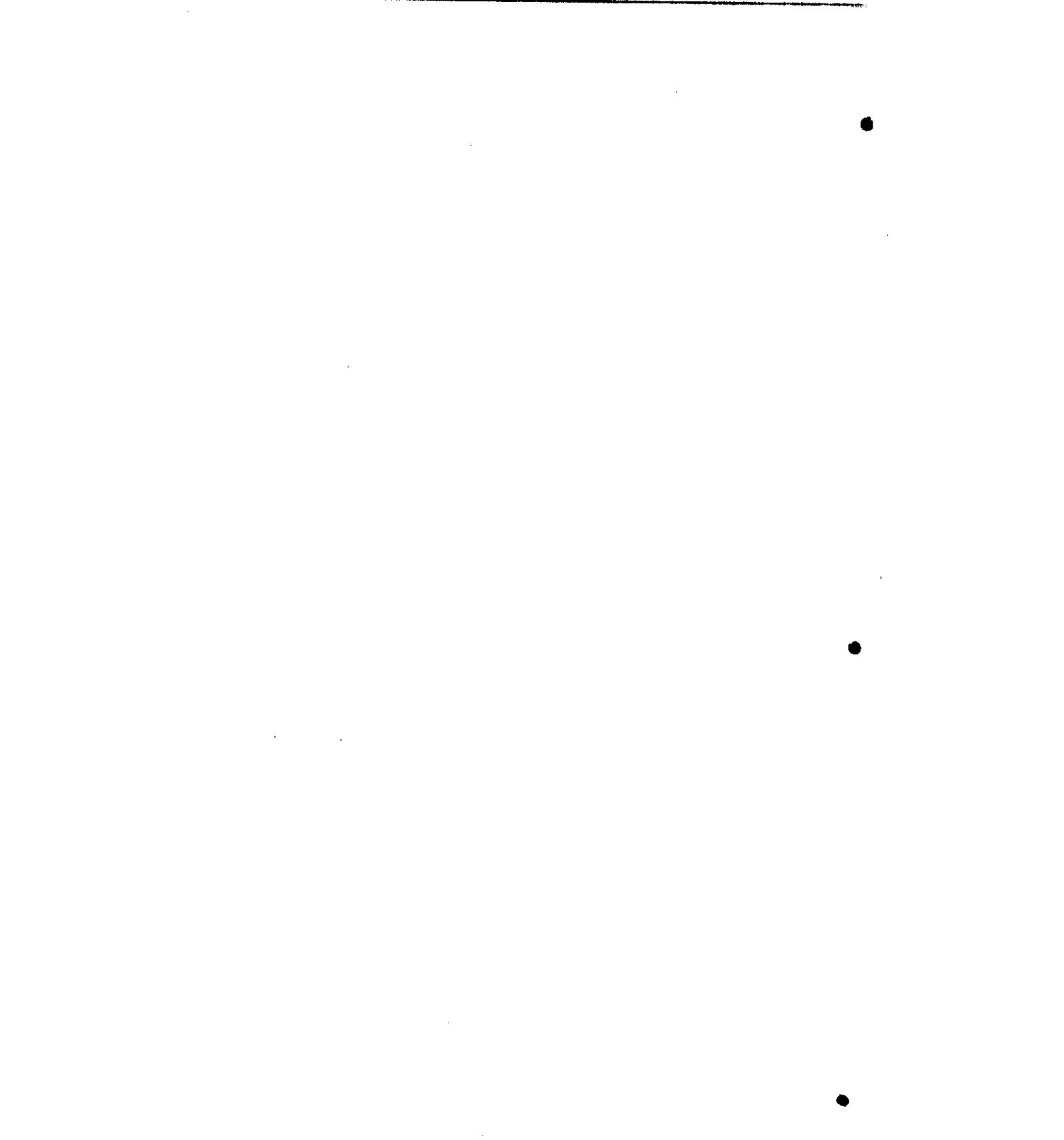


FORMAS MENORES O INCOMPLETAS DEL SINDROME DE
KLIPPEL-FEIL. PRESENTACION DE UN CASO.

— **Dr. Abraham Krivoy.**

Profesor Asistente de Clínica Neurológica.
de la Universidad Central de Venezuela.
Neurocirujano Adjunto a la Sección de Neurocirugía
del Departamento de Neurología
del Hospital Universitario de Caracas.
Neurocirujano Adjunto al Servicio de Neurocirugía
del Hospital J. M. de los Ríos. Caracas.



En clínica neurológica, con cierta frecuencia existen malformaciones de la columna cervical que representan formas incompletas o menores del cuadro nosológico de Klippel-Feil, y como éste, asociado o no a otras anomalías.

Las malformaciones de la región occipito-vertebral son relativamente frecuentes consideradas en su conjunto, lo que ha obligado a los autores que se ocupan del tema, a intentar clasificaciones que, aunque susceptibles a la crítica, constituyen un instrumento necesario para la práctica médica especializada.

Por sólo divulgar algunas de estas clasificaciones, mencionaremos dos, de autores reputados.

A.— Clasificación de C. Garcin y Oeconomos: (4)

1.— Impresión basilar.

2.— Malformaciones raquídeas asociadas o no a la impresión basilar:

a) Fusión occípito-atloidea.

b) Manifestaciones de la vértebra occipital.

c) Deformaciones del agujero occipital.

d) Malformaciones del axis.

e) Espina bífida cervical.

f) Síndrome de Klippel-Feil.

g) Otras malformaciones óseas o somáticas asociadas.

3) Malformaciones nerviosas asociadas:

a) Arnold-Chiari.

b) Hidromielia y Siringomielia.

c) Otras malformaciones nerviosas.

B.— Clasificación de H. M. Canelas: (1)

1.— Malformaciones esqueléticas.

a) Vertebralización del occipital y occipitalización del atlas.

b) Sublujección congénita del occipital.

c) Displasia del occipital.

d) Impresión basilar.

e) Otras dismorfias occipito-cervicales.

2.— Malformaciones nerviosas asociadas.

a) Síndrome de Arnold. Chiari.

b) Otras Malformaciones nerviosas.

3.— Procesos racionales de las meninges.

a) De la leptomeninges.

b) De la duramadre.

4.— Distrofia brevi-collis o síndrome de Klippel-Feil.

Es interesante agregar, para una mejor comprensión del problema, que el enfoque de Casademont y colaboradores (3) sobre las malformaciones de la columna cervical lo simplifican en:

a) Disrafias.

b) Anomalías numéricas por defecto de la segmentación metamérica.

c) Osificaciones distópicas.

En las disrafias se involucran los trastornos morfológicos que van desde la agenesia hasta la falta de fusión de los núcleos de osificación en número e intensidad variable. Un recordatorio del aspecto embriogénico de las vértebras, ayuda mucho a la comprensión del problema, por lo que incluimos el esquema de Yunghanns (Fig. 1).

En las anomalías numéricas, se fusionan una o más vértebras formando los llamados "bloques vertebrales" que pueden

ser congénitos (asimilación) o adquiridos (sinostosis). Los citados bloques pueden realizar su fusión total o parcial, es decir su arco anterior o del posterior solo.

Finalmente, las osificaciones distópicas; entre éstas, la más frecuente quizás es la osificación total o parcial del ligamento

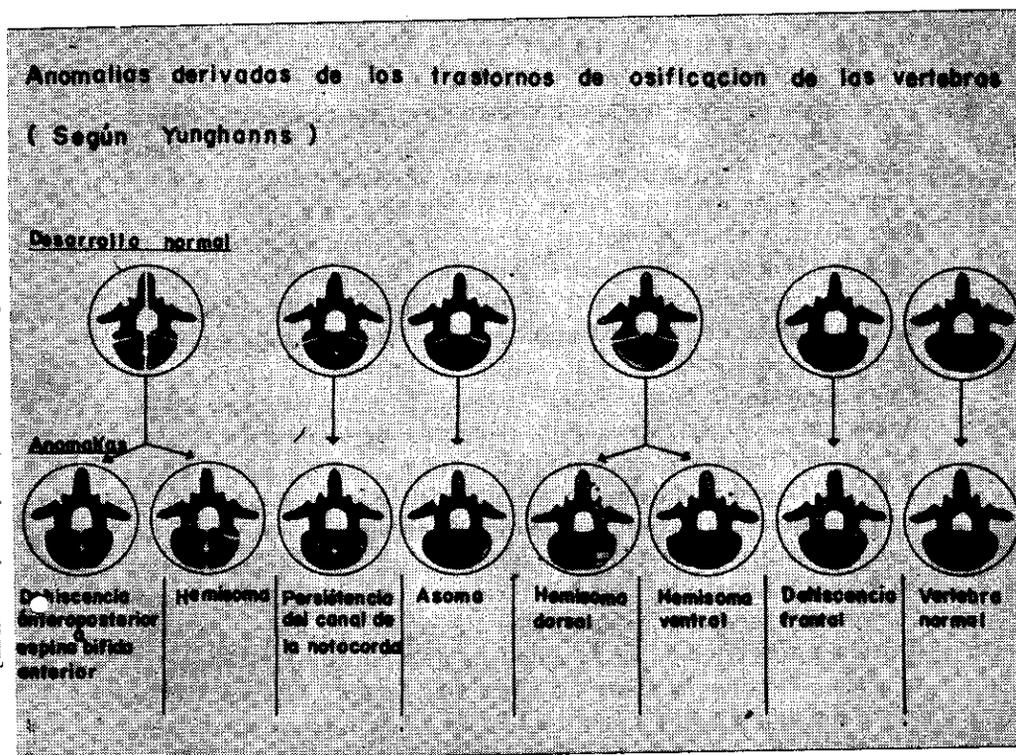


Fig. 1.

Anomalías vertebrales dependientes de los trastornos de osificación.
Esquema de Yunghanns.

occípito-atloideo que en su arco fibroso, forma trayecto a la arteria vertebral y se halla en el arco posterior del atlas en su parte supero-anterior (Fig. 2), y que también se le conoce con los nombres de agujero atloideo, supra-atloideo, foramen arquale, anillo atloideo de la vertebral, etc.

Con la introducción clínica anterior vamos a exponer nuestro caso:

J. de J. C. 41 años de edad, natural de Trujillo, grupo étnico mezclado, de constitución picno-atlética, sin ocupación, consulta en el Departamento de Neurología del Hospital Universitario de Caracas el 23-10-61 con la Historia Nº 12-25-71 por dificultad para caminar. **Enfermedad Actual:** evolución de 12 meses que después de una caída, debido a unos tragos alcohólicos que ingirió, se instaló pesadez en los cuatro miembros permaneciendo acostado por dos días. Se reincorporó gradualmente permaneciendo con impotencia sexual relativa, rigidez del miembro inferior izquierdo que le dificulta la marcha, pesadez en el miembro superior derecho que le impide escribir y prurito anal. **Antecedentes:** tío paterno muerto de cáncer. Refiere haber sufrido de hepatitis a los 8 años y úlcera duodenal con colon irritable hace diez años. Examen Mental: sin alteraciones para el momento del examen. **Lenguaje:** bien, paciente diestro. **Examen Físico: Cabeza y cuello:** carótidas laten bien. El cuello es moderadamente corto. **Cardio-respiratorio:** bien. **Abdomen:** bien. **Sensibilidad:** nivel superficial (táctil, térmica y dolorosa) en metámera C² bilateral. **Pares Craneanos:** fondo de ojo normal. El resto negativo. **Motilidad:** activa: limitada en los 4 miembros moderadamente; pasiva y tono: hipertonia en miembro superior derecho e inferior izquierdo. **Actitud y Marcha:** pareto-espástica. **Fuerza:** grado 4 + + (vence la gravedad y gran resistencia). **Coordinación:** adecuada. No hay Romberg. **Reflejos:** osteotendinosos: + + +. Cutáneoplantar: Babinski bilateral. No se halló clonus. **Impresión Diagnóstica:** Compresión cervical medular. Nivel clínico: C². Se indica hospitalización para estudio. Se hospitaliza el 30-10-61 y el 31 se le practica: **Punción Lumbar:** en decúbito lateral derecho, entre L4-L5 con aguja 18 y previo habón local de Novocaína al 2%. Presión inicial: 170 mm. de agua. Maniobra de Queckenstedt-Stookey: bien; la presión se elevó a 230 mm. de agua. Presión abdominal: 230 mm. de agua. Color: agua de roca. Presión final: 140 mm. de agua después de extraer 6 c.c. para laboratorio.

Complementarios: Resumiremos los complementarios en orden cronológico: **Fluorografía:** 9-10-61. Imagen Pulmonar Normal. **Radio de Tórax:** 6-11-61. Radiografía de Tórax de aspecto normal. **Radio de Columna Dorsal:** 6-11-61. Radiografía de columna dorsal de aspecto normal. **Radio de Columna Cervical:** 20-11-61. En el estudio radiológico practicado observamos fusión de los arcos posteriores de la segunda, la tercera y cuarta vértebras con fusión del cuerpo de segunda y tercera; sin embargo, existe un

disco intervertebral rudimentario. Se observa una moderada escoliosis cóncava a la izquierda de la región cervical. Existen procesos moderados de ósteo-artrosis intervertebral. Hay deformación de los agujeros de conjunción entre C⁵, C⁶ de ambos lados. Fractura lujación C³ y C⁴. Occipitalización del atlas (S. Malavé) (Fig. 2).



Fig. 2

Radiografía Simple de columna cervical. Proyección lateral. Nótese la asimilación del atlas al occipital y el foramen arqueado (flecha) en el atlas. Nótese la fusión de los arcos posteriores de C2 — C3 — C4 y la fractura lujación de C3. Existe disminución del espacio intervertebral C2 — C3.

Electromiografía: 21 - 11 - 61. 1º se observó a nivel de los músculos paravertebrales inervados por las raíces C2, C3, C4, a

nivel del esternocleidomastoideo y a nivel de la parte superior del trapecio, trazados de tipo neurógeno con unidades motoras de amplitud disminuida y a veces normal y de duración generalmente muy reducida. 2º A nivel del deltoides del lado derecho, del cuádriceps, del tibial anterior, se observó la presencia de trazados pobres, con reducción del número de unidades mo-



Fig. 3.
Mielografía cervical en proyección A.P. Se observa el contraste que se fragmenta en los niveles de los discos intervertebrales sin ninguna significación patológica.

toras, de amplitud, forma y duración normales. Conclusiones: de los datos obtenidos en la exploración electromiográfica se

puede deducir que existe un estado de sufrimiento de los segmentos medulares C2, C3, C4 y un bloqueo parcial de los impulsos a este nivel, que repercute sobre la activación de las motoneuronas periféricas dependiendo de los segmentos C5 hasta S1. El proceso es bilateral. (M. Horande).

Mielografía: 30-11-61. Normal (S. Malavé) (fig. 3 y 4).

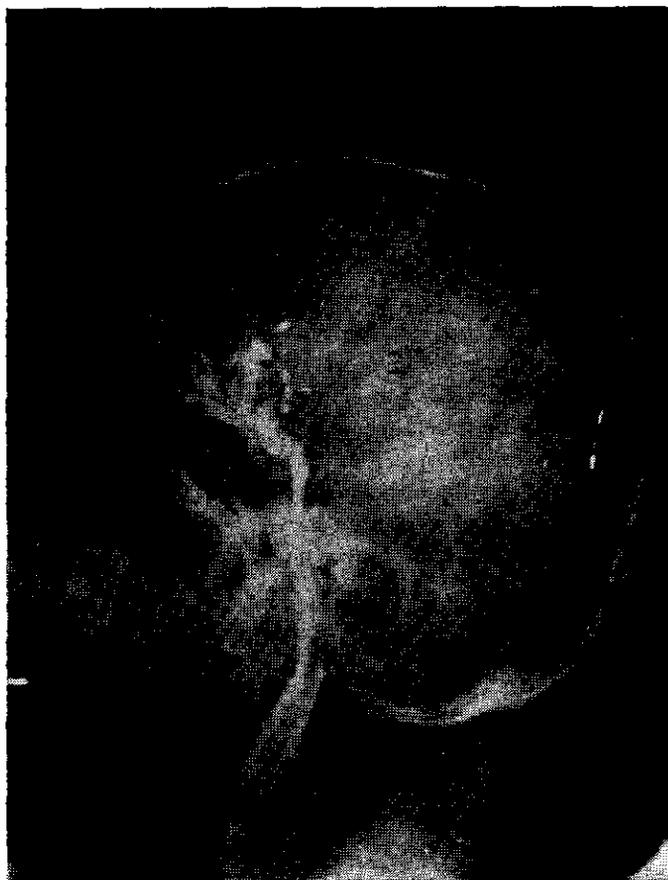


Fig. 4.
Mielografía cervical en proyección lateral, donde se observa llenamiento por el contraste de la parte superior cervical, apófisis basilar del occipital y piso anterior parcialmente. Se logró extraer la casi totalidad del contraste después de la mielografía.

Laboratorio: 2-10-61. Serología Negativa. 31-10-61. Hematología: G. R.: 4.630.000. Glóbulos blancos: 11.800. Hemoglobina: 12,81 grs.%. Hematocrito: 45. Sedimentación: 13 mm. Hemograma: Segm: 52 Eos.: 2. Linf.: 45. Mono: 1. Urea: 32 mgs.%. Glucosa: 102. mgs.%. Orina: normal. **L.C.R.:** Cantidad 6 cc. Aspecto: transparente. Color: agua de roca. Glucosa: 76. Cloruros: 105 meq./lit. Células: 0. Proteínas: 76 mgs.%. Pandy: positivo ++. 31-10-61. Serología: negativa. 2-10-61. Grupo sanguíneo: O. Rh: positivo. 31-10-61. L.C.R.: Benjuí coloidal: 0 00002222200000T. 4-11-61. Heces: normal. **L.C.R.:** 11-11-61. Cantidad: aproximada: 1 cc. Aspecto: transparente. Color: agua de roca: Glucosa 88. Cloruros: 115 meq./lt. Células: 4 por m3. Ex. de sedimento: Linfocitos. Proteínas: 74 mgs.%. Pandy: trazas. **Evolución:** durante su hospitalización no hubo cambios dignos de mención y el 28-11-61 se decidió su intervención. **Intervención Quirúrgica:** 28-11-61. (Dr. A. Krivoy O.). Laminectomía C1, C2, C3, C4 y pequeña craneotomía occipital. Sección de ligamentos dentados. Al exponer los huesos se encontró en el Atlas una ausencia del tercio posterior de la lámina, como las espinas bífidas, estando la rama del lado izquierdo asimilada totalmente al occipital, mientras que la del lado derecho se encontraba perfectamente aislada y flotante. Igualmente se encontró un bloque con desviación del eje de la columna cervical fundido entre C2, es decir, el axis y la 3ª vértebra cervical, así como también participación en la soldadura de las espinosas entre 3ª y 4ª vértebras cervicales. La duramadre tenía un grosor de un mínimo de 4 mm. e igualmente la aracnoides se encontraba engrosada y mate.

Incisión mediana desde la protuberancia occipital externa hasta C5. Separación de los planos musculares. Laminectomía de C1, C2, C3 y C4 con craneotomía triangular pequeña occipital. Apertura de la duramadre, que se hallaba sumamente gruesa. Sección de dos pares de ligamentos dentados de cada lado. Asegurada la hemostasia, se cerró la duramadre totalmente, así como los planos musculares, el aponeurótico, celular subcutáneo y piel con puntos separados de seda negra. Se envió material para Anatomía Patológica. **Biopsia:** Material remitido: Duramadre y Aracnoides. Diagnóstico clínico: Síndrome de Compresión Cervical. Microscópico: el estudio histológico revela pequeños fragmentos de membrana con marcada fibrosis y muy escasos infiltrados linfocitarios. (A. Domínguez C.).

Evolución Post-Operatoria: En el post-operatorio inmediato se indicó antibióticos, hidratación adecuada y analgésicos. La respuesta inmediata fue satisfactoria y a los 8 días se le retiraron los puntos. Herida operatoria bien. Se da de alta el 8-12-61, caminando espontáneamente.

Primer control por consulta externa: (8-1-62). Subjetivamente refiere sentirse mejor, más ágil en la marcha y sólo persiste dolor en el miembro inferior izquierdo. El examen físico no revela modificaciones notables con respecto al examen de su ingreso, excepto mejoría discreta en la hipertonía. Se indica rehabilitación y polivitamínicos. Nuevo control el 7-5-62. Paciente en buenas condiciones generales; refiere sentirse mejorado y que sólo nota discreta pesadez en el miembro inferior izquierdo. **Examen mental y lenguaje:** sin alteraciones. **Examen Físico:** T. A.: 130/88; pulso: 88/min.; resp.: 22/min.; sensibilidad: bien. Pares craneanos: bien. **Motilidad:** activa, pasiva y tono: bien. Actitud y marcha: la marcha sigue siendo pareto-espástica muy mejorada, más rápida y hábil que antes de operarse; se nota en la marcha mayor dificultad del miembro inferior izquierdo. **Fuerza:** conservada. **Reflejos:** osteotendinosos (+ + +) muy vivos. Aquiliano izquierdo clonoide. Cutaneoabdominales no se hallaron; cutaneopltar en flexión. Se recomienda continuar rehabilitación y control en 3 meses.

Consideraciones Finales: el caso aquí presentado representa una forma menor o incompleta de Klippel-Feil cuya sintomatología neurológica, de naturaleza compresiva, se instala después de un traumatismo de cierta consideración por haber producido fractura en el cuerpo vertebral C3. Según las consideraciones de Casademont y colaboradores, en este caso encontramos anomalías de tipo disráfico (espina bífida del Atlas) aunado a anomalías de tipo numérico por defecto de segmentación metamérica (bloques vertebrales) y osificación distópica en el foramen arqueado. Faltan, como elementos clínicos indispensables para el diagnóstico de Klippel-Feil, mayor brevedad del cuello, implantación baja de la línea del pelo y limitación de la motilidad cervical.

La brevedad del cuello es un signo tan llamativo en el Klippel-Feil que da la impresión de que la cabeza descansa directamente sobre el tronco como en la enfermedad de Pfaundler-Hurler y de allí el mote de "hombres sin cuello" de los franceses. Es

interesante destacar el hecho de que la mielografía no fue de mucha ayuda para el diagnóstico de compresión cervical y que el juicio clínico y la hiperproteíorraquia jugaron los papeles importantes en la decisión de la terapéutica quirúrgica.

Las otras anomalías que se citan en el Klippel-Feil (platibasia, impresión basilar, siringomielia, Arnold-Chiari, cifosis córvicodorsal, etc.) no estuvieron presentes en nuestro caso.

R E S U M E N

Se presenta un caso de 41 años de edad, con una forma incompleta de Klippel-Feil con sintomatología neurológica de naturaleza compresiva —desencadenada por un traumatismo— un año antes de la consulta. Se hacen algunas consideraciones generales sobre las anomalías occipito-vertebrales.

R E S U M E

L'auteur presente le cas d'un malade agé de 41 ans porteur d'une forme incomplete de syndrome de Klippel-Feil avec manifestations de compression medullaire cervicale une année après avoir recu un traumatisme. Quelques considerations générales sur les malformations occipito-vertebrales sont faites.

S U M M A R Y

A 41 year old patient is presented with an incomplete Klippel-Feil syndrome, who showed neurologic symptoms of compressive nature which began after trauma one year before. Some general considerations on the occipito-vertebral anomalies are mentioned.

Z U S S A M E N F A S S U N G

Es wird ein 41 jähriger Patient mit einem unvollständigem Klippel-Feil vorgestellt. Dieser/Patient zeigte neurologische Symptome kompresiver Natur die durch ein Trauma vor einem Jahr hervorgerufen wurden. Es werden einige allgemeine Betrachtungen über die occipitovertebralen Missbildungen angestellt.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. CANELAS, H. H., ZACLIS, J. y TENUTO, R. A.: "Contribucáo ao estudo dos malformacoes Occipito-cervicais, particularmente da impressao bacilar". *Arqui. Neuro-Psiq.* 10, 407, 1952.
 2. CANELAS, H. M., TENUTO, R. A., ZACLIS, J. y RICCIARDI, O.: "Malformacoes Occipito-cervicais. A propósito de vinte novos casa". *Arqui de Neuro-Psiq.* 14, 1, 1956.
 3. CASADEMONT, M., VALASECA, J. M. y BARCELO, P.: "Malformaciones de la Columna Cervical. La Región Cervical". *Monografias de la Revista Española de Reumatismo. Tomo 6. N° 8. Barcelona. Octubre 1956.*
 4. GARCIN, R. y OECONOMOS, D.: "Les Aspects Neurologiques des Malformations Congénitales de la Charnière Cranio-Rachidienne". *Masson & Cie. Paris 1953.*
 5. KLIPPEL, M. y FEIL, A.: "Un cas d'absence des vertebres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'a la base du crane". *Nouv. iconographie de la Salpêtrière, 25 233. 1912.*
 6. KRIVOY, A.: "A propósito de un caso de Enfermedad de Hurler". Trabajo leído ante la Academia Nacional de Medicina. Enero 11 de 1962. (En Prensa).
 7. KRIVOY, A.: "Enfermedad de Hurler. Presentación de un caso". *I Jornadas Pediátricas del Hospital J. M. de los Ríos. Febrero 18 al 24. Caracas 1962.*
 8. MOGOLLON, A.: "Trastornos Nerviosos Tardíos en Malformaciones de la Región Occipito-Cervical". *I Congreso Venezolano de Psiquiatría y Neurología. Caracas 1961.*
 9. OBRADOR, S., ALBERT, P., ANASTASIO, J. V., ARRAZOLA, M., BOIXADOS, J. R., SANCHEZ JUAN, J. y VASQUEZ AÑON, J. J.: "Síndromes Neurológicos en las Malformaciones y Lesiones Degenerativas del Estuche Cráneo-Vertebral y su Tratamiento Neuroquirúrgico". *Editorial Paz Montalvo. Madrid, 1956.*
-

JORGE GAFFKY
1850 - 1918

Investigador de fama, poseía: meticulosidad, tenacidad, audacia, en la concepción y en la ejecución, brillantez en los métodos utilizados. Su aporte más importante fue el aislamiento y cultivo del bacilo que produce la tifoidea, descubierto poco antes por Eberth.

"Médicos Célebres" Imprenta Torres Aguirre, S. A. Lima.