

ASOCIACIÓN DE PALADAR FISURADO Y SINDROME DE KLIPPEL-FEIL

Katya Botero T. ¹
Martha L. Tello G. ²

RESUMEN

El síndrome de Klippel-Feil, Distrofia Brevicollis Congénita, Sinostosis Congénita Cervical o Fusión de las Vértebras Cervicales, consiste en la fusión de, al menos, dos de las siete vértebras del cuello. Se caracteriza por la presencia de una tríada clásica compuesta por cuello corto, baja inserción de la línea del cabello y limitación de los movimientos del cuello. Pero además se puede acompañar de una serie de condiciones tales como: escoliosis, tortícolis, deformidad de Sprengel, malformaciones cardiovasculares, renales, auditivas y paladar fisurado entre otros.

La aparición del paladar fisurado en pacientes con el síndrome de Klippel-Feil se presenta entre el 5 y el 10% de los casos. Como posibles causas primarias de la falta de fusión del paladar se han reportado las anomalías de la columna cervical superior y alteraciones en la base del cráneo, defectos que impiden la fusión de las dos apófisis horizontales de los maxilares. Con este artículo se reporta el caso de una niña de una niña de 10 años que presenta Síndrome de Klippel-Feil asociado con la deformidad de Sprengel y Paladar fisurado.

Palabras Clave: Fusión vértebras cervicales. Deformidad de Sprengel. Paladar fisurado. Escoliosis. Tortícolis. Cuello corto

SUMMARY

Klippel-Feil syndrome is a condition characterized by shortness of the neck resulting from reduction in the number of vertebrae or the fusion of multiple hemivertebrae into one osseous mass. It is characterized by a classic triad: short neck, low hair insertion line and limited neck movements. There are some associated conditions that could be presents like scoliosis, wryneck, Sprengel deformation, cardiovascular, kidney, hearing troubles and fissured palate. Klippel-Feil syndrome had been reported as an important cause of about 5 to 10% of fissured palate because skull basal lesions and spine cervical upper alterations could be the primary troubles for the tow part of the palate bone union. This article presents a case of Klippel-Feil syndrome, Sprengel deformity and clef palate associated in a ten years old girl.

Key words: Cervical spine vertebrae fusion. Sprengel deformation. Cleft palate. Scoliosis, Wryneck. Short neck.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel-Feil (Distrofia Brevicollis Congénita, Sinostosis Congénita Cervical o Fusión de las Vértebras Cervicales) es una enfermedad rara, congénita del grupo de las

1. Odontóloga Universidad Santo Tomás. Residente quinto semestre de Especialización en Odontología Pediátrica y Ortopedia Maxilar. Universidad del Valle

2. Odontóloga de la Universidad del Valle. Residente quinto semestre de Especialización en Odontología Pediátrica y Ortopedia Maxilar. Universidad del Valle

llamadas malformaciones de la articulación cráneo cervical (unión entre la parte superior de la columna y el cráneo) y, básicamente, consiste en la fusión congénita de dos o más vértebras cervicales; y es definido por la tríada característica: implantación baja del cabello, cuello corto y limitación de la movilidad del cuello.

Se desconoce la etiología de este síndrome pero se han asociado factores ambientales y genéticos que, entre la tercera y la octava semanas de gestación producen un defecto en el desarrollo embrionario, el cual provoca la falta de segmentación de las metámeras cervicales (también llamadas somitas) como los segmentos resultante de la división primitiva del embrión y, como consecuencia, los cuerpos vertebrales de la columna cervical no se separan permaneciendo fusionados.

Este síndrome fue descrito por primera vez en 1.912 por Maurice Klippel y Andre Feil, quienes reportaron pacientes que presentaban cuello corto, baja inserción de la línea inicial del cabello y movilidad limitada del cuello. (1) El cuadro clínico se describe como la fusión de, al menos, dos de las siete vértebras cervicales. Además pueden estar presentes fusiones o anomalías de las vértebras dorsales o lumbares (2).

Gjorup (3) reportó una incidencia del 0.2% nacidos vivos. Brown revisó 1.400 esqueletos de la colección Terry de la Escuela de Medicina de la Universidad de Washington en los cuales encontró una incidencia del 0.71%. (4) En otros estudios se ha encontrado una frecuencia de 1 por 35.000 individuos en los que existe un predominio del sexo femenino pues, en el 65% de los casos, la fusión de las vértebras cervicales ocurre en mujeres (5).

La etiología del síndrome de Klippel-Feil y sus condiciones esenciales son desconocidas. Existen diferentes hipótesis para explicarlo, una de

ellas es una falla en la segmentación normal de las somitas cervicales de la tercera a la octava semana de la gestación. (5) Otra es que puede ser resultado de una disrupción vascular en los inicios de la etapa embrionaria de la gestación originada en la arteria subclavia (propia del hombro) de las arterias vertebrales cervicales o de otras ramas que irrigan los diferentes grupos vertebrales. Se dice que las oclusiones ocurren en estos vasos nutricios de sitios específicos durante la sexta semana de desarrollo fetal. (6, 7) Muchos autores han indicado que la afección se origina debido a una falla en la segmentación de las somitas mesodérmicas entre la tercera la décimo séptima semanas de gestación. (5) Aunque en algunos casos se ha reportado que existe relación familiar, prácticamente todos los casos son de aparición no relacionada con antecedentes de este tipo.

CLASIFICACIÓN

De acuerdo con el tipo de posible fusión vertebral, Maurice Klieppel estableció tres categorías en la fusión de las vértebras cervicales:

Tipo I: Fusión masiva de varias vértebras cervicales y torácicos superiores en bloques óseos.

Tipo II: Fusión de uno o dos pares de vértebras cervicales.

Tipo III: Fusión simultánea de vértebras cervicales y vértebras dorsales inferiores o lumbares.

Raas-Rothchild y colaboradores (8) en 1.988 sugieren la existencia de un cuarto tipo de anomalía de Klieppel-Feil asociada a la agenesia del sacro.

Clarke y sus colaboradores (9) en 1.996 clasifican el síndrome como genéticamente basado en el modo de herencia y en la posición más rostro espinal de la fusión, así:

KF1: Recesivo con fusión de C1-C2, frecuen-

temente asociado a anomalías de cuello corto.

KF2: Siempre dominante, incluye C2-C3 como la fusión más rostral.

KF3: Penetrancia reducida con fusión de C3; pero frecuentemente un fusión cervical simple.

KF4: Posiblemente ligada al cromosoma X, asociada a anomalías oculares (Síndrome de Wldervancks).

Estos mismos autores sugieren como posible etiología la disrupción en el gen denominado como SGM1 con su locus identificado sobre el cromosoma (8).

HALLAZGOS CLÍNICOS

La presentación clínica depende de los síndromes y anomalías asociados. La cabeza parece descansar directamente sobre el tórax, sin la interposición del cuello.

La tríada clásica (cuello corto, baja inserción del cabello y movilidad limitada de la columna cervical) ocurre entre el 40 y el 50% de los pacientes. (5)

Aproximadamente el 60% de los pacientes presenta escoliosis. En algunos de ellos se considera congénita porque involucra otras partes de la columna vertebral: torácica o lumbar.

En otros pacientes la escoliosis es compensatoria por una patología descendente (cervical o cérvico-dorsal) o por una patología ascendente sea lumbar debida a descompensación en la longitud de las piernas o debida a la presencia de patologías podales. (10)

En el síndrome de Klippel-Feil se han observado diversos trastornos neurológicos, a saber: espasticidad o hiperreflexia, movimientos de las extremidades superiores en espejo o sinkinesia presente en aproximadamente 20% de los casos,

siringomelia, hemiplegía, paraplégia o cuadriplégia. (11) En la esfera urogenital se presentan diferentes anomalías; las renales en el 34% de los pacientes incluyen la agenesia unilateral de riñón, que es la más frecuente. (10)

Las asimetrías faciales y tortícolis afectan entre el 21 y el 50% de los pacientes. En algunos, la asimetría facial se caracteriza por diferentes alturas de los ojos. Es frecuente el estrabismo convergente, la ptosis palpebral, la parálisis del músculo recto lateral y la parálisis del nervio facial. (5)

La sordera se presenta en aproximadamente un tercio de los pacientes debida a deficiencias en el desarrollo del oído interno; sin embargo, en ocasiones pueden presentarse casos del síndrome de Widervanck. Además, pueden presentarse alteraciones del oído externo y de la cadena de huesecillos en el oído medio. (13)

La pérdida de la capacidad auditiva puede ser sensorio-neural, conductiva o mixta. (10)

Entre el 14 y el 29% de los afectados por el síndrome de Klippel-Feil presentan trastornos cardiovasculares, entre los cuales el más frecuente es el defecto septal interventricular. (5)

Con alguna frecuencia estos pacientes también presentan malformaciones de los cartílagos laríngeos y, por supuesto, trastornos de la fonación y el habla.

Los músculos trapecios adoptan un aspecto alado y se presentan voluminosos desde su inserción en la región mastoidea hasta su inserción en el hombro. (5)

Otros signos que se pueden presentar en el síndrome de Klippel-Feil son anomalías de las extremidades y de los dedos como la sindactilia, el pulgar hipoplásico, dedos supernumerarios o brazos y antebrazos hipoplásicos. (5)

Otros hallazgos poco frecuentes son; la micrognacia, las hemivértabras, las costillas cervicales, la espina bífida, el hueso homovertebral, la plagiocefalia, la concavidad torácica, la atresia coanal, la anemia de Diamond-Blackfar, el pterigium coli y otras anomalías craneo cervicales entre las que se destacan la hiper movilidad o inestabilidad de C1-C2, la invaginación basilar, la estenosis cervical, las malformaciones de Chiari I, el disrafismo cervical, la diasternomielia, la syringomielia y algunos tumores intracraneales.

La anomalía de Sprengel ocurre entre el 20 y el 30% de los pacientes. (15) Se presenta como una elevación y una rotación a medial del ángulo inferior de la escápula. En el treinta por ciento (30%) de los pacientes la escápula está unida a la espina cervical mediante un hueso "omovertebral", cartílago o tejido fibroso que puede limitar severamente el movimiento escapulotorácico. Esta condición puede ser uni o bilateral.

La causa ha sido atribuida a una interrupción en la migración caudal de la escápula, es decir en una falla en el descenso de este hueso que debe pasar el nivel de las vértebras cervicales 3 y 4 al nivel de las vértebras dorsales o torácicas 3-6.

Esta anomalía es congénita y va desde un puente óseo entre un proceso espinoso hiperplásico (hueso homovertebral) y el ángulo superior de la escápula. Los hallazgos clínicos son: escápula hipoplásica, es decir, verticalmente corta; ángulo inferior de la escápula ubicado entre 2 y 7 centímetros por encima de la séptima vértebra torácica o dorsal; proceso glenoideo dirigido hacia abajo, costillas cervicales y hueso homovertebral.

La deformidad tiende ser dolorosa y, en muchos enfermos, el diagnóstico correcto sólo se hace en la adolescencia, especialmente a partir de la queja que manifiesta el paciente respecto a la

tortícolis y a la limitación de los movimientos del cuello. Para el tratamiento del dolor, por lo regular se prescribe fisioterapia. (16)

La asociación del síndrome de Klippel-Feil y el paladar fisurado es de especial interés puesto que se presenta entre el 5 y el 10% de los casos (5) lo que se considera como una incidencia notable.

Las anomalías de la base del cráneo y de la columna cervical en su tramo superior durante el período embrionario pueden ser los defectos primarios que impidan la fusión de los procesos horizontales de los huesos maxilares derecho e izquierdo en la línea media para configurar correctamente la bóveda palatina.

La asociación embriológica entre la anomalía de Klippel y Feil, y el paladar fisurado ha sido reportada por muchos autores, pero estos investigadores han sugerido, como posible causa del conjunto de signos síntomas que describieron, que el que exista cuello corto por fusión de algunas vértebras, limita el movimiento de la cabeza, pero también de la lengua cuando esta que "atrapada ente las valvas palatinas." Además se ha referido la asociación entre el síndrome de Klippel-Feil, el paladar fisurado y la lengua bífida. (17, 18)

SÍNTOMAS KFS

La mayoría de los síntomas están relacionados con la hiper movilidad o la limitación de la movilidad que se presenta en los segmentos abiertos. Ambos pueden tener una franca inestabilidad u osteoartritis, Pero también se presentan síntomas mecánicos debidos a la irritación en las articulaciones, síntomas neurológicos debidos a la compresión o a la irritación de la medula espinal. Un trauma leve en estos pacientes de alto riesgo puede ocasionar las mayores secuelas como son, o la cuadriplégia total, o la muerte.

El paciente tiene la habilidad para compensar a nivel de los segmentos no fusionados cuyos espacios intervertebrales pueden volverse extremadamente hipermóviles.

HALLAZGOS RADIOGRÁFICOS

Las radiografías son básicas para el diagnóstico del síndrome de Klippel-Feil. Cuando éste se sospecha en un paciente, el proceso de diagnóstico se debe iniciar con la toma de radiografías antero-posteriores y laterales de la columna vertebral cervical. Además, si sospecha inestabilidad craneocervical, se debe considerar la obtención de radiografías en flexión y extensión. (1)

En las radiografías se debe evaluar cuidadosamente la unión craneocervical, con especial atención en la articulación axo-atlo-occipital para descartar la fusión atlooccipital; además se deben obtener radiografías laterales, antero-posteriores y pósterio-anteriores del resto de la columna vertebral para : a) identificar o descartar anomalías vértebra-costales; b) observar el tórax para descartar anomalías cardíacas; c) identificar la posible fusión de las vértebras cervicales con las vértebras torácicas; d) constatar o descartar la presencia de hemivértebras; e) detectar la espina bífida oculta, el disrafismo espinal, la fusión de costillas y las escoliosis. Si se considera necesario, en pacientes quirúrgicos se pueden realizar otros exámenes imagenológicos complementarios como la tomografía axial computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética (RM) en pacientes con déficit neurológico. Si se sospecha compromiso renal se puede emplear el ultrasonido.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Como se mencionó anteriormente, en el síndrome de Klippel-Feil los músculos trapecios adoptan un aspecto alado y voluminoso desde su inserción mastoidea hasta su inserción

en el hombro por lo cual podrían simular un Pterigium Coli que puede presentarse en otros síndromes como el de Turner, el de Norman, en el Pterigión Múltiple y en la Displasia Cráneo-carpo-tarsal, entre otros, con los cuales se debe hacer el diagnóstico diferencial.

Este tipo de diagnóstico también se debe hacer con el síndrome de Wildervanck o cérvico-acústico, así como con la displasia espondilo-torácica, en la cual la cabeza parece estar asentada directamente sobre los hombros, con la artritis juvenil reumatoidea y con la espondilitis reumatoidea. (5)

PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

La predicción de la evolución del cuadro clínico y el resultado de las medidas terapéuticas que se puedan aplicar dependerán de la complejidad del síndrome y sus condiciones asociadas.

Ordinariamente los pacientes afectados pueden desarrollar una vida normal con algunas restricciones; entre estas, deben evitar la práctica de deportes en los que el cuello pueda correr riesgos. Con el fin de minimizar las molestias relativas a la hipermovilidad cervical y otros problemas mecánicos, se aconseja el empleo de un cuello o collar ortopédico. El dolor cervical se puede tratar con analgésicos, pero si es comprobadamente producido por compresión de los nervios que emergen por los espacios intervertebrales, se puede realizar una cuidadosa tracción.

Para la dislocación a invaginación basilar el tratamiento indicado es una tracción cuidadosa seguida de una fusión posterior.

La decisión de intervenir quirúrgicamente se justifica en casos de anomalías que tengan carácter progresivo, deformante o incapacitante pero dependen de la localización. Se pueden realizar cirugías correctivas como: Fusión cervical en caso de hipermovilidad, fusión para tratamiento de las escoliosis, recesión de costi-

llas cervicales y/o corrección de la deformidad de Sprengel,

REPORTE DEL CASO

Se trata de una paciente de 10 años quien asiste al Servicio de Odontopediatría de la Universidad del Valle, Cali, Colombia por presentar una fístula palatina post quirúrgica a una palatorrafia para tratamiento de un paladar fisurado.

La niña vive con sus padres, es estudiante de educación básica primaria. Es la menor de dos hermanos. Nacida en Cali, en donde vive actualmente. Fue producto de un embarazo normal con parto a término atendido por partera en el domicilio de la madre.

Al momento del nacimiento presentó paladar fisurado central. Sostuvo la cabeza a los dos meses; se sentó a los seis, no gateó y caminó a los dos años.

Según diagnósticos consignados en la historia médica, ha padecido de otitis crónica bilateral. A los nueve meses presentó problemas de desnutrición; al primer año, neumonía, a los siete años, glomérulo nefritis infecciosa. Tiene perforación de la membrana timpánica izquierda y, como consecuencia, presenta hipoacusia moderada.

Reporta espasmo congénito de los músculos cervicales especialmente a la altura de la escápula izquierda. Como consecuencia de la infección renal tratada exitosamente con diuréticos presentó hipertensión arterial.

Para solucionar su problema de paladar fisurado se le practicó una primera cirugía de cierre de paladar a los 4 años y una segunda a los nueve. En la actualidad presenta hipernasalidad y múltiples fallas fono articulatorias. En el Servicio Odontológico del Hospital Universitario del Valle ha sido manejada con ortopedia maxilar.

A los seis años se le diagnosticó Síndrome de Klippe-Feil, pero la paciente no presenta antecedentes familiares de su condición.

EXAMEN FISICO GENERAL

Paciente con una talla de de 1.40 cm. y 23 kilos de peso, contextura delgada, lo cual indica un retraso en el desarrollo, braquicefálica-euriprosópica. Ojos en posición adecuada y tamaño normal. Frente amplia, nariz recta, puente nasal alto e implantación normal de las orejas. Tercios faciales proporcionales, labios competentes y de tamaño mediano con la comisura labial derecha caída y arco de cupido bien formado. Se observa ligera desviación mandibular derecha, lado que es de mayor tamaño. (Figura 1) Perfil recto, ángulo nasolabial plano. Cuello corto y grueso (cuello alado) con limitaciones para la rotación, la flexión y la extensión debido a la retracción y acortamiento del músculo externo-cleido-mastoideo, con el lado derecho más comprometido y con la consecuente tortícolis, todo lo cual conduce a la marcada limitación de los movimientos del cuello. (Fotos 2 y 3)

La palpación de la articulación cráneo mandibular o ATM y sus músculos conexos de cada lado no evidenció sintomatología patológica. La observación de la región cráneo-cérvico-dorsal desde la perspectiva posterior permitió evidenciar una baja inserción del cabello, la escápula derecha en forma de ala y más alta que la izquierda, el hombro izquierdo caído y una leve escoliosis. (Figura 4)

EXAMEN INTRAORAL

Al examen clínico se encuentra apertura bucal limitada, mordida abierta anterior, inserción de los frenillos bucales laterales alta, la línea media inferior desviada a la derecha.

La paciente presenta fisura palatina central en el tercio medio con longitud aproximada a 1 centímetro, paladar ovalado y profundo

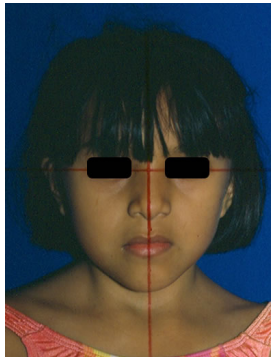


Figura 1. Fotografía vista frontal



Figura 2. Fotografía vista Lateral izquierda.



Figura 2. Fotografía vista Lateral derecha.

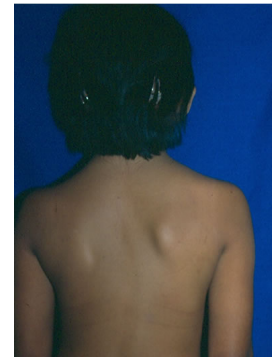


Figura 4. Fotografía vista posterior

de buen tamaño y color. Las rugas palatinas también son profundas y el velo del paladar es competente. (Figura 5) La lengua es de firma y tamaño normales, no presenta limitación de movimientos y con su frenillo lingual adecuadamente insertado.



Figura 5. Fotografía del paladar (veáse fístula palatina).

HALLAZGOS RADIOGRÁFICOS

En las radiografías lateral y oblicua se encontró: C1 (Atlas) casi incluida en el occipital, espacio intervertebral C1-C2 casi inexistente, C3 no se observa claramente el cuerpo, C5-C6 los cuerpos vertebrales se observan fusionados. No hay apariencia de los platillos vertebrales de forma ortogonal ni de los cuerpos vertebrales alineados. Los espacios intervertebrales son disminuidos. Se observa una leve escoliosis. (Figura 6).

En las radiografías dorsal y toraco-lumbar se pudieron observar: fusión de las costillas 1-2 y 5-6 del lado derecho, presencia de hemivértebra en T1, T2, T3 y T4, hemivértebra entre L2 y L3, fusión de L3 y L4, roto-escoliosis derecha, espina bífida en sacro, en la caja torácica se observan múltiples deformaciones costales que hacen el tórax asimétrico pero sin causar desviación de las estructuras mediastinales. (Figuras 7 y 8)

DISCUSIÓN

El síndrome de Klippel-Feil (o Distrofia Brevicollis Congénita) asociado a paladar fisurado es una entidad muy poco común en la práctica odontológica colombiana y en algunas oportunidades puede pasar desapercibido ya que, ordinariamente, centramos nuestra atención de manera preferencial en la cavidad oral (en este caso en la presencia del paladar fisurado) y olvidamos poner atención a otras condiciones que pueden estar asociadas con la palatoesquisis. Shulman y Mendelwicz en 1970 describieron un caso en el que coexistían S. de K-F, S. de Turner, gónadas atróficas, ausencia vaginal y uterina y riñón único pélvico. En 1971, Ramsey y Bliznak aportaron otro caso de S. De K-F y ovarios quísticos con un segmento de tejido fibroso, horizontalmente dispuesto, que se unía a las dos trompas, más ausencia de riñón derecho. Leduc, de doce casos aportados de agenesia



Figura 6. Radiografía oblicua



Figura 7. Radiografía de tórax.



Figura 8. Radiografía de columna toraco-lumbar.

vaginal, uno pertenece al S. de K-F y el otro se acompañaba de escoliosis dorsal. Azoury, aporta dos en los que coexistía pterigium coli, sordera, fusión cervical y agenesia vaginal. Parece ser que la asociación S. de K-F, tipos I y III con anomalías génito-urinarias es más frecuente de lo que se podría esperar, por lo que se deduce que ante la sospecha de existencia de malformaciones en columna, o su hallazgo casual, estaría indicado descartar anomalías del aparato urinario y genital.

Entre otras anomalías que se han hallado a este nivel están: agenesia renal unilateral, litiasis renal contralateral, útero bicorne, criptorquidia, malrotación renal (2º en frecuencia), duplicación urétero-piélica, ectopia renal simple (más frecuente en pelvis), disgenesia renal, hipospadias, agenesia ovárica monolateral, agenesia uterina. La incidencia de anomalías renales es mucho más elevada en los pacientes con S. de K-F que en la población general. Estas anomalías se asocian a los tres tipos, siendo en el 62% del tipo I, en el 71% del tipo III, y mucho menor en el tipo II.

La sordera es el segundo defecto en importancia asociado al síndrome; ocurre en un 30% de los casos. Por estudios histológicos y radiológicos, se sugiere que la sordera es secundaria a un desarrollo anormal del oído interno. Palant, en 1972, describe el caso de una niña, en cuyo

oído interno, no se habían desarrollado los canales semicirculares, el número de vueltas de la cóclea estaba disminuido y la cámara del vestíbulo, en ambos oídos, era de tamaño muy reducido. Jarvis y Sellars, describen a otra niña con sordera de conducción, a causa de las malformaciones en la cadena de huesecillos, y lo consideran secundario a la displasia mesenquimatosas subyacente en todo el síndrome. Singh ha aportado otro caso de sordera de conducción.

Wildervanac, en 1952, describió un síndrome consistente en la asociación de S. de K-F, sordera, parálisis del VI par y retracción del globo ocular, también llamado Síndrome cervico-óculo-acústico. Para este autor, la sordera de estos pacientes se asocia a malformaciones del hueso petroso y del oído interno, ocurridas durante la 4ª semana de gestación. Para Fraser, después de revisar las sorderas profundas de la infancia, las que se asocian al S. de K-F, ocurren invariablemente en mujeres y son del tipo de percepción. Sin embargo Jaffes opina que la mayoría de estas sorderas son del tipo neurosensorial.

El 4,2% de pacientes afectados de S. de K-F tienen malformaciones cardiovasculares. La más frecuente es el defecto de tabique interventricular con shunt izquierda-derecha. Otras que han sido halladas son: estenosis pulmonar, dextro-

cardia, tetralogía de Fallot, conducto arterioso, foramen oval persistente, aplasia del pericardio prital, aurícula única, ventrículo único, truncus arteriosus, hipertensión pulmonar, anomalías de las venas pulmonares y arco aórtico derecho. Los disturbios neurológicos, pueden ser secundarios a la malformación cervical, o asociados a malformaciones concomitantes del S.N.C. Los más frecuentes son: espina bífida y meningocele, ambas pertenecen al grupo llamado estatus disráficos, causado por cierre incompleto de la placa neural. Otros síntomas neurológicos que se han observado: sinquinesia bimanual o movimientos en espejo (cada movimiento de una mano es copiado por la otra, y esto puede interferir algunas funciones), hiperestesia por pinzamiento de raíces y parálisis de nervios craneales. Como complicaciones tardías figuran, la siringobulbia, siringomielia, parálisis espástica, ataxia, hemiplejia, cuadriplejia.

Además de las malformaciones cervicales, se pueden asociar otras del hueso occipital, con platibasia, y puede cursar con hidrocefalia. También se han observado, oxicefalia y otras formas de cráneosinostosis, así como paladar hendido, úvula bífida, cicognatia y ausencia de conducto auricular externo.

Otras malformaciones observadas acompañando a este síndrome han sido: cifosis, escoliosis, cifo escoliosis, anomalía de Sprengel (elevación de las escápulas con aquilosamiento de la columna y limitación de movilidad), asimetría facial, macrocefalia, apéndice preauricular, tortícolis, estrabismo, nistagmo dermoides de ojo, anomalías dentales y anomalías costales, siendo la más frecuente la presencia de costillas cervicales.

RECOMENDACIONES

Cuando a nuestra consulta llega un paciente con signos y síntomas que nos pueden sugerir el síndrome de Klippel-Feil, debemos tomar

en cuenta algunas precauciones y cuidados en el manejo de esta clase de enfermos, como:

1. Al acostar el paciente en el sillón dental tener mucho cuidado para no extender en exceso la cabeza del mismo; esto podría causarle una mayor lesión cervical.
2. Limitar cuidadosamente los movimientos de laterización de la cabeza.
3. Tener en cuenta que estos pacientes tienen limitada la apertura de la boca.
4. Proporcionar al paciente cojines o almohadas que le permitan estar más cómodo.
5. En lo posible, tratar de realizar tratamientos de corta duración.
6. Recordar que estos pacientes, en ciertas circunstancias y posiciones pueden tener dificultades para respirar o para deglutir.

El reto de los profesionales de la salud estomatognática es reconocer las anomalías que pueden ocurrir asociadas al síndrome de Klippel-Feil para dar así una adecuada atención al paciente.

REFERENCIAS

1. Sullivan JA. Klippel-Feil syndrome. EMedicine Journal [Revista on-line]. 2002 (Accedido Mayo 2003); 2(2). Disponible en URL:<http://www.emedicine.com/orthoped/topic408.htm>.
2. Gunderson CH, Greenspan RH, Glaser OH, Lubs HA. The Klippel Feil syndrome: genetic and clinical reevaluation of cervical fusion. *Medicine (Baltimore)* 1967; 46(6): 491-512.
3. Gjørup PA, Gjørup L. Klippel-Feil syndrome. *Dan. Med. Bull.* 1964; 64(2): 50-53.
4. Brown MW, Templeton AW, Hodges FW III. The incidence of acquired and congenital fusions in the cervical spine. *Am. J. Roentgenol.* 1964; 94: 1255-1259.
5. Goodman RM, Gorlin R. Malformaciones en el lactante y en el niño. Barcelona: Editorial Salvat; 1986.
6. Bavinck JN, Weaver DD, Subelavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a

- vascular etiology for Poland, Klippe-Feil and Mobius anomalies. *Am. J. Med. Genet.* 1986; 23(4): 903-18.
7. Brill CB, Peyster RO, Keller MS, Galtman L. Isolation of the right subclavian artery with subclavian steal in a child with Klippel-Feil anomaly: an example of the subclavian artery supply disruption sequence. *Am. J. Med. Genet.* 1987; 26(4): 933-40.
 8. Raas-Rothschild, A, Goodman RM, Grunbaum M, Berger I, Mimouni M. Klippel-Feil anomaly with sacral agenesis: an additional subtype, type IV. *J. Craniofac. Genet. Dev. Biol.* 1988; 8: 297-301.
 9. Clarke RA, Kearsley JH, Walsh DA. Pattern expression in familial Klippel-Feil syndrome. *Teratology* 1996; 53(3): 153-7.
 10. Hensinger RN, Lang JE, Macewn GD. Klippel-Feil syndrome; a constellation of associated anomalies. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1974; 56(6): 1246-53.
 11. Gunderson CH, Solitare GB. Mirror movements in patients with Klippel-Feil syndrome. Neuropathologic observations. *Arch. Neurol.* 1968; 18(6): 675-9.
 12. Brougham DI, Cole WG, Dickens DR, Menelaus MB. Torticollis due to a combination of sternomastoid contracture and congenital vertebral anomalies. *J. Bone Joint Surg. Br.* 1989; 71(3): 404-7.
 13. MCgaughran JM, Kuna P, Das V. Audiological abnormalities in the Klippel-Feil syndrome. *Arch. Dis. Child* 1998; 79(4): 352-5.
 14. Clarke RA, Davis PJ, Tonkin J. Klippel-Feil syndrome associated with malformed larynx: case report. *Ann. Otol. Rhinol. Laryng.* 1994; 103: 201-207.
 15. Greespan A, Cohen J, Szabo RM. Klippel-Feil syndrome. An unusual association with Sprengel deformity, omovertebral bone, and other skeletal, hematologic and respiratory disorders. A case report. *Bull. Hosp. Jt. Dis. Orthop. Inst.* 1991; 51(1): 54-62.
 16. Fujikawa A.. Sprengel's deformity associated with Klippel-Feil syndrome. March 8 1996. University of Iowa.
 17. Pruzansky HC. Craniofacial and extracranial malformations in the Klippel-Feil syndrome. *Cleft Palate J.* 1980; 17(1): 65-88.
 18. Widgerow AD. Klippel-Feil anomaly, cleft palate and bifid tongue. *Ann. Plast. Surg.* 1990; 25(3) 216-22.