

## Abordaje Tubular y sistema caja-placa en Enfermedad de Klippel Feil asociada a degeneración discal: Notificación de un caso y consideraciones quirúrgicas

### Tubular approach and box-plate system in Klippel Feil disease associated with disc degeneration: Report of a case and surgical considerations

### Abordagem tubular e sistema box-plate na doença de Klippel Feil associada à degeneração discal: Relato de caso e considerações cirúrgicas

Sergio Soriano-Solís<sup>I\*</sup>, José Antonio Soriano-Sánchez<sup>II</sup>, Israel Romero-Rangel<sup>III</sup>, Manuel Eduardo Soto-García<sup>III</sup>, Ernesto Ardisana-Santana<sup>III</sup>, Rubi Esmeralda García-Vargas<sup>IV</sup>, Carlos Aparicio-García<sup>V</sup> y Sandra Duran-Juárez<sup>VI</sup>

#### RESUMEN

Enfermedad de Klippel Feil (EKF) comprende la fusión vertebral cervical; la cual puede involucrar a dos segmentos o toda la columna cervical. La EKF, puede progresar a la degeneración cervical discal adyacente a la fusión congénita, siendo una de las opciones terapéuticas la discectomía y la fusión cervical anterior. En este caso se presenta paciente masculino de 48 años de edad con fusión vertebral C5-C6 y degeneración discal adyacente, al cual se realizó discectomía y artrodesis con sistema de caja-placa de tres niveles C3/C4, C4/C5, C6/C7, a través de un retractor tubular.

#### Palabras Clave

Enfermedad de Klippel Feil, Degeneración Cervical Discal, artrodesis, retractor tubular, sistema de instrumentación caja-placa.

#### ABSTRACT

The Klippel Feil Disease (KFD) comprises cervical spinal fusion; which can involve two segments or the entire cervical spine. KFD can progress to Cervical Disc Degeneration adjacent to the congenital fusion, therapeutic options are discectomy and anterior cervical fusion. In this case, a 48-year-old male patient with C5-C6 vertebral

<sup>I</sup> Ortopedia y Traumatología, Cirugía de Columna Centro Medico ABC Santa Fe. Ciudad de México, CDMX.

<sup>II</sup> Neurocirujano, Centro Medico ABC Santa Fe. Ciudad de México, CDMX.

<sup>III</sup> Neurocirujano, Clínica de Cerebro y Columna Hospital Ángeles Villahermosa, Tabasco, México.

<sup>IV</sup> Fellow de Cirugía de Columna, Centro Médico ABC Santa Fe. Ciudad de México, CDMX.

<sup>V</sup> Residente de Neurocirugía, Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología La Habana, Cuba.

<sup>VI</sup> Medico General, Clínica de Cerebro y Columna Hospital Ángeles Villahermosa, Tabasco, México.

**Recibido:** 31 de mayo de 2021

**Aceptado:** 31 de enero de 2023

#### \* Correspondencia:

Sergio Soriano Solís  
sorianosss@hotmail.com

#### Este artículo debe citarse como:

Soriano Solís S., Soriano Sánchez JA., Romero Rangel I., Soto García ME., Ardisana Santana E., et al. Abordaje Tubular y sistema caja-placa en Enfermedad de Klippel Feil asociada a degeneración discal: Notificación de un caso y consideraciones quirúrgicas UO Medical Affairs. 2023; 2(1): 15-20.

fusion and adjacent disc degeneration, who underwent discectomy and arthrodesis with a three-level cage-plate system C3/C4, C4/C5, C6/C7, through a tubular retractor.

### key words

Klippel Feil disease, Cervical Disc Degeneration, arthrodesis, tubular retractor, box-plate instrumentation system.

### RESUMO

A doença de Klippel Feil (KLD) compreende fusão espinhal cervical; que pode envolver dois segmentos ou toda a coluna cervical. O EKF pode progredir para degeneração do disco cervical adjacente à fusão congênita, sendo uma das opções terapêuticas a discectomia e a fusão cervical anterior. Neste caso, um paciente do sexo masculino de 48 anos é apresentado com fusão vertebral C5-C6 e degeneração do disco adjacente, que foi submetido a discectomia e artrodese com sistema de placa de caixa de três níveis C3/C4, C4/C5, C6/C7, através de um afastador tubular.

### Palavras chave

Doença de Klippel Feil, degeneração do disco cervical, artrodese, afastador tubular, sistema de instrumentação de placa de caixa.

### Introducción

La Enfermedad de Klippel Feil (EKF), fue descrita inicialmente en 1912 en Francia por Maurice Klippel y André Feil, en un paciente de nombre L. Joseph de 46 años de edad con la triada de implantación baja de cabello, cuello corto y limitación del movimiento del cuello y la cabeza; actualmente encontrada solo en el 50 % de los pacientes<sup>(1,2)</sup>. Esta enfermedad congénita comprende la fusión vertebral cervical; la cual puede involucrar a dos segmentos o toda la columna cervical. Esto es debido a una falla en la segmentación cervical normal de las somitas cervicales durante la semana 3 a 8 de la embriogénesis<sup>(3)</sup>. La literatura estima una incidencia de 1 en 42 000 nacimientos<sup>(4)</sup>; Nouri y col.<sup>(5)</sup> ilustró una incidencia del 2,0 % del síndrome de Klippel-Feil en la resonancia magnética en una cohorte global de 458 pacientes.

La etiología de la EKF no ha sido correctamente identificada; sin embargo, existen teorías que plantean la alteración vascular, la agresión fetal global, complicaciones primarias del tubo neural o factores genéticos relacionados pueden estar implicados en el desarrollo. Puede presentarse asociado a herencia autosómica dominante o recesiva con mutaciones en los genes GDF6, GDF3, MEOX1 y RIPPLY2; los cuales participan en la formación adecuada de hueso y separación correcta de las vértebras. También puede presentarse acompañado de la deformidad de Sprenger, escoliosis, discapacidad auditiva, cardiopatías congénitas, malformaciones genitourinarias y pulmonares<sup>(6,7)</sup>.

La EKF se clasificó inicialmente en 1919 por André Feil<sup>(8)</sup> y posteriormente en el 2006 Smartzis lo clasificó en tres grados: Grado I un segmento cervical fusionado congénitamente. Grado II Fusión congénita múltiple no contigua. Grado III fusión congénita múltiple contigua. Esto con utilidad pronóstica, puesto que los pacientes clasificados como Tipo I cursan con síntomas axiales, mientras que los Tipo II y III desarrollan radiculopatía y mielopatía<sup>(9)</sup>.

La degeneración discal cervical (DCC) es un proceso crónico y progresivo, se acompaña de radiculopatía y mielopatía en cuello y brazo<sup>(10)</sup>, se ha descrito el abordaje cervical desde mediados de los 90s por Smith y Robinson<sup>(11)</sup>, posteriormente por Cloward<sup>(12)</sup>. La EKF, puede progresar a DCC adyacente a la fusión congénita, siendo una de las opciones terapéuticas la discectomía y la fusión cervical anterior.

### Presentación de caso

Paciente masculino de 48 años de edad, con diagnóstico de EKF C5-C6 Samartzis Grado I. Presenta dolor de cuello con irradiación izquierda a la región deltoidea del hombro y cara medial del brazo hasta los dedos de la mano. El examen físico mostró dolor con la irradiación descrita ante las maniobras de compresión radicular cervical, así como hipoestesia del tercer y cuarto dedo, debilidad muscular del tríceps y limitación los movimientos laterales y flexoextensivos de la columna cervical. No se encontraron otras anomalías congénitas.



**FIGURA 1** Radiografías de columna cervical dinámicas (flexión, neutra y extensión) muestran anterolistesis C3/C4, pero con disminución de la lordosis cervical normal, con fusión vertebral congénita C5/C6 y osteofitos anteriores



**FIGURA 2** RMN simple de columna cervical, demuestra contigüidad del cuerpo vertebral C5-C6 con fusión parcial y presencia de cambios espondilóticos C3/C4, C4/C5

Paciente con Fusión vertebral C5-C6 y degeneración discal adyacente, al cual se realizó discectomía

y artrodesis con sistema de caja-placa de tres niveles C3/C4, C4/C5, C6/C7 a través de sistema tubular.

Paciente con cuello corto y ancho, posición decúbito supino, bajo anestesia endovenosa y registro neurofisiológico continuo transoperatorio, se confirma nivel quirúrgico con arco en C. Se inicia abordaje cervical anterolateral derecho C3/C7 tipo Smith Robinson, herida en piel de 2.5 cm, visión asistida por microscopio neuroquirúrgico, disección por planos (piel tejido celular subcutáneo, platisma, fascia cervical superficial y profunda, fascia prevertebral). Se identifica línea media y músculos *longus colli* de ambos lados. Previa dilatación transmuscular progresiva, se coloca retractor tubular percutáneo transmuscular de 1.8 cm de diámetro y 6 cm de longitud, se realiza discectomía asistida con micro fresado ultrasónico y resección del ligamento longitudinal posterior, artrodesis con caja de PEEK lordótica 6 mm altura, 15 mm ancho y 12 mm en sentido anteroposterior en cada uno de los 3 niveles, con matriz ósea en su interior y placa autoestable de titanio de 3 orificios fija con tornillos auto-roscantes en los niveles C3/C4, C4/C5, C6/C7, se corrobora adecuada colocación de implantes con intensificador de imágenes. Cierre de planos de manera convencional. Tiempo quirúrgico de 150 minutos. Las pérdidas sanguíneas fueron mínimas. Hubo mejoría transoperatoria de la conducción eléctrica.

En postoperatorio inmediato el paciente presentó mejoría en la fuerza muscular 5/5 y ausencia de dolor radicular en la distribución de C5/C6 izquierda. Se realizó tomografía simple pos-

operatoria de control y el paciente se egresa 24 horas después del procedimiento. Sin necesidad de collarín cervical. Se incorpora a sus actividades cotidianas 15 días después del procedimiento.

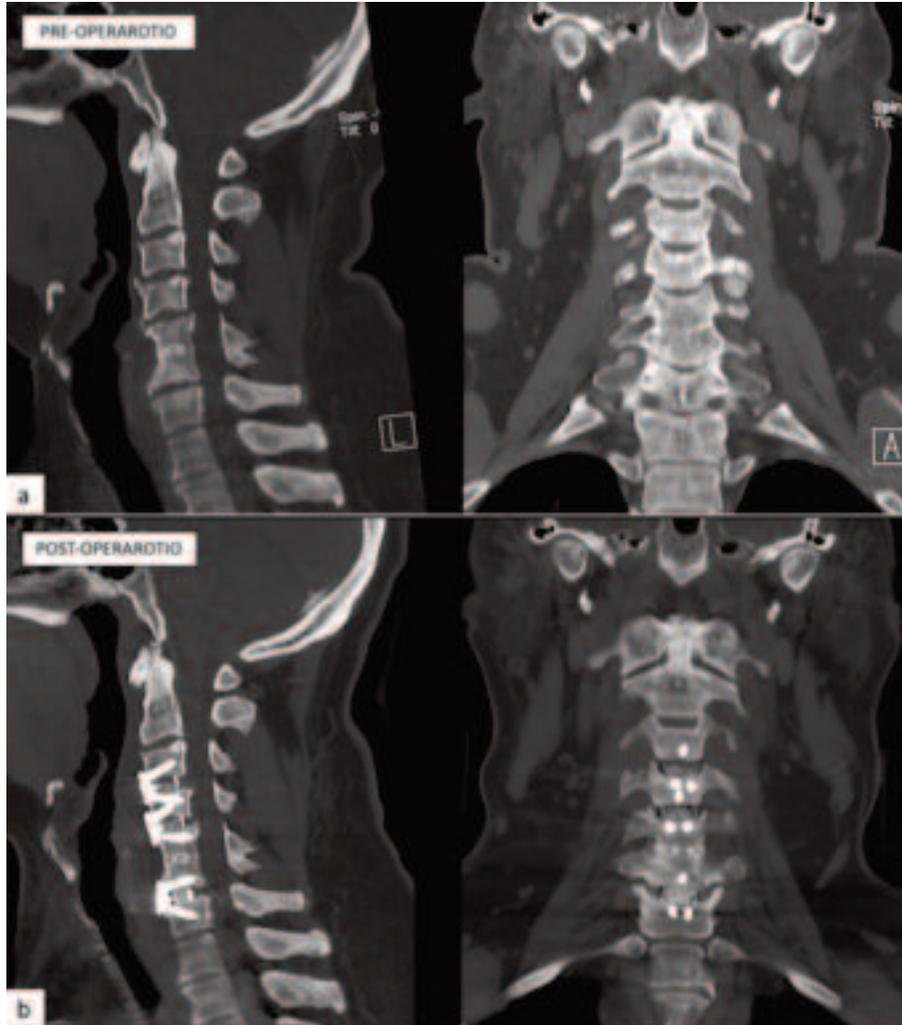


FIGURA 3. a) Tomografía preoperatoria de columna cervical concluyente a EKF con fusión C5/C6. b) Tomografía postoperatoria artrodesis con sistema de caja-placa de tres niveles C3/C4, C4/C5,

## DISCUSIÓN

Los pacientes con EKF sufren de hipermovilidad por sobrecarga de los segmentos adyacentes a la fusión vertebral anormal, este fenómeno causa degeneración cervical discal e inestabilidad muchas veces con daño neuronal secundario<sup>(9-11)</sup>. Estos casos han sido manejados con artroplastia, discectomía y artrodesis, autores como Zou<sup>(12)</sup>, Gornet<sup>(13)</sup> y Ryo<sup>(14)</sup>, reportaron mejoría. Los abordajes y el momento quirúrgico para estos pacientes son con-

trovertidos y algunos autores como Nagashima lo recomiendan solo en casos con presencia déficit neurológico<sup>(15)</sup>.

La artrodesis cervical puede realizarse mediante placa-injerto, caja-placa y caja de PEEK o titanio. El sistema de caja-placa individual a cada segmento, al ser un diseño de una sola pieza permite un rápido realineamiento y fijación, evitando la necesidad de una placa larga que repose sobre el nivel fusionando por la enfermedad y contribuya

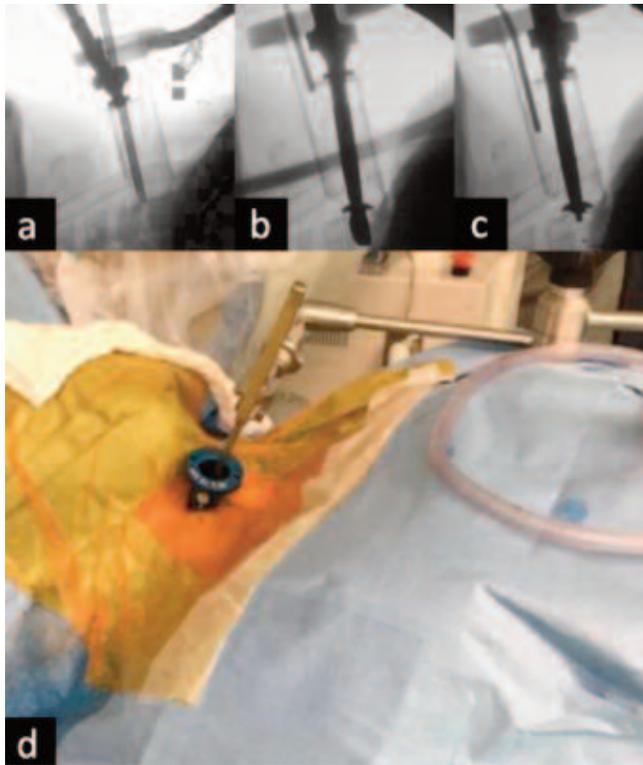


FIGURA 4. Fluoroscopia transoperatoria mostrando a) acoplamiento tubular paramedial al proceso espinoso b) colocación de caja-placa c) caja-placa liberada b) fotografía tranoperatoria mostrando el retractor tubular percutáneo transmuscular para acceso cervical.

a un aflojamiento prematuro del constructo (*pull out*) además de impedir que la caja migre, además, no requiere inmovilización externa prolongada. A diferencia de sistemas coninjerto, se reduce el riesgo a complicaciones (pseudoartrosis, colapso, subsidencia, extrusión con pérdida del injerto, impactación al canal espinal e inestabilidad tardía) todo esto disminuye complicaciones tardías<sup>(16-22)</sup>.

Los abordajes por mínimo acceso causan menor trauma a los tejidos en el trayecto del abordaje (menor: retracción, sangrado, infecciones y estancia hospitalaria), el acceso por medio de un retractor tubular percutáneo transmuscular, a diferencia de otros sistemas para mínimo acceso en los que la retracción es dinámica, el trauma se minimiza y de igual modo las complicaciones. En el caso de abordajes cervicales anteriores minimizar el trauma también ofrece mejores resultados estéticos para el paciente.

## CONCLUSIÓN

La EKF presenta manifestaciones variables y las condiciones individuales del paciente (edad, número de niveles involucrados y patología de base) se deben analizar para seleccionar el manejo quirúrgico, consideramos que la indicación quirúrgica está sustentada en el déficit neurológico agregado. En este caso en particular, se realizó discectomía y artrodesis multinivel (C3/C4, C4/C5, C6/C7) con caja placa y mejoría neurológica posoperatoria inmediata.

En la artrodesis cervical en pacientes con EKF y Enfermedad Degenerativa Discal el acceso tubular disminuye la lesión de los tejidos en el trayecto del abordaje disminuyendo el riesgo a complicaciones y el sistema de caja-placa garantiza una biomecánica efectiva mediante estabilidad inmediata y la disminución de complicaciones a comparación de otros sistemas.

## REFERENCIAS

1. Klippel M, Feil A. Un cas d'absence des vertebres cervicales. Avec cage thoacique remontant jusqu'a la base lu crane (cage thoracique cervicale). Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1912; 25: 223-250.
2. Belykh E, Malik K, Simoneau I, Yagmurlu K, Lei T, Cavalcanti DD, et al. Monsters and the case of L. Joseph: André Feil's thesis on the origin of the Klippel-Feil syndrome and a social transformation of medicine. Neurosurgical Focus. 2016; 41: 1. Disponible en: doi: <http://dx.doi.org/10.3171/2016.3.FOCUS15488>
3. William C, Warner, Campbell's Operative Orthopaedics, Chapter 43, 1857- 1896.e5.
4. Kaplan KM, Spivak JM, Bendo JA, Embryology of the spine and associated congenital abnormalities, Spine J. 2005; 5: 564e576.
5. Nouri A, Tetreault L, Zamorano JJ, Mohanty CB, Fehlings MG. Prevalencia del síndrome de Klippel-Feil en una serie quirúrgica de pacientes con mielopatía cervical espondilótica: análisis del estudio prospectivo multicéntrico AOSpine North America. Global Spine J. 2015; 5: 294-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4516751/>

6. **Menger RP, Rayi A, Notarianni C.** Klippel Feil Syndrome. [Updated 2020 Sep 27]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2020 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK493157/>
7. **Marrón MW, Templeton AW, Hodges FJ.** La incidencia de fusiones Congénitas y adquiridas en la columna cervical. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1964; 92:1255-9.
8. **Feil A.** L'absence et la diminution des vertèbres cervicales (étude clinique et pathologique); le syndrome de réduction numérique cervicales, Ph.D. thesis, Université de Paris, Paris, France, 1919.
9. **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.* 2006; 31: E798-E804.
10. **Goffin J, Geusens E, Vantomme N.** Long-term follow-up after interbody fusion of the cervical spine. *J Spinal Disord Tech.* 2004; 17:79-85
11. **Robinson R, Smith G.** Anterolateral cervical disc removal and interbody fusion for cervical disc syndrome. *Bull Johns Hopkins Hosp.* 1955; 96:223-224.
12. **Cloward RB.** The anterior approach for removal of ruptured cervical disks. *J Neurosurg.* 1958; 15:602-617
13. **Bogduk N, Mercer S.** Biomechanics of the cervical spine. I: Normal kinematics, *Clinical Biomechanics.* 2000; 15: 633-648, ISSN 0268-0033.
14. **Pizzutillo PD, Woods M, Nicholson L, MacEwen GD.** Risk factors in Klippel-Feil syndrome. *Spine.* 1994;19(18):2110-6.
15. **Karasick D, Schweitzer ME, Vaccaro AR.** The Traumatized cervical spine in Klippel-Feil syndrome: imaging features. *Am J Roentgenol.* 1998; 170: 85-8.
16. **Hilibrand AS, Robbins M.** Adjacent segment degeneration and adjacent segment disease: The consequences of spinal fusion? *Spine J.* 2004;4 Suppl 6:190S-4S.
17. **Zou S, Gao J, Xu B, Lu X, Han Y, Meng H.** Anterior cervical discectomy and fusion (ACDF) versus cervical disc arthroplasty (CDA) for two contiguous levels cervical disc degenerative disease: A meta-analysis of randomized controlled trials. *Eur Spine J.* 2017;26:985-97.
18. **Gornet MF, Lanman TH, Burkus JK, Dryer RF, McConnell JR, Hodges SD.** Two-level cervical disc arthroplasty versus anterior cervical discectomy and fusion: 10-Year outcomes of a prospective, randomized investigational device exemption clinical trial. *J Neurosurg Spine.* 2019;1:1-11.
19. **Ryu RC, Behrens PH, Burkert BA, Johnson JP, Kim TT.** Two-level cervical disc arthroplasty in patients with Klippel-Feil syndrome: A case report and review of the literature. *Surg Neurol Int.* 2020;11:322.
20. **Nagashima H, Morio Y, Teshima R.** No neurological involvement for more than 40 years in Klippel-Feil syndrome with severe hypermobility of the upper cervical spine. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2001;121:99-101.
21. **Samaundouras G, Shafaly M, Hamlyn PJ.** A new anterior cervical instrumentation system combining and intradiscal cage with and integrated plate. *Spine.* 2001; 26(10): 1188-91.
22. **Keogh A, Hardcastle P, Ali SF.** Anterior cervical fusion using the IntExt combined cage/plate. *J Orthop Surg (Hong Kong).* 2008;16(1):3-8.