

Diálisis y Trasplante

CASO CLÍNICO

Trasplante renal de donador vivo en paciente con síndrome de Klippel-Feil

Catherine Parmentier-de León, Rodrigo Cruz-Martínez, Marco José Quintero-Quintero, Josefina Alberú, Alan G. Contreras, Mario Vilatobá.

Departamento de Trasplantes, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, Ciudad de México, México.

Palabras Clave

Trasplante renal, síndrome de Klippel-Feil, enfermedad renal crónica.

Resumen

Introducción: El síndrome de Klippel-Feil es un síndrome caracterizado por anomalías óseas y viscerales que incluye una tríada clásica de cuello corto, limitación de movimientos de la cabeza y cuello e implantación baja de cabello. Se han también encontrado en estos pacientes anomalías genitourinarias, musculoesqueléticas, neurológicas y cardíacas.

Caso clínico: Se presenta caso clínico de un paciente femenino de 22 años con diagnóstico de síndrome de Klippel-Feil que fue sometida de manera exitosa a trasplante renal de donador vivo relacionado.

Conclusiones: El trasplante renal es una opción para pacientes con este síndrome que presentan enfermedad renal crónica terminal.

Living kidney transplantation in a patient with Klippel-Feil Syndrome

Abstract

Introduction: Klippel-Feil syndrome is a complex syndrome characterized by bone and visceral anomalies, it includes a classic triad of short neck, limited range of motion of the head and neck, and a low hairline. It has also been associated with genitourinary, muscular, neurologic and cardiac anomalies.

Case report: We present the case of a 22-year-old female patient with diagnosis of Klippel-Feil syndrome who received a successful kidney transplant from a related living donor.

Conclusions: Kidney transplantation is an option for patients with this syndrome who present chronic kidney disease.

Keywords

Renal transplantation, Klippel-Feil syndrome, chronic kidney disease.

Introducción

El síndrome de Klippel-Feil es un síndrome complejo de anomalías óseas y viscerales; incluye la tríada clásica de cuello corto, limitación de movimientos de cabeza y cuello e implantación baja de cabello, sin embargo, esta tríada se presenta en menos de 50% de los pacientes.(1) Se ha visto igualmente asociado a anomalías genitourinarias, musculoesqueléticas, neurológicas y cardíacas. (2) Las anomalías genitourinarias han sido reportadas hasta en 64% de los pacientes.(3) La frecuencia ha sido estimada en 1 de cada 42 000 individuos. (4) Es más frecuente en el género femenino, 1.5 / 1. (4)

En 1919 Feil definió tres subtipos de síndrome. Tipo I: fusión masiva de vértebras cervicales y torácicas con incidencia de 0.025 a 0.16 por cada 1000, con un patrón de herencia esporádico. Tipo II: Fusión de sólo una o dos vértebras, incidencia de 7.3/1000, con una herencia de tipo autosómico dominante. Tipo III: fusión de vértebras cervicales y torácicas o lumbares, la incidencia no está reportada y la herencia es de tipo autosómico recesivo. (2)

Presentación del caso



Se describe caso de femenino de 22 años de edad con diagnóstico de síndrome de Klippel Feil tipo III desde los 4 años de edad, con antecedentes de persistencia del conducto arterioso (PCA) (cirugía a los 6 meses de edad), comunicación interventricular (CIV) (cirugía a los 4 años de edad), agenesia renal derecha, riñón izquierdo ectópico, fusión completa de los cuerpos vertebrales C5-T1 y de sus elementos posteriores, hipoplasia de los pedículos en la vértebra L3 con aparente fusión de los cuerpos vertebrales de L1-L3 y rotación hacia izquierda de los mismos. Segmento transicional lumbosacro Castellvi IV con espina bífida asociada y basculamiento la pelvis a la derecha. (Figura 1 y 2).

Diagnóstico de insuficiencia renal desde los 13 años secundario a glomerulonefritis de etiología no determinada, en hemodiálisis desde el 2016. Enviada a esta institución para ser valorada para trasplante renal de donador vivo relacionado (padre).

Se realizó cirugía con un tiempo de isquemia caliente de 2 minutos, isquemia fría de 60 minutos y tibia de 80 minutos. Se realizó intubación orotraqueal por parte de servicio de anestesiología de trasplantes, sin ninguna eventualidad. Incisión tipo Gibson en fosa ilíaca derecha, anastomosis de dos arterias y una vena a vasos ilíacos derechos externos, anastomosis de un uréter con colocación catéter doble j con técnica extravascular por parte de servicio de urología. Se reportó sangrado de 250ml, con diuresis a los 20 minutos de

Se reportó sangrado de 250ml, con diuresis a los 20 minutos de

450 ml. Inducción con timoglobulina y metilprednisolona. A su ingreso con una creatinina de 10.2 mg/dl, última creatinina de seguimiento de 1.08 mg/dl, con una tasa estimada de filtrado glomerular por fórmula de MDRD de 67.43 ml/min/1.73m². Actualmente con triple esquema de inmunosupresión (Tacrolimus, Micofenolato de Mofetilo y Prednisona), adecuada evolución postquirúrgica a un año de su cirugía sin eventos inmunológicos.

Discusión

Se presenta caso de paciente con síndrome de Klippel-Feil, sometida a trasplante renal de donador vivo con adecuada evolución. Los artículos encontrados en la literatura sobre este síndrome han sido enfocados principalmente a las malformaciones óseas y su corrección, a las malformaciones cardíacas y a la dificultad para la intubación de estos pacientes. (1–7) El trasplante renal es una opción de tratamiento en estos pacientes cuando presentan enfermedad renal crónica terminal, debido a malformaciones genitourinarias. A nuestro conocimiento este es el primer reporte de caso de trasplante renal en paciente con este síndrome.

Bibliografía

- 1 Palacios Martínez D, Díaz Alonso RA, Gutiérrez López M, Gordillo López FJ. Síndrome de Klippel-Feil, una cervicalgia poco frecuente. *Semer - Med Fam*. 2013 Nov;39(8):e63–7.
- 2 Naikmasur VG, Sattur AP, Kirty RN, Thakur AR. Type III Klippel-Feil syndrome: case report and review of associated craniofacial anomalies. *Odontology*. 2011 Jul;99(2):197–202.
- 3 Moore WB, Matthews TJ, Rabinowitz R. Genitourinary anomalies associated with Klippel-Feil syndrome. *J Bone Joint Surg Am* [Internet]. 1975 Apr [cited 2018 Nov 3];57(3):355–7. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/235554>
- 4 de Rubens-Figueroa J, Zepeda-Orozco G, González-Rosas A. Síndrome de Klippel-Feil: una enfermedad musculoesquelética, con malformaciones cardiovasculares asociadas. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2005 Oct;62(5):348–55.
- 5 Smith BA, Griffin C. Klippel-Feil syndrome. *Ann Emerg Med* [Internet]. 1992 Jul [cited 2018 Nov 3];21(7):876–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1610048>
- 6 Farid IS, Omar OA, Insler SR. Multiple anesthetic challenges in a patient with Klippel-Feil Syndrome undergoing cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth* [Internet]. 2003 Aug 1 [cited 2018 Nov 3];17(4):502–5. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12968241>
- 7 Chura M, Odo N, Foley E, Bora V. Cervical Deformity and Potential Difficult Airway Management in Klippel-Feil Syndrome. *Anesthesiology* [Internet]. 2018 May 1 [cited 2018 Nov 3];128(5):1007. Available from: <http://insights.ovid.com/crossref?an=00000542-201805000-00028--->