

Citar este artículo como:

Moreira, A. ., & Fraga, L. (2025). Z- plastia modificada y miotomía de trapecios para corrección de cuello corto y dolor cervical crónico en síndrome de Klippel Feil. Reporte de caso. Revista Boliviana De Cirugía Plástica, 3(11), 53–59. https://doi.org/10.54818/rbcp.vol3.n11.2025.118

ARTÍCULO CIENTÍFICO



Z- PLASTIA MODIFICADA Y MIOTOMÍA DE TRAPÉCIOS PARA CORRECCIÓN DE CUELLO CORTO Y DOLOR CERVICAL CRÓNICO EN SÍNDROME DE KLIPPEL FEIL. REPORTE DE CASO.

MODIFIED Z-PLASTY AND TRAPEZIUS MYOTOMY FOR THE CORRECTION OF SHORT NECK AND CHRONIC CERVICAL PAIN IN KLIPPEL-FEIL SYNDROME. CASE REPORT.

Agustina Moreira

Residente de tercer año Cátedra de cirugía plástica reparadora y estética. Uruguay
agustinamoreira3@gmail.com

Liber Fraga

Prof. Adjunto Cátedra de cirugía plástica reparadora y estética. Uruguay

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Klippel Feil es una deformidad congénita caracterizada por fusión de una o más vértebras cervicales asociada a cuello corto, rango de movimiento cervical limitado y una línea de implantación de cabello descendida en el sector posterior. **Objetivo:** Describir técnica quirúrgica basada en miotomía de músculos trapecios mediante abordaje z-plastia modificada para corrección de cuello corto y cervicalgia en síndrome de Klippel Feil. **Material y métodos:** Reporte de caso clínico paciente adulta portadora de síndrome de Klippel Feil la cual se realizó técnica mencionada. **Resultados:** En el postoperatorio a las 72 horas mejoría del dolor cervical según escala visual analógica siendo catalogado tipo 4. Seguimiento a los 11 meses continúa con dolor leve catalogado como tipo 2. Mejoría movimientos de cuello. No se logra mejoría en cuanto

a línea de implantación descendida del cabello. **Discusión y conclusiones:** Existen múltiples técnicas para tratamiento de esta patología. La técnica descrita es una opción válida que logra objetivos planteados teniendo como ventaja, lograr mejoría del dolor, corrección de cuello corto, cicatrices poco visibles y en algunos pacientes corrección de implantación pilosa descendida.

Palabras clave: Klippel Feil; cuello corto; Miotomía

ABSTRACT

Introduction: Klippel-Feil syndrome is a congenital deformity characterized by the fusion of one or more cervical vertebrae, associated with a short neck, limited cervical range of motion, and a low posterior hairline. **Objective:** To describe a surgical technique based on trapezius myotomy through a modified Z-plasty approach for the correction of short neck and cervicgia in Klippel-Feil syndrome. **Materials and Methods:** Case report of an adult patient with Klippel-Feil syndrome who underwent the described technique. **Results:** Postoperatively, at 72 hours, there was an improvement in cervical pain according to the visual analog scale, classified as type 4. At five months follow-up, the patient continued to experience mild pain, classified as type 2, with improved neck movements. No improvement was observed regarding the low hairline. **Discussion and Conclusions:** There are multiple techniques for the treatment of this condition. The described technique is a valid option that achieves the set objectives, with advantages including pain relief, correction of the short neck, minimal scarring, and in some patients, correction of the low hairline.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Klippel-Feil fue descrito por primera vez en la literatura en 1912 por Klippel y Feil, en los Boletines y Memorias de la Sociedad Antropológica de París. (1) Se trata de una deformidad congénita caracterizada por la fusión de una o más vértebras cervicales, resultante de una alteración en el desarrollo embrionario durante la cuarta semana de gestación, que afecta la segmentación normal de las vértebras (1).

Este síndrome se presenta clásicamente con una tríada clínica que incluye: cuello corto, rango de movimiento cervical limitado y una línea de implantación capilar descendida en la región posterior del cuello. Es una patología frecuentemente subdiagnosticada, y a menudo se identifica de forma incidental tras un evento traumático (1).

La condición presenta un amplio espectro de fenotipos clínicos y posibles afectaciones asociadas. Algunos pacientes presentan únicamente fusión vertebral cervical, mientras que otros pueden tener fusiones a diferentes niveles de la columna, escoliosis severa y anomalías viscerales (1).

Se pueden observar diversas características de dismorfia facial en pacientes con síndrome de Klippel-Feil, tales como asimetrías faciales, orejas con implantación baja, alteraciones musculares, trastornos degenerativos y protrusión de los discos vertebrales. También pueden presentarse condiciones como artrodesis, escoliosis o cifosis, y tortícolis secundaria a contractura muscular (pterigium coli) (2). Además, se han descrito anomalías sistémicas asociadas, como; urinarias (agenesias, riñón en herradura), genitales (criptorquidia, agenesia vulvar), pulmonares (hipoplasia, quiste broncogénico), gastrointestinales (megacolon congénito), y manifestaciones neurológicas secundarias como inestabilidad occipitocervical, hemiparesia, ptosis, parálisis del séptimo par, compresión medular, dolor, debilidad, espasticidad, cervicgia, cefalea). Manifestaciones en el SNC como meningocele, hidrocefalia, microcefalia, alteraciones neurosensoriales, manifestaciones oculares (coloboma, macrocefalia, entre otras) (7).

Eidemiología : El síndrome de Klippel-Feil es una patología rara, con una prevalencia de aproximadamente 0.0025% de la población general. Es más frecuente en pacientes de sexo femenino (70%) (1).

Feil (1919) propuso una clasificación en tres subtipos: Subtipo 1: Fusión cervical y torácica (esporádica). Subtipo 2: Fusión cervical o torácica en uno o dos niveles (herencia autosómica domi-

nante). Subtipo 3: Cualquier combinación de fusión vertebral asociada a fusión lumbar (herencia autosómica recesiva) (Cuadro 1).

El objetivo de este trabajo es describir una técnica quirúrgica basada en miotomía de los músculos trapecios, mediante un abordaje de Z-plastia modificada, para la corrección de cuello corto y cervicalgia en pacientes con síndrome de Klippel-Feil. Se presenta un reporte de caso clínico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Reporte caso clínico de una paciente de 51 años de sexo femenino portadora de síndrome de Klippel Feil derivada al equipo de cirugía plástica, reparadora y estética Hospital de Clínicas Montevideo, Uruguay la cual se realizó tratamiento de cuello corto y dolor cervical crónico mediante Z-plastia modificada y miotomía de músculos trapecios bilateral. Seguimiento por 12 meses. El reporte de caso fue aprobado por el comité de ética correspondiente, y la paciente otorgó su consentimiento informado para la realización del trabajo.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino 51 años portadora de síndrome de Klippel Feil, diagnóstico en los primeros años de vida, sin antecedentes familiares, presentando afectación musculoesquelética, a nivel columna, fusión de cuerpos vertebrales a nivel cervical C4-C5 y a nivel lumbar fusión completa a nivel L4-L5, afectación cardiovascular (dextrocardia), renal (monorrena) y pulmonar (hipoplasia). En el examen físico, se observó asimetrías a nivel facial, cuello y tórax. Cuello corto, lateralización de la cabeza hacia el lado derecho, implantación baja de pabellones auriculares, implantación baja del cabello. Se notó gran contractura miofascial a nivel cervical. En lo funcional se constató una limitación tanto en los movimientos activos como pasivos del cuello. La paciente refirió intenso dolor cervical, tanto en reposo como durante los movimientos de rotación de la cabeza, y presentó dolor a la palpación de los músculos erectores de la columna en las regiones cervical y lumbar (Fig. 1 y 2).

Se utilizó la escala visual analógica para caracterizar el dolor, el cual fue clasificado como "muy fuerte" en este caso (Fig. 3). Según la escala numérica, donde 0 indica ausencia de dolor y 10 el dolor más insoportable, la paciente puntuó con un 8, describiendo el dolor como "muy fuerte" al momento de la consulta, a pesar de estar bajo tratamiento con opioides.

Se planteó realizar un tratamiento quirúrgico mediante miotomía bilateral de los músculos trapecios, con el objetivo primario de aliviar el dolor y, de manera secundaria, mejorar la movilidad cervical.

Técnica quirúrgica

La cirugía se realizó bajo anestesia general, en posición de decúbito dorsal.

En primer lugar, se diseñó el abordaje mediante una Z-plastia modificada bilateral a nivel cervical, como se muestra en la Figura 4. Se infiltró la zona con una solución vasoconstrictora.

A continuación, se efectuó una incisión en forma de Z sobre la línea media, en la zona de mayor tensión, extendiéndose hacia anterior y posterior. Se procedió a dividir la banda fibrosa subcutánea y se accedió al músculo trapecio, realizando miotomías parciales transversales con electrobisurí, tres a cada lado. Esto permitió evidenciar una liberación de la tensión muscular.

Finalmente, se procedió al cierre de la Z-plastia modificada, extirpando el colgajo posterior con cabello, realizando una rotación y avance del colgajo anterior (Fig. 5 y 6).

RESULTADOS

En el postoperatorio a las 72 horas, la paciente mostró una notable mejoría en el dolor, tanto en reposo como durante los movimientos del cuello, siendo clasificado como dolor moderado (tipo 4) según las escalas previamente mencionadas. En los controles seriados semanales durante los 11 meses siguientes, el dolor disminuyó progresivamente, alcanzando un nivel leve, clasificado como tipo 2 en la escala numérica, bajo tratamiento con analgésicos comunes, sin la necesidad de opioides.

Se evaluaron los movimientos del cuello en conjunto con el equipo de fisioterapia, observándose una mejora en la rotación y flexión cervical. Sin embargo, no se logró una mejora significativa en cuanto a la corrección de la implantación baja del cabello.

DISCUSIÓN

Existen diversas técnicas descritas en la literatura para corregir la deformidad cervical en el síndrome de Klippel-Feil. Thomson (1990) (8) propuso una técnica que eleva la línea de implantación capilar, ocultando gran parte de la cicatriz en el cuero cabelludo. Esta técnica se realiza mediante un cierre de superior a inferior, resección de las "orejas de perro" del margen superior y cierre en forma de Y. Sin embargo, una de sus desventajas es la posibilidad de generar una tensión considerable en la zona, lo que puede llevar a la recidiva de la deformidad.

Defranzo y Shearin (1980) (9) describieron una técnica basada en una incisión en forma de mariposa a nivel posterior, en la línea media, con resección de la piel del cuello posterior, pero sin reseca la banda fibrosa, lo que ha mostrado una alta tasa de recidiva. Menick (1984) (12) propuso el uso de un colgajo de avance cervical desde la región lateral, elevando el platismo con piel anterior del cuello, lo que permite elevar la línea de implantación capilar como ventaja. Chandler (1937) (13) describió un abordaje lateral utilizando un injerto de piel de espesor total, aunque los resultados estéticos fueron menos satisfactorios.

La técnica de Z-plastia ha sido utilizada por varios autores, siendo descrita por primera vez por Chandler (1937) con resultados positivos.

La Z-plastia modificada, utilizada en este caso, presenta varias ventajas. Ofrece un abordaje amplio que expone las bandas fibrosas y el músculo trapecio, permitiendo la liberación de las fibras musculares acortadas mediante miotomías parciales. Además, corrige la asimetría y coloca las cicatrices en áreas poco visibles, evitando las cicatrices en la región anterior del cuello. Una de las principales ventajas es la mejora significativa en el dolor cervical, uno de los objetivos primordiales del tratamiento en el caso descrito.

Cabe destacar que la mayoría de los casos reportados en la bibliografía revisada corresponden a pacientes pediátricos, con escasos estudios en adultos.

CONCLUSIONES

La técnica descrita en este trabajo se presenta como una alternativa eficaz para el tratamiento del cuello corto y del dolor cervical crónico en pacientes con síndrome de Klippel-Feil. Entre sus principales ventajas se encuentran la sencillez técnica, la localización de cicatrices en áreas poco visibles, la corrección del cuello corto y, en algunos casos (particularmente en pacientes pediátricos), la mejora de la implantación capilar descendida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. **Hikade K. R., Bitar G. J., Edgerton M. T., Morgan R. F.** Modified Z-plasty repair of webbed neck deformity seen in Turner and Klippel-Feil syndrome. *Cleft Palate Craniofac J.* 2002 May;39(3):261-6.
2. **Litrenta, J., Bi, A. & Dryer, J.** (2021). Klippel-Feil Syndrome: Pathogenesis, Diagnosis, and Management. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons*, 29 (22), 951-960.
3. **Guapi Nauñay, Víctor Hugo, & Martínez Carvajal, Iván Alejandro** (2019). Síndrome de Klippel-Feil autosómico dominante: Una malformación de segmentación vertebral. *Revista chilena de pediatría*, 90(2), 194-201.
4. **Nájera Losada, D. C., Pérez Moreno, J. C., & Mendiola-de-la-Osa, A.** (2021). Toxina botulínica en el tratamiento del síndrome de dolor miofascial. *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 28(2), 100-110. Epub 21 de junio de 2021.
5. **Mohd Said, M. T., Halim, A. S., Mat Zain, M. A., & Koh, K. L.** (2023). Modified Five-Flap Z-plasty for Surgical Correction of Webbed Neck Deformity in Turner Syndrome. *Cureus*, 15(5), e39312.
6. **Mehri Turki I.** (2017). Surgical correction of the webbed neck: an alternative lateral approach. *GMS Interdisciplinary plastic and reconstructive surgery DGPW*, 6, Doc04.
7. **Mohd Said, M. T., Halim, A. S., Mat Zain, M. A., & Koh, K. L.** (2023). Modified Five-Flap Z-plasty for Surgical Correction of Webbed Neck Deformity in Turner Syndrome. *Cureus*, 15(5), e39312.
8. **S.J. Thomson, N.S.B. Tanner, D.M. Mercer**, Web neck deformity; anatomical considerations and options in surgical management. *British Journal of Plastic Surgery*. Volume 43, Issue 1,1990, Pages 94-100,ISSN 0007-1226.
9. **Shearin J. C., DeFranzo A. J.** Butterfly correction of webbed-neck deformity in Turner's syndrome. *Plast Reconstr Surg.* 1980;66:129–133.
10. **D. Palacios Martíneza, , R.A. Díaz Alonsob, M. Gutiérrez Lópezc, F.J. Gordillo Lópezd.** Síndrome de Klippel-Feil, una cervicalgia poco frecuente.
11. **Patel, K., Evans, H., Sommaruga, S., Vayssiere, P., Qureshi, T., Kolb, L., Fehlings, M. G., Cheng, J. S., Tessitore, E., Schaller, K., & Nouri, A.** (2020). Characteristics and management of pain in patients with Klippel-Feil syndrome: analysis of a global patient-reported registry. *Journal of Neurosurgery: Spine SPI*, 32(4), 578-583.
12. **Chandler F. A.** Webbed neck (pterygium colli). *Am J Dis Child.* 1937;53:798–803.
13. **Menick F. J., Furnas D. W., Achauer B. M.** Lateral cervical advancement flaps for the correction of webbed-neck deformity. *Plast Reconstr Surg.* 1984;73: 223–229.
14. **Matthias Artur Reichenberger, Ole Goertz Markus Lehnhardt Gunter, Germann Henning.** Surgical correction of pterygium colli.

ANEXO

Figuras y leyendas

Figura 1



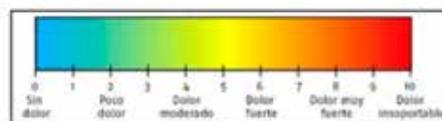
A. Síndrome de Klippel Feil (vista frontal). B. Vista dorsal.

Figura 2



Vista lateral. Vista Oblicua Sd. Klippel Feil.

Figura 3



Escala visual analógica.

Figura 4



Marcación preoperatoria. Z-plastia modificada.

Figura 5



Abordaje, exposición de músculos trapecios.

Figura 6



Control a los 11 meses.