

2022, ▪ Anais do Congresso "Neurocirurgia para todos" ▪ e-ISSN: 2674-7103

Jornal Memorial *da* Medicina

▪ DOI: 10.37085/jmm.2022.ac.res8

Síndrome de Klippel Feil com crises febris álgicas recorrentes: relato de caso

Gabriel Santana Silva[1], Paulo Ricardo Ramos Mendonça Filho[1], Paulo Rogério Gallo[2]

[1]Universidade de Pernambuco, Garanhuns, Pernambuco, Brasil.
[2]Secretaria Municipal de Saúde, Garanhuns, Pernambuco, Brasil.

Gabriel Santana Silva
gabriel.santanasilva@upe.br

Introdução
A síndrome de Klippel Feil (SKF) é uma doença rara com poucos relatos na literatura que tem sua gênese em alterações genéticas. Consiste na fusão de duas ou mais vértebras cervicais e é uma condição congênita que, por vezes, pode ser perceptível no nascimento da criança. O quadro clínico é bastante variável.

Objetivo
Relato de caso.

Método
Os dados apresentados foram coletados do prontuário e complementados com informações fornecidas pelos responsáveis e estudos científicos. O Estudo foi autorizado pela direção do serviço e pelos familiares via assinatura de TCLE.

Resultados
O caso em evidência neste trabalho apresenta as condições fenotípicas clássicas à SKF (Sinostose de C2-C3, C7-T1 e *Pterygium colli*, além de torcicolo por estiramento do esternocleidomastóideo, espinhas bífidas, hemivértebra, costelas acessórias e dor braquial crônica) em menina de 6 anos de idade. Como peculiaridade, crises febris álgicas recorrentes chamam atenção por não se ter nenhuma relação direta entre as crises e a síndrome em si apontadas na literatura. Em acréscimo, esta produção destaca a importância de uma nova classificação patológica em 4 subtipos com base no tipo de acometimento cervical e padrão de herança, em que a paciente se enquadra no tipo 2; sendo o tipo 1 (recessivo) no caso de fusão do C1, tipo 2 (dominante) no caso fusão de C2 (sem envolver C1) e outra fusão de vértebra, tipo 3 (recessivo ou com penetrância incompleta) no caso de fusão isolada (sem incluir C1) e o tipo 4 que ainda está em estudo. Por fim, também foi pontuado as técnicas de correção cirúrgica (hemilaminectomia e foraminotomia para dor braquial, zetaplastia para *Pterygium colli*, osteotomia para sinostose e redução do esternocleidomastóideo para torcicolo) viáveis como terapêutica.

Conclusão
Apesar das repercussões positivas sobre a qualidade de vida dos pacientes, é importante colocar em pauta o pouco número de correções cirúrgicas que foram realizadas em pacientes portadores desta síndrome e que as técnicas utilizadas nessas correções datam de, pelo menos 1953, o que revela poucos avanços da comunidade científica na abordagem desta condição. Ressalta-se, ao fim, que as crises febris recorrentes acompanhadas de dor não tiveram sua gênese caracterizada e as observações da responsável pela paciente não foram esclarecedoras para apontar uma hipótese que justifique esse quadro peculiar.

Palavras-chave: Síndrome de Klippel Feil, Correção cirúrgica, Crises, Dor, Febre

© Copyright 2022