



CASO CLÍNICO

Malformación de Arnold-Chiari tipo I en embarazada

Á. Luengo-Tabernero*, V. Zornoza-García y J.J. Caro-Florían

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Complejo Asistencial de León, León, España

Recibido el 16 de mayo de 2007; aceptado el 7 de julio de 2007

PALABRAS CLAVE
Malformación de
Arnold-Chiari;
Embarazo;
Parto;
Anestesia general

KEYWORDS
Arnold-Chiari
Malformation;
Pregnancy;
Labor;
General Anesthesia

Resumen

La malformación de Arnold-Chiari (MAC) se define como el descenso del cerebelo por debajo del nivel del foramen magno. La MAC tipo I se diagnostica frecuentemente en adultos; el parto es un momento problemático para esta enfermedad.

A continuación se presenta el caso de una mujer a la que se le diagnosticó esta malformación durante el curso del embarazo y se le realizó una cesárea bajo anestesia general.

El enfoque debe ser multidisciplinario, las decisiones deben ser personalizadas y no pueden establecerse recomendaciones firmes.

© 2007 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Arnold-Chiari malformation type I in a pregnant woman

Abstract

Arnold-Chiari malformation is characterised by prolapse of the cerebellum below the foramen magnum. Type I is frequently diagnosed in adults. Labor poses particular problems in women with this malformation. We present the case of a patient diagnosed during pregnancy, who underwent caesarean delivery under general anaesthesia. A multi-disciplinary approach is strongly recommended, decisions must be individualised and firm recommendations cannot be established due to the lack of literature on the topic.

© 2007 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

La malformación de Arnold-Chiari (MAC) —descrita en el siglo XIX por Cleland, Chiari y Arnold— se caracteriza por el

descenso del cerebelo por debajo del foramen magno. Se clasifica en 4 tipos:

- Tipo I: caracterizado por el descenso de las amígdalas cerebelosas. Se diagnostica con mayor frecuencia en adultos.
- Tipo II: caracterizado por el descenso del vermis cerebeloso y del tercer ventrículo. La sintomatología se inicia con mayor frecuencia en la infancia.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: a_luengo@yahoo.com (A. Luengo-Tabernero).

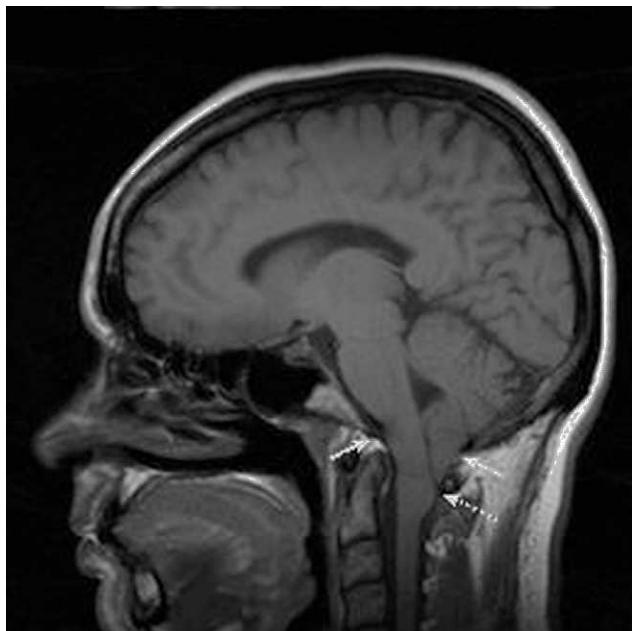


Figura 1 Imagen de RMN. Corte parasagital. Se observa el descenso de la amígdala cerebelosa (flecha discontinua) por debajo del agujero magno (flechas continuas).

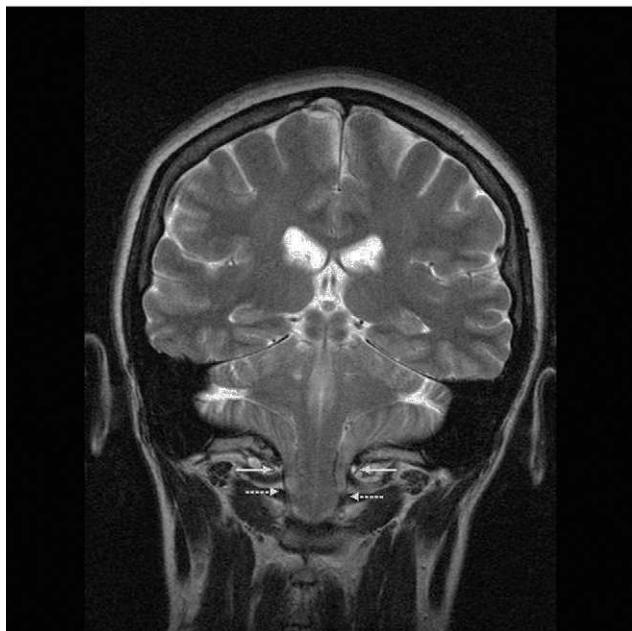


Figura 2 Imagen de RMN. Corte coronal. Se observa el descenso del cerebelo (flechas discontinuas) por debajo del nivel del agujero magno (flechas continuas).

- **Tipo III:** caracterizado por la dilatación del tercer ventrículo.
- **Tipo IV:** caracterizado por hipoplasia del cerebelo.

Todos estos tipos pueden asociar malformación esquelética, especialmente de las primeras vértebras cervicales, y quistes en el canal espinal¹.

La presencia de sintomatología es más frecuente a mayor longitud de la herniación. El síntoma más habitual es la cefalea occipital con nucalgia, que puede ir acompañada de ataxia, nistagmo, dolor y atrofia en las extremidades superiores. Menos frecuentes son síntomas como omalgia, pérdida de sensibilidad térmica en manos, estridor e incluso crisis de gran mal^{2,3}.

Se produce un trastorno en el flujo del líquido cefalorraquídeo (LCR) que provoca aumento de la presión en la cabeza y disminución en el canal medular. Este gradiente de presión y, por consecuencia, la sintomatología aumentan con maniobras de Valsalva (MV). El parto produce cambios fisiológicos que son un factor de riesgo para la herniación del tronco del encéfalo y la compresión medular. Las contracciones y los pujos aumentan la presión del LCR (figs. 1 y 2).

Caso clínico

A continuación se presenta el caso de una mujer de 35 años, primigesta, de talla baja (1,45 m), con antecedentes personales de hernia hiatal, litiasis renal y quistectomía en el ovario izquierdo. En el segundo mes de embarazo comenzó con cefalea occipitonucal frecuente que no respondía a los analgésicos habituales. El dolor aumentaba con MV: risa, tos, defecación. En ocasiones, se extendía a ambas extremidades inferiores, que mediante estudio neurofisiológico se demostraron normales. Se llevó a cabo un examen neurológico y, mediante resonancia magnética (RM), se demostró una MAC tipo I: descenso de las amígdalas del cerebelo 13 mm por debajo del foramen magno y compresión de la unión bulbomedular. Los ventrículos y el polígono de Willis eran normales. No se encontraron quistes en la médula ni hidrocefalia.

Se continuó el control del embarazo en la consulta de fisiopatología fetal. Las analíticas, la serología y las ecografías realizadas fueron normales. En la consulta con los servicios de Anestesia y Neurocirugía se acordó reparación quirúrgica de la malformación tras embarazo y puerperio.

Se decidió realizar cesárea electiva en la 38^a semana de gestación. La anestesia fue general, se realizó intubación con fibroscopio y se evitó la hiperextensión cervical. La intervención se llevó a cabo con normalidad. Nació un varón de 2.900 g, con un resultado de 8 a 9 puntos en el test de Apgar.

La analgesia postoperatoria se realizó con paracetamol y metamizol orales; no se presentaron complicaciones. En el puerperio, los síntomas neurológicos no presentaron ninguna exacerbación.

Discusión

Hay escasez de literatura médica sobre las parturientas con MAC. No hay recomendaciones firmes en relación con la vía de parto ni con la técnica anestésica de éste^{1,2}.

Debe realizarse una evaluación neurológica completa, incluida una RM. El objetivo de la anestesia y de los cuidados periparto es evitar el aumento de la presión intracranial, lo que provocaría un empeoramiento súbito⁴.

En mujeres sin sintomatología de presión intracranial aumentada, puede permitirse el parto vaginal sin pujo.

En este caso puede plantearse anestesia regional cuidadosa, ya que el bloqueo debe establecerse lentamente para evitar una disminución brusca de la presión arterial. Hay que tener en cuenta que la inyección en bolos puede aumentar la presión intracranal. Diversos autores avalan la posibilidad de llevar a cabo este procedimiento con resultados satisfactorios. En mujeres con sintomatología o anomalías neurológicas, como siringomielia, no debe utilizarse anestesia epidural y debe abreviarse el expulsivo. Puede planearse cesárea electiva con anestesia general, como se optó en este caso. La intervención requiere una planificación cuidadosa. La inducción anestésica debe ser rápida y debe evitarse la hiperextensión del cuello, lo que podría comprimir el tronco del encéfalo, traccionar los pares craneales y, como consecuencia de esto, provocar parálisis de cuerdas vocales y estridor⁵⁻⁸.

Conclusión

La MAC es una enfermedad rara con morbilidad potencial que puede incrementarse en el parto. La toma de decisiones debe ser multidisciplinaria y contar con un especialista en medicina maternofetal, un neurocirujano y un anestesista. Deben individualizarse los riesgos de ambas vías de parto y de las técnicas anestésicas. El estudio cuidadoso de las

mujeres permite obtener éxitos tanto por vía vaginal como por cesárea.

Bibliografía

1. Sicurana GB, Steinberg P, Figueroa R. Arnold-Chiari malformation in a pregnant woman. *Obstet Gynecol.* 2003;102:1191-4.
2. Landau R, Giraud R, Delrue V, Kern C. Spinal anesthesia for cesarean delivery in a woman with a surgically corrected type I Arnold-Chiari malformation. *Anesth Analg.* 2003;97:253-5.
3. Penney DJ, Smallman JM. Arnold-Chiari malformation and pregnancy. *Int J Obstet Anesth.* 2001;10:139-41.
4. Krzysztof M, Kuczkowski KM. Spinal anesthesia for cesarean delivery in a parturient with Arnold-Chiari type I malformation. *Can J Anaesth.* 2004;51:639.
5. Parker JD, Broberg JC, Napolitano PG. Maternal Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia: a labor management dilemma. *Am J Perinatol.* 2002;19:445-50.
6. Newhouse BJ, Kuczkowski KM. Uneventful epidural labor analgesia and vaginal delivery in a parturient with Arnold-Chiari malformation type I and sickle cell disease. *Arch Gynecol Obstet.* 2007;275:311-3.
7. Chantigan RC, Koehn MA, Ramin KD, Warner MA. Chiari I malformation in parturients. *J Clin Anesth.* 2002;14:201-5.
8. Mueller DM, Oro' J. Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature. *Am J Perinatol.* 2005;22:67-70.