Caso clínico
Ginecol Obstet Mex 2023; 91 (2): 133-139.

https://doi.org/10.24245/gom.v91i2.7591

Malformación de Chiari tipo I en una embarazada. Reporte de caso

Chiari malformation type I in pregnant women, case report.

Diana Marcela Hoyos-Guerrero,[1] Rafael Leonardo Aragón-Mendoza,[2] Michel Hernández-Restrepo,[3] Erika Andrea Alba-Romero[4]

Resumen

ANTECEDENTES: La malformación de Chiari es un padecimiento neurológico, congénito o adquirido, infrecuente. Se caracteriza por el desplazamiento de las estructuras rombencefálicas hacia el canal espinal, por debajo del foramen magno. Se desconoce la frecuencia y evolución que puede tener durante el embarazo porque existen cambios durante el trabajo de parto que pueden predisponer a la herniación del tronco encefálico con compresión medular. Esta situación plantea un desafío terapéutico porque no se dispone de recomendaciones unificadas acerca del momento del parto, vía del nacimiento y mejor técnica anestésica en estas pacientes.

CASO CLÍNICO: Paciente primípara, de 24 años, con 34 semanas de embarazo. Acudió a Urgencias del Hospital Universitario de la Samaritana debido a un cuadro clínico de cefalea con signos de alarma. En la resonancia magnética cerebral se encontró una malformación de Chiari tipo I. Con el objetivo de limitar las maniobras de Vasalva durante el trabajo de parto se decidió la cesárea, con anestesia neuroaxial, sin complicaciones y con recién nacido sano.

CONCLUSIÓN: La malformación de Chiari tipo I durante el embarazo es infrecuente. Las pacientes con diagnóstico previo al embarazo condicionan un seguimiento en el que se valora la indicación de tratamiento neuroquirúrgico antes de la concepción. Durante el embarazo no puede recomendarse un único método de finalización o anestesia y la atención médica debe estar a cargo un equipo multidisciplinario que formule un plan de atención individualizado para mejorar el desenlace materno y fetal.

PALABRAS CLAVE: Malformación de Arnold-Chiari; embarazo; tratamiento.

Abstract

BACKGROUND: Chiari malformation is a rare congenital or acquired neurological disorder, characterized by the displacement of the rhombencephalic structures towards the spinal canal below the level of the foramen magnum; The frequency and progression that can occur during pregnancy are unknown, since there are changes during labor that can predispose to brainstem herniation with spinal cord compression; which poses a therapeutic challenge since there are no unified recommendations about the moment of delivery, delivery route and the best anesthetic technique in these patients

CLINICAL CASE: A 24-year-old patient, G1P0 with a 34-week pregnancy, consulted the emergency room of the Hospital Universitario de la Samaritana, due to a clinical profile of headache with warning signs; to the study of cerebral magnetic resonance with a finding of Chiari type I malformation. In order to limit the Valsalva maneuvers during labor, a caesarean section was performed at term under neuraxial anesthesia without complications with a healthy newborn.

CONCLUSION: Chiari malformation type I during pregnancy is rare. Patients diagnosed prior to pregnancy condition a follow-up in which the indication for neurosurgical treatment prior to conception is assessed. During pregnancy, no single method of termination or anaesthesia can be recommended and medical care should be provided by a multidisciplinary team formulating an individualized care plan to improve maternal and fetal outcome.

KEYWORDS: Arnold-Chiari Malformation; Pregnancy; Treatment.

[1] Médico residente de Ginecología y Obstetricia.
[2] Ginecoobstetra, con especialidad en Medicina Meterno Fetal.
[3] Médico, especialista en Radiología e imágenes diagnósticas.
[4] Médico residente de Radiología e imágenes diagnósticas.
Universidad de la Sabana, Hospital Universitario de la Samaritana, Bogotá, Colombia.

ORCID
https://orcid.org/0000-0001-8520-1423
https://orcid.org/0000-0001-9143-1006
https://orcid.org/0000-0003-3115-3838
https://orcid.org/0000-0003-2596-9304

Recibido: marzo 2022

Aceptado: abril 2022

Correspondencia
Diana Marcela Hoyos Guerrero
diana.hoyos.gue@hotmail.es

Este artículo debe citarse como: Hoyos-Guerrero DM, Aragón-Mendoza RL, Hernández-Restrepo M, Alba-Romero EA. Malformación de Chiari tipo I en una embarazada. Reporte de caso. Ginecol Obstet Mex 2023; 91 (2): 133-139.

ANTECEDENTES

La malformación de Chiari es una alteración neurológica congénita o adquirida, infrecuente, que se caracteriza por el desplazamiento de las estructuras romboencefálicas hacia el canal espinal, por debajo del foramen magno.[1] Se reconocen varios tipos; la malformación de Chiari tipo I es la más prevalente.[2] Su incidencia no está aún debidamente determinada pero se ha reportado 1 caso por cada 1280 estudios de resonancia cerebral practicados.[3] Afecta a las personas de todas las razas, con mayor frecuencia en mujeres que hombres, con una relación de 3:1.[4,5]

La malformación de Chiari tipo I se caracteriza por un descenso de las amígdalas cerebelosas de al menos 5 mm a través del foramen magno, lo que impide el flujo adecuado del líquido cefalorraquídeo y origina una compresión progresiva de la unión cérvico medular.[1] La patogénesis de esta enfermedad es motivo de debate donde se proponen múltiples teorías. Son la consecuencia de defectos primarios en la programación genética de la segmentación del cerebro posterior, con desarrollo mesodérmico anormal.[6] Puede estar asociada con malformaciones esqueléticas, sobre todo en las primeras vértebras cervicales y en el 50% de los casos con siringomielia causada por el líquido cefalorraquídeo que forma un quiste o cavitación dentro de la médula espinal.[5]

Incluso hasta un 65% de los pacientes con malformación de Chiari tipo I permanecen asintomáticos; sin embargo, aproximadamente el 10% experimentan un aumento de la presión intracraneal, lo que puede derivar en una morbilidad neurológica significativa.[7] Los pacientes con síntomas se caracterizan por: cefalea, cervicalgia, ataxia, cambios sensoriales y motores en las extremidades superiores y disfunción nerviosa autonómica que pueden tener una repercusión negativa en la calidad de vida.[3,6] El diagnóstico es fortuito en la mayoría de las pacientes a quienes se indica un estudio de neuroimagen por una sospecha diferente.[1] La resonancia magnética se considera la mejor modalidad de imagen para la evaluación de las malformaciones de Chiari.[8-11]

El tratamiento de las pacientes asintomáticas, sin obstrucción al flujo del líquido cefalorraquídeo, es conservador y se lleva a cabo con vigilancia clínica.[11,12,13] Las pacientes sintomáticas o con obstrucción completa del líquido cefalorraquídeo son idóneas para tratamiento neuroquirúrgico.[14]

Se desconoce la frecuencia y evolución de la malformación de Chiari tipo I que se inicia durante el embarazo. En las pacientes que la padecen, las contracciones, maniobras de Valsalva y el pujo materno pueden aumentar la presión intracraneal. Ese cambio fisiológico puede predisponer a la compresión de la región cérvico medular, herniación del cerebelo y del tronco encefálico, con compresión medular. La escasa presentación de malformación de Chiari tipo I durante el embarazo plantea un desafío terapéutico en virtud de que se carece de pautas o recomendaciones unificadas para su atención, momento del parto, vía del nacimiento y mejor técnica anestésica en estas pacientes. El objetivo de este reporte fue: describir el caso de una paciente en el tercer trimestre del embarazo con un primer episodio de cefalea progresiva, con diagnóstico por neuroimagen de malformación de Chiari tipo I. El seguimiento fue multidisciplinario hasta la obtención de un recién nacido sano, por cesárea, con anestesia neuroaxial al término, sin complicaciones neurológicas de la paciente.[1]

CASO CLÍNICO

Paciente primípara, de 24 años, con 34 semanas de embarazo. Acudió al servicio de Urgencias del Hospital de la Samaritana, en Bogotá, Co-

https://doi.org/10.24245/gom.v91i2.7591

lombia, debido a un cuadro clínico de un mes de evolución del primer episodio de cefalea en la región occipital, con irradiación a la región cervical, continuo, con intensidad 4 de 10, que aumentó progresivamente hasta intensidad 8 de 10. El dolor aumentaba con las maniobras de Valsalva. Carecía de antecedentes personales patológicos, farmacológicos o quirúrgicos. *Antecedentes ginecológicos:* menarquia a los 15 años, periodos menstruales regulares, primigestante de embarazo deseado, con asistencia a controles prenatales, sin complicaciones. Al examen físico, la paciente se encontró con signos vitales de tensión arterial de 100-60 mmHg, frecuencia cardiaca de 87 lpm, frecuencia respiratoria de 16 rpm, escala de Glasgow de 15-15 y temperatura de 36 ºC, con abdomen blando, útero grávido de 32 centímetros, con feto único, en posición longitudinal y fetocardia de 140 lpm.

Al examen neurológico la paciente se encontró orientada en persona, tiempo, espacio sin déficit motor o sensitivo, con reflejos osteotendinosos y simétricos en las cuatro extremidades. En la valoración de los pares craneales no hubo déficit ni zonas gatillo que reprodujeran el dolor. Con diagnóstico de cefalea en estudio, con signos de alarma, se hospitalizó para la administración de analgésicos y realización de estudios complementarios. Se formuló el tratamiento analgésico con tramadol y metamizol. Como prueba de bienestar fetal se practicó el perfil biofísico 10-10 y ecografía obstétrica con un peso fetal adecuado para la edad gestacional. La resonancia cerebral reportó el hallazgo de ventriculomegalia supra e infratentorial, sin cambios de migración transependimaria, descenso de amígdalas cerebelosas a través del foramen magno que alcanzaba el nivel del arco posterior de C1, con elongación de los mismos atribuibles a anomalía de Chiari tipo I. Lo anterior confirmó el diagnóstico de cefalea secundaria a malformación de Chiari tipo I. **Figuras 1 y 2**



Figura 1. Resonancia magnética cerebral secuencia T1. Corte sagital con herniación caudal de 13 milímetros de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno. Vértice inferior de las amígdalas cerebelosas en forma de punta (flecha).

Al tercer día de hospitalización, la paciente se dio de alta porque se encontró sin deterioro neurológico, con mejoría clínica, sin cefalea y con adecuado bienestar fetal. La atención multidisciplinaria estuvo a cargo de los especialistas de los servicios de Medicina Materno Fetal, Neurología, Neurocirugía y Anestesiología. Se indicó vigilancia clínica ambulatoria, por parte de los especialistas de Medicina Materno Fetal cada 15 días, con pruebas de bienestar fetal. La paciente tuvo persistencia de la cefalea con la maniobra de Valsalva de baja intensidad que se controló con analgésicos comunes, sin otros síntomas neurológicos asociados. A fin de limitar las maniobras, como el pujo, que promovieran el aumento de la presión intracraneal y de los síntomas durante el trabajo de parto, se optó por la cesárea en la semana 39, con anestesia raquídea, con única punción con aguja raquídea 27 y anestésico con bupivacaína al 0.5%.

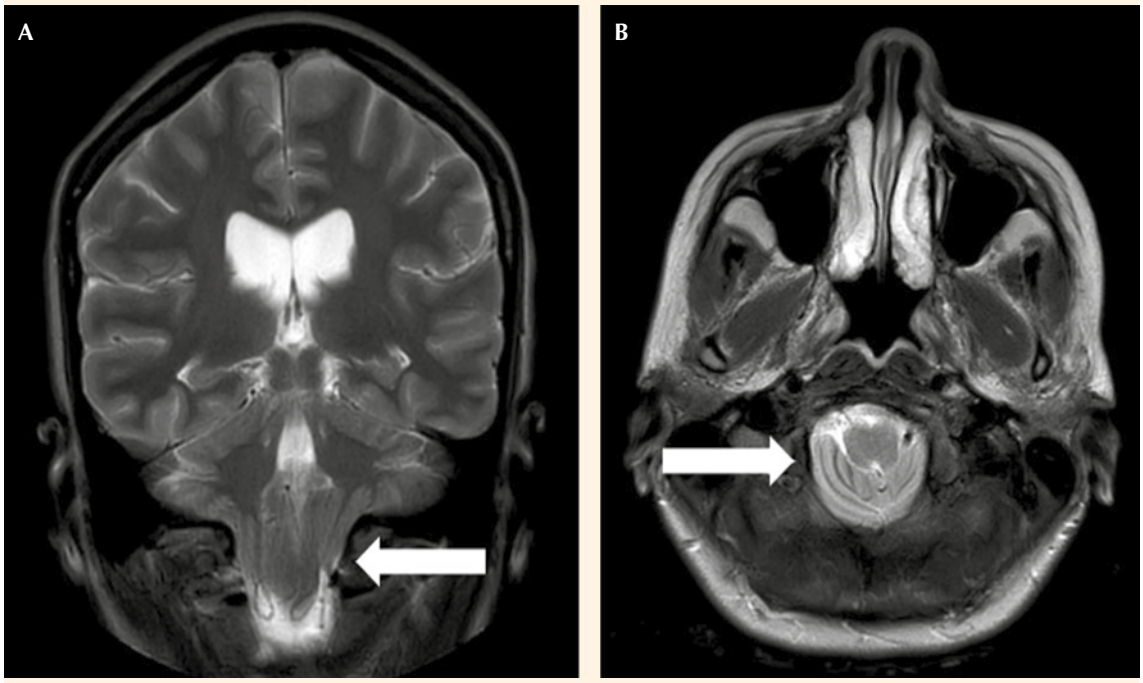


Figura 2. Resonancia magnética cerebral secuencia T2; **A.** Corte sagital con descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero magno (flecha); **B.** Corte axial con ligero apiñamiento de la médula por el descenso amigdalino (flecha).

Los procedimientos anestésico y quirúrgico se llevaron a cabo sin complicaciones y se obtuvo un recién nacido sano, de 3360 g, talla de 54 cm, APGAR 8-9-10, al 1, 5 y 10 minutos, respectivamente. La evolución posquirúrgica fue adecuada al segundo día, con indicación de alta hospitalaria. En el puerperio tardío se practicó una resonancia cerebral de control, sin cambios en relación con el estudio de neuroimagen previo ni en el examen neurológico. Se procedió al seguimiento ambulatorio, con vigilancia clínica de los especialistas del servicio de Neurología y Neurocirugía.

DISCUSIÓN

La malformación de Chiari tipo I es infrecuente durante el embarazo. La cefalea suboccipital es el síntoma más común. Cuando así sucede en toda paciente con deseo de embarazo o embarazada con cefalea o con signos de alarma debe practicarse un estudio formal de neuroimagen.[1]

Las pacientes con diagnóstico previo de malformación de Chiari tipo I requieren seguimiento por parte de los especialistas de los servicios de Neurología, Neurocirugía y valoración prenatal de los de Medicina Materno Fetal quienes en una consulta previa a la concepción deben explicar los riesgos durante el embarazo y valorar la indicación de intervención neuroquirúrgica antes de la concepción. En esa valoración y la posterior con el embarazo puede aplicarse el cuestionario de avance de la malformación de Chiari tipo I como herramienta creada por Janjua y colaboradores para diseñar planes individua-

https://doi.org/10.24245/gom.v91i2.7591

lizados de atención de la paciente embarazada con esta malformación.[1]

Durante el embarazo, los cambios fisiológicos observados en el lapso del trabajo de parto, el esfuerzo físico, las maniobras de Valsalva y el pujo materno implican aumento de la presión del líquido cefalorraquídeo que puede empeorar los síntomas y las alteraciones neurológicas en las pacientes con esta malformación. Esta es la razón por la que debe existir un seguimiento estrecho por parte de equipos multidisciplinarios que incluyan: Medicina Materno Fetal, Neurología, Neurocirugía y Anestesia que valoren a la paciente con evolución de los síntomas neurológicos para determinar si amerita o no intervención neuroquirúrgica. En la paciente con malformación de Chiari tipo I el objetivo de la elección de la vía de finalización del embarazo, lo mismo que el tipo de anestesia obstétrica, es evitar el aumento de la presión intracraneal que pueda predisponer a la herniación del tronco encefálico y la exacerbación de los síntomas de la madre.[1]

La vía del nacimiento de los hijos de madres con esta malformación, en la mayoría de los casos, es por cesárea, indicada en pacientes sintomáticas, con empeoramiento de los síntomas neurológicos o con tratamientos previos para malformación de Chiari tipo I. El trabajo de parto y la finalización por vía vaginal no están contraindicados; deben llevarse a cabo con una analgesia obstétrica y segunda etapa del trabajo de parto pasiva, a fin de evitar el pujo materno. Es de elección en pacientes asintomáticas, sin signos de presión intracraneal aumentada.[5,15] Autores como Jeffree indican que la vía del nacimiento en estas pacientes debe estar dada por la indicación obstétrica, no por la malformación de Chiari como tal.[16]

La paciente con malformación de Chiari tipo I durante el embarazo debe recibir una valoración anestésica individualizada y el procedimiento anestésico debe ser administrado por un anestesiólogo experimentado.[3,5] La mejor técnica anestésica sigue siendo un tema debatido, donde se tienen que tener en cuenta las anormalidades asociadas con la malformación de Chiari tipo I como la cifoescoliosis, vértebras cervicales fundidas (síndrome de Klippel-Feil), siringomielia, hidrocefalia, entre otras[17] y las morbilidades obstétrica de la paciente. El objetivo de la anestesia general y neuroaxial es mantener estable la presión del líquido cefalorraquídeo dentro del cráneo y del canal medular.

La anestesia general no está contraindicada y debe hacerse todo lo posible para estabilizar la columna cervical y evitar la hiperextensión del cuello durante la intubación, para evitar la compresión del foramen magno.[1,3]

Existen inquietudes teóricas respecto de la administración de anestesia espinal a pacientes sintomáticas o sin corrección de la malformación de Chiari tipo I debido al potencial de compresión de las estructuras en torno del foramen magnum, aumento de la presión intracraneal o hidrocefalia obstructiva y síndrome de la médula cervical intramedular. Hay reportes de empeoramiento de los síntomas hasta dos semanas después de la administración de un anestésico espinal.[18] Sin embargo, se reportan series de casos de mujeres con malformación de Chiari tipo I a quienes se administró anestesia epidural o raquídea sin que experimentaran signos que sugirieran un aumento de la presión intracraneal, empeoramiento de la cefalea o síntomas de herniación amigdalina. En conclusión, no se informaron complicaciones con la anestesia neuroaxial lo que sugiere que la anestesia raquídea y epidural no estaría contraindicada en las embarazadas con la malformación de referencia.[19]

En el 50% de los casos de pacientes con malformación de Chiari tipo I se asocia siringomielia,

en quienes la anestesia general puede administrarse con seguridad.[1,20] Por su parte, la anestesia neuroaxial, según Jayaraman,[21] tiene una contraindicación relativa debido a la posibilidad de empeoramiento de los síntomas neurológicos, sobre todo cuando no se tiene un protocolo establecido para este grupo de pacientes obstétricas con siringomielia asociada.

Durante el puerperio, a las pacientes con malformación de Chiari tipo I se les recomienda evitar las maniobras de Valsalva, toser, agacharse, levantar objetos pesados entre otras que pueden empeorar los síntomas asociados.[1]

En la paciente del caso se optó por la atención multidisciplinaria e individualizada. Se indicó finalizar el embarazo mediante cesárea al término, con anestesia neuroaxial raquídea, que se ejecutó sin contratiempos, con una adecuada evolución en el puerperio y sin complicaciones neurológicas, ni aumento de los síntomas.

CONCLUSIÓN

La malformación de Chiari tipo I es infrecuente pero debe considerarse como parte de las causas diferenciales de cefalea durante el embarazo. Las pacientes con diagnóstico previo al embarazo deben recibir seguimiento por parte del neurólogo, neurocirujano y especialista en Medicina Materno Fetal quienes habrán de explicar los riesgos durante el embarazo y valorar la indicación de tratamiento neuroquirúrgico antes de la concepción. El equipo multidisciplinario debe identificar, oportunamente, a la paciente que, por evolución de los síntomas neurológicos, es apta para una intervención neuroquirúrgica y trazar un plan de atención individualizado. No puede recomendarse un único método de finalización del embarazo o anestesia. Cada paciente debe ser valorada de manera individual en función de la gravedad clínica, malformaciones asociadas, tratamientos efectuados, hallazgos radiológicos y factores de riesgo obstétrico relacionados para mejorar el desenlace materno y fetal.

Consideraciones éticas

Se obtuvo el consentimiento informado por parte de la paciente y autorización del comité de ética médica del Hospital de la Samaritana para la publicación del caso clínico.

REFERENCIAS

1. Callen P, Norton M. Callen. Ecografía en obstetricia y ginecología. 5a ed. Madrid: Elsevier, 2019.
2. Nie Y, Zhou W, Huang S. Anesthetic management for cesarean delivery in a woman with congenital atlantoaxial dislocation and Chiari type I anomaly: a case report and literature review. BMC Pregnancy and Childbirth. 2021; 21(1). https://doi:10.1186/s12884-021-03751-3
3. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun R, et al. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. J Neurosurgery 2000; 92(6), 920–926. https://doi:10.3171/jns.2000.92.6.0920
4. Janjua M, Haynie A, Bansal V, Bhattacharia S, et al. Determinants of Chiari I progression in pregnancy. J Clin Neuroscien 2020; 77: 1-7. https://doi:10.1016/j.jocn.2020.05.026
5. Choi CK, Tyagaraj K. Combined Spinal-Epidural Analgesia for Laboring Parturient with Arnold-Chiari Type I Malformation: A Case Report and a Review of the Literature. Case Reports in Anesthesiology 2013; 1-5. https://doi:10.1155/2013/512915
6. Rogers JM, Savage G, Stoodley MA. A Systematic Review of Cognition in Chiari I Malformation. Neuropsychology Review 2018; 28 (2): 176-87. https://doi:10.1007/s11065-018-9368-6
7. Capra V, Iacomino M, Accogli A, Pavanello M, et al. Chiari malformation type I: what information from the genetics? Childs Nerv Syst 2019. https://doi:10.1007/s00381-019-04322-w
8. Caldarelli M, Di Rocco C. Diagnosis of Chiari I malformation and related syringomyelia: radiological and neurophysiological studies. Childs Nerv Syst 2004; 20: 332.
9. Piper RJ, Pike M, Harrington R, Magdum SA. Chiari malformations: principles of diagnosis and management. BMJ 2019; 365: l1159.
10. Guillen A, Costa JM. Spontaneous resolution of a Chiari I malformation associated syringomyelia in one child. Acta Neurochir (Wien) 2004; 146: 187.
11. Massimi L, Peretta P, Erbetta A, et al. Diagnosis and treatment of Chiari malformation type 1 in children: the International Consensus Document. Neurol Sci 2022; 43: 1311.

https://doi.org/10.24245/gom.v91i2.7591

12. Leon TJ, Kuhn EN, Arynchyna AA, et al. Patients with "benign" Chiari I malformations require surgical decompression at a low rate. J Neurosurg Pediatr 2019; 23: 498.
13. Singhal A, Cheong A, Steinbok P. International survey on the management of Chiari 1 malformation and syringomyelia: evolving worldwide opinions. Childs Nerv Syst 2018; 34: 1177.
14. Pakzaban P. Chiari malformation. 2010; http://emedicine.medscape.com/article/1483583-overview
15. Luengo Á, Zornoza V, Caro JJ. Malformación de Arnold-Chiari tipo I en embarazada. Clínica e Investigación en Ginecología y Obstetricia 2009; 36 (1): 25-27. https://doi:10.1016/j.gine.2007.07.001
16. Jeffree RL, Stoodley MA. Management of Chiari in pregnancy. J Clin Neuroscience 2021; 83: 153-54. https://doi:10.1016/j.jocn.2020.10.025
17. Cabezas M, Tato S, Barroso JL, Santos F. Gestación gemelar en paciente con malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a siringomielia. Progresos de Obstetricia y Ginecología 2015; 58 (1): 29-32. https://doi:10.1016/j.pog.2014.07.014
18. Teo, Miqi Mavis. Spinal neuraxial anaesthesia for caesarean section in a parturient with type I Arnold Chiari malformation and syringomyelia. SAGE Open Medical Case Reports 2018; 6: 2050313X1878611. https://doi:10.1177/2050313X18786114
19. Waters FR, O'Neal MA, Pilato M, Waters S, et al. Management of anesthesia and delivery in women with Chiari I Malformations. Obstetrics & Gynecology 2018; 132 (5): 1180-184. https://doi:10.1097/AOG.0000000000002943
20. Agustí M, Adàlia R, Fernández C, Gomar C. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation. Int J Obstetric Anesthesia 2004; 13 (2): 114-16. https://doi:10.1016/j.ijoa.2003.09.005
21. Jayaraman L, Sethi N, Sood J. Anestesia para cesarea en paciente con siringomielia lumbar. Rev Bras Anestesiol 2011; 61: 255-7.

CITACIÓN ACTUAL

De acuerdo con las principales bases de datos y repositorios internacionales, la nueva forma de citación para publicaciones periódicas, digitales (revistas en línea), libros o cualquier tipo de referencia que incluya número doi (por sus siglas en inglés: Digital Object Identifier) será de la siguiente forma:

REFERENCIAS

1. Yang M, Guo ZW, Deng CJ, Liang X, Tan GJ, Jiang J, Zhong ZX. A comparative study of three different forecasting methods for trial of labor after cesarean section. J Obstet Gynaecol Res. 2017;25(11):239-42. https://doi.org/10.1016/j.gyobfe.2015.04..0015*

* El registro Doi deberá colocarse con el link completo (como se indica en el ejemplo).