Caso clínico
Ginecol Obstet Mex 2022; 90 (8): 682-687.

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.4092

Malformación de Arnold Chiari tipo 1 en embarazada, reporte de caso clínico

Case Report: Arnold Chiari type 1 malformation in pregnant women.

Daria Irina Romero-Luna,[1] Carlos Quesnel García-Benítez,[2] Arturo Jaime-Córdova,[1] Dulce Miriam Vargas-Aguilar[1]

Resumen

ANTECEDENTES: La enfermedad de Arnold-Chiari es una malformación congénita rara del sistema nervioso central, caracterizada por el descenso del cerebelo por debajo de 5 mm del nivel del foramen magno, con o sin siringomielia asociada (tipos I o II). La edad media a la que se detecta la enfermedad tipo I son los 40 años. Es más frecuente en mujeres con una relación 3:1. Sus manifestaciones son: cefalea occipital (70-90%), dolor neuropático de segmentos cervicales (40-70%); hiperreflexia de extremidades inferiores (51%); atrofia de manos (35%) y paresias de extremidades superiores (35%) e inferiores (17%). El diagnóstico se establece con base en la resonancia magnética.

OBJETIVO: Analizar el comportamiento anestésico-obstétrico en una paciente embarazada y el riesgo de complicaciones derivadas de los cambios fisiológicos y de la gestación.

CASO CLÍNICO: Paciente de 30 años, con 38 semanas de embarazo y diagnóstico de enfermedad de Arnold-Chiari tipo I, con adecuado control neurológico y obstétrico y evolución satisfactoria. El embarazo finalizó por parto.

CONCLUSIONES: La atención médica a la paciente del caso fue adecuada porque no se registraron complicaciones y fue posible darle el alta del hospital en muy poco tiempo.

PALABRAS CLAVE: Arnold Chiari; trabajo de parto; bloqueo epidural.

Abstract

BACKGROUND: Arnold-Chiari disease is a rare congenital malformation of the central nervous system, characterized by descent of the cerebellum below 5 mm from the level of the foramen magnum, with or without associated syringomyelia (types I or II). The average age at which type I disease is detected is 40 years. It is more frequent in women with a 3:1 ratio. Its manifestations are occipital headache (70-90%), neuropathic pain of cervical segments (40-70%); hyperreflexia of lower extremities (51%); atrophy of hands (35%) and paresis of upper (35%) and lower extremities (17%). Diagnosis is established based on magnetic resonance imaging.

OBJECTIVE: To analyze the anesthetic-obstetric behavior in a pregnant patient and the risk of complications derived from physiological and gestational changes.

CLINICAL CASE: 30-year-old patient, 38 weeks pregnant and diagnosed with Arnold-Chiari disease type I, with adequate neurological and obstetric control and satisfactory evolution. The pregnancy was terminated by delivery.

CONCLUSIONS: The medical care of the patient in the case was adequate because no complications were recorded, and it was possible to discharge her from the hospital in a very short time.

KEYWORDS: Arnold Chiari; Central Nervous System; Labor; Epidural anesthesia.

[1] Anestesiólogo.
[2] Ginecoobstetra, jefe del servicio de Ginecoobstetricia.
Hospital Ángeles Interlomas, Huixquilucan, Estado de México.

Recibido: marzo 2020

Aceptado: enero 2022

Correspondencia
Arturo Jaime Córdova
ajcordova2000@gmail.com
Daria Irina Romero Luna
daris_lala @hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Romero-Luna DI, Quesnel García-Benítez C, Jaime-Córdova A, Vargas-Aguilar DM. Malformación de Arnold Chiari tipo 1 en embarazada, reporte de caso clínico. Ginecol Obstet Mex 2022; 90 (8): 682-687.

ANTECEDENTES

La malformación de Arnold Chiari es una enfermedad de origen genético descrita, por primera vez en 1891, por Hans Chiari;[1,2] es de baja incidencia. Es una enfermedad en la que una pequeña porción de la parte posterior del cerebro desciende a la columna vertebral, en donde puede impedir el flujo del líquido cefalorraquídeo.

Las malformaciones de Arnold-Chiari se clasifican en cuatro tipos según el grado de descenso cerebeloso y las malformaciones lumbares asociadas. Los tipos II a IV son los que más se observan en niños.[1,2]

La malformación de Chiari tipo I consiste en una herniación caudal de las amígdalas cerebelosas mayor de 5 mm por debajo del foramen magnum que, con frecuencia, se asocia con siringomielia. Si bien es el tipo más frecuente en la población infantil, por sus escasos síntomas suele diagnosticarse hasta que se llega a la edad adulta, muchas veces de manera fortuita en búsqueda de la causa de diversas dolencias. Se ha asociado con más de 100 síntomas distintos.[1-5]

Rara vez causa hidrocefalia importante secundaria a obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo. Sin embargo, ante la asociación con siringomielia cervical (acumulación de líquido cefalorraquídeo en la médula espinal) puede generar quistes, que se manifiestan con datos de alteraciones en la sensibilidad neurológica y atrofia muscular progresiva en los miembros torácicos.[5,6] Las manifestaciones más comunes son: cefalea occipital, desencadenada por movimientos cervicales o maniobras de Valsalva (70-90%), dolor neuropático en los segmentos cervicales (40-70%), hiperreflexia en los miembros pélvicos (51%), atrofia de manos (35%) y paresia de miembros torácicos (33%) inferiores (17%).[7] También se han reportado datos de hiperhidrosis, nistagmo, alteraciones en la deglución y síndrome de Horner; esta alteración se asocia en 50-80% de los casos con siringomielia.[7] La edad media a la manifestación de estos síntomas es de alrededor de 40 años. Es más frecuente en mujeres, con una relación 3:1 con los hombres.[7]

La prevalencia de esta malformación es del 0.5% en la población general, el 80% de los casos son en mujeres.[2] Por lo tanto, no es raro que en la atención obstétrica se encuentre una paciente con estas características. Durante el embarazo, el parto y el bloqueo anestésico se requieren: vigilancia y acciones preventivas de complicaciones.[3,4,5] Derivado de los pocos casos de enfermedad de Arnold Chiari en pacientes embarazadas no se dispone de protocolos de atención debidamente establecidos.

CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, con 38 semanas de embarazo y diagnóstico de enfermedad de Arnold-Chiari tipo I, con adecuado control neurológico y obstétrico, diagnosticada un año antes por un neurólogo. El diagnóstico se confirmó con una resonancia magnética nuclear del cuello y la cabeza.

La paciente tenía como antecedente un embarazo, posterior a un aborto, que se atendió con legrado uterino instrumentado, con anestesia general endovenosa, sin complicaciones. Ingresó al hospital en trabajo de parto, en fase latente, con contracciones regulares. A la exploración vaginal se evidenció una dilatación de 3 cm y borramiento del 60%. El resto de la exploración fue normal. En la exploración neurológica se encontraron: tremor distal, fuerza muscular 4/5 según la escala de Daniels (movimientos que resisten una pequeña fuerza), sensibilidad con alteración termoanalgésica en dermatoma de C6-C8 y reflejos de estiramiento muscular normales. El monitoreo fetal reportó que la frecuencia cardiaca era normal.

Ante estos antecedentes se plantearon dos disyuntivas: la decisión de la vía de nacimiento y el tipo de anestesia a administrar. Ante un trabajo de parto eficiente y en ausencia de riesgos maternos, se decidió finalizar el embarazo por parto.

La anestesia se administró por bloqueo epidural entre L2-L3; el sitio se confirmó con la prueba de pérdida de la resistencia. Se administraron 35 mg de ropivacaína al 3.5% (10 mL) con técnica lenta de 3 mL cada 5 minutos, con una latencia farmacológica de 7 minutos, momento en el que se logró una escala numérica analgésica de 0-10 y un bloqueo en escala de Bromage 2 (bloqueo motor parcial del 33%, apenas capaz de flexionar las rodillas con libre movimiento de los pies). Se confirmó la ausencia de cambios en la presión intracraneal. Luego de 4 h de conducción del trabajo de parto se obtuvo una recién nacida sana, con Apgar 8-9 y peso de 3800 g. Posterior al alumbramiento se le administraron 20 U de oxitocina en infusión para 4 h. La paciente tuvo un puerperio inmediato y mediato sin complicaciones, sin datos neurológicos distintos a los previos. La madre y su hijo se dieron de alta del hospital a las 48 h de posparto.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Arnold Chiari I es una anormalidad neurológica congénita asociada con un descenso de 5 mm del cerebelo por debajo del foramen magno. Es más común en mujeres (relación hombre-mujer de 3:1). La edad media a la presentación es de alrededor de 40 años. La clínica es heterogénea; los síntomas más comunes son: dolor cervical, cefalea occipital, atrofia de las extremidades superiores y alteraciones sensitivas. El diagnóstico se establece con base en una resonancia magnética.[3,7,8]

La enfermedad puede manifestarse con diversos trastornos neurológicos y músculo esqueléticos. Durante el embarazo esta enfermedad es excepcional, quizá por ello se carece de guías o protocolos de atención obstétrica-anestésica.[9,10,11]

La relevancia de este caso estriba en el dilema de su atención obstétrica-anestésica ante la ausencia de guías de atención específicas para estos casos.

En la revisión bibliográfica no se encontraron recomendaciones generales, solo publicaciones de casos con diversos métodos de anestesia [11,12,13] en los que solo se insiste en el hallazgo de esta malformación o complicaciones ante su desconocimiento durante el procedimiento anestésico.[14,15]

Estas pacientes pueden tener un riesgo mayor de herniación de las amígdalas cerebelosas o compresión de la siringe durante el trabajo de parto, ello debido al descenso cerebeloso propio de la malformación, más la reducción esperada en el espacio subdural secundario al embarazo. Esta reducción del espacio limita la cantidad de líquido cefalorraquídeo que puede perderse durante una punción subdural. Por lo anterior, algunos autores han considerado la opción del bloqueo peridural como más adecuada.[3,5,9] Aun cuando persista el riesgo teórico de herniación con la descompresión repentina de la columna a la aplicación de la anestesia neuroaxial, realmente existe poca evidencia de que así sea. Incluso, algunos autores no lo consideran una contraindicación absoluta para administrar la anestesia neuroaxial, apoyando el bloqueo raquídeo como opción, porque es más rápido e intenso.[8,10]

El grupo de anestesiólogos que recomienda el bloqueo epidural sugiere la técnica de aplicación paulatina, para evitar cambios bruscos en la presión del espacio epidural. Para el caso de la paciente, cuando se consideró la opción del bloqueo epidural, también se cuidó que la admi-

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.4092

nistración del anestésico fuera lenta para evitar complicaciones, sin restar el efecto analgésico esperado.[16,17]

La administración de anestesia general también es motivo de controversia debido a la falta de guías establecidas en donde algunos autores sugieren que el embarazo debe finalizar mediante cesárea y con anestesia general para asegurar la vía área y la función respiratoria y, así, evitar complicaciones. Sin embargo, está demostrado que esta opción de anestesia no es del todo inocua debido a que la manipulación de la laringe y de la vía área podría incrementar la presión intracraneal y traer consigo las complicaciones que se busca evitar.[16,18,19] Las pacientes con la malformación de Arnold Chiari tienen incrementada la sensibilidad al bloqueo neuromuscular, por eso algunos la evitan y quienes sí la administran lo hacen con monitoreo de la función neuromuscular, hasta su reversión total, por seguridad de la paciente.[20,21,22]

En este grupo de pacientes, la anestesia epidural puede tener ventajas en relación con la anestesia general y espinal porque asegura la vía aérea, tiene menor afectación de la función respiratoria, mejor preservación de la presión del líquido cefalorraquídeo y, por lo tanto, menor riesgo de complicación.[23,24]

En referencia a la anestesia espinal, algunos autores sugieren que debe evitarse debido a que se han reportado casos de agudización de los síntomas, incluso dos semanas después. Si se toma esta opción la sugerencia es que se haga con la aguja más fina (calibre 27) para evitar la fuga de líquido cefalorraquídeo y, así, impedir la agudización de los síntomas o el aumento del riesgo de herniación cerebelosa.[24]

En la revisión efectuada se encontraron diversas opciones para la anestesia; algunos autores sugieren que cada caso debe ser valorado por un grupo multidisciplinario a fin de normar la mejor conducta.[25.]

En virtud de la diversa naturaleza de la enfermedad y del embarazo, los síntomas pueden tener importantes variaciones. En la paciente del caso se advirtió que los síntomas eran mínimos, solo el tremor distal de los miembros superiores y la disminución de su sensibilidad. En ningún momento se quejó de dolor en el cuello o de cefalea, que son los síntomas más frecuentes de la enfermedad.

En la paciente del caso los síntomas fueron siempre leves, sin incremento durante el embarazo. Sin duda esto debido al buen control neurológico y obstétrico y a la valoración por parte de un equipo multidisciplinario (neurología-obstetricia y anestesiología). Ese grupo consideró que el riesgo mínimo sería con anestesia neuroaxial, con bloqueo epidural, siguiendo las recomendaciones de aplicación paulatina y con un monitoreo estrecho. El objetivo de esa conducta fue: evitar el avance o agudización de la enfermedad y sus complicaciones. Por lo anterior, a la llegada de la paciente al área de labor se le colocó un bloqueo epidural para que el trabajo de parto fuera pasivo, se evitara el dolor y el pujo. No se registraron complicaciones ni antes ni después del nacimiento ni en el puerperio inmediato y mediato. La peciente se dio de alta del hospital a las 48 horas, sin agudización de los síntomas.

CONCLUSIONES

La atención médica a la paciente del caso fue adecuada porque no se registraron complicaciones y fue posible darle el alta del hospital en muy poco tiempo. Está descrito que las pacientes embarazadas, y con este tipo de malformaciones, tienen un riesgo aumentado de herniación cerebral o evolución de la enfermedad durante el trabajo de parto. Después de una cuidadosa evaluación,

examen neurológico y un enfoque multidisciplinario, se decidió la conveniencia de la analgesia epidural ante su bajo riesgo de complicaciones y no afectar el nacimiento por vía vaginal. Si bien se carece de directrices para la atención de estas pacientes se consideró relevante la valoración por parte del equipo multidisciplinario, que individualizó su caso y cumplió el objetivo principal de salvaguardar la vida de la madre y su hijo y evitar complicaciones.

REFERENCIAS

1. Vega-Lorenzo Y, Aparicio Álvarez E, Hidalgo Ávila M, Carmenate Mendoza CD, Falcón Abreu A. Malformación de la unión cráneo-cervical de Chiari. Presentación de un caso. MEDICIEGO; 2016; 22 (2). http://www.revmediciego.sld.cu/index.php/mediciego/article/view/476/961
2. Schijman E. History, anatomic forms, and pathogenesis of Chiari I malformations. Childs Nerv Syst 2004; 20: 223-28. doi:10.1007/s00381-003-0878-y
3. Gruffi TR, Peralta FM, Thakkar MS, McCarthy RJ, Habib AS. Anesthetic management of parturients with Arnold Chiari malformation - I: a multicenter retrospective study. Int J Obstet Anesth 2019; 37: 52-56; https://doi.org/10.1016/j.ijoa.2018.10.002
4. Chantigian RC, Koehn MA, Ramin-Warner MA. Chiari i malformation in parturients. J Clin Anesth 2002; 14: 201-5. https://doi.org/10.1016/S0952-8180(02)00342-2
5. Parker JD, Broberg JC, Napolitano PG. Maternal Arnold -Chiari type i malformation and syringomyelia: a labor management dilemma. Am J Perinatology 2002; 8:445-50. doi:10.1055/s-2002-36841
6. Mueller DM, Oro J. Chiari I Malformation with or without sryringomyelia and pregnancy: case studies and review of literature. Am J Perinatology 2005; 22: (2): 67-70. doi:10.1055/s-2005-837271
7. López R, Nazar C, Sandoval P, Guerrero I, Mellado P, Lacassie HJ. Malformación de Arnold-Chiari tipo I con siringomielia, trabajo de parto y analgesia neuroaxial. Revista Española de Anestesiología y Reanimación 2007; 54: 317.
8. Ghaly RF, Verdohleb T, Knezevic KD. Management of parturients in active labor with Arnold Chiari malformation, tonsillar herniation, and syringomyelia. Surg Neurol Int 2017; 8:10. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5288987/
9. Cabezas Palacios MN, Tato Varela S, Barroso Castro JL, Santos Ridao 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. http://dx.doi.org/10.1016/j.pog.2014.07.014
10. Laund R, Giraud R, Delrue R, Kern C. Spinal anesthesia for cesarean delivery in a woman with a surgically corrected type I Arnold Chiari. Anesth Analg 2003; 97;253-5. doi:10.1213/01.ANE.0000066312.32029.8B
11. Ruiz Hernández I, Soler Cano A. Malformación de Arnold Chiari tipo I. Presentación de un caso. Revista Médica Electrónica 2010; 32 (5). http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1684-18242010000500014&script=sci_arttext&tlng=en
12. Vázquez ME, Barrón Fernández J, Chesa OE, De la Cruz Labrado J, Escribano Silva M. Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo 1 y siringomielia), documento de consenso. Madrid: Editorial Médica AWWE, 2009. https://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chiari_2010.pdf
13. Carrillo-Esper R, Vázquez-Elizondo G, Gutiérrez-Delgado L, Guevara-Arnalb L, Méndez-Sánchez L. Malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia, siringobulbia y atrapamiento del ventrículo IV. Gac Méd Méx 2008; 144 (4): https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=19336
14. 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 Gynecology Obstet 2007; 275: 311-13. doi:10.1007/s00404-006-0215-2
15. Choi CK, Tyagaraj K. Combined spinal-epidural analgesia for laboring parturient Arnold-Chiari Type I malformation. A case report and a review of the literature. Case Reports in Anesthesiology 2013, Article ID 512915, 5 pp. http://dx.doi.org/10.1155/2013/512915
16. Agustí M, Adalia R, Fernández C, Gomar C. Anesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation. Int J Obstetric Anesthesia 2004; 13, 114-16. doi: 10.1016/j.ijoa.2003.09.005
17. Cardona MA, Juncal JL. Paciente con Malformación de Arnold Chiari en programa de cirugía ambulatoria. Cir May Amb 2011; 16:144-47. http://www.asecma.org/Documentos/Articulos/8.CC2.pdf
18. Sastry R, Surfianov R, Laviv Y, et al Chiari I Malformation and Pregnancy: a comprehensive review of the literature to address common questions and guide management. Acta Neurochir 2020; 162: 1565-73. http://doi.org/10.1007/s00701-020-04308-7
19. Grainne P, Vibhangini S, Wasabe K, Murphy E. Anesthetic and Obstetric Management of Syringomyelia During Labor and Delivery: A case series and Systematic Review. Anesth Analg 2017; 125: 913-24. doi: 10.1213/ANE.0000000000001987.
20. Roper JC, Bassel H, Wattar AI, Adikarige HD, et al. Management and birth outcomes of pregnant women with Chiari malformations: A 14 years retrospective case series. Eur J Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology 2018; 230, 1-5. https://doi.org/10.1016/j.ejogrb.2018.09.006
21. Hullander RM, Bogard TD, Leivers D, Moran D, Dewan DM. Chiari I Malformation Presenting as Recurrent Spinal Headache. Anesth Analg 1992; 75;1025-26.

https://doi.org/10.24245/gom.v90i8.4092

22. Agustí RM Adalia C, Fernandez C. Anaesthesia for Caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold -Chiari Type I malformation. Int J Obstet Anesth 2004;13:114-16. Doi :10.1016/j.ijoa.2003.09.005

23. Miqi Mavis T. Spinal neuroaxial anesthesia for caesarean section in a parturient with type I Arnold Chiari malformation and syringomyelia. SAGE Open Medical Case Reports 2018; 6: 1-3. doi:10.1177/2050313X18786114

24. Knafo S, Picard B, Morar S, Aghakhani N, Samadi M, Parker F, Benhamou D. Management of Chiari malformation type I and syringomyelia during pregnancy and delivery. J Gynecol Obstet Hum Reprod 2021; 50; 101970. http://dx.doi.org/10.1016/j.jogoh.2020.101970

25. Water JF, O´Neal MA, Pilato M, Waters S, Larkin JC, Waters JH. Management of anesthesia and delivery in women with Chiari I malformations. Obstetrics & Gynecology 2018, 132 (5): 1180-85. doi: 10.1097/AOG.0000000000002943

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).