

Malformación de Arnold-Chiari tipo I con siringomielia, trabajo de parto y analgesia neuroaxial

R. López*, C. Nazar**, P. Sandoval**, I. Guerrero***, P. Mellado****, H. J. Lacassie*****

*Escuela de Medicina de la Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile

Resumen

La malformación de Chiari tipo I es un desplazamiento caudal del cerebelo con herniación amigdalina por debajo del foramen magno, frecuentemente asociado con la siringomielia, un síndrome caracterizado por la presencia de cavidades quísticas dentro de la médula espinal; cada una de las cuales produce alteraciones neurológicas características. Se considera que las pacientes embarazadas con este tipo de malformaciones tienen un riesgo aumentado de enclavamiento y/o progresión de la enfermedad durante el trabajo de parto. Presentamos el caso de una paciente en trabajo de parto con el diagnóstico de siringomielia con una malformación de Chiari tipo I asociada y el manejo anestésico. Al ingreso no refirió antecedentes, sin embargo, durante el parto reveló el hecho de tener una siringomielia y malformación de Chiari tipo I asociada. Finalmente, realizamos una revisión de la patología en esta población en particular.

Palabras clave:

Médula espinal. Neuropatía. Analgesia. Subaracnoidea. Siringomielia. Arnold-Chiari.

Introducción

El embarazo es una situación normal en la vida de las mujeres, sin embargo, los cambios fisiológicos que produce le confieren una condición de riesgo, a diferencia de lo que habitualmente piensa gran parte de las personas, en que el embarazo y el parto son instancias sociales sin mayor riesgo e incluso triviales. Esto conlleva el

Neuraxial analgesia during labor in a patient with Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia

Summary

Chiari type I malformation is a caudal displacement of the cerebellum with tonsillar herniation through the foramen magnum, frequently associated with syringomyelia, a syndrome characterized by cyst-like cavities in the spinal cord; each of the conditions leads to characteristic neurologic abnormalities. Pregnant patients with these types of malformation are considered to have an increased risk of brainstem compression and/or progression of the disease during labor. We present the case of a patient in labor with a diagnosis of syringomyelia associated with Chiari type I malformation and describe the anesthetic management. The patient revealed during labor that she had syringomyelia associated with Chiari type I malformation, after having made no mention of it in previous history taking. Finally, we review the pathology observed in these patients.

Key words:

Spinal cord. Neurologic disease. Spinal analgesia. Syringomyelia. Arnold-Chiari malformation.

riesgo de minimizar situaciones que pueden condicionar morbi-mortalidad secundaria a algún procedimiento médico. Presentamos el caso de una paciente que omitió mencionar el diagnóstico de una malformación de Arnold Chiari tipo 1, asociada a siringomielia, al ingresar en trabajo de parto a nuestro centro.

Caso clínico

Se trataba de una paciente de 19 años, cursando un embarazo de 38 semanas con regular control prenatal y que ingresó en trabajo de parto activo con 5 cm de dilatación cervical. Tras la evaluación pre-anestésica, donde inicialmente no refirió antecedentes mórbidos, iniciamos manejo habitual de analgesia para el trabajo de parto, previa monitorización materna con presión arterial no invasiva y la instalación de una fleboclisis con solución de ringer lactato. Colocamos un catéter peridural con la técnica de pérdida de resistencia con

*Residente. **Instructor. ***Alumna. ****Profesor Auxiliar.

Correspondencia:

Hector J. Lacassie
Dpto. de Anestesiología.
Hospital Clínico Universidad Católica de Chile
Marcoleta, 367-3er piso
8330024 Santiago (Chile)
E-mail: lacassie@med.puc.cl

Aceptado para su publicación en diciembre de 2006.

solución salina, sin incidentes, fijándolo a 6 cm dentro del espacio peridural. Inmediatamente finalizada la administración de la primera dosis (20 mL de bupivacaína 0,05% con fentanilo 50 µg, fraccionada 5 mL cada 1 minuto) la paciente presentó en forma súbita un episodio de lipotimia y debilidad de las cuatro extremidades, asociado a vértigo, náuseas y vómitos, por 1-2 minutos. Este evento fue autolimitado, sin presentar cambios hemodinámicos (frecuencia cardíaca materna y presión arterial), oximétricos ni de la frecuencia cardíaca fetal. Debido a lo anterior, las dosis subsiguientes (12 mL de bupivacaína 0,1% con fentanilo 50 µg; luego 6 mL de bupivacaína 0,33%) se fraccionaron en un mayor lapso de tiempo y con volúmenes menores (3 mL cada 5 minutos), sin producirse nuevos incidentes. Previo al parto evaluamos el nivel anestésico, donde destacaba que la paciente no presentaba dolor, pero destacaba la presencia de hemihipoestesia derecha. En ese momento la paciente refirió el antecedente de estar en control con neurólogo por siringomielia y una malformación del cerebelo (Figuras 1 y 2), sin recordar más datos. Sin requerir nuevas dosis anestésicas, se llevó a cabo un parto vaginal espontáneo, con un recién nacido sano y evaluación neonatal de Apgar 9-10 al minuto y cinco minutos de vida. La paciente no presentó síntomas de descompensación de su patología neurológica en el período post parto inmediato. Completó el puerperio sin variación de su sintomatología previa, volviendo a control con neurólogo al alta.

Discusión

La malformación de Chiari tipo I consiste en un desplazamiento caudal del cerebelo con herniación amigdalina por debajo del foramen magno y alargamiento en forma de cuña de las amígdalas en más de 5 mm (Figura 2). Si bien la etiología de esta malformación no está claramente establecida, existen teorías que tratan de explicarla en relación a un desarrollo

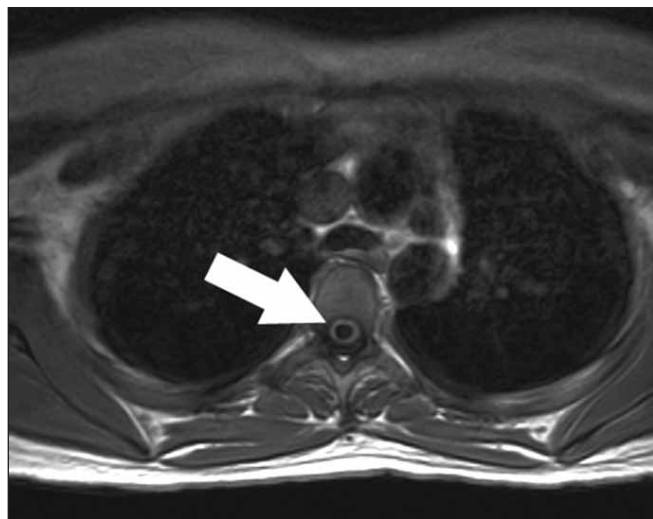


Fig. 1. Resonancia nuclear magnética secuencia T1. Corte axial a nivel de T4. La flecha indica cavidad siringomiélica.

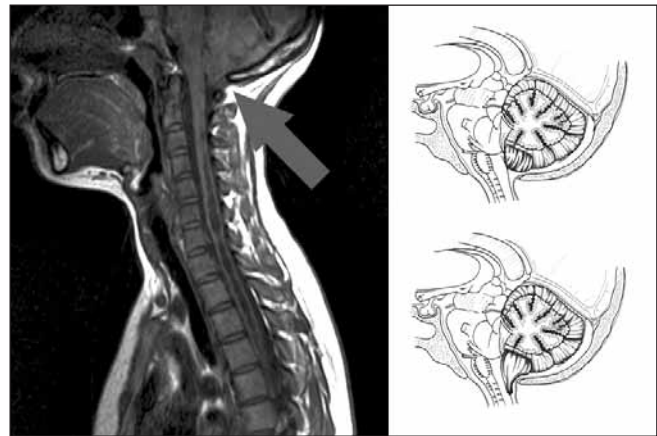


Fig. 2. Panel izquierdo: Resonancia nuclear magnética secuencia T1, corte sagital. La cavidad siringomiélica se evidencia desde C3 hasta T4. A nivel del foramen magno se observa herniación amigdalina (flecha). Panel derecho: Esquema de corte sagital a nivel craneal que muestra las estructuras de la fosa posterior, sin y luego con herniación de la amígdala.

insuficiente de la fosa posterior debido a una displasia del hueso occipital¹. La edad media de presentación de síntomas de la malformación de Chiari I es al rededor de los 40 años y es más frecuente en el sexo femenino con una relación 1,3:1 sobre los hombres². Sus manifestaciones más características son cefalea occipital desencadenada por movimientos cervicales o maniobras de Valsalva (70-90%); dolor neuropático de segmentos cervicales (40-70%); hiperreflexia de extremidades inferiores (51%); atrofia de manos (35%); paresia de extremidades superiores (33%) e inferiores (17%); se puede asociar también a hiperhidrosis, nistagmos, alteraciones de la deglución, signos cerebelosos y síndrome de Horner³. Esta alteración se asocia en 50-80% con siringomielia.

La siringomielia es un síndrome caracterizado por la presencia de cavidades quísticas longitudinales dentro de la médula espinal, las que pueden estar comunicadas con el canal central (más comunes) (Figuras 1, 3 y 4) o ser completamente ajenas a él. Estas cavidades frecuentemente se asocian a trauma, infección o tumores². No se sabe con claridad como se inicia una cavidad siringomiélica. Las teorías actuales explican su progresión, pero no su formación. Así, se describe que frente a la maniobra de Valsalva y con la presencia de obstrucción del flujo del líquido céfalo-raquídeo (LCR), especialmente a nivel del foramen magno como las descritas en el Chiari I¹, se formarían gradientes u ondas de presión del líquido céfalo-raquídeo (LCR) que terminan agrandando el quiste⁴.

El cuadro clínico comienza típicamente entre los 25-40 años y está dado por un síndrome medular central ya que la cavidad se produce en el canal del epéndimo o en la sustancia gris medular. El síndrome medular consiste en hipoestesia térmica y dolorosa en los der-

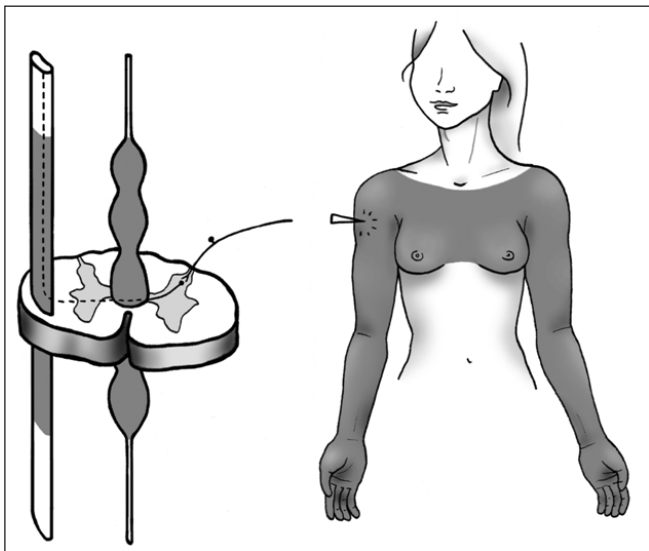


Fig. 3. Esquema de corte transversal a nivel de T2, mostrando los tractos afectados que explican el "nivel suspendido". La zona oscurecida en el esquema derecho indica la hipoestesia térmica y dolorosa propia del "nivel suspendido" (ver texto para detalles).

matomas correspondientes a los segmentos medulares afectados, con preservación de la propiocepción (disociación siringomiélica) y sensibilidad normal en los dermatomas superiores e inferiores a la lesión. Esto se denomina "nivel suspendido" y se debe al compromiso de las vías sensitivas termoalgésicas en su decusación desde el asta dorsal de la médula espinal hasta los haces espinotalámicos laterales, contralaterales (Figura 3). Este cruce ocurre en la comisura anterior y el trayecto se ve afectado por lesiones centrales, como la siringomielia (Figuras 3 y 4). Si la cavidad sigue creciendo, se comprometerán las astas anteriores, dando signos de segunda motoneurona en el nivel de la lesión y de primera motoneurona hacia caudal⁴. Si la cavidad se prolonga al bulbo (siringobulbia) podrán aparecer algunos síntomas bulbares expresados por alteraciones de nervios craneanos (frecuentemente trigémino (V) y vago (X), aunque se describen compromiso del III, VI, VII, IX y XII)⁴. En el presente caso, llama la atención lo avanzado de la cavidad siringomiélica, asociada a escasos síntomas clínicos (Figuras 1 y 2).

Desde el punto de vista anestesiológico, para establecer un plan de manejo es necesario tener algunas

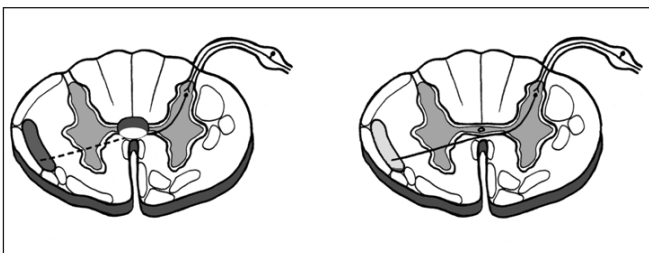


Fig. 4. Corte transversal de médula espinal con y sin siringomielia.

consideraciones: Se debe evaluar la presencia de alguna otra malformación que puede asociarse a estas alteraciones: hidrocefalia y fusión de vértebras cervicales, lo que se asocia a dificultad en la intubación; espina bífida, que se asocia a alteraciones anatómicas del neuroeje con el consiguiente riesgo al realizar punciones neuroaxiales; costillas cervicales que podrían dificultar punciones vasculares centrales o el manejo agresivo de la vía aérea difícil (traqueostomía)^{2,5,6}.

Dentro de la evaluación neurológica, se deben buscar signos que orienten a la existencia de disautonomías, en especial las que producirían cambios hemodinámicos significativos, incluido el paro cardiorrespiratorio, ante los estímulos quirúrgicos y anestésicos⁷. Se deben sospechar alteraciones de la respuesta autonómica sobre todo en pacientes que presenten compromiso de nervios craneanos o siringobulbia ya diagnosticada. Aunque aún no se ha establecido la mejor forma de diagnosticar compromiso autonómico en este tipo de pacientes, se ha sugerido que una prolongación del intervalo QT corregido (>440 ms), así como una alteración de variabilidad de la frecuencia cardíaca ante cambios posturales, podrían tener algún rol como exámenes de pesquisa preoperatoria⁸. Este síndrome ocasionalmente puede asociarse a alteraciones hormonales, principalmente de la hormona de crecimiento⁹, aunque algunos autores sugieren que es el déficit de esta hormona la que pudiera predisponer a la aparición de un síndrome de Chiari por hipoplasia de la fosa posterior¹⁰.

También es necesario evaluar la presencia de alteraciones de la deglución, parálisis de las cuerdas vocales y/o alteraciones del vaciamiento gástrico, por las posibles implicancias en el manejo de la vía aérea. Debido a las alteraciones en el tono muscular, es frecuente encontrar deformidades de la columna vertebral (cifoescoliosis) así como compromiso de la musculatura respiratoria, que en los casos graves pueden comprometer la función ventilatoria¹¹.

Aunque existen numerosos estudios sobre malformación de Chiari tipo I y siringomielia, existe muy poca evidencia que describa el comportamiento de estas alteraciones en pacientes durante el embarazo y el trabajo de parto, por lo que la experiencia resulta limitada. Si bien el embarazo no afectaría en forma negativa el curso de estas alteraciones anatómicas, debido a la información disponible que sugiere un aumento significativo de las presiones del LCR durante el trabajo de parto y el parto mismo¹², se considera que las pacientes con este tipo de malformaciones tienen un riesgo aumentado de enclavamiento y/o progresión de la enfermedad. Sin embargo, este riesgo es solo teórico y hasta el momento no hay evidencia suficiente para desestimar la posibilidad de un parto vaginal. En los casos publicados hasta el momento (Tabla 1) se ha optado en la mayoría

TABLA 1
 Relación de casos publicados de pacientes embarazadas con una siringomielia, el tipo de parto y la técnica anestésica utilizada

Referencia	Tipo de parto	Anestesia
Roelofse (1984) ¹⁷	Cesárea	Peridural
Semple (1996) ¹⁹	Cesárea	Peridural
Nel (1998) ²	Cesárea	Peridural
Agustí (2001) ¹¹	Cesárea	General
Daskalakis (2001) ²⁰	Cesárea	General
Parker (2002) ¹³	Fórceps	Peridural
Mueller (2005) ¹⁴	Vaginal	Peridural
López (2006)	Vaginal	Peridural

de las veces por un parto cesárea, evitando así las contracciones y el pujo materno, con el riesgo que esto implica. Sin embargo, también se ha evaluado la posibilidad de dar curso a un trabajo de parto normal en el que se elimina todo el pujo voluntario materno al instrumentalizar el expulsivo con la aplicación de fórceps¹³, con buenos resultados tanto maternos como fetales. Por último, se ha reportado un caso, similar al nuestro, en que tanto el trabajo de parto como el parto siguieron su curso habitual¹⁴, sin evidenciarse progresión en la sintomatología neurológica materna. De esta manera resulta planteable la posibilidad de un parto normal para pacientes con estas patologías, aunque no se pueden sacar conclusiones definitivas con la evidencia recopilada hasta ahora. De todas formas, es importante guiarse por recomendaciones para la administración segura de anestesia en pacientes embarazadas¹⁵.

Es necesario ser conscientes de que una de las metas para la anestesia, tanto general como neuroaxial, es mantener estable la presión del LCR dentro del cráneo y del canal medular, para evitar una progresión o agravamiento del cuadro, lo que es concordante con la patogenia de la enfermedad. Se han publicado resultados adversos postoperatorios en pacientes con estas alteraciones sometidos a anestesia general en que no se realizó ningún intento por mantener la presión intracraneal bajo control². De optarse por la anestesia general, además de las consideraciones habituales al utilizar esta técnica en pacientes embarazadas, es necesario tener en mente que debido al compromiso neuromuscular, es peligroso utilizar succinilcolina para la intubación por el riesgo de una gran respuesta hiperkalemica secundaria a una respuesta potencialmente exagerada, propia de los síndromes que implican la proliferación de receptores a acetil colina inmaduros¹⁶. El resto de los relajantes neuromusculares pueden presentar una mayor duración del efecto, lo que unido a las posibles alteraciones de la mecánica ventilatoria, ya sea por compromiso de la musculatura respiratoria o por alteraciones de la caja torácica, requiere una minuciosa reversión del bloqueo neuro-

muscular antes de la extubación traqueal. Este punto también es relevante en los casos en que existan alteraciones de la deglución, por el riesgo aumentado de aspiración de contenido gástrico¹¹.

Aunque actualmente las enfermedades neurológicas activas ya no se consideran una contraindicación absoluta para anestesia neuroaxial, es necesario tener en mente algunas consideraciones particulares: Los cambios hemodinámicos propios del bloqueo simpático pueden ser mal tolerados, sobre todo por la posible alteración de los mecanismos compensatorios en pacientes con compromiso autonómico¹¹. Por otra parte, en caso de una punción accidental de duramadre-aracnoides mientras se realiza una punción epidural, la caída súbita de presión en el compartimiento medular en relación al cráneo podría determinar un mayor descenso de las amígdalas cerebelosas y un eventual enclavamiento. Por esta misma razón estaría contraindicado el uso de anestesia subaracnoidea¹⁷, sin embargo, este riesgo es teórico y hasta el momento no se ha podido establecer una relación concluyente entre punción de duramadre-aracnoides en pacientes con este tipo de alteraciones y un agravamiento de la enfermedad¹⁸. Por último, la administración de un gran volumen de anestésico por el catéter peridural determinaría una súbita expansión de este espacio, que produciría un aumento de la presión en el LCR que podría ser deletéreo. Es muy probable que en nuestra paciente, el volumen epidural administrado en la primera dosis generara un conflicto de espacio que determinó una mayor compresión medular a nivel del foramen magno, lo que podría explicar los síntomas antes descritos. Es por esto que se sugiere un inicio gradual de la analgesia epidural, titulando la dosis con volúmenes pequeños de anestésicos^{2,11,13,14}.

Los posibles diagnósticos diferenciales a los síntomas presentados por la paciente son: Anestesia espinal total, lo que fue descartado por su breve duración y recuperación casi inmediata; Efecto sistémico de los anestésicos frente a una posible inyección intravascular en el espacio epidural, sin embargo, la corta duración de los síntomas, asociados a falta de aspiración de sangre por el catéter epidural hizo menos probable esta alternativa; Embolia: siempre es una posibilidad a considerar en una paciente obstétrica, ya sea de tipo trombótica, aérea o de líquido amniótico. En este caso, lo autolimitado de los síntomas y la rápida recuperación, descartó esta posibilidad casi por completo.

En conclusión, presentamos el caso de una paciente embarazada, portadora de una malformación de Chiari tipo 1 asociada a siringomielia, que recibió analgesia epidural para alivio del dolor durante su trabajo de parto y que no presentó complicaciones mayores secundarias a su patología de base. Es necesario un abordaje múltiple que tenga como principales metas el manteni-

miento de las presiones del LCR en el compartimiento encefálico y medular. Por el momento, no es posible establecer recomendaciones basadas en la evidencia para el manejo de la siringomielia con alteración de Chiari tipo I, debido a la escasa información clínica existente. El manejo actual se basa en gran medida a la información teórica, sentido común y la opinión de expertos, según la cual el trabajo de parto y el pujo materno podrían agravar la enfermedad, sin embargo, la vía de parto vaginal puede ser una opción, siempre y cuando esto no cause descompensación neurológica.

La técnica anestésica debe guardar relación con la vía de parto elegida, teniendo en mente todas las alteraciones que podrían presentarse en estas pacientes y los riesgos que éstas determinan.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sgouros S, Kountouri M, Natarajan K. Posterior fossa volume in children with Chiari malformation Type I. *J Neurosurg.* 2006;105(2):101-6.
2. Nel MR, Robson V, Robinson PN. Extradural anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Chiari type I anomaly. *Br J Anaesth.* 1998;80(4):512-5.
3. Rangel L, Rodríguez I. Malformación Chiari Tipo 1 (MCT1): reporte de 4 casos clínicos. *Rev Mex Neuroci.* 2003;4(1):47-51.
4. Villanueva P, del Villar S, Mery F. Siringomielia. *Cuadernos de Neurología* 2000; XXIV.
5. Hood DB, Kuehne J, Yellin AE, Weaver FA. Vascular complications of thoracic outlet syndrome. *Am Surg.* 1997;63(10):913-7.
6. Prepageran N, Raman R. Tracheostomy in patients with cervical rib: a note of caution. *Ear Nose Throat J.* 2003;82(8):626-7.
7. Ruff ME, Oakes WJ, Fisher SR, Spock A. Sleep apnea and vocal cord paralysis secondary to type I Chiari malformation. *Pediatrics.* 1987;80(2):231-4.
8. Ireland PD, Mickelsen D, Rodenhouse TG, Bakos RS, Goldstein B. Evaluation of the autonomic cardiovascular response in Arnold-Chiari deformities and cough syncope syndrome. *Arch Neurol.* 1996;53(6):526-31.
9. Hamilton J, Blaser S, Daneman D. MR imaging in idiopathic growth hormone deficiency. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1998;19(9):1609-15.
10. Murphy RL, Tubbs RS, Grabb PA, Oakes WJ. Chiari I malformation and idiopathic growth hormone deficiency in sibs. *Childs Nerv Syst.* 2006;22(6):632-4.
11. Agusti M, Adalia R, Fernandez C, Gomar C. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation. *Int J Obstet Anesth.* 2004;13(2):114-6.
12. Hopkins EL, Hendricks CH, Cibils LA. Cerebrospinal fluid pressure in labor. *Am J Obstet Gynecol.* 1965;93(7):907-16.
13. Parker JD, Broberg JC, Napolitano PG. Maternal Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia: a labor management dilemma. *Am J Perinatol* 2002;19(8):445-50.
14. 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(2):67-70.
15. Anesthesia: ASoATFoO, Hawkins J, Arens J, Bucklin B, Connis R, Dailey P, Gambling D, et al. Practice Guidelines for Obstetric Anesthesia: An Updated Report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Obstetric Anesthesia. Archivo PDF en la página web de la ASA. 17 de Mayo de 2006; [citado el 1 de Noviembre de 2006]. [aprox. 53 p.] Disponible en: <http://www.asahq.org/clinical/OBGGuidelinesdraft051706.pdf>
16. Naguib M, Lien C. En: Edited by Miller RD. *Pharmacology of Muscle Relaxants and Their Antagonists*, Miller's Anesthesia. Philadelphia, PA: Elsevier Churchill Livingstone, 2005, p. 481-572.
17. Roelofse JA, Shipton EA, Nell AC. Anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia. A case report. *S Afr Med J* 1984; 65(18):736-7.
18. Erbay SH, O'Callaghan MG, Bhadelia R. Is lumbar puncture contraindicated in patients with Chiari I malformation? *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005;26(4):985.
19. Semple DA, McClure JH. Arnold-chiari malformation in pregnancy. *Anaesthesia.* 1996;51(6):580-2.
20. Daskalakis GJ, Katsetos CN, Papageorgiou IS, Antsaklis AJ, Vogas EK, Grivachevski VI, et al. Syringomyelia and pregnancy-case report. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2001;97(1):98-100.