

PROGRESOS de OBSTETRICIA Y GINECOLOGÍA

www.elsevier.es/pog



CASO CLÍNICO

Gestación gemelar en paciente con malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a siringomielia



María de las Nieves Cabezas Palacios*, Sara Tato Varela, José Luis Barroso Castro y Fabiola Santos Ridao

Unidad de Gestión Clínica de Obstetricia y Ginecología, Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla, España

Recibido el 20 de enero de 2013; aceptado el 22 de julio de 2014

Disponible en Internet el 16 de octubre de 2014

PALABRAS CLAVE

Siringomielia;
Malformación de Arnold-Chiari;
Embarazo;
Gestación gemelar

KEYWORDS

Syringomyelia;
Arnold Chiari malformation;
Pregnancy;
Twin gestation

Resumen La siringomielia es una enfermedad neurológica infrecuente, con una prevalencia aproximada de uno por cada 100.000 personas; su asociación con embarazo es aún más rara.

Presentamos un caso clínico inusual en el que a una paciente con malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a siringomielia y gestación gemelar se le realizó a las 39 semanas una cesárea electiva con anestesia general.

Debido a los pocos casos publicados de gestación en pacientes con siringomielia y malformación de Arnold-Chiari tipo I existe poca evidencia respecto al manejo de estas pacientes, por lo que se debe optar por una discusión multidisciplinaria con todos los miembros del equipo médico involucrado.

© 2013 SEGO. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Twin pregnancy in a patient with arnold-chiari malformation type I Associated with syringomyelia

Abstract Syringomyelia is a rare neurological disease with a prevalence of approximately one per 100,000 people; its association with pregnancy is unusual. We present a rare case in which a patient with Arnold-Chiari type I malformation, syringomyelia, and a twin pregnancy underwent an elective cesarean section at 39 weeks under general anesthesia. Because there have been few published reports of pregnancy in patients with syringomyelia and Arnold-Chiari type I malformation, evidence is scarce on the management of these patients. Therefore, coordinated decisions involving several medical specialties is recommended.

© 2013 SEGO. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La siringomielia es una enfermedad neurológica infrecuente^{1,2}, con una prevalencia aproximada de una por cada 100.000 personas²; su asociación con embarazo es aún menos

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cabezasmnieves@gmail.com
(M. Cabezas Palacios).

frecuente². Si realizamos una búsqueda en PubMed incluyendo los términos «syringomyelia» or «Arnold-Chiari malformation» and «twin pregnancy» no obtenemos ningún resultado, de ahí la singularidad del caso que describimos.

Es una patología degenerativa, crónica y progresiva de la médula espinal que se caracteriza por la presencia de una o varias cavidades quísticas longitudinales y expansivas en la médula espinal¹⁻¹³. Esta cavitación progresiva lleva a manifestaciones neurológicas características^{1-4,6,7,10} como atrofia de las manos y brazos, pérdida de los reflejos miotáticos y anestesia segmentaria de tipo disociado (pérdida de la sensibilidad al dolor y temperatura con preservación de la sensibilidad al tacto) en cuello, hombros y brazos^{3,5,10,12}.

Descripción del caso clínico

Paciente de 46 años que presentaba como antecedentes personales fibromialgia, artrosis (fig. 1), escoliosis dorsolumbar (fig. 2), hernias discales cervicales y lumbares y malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a siringomielia en columna cervical diagnosticada un año antes mediante una resonancia nuclear magnética. Había sido intervenida de cirugía ocular refractiva y miomectomía histeroscópica. La paciente era primigesta y se trataba de una gestación gemelar bicorial obtenida mediante donación de ovocitos y fecundación in vitro; se le transfirieron tres embriones desarrollándose dos de ellos. Las serologías fueron normales

y el cribado combinado de cromosopatías resultó negativo. La paciente fue remitida a las 17 semanas de amenorrea a nuestra Unidad de Alto Riesgo desde el Servicio de Neurocirugía, quienes desaconsejaban el parto por vía vaginal.

La gestación evolucionó sin incidencias durante los controles realizados a las 20, 24, 28, 33 y 36 semanas, salvo por la aparición de un cuadro de disnea y astenia a las 30 semanas de embarazo, en el que se diagnostica taquicardia materna electrocardiográfica con posterior ecocardiografía dentro de la normalidad. Se le realizó una cesárea electiva a las 39 semanas, por la recomendación del Servicio de Neurocirugía y porque el primer gemelo se encontraba en presentación pelviana. La cirugía se realizó con anestesia general, sin complicaciones. Nacieron dos mujeres vivas, de 3.780 y 3.125 g de peso, puntuación del test de Apgar de 1-5-10 el primer gemelo y 4-9-10 el segundo, y pH de arteria umbilical 7,263 y 7,155. Durante el postoperatorio la paciente requirió feroterapia oral por cifras de hemoglobina de 9,4 g/dl. La evolución postoperatoria fue satisfactoria, sin deterioro neurológico, recibiendo el alta hospitalaria al tercer día del postoperatorio y siendo remitida al Servicio de Neurocirugía para seguir sus revisiones habituales.



Figura 1 Radiografía cervical que muestra la artrosis que padecía la paciente.

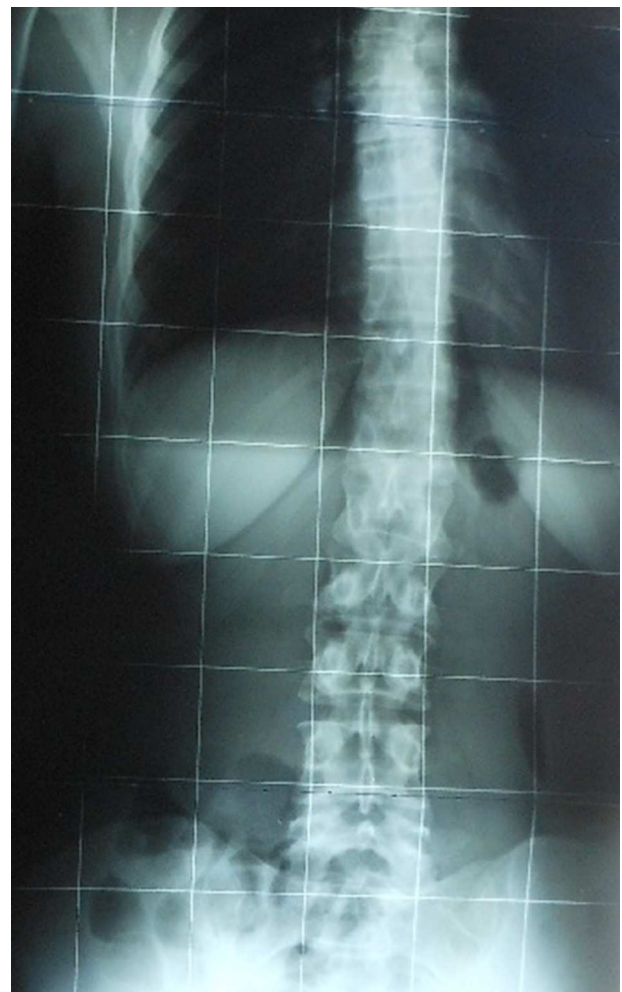


Figura 2 La radiografía muestra la escoliosis que presentaba la paciente.

Discusión

La siringomielia se divide en comunicante (que presenta una comunicación persistente entre la cavidad quística y el IV ventrículo) y la no comunicante (que no presenta esta comunicación)^{1-4,8,12,13}. La forma comunicante es la más común^{1,4,8,12} y la mayoría está vinculada a anomalías congénitas o adquiridas que involucran al foramen magno^{1,8}; la más común es la malformación de Arnold-Chiari tipo I^{1,3,6,10,12,13}, que es la que presentaba nuestra paciente y que se asocia en un 50-80% con siringomielia³. En la forma comunicante la cavidad quística típicamente se localiza en la región cervical inferior o torácica superior; en cambio, en la forma no comunicante la cavidad quística se desarrolla en cualquier región de la médula y los factores involucrados en la formación de estas cavidades incluyen hematoma, isquemia, obstrucción venosa u origen idiopático^{1,8,13}.

En la actualidad la resonancia nuclear magnética es el método diagnóstico confirmatorio de elección en la siringomielia^{2,3,5,7,8,10,12,13} y la forma en la que se diagnostica la malformación de Arnold-Chiari tipo I ya que en la mayoría de los casos cursa de forma asintomática⁸. La resonancia nuclear magnética estableció el diagnóstico en el caso que presentamos. El tratamiento de elección es la corrección quirúrgica^{2,8}; sin embargo, la mejoría clínica que se obtiene no suele mantenerse con el tiempo, regresando a la situación prequirúrgica².

Aunque existen numerosos estudios sobre malformación de Arnold-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^{1,3,4,10}. Algunos autores afirman que las condiciones fisiológicas observadas durante el trabajo de parto pueden agravar las alteraciones neurológicas, como la herniación del tronco cerebral y la compresión de la médula, debido a un aumento significativo de las presiones del líquido cefalorraquídeo (LCR)^{1,4,5,10}. Sin embargo, este riesgo es solo teórico y hasta

el momento no hay evidencia suficiente para desestimar la posibilidad de un parto vaginal⁴. En los casos publicados hasta el momento se ha optado la mayoría de las veces por una cesárea^{3,4,8,9,12-14}, que es lo que recomienda la Asociación Americana de Neurocirugía^{2,7} y lo que aconsejó el servicio de Neurocirugía en nuestro hospital, para evitar las contracciones y el pujo materno, con el riesgo que esto implica^{4,7}. Sin embargo, existe la posibilidad de un parto eutócico como reflejan López et al.⁴ y la opción de un trabajo de parto normal en el que se elimina todo pujo materno al instrumentalizar el expulsivo, con buenos resultados tanto maternos como fetales^{6,11}.

El mejor manejo anestésico en pacientes embarazadas con siringomielia todavía no ha sido establecido ya que existen pocos casos publicados^{1,10,12}. Las anomalías asociadas pueden presentar implicaciones específicas para el anestesta, como la cifoescoliosis, costilla cervical, vértebras cervicales fundidas (síndrome de Klippel-Feil), hidrocefalia y espina bífida, además de la presencia de malformación de Arnold-Chiari del tipo I u otros desórdenes del foramen magno¹. 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^{4,8,10,13}. La mayoría de los autores afirman que la anestesia general puede ser usada con seguridad en pacientes portadoras de siringomielia para evitar la fluctuación de presión del LCR y el aumento de la presión intracraneana^{1,3,8-10,12,15,16}, mientras que la anestesia regional según Jayaraman et al.¹ representa una contraindicación relativa debido a la posibilidad de un empeoramiento de los síntomas neurológicos (tabla 1). En nuestro caso se decidió emplear este tipo de anestesia para evitar la manipulación del espacio subaracnoideo, lo que podría conllevar un agravamiento de las manifestaciones clínicas¹⁰. Sin embargo, cada plan de manejo anestésico tiene sus riesgos, y un plan estándar no es adecuado para

Tabla 1 Relación de casos publicados de pacientes embarazadas con siringomielia, las complicaciones maternas que hubo durante la gestación, el tipo de parto y la técnica anestésica utilizada

Referencia	Complicaciones maternas	Tipo de parto	Anestesia
Cantú M.G. (1994) ¹²	- Déficit neurológico en miembros superiores	Cesárea	Epidural
Garza A. (1996) ⁴	- Disminución sensitiva (dermatomas C4 y C5) - Disociación termoalgésica y atrofia de miembro superior izquierdo	Cesárea	Epidural
Murayama K. (2001) ¹⁵	- Cefalea	Cesárea	General
Gredilla E. (2004) ¹¹	- Dolor torácico - Alodinia - Hipoestesia en miembros inferiores	Cesárea	General
Doblas P. (2003) ⁵	- Amenaza de parto pretérmino	Instrumental (fórceps)	Epidural
Agustí M. (2004) ¹³	- Ninguna	Cesárea	General
López R. (2007) ³	- Ninguna	Espontáneo	Epidural
Díaz A. (2009) ²	- Cefalea - Diplopía - Tetraparesia progresiva	Cesárea	General
Nielsen J. (2011) ⁷	- Dolor torácico	Cesárea	General
Jayaraman L. (2011) ¹	- Dolor en miembro inferior izquierdo	Cesárea	General
Ghaly R. (2012) ⁸	- Ninguna	Cesárea	General

todos los pacientes¹⁵. Existen algunos autores^{4,6,11} que exponen el empleo de anestesia epidural en pacientes embarazadas portadoras de una malformación de Arnold-Chiari tipo I asociada a siringomielia durante su trabajo de parto, sin presentarse complicaciones mayores. Las enfermedades neurológicas activas ya no se consideran actualmente una contraindicación absoluta para anestesia neuroaxial^{4,13} y algunos autores consideran que la analgesia epidural ofrece varias ventajas sobre la anestesia general en estos pacientes: se evitan los riesgos potenciales de asegurar la vía aérea, la función respiratoria está menos comprometida y la relación de la presión del LCR craneoespinal existente se conserva mejor¹³. El bloqueo epidural debe establecerse muy lentamente para evitar el descenso precipitado de la presión arterial que puede ocurrir si hay neuropatía autonómica y para no producir una distensión repentina del espacio extradural^{4,13}. 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 compartimento medular en relación al cráneo podría determinar un mayor descenso de las amígdalas cerebelosas y un eventual enclavamiento^{4,11}. Por esta misma razón la anestesia intradural es mejor evitarla en la siringomielia^{3,4,13}, sobre todo si coexiste una malformación de Arnold-Chiari, ya que hay autores que describen la aparición de signos y síntomas hasta dos semanas después de la punción dural¹⁶. Cualquiera que sea el modo de la anestesia, estos pacientes requieren una estrecha vigilancia postoperatoria, en particular si hay siringobulbia, neuropatía autonómica o enfermedad progresiva recientemente; cuando la apnea repentina o paro cardíaco pueden ser más probables¹³.

Debido a que no existe un protocolo establecido para el tratamiento de pacientes obstétricas con siringomielia, el método más seguro y más adecuado plan de manejo anestésico debe ser elegido después de una discusión multidisciplinaria con todos los miembros del equipo médico involucrado^{3,8}.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Jayaraman L, Sethi N, Sood J. Anestesia para cesárea en paciente con siringomielia lumbar. *Rev Bras Anesthesiol.* 2011;61:255–7.
- Díaz A, Dorian F, Rojas D, Goich M. Siringomielia y embarazo, reporte de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Obstet Ginecol-Hosp Santiago Oriente Dr Luis Tisné Brousse.* 2009;4:136–8.
- 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. *Rev Esp Anesthesiol Reanim.* 2007;54:317–21.
- Garza Hinojosa A, González Cordero G, Sauza del Pozo R, Ramón Martínez H. Anestesia para cesárea en una paciente con siringomielia. Reporte de un caso. *Rev Mex Anest.* 1996;19:82–4.
- Doblas PA, Barber MA, Eguiluz I, Herrera J, Iarracochea JM. Siringomielia y malformación de Arnold-Chiari durante la gestación. *Clin Invest Ginecol Obstet.* 2003;30:283–5.
- Sabina Yturalde A, Coronado Mestre R, Pino García T, Ortega Figueroa L, Lugones Botell M. Siringomielia y embarazo. Experiencia en el hospital docente «Eusebio Hernández». *Rev Cubana Obstet Ginecol.* 2005;31.
- Nielsen JL, Bejjani GK, Vallejo MC. Cesarean delivery in a parturient with syringomyelia and worsening neurological symptoms. *J Clin Anesth.* 2011;23:653–6.
- Ghaly RF, Candido KD, Sauer R, Nick Knezevic N. Anesthetic management during cesarean section in a woman with residual Arnold-Chiari malformation type I, cervical kyphosis, and syringomyelia. *Surg Neurol Int.* 2012;3:75.
- Castello C, Fiaccavento M, Vergano R, Bottino G. Syringomyelia and pregnancy. Report of a clinical case and review of the literature. *Minerva Ginecol.* 1996;48:253–7.
- Daskalakis GJ, Natsetos CN, Papageorgiou IO, Antsaklis AJ, Vogas EK, Grivachevski VI, et al. Syringomyelia and pregnancy-case report. *European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology.* 2001;97:98–100.
- Gredilla E, Palacio FJ, Pérez-Ferrer A, Alonso E, Gimeno M, Gilsanz F. Syringomyelia, neurophatic pain and caesarean section. *EJA.* 2004;21:669–70.
- Cantú Esquivel MG, Benavides de Anda L, Benavides de la Garza L. Syringomyelia and pregnancy. A case report. *Ginecol Obstet Mex.* 1994;62:302–3.
- 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 Obstet Anesth.* 2004;13:114–6.
- 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.
- Murayama K, Mamiya K, Nozaki K, Sakurai K, Sengoku K, Takahata O. Cesarean section in a patient with syringomyelia. *Can J Anaesth.* 2001;48:474–7.
- 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;80:512–5.