

## **INFORMACIÓN SOBRE POSIBILIDADES DE TRANSMISIÓN GENÉTICA Y RIESGOS DURANTE EL PARTO EN LAS PACIENTES AFECTAS DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I.**

M.A. Poca. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona

---

La malformación de Chiari tipo I (MC-I) que se caracteriza por la existencia de una ectopia de las amígdalas del cerebelo que se sitúan por debajo del foramen magnum. Esta disposición anómala de las amígdalas del cerebelo causa un bloqueo más o menos importante a nivel de la unión cráneo-cervical, que dificulta la libre circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR) y explica el desarrollo, en algunos enfermos, de siringomielia o hidrocefalia asociadas. La malformación de Chiari también puede asociarse a otras anomalías óseas de la charnela cráneo-cervical, a aracnoiditis de la fosa posterior, escoliosis y aumentos de la presión intracraneal. Asociada a una transmisión autosómica dominante, el origen genético y penetrancia familiar de la MC-I siguen siendo motivo de estudio en el momento actual.

Las manifestaciones clínicas de los pacientes afectados de una MC-I son muy variables y dependen del complejo malformativo asociado y de la existencia o no de cavidades siringomiélicas e hidrocefalia en el momento del diagnóstico. Sin embargo, existen casos asintomáticos en los que el diagnóstico se ha realizado de forma incidental. Estos pacientes deben ser estudiados y seguidos, aunque no requieran tratamiento quirúrgico de forma inicial.

### **Precauciones a considerar durante el seguimiento ginecológico y durante el parto en las pacientes afectas de una malformación de Chiari tipo I**

- 1) Dada la potencial transmisión genética de la malformación al feto, debería valorarse si éste también se encuentra afecto de la malformación cuando se realicen los estudios ecográficos convencionales durante el embarazo
- 2) Dada la ectopia de las amígdalas del cerebelo, recomendamos que, en las pacientes que no han sido tratadas de su malformación, se consideren los siguientes aspectos de cara a potenciales partos:
  - No deben realizarse punciones lumbares por riesgo de enclavamiento de la paciente
  - No es recomendable realizar una anestesia epidural durante el parto, por riesgo de punción dural y fístula de LCR oculta, que también supondría un riesgo de enclavamiento para la madre
  - Deben evitarse maniobras muy agresivas durante las maniobras del parto, de cara a evitar potenciales descompensaciones clínicas. Esto es especialmente importante cuando exista una siringomielia asociada a la malformación de Chiari.

### **Bibliografía**

- Ghaly RF, et al. Anesthetic management during Cesarean section in a woman with residual Arnold-Chiari malformation Type I, cervical kyphosis, and syringomyelia. *Surg Neurol Int.* 2012; 3:26. Epub 2012 Feb 15.
- Sicuranza GB, et al. Arnold-Chiari malformation in a pregnant woman. *Obstet Gynecol.* 2003; 102:1191-4.
- Parker JD, et al. Maternal Arnold-Chiari type I malformation and syringomyelia: a labor management dilemma. *Am J Perinatol.* 2002; 19:445-50.
- Landau R, et al. Spinal anesthesia for cesarean delivery in a woman with a surgically corrected type I Arnold Chiari malformation. *Anesth Analg.* 2003; 97:253-5.
- Nel MR, et al. Extradural anaesthesia for caesarean section in a patient with syringomyelia and Chiari type I anomaly. *Br J Anaesth.* 1998; 80:512-5.
- Castello C, et al. [Syringomyelia and pregnancy. Report of a clinical case and review of the literature]. *Minerva Ginecol.* 1996; 48:253-7.