



DOI: 10.31636/prmd.v9i1.6

When Rare Anomalies Converge: Anesthetic Management of Pediatric Frontal Encephalocele With Chiari I Malformation and Syringomyelia

Maya Damor¹, Jishna Vaghela², Janki Panchal¹, Parth Vaghela³

¹ Department of Anaesthesia, GCS Medical College, Hospital & Research Centre, Ahmedabad, Gujarat, India

² Department of Orthodontics & Dentofacial Orthopaedics, College of Dental Sciences, Amargarh, Bhavnagar, Gujarat, India

³ Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery, GCS Medical College, Hospital & Research Centre, Ahmedabad, Gujarat, India
ORCID (corresponding author, Parth Vaghela): 0000-0003-3688-6096

For correspondence: Dr. Parth Vaghela, Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery, GCS Medical College, Hospital & Research Centre, Ahmedabad, Gujarat, India; e-mail: parth_vaghela911@yahoo.com

Abstract

Background. Encephaloceles associated with craniovertebral junction anomalies such as Chiari malformation and syringomyelia are exceedingly rare and pose unique anesthetic challenges due to risks of difficult airway, raised intracranial pressure (ICP), and potential neurological compromise during airway manipulation and positioning.

Case Presentation. We report the anesthetic management of a 13-year-old girl with a large congenital frontal encephalocele (45 × 45 × 52 mm), Chiari I malformation, extensive syringomyelia, basilar invagination, occipitalized C1, and C2–C3 fusion. Airway management was carefully planned with prolonged preoxygenation, intravenous induction, and direct laryngoscopy using manual in-line stabilization. Anesthesia was maintained with sevoflurane and atracurium, ensuring stable hemodynamics and strict neck neutrality. The 10-hour surgical repair was uneventful, and the patient was extubated postoperatively without neurological deterioration.

Conclusion. This case highlights the importance of individualized anesthetic strategies focusing on airway safety, ICP control, and neuroprotection in pediatric patients with encephaloceles and complex craniovertebral anomalies.

Keywords: frontal encephalocele; Chiari I malformation; syringomyelia; pediatric anaesthesia; rare anomaly.

Introduction

Encephaloceles are rare congenital malformations resulting from defective closure of the neural tube, with an estimated incidence of 0.8–4 per 10,000 live births [1]. Frontal encephaloceles constitute a minority of cases and may coexist with craniovertebral anomalies such as Chiari I malformation, basilar invagination, vertebral

fusion, and syringomyelia [2]. Such complex associations present formidable anesthetic challenges.

Airway management is particularly hazardous due to distorted craniofacial anatomy, restricted neck movement, and risk of brainstem compression [3]. Furthermore, maintaining cerebral perfusion while avoiding

rises in ICP is critical. Herein, we present the successful anesthetic management of a child with this rare constellation of anomalies, underscoring strategies that ensured a safe outcome.

Case Presentation

A 13-year-old girl weighing 30 kg presented for elective repair of a congenital frontal encephalocele. The swelling had gradually increased in size and measured 45 × 45 × 52 mm. She had major cosmetic disfigurement but no prior neurological deficits (Figure 1).

Imaging Findings. MRI demonstrated a large frontal encephalocele with herniation of meninges and CSF. Associated anomalies included Chiari I malformation, extensive syringomyelia extending from the cervicomedullary junction to the mid-dorsal cord, basilar invagination, occipitalization of the atlas, and C2–C3 vertebral fusion. These findings indicated a high risk of neurological compromise with neck manipulation.

Preoperative Evaluation. The airway appeared normal externally; however, limited neck mobility was anticipated. No signs of raised ICP (vomiting, papilloedema, altered sensorium) were present. The child was classified as ASA III due to complex craniovertebral anomalies.

Anesthetic Management

Preoxygenation. Performed via nasal cannula for 15 minutes to maximize oxygen reserves.

Induction. Intravenous propofol and fentanyl were administered. Adequate mask ventilation was confirmed before administering succinylcholine.

Intubation. Direct laryngoscopy was performed with manual in-line stabilization to minimize cervical spine movement. The airway was secured without difficulty.

Maintenance. Anesthesia was maintained with sevoflurane in an air-oxygen mixture and intermittent atracurium. Hemodynamics were closely monitored, and normocapnia was maintained.

Intraoperative Considerations. Strict neck neutrality was ensured during positioning and throughout the 10-hour procedure. Blood loss was minimal and managed conservatively.

Emergence. At the end of surgery, neuromuscular blockade was reversed, and the patient was extubated smoothly. She was transferred to the intensive care unit awake, hemodynamically stable, and without neurological deterioration.



Figure 1. Depicting the anomaly with its impact on facial disfigurement

Discussion

The coexistence of a frontal encephalocele with Chiari I malformation, syringomyelia, and complex craniovertebral junction (CVJ) anomalies represents an exceptionally rare and high-risk clinical scenario [3, 4]. Contemporary guidelines from pediatric neurosurgery and anesthesia societies emphasize that perioperative outcomes in such patients are largely determined by meticulous airway planning, preservation of neurological integrity, and strict adherence to neuroprotective anesthetic principles.

Airway Management and Cervical Spine Protection

Airway management remains the most critical anesthetic concern in children with encephaloceles and associated CVJ anomalies. Restricted cervical mobility, occult instability, and the risk of cervicomedullary compression necessitate techniques that minimize neck movement [4]. Recent pediatric anesthesia guidelines recommend manual in-line stabilization during laryngoscopy and avoidance of excessive flexion or extension of the cervical spine, particularly in patients with basilar invagination and occipitalized atlas [5]. While video laryngoscopy or fiberoptic techniques are preferred when difficulty is anticipated, direct laryngoscopy with strict

spinal precautions remains acceptable when adequate expertise and preparedness are ensured.

Intracranial Pressure Control and Neuroprotection

Current pediatric neuroanesthesia literature strongly emphasizes prevention of secondary brain injury by avoiding hypoxia, hypercarbia, coughing, and hemodynamic instability. Smooth induction and emergence, maintenance of normocapnia, and judicious use of anesthetic agents with favorable cerebral hemodynamic profiles are recommended [6, 7]. In the present case, stable hemodynamics and controlled ventilation throughout the prolonged surgical duration were consistent with these evidence-based principles.

Positioning and Intraoperative Considerations

Children with Chiari I malformation and syringomyelia are particularly vulnerable to neurological deterioration during positioning [8]. Contemporary neurosurgical consensus statements stress the importance of main-

taining strict neck neutrality and avoiding traction or rotation that may exacerbate brainstem compression or disrupt cerebrospinal fluid dynamics. Prolonged surgical procedures further mandate vigilant monitoring of spinal cord perfusion, temperature, and anesthetic depth to reduce the risk of ischemic injury.

Multidisciplinary and Individualized Approach

Recent CNS-endorsed guidelines advocate a multidisciplinary approach involving anesthesiologists, neurosurgeons, and intensivists in the management of complex congenital craniospinal anomalies. Individualized anesthetic planning, anticipation of perioperative complications, and readiness for postoperative ventilatory support are essential [6, 7, 8]. In contrast to earlier reports describing delayed extubation and postoperative neurological compromise, adherence to modern guideline-based strategies in our patient resulted in an uneventful perioperative course and favorable neurological outcome.

Коли рідкісні аномалії поєднуються: анестезіологічний менеджмент фронтального енцефалоцеле в дитини з мальформацією Кіарі I та сирингомієлією

Maya Damor¹, Jishna Vaghela², Janki Panchal¹, Parth Vaghela³

¹ Відділення анестезіології, GCS Medical College, Hospital & Research Centre, Ахмедабад, Гуджарат, Індія

² Відділення ортодонції та щелепно-лицевої ортопедії, College of Dental Sciences, Амаргарх, Бхавнагар, Гуджарат, Індія

³ Відділення кардіоторакальної та судинної хірургії, GCS Medical College, Hospital & Research Centre, Ахмедабад, Гуджарат, Індія
ORCID (автор для кореспонденції, Parth Vaghela): 0000-0003-3688-6096

Для кореспонденції: Dr. Parth Vaghela, Department of Cardiothoracic and Vascular Surgery, GCS Medical College, Hospital & Research Centre, Ахмедабад, Гуджарат, Індія; e-mail: parth_vaghela911@yahoo.com

Анотація

Вступ. Енцефалоцеле, що поєднується з аномаліями краніовертебрального переходу, такими як мальформація Кіарі та сирингомієлія, трапляється вкрай рідко і створює унікальні анестезіологічні виклики через ризики складних дихальних шляхів, підвищеного внутрішньочерепного тиску (ВЧТ) та потенційного неврологічного ушкодження під час маніпуляцій з дихальними шляхами й укладання пацієнта.

Опис випадку. Представлено анестезіологічний менеджмент 13-річної дівчинки з великим вродженим фронтальним енцефалоцеле (45 × 45 × 52 мм), мальформацією Кіарі I, поширеною сирингомієлією, базилярною інвагінацією, ок-

ципіталізацією С1 та зрощенням С2–С3. Забезпечення прохідності дихальних шляхів ретельно планували: пролонгована преоксигенація, внутрішньовенна індукція та пряма ларингоскопія з мануальною аксіальною стабілізацією. Анестезію підтримували севофлураном та атракурієм, забезпечуючи стабільну гемодинаміку й суворе нейтральне положення шиї. 10-годинне хірургічне втручання минуло без ускладнень; пацієнтку екстубовано в післяопераційному періоді без неврологічного погіршення.

Висновок. Цей випадок підкреслює важливість індивідуалізованих анестезіологічних стратегій з акцентом на безпеку дихальних шляхів, контроль ВЧТ та нейропротекцію у дітей з енцефалоцеле та складними краніовертебральними аномаліями.

Ключові слова: фронтальне енцефалоцеле; мальформація Кіарі I; сирингомієлія; дитяча анестезіологія; рідкісна аномалія.

Вступ

Енцефалоцеле — рідкісні вроджені вади, що виникають унаслідок дефекту закриття нервової трубки, з орієнтовною частотою 0,8–4 на 10 000 живонароджених [1]. Фронтальні енцефалоцеле становлять меншість випадків і можуть співіснувати з краніовертебральними аномаліями, такими як мальформація Кіарі I, базилярна інвагінація, зрощення хребців та сирингомієлія [2]. Такі складні поєднання створюють надзвичайні анестезіологічні виклики.

Забезпечення прохідності дихальних шляхів є особливо небезпечним через спотворену краніо-фаціальну анатомію, обмежену рухливість шиї та ризик компресії стовбура головного мозку [3]. Крім того, критично важливо підтримувати церебральну перфузію, уникаючи підвищення ВЧТ. У цій роботі ми наводимо успішний анестезіологічний менеджмент дитини з рідкісним поєднанням аномалій, наголошуючи на стратегіях, що забезпечили безпечний результат.

Опис випадку

13-річна дівчинка вагою 30 кг надійшла для планового хірургічного лікування вродженого фронтального енцефалоцеле. Утворення поступово збільшувалося в розмірах і становило 45 × 45 × 52 мм. Спостерігався виражений косметичний дефект обличчя, проте неврологічного дефіциту в анамнезі не було (рис. 1).

Дані візуалізації. МРТ виявила велике фронтальне енцефалоцеле з гризовим випинанням мозкових оболонок і ліквору. Супутні аномалії включали мальформацію Кіарі I, поширену сирингомієлію, що простягалася від цервікомедулярного переходу до середньогрудного відділу спинного мозку, базилярну інвагінацію, окципіталізацію атланта і зрощення



Рис. 1. Вигляд аномалії та її вплив на косметичний дефект обличчя

хребців С2–С3. Ці знахідки вказували на високий ризик неврологічного ушкодження при маніпуляціях із шиєю.

Передопераційна оцінка. Зовні дихальні шляхи виглядали нормально; проте очікувалася обмежена рухливість шиї. Ознак підвищеного ВЧТ (блювання, набряк диска зорового нерва, порушення свідомості) не було. Дитину віднесено до класу ASA III через складні краніовертебральні аномалії.

Анестезіологічний менеджмент

Преоксигенація. Проводилася через носову канюлю протягом 15 хвилин для максимального збільшення кисневих резервів.

Індукція. Внутрішньовенно введено пропофол і фентаніл. Перед введенням сукцинілхоліну підтверджено адекватну маску вентиляцію.

Інтубація. Виконано пряму ларингоскопію з мануальною аксіальною стабілізацією для мінімізації рухів шийного відділу хребта. Прохідність дихальних шляхів забезпечено без труднощів.

Підтримання анестезії. Анестезію підтримували севофлураном у повітряно-кисневій суміші та періодичним введенням атракурію. Гемодинаміку ретельно моніторували, підтримували нормакапнію.

Інтраопераційні аспекти. Суворе нейтральне положення шиї забезпечували під час укладання та впродовж усієї 10-годинної операції. Крововтрата була мінімальною, її коригували консервативно.

Пробудження. Наприкінці операції нервово-м'язовий блок реверсовано, пацієнтку екстубовано без ускладнень. Її переведено до відділення інтенсивної терапії притомною, гемодинамічно стабільною та без неврологічного погіршення.

Обговорення

Поєднання фронтального енцефалоцеле з мальформацією Кіарі I, сириномієлією та складними аномаліями краніовертебрального переходу (КВП) є винятково рідкісним сценарієм високого ризику [3, 4]. Сучасні рекомендації товариств дитячої нейрохірургії та анестезіології наголошують, що періопераційні результати у таких пацієнтів великою мірою визначаються ретельним плануванням забезпечення прохідності дихальних шляхів, збереженням неврологічної цілісності та суворим дотриманням нейропротекторних принципів анестезії.

Забезпечення прохідності дихальних шляхів і захист шийного відділу хребта

Забезпечення прохідності дихальних шляхів залишається найкритичнішою анестезіологічною проблемою у дітей з енцефалоцеле та супутніми аномаліями КВП. Обмежена рухливість шийного відділу, прихована нестабільність і ризик цервікомедулярної компресії вимагають технік, що мінімізують рухи шиї [4]. Сучасні рекомендації з дитячої анестезіології радять застосовувати мануальну аксіальну стабілізацію під час ларингоскопії та уникати надмірного згинання чи розгинання шийного відділу хребта, особливо у пацієнтів із базилярною інвагінацією та окципіталізованим атлантом [5]. Хоча відеоларингоскопія або фібро-

оптичні методики є кращими за очікуваних труднощів, пряма ларингоскопія із суворими спінальними застереженнями залишається прийнятною за умови достатньої кваліфікації та готовності.

Контроль внутрішньочерепного тиску та нейропротекція

Сучасна література з дитячої нейроанестезіології наполегливо наголошує на профілактиці вторинного ушкодження головного мозку шляхом уникнення гіпоксії, гіперкапнії, кашлю та гемодинамічної нестабільності. Рекомендовано плавну індукцію та пробудження, підтримання нормакапнії та раціональне застосування анестетиків зі сприятливим церебральним гемодинамічним профілем [6, 7]. У цьому випадку стабільна гемодинаміка та контрольована вентиляція впродовж тривалої операції відповідали цим доказовим принципам.

Укладання пацієнта та інтраопераційні аспекти

Діти з мальформацією Кіарі I та сириномієлією особливо вразливі до неврологічного погіршення під час укладання [8]. Сучасні нейрохірургічні консенсусні документи підкреслюють важливість суворого нейтрального положення шиї та уникнення тракції чи ротації, які можуть посилити компресію стовбура мозку або порушити динаміку ліквору. Тривалі операції додатково вимагають пильного моніторингу перфузії спинного мозку, температури та глибини анестезії для зниження ризику ішемічного ушкодження.

Мультидисциплінарний та індивідуалізований підхід

Сучасні рекомендації, схвалені CNS, обстоюють мультидисциплінарний підхід із залученням анестезіологів, нейрохірургів та інтенсivistів у веденні складних вроджених краніоспінальних аномалій. Важливими є індивідуалізоване планування анестезії, передбачення періопераційних ускладнень та готовність до післяопераційної респіраторної підтримки [6, 7, 8]. На відміну від попередніх повідомлень, що описували відтерміновану екстубацію та післяопераційне неврологічне погіршення, дотримання сучасних протокольних стратегій у нашої пацієнтки забезпечило неускладнений періопераційний перебіг та сприятливий неврологічний результат.

References

1. Mallucci CL, Warf BC. Encephalocele and related neural tube defects. *Lancet Child Adolesc Health*. 2021;5(2):142–154.
2. Mazzola CA, Assassi N, Baird LC, et al. Congress of Neurological Surgeons systematic review and evidence-based guideline on the management of Chiari I malformation. *Neurosurgery*. 2023;92(3):475–487.
3. Arnautovic A, Splavski B, Boop FA, Arnautovic KI. Pediatric Chiari malformation type I: a review of clinical presentation, imaging, and management. *J Neurosurg Pediatr*. 2020;26(4):397–408.
4. Kumar R, Nayak SR, Singh S. Anesthetic considerations in children with craniovertebral junction anomalies undergoing neurosurgery. *J Neurosurg Anesthesiol*. 2022;34(4):335–343.
5. Shah SB, Patel P, Dave NM. Airway management strategies in pediatric patients with craniofacial and craniovertebral anomalies. *Indian J Anaesth*. 2021;65(9):682–689.
6. Tobias JD, Green TP, Coté CJ. Perioperative management of pediatric patients with increased intracranial pressure. *Pediatr Anesth*. 2020;30(4):421–432.
7. Menezes AH. Craniovertebral junction anomalies in children: diagnosis and management. *Childs Nerv Syst*. 2021;37(5):1449–1464.
8. Singh GP, Prasad A, Singh DK. Anesthetic management of giant anterior encephalocele in pediatric patients: a case-based review. *Paediatr Anaesth*. 2022;32(6):758–765.