INTRODUÇÃO: A malformação de Arnold-Chiari (A-C) constitui um grupo de malformações congênitas da fossa posterior do encéfalo que afetam as relações estruturais entre o cerebelo, troco cerebral, medula espinhal superior e ossos da base do crânio. A anestesia oferece uma série de desafios. Dada a sua baixa incidência em centros especializados, é difícil o anestesiologista estar familiarizado com as repercussões que podem ocorrer durante a cirurgia. O objetivo desse é relatar a anestesia em um paciente portador da malformação de A-C submetido à cirurgia. RELATO DE CASO: Paciente de 22 anos, masculino, 65 kg, 1,67, com história de 30 dias de cefaleia occipital associada a dormência nos dedos das mãos. Após investigação médica foi feito o diagnóstico de Síndrome de A-C tipo I, e programado para a cirurgia de descompressão. Na avaliação pré-anestésica não apresentou nenhuma outra queixa e os exames complementares estavam normais. Foi classificado como ASA 1, e recebeu midazolam 15 mg VO como medicação pré-anestésica. Na sala cirúrgica recebeu monitorização padrão, além da pressão arterial invasiva pela cateterização da artéria radial. A indução anestésica foi feita com lidocaína (80 mg), sufentanil (50 µg), propofol alvo-controlado e rocurônio (40 mg). A intubação traqueal com cânula aramada sem intercorrência, e o paciente posicionado em decúbito ventral. A manutenção da anestesia foi feita com remifentanil e propofol alvo-controlados. Durante a manipulação cirúrgica o paciente apresentou episódios de bradicardia importante, chegando a assistolias com duração de até 15 segundos. A recuperação ocorria espontaneamente com a parada da manipulação cirúrgica. Devido à persistência da manifestação cardíaca durante a manipulação foi necessária a administração de atropina (1,0 mg) para a continuação da cirurgia. Esta foi concluída sem outras intercorrências e teve duração de 3 horas. O paciente foi extubado em sala cirúrgica, e encaminhado para a UTI. CONSIDERAÇÕES FINAIS: A cirurgia para a correção da malformação de A-C pode cursar com alterações cardiocirculatórias importantes, principalmente devido à manipulação nas proximidades do tronco encefálico. A monitorização invasiva mandatória e a comunicação do anestesiologista com o cirurgião devem ser contínuas, porque as alterações cardíacas - que podem chegar à parada cardíaca - estão relacionadas à manipulação cirúrgica.