



UNIVERSITAT DE
BARCELONA

Repercusiones de la malformación de Chiari 1 en la calidad de vida del paciente

Olga Mestres i Soler

ADVERTIMENT. La consulta d'aquesta tesi queda condicionada a l'acceptació de les següents condicions d'ús: La difusió d'aquesta tesi per mitjà del servei TDX (www.tdx.cat) i a través del Dipòsit Digital de la UB (diposit.ub.edu) ha estat autoritzada pels titulars dels drets de propietat intel·lectual únicament per a usos privats emmarcats en activitats d'investigació i docència. No s'autoritza la seva reproducció amb finalitats de lucre ni la seva difusió i posada a disposició des d'un lloc aliè al servei TDX ni al Dipòsit Digital de la UB. No s'autoritza la presentació del seu contingut en una finestra o marc aliè a TDX o al Dipòsit Digital de la UB (framing). Aquesta reserva de drets afecta tant al resum de presentació de la tesi com als seus continguts. En la utilització o cita de parts de la tesi és obligat indicar el nom de la persona autora.

ADVERTENCIA. La consulta de esta tesis queda condicionada a la aceptación de las siguientes condiciones de uso: La difusión de esta tesis por medio del servicio TDR (www.tdx.cat) y a través del Repositorio Digital de la UB (diposit.ub.edu) ha sido autorizada por los titulares de los derechos de propiedad intelectual únicamente para usos privados enmarcados en actividades de investigación y docencia. No se autoriza su reproducción con finalidades de lucro ni su difusión y puesta a disposición desde un sitio ajeno al servicio TDR o al Repositorio Digital de la UB. No se autoriza la presentación de su contenido en una ventana o marco ajeno a TDR o al Repositorio Digital de la UB (framing). Esta reserva de derechos afecta tanto al resumen de presentación de la tesis como a sus contenidos. En la utilización o cita de partes de la tesis es obligado indicar el nombre de la persona autora.

WARNING. On having consulted this thesis you're accepting the following use conditions: Spreading this thesis by the TDX (www.tdx.cat) service and by the UB Digital Repository (diposit.ub.edu) has been authorized by the titular of the intellectual property rights only for private uses placed in investigation and teaching activities. Reproduction with lucrative aims is not authorized nor its spreading and availability from a site foreign to the TDX service or to the UB Digital Repository. Introducing its content in a window or frame foreign to the TDX service or to the UB Digital Repository is not authorized (framing). Those rights affect to the presentation summary of the thesis as well as to its contents. In the using or citation of parts of the thesis it's obliged to indicate the name of the author.

**REPERCUSIONES DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI 1
EN LA CALIDAD DE VIDA DEL PACIENTE**

OLGA MESTRES I SOLER

TESIS DOCTORAL

DIRECTORAS: Dra. M^a ANTONIA POCA PASTOR

Dra. ENRIQUETA FORCE SANMARTIN

TUTORA: Dra. AVELINA TORTOSA MORENO

PROGRAMA DE DOCTORAT EN CIÈNCIES INFERMERES

ESCOLA UNIVERSITÀRIA D' INFERMERIA

UNIVERSITAT DE BARCELONA

BARCELONA 2015



UNIVERSITAT DE BARCELONA



Dedico aquesta tesi al Josep M^a, Marta i Marc,

el meu gran equip

AGRAÏMENTS

Des de fa molt temps tenia clar la idea de fer la tesi doctoral, però he tingut que esperar el moment personal, familiar i professional adient. Realment mai arriba aquest moment però el busques i el trobes. Era la meva gran il·lusió i ha estat possible gràcies a totes aquelles persones que de diferents maneres m' han ajudat i m' han donat el seu suport.

Aquesta tesi ha sigut possible gràcies a les meves directores. A la Dra. Maria Antònia Poca Pastor, adjunta del servei de neurocirurgia de l' hospital universitari Vall d' Hebron, impulsora d' aquesta tesi, amb la seva rigorositat i sapiència, m' ajudat en la part més científica, a la Dra. Enriqueta Force Sanmartin, professora de la Universitat de Barcelona amb el seu recolzament metodològic, per la seva paciència i dedicació en la transmissió de coneixements.

M' agradaria agrair a tots el pacients amb malformació de Chiari, que han col·laborat de forma generosa, anònima i desinteressada sense oferir cap mena de parany, oferint-me sempre el seu suport i que han sigut persones imprescindibles per realitzar aquesta tesi.

A totes les meves companyes de feina, per la seva paciència davant aquest quatre anys que ha durant la tesi, han viscut de ben prop els neguits, les reunions i les meves absències. Les companyes de la unitat de neurocirurgia sempre pendents d' avisar-me davant de un nou pacient ingressat, en especial a la Marisol i a la Tere, grans companyes i amigues.

Vull agrair al Dr Sahuquillo , cap de servei de neurocirurgia de l' hospital Vall d' Hebron, per l' acceptació del meu projecte i la confiança dipositada en mi.

Quan vaig decidir fer aquesta tesi, vaig comptar amb l'ajuda inestimable de l'Eli Solana, neuropsicòloga que em va assessorar amb les seves experiències, sobre com iniciar aquest projecte.

Agraïments a Manolo Quintana, bioestadístic i assessor, per la seva paciència i suport al llarg de tota la tesi. Al Joan del Oso per la seva ajuda tècnica de format i edició. A Carmen Alpañez, bibliotecària per el seu suport amb bibliogràfic.

Aquesta tesi la dedico a les persones més importants de la meua vida, els meus fills, la Marta i el Marc, els que sempre he intentat explicar la importància dels valors, l'educació i el coneixement. En aquest moment ja estem veient els fruits. Al meu marit, Josep M^a, sense ell no hagués fet la tesi, és la persona que he tingut més a prop sempre, ha estat al meu costat de forma incondicional, confiant en mi i donant-me el seu suport. Agrair també als meus pares per donar-me la oportunitat d'estudiar i creure en mi. La meua germana Núria, que des de la distància, actualment viu EEUU, m'ha recolzat i animat.

No puc deixar de donar les gràcies a tots els meus amics, que han patit la tesi de diferents maneres i que m'han ofert el seu suport, ajuda i reflexions. Per últim totes aquelles persones que potser ara no recordo i segur que m'ajudat a créixer com a persona i professional i moltes vegades han estat en silenci al meu costat.

RESUMEN

La malformación de Chiari tipo 1 (MC-1) es una patología congénita de baja prevalencia codificada dentro del grupo de enfermedades raras. Se define por la presencia de una herniación de las amígdalas del cerebelo por debajo del foramen magnum. Las manifestaciones clínicas de la MC-1 son muy variables, aunque las más frecuentes son las cefaleas occipitocervicales, que aumentan con el esfuerzo y las maniobras de Valsalva, parestesias, debilidad en las extremidades, vértigos, cansancio y alteraciones respiratorias durante el sueño, entre otras. Su evolución viene determinada en gran parte por las patologías asociadas, fundamentalmente por la presencia de siringomielia y/o hidrocefalia. El diagnóstico se confirma por resonancia magnética y el tratamiento definitivo es quirúrgico dirigido a conseguir una reconstrucción de la fosa posterior.

El objetivo general de este estudio es evaluar la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida del paciente y la asociación a cuadros de ansiedad y depresión tras el diagnóstico de la enfermedad, en situación basal antes del tratamiento, y analizar la repercusión de la cirugía a los 6 y 12 meses de la intervención. Se trata de un estudio prospectivo, observacional y descriptivo de una cohorte de 112 pacientes afectados de una malformación de Chiari tipo 1. Los individuos que forman parte de este estudio se reclutaron en el servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Vall d' Hebron durante 4 años consecutivos (enero de 2009 - diciembre 2013). Los instrumentos de estudio utilizados fueron los test/escalas: Sickness Impact Profile -SIP- (calidad de vida), State-Trait Anxiety Inventory -STAI- (ansiedad) e Inventario de Depresión de Beck (BDI), para evaluar la depresión. De los 112 pacientes que se estudiaron de forma basal, 57 fueron tratados quirúrgicamente. El seguimiento se realizó en 49 pacientes a los 6 meses y en 37 a los 12 meses de la cirugía.

Los resultados obtenidos permiten afirmar que la MC-1 afecta de forma significativa en la percepción de la calidad de vida del paciente, tanto en la evaluación inicial como después del tratamiento quirúrgico. Además se observa una asociación con síntomas ansiosos y depresivos tanto en situación basal como tras el procedimiento quirúrgico, a pesar de que se aprecia una mejoría clínica y una correcta evolución radiológica en la mayoría de casos.

Palabras clave: malformación de Chiari 1, calidad de vida, ansiedad, depresión

ABSTRACT

Chiari malformation type 1 (MC-1) is a low prevalence congenital disease encoded within the group of rare diseases. It is defined by the presence of a herniation of the cerebellar tonsils below the foramen magnum. The clinical manifestations of MC-1 are highly variable, but the most common ones are occipitocervical pain that increases with exertion and Valsalva manoeuvres, paraesthesia, limb weakness, dizziness, fatigue and sleeping disorders. Its evolution is mostly determined by its associated pathologies, mainly by the presence of syringomyelia and/ or hydrocephalus. Magnetic Resonance Imaging (MRI) confirms the diagnosis, and the ultimate treatment involves surgery and aims to accomplish a reconstruction of the posterior fossa.

The overall objective of this study is to assess the impact of the MC-1 in the life quality of patients and the association to anxiety disorders and depression after being diagnosed with the disease at baseline stage before treatment, and analyse the impact of surgery at 6 and 12 months after surgery. This is a prospective, observational and descriptive study of a cohort of 112 patients affected by Chiari malformation 1. The individuals who are part of this study were recruited in the service of Neurosurgery at the Vall d'Hebron University Hospital for 4 consecutive years (January 2009 - December 2013). The instruments used in this study are used were the test / scales: -SIP- Sickness Impact Profile (quality of life), State-Trait Anxiety Inventory -STAI- (anxiety) and Beck Depression Inventory (BDI) to assess depression. Of the 112 patients studied at baseline, 57 were treated surgically. 49 patients were monitored six months after surgery and 37 patients were monitored 12 months after surgery.

The results confirm that the MC-1 significantly affects the perception of the life quality of patients in both the initial evaluation and the one after surgery. There is also an existing association with anxiety and depressive symptoms in both baseline stage and after the surgical procedure, even though clinical improvement and proper radiological outcome are observed in most cases.

Keywords: Chiari Malformation I, life quality, anxiety, depression

ÍNDICE

I. Introducción. 17
II. Antecedentes y estado actual del tema. 27
2.1. Conceptos básicos sobre la malformación de Chiari 1 29
2.1.1. Definición y clasificación de la malformación de Chiari 1. 29
2.1.2. Recordatorio histórico. 32
2.1.3. Prevalencia 34
2.1.4. Etiopatogenia. 35
2.1.5. Manifestaciones clínicas. Síntomas y signos. 37
2.1.6. Diagnóstico. Exploraciones complementarias y algoritmo del estudio 41
2.1.7. Enfermedades concomitantes: Hidrocefalia. Siringomielia. 45
2.1.8. Opciones terapéuticas en la malformación Chiari 1. 52
2.1.9. Malformación de Chiari y enfermedades raras. 58
2.2. Calidad de vida. 62
2.2.1. Concepto de calidad de vida. 62
2.2.2. Calidad de vida relacionada con la salud 67
2.2.3. Evaluación de la calidad de vida 69
2.2.4. Características de los instrumentos de calidad de vida 71
2.2.5. Escalas de valoración de la calidad de vida. 73
2.2.6. Sickness Impact Profile (SIP). 77
2.2.7. Calidad de vida en la malformación Chiari 1 79
2.2.8. Ansiedad en la malformación Chiari 1 81
2.2.9. Depresión en la malformación Chiari 1 85
2.2.10. La profesión de enfermería ante la malformación de Chiari 87

III. Hipótesis y objetivos del estudio 89
3.1. Hipótesis. 91
3.2. Objetivos del estudio. 92
IV. Pacientes y métodos 95
4.1. Tipo de estudio. 97
4.2. Selección de pacientes. 97
4.3. Criterios inclusión y exclusión 98
4.4. Tamaño muestral y serie final 99
4.5. Protocolo de estudio. 100
4.6. Variables del estudio. 102
4.7. Percepción de la calidad de vida mediante la escala SIP 104
4.8. Evaluación de la ansiedad (escala STAI) 106
4.9. Valoración de depresión (Inventario BDI) 108
4.10. Consideraciones éticas. 110
4.11. Análisis estadístico 111
V. Resultados 113
5.1. Análisis descriptivo 115
5.2. Valoración basal síntomas y signos 117
5.3. Calidad de vida en los pacientes con malformación Chiari 1 119
5.4. Ansiedad en los pacientes con malformación Chiari 1. 127
5.5. Evaluación de la depresión en los pacientes con malformación Chiari 1 129
5.6. Resultados quirúrgicos. 132

VI. Discusión. 161
6.1. Hallazgos generales y características de los pacientes estudiados. 163
6.2. El impacto de la malformación de Chiari 1 en la calidad de vida del paciente 166
6.3. Ansiedad ante la malformación de Chiari 1. 172
6.4. La depresión asociada a la malformación de Chiari 1. 175
6.5. Limitaciones del estudio. 177
6.6. Líneas futuras de investigación. 179
VII. Conclusiones. 183
VIII. Bibliografía. 187
IX. Anexos: 207
1. Documento acreditativo del Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) 209
2. Consentimiento informado (CI). 210
3. Producción científica derivada de la tesis doctoral 212

I. INTRODUCCIÓN

La malformación de Chiari tipo 1 es una anomalía congénita de la charnela cráneo-cervical que se define por la presencia de una herniación de las amígdalas del cerebelo por debajo del foramen magnum (FM). Esta malformación fue descrita inicialmente por el anatomista escocés Jonh Cleland en 1883. En 1891 el patólogo austriaco Hans Von Chiari presenta una serie necrósica de más casos con la misma patología y variantes y establece una clasificación con 4 tipos que fue inicialmente publicada en alemán. El patólogo alemán Julius Arnold en 1894 publicó también un caso clínico sobre esta patología. La publicación de Arnold en inglés y las publicaciones previas de Chiari en alemán, que fueron inicialmente menos difundidas debido al idioma, explican porque hasta la década de los 70 esta patología se conoce con el término de malformación de Arnold-Chiari ⁽¹⁾. Es a partir del trabajo de Carmel y Markesberry en 1972, cuando se clarifica todo el proceso y se otorga a cada autor la aportación individual real sobre la descripción de la malformación, pasándose a utilizar de forma cada vez más frecuente en la literatura científica el epónimo de malformación de Chiari, debido a que fue este autor quien contribuyó realmente al conocimiento y estudio de esta patología ⁽²⁾. Sin embargo, no es infrecuente encontrar referencias al antiguo término.

La malformación de Chiari tipo 1 es la más prevalente y se caracteriza por la existencia de un desplazamiento de las amígdalas del cerebelo hacia el canal raquídeo. El tipo 2 se asocia a la presencia de una espina bífida; en estos pacientes además de la ectopia amigdalar existe un desplazamiento caudal de la parte inferior del vermis, bulbo y médula, junto con una deformación del IV ventrículo y diversas anomalías cerebrales. En el tipo 3 existe un encefalocele occipital y en el tipo 4 una atrofia del cerebelo. Los tipos 3 y 4 son mucho más graves y existen muy pocos casos descritos en la literatura y en

realidad hacen referencia a patologías distintas. A esta clasificación inicial, en los últimos años se ha añadido dos variantes, todavía no plenamente aceptadas por todos los autores: la malformación de Chiari tipo 0, que se caracteriza por presentar una fosa posterior reducida, ausencia de cisterna magna y en la mayoría de los casos existe una siringomielia y la malformación de Chiari 1.5, considerada por algunos autores como un proceso intermedio entre los tipos 1 y 2 ⁽³⁾. Clásicamente estos pacientes estaban englobados dentro del tipo 1. El presente estudio se centra en el estudio de una amplia serie de pacientes considerados, de acuerdo con los criterios clásicos, dentro de la malformación de Chiari tipo 1 (MC-1), aunque analiza el comportamiento de los diferentes subgrupos de enfermos que puede contener este tipo de malformación (0, 1 y 1.5).

El origen de la MC-1 es desconocido aunque la teoría más aceptada hasta el momento es una anomalía en el mesodermo paraxial durante la fase precoz del desarrollo embrionario y se apunta a posibles orígenes genéticos. La MC-1 constituye una entidad de baja prevalencia y se estima que se presenta con una frecuencia de alrededor de un caso por cada 1.000 habitantes ⁽⁴⁾. Existe mucha variabilidad en las formas de presentación clínica, desde casos asintomáticos hasta pacientes con manifestaciones clínicas inespecíficas o síntomas neurológicos graves, dependiendo de la presencia de enfermedades concomitantes que con frecuencia se asocian a la malformación. La MC-1 se puede asociar, con una frecuencia variable, a hidrocefalia y/o siringomielia ^(5,6). Otros procesos concomitantes que se presentan con menor frecuencia en estos pacientes son: malformaciones óseas de la charnela occipito-cervical, invaginación basilar, platisbasia, síndrome de Klippel- Feil, escoliosis o aracnoïditis ^(7,8).

El síntoma más característico es la cefalea localizada en la región occipitounal y que suele aumentar con los esfuerzos o las maniobras de Valsava. Sin embargo la forma de presentación es muy variable y va desde pacientes que se encuentran completamente asintomáticos, y en los que la malformación se diagnostica de forma incidental, hasta una clínica muy variada de cefalea, inestabilidad, cansancio, mareos, tinnitus, acufenos, apneas durante el sueño, déficits motores o debilidad, entre otros. La evolución natural de la enfermedad no es bien conocida pero suele existir un aumento progresivo de la sintomatología, que puede llegar a conducir a una invalidez severa, especialmente en los casos que existe una siringomielia asociada ^(3,9,10).

En los pacientes que presentan una MC-1 asintomática, el diagnóstico suele realizarse de forma incidental al practicar un estudio de Resonancia Magnética (RM) por otra causa. Una vez realizado el diagnóstico, además del cráneo, la RM debe incluir un estudio de la columna cervical, dorsal y lumbar para descartar la presencia de cavidades siringomiélicas. En los casos incidentales el tratamiento es conservador y se procede a un seguimiento clínico y evolutivo de la enfermedad. Los pacientes con sintomatología clínica relevante o que presentan una siringomielia asociada son tributarios de tratamiento quirúrgico.

El tratamiento de la MC-1 es quirúrgico y pretende ampliar el espacio de la fosa posterior a partir de la práctica de una reconstrucción de la fosa posterior que incluye una craneotomía suboccipital, con resección del arco posterior de la primera vértebra cervical y apertura de la duramadre. Sin embargo cuando existe una hidrocefalia la primera maniobra a realizar es la implantación de una derivación de líquido cefalorraquídeo (LCR) habitualmente ventrículo peritoneal. Cuando los pacientes lo requieren, y en un segundo

tiempo, se realiza la cirugía descompresiva de la fosa posterior ^(11,12). En el momento actual la mortalidad quirúrgica se sitúa por debajo del 2% y el índice de complicaciones relevantes asociadas a la cirugía (fistula de LCR, meningitis, hidrocefalia o progresión precoz de la siringomielia) es inferior al 10%.

Cuando los pacientes no son tributarios de cirugía, el tratamiento no quirúrgico incluye el control de los síntomas mediante fármacos dirigidos a tratar el dolor neuropático y fisioterapia. Entre otras estrategias terapéuticas que se han aplicado a estos pacientes se encuentran la sección del filum terminal, técnicas de osteopatía, logopedia y terapia ocupacional, aunque ninguna de ellas ha demostrado resultados efectivos, se aplican de forma empírica y sin evidencia científica.

La MC-1 está catalogada por la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER) con el código 741.0, y es reconocida como una enfermedad rara que se presenta con una clínica muy variable, lo que entorpece y dificulta el diagnóstico definitivo. En muchas ocasiones, a la sintomatología propia de la malformación se asocia un componente de ansiedad y depresión, generando una importante repercusión en la calidad de vida del paciente. A pesar de su importancia, existen pocos estudios que analicen la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida del paciente. El mejor conocimiento de estos aspectos permitirá realizar una valoración integral del individuo y objetivar la repercusión real de la enfermedad, no sólo en el ámbito físico sino también en otras esferas menos conocidas como son los aspectos laborales y las relaciones sociales.

Evaluar la calidad de vida del paciente es uno de los objetivos fundamentales en muchas patologías. Sin embargo, este aspecto es difícil de cuantificar de manera objetiva.

Cuantificar la repercusión de una enfermedad sobre la calidad de vida de los pacientes constituye un reto metodológico, que se ha ido resolviendo a lo largo de los años y que ha permitido desarrollar instrumentos aplicables a diversos grupos de población. Los principales problemas metodológicos a que se enfrentan los instrumentos de medición de la calidad de vida son la inexistencia de valores de referencia para comparar resultados y la cuantificación subjetiva de parámetros de la vida diaria a los que se debe dotar de validez y consistencia para asegurar así una adecuada evidencia científica.

La repercusión de la MC-1 en la calidad de vida del paciente es un aspecto que ya fue analizado por Mueller y Oro en el año 2005 ^(13,14). Estos autores estudiaron la repercusión de la MC-1 sobre la calidad de vida de los pacientes afectados, tanto antes como después de la intervención quirúrgica, describiendo cambios favorables en el 84% de los pacientes después del tratamiento quirúrgico. Sin embargo, en el estudio que publicaron estos autores no se valoró la presencia simultánea de otros síntomas como la ansiedad o depresión, que también pueden influir en la calidad de vida de estos pacientes o en su percepción sobre los cambios que se producen después del tratamiento.

Cuando se evalúa la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida deben diferenciarse los pacientes sintomáticos de aquellos en los que el diagnóstico se ha establecido de forma incidental. Por otra parte, dentro de los pacientes sintomáticos existe otro subgrupo en los que el diagnóstico se ha establecido de forma muy tardía, en muchas ocasiones después de ser visitados por numerosos especialistas que finalmente solicitan una RM craneal y detectan la malformación. Estos pacientes suelen tener una labilidad emocional, con un cuadro ansioso depresivo enmascarado, debido al tiempo de incertidumbre, a las diferentes etiquetas diagnósticas que se han planteado, al empeoramiento progresivo de

los síntomas y a la dificultad creciente que presentan para realizar las actividades de la vida diaria. Los pacientes asintomáticos, en los que el diagnóstico se ha realizado de forma incidental generalmente después de un traumatismo o de un estudio craneal por otra causa o después de realizar un estudio familiar, cuando se enfrentan al diagnóstico y a la posibilidad de una intervención quirúrgica, también pueden presentar síntomas de ansiedad y depresión que incidan negativamente en su calidad de vida.

La evaluación de la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) es una entidad que aporta resultados centrados en la persona y no en la enfermedad, en cómo se siente el paciente, independiente de los datos clínicos. Permite conocer el efecto de la enfermedad en el contexto individual de la persona y detectar el impacto en la vida social, familiar y laboral.

El objetivo principal de este estudio es determinar la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida de una cohorte prospectiva de 114 pacientes y su asociación con un síndrome ansioso depresivo. Los objetivos secundarios se centran en analizar los cambios que se han producido en la calidad de vida de los pacientes a los 6 y 12 meses después del tratamiento quirúrgico, en determinar la repercusión de la hidrocefalia y/o de lairingomielia asociada a la MC-1 en la calidad de vida de los pacientes y en analizar si existen diferencias significativas en las escalas utilizadas entre los diferentes subgrupos de pacientes afectados de esta malformación.

Este trabajo pretende ser una aportación para conocer mejor la calidad de vida de los pacientes con una malformación de Chiari. Pacientes que a lo largo de los 4 años en los que se ha realizado el estudio, han sido observados de forma minuciosa, lo que ha

permitido empatizar, escuchar y conocer de forma directa la percepción que ellos tienen de su enfermedad.

II. ANTECEDENTES Y ESTADO ACTUAL DEL TEMA

2.1. CONCEPTOS BÁSICOS SOBRE LA MALFORMACIÓN CHIARI 1

2.1.1. DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN DE LA MALFORMACIÓN CHIARI 1

La malformación de Chiari tipo 1 es una anomalía de la charnela cráneo-cervical que se define por la presencia de una herniación o ectopia de las amígdalas cerebelosas hacia el canal espinal cervical (Fig.1). A pesar de que existe controversia en la literatura, una de las definiciones más aceptadas exige que estos pacientes presenten una herniación amigdalal superior a 3 mm por debajo del plano del foramen mágnium ⁽²⁾.



Fig. 1: Ectopia de las amígdalas del cerebelo

Durante varias décadas los epónimos malformación de Arnold-Chiari y malformación de Chiari han sido utilizados como sinónimos para definir esta patología. Actualmente por consenso científico esta entidad recibe el nombre de malformación de Chiari, una vez

reconocida la mayor contribución de este autor en la descripción de la malformación y de sus tipos. El interés por esta patología se ha incrementado desde la década de los 90. La amplia difusión en el uso de la resonancia magnética (RM) ha tenido como consecuencia una mayor detección del descenso patológico de las amígdalas cerebelosas y el amplio abanico de las manifestaciones clínicas se reconoce con más facilidad. A pesar de todo, este síndrome continúa siendo poco reconocido, con un retraso en el diagnóstico de alrededor de 5 años tras la aparición de los síntomas⁽¹⁵⁾.

La MC-1 se puede asociar con una frecuencia variable a las siguientes anomalías⁽⁷⁾:

- Siringomielia, se asocia hasta en 30-50% de los casos. Se caracteriza por una cavitación en diferentes áreas de la medula espinal, con dilatación del canal central. Clínicamente la siringomielia provoca dolor, debilidad, parestesias en los miembros torácicos o pélvicos, así como en la región del trapecio y cuello
- Hidrocefalia, aparece en aquellos pacientes en los que existe una dificultad en el drenaje del LCR desde el IV ventrículo hacia el espacio subaracnoideo, sin obstrucción del acueducto de Silvio
- Malformaciones óseas de la charnela occipito-cervical como la impresión basilar, platisbasia, asimilación occipito-cervical y síndrome de Klippel- Feil, entre otras
- Escoliosis
- Aracnoiditis, inflamación subaguda o crónica de la aracnoides, con formación de adherencias y limitando, a menudo, quistes donde se acumula el LCR

Existen cuatro tipos de malformación de Chiari, aunque el presente estudio sólo se centra en el tipo 1, el más prevalente^(16,17):

- **Tipo 1:** elongación de las amígdalas del cerebelo hacia el canal raquídeo. Hay un descenso variable de las amígdalas y parte inferior del cerebelo. Puede estar incluso descendido parcialmente el bulbo sin descenso del IV ventrículo al canal espinal. No se asocia con otras anomalías del tronco del encéfalo. Entre 30-50% de los casos se asocia con siringomielia
- **Tipo 2:** desplazamiento de la parte inferior del vermis, bulbo y médula, junto con deformación del IV ventrículo. Además la fosa posterior es plana y pequeña con inserción baja de la tienda del cerebelo. La cisterna magna es pequeña o inaparente. En la mayoría de los casos está asociado con espina bífida. Se le atribuye una mayor predisposición genética ⁽¹⁸⁾
- **Tipo 3:** el cerebelo se hernia hacia el canal espinal. La fosa posterior es aún menor y existe un defecto del hueso occipital y/o primeras vértebras con herniación del cerebelo al canal cervical y migración del mismo (encefalocele) a nivel cervical alto u occipital bajo. Es la forma más severa. Es muy poco frecuente. Generalmente es incompatible con la vida
- **Tipo 4:** consiste en hipoplasia cerebelosa sin herniación del mismo. No incluye hidrocefalia. Es raro, sólo se han descrito casos aislados en la literatura

A pesar de las descripciones clásicas que se acaban de enumerar, en los últimos años diversos autores reconocen la existencia de diferentes pacientes incluidos tradicionalmente dentro de la MC-1: malformaciones de Chiari tipos 0 y 1.5.

- **Tipo 0:** se caracteriza por presentar una fosa posterior reducida, ausencia de cisterna magna y en la mayoría de los casos los pacientes presentan siringomielia y mínimos hallazgos de herniación cerebelosa ^(19,20).
- **Tipo 1.5:** el descenso amigdalario se acompaña de un descenso caudal adicional al tronco del encéfalo, de modo que el obex se sitúa por debajo del foramen magno. Puede asociarse a siringomielia. Algunos autores consideran que estos pacientes se encuentran en situación intermedia entre la MC-1 y la MC-2 ⁽²¹⁾.

Existe otra presentación de malformación de Chiari con baja prevalencia, la malformación compleja de la charnela craneocervical que se define como cualquier malformación de Chiari (0, 1 o 1.5) que presente además dos o más anomalías óseas adicionales de la charnela craneocervical tales como: asimilación del atlas al occipital, disrafia del arco posterior del atlas, odontoides retrocurva, invaginación basilar o platisbasia, entre otras ⁽²²⁾.

2.1.2. RECORDATORIO HISTÓRICO

La primera descripción de una malformación congénita del cerebelo, con herniación de la parte distal de esta estructura hacia el canal espinal, fue realizada, en 1883, por el anatomista escocés John Cleland (Pertshire 1835-1925) (Fig.2) en una serie de 9 pacientes. Este autor describió la elongación del vermis cerebeloso y el descenso del cerebelo. Posteriormente, en 1891 el patólogo austríaco Hans Von Chiari (Viena 1851-1916)⁽²³⁾ (Fig. 3) describió varios tipos de esta malformación y publicó una serie de 24 pacientes en una publicación alemana (Deutsche Medicinische Wochenschrift). En este

artículo, dicho autor describió con detalle tres grados distintos de herniación del cerebro posterior producidos por "hidrocefalia". Hans Von Chiari se reconoce como un científico destacado por su exhaustivo conocimiento de la literatura médica y por sus trabajos con una cuidadosa descripción de los exámenes post mortem, los cuales utilizó con fines divulgativos y docentes. En 1894 el patólogo alemán Julius Arnold (Suiza 1835-1915) (Fig. 4) completó la descripción con la aportación de un nuevo caso. Hasta la década de los 70, y favorecido por los discípulos de Arnold, a esta patología se la conocía como malformación de Arnold-Chiari. A partir de entonces, y por un aspecto de justicia histórica, pasó a reconocerse de forma más extendida como malformación de Chiari, puesto que fue este autor quien contribuyó a la descripción de la malformación ⁽²⁾.



Fig. 2: J. Cleland



Fig. 3: H.V. Chiari



Fig. 4: J. Arnold

El término siringomielia fue utilizado por primera vez por d' Angers en 1824 para describir la presencia de cavitaciones medulares. A partir de este punto, los términos siringomielia, syrinx e hidromielia han sido utilizados de forma amplia en la literatura para referirse a cualquier cavidad quística dentro de la médula espinal.

2.1.3. PREVALENCIA

A pesar de tratarse de una patología congénita, el diagnóstico de la MC-1 es más frecuente en el adulto, con una edad media de presentación de 41 años (rango de 12-73 años) ⁽¹⁵⁾. Sin embargo, la amplia difusión de la RM ha demostrado que la presencia de esta anomalía es más frecuente de lo que se creía. La malformación de Chiari tipo 1 presenta un leve predominio en el sexo femenino (1.3:1) ^(24,25) y se presenta por igual entre las diferentes etnias. Es poco frecuente en mayores de 60 años y entre un 15-30% de los pacientes no presentan síntomas, estableciéndose el diagnóstico de forma incidental. Se trata de una entidad poco frecuente, de baja prevalencia y se calcula que se presenta con una frecuencia de un caso por cada 1.000 habitantes ^(4,26). Por razones que no se comprenden, muchos pacientes que presentan una exploración de neuroimagen de MC-1 no presentan la sintomatología hasta cuarta o quinta décadas de la vida ⁽²⁷⁾.

Existe una fuerte asociación entre MC-1 y siringomielia. Entre un 30%-50% de los pacientes con una MC-1 y un 45%-90% de los que presentan una malformación de Chiari tipo 2 presentan siringomielia asociada. Por otra parte, cuando la siringomielia se diagnostica de forma inicial, hasta en un 70% de los casos existe asociado a una anomalía de la fosa posterior. La siringomielia asociada a la MC-1 es habitualmente cervical o cervico-dorsal ⁽²⁸⁾, aunque en algunas ocasiones la cavitación puede ser holomedular ⁽¹⁴⁾.

2.1.4. ETIOPATOGENIA

Se considera que la MC-1 es consecuencia de una desproporción cráneo-encefálica que condiciona una ectopia amigdalara. Una fosa posterior pequeña es un hallazgo común en estos pacientes. El origen de esta entidad es poco conocida pero la hipótesis más aceptada en el momento actual es la existencia de una anomalía del mesodermo paraxial, en el desarrollo embrionario precoz del feto, que condicionaría una disminución del volumen de la fosa posterior. Históricamente se las ha considerado como patologías puramente congénitas, pero en los últimos años, cada vez han sido más frecuentes las publicaciones en las que se describe un origen secundario⁽²⁹⁾.

En general se aceptan cuatro teorías posibles para explicar las formas congénitas, aunque no hay una teoría que pueda explicar por sí sola todas las alteraciones que se expresan clínicamente, por lo que algunos autores sugieren la posibilidad de que el origen de la malformación se debe a una combinación de las distintas teorías^(2,30):

1. Teoría de la alteración de la dinámica de flujo de Gardner: la presencia de una hidrocefalia transitoria durante el periodo fetal precoz ejercería presión sobre el cerebelo y el tronco cerebral en sentido caudal, dando lugar a un desplazamiento de dichas estructuras a través del foramen mágnum. Ésta es la teoría hidrodinámica de Gardner que intenta explicar estas alteraciones por un defecto primario en el flujo de LCR producido por una falla en el proceso de apertura de los orificios de drenaje del IV ventrículo.

2. Malformación primaria del tronco cerebral, poco probable.

3. Desarrollo insuficiente de la fosa posterior: según esta teoría, que aparece como la más plausible, el cerebelo no sería traccionado ni empujado, sino que se vería obligado a crecer en la dirección del canal raquídeo debido al reducido volumen de la fosa posterior. La existencia de una fosa posterior pequeña podría asociarse, según esta teoría, a un defecto en la génesis del hueso occipital o bien a una implantación demasiado baja del seno transversal. Ambas alteraciones son comunes en los pacientes con esta patología ⁽³¹⁾.

4. Genética: en algunas familias existe más de un miembro afecto de MC-1 (agregación familiar) con o sin siringomielia. Los esfuerzos actuales de la investigación se están centrando en buscar un origen genético. Actualmente, se están realizando estudios de agregación familiar, en familias donde hay un paciente o más diagnosticado con MC-1 y/o siringomielia, incluyendo los miembros de la familia que no tengan síntomas. Para el estudio genético, se estudia cuidadosamente cada región cromosómica para encontrar alteraciones que contribuyan a verificar esta hipótesis.

Hay esperanzas que en próximos años los investigadores puedan explicar qué cambios ocurren en estos cromosomas para causar dicha patología. Se han publicado casos de familias con varios miembros afectados. Milhorat et al (1999) publicaron una serie en la que en el 12% de casos existía un familiar próximo afecto de MC-1 ⁽¹⁹⁾. Aunque ello no permite extraer conclusiones definitivas, estos hallazgos confirman la posibilidad de que exista un componente genético y una potencial asociación familiar de esta entidad ⁽³²⁾.

Un estudio reciente da soporte a la hipótesis de que las variantes de genes implicados en el mesodermo paraxial pueden determinar el tamaño de la fosa posterior y el posterior

desarrollo de la malformación de Chiari. Se apunta hacia un defecto del ácido retinoico y una vasculogénesis fetal ⁽³³⁾.

La hernia congénita se desarrolla durante la vida fetal debido al crecimiento del cerebelo en una fosa posterior pequeña. En este momento el grado de herniación dependerá de la asimetría entre continente y contenido y de la inmadurez de los ligamentos dentados que permiten una mayor movilidad de las estructuras, favoreciendo el descenso de las mismas.

Las malformaciones de Chiari adquiridas se deben a factores externos desencadenantes. La obstrucción del flujo de LCR por el efecto valvular parcial y el desplazamiento del LCR hacia la fosa posterior dan lugar a una menor adaptación de los cambios de presión, una complianza craneoespinal alterada y una hipertensión intracraneal. Esto explica la amplia gama de síntomas en la malformación de Chiari, alguno de los cuales no concuerda con una compresión del tronco cerebral más caudal o unairingomielia.

2.1.5. MANIFESTACIONES CLÍNICAS. SÍNTOMAS Y SIGNOS

Las manifestaciones clínicas de los pacientes afectados de una MC-1 son muy variables y dependen de la severidad de la malformación y de la existencia de enfermedades concomitantes. Los síntomas iniciales pueden ser vagos, variables y lentamente progresivos, confundiendo el cuadro clínico con otras patologías tales como esclerosis múltiple, miastenia gravis o enfermedades psiquiátricas. La mayoría de los síntomas se relacionan con la compresión de los pares craneales más bajos o las estructuras del tronco cerebral. La edad de inicio de la sintomatología de la malformación de Chiari suele

ser durante la segunda o tercera décadas (entre los 25 y los 45 años), aunque en pacientes coniringomielia el inicio suele ser más precoz ⁽³⁴⁾. Sin embargo, existen algunas características que son muy típicas de la malformación de Chiari, que incluyen el empeoramiento de los síntomas durante el ejercicio y el esfuerzo, las maniobras de Valsalva y la extensión de cuello. Algunas pacientes también refieren que la clínica empeora durante el período premenstrual.

En el 80% de los casos existe cefalea que los pacientes describen como opresiva y occipital y que irradia a la región retroocular y a los hombros. El segundo síntoma en frecuencia son los mareos o las sensaciones vertiginosas, no siempre fáciles de definir. Las alteraciones visuales y auditivas aparecen en el 75% de los pacientes y los síntomas bulbares y cerebelosos en el 50%. Los síntomas relacionados con lairingomielia se deben a la afectación medular y se traducen en alteraciones sensitivas, déficits motores y, con gran frecuencia, en dolor neuropático ^(35,36).

En ocasiones la clínica se inicia de forma brusca tras un proceso desencadenante como una hiperextensión cervical secundaria a un accidente de tráfico (latigazo cervical), por manipulación dentaria o quiropráctica, intervención quirúrgica, trauma cervical o maniobras de Valsalva. La sintomatología puede ser fluctuante, con periodos de agudización y de remisión. A continuación se describen los síntomas más frecuentes y característicos:

- El síntoma más común en todos los pacientes son las **cefaleas** que se inician en la región cervical o en la región occipitonal y aumentan con las maniobras de Valsalva o el esfuerzo, por lo que se atribuyen al desplazamiento de las

estructuras caudales del cerebelo en el foramen magno. Se describen como un dolor sostenido y pulsátil. Las cefaleas suelen constituir el síntoma inicial y se considera que se deben a fenómenos compresivos de las amígdalas de cerebelo en el foramen mágnum. Algunos autores consideran que la intensidad de la cefalea se correlaciona con el grado de la ectopia cerebelosa y no con la magnitud de la malformación ósea de la charnela cráneo-cervical. Esta ectopia sería el factor determinante en la compresión de las estructuras neurales sensibles al dolor en la región del foramen magno ⁽³⁷⁾.

- **Dolor cervical**, se caracteriza por no tener distribución radicular y se acompaña de molestias continuas, urentes y profundas localizadas en los hombros, nuca, tórax y extremidades superiores. Típicamente aumentan con maniobras de Valsalva.
- **Síndrome centromedular**, en los casos asociados a siringomielia. La clínica típica consiste en debilidad segmentaria y atrofia de la musculatura de las manos, con arreflexia e hipoestesia disociada suspendida en tronco o extremidades (pérdida de la sensibilidad para la temperatura y el dolor y conservación del tacto). La cavidad siringomiélica puede extenderse hacia los cordones laterales de la médula produciendo debilidad e hiperreflexia en extremidades inferiores, con afectación de la sensibilidad táctil. Las parestesias en extremidades superiores coinciden en las mismas áreas en las que el paciente presenta dolor.
- Déficit motor en extremidades superiores y/o inferiores
- Debilidad, cansancio
- Vértigo, desencadenado por movimientos rotacionales de la cabeza

- Irritabilidad
- Tinnitus, acúfenos o zumbido de oídos
- Nistagmus. El movimiento ocular puede ser horizontal, vertical, rotatorio, oblicuo o una combinación de ellos. Se asocia a alteraciones del tronco del encéfalo
- Disfagia, por afectación del IX par craneal. La progresión de este síntoma puede ser rápida, con posibilidad de aspiración si pasa desapercibida.
- Síndrome apnea-hipopnea durante el sueño (SAHS), se presenta con una mayor incidencia que en la población general debido a alteraciones respiratorias secundarias a la MC-I. En un estudio realizado por Ferre et al se observó en una serie de 39 pacientes la presencia de un SAHS en el 64% de los casos, con alteraciones graves en el 20.5% de los pacientes estudiados ⁽⁹⁾.

La obstrucción del flujo de LCR a través de la unión craneocervical, debida al efecto valvular parcial que produce la impactación de las amígdalas en el FM y el desplazamiento del LCR desde los espacios estrechados de la fosa posterior, condicionan una menor tolerancia del paciente a los cambios de presión intracraneal (PIC), una complianza cerebral reducida y a una posible hipertensión intracraneal. Esto explica la amplia gama de síntomas presentes en la malformación de Chiari, alguno de los cuales no concuerdan con una compresión del tronco cerebral más caudal o una siringomielia. En algunos casos los síntomas recuerdan a los de una hipertensión intracraneal idiopática (cefaleas occipitales, episodios de dolor retroocular y fenómenos visuales, síntomas similares a los de la enfermedad de Menière), además del empeoramiento sintomático que suele producirse con los esfuerzos y maniobras de Valsalva ⁽¹⁵⁾.

Existen otras manifestaciones clínicas menos frecuentes y en ocasiones inespecíficas como: algias difusas, fatiga, ansiedad, depresión. La MC-1 también puede constituir un hallazgo ocasional y el paciente permanecer asintomático. Sin embargo, los pacientes que presentan una herniación de las amígdalas superior a 12 mm suelen presentar clínica ⁽³⁸⁾.

2.1.6. DIAGNÓSTICO. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS Y ALGORITMO DEL ESTUDIO

Exploración diagnóstica: Resonancia magnética

La resonancia magnética se ha convertido en el examen básico universalmente reconocido para el diagnóstico de la MC-1. La capacidad de obtener imágenes en múltiples planos, especialmente en el plano sagital, no sólo revela el grado de herniación romboencefálica sino que también permite identificar la presencia o ausencia de hidrocefalia y/o hidrosiringomielia asociadas ⁽³⁹⁾ (Fig.5).

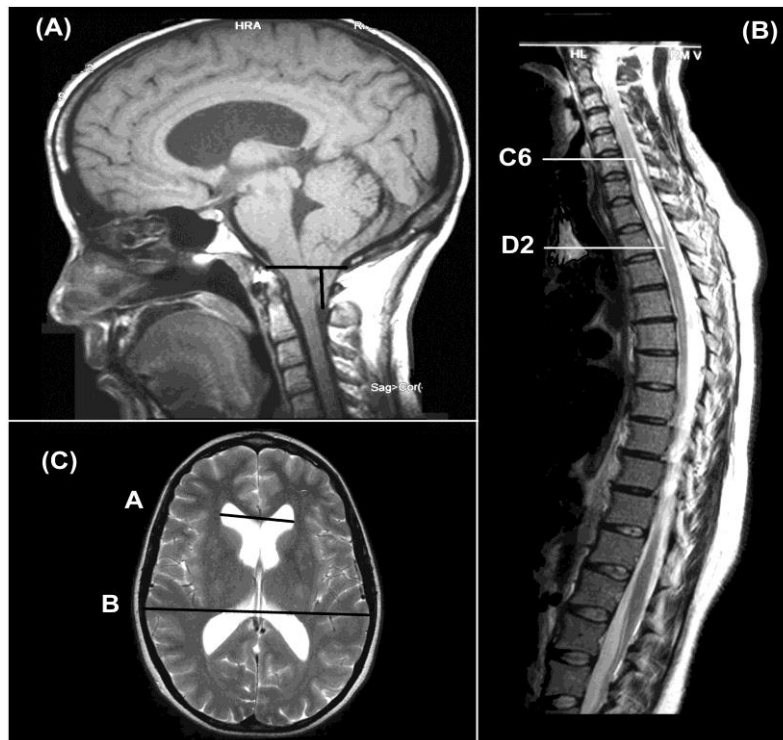


Figura 5: Imagen de resonancia magnética (RM) de un paciente con una malformación de Chiari tipo I asociada a hidrocefalia yiringomielia. Las imágenes muestran un descenso de las amígdalas del cerebelo de 16,3 mm (A),iringomielia (B) e hidrocefalia con un Índice de Evans de 0.30 (C). Los límites de la cavidadiringomiélica se sitúan entre los cuerpos vertebrales de C6 y D2.

El diagnóstico definitivo se realiza por RM cráneo-medular. Esta exploración consiste en la obtención de imágenes en diferentes planos y de alta definición mediante un campo electromagnético. La exploración debería incluir el cráneo y la medula espinal completa, para evaluar las estructuras de la fosa posterior y la presencia de hidrocefalia y delimitar la extensión de lairingomielia cuando existe. El estudio por RM permite también realizar un diagnóstico diferencial respecto a otras entidades como tumores medulares (ependimomas), esclerosis múltiple o mielopatía por cervicoartrosis que podrían

condicionar un cuadro clínico parecido al que presentan los enfermos con una MC-1. Su uso rutinario ha llevado a un número cada vez más alto de diagnósticos de esta patología (40).

El criterio radiológico básico para definir la malformación de Chiari hace referencia a la magnitud de descenso amigdalario que existe hacia el canal espinal cervical. Sin embargo, algunos pacientes con un descenso muy significativo están asintomáticos, mientras que otros muy sintomáticos presentan un descenso amigdalario mínimo. En la literatura existe controversia respecto a los mm de descenso amigdalario que debe presentar un enfermo para ser catalogado de MC-1. Barkovich et al (1986) exigía un descenso de al menos 3 mm, mientras que otros autores definen la MC-1 cuando el enfermo presenta un descenso amigdalario > a los 5 mm (39). No obstante, debemos recordar que la ectopia de las amígdalas del cerebelo puede ser un hallazgo incidental y que siempre debe existir una correlación clínico-radiológica. La incidencia de este hallazgo en las RM practicadas por diferentes causas se sitúa entre 0.56% y 0.77%. Es importante recordar que entre un 15% y un 30% de las personas afectas de una MC-1 no presentan clínica y que la ectopia amigdalario se ha detectado en un 0.62 % de las autopsias (15).

Exploraciones complementarias adicionales

Otras exploraciones que complementan el diagnóstico y objetivan las repercusiones de la malformación son los potenciales evocados (auditivos de tronco cerebral y somatosensoriales), la polisomnografía y el estudio óseo de la charnela cráneo-cervical mediante la Tomografía Computarizada (TC)(2).

Radiografía simple cráneo

En la MC-1 no se aprecian alteraciones específicas, aunque en ocasiones se pueden detectar signos de platisbasia e impresión basilar. Estas anomalías son importantes de conocer en caso de que el paciente requiera tratamiento quirúrgico. En el momento actual se considera que esta exploración no aporta información adicional al diagnóstico y no suele practicarse de forma rutinaria.

TC cráneo-cervical

La TC es especialmente útil para realizar estudios óseos y diagnosticar malformaciones asociadas de la charnela cráneo-cervical. Su resolución es mucho mayor que la radiología simple de cráneo, por lo que esta prueba ha sustituido por completo al estudio radiológico simple de cráneo. Sin embargo, presenta dificultades para evaluar con detalle las estructuras neurales de la región del foramen mágnium debido a los artefactos óseos.

Potenciales Evocados (PE)

Son técnicas neurofisiológicas sensibles y específicas, dirigidas a evaluar la integridad de las vías sensoriales y motoras, definir el estado neuronal y la capacidad de recibir y transmitir el estímulo del cerebro a los nervios periféricos y viceversa. Las vías sensoriales más estudiadas son la visual (PEV), auditiva del tronco cerebral (PEATC) y la vía somato sensorial (PESS). El procedimiento consiste en registrar las respuestas neurológicas mediante electrodos cutáneos.

Polisomnografía nocturna

La Polisomnografía Nocturna (PSN) o registro nocturno de sueño es una prueba neurofisiológica básica y fundamental para el estudio del sueño y cualquiera de sus patologías. En los pacientes con MC-1 se han detectado alteraciones respiratorias nocturnas que podrían interferir en el sueño en más del 50% de los casos. El síndrome de apnea-hipopnea durante el sueño (SAHS) es una afección crónica, con alta incidencia en esta patología y con importantes y potenciales repercusiones si pasa desapercibida ⁽⁹⁾.

2.1.7. ENFERMEDADES CONCOMITANTES

Las patologías asociadas a la MC-1 van a influir de forma directa en el curso de la enfermedad, ya que agravan los síntomas y condicionan el tratamiento a seguir. Las dos patologías concomitantes más prevalentes en estos pacientes son la hidrocefalia y la siringomielia. De forma menos frecuente, los pacientes con una MC-1 pueden presentar aracnoiditis, debido a una inflamación subaguda o crónica del aracnoides que favorece la formación de quistes de LCR, escoliosis, malformaciones óseas de charnela occipito-cervical como la impresión basilar, platisbasia o síndrome de Klippel-Feil ⁽⁷⁾.

Hidrocefalia y alteraciones de la dinámica del LCR

La hidrocefalia aparece debido al bloqueo del paso del LCR a través de los orificios de salida del IV ventrículo o por estenosis asociada del acueducto de Silvio (menos frecuente), estructuras por donde circula normalmente el LCR. En el desarrollo de la hidrocefalia también influye el colapso de los espacios subaracnoideos secundario al

descenso de las amígdalas del cerebelo a través de FM. En el caso de MC-1 la presión intracraneal (PIC) también puede estar elevada por alteraciones de la dinámica de LCR, condicionando o no un papiledema.

Hasta en un 5% de los pacientes puede existir una hipertensión intracraneal con ventrículos de tamaño normal, emulando un cuadro de pseudotumor cerebral ⁽¹⁹⁾. Las figuras 6 y 7 presentan imágenes del sistema ventricular de dos pacientes con MC-1 y alteraciones de la dinámica del LCR.



Fig.6: Corte axial de resonancia magnética de un paciente con una MC-1 que presenta una dilatación del sistema ventricular (hidrocefalia)

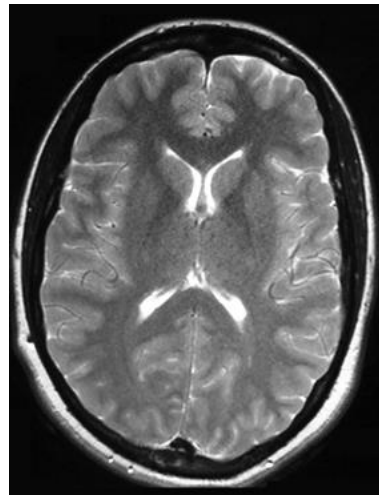


Fig.7: Corte axial de resonancia magnética de un paciente con una MC-1 e hipertensión intracraneal que presenta unos ventrículos de características normales, no dilatados

La hidrocefalia en el Chiari tipo 1 sólo aparece en el 40% de los pacientes. El tratamiento en la mayoría de los casos, consiste en la colocación de un sistema interno de derivación del LCR (Fig. 8-9). Este sistema desvía el flujo de LCR desde el interior del sistema

nervioso central (ventrículos laterales), a otra región corporal, habitualmente la cavidad peritoneal, donde pueda ser reabsorbido de forma alternativa.

Aunque se trate de un procedimiento controvertido en el contexto de los pacientes con MC-1, algunos autores utilizan un procedimiento terapéutico alternativo conocido como ventriculocisternostomía (Fig. 10). Con este procedimiento, un neuroendoscopio, cámara pequeña diseñada para visualizar áreas quirúrgicas reducidas y de difícil acceso, permite visualizar el interior de las cavidades ventriculares utilizando una tecnología de fibra óptica. El neuroendoscopio permite realizar una perforación en la base anterior del tercer ventrículo, permitiendo al LCR pasar al espacio subaracnoideo y fluir hacia el lugar de reabsorción fisiológico, fundamentalmente espacios subaracnoideos de la convexidad cerebral ⁽⁴¹⁾.

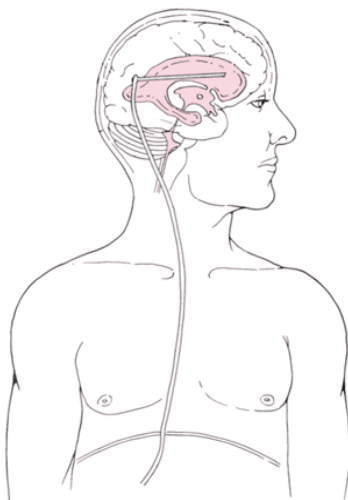


Fig.8: Derivación ventrículo peritoneal



Fig.9: Sistema valvular



Fig.10: Ventriculostomía

Para calcular el tamaño del sistema ventricular, una de las medidas más utilizadas es el índice de Evans. **El índice de Evans (IE)**, se obtiene a partir del cociente entre la distancia máxima existente entre las dos astas frontales de los ventrículos laterales (A), en un corte que se visualicen los orificios de Monro y la distancia máxima entre las dos tablas internas (B) en el mismo corte de la TC ($IE = A/B$) (Fig. 11). Los índices superiores a 0,30 indican dilatación ventricular. Este índice resulta adecuado para el seguimiento de un mismo paciente y para la comparación entre distintos grupos ^(41,42).

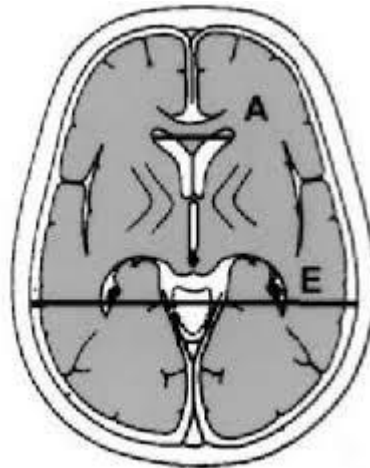


Fig. 11: Índice de Evans: máxima distancia entre las astas frontales /máxima distancia entre las tablas internas craneales. Los valores $>0,30$ son patológicos de forma independiente a la edad del individuo

La hidrocefalia desempeña un papel importante en la fisiopatología y el manejo terapéutico del paciente con una malformación de Chiari. Su detección y el tratamiento temprano son fundamentales ya que en algunos casos la implantación de una derivación ventriculoperitoneal puede mejorar la clínica del paciente y evitar problemas que pueden aparecer con frecuencia después de la cirugía directa sobre la malformación ⁽⁵⁾.

Siringomielia

La ectopia de las amígdalas del cerebelo compromete el flujo regional del LCR que, buscando un camino alternativo, acaba acumulándose en la médula espinal, formando cavidades intramedulares más o menos extensas (siringomielia) (Fig. 12). El término siringomielia fue utilizado por primera vez por d' Angers en 1824. Esta patología es la responsable de la mayor parte de la sintomatología en los pacientes con MC-1. Cuando existe esta asociación, la gravedad de los déficits neurológicos ya instaurados es lo que determinará la respuesta al tratamiento quirúrgico ⁽³²⁾. En aquellos pacientes que opten

por la cirugía en las fases avanzadas de la enfermedad, la estabilización del cuadro clínico es la única posibilidad terapéutica que se les puede ofrecer. En un 10 % de los casos la cavidad siringomiélica persiste sin cambios tras el tratamiento quirúrgico y no se puede predecir quienes se va a beneficiar de dicho tratamiento ^(13,43).



Fig. 12: Siringomielia dorsal

Esta entidad aparece en un 30-50% de los casos con malformaciones de la unión cráneo-cervical, como la malformación de Chiari. A la inversa casi el 90% de los casos de siringomielia se asocian a malformación de Chiari. La incidencia de la siringomielia es de 8.4 casos/año/100.000 personas.

El cuadro clínico de la siringomielia es polimorfo, insidioso e indolente. La enfermedad suele iniciarse con entumecimiento o torpeza de las manos, rigidez de las piernas, y/o quemaduras indoloras. Los primeros síntomas suelen ser parestesias en miembros

superiores, generalmente en las manos. Posteriormente van manifestándose otros síntomas como disminución de la sensibilidad térmica con una alteración del sentido del tacto en un área del cuerpo ⁽⁴⁴⁾. Los déficits sensitivos afectan sólo a los dermatomas correspondientes a las regiones medulares donde se encuentran las cavitaciones siringomiélicas. Finalmente aparecen los déficits motores y alteraciones de los reflejos profundos ^(45,46).

La siringomielia asociada a la MC-1 suele ser de tipo comunicante, definida como una dilatación conectada con el canal medular. El mecanismo de producción de la siringomielia comunicante ha sido objeto de diversas teorías. Según la teoría "hidrodinámica", hay una obstrucción para la salida de LCR del cuarto ventrículo que deriva la fuerza pulsátil licuoral hacia el canal endimeario. Se caracteriza por parestesias y anestesia termoalgésica en cuero cabelludo, cuello, hombros, brazos y región superior del tórax, que puede empezar en forma unilateral, y que se debe a una interrupción de las fibras de la sensibilidad termoalgésica. El compromiso sensitivo y motor se limita a los niveles o dermatomas correspondientes al quiste medular, y es el responsable de la frecuente presencia de cicatrices de quemaduras en estos pacientes. Otros síntomas frecuentes en este cuadro son la astereognosia, que se manifiesta a través pérdida de la sudación homolateral. En general los síntomas de la siringomielia comienzan tardíamente y evolucionan de forma lenta, aunque en adultos y jóvenes la progresión puede ser más rápida.

La siringomielia puede estar localizada en las zonas cervicales, dorsales o ambas, aunque en algunos pacientes se presenta de forma holomedular.

Tratamiento de lairingomielia

El tratamiento de lairingomielia asociada a la MC-1 es quirúrgico y se dirige al tratamiento de la propia malformación de Chiari que la origina. En general, lairingomielia asociada a la MC-1 suele responder de forma rápida en aquellos casos en los que la cirugía es capaz de restaurar de una forma efectiva la circulación de LCR a nivel de charnela cráneo-cervical. Conseguir una reducción y un control de lairingomielia constituye el objetivo principal en los pacientes con una malformación de Chiari, ya que la reversibilidad de la clínica dependerá, en gran parte, del grado de afectación neurológica que lairingomielia haya provocado en el momento de instaurar el tratamiento quirúrgico.

2.1.8. OPCIONES TERAPÉUTICAS DE LA MALFORMACIÓN CHIARI 1

Para valorar las opciones terapéuticas sobre la MC-1 es importante realizar una valoración exhaustiva del paciente. En el Hospital Universitario Vall d' Hebron se realiza un protocolo de estudio en los pacientes, a partir del cual se recomienda la opción terapéutica más adecuada en cada caso, de forma individualizada.

La opción de tratar o no tratar a un paciente vendrá determinada por la severidad de los síntomas, su calidad de vida, la presencia deiringomielia, la afectación de diversos parámetros neurofisiológicos y la existencia de apneas del sueño. También se valoran los posibles factores psicológicos asociados a cada paciente. Sin embargo, la presencia deiringomielia suele determinar por sí misma la necesidad de tratamiento quirúrgico, dada

la destrucción medular que produce y las potenciales lesiones neurológicas irreversibles que puede ocasionar ^(28,35).

Tratamiento quirúrgico

En los pacientes asintomáticos, diagnosticados de MC-1 sin siringomielia, el tratamiento quirúrgico es motivo de debate. La evolución de la enfermedad suele ser lenta y progresiva, pero se han descrito casos de deterioro neurológico súbito o incluso muertes repentinas. Al paciente se le debe ofrecer la alternativa quirúrgica. Cuando hay asociada una siringomielia el tratamiento de elección es quirúrgico, pues los déficits neurológicos instaurados en la mayoría de los casos son irreversibles ^(2,11). Por este motivo la mayoría de los autores promueven el tratamiento quirúrgico precoz de esta patología que se dirige al tratamiento de la propia malformación de Chiari (descompresión de la fosa posterior). No obstante, cuando los pacientes presentan una hidrocefalia asociada el primer tratamiento pasa a ser la colocación de un sistema derivativo de LCR. En un segundo tiempo el tratamiento se dirigirá a la propia patología basal ⁽⁴⁷⁻⁴⁹⁾.

La intervención quirúrgica más aceptada para los pacientes con una MC-1 consiste en la reconstrucción de la fosa posterior (RFP) para incrementar su capacidad volumétrica ⁽¹¹⁾. El objetivo básico de la cirugía es realizar una técnica descompresiva con apertura de la duramadre. Este procedimiento consiste en realizar una craneotomía suboccipital asociada a una resección del arco posterior de la primera vértebra cervical para descomprimir las amígdalas con la apertura de la duramadre. Siempre que es posible, y en función de la aracnoiditis que presenta el enfermo, se intenta preservar la integridad de la aracnoides de la cisterna magna, lo que reduce la agresividad de la cirugía. Para la duroplastia se

utilizan diferentes materiales como pericardio bovino o parches de material sintético. También podría utilizarse tejido autólogo (habitualmente fascia lata) pero su obtención implica un procedimiento quirúrgico adicional y el tejido resultante suele ser de menor calidad.

La cirugía se practica normalmente con el paciente en decúbito prono y con la cabeza flexionada. Previamente a la cirugía, se descartan anomalías óseas de la charnela craneocervical que impidan esta posición craneal forzada. De forma adicional, a todos los pacientes se efectúa un test de tolerancia en el que el paciente se mantiene en una posición de hiperflexión cervical (emulando la posición quirúrgica) durante por lo menos dos horas y media.

Resultados quirúrgicos

La documentación en la literatura acerca de la evolución de estos pacientes es escasa y confusa. Qué grupo de pacientes va a recuperar el déficit y cuál no va a mejorarlo no está claramente definido ^(50,51).

El éxito de la cirugía es variable y desciende en pacientes sintomáticos de larga evolución. El porcentaje de éxitos del tratamiento a largo plazo se sitúa entre el 50% y 85% de los casos, obteniéndose los mejores resultados cuando el síntoma principal es la cefalea o la cervicalgia, seguido de los síntomas cerebelosos. Los peores resultados se observan cuando existe una disfunción de pares craneales bajos y en pacientes con importante afectación clínica por la siringomielia. En la evolución de la siringomielia, los pacientes que no tienen déficit motores importantes y que se tratan de forma precoz obtienen una mejoría significativa. Sin embargo, estos pacientes pueden presentar

síntomas residuales, en especial el dolor neuropático y la afectación de las extremidades superiores ^(2,37).

Complicaciones quirúrgicas

Afortunadamente, con la técnica quirúrgica descrita, en el momento actual la morbilidad y mortalidad operatoria asociadas al tratamiento de la MC-1 son muy bajas. Sin embargo, como en todo tratamiento quirúrgico, la descompresión del foramen magno para el tratamiento de la MC-1, no está exenta de complicaciones. La mayoría de las complicaciones tienen que ver con trastornos en la dinámica del LCR y suelen situarse alrededor del 10%. El índice de mortalidad, generalmente debido a parada respiratoria en el postoperatorio inmediato, o de secuelas graves está por debajo del 2%. Las complicaciones que pueden presentar estos pacientes son ⁽⁵²⁾:

- Fístula de LCR: cuya evolución puede desencadenar una meningitis. Se trata mediante un drenaje lumbar y sellado de la cicatriz, si persiste la fístula ^(34,53).
- Pseudomeningocele: se trata con compresión local cuando es importante o, en algunos casos como una fístula.
- Lesiones isquémicas: pueden ocurrir si se lesiona la arteria vertebral o la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA).
- Descolgamiento de cerebelo: se han descrito en craneotomías muy amplias. Da lugar a cefaleas intratables y siringomielia recurrente. El tratamiento es la craneoplastia suboccipital o la derivación ventrículo-peritoneal si existen alteraciones de la dinámica del LCR.

Tratamiento no quirúrgico

Dada la gran variación en la intensidad, gravedad y localización de los síntomas, es preciso el tratamiento individualizado de cada paciente. Sin embargo, no hay ningún tratamiento médico que haya demostrado efectividad en el control de la enfermedad. El control del dolor en la MC-1 ofrece la dificultad propia de toda enfermedad de baja prevalencia, en la que la evidencia científica es escasa. La evaluación individual de cada paciente y sus síntomas permitirá la mejor elección del tratamiento en cada caso. La clínica del dolor puede ofrecer a estas pacientes técnicas que en muchos casos mejorarán su calidad de vida al tratar el dolor de tipo neuropático ⁽⁵⁴⁾.

En general, existen dos tipos de tratamientos que pueden aplicarse para reducir la sintomatología secundaria a la MC-1: farmacológicos y no farmacológicos.

Tratamiento farmacológico

Cuando se produce una lesión sobre el sistema nervioso, se van a producir diferentes síntomas: unos de pérdida de función, cuando la lesión es muy grave y se produce la interrupción de la conducción nerviosa totalmente, y otros de irritación, cuando la lesión no es tan grave o la conducción nerviosa no está interrumpida. El hecho de que la MC-1 afecte al SNC (Sistema Nervioso Central) origina un dolor de tipo neuropático, que se produce como consecuencia de la lesión sobre las estructuras de la unión entre la base del cerebro y cerebelo y la médula espinal cervical.

El dolor neuropático debe ser abordado desde un punto de vista multifactorial con fármacos que incidan sobre los distintos aspectos del dolor, como la actividad neuronal

alterada (anticonvulsivantes y anestésicos locales) y la potenciación de las vías inhibitoras descendente (antidepresivos), o sobre los centros encargados de conducir y elaborar las respuestas nociceptivas (analgésicos). Aunque se cuenta con evidencia científica acerca de la administración de la mayoría de estos fármacos en el tratamiento de otras formas de dolor neuropático, hay poca evidencia respecto al dolor asociado a la MC-1, debido a la baja prevalencia de la enfermedad y a la falta de estudios publicados sobre el tratamiento no quirúrgico de estos pacientes. La efectividad del tratamiento debe seguirse a partir de una evaluación individual del paciente y de sus síntomas.

Tratamiento no farmacológico

Además de los fármacos, existen diversas posibilidades terapéuticas adicionales a aplicar a los enfermos con una MC-1 sintomática. Sin embargo, dada la gran variación en la intensidad, gravedad y localización de los síntomas, es preciso el tratamiento individualizado de cada paciente ^(10,37).

- *Fisioterapia:* va encaminada a aliviar el dolor y a mantener los recorridos articulares de la columna cervical y los hombros. Se deben evitar las tracciones cervicales, las manipulaciones de la charnela cráneo-cervical y las sobrecargas de miembros superiores que pueden agravar la sintomatología. También permite mejorar el tono muscular y reducir la espasticidad y así aumentar la amplitud articular.
- *Técnicas de osteopatía cráneo-sacra:* las técnicas operan sobre dos principios básicos, la integración biomecánica vertebral y la normalización biodinámica tisular.

- La *terapia ocupacional*: va encaminada a aprender normas de ergonomía articular para evitar que se sobrecarguen los miembros superiores y el cuello, al tiempo que permite continuar con las actividades de la vida diaria.

2.1.9. MALFORMACIÓN DE CHIARI Y ENFERMEDADES RARAS

El concepto de Enfermedades Raras (ER) se acuña por primera vez en los años 80 en Estados Unidos. Suelen tener alta mortalidad y baja prevalencia, con una evolución a la cronicidad y alta complejidad clínica. Actualmente hay más de 7.000 enfermedades en este grupo y afectan a más del 6 % de la población total de la Unión Europea (UE).

Según la UE, las enfermedades raras se definen como aquellas con peligro de muerte o invalidez crónica con una prevalencia menor de 5 casos por cada 10.000 habitantes. Existen cerca de 7.000 enfermedades raras que afectan al 7% de la población mundial. En total, se estima que en España existen más de 3 millones de personas con enfermedades poco frecuentes. Pese a este nivel de prevalencia, el conjunto de ER afecta aproximadamente al 6 % de los ciudadanos de los países desarrollados, siendo su rareza y la inespecificidad clínica un hándicap para su diagnóstico precoz ⁽⁵⁵⁾. Así pues, por sus características la MC-1 pertenece a este grupo.

El 75% de estas patologías tienen un origen genético y todas ellas tienen unas características en común:

- Dificultades diagnósticas y de seguimiento
- Origen desconocido en la mayoría de los casos

- Conllevan múltiples problemas sociales
- Existen pocos datos epidemiológicos
- Plantean dificultades en la investigación debido a los pocos casos
- Carecen en su mayoría de tratamientos efectivos

Las ER en su mayoría son enfermedades crónicas que producen una gran morbilidad y mortalidad prematura, además de un alto grado de discapacidad y dependencia, por tanto, un deterioro significativo de la calidad de vida de los afectados. Estas enfermedades llevan asociado discapacidades, que refuerzan la sensación de aislamiento con menores oportunidades educativas, profesionales y sociales. Por lo general, son personas dependientes de sus familias y con una calidad de vida reducida. En muchas ocasiones las ER no suponen la muerte del paciente pero si un debilitamiento progresivo, una mayor incapacidad, aumento de algias y pérdida de la calidad de vida. Todo ello modifica el estilo de vida del paciente, afectando a todos los ámbitos de su vida tanto físicos como psicosociales. Dentro de este grupo de patologías no se realiza un estudio exclusivo de los signos y síntomas de la enfermedad, sino la repercusión que la propia enfermedad tiene sobre los diferentes ámbitos de su vida, por lo que hoy en día se debe entender a la persona enferma en un marco holístico. El paciente debe adaptarse a su nueva situación, para lograr la máxima autonomía y ello precisa de profesionales de la salud capaces de ayudarles a gestionar sus recursos al máximo y adaptar su situación a la vida diaria ⁽⁵⁶⁾.

La sociedad actual tiende a agrupar a las persona con sus iguales, en el caso de los pacientes con ER recurren a la búsqueda de pacientes con situaciones semejantes, en

busca de ayuda y apoyo. En el caso de la malformación de Chiari en España existen diferentes asociaciones vinculadas a esta patología:

- AEMC: Asociación Española de Malformaciones Cráneo Cervicales
- FACPA: Asociación de familiares y Afectados de Chiari y Patologías Asociadas
- ASENCHI: Asociación de Enfermos de Chiari, siringomielia, hidrocefalia y otras patologías asociadas
- CHISPA: Asociación Chiari y Siringomielia en el Principado de Asturias
- ANAC: Asociación Nacional de Amigos Arnold Chiari

A nivel internacional también encontramos:

- World Arnold Chiari Malformation Association
- Syringomyelia Arnold Chiari Association
- Asociación Nacional de Amigos de Arnold Chiari. Hispanoamérica
- Chiari Argentina para toda Hispanoamérica
- Associazione Italiana Sindrome di Arnold Chiari I – Siringomielia – Scoliosi Filum Tomizzati
- American Syringomyelia & Chiari Alliance Project

Con la transformación de la sociedad española en la década de los 80, con la potenciación del estado del bienestar, aparece el llamado “boom de la solidaridad” ⁽⁵⁷⁾, con un interés por el voluntariado y el asociacionismo, creándose grandes movilizaciones con distintos grupos de la sociedad en general, con objetivos comunes y la necesidad de liderazgo. En

el caso de patologías raras, estas asociaciones han conseguido dar a conocer su enfermedad, detectar los problemas asistenciales y sociales que padecen, facilitar recursos diagnósticos y terapéuticos, aunque en ocasiones carezcan de una visión global del problema de salud. Su divulgación suele ser a través de charlas, vivencias propias, folletos, campañas publicitarias. Estas asociaciones han permitido hacer visibles enfermedades muy minoritarias, pero que suponen un problema relevante de salud. Sus miembros son los verdaderos conocedores de la situación, y la historia natural de su proceso. Hoy en día estas asociaciones tienen problemas de financiación, debido a la disminución de las subvenciones de la Administración, con lo cual deben recurrir al capital privado para su financiación ^(56,58).

El movimiento asociativo de estas asociaciones de ER está liderado principalmente por la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER), creada en el año 2000 y en continuo proceso de expansión. La FEDER está compuesta por más de 200 asociaciones que trabajan de forma integral a través de proyectos y servicios destinados a mejorar la calidad de vida a corto, medio y largo plazo.

2.2. CALIDAD DE VIDA

2.2.1. CONCEPTO DE LA CALIDAD DE VIDA

La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la calidad de vida como: " La percepción individual de la posición en la vida, en el contexto de la cultura y sistema de valores en el cual se vive, y su relación con las metas, expectativas, estándares e intereses " (grupo WHOQOL 1994).⁽⁷¹⁾ Esta definición abarca seis dimensiones: física, psicológica, nivel de independencia, relaciones sociales, medio ambiente y por último espiritualidad, religión y creencias personales.

El concepto de calidad de vida es muy antiguo, las primeras referencias son de Aristóteles y lo asociaba a "la buena vida" y "al ser feliz". El interés académico por el concepto de calidad de vida se inicia en la década de los 60 con el auge de los indicadores sociales y con la escuela de Chicago, en un entorno de prosperidad y progreso socioeconómico. Los indicadores más importantes de bienestar subjetivo son medidas de satisfacción y felicidad. Así pues, el concepto de calidad de vida, en un principio acaparado por economistas y políticos, en la última década se ha utilizado de forma exhaustiva en temas relacionados con el concepto de la salud y la enfermedad.

El modelo conceptual de CV vida elaborado por la OMS diferencia claramente los aspectos objetivos de los subjetivos, que se traducen en términos de satisfacción e insatisfacción (The WHOQOL Group, 1995). Este modelo presentado por la OMS no es el único, ni fue aceptado ampliamente, pero debemos tenerlo en cuenta como punto de partida para la elaboración de diferentes modelos sobre la calidad de vida, el carácter multidimensional,

su faceta objetiva y subjetiva como elementos determinantes para la evaluación de este concepto ligado a la percepción individual de la persona (Fig. 11).

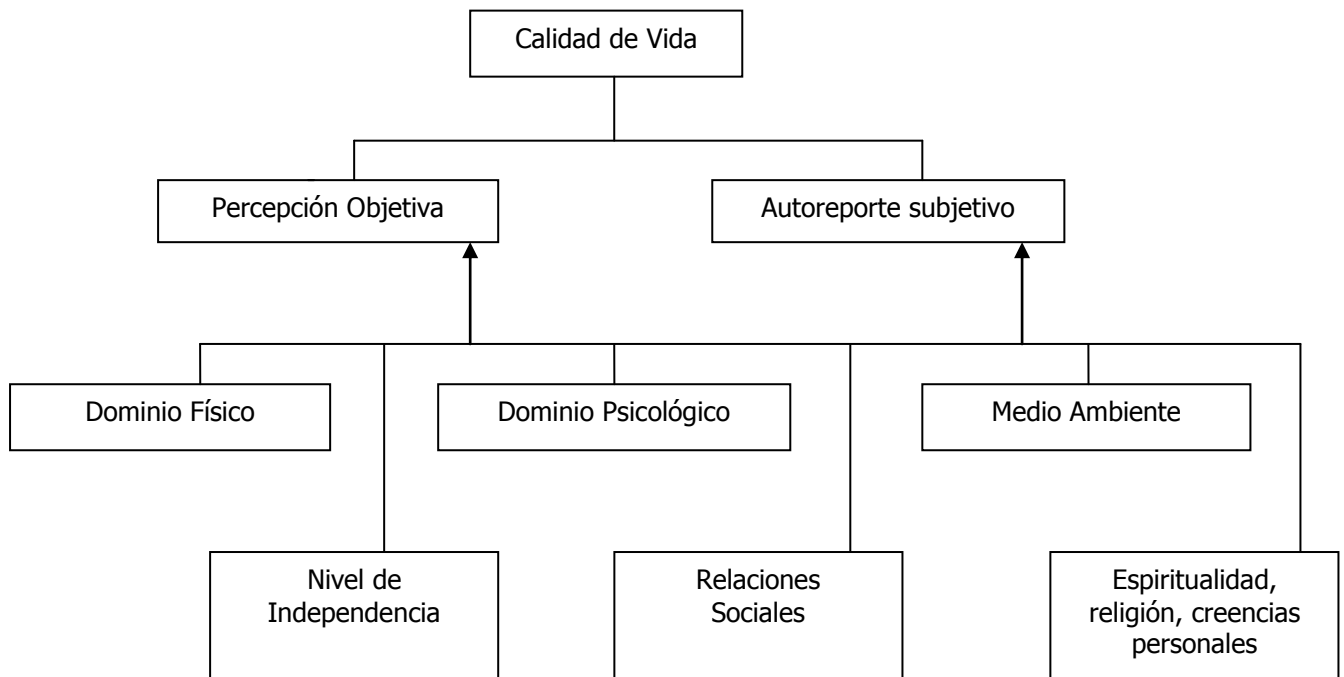


Fig. 11: Diagrama del modelo conceptual de CV de la OMS

La CV es un concepto de carácter subjetivo influido directamente por la cultura, la historia y la temporalidad. A lo largo del tiempo, el concepto de calidad de vida ha sido definido como las condiciones de vida del individuo y la satisfacción experimentada, a partir de una escala de valores en el entorno sociocultural que se encuentra la persona en el momento de ser evaluada. El modelo de calidad de vida tiene como objetivo principal cubrir las necesidades básicas del ser humano dentro de un proceso de socialización. Por

tanto, es una entidad multidimensional y presupone el reconocimiento de las diferentes categorías materiales, culturales, psicológicas y espirituales de la persona. El concepto de calidad de vida depende en gran parte del concepto particular de cada sujeto, la interpretación y la valoración que tiene, vive y espera de la vida ^(60,61).

El interés por la calidad de vida ha existido desde la antigüedad, pero la preocupación por la evaluación de forma científica y sistemática es un tema más actual. Esta idea se empieza a barajar en los años 60 y abarca diferentes ámbitos desde la salud, la educación, la economía, la política hasta el mundo de los servicios en general. Es un concepto íntimamente ligado al estado de bienestar en un momento de máxima industrialización de la sociedad y dando lugar a la necesidad de crear unos indicadores que permitan medir el bienestar social. En un primer tiempo estos indicadores tenían un valor objetivo en términos estrictamente socioeconómicos para más tarde tener unos valores más subjetivos, individualizados a cada persona y circunstancias ^(62,63).

El desarrollo y perfeccionamiento de los indicadores sociales, a mediados de los 70 y comienzos de los 80, provocó una remodelación del concepto básico de calidad de vida, adquiriendo un carácter multidimensional y englobando las características físicas, sociales y emocionales de las personas con una clara tendencia a la subjetividad. La inclusión del término en la primera revista monográfica de EEUU, "Social Indicators Research", en 1974 y en "Sociological Abstracts" en 1979, contribuyó a su difusión teórica y metodológica, convirtiéndose la década de los 80 en el inicio de la investigación en torno al término de calidad de vida ⁽⁶⁴⁾.

En 1995, Felce y Perry definieron la calidad “como las condiciones de vida de una persona (a), la satisfacción experimentada por la persona con dichas condiciones vitales (b), la combinación de componentes objetivos y subjetivos, las condiciones de vida de una persona junto a la satisfacción que ésta experimenta (c) y, por último como la combinación de las condiciones de vida y la satisfacción personal ponderadas por la escala de valores, aspiraciones y expectativas personales (d)” (Fig. 12) , combinando múltiples elementos para determinar el concepto clave de calidad de vida ⁽⁶⁵⁾.

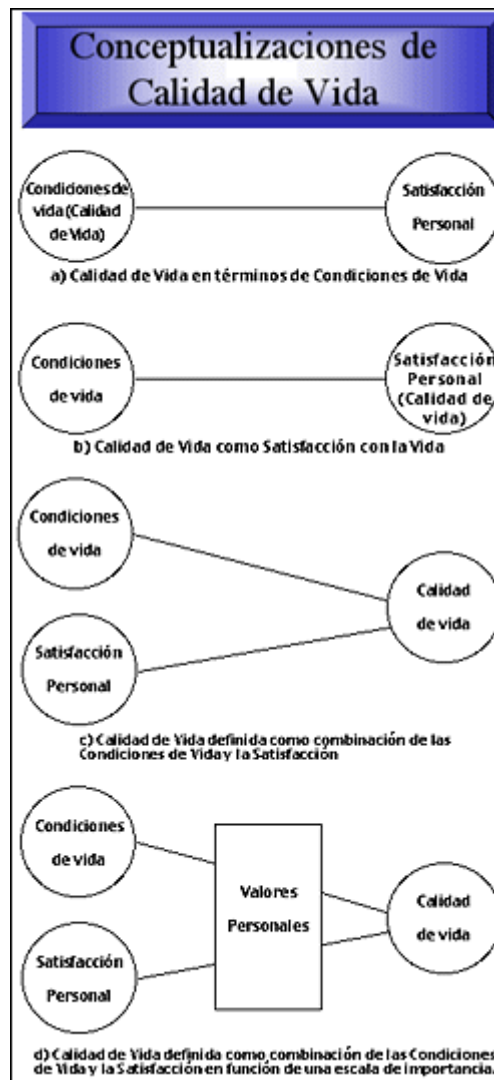


Fig. 12. Conceptualizaciones de Calidad de Vida (Traducida y adaptada de Felce y Perry, 1995)

Hornquist (1982) define la calidad de vida en términos de satisfacción de necesidades en las esferas física, psicológica, social, de actividades, material y estructural ⁽⁶⁶⁾. Bigelow et al. (1991) la definieron como una ecuación en donde se balancean la satisfacción de necesidades y la evaluación subjetiva de bienestar ⁽⁶⁷⁾. Lawton (2001) definió la calidad de vida como una evaluación multidimensional, de acuerdo a criterios intrapersonales y socio-normativos, del sistema personal y ambiental de un individuo ⁽⁶⁸⁾. Todas estas definiciones tienen como punto común la cobertura de las necesidades básicas, punto básico de inflexión en el concepto de calidad de vida.

Hickey (1999) define la calidad de vida como "lo que el individuo determina que es" ⁽⁶⁹⁾. Esta definición implica una percepción individual, adaptando la importancia de los diferentes aspectos a la idiosincrasia de cada persona; la evaluación de la calidad de vida resulta de la influencia de múltiples factores, incluyendo las experiencias vividas, los valores y las expectativas cada individuo ⁽⁷⁰⁾.

Existe consenso entre los diferentes autores en afirmar el carácter multidimensional de la calidad de vida, lo que difieren es en las dimensiones que deben ser consideradas para su evaluación. El concepto de salud es una dimensión común, sobre la que parece existir acuerdo en cuanto a su implicación en la calidad de vida. Esta diferencia entre los distintos autores revela el carácter subjetivo del propio concepto. El aumento progresivo del envejecimiento de la población en los últimos años en los países occidentales, conlleva un incremento de patologías crónicas que aumentan estados de longevidad pero con una disminución de la calidad de vida, ello implica la adición de otras dimensiones a la ya propia de salud, para incluir la dimensión social, económica, política y/o moral, que no son responsabilidad directa de la salud pero que tienen una gran influencia en ella. Por

todo ello se puede afirmar que la calidad de vida es un objetivo común a considerar ante cualquier intervención sanitaria.

2.2.2. CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD

El concepto de Calidad de Vida Relacionada con la Salud (CVRS) aparece ligado al bienestar del paciente y al impacto de la enfermedad, sin embargo algunos autores lo utilizan de manera indistinta al concepto de calidad de vida. Aunque haya esta discordancia de terminología, la mayoría de autores diferencian el concepto de CVRS para evaluar la calidad de vida respecto a un cambio en el estado de salud o una intervención sanitaria y que permite establecer el impacto de dicha situación en su vida.

Bowling (1991) define la CVRS como los efectos físicos, mentales y sociales de la enfermedad en la vida diaria y el impacto de estos efectos en los niveles de bienestar subjetivo, satisfacción y autoestima. Así pues, es un concepto multidimensional de la salud que afecta al estado emocional, físico y al bienestar social tras una enfermedad o después de un tratamiento médico o quirúrgico. Este puede ser muy diferente para cada paciente y depende en gran medida de la naturaleza del proceso patológico y de los deseos y expectativas del paciente, dentro del contexto de su enfermedad. A todo ello, hay que añadir que la percepción del paciente puede verse afectada negativamente si la familia o los cuidadores no comparten las mismas expectativas ⁽⁷²⁾.

La evaluación de la CVRS en un paciente representa el impacto que una enfermedad y su consecuente tratamiento tienen sobre la percepción del paciente de su bienestar. Patrick

y Erickson (1993) la definen como la medida en que se modifica el valor asignado a la duración de la vida en función de la percepción de limitaciones físicas, psicológicas, sociales y de disminución de oportunidades a causa de la enfermedad, sus secuelas, el tratamiento y/o las políticas de salud ⁽⁶⁰⁾.

La CVRS agrupa tanto los elementos intrínsecos del individuo como aquellos extrínsecos que interaccionan con él y pueden llegar a cambiar su estado de salud. Es un concepto abstracto, cambiante, multidimensional que puede afrontarse desde diferentes ámbitos y con diferentes técnicas de abordaje. Actualmente, se considera la salud como uno de los principales dominios responsables de la calidad de vida y un elemento imprescindible para su evaluación. Este término ha adquirido mayor relevancia desde la década de los 90 con el interés de evaluar la calidad de vida y su relación tan ligada con la salud ⁽⁷⁰⁾.

La confusión entre estado de salud y calidad de vida ha dado origen a dilemas éticos, técnicos y conceptuales. El concepto de calidad de vida está ligado a aspectos socioculturales, patrones de conducta y expectativas individuales. Sin embargo, es frecuente que para evaluar la CVRS se realice una globalización de los diferentes valores. En este momento hay un consenso por parte de los investigadores en que la CVRS debe reflejar la percepción de las personas a estudiar ^(62,73).

Numerosos trabajos de investigación científica utilizan el concepto de CVRS, para referirse a la percepción que tiene el paciente de los efectos de una enfermedad determinada o de la aplicación de cierto tratamiento en diversos ámbitos de su vida, especialmente de las consecuencias que provoca sobre su bienestar físico, emocional y social. Las tradicionales medidas de mortalidad/morbilidad, están dando paso a esta nueva forma de valorar los

resultados de las intervenciones, comparando unas con otras, y en esta línea se centran los cuidados de enfermería y los servicios de salud, creando estrategias de intervención para ofrecer mejor calidad de vida al paciente y a su vez obtener indicadores de evaluación. Actualmente hay importantes trabajos realizados sobre intervenciones en personas con diversas patologías: cáncer, sida, asma y esclerosis múltiple, entre otras ⁽⁷⁴⁻⁷⁶⁾.

La CVRS es un proceso dinámico y cambiante, con interacciones continuas entre el paciente y el medio ambiente. Es la resultante de la interacción del tipo de enfermedad y su evolución, la personalidad del paciente, el grado de cambio que inevitablemente se produce en su vida, el soporte social recibido y percibido y la etapa de la vida en que se produce la enfermedad.

2.2.3. EVALUACIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA

La calidad de vida relacionada con la salud ha adquirido una gran importancia como medida del resultado sanitario en los últimos años. Los clínicos, investigadores, políticos y grupos de pacientes están tomando conciencia de la importancia de la medición de la salud y de la calidad de vida en la práctica médica, en la investigación clínica y en la toma de decisiones políticas ⁽⁷⁷⁾.

Evaluar la calidad de vida del paciente es sumamente importante, pero difícil de cuantificar de manera objetiva. Constituye un reto metodológico, que se ha ido resolviendo a lo largo de los años y que ha permitido desarrollar instrumentos aplicables a

diversos grupos de población. Los principales problemas metodológicos a que se enfrentan los instrumentos de medición de la calidad de vida son la inexistencia de valores de referencia para comparar resultados y la cuantificación subjetiva de parámetros de la vida diaria a los que se debe dotar de validez y consistencia para asegurar así una adecuada evidencia científica ⁽⁷⁸⁾. Los instrumentos con más arraigo, son específicos y el contenido se adecua a los problemas y a los cambios clínicamente significativos, pero difícilmente aplicables a la población en general, con lo cual no se pueden obtener valores de referencia o normalidad ⁽⁷⁹⁾. Debido a que la calidad de vida se basa en mediciones con una carga variable de subjetividad, se requiere de métodos de evaluación válidos, reproducibles y confiables. El mejor conocimiento de las evaluaciones para medir calidad de vida permitirá incorporar estos instrumentos en la evaluación integral de los individuos.

La evaluación de la calidad de vida es compleja, independientemente del instrumento utilizado, debido a la inexistencia de unos valores estándar, de unos valores de normalidad. Es por ello que cada vez se utilizan escalas más específicas al tema del estudio. Los resultados obtenidos no se pueden comparar, pero si obtener "una base de datos de referencia" dentro del grupo. Otro problema real con la medición CVRS es que la desviación estándar suele ser muy amplia, debido a las variaciones individuales dentro del grupo de estudio, con lo cual su valor es más grupal que individual ⁽⁸⁰⁾.

Los instrumentos de medida de la CVRS están demostrando ser de una gran utilidad para la evaluación de las necesidades del paciente y determinantes a la hora de toma de decisiones. El instrumento por excelencia para evaluar la calidad de vida es el

cuestionario, el cual está compuesto por una serie de preguntas que abarcan las diferentes áreas en que se desarrolla la vida del individuo ⁽⁷²⁾.

2.2.4. CARACTERÍSTICAS DE LOS INSTRUMENTOS DE CALIDAD DE VIDA

Los instrumentos de medida de CVRS deben cumplir 3 requisitos: fiabilidad, validez y sensibilidad, también llamadas propiedades psicométricas.

Una medida se considera **fiable** cuando se obtiene los mismos resultados aplicando el instrumento de medición a los mismos sujetos en diferentes periodos de tiempo. Los métodos más utilizados para medir la fiabilidad se refieren a la consistencia interna y a la estabilidad de la medida en el tiempo. La consistencia interna generalmente se mide mediante el coeficiente alfa de Crombach y su rango de valores está comprendido entre 0 y +1. En general se aceptan valores mayores de 0,60 para investigaciones psicopsicológicas y mayores de 0,90 para aplicaciones diagnósticas. La estabilidad de la medida en el tiempo se puede evaluar por el método test-retest, usando la correlación entre ambas puntuaciones en un periodo de tiempo de 10 -15 días atribuyendo ausencia de cambios en la calidad de vida del paciente ⁽⁸¹⁾.

La **validez** es la cualidad con que un instrumento mide el concepto o atributo que pretendemos evaluar. Permite demostrar la utilidad clínica de un cuestionario, de tal forma que los resultados obtenidos sean confiables. Para que una medición se considere con validez debe constar de tres características: a) consistencia, es un proceso intrínseco a la validación de cualquier índice de medición b) exactitud, permite comparar la medida

realizada con valores previamente estandarizados y c) adecuada, que sea satisfactoria y adecuada para el fin que ha sido creado.

Existen 3 tipos de validez ⁽⁷²⁾:

1. *Validez de contenido*, se refiere a los ítems necesarios en el cuestionario para ser representativo, es una valoración cualitativa que se relaciona con el atributo clínico que se desea medir
2. *Validez de criterio*, establece la validez de un instrumento de medición comparándola con algún criterio externo
3. *Validez de constructo*, La validez de constructo es el concepto unificador que integra las consideraciones de validez de contenido y de criterio en un marco común para probar la hipótesis acerca de relaciones teóricamente relevantes (Messick, 1980).

La **sensibilidad**, es la capacidad del instrumento para detectar cambios reales positivos o negativos en la salud.

Para medir calidad de vida es importante disponer de instrumentos adecuados y sensibles que detecten los cambios que se producen en los factores que la determinan. Los instrumentos deben tener ciertas características: a) coincidir con el concepto operativo del grupo de investigación situado en una cultura determinada b) ser sencillos, de modo que puedan ser usados en forma longitudinal para el seguimiento de poblaciones sin necesidad de personal especializado c) ser aceptable para el paciente y el equipo d) ser válidos (validez de constructo)^(61,82).

Traducción de las escalas de calidad de vida

Los numerosos instrumentos desarrollados para la medición de la salud y la calidad de vida han sido diseñados fundamentalmente en países de habla inglesa. Sin embargo, se han acordado una serie de normas para la traducción y valoración de sus propiedades de evaluación que permiten su aplicación en otras poblaciones.

Existen diversos cuestionarios para evaluar la calidad de vida. La mayoría de ellos tiene su origen en países anglosajones diferente al nuestro: EEUU, Canadá, Australia como más destacados. Uno de los problemas en relación a la aplicación en otras comunidades no es simplemente su traducción, la cual se podría realizar de forma literal. En la práctica, nos enfrentamos no sólo a un problema puramente lingüístico sino transcultural. La calidad de vida es un concepto que también viene determinado por los valores culturales, las tradiciones, entre los diferentes miembros del país. El proceso de adaptación requiere una metodología sistemática para lograr versiones del instrumento que sean equivalentes y comparables a la versión original ⁽⁷³⁾.

Existe una metodología internacionalmente consensuada para la traducción de cuestionarios de CV que se puede resumir en tres fases principales: traducción al idioma, revisión por expertos y muestras de la población diana y retrotraducción al idioma original. Si bien no siempre es posible conseguir una versión totalmente equivalente, existen diferentes métodos que permiten aplicar algunos cuestionarios en un nuevo contexto. La traducción debe ser muy meticulosa para no cambiar el significado original del contenido. Normalmente la traducción se realiza de forma independiente por dos autores nativos bilingües del país de origen del cuestionario, para así posteriormente

realizar un consenso entre los traductores. Con todo ello se pretende obtener un instrumento de calidad de vida con una correcta adaptación cultural y manteniendo en todo momento las cualidades psicométricas del instrumento original ^(72,82).

2.2.5. ESCALAS DE VALORACIÓN CALIDAD DE VIDA

La mayoría de instrumentos de medida de la CVRS están contruidos siguiendo un modelo psicométrico que se basa en la capacidad del individuo para discernir entre estímulos de diferente intensidad. Se pueden dividir en dos grandes grupos: genéricos y específicos.

Escalas de calidad de vida genéricas

Incluyen todas las dimensiones que intervienen en la calidad de vida relacionada con la salud. Permiten comparar diferentes grupos de pacientes con enfermedades distintas. Son instrumentos diseñados para uso general. Son útiles para comparar diferentes poblaciones y patologías, pero tienen el riesgo de ser poco sensibles a los cambios clínicos, por lo cual su finalidad es meramente descriptiva.

Los más usados son:

Escala de Karnofsky, es un indicador de la capacidad funcional y autosuficiencia. Consta de 10 niveles que van desde el 100 que corresponde a una persona normal, es decir, sin limitaciones físicas, hasta 10 que corresponde a una situación terminal ⁽⁸³⁾.

Perfil de Salud de Nottingham (NHP) es una escala de medida del estado general de Schwartzmann salud, desarrollada en el Reino Unido. El cuestionario es más apropiado para pacientes con un cierto nivel de afectación del estado de salud, ya que carece de ítems de salud positiva. Se trata de un instrumento genérico para la medida del sufrimiento físico, psicológico y social asociados a problemas médicos, sociales y emocionales y del grado en que dicho sufrimiento afecta a la vida de los individuos. Consta de dos partes. La primera parte permite detectar el estado de salud percibida o subjetiva, solicitando respuestas si/no a 38 expresiones dentro de seis dimensiones movilidad, dolor, energía, sueño, reacciones emocionales y aislamiento social. Cada dimensión tiene un rango de puntuación posible que va de 0 a 100. La mayor puntuación refleja una peor CV. La segunda parte analiza sobre cualquier efecto de la salud que incida en las siete áreas de la vida diaria: trabajo, tareas del hogar, vida social, vida familiar, vida sexual, intereses, aficiones y vacaciones. En la mayoría de los estudios, solo se aplica la primera parte. La versión en castellano ha sido traducida por Alonso y col. (1990) ⁽⁸²⁾.

Mc Master Health Index Questionnaire (MHIQ), es una escala para la medida del estado general de salud, desarrollada en Ontario, Canadá. En su versión original, contiene 24 ítems de funcionalidad física: actividad física, movilidad, autocuidado, comunicación, función física global; 25 ítems de función social: bienestar general, trabajo, apoyo familiar, apoyo de amistades y función social global; y 25 ítems de función emocional: autoestima, sentimientos hacia las relaciones personales, pensamientos sobre el futuro, sucesos críticos de la vida y función emocional global. En total está formada por 74 ítems.

La adaptación española, está formada por 65 ítems, se utiliza menos que las anteriores⁽⁸³⁾.

Short From General Survey (SF-36), fue desarrollado por Ware y Sherburne (1995). Es un instrumento para la medida de resultados clínicos, ofrece un perfil del estado de salud y es una de las escalas genéricas con mayor potencial de uso en la evaluación de resultados clínicos. Se puede utilizar en la población general y en pacientes, tanto en estudios descriptivos como de evaluación. Detecta tanto estados positivos como negativos. Cubre 8 dimensiones del estado de salud. Su contenido se centra en el estado funcional y el bienestar emocional. Contiene 36 ítems que cubren las áreas de estado funcional y bienestar emocional. Los ítems y las dimensiones del SF-36 se valoran de manera que a mayor puntuación le corresponde mejor estado de salud. Para cada dimensión los ítems son codificados, agregados y transformados en una escala de recorrido de 0 a 100. Este instrumento no ha sido diseñado para generar un índice global, pero permite el cálculo de dos puntuaciones resumen mediante la combinación de las puntuaciones de cada dimensión, siendo una la suma del estado de salud física y otra el estado de salud mental. Preferentemente, el cuestionario debe ser autoadministrado, pero es aceptable la cumplimentación mediante entrevista personal⁽⁸⁴⁾. El proceso de adaptación cultural al español ha sido realizado por Alonso y cols. en 1995⁽⁸⁵⁾.

Escalas de calidad de vida específicas

Estas escalas evalúan la evolución de la enfermedad concreta o bien una función determinada, profundizan en el impacto de algunos problemas de salud específicos en la CVRS. Se basan en las características especiales de una determinada patología, sobre

todo para evaluar cambios físicos y efectos del tratamiento a través del tiempo. Ofrecen una mayor capacidad de discriminación y predicción, y son particularmente útiles para ensayos clínicos. Existen diferentes escalas adaptadas a patologías específicas como el ictus, la diabetes, la fatiga, la disnea y otras específicas a una función como el sueño, los hábitos alimenticios, las actividades recreativas, entre otras.

2.2.6. ESCALA SIP (*Sickness Impact Profile*)

El cuestionario SIP es un instrumento diseñado para medir la disfunción basada en los cambios de conducta relacionados con la enfermedad, en la calidad de vida. Se basa en la percepción de la enfermedad por parte de la persona. Esta escala se desarrolló en EEUU en 1976. Los autores son Betty Gilson, socióloga, Ruth Bobitt psicóloga especialista en conducta y Marilyn Bergner socióloga investigadora de servicios sanitarios. El objetivo principal de esta escala es proporcionar un instrumento de medida del estado de salud apropiado, válido y sensible que pudiera ser utilizado como medida del efecto o resultado sanitario en la evaluación, planificación y formulación de políticas de salud. Su diseño permite medir la disfunción en diversos tipos y niveles de gravedad de pacientes y enfermedades, siendo especialmente indicado en enfermos con disfunción moderada o severa ⁽⁸⁶⁾.

El cuestionario SIP ha sido validado en otras poblaciones de habla hispana y es considerado internacionalmente para comparar con otros instrumentos de medida de

calidad de vida. No obstante, se trata de una medida genérica y no contempla síntomas específicos de la patología de este estudio ⁽⁸⁷⁾.

El cuestionario registra la percepción que el paciente tiene de su propia enfermedad. Existen dos versiones traducidas y adaptadas al castellano: El Perfil de las Consecuencias de la Enfermedad ⁽⁸⁸⁾ y el Perfil del Impacto de la Enfermedad ⁽⁸⁹⁾. Para este estudio se utilizó la versión de Badia y Alonso. Se traduce como Perfil de Consecuencias de la Enfermedad. Al realizar la traducción se observaron diferencias culturales, pero no eran pertinentes a efectos prácticos. Las versiones americana y española se deben considerar equivalentes y adaptadas para el contexto cultural español por Badia et al (1996) ⁽⁸⁸⁾.

El cuestionario SIP constituye una escala de alta fiabilidad y validez, sensible a los cambios en la calidad de vida del paciente a lo largo del tiempo. Consta de 136 ítems y el paciente sólo debe marcar aquellos con los que se siente identificado y considere debidos a su enfermedad. Estos son los únicos que se consideran a la hora de obtener la puntuación. Cada ítem tiene un valor específico (un valor ponderado) ⁽⁸⁵⁾. El SIP está centrado en los cambios en la conducta y en las actividades de la vida diaria debido a las consecuencias de la enfermedad. Es una escala genérica de la calidad de vida relacionada con la salud que contiene 12 categorías: movilidad, desplazamiento, cuidado y movimiento corporal, relaciones sociales, actividad intelectual, actividad emocional, comunicación, dormir y descansar, comer, entretenimientos y pasatiempos, el trabajo y las tareas domésticas ^(90,91). Puede ser realizado por un entrevistador o por el propio paciente. Su tiempo de administración es de aproximadamente 20 minutos.

Cuanta más alta es la puntuación mayor percepción de deterioro de la calidad de vida. No existen unos valores de normalidad debido al concepto propio de calidad de vida. La base conceptual del SIP reside en la percepción que el propio paciente tiene de su enfermedad mediante su efecto sobre las Actividades de la Vida Diaria (AVD), los sentimientos y las actitudes del sujeto, y no en la observación clínica del enfermo. En el lenguaje original, este concepto se diferenció en la propia nominación de la escala, donde se incluyó la palabra *sickness* (sentirse enfermo) en lugar de *disease* (enfermedad)⁽⁸⁵⁾.

Para este estudio se ha seleccionado la escala SIP (Sickness Impact Profile), dado que esta escala reúne todas estas cualidades y permite cuantificar el impacto de la enfermedad en la calidad de vida. La finalidad es ofrecer una atención integral al paciente conociendo aquellos aspectos que dificultan el afrontamiento y adaptación a los distintos ámbitos de la vida diaria, determinando, a la vez, en qué momentos del proceso las intervenciones son más efectivas y oportunas. Todo ello permitirá ayudar a satisfacer no sólo las necesidades del individuo sino también las de su familia.

2.2.7. CALIDAD DE VIDA EN LA MALFORMACIÓN CHIARI 1

La MC-1, es una patología de baja prevalencia con una clínica muy variable y extensa que dificulta el diagnóstico definitivo. Suelen ser pacientes de larga evolución con una clínica muy florida, visitados por diferentes especialistas y con diferentes etiquetas diagnósticas. Esto conlleva una pérdida gradual de la calidad de vida, que en muchas ocasiones se asocia con cuadros de ansiedad y depresión.

Tal y como se ha indicado, la vida familiar, social y laboral se altera por completo ante las consecuencias de esta enfermedad que obliga al paciente a cambiar su modo de vida. Hasta llegar al diagnóstico definitivo el paciente suele pasar un largo periodo de tiempo, alternando diferentes consultas médicas. Se trata de pacientes que suelen ser diagnosticados de migrañas, fatiga crónica y fibromialgia como principales diagnósticos diferenciales. Actualmente el único tratamiento eficaz es el quirúrgico y está indicado cuando la progresión o intensidad de los síntomas es significativa en aquellos casos en los que existe afectación por siringomielia, intentando evitar con la cirugía una progresión de la cavidad medular y un potencial empeoramiento clínico. Los síntomas que más mejoran son las cefaleas, los mareos y los déficits motores. El síntoma que menos se corrige es el déficit sensitivo y el dolor neuropático, cuando existe. Por esta razón, recibir la noticia de que se padece una dolencia de este tipo es un impacto emocional para el paciente y la familia que debe valorarse de forma individualizada y que pueda conducir a episodios de ansiedad y depresión asociadas ^(2,18).

La actitud del paciente ante la vida, así como el apoyo familiar y social es fundamental para convivir con la MC-1. Consideramos la calidad de vida como un proceso dinámico y cambiante que incluye interacciones continuas entre el paciente y su medio ambiente. De acuerdo con este concepto, la calidad de vida es la resultante de la interacción del tipo de enfermedad y su evolución, la personalidad del paciente, el grado de cambio que inevitablemente se produce en su vida, el soporte social recibido y percibido y la etapa de la vida en que se produce la enfermedad.

2.2.8. ANSIEDAD EN LA MALFORMACIÓN CHIARI 1

Entre estos pacientes es común un peregrinaje por psicólogos y psiquiatras y diferentes especialidades médicas hasta conseguir filiar el diagnóstico. La malformación de Chiari tipo 1 es una patología con una expresión clínica muy variable, en ocasiones con un cuadro tan poco evidente, que muchas veces se confunde con otros diagnósticos. Los síntomas experimentados por el paciente son muy inespecíficos: dolor de cabeza, fatiga, torpeza general, presión en el cuello, pérdida de libido, disfunción en habilidades motoras, dolor de espalda, presión en los oídos y náuseas como más prevalentes. La ausencia de información sobre su pronóstico conlleva en sensaciones de incertidumbre, indefensión, ausencia de control, dando origen al trastorno y expresándose con sintomatología ansiosa y depresiva ⁽⁹²⁾.

La ansiedad es una de las reacciones emocionales más estudiadas en el campo de la psicología, y es aplicable a muchas patologías debido a su carácter multifactorial. Los avances en el conocimiento de esta respuesta humana han permitido observar su implicación en muchas aplicaciones clínicas. Debido a su complejidad tiene un patrón muy variable de respuestas cognitivas, motoras y fisiológicas ⁽⁹³⁾.

Estos pacientes presentan cambios a diferentes niveles: a nivel fisiológico, se observan cambios en el patrón del sueño (hipersomnia/insomnio), irritabilidad, cambios de humor, llanto incontrolado, pérdida de deseo sexual y tensión muscular. Como síntomas físicos asociados a la enfermedad aparecen fatiga, dolor intenso, parestesias, cansancio, hormigueos y dolores musculares. En las relaciones sociales se han generalizado conductas de evitación evidenciándose menos interés en el contacto social. Hay un

descenso del nivel de actividad, menos participación en actividades lúdicas y sociales y dificultad para realizar tareas domésticas debido a las limitaciones físicas. Algunos pacientes necesitan ayuda externa para realizar actividades de la vida diaria y tiene una sensación de incapacidad constante. A nivel cognitivo, hay que resaltar la indefensión, la falta de control e incertidumbre que genera en el paciente la situación que está viviendo. Los sentimientos de indefensión afloran por lo inesperado de los diagnósticos y el peregrinaje previo al diagnóstico de la enfermedad. Esto genera sentimientos de vulnerabilidad, pensamientos catastrofistas que se expresan también a nivel fisiológico y motor. La incertidumbre se genera ante la imposibilidad de predecir los acontecimientos y la falta de información respecto a su pronóstico.

Una de las principales causas de ansiedad de estos pacientes es la incertidumbre respecto a la enfermedad, el pronóstico y los resultados de la intervención quirúrgica ⁽⁹⁴⁾. Las áreas más comunes de preocupación suelen hacer referencia a circunstancias de la vida diaria: la familia, los amigos, las relaciones interpersonales en general, el dinero, el trabajo, los estudios, el manejo de la casa y la salud propia. La ansiedad y las preocupaciones están asociadas con síntomas tales como inquietud o impaciencia, cansarse o fatigarse con facilidad, dificultades de concentración, irritabilidad, tensión muscular y perturbaciones del sueño (dificultad para conciliar o mantener el sueño o sueño insatisfactorio y no reparador) lo que en ocasiones enmascara la clínica propia de la malformación Chiari 1.

La mayoría de los pacientes con altos niveles de ansiedad, suelen describir una tendencia natural de base a la ansiedad y que en el curso de su patología actual se ha agudizado. Suelen tener episodios o fluctuaciones a lo largo de su vida que se agudizan en periodos de estrés. Esta tendencia se acentúa en familias desestructuradas con problemas

laborales y/o familiares y los pacientes suelen verbalizar una baja satisfacción global en su vida ⁽¹²³⁾.

Los pacientes con ansiedad suelen tener asociado cuadros de depresión, es por ello que en este estudio se han estudiado ambos aspectos. La malformación de Chiari por su idiosincrasia y su baja prevalencia conlleva una vulnerabilidad psicológica con dificultades para desarrollar las habilidades de afrontamiento y apoyo social.

Para este estudio se ha utilizado el inventario de ansiedad estado-rasgo de Spielberger (STAI) que es un instrumento extensamente utilizado, adaptado y validado a la población española ⁽⁹⁵⁾. Es un cuestionario que permite evaluar los niveles de ansiedad en dos perspectivas diferentes: estado y rasgo. Entendiendo por estado una situación emocional transitoria y como rasgo la predisposición latente del individuo. Este test pretende evaluar la reacción emocional del paciente ante la malformación de Chiari y detectar si hay una tendencia a percibir esta situación como una amenaza.

Existen otros cuestionarios para evaluar la ansiedad en adultos, los más representativos son:

- Escala de ansiedad de la universidad de Kuwait, es un instrumento psicométrico desarrollado por Abdel-Khalek para evaluar los componentes cognitivos, afectivos, somáticos y conductuales de la ansiedad. Fue construida inicialmente en árabe y validada al inglés ⁽⁹⁶⁾.
- La escala de ansiedad de Hamilton (Hamilton Anxiety Scale, HAS) fue diseñada en 1959. Su objetivo es valorar el grado de ansiedad en pacientes previamente

diagnosticados de trastornos de ansiedad o trastornos del estado de ánimo y no se recomienda su uso cuando coexisten otros trastornos mentales. Puede ser usada para valorar la severidad de la ansiedad en pacientes que reúnan criterios de ansiedad o depresión y para monitorizar la respuesta al tratamiento ⁽⁹⁷⁾.

- Escala de autoevaluación de la ansiedad de Zung (Self-Rating Depression Scale, SDS), desarrollada por Zung en 1965, es una escala de cuantificación de síntomas de base empírica y derivada de la escala de depresión de Hamilton. Se valora principalmente el componente somático-conductual. Fue probablemente una de las primeras en validarse en nuestro país por Conde y cols. en 1970 y ha tenido una amplia difusión ⁽⁹⁸⁾.

El personal de enfermería ante la respuesta de estos pacientes debe plantearse unos objetivos para ayudar al paciente a afrontar la ansiedad secundaria al entorno del diagnóstico, evolución y futuro de la malformación de Chiari:

- Aumentar el nivel de actividad mediante una planificación de actividades placenteras.
- Mejorar la calidad del sueño a través de técnicas de higiene del sueño.
- Reducir la ansiedad con el empleo de técnicas de relajación.
- Mejorar conductas de evitación y adquirir habilidades de afrontamiento de situaciones habituales en su vida.

- Aceptar la nueva imagen física para mejorar su autoestima, en relación a la alopecia por el rasurado capilar para la intervención quirúrgica y la cicatriz en la fosa posterior.
- Aplicar técnicas de ventilación de sentimientos que ayuden a expresar y comunicar mejor sus problemas.
- Aumentar los conocimientos de su enfermedad le permitirá al paciente afrontar el sentimiento de soledad y compartir experiencias de su enfermedad junto a otros pacientes con situaciones similares a la suya.

Estos pacientes necesitan una sólida estructura familiar para afrontar este estado emocional asociado a la malformación de Chiari, su clínica, tratamiento y secuelas.

2.2.9. DEPRESIÓN EN LA MALFORMACIÓN CHIARI 1

Ya se ha mencionado que, debido a la baja prevalencia de esta patología y a la sintomatología tan variada, estos pacientes frecuentemente realizan un peregrinaje por diversas especialidades médicas. Es común la visita a psicólogos y psiquiatras al presentar un cuadro tan poco evidente y que muchas veces se confunde. El retraso en el diagnóstico es de alrededor de cinco años tras la aparición de síntomas.

Los pacientes con malformación de Chiari con clínica de larga evolución presentan un cuadro subclínico de depresión con cuadros de desmoralización e irritabilidad que da lugar a un malestar general acentuando más la clínica asociada a la patología base. Es

frecuente observar en estos pacientes de larga evolución largas bajas laborables con recaídas frecuentes.

La depresión es un trastorno afectivo que generalmente se manifiesta con tristeza, llanto fácil, aislamiento, falta de concentración y labilidad emocional como principales características. Habitualmente no se presentan de forma global sino que cada paciente lo expresa de forma diferente y en muchas ocasiones la diferencia entre ansiedad y depresión es muy sutil. Debido a ello la utilización de cuestionarios específicos facilita la presencia o ausencia de estos dos estados emocionales ⁽⁹⁹⁾.

Los síntomas que se asocian a los cuadros depresivos abarcan tres áreas: afectiva, somática y cognitiva. El área afectiva incluye reacciones emocionales disminuidas, aislamiento social y anhedonia. La parte somática se relaciona con el cansancio, estreñimiento, trastornos del sueño y pérdida de apetito principalmente. El área cognitiva se relaciona con dificultad de concentración, desesperanza, culpa y sensación de inutilidad.

Para evaluar los síntomas depresivos se ha utilizado el inventario de depresión de Beck, es un instrumento de gran validez indicado para evaluar la población de estudio debido a que la patología basal no es propiamente una depresión pero el contexto vivido por el paciente puede desencadenar síntomas depresivos. Este instrumento fue desarrollado por Becks y cols (1979) y revisado, adaptado y traducido al castellano por Vázquez y Sanz (1991), siendo esta versión BDI la más utilizada en la actualidad ^(100,101).

Otras escalas de depresión:

- Escala Yesavage, es una escala para evaluar la depresión específica para pacientes mayores de 65 años, traducida y validada al castellano ⁽¹⁰²⁾.
- Escala de depresión de Goldberg, es un test diseñado por Ivan Goldberg permite evaluar si el individuo presenta síntomas asociados a la depresión ⁽¹⁰³⁾.
- Escala de Depresión del Centro de Estudios Epidemiológicos (CES-D) es una escala de autoaplicación desarrollada para evaluar los signos de depresión de un paciente. Fue desarrollado en 1977 por Lenor Radloff y es usado regularmente por profesionales de la salud mental. Ha sido validada su aplicación en pacientes con cáncer ⁽¹⁰⁴⁾.
- Escala de Depresión de Montgomery Asberg, está diseñada para evaluar la severidad de los síntomas depresivos en adultos. Existe una versión validada en español ⁽¹⁰⁵⁾.

2.2.10. LA PROFESION DE ENFERMERIA ANTE LA MALFORMACION DE CHIARI

El rol del profesional de enfermería conlleva integrar y aplicar el conocimiento de las ciencias del cuidado con la finalidad de implantar un marco de referencia que permita detectar y comprender las necesidades del paciente y de su entorno. El objetivo del profesional de enfermería es desarrollar los conocimientos y aplicarlos en la práctica clínica con el máximo rigor científico y siempre vinculado a la experiencia profesional, validando los conocimientos teóricos a la práctica asistencial. Es una profesión muy dinámica en que las líneas de actuación deben adaptarse a la realidad de cada paciente, familia y entorno.

Para el personal de enfermería conocer las repercusiones de una enfermedad en la calidad de vida del paciente, permite individualizar los cuidados a partir de las necesidades o categorías de la vida diaria que el paciente tiene afectados. Conocer la percepción que tiene el propio paciente de su enfermedad y las áreas de actividad más afectadas permitirá gestionar de forma más eficaz las intervenciones a realizar. Más allá de aspectos científico-técnicos, el personal de enfermería debe realizar un abordaje integral, abarcando los aspectos bio-psico-sociales del paciente. En esta línea, surgen los esfuerzos para medir la dimensión de calidad de vida, como un instrumento para comprender mejor las necesidades y expectativas de los pacientes. Este objetivo adquiere mayor fuerza ante enfermedades de baja prevalencia, con pacientes con una gran carga emocional. El bienestar físico lo representan los signos y síntomas, el psíquico lo recoge el estado de ánimo, ansiedad y depresión, y el social por el sentimiento de pertenencia a un grupo.

Este trabajo pretende ser una aportación para conocer mejor la calidad de vida de los pacientes con una malformación de Chiari. Pacientes que a lo largo de los 4 años en los que se ha realizado el estudio, han sido observados de forma minuciosa, lo que ha permitido empatizar, escuchar y conocer de forma directa la percepción que ellos tienen de su enfermedad.

III. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS DEL ESTUDIO

3.1. HIPÓTESIS

Debido a la amplia sintomatología de la malformación de Chiari y al retraso en el diagnóstico definitivo de la patología, existen pacientes en los que va menguando su calidad de vida hasta que se establece el diagnóstico definitivo. Los pacientes sintomáticos pueden tener una percepción distinta de la enfermedad de los que han sido diagnosticados de forma incidental. Además, la presencia de fenómenos concomitantes –hidrocefalia y siringomielia- puede determinar una evolución más desfavorable de la enfermedad y repercutir de forma negativa en su calidad de vida.

Las hipótesis específicas que el presente estudio pretende verificar o refutar son las siguientes:

1. La MC-1 incide en la calidad de vida del paciente y se asocia a síntomas ansiosos y depresivos.
2. Los pacientes con MC-1 que presentan hidrocefalia o siringomielia perciben una menor calidad de vida que los pacientes que presentan la patología de forma aislada.
3. Los pacientes tratados quirúrgicamente presentan una mejoría clínica que redundará en una mejoría de la calidad de vida y en una disminución de los síntomas ansiosos y depresivos.

3.2. OBJETIVOS DEL ESTUDIO

Este estudio fue diseñado con el objetivo de evaluar las repercusiones de la MC-1 en la calidad de vida del paciente. En muchos casos, el tratamiento de esta patología es quirúrgico. Sin embargo, no todos los pacientes reclutados para el estudio han sido tributarios de tratamiento con cirugía. Por ello, el presente estudio se centra en establecer la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida de una serie de pacientes y, en el subgrupo de pacientes tratados con cirugía, en los cambios que el tratamiento ha supuesto en la calidad de vida del paciente a los 6 y 12 meses de la intervención.

Objetivo general: Estudiar la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida y su asociación con un síndrome ansioso depresivo.

Los **objetivos específicos** planteados en este estudio fueron los siguientes:

1. Evaluar la calidad de vida de los pacientes afectados de una MC-1 mediante la escala SIP, valorando el grado de afectación de los pacientes en los ámbitos físico y psicosocial.
2. Determinar la repercusión de la hidrocefalia o siringomielia asociadas a la MC-1 en la calidad de vida y si estos pacientes presentan diferencias significativas respecto a los que presentan la MC-1 de forma aislada.
3. Detectar la prevalencia de pacientes con una MC-1 que presentan síntomas ansiosos o depresivos significativos.

4. Objetivar si existen diferencias significativas en la calidad de vida, ansiedad y depresión dentro de los 4 subgrupos de pacientes que pueden diferenciarse en el momento actual dentro del diagnóstico clásico de MC-1.
5. Determinar si en los pacientes con MC-1 intervenidos quirúrgicamente se observan cambios relevantes en la calidad de vida y en la presencia de síntomas ansiosos y depresivos a los 6 y 12 meses de la cirugía.

IV. PACIENTES Y MÉTODOS

4.1. TIPO DE ESTUDIO

Estudio de investigación clínica prospectivo, observacional y descriptivo de una cohorte de pacientes afectados de una malformación de Chiari tipo 1.

4.2. SELECCIÓN DE PACIENTES

Los individuos que forman parte de este estudio se reclutaron en el servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Vall d' Hebron, en el momento que se confirmó el diagnóstico de la malformación de Chiari, de acuerdo con los criterios establecidos. A todos los pacientes se les realizó una evaluación basal, coincidiendo con el momento del diagnóstico. Los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente también fueron evaluados a los 6 y 12 meses de la cirugía (estudios de control). Las evaluaciones se realizaron de forma presencial en consultas externas o por correo electrónico previo contacto telefónico.

Periodo del estudio

La duración del estudio ha sido de 4 años. Desde Enero de 2009 hasta Diciembre 2013. Posteriormente se realizó el procesamiento de los datos.

Lugar del estudio

El estudio se realizó en las diferentes dependencias del servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Vall d'Hebron. Esta unidad asistencial dispone 28 camas para la patología neuroquirúrgica no traumática ni raquídea.

Las entrevistas con los pacientes se realizaron en la planta de Neurocirugía del Hospital General (planta 9ª pares). Después del tratamiento quirúrgico, las valoraciones de control tuvieron lugar en consultas externas de Neurocirugía. Para la labor administrativa y registro de la información, se utilizó los despachos médicos de Neurocirugía o de la Unidad de Investigación de Neurocirugía y Neurotraumatología (UNINN).

4.3. CRITERIOS INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN

Para participar en este estudio, los pacientes debían cumplir todos los criterios de inclusión y ninguno de los criterios de exclusión.

Criterios de inclusión:

- Confirmación diagnóstica de malformación Chiari no asociada a espina bífida
- Edad comprendida entre los 16 y 65 años
- Conocimientos de la lengua castellana a nivel oral y escrito, para asegurar una correcta comprensión de las escalas del estudio

- Ausencia de antecedentes neurológicos o psiquiátricos adicionales
- Voluntad de participación en el estudio y firma de un consentimiento informado específico
- Capacidad de lectura y comprensión correctas

Criterios de exclusión:

- Antecedentes de intervenciones quirúrgicas en otros centros por la misma patología
- Malformación de Chiari, secundaria a otra patología

4.4. TAMAÑO MUESTRAL Y SERIE FINAL

El tamaño de la muestra de los pacientes a incluir en este estudio se ha establecido a partir del cálculo del número de pacientes con esta patología que habían ingresado en los años previos al inicio del presente estudio. Con una media de 2-3 pacientes ingresados por mes durante los años 2007-2009, se estimó que podría incluirse a unos 30 pacientes por año, considerando que podría producirse un 10% de pérdidas.

El reclutamiento total fue de 142 pacientes, 28 de los cuales fueron excluidos del estudio por no cumplir los criterios de inclusión. De los pacientes incluidos finalmente en el estudio (n=114), 57 (50%) fueron intervenidos quirúrgicamente.

4.5. PROTOCOLO DEL ESTUDIO

El protocolo general de estudio de estos pacientes incluye la práctica de un conjunto de exploraciones neurofisiológicas y de neuroimagen que se han descrito en la tabla 1 y que están dirigidas a confirmar el diagnóstico de malformación de Chiari, así como diagnosticar y/o descartar la presencia de hidrocefalia y/o siringomielia. Una vez establecido el diagnóstico, en todos los casos se evaluó la calidad de vida, la presencia de ansiedad y depresión mediante las escalas y test que se describen en los siguientes apartados y que se resumen en la tabla 2, con el objeto de determinar la situación basal del paciente y los cambios objetivados a los 6 y 12 meses de la cirugía.

Tabla 1. Protocolo de estudio utilizado en el servicio de Neurocirugía HUVH

Algoritmo de estudio de los pacientes con una malformación de Chiari tipo I	
Exploración	Objetivo
Exploración neurológica	Objetivar grado afectación clínica
Estudio sistémico básico	Estudio preoperatorio básico
Neuroimagen	
- RM craneal - RM medular - Estudio dinámica LCR*	Objetivar tamaño ventricular, grado de ectopia amigdalas y presencia de cavidades siringomiélicas. Descartar hallazgos inesperados
- TC óseo con reconstrucciones de la charnela cráneo cervical	Objetivar malformaciones óseas concomitantes y visualizar relaciones osteo-vasculares
Neurofisiología	
- PEAT	Existencia de afectación de potenciales evocados a nivel de tronco del encéfalo
- PESS en EESS y EEII	Existencia de afectación de potenciales evocados a de extremidades superiores e inferiores
- Polisomnografía	Descartar ausencia de apneas nocturnas
RM: Resonancia Magnética; PEAT: Potenciales evocados auditivos de tronco; PESS: Potenciales evocados somato-sensoriales; EESS: Extremidades superiores; EEII: Extremidades inferiores.	
* Exploración no rutinaria. A practicar en casos seleccionados	

La finalidad de las exploraciones practicadas es confirmar el grado de afectación clínica y morfológica de los pacientes y determinar si son tributarios de tratamiento quirúrgico.

Algoritmo de estudio

Todos los pacientes incluidos en esta tesis doctoral han ingresado en el servicio de Neurocirugía del hospital universitario Vall d' Hebron (HUVH) y han sido incluidos en el algoritmo de estudio que muestra la Tabla 1. Durante este ingreso hospitalario se ofreció a los pacientes la posibilidad de valorar su calidad de vida, a lo que todos accedieron.

A partir de todas las exploraciones de neuroimagen realizadas, se determinó los milímetros (mm) de ectopia de las amígdalas cerebelo y el índice de Evans ^(5,42). Para medir la ectopia amigdalas se trazó una línea entre bastión y opistión en un corte sagital y medio de la RM ponderada en T1 y se estableció una línea perpendicular entre ésta y el extremo más distal de las amígdalas, expresando el resultado en mm. Dentro de la población de enfermos etiquetados de MC-1 siguiendo los criterios clásicos, se diferenciaron 4 subgrupos de pacientes: malformación Chiari 0 (MC-0), malformación Chiari 1 (MC-1), malformación Chiari 1.5 (MC-1.5) y malformación compleja de charnela (MCC).

El índice de Evans se obtuvo a partir de la relación entre el tamaño de las astas frontales donde se encuentran más dilatadas y el diámetro máximo entre ambas tablas internas en el mismo corte de TC. A pesar de que el tamaño ventricular normal aumenta de forma variable con la edad, un índice de Evans igual o superior a 0,30 debe considerarse patológico ⁽⁴¹⁾. A partir de los cortes sagitales y medios ponderados en T1 o en T2 de la

RM medular, se valoró la presencia de siringomielia y sus ubicaciones cervical, dorsal o cervico-dorsal.

Se realizó una recogida sistemática de la información de todos los pacientes incluidos en el estudio, en una base de datos Access exclusiva para este estudio en la que se registraron todos los datos relacionados con las variables del estudio.

4.6. VARIABLES DEL ESTUDIO

Las variables independientes que se evaluaron en este estudio fueron:

- Presencia de hidrocefalia (RM), variable dicotómica
- Índice de Evans, variable numérica cuantitativa
- Presencia de siringomielia (RM), variable dicotómica
- Localización de la siringomielia, variable dicotómica. La cavidad puede situarse a nivel cervical, dorsal o cervico-dorsal. La afectación de la medula puede incluir más de un segmento medular.
- Ectopia de las amígdalas del cerebelo, variable numérica cuantitativa expresada en mm.

Las variables demográficas consideradas fueron:

- Sexo, variable dicotómica
- Edad, variable continua

Como variables dependientes y cuantitativas, se utilizaron diferentes escalas numéricas de valoración:

- Para evaluar la calidad de vida, Sickness Impact Profile (SIP)
- Para evaluar la ansiedad State-Trait Anxiety Inventory (STAI)
- Para evaluar la depresión, Inventario de Depresión de Beck (BDI)

Las escalas SIP, STAI y BDI se valoraron antes de la cirugía, en situación basal, a los seis meses y al año de la intervención quirúrgica (Tabla 2).

Tabla 2: Instrumentos de estudio de los pacientes con una malformación de Chiari tipo 1

Instrumento de estudio (*)	Objetivo
Cuestionario SIP	Detectar la percepción del paciente de su calidad de vida y el impacto de su enfermedad
Escala STAI	Identificar la ansiedad del paciente en el momento de diagnóstico de la enfermedad y en su vida en general
Escala BDI	Registrar la presencia, severidad e intensidad de los síntomas depresivos asociados al la enfermedad de estudio

SIP: Sickness Impact Profile

STAI: Inventario de Ansiedad Estado Rasgo de Spielberger

BDI: Inventario de Depresión de Beck

* Son cumplimentados por el paciente en el momento de diagnóstico de la enfermedad. En el caso de los pacientes quirúrgicos se evalúa a los 6 y12 meses posteriores a la cirugía.

4.7. PERCEPCIÓN DE LA CALIDAD DE VIDA MEDIANTE LA ESCALA SIP

La escala SIP constituye una escala genérica de la calidad de vida que registra la percepción que el paciente tiene de su propia enfermedad . Mediante esta escala se intenta reflejar los cambios en la conducta y en las actividades de la vida diaria que ha presentado el paciente debido al impacto de la enfermedad. Esta escala está compuesta de 136 ítems, agrupados en 12 categorías, que resumen aspectos de las dimensiones física y psicosocial del enfermo. La dimensión física analiza tres categorías: deambulación, movilidad y cuidado corporal (45 cuestiones). La dimensión psicosocial cuantifica la situación del paciente en cuatro categorías: comunicación, actividad emocional, actividad intelectual y relaciones sociales (48 cuestiones). La escala también incluye cinco categorías independientes: sueño y descanso, nutrición, trabajo, actividades domesticas, ocio y pasatiempos (43 cuestiones). Se trata de una escala porcentual que presenta los resultados con porcentajes que van desde 0 (sin disminución calidad de vida) hasta 100 (máxima reducción de la calidad de vida) ^(86,90,91). Existen dos versiones adaptadas culturalmente al español, una realizada por Vázquez Barquero y la ultima por Badia, entre las cuales hay diferencias en algún ítem específico, aunque las diferencias globales son poco significativas. Para este estudio se utilizó la versión traducida al español por Badia y cols ⁽⁸⁸⁾.

Para cuantificar la situación del paciente en esta escala, se obtiene una puntuación total y porcentajes parciales de las tres grandes dimensiones: física, psíquica y social y total. La puntuación global también se puede desglosar en las 12 categorías asociadas a la vida diaria. Se considera que no existe ningún impacto en la calidad de vida del

enfermo cuando la puntuación total del SIP es de 0. El impacto es leve cuando se registran puntuaciones en el SIP total de 1 a 20, moderado cuando la puntuación se sitúa entre 21 y 40 y severo cuando esta puntuación es superior a 40.

Para analizar los resultados del paciente es importante remarcar al enfermo que este cuestionario hace referencia a como la enfermedad influye en sus comportamientos y percepciones, por lo que debe hacerse hincapié en que cuando cumplimente el cuestionario debe hacerlo en referencia exclusiva al impacto de la malformación de Chiari en su vida.

En cuanto a la propiedades psicométricas, esta escala ofrece una alta fiabilidad en el análisis de retest ($r=0,92$) y una consistencia interna de 0,94 y, si es administrada por el mismo entrevistador, de 0,97. Un aspecto importante es que el SIP es capaz de discriminar la disfunción física y social en pacientes con comorbilidad psiquiátrica ⁽⁸⁷⁾.

La interpretación de este cuestionario se realiza a través de la puntuación de cada categoría, a partir de la suma de los puntos de todos los ítems contestados y dividido por la mayor puntuación disfuncional posible de esa área y multiplicado por 100. El paciente sólo debe señalar los ítems con los que se siente identificado y que considera debidos a su enfermedad, ya que éstos son los únicos que se consideran a la hora de obtener la puntuación. Cada ítem posee un peso específico, un valor ponderado, que es distinto en cada caso y que se obtiene por consenso entre expertos. Se puede, además, calcular la puntuación para dos dimensiones, agrupando varias categorías. La

puntuación de la "*dimensión física*" se obtiene sumando las puntuaciones de los ítems marcados en las categorías movilidad, desplazamiento y cuidado y movimiento corporal, dividido por la máxima puntuación de disfunción posible para esa dimensión y multiplicado por 100. La puntuación de la "*dimensión psicosocial*" se obtiene de forma similar con las categorías relaciones sociales, comunicación, actividad intelectual y actividad emocional. La puntuación global o total se obtiene del mismo modo que las anteriores, sumando los valores de los ítems contestados en las 12 categorías, dividido por la máxima disfunción posible y multiplicada por 100. Para realizar esta corrección se utiliza una plantilla específica.

4.8. EVALUACIÓN DE LA ANSIEDAD (ESCALA STAI)

Entendemos por ansiedad el estado afectivo desagradable, de intensidad variable, que se caracteriza básicamente por sentimientos de inseguridad, inquietud y tensión y que se apoya en una base congénita o predisposición a padecerlo. Esta alteración se explora bajo dos aspectos relativamente diferenciales: la ansiedad como rasgo (A/R) sería la predisposición y la ansiedad como estado (A/E) sería la situación en un momento determinado ⁽¹⁰⁶⁾.

El instrumento seleccionado en el presente estudio para evaluar la ansiedad fue el "State-Trait Anxiety Inventory/Self Evaluation Questionnaire" (STAI), diseñado por Spielberger,

Gorsuch y Lushene ⁽¹⁰⁷⁾. El STAI constituye un elemento de valoración de la ansiedad extensamente utilizado, adaptado y validado para la población española ^(95,108,109). Esta exploración incluye dos subescalas independientes de 20 ítems cada una. La primera subescala evalúa la ansiedad de estado (A/E), que refleja el estado emocional transitorio que presenta el sujeto en el momento de la evaluación. La segunda subescala valora la ansiedad como rasgo (A/R), definida por la predisposición latente de una determinada persona a padecer estados de angustia. Las puntuaciones obtenidas se corrigen en función del sexo y la edad de los pacientes de acuerdo a las instrucciones definidas para este instrumento. Puntuaciones en el STAI inferiores a 25 indican un bajo nivel de ansiedad, entre 25 y 75 un nivel de ansiedad moderado y los valores superiores a 75 un elevado nivel de ansiedad. Las respuestas tienen cuatro ítems que emplean una escala de frecuencia de 0 (casi nunca) a 3 (casi siempre) ⁽¹¹⁰⁾.

Este cuestionario fue diseñado para una autoaplicación y la administración es de forma individual y no tiene tiempo limitado, aunque suele tener una duración de 30 minutos. Es importante que el paciente entienda el concepto entre estado y rasgo para aumentar la fiabilidad de los valores obtenidos. Las puntuaciones varían de un mínimo de 0 a un máximo de 60 puntos. Los resultados se transforman en centiles, que indican el tanto por ciento del grupo normativo al que el sujeto es superior en puntuación y en decatipos, escala de diez puntos que determina el valor respecto la media y la desviación típica.

Las puntuaciones directas se obtienen mediante la aplicación de una plantilla de respuestas y éstas se correlacionan con un baremo en función de la edad y el sexo obteniéndose un centil y un decatipo (Anexo 4). Las propiedades psicométricas del test

STAI presentan una consistencia interna entre 0,90 y 0,93 en la ansiedad de estado y 0,84 y 0,87 en la ansiedad de rasgo ^(108,111).

Para su interpretación se han intercalado los ítems directos e inversos para evitar el efecto del sesgo de aquiescencia, que puede definirse como la tendencia a responder de forma afirmativa con independencia del contenido de los ítems ⁽¹¹²⁾. La corrección se efectúa con una plantilla específica, sumando los puntos de los ítems de ansiedad positivos y los negativos y trasladando el valor resultante a una fórmula impresa.

El coeficiente alfa de los estudios originales oscila entre 0,83 y 0,92 ⁽⁹⁵⁾. En la muestra española los índices KR20 para A/E oscilan entre 0,90 y 0,93 y en A/R entre 0,84 y 0,87 ⁽¹¹³⁾. Para la adaptación española se han empleado percentiles y decatipos. Los decatipos son una escala típica de media $5,5 \pm 2$ ⁽¹¹⁴⁾.

4.9. VALORACIÓN DE LA DEPRESIÓN CON LA ESCALA BDI

La escala BDI, Inventario de Depresión de Beck, es un instrumento que evalúa la presencia y severidad de los síntomas depresivos en adultos y adolescentes a partir de los 13 años. Beck desarrolló este instrumento en 1961, con la intención de reflejar un consenso sobre los síntomas que entonces se consideraban definitorios de la depresión. Es una de las herramientas más utilizadas internacionalmente para valorar la sintomatología depresiva. La segunda versión en 1979 del mismo test tuvo todavía mayor difusión (BDI-IA), la cual sufrió leves modificaciones hasta la revisión más actual BDI-II, utilizada en este estudio. Los últimos cambios fueron adaptados a los criterios

diagnósticos sintomáticos del DSM-IV (*Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales Cuarta Edición*), lo que apoya su validez de contenido ⁽¹¹⁵⁾.

Existen dos traducciones al castellano y una específica a la población latina. La versión adaptada, validada y traducida al castellano fue por Vázquez y Sanz ⁽¹¹⁶⁾. En los dos casos se corroboraron la confiabilidad transcultural del instrumento y su capacidad de discriminar la presencia de signos y síntomas de depresión ⁽¹¹⁷⁾.

La escala BDI es un instrumento que evalúa la presencia, severidad e intensidad de los síntomas depresivos. Es un cuestionario autoaplicado de 21 ítems que evalúa un amplio espectro de síntomas depresivos. El tiempo de administración estimado es de 10-15 minutos. El paciente debe escoger entre 4 respuestas alternativas para cada ítem ordenadas de mayor a menor gravedad y aquella frase que mejor describa su estado. El marco temporal hace referencia al momento actual y a las dos semanas previas. La puntuación se obtiene sumando los valores de las frases seleccionadas que van de 0 a 3. El rango de puntuación obtenida es de 0-63 puntos. Como otros instrumentos de evaluación de síntomas, su objetivo es cuantificar la sintomatología, no proporcionar un diagnóstico. Los puntos de corte elaborados por el autor son: 0-13 mínimo; 14-19 leve; 20-28 moderado; 29-63 severo ⁽¹¹⁵⁾.

El BDI ha demostrado estar bien diseñado, con una alta consistencia interna y altos valores de validez, lo permite fundamentar no solamente que en la actualidad sea un instrumento de evaluación de la sintomatología depresiva, sino que también pretende establecer criterios específicos para evaluar la significación clínica de la depresión. Es el instrumento de autoinforme más utilizado internacionalmente para cuantificar los síntomas depresivos

en poblaciones normales y clínicas, tanto en la práctica profesional como en la investigadora. Se ha utilizado en multitud de estudios: sobre la depresión en la tercera edad ⁽¹¹⁸⁾, meta-análisis para la terapia cognitivo-conductual en la depresión ⁽¹¹⁹⁾ y en un estudio después de realizar una terapia cognitiva en una cohorte de 63 pacientes con depresión unipolar ⁽¹²⁰⁾, entre los más destacados.

En cuanto a las propiedades psicométricas de BDI, la fiabilidad $r=0.8$, la sensibilidad es del 100%, la especificidad del 99 % ⁽¹²¹⁾.

En la traducción del cuestionario al castellano se han estudiado las propiedades psicométricas que confirman la confiabilidad transcultural del instrumento y su capacidad de discriminar adecuadamente la presencia de síntomas y trastornos depresivos ^(116,117).

Existen traducciones o adaptaciones de las diferentes versiones del BDI (BDI, BDI-IA, BDI-II, BDI-SF, BDI-PC ó BDI-FS) a una gran multitud de idiomas: alemán, árabe, búlgaro, chino, danés, español, finlandés, flamenco, francés, griego, hebreo, hindú, italiano, islandés, japonés, noruego, sueco y turco.

4.10. CONSIDERACIONES ÉTICAS

Este proyecto de investigación fue valorado y aceptado por el Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) del Hospital Universitario Vall Hebron con el número de registro PR(AG)39/2009 (Anexo 1).

Todos los pacientes participaron de forma voluntaria en el estudio y fueron informados del objetivo del mismo. En todos los casos se les garantizó de forma oral y por escrito (consentimiento informado) (Anexo 2) la confidencialidad de los datos obtenidos y el anonimato de los mismos. Toda la información recogida se registró en una base de datos protegida y exclusiva para este estudio.

De acuerdo con la Ley 15/1999 de Protección de Datos de Carácter Personal, los datos personales obtenidos han sido los necesarios para cubrir los fines del estudio. En ninguno de los informes del estudio aparece el nombre de los enfermos y su identidad no ha sido revelada a persona alguna, salvo para cumplir con los fines del estudio.

Para la utilización de los test de estudio se contactó, en el caso de la escala SIP, con el Dr. Badia, autor de la traducción de dicha escala a la lengua castellana. Para el test de STAI, se contactó con el Dr. Guillen de la Facultad de Psicología de Granada, el cual confirmó que no se necesitan permisos para su utilización. El test BDI fue traducido al español por el Dr. Sanz, de la Universidad Complutense de Madrid, con el cual también se contactó de forma previa para solicitar la pertinente autorización.

4.11. ANALISIS ESTADÍSTICO

El análisis estadístico se ha realizado mediante el paquete estadístico SPSS versión 17.0 para Windows. Se ha efectuado un análisis descriptivo de la muestra para valorar el estado de los individuos y la afectación de la malformación de Chiari 1 en la calidad de vida, depresión y ansiedad. Para ello se han realizado cálculos de frecuencia y porcentaje en las variables categóricas o de tipo nominal y medidas de tendencia central y dispersión

en las variables continuas. Asimismo, el sexo, el tipo de Chiari, la hidrocefalia, lairingomielia y su localización se han expresado como número (porcentaje), la edad, el índice de Evans y el grado de ectopia como media \pm desviación estándar y las escalas SIP, STAI y BDI como mediana, rango intercuartil y valores mínimo y máximo, ya que estas variables no han seguido una distribución normal.

Debido a que las variables SIP, STAI y BDI no se aproximaban a una distribución normal, se utilizaron pruebas no paramétricas en las comparaciones. Así, para evaluar si las variables categóricas influían en cada una de las escalas, se ha utilizado el test no paramétrico de la U de Mann-Whitney en variables dicotómicas y la prueba de Kruskal-Wallis cuando se comparaban más de dos grupos. Asimismo, se ha utilizado el coeficiente de correlación de Spearman cuando esta comparación se hizo entre variables continuas. Las comparaciones efectuadas con la escala BDI categorizada (no depresión:<10, depresión:>=10) se han evaluado mediante el test ji-cuadrado de Pearson en las variables categóricas y la t de Student en las variables continuas.

Para valorar si existía una mejoría o empeoramiento en las escalas durante el seguimiento se ha utilizado la prueba de los rangos con signo de Wilcoxon. Cómo los cambios en las puntuaciones del SIP, STAI y BDI a los 6 y 12 meses seguían aproximadamente una distribución normal, se utilizó el test de la t de Student para comparar las mejorías o empeoramientos de las escalas en variables categóricas dicotómicas, la prueba del análisis de la varianza (ANOVA) en variables de más de dos categorías y el coeficiente de correlación de Pearson en las variables continuas.

Todas las pruebas se realizaron para un nivel de significación inferior o igual al 5%.

V. RESULTADOS

5.1. ANÁLISIS DESCRIPTIVO DE LA MUESTRA

De un total de 142 pacientes con malformación de Chiari reclutados entre enero de 2009 y diciembre de 2013, 28 fueron excluidos del estudio por no cumplir los criterios de inclusión; principalmente por presentar una edad superior a 65 años (n=9) o por haber sido intervenidos quirúrgicamente en otro centro (n=14), el resto (n=5) fue descartado por presentar una MC-1 secundaria a otras patología o por problemas de lenguaje.

En el estudio se incluyeron finalmente 114 pacientes de los que 81 (71,1%) fueron mujeres. La edad media de la serie fue de $41,7 \pm 13,3$ años (mín.: 16, máx.: 66). Del total de pacientes estudiados, 57 (50%) fueron intervenidos quirúrgicamente. La tabla 3 resume las principales características de la serie.

La malformación de Chiari predominante fue el tipo 1, presente en un 69,3% de los pacientes. El 50% de los pacientes presentaron siringomielia, la mayoría de ellos (66,7%) con localización cérico-dorsal (Tabla 3). El índice de Evans fue superior a 0,3 en 16 (14,3%) pacientes y el valor medio de la ectopia de las amígdalas del cerebelo de los pacientes estudiados fue de $9 \pm 5,2$ (mín.: 0, máx.: 25).

De los 114 pacientes reclutados que finalmente cumplían todos los criterios de inclusión y ninguno de exclusión 102 presentaron sintomatología mientras que 12 pacientes estaban asintomáticos y se diagnosticaron de forma incidental.

De los 57 pacientes a los que se le practicó una reconstrucción de la fosa posterior, 2 (3,5%) pacientes abandonaron el estudio, aunque uno de ellos realizó la valoración a los 6 meses. En 7 (12,2%) casos la intervención quirúrgica se realizó de forma reciente, por

lo que los pacientes no cumplían el periodo establecido para realizar las visitas de seguimiento. Así, 49 pacientes (85,9%) fueron revalorados respecto a su calidad de vida, ansiedad y/o depresión después de la intervención quirúrgica y 37 (64,9%) llegaron a valorarse a los 12 meses. Hubo 1 paciente que, aunque no llegó a evaluarse a los 6 meses, sí lo hizo a los 12.

Tabla 3: Descripción de la muestra

Variable	N (%) / media \pm D.E.
Edad	41.7 \pm 13,3
Sexo(mujer)	81 (71,1%)
Tipo de Chiari	
0	11 (9,6%)
1	79 (69,3%)
1.5	18 (15,8%)
Complejo	6 (5,3%)
Siringomielia	57 (50%)
Localización siringomielia	
Cervical	13 (22,8%)
Dorsal	6 (10,5%)
Cervical-Dorsal	38 (66,7%)
Hidrocefalia	21 (18,4%)
DVP*	27 (23,7%)
Índice de Evans	0.27 \pm 0,04
Índice de Evans > 0.3	16 (14,3%)
Grado de Ectopia (mm)	9 \pm 5,2
Intervención quirúrgica	57 (50%)

* DVP: Derivación ventrículo-peritoneal

De los 27 pacientes a los que se les colocó una DVP, 12 recibieron tratamiento quirúrgico, 6 presentaban una hidrocefalia, como enfermedad asociada a la MC-1 y se les realizó como tratamiento previo a la descompresión de la fosa posterior. Los otros 6 pacientes se les instauró a posteriori por acumulo de LCR en la fosa posterior. Es difícil de discriminar si estos 6 pacientes necesitaron un sistema derivativo del LCR como complicación de la cirugía o bien si ya presentaban previamente una alteración en la dinámica del LCR.

5.2. VALORACIÓN BASAL SINTOMAS Y SIGNOS

La sintomatología de los pacientes puede estar íntimamente relacionada con la calidad de vida. La tabla 4 muestra los síntomas y signos que presentaron los pacientes de la serie durante su valoración inicial (antes del tratamiento). La tabla muestra como, al igual que otras series, las cefaleas, las parestesias, los mareos y el dolor cervical han sido los síntomas más frecuentes. Los pares craneales sólo se mostraron afectados en menos de un 5% de los pacientes de la serie (Tabla 4).

Tabla 4. Signos y síntomas basales de los pacientes con Malformación Chiari 1

<i>Signos y síntomas</i>	<i>Unilateral</i>	<i>Bilateral</i>
Cefaleas	75,2%	
Cefaleas que aumentan con la tos	49,6%	
Mareos	44,2%	
Vértigo	13,3%	
Alteraciones visuales	8,0%	
Fatiga	25,7%	
Inestabilidad	26,5%	
Perdida sensorial	23,9%	
Ansiedad	27,4%	
Depresión	27,7%	
Debilidad motora	19,5%	
Disfagia	23,9%	
Disfonía	8,0%	
Alteraciones de la marcha	8,0%	
Parestesias EESS	47,8%	
Parestesias EEII	13,3%	
Dolor EESS	17,7%	
Dolor EEII	5,3%	
Dolor cervical	45,1%	
Alteración del VII par craneal	1,8%	
Alteración pares craneales IX/X/XI	4,4%	3,5%
Alteración XII par craneal	0,9%	

EESS: Extremidades superiores; EEII: Extremidades inferiores

5.3. CALIDAD DE VIDA EN LOS PACIENTES CON MALFORMACIÓN CHIARI

Repercusión de la MC-1 en la calidad de vida del paciente

La evaluación inicial en la calidad de vida se efectuó mediante la escala SIP a 114 pacientes. La mediana de la puntuación del SIP total fue de 16 (6-31) (Fig.13). No hubo ningún impacto en la calidad de vida (SIP: 0) en 7 (6,1%) pacientes, mientras que en 58 (50,9%) pacientes el impacto fue leve (SIP: 1-20), en 33 (29%) moderado (SIP: 21-40) y en 16 (14%) severo (SIP>40).

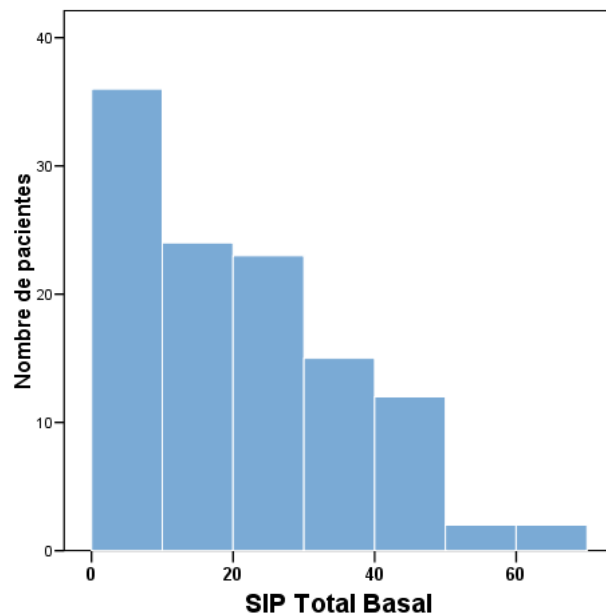


Fig.13: Agrupación de pacientes por intervalos de puntuación en la escala Sickness Impact Profile (SIP)

En la tabla 5 se muestra los valores de la escala SIP en las diferentes categorías resaltando los resultados que han sido estadísticamente significativos. Los pacientes con malformación de Chiari presentaron una mayor repercusión en la actividad laboral (categoría de trabajo), la actividad intelectual, el ocio y pasatiempos, las tareas domésticas y el sueño y descanso, con puntuaciones (mediana y rango intercuartil) de 40 (0-88), 28 (0-70), 27 (0-58), 26 (0-43) y 22 (10-49) respectivamente. Hubo poca afectación en las categorías de nutrición, cuidado y movimiento corporal, comunicación y movilidad, con puntuaciones (mediana y rango intercuartil) de 0 (0-5,5), 7 (1-24), 8 (0-22) y 9 (0-24) respectivamente.

Tabla 5: Medianas y rango intercuartil de las puntuaciones registradas en la escala *Sickness Impact Profile* (SIP) en los pacientes con malformación de Chiari tipo I incluidos en el estudio

Categoría o dimensión	Número de preguntas	Serie completa (n = 114)	Pacientes sin siringomielia (n = 57)	Pacientes con siringomielia (n = 57)	Pacientes sin hidrocefalia (n = 93)	Pacientes con hidrocefalia** (n = 21)
SIP total	136	16,5 (6-31)	23 (13-35)	13 (3,5-26)*	16 (5-31)	21 (11-43,5)
Dimensión física	45	8,5 (1-22)	12 (3-23,5)	5 (1-22)	7 (1-22)	10 (4,5-36,5)
Desplazamiento	12	10 (0-22)	10 (0-22)	8 (0-22)	8 (0-20,5)	19 (8,5-35)*
Movilidad	10	9 (0-24)	9 (0-24,5)	9 (0-19)	9 (0-21)	13 (0-37,5)
Cuidado corporal	23	7,5 (1,5-24)	12 (2-25)	6 (0-21)	7 (0-20,5)	13 (5-46,5)*
Dimensión psicosocial	48	20 (5-37)	26 (11-40,5)	12 (3-30)*	20 (4-37)	21 (11,5-41,5)
Comunicación	9	8 (0-20)	16 (0-24,5)	0 (0-17,5)*	7,5 (0-20)	11 (0-24,5)
Actividad emocional	9	20 (8-44)	23 (11-48,5)	16,5 (7-40)	18 (8-40)	43 (16-61,5)*
Actividad intelectual	10	28 (0-70)	46 (11-78,5)	20 (0-61)	22 (0-70,5)	46 (4-70)
Relaciones sociales	20	15 (4-32)	21 (5,5-38,5)	9 (4-26)*	15 (4-30)	17 (4-45)
Categorías independientes						
Sueño y descanso	7	22 (10-49,5)	31 (10-63,5)	11 (0-39,5)*	22 (10-51)	21 (10-42)
Nutrición	9	0 (0-5,5)	0 (0-6)	0 (0-3)	0 (0-6)	0 (0-3)
Trabajo	9	40 (0-88)	53 (0-88)	17 (0-88)	20 (0-88)	88 (7-88)
Actividades domésticas	10	26 (0-43)	30 (0-45)	23 (0-39)	26 (0-45,5)	27 (0-40,5)
Ocio y pasatiempos	8	27,5 (0-58)	40 (5-61)	5 (0-49)*	25 (0-58)	47 (2,5-57,5)

* Diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) cuando se compararon con las obtenidas en la serie completa (prueba de la U de Mann-Whitney). ** Pacientes con hidrocefalia tratada o no activa

Repercusión de las variables clínicas y radiológicas en la calidad de vida

No se observaron diferencias significativas entre hombres y mujeres en cuanto a la puntuación total del SIP, pero sí en algunas de las categorías de la escala, objetivándose en los varones una mayor afectación en comunicación (U de Mann Whitney, 35,5 vs. 19,5, $p=0,022$) y nutrición (U de Mann-Whitney, 4 vs. 0, $p=0,001$) que en las mujeres.

La edad sí se relacionó con el SIP total, presentando los pacientes de más edad una mayor afectación (Spearman, $R: 0,243$, $p=0,009$). Las categorías en las que se presentó una mayor correlación con la edad fueron: la dimensión física (Spearman, $Rho: 0,332$, $p<0,001$), el cuidado y movimiento corporal (Spearman, $Rho: 0,333$, $p<0,001$), las tareas domésticas (Spearman, $Rho, R: 0,323$, $p<0,001$) y el desplazamiento (Spearman, $Rho: 0,303$, $p=0,001$). Hubo un mayor impacto sobre la calidad de vida a medida que aumentaba la edad del enfermo (Fig.14).

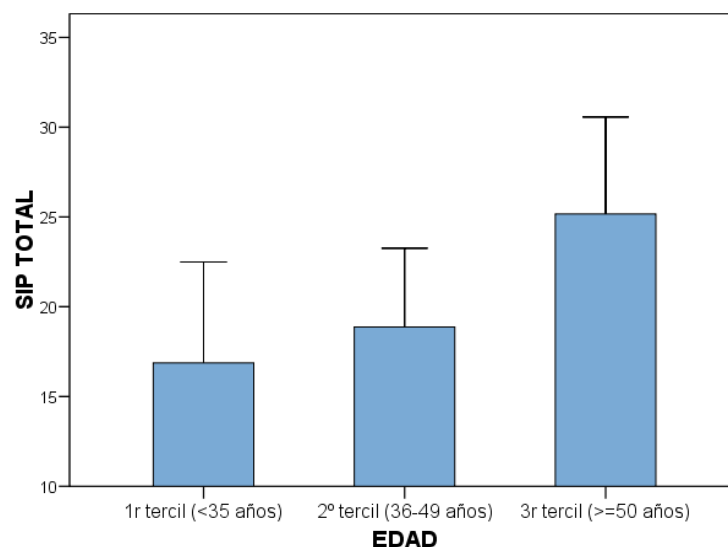


Fig.14: Resultados en la escala Sickness Impact Profile (SIP) por intervalos de edades

La magnitud del descenso amigdalar no se asoció a una mayor repercusión en la calidad de vida de los enfermos estudiados. Posiblemente esto explique porque el tipo de malformación de Chiari no se relacionó con el SIP en la puntuación global ni en ninguna de sus categorías (Fig.15).

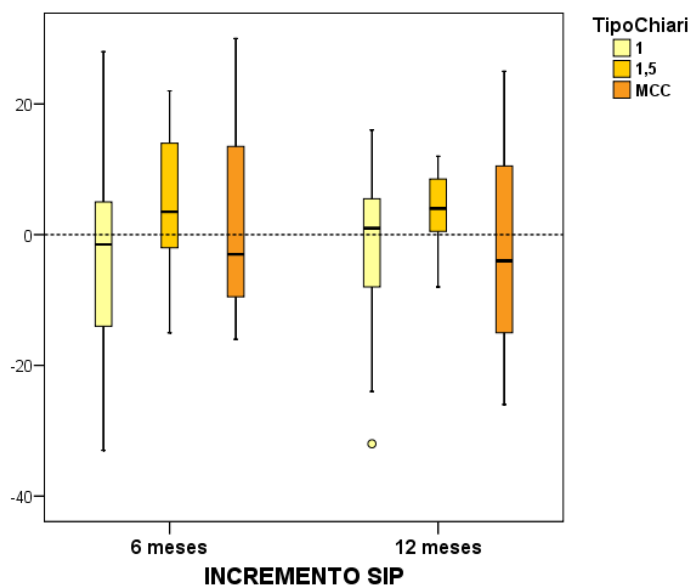


Fig.15. Calidad de vida en función del subgrupo de malformación Chiari: 1, 1.5 o MCC (malformación compleja de charnela cráneo-cervical) evaluado con la escala Sickness Impact Profile (SIP)

En contra de lo previsto los pacientes con siringomielia presentaron menor afectación en el SIP total (U de Mann-Whitney, 13,5 vs. 23,5, $p=0,012$) que los que la malformación de Chiari no se asoció a esta patología. Las categorías en las que se observaron mayores diferencias entre los pacientes con y sin siringomielia fueron: dimensión psicosocial (U de Mann-Whitney, 12,5 vs. 26,5, $p=0,008$), sueño y descanso (U de Mann-Whitney, 10,5 vs. 32, $p=0,009$), relaciones sociales (U de Mann-Whitney, 9 vs. 21, $p=0,032$), comunicación

(U de Mann-Whitney, 0 vs. 17, $p=0,001$) y ocio y pasatiempos (U de Mann-Whitney, 10,5 vs. 42, $p=0,008$). En todas estas categorías los pacientes que estaban mejor o con menos afectación fueron aquellos que tenían siringomielia. La localización de la cavidad siringomiélica no se asoció a ninguna diferencia significativa.

La presencia de la hidrocefalia no influyó de forma significativa con el SIP total, pero sí con alguna de sus categorías. Así, los pacientes con hidrocefalia tenían más afectados los ámbitos de la actividad emocional (U de Mann-Whitney, 43 vs. 18, $p=0,023$) (Fig.16), cuidado y movimiento corporal (U de Mann-Whitney, 12,5 vs. 7, $p=0,007$) (Fig. 17) y desplazamiento (U de Mann-Whitney, 17 vs. 8,5, $p=0,009$) (Fig.18).

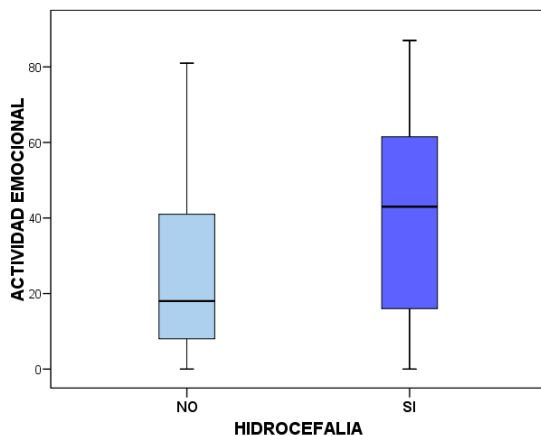


Fig.16: Asociación significativa entre la hidrocefalia y la actividad emocional (U de Mann-Whitney, 43 vs. 18, $p=0,023$)

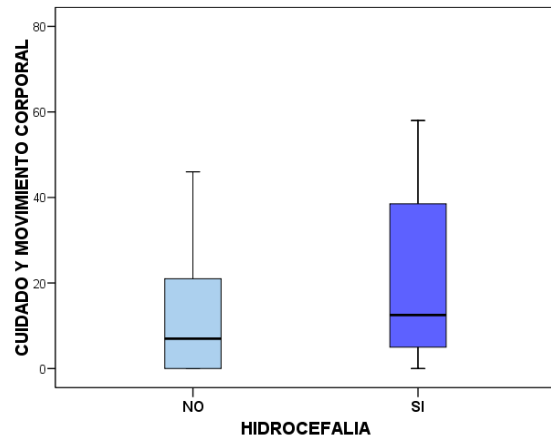


Fig.17: Asociación significativa entre la hidrocefalia y el cuidado y movimiento corporal (U de Mann-Whitney, 12,5 vs. 7, $p=0,007$)

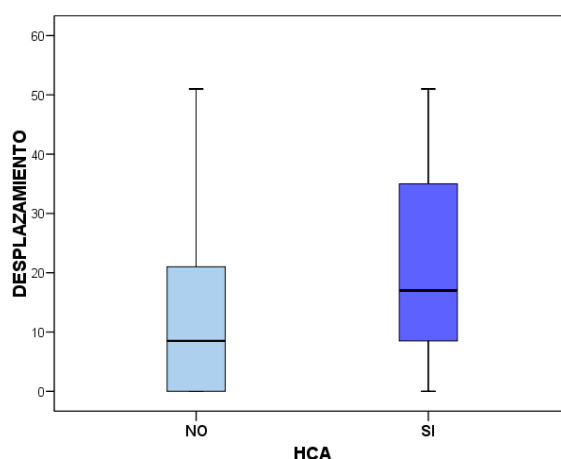


Fig.18: Asociación significativa entre la hidrocefalia y el desplazamiento (U de Mann-Whitney, 17 vs. 8,5, $p=0,009$)

Igual que en la hidrocefalia no tratada, los pacientes a los que se les había implantado una DVP presentaron una mayor afectación en la actividad emocional (U de Mann-Whitney, 40,5 vs. 18, $p=0,027$), cuidado y movimiento corporal (U de Mann-Whitney, 13 vs. 7, $p=0,014$) y desplazamiento (U de Mann-Whitney, 13 vs. 8,5, $p=0,031$). El valor del índice de Evans no se asoció de forma significativa ni con el SIP total ni con ninguna de sus categorías.

Valoración de los pacientes sintomáticos vs asintomáticos

En el presente estudio se incluye un grupo de 12 (10,5%) pacientes que fueron diagnosticados de forma incidental, sin presentar sintomatología asociada a la MC-1. Estos casos se diagnosticaron a partir de RM craneales realizados por otros motivos o bien a partir de estudios familiares de pacientes afectos para descartar la malformación. Después de estudiar a estos 12 pacientes mediante el protocolo habitual, y en función de

los hallazgos objetivados en las exploraciones complementarias realizadas, se decidió realizar el tratamiento quirúrgico a 4 pacientes, fundamentalmente debido a la presencia deiringomielia (n= 3). En un caso se realizó el tratamiento quirúrgico por elección de la paciente. Como era esperable, este grupo de pacientes presentó una mejor calidad de vida que los pacientes con síntomas (Tabla 6).

Tabla 6: Comparativa de la calidad de vida de pacientes sintomáticos y no sintomáticos valorada mediante la escala *Sickness Impact Profile* (SIP)

Categoría o dimensión	Serie completa (n = 114)	Pacientes Asintomáticos (n = 12)	Pacientes Sintomáticos (n = 102)
SIP total	16,5 (6-31)	3 (0,5-13)	20 (9-32)*
Dimensión física	8,5 (1-22)	1 (0-3)	10 (3-24,5)*
Desplazamiento	10 (0-22)	0 (0-0)	10,5 (0-22)*
Movilidad	9 (0-24)	0 (0-8,5)	9 (0-24)*
Cuidado corporal	7,5 (1,5-24)	2 (0-8)	8,5 (2-25)*
Dimensión psicosocial	20 (5-37)	4 (1-13)	22 (9-39)*
Comunicación	8 (0-20)	0 (0-7)	8,5 (0-22)*
Actividad emocional	20 (8-44)	0 (0-18)	23 (9,5-44)*
Actividad intelectual	28 (0-70)	11(0-21)	38 (5-74)*
Relaciones sociales	15 (4-32)	0 (0-8)	16,5 (5-38)*
Categorías independientes			
Sueño y descanso	22 (10-49,5)	0 (0-22)	23 (10-51)*
Nutrición	0 (0-5,5)	0 (0-0)	0 (0-6)
Trabajo	40 (0-88)	0 (0-8)	53 (0-88)*
Actividades domésticas	26 (0-43)	0 (0-25,5)	27,5 (0-47)*
Ocio y pasatiempos	27,5 (0-58)	0 (0-36)	29 (0-60)

5.4. ANSIEDAD EN LOS PACIENTES CON MALFORMACIÓN DE CHIARI 1

El grado de ansiedad de los pacientes se valoró mediante los valores absolutos y el cálculo de los centiles en la escala STAI, dividida en dos categorías: Estado y Rasgo. La mediana de la puntuación en la escala de STAI-Estado fue de 62 (RIQ: 36-86, min: 4; máx.: 99), mientras que la mediana en la escala de STAI-Rasgo fue de 60 (RIQ: 30-85, min: 1; máx.: 99). Comparando estos resultados con los de la población general ^(113,122), se observó que las puntuaciones de los pacientes con malformación de Chiari evaluados eran más elevadas, confirmando que en estos pacientes existía un mayor grado de ansiedad. Para la ansiedad de estado, 21 pacientes (18,4%) presentaban un grado de ansiedad bajo (<25), 53 (46,5%) un grado de ansiedad moderada (25-75) y 40 (35,1%) un grado de ansiedad elevado. Para la ansiedad de rasgo, en 26 pacientes (23%) se objetivó un grado de ansiedad bajo, en 46 (27,7%) moderado y en 41 (36,3%) alto. Al traducir estos valores en decatipos se obtuvieron valores (mediana y rango intercuartil) de 6 (5-8) en el STAI-Estado y de 6 (4-8) en el STAI-Rasgo.

Relación entre la ansiedad y las variables clínicas y radiológicas

Ni el sexo ni la edad de los pacientes se relacionaron con la escala STAI, ni en las categorías de ansiedad de estado o de rasgo. En el grupo de pacientes sintomáticos (n=102) se obtuvieron valores más elevados respecto a los pacientes asintomáticos (n=12), aunque las diferencias sólo fueron estadísticamente significativas para los valores de la categoría de STAI-Rasgo (Tabla 7). Estos resultados permiten afirmar que la sintomatología que presenta este grupo de pacientes conlleva valores más altos de

ansiedad que aquellos que no presentan sintomatología y se diagnostican de forma incidental.

Tabla 7: Ansiedad en pacientes sintomáticos versus asintomáticos con la escala STAI (State-Trait Anxiety Inventory)

Categoría o dimensión	Serie completa (<i>n</i> = 114)	Pacientes Asintomáticos (<i>n</i> = 12)	Pacientes Sintomáticos (<i>n</i> = 102)
STAI estado	62 (36,5-6)	53,5 (11-1,5)	65 (40-87)
STAI estado (decatipo)	6 (5-8)	5,5 (3-7)	6,5 (5-8)
STAI rasgo	60 (30-85)	25 (3-47,5)	65 (35-86)*
STAI rasgo (decatipo)	6 (4-8)	4 (2-6)	6 (5-8)*

*: Diferencias estadísticamente significativas

La presencia deiringomielia sí que se asoció de forma significativa con el nivel de ansiedad. Paradójicamente, los pacientes coniringomielia presentaron un menor nivel de ansiedad que aquellos que no la tenían, tanto en la categoría de estado (U de Mann-Whitney, 55 vs. 70, $p=0,003$) (Fig.19), como en rasgo (U de Mann-Whitney, 51 vs. 65, $p=0,087$). Sin embargo, en esta última no se llegó a alcanzar diferencias estadísticamente significativas. (Fig.20).

La localización de lairingomielia no se asoció con la ansiedad. Tampoco se relacionaron de forma significativa el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo, la presencia de hidrocefalia, el índice de Evans ni el hecho de ser portador de una DVP.

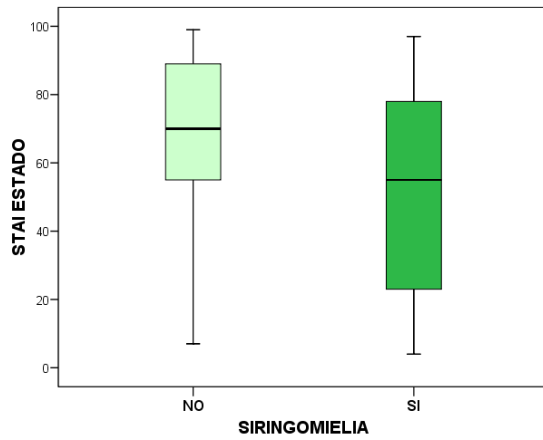


Fig.19: Asociación de la ansiedad de estado con la presencia deiringomielia mediante la escala State-Trait Anxiety Inventory (STAI) (U de Mann-Whitney, 55 vs. 70, $p=0,003$)

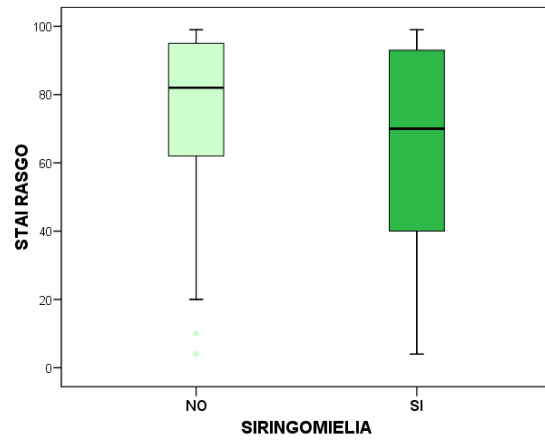


Fig.20: Asociación de la ansiedad de rasgo con la presencia deiringomielia mediante la escala State-Trait Anxiety Inventory (STAI) (U de Mann-Whitney, 51 vs. 65, $p=0,087$)

5.5. EVALUACIÓN DE LA DEPRESIÓN EN LOS PACIENTES CON MALFORMACIÓN CHIARI

El grado de depresión de los pacientes del estudio fue valorado mediante la escala Inventario de Depresión de Beck (BDI). La mediana de la puntuación de los pacientes con malformación de Chiari estudiados en esta escala fue de 11 (RIQ: 4-19; min: 0; máx.: 34) (Fig.21).

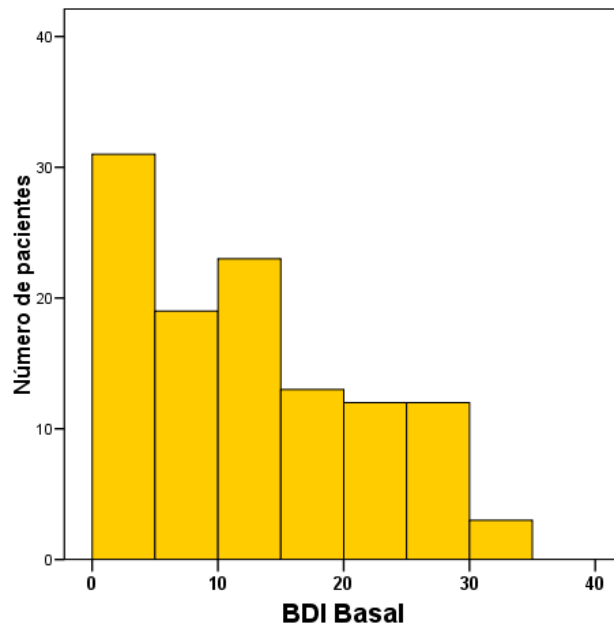


Fig. 21: Histograma de la distribución de la presencia de síntomas depresivos en la evaluación basal mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI)

Para estratificar la magnitud de este problema, se dividió la escala por grados de depresión y se observó que 3 (2,7%) pacientes presentaban una depresión grave ($BDI \geq 30$), 28 (24,8%) pacientes tenían una depresión moderada ($BDI: 19-29$), 32 (28,3%) una depresión leve ($BDI: 10-18$) y 50 (44,2%) pacientes no presentaban síntomas depresivos relevantes ($BDI < 10$).

Asociación de síntomas depresivos con otras variables clínicas

No hubo diferencias significativas entre hombres y mujeres. En cambio, sí que se objetivó una correlación significativa entre la edad y los valores obtenidos en el BDI, empeorando la depresión en los pacientes de más edad (Spearman, Rho: 0,243, $p=0,010$) (Fig.22).

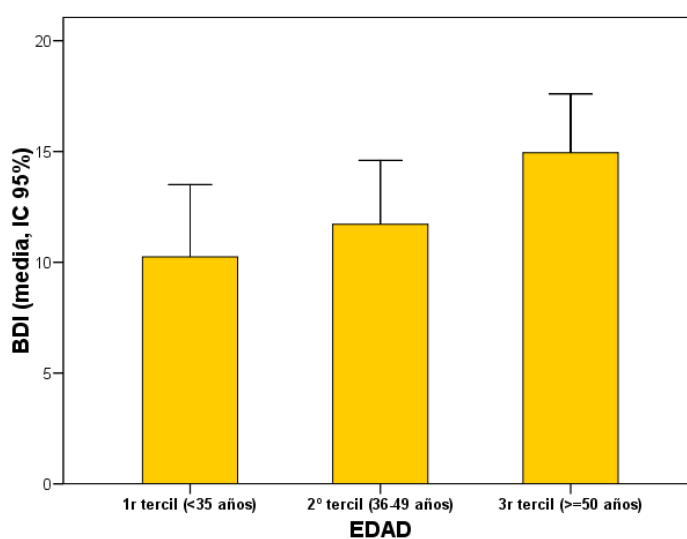


Fig. 22: Correlación significativa entre la edad y la depresión en la evaluación basal en el Inventario de Depresión de Beck (BDI) (Spearman, Rho: 0,243, $p=0,010$)

No hubo diferencias en cuanto al tipo de Chiari que presentaban los pacientes. Sin embargo, paradójicamente los pacientes con siringomielia estaban significativamente mejor que aquellos que no la presentaban (U de Mann-Whitney, 9 vs. 14, $p=0,043$), sin que la localización de la cavidad siringomiélica influyera de manera significativa (Fig.23).

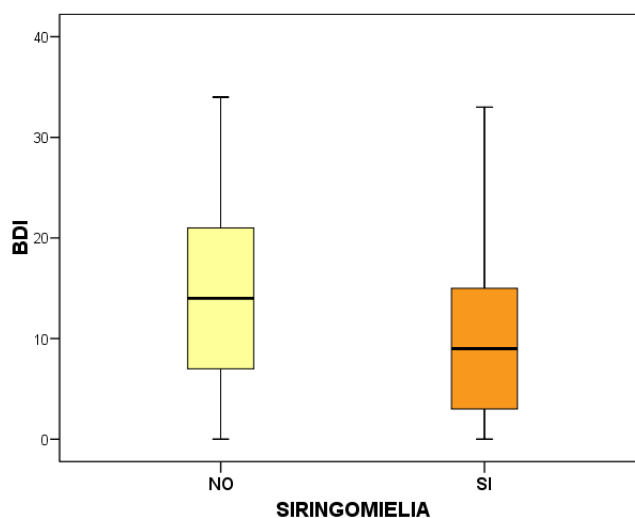


Fig. 23: Asociación estadísticamente significativa entre la presencia deiringomielia y depresión mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI) (U de Mann-Whitney, 9 vs. 14, $p=0,043$)

La presencia de hidrocefalia, el valor del índice de Evans y el hecho de que algunos pacientes fueran portadores de una DVP no se asociaron de forma estadísticamente significativa con la depresión, al igual que el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo.

5.6. RESULTADOS POSTQUIRURGICOS

De los 114 pacientes incluidos en el estudio, 57 (50%) recibieron tratamiento quirúrgico. La mortalidad de esta serie fue del 0%. Las RMs de control efectuadas a los 6 meses del tratamiento objetivaron la presencia de una neocisterna magna en todos los casos (Fig. 24). Ninguno de los pacientes requirió una reintervención por su malformación.

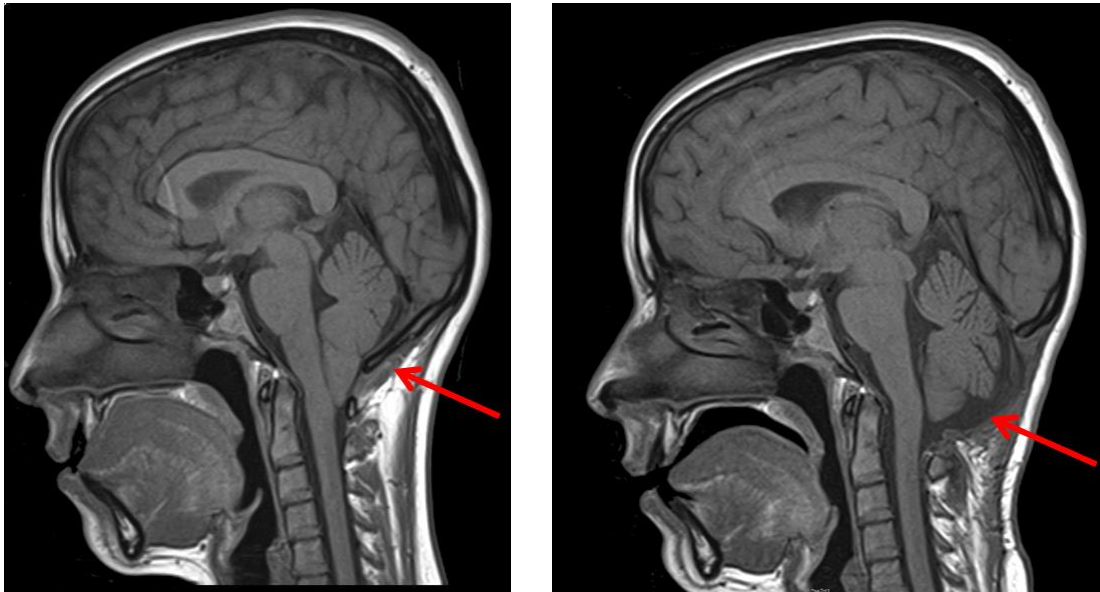


Fig. 24: Imágenes de resonancia magnética ponderadas en T1 (cortes sagitales medios) de una paciente de 30 años de edad afectada de una malformación de Chiari tipo 1 antes (izquierda) y después de la reconstrucción de la fosa posterior (derecha). Obsérvese la distinta posición de las amígdalas del cerebelo y el tamaño de la cisterna magna (flechas) antes y después de la cirugía.

Complicaciones quirúrgicas

Dieciocho pacientes presentaron algún tipo de complicación postoperatoria. Tres pacientes presentaron una fistula de LCR a través de la herida quirúrgica y en 2 de ellos se constató una alteración de la dinámica del LCR que obligó a la colocación de una derivación de LCR interna. En 7 pacientes se objetivó fiebre aséptica durante la semana/s posteriores a la cirugía, presentando lo que se conoce como un síndrome de fosa posterior. Estos pacientes requirieron tratamiento corticoideo con dosis bajas de dexametasona, que fueron retiradas de forma decreciente. Un paciente de este grupo presentó un edema orofaríngeo de etiología no filiada que precisó una reintubación y

posterior traqueotomía que se mantuvo durante unos días. Dos pacientes adicionales presentaron fiebre, aunque ésta cedió de forma espontánea sin corticoides. Tres pacientes presentaron una infección urinaria, posiblemente secundaria al sondaje vesical quirúrgico, que se resolvió sin más consecuencias. Todos los incidentes mencionados se resolvieron de forma favorable. Por último, 2 pacientes presentaron una hidrocefalia subaguda durante el postoperatorio de la reconstrucción de fosa posterior (RFP) por lo que fue necesaria la implantación de una derivación de LCR permanente y una paciente presentó una exacerbación inicial del vértigo posicional que ya presentaba antes de la cirugía.

Evolución de la calidad de vida en pacientes postquirúrgicos

En el estudio basal, los pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente no presentaban una mayor afectación de la calidad de vida respecto a los pacientes que no se trataron, ni al considerar el SIP total ni en ninguna de sus categorías. De los 57 pacientes que se intervinieron quirúrgicamente, 49 (85,9%) fueron valorados a los 6 meses y 37 (64,9%) a los 12 meses. La valoración de los cambios en la calidad de vida después del tratamiento se realizó a un total de 49 pacientes, ya que un paciente que no llegó evaluarse a los 6 meses si lo hizo a los 12. Es importante mencionar que cuando se realizaron las valoraciones de seguimiento a los 6 y 12 meses de la cirugía, 13 pacientes se encontraban inmersos en un proceso de obtención de una incapacidad laboral permanente o ya la habían conseguido.

La mediana de la puntuación total del SIP basal de los 57 pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico fue de 16 (máx.: 0 - min: 55), a los 6 meses de 13 (máx.: 0- min: 59) y a los 12 meses de 11,5 (máx.: 0-min: 67). Al realizar un análisis comparativo en la serie completa, no se objetivaron cambios significativos en la calidad de vida ni los 6 (Wilcoxon, $p=0,380$), ni a los 12 meses de la intervención (Wilcoxon, $p=0,856$) (Fig.25).

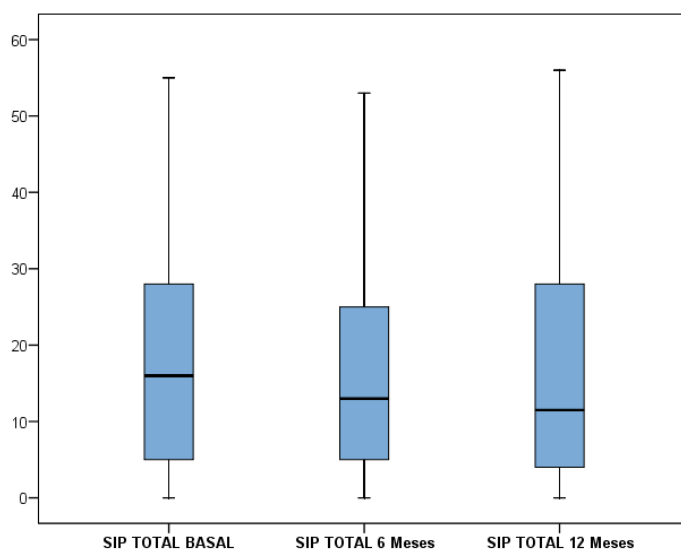


Fig.25: Evolución de la calidad de vida mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP) en los pacientes quirúrgicos, a los 6 meses (Wilcoxon, $p=0,380$) y a los 12 meses (Wilcoxon, $p=0,856$) de la intervención

En este análisis grupal, al evaluar las diferentes categorías del SIP se observó una mejoría significativa al año en la actividad intelectual (Wilcoxon, $p=0,024$) (Fig. 26). La actividad emocional sí mejoró de forma significativa a los 6 meses del tratamiento (Wilcoxon, $p=0,024$) (Fig. 27), pero no al año de seguimiento.

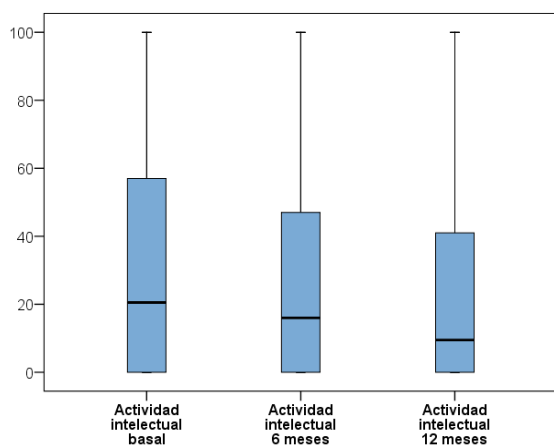


Fig. 26: Evolución actividad intelectual en pacientes postquirúrgicos (Wilcoxon, $p=0,024$)

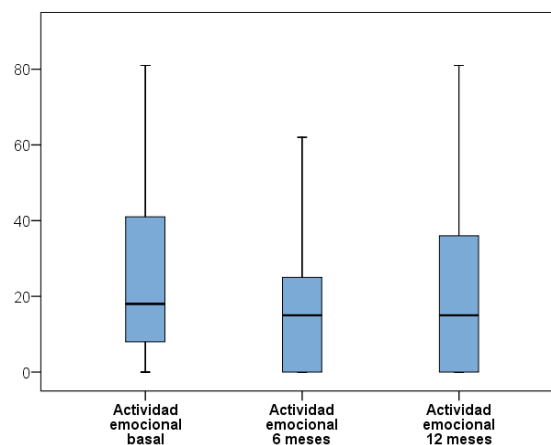


Fig. 27: Evolución actividad emocional en pacientes postquirúrgicos (Wilcoxon, $p=0,024$)

No obstante, al analizar los cambios presentados por los pacientes de forma individual (considerando sólo aumentos o disminuciones del valor total de SIP) se observó que a los 6 meses de la cirugía 25 pacientes habían mejorado su calidad de vida, en 23 la calidad de vida había empeorado y en el último paciente no se objetivaron cambios. La figura 28 muestra los cambios individuales de puntuación de los pacientes que reflejaron una menor puntuación en la escala SIP a los 6 o 12 meses de la cirugía. Obsérvese como la mayoría de estos pacientes se encontraban dentro de la categoría de un impacto leve en su calidad de vida y en 13 de los 23 casos las puntuaciones basales del SIP eran iguales o menores de 5. Para interpretar estos resultados debe mencionarse el fenómeno estadístico del "floor effect", que explica como aquellos pacientes que presentan puntuaciones basales de 0 o muy bajas (un SIP de 0 indica ninguna afectación en la calidad de vida y una puntuación entre 1 y 20 un impacto leve en la calidad de vida) no son susceptibles de mejorar. También debe considerarse que al menos 5 de estos pacientes se encontraban tramitando un proceso de incapacidad laboral permanente.

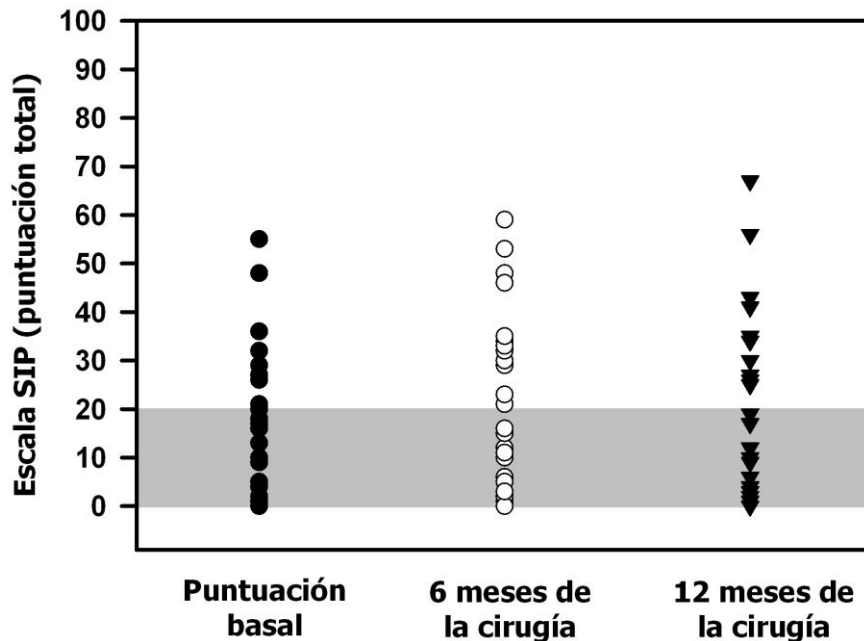


Figura 28: Puntuaciones basales y cambios postquirúrgicos de los 23 pacientes que aparentemente no mejoraron después de la cirugía. Trece de los 23 pacientes presentaban de forma basal valores ≤ 5 y un 74% de los pacientes estaban incluidos dentro de la categoría de impacto leve. Al valorar en estos pacientes los cambios postquirúrgicos debe considerarse el fenómeno del "floor effect"

A los 12 meses, de los 37 paciente evaluados, 19 pacientes habían mejorado su calidad de vida, en 2 ésta no se había modificado y en los 16 restantes la calidad de vida se había reducido. Del grupo de pacientes que no mejoraron, 4 eran valores superiores mínimos no valorables, 5 pacientes seguían deprimidos y con ansiedad, lo cual se reflejaba en la percepción de su calidad de vida, 2 presentaron acumulo de LCR y 1 paciente supuración de un punto de la herida quirúrgica, lo cual les ocasionaba discomfort, 2 pacientes no podían trabajar en su profesión habitual y estaban tramitando

el proceso de invalidez y 3 pacientes presentaban una cefalea que les limitaba para las actividades de la vida diaria.

La figura 29 presenta los resultados pre y postquirúrgicos de la RM de dos pacientes que refirieron que no habían mejorado después del tratamiento, constatándose una correcta reconstrucción anatómica después de la cirugía y la ausencia de complicaciones secundarias a la misma.



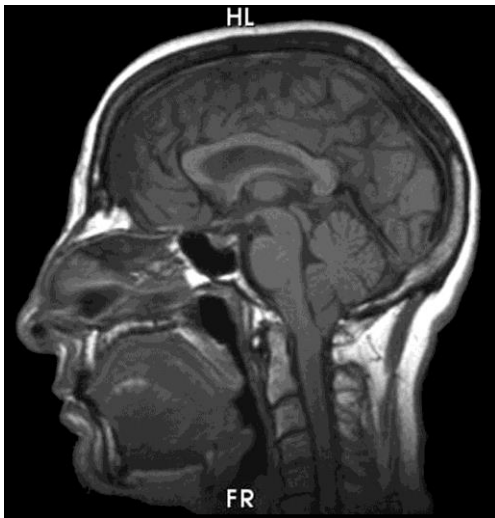
Escala

Calidad de vida: SIP
 Ansiedad: STAI (Estado/Rango)
 Depresión



Basal 6 meses 12 meses

26	48	35
90/65	97/86	89/66
24	27	15



Escala

Calidad de vida: SIP
 Ansiedad: STAI (Estado/Rango)
 Depresión: BDI



Basal 6 meses 12 meses

36	34	43
87/77	80/70	80/72
18	13	8

Figura 29: Casos ejemplo de pacientes con correcta evolución en la RM de control y resultados clínicos dispares. En ambos casos las pacientes reflejaron puntuaciones más altas en la escala SIP de calidad de vida a los 6 o 12 meses de la cirugía, con una mejoría en los síntomas ansiosos y depresivos

Tanto a los 6 como a los 12 meses, no hubo diferencias en la calidad de vida entre hombres y mujeres, ni en la puntuación total ni en ninguna de las categorías del test de SIP. La edad se correlacionó con la calidad de vida a los 6 y a los 12 meses, de igual forma que en la evaluación inicial, presentando los pacientes con mayor edad más afectación en el SIP total (Spearman, R: 0,329, $p=0,021$ a los 6 meses y R: 0,332, $p=0,041$ a los 12 meses). Las categorías en las que la edad presentó mayor correlación con el SIP a los 6 meses fueron: la dimensión física (Spearman, R: 0,336, $p=0,018$), la dimensión psicosocial (Spearman, R: 0,339, $p=0,017$), las relaciones sociales (Spearman, R: 0,349, $p=0,014$), las tareas domésticas (Spearman, R: 0,373, $p=0,008$), el desplazamiento (Spearman, R: 0,415, $p=0,003$) y la actividad intelectual (Spearman, R: 0,366, $p=0,010$). A los 12 meses, las categorías en las que la edad presentó mayor correlación con el SIP fueron: la dimensión psicosocial (Spearman, R: 0,326, $p=0,046$), las tareas domésticas (Spearman, R: 0,431, $p=0,007$), las relaciones sociales (Spearman, R: 0,339, $p=0,038$) y la actividad intelectual (Spearman, R: 0,362, $p=0,025$).

Al dividir la muestra en tres subgrupos de edades se observó una mayor afectación de la calidad de vida a los 6 y 12 meses a medida que se incrementa la edad de los enfermos. La figura 30 muestra dos gráficos de barras correspondientes a estos 3 subgrupos de pacientes.

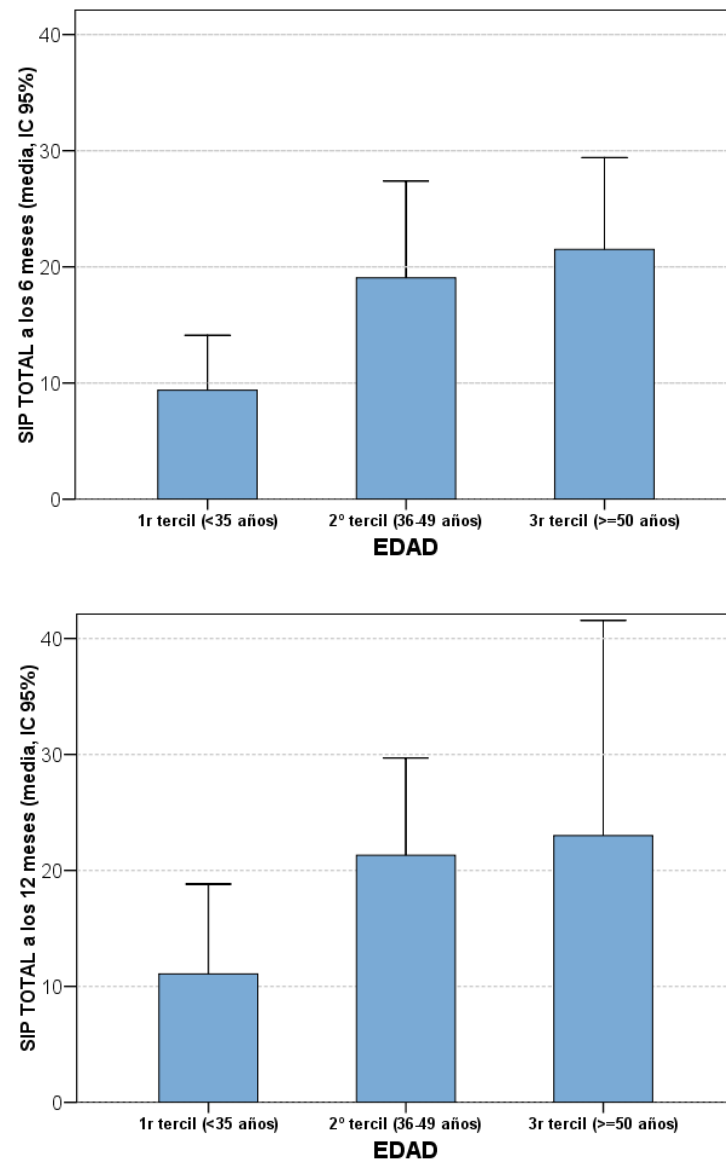


Fig. 30: Evolución de la calidad de vida a los 6 y 12 meses por intervalos de edad valorados mediante escala Sickness Impact Profile (SIP)

El tipo de Chiari, la presencia deiringomielia o de hidrocefalia, el índice de Evans y el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo no repercutieron sobre la calidad de vida de los enfermos después del tratamiento quirúrgico, ni al valorar la puntuación total de la

escala SIP ni en ninguna de las subcategorías analizadas. Si hubo, no obstante, algunas asociaciones significativas entre el hecho de que el paciente fuera portador de la DVP con algunas de las categorías del SIP tanto a los 6 como a los 12 meses. Así, los pacientes con DVP presentaron una mayor alteración a los 6 meses en los siguientes ítems: dimensión física (U de Mann Whitney, 19,5 vs. 7, $p=0,035$), cuidado y movimiento corporal (U de Mann Whitney, 17 vs. 5, $p=0,018$) y desplazamiento (U de Mann Whitney, 22,5 vs. 5, $p=0,042$). A los 12 meses se objetivó una mayor alteración en: tareas domésticas (U de Mann Whitney, 57 vs. 21, $p=0,039$) y desplazamiento (U de Mann Whitney, 23,5 vs. 2,5, $p=0,028$).

Lairingomielia sí influyó en la evolución de calidad de vida de los enfermos, siendo los pacientes sin siringomielia los que presentan un aumento de la calidad de vida (especialmente a los 6 meses), tanto en el SIP total (t de Student, -7,3 vs. +2,4, $p=0,010$) como en la dimensión psicosocial (t de Student, -12,6 vs. +1,8, $p=0,001$), actividad emocional (t de Student, -15,5 vs. -1,7, $p=0,020$), relaciones sociales (t de Student, -13,5 vs. 1,3, $p=0,005$), actividad intelectual (t de Student, -17,4 vs. +0,8, $p=0,015$) y comunicación (t de Student, -11,5 vs. +4,0, $p=0,004$). A los 12 meses, si bien existió una tendencia a una mayor mejoría en pacientes sin siringomielia (SIP total: t de Student, -4,6 vs. +2,6, $p=0,065$), las diferencias no fueron significativas, excepto para el ocio (t de Student, -13,8 vs. +7,3, $p=0,022$). La localización de la siringomielia no influyó en los cambios de puntuación del SIP después de la cirugía (Fig. 31).

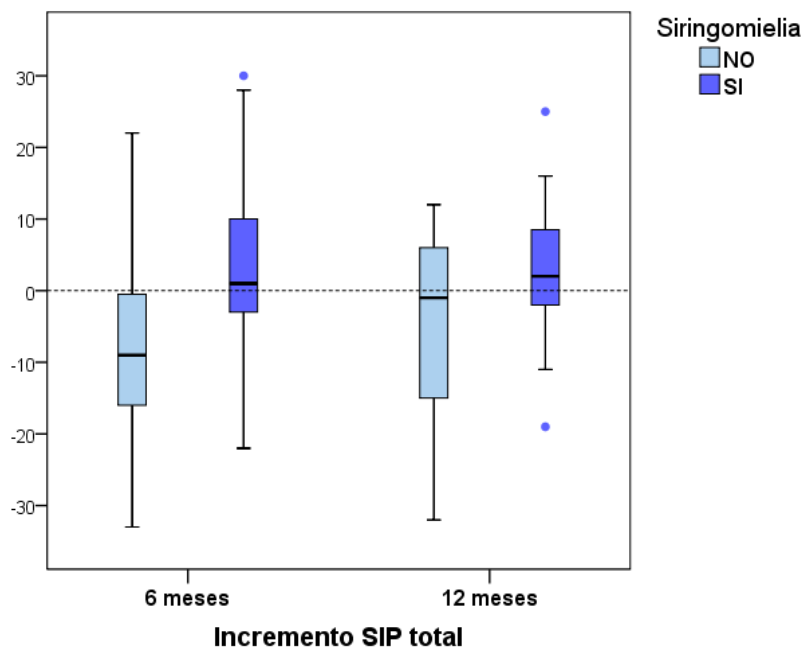


Fig. 31: Evolución de la calidad de vida en los pacientes quirúrgicos con/sin siringomielia mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP)

No se asoció ninguna diferencia estadísticamente significativa entre el índice de Evans y la calidad de vida. En los pacientes con hidrocefalia se observó una tendencia a empeorar el nivel de calidad de vida respecto los pacientes sin hidrocefalia. Sin embargo, los resultados sólo fueron estadísticamente significativos para las tareas domésticas, objetivándose peores resultados en esta categoría a los 6 y 12 meses de la cirugía (t de Student, +33,7 vs. -2,9, $p=0,001$ a los 6 meses y +32,5 vs. +2,5 $p=0,007$) (Fig. 32 y 33).

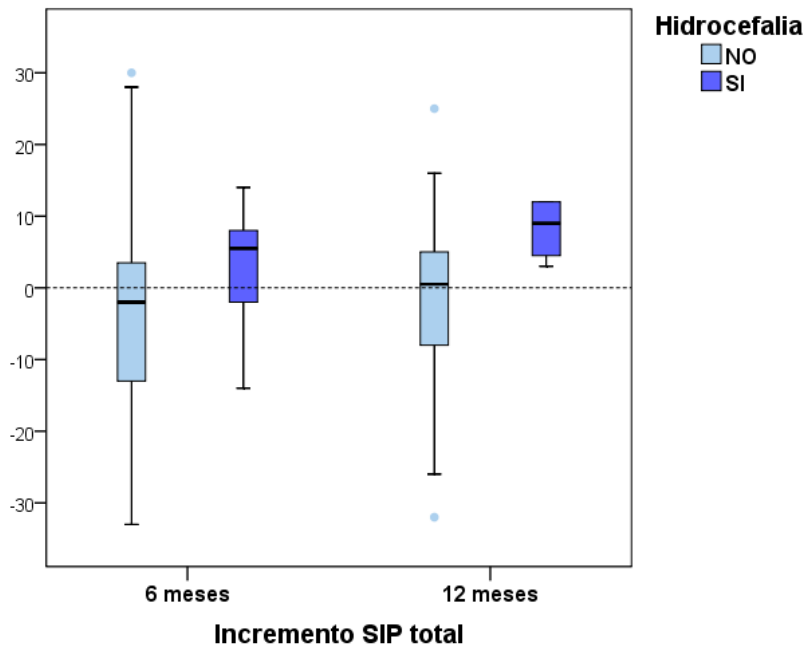


Fig.32: Evolución de la calidad de vida en los pacientes postquirúrgicos con hidrocefalia a los 6 y 12 meses de tratamiento (t de Student, +33,7 vs. -2,9, $p=0,001$ y +32,5 vs. +2,5 $p=0,007$ respectivamente) mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP)

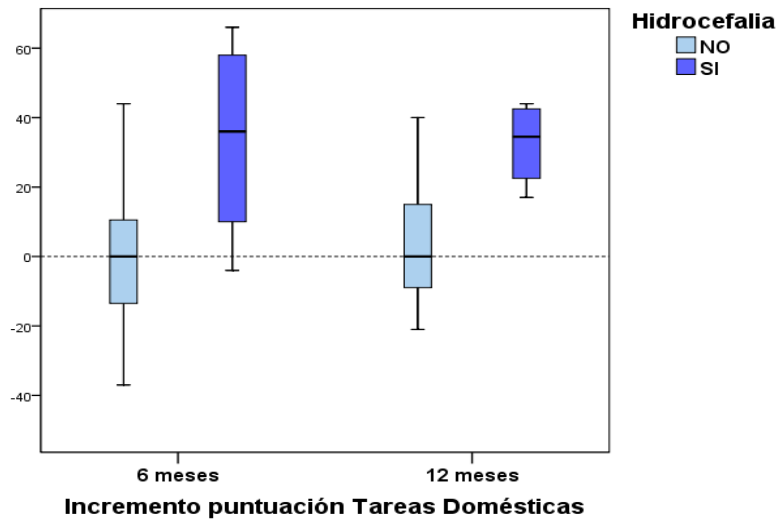


Fig.33: Evolución de la afectación de las tareas domésticas en los pacientes postquirúrgicos con hidrocefalia mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP)

Los pacientes portadores de una DVP empeoran su calidad de vida después de la cirugía. Así, el SIP total aumentó en los pacientes con DVP tanto a los 6 (t de Student, +6,5 vs. -3,8, $p=0,022$) como a los 12 meses del tratamiento (t de Student, +5,7 vs. -2,5, $p=0,007$) (Fig. 34).

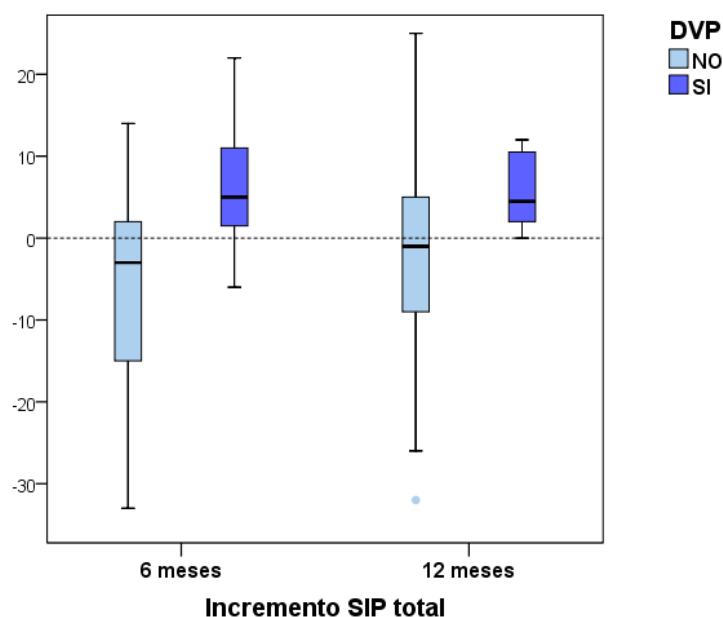


Fig.34: Evolución de la calidad de vida en los pacientes con hidrocefalia y DVP tras la cirugía valorada mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP). A los 6 meses (t de Student, +6,5 vs. -3,8, $p=0,022$). A los 12 meses (t de Student, +5,7 vs. -2,5, $p=0,007$)

Las categorías de la calidad de vida que se mostraron afectadas de forma significativa en los pacientes con hidrocefalia y DVP a los 6 y 12 meses fueron: el desplazamiento (t de Student, +8,5 vs. -1,8, $p=0,027$ a los 6 meses y +11,6 vs. -2,4, $p=0,011$ a los 12 meses) (Fig.35) y las tareas domésticas (t de Student, +19,2 vs. -3,6, $p=0,012$ a los 6 meses y +27 vs. 0, $p=0,001$ a los 12 meses) (Fig. 36).

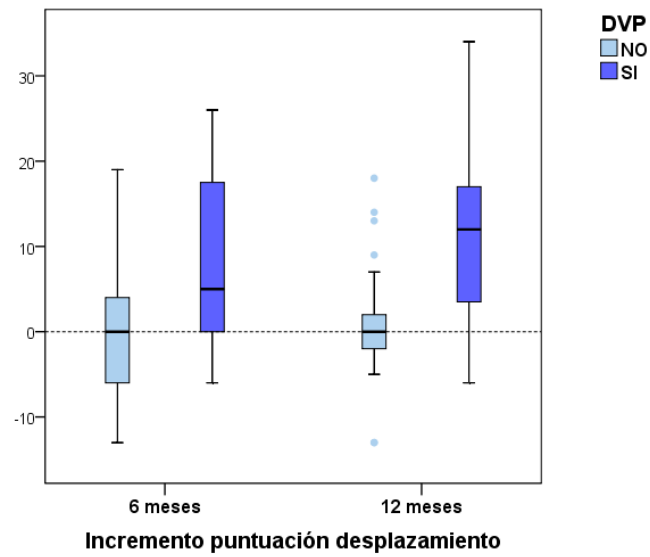


Fig.35: Empeoramiento de la capacidad de desplazamiento en los pacientes con hidrocefalia y DVP tras la cirugía (t de Student, +8,5 vs. -1,8, $p=0,027$ a los 6 meses y +11,6 vs. -2,4, $p=0,011$ a los 12 meses) valorada mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP)

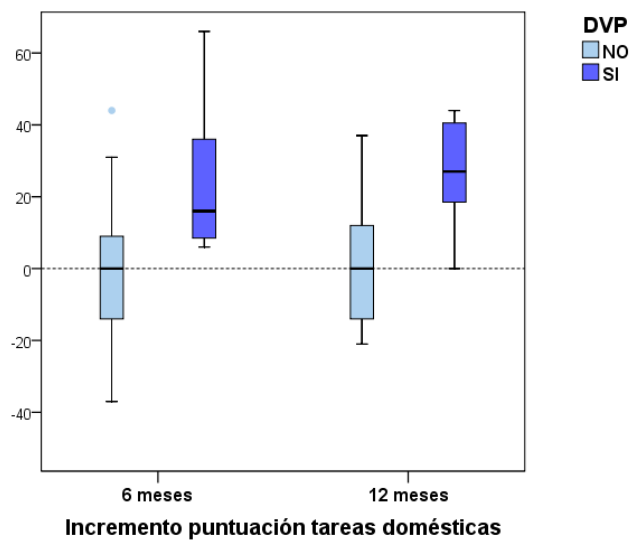


Fig.36: Empeoramiento de las tareas domésticas en los pacientes con hidrocefalia y DVP tras la cirugía (t de Student, +19,2 vs. -3,6, $p=0,012$ a los 6 meses y +27 vs. 0, $p=0,001$ a los 12 meses) mediante escala Sickness Impact Profile (SIP)

Un grado de ectopia alto antes de la cirugía (>12 mm) se asoció con un empeoramiento en la calidad de vida después del tratamiento quirúrgico, aunque el cambio sólo fue estadísticamente significativo a los 6 meses (t de Student, +4,5 vs. -4,2, $p=0,032$) (Fig.37). También hubo una mayor afectación en la dimensión psicosocial (t de Student, +3 vs. -7,2, $p=0,037$) (Fig.38), dentro de las categorías la actividad emocional (t de Student, +3 vs. -11,9, $p=0,011$) (Fig.39).

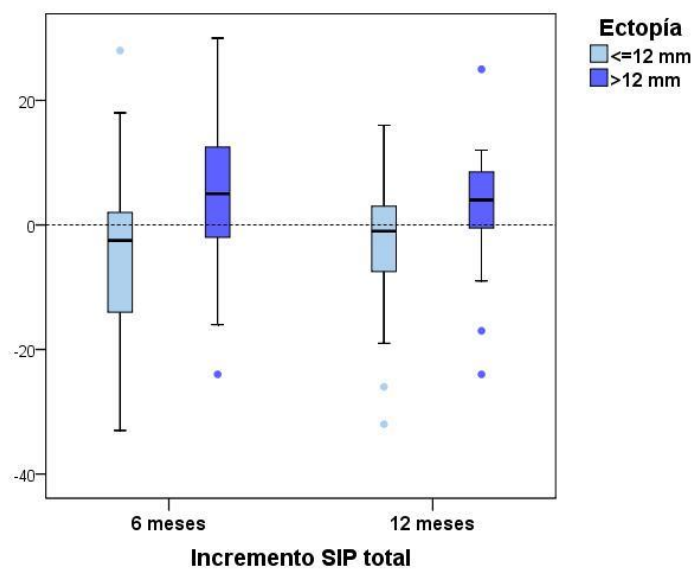


Fig.37: Asociación de la ectopia amigdalara con la calidad de vida en los pacientes postquirúrgicos valorada mediante la escala Sickness Impact Profile (SIP)

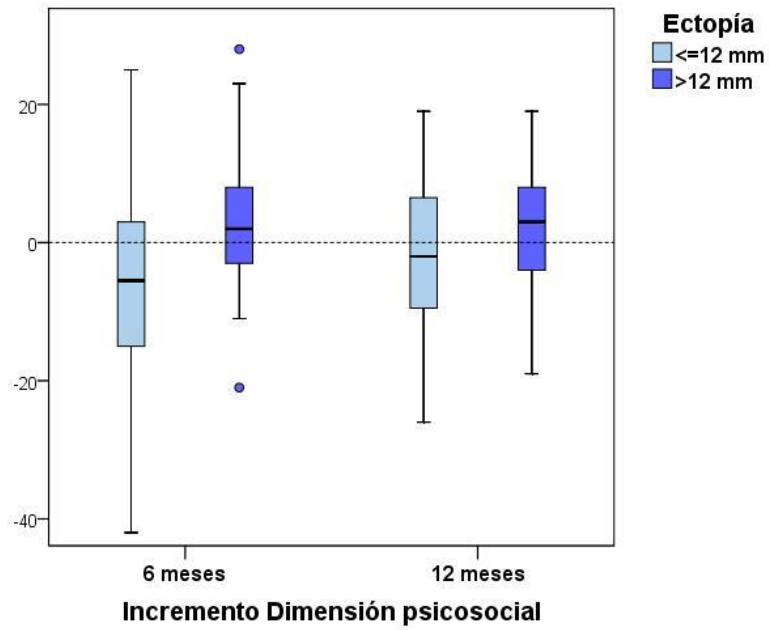


Fig.38: Asociación de la ectopia amigdalар con la dimensión psicosocial de la calidad de vida en los pacientes postquirúrgicos mediante escala Sickness Impact Profile (SIP)

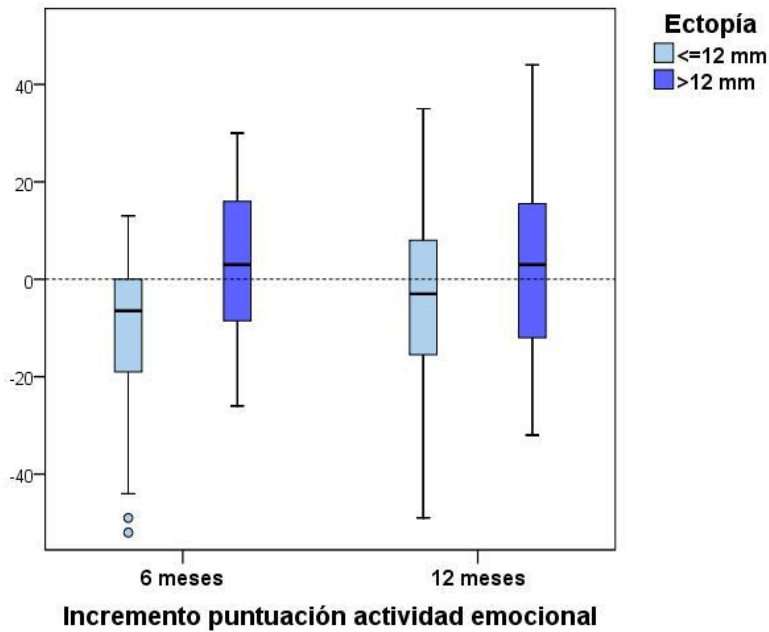


Fig.39: Asociación de la ectopia amigdalар con la actividad emocional en los pacientes postquirúrgicos mediante escala Sickness Impact Profile (SIP)

Ansiedad en los pacientes intervenidos quirúrgicamente

La mediana de la puntuación de la ansiedad de estado en los 49 pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico y fueron seguidos fue, a nivel basal, de 60 (RIQ: 25-87, min: 4; máx: 97), a los 6 meses de 47 (RIQ: 23-79, min: 5; máx: 99) y a los 12 meses de 61 (RIQ: 16-82, min: 1; máx.: 99). Al considerar la serie de pacientes como un grupo, estos valores no se modificaron de forma estadísticamente significativa tras la cirugía, ni a los 6 meses (Wilcoxon, $p=0,212$), ni a los 12 meses (Wilcoxon, $p=0,331$) de la reconstrucción de la fosa posterior. La mediana de la puntuación basal del STAI-Rasgo fue de 52 (20-82), a los 6 meses de 52 (RIQ: 16-73, min: 1; máx.: 99) y a los 12 meses de 40 (RIQ: 1-80, min: 1; máx.: 99). Tampoco se objetivó una mejoría estadísticamente significativa durante el seguimiento, ni a los 6 meses (Wilcoxon, $p=0,212$), ni a los 12 meses (Wilcoxon, $p=0,259$) de la intervención. Sin embargo, al realizar un análisis individual de los cambios después del tratamiento los resultados fueron distintos.

La escala STAI, en sus categorías de Estado y Rasgo, permite determinar la intensidad de la ansiedad al considerar: ausencia de ansiedad (< 25 puntos), ansiedad moderada (25-75) y ansiedad elevada (> 75). A los 6 meses de la cirugía, al analizar la ansiedad de estado, que determina la situación de ansiedad del paciente en el momento de la valoración, se objetivó que 16 pacientes mejoraron, 22 se mantuvieron en los mismos niveles de ansiedad y 11 empeoraron. En cuanto a la ansiedad de rasgo, también definida como la tendencia natural a la ansiedad que presenta un individuo, 16 pacientes mejoraron, 24 pacientes mantuvieron los mismos niveles y 9 empeoraron. Al valorar los cambios de forma individual sobre los valores numéricos observados en el test de STAI-Estado a los 6 meses se observó una mejoría en 31 pacientes y un empeoramiento en 18.

De este grupo de pacientes que presentaron mayor nivel de ansiedad de estado a los 6 meses de la cirugía, 12 presentaban siringomielia, patología concomitante cuya sintomatología no suele mejorar después del tratamiento quirúrgico. En la ansiedad de rasgo se obtuvieron resultados similares, 28 pacientes mejoraron el nivel de ansiedad después de la cirugía, 3 se mantuvieron en el mismo nivel de ansiedad y 18 empeoraron. Vemos, por tanto, que los resultados obtenidos son muy similares para las dos vertientes de la ansiedad.

A los 12 meses del procedimiento quirúrgico se analizaron 37 pacientes. Si se consideran los cambios en los niveles de ansiedad de estado por intervalos, 7 pacientes mejoraron, 23 pacientes mantuvieron el mismo nivel de ansiedad y 7 empeoraron. En ansiedad de rasgo, 7 pacientes mejoraron, 21 mantuvieron el mismo nivel de ansiedad y 9 empeoraron. Al realizar un análisis individual de los cambios se observó que, en ansiedad de estado, 18 pacientes mejoraron, 17 empeoraron y 2 mantuvieron el mismo nivel de ansiedad. En ansiedad de rasgo los resultados fueron muy similares, 15 pacientes mejoraron, 18 empeoraron y 4 mantuvieron los mismos niveles que antes de la cirugía.

A diferencia de la evaluación inicial, el sexo del enfermo sí que influyó en los valores observados en el STAI a los 6 y 12 meses del tratamiento. Los varones presentaban un mayor nivel de ansiedad que las mujeres, aunque las diferencias sólo fueron significativas a los 6 meses de la cirugía (U de Mann-Whitney, 85 vs. 46, $p=0,046$ en estado y 82 vs. 50, $p=0,006$ en rasgo a los 6 meses y 75 vs. 50, $p=0,085$ en estado y 87 vs. 35, $p=0,069$ en rasgo a los 12 meses del tratamiento) (Fig.40).

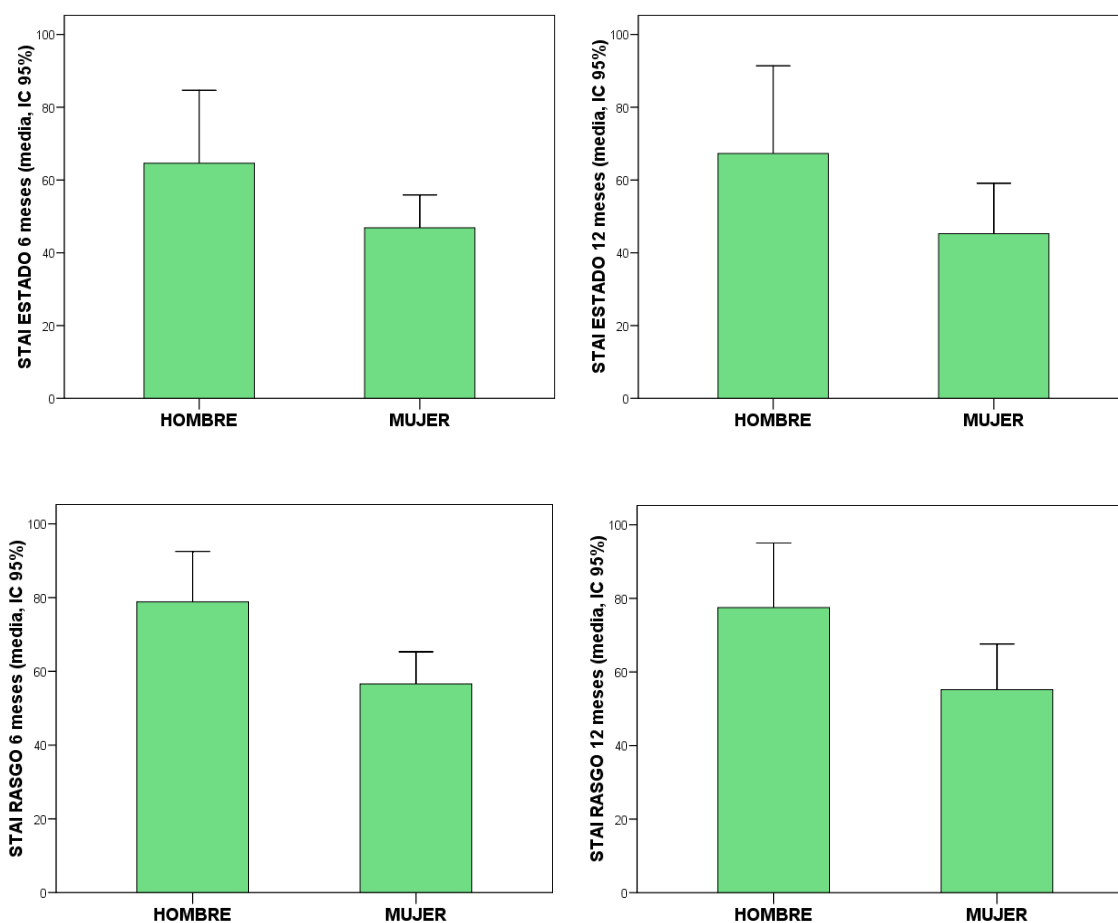


Fig. 40: Ansiedad estado/rasgo por sexos en pacientes postquirúrgicos mediante la escala State-Trait Anxiety Inventory (STAI) (U de Mann-Whitney, 85 vs. 46, $p=0,046$ en estado y 82 vs. 50, $p=0,006$ en rasgo a los 6 meses y 75 vs. 50, $p=0,085$ en estado y 87 vs. 35, $p=0,069$ en rasgo a los 12 meses)

En las valoraciones del seguimiento no se objetivaron asociaciones estadísticamente significativas entre el nivel de ansiedad y la edad, el tipo de Chiari, la presencia deiringomielia o hidrocefalia, el hecho de que el paciente fuera portador de una DVP, el índice de Evans o el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo. Sin embargo, a pesar que la siringomielia por sí misma no influyó en la evolución de la ansiedad, se observó que los pacientes con siringomielia cervical mejoraron más que los que

presentaban cavidadesiringomiélicas más extensas que incluían otros segmentos medulares. Sin embargo las diferencias solo fueron estadísticamente significativas a los 12 meses de la intervención en la ansiedad de estado (t de Student, -34,2 vs. +21, $p=0,011$) (Fig.41) y con una tendencia a la significación en la ansiedad de rasgo (t de Student, -17,7 vs. +13,1, $p=0,071$) (Fig.42).

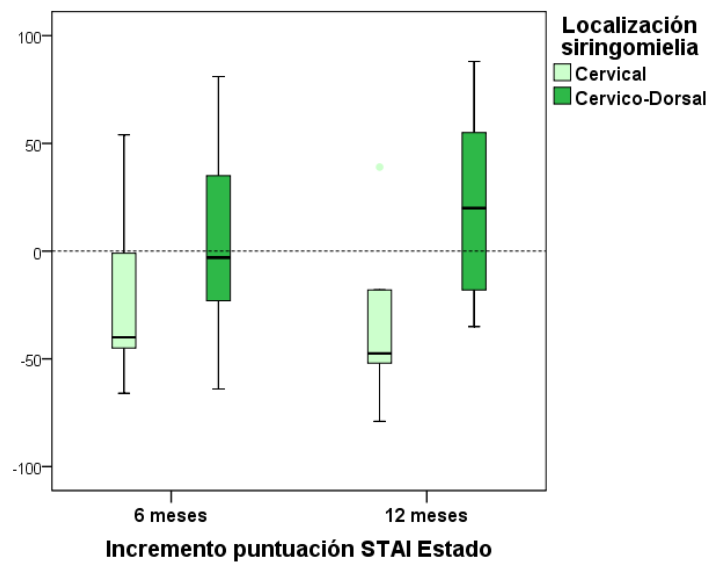


Fig. 41: Asociación estadísticamente significativa entre la ansiedad de estado a los 12 meses en pacientes tratados quirúrgicamente con siringomielia de localización cervical mediante la escala State-Trait Anxiety Inventory (STAI) (t de Student, -34,2 vs. +21, $p=0,011$)

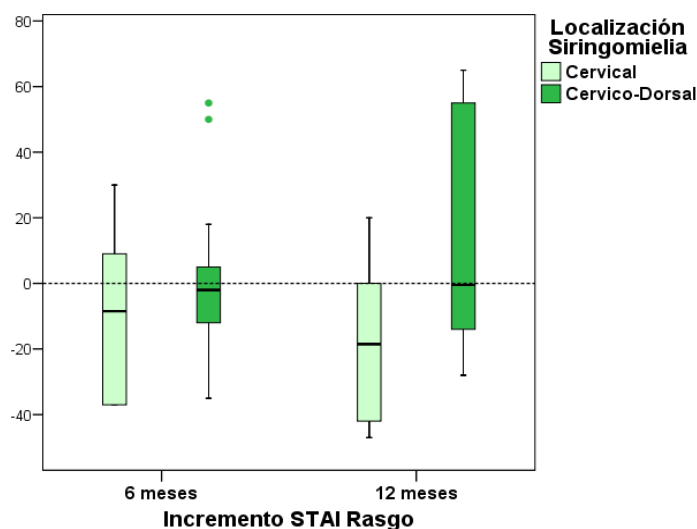


Fig.42: Cambios en los valores observados en la categoría de ansiedad de estado a los 12 meses del tratamiento en pacientes con siringomielia de localización cervical mediante la escala State-Trait Anxiety Inventory (t de Student, -17,7 vs. +13,1, $p=0,071$)

Comportamiento de la depresión en los pacientes tratados quirúrgicamente

La mediana de la puntuación basal en el BDI en los 49 pacientes intervenidos quirúrgicamente que fueron seguidos fue de 10 (RIQ: 4-18; min: 0; máx: 29), a los 6 meses de 7 (RIQ: 3-13, min: 0; máx: 44) y a los 12 meses de 8 (RIQ: 3-15, min: 0; máx: 47). Al analizar los cambios presentados en los pacientes tratados como un grupo, se apreció una leve mejoría de la depresión en los pacientes quirúrgicos respecto la valoración inicial, aunque las diferencias no fueron estadísticamente significativas, ni a los 6 meses (Wilcoxon, $p=0,281$), ni a los 12 meses de la intervención (Wilcoxon, $p=0,479$) (Fig.43). Cuando se analizaron los resultados que presentaron los pacientes de forma individual, valorando únicamente aumentos o descensos numéricos en la escala BDI, se

objetivó que 29 pacientes mejoraron respecto a los valores iniciales, 17 empeoraron y 3 se mantuvieron con el mismo valor.

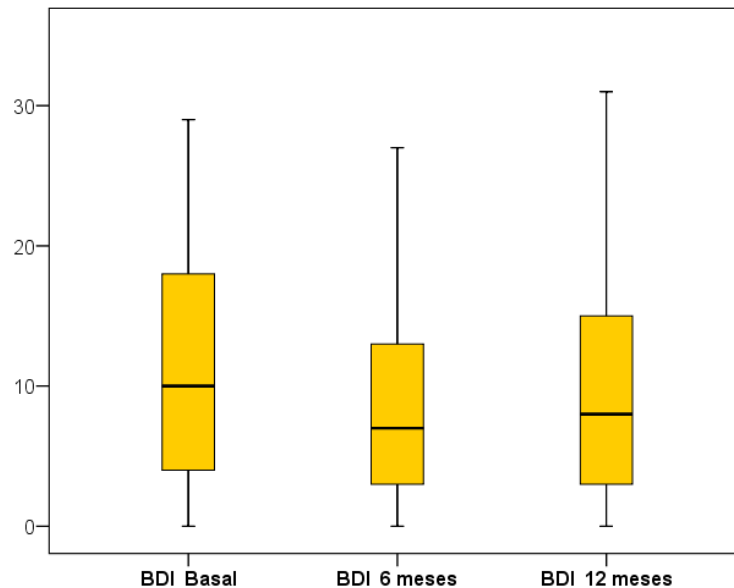


Fig.43: Evolución de la depresión en los pacientes intervenidos (análisis grupal) valorada mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI) a los 6 (Wilcoxon, $p=0,281$) y a los 12 meses de la cirugía (Wilcoxon, $p=0,479$)

No obstante, dado que cambios de puntuación mínimos pueden no tener relevancia clínica, se analizaron los cambios producidos en la escala BDI categorizada en depresión leve, moderada y grave, durante el seguimiento. De acuerdo con estas premisas, 11 pacientes mejoraron, 32 pacientes se mantuvieron en el mismo subgrupo que en la evaluación basal y 6 pacientes empeoraron.

De los 6 pacientes que empeoraron, 4 presentaban siringomielia, entidad que empeora la sintomatología del paciente, con lesiones que en muchas ocasiones presentan un carácter

irreversible cuando están instauradas, a pesar del tratamiento quirúrgico y de existir una mejoría radiológica de la cavidad medular. Tres de estos pacientes presentaban una sintomatología muy evolucionada que persistió en los meses posteriores a la cirugía. Una paciente tuvo serios problemas familiares que enmascararon los resultados y agudizaron su tendencia depresiva. De los dos pacientes restantes, una presentó una complicación respiratoria postquirúrgica de origen idiopático que requirió la práctica de una traqueotomía transitoria que enlenteció la recuperación, mientras que el otro paciente presentó otra patología neurológica añadida y no relacionada con la malformación de Chiari (vasculitis cerebral) que contaminó los resultados. Es importante remarcar que, a pesar que de forma previa a la realización de los test se explica a los pacientes que centren sus respuestas en la patología de estudio, es inevitable que sus respuestas se vean influidas por factores emocionales externos.

Al analizar el grupo de los 32 pacientes tratados que se mantuvieron en las mismas categorías que antes de la cirugía, debe considerarse el fenómeno estadístico del "floor effect" que ya hemos mencionado al analizar los cambios en la calidad de vida que presentaron los pacientes después de la cirugía. El "floor effect" indica que aquellos pacientes que presentan puntuaciones basales de 0 o muy bajas no son susceptibles de mejorar. En situación basal 5 pacientes presentaban valores de cero en la escala BDI, 2 de ellos a los 6 meses de la cirugía presentaron un aumento mínimo, 1 se mantuvo con el mismo valor de cero y los otros 2 no llegaron a evaluarse. De los pacientes que se mantuvieron en el mismo nivel de depresión, 5 estaban en el intervalo de depresión moderada, el resto se mantuvieron dentro de las categorías de depresión leve o con síntomas depresivos mínimos.

Después del tratamiento quirúrgico, no se observaron diferencias significativas entre hombres y mujeres, ni a los 6 ni a los 12 meses de la intervención. Al igual que en la serie completa, sí que se observó una correlación significativa entre la edad y el BDI. Los síntomas depresivos empeoraron en los pacientes de más edad, tanto a los 6 (Spearman, Rho: 0,326, $p=0,022$) (Fig.44) como a los 12 meses de la intervención (Spearman, Rho: 0,393, $p=0,015$) (Fig.45).

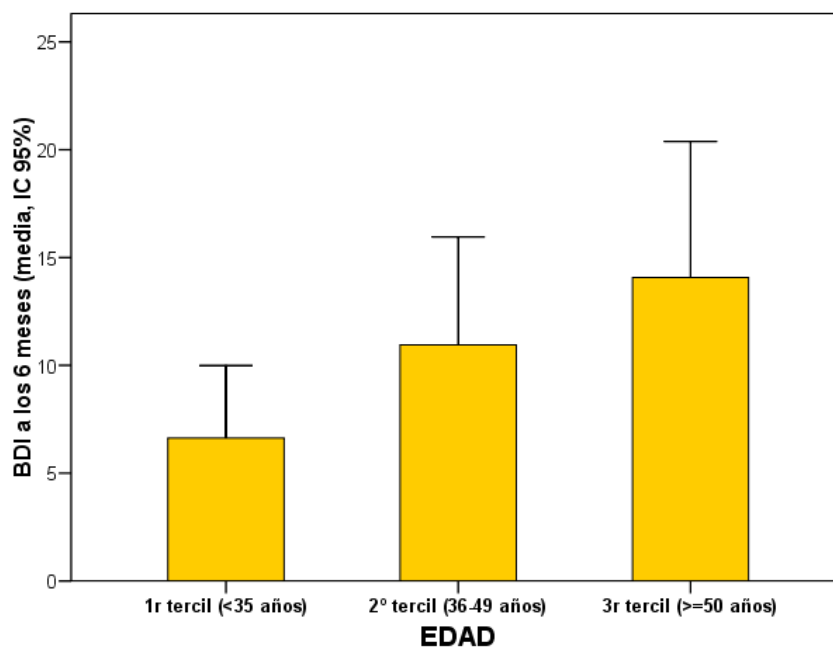


Fig.44: Correlación significativa entre la edad y la depresión a los 6 meses del tratamiento quirúrgico mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI) (Spearman, Rho: 0,326, $p=0,022$)

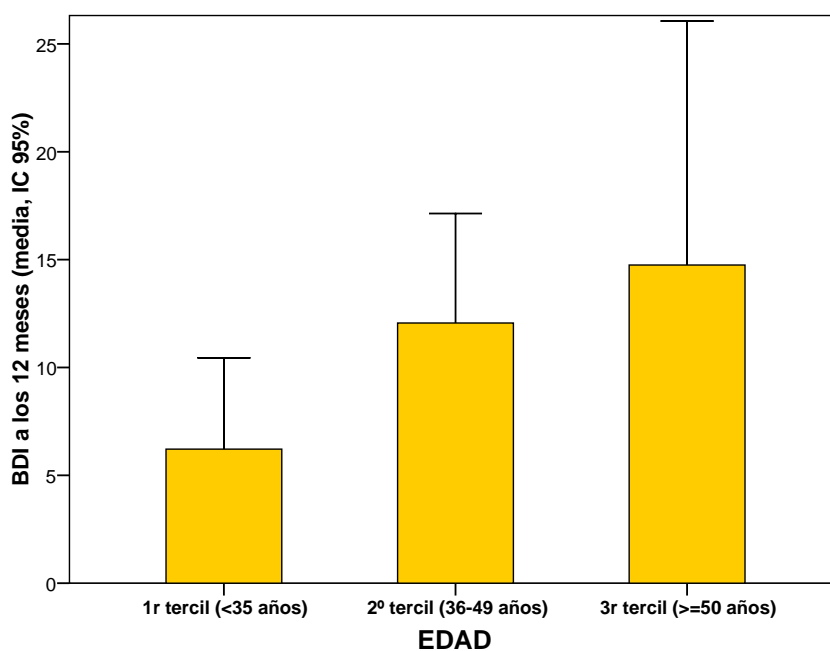


Fig.45: Correlación significativa entre la edad y la depresión a los 12 meses del tratamiento quirúrgico valorada mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI)(Spearman, Rho: 0,393, p=0,015)

El tipo de Chiari, el índice de Evans, el hecho de que el paciente fuera portador de una DVP o la presencia de siringomielia no influyeron de forma significativa en los cambios producidos en los síntomas depresivos después del tratamiento quirúrgico. Sólo la localización de la cavidad siringomiélica presentó una asociación significativa, siendo los pacientes con localización cervical los que mejoraron más. Sin embargo, estos cambios sólo fueron significativos a los 12 meses de la intervención (t de Student, -6,8 vs. +3,4, p=0,023) (Fig.46). Los pacientes con hidrocefalia empeoraron el nivel de depresión comparado con los pacientes sin hidrocefalia, siendo este empeoramiento estadísticamente significativo sólo a los 12 meses de la intervención (t de Student, +8,5 vs. -2,1, p=0,029) (Fig.47).

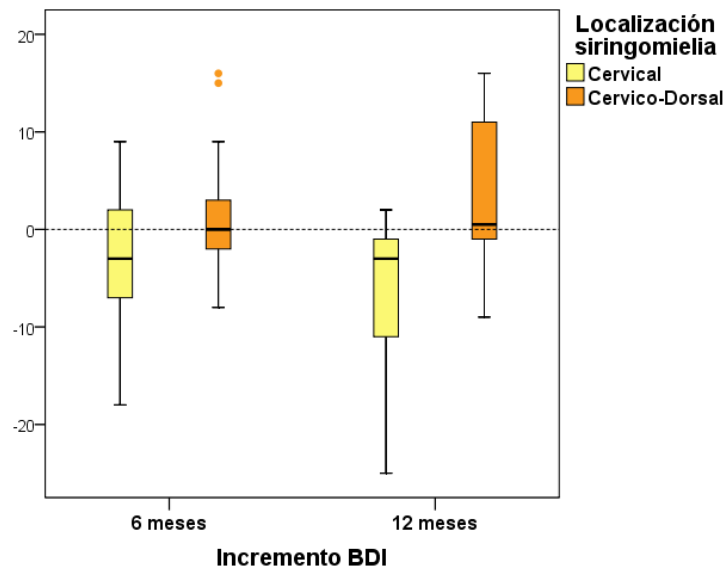


Fig.46: Mejoría de la depresión en los pacientes con siringomielia cervical (cajas amarillas) a los 12 meses de la intervención quirúrgica valorada mediante los cambios de puntuación registrados en el Inventario de Depresión de Beck (BDI) (t de Student, -6,8 vs. +3,4, $p=0,023$)

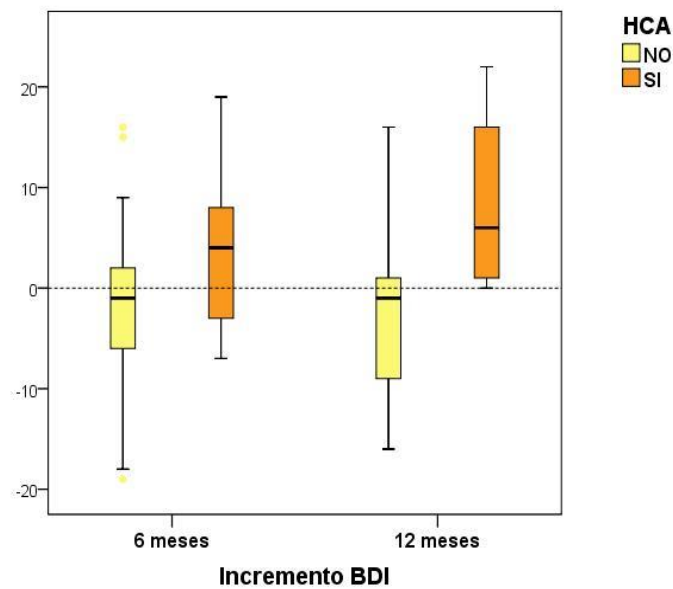


Fig.47: Empeoramiento de los pacientes sin hidrocefalia a los 12 meses del tratamiento quirúrgico valorado a partir de los cambios de puntuación registrados en el Inventario de Depresión de Beck (BDI). Asociación estadísticamente significativa (t de Student, +8,5 vs. -2,1, $p=0,029$)

El grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo no influyó de forma significativa con la mejoría en los síntomas depresivos después del tratamiento quirúrgico. Sin embargo, al dividir a los pacientes entre aquellos que presentaban un grado de ectopia ≤ 12 mm respecto a los que la ectopia era superior a 12 mm sí que se objetivó que este último subgrupo empeoraron de forma significativa el nivel de depresión a los 6 meses del tratamiento (t de Student, +2,5 vs. -2,4, $p=0,040$). No obstante, estas diferencias no se conservaron a los 12 meses de la cirugía (Fig.48).

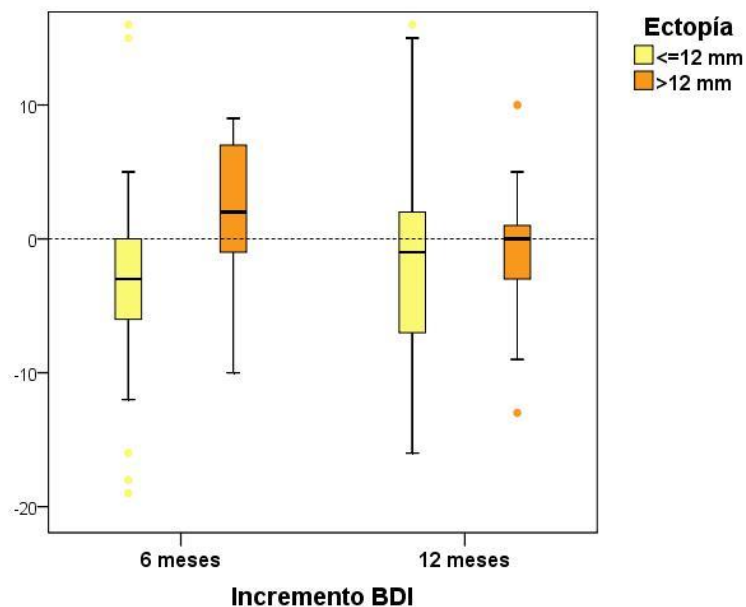


Fig.48: Cambios en las puntuaciones el Inventario de Depresión de Beck (BDI) en los 2 subgrupos de pacientes (pacientes que presentaban una ectopia amigdalalar ≤ 12 mm –cajas amarillas- y pacientes con una ectopia > 12 mm). La figura muestra diferencias estadísticamente significativas (empeoramiento) a los 6 meses de la cirugía en los pacientes con una ectopia > 12 mm (t de Student, +2,5 vs. -2,4, $p=0,040$)

VI. DISCUSIÓN

6.1. HALLAZGOS GENERALES Y CARACTERISTICAS DE LOS PACIENTES ESTUDIADOS

Este estudio pretende evaluar la repercusión de la MC-1 en la calidad de vida del paciente y la asociación a cuadros de ansiedad y depresión tras el diagnóstico de la enfermedad, en situación basal antes del tratamiento, y analizar la repercusión de la cirugía sobre estos parámetros a los 6 y 12 meses de la intervención. También se consideró la presencia de las dos patologías concomitantes más prevalentes en estos pacientes: la hidrocefalia y lairingomielia, con el objeto de determinar su influencia, tanto antes como después del tratamiento quirúrgico.

Desde el punto de vista clínico, y en términos de calidad de vida, existen dos grupos de pacientes bien diferenciados. Por un lado aquellos pacientes de "largo recorrido", sin etiqueta diagnóstica, que han pasado por diferentes especialidades y que presentan un incremento progresivo de los síntomas. Estos pacientes van presentando un deterioro de la calidad de vida, que puede asociarse a cuadros de ansiedad y depresión. El otro grupo está constituido por pacientes que se diagnostican de forma incidental y que, debido a la gravedad del diagnóstico, suelen presentar episodios de ansiedad, tristeza y desánimo.

En los cuatro años que ha durado el reclutamiento de pacientes con malformación de Chiari se estudió un total de 142 casos, de los cuales al ajuste de criterios de inclusión y exclusión se redujo a 114. A pesar de esta reducción, se trata de una cifra muy elevada, teniendo en cuenta que se trata de una patología de baja prevalencia y podemos afirmar que constituye una muestra representativa de los pacientes afectados de esta patología. La líneas de investigación sobre la malformación de Chiari desarrolladas en el seno del

servicio de neurocirugía del Hospital Universitario Vall d' Hebron y el interés de los profesionales por esta patología ha hecho posible el reclutamiento de un número importante de pacientes durante un periodo relativamente corto.

Tras el análisis detallado de los resultados obtenidos podemos afirmar que la MC-1 afecta de forma significativa en la percepción de la calidad de vida del paciente, tanto en la evaluación inicial, tras el diagnóstico de la enfermedad, como después del tratamiento quirúrgico. Además se observa una asociación con síntomas ansiosos y depresivos tanto en situación basal como tras el procedimiento quirúrgico. Respecto a los cambios después del tratamiento, a pesar de que muchos pacientes han mejorado tanto en la calidad de vida como en la presencia de síntomas ansiosos y/o depresivos, este cambio no ha sido universal, a pesar de constatare una mejoría clínica y una correcta evolución radiológica en la mayoría de casos.

En la descripción de las características iniciales sociodemográficas de los pacientes con MC-1 estudiados, los resultados de nuestro estudio revelaron la inclusión de un mayor número de mujeres (71,1%) que de varones (28,9%). Estos datos concuerdan con la literatura actual ^(24,25) y con nuestro estudio previo sobre una cohorte de 67 pacientes con MC-1 ⁽¹²³⁾ en que los varones tienen menor representación que las mujeres.

En relación con la edad, nuestro estudio también concuerda con los datos epidemiológicos consultados. Los pacientes de la presente serie tenían una media de edad de 41.7 ± 13.3 años, lo que concuerda con la tendencia de establecer el diagnóstico de esta patología en la cuarta década de la vida ⁽⁴⁾. Otra variable a destacar del presente estudio ha sido el análisis del tipo de malformación de Chiari que presentaban los pacientes. Si bien esta

serie agrupa a todos los pacientes bajo el diagnóstico clásico de malformación de Chiari 1, de acuerdo con las aportaciones más recientes de la literatura, bajo este término podríamos encontrar hasta 4 subgrupos de pacientes, en función del grado de herniación amigdalár, la posición del obex y la morfología de la fosa posterior ⁽¹²⁴⁾. De acuerdo con esta subclasificación, el presente estudio incluye un 69.3% de pacientes con MC-1, lo que constituye el subgrupo más prevalente ⁽¹²²⁾. Un 9,6% de los pacientes presentaron una malformación de Chiari 0, caracterizada por la presencia de una mínima herniación amigdalár (entre 0 y 3 mm) y una fosa posterior reducida con ausencia de cisterna magna ⁽³⁸⁾. Un 15,8% presentaron una malformación de Chiari 1.5, malformación que algunos autores consideran una situación intermedia entre las malformaciones de Chiari 1 y 2, cuya característica fundamental es un descenso caudal adicional al tronco del encéfalo, de modo que el obex se sitúa debajo del foramen magno ⁽²¹⁾. Finalmente un 5,3% de los pacientes fueron etiquetados de malformación compleja de charnela cráneo cervical, los cuales presentan una ectopia de las amígdalas del cerebelo asociada a otras anomalías de la fosa posterior ⁽¹¹⁾; este grupo de pacientes presentan más problemas clínicos y pueden requerir cirugías adicionales como una resección transoral de la apófisis odontoides y una posible reconstrucción de la fosa posterior acompañada de una artrodesis occipitocervical para evitar la inestabilidad de la charnela. En la mayoría de los casos los pacientes requieren la colocación temporal de un halo cráneo-torácico para estabilizar la charnela cráneo-cervical antes de la cirugía. Cabría esperar que la mayor complejidad de este último grupo de pacientes se asociara a una mayor repercusión en la calidad de vida, en la ansiedad o en la presencia de síntomas depresivos, tanto antes como después del tratamiento. Sin embargo, al analizar estos 4 subgrupos de pacientes, no se han constatado diferencias significativas en ninguno de los tres ámbitos estudiados.

La sintomatología más común en la cohorte de pacientes estudiados ha sido la cefalea, presente en el 75.2% de los casos. En un 50% de pacientes el dolor aumentaba con la tos y con las maniobras de Valsalva, supuestamente debido al aumento de la presión intracraneal que se produce durante estos episodios. El dolor occipitonal solía referirse a la región cervical alta. Un 47% de los pacientes presentaron parestesias en las extremidades superiores, síntoma que fue más frecuente en los pacientes con siringomielia. Otros síntomas muy frecuentes en los pacientes reclutados fueron los mareos (44,2%) y, en menor proporción, la fatiga (25,7%) y el vértigo (13,3%), valores que coinciden con los hallazgos de otros autores ⁽¹⁰⁾.

6.2. EL IMPACTO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI EN LA CALIDAD DE VIDA

En la actualidad existen diversas líneas de investigación dirigidas a analizar el concepto de calidad de vida y el impacto que sobre ella tiene una enfermedad ⁽⁷³⁾. Todos estos estudios analizan la percepción que tiene el paciente de los efectos de una enfermedad determinada y las consecuencias que provoca sobre su bienestar físico, emocional y social. Este impacto tiene una gran repercusión sobre el propio paciente y sobre su entorno familiar y social ⁽¹²⁵⁾.

Para el personal de enfermería, el conocimiento de la calidad de vida y su asociación con el nivel de incertidumbre que el paciente presenta frente a la enfermedad adquieren gran importancia para conocer las necesidades de atención al paciente. Estos aspectos aportan información en el contexto de la enfermedad y en el conocimiento de los factores psicosociales que rodean al enfermo. Analizar estos aspectos también constituye un

instrumento para que el paciente pueda expresar sus sentimientos y sus vivencias sobre el impacto de la enfermedad. La perspectiva del paciente es un enfoque muy importante para la evaluación de las intervenciones de enfermería.

La calidad de vida es un concepto abstracto y difícil de definir, sin valores de referencia ni criterios de normalidad. Cuando este concepto se relaciona con la salud adquiere aún un valor más subjetivo y difícil de evaluar. La calidad de vida es un concepto multifactorial y con un gran número de condicionantes socioeconómicos, laborales y personales. En muchas ocasiones, la calidad de vida está influenciada por la incertidumbre del paciente frente a la enfermedad, su evolución y tratamiento, entendiéndose como incertidumbre ante la enfermedad la incapacidad para prever el futuro, la evolución y los resultados que conlleva el propio diagnóstico de la patología ⁽¹²³⁾. La evaluación de la calidad de vida es muy difícil focalizarla exclusivamente en el impacto de la enfermedad y más todavía en el caso de la MC-1. Es fácil que en esta valoración exista una contaminación por otras circunstancias de gran influencia como las relaciones familiares, situación laboral y entorno socioeconómico, entre otras, las cuales pueden alterar la percepción de la calidad de vida del enfermo.

En el presente estudio la evaluación de la calidad de vida se realizó mediante la escala SIP, en la versión traducida al español por Badia et al. Se utilizó este cuestionario porque abarca el concepto multidimensional de la calidad de vida, evaluando las diferentes categorías de la vida diaria, ampliamente aplicado en el mundo científico desde el año 1976. En nuestro estudio se objetivó que en situación basal, la MC-1 afectaba a la calidad de vida del enfermo en más del 90 % de los casos, siendo las categorías más afectadas el

trabajo, la actividad intelectual, el ocio y pasatiempos, las tareas domésticas y el sueño y descanso.

Un dato objetivado ha sido las importantes dificultades para conciliar el trabajo con las actividades de la vida diaria del paciente con MC-1, con una tendencia a largos periodos de bajas laborales y pérdidas de puestos de trabajo ⁽¹²⁶⁾. Estos pacientes tienden luchar para conseguir una incapacidad laboral definitiva, motivo por el que en ocasiones las respuestas del paciente puedan enmascarar la realidad de la situación. Estos aspectos contribuyen a incrementar la ansiedad al paciente. La actividad intelectual también está afectada, sobretodo en pacientes con hidrocefalia, y mejora tras la implantación de un sistema derivativo de LCR. Esta mejoría también se observa a los 12 meses del tratamiento quirúrgico en los pacientes que han sido sometidos a una reconstrucción de la fosa posterior.

Los pacientes con una MC-1 tienen más dificultades para llevar a cabo las tareas domésticas, aunque cabe resaltar que la patología abarca un mayor colectivo femenino, más vinculado a esta categoría que los varones. Sin embargo, no se observaron diferencias significativas en la calidad de vida entre hombres y mujeres, a excepción de una mayor afectación del área de la comunicación y la nutrición en los hombres. El ocio y pasatiempos es otra categoría afectada debido a la pérdida de actividad social relacionada con la clínica del paciente y al componente ansioso depresivo. Esto puede explicar que exista una afectación del sueño y descanso nocturno en estos pacientes.

Las categorías menos afectadas fueron: la nutrición, el cuidado y movimiento corporal, la comunicación y la movilidad. Solo se observó mayor afectación en estas categorías en los

pacientes con una evolución más prolongada de la enfermedad. El apartado con menos repercusión fue la nutrición. A pesar de que estos pacientes pueden presentar una disfagia, suelen ser autónomos para la alimentación durante casi todo el curso de la enfermedad.

Se observó una asociación estadísticamente significativa entre la edad y la calidad de vida, tanto en situación basal como después de la cirugía. A mayor edad se percibe menos calidad de vida, sobretodo coincidiendo con las áreas vinculadas a la dimensión física como el desplazamiento, movimiento y cuidado personal.

En relación a la asociación de la ectopia de las amígdalas cerebelosas y la calidad de vida de los pacientes con MC-1 se observó que un grado de ectopia alto (>12 mm) se asociaba con un empeoramiento de la calidad de vida, aunque los resultados sólo fueron estadísticamente significativos después de la cirugía y sólo a los 6 meses de la intervención. Los pacientes que presentan mayor herniación amigdalár tienen una mayor posibilidad de desarrollar patologías asociadas, sobretodo siringomielia, lo que puede contribuir a un empeoramiento de la calidad de vida. Además estos pacientes presentan más sintomatología, lo que puede repercutir en un aumento de los cuadros ansioso depresivos.

En relación a los pacientes que presentaban siringomielia asociada, en los cuestionarios SIP se identifica una mejor calidad de vida respecto a los que no lo presentaban. Sin embargo, este hallazgo contrasta con la percepción que tienen los profesionales que tratan a estos pacientes. Nuestra experiencia personal en estos 4 años de seguimiento a pacientes con MC-1 indica que en aquellos casos que existe una siringomielia los

pacientes presentan una mayor sintomatología (dolor neuropático, parestesias y déficits motores principalmente). Sin embargo esta información no se ha hecho patente al analizar los cuestionarios cumplimentados por los pacientes, por lo que el valor real de este hallazgo debería ser analizado en una serie más amplia.

Tras la intervención quirúrgica, al considerar cambios absolutos en las puntuaciones del SIP, a 6 meses de la cirugía 25 de los 49 pacientes (51%) habían mejorado su calidad de vida, en 23 (46%) la calidad de vida había empeorado y en el último paciente no se objetivaron cambios. Estos resultados son muy similares a los detectados a los 12 meses del tratamiento quirúrgico. De los 38 paciente evaluados al año de la cirugía, 20 pacientes habían mejorado su calidad de vida (53%), 2 (5%) no habían presentado cambios y en los 16 restantes (42%) las puntuaciones del SIP habían aumentado. Sin embargo, debe considerarse que los 2 pacientes sin cambios presentaban de base una puntuación de 0 en el SIP. Estos pacientes no podían mejorar. Por otra parte, entre los que la puntuación en esta escala ascendió después de la cirugía el 57% de los casos habían reflejado una puntuación ≤ 5 antes de la cirugía y en el 74% se reflejaba un impacto leve en la calidad de vida (valores del SIP entre 0 y 20). En estos casos los cambios fueron mínimos. Estos resultados no pueden considerarse de forma correcta sin tener en cuenta el efecto "floor", que indica que aquellos pacientes que ya están bien (puntuaciones bajas en el SIP) no pueden mejorar y que cambios mínimos en esta escala pueden no tener relevancia clínica.

En el análisis grupal, se observaron cambios estadísticamente significativos de mejora en la actividad intelectual y emocional. También se observó un aumento de la calidad de vida en los pacientes sin siringomielia tanto a los 6 como 12 meses de la cirugía. Estos

hallazgos apoyan la necesidad de optar por un tratamiento quirúrgico precoz en los pacientes con MC-1 que presenten siringomielia, dado que las lesiones producidas pueden tener carácter irreversible. También se observó una peor calidad de vida en los pacientes que presentaban hidrocefalia, sin cambios significativos después del tratamiento quirúrgico.

En la literatura sólo existe una publicación referida específicamente a la calidad de vida de los pacientes con MC-1 ⁽²⁷⁾; Mueller y Oro (2005) valoraron la calidad de vida de una serie de 112 pacientes afectados de MC-1 con edades comprendidas entre 17 y 70 años, en situación basal y después de haberles practicado la cirugía con descompresión de la fosa posterior. Estos autores también utilizaron el test SIP y observaron que el 84% de los pacientes evaluados referían una mejoría en la calidad de vida después de la cirugía. No obstante, en este estudio no se analizó la influencia de enfermedades concomitantes como la hidrocefalia, así como tampoco la presencia de cuadros de ansiedad o depresión ⁽²⁷⁾. Además de que los pacientes pertenecen a un contexto social distinto, los cuestionarios fueron remitidos por correo y la valoración se realizó sólo sobre aquellos casos que contestaron (65% de los cuestionarios remitidos) ⁽¹⁴⁾.

Otra de las diferencias a remarcar entre ambas series es la presencia de siringomielia. En el estudio de Mueller y Oro un 20% de los pacientes presentaban siringomielia, mientras que en nuestra serie esta entidad estaba presente en el 50% de los pacientes reclutados. Cabría esperar una influencia negativa de la siringomielia en la calidad de vida, ya que genera síntomas adicionales que no suelen desaparecer después del tratamiento quirúrgico. En el estudio de Mueller y Oro no se apreciaron diferencias entre los pacientes que presentaban siringomielia y los que no la presentaban ⁽²⁷⁾. En cambio, en nuestra

serie en situación basal los pacientes con siringomielia presentaban mejor calidad de vida, mientras que después de la cirugía empeoraban.

Para no enmascarar los resultados, en nuestro estudio se definió como criterio de exclusión que el tratamiento quirúrgico hubiera sido realizado en otro centro, lo que supuso unas pérdidas del 6.2% del total de pacientes reclutados. Sin embargo, por las características inherentes al servicio de neurocirugía del Hospital Universitario Vall d'Hebron, que actúa de facto como un centro de referencia para pacientes complejos, nuestra serie incluye pacientes con cuadros clínicos severos, muy deteriorados y un porcentaje no despreciable de malformaciones complejas de la charnela cráneo-cervical. Estos aspectos redundan en una peor calidad de vida antes de la cirugía y pueden generar menos cambios después del tratamiento quirúrgico. Por otra parte, la relación con los pacientes de estudio en nuestro centro fue directa en todos los casos, pudiendo empatizar con el paciente y detectar información real a través de su estado general, a partir de lenguaje verbal y no verbal. En el caso del correo postal estas percepciones no se pueden apreciar. Todos estos aspectos pueden explicar las diferencias observadas entre el estudio Mueller y Oro y la presente serie.

6.3. ANSIEDAD ANTE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI

La ansiedad es un fenómeno frecuente en muchas patologías, lleva implícita diversas formas de expresión y su origen es multidimensional. Desde el enfoque conductual, la ansiedad es una reacción específica a determinadas situaciones, siendo un fenómeno visible a través de las manifestaciones del individuo. Cuando el paciente con una

malformación de Chiari verbaliza su ansiedad, la asocia en primer lugar al impacto del diagnóstico de una enfermedad poco conocida, pero a la vez de gran complejidad. Esto crea en el enfermo una incertidumbre sobre su futuro, la evolución, las consecuencias de la propia enfermedad y la magnitud y potenciales complicaciones y secuelas del tratamiento a seguir, como principales dudas, que se traducen rápidamente en la aparición de síntomas ansiosos (ansiedad de estado). Sin embargo en los pacientes con una malformación de Chiari estudiados se ha observado una tendencia ansiosa de base (ansiedad de rasgo). La incertidumbre del paciente puede verse potenciada cuando busca información en internet o contacta y comparte experiencias con otros pacientes, que con frecuencia pueden distorsionar la realidad o aportar información no aplicable a su caso. La escasa bibliografía que existe sobre cómo evolucionan los pacientes y las informaciones dispares que pueden recibir de distintos profesionales contribuyen a incrementar la ansiedad de estos enfermos.

La indicación del tratamiento quirúrgico provoca reacciones asociadas a un alto grado de estrés, agudizado por las posibles complicaciones y secuelas del tratamiento. Sin embargo, los síntomas ansiosos también pueden estar presentes en aquellos pacientes en los que de forma inicial se descarta la cirugía y se opta por realizar un seguimiento. También en este contexto el paciente puede presentar ansiedad debido a la evolución incierta de la enfermedad. Esta situación también resulta altamente estresante para el paciente.

En el presente estudio para la evaluación de la ansiedad se utilizó el cuestionario STAI de ansiedad estado/rasgo de Spielberg traducido al español por Seisdedos ^(111,113). Los pacientes con MC-1 presentaron valores de ansiedad superiores al percentil de la

población en las dos categorías de estado y rasgo, siendo los valores muy similares en ambas categorías. En la valoración inicial un 37% de los pacientes estudiados presentaban un alto nivel de ansiedad. No obstante, la única variable que se asoció de forma estadísticamente significativa con la ansiedad fue la presencia de siringomielia. Cabría esperar que la existencia de una siringomielia, que significa una forma más avanzada o grave de la enfermedad, se asociara a la presencia de valores más elevados de síntomas ansiosos. Sin embargo, los pacientes con siringomielia presentaron niveles de ansiedad menores que los que no la tenían, tanto en ansiedad de estado como en rasgo, sin que la localización de la cavidad siringomiélica (cervical, dorsal o cérvico-dorsal) influyera significativamente. Estos resultados pueden deberse al tamaño de la muestra y deberían ser estudiados en series más extensas.

Después del tratamiento quirúrgico, un número considerable de pacientes presentaron una mejoría en la ansiedad, aunque estos síntomas persistieron en muchos casos y en otros empeoraron. Esto apoya la complejidad de esta patología, en la que de nuevo existe una discordancia entre los resultados clínicos y radiológicos y la percepción del enfermo. Estas discrepancias podrían explicarse por las expectativas que en ocasiones deposita el enfermo en los resultados quirúrgicos, al esperar una normalización de todos sus problemas y por el hecho de que continúa existiendo una incertidumbre sobre su evolución futura. Después de la cirugía los varones presentaron mayores niveles de ansiedad que las mujeres, sin que se encontrara ninguna otra asociación significativa entre el grado de mejoría y las distintas variables clínicas y radiológicas estudiadas, a excepción de la localización de la cavidad siringomiélica. La mejoría de los síntomas ansiosos fue significativamente mayor en los pacientes con una siringomielia cervical que

en aquellos en los que la cavidad se situaba a nivel dorsal en otros segmentos medulares. También este dato debe valorarse con cautela y debería analizarse en una serie más extensa de pacientes.

6.4. LA DEPRESION ASOCIADA A LA MALFORMACION CHIARI

Los principales elementos que se evalúan en la depresión son la tristeza, el pesimismo, el sentimiento de culpa, la sensación de inutilidad, pérdida de interés o un menor interés en el sexo, entre otros. En este estudio, para evaluar la presencia y gravedad de los síntomas depresivos se utilizó el inventario de depresión de Beck, en una versión adaptada y traducida al castellano por Vázquez y Sanz (1991), al que se reconoce por su reconocido acrónimo BDI (Beck Depression Inventory). El paciente con MC-1 ante el diagnóstico de la enfermedad se encuentra extremadamente vulnerable, dando lugar a cuadros depresivos ante la dificultad de afrontar este nuevo reto: presenta una enfermedad poco frecuente, una sintomatología progresiva y se encuentra a la espera de un posible tratamiento neuroquirúrgico.

En situación basal el 56% de los pacientes con una malformación de Chiari presentaron diferentes grados de depresión en el BDI. Estos resultados discrepan respecto a la respuesta del paciente cuando se le realiza la historia clínica en la valoración inicial después del diagnóstico de la MC-1. Ante la pregunta de si presentan depresión, solo un 17,7% de los pacientes contestaron afirmativamente a esta pregunta. Los pacientes con niveles más altos de depresión coincidieron con una larga evolución de la enfermedad. No

se observaron diferencias significativas entre ambos sexos, pero si en relación a la edad. Los pacientes de más edad presentaron un mayor grado de depresión.

Al aplicar el BDI, los pacientes con siringomielia asociada presentaron menos síntomas depresivos que los que no la presentaban. Este hecho contrasta con las verbalizaciones del paciente con siringomielia, que presentaban tendencias depresivas, de desánimo y ansiedad por el contexto de su enfermedad. Este hecho no ha quedado reflejado en los instrumentos de evaluación. De forma basal, ninguna otra de las variables clínicas o radiológicas estudiadas se correlacionó de forma significativa con la depresión.

Después del tratamiento quirúrgico, 29 pacientes de los 49 pacientes estudiados (59%) mejoraron respecto a los valores iniciales, 17 (36%) empeoraron y 3 (5%) se mantuvieron con el mismo valor. Sin embargo, al analizar la magnitud de los cambios 32 de los 49 pacientes tratados (65%) que se mantuvieron en las mismas categorías de severidad de la depresión que antes de la cirugía. Al valorar este aspecto debe considerarse el fenómeno estadístico del "floor effect", que indica que aquellos pacientes que presentan puntuaciones basales de 0 o muy bajas no son susceptibles de mejorar. Es importante remarcar que de los pacientes que se mantuvieron en el mismo nivel de depresión, 5 estaban en el intervalo de depresión moderada y que el resto se mantuvieron dentro de las categorías de depresión leve o con síntomas depresivos mínimos.

En general, puede afirmarse que la depresión coexiste en muchas ocasiones con la ansiedad y supone un impacto negativo en la salud de los pacientes. Su origen es multicausal y surge de la interacción de varios factores que actúan en detrimento de la calidad de vida del paciente ⁽¹²⁷⁾.

Los principales objetivos del tratamiento de estos pacientes deben ir encaminados no solo al aspecto médico, sino que su abordaje debe cubrir un enfoque multidisciplinar que abarque las distintas esferas biopsicosociales, intentando disminuir los déficits producidos por la enfermedad y el impacto que puedan ocasionar. El paciente debe conocer la realidad de la enfermedad, la evolución esperable y las diferentes alternativas de tratamiento, todo ello ofreciéndole una información clara y concisa que permita ayudarle a superar los diferentes obstáculos a los que debe enfrentarse.

6.5. LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Existen varias limitaciones en este estudio. La primera a mencionar es inherente a las limitaciones propias del objeto principal del presente estudio: el concepto de calidad de vida, es un término muy subjetivo sin valores de referencia establecidos para poder realizar análisis comparativos. El test SIP utilizado para este estudio es un instrumento largo (valoración de 136 ítems) y puede cansar al paciente en su realización o confundir en algunas preguntas donde aparecen dos afirmaciones negativas para determinar una respuesta positiva. De forma adicional a las limitaciones del instrumento de medición, deben valorarse las peculiaridades de los pacientes estudiados. En muchas ocasiones estos pacientes presentan largos episodios de bajas laborales y se encuentran pendientes de tramitación de una invalidez permanente. El hecho de no disponer de información previa sobre aquellos pacientes que están en proceso de solicitar una "larga enfermedad"

durante el estudio puede suponer un sesgo en los resultados obtenidos. De los pacientes que recibieron tratamiento quirúrgico un 22,8% estaban tramitando o ya tenían concedida una invalidez permanente. Este aspecto no ha sido considerado ni analizado de forma previa en la literatura, a pesar de que puede influir de forma muy relevante en los resultados obtenidos.

A pesar de la aparente idoneidad de realizar autoevaluaciones por parte de los enfermos, un hecho que debe mencionarse es que en muchas ocasiones la información que ha ofrecido el enfermo no se corresponde con la apreciación de los profesionales que lo han estudiado o tratado, o con la de la propia evaluadora. Esto ha sido especialmente relevante después del tratamiento quirúrgico. Con frecuencia se han observado discrepancias entre su percepción de cambio clínico después de la cirugía y el que se ha apreciado durante las visitas en consultas externas en pacientes con evoluciones radiológicas correctas. Esto puede deberse a varios factores, que deben considerarse en estudios posteriores. Un número considerable de estos pacientes se encuentran inmersos en un proceso de obtención de una incapacidad laboral permanente, otros presentan dificultades laborales, familiares o sociales que pueden influir en sus repuestas. Por último, a pesar de las instrucciones impartidas, es muy difícil que los enfermos puedan responder de forma objetiva cual es la repercusión específica de la enfermedad en su calidad de vida, o en la ansiedad o depresión que presentan, especialmente si existen enfermedades o procesos concomitantes.

Otro aspecto a considerar es que la cohorte de pacientes estudiados es que, a pesar del tamaño muestral muy elevado considerando la prevalencia de esta patología, la serie de pacientes estudiados constituye una muestra heterogénea que abarca diferentes tipos de

malformación de Chiari. Aunque la mayoría de autores agruparían todos los pacientes estudiados en una sola categoría (malformación de Chiari tipo 1), las nuevas clasificaciones permiten distinguir diferentes subtipos de pacientes en los que puede existir una diferente repercusión de la enfermedad (malformación de Chiari tipos 0, 1 o 1.5 y malformación compleja de charnela) con sintomatologías muy variadas. Esto condiciona la existencia de un amplio espectro de situaciones clínicas que pueden enmascarar cambios clínicos reales cuando se valoran cambios considerando toda la muestra como un grupo, en lugar de cambios individuales.

En el presente estudio sólo recibieron tratamiento quirúrgico la mitad de los pacientes reclutados. El diseño de este estudio no valoró la posibilidad de realizar un seguimiento de aquellos pacientes que recibieron tratamiento conservador para efectuar un análisis comparativo.

Por último, debe mencionarse que los resultados obtenidos en la presente serie proceden de un único servicio de neurocirugía y que los pacientes han sido tratados de forma muy homogénea. Esto dificulta la extrapolación de resultados a otras series de pacientes tratados con procedimientos quirúrgicos o protocolos de seguimiento distintos.

6.6. LÍNEAS FUTURAS DE INVESTIGACIÓN

Los resultados obtenidos en el presente estudio abren la posibilidad de ampliar algunos aspectos del estudio y de establecer nuevas líneas de investigación:

- 1) *Seguimiento a largo plazo.* Los pacientes que han recibido tratamiento quirúrgico deberían ser estudiados a más largo plazo para conocer realmente su situación y las repercusiones de la enfermedad. Es posible que las valoraciones realizadas a los seis y doce meses no reflejen la evolución real de los enfermos, especialmente en el ámbito emocional. Esto puede ser más evidente en los pacientes con una malformación de Chiari de larga evolución.
- 2) *Uso de instrumentos alternativos para valorar la calidad de vida en estos enfermos.* El estudio que hemos realizado debería ser completado con una investigación cualitativa para profundizar más en los aspectos emocionales que una investigación puramente cuantitativa puede no reflejar de forma adecuada. En ocasiones la calidad de vida del paciente es difícil de medir en cifras y el paciente puede necesitar espacio para poder expresar su percepción y emociones.
- 3) *Repercusión de los procesos de invalidez sobre la cuantificación de la percepción de la calidad de vida.* En el futuro, los estudios de calidad de vida en patologías tan complejas como la malformación de Chiari deberían contemplar de forma más profunda en qué momento se encuentra el paciente dentro de estos potenciales trámites. Encontrarse inmerso dentro de un proceso de solicitud de una incapacidad laboral permanente puede influir en la cuantificación de las limitaciones que hace un enfermo cuando analiza su vida diaria, especialmente si considera que esta información podría ser utilizada de alguna forma en este proceso.
- 4) *Estudios de calidad de vida en los niños afectados de una malformación de Chiari.* Aunque de forma menos frecuente que en los adultos, la malformación de Chiari

también se diagnostica en niños. Sería también muy importante conocer como repercute esta patología en la calidad de vida de los niños afectados. Además, en este colectivo no existirían las potenciales influencias de los procesos de invalidez que hemos mencionado ni la repercusión concomitante de otras patologías en la calidad de vida. De hecho, en nuestro grupo se está realizando ya un estudio en niños afectados de una malformación de Chiari tipo 1 en los que se les aplica una escala de calidad de vida adaptada a este contexto.

VII. CONCLUSIONES

Las principales conclusiones que se extraen del presente estudio son:

1. La malformación de Chiari afecta de forma significativa en la percepción de la calidad de vida del paciente, que se encuentra afectada en un 93,9% de los casos. Las categorías más afectadas son: el trabajo, la actividad intelectual, el ocio y pasatiempos, las tareas domésticas, el sueño y descanso. Las menos afectadas la nutrición, el cuidado y movimiento corporal, la comunicación y la movilidad.
2. En situación basal los pacientes con hidrocefalia asociada no presentan una menor calidad de vida que los que no tienen hidrocefalia, aunque si aparecen más afectados los ámbitos de la actividad emocional, cuidado y movimiento corporal y desplazamiento cuando se comparan ambos subgrupos de pacientes. Los pacientes con siringomielia asociada presentan en nuestro estudio una mejor calidad de vida. No obstante, en ambos casos estos resultados deben valorarse con cautela.
3. Después del tratamiento quirúrgico, más de la mitad de los pacientes tratados mejoran la percepción de su calidad de vida, con valores similares a los 6 y 12 meses del tratamiento.
4. Después de la cirugía, los pacientes con siringomielia asociada tienden a empeorar la calidad de vida, independientemente de su localización. Los pacientes con hidrocefalia también presentan una tendencia a empeorar su calidad de vida.

5. Los pacientes con malformación de Chiari tipo 1 presentan mayor grado de ansiedad que la población en general, y no hay diferencias entre la ansiedad de estado y de rasgo. Un 35% de los pacientes evaluados presenta un alto grado de ansiedad en estado y un 36% en ansiedad de rasgo.

6. En relación con la ansiedad después del tratamiento quirúrgico, un 22% de los pacientes no mejoran, coincidiendo con el grupo de pacientes con siringomielia asociada. El resto de pacientes mejora o mantiene los mismos niveles de ansiedad.

7. El 56% de los pacientes con malformación de Chiari tipo 1 presentan diferentes grados de depresión. A mayor edad, mayor grado de depresión, tanto en situación basal como después de la cirugía.

8. En los pacientes con malformación de Chiari tratados quirúrgicamente se aprecia una ligera mejoría de la depresión aunque las diferencias no han sido estadísticamente significativas.

VIII. BIBLIOGRAFÍA

1. Massimi L, Caldarelli M, Frassanito P, Di Rocco C. Natural history of Chiari type I malformation in children. *Neurol Sci* 2011;32:275–277.
2. Sahuquillo J, Poca MA. Current surgical treatment of Chiari type I malformation and Chiari I-syringomyelia complex. *Neurologia* 1998;13:223–245.
3. Bindal AK, Dunsker SB, Tew Jr JM. Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurgery* 1995;37:1069.
4. Speer et al MC. A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2000;8:E12.
5. Poca MA, Sahuquillo J, Ibanez J, Amoros S, Arian F, Rubio E. Intracranial hypertension after surgery in patients with Chiari I malformation and normal or moderate increase in ventricular size. *Acta Neurochir* 2002;81:35–38.
6. Sahuquillo J, Arian F, Poca MA, Noguera M, Martínez-Ricarte F. Intra-abdominal pressure: the neglected variable in selecting the ventriculoperitoneal shunt for treating hydrocephalus. *Neurosurgery* 2008;62:143–150.
7. Berciano J, Poca MA, García A, Sahuquillo J. Paroxysmal cervicobrachial cough-induced pain in a patient with syringomyelia extending into spinal cord posterior gray horns. *J Neurol* 2007;254:678–681.
8. Payner TD, Prenger E, Berger TS, Crone KR. Acquired Chiari malformations: incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery* 1994;34:429–434.

9. Ferre Maso A, Poca MA, de la Calzada MD, Solana E, Romero Tomas O, Sahuquillo J. Sleep disturbance: a forgotten syndrome in patients with Chiari I malformation. *Neurología* 2014; 29: 294-304.
10. Dyste GN, Menezes AH, VanGilder JC. Symptomatic Chiari malformations. *J Neurosurg* 1989;71:159–168.
11. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodriguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex-preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994 ;35:874–875.
12. Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurgery* 1995;37:214.
13. Mueller DM, Oro' J. Chiari I malformation with or without syringomyelia and pregnancy: case studies and review of the literature. *Am J Perinatol* 2005;22:67–70.
14. Mueller DM, Oro' JJ. Prospective analysis of presenting symptoms among 265 patients with radiographic evidence of Chiari malformation type I with or without syringomyelia. *J Am Acad Nurse Pract* 2004 ;16:134–138.
15. Cornejo VJF. Malformación de Chiari en adultos. *Neurocir Contemp* 2007;1.

16. Guyotat J, Bret P, Jouanneau E, Ricci AC, Lapras C. Syringomyelia Associated with Type I Chiari Malformation A 21-Year Retrospective Study on 75 Cases Treated by Foramen Magnum Decompression with a Special Emphasis on the Value of Tonsils Resection. *Acta Neurochir* 1998;140:745–754.
17. Fernandez AA, Guerrero AI, Martinez MI, Vazquez ME, Fernandez JB, Chesa i Octavio E, et al. Malformations of the craniocervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord* 2009;10 Suppl 1:S1.
18. McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst* 2003;19:540–550.
19. Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM, Kula RW, Mandell M, Wolpert C, et al. Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999;44:1005–1017.
20. Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ. Pediatric Chiari malformation Type 0: a 12-year institutional experience. *J neurosurgery Pediatrics* 2011;8:1–5.
21. Kim I-K, Wang K-C, Kim I-O, Cho B-K. Chiari 1.5 malformation: an advanced form of Chiari I malformation. *J Korean Neurosurg Soc* 2010;48:375–379. [Internet]. 2010 Oct [cited 2014 Aug 2] Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2982921&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>

22. Da Silva JA, Dos Santos AA Jr, Melo LR, De Araujo AF RG. Posterior fossa decompression with tonsillectomy in 104 cases of basilar impression, Chiari malformation and/or syringomyelia. *Arq Neuropsiquiatr* 2011;69:817–827.
23. Carmel PW, Markesbery WR. Early descriptions of the Arnold-Chiari malformation: the contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 1972;37:543–547.
24. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000;92:920–926.
25. Greenberg MS, Arredondo N. *Handbook of neurosurgery*. Thieme Medical Pub; 2005.
26. Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus* 2001;11:E1.
27. Mueller D, Oro' JJ. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2005;18:ECP2.
28. Royo-Salvador MB. A new surgical treatment for syringomyelia, scoliosis, Arnold-Chiari malformation, kinking of the brainstem, odontoid recess, idiopathic basilar impression and platybasia. *Rev Neurol* 1997;25:523–530.

29. Salunke P, Sura S, Futane S, Aggarwal A, Khandelwal NK, Chhabra R, et al. Ventral compression in adult patients with Chiari 1 malformation sans basilar invagination: cause and management. *Acta Neurochir* 2012; 154:147-152.
30. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1981;50:29–55.
31. Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, Nakanishi N, Inoue Y. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg* 1997;86:40–47.
32. Milhorat TH, Capocelli Jr AL, Anzil AP, Kotzen RM, Milhorat RH. Pathological basis of spinal cord cavitation in syringomyelia: analysis of 105 autopsy cases. *J Neurosurg* 1995;82:802–812.
33. Urbizu A, Toma C, Poca MA, Sahuquillo J, Cuenca-León E, Cormand B, et al. Chiari malformation type I: a case-control association study of 58 developmental genes. *PLoS One* 2013; 8:e57241
34. Saceda-Gutiérrez JM, Isla-Guerrero A, Álvarez-Ruiz F, Odene-Cantero C, Hernández-García B, Márquez-Pérez TM. Complicaciones postquirúrgicas de la malformación de Chiari tipo I: duroplastia y fístula de líquido cefalorraquídeo. *Neurocirugia* 2011;22:36–43.
35. Oldfield EH, Muraszko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994;80:3–15.

36. Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. *J Neurosurg* 1988;68:726–30.
37. Alzate JC, Kothbauer KF, Jallo GI, Epstein FJ. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus* 2001;11:E3.
38. Aydin, S, Hanimoglu H, Tanriverdi T, Yentur E, Kaynar MY. Chiari type I malformations in adults: a morphometric analysis of the posterior cranial fossa. *Surg Neurol* 2005;64:237–241.
39. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *Am J Neuroradiol* 1986;7:795–799.
40. Hofmann E, Warmuth-Metz M, Bendszus M, Solymosi L. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation. *Am J Neuroradiol. Am Soc Neuroradiology* 2000;21:151–158.
41. Poca MA, Sahuquillo J, Mataró M. Actualizaciones en el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia "normotensiva"(hidrocefalia crónica del adulto). *Neurología* 2001;16:353–369.
42. Evans Jr WA. An encephalographic ratio for estimating ventricular enlargement and cerebral atrophy. *Arch Neurol Psychiatry* 1942;47:931.
43. Arunkumar MJ, Korah I, Chandy MJ. Dynamic CSF flow study in the pathophysiology of syringomyelia associated with arachnoid cysts of the posterior fossa. *Br J Neurosurg* 1998;12:33–36.

44. Flores D, Morales C, Flores AL. Siringomielia asociado a Malformación de Chiari tipo I. *Rev Cient Cienc Méd* 2012;15:49–52.
45. Tokime T, Okamoto S, Yamagata S, Konishi T. Syringomyelia associated with a posterior fossa cyst. Illustration of two cases. *J Neurosurg* 1997;86:907.
46. Martínez-Sabater A, Sancho-Cantus D. Malformación de Arnold-Chiari y siringomielia en atención primaria. A propósito de un caso. *Semergen* 2012; 38:331-334
47. Álvarez-Betancourt L, García-Rentaria JA, López-Ortega SJ, Caldera-Duarte A. Malformación de Chiari tipo I: evolución postoperatoria a dos años. Análisis de 10 casos. *Neurocirugia* 2005;16:34–38.
48. Hernández AV, Betancourt GM, García RM, Gutiérrez JC, Iván R, Guamuro G. Descompresión de la fosa posterior en pacientes con malformación de Chiari I – siringomielia. *Rev Cubana de Neurol Neurocir* 2014;4:43–48.
49. Oro JJ, Mueller DM. Posterior fossa decompression and reconstruction in adolescents and adults with the Chiari I malformation. *Neurol Res* 2011;33:261–271.
50. Markovic M, Berisavac I, Bojovic V, Kostic B, Dulejic V. Surgical treatment of Arnold-Chiari malformation type I in an adult patient. *Vojnosanit Pregl Pharm Rev.* 2008;65:648–652.

51. Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, Weir BKA, Hekmatpanah J, Brown F. Effects of posterior fossa decompression with and without duraplasty on Chiari malformation-associated hydromyelia. *Neurosurgery* 2000;46:1384.
52. Tisell M, Wallskog J, Linde M. Long-term outcome after surgery for Chiari I malformation. *Acta Neurol Scand* 2009;120:295–299.
53. Saceda-Gutiérrez JM. Postoperative complications in Chiari I malformation: duroplasty and cerebrospinal fluid leak. *Neurocirugia* 2011;36–43.
54. Poca MA, Sahuquillo J, Barba MA, Añez JD, Arkan F. Prospective study of methodological issues in intracranial pressure monitoring in patients with hydrocephalus. *J Neurosurg* 2004;100:260–265.
55. Torrent-Farnell J, Morros R. The EU challenges in the designation of orphan medicinal products. *Pharm Policy Law* 2001;3:19–30.
56. Avellaneda A, Izquierdo M, Torrent-Farnell J, Ramón JR. Enfermedades raras: enfermedades crónicas que requieren un nuevo enfoque sociosanitario. *Sis San Navarra* 2008; 30:177-190.
57. Salamon LM. Rise of the nonprofit sector, the. *Foreign Aff* 1994;73:109-122.
58. Martínez ME, Fernández AA. Enfoque interdisciplinario de las enfermedades raras: un nuevo reto para un nuevo siglo. *Med Clin*. 2003;121:299–303.

59. Simmons Z, Bremer BA, Robbins RA, Walsh SM, Fischer S. Quality of life in ALS depends on factors other than strength and physical function. *Neurology* 2000;55:388–392.
60. Schwartzmann L. Calidad de vida relacionada con la salud: aspectos conceptuales. *Cienc y enfermería* 2003;9:9–21.
61. Tuesca Molina R. La Calidad de Vida, su importancia y cómo medirla. *Revista Científica Salud Uninorte* 2012;21 [Internet cited 2014 Apr 27] Available from: <http://rcientificas.uninorte.edu.co/index.php/salud/article/view/4113>
62. Arostegui I. Evaluación de la calidad de vida en personas adultas con retraso mental en la comunidad autónoma del País Vasco. *Univ deusto* 1998;24-35.
63. Testa MA, Simonson DC. Assessment of quality-of-life outcomes. *N Engl J Med* 1996;334:835–840.
64. Alonso J. La medida de la calidad de vida relacionada con la salud en la investigación y la práctica clínica. *Gac Sanit* 2000;14:163–167.
65. Felce D, Perry J. Quality of life: Its definition and measurement. *Res Dev Disabil* 1995;16:51–74. [Internet cited 2014 Mar 24] Available from: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0891422294000288>
66. Hörnquist JO. The concept of quality of life. *Scand J Soc Med* 1982;10:57.

67. Bigelow DA, McFarland BH, Olson MM. Quality of life of community mental health program clients: validating a measure. *Community Ment Health J* 1991;27:43–55.
68. Lawton MP, Moss MS, Winter L, Hoffman C. Motivation in later life: Personal projects and well-being. *Psychology and Aging* 2002; 17: 539.
69. Hickey, A, O'Boyle, C. A., McGee, HM, & Joyce. The schedule for the evaluation of individual quality of life. *Individ Qual life approaches to conceptualisation assessment* 1999;119–133.
70. Fernández-Mayoralas Fernández G, Rojo Pérez F. Calidad de vida y salud: planteamientos conceptuales y métodos de investigación. *Territ Rev del Dep Ciències la Terra* 2005;5:117–135.
71. Groupt W. Study protocol for the World Health Organization project to develop a Quality of Life assessment instrument (WHOQOL). *Qual life Res* 1993;2:153–159.
72. Casas Anguita J, Ramon Repullo Labrador J, Pereira Candel J. Measurements of quality of life related with health. Basic concepts and cultural adaptation. *Med Clin* 2001 ;116:789–796.
73. Rajmil L, Estrada MD, Herdman M, Serra-Sutton V, Alonso J. Calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) en la infancia y la adolescencia: revisión de la bibliografía y de los instrumentos adaptados en España. *Gac Sanit* 2001;15:34–43.

74. Benejam B, Sahuquillo J, Poca MA, Frascheri L, Solana E, Delgado P, et al. Quality of life and neurobehavioral changes in survivors of malignant middle cerebral artery infarction. *J Neurol* 2009 ;256:1126–1133.
75. Voruganti L, Heslegrave R, Awad AG, Seeman M V. Quality of life measurement in schizophrenia: reconciling the quest for subjectivity with the question of reliability. *Psychol Med* 1998;28:165–172.
76. Davis GL, Balart LA, Schiff ER, Lindsay K, Bodenheimer Jr HC, Perrillo RP, et al. Assessing health-related quality of life in chronic hepatitis C using the Sickness Impact Profile. *Clin Ther* 1994;16:334.
77. Salek S. *Compendium of quality of life instruments*. Chichester: Wiley; 1998.
78. Patrick DL, Deyo RA. Generic and disease-specific measures in assessing health status and quality of life. *Med Care* 1989;217–232.
79. Herdman M, Fox-Rushby J, Badia X. A model of equivalence in the cultural adaptation of HRQoL instruments: the universalist approach. *Qual Life Res* 1998;7:323–335.
80. Giraldo Molina CI, Franco Agudelo GM. Calidad de vida de los cuidadores familiares. *Aquichan*. 2009;6:38-53.
81. Anguita JC, Labrador JRR, Candel JP. Medidas de calidad de vida relacionada con la salud. Conceptos básicos, construcción y adaptación cultural. *Med Clin* 2001;116:796–798.

82. Velarde-Jurado E, Avila-Figueroa C. Evaluación de la calidad de vida. *Salud Publica Mex* 2002;44:349–361.
83. Rebollo P, Bobes J, González MP, Saiz P, Ortega F. Factores asociados a la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS) de los pacientes en terapia renal sustitutiva (TRS). *Nefrología* 2000;20:171–181.
84. Alonso J, Prieto L, Antó JM. La versión española del SF-36 Health Survey (Cuestionario de Salud SF-36): un instrumento para la medida de los resultados clínicos. *Med Clin* 1995; 104:771-776.
85. Badia X, Alonso J. Re-scaling the Spanish version of the sickness impact profile: An opportunity for the assessment of cross-cultural equivalence. *J Clin Epidemiol* 1995;48:949–957.
86. Bergner M, Bobbitt R A, Kressel S, Pollard WE, Gilson BS, Morris JR. The sickness impact profile: conceptual formulation and methodology for the development of a health status measure. *Int J Heal Serv* 1976;6:393–415.
87. Brooks WB, Jordan JS, Divine GW, Smith KS . The impact of psychologic factors on measurement of functional status. *Assesment of the Sickness Impact Profile. Med Care* 1990;28:793–804.
88. Badía X, Alonso J. Validity and reproducibility of the Spanish Version of the Sickness Impact Profile. *J Clin Epidemiol* 1996;49:359–365.

89. Sanz J, Vázquez C. (1998). Fiabilidad, validez y datos normativos del Inventario para la Depresión de Beck. *Psicothema* 1998; 10:303-318.
90. Bergner M, Bobbitt RA, Pollard WE, Martin DP, Gilson BS. The sickness impact profile: validation of a health status measure. *Med Car* 1976;57-67.
91. Bergner M, Bobbitt RA, Carter WB, Gilson BS. The Sickness Impact Profile: development and final revision of a health status measure. *Med Care* 1981;787-805.
92. Martín PF. Evaluación e intervención psicológica en un caso de trastorno adaptativo mixto en una mujer con Arnold-Chiari tipo I. *Norte de Salud mental*. 2008;7:31 [Internet cited 2014 May 1]. Available from: <http://www.revistanorte.es/index.php/revista/article/view/548>
93. Ray JJ. Measuring trait anxiety in general population samples. *J Soc Psychol* 1984;123:189-193.
94. Spielberger CD, Auerbach SM, Wadsworth AP, Dunn TM, Taulbee ES. Emotional reactions to surgery. *J Consult Clin Psychol*. American Psychological Association 1973;40:33.
95. Spielberger CD, Sydeman SJ, Owen AE, Marsh BJ. Measuring anxiety and anger with the State-Trait Anxiety Inventory (STAI) and the State-Trait Anger Expression Inventory (STAXI). Lawrence Erlbaum Associates Publishers; 1999.

96. Tomás-Sábado J, Gómez-Benito J, Limonero JT. Estructura factorial de la Kuwait University Anxiety Scale (KUAS) en estudiantes españoles.2007.
97. Lobo A, Chamorro L, Luque A, Dal-Ré R, Badía X, Baró E. Validación de las versiones en español de la Montgomery-Asberg Depression Rating Scale y la Hamilton Anxiety Rating Scale para la evaluación de la depresión y de la ansiedad. *Med Clin* 2002;118:493–499.
98. Vélez D, Garzón C, Ortíz D. Características de ansiedad y depresión en estudiantes universitarios. *Int J Psychol Res* 2008; 1: 34-39.
99. Fernandez Martin P. Evaluación e intervención psicológica en un caso de trastorno adaptativo mixto en una mujer con Arnold–Chiari tipo I. *Norte Salud Ment* 2008 ;7:31.
100. Sanz J, Perdigón LA, Vázquez C. Adaptación española del Inventario para la Depresión de Beck–II (BDI-II). *Clin y salud* 2003;14:249–280.
101. Jurado S, Villegas ME, Méndez L, Rodríguez F, Loperena V, Varela R. La estandarización del Inventario de Depresión de Beck para los residentes de la Ciudad de México. *Salud Ment* 1998;21:26–31.
102. Del Valle RDD, Hernández AM, Rexach LI, Cruz AJ. Validación de una versión de cinco ítems de la Escala de Depresión Geriátrica de Yesavage en población española. *Rev Española Geriatria y Gerontol.* 2001;36:276–280.

103. Matud, MP, Guerrero K, Matías RG. Relevancia de las variables sociodemográficas en las diferencias de género en depresión. *Int J Clin Heal Psychol* 2006;6:7–21.
104. González-Forteza, C, Jiménez-Tapia JA, Ramos-Lira L, Wagner FA. Aplicación de la Escala de Depresión del Center of Epidemiological Studies en adolescentes de la Ciudad de México. *Salud Publica Mex* 2008;50:292–299.
105. Martínez Gallardo R, Bourgeois M, Peyre F, Lobo A. Estudio de validación de la escala de depresión de Montgomery y Asberg. *Rev Asoc Española Neuropsiquiatría*. 1991;11:9–14.
106. Moscoso M. Estrés, ansiedad, cólera, hostilidad, Inventario de Ansiedad Estado-Rasgo, Inventario de Expresión de la Cólera Estado-Rasgo. *Rev Psicol* 1998;3:8–47.
107. Spielberger CD, Gorsuch RL, Lushene R. Self-Evaluation Questionnaire: STAI Form x-1. 1968.
108. Spielberger CD, Gorsuch RL, Lushene RE, Vagg PR. State-trait anxiety inventory (STAI). *BiB* 2010;180.
109. Spielberger CD, Reheiser EC. Measuring anxiety, anger, depression, and curiosity as emotional states and personality traits with the STAI, STAXI, and STPI. *Compr Handb Psychol Assess* 2004;2:70–86.
110. Marteau TM, Bekker H. The development of a six-item short-form of the state scale of the Spielberger State-Trait Anxiety Inventory (STAI). *Br J Clin Psychol* 1992;31:301–306.

111. Guillén-Riquelme A, Buela-Casal G. Actualización psicométrica y funcionamiento diferencial de los ítems en el State Trait Anxiety Inventory (STAI). *Psicothema* 2011; 23:, 510-515.
112. Vallejo PM. Medición de actitudes en psicología y educación: construcción de escalas y problemas metodológicos. Vol.80.Univ Ponti. 2006.
113. Guillén-Riquelme, A, Buela-Casal G. Metaanálisis de comparación de grupos y metaanálisis de generalización de la fiabilidad del cuestionario State-Trait Anxiety Inventory (STAI). *Rev Esp Salud Publica* 2014;88:101–112.
114. Spielberger CD. Assessment of state and trait anxiety: Conceptual and methodological issues. *South Psychol.* Louisiana Psychological Association 1972; 2:481-493.
115. Torres-Castillo M, Hernández-Malpica E, Ortega-Soto H. Validez y reproducibilidad del Inventario para Depresión de Beck en un hospital de cardiología. *Salud Mental* 1991; 14:1-6.
116. Vázquez C, Sanz J. Fiabilidad y valores normativos de la versión española del Inventario para la Depresión de Beck de 1978 . *Clínica y Salud* 1997; 8: 403-422.
117. Penley JA, Wiebe JS, Nwosu A. Psychometric properties of the Spanish Beck Depression Inventory-II in a medical sample. *Psychol Assess.* 2003;15:569.
118. Bohlmeijer E, Smit F, Cuijpers P. Effects of reminiscence and life review on late-life depression: a meta-analysis. *Int J Geriatr Psychiatry* 2003;18:1088–1094.

119. Gaffan EA, Tsaousis J, Kemp-Wheeler SM. Researcher allegiance and meta-analysis: the case of cognitive therapy for depression. *Journal Consult Clin Psychol* 1995;963:966.
120. Neimeyer RA, Feixas G. The role of homework and skill acquisition in the outcome of group cognitive therapy for depression. *Behav Ther* 1990;21:281–292.
121. Beck AT, Steer RA, Brown GK. BDI-II:Beck depression inventory: manual. San Antonio Tex. Psychological Corp; 1996.
122. Seisdedos N. STAI: Cuestionario de Ansiedad estado-rasgo. Madrid: TEA Ediciones. 1982.
123. Mestres O, Poca MA, Solana E, Rodoi A, Quintana M, Force Sanmartín E, Sahuquillo J. Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. *Rev Neurol* 2012; 55:148-156.
124. Moncho D, Poca MA, Minoves T, Ferré A, Rahnama K, Sahuquillo J. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral y somatosensoriales en los pacientes con malformación de Chiari. *Rev Neurol* 2013;623:34.
125. Lugones Botell M. Algunas consideraciones sobre la calidad de vida. *Rev Cuba Med Gen Integr* 2002;18:287–289.
126. Regal Ramos RJ. Valuation of work disability of the Arnold Chiari malformation. *Med segur.trab* 2011;95–100.

127. Alfonso J, Araceli V, Gerardo C, Manuel V. Prevalencia de depresión y factores de riesgo en el adulto mayor hospitalizado. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2007;45:21–28.

IX. ANEXOS

1. APROBACIÓN CEIC



Vall d'Hebron
Hospital

Pg. Vall d'Hebron, 119-129
08035 Barcelona
Tel. 93 489 41 87
Fax 93 489 41 02

Sra. Olga Mestres Soler
Endocrinologia

Benvolguda amiga,

Amb relació al vostre projecte "*Repercusiones de la malformación de chiari tipo I en la calidad de vida del paciente*" amb número de registre **PR(AG)39/2009**, em plau notificar-li que el Comitè Ètic, reunit el dia 29 de maig, l'ha aprovat.

Estic a la vostra disposició per a qualsevol consulta.



Dr. Ll. Armadans
Secretari

Barcelona, 29 de maig de 2009



Institut Català
de la Salut

Hospital Universitari Vall d'Hebron
Universitat Autònoma de Barcelona

2. CONSENTIMIENTO INFORMADO

CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA LA REALIZACIÓN DE CUESTIONARIOS DE CALIDAD DE VIDA EN PACIENTES AFECTOS DE UNA MALFORMACIÓN DE CHIARI

El objetivo de este documento es ofrecerle información de manera que pueda decidir si desea realizar unos cuestionarios para conocer más sobre su enfermedad y las repercusiones que conlleva, de manera totalmente anónima.

La malformación de Chiari es un trastorno de origen poco conocido que se ha definido tradicionalmente como el desplazamiento anormal de las estructuras contenidas en la fosa posterior del cráneo, por debajo del plano del foramen mágnum hacia la columna cervical. Muchos pacientes con esta malformación consultan por cefalea suboccipital, que empeora típicamente al toser, con el ejercicio o con cambios bruscos de postura. Las cefaleas pueden asociarse a dolor cervical o braquial, alteraciones oculares, desequilibrio, presión en los oídos, vértigo, disfagia, disartria, apneas del sueño, palpitaciones, temblores, alteraciones de la coordinación, etc. Muchos pacientes presentan un proceso evolutivo progresivo; el diagnóstico se establece fundamentalmente por la Resonancia Magnética y, en los casos sintomáticos, el tratamiento es quirúrgico.

Para ayudarnos a estudiar las repercusiones de su enfermedad, solicitamos su colaboración y le pedimos su consentimiento para rellenar unos cuestionarios, analizar los resultados y realizar estudios sobre la malformación de Chiari.

Voluntariedad de la participación

Su participación, en este estudio es totalmente voluntaria. Usted es libre de decidir si quiere participar o no, sin necesidad de dar razones y sin ningún perjuicio para usted o para su familiar. En el caso de que no aceptara, seguirá recibiendo todos los tratamientos convencionales que precise para el correcto control de su enfermedad.

Tiene usted derecho a preguntar cualquier aspecto que haga referencia a la cumplimentación de los cuestionarios. Todos los datos recogidos en el estudio serán tratados con estricta confidencialidad, pero estarán disponibles para las autoridades sanitarias en un formato anónimo, sin que quede reflejado su nombre. Incluso si los resultados del estudio son publicados, su nombre nunca será revelado.

La información de dichos cuestionarios es absolutamente confidencial y se empleará sólo con fines científicos.

CONSENTIMIENTO DEL PACIENTE

Yo, (*nombre y apellidos*) _____

(En *calidad de participante*)

He leído la hoja de información que se me ha entregado.

He podido hacer preguntas sobre el estudio.

He recibido respuestas satisfactorias a mis preguntas.

He recibido suficiente información sobre el estudio.

He hablado con (*nombre de la enfermera investigadora*) : _____

Comprendo que la participación es voluntaria.

Comprendo que puedo retirar la aceptación de participar:

- 1) Cuando quiera.
- 2) Sin tener que dar explicaciones.
- 3) Sin que esto repercuta en mis cuidados médicos o los de mi familiar.

Doy mi consentimiento para usar la información de los cuestionarios en estudios.

De acuerdo a todo lo anterior, doy mi conformidad para participar en el estudio.

Fecha

Hora

Firma del paciente

Fecha

Hora

Firma de la enfermera investigadora

3. PRODUCCIÓN CIENTÍFICA DERIVADA DE LA TESIS DOCTORAL

- **O. Mestres**, MS. Armengol, T. Molina. Comunicación oral: "Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con malformación de Chiari tipo 1". XXXIX Congreso Nacional AEEN (Asociación Española Enfermería Neurociencias). Burgos. Mayo 2015.
- **O. Mestres**, MS. Armengol, T. Molina 2. Segundo premio a la mejor comunicación en el XXXIX Congreso Nacional AEEN. Burgos. Mayo 2015.
- **Mestres O**, Poca MA, Solana E, Radoi A, Quintana M, Force E, Sahuquillo J. Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. Rev Neurol 2012; 55:148-156.
- **O. Mestres**. Premio de Recerca Predoctoral Fundació Dr. Ramón Villalonga. Edición 2012.
- **O. Mestres**. Comunicación oral: "Repercusiones de la malformación Chiari 1 en la calidad de vida del paciente". Jornadas científicas Institut de Recerca Vall d'Hebron . Barcelona. Noviembre 2012.
- **O. Mestres**. Premio a la mejor comunicación oral en las jornadas científicas del Institut de Recerca Vall d'Hebron 2012 en el apartado de enfermería: "Repercusiones de la malformación Chiari 1 en la calidad de vida del paciente". Noviembre 2012.
- **O. Mestres**. Presentación comunicación oral "Repercusiones de la malformación Chiari 1 en la calidad de vida del paciente". Jornadas de actividades científicas de enfermería. Hospital Vall d'Hebron. Noviembre 2010.

Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes

Olga Mestres, María A. Poca, Elizabeth Solana, Andreea Rădoi, Manuel Quintana, Enriqueta Forcé, Juan Sahuquillo

Unidad de Investigación de Neurotraumatología y Neurocirugía (O. Mestres, M.A. Poca, E. Solana, A. Rădoi, J. Sahuquillo); Servicio de Neurocirugía (M.A. Poca, J. Sahuquillo); Servicio de Neurología (M. Quintana); Hospital Universitari Vall d'Hebron; Institut de Recerca Vall d'Hebron; Universitat Autònoma de Barcelona. Escuela Universitaria de Enfermería; Universitat de Barcelona (E. Forcé). Barcelona, España.

Correspondencia:

Dra. María Antonia Poca Pastor. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Pg. Vall d'Hebron, 119-129. E-08035 Barcelona.

Fax:

+34 934 894 188.

E-mail:

pocama@neurotrauma.net

Aceptado tras revisión externa:

27.04.12.

Cómo citar este artículo:

Mestres O, Poca MA, Solana E, Rădoi A, Quintana M, Forcé E, et al. Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. Rev Neurol 2012; 55: 148-56.

© 2012 Revista de Neurología

Introducción. La malformación de Chiari tipo I (MC-I) es una entidad de baja prevalencia, cuya clínica es muy variada dependiendo del cortejo malformativo asociado, y en la que pueden existir síntomas ansiosodepresivos y una pérdida no definida de la calidad de vida de los pacientes. El objetivo principal de este estudio es determinar la repercusión de la MC-I en la calidad de vida, así como la presencia de ansiedad y depresión en estos pacientes.

Pacientes y métodos. Estudio prospectivo de una cohorte de 67 pacientes afectos de MC-I en los que se valoraron la calidad de vida, la presencia de ansiedad y síntomas depresivos mediante las escalas *Sickness Impact Profile*, Inventario de ansiedad estado-rasgo e Inventario de depresión de Beck, respectivamente. En cada paciente se registró la presencia de siringomielia o hidrocefalia, así como el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo.

Resultados. El impacto de la MC-I en la calidad de vida fue nulo en seis pacientes (9%), leve en 36 (53,7%), moderado en 17 (25,4%) y grave en ocho (11,9%). El área de actividad más afectada fue el trabajo. El 86,6% de los pacientes presentó un nivel de ansiedad moderado o elevado. En el 25,4% de los pacientes también se constataron síntomas depresivos moderados o graves.

Conclusiones. La gran mayoría de los pacientes con una MC-I considera que su enfermedad implica una pérdida de calidad de vida que, en muchos casos, se asocia a una alta ansiedad y a síntomas depresivos.

Palabras clave. Ansiedad. Calidad de vida. Depresión. Ectopia amigdalal. Hidrocefalia. Malformación de Chiari tipo I. Siringomielia.

Introducción

La malformación de Chiari tipo I (MC-I) se define clásicamente por la presencia de una herniación o ectopia de las amígdalas del cerebelo de más de 3 mm por debajo del foramen magno [1-3]. Se considera que esta herniación es el resultado de una desproporción congénita entre el continente y el contenido de las estructuras anatómicas que constituyen la fosa craneal posterior, atribuida a una anomalía en el desarrollo del mesodermo paraxial en fases precoces del desarrollo embrionario [4]. La MC-I es una entidad poco frecuente, con una prevalencia estimada de un caso por cada 1.000-5.000 habitantes [5]. La MC-I puede asociarse a siringomielia [6] o hidrocefalia [7,8]. Otros procesos concomitantes menos frecuentes en estos pacientes son la invaginación basilar, la platibasia, el síndrome de Klippel-Feil o la escoliosis [9].

Las manifestaciones clínicas de la MC-I son muy variables, a menudo inespecíficas (mareos, inestabilidad, cefaleas, etc.), y dependen de la gravedad

de la malformación y de la existencia de malformaciones asociadas concomitantes. El síntoma más común es la cefalea de localización occipitounal, que aumenta con las maniobras de Valsalva. Otros síntomas asociados a la MC-I son: dolor cervical, parestesias, déficits motores, debilidad, cansancio, vértigo, irritabilidad, *tinnitus*, disfagia o trastornos respiratorios nocturnos (síndrome de apnea-hipopnea durante el sueño) [10-12]. Los pacientes con una MC-I aislada oligo o asintomáticos, cuyo diagnóstico se realiza de forma incidental, deben ser estudiados y seguidos clínicamente. En pacientes sintomáticos o con siringomielia asociada, el tratamiento de elección es la cirugía dirigida a restaurar el volumen normal de la fosa posterior [13-16].

En muchos pacientes con MC-I, la sintomatología se asocia a cuadros de ansiedad o depresión, generando, en conjunto, una importante repercusión en la calidad de vida del paciente [17]. El propósito principal de este estudio es objetivar la repercusión de la MC-I en la calidad de vida de los pacientes no tratados quirúrgicamente y determinar la frecuen-

cia de la sintomatología ansiosodepresiva en un estudio piloto desarrollado en un grupo de 67 pacientes que abarca todo el espectro de gravedad de la enfermedad.

Pacientes y métodos

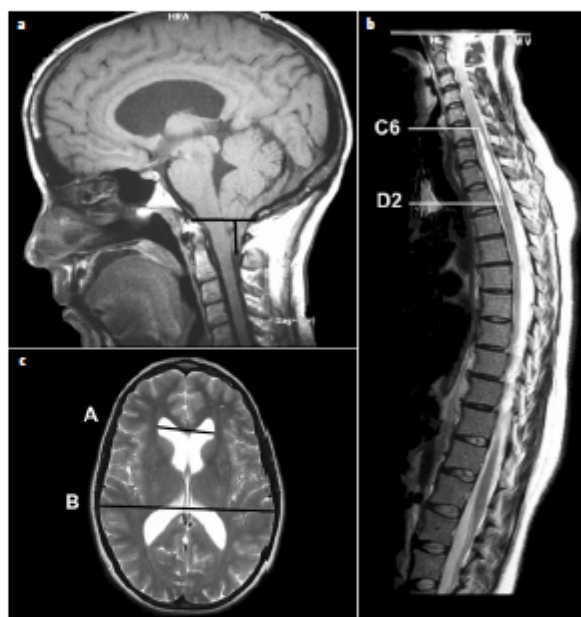
Estudio prospectivo de una cohorte de 67 pacientes diagnosticados de una MC-I ingresados para estudio de forma consecutiva entre enero de 2009 y septiembre de 2011 en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitari Vall d'Hebron de Barcelona. El protocolo de estudio fue aprobado por el comité ético de investigación clínica del hospital (PRAG-39/2009). Todos los pacientes presentaron los siguientes criterios de inclusión y ninguno de los de exclusión:

- **Criterios de inclusión:** confirmación diagnóstica de MC-I mediante resonancia magnética con o sin siringomielia asociada; edad comprendida entre 16 y 65 años; nacionalidad española, para evitar dificultades idiomáticas o connotaciones culturales que pudieran contaminar los resultados del estudio; pacientes sin antecedentes neurológicos o psiquiátricos adicionales; voluntad de participación en el estudio y firma del consentimiento informado; y capacidad de lectura y comprensión correctas, para responder a los tests aplicados.
- **Criterios de exclusión:** intervenciones quirúrgicas previas en otros centros por la misma patología y malformación de Chiari secundaria a otra patología.

Protocolo general de estudio

En nuestro servicio, el protocolo general de estudio de los pacientes con MC-I incluye la práctica de una resonancia magnética craneal y medular, el estudio óseo por tomografía computarizada de la charnela craneocervical y exploraciones neurofisiológicas (potenciales evocados somatosensoriales y auditivos de tronco y polisomnografía). Los objetivos de estas exploraciones son definir el grado de afectación objetiva del paciente, la presencia de hidrocefalia o siringomielia concomitantes, y determinar si el paciente es tributario de tratamiento quirúrgico. El tamaño ventricular se calculó a partir del índice Evans y el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo en milímetros, tomando como referencia el plano del foramen magno (Figura). Además de este protocolo general de estudio, en todos los casos se determinaron la cali-

Figura. Resonancia magnética de un paciente con una malformación de Chiari tipo I que presenta un descenso de las amígdalas del cerebelo de 16,3 mm (a), siringomielia (b) e hidrocefalia (c), con un índice de Evans (IE) de 0,3. Los límites de la cavidad siringomiélica se sitúan entre los cuerpos vertebrales de C6 y D2. El IE se obtiene a partir de la relación entre el tamaño máximo de las astas frontales y el valor máximo entre ambas tablas corticales internas medidas en el mismo corte de la tomografía computarizada de la resonancia magnética craneal ($IE = A/B$).



dad de vida y la presencia de ansiedad y depresión mediante los instrumentos que se describen a continuación.

Calidad de vida (Sickness Impact Profile)

La calidad de vida de los pacientes se evaluó mediante el *Sickness Impact Profile* (SIP) [18,19]. El SIP es una escala genérica de calidad de vida que registra la percepción que el paciente tiene del impacto de la enfermedad en sus actividades. Se trata de un cuestionario que cumplimenta el propio enfermo de forma individual o ayudado por un entrevistador, y en el que se formulan 136 preguntas, que agrupan información referente a 12 áreas de actividad o categorías. Parte de ellas se resumen en

indicadores para las dimensiones física y psicosocial de la vida del enfermo. La dimensión física analiza tres áreas de actividad: cuidado y movimiento corporal, desplazamiento y movilidad (45 cuestiones). La dimensión psicosocial evalúa la situación del paciente en cuatro grandes categorías: comunicación, actividad emocional, actividad intelectual y relaciones sociales (48 cuestiones). La escala también incluye cinco categorías independientes: sueño y descanso, nutrición, trabajo, actividades domésticas, y ocio y pasatiempos. El tiempo estimado que requiere la cumplimentación de esta escala es de unos 20 minutos. La puntuación de cada categoría se calcula de manera ponderada y se expresa en porcentajes, obteniéndose valores entre el 0% (sin disminución de la calidad de vida) y el 100% (máxima reducción). Se considera que el impacto de la enfermedad en la calidad de vida del enfermo es leve (cuando se obtienen puntuaciones entre el 1-20%) moderado (puntuaciones entre el 21-40%) o grave (puntuación > 40%). Para este estudio se utilizó la versión del SIP traducida al español por Badía et al [20], previo acuerdo de uso por el Mapi Research Trust, entidad que gestiona tanto la versión original del instrumento como todas sus adaptaciones. Antes de rellenar el cuestionario, todos los pacientes fueron instruidos por la misma investigadora (O.M.), quien también atendió y resolvió sus dudas.

Valoración de la ansiedad (Inventario de ansiedad estado-rasgo de Spielberger)

El inventario de ansiedad estado-rasgo de Spielberger (STAI) constituye un instrumento de valoración de la ansiedad extensamente utilizado, adaptado y validado para la población española [21,22]. Esta exploración incluye dos subescalas independientes de 20 ítems cada una. La primera subescala evalúa la ansiedad de estado, que refleja el estado emocional transitorio que presenta el sujeto en el momento de la evaluación. La segunda subescala valora la ansiedad como rasgo, definida por la predisposición latente de una determinada persona a padecer estados de angustia. En cada una de estas dos subescalas, el rango de puntuaciones oscila entre 20 y 80 puntos (a mayor puntuación, mayor ansiedad). Las puntuaciones obtenidas se corrigen en función del sexo y la edad de los pacientes de acuerdo con las instrucciones definidas para este instrumento [23,24]. Puntuaciones en el STAI inferiores a 25 indican un bajo nivel de ansiedad; entre 25 y 75, un nivel de ansiedad moderado, y los valores superiores a 75, un elevado nivel de ansiedad [25].

Depresión (Inventario de depresión de Beck)

El inventario de depresión de Beck (BDI) es un instrumento que evalúa la presencia y gravedad de los síntomas depresivos [26-29]. Se trata de un cuestionario de autoevaluación que consta de 21 ítems que valoran síntomas típicos de la depresión. Cada ítem tiene cuatro posibles respuestas, que se puntúan de 0 a 3. Las puntuaciones obtenidas pueden oscilar entre 0 y 63 puntos, permitiendo objetivar la ausencia de la depresión (0-9 puntos) y, cuando existe, clasificar su gravedad en tres categorías: leve (10-18), moderada (19-29) o grave (30-63 puntos).

Análisis estadístico

El análisis estadístico se realizó mediante el programa SPSS v. 15.0. Se efectuó un análisis descriptivo de las variables: frecuencia y porcentajes en las variables categóricas o de tipo nominal y medidas de tendencia central, y dispersión en las variables continuas. Dado que los resultados de las escalas SIP, STAI y BDI no seguían una distribución normal, los resultados se presentaron a partir de la mediana, rango intercuartílico (RIC) y valores mínimos y máximos. Para evaluar si variables dicotómicas, como el sexo y la presencia de hidrocefalia o siringomielia, influyeron en cada una de las escalas valoradas, se utilizó el test no paramétrico de la *U* de Mann-Whitney. Asimismo, se usó el coeficiente de correlación de Spearman para las variables continuas. La comparación entre los pacientes que presentaban únicamente una MC-I, respecto a los que presentaban hidrocefalia o siringomielia, se realizó mediante la prueba de Kruskal-Wallis. Todas las pruebas se realizaron con un nivel de significación del 5%.

Resultados

De 79 pacientes estudiados, 12 fueron excluidos por criterios de edad, por haber sido intervenidos de forma previa en otro centro o porque la herniación de las amígdalas del cerebelo era secundaria a otra patología. La muestra final fue de 67 pacientes (51 mujeres y 16 varones), con una edad media de $42,7 \pm 13,0$ años (rango: 16-65 años). En 33 pacientes (49,3%), la MC-I se asoció a siringomielia cervical o cervicodorsal, y en 20 casos (30%) a hidrocefalia. El valor medio de la ectopia de las amígdalas del cerebelo fue de $10,4 \pm 5,1$ mm (mín.: 0, máx.: 21). Dos pacientes presentaron un descenso amigdalor por debajo de 3 mm (0 y 2,3 mm). Estos dos pacientes presentaban una fosa posterior reducida, ausencia

Evaluación de la calidad de vida en pacientes con malformación de Chiari tipo I

Tabla 1. Medianas y rango intercuartílico de las puntuaciones registradas en el Sickness Impact Profile (SIP) en los pacientes con malformación de Chiari tipo I incluidos en el estudio.

	N.º de preguntas	Serie completa (n = 67)	Pacientes siniringomielia (n = 34)	Pacientes con stringomielia (n = 33)	Pacientes sin hidrocefalia (n = 47)	Pacientes con hidrocefalia (n = 20)
SIP total	136	16 (4-28)	17 (5,5-28)	12,5 (3,5-29,5)	16 (3-28)	20 (9-32)
Dimensión física	45	6 (1-22)	7 (1-18,5)	6 (0,75-27,5)	4 (0-21)	8 (4-29) ^a
Desplazamiento	12	7 (0-20)	6 (0-19,25)	7,5 (0-24)	19,5 (0-30)	40 (13-51)
Movilidad	10	9 (0-24)	2 (0-19,25)	9 (0-36,25)	0 (0-23,5)	9 (0-35)
Cuidado corporal	23	6 (0-20)	6 (0-18,25)	6 (0-21,75)	2 (0-15,5)	8 (3-26) ^a
Dimensión psicosocial	48	19 (3-32)	20 (5,75-39)	13 (2,75-25)	18 (2,5-31,5)	20 (9-41)
Comunicación	9	7 (0-18)	8,5 (0-20)	0 (0-8) ^a	7 (0-18)	7 (0-18)
Actividad emocional	9	18 (7-43)	19 (7,75-44)	17 (7-41,5)	16 (7-39,5)	38 (14-62) ^a
Actividad intelectual	10	22 (0-64)	34 (6,75-65)	12 (0-54,25)	20 (3,5-62)	29 (0-65)
Relaciones sociales	20	14 (4-36)	18,5 (3-36)	9 (4,75-25)	11 (2-28)	16 (9-38)
Categorías independientes						
Sueño y descanso	7	20,5 (7,5-39)	21 (10-39)	10,5 (0-39,5)	21 (5-38)	20 (10-46)
Nutrición	9	0 (0-4,5)	0 (0-6)	0 (0-4,5)	0 (0-4)	0 (0-11)
Trabajo	9	47 (0-88)	33,5 (0-88)	88 (0-88)	19 (0-88)	88 (17-88) ^a
Actividades domésticas	10	21 (0-34)	14 (0-35,25)	22 (0-37,5)	8 (0-34)	23 (0-39)
Ocio y pasatiempos	8	19 (0-56)	26 (0-60,25)	2,5 (0-50,25)	19 (0-55,5)	26 (0-58)

^aDiferencias estadísticamente significativas ($p < 0,05$) cuando se compararon con las obtenidas en la serie completa (prueba de la U de Mann-Whitney).

de cisterna magna yiringomielia, por lo que podrían incluirse dentro de la categoría de Chiari 0 propuesta por algunos autores [30].

Calidad de vida

La mediana de la puntuación total basal de los pacientes en el SIP fue de 16, con un RIC de 24 (rango: 4-28; mín.: 0, máx.: 61). En seis pacientes (9%), la MC-I no produjo ningún impacto significativo en su calidad de vida; en 36 pacientes (53,7%), el impacto fue leve; en 17 (25,4%), moderado; y en ocho (11,9%), grave. La categoría más afectada fue el trabajo (mediana: 47; RIC: 0-88) y la menos afectada la nutrición (mediana: 0; RIC: 0-4,5). La tabla 1 resume las puntuaciones obtenidas en los 67 pacientes en las distintas categorías del SIP. No se encontraron diferencias significativas entre varones y mujeres. En cambio, la edad de los pacientes se correla-

cionó con la puntuación total del SIP ($\rho = 0,36$; $p = 0,003$), estando especialmente afectada la dimensión física ($\rho = 0,432$; $p < 0,001$), y con las puntuaciones del resto de las categorías de la escala, a excepción del ámbito de las relaciones sociales, el trabajo y la nutrición.

Los pacientes coniringomielia no presentaron diferencias significativas en ninguna de las categorías del SIP respecto a los que no teníaniringomielia, excepto para la categoría de comunicación ($p = 0,008$). En cambio, la presencia de hidrocefalia sí que se asoció de forma estadísticamente significativa con algunas de las categorías del SIP: actividad emocional ($p = 0,024$), cuidado y movimiento corporal ($p = 0,008$), trabajo ($p = 0,013$) y desplazamiento ($p = 0,034$). El grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo se correlacionó sólo con la categoría de trabajo ($\rho = -0,328$; $p = 0,009$), por lo que podría considerarse simplemente resultado del azar.

Tabla II. Correlaciones entre las puntuaciones registradas en el Sickness Impact Profile (SIP) y la presencia de síntomas depresivos y ansiedad.

	BDI	STAI estado	STAI rasgo
SIP total	$\rho = 0,752$ $p < 0,001$	$\rho = 0,42$ $p < 0,001$	$\rho = 0,481$ $p < 0,001$
Dimensión física	$\rho = 0,544$ $p < 0,001$	$\rho = 0,157$ $p = 0,204$	$\rho = 0,277$ $p = 0,023$
Desplazamiento	$\rho = 0,387$ $p = 0,001$	$\rho = 0,116$ $p = 0,349$	$\rho = 0,216$ $p = 0,08$
Movilidad	$\rho = 0,457$ $p < 0,001$	$\rho = 0,177$ $p = 0,152$	$\rho = 0,279$ $p = 0,022$
Cuidado corporal	$\rho = 0,45$ $p < 0,001$	$\rho = 0,119$ $p = 0,337$	$\rho = 0,194$ $p = 0,116$
Dimensión psicosocial	$\rho = 0,84$ $p < 0,001$	$\rho = 0,565$ $p < 0,001$	$\rho = 0,604$ $p < 0,001$
Comunicación	$\rho = 0,659$ $p < 0,001$	$\rho = 0,465$ $p < 0,001$	$\rho = 0,449$ $p < 0,001$
Actividad emocional	$\rho = 0,785$ $p < 0,001$	$\rho = 0,524$ $p < 0,001$	$\rho = 0,627$ $p < 0,001$
Actividad intelectual	$\rho = 0,748$ $p < 0,001$	$\rho = 0,477$ $p < 0,001$	$\rho = 0,502$ $p < 0,001$
Relaciones sociales	$\rho = 0,593$ $p < 0,001$	$\rho = 0,423$ $p < 0,001$	$\rho = 0,417$ $p < 0,001$
Categorías Independientes			
Sueño y descanso	$\rho = 0,66$ $p < 0,001$	$\rho = 0,419$ $p < 0,001$	$\rho = 0,398$ $p = 0,001$
Nutrición	$\rho = 0,588$ $p < 0,001$	$\rho = 0,512$ $p < 0,001$	$\rho = 0,471$ $p < 0,001$
Trabajo	$\rho = 0,428$ $p < 0,001$	$\rho = 0,136$ $p = 0,271$	$\rho = 0,26$ $p = 0,034$
Actividades domésticas	$\rho = 0,574$ $p < 0,001$	$\rho = 0,289$ $p = 0,018$	$\rho = 0,313$ $p = 0,01$
Ocio y pasatiempos	$\rho = 0,662$ $p < 0,001$	$\rho = 0,459$ $p < 0,001$	$\rho = 0,519$ $p < 0,001$

BDI: Inventario de depresión de Beck; STAI: Inventario de ansiedad estado-rasgo.

Grado de ansiedad

La mediana de la puntuación en la subescala STAI-estado fue de 60 (RIC: 23-85), objetivándose que el grado de ansiedad era bajo en 17 de los 67 pacientes (25,4%), moderado en 29 (43,3%) y alto en 21 (31,3%). La mediana de la puntuación en la subescala STAI-rasgo fue de 70 (RIC: 40-92). El grado de

ansiedad en esta subescala se consideró bajo en nueve de los 67 pacientes (13,4%), moderado en 29 (43,3%) y alto en los 29 pacientes restantes (43,3%). Los resultados obtenidos indican que la población estudiada mostraba un grado de ansiedad elevado, sobre todo en el apartado de predisposición latente a la ansiedad-rasgo.

Las puntuaciones obtenidas en ambas subescalas se correlacionaron de forma significativa con la puntuación total del SIP y con la mayoría de sus categorías (Tabla II). No se observaron diferencias significativas entre varones y mujeres. La edad, el tamaño del sistema ventricular, el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo y la presencia de siringomielia no influyeron de forma significativa en ninguna de las dos subescalas de ansiedad.

Incidencia de depresión en los pacientes con MC-I

La mediana de las puntuaciones en el BDI obtenida en los 67 pacientes estudiados fue de 11 (RIC: 3-19). En 30 de los 67 pacientes (44,8%) no se objetivaron síntomas depresivos. La depresión se catalogó como grave en un paciente (1,5%), moderada en 16 (23,9%) y leve en los 20 pacientes restantes (29,9%). Las puntuaciones del BDI se correlacionaron de forma significativa con el SIP total y con todas sus dimensiones y categorías (Tabla II).

No se objetivaron diferencias significativas en el BDI entre varones y mujeres. En cambio, la edad se correlacionó de forma significativa con valores más elevados en la escala ($\rho = 0,325$; $p = 0,007$). La siringomielia, así como su localización, no influyeron significativamente en las puntuaciones del BDI. Tampoco observamos una asociación significativa entre el BDI y la presencia de hidrocefalia, el índice de Evans ni el grado de ectopia de las amígdalas del cerebelo. Al dicotomizar los pacientes entre los que no presentaban depresión y los que presentaban una depresión de cualquier gravedad, la edad fue la única variable que marcó una diferencia significativa entre los grupos, encontrándose que las personas de mayor edad sufrían una distimia más marcada: 49 (RIC: 38,5-56) frente a 37 (RIC: 26,5-48); $p = 0,005$.

Discusión

La MC-I es una patología de baja prevalencia que se ubica dentro del grupo de enfermedades raras reconocidas por la Federación Española de Enfermedades Raras. De acuerdo con los conceptos clásicos, la

MC-I se define por la existencia de una herniación de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno superior a 3 mm [1]. El diagnóstico definitivo se realiza por resonancia magnética. Su sintomatología es muy variable, aunque las cefaleas constituyen el síntoma más característico y frecuente. Las cefaleas se originan en la región occipitonal y suelen aumentar con los esfuerzos y las maniobras de Valsalva, por lo que se atribuyen al desplazamiento de las estructuras caudales del cerebelo en el foramen magno [31-33]. Los pacientes también pueden presentar sensación de mareo, vértigos, parestesias y debilidad en las extremidades, cansancio y alteraciones respiratorias durante el sueño (apnea/hipopnea) como principales síntomas [15]. Con frecuencia, y en ausencia de déficits neurológicos objetivos, estos pacientes son catalogados como depresivos o se les considera afectados de una clínica psicósomática. Por otra parte, un número considerable de estos pacientes es inicialmente diagnosticado de fibromialgia, fatiga crónica o cuadros ansiosodepresivos, lo que enlentece y dificulta el establecimiento del diagnóstico definitivo de la patología [34]. Todos estos condicionantes pueden repercutir de forma desfavorable en la calidad de vida de los pacientes con MC-I y hacen que requieran un enfoque terapéutico individual y multidisciplinar.

El concepto de calidad de vida pretende valorar aspectos de la enfermedad que no son estrictamente clínicos, sino relacionados con las actividades diarias del paciente y en qué modo éstas se ven afectadas por la presencia de la patología. La calidad de vida es subjetiva y está influenciada por un gran número de condicionantes socioeconómicos, laborales y personales. Es siempre difícil detectar la pérdida de calidad de vida causada por la presencia de una enfermedad y diferenciarla del estado premórbido. Para ello, el paciente debe situar la patología desde su propio punto de vista y valorar el impacto producido por la enfermedad en su vida diaria. Esta valoración debe ser multidimensional e incluir evaluaciones de aspectos físicos y psicosociales [35-37].

El principal objetivo de este estudio fue evaluar la pérdida de calidad de vida percibida por los enfermos afectados de una MC-I. Analizar este aspecto de forma adecuada implica utilizar un cuestionario validado, que permita interpretar los resultados de forma fiable. Existen diversas escalas en la literatura dirigidas a valorar la calidad de vida, tanto generales como específicas para determinadas enfermedades (cáncer, cefaleas, esclerosis múltiple, etc.). En el presente estudio se ha utilizado el SIP, una escala general que seleccionamos por su uso extendido y por su elevada fiabilidad y validez. Se trata de una

escala de calidad de vida genérica que ha sido ampliamente utilizada en enfermedades agudas y crónicas, habiéndose constatado valores consistentes en los estudios test-retest practicados. En esta escala quedan reflejadas las diferentes actividades de la vida diaria, y su uso sistemático permite apreciar las repercusiones de la enfermedad en diversos ámbitos de la vida diaria [19,38]. La interpretación del SIP y de otras escalas de calidad de vida es compleja, ya que siempre se fundamenta en valoraciones subjetivas y, por tanto, no pueden utilizarse valores de normalidad. Sin embargo, el SIP permite obtener una descripción del conjunto muestral, reflejando unas características determinadas y específicas de los pacientes estudiados.

A pesar de la importancia que se otorga a la evaluación de la calidad de vida de los enfermos, ya sea para determinar la repercusión de la enfermedad o la respuesta a un tratamiento, sólo existe un estudio que analiza esta variable en los pacientes afectados de una MC-I. Mueller y Oro [17] valoraron la calidad de vida mediante el SIP en una serie de 112 pacientes afectados de una MC-I –asociada o no airingomielia–, con edades comprendidas entre los 17 y 70 años (media: $40 \pm 11,3$ años), en situación basal y al cabo de un año de haberles practicado una descompresión de la fosa posterior. Estos autores encontraron diferencias estadísticamente significativas en la puntuación total del SIP valorada antes y después del tratamiento quirúrgico, objetivando que el 84% de los pacientes estudiados había mejorado su calidad de vida. Sin embargo, en este estudio, los autores realizaron un análisis comparativo pre y posquirúrgico, sin especificar los valores obtenidos en las diferentes categorías de la escala. Tampoco analizaron el impacto potencial de la hidrocefalia, ni la presencia de factores asociados, como la ansiedad o depresión, que, con frecuencia, presentan estos pacientes y que influyen negativamente en su calidad de vida.

En nuestro estudio, en la mitad de los pacientes en los que la MC-I se diagnosticó de forma incidental (17,9%), se constató alguna repercusión en su calidad de vida. Sin embargo, esta repercusión fue más importante en los casos sintomáticos, en los que se objetivó una disminución significativa de su calidad de vida, con una clara influencia en el ámbito laboral, en la afectación de las funciones intelectuales, en la capacidad para realizar las tareas domésticas y en la calidad del sueño y descanso. El ámbito menos afectado fue la nutrición, puesto que, a pesar de que estos pacientes a menudo sufren disfasias, son autónomos para la alimentación durante casi todo el curso de su enfermedad. La repercusión

de la MC-I en la calidad de vida de nuestros pacientes fue mayor que la objetivada por otros autores con el SIP en pacientes con insuficiencia renal crónica sometidos a hemodiálisis, psoriasis o patologías cardiovasculares [39-42]. Una aportación novedosa de nuestro estudio es la distinción entre subgrupos de MC-I, con la constatación de que la presencia de hidrocefalia tiene una mayor repercusión en la calidad de vida que lairingomielia, lo que constituye un hallazgo de interés para futuras investigaciones.

La ansiedad fue un síntoma importante en nuestra cohorte. La ansiedad es una de las respuestas emocionales más estudiadas y se define como un estado emocional negativo que incluye sensaciones de nerviosismo, preocupación y aprensión [43]. Se suele distinguir entre el 'estado ansioso', vivido en un contexto bien delimitado y desencadenado por elementos estresores claros, y el 'rasgo ansioso', que hace referencia a la tendencia estable de un individuo a manifestar ansiedad en su vida cotidiana ante situaciones de incertidumbre y que probablemente sea independiente de la MC-I. Sin embargo, la situación emocional transitoria que determina el contexto de la valoración del estado ansioso tiene una fuerte vinculación al diagnóstico de la enfermedad, puesto que los tests se aplicaron en un momento relativamente cercano tras la información del diagnóstico a los pacientes.

En el presente estudio observamos que el 43,3% de los pacientes estudiados presentaba un grado de ansiedad elevado en la subescala que mide la predisposición ansiosa (ansiedad-rasgo). Además, el 31,3% de los pacientes estudiados presentó un estado de ansiedad intensa en el momento de la valoración. Los valores obtenidos en ambas subescalas se correlacionaron de forma significativa con la puntuación total del SIP y con la mayoría de sus categorías, a excepción de la dimensión física y la categoría de 'trabajo'. Estos resultados indican la ansiedad puede repercutir de forma clara en la calidad de vida de los pacientes con una MC-I en la dimensión psicosocial y categorías independientes, pero presenta poca repercusión en la actividad laboral y en la dimensión física valoradas en el SIP.

En los últimos 35 años, el BDI se ha convertido en uno de los instrumentos más utilizados para evaluar la existencia y gravedad de síntomas de depresión, dada su fiabilidad y validez [26-28]. Esta escala fue desarrollada para evaluar los síntomas correspondientes a los criterios diagnósticos de los trastornos depresivos descritos en el *Manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales, cuarta edición*, de la Asociación Americana de Psiquiatría.

Se trata de un instrumento de muy fácil aplicación e interpretación, se completa en 10-15 minutos y tiene establecidas unas pautas claras de puntuación e interpretación. Las preguntas de este cuestionario evalúan síntomas típicos de la depresión, como estado de ánimo, pesimismo, sensación de fracaso, insatisfacción, sentimiento de culpabilidad, ideas suicidas, irritabilidad, tendencia al llanto, retraimiento social, percepción distorsionada de la imagen corporal, dificultades en el trabajo, insomnio, fatiga, falta de apetito, pérdida de peso y pérdida de la libido, entre otros [39,43]. Es importante recalcar que la finalidad del BDI no es diagnóstica, sino que trata de identificar la presencia e intensidad de síntomas compatibles con los criterios internacionales de depresión. En el presente estudio, el 55% de los pacientes valorados presentó síntomas depresivos, que fueron catalogados como moderados o graves en el 25,4% de los pacientes. La elevada correlación objetivada entre las puntuaciones del BDI con el SIP (SIP total y en todas sus dimensiones y categorías) sugiere que la depresión afecta de forma clara y muy significativa a la calidad de vida de los pacientes con MC-I.

Una de las limitaciones de nuestro estudio es la inclusión en nuestra serie de pacientes oligo o asintomáticos, en los que la MC-I se diagnosticó de forma incidental. En este subgrupo, los síntomas depresivos, la ansiedad y la repercusión negativa sobre la calidad de vida fueron mucho menos marcados que en el grupo de pacientes sintomáticos. Sin embargo, al tratarse de un estudio piloto, nos pareció importante reflejar todo el espectro de gravedad de la enfermedad para determinar el tamaño muestral de futuros estudios que puedan diseñarse para evaluar la repercusión sobre la calidad de vida en los pacientes con MC-I. Otra de las limitaciones es el reducido tamaño muestral. Dado que la MC-I es una entidad de baja prevalencia, la población de estudio es limitada, a pesar de que los pacientes fueron reclutados en un servicio de neurocirugía especialmente dedicado al estudio y tratamiento de esta patología. Por ello, nuestros resultados deben considerarse preliminares y propios de un estudio piloto. La inclusión de pacientes continúa, lo que permitirá disponer de una serie más amplia y de resultados más robustos sobre la repercusión de la MC-I en la calidad de vida de los pacientes antes y después del tratamiento quirúrgico, así como aplicar herramientas estadísticas más robustas de tipo multivariante que permitan definir mejor la contribución de los diferentes factores asociados a la reducción de la calidad de vida de los pacientes con este tipo de enfermedad.

En conclusión, la presencia de MC-I influye de manera negativa en la calidad de vida de los pacientes. El ámbito sobre el que se observa una mayor repercusión es el laboral. Más de la mitad de estos pacientes presentan síntomas depresivos, siendo más evidentes en los de mayor edad. Más del 40% de los pacientes estudiados también presentan un nivel alto de ansiedad, que tiene un impacto significativo en la calidad de vida de estos pacientes.

Bibliografía

- Barkovich A, Wippold F, Sherman J, Citrin C. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 1986; 7: 795-9.
- Bejjani GK. Definition of the adult Chiari malformation: a brief historical overview. *Neurosurg Focus* 2001; 11: e1.
- Batzdorf U. Chiari I malformation with syringomyelia. *J Neurosurg* 1988; 68: 726-30.
- Marín-Padilla M, Marín-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1981; 50: 29-55.
- Speer MC, George TM, Enterline DS, Franklin A, Wolpert CM, Milhorat TH. A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2000; 8: e12.
- Guyotat J, Bret P, Jouanneau F, Rioux AC, Lapras C. Syringomyelia associated with type I Chiari malformation. A 21-year retrospective study on 75 cases treated by foramen magnum decompression with a special emphasis on the value of tonsils resection. *Acta Neurochir* 1998; 140: 745-54.
- Poca MA, Sahuquillo J, Ibañez J, Amorós S, Arkan F, Rubio E. Intracranial hypertension after surgery in patients with Chiari I malformation and normal or moderate increase in ventricular size. *Acta Neurochir Suppl* 2002; 81: 35-8.
- Sahuquillo J, Arkan F, Poca MA, Noguer M, Martínez-Ricarte F. Intra-abdominal pressure: the neglected variable in selecting the ventriculoperitoneal shunt for treating hydrocephalus. *Neurosurg Focus* 2008; 62: 143-9.
- Berciano J, Poca MA, García A, Sahuquillo J. Paroxysmal cervicobrachial cough-induced pain in a patient with syringomyelia extending into spinal cord posterior gray horns. *J Neurol* 2007; 254: 678-81.
- Bindal AK, Dunsker SB, Tew JM Jr. Chiari I malformation: classification and management. *Neurosurg Focus* 1995; 37: 1069-74.
- Ferró-Masó A, Poca MA, De la Calzada MD, Solana E, Romero-Tomás O, Sahuquillo J. Sleep disturbance: a forgotten syndrome in patients with Chiari I malformation. *Neurologia* 2011; Mar 17. [Epub ahead of print].
- Dyste GN, Menezes AH, Van Gilder JC. Symptomatic Chiari malformations. *J Neurosurg* 1989; 71: 159-68.
- Badie B, Mendoza D, Batzdorf U. Posterior fossa volume and response to suboccipital decompression in patients with Chiari I malformation. *Neurosurg Focus* 1995; 37: 214-18.
- Alzate JC, Kothbauer KE, Jallo GI, Epstein FI. Treatment of Chiari type I malformation in patients with and without syringomyelia: a consecutive series of 66 cases. *Neurosurg Focus* 2001; 11: e3.
- Sahuquillo J, Poca MA. Current surgical treatment of Chiari type I malformation and Chiari I-syringomyelia complex. *Neurologia* 1998; 13: 223-45.
- Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodríguez-Baiza A, Carvera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/syringomyelia complex - preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurg Focus* 1999; 35: 874-84.
- Mueller D, Oro JJ. Prospective analysis of self-perceived quality of life before and after posterior fossa decompression in 112 patients with Chiari malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2005; 18: ECP2.
- Gilson BS, Gilson JS, Bergner M, Bobbitt RA, Kressel S, Pollard WE, et al. The sickness impact profile. Development of an outcome measure of health care. *Am J Public Health* 1975; 65: 1304-10.
- Bergner M, Bobbitt RA, Carter WB, Gilson BS. The sickness impact profile: development and final revision of a health status measure. *Med Care* 1981; 19: 787-805.
- Badia X, Alonso J. Validity and reproducibility of the Spanish version of the sickness impact profile. *J Clin Epidemiol* 1996; 49: 359-65.
- Spielberger CD. Assessment of state and trait anxiety: conceptual and methodological issues. *Southern Psychologist* 1985; 2: 6-16.
- Spielberger CD, Gorsuch RL, Lushene RE, Vagg PR. State-Trait Anxiety Inventory (STAI). *BBH* 2010; 1970: 180.
- Spielberger CD, Reheiser EC. Measuring anxiety, anger, depression, and curiosity as emotional states and personality traits with the STAI, STAXI, and STPI. In Hilsenroth MJ, Segal DL, eds. *Comprehensive handbook of psychological assessment*. Vol. 2. Hoboken, NJ: John Wiley & Sons; 2004. p. 70-86.
- Moscoso M. Estrés, ansiedad, cólera, hostilidad, inventario de ansiedad estado-rasgo, inventario de expresión de la cólera estado-rasgo. *Revista de Psicología* 1998; 3: 8-47.
- Martens TM, Bekker H. The development of a six-item short-form of the state scale of the Spielberger State-Trait Anxiety Inventory (STAI). *Br J Clin Psychol* 1992; 31: 301-6.
- Beck AT, Steer RA. *BDI, Beck Depression Inventory: manual*. San Antonio, TX: Psychological Corporation; 1986.
- Beck AT, Del Viso S. *Terapia cognitiva de la depresión*. Bilbao: Desclée de Brouwer; 2000.
- Beck AT, Steer RA, Carbin MG. Psychometric properties of the Beck depression inventory: twenty-five years of evaluation. *Clin Psychol Rev* 1988; 8: 77-100.
- Vázquez C, Sanz J. Fiabilidad y validez factorial de la versión española del inventario de depresión de Beck. III Congreso de Evaluación Psicológica. Barcelona, 1991.
- Chern JJ, Gordon AJ, Mortazavi MM, Tubbs RS, Oakes WJ. Pediatric Chiari malformation type 0: a 12-year institutional experience. *J Neurosurg Pediatr* 2011; 8: 1-5.
- McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst* 2003; 19: 540-50.
- Meadows J, Kraut M, Gaarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000; 92: 920-6.
- Vakharia VN, Gullfoyle MR, Laing RJ. Prospective study of outcome of foramen magnum decompressions in patients with syrinx and non-syrinx associated Chiari malformations. *Br J Neurosurg* 2012; 26: 7-11.
- Poca MA, Sahuquillo J, Mataró M. Actualizaciones en el diagnóstico y tratamiento de la hidrocefalia 'normotensiva' (hidrocefalia crónica del adulto). *Neurologia* 2001; 16: 353-69.
- Léplège A, Hunt S. The problem of quality of life in medicine. *JAMA* 1997; 278: 47-50.
- Fernández-Mayoralas Fernández G, Rojo-Pérez F. Calidad de vida y salud: planteamientos conceptuales y métodos de investigación. *Territoris: Revista del Departament de Ciències de la Terra* 2006; 5: 117-35.
- Bergner M, Bobbitt RA, Pollard WE, Martin DP, Gilson BS. The sickness impact profile: validation of a health status measure. *Med Care* 1976; 14: 57-67.
- Moreno F, Sanz-Guajardo D, López-Gómez JM, Jofre R, Valderrabano F. Increasing the hematocrit has a beneficial effect on quality of life and is safe in selected hemodialysis patients. *J Am Soc Nephrol* 2000; 11: 335-42.
- Hassanpoor K, Holz-Boendermaker S, Doldladal P. European Multicenter Study for Human Spinal Cord Injury Study Group, Curt A. Low depressive symptoms in acute spinal cord injury compared to other neurological disorders. *J Neuro* 2012; 259: 1142-50.

40. Salek S. Compendium of quality of life instruments. Chichester, UK: Wiley; 1998.
41. Finlay A, Khan G, Luscombe D, Salek M. Validation of sickness impact profile and psoriasis disability index in psoriasis. *Br J Dermatol* 1990; 123: 751-6.
42. Endler NS, Cox BJ, Parker JD, Bagby RM. Self-reports of depression and state-trait anxiety: evidence for differential assessment. *J Pers Soc Psychol* 1992; 63: 832-8.
43. Hasenbring MI, Hallner D, Klasen B, Stretlein-Bohme I, Willburger R, Rusche H. Pain-related avoidance versus endurance in primary care patients with subacute back pain: psychological characteristics and outcome at a 6-month follow-up. *Pain* 2012; 153: 211-7.

Evaluation of the quality of life of patients with a Chiari type I malformation. A pilot study in a cohort of 67 patients

Introduction. The Chiari type I malformation (CM-I) is a low prevalence disorder whose manifestations vary highly, depending on the associated malformative complex. The people with a CM-I can suffer anxiety, depression symptoms and an undefined loss of quality of life. The main purpose of this study is to establish the impact of CM-I on quality of life, as well as the presence of anxiety and depression in these patients.

Patients and methods. Prospective study of a cohort of 67 patients suffering from CM-I who undergo an evaluation by means of the SIP scale (Sickness Impact Profile), STAI (State-Trait Anxiety Inventory) and BDI (Beck's Depression Inventory) of their quality of life and of the presence of anxiety and depressive symptoms respectively. For every patient the degree of cerebellar tonsillar ectopia and the presence of syringomyelia and/or hydrocephalus were registered.

Results. The impact of the CM-I on the quality of life was none for 6 patients (9%), mild for 36 (53.7%), moderate for 17 (25.4%) and severe for 8 (11.9%). The most affected area of activity was work. A total of 86.6% of the patients presented a moderate or high anxiety level. In 25.4% of the patients moderate or severe depressive symptoms were also acknowledged.

Conclusions. The great majority of patients with a CM-I consider that their disorder implies a loss of their quality of life which, in many cases, is associated with high anxiety and depressive symptoms.

Key words. Anxiety. Chiari type I malformation. Depression. Hydrocephalus. Quality of life. Syringomyelia. Tonsillar ectopia.

