



TRABAJO FIN DE GRADO

ESTUDIO RETROSPECTIVO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I. FACTORES PREDICTORES DE UN BUEN RESULTADO CLÍNICO-RADIOLÓGICO Y ANÁLISIS DE LAS COMPLICACIONES ASOCIADAS

Autora:
NOELIA ARRIBAS LÓPEZ

Tutelado por la Dra. Paloma Jiménez Arribas.
Servicio de Neurocirugía.
Hospital Clínico Universitario.
VALLADOLID

Cotutor: Prof. D. Agustín Mayo Íscar.
Dpto. de Estadística e Investigación Operativa.
Universidad de Valladolid.
VALLADOLID.



HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO
VALLADOLID



Universidad de Valladolid

ÍNDICE DE CONTENIDOS

RESUMEN.....	3
ABSTRACT	3
1.- INTRODUCCIÓN	4
2.- REVISIÓN DE ESTUDIOS PREVIOS (ANTECEDENTES)	4
2.1.- Sobre el origen	5
2.3.- Sobre el tratamiento	7
2.4.- Sobre las complicaciones del tratamiento quirúrgico	9
2.5.- Sobre la calidad de vida.....	11
3.- OBJETIVOS E HIPÓTESIS DE TRABAJO	13
4.- MATERIAL Y MÉTODOS	13
4.1.- Materiales.....	13
4.2.- Variables.....	14
4.3.- Métodos.....	14
4.4.- Análisis estadístico	15
5.- ASPECTOS ÉTICOS	16
6.- RESULTADOS	16
6.1.- Estadística descriptiva	16
6.1.1.- Muestra	16
6.1.2.- Síntomas	16
6.1.3.- Intervención quirúrgica.....	17
6.1.4.- Resultado clínico y radiológico	17
6.1.5.- Complicaciones	18
6.1.6.- Calidad de vida	18
6.2.- Resultados análisis estadístico.....	19
7.- DISCUSIÓN	23
8.- CONCLUSIONES	24
9.- BIBLIOGRAFÍA	25
10.- AGRADECIMIENTOS.....	27
11.- ANEXOS.....	28
11.1.- ANEXO i. Cuestionario EuroQoL 5D	28
11.2.- ANEXO ii. Escala Visual Analógica.....	28
11.3.- ANEXO iii. LiSat 11	28
11.4.- ANEXO iv. Escala Rankin modificada	28
11.5.- ANEXO v. Cuestionario Pacientes	29

RESUMEN

La enfermedad de Chiari es una patología congénita en la que el tejido cerebral se extiende hacia el canal espinal por malformaciones craneales que lo comprimen. Se trata de una enfermedad poco común y hay poca bibliografía al respecto. La de tipo I, objeto de este estudio, es una de las más frecuentes. Con la dificultad que supone una muestra de pacientes relativamente pequeña como la nuestra, hemos tratado de relacionar distintos factores poblacionales y sintomáticos con los resultados clínicos y la percepción de calidad de vida de dichos pacientes. El resultado, aunque no concluyente, es bastante alentador y hemos podido comprobar estadísticamente que algunas de esas relaciones se cumplen.

ABSTRACT

Chiari disease is a congenital disorder in which brain tissue extends into the spinal canal due to cranial malformations that compress it. It is a rare disease, and there is little literature on the subject. Type I, the subject of this study, is one of the most common. Given the difficulty posed by a relatively small patient sample like ours, we attempted to relate various population and symptomatic factors with clinical outcomes and patients' perceptions of quality of life. The results, although not conclusive, are quite encouraging, and we were able to statistically verify that some of these relationships hold true.

1.- INTRODUCCIÓN

Hans Chiari, anatomopatólogo austriaco del siglo XIX, estudió y clasificó las malformaciones congénitas en que las amígdalas cerebelosas descienden, a través del foramen magno pudiendo comprimir el tronco encefálico. De entre los distintos tipos que existen, nuestro trabajo está basado en el tipo I, en el que no está involucrado el tallo cerebral, que se trata del más frecuente, se diagnostica, generalmente, en la edad adulta y agrupa a pacientes con descenso caudal de las amígdalas del cerebelo por debajo del nivel del foramen magnum. El diagnóstico se establece por Resonancia Magnética (RM). Su incidencia puede ser de hasta un 1% en estudios de resonancia magnética, aunque la prevalencia de casos sintomáticos es menor (alrededor de 1 cada 1000). La gestión de esta enfermedad no está exenta de controversias sobre la indicación y el tipo de procedimiento quirúrgico debido a la falta de evidencias y de consenso en relación a los resultados. Esto ha dado lugar a amplias variaciones en la práctica. La decisión de aplicar o no tratamiento quirúrgico depende de la severidad del cuadro clínico y de si se presentan siringomielia o hidrocefalia. En general, con la descompresión quirúrgica se ha observado una gran mejoría de la cefalea, pero mucho menor con el resto de síntomas. Si la cirugía es temprana la recuperación de la médula espinal es bastante mejor. Por otro lado, de la intervención pueden surgir complicaciones como meningitis aséptica, pérdida de líquido céfalo-raquídeo (LCR) postoperatoria, higroma subdural, pseudomeningocele sintomático, herniación cerebelosa con recurrencia de los síntomas, lesiones vasculares o hidrocefalia.

2.- REVISIÓN DE ESTUDIOS PREVIOS (ANTECEDENTES)

Las manifestaciones clínicas de Chiari-I (CH-I) son muy variables. Van desde cefalea, cervicalgia, mareo y vértigo (por movimientos rotacionales de cabeza); ataxia y nistagmo, alteraciones de reflejos, déficits motores, atrofia muscular (síndrome cerebeloso); disminución del reflejo nauseoso (síndrome siringomiélico). Los pacientes de CH-I pueden presentar dos tipos de cuadros de hipertensión intracraneal: hidrocefalia y cuadros asociados de pseudotumor cerebrii, aunque poco descritas por la bibliografía existente.⁽¹⁾

Según múltiples estudios, el tratamiento quirúrgico mediante descompresión de la fosa posterior ha supuesto una importante mejora de los síntomas en un elevado porcentaje de pacientes diagnosticados con malformación de Chiari tipo I. Aunque no hay demasiada literatura al respecto, una de las discusiones más comunes se centra en el tamaño de la craneotomía y su relación con una mejor recuperación y disminución de los síntomas.⁽¹⁾

Existen muchas discrepancias respecto tanto a los factores etiopatogénicos como al tratamiento más adecuado.

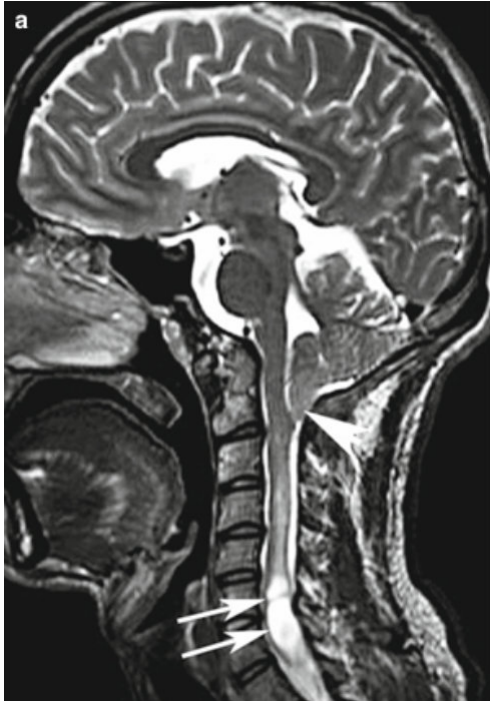
2.1.- SOBRE EL ORIGEN

Existen varias teorías sobre la etiopatogenia de esta malformación. El propio Chiari relacionaba la extensión de las amígdalas con la hidrocefalia temprana y crónica en pacientes con CH-II. Actualmente, la hidrocefalia se considera un factor secundario en las malformaciones de tipo I. Según Barry et al,⁽²⁾ un crecimiento anómalo de rombencéfalo y cerebelo y una reducción del compartimento infratentorial surgidos en la cuarta semana del desarrollo embrionario estaría detrás de estas malformaciones.⁽²⁾ Una de las teorías más aceptadas es la de Marín-Padilla que atribuye la malformación de Chiari a una insuficiencia primaria del mesodermo paraaxial ocurrida en la etapa del desarrollo embriológico inmediatamente posterior al cierre de los pliegues neurales, provocando una reducción volumétrica de la fosa posterior.⁽³⁻⁸⁾ Existen otras teorías pero sin fundamento experimental ni clínico basadas únicamente en opiniones e interpretaciones de los autores.⁽¹⁾

Aunque hay mucha discusión sobre el origen de la siringomielia, parece haber consenso en que las anomalías en la dinámica del LCR provocadas por la implantación amigdalara en el foramen magnum juegan un papel decisivo. Hay un grupo de teorías que la define como una entidad congénita y otro que le da carácter de adquirida. La teoría de Gardner es la que ha prevalecido durante años, según la cual, las cavitaciones se producen durante el desarrollo embriológico temprano por un defecto en los agujeros de Magendie y Luschka que dilataría el canal central.⁽⁹⁾ Para este autor todas las cavidades estarían comunicadas con el IV ventrículo. Sin embargo, actualmente los hallazgos RM desvelan cavidades aisladas y distantes del IV ventrículo. Muchos autores lo justifican diciendo que podrían haber estado comunicadas en algún momento y que se han separado posteriormente. Otros afirman que la comunicación podría ser casi imperceptible pero suficiente para permitir la entrada de LCR.⁽¹⁾

La teoría de Williams se basa en que un bloqueo del foramen magnum produce una disociación entre la presión intraventricular y subaracnoidea raquídea que propulsa el LCR al interior de la cavidad siringomiélica.⁽¹⁰⁻¹³⁾ Ball y Dayan propusieron que la cavitación se produce por la entrada a presión del LCR desde el espacio subaracnoideo raquimedular al interior de la médula a través de los espacios perivasculares de Virchow-Robin.⁽¹⁴⁾ Según Aboulker, malformaciones o patologías en el foramen magnum podrían ser factores para el desarrollo de la siringomielia.⁽¹⁵⁾ Para algunos autores, las cavidades siringomiélicas tendrían origen en factores de tipo vascular. Ninguna de todas estas teorías explica completamente la formación de siringomielia

de forma satisfactoria. En cuanto a la progresión de la cavidad, la teoría mayormente aceptada de Williams la relaciona con ondas de presión dentro de la misma provocadas las pulsaciones arteriales normales.



2.2.- SOBRE LAS ANOMALÍAS RELACIONADAS CON CH-I

La siringomielia (que engloba también la hidromielia, sin tener en cuenta su relación con el conducto central medular) es una cavitación tubular en la médula espinal extendida por varios segmentos que suele presentar un porcentaje muy alto de pacientes con CH-I (30-75%) y es responsable de los síntomas. La prevalencia de hidrocefalia es menor en CH-I respecto a CH-II, su diagnóstico es difícil de determinar radiológicamente y se puede detectar estudiando la presión intracraneal. Por causa de malformaciones óseas, las anomalías más frecuentes son platibasia e invaginación basilar. Menos frecuentes serían las de Klippel-Feil o la asimilación del atlas occipital. Estas malformaciones, en ocasiones, pueden pasar desapercibidas sin un estudio óseo riguroso de la charnela craneocervical. La aracnoiditis, producida por la fricción entre las amígdalas y las leptomeninges y la duramadre, es más frecuente en pacientes con mayor tiempo de evolución, acompañada, en algunos casos, de microhemorragias. La escoliosis, también presente en pacientes con Chiari, suele ser dolorosa y de curvatura torácica izquierda.⁽¹⁾

2.3.- SOBRE EL TRATAMIENTO

No existe uniformidad en cuanto al tratamiento quirúrgico de la enfermedad. Desde el tamaño de la craneotomía, el diseño y tipo de la plastia utilizada o la colocación o no de injerto son motivo de discrepancia entre profesionales. En lo que si parece haber consenso es en definir las anomalías del foramen magnum como el factor decisivo, tanto en el cuadro sintomático como en la evolución de la cavidad siringomiélica, y el tratamiento quirúrgico debe ir dirigido a desbloquear los espacios subaracnoideos del agujero magno para anular o mejorar la presión cráneo-espinal, restaurar la anatomía normal, eliminar la siringomielia y aliviar la compresión sobre el tronco del encéfalo. La técnica más convencional consiste en la descompresión de la fosa posterior mediante craneotomía suboccipital, resección del foramen magnum y las láminas cervicales de C1 y C2. Algunos autores proponen abrir la duramadre, previa escisión de la bandas fibrosas posteriores que la rodean. También se suele practicar una plastia dural de diversos materiales (duramadre liofilizada, sintéticos, plastias heterólogas, etc). La mayor discrepancia se encuentra en el tamaño de la craneotomía, el tipo de plastia utilizado y en la mayor o menor manipulación de las estructuras neurales. Según Williams,⁽¹⁰⁻¹³⁾ el objetivo debe ser la recreación de una cisterna magna de tamaño suficiente, pero estos objetivos se consiguen en muy pocos casos con técnicas tradicionales. El descenso postoperatorio del cerebelo suele suponer un deterioro neurológico tardío. Existe una técnica de reconstrucción de la fosa posterior para evitar el hundimiento del cerebelo y colapsar la cavidad siringomiélica. Consiste en una craneotomía amplia, resección amplia del foramen mangum, resección del arco posterior del atlas y laminectomía de C2, apertura de la duramadre preservando la arañoides intacta, ausencia de manipulación de estructuras intradurales y amplia plastia de duramadre con injerto de duramadre liofilizada, suturada con puntos de seda para mantenerla tensa y evitar adherencias con las leptomeninges. Esta técnica consigue una restauración muy superior a las convencionales y los resultados morfológicos y clínicos a largo plazo son muy prometedores existiendo una relación directa entre una reconstrucción efectiva de la fosa posterior y una reducción significativa, incluso un colapso, de la cavidad siringomiélica. Las malformaciones óseas, sobre todo cuando no son aisladas y presentan un carácter complejo, pueden determinar el éxito o fracaso de la intervención si no son tenidas en consideración y, en muchos casos, se requiere una descompresión anterior adecuada previa a la reconstrucción de la fosa posterior. Este tipo de pacientes suelen necesitar más de una cirugía y presentan un riesgo quirúrgico elevado.⁽¹⁾ La detección y tratamiento tempranos de la hidrocefalia son fundamentales para mejorar la clínica y evitar problemas frecuentes posteriores a la cirugía ya que la descompensación de la dinámica del LCR que ésta produce puede agravar el cuadro clínico causando deterioro neurológico y aumento de la siringomielia.⁽¹⁾

Controlar la siringomielia es prioritario. No obstante hay mucha variabilidad de tratamientos entre cirujanos (irradiación, craneotomía, laminectomía, mielotomías, derivaciones a peritoneo o pleura, derivaciones lumboperitoneales, ventriculostomía terminal, etc), lo que hace muy difícil su estudio. En general, la siringomielia asociada a la malformación de CH-1 suele responder rápidamente cuando la cirugía restaura de forma efectiva la fosa posterior. Las derivaciones siringopleural o siringoperitoneal suelen ser las técnicas de elección en caso de resultados fallidos con la reconstrucción de la fosa posterior.⁽¹⁾

La bibliografía sobre pacientes con Chiari tipo I sometidos a cirugía abarca varias décadas, diferentes modalidades diagnósticas y múltiples y heterogéneas técnicas quirúrgicas, por lo que es muy difícil hacer afirmaciones absolutas. Los déficit neurológicos tardíos suelen asociarse a técnicas quirúrgicas ineficaces, hidrocefalias activas o compensadas, malformaciones óseas con compresión anterior del tronco del encéfalo, inestabilidad de la charnela cráneo-cervical y recidivas o nuevas formaciones siringomiélicas. Por otro lado, se obtienen mejores resultados cuanto más temprano sea el diagnóstico y el tratamiento.⁽¹⁾

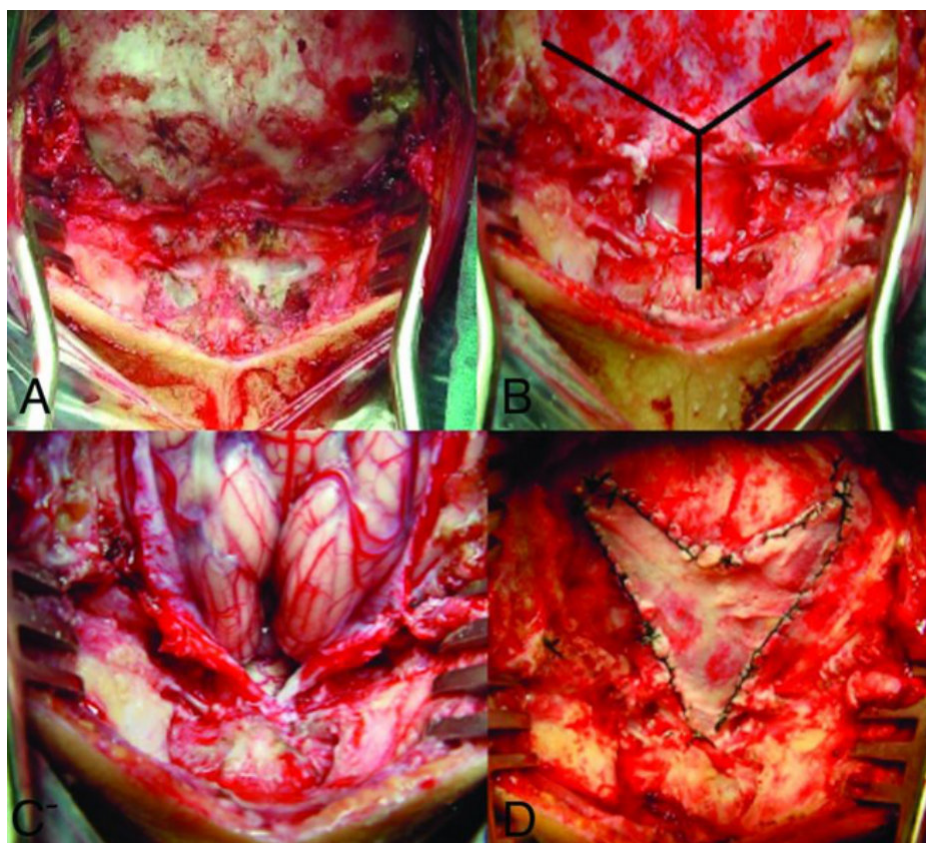


Foto A: Exposición de hueso occipital. Foto B: Craneotomía occipital con exéresis de arco posterior de C1. Foto C: Durotomía con liberación de amígdalas cerebelosas. Foto D: Reconstrucción mediante duraplastia heterologa biológica.

Fuente. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

2.4.- SOBRE LAS COMPLICACIONES DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Hay un estudio publicado en 2014⁽¹⁷⁾ que recopila información sobre pacientes sintomáticos con Chiari tipo I e intervenidos mediante craneotomía suboccipital amplia con preservación de la aracnoides según el cual, en los casos con siringomielia se ha observado una significativa reducción del tamaño de la siringe o resolución de la misma. En cuanto a las complicaciones derivadas de dicha intervención, cabría señalar el pseudomeningocele, (debido, posiblemente a la descompresión intraaracnoidea, el cierre inadecuado de la duramadre, el injerto dural no autólogo y los espacios dentro del cierre fascial). También se ha asociado la cirugía con una tasa no trivial de fuga de líquido céfalo-raquídeo, así como, en tasas bajas, con complicaciones con el pericráneo. Otros efectos adversos podrían ser hidrocefalia y meningitis. La apertura de la aracnoides expone el espacio subaracnoideo a restos celulares que aumenten el riesgo de aracnoiditis adhesiva.⁽¹⁷⁾ Otro estudio posterior sobre resultados clínicos y radiológicos⁽¹⁸⁾ avala la craneotomía descompresiva con duroplastia y preservación aracnoidea como método quirúrgico exitoso para pacientes con miastenia gravis por Chiari tipo I. Destaca la necesidad de que el procedimiento lo lleven a cabo cirujanos experimentados y muestra un alto porcentaje de éxito y una reducida tasa de complicaciones.⁽¹⁸⁾

Al tratarse de una enfermedad rara, no es fácil encontrar demasiada información sobre complicaciones tras la cirugía. El informe del caso de un paciente cuyos síntomas eran ortopnea y síncope tusígeno (muy poco frecuente) y sometido a descompresión de Chiari mediante craneotomía suboccipital, laminectomía cervical de nivel c2 y duroplastia, reporta un pseudomeningocele y compresión continua cervical tras la intervención.⁽¹⁹⁾ Fue necesario extender la descompresión a través de una nueva laminectomía cervical de nivel c3, reparación de la fuga de líquido céfalo-raquídeo y colocación de un drenaje lumbar. En este caso, se dio la circunstancia de que el paciente presentaba también asimilación atlanto-occipital. El informe concluye que, en pacientes con asimilación atlanto-occipital concomitante, la reducción del tamaño del foramen magnum puede provocar anomalías respiratorias profundas que pueden requerir una descompresión más extensa.⁽²⁰⁾ Otras complicaciones conocidas tras la descompresión craneocervical son la ptosis (hundimiento o flaccidez) cerebelosa y el prolapso dural (colapso de la cisterna magna) y se asocian con craneotomías más grandes, cicatrices epidurales y adherencias intradurales. Una técnica usada para prevenir dichas complicaciones es la craneoplastia expansiva de capa dural asistida por malla de titanio para la fijación de la duramadre. Esta técnica, a la vez que sencilla, ha demostrado ser muy útil para mantener permeabilidad de la neocisterna magna creada quirúrgicamente.⁽¹⁹⁾

Una complicación poco frecuente tras la descompresión de la fosa posterior es el higroma subdural supratentorial e infratentorial coexistente con la hidrocefalia. Tiene buen pronóstico pero el tratamiento debe ser individualizado en función de la lesión sintomática predominante. Según una revisión bibliográfica publicada en 2016,⁽²¹⁾ los síntomas más comunes en pacientes que presentan esta complicación en el momento de su readmisión hospitalaria, tras una media de doce días de la intervención, son vómitos y cefalea. También se han referido vértigos, edema de papila y somnolencia. La ubicación del higroma subdural más frecuente fue infratentorial y se acompañaba, en varios casos de hidrocefalia. No está claro el origen de esta complicación, aunque se cree que se debe al desgarro aracnoideo surgido durante la cirugía, actuando a modo de válvula para el movimiento de LCR desde el espacio subaracnoideo al espacio subdural. Aumenta, por tanto, la presión subdural y provoca la separación de la aracnoides de la duramadre. Otra teoría apunta a que las acumulaciones subdurales se deben al aumento de la permeabilidad de los vasos intracraneales. El tratamiento varía desde el más conservador como aplicación de medidas antiedema (esteroides, acetazolamida, furosemida, manitol), aspiración del pseudomeningocele o desviación del LCR en forma de drenaje, hasta la cirugía reparadora.⁽²¹⁾

Un reciente estudio estadístico⁽²²⁾ evaluó la asistencia al servicio de Urgencias de pacientes Chiari tipo I sometidos a tratamiento quirúrgico durante un período de treinta días tras la operación. Se estima que un veinticinco por ciento de estos pacientes acudieron a Urgencias tras la intervención quirúrgica. La queja más frecuente fue dolor de cabeza aislado (con calidad y ubicación diferente de los típicos dolores de Chiari tipo I) siendo tratados con analgesia. La segunda razón más común fue la meningitis aséptica solventada con control del dolor y prescripción de esteroides. Se dieron algunos casos de infección de la herida y se trataron con antibióticos. Hubo un caso que requirió ingreso y reoperación por infección profunda de la herida. También hubo casos de pseudomeningocele sintomático, la mayoría de los cuales respondieron al tratamiento conservador con analgesia y antieméticos. Uno de ellos hubo de ser reintervenido para reparar una línea de sutura con fugas. Otros síntomas referidos por pacientes fueron efectos secundarios de narcóticos como estreñimiento y mareos, fiebre postoperatoria, fuga de LCR (solucionada con un drenaje lumbar) y meningitis bacteriana.⁽²²⁾

Un estudio publicado en 2023 sobre cirugía de revisión de Chiari tipo I⁽²³⁾ analiza los datos de pacientes intervenidos de craniectomía en un centro médico durante quince años y que han precisado reintervención. Establece para los pacientes tres criterios de clasificación: pacientes con descompresión grande (que presentaban ptosis cerebelosa o ectasia dural), descompresión insuficiente (con apiñamiento amigdaliano persistente del foramen magnum) y una minoría con descompresión adecuada pero con pseudomeningocele (que puede amortiguar el flujo de LCR hacia la médula espinal). En craniectomías grandes, la cirugía de revisión consiste en la fijación

de un placa de titanio para la reconstrucción parcial de la fosa posterior y soporte de los hemisferios cerebelosos caídos. En el caso de descompresión insuficiente, el procedimiento consiste en realizar una laminectomía de C1, durotomía, disección hasta el plano aracnoideo y reducción de las amígdalas cerebelosas. Para evitar la formación de pseudomeningocele resulta muy útil el uso de la maniobra de Valsalva interoperatoria y el uso de sellador (pegamento de fibrina), incluso tejido autólogo para confirmar el cierre dural hermético. La mitad de los pacientes presentaba siringe por la interrupción del flujo pulsátil de LCR hacia el canal espinal desde el foramen magnum requiriendo intervención, aunque no está bien descrito en la literatura la importancia pronóstica de la siringe preoperatoria antes de la descompresión de revisión.⁽²³⁾

Un estudio retrospectivo de casos de una facultad de Medicina de Noruega⁽²⁴⁾ revela que, en un 2% de pacientes intervenidos mediante craneotomía suboccipital (la mayoría por malformación de Chiari) se produjo una hemorragia intracraneal postoperatoria en la fosa posterior que requirió intervención. Otras complicaciones que requirieron tratamiento fueron hemorragia extracerebral en una herida, neumonía, trombosis de la vena sinusal e hidrocefalia y paro respiratorio repentino. Las dos complicaciones más graves ocurrieron después de las primeras 24 horas. Por tanto, aunque la duración óptima del seguimiento postoperatorio sigue sin estar del todo clara, se recomienda, en los casos operados en la fosa posterior, monitorización prolongada de los pacientes de al menos, 24 horas y no las 6 horas establecidas anteriormente. Otras corrientes sugieren que la duración de dicho seguimiento sea personalizada basándose en una evaluación del perfil de riesgo de cada paciente.⁽²⁴⁾

Una complicación rara de la craneotomía puede ser la hemorragia cerebelosa remota. Hay un informe de un caso de una paciente que, tras ser intervenida, refirió náuseas y vómitos sin síntomas neurológicos. A las 24 horas se confirmó el diagnóstico mediante tomografía computerizada. Se cree que fue debido a infarto venoso hemorrágico causado probablemente por la caída del cerebelo resultante de la hipovolemia del LCR. Posiblemente provocó una oclusión por estiramiento transitorio de las venas cerebelosas superiores que drenan cefálicamente en el sistema venoso profundo, causando así la mencionada hemorragia en pacientes con drenaje venoso colateral insuficiente.⁽²⁵⁾

2.5.- SOBRE LA CALIDAD DE VIDA

Este mismo año se ha publicado un estudio que se llevó a cabo en Suecia sobre pacientes diagnosticados con la Malformación de Chiari tipo I para evaluar, mediante una serie de test establecidos, el funcionamiento neuropsicológico y su percepción de calidad de vida, previamente

y tres meses después de ser sometidos a cirugía descompresiva. Para la parte neuropsicológica se llevaron a cabo diversas pruebas de memoria visuoespacial (BVMT-R), de aprendizaje auditivo verbal (RAVLT), destreza manual, velocidad psicomotora, velocidad para nombrar los colores, etc.⁽²⁶⁾

En cuanto a la calidad de vida se han utilizado test como la Escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HAD), el cuestionario de satisfacción de vida LiSat-11 (anexo iii), el sistema descriptivo de calidad de vida EuroQol (anexo i) junto con la escala visual analógica (VAS) (anexo ii). Estos tres últimos son los mismos que se han utilizado en las entrevistas telefónicas realizadas para la elaboración de la presente revisión.⁽²⁶⁾

Las pruebas neuropsicológicas, aunque siempre dentro de los parámetros normales, revelaron una significativa mejoría en los pacientes tras la cirugía, explicable, en parte, por la carga de estrés preoperatorio y los síntomas incapacitantes de la enfermedad y la normalización del tronco encefálico tras ser operados (algunos estudios radiológicos demuestran la afectación del cerebelo en las funciones perceptivas, cognitivas y afectivas). En cuanto a ansiedad y depresión hospitalarias, aunque en rango normal, sí que hubo algún paciente que experimentó empeoramiento. El test de satisfacción de vida LiSat-11 no arrojó ningún resultado fuera de los valores medios del resto de la población, posiblemente por el breve período transcurrido entre las pruebas pre y post operatorias (3 meses). Sin embargo, tanto el índice EQ-5D-5L y la escala visual analógica, que contienen más dominios relacionados con los síntomas y requieren menos tiempo para que los cambios sean visibles, desvelaron una importante mejora después de la descompresión quirúrgica.⁽²⁶⁾

Otro estudio anterior⁽²⁷⁾ sobre la incidencia a largo plazo de la descompresión de la fosa posterior en un grupo bastante amplio y representativo de pacientes adultos con Chiari tipo I en función de su mejoría clínica y el tipo de intervención realizado evaluó la evolución hospitalaria postoperatoria de dichos pacientes y realizó un seguimiento de su evolución neurológica y resonancias magnéticas regularmente. Destaca la dificultad en el diagnóstico debido a la amplia gama de manifestaciones clínicas (en algunos casos se puede confundir con esclerosis) y señala que es muy importante diferenciar entre ectopía amigdalina (clínicamente significativa) y descenso amigdalino (incidental o asintomático) para evitar diagnósticos erróneos o cirugías innecesarias. Asimismo establece que la resonancia magnética es, por su extremada precisión, el mejor y más extendido método diagnóstico para esta dolencia. Incide en la ya conocida controversia en cuanto al tratamiento quirúrgico (alcance de la descompresión ósea, taponamiento del óbex, siringotomías, derivaciones del espacio subaracnoideo, realización o no de duroplastia, etc). No obstante sentencia que la compresión ósea y dural es la responsable de los síntomas en estos

pacientes y recomienda la cirugía descompresiva como tratamiento quirúrgico para aliviar dicha compresión y restablecer el flujo de LCR. Concluye, atribuyendo una gran importancia a la duración de los síntomas (mayor en pacientes coniringomielia), que un diagnóstico y tratamiento precoces son fundamentales para obtener los mejores resultados. No refiere una incidencia significativa de recurrencia tras la intervención, al mismo tiempo que destaca la falta de información en la literatura al respecto, señalando posibles causas como apiñamiento persistente del romboencéfalo o adherencias que ocluyen el suelo de la boca. Para finalizar recomienda la cirugía descompresiva como un procedimiento seguro y que alivia drásticamente los síntomas.⁽²⁷⁾

3.- OBJETIVOS E HIPÓTESIS DE TRABAJO

La necesidad de ampliar conocimientos sobre una enfermedad rara y poco estudiada es la razón principal para la realización de este estudio retrospectivo, cuyo fin último es mejorar, en la medida de lo posible, el tratamiento de los pacientes, estudiando sus antecedentes, sintomatología, desarrollo de sus cirugías, posibles complicaciones, etc. y valorar en qué medida la mejora de su calidad de vida es significativa. Por tanto, nos fijaremos como objetivo conocer las características de dichos pacientes, estudiar los factores de riesgo de aparición de complicaciones derivadas del propio paciente y del procedimiento quirúrgico y analizar también los factores de riesgo que influyan en los resultados finales y, especialmente, en la calidad de vida.

Para la realización de este trabajo se han planteado como hipótesis las siguientes:

- I. Si la duración de los síntomas y la edad del paciente tienen relación con el resultado clínico posterior.
- II. Si el grado de herniación de las amígdalas, lairingomielia y la hidrocefalia tienen relación con el resultado clínico y radiológico.
- III. Si un mayor número de síntomas o una mayor duración de los mismos tienen relación con las escalas (cuestionarios) de satisfacción y calidad de vida.

4.- MATERIAL Y MÉTODOS

4.1.- MATERIALES

El contexto clínico objeto de esta revisión engloba a pacientes diagnosticados de Malformación de Chiari tipo I, de cualquier edad y de ambos géneros, intervenidos mediante craneotomía descompresiva cráneo-cervical en el servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico

Universitario de Valladolid entre los años 1999 y 2025. El trabajo consiste en un estudio retrospectivo basado en la revisión de historias clínicas y prospectivo mediante entrevistas telefónicas, analizando resultados radiológicos y clínicos de los pacientes.

4.2.- VARIABLES

Para la realización del presente trabajo se han tenido en cuenta resonancia magnética pre y post quirúrgica, mejoría de síntomas clínicos (cefalea y parestesias), desarrollo de complicaciones (infección, fístula LCR, pseudomeningocele) y escalas de mejoría de calidad de vida. Se realizó, además, un estudio comparativo entre pacientes que presentaron complicaciones en sus intervenciones quirúrgicas y los que no, tratando de arrojar algo de luz a las posibles causas y factores desencadenantes.

Las variables principales utilizadas para la realización de estudio son las siguientes:

- a) propias del paciente (sexo y edad)
- b) síntomas preoperatorios (cefalea y su localización, disfagia, trastornos motores o sensitivos, inestabilidad de la marcha y disfunción de esfínteres) y factores agravantes (posición y esfuerzo)
- c) duración de los síntomas
- d) evolución clínica y radiológica
- e) complicaciones (meningitis aséptica, fuga de LCR, pseudomeningocele, infección de la herida y vómitos persistentes)
- f) técnica quirúrgica (tipo de duroplastia utilizada para el cierre dural)
- g) calidad de vida (valoración de los pacientes mediante los cuestionarios EuroQoL 5D (y su escala visual analógica), LiSat 11 y Rankin modificada)

4.3.- MÉTODOS

En un principio, centré mi búsqueda en las complicaciones asociadas al tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I. Para ello accedí a Pubmed utilizando como palabras clave la traducción al inglés de “Chiari tipo I”, “craniectomía descompresiva” y “complicaciones”. Dado que se trata de una enfermedad rara y la bibliografía no es demasiado extensa, decidí seleccionar los artículos a utilizar tanto de la lista de resultados obtenidos en la búsqueda como de las reseñas a artículos similares del propio portal web.

Para la recopilación de datos de pacientes, el Hospital Clínico Universitario me facilitó acceso a una base de datos de casos de pacientes intervenidos mediante craneotomía descompresiva en el Servicio de Neurocirugía. Mediante entrevistas telefónicas se planteó a dichos pacientes los cuestionarios de satisfacción EuroQoL 5D (para valorar su independencia a la hora de desarrollar actividades cotidianas) junto con su Escala Visual Analógica (en la que puntúan gráficamente cómo perciben ellos su estado de salud actual); LiSat 11 (en el que valoran su satisfacción de vida en general y con los distintos aspectos de su vida en particular) y la escala de Rankin modificada (que evalúa el grado de discapacidad para actividades diarias).

4.4.- ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Para la realización de este proyecto se han resumido las variables numéricas con medias y desviaciones típicas y las cualitativas con porcentajes. Se han calculado intervalos de confianza del 95% para los correspondientes parámetros poblacionales. Se han manejado variables cualitativas en escala ordinal como variables numéricas. Se han utilizado contrastes basados en el coeficiente de correlación de Pearson (relación entre variables numéricas), test t de Student o análisis de varianzas (relación entre numéricas y cualitativas) y la versión distribución exacta con p-valores estimados por el método de Monte Carlo del test chi-cuadrado (relación entre variables cualitativas). Dada la imposibilidad de verificar alguno de estos métodos por el reducido tamaño de la muestra, se han obtenido también las versiones no paramétricas de los contrastes correspondientes a Spearman, Wilcoxon-Mann-Whitney y Krustal-Wallis en los casos con p-valores estadísticamente significativos. Se ha aplicado adicionalmente el test exacto de Fisher a versiones binarias de la categorización de las parejas de variables. Estos contrastes adicionales se han realizado para asegurar cierta consistencia en el resultado superando todas las relaciones entre parejas de variables este tipo de control.

Con respecto a la calidad de vida de los individuos, en el sentido medido por el Euro QoL, se han comparado los resultados de nuestra muestra con los de la Encuesta Nacional de Salud 2011-2012 (ENS) traduciendo los valores de la escala de 5 ítems de la ENS a la de 3 ítems de nuestra encuesta (valores 2 y 3 de la ENS pasan a ser valor 2 y valores 4 y 5 de la ENS valor 3). Adicionalmente se han agrupado los individuos de la ENS en grupos basados en edad y sexo utilizando resúmenes ponderados de la muestra buscando que ambas muestras fueran comparables. Posteriormente se ha testado la igualdad de distribución en las dos muestras para cada una de las 5 dimensiones del test EuroQoL utilizando el test chi-cuadrado (versión exacta con p-valores simulados por el método Monte Carlo) y la igualdad de distribuciones entre las dos muestras en la escala EVA con la t de Student. En ambos casos se aplicó también el test exacto

de Fisher a versiones binarias de las variables y en el último caso se aplicó, adicionalmente, el test no paramétrico de Wilcoxon-Mann-Whitney con la finalidad antes mencionada.

Se consideraron como estadísticamente significativos valores de p inferiores a 0.05.

Se utilizó para realizar los cálculos el paquete estadístico R (v4).

5.- ASPECTOS ÉTICOS

Para la realización del presente proyecto se ha utilizado información procedente de una base de datos clínicos anonimizada de pacientes proporcionada por el servicio de Neurocirugía del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Se han realizado, además, entrevistas a pacientes en presencia de la Dra. Paloma Jiménez Arribas desde un teléfono del Hospital Clínico Universitario a los que previamente la Dra. Jiménez Arribas les requirió telefónicamente un consentimiento informado verbal. En dicho consentimiento la Dra Jiménez informó a los pacientes de la llamada posterior por parte de una estudiante para hacerles unas encuestas de calidad subjetiva de vida sin datos clínicos cuya finalidad sería la realización de un TFG. Todos los pacientes otorgaron verbalmente su consentimiento a la Dra. Jiménez Arribas. En dicho consentimiento informado verbal, se informó a los encuestados de la naturaleza del estudio, garantizándoles su anonimato y la custodia de la documentación y se expresó el compromiso de cumplir con lo establecido en la legislación relativa a la protección de datos de carácter general.

6.- RESULTADOS

6.1.- ESTADÍSTICA DESCRIPTIVA

6.1.1.- Muestra

Las entrevistas se han realizado sobre una muestra de 15 pacientes (46,7% hombres y 53,3% mujeres), de los cuales, el 40% son menores de 45 años, el 33,3% tiene entre 45 y 65 años y un 33,3% es mayor de 65 años.

6.1.2.- Síntomas

Un 80% de los pacientes encuestados refieren cefalea, un 26,7% algún tipo de trastorno motor, un 60% trastornos sensitivos y un 53,3% inestabilidad en la marcha. No hay ningún

paciente con disfagia o disfunción de esfínteres. En cuanto a su duración, en un 20% de los casos fue menor de 6 meses, en un 33,3% duró entre 6 y 18 meses y en el 46,7% restante persistió más allá de los 18 meses. El 20% de los pacientes fue capaz de precisar la localización de las cefaleas mientras que el 60 % no pudo y el 20% restante no supo responder. Sólo un 28,6% de los pacientes experimentó que sus síntomas se agravaban con el esfuerzo físico, ninguno de ellos con la posición.

TABLA 1
Síntomas y Signos

SÍNTOMA	FRECUENCIA	PORCENTAJE	IC 95%	IC 95%
Cefalea	12	80	54,8	93
Trastornos sensitivos	9	60	35,8	80,2
Inestabilidad de la marcha	8	53,3	30,1	75,2
Trastornos motores	4	26,7	10,9	51,9
Disfagia	0	0		
Disfunción de esfínteres	0	0		

Tabla 1. Síntomas. Número de pacientes, porcentaje e intervalos de confianza.

6.1.3.- Intervención quirúrgica

Antes de ser intervenidos, el 73,3% de los pacientes presentaba Siringomielia y el 13,3% hidrocefalia. Un 40% presentaba una herniación amigdalina de entre 5 y 12 mm., un 46,7% de entre 12,1 y 20 mm. y el 13,3% restante mayor de 20 mm. En un 20% de los casos se efectuó el cierre dural mediante duroplastia autóloga, en un 40% fue heteróloga biológica y en el resto (40%) no saturada artificial.

TABLA 2
Anomalías de Chiari-I

ANOMALÍA	FRECUENCIA	PORCENTAJE	IC 95%	IC 95%
Siringomielia	11	73,3	48	89,1
Hidrocefalia	2	13,3	3,7	37,9

Tabla 2. Anomalías. Número de pacientes, porcentaje e intervalo de confianza.

6.1.4.- Resultado clínico y radiológico

En un 26,7% de los casos se resolvieron los síntomas después de la cirugía, un 60% experimentó mejoría y el resto (13,3%) permaneció sin cambios. En cuanto a los resultados radiológicos, un 20% tenía pendiente la realización de RM de control en el momento de la entrevista, otro 20% demostraron resuelto el problema, un 40% sólo reflejaron algún tipo de mejoría mientras que el 20% restante permaneció sin cambios visibles.

6.1.5.- Complicaciones

Las complicaciones más habituales fueron pseudomeningocele (26,77%), meningitis aséptica (6,7%) y fuga de LCR (6,7%). Ningún paciente ha referido infección en la herida de la intervención o vómitos persistentes. El 60% de los pacientes no tuvo ninguna complicación.

TABLA 3
Complicaciones

COMPLICACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE	IC 95%	IC 95%
Ninguna complicación	9	60	35,8	80,2
Pseudomeningocele	4	26,7	10,9	51,9
Meningitis aséptica	1	6,7	1,2	29,8
Fuga de LCR	1	6,7	1,2	29,8
Infección herida	0	0		
Vómitos	0	0		

Tabla 3. Complicaciones. Número de pacientes, porcentaje e intervalo de confianza.

6.1.6.- Calidad de vida

Un 50% de los pacientes encuestados refiere una muy buena calidad de vida (superior a 80) en la Escala Visual Analógica (EVA) del test EuroQoL 5D, un 28,6% de buena a moderada y un 21,4% mala. Uno de los pacientes falleció. En cuanto a su calidad de vida en general (test LiSat 11), un 33,33% no contesta y un 10% de los pacientes que contestaron a dicha encuesta declara que es insatisfactoria o muy insatisfactoria, un 30% medianamente satisfactoria, otro 30% satisfactoria y el 30% restante muy satisfactoria. Los resultados de la encuesta Rankin modificada arrojan que un 33,3% de los pacientes se encuentra asintomático (grado 0) tras la intervención, un 33,3% experimenta una discapacidad leve (grados 1-2), un 26,7% se sienten discapacitados de forma moderada-grave (grados 3-4), ninguno refiere discapacidad grave de grado 5 y un paciente falleció (grado 6).

TABLA 4
Calidad de vida

EuroQoL 5D				
VALORACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE	IC 95%	IC 95%
>80	7	50	26,8	73,2
80-50	4	28,6	11,7	54,6
>50	3	21,4	7,6	47,6

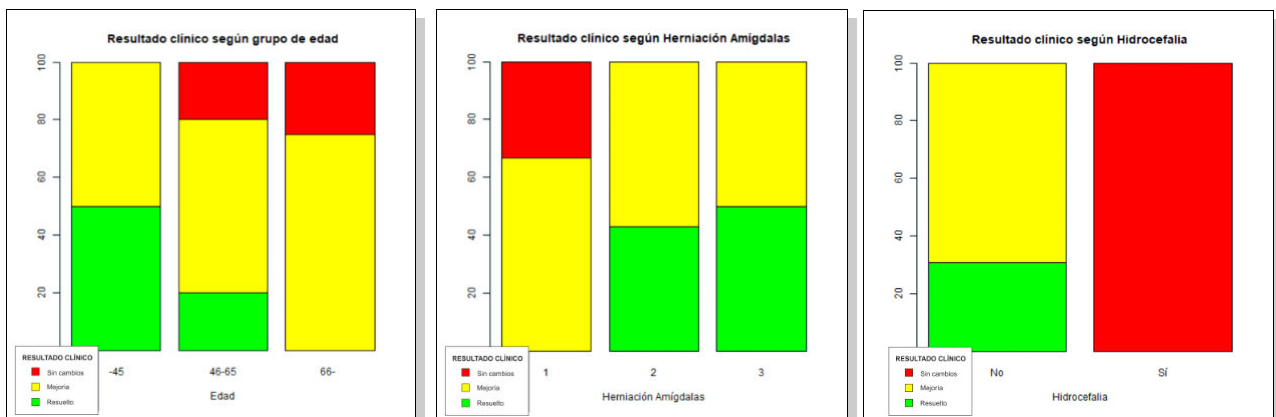
LiSat 11				
VALORACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE	IC 95%	IC 95%
Muy satisfactoria	3	30	10,8	60,3
Satisfactoria	3	30	10,8	60,3
Medianamente satisfactoria	3	30	10,8	60,3
Insatisfactoria	1	10	1,8	40,4

Rankin modificada				
VALORACIÓN	FRECUENCIA	PORCENTAJE	IC 95%	IC 95%
Asintomático (grado 0)	5	33,3	15,2	58,3
Discapacidad leve (grado 1-2)	5	33,3	15,2	58,3
Discapacidad moderada (grado 3-4)	4	26,7	10,9	51,9
Exitus (grado 6)	1	6,7	1,2	29,8
Discapacidad grave (grado 5)	0	0		

Tabla 4. Calidad de vida. Número de pacientes, porcentaje e intervalo de confianza.

6.2.- RESULTADOS ANÁLISIS ESTADÍSTICO

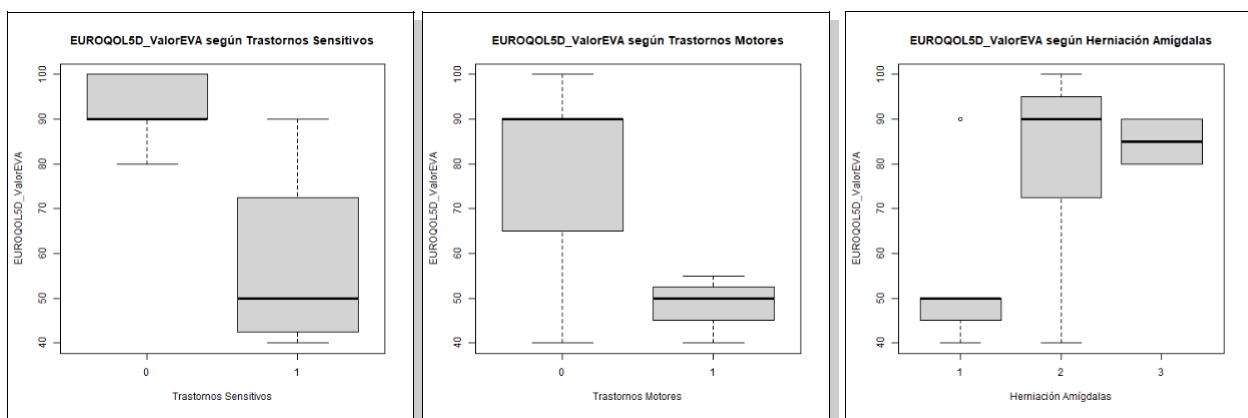
En cuanto a la relación entre el grupo de edad y un resultado clínico de mejoría o resolución, el primer punto interesante a destacar es que la mayoría experimenta mejoría cualquiera que sea su edad. La resolución completa de los síntomas es más frecuente en pacientes más jóvenes y los de edad más avanzada son los que menos cambios tienen en su estado.



Gráficas 1, 2 y 3. Comparación estadística del resultado clínico con distintos grupos de edad, grado de herniación de las amígdalas e hidrocefalia.

Por otro lado, si comparamos el grado de herniación de las amígdalas con el resultado clínico, encontramos diferencias estadísticamente significativas entre los tres grados de herniación propuestos, obteniendo como resultado que, en la mayoría de los casos, se observa una mejoría de los síntomas e, incluso, una resolución total de los mismos, y este último supuesto es más frecuente en pacientes con mayor grado de herniación. De igual manera, la presencia de hidrocefalia está fuertemente asociada con un peor resultado clínico.

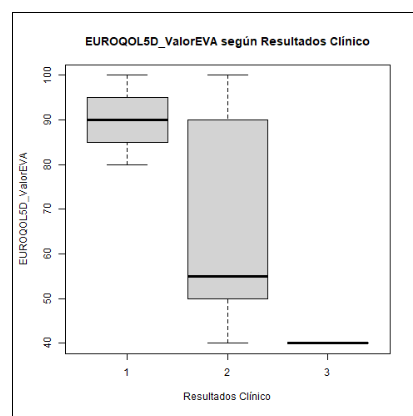
Los pacientes sin trastornos sensitivos reportan una mejor calidad de vida en sus respuestas al test EVA de EuroQoL5D o, lo que es lo mismo, la mayor proporción de pacientes con baja calidad de vida está asociada negativamente a la presencia de este tipo de trastornos y la percepción subjetiva del bienestar. Paralelamente observamos la misma tendencia en el grupo de pacientes con trastornos motores. Igualmente existe una relación entre un mayor grado de herniación de amígdalas y una mejor valoración por parte de los pacientes., aunque el valor de esta última afirmación sobrepasa por poco el umbral de ser estadísticamente significativo, por lo que no se puede afirmar con certeza absoluta y se recomienda precaución al interpretar este resultado.



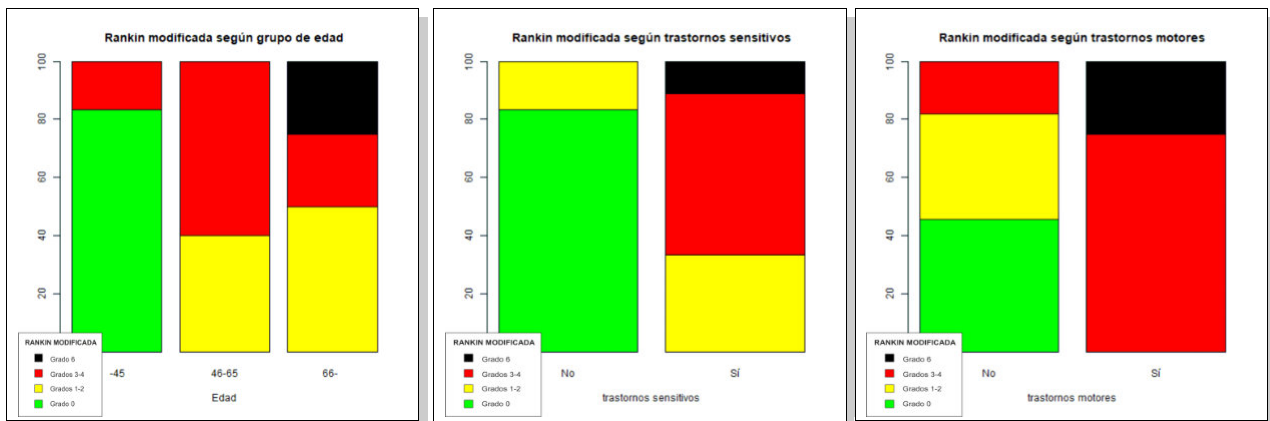
Gráficas 4, 5 y 6. Comparación estadística de la valoración de los pacientes en la EVA del test EuroQoL5D con trastornos sensitivos, motores y grado de herniación de las amígdalas.

En el mismo sentido va la tendencia, aunque en este caso sí que es estadísticamente significativa, la relación directa entre un mejor resultado clínico y una valoración más alta por parte de los pacientes en la escala gráfica EVA.

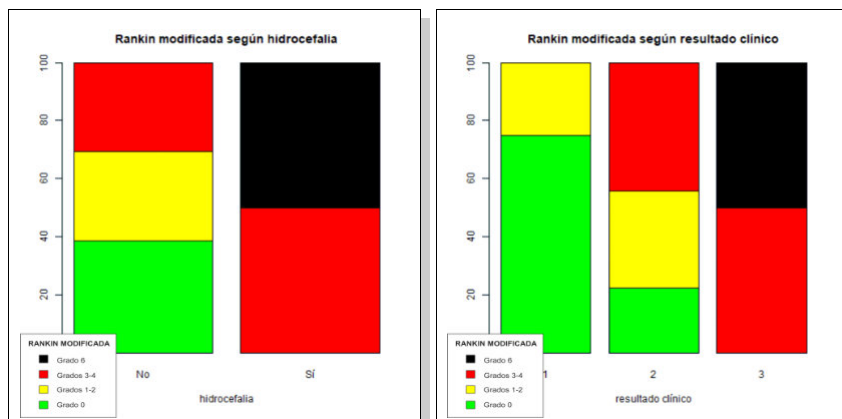
Gráfica 7. Comparación estadística de la valoración de los pacientes en la EVA del test EuroQoL5D con el resultado clínico



Según los resultados de la encuesta relativos a la escala Rankin modificada, los grupos de edad más avanzada tienen mayor probabilidad de presentar una mayor discapacidad funcional. Igualmente, los trastornos sensitivos y motores y la presencia de hidrocefalia están fuertemente asociados a un peor resultado funcional. Lo mismo sucede con el resultado clínico: existe una correlación directa entre recuperación clínica y funcionalidad. En conclusión, hay una asociación estadísticamente significativa entre el estado neurológico y el nivel de discapacidad, lo que sugiere que este tipo de complicaciones son un claro marcador de un mal pronóstico funcional.



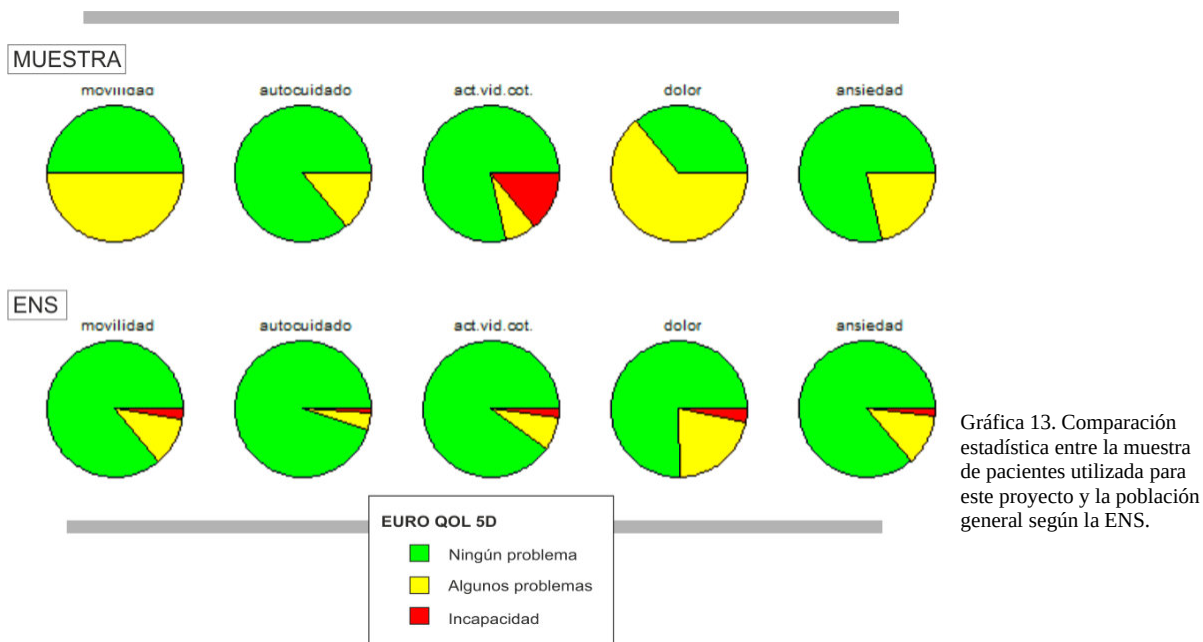
Gráficas 8, 9 y 10. Comparación estadística de los distintos grupos de edad, trastornos sensitivos y motores con los resultados de la Escala Rankin Modificada.



Gráficas 11 y 12. Comparación estadística de hidrocefalia y resultado clínico con los resultados de la escala Rankin Modificada.

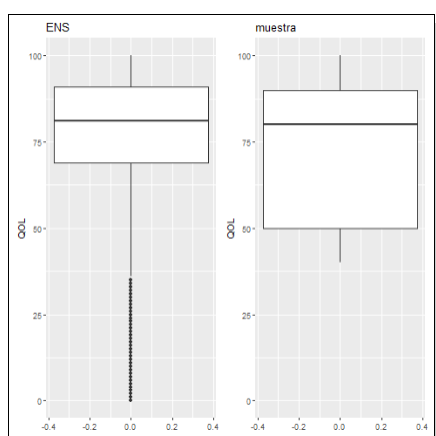
En el análisis por dimensión, nuestra muestra arroja diferencias significativas con valores superiores en comparación con la población general según la ENS en cuanto a dimensiones físicas como movilidad reducida (lo que significa una importante afectación funcional en más del 50% de la muestra), actividades cotidianas (limitación severa bastante mayor en la realización de tareas diarias de la muestra respecto a la ENS), dolor y malestar (reportado por un porcentaje notablemente mayor en el grupo de la muestra, lo que supone un problema clínico relevante e influye negativamente en la calidad de vida); y diferencias no significativas relativas al cuidado

personal (lo que sugiere que los pacientes de nuestra muestra mantienen una autonomía similar a la población general), ansiedad y depresión (lo que indica que la salud mental de los pacientes de la muestra no parece diferenciarse claramente de la de la población general).



Gráfica 13. Comparación estadística entre la muestra de pacientes utilizada para este proyecto y la población general según la ENS.

De dicho análisis podemos concluir que la muestra estudiada tiene una peor calidad de vida en general en relación al conjunto de la población, que no existen diferencias significativas en salud mental ni cuidado personal y que el tamaño muestral puede limitar la capacidad de detectar diferencias en criterios como ansiedad o cuidado personal.



Gráfica 14. Comparación estadística de medias y variabilidad entre nuestra muestra y la ENS.

En cuanto a la comparación de medias de los resultados del test de la Escala Visual Analógica (EVA) entre nuestra muestra y a de la ENS se percibe alguna diferencia no significativa estadísticamente ($p=0,44$), lo que indica que no hay evidencia suficiente para afirmar que la percepción general de salud de nuestra encuesta sea distinta de la de la media nacional.

La variabilidad superior de nuestro grupo de pacientes sugiere una mayor diversidad en las condiciones de salud o en la autopercepción del bienestar, posiblemente por diferencias sociodemográficas, clínicas o psicosociales. Estos resultados contrastan con los del análisis 5D donde sí había diferencias significativas, posiblemente porque los factores subjetivos del test EVA no se reflejan completamente en las dimensiones objetivas del EQ-5D. Por último, y como reflexión, indicar que hay una alta probabilidad de que la diferencia detectada se deba al azar y que, para detectar diferencias más sutiles en autopercepción de salud, podría requerirse una muestra más amplia o un análisis cualitativo complementario.

7.- DISCUSIÓN

La dificultad que entraña el estudio de enfermedades raras, como el CH-I, ha sido, a la vez que un inconveniente, un aliciente para la realización del presente trabajo. Si añadimos a todo esto el reducido tamaño de la muestra de pacientes de la que hemos podido disponer, el resultado obtenido podríamos calificarlo de satisfactorio, aunque no haya sido posible recabar toda la información deseable para un proyecto de estas características. El tamaño muestral puede limitar la capacidad de detectar diferencias, por lo que los valores cercanos a la significancia estadística podrían variar si se dispusiera de mayor cantidad de datos. No obstante y, comparando los resultados con la bibliografía consultada, podemos coincidir en que existen muchas probabilidades, estadísticamente hablando, de que determinados síntomas, sus características, localización, duración o factores agravantes, así como determinadas complicaciones derivadas de la enfermedad, estén directamente relacionados con el resultado clínico y radiológico de los pacientes. En cambio, otros inicialmente propuestos en las hipótesis de trabajo previas, no ha sido posible relacionarlos con certeza estadística. De igual manera, no ha habido posibilidad de utilizar los datos del cuestionario de calidad de vida LiSat 11 debido a lo reducido de la muestra y a la corta edad de un alto porcentaje de los pacientes. A pesar de todo esto, podemos aseverar, coincidiendo con la mayoría de artículos consultados, que la intervención quirúrgica por descompresión de la fosa posterior es la más efectiva para la mejoría y resolución de los síntomas de estos pacientes, independientemente de los aspectos derivados de dicha cirugía (tamaño de la craneotomía, duroplastia, cierre dural, etc.). Así lo demuestran, tanto los datos empíricos de la evolución de la enfermedad como los subjetivos reportados por los pacientes mediante los cuestionarios de calidad de vida. También es importante destacar, dado que existe una relación entre la edad y un mejor resultado clínico, que el tratamiento temprano es fundamental para un mejor pronóstico.

Por otro lado, la manifestación de trastornos sensitivos y motores incide negativamente en la percepción de calidad de vida de los pacientes. En cualquier caso, un mejor resultado clínico va íntimamente ligado a una mejor valoración en los cuestionarios por parte de los mismos. Por otro lado, indicar que el hecho de que no haya diferencias significativas entre nuestra muestra y la de la ENS podría reflejar resiliencia emocional o estructuras de apoyo y recalcar que las intervenciones clínicas o sociales deberían enfocarse en el manejo del dolor y la rehabilitación física.

8.- CONCLUSIONES

En conclusión, habiendo analizado la bibliografía y a la vista de los resultados de nuestro análisis estadístico, podemos determinar las siguientes cuestiones:

1.- Cuanto menor es la edad del paciente mayor probabilidad existe de un mejor resultado clínico. Por tanto, sería deseable un diagnóstico y tratamiento precoces de la enfermedad evitando, en la medida de lo posible, dejar que evolucione a costa de un peor pronóstico.

2.- Cuanto mayor grado de herniación de las amígdalas presente el paciente, mejor perspectiva clínica tiene. Por consiguiente, estaría bien informar de este hecho a los pacientes y, en casos con grados leves de herniación, optar por un tratamiento más conservador.

3.- La aparición de trastornos sensitivos y motores está directamente relacionada con una peor percepción de calidad de vida por parte de los pacientes. Por ello, además de mantenerlos informados de esta circunstancia, sería recomendable iniciar el tratamiento quirúrgico antes de las primeras manifestaciones de dichos trastornos.

4.- Se ha demostrado que la mayor edad de los pacientes es un factor determinante para un mayor grado de discapacidad funcional referido por los mismos en relación con la escala Rankin modificada. Por eso, tal como hemos comentado anteriormente, es preferible tratarlos a edades más tempranas.

5.- En relación a su situación física, la información referida por los pacientes de nuestro estudio en el test EuroQoL 5D muestra peores resultados que los de la población general según la Encuesta Nacional de Salud, acercándose más a ésta en cuanto a la percepción de su situación psicológica.

9.- BIBLIOGRAFÍA

1. Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari-I/siringomielia. *Neurología*. 1998;13(5):223-45.
2. Barry A, Patten BM, Stewart BH. Possible Factors in the Development of the Arnold-Chiari Malformation. *Journal of Neurosurgery*. 1957;14(3):285-301.
3. Marin-Padilla M. Study of the sphenoid bone in human cranioschisis and craniorhachischisis. *Virchows Arch path Anat*. 1 de septiembre de 1965;339(3):245-53.
4. Marín-Padilla M. Cephalic axial skeletal-neural dysraphic disorders: embryology and pathology. *Can J Neurol Sci*. mayo de 1991;18(2):153-69.
5. Marin-Padilla M. Notochordal alterations in axial skeletal-neural dysraphic disorders. *Virchows Archiv A*. 1 de marzo de 1993;422(2):97-8.
6. Marin-Padilla M, Marin-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold--Chiari malformation. *J Neurol Sci*. abril de 1981;50(1):29-55.
7. Marin-Padilla M. Mesodermal alterations induced by hypervitaminosis A. *Development*. 1 de junio de 1966;15(3):261-9.
8. Marin-Padilla M. Notochordal–basichondrocranium relationships: abnormalities in experimental axial skeletal (dysraphic) disorders. *Development*. 1 de octubre de 1979;53(1):15-38.
9. Gardner WJ, McMurray FG. "Non-communicating" syringomyelia: a non-existent entity. *Surg Neurol*. octubre de 1976;6(4):251-6.
10. Batzdorf U. Syringomyelia: Current Concepts in Diagnosis and Treatment [Internet]. Williams & Wilkins; 1991. (Current neurosurgical practice). Disponible en: <https://books.google.es/books?id=xrRrAAAAMAAJ>
11. Williams B. The Valvular Action of the Arnold-Chiari Malformation. En: Brock M, Dietz H, editores. *Intracranial Pressure*. Berlin, Heidelberg: Springer; 1972. p. 338-42.
12. Williams B. Cough headache due to craniospinal pressure dissociation. *Arch Neurol*. abril de 1980;37(4):226-30.
13. Williams B, Fahy G. A critical appraisal of «terminal ventriculostomy» for the treatment of syringomyelia. *J Neurosurg*. febrero de 1983;58(2):188-97.
14. Ball MelvynJ, Dayan AnthonyD. PATHOGENESIS OF SYRINGOMYELIA. *The Lancet*. 14 de octubre de 1972;300(7781):799-801.
15. Aboulker J. La syringomyelia et les liquides intrarachidiens. *Neurosirurgie*. 1979;(1):1-144.
16. Tubbs RS, Turgut M, Oakes WJ, editores. *The Chiari Malformations* [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2020 [citado 10 de abril de 2025]. Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/978-3-030-44862-2>
17. Chotai S, Kshetry VR, Lamki T, Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression for adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 1 de mayo de 2014;120:129-35.

18. Kemerdere R, Akgun MY, Cetintas SC, Kacira T, Tanriverdi T. Clinical and radiological outcomes of arachnoid-preserving suboccipital decompression for adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Clinical Neurology and Neurosurgery*. 1 de enero de 2020;188:105598.
19. Assina R, Meleis AM, Cohen MA, Iqbal MO, Liu JK. Titanium mesh-assisted dural tenting for an expansile suboccipital cranioplasty in the treatment of Chiari 1 malformation. *Journal of Clinical Neuroscience*. 1 de septiembre de 2014;21(9):1641-6.
20. Mangubat EZ, Wilson T, Mitchell BA, Byrne RW. Chiari I malformation associated with atlanto-occipital assimilation presenting as orthopnea and cough syncope. *J Clin Neurosci*. febrero de 2014;21(2):320-3.
21. Prasad GL, Menon GR. Coexistent Supratentorial and Infratentorial Subdural Hygromas with Hydrocephalus After Chiari Decompression Surgery: Review of Literature. *World Neurosurgery*. 1 de septiembre de 2016;93:208-14.
22. Feghali J, Marinaro E, Xie Y, Chen Y, Li S, Huang J. Emergency Department Visits Following Suboccipital Decompression for Adult Chiari Malformation Type I. *World Neurosurgery*. 1 de diciembre de 2020;144:e789-96.
23. Zarrin D, Goel K, Kim WJ, Holly LT, Batzdorf U. Chiari Type I Revision Decompressive Surgery Indications and Operative Technique: Experience in a Large Adult Cohort. *World Neurosurgery*. 1 de mayo de 2024;185:e1074-85.
24. Kristensen EK, Müller K, Ingebrigtsen T, Lindekleiv H, Kloster R, Isaksen JG. Reoperation-requiring postoperative intracranial haemorrhage after posterior fossa craniotomy: Retrospective case-series. *Brain and Spine*. 1 de enero de 2024;4:102741.
25. Kaneko T, Koyanagi I, Murakami T. Remote Cerebellar Hemorrhage After Foramen Magnum Decompression Surgery for Chiari I Malformation. *Neurologia medico-chirurgica*. 2011;51(2):134-6.
26. Almotairi FS, Hellström P, Skoglund T, Nilsson ÅL, Tisell M. Chiari I malformation—neuropsychological functions and quality of life. *Acta Neurochir*. 1 de julio de 2020;162(7):1575-82.
27. El-Ghandour NMF. Long-term outcome of surgical management of adult Chiari I malformation. *Neurosurg Rev*. octubre de 2012;35(4):537-46; discussion 546-547.
28. Herdman M, Badia X, Berra S. El EuroQol-5D: una alternativa sencilla para la medición de la calidad de vida relacionada con la salud en atención primaria. *Aten Primaria*. 15 de octubre de 2001;28(6):425-30.

10.- AGRADECIMIENTOS

Dra. Paloma Jiménez Arribas. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario.
VALLADOLID.

Prof. D. Agustín Mayo Íscar. Dpto. de Estadística e Investigación Operativa. Universidad de
Valladolid. VALLADOLID.

Dr. Juan José Ailagás de las Heras. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario.
VALLADOLID.

Hospital Clínico Universitario. VALLADOLID.

Universidad de Valladolid. VALLADOLID.

11.- ANEXOS

11.1.- ANEXO i. Cuestionario EuroQoL 5D

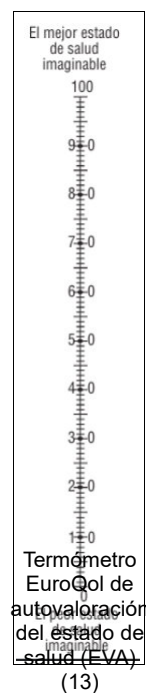
Se trata de un test muy sencillo mediante el que se le pregunta al paciente si tiene o no problemas o presenta incapacidad para caminar, llevar a cabo su aseo y cuidado personal, actividades cotidianas (como trabajar, estudiar, tareas domésticas o actividades familiares y de tiempo libre), y si tienen o no, y en qué grado, dolor, malestar, ansiedad o depresión.(28)

11.2.- ANEXO ii. Escala Visual Analógica

Consiste en la representación gráfica milimetrada de una escala entre el peor y el mejor estado de salud posible en la que el paciente marca el punto que mejor refleja la valoración de su estado de salud global y proporciona una puntuación complementaria al sistema descriptivo.(28)

11.3.- ANEXO iii. LiSat 11

En esta prueba se les pide a los encuestados que asignen un valor entre 1 y 6, en función de su grado de satisfacción, a distintos aspectos de su vida como su vida laboral, su situación económica, su situación de ocio, su vida social, su vida sexual, su capacidad de autocuidado, su vida familiar, su relación en pareja, su salud física y psicológica, así como su vida en general.



11.4.- ANEXO iv. Escala Rankin modificada

Este cuestionario consiste en una escala en la que se señala como “sin discapacidad significativa” y se puntúa con 1 si los pacientes tienen dificultad para leer, escribir, hablar o encontrar la palabra correcta, si tienen problemas de estabilidad o coordinación, molestias visuales, adormecimiento, pérdida de movilidad o dificultad para tragar. Discapacidad leve y puntuación 2 serían cambios en su capacidad para realizar actividades habituales respecto a su situación previa, cambios para participar en actividades sociales y de ocio o problemas con sus relaciones personales y aislamiento social. Se valora con un 3 y se cataloga de “discapacidad moderada” a pacientes que necesitan ayuda para gestionar su hogar, comprar, manejar dinero o desenvolverse en el transporte público. Si necesitan ayuda para comer, usar el baño, la higiene diaria o caminar y, aún así, pueden quedarse solos algunas horas al día, se les considera con “discapacidad moderadamente grave” y se les valora con un 4. “Discapacidad grave” consistiría en la necesidad de atención constante o incontinencia no pudiendo estar solos y se valoraría con un 5. La valoración 6 corresponde al éxitus o fallecimiento del paciente.

11.5.- ANEXO v. Cuestionario Pacientes

	Sin problemas	Algunos problemas	Incapacidad	
EuroQol 5D				
Movilidad:				→ Caminar
Cuidado personal:				→ Lavarse y vestirse
Actividades cotidianas:				→ Trabajar, estudiar, tareas domésticas, familia, tiempo libre
Dolor / malestar:				
Ansiedad / depresión:				

LISAT – 11

Mi vida general	
Mi situación laboral	
Mi situación económica	
Mi situación de ocio	
Contactos amigos/conocidos	
Vida sexual	
Capacidad autocuidado	
Vida familiar	
Relación en pareja	
Salud física	
Salud psicológica	

1	Muy insatisfactorio
2	Insatisfactorio
3	Algo insatisfactorio
4	Algo satisfactorio
5	Satisfactorio
6	Muy satisfactorio

No familia

No pareja

Escala Rankin Modificada

	SI	NO
1.- Sin discapacidad significativa		
-Dificultad leer, escribir, hablar, encontrar palabra correcta		
-Problemas estabilidad o coordinación		
-Molestias visuales, adormecimiento		
-Pérdida de movilidad		
-Dificultad para tragar		
2.- Discapacidad leve		
-Cambios capacidad actividades habituales respecto situación previa		
-Cambio para participar actividades sociales o de ocio		
-Problemas con relaciones personales o aislamiento social		
3.- Discapacidad moderada		
-Necesidad de ayuda para gestionar hogar, comprar, manejar dinero o transporte público.		
4.- Discapacidad moderadamente grave		
-Necesidad de ayuda para comer, usar el baño, higiene diaria o caminar		
-Podría quedarse solo algunas horas		
5.- Discapacidad grave		
-Necesidad de atención constante, encamado, inconsciente		
-No se puede quedar solo		
6.- Éxito		

ESTUDIO RETROSPECTIVO

DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I. FACTORES PREDICTORES DE UN BUEN RESULTADO CLÍNICO-RADIOLÓGICO Y ANÁLISIS DE LAS COMPLICACIONES



NOELIA ARRIBAS LÓPEZ

PALOMA JIMÉNEZ ARRIBAS

Tutora
Servicio de Neurocirugía
Hospital Clínico Universitario
Valladolid

Cotutor: Prof. D. AGUSTÍN MAYO ÍSCAR
Dpto. de Estadística e
Investigación Operativa
Universidad de Valladolid

ABSTRACT

La enfermedad de Chiari es una patología congénita en la que el tejido cerebral se extiende hacia el canal espinal por malformaciones craneales que lo comprimen. Se trata de una enfermedad poco común y hay poca bibliografía al respecto. La de tipo I, objeto de este estudio, es una de las más frecuentes. Con la dificultad que supone una muestra de pacientes relativamente pequeña como la nuestra, hemos tratado de relacionar distintos factores poblacionales y sintomáticos con los resultados clínicos y la percepción de calidad de vida de dichos pacientes. El resultado, aunque no concluyente, es bastante alentador y hemos podido comprobar estadísticamente que algunas de esas relaciones se cumplen.

INTRODUCCIÓN

La malformación congénita de Chiari consiste en el descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno y la compresión del tronco encefálico.

La de tipo I es la más frecuente, no involucra el tallo cerebral y se suele diagnosticar en edad adulta.

Es una enfermedad poco común y no exenta de controversia sobre el procedimiento quirúrgico por falta de evidencias y de consenso en relación a los resultados.

La descompresión quirúrgica ha demostrado ser, hasta ahora, el tratamiento más efectivo.

Complicaciones usuales son la meningitis aséptica, pérdida de LCR, higroma subdural, pseudomeningocele, herniación cerebelosa, lesiones vasculares o hidrocefalia

METODOLOGÍA

- Pacientes Chiari I intervenidos en HCUV (1999-2025)
- Historias clínicas, análisis de resultados y entrevistas telefónicas
- Resonancia Magnética (RM), mejoría de síntomas, complicaciones y cuestionarios de calidad de vida
- Estudio comparativo: complicaciones / no complicaciones
- Búsqueda en PubMed ("Chiari I", "craniectomía descompresiva", "complicaciones")
- Cuestionarios EuroQoL 5D (+ EVA), LiSat-11 y Rankin modificada

ILUSTRACIÓN
Dibujos de las descripciones de Chiari de las hernias del rombencefalo.
THE CHIARI MALFORMATIONS, Segunda edición.
Shane Tubbs, Mehmet Turgut, W. Jerry Oakes.
SPRINGER



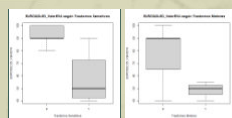
OBJETIVO E HIPÓTESIS

El objetivo del presente trabajo es la necesidad de ampliar conocimientos sobre una enfermedad rara y poco estudiada con el fin de mejorar el tratamiento de los pacientes, estudiando sus antecedentes, sintomatología, desarrollo de sus cirugías, posibles complicaciones, etc., y valorando la mejoría de su calidad de vida.

Para ello planteamos como hipótesis de trabajo las siguientes:

- Relación entre duración de síntomas, edad del paciente grado de herniación,iringomielia e hidrocefalia y el resultado clínico.
- Relación entre el número y duración de los síntomas y las escalas de satisfacción y calidad de vida.

RESULTADOS

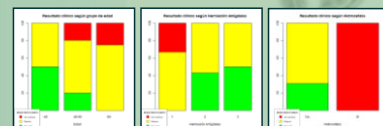


Gráficas 4, 5 y 6. Comparación estadística de la valoración de los pacientes en la EVA del test EuroQoL5D con trastornos sensitivos, motores



Gráfica 13. Comparación estadística entre la muestra de pacientes utilizada para este

Tablas 1, 2, 3 y 4. Síntomas, anomalías, complicaciones y calidad de vida.



Gráficas 1, 2 y 3. Comparación estadística del resultado clínico con distintos grupos de edad, grado de herniación de las amígdalas e hidrocefalia.



Gráficas 8, 9 y 10. Comparación estadística de los distintos grupos de edad, trastornos sensitivos y motores con la escala Rankin modificada.

TABLA 1					
Síntomas e ítems					
ÍTEM	PREVALENCIA	INPREVALENCIA	CI (%)	CI (%)	CI (%)
Trastornos sensitivos	12	26	361	361	361
Trastornos motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361

TABLA 2					
Anomalías e ítems					
ÍTEM	PREVALENCIA	INPREVALENCIA	CI (%)	CI (%)	CI (%)
Trastornos sensitivos	12	26	361	361	361
Trastornos motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361

TABLA 3					
Complicaciones e ítems					
ÍTEM	PREVALENCIA	INPREVALENCIA	CI (%)	CI (%)	CI (%)
Trastornos sensitivos	12	26	361	361	361
Trastornos motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361

TABLA 4					
Calidad de vida e ítems					
ÍTEM	PREVALENCIA	INPREVALENCIA	CI (%)	CI (%)	CI (%)
Trastornos sensitivos	12	26	361	361	361
Trastornos motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361
Trastornos sensitivos y motores	4	26	361	361	361

DISCUSIÓN

- Dificultades al ser una enfermedad rara y nuestra muestra muy reducida.
- Altas probabilidades de relacionar algunos síntomas, características, duración y factores agravantes o complicaciones con el resultado clínico y radiológico.
- No ha habido posibilidad de relacionar otros factores propuestos inicialmente.
- Dificultades de utilización del LiSat 11 por lo reducida de la muestra y la corta edad de muchos pacientes.
- Cirugía descompresiva es la más efectiva para la mejoría y resolución.
- Relación entre menor edad y mejor resultado clínico.
- Trastornos sensitivos y motores inciden negativamente en la percepción de calidad de vida de los pacientes.
- Mejor resultado clínico ligado a mejor valoración en los tests.

CONCLUSIONES

- Mayor probabilidad de mejor resultado clínico cuanto menor sea la edad del paciente.
- Mejor pronóstico cuanto mayor sea el grado de herniación de las amígdalas.
- Peor valoración de calidad de vida relacionada con aparición de trastornos sensitivos y motores.
- Mayor grado de discapacidad funcional cuanto mayor sea la edad de los pacientes.
- Peor valoración de su estado físico por parte de los pacientes de la muestra en relación a la población general (ENS)

BIBLIOGRAFÍA

1. Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari-I/iringomielia. Neurología. 1998;13(5):223-45.
2. Chotai S, Kshetry VR, Lamki T, Ammirati M. Surgical outcomes using wide suboccipital decompression for adult Chiari I malformation with and without syringomyelia. Clinical Neurology and Neurosurgery. 1 de mayo de 2014;120:129-35.
3. Kemerdere R, Akgun MY, Cetintas SC, Kacira T, Tanriverdi T. Clinical and radiological outcomes of arachnoid-preserving suboccipital decompression for adult chiari I malformation with and without syringomyelia. Clinical Neurology and Neurosurgery. 1 de enero de 2020;188:105598.
4. Mangubat EZ, Wilson T, Mitchell BA, Byrne RW. Chiari I malformation associated with atlanto-occipital assimilation presenting as orthopedic and cough syncope. J Clin Neurosci. febrero de 2014;21(2):320-3.
5. Assina R, Meleis AM, Cohen MA, Iqbal MO, Liu JK. Titanium mesh-assisted dural tenting for an expansive suboccipital cranioplasty in the treatment of Chiari I malformation. Journal of Clinical Neuroscience. 1 de septiembre de 2014;21(9):1841-6.
6. Prasad GL, Menon GR. Coexistent Supratentorial and Infratentorial Subdural Hygromas with Hydrocephalus after Chiari Decompression Surgery: Review of Literature. World Neurosurgery. 1 de septiembre de 2016;93:208-14.
7. Feghali J, Marinaro E, Xie Y, Chen Y, Li S, Huang J. Emergency Department Visits Following Suboccipital Decompression for Adult Chiari Malformation Type I. World Neurosurgery. 1 de diciembre de 2020;144:e789-96.
8. Zarrin D, Goel K, Kim WJ, Holly LT, Batzdorf U. Chiari Type I Revision Decompressive Surgery Indications and Operative Technique: Experience in a Large Adult Cohort. World Neurosurgery. 1 de mayo de 2024;185:e1074-85.
9. Kristensen EK, Müller K, Ingebrigtsen T, Lindekleiv H, Kloster R, Isaksen JG. Reoperation-requiring postoperative intracranial haemorrhage after posterior fossa craniotomy: Retrospective case-series. Brain and Spine. 1 de enero de 2024;4:102741.
10. Kaneko T, Koyanagi I, Murakami T. Remote Cerebellar Hemorrhage After Foramen Magnum Decompression Surgery for Chiari I Malformation. Neurologia medico-chirurgica. 2011;51(2):134-6.
11. Almotairi FS, Hellström P, Skoglund T, Nilsson AL, Tisel M. Chiari I malformation—neuropsychological functions and quality of life. Acta Neurochir. 1 de julio de 2020;162(7):1575-82.
12. El-Ghannour NMF. Long-term outcome of surgical management of adult Chiari I malformation. Neurosurg Rev. octubre de 2012;35(4):537-46; discussion 546-547.
13. Herdman M, Badia X, Berra S. El EuroQoL-5D: una alternativa sencilla para la medición de la calidad de vida relacionada con la salud en atención primaria. Aten Primaria. 15 de octubre de 2001;28(6):425-30.