

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 R. doi, Manuel Quintana, Enriqueta Force, Juan Sahuquillo

Unidad de Investigación de Neurotraumatología y Neurocirugía (O. Mestres, M.A. Poca, E. Solana, A. R. doi, 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. Force). 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, R. doi A, Quintana M, Force 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 afectados 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 paraaxial 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 occipitocervical, 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

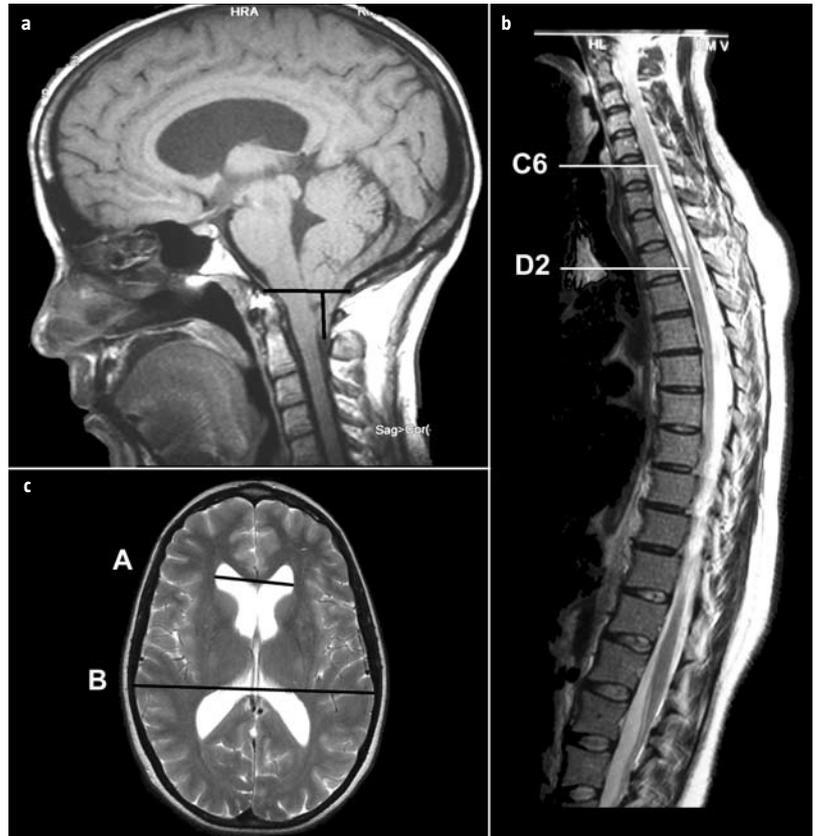
Estudio prospectivo de una cohorte de 67 pacientes diagnosticados de una MC-I ingresados para estudio de forma consecutiva entre enero de 2009 y septiembre de 2011 en el Servicio de Neurocirugía del Hospital Universitari Vall d'Hebron de Barcelona. El protocolo de estudio fue aprobado por el comité ético 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 o 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 $10,4 + 5,1$ mm (mín.: 0, máx.: 21). Dos pacientes presentaron un descenso amigdalario por debajo de 3 mm (0 y 2,3 mm). Estos dos pacientes presentaban una fosa posterior reducida, ausencia

Tabla I. 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 sin siringomielia (n = 34)	Pacientes con siringomielia (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)

^a Diferencias 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 y siringomielia, 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 I 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 con siringomielia no presentaron diferencias significativas en ninguna de las categorías del SIP respecto a los que no tenían siringomielia, 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 occipitounal 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 entorpece 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 a siringomielia–, 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 Psiquia-

tría. 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 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: 745-54.
- Poca MA, Sahuquillo J, Ibáñez J, Amorós S, Arikán 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, Arikán F, Poca MA, Nogueira M, Martínez-Ricarte F. Intra-abdominal pressure: the neglected variable in selecting the ventriculoperitoneal shunt for treating hydrocephalus. *Neurosurgery* 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. *Neurosurgery* 1995; 37: 1069-74.
- Ferré-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. *Neurosurgery* 1995; 37: 214-18.
- 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.
- 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-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: 874-84.
- 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, Bobbit 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.
- Badía 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). *BiB* 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.
- 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: 301-6.
- 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, Guarnieri M, Haroun RI, Carson BS. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000; 92: 920-6.
- Vakharia VN, Guilfoyle 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.
- Leplège 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* 2005; 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.
- Hassanpour K, Hotz-Boendermaker S, Dokladal 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 Neurol* 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, Streitlein-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.