

Esta obra está bajo licencia internacional Creative Commons Reconocimiento-NoComercial 4.0.

MLS PSYCHOLOGY RESEARCH

<https://www.mlsjournals.com/Psychology-Research-Journal>

ISSN: 2605-5295



Cómo citar este artículo:

Arana, A. et al. (2018). Revisión bibliográfica sobre la sintomatología cognitiva en la malformación de Chiari tipo I. *Psychology Research* 1(1), 23-40. doi: 10.33000/mlspr.v1i1.115

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA SOBRE LA SINTOMATOLOGÍA COGNITIVA EN LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I

Ainhoa Arana
Oscar Martínez
Esther Lázaro
Imanol Amayra
Juan Francisco López-Paz
Manuel Pérez
Sarah Berrocoso
Maitane García
Mohammad Al-Rashaida
Alicia Aurora Rodríguez
Paula Luna, Paula Fernández
Universidad de Deusto (España)

Resumen. La malformación de Chiari (MC) es una patología rara de baja prevalencia y cuya patogenia actualmente sigue siendo objeto de debate. La MC está dentro del grupo de las malformaciones de la unión craneocervical, es una alteración anatómica de la base craneal. A día de hoy se considera que hay 6 tipos de MC, siendo la MC tipo I la más común. La sintomatología puede ser muy variada habiéndose reportado casos de pacientes totalmente asintomáticos y otros con graves afecciones de tipo neurológicas. Recientes investigaciones manifiestan que las patologías congénitas del cerebelo como la MC, pueden acompañarse de déficits neuropsicológicos. Es de difícil diagnóstico debido a la complejidad de la lesión y sintomatología presente en los pacientes. No obstante, el diagnóstico se realiza mediante técnicas de neuroimagen siendo la técnica más utilizada la resonancia magnética. En cuanto al tratamiento, la cirugía es una de las principales actuaciones a llevar a cabo ante el diagnóstico de MC. Esta revisión presenta un análisis exhaustivo de la literatura existente sobre las funciones cognitivas afectadas de la MC tipo I. Asimismo, realiza una descripción de los efectos de los tratamientos quirúrgicos en la sintomatología neuropsicológica. Los resultados evidencian la presencia de déficits cognitivos; sin embargo, no hay acuerdo sobre cuáles son exactamente las funciones cognitivas afectadas.

Palabras clave: Malformación de Chiari; tratamiento; cirugía; cognitivo; neuropsicología.

BIBLIOGRAPHIC REVIEW ON THE COGNITIVE SYMPTOMATOLOGY OF TYPE I CHIARI MALFORMATION

Abstract. Chiari malformation (CM) is a rare pathology with low prevalence. CM is within the group of malformations of the craniocervical junction, it is an anatomical alteration of the cranial base. There are considered to be 6 types of CM, being MC type I the most common one. The symptomatology can be very varied, having been reported cases of totally asymptomatic patients and others with serious neurological affections. Furthermore, recent research shows that congenital pathologies of the cerebellum such as CM can be accompanied by neuropsychological deficits. It is difficult to diagnose it due to the complexity of the lesion and the symptoms present in patients. However, the diagnosis is made by neuroimaging techniques, being the most widely used technique the magnetic resonance. Regarding to treatment, surgery is one of the main actions to be carried out after the diagnosis of CM. This review presents an exhaustive analysis of the existing literature on the cognitive functions affected of type I MC. It also describes the effects of surgical treatments on neuropsychological symptoms. The results show the presence of cognitive deficits; however, there is no agreement about exactly what cognitive functions are affected.

Keywords: Chiari malformation; treatment; surgery; cognitive; neuropsychology

Introducción

La malformación de Chiari (MC) es una enfermedad rara, siendo un problema de salud de baja prevalencia en la población. Según la comisión Europea de Salud Pública esto ocurre cuando 1 de cada 5000 personas se ve afectada (Carbajal, 2015). Si bien la prevalencia exacta sigue siendo desconocida (Aitken, Lindan, Sidney, Gupta, Barkovich, Sorel y Wu, 2009), se estima que aproximadamente uno entre 1100 o uno entre 1300 individuos presentan MC-I, estos datos revelan que la MC es tan frecuente como la esclerosis múltiple (Mackenzie, Morant, Bloomfield, MacDonald y O'riordan, 2013; Meadows, Kraut, Guarnieri, Haroun y Carson, 2000; Speer et al., 2003). Se encuentra una incidencia de alrededor de 5 casos por cada 10.000 habitantes en el mundo, reduciéndose en España hasta 4 por cada 10.000 habitantes (Orphanet, 2014). No obstante, gracias a la introducción de la técnica de resonancia magnética nuclear (RMN) a partir de 1985 su detección ha incrementado. Sin embargo, parece ser que su prevalencia puede ser mayor de lo que se cree (Guerra et al., 2015). La MC representa entre el 1 y el 4% de todas las patologías neuroquirúrgicas (Pérez Ortiz, Álvarez Armas, Rodríguez Ramos y Laud Rodríguez, 2017). Según las investigaciones llevadas a cabo por Wilkinson, Johnson, Garton, Muraszko y Maher (2017) existe una mayor prevalencia de la enfermedad en el género femenino en los pacientes adultos, mientras que en los casos pediátricos se diagnostican igual número de hombres y mujeres.

La MC se enmarca dentro del grupo de las llamadas malformaciones de la unión cráneo-cervical. Consiste en una deformidad neuromuscular, en concreto, es una alteración anatómica de la base craneal, en algunos casos manifiesta una herniación del cerebelo y el tronco encefálico a través del foramen magnum hasta el canal cervical (Jiménez et al., 2015). Se encuentra asociada a siringomielia (Tubbs, 2015) y el 10% de los pacientes con MCI pueden presentar hidrocefalia debido a la obstrucción de la salida ventricular (Pindrik y Johnston, 2015).

La sintomatología es diversa, reportándose casos de pacientes asintomáticos y otros con graves afecciones neurológicas. Generalmente, los síntomas comienzan en la adultez, sobre todo en los casos que no presentan siringomielia. Se inician de forma

aguda, avanzando de forma progresiva. La sintomatología suele fluctuar, con periodos agudos y de remisión (Mestres, 2015). Los síntomas pueden ser secundarios a la alteración de la fluctuación del líquido céfaloaraquídeo (LCR), a la compresión de la médula y del bulbo, a la afectación cerebelosa y, por último, los síntomas causados por la afectación de pares craneales (Regal, 2011). La MC-I es un trastorno neurológico complejo, las presentaciones clínicas más comunes incluyen dolores de cabeza debilitantes, dolor y presión en el cuello, sensación de ardor en el cuello, agotamiento, debilidad, mareos, trastornos visuales y escoliosis (Fischbein et al., 2015; Pindrik y Johnston, 2015). Diversas áreas del sistema nervioso central se encuentran afectadas en la sintomatología de la MC-I, incluyendo el sistema neuroauditivo, el sistema visual, los pares craneales bajos, el cerebelo y sus vías motoras y sensitivas (Pérez Ortiz et al., 2017). Por tanto, la sintomatología es variable, causando efectos otoneurológicos, ópticos, respiratorios, psicológicos y cognitivos (Fischbein et al., 2015). La literatura se centra principalmente en la sintomatología neurológica, no obstante, cabe destacar que los pacientes afectados por patologías cerebelosas presentan síntomas cognitivos y emocionales clasificadas en el síndrome cognitivo afectivo cerebeloso (SCAC) (Garriga-Grimau, Aznar Lain, Nascimiento y Petrizan Aleman, 2015). Las comorbilidades cognitivas incluyen dificultades de memoria y en las funciones ejecutivas (toma de decisiones) afasia y trastornos psicológicos y de ansiedad (Fischbein et al., 2015). En consecuencia, la MC-I tiene un impacto negativo en la calidad de vida de las personas que lo padecen (Mestres et al., 2012).

Actualmente, se considera que existen 6 tipos de MC. La MC-I es la más común, caracterizada por la herniación de las amígdalas cerebelosas mayor de 5 mm por debajo del nivel del foramen magnum, no obstante, una hernia amigdalal menor no excluye el diagnóstico. Puede ser asintomática. (Basaran, Efendioglu, Senol, Ozdogan y Isik, 2018). También ha sido clasificada según su etiología, en subtipo I y II, según sea de tipo congénito o adquirida, respectivamente (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2017).

La MC-I etiológicamente es heterogénea. La patogénesis de la malformación es desconocida y controvertida. Las posibles etiologías incluyen predisposición genética, anomalías congénitas y adquisición por trauma o enfermedad (Heiss, 2013). Dada la heterogeneidad clínica, genética y morfológica probablemente es multifactorial habiendo diversos mecanismos implicados y entre ellos, cabe destacar, la craneosinostosis precoz de base craneal que parece plausible en muchos de los casos (Boronat Guerrero, 2017). Asimismo, se sugiere que la MC-I es el resultado de predisposiciones genéticas a un desarrollo mesodérmico anormal (Abbott, Brockmeyer, Neklason, Teerlink y Cannon- Albright, 2017). No obstante, se aceptan cuatro teorías para explicar las formas congénitas. Las teorías se pueden categorizar como aquellas que invocan factores hidrodinámicos, factores mecánicos, disgenesia de la fosa posterior o displasia ósea (Meadows et al., 2001). La evidencia de una base genética ha sido mencionada por diversos autores (Coria, Quintana, Rebollo, Combarros y Berciano, 1983, Milhorat et al., 1999; Speer et al., 2000 y Szewka, Walsh, Boaz, Carvalho y Golomb, 2006) siendo el mecanismo más probable la herencia autosómica dominante con penetrancia variable (Boronat Guerrero, 2017). En esta misma línea, cabe destacar que la MC-I puede estar asociada a síndromes genéticos conocidos. Varios trastornos mendelianos coexisten con esta patología, presentando afectación ósea y proporcionando soporte al origen mesodérmico de la malformación, entre los cuales cabe mencionar el síndrome velocardiofacial, neurofibromatosis tipo 1, déficit de

hormona de crecimiento, klippel-Feil, displasia cleidocraneal, paget, síndrome de Williams y acondroplasia entre otros (Coria et al., 1983; Speer et al., 2000).

Un diagnóstico temprano es esencial para una evolución favorable de la enfermedad y evitar la progresión del daño por el sistema nervioso central. Sin embargo, es de difícil diagnóstico debido a la complejidad de la lesión y sintomatología presente en los pacientes, llegando a ser sus síntomas considerados como inespecíficos en muchas ocasiones (Amado et al., 2009). La MC-I generalmente se diagnostica en la edad adulta. El diagnóstico puede descubrirse de forma accidental en torno al 15-37% de los casos, sin que el paciente presente sintomatología específica del mismo o en pacientes evaluados por síntomas inespecíficos como cefalea o mareo. El tiempo promedio para el diagnóstico desde la primera visita al médico es de aproximadamente 3 o 4 años, y solo el 8,46% de los pacientes tiene conocimientos previos de la enfermedad (Fischbein et al., 2015; Pindrik y Johnston, 2015). Además, los síntomas a menudo se superponen con otros trastornos como la fibromialgia y la fatiga crónica, dificultando la realización del diagnóstico diferencial (Ellenbogen y Bauer, 2013). En esta misma línea, cabe destacar el estudio realizado por Milhorat et al. (1999) en el que el 59% de los sujetos diagnosticados comunicaron haber sido evaluados erróneamente por problemas mentales.

El diagnóstico se realiza mediante técnicas de neuroimagen (Pérez Ortiz, Álvarez Armas, Rodríguez Ramos y Laud Rodríguez, 2017). La obtención de imágenes avanzadas tiene como objetivo mejorar la evaluación precisa de la gravedad de la malformación y sus efectos sobre la dinámica del líquido cefalorraquídeo (LCR) (Fakhri, Shah y Goyal, 2015). Se ha demostrado que el grado de alteración del flujo de LCR se correlaciona con la gravedad y el desarrollo de los síntomas clínicos (McGirt, Nimjee, Fuchs y George, 2006). La combinación de la resonancia magnética y la tomografía axial computarizada (TAC) craneal, proporciona información anatómica precisa. También se emplea la radiografía para identificar irregularidades óseas relacionadas con la MC (Choudhury, Sarada, Baruah y Singh, 2013; National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2017).

La cirugía es una de las principales actuaciones a llevar a cabo ante el diagnóstico de MC, siempre que se valore como una opción válida para disminuir los síntomas y/o prevenir la aparición de futuros problemas asociados. No obstante, con cirugía o sin ella es preciso trabajar junto con el paciente en su rehabilitación y su mejora física y cognitiva (Cesmebasi et al., 2014). El tratamiento más frecuente es la descompresión quirúrgica de la fosa posterior. En el caso de los pacientes diagnosticados con MC-I asintomático no se suele llevar a cabo ningún tipo de intervención quirúrgica. No obstante, existe cierta polémica entre los neurocirujanos sobre la conveniencia de ello. En este sentido, cabe destacar que entre el 15 % y el 30% de los pacientes adultos con MC-I son asintomáticos. En cambio, los pacientes con déficits neurológicos o sintomatología evolutiva son candidatos al tratamiento quirúrgico. Pues, aunque una intervención craneal siempre conlleva riesgos, se ha demostrado los múltiples beneficios de la misma. De lo que se trata con la cirugía es de eliminar la presión generada a nivel del foramen magnum (Arnautovic, Splavski, Boop y Arnautovic, 2015; Sahuquillo y Poca, 2014). No obstante, con cirugía o sin ella es preciso trabajar junto con el paciente en su rehabilitación y su mejora física y cognitiva.

Esta revisión realiza un análisis de las evidencias existentes en la sintomatología cognitiva de los pacientes con MC-I y los efectos de los tratamientos quirúrgicos en la sintomatología neuropsicológica y cognitiva.

Metodología

Para alcanzar el objetivo de la investigación se ha realizado una revisión bibliográfica de las evidencias científicas existentes en la actualidad. La búsqueda fue realizada entre los meses de febrero y mayo de 2018. Se revisaron las siguientes bases de datos electrónicos: *Pubmed*, *Medline*, *EBSCOhost* y *Google Scholar*.

Se crearon varias estrategias de búsqueda en las que se combinaron diferentes descriptores empleando la terminología médica controlada MeSH (*Medical Subject Headings*) en inglés y DeCS (*Descriptores en Ciencias de la Salud*) en castellano, y los operadores booleanos AND, OR Y NOT. Además, se aplicaron diversos filtros (idioma, periodos de tiempo, etc.) con el fin de delimitar la búsqueda en base al objetivo principal. También, se realizó una búsqueda inversa basada en las referencias bibliográficas de artículos seleccionados en las bases de datos mencionadas. Los términos de búsqueda que se emplearon fueron “Chiari malformation AND treatment AND surgery AND cognitive AND neuropsychology”. Los criterios de inclusión fueron los siguientes: investigaciones escritas en inglés o castellano, publicados a partir del año 2000, en población diagnosticada de MC-I. En cuanto a los criterios de exclusión, se suprimieron estudios de caso único.

Tras realizar la búsqueda bibliográfica se recuperaron en total 458 artículos. Algunos se encontraban por duplicado en las distintas bases de datos, tras descartar aquellos la cifra de artículos encontrados se concreta en un total de 416 artículos para el análisis. Tras leer el título de todos, se descartaron 329 artículos por no cumplir los criterios de inclusión. Se descartaron los artículos que el título no coincidía con el objetivo de estudio propuesto. Además, se suprimieron los artículos que se centraban únicamente en una perspectiva quirúrgica sin abordar la implicación de la intervención en las funciones cognitivas. Se escogieron 87 y se procedió a una lectura crítica basada en los títulos y resúmenes, descartando 45 por no adaptarse a los objetivos del estudio. Se revisaron 42 a texto completo de las siguientes bases de datos: *Pubmed* (22 artículos), *Medline* (7 artículos), *Google Académico* (5 artículos) y *EBSCOhost* (8 artículos), de los que se descartaron 35 por no cumplir los criterios de inclusión. Se descartaron los artículos que no analizan los efectos neuropsicológicos de la MC. Del mismo modo se desecharon los artículos de diseño de caso único. La MC constituye una enfermedad poco investigada y debido a la escasez de investigaciones no se encontraron artículos antes del año 2000 que abordasen los aspectos neuropsicológicos ni las posibles causas o repercusiones de la enfermedad. Finalmente, se procedió a analizar 7 artículos procedentes de revistas científicas seleccionadas del campo de las neurociencias. En todos los artículos seleccionados se incluyó al menos un instrumento estandarizado para medir dominios o funciones neuropsicológicas específicas.

Resultados

La muestra total incluyó un total de 862 sujetos, divididos en dos grupos con edades entre los 5 y 74 años. El grupo clínico se compuso por 799 participantes diagnosticados con MC-I y el grupo control por 63 controles sanos, emparejados por edad y años de educación (Allen et al., 2014; García et al., 2018). En este sentido, cabe

destacar que varios estudios se caracterizaron por la ausencia de grupo control (Allen et al., 2017; Novegno et al., 2008, Grosso et al., 2001; Lacy et al., 2011 y Riva et al., 2011) y que un estudio contribuyó con 638 casos de pacientes diagnosticados con MC-I.

La muestra clínica en los estudios analizados está compuesta por 96 mujeres y 55 hombres. Cabe destacar que en el estudio de Allen et al. (2017) y de Novegno et al. (2008) no hacen referencia al sexo de los participantes, por tanto, en el 81.10% de la muestra clínica se desconoce el género de los participantes. El grupo control está formado por 47 mujeres y 16 hombres. Los datos obtenidos concuerdan con los proporcionados por Amado et al. (2009) en el que afirman que la MC afecta a ambos sexos, con ligero predominio en las mujeres.

Por otro lado, cabe mencionar que 664 pacientes diagnosticados con MC-I se habían sometido a cirugía de descompresión (Allen et al., 2014; Allen et al., 2017; Riva et al., 2011). En contraposición, 49 sujetos no fueron sometidos a intervención quirúrgica (García et al., 2018; Novegno et al., 2008). En esta misma línea, cabe destacar que en los estudios realizados por Lacy et al. (2011) y Grosso et al. (2001) no hacen referencia si los pacientes fueron o no fueron intervenidos por la descompresión de la fosa posterior.

A continuación, se muestran los estudios que analizan los aspectos neuropsicológicos relacionados con la MC-I (tabla 1).

La MC-I se correlaciona con sintomatología ansioso-depresiva y de dolor (Allen et al., 2014; Allen et al., 2017; García et al., 2018).

García et al. (2018) mayormente encontraron déficits en tareas que involucran una red compleja de estructuras cerebrales en las que el lóbulo frontal desempeña un papel fundamental junto con las conexiones que tiene con el cerebelo como, por ejemplo, la tarea de Historias de Happe, utilizada para evaluar la teoría de la mente. Los resultados apoyan la presencia de síndrome cognitivo afectivo cerebeloso (SCAC) en pacientes con MC-I, puesto que evidencian déficits en funcionamiento ejecutivo, fluidez verbal, cognición espacial y evocación. En esta línea, Allen et al. (2017) sugieren que futuras investigaciones deberían distinguir entre los efectos cognitivos derivados del daño del tracto de fibra en el cerebelo (SCAC) con los efectos del dolor (distracción) en la cognición. Cabe destacar, que recientes estudios abordan la relación entre el dolor, la atención y la memoria partiendo de la hipótesis de que la experiencia clínica del dolor, combinada con las diferencias individuales en la atención focalizada impacta en la memoria. Allen et al. (2017) concluyen que el dolor crónico en MC distrae la atención focalizada de los procesos de memoria o que el dolor aleja la capacidad de atención en la recuperación de la memoria.

En el estudio de García et al. (2018) ningún participante recibió intervención quirúrgica ni presentaban hidrocefalia ni otras malformaciones craneocervicales específicas. En contraposición los participantes del estudio de Allen et al. (2014) se sometieron a descompresión de la fosa posterior (DFP). Parten de la hipótesis de que la hernia descendente de las amígdalas cerebelosas provoca daño estructural directo relacionado con la presión del circuito neural regional, pudiendo causar disfunción al generar trastornos crónicos como el dolor. Además, plantean la hipótesis de que dicho daño en el cerebelo y sus circuitos aferentes /eferentes pueden dar lugar a déficits cognitivos en la función ejecutiva y en la memoria episódica. En su estudio detectaron que pacientes con MC-I presentaban peor rendimiento cognitivo en las tareas que requieren tiempo de reacción (memoria de trabajo, control inhibitorio y velocidad de procesamiento), pero no observaron diferencias en la memoria episódica. No obstante, después del control de los efectos de ansiedad y depresión, el efecto de inhibición de la

respuesta permaneció estadísticamente significativo, mientras que otras tareas conocidas de función ejecutiva como la memoria de trabajo y la velocidad de procesamiento no lo fueron.

Tabla 1
Alteraciones neuropsicológicas en la MC- I

Autores	Muestra	Signos Neurológicos	Instrumentos neuropsicológicos	Perfil neuropsicológico	Hallazgos
Allen et al., 2014.	n total: 48 n control: 24 Edad: 15 a 59	Cefalea, mareo, y problemas de equilibrio.	RAVLT; STROOP; Ospan Test y la tarea de sustitución de símbolos de dígitos.	Déficit en inhibición de respuesta y en la velocidad de procesamiento.	Pacientes con Descomprensión de la fosa posterior (DFP) presentan disfunción cognitiva general, persistiendo incluso después del control de la ansiedad.
Allen et al., 2017.	n: 638 n control: 0 Edad: 18 a 74	Dolor crónico.	SF-MPQ-2 (McGill Pain-Short Form-Revised). RAVLT: ensayo de aprendizaje verbal de Rey. RRQ: cuestionario de rumiación y reflexión.	Déficits en la memoria (recuerdo inmediato).	El dolor crónico interviene en la atención focalizada, afectando la cognición. Los aumentos en la reflexión facilitan la memoria.
García et al., 2018.	n total:78 n control: 39 Media: 45.59	Cefalea, mareos, dolor muscular, debilidad muscular y dificultad para dormir.	Mapa del zoo; dígitos inversos; STROOP; F-A-S; BNT (Boston naming test); TAVEC (Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense); SDMT (Test de símbolos y dígitos); Test de Benton de reconocimiento facial; FEEL (Facially expressed emotion labelling test), Historias de Happe.	Rendimiento menor en funcionamiento ejecutivo, fluidez verbal, precisión de copia, memoria visual y verbal, evocación, velocidad de procesamiento, reconocimiento facial y teoría de la mente.	Perfil cognitivo asociado con las patologías cerebelosas.
Grosso et al., 2001	n total: 9 n control: 0 Edad: 6 a 13.	EEG anormal, trastorno convulsivo y epilepsia.	-Escala de inteligencia de Wechsler para niños. -Test de Goodenough. -Pruebas visuales motoras de Bender.	Discapacidad intelectual, retraso en el habla, discapacidad visuoperceptual.	No hay correlación entre el grado de ectopia y la manifestación clínica

Lacy et al., 2016.	n total: 77 n control: 0 Edad: 6 a 17	Dolores de cabeza, problemas de deglución, perturbación de la marcha, convulsiones.	Cuestionario para padres BRIEF (The Brief Rating Inventory of Executive Functioning).	Déficits en las funciones ejecutivas y metacognitivas, (memoria de trabajo y dificultades en la iniciación)	La depresión, el sexo, la edad y descomprensión de la fosa posterior, no están relacionados con la disfunción ejecutiva.
Novegno et al., 2008.	n total: 10 n control: 0 Edad: 1 a 16	Dolor en extremidades superiores, vértigo, papiledema trastorno convulsivo y de la marcha.	Escala de desarrollo mental Griffith o las escala Uzgis-Hunt; Escala de inteligencia de Wechsler para niños; Test de la Figura Compleja de rey; Test de Gauthier.	Déficit en la planificación y solución de problemas, fluidez verbal y evocación, trastornos de la atención visual, dispraxia. Déficit en memoria visual e hipercinesia.	Déficits en el funcionamiento ejecutivo, similar a pacientes con lesiones en la corteza prefrontal dorsolateral y/o lesiones cerebelosas.
Riva, Usilla, Saletti, Esposito y Bulgheroni, 2011.	n total: 2 n control: 0 Edad: 5 y 15	Signos neurológicos no informados.	Escala de desarrollo mental Griffith; otros instrumentos no informados que miden inteligencia, lenguaje y comportamiento.	Caso 1: Déficit en la comprensión y producción léxica, funciones ejecutivas y comportamiento patológico. Caso 2: Fluidez semántica y fonológica deficiente, hiperactividad y distractibilidad.	El impacto del cerebelo sobre el funcionamiento mental no es exclusivo, influyen factores como la genética y las características individuales.

Novegno et al. (2008) describieron a diez niños (el 20% con un cociente de inteligencia borderline). En contraste, Grosso et al. (2011) detectaron discapacidad intelectual en todos los participantes. Análogamente, en ambos estudios el desplazamiento tonsilar medio fue de 10.1mm.

En los niños también se puede detectar trastornos de conducta (Novegno et al., 2008). Cabe señalar, que los que tienen dolor de cabeza, dificultades para tragar y trastornos de la marcha como síntomas principales pueden tener mayor riesgo de deterioro cognitivo y desregulación emocional (Lacy et al., 2016).

Si bien todos los autores coinciden en la presencia de déficits cognitivos, no hay acuerdo sobre cuáles son exactamente las funciones cognitivas afectadas (Tabla 2).

Tabla 2.
Funciones cognitivas afectadas en la MC-I

Función cognitiva	Área alterada.
Funciones ejecutivas	Memoria operativa (Lacy et al., 2016). Iniciación de respuesta (Allen et al., 2014; Lacy et al., 2016). Planificación y solución de problemas (Novegno et al., 2008). García et al., 2018.
Memoria	Recuerdo inmediato (Allen et al., 2017). Memoria visual (Novegno et al., 2008; García et al., 2018). Memoria verbal (García et al., 2018).
Lenguaje	Fluidez verbal (Novegno et al., 2008; García et al., 2018). Evocación (Novegno et al., 2008; Grosso et al., 2001). Retraso en el habla (Grosso et al., 2001). Déficit en la comprensión y producción léxica (Riva et al., 2011).
Déficits atencionales	Trastorno de atención visual (Novegno et al., 2008). Hiperactividad y distractibilidad (Riva et al., 2012).
Velocidad de procesamiento	Allen et al., 2014; Allen et al., 2017; García et al., 2018.
Otros	Dispraxia (Novegno et al., 2008). Hipercinesia (Novegno et al., 2008). Precisión de la copia (García et al., 2018). Reconocimiento facial (García et al., 2018). Teoría de la mente (García et al., 2018). Discapacidad intelectual (Grosso et al., 2001; Novegno et al., 2008). Déficits visoperceptuales (Grosso et al., 2001). Comportamiento patológico (Riva et al., 2012).

Discusión

Esta revisión analiza el perfil neuropsicológico de los pacientes con MC-I y realiza una recopilación sobre los beneficios encontrados en los diversos tratamientos a nivel cognitivo.

La MC es una entidad controvertida en la literatura contemporánea, actualmente continua el debate de sobre la patogenia, los déficits cognitivos e incluso el tratamiento más óptimo.

Aproximadamente el 80 % de los pacientes experimentan cefaleas intensas y para reducir dichos dolores se emplean analgésicos algunos basados en opiáceos, los cuales pueden tener efecto negativo sobre la cognición (Allen et al., 2014). Además, más del 40% de los pacientes con MC-I refieren tener sintomatología cognitiva (Fischbein et al., 2015). Mahgoub, Avari y Francois. (2012) afirman que existe un alto riesgo de presentar procesos neuropatológicos de la demencia en adultos con MC-I. No obstante, a pesar de los avances en la comprensión de MC-I los estudios que incluyen la sintomatología cognitiva son escasos, siendo la evidencia publicada limitada.

La cirugía es el único tratamiento disponible para corregir las anomalías funcionales o detener la evolución del daño en el sistema nervioso central (Mestres, 2015). No obstante, a pesar de la evidencia en las alteraciones cognitivas como la memoria (Tavano et al., 2007), funciones ejecutivas (Koziol y Barker, 2013) o alteraciones en el lenguaje (Fabbro *et al.*, 2004) sólo cuatro artículos abordan las funciones cognitivas tras la intervención (Allen et al., 2014; Allen et al., 2017; Lacy et al., 2016; Riva et al., 2011). Lacy et al. (2016) indicaron que el funcionamiento ejecutivo informado por los padres no se vio afectada por la cirugía ni la depresión. En esta misma línea Allen et al. (2017) no lograron identificar diferencias grupales generales en el rendimiento del recuerdo entre los sometidos a descompresión de la fosa posterior y los no sometidos. Estos datos podrían coincidir con el estudio de Kumar et al. (2011) que mencionan que la afectación de la memoria se debe a una posible alteración de la integridad del tracto. Las alteraciones cognitivas se deben al desarrollo anormal de la sustancia blanca cerebral y la integridad de la mielina. Por otro lado, Riva et al. (2011) obtuvieron resultados contradictorios, el lenguaje de un niño mejoró considerablemente pero su comportamiento continuó deteriorándose, en contraposición en otro caso el lenguaje empeoró después de la cirugía mientras que los déficits atencionales mejoraron. El estudio de Riva et al. (2011) es el único que realizó una comparación de las funciones cognitivas antes y después de la intervención quirúrgica.

Schmahmann (2013) afirma que las malformaciones congénitas del cerebelo como la MC, pueden acompañarse de daño cerebral que justifica un funcionamiento cognitivo limitado. El cerebelo desempeña un papel fundamental en el control del movimiento y también tiene conexiones corticales extensas, que intervienen en varios procesos cognitivos (Rogers, Savage y Stoodley, 2018). Si bien desde un punto de vista tradicional el cerebelo no ejerce una función en la cognición, actualmente hay evidencia respecto la participación del cerebelo en diversos procesos y funciones cognitivas como atención, memoria, aprendizaje, funciones ejecutivas, lenguaje y habilidades visoconstructivas (Tirapu-Ustárroz, Iglesias Fernández y Hernandez-Goñi, 2011).

Actualmente, no existe un protocolo estándar para la evaluación cognitiva en MC-I (Rogers et al., 2018). En este sentido, señalar la importancia de realizar una evaluación neuropsicológica para emplearla como línea base al inicio de la

rehabilitación y/o tratamiento con el objetivo de disminuir las alteraciones neuropsicológicas en los pacientes. Los resultados obtenidos por Allen et al. (2014), García et al. (2018), Novegno et al. (2008) y Riva et al. (2014) manifiestan que los pacientes con la MC-I tienen un perfil cognitivo asociado con las patologías cerebelosas. En este sentido, García et al. (2018) proporcionan evidencia sobre la implicación del cerebelo en el funcionamiento cognitivo y la importancia de la conectividad cortical cerebelosa. Además, sugieren que la memoria verbal, la velocidad de procesamiento, el reconocimiento facial y la teoría de la mente son dominios que podrían incluirse como áreas también involucradas en el perfil cognitivo cerebeloso. No obstante, Allen et al. (2014) sugieren que la memoria de trabajo y velocidad de procesamiento no están estrechamente relacionadas con la función del cerebelo o tronco encefálico como lo está la inhibición de respuesta (O'Halloran, Kinsella y Storey, 2012). En cuanto a las posibles causas de las disfunciones cognitivas, Allen et al. (2014) sugieren que las alteraciones cognitivas son el resultado de la lesión de las amígdalas cerebelosas. Por otro lado, plantean la hipótesis que el daño del tronco encefálico en lugar del daño del cerebelo sea el causante del daño del tracto de fibra, afectando a las conexiones entre el tronco encefálico y la corteza prefrontal, ocasionando déficits cognitivos concretamente disfunción ejecutiva o déficits cognitivos más difusos. La duración (Riva et al., 2011) y el alcance (Del Casale et al., 2012) de la comprensión del tallo cerebral interviene en la manifestación de los déficits cognitivos. Grosso et al. (2001) no observaron correlación entre el grado de ectopia y la manifestación clínica. Si bien, la implicación del cerebelo en el funcionamiento cognitivo es incuestionable todavía hay controversia respecto cuál es el papel del cerebelo.

Publicaciones recientes como la revisión realizada por Rogers, Savage y Stoodley (2018) sobre la cognición en la MC-I coinciden con los resultados de Allen et al. (2014), García et al. (2018), Lacy et al. (2016), Novegno et al. (2008) y Riva et al., (2011) en el que confirman que la MC probablemente cursará con déficits cognitivos, no obstante, aún no hay pruebas suficientes para describir un perfil válido de deterioro cognitivo en MC-I. Sería necesario realizar más investigaciones en este campo para poder confirmar estos resultados e integrarlos con el modelo fisiopatológico. Asimismo, cabe destacar las repercusiones negativas que tiene la MC en el día a día. En esta misma línea, Mestres et al. (2012) evidencian que la MC influye negativamente en la calidad de vida, sobre todo en el ámbito laboral.

En cuanto a las limitaciones, cabe destacar la escasez de estudios que analizan las consecuencias neuropsicológicas tras la intervención quirúrgica en personas con MC-I. Es preciso seguir profundizando sobre las alteraciones neuropsicológicas con o sin intervención quirúrgica. En segundo lugar, no se excluyeron los artículos en el que los pacientes presentaban neuropatología comórbida, como espina bífida, impresión basilar, hidrocefalia o siringomielia (Lacy et al., 2016; Novegno et al., 2008; Riva et al, 2011). La heterogeneidad en las funciones neuropsicológicas analizadas junto con la diversidad de instrumentos neuropsicológicos empleados en los diversos artículos para medir una misma función cognitiva, hace que sea difícil comparar los resultados entre los estudios. Por otro lado, el tamaño de la muestra en la mayoría de los artículos se caracteriza por ser reducido. Esto puede ser debido a la baja prevalencia de la enfermedad en la población.

La MC es una enfermedad rara que no ha alcanzado el nivel de organización suficiente para realizar estudios multicéntricos, de manera que faltan estudios de alta evidencia (De Oliveira Sousa et al., 2018). Para una evaluación completa del impacto en

el funcionamiento neurocognitivo y conductual, se deben diseñar estudios prospectivos y longitudinales en series (Riva et al., 2011).

En definitiva, esta revisión pone de manifiesto la escasez de estudios relacionados con la MC fuera del contexto clínico y quirúrgico, obviando los aspectos neuropsicológicos y los déficits afectivos. Respecto al objetivo general de este trabajo, se concluye que los tratamientos quirúrgicos reducen los síntomas físicos asociados a la MC, no obstante, apenas se han encontrado artículos sobre los beneficios del tratamiento en la cognición. El propósito de este estudio consistió en realizar una revisión exhaustiva de la literatura para evidenciar el deterioro cognitivo generalizado o las funciones neuropsicológicas específicas dañadas en los pacientes con MC. Debido al posible impacto negativo que ejerce el deterioro cognitivo en el día a día del paciente hace que la detección y el control de la MC sea importante. Ryan y Pealmen. (2004) refieren que cuanto más rápido y con precisión reciba un paciente el diagnóstico y el tratamiento, controlará mejor los síntomas y volverá a un estilo de vida normal. En este sentido cabe destacar, la importancia del clínico en reconocer precozmente los signos tanto físicos como neuropsicológicos de la MC-I. Por tanto, se debería realizar exámenes exhaustivos del estado físico, neurológico, cognitivo y afectivo. La identificación temprana ayudará al desarrollo del tratamiento, así como como a las referencias apropiadas para evaluaciones neuropsicológicas más profundas. A pesar de que las tecnologías de neuroimagen han llevado a la mejora de los diagnósticos anatómicos, se sabe poco sobre la incidencia del síntoma cognitivo siendo escasos los artículos que analizan las repercusiones neuropsicológicas, evolutivas y conductuales en pacientes con MC. Por tanto, resulta necesario enfocar las futuras investigaciones no solo en el tratamiento quirúrgico o en la sintomatología neurológica sino también en las consecuencias cognitivas, a través de una perspectiva interdisciplinar.

Referencias

- Abbott, D., Brockmeyer, D., Neklason, D. W., Teerlink, C., y Cannon-Albright, L. A. (2017) Population-based description of familial clustering of Chiari malformation Type I. *Journal of neurosurgery*, 128(2), 460-465. doi:10.3171/2016.9.jns161274
- Aitken, L. A., Lindan, C. E., Sidney, S., Gupta, N., Barkovich, A. J., Sorel, M., y Wu, Y. W. (2009). Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatric neurology*, 40(6), 449-454. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2009.01.003
- Allen, P. A., Delahanty, D., Kaut, K. P., Li, X., García, M., Houston, J. R., ...Luciano, M. G. (2017). Chiari 1000 Registry Project: assessment of surgical outcome on self-focused attention, pain, and delayed recall. *Psychological medicine*, 1-11. doi:10.1017/s0033291717003117
- Allen, P. A., Houston, J. R., Pollock, J. W., Buzzelli, C., Li, X., Harrington, A. K., ...Luciano, M. G. (2014). Task-specific and general cognitive effects in Chiari malformation type I. *PloS one*, 9(4), e94844. doi:10.1371/journal.pone.0094844
- Amado, M. E., García, R., Avellaneda, A., García, M., Barrón, J.,... y Gómez, C. (2009). Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de consenso. Madrid: Editorial Médica AWWE. Retrieved from http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chiari_2010.pdf
- Arnautovic, A., Splavski, B., Boop, F. A., y Arnautovic, K. I. (2015). Pediatric and adult Chiari malformation type I surgical series 1965–2013: a review of

- demographics, operative treatment, and outcomes. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 15(2), 161-177. doi:10.3171/2014.10.peds14295
- Basaran, R., Efendioglu, M., Senol, M., Ozdogan, S., y Isik, N. (2018). Morphometric analysis of posterior fossa and craniovertebral junction in subtypes of Chiari malformation. *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 169, 1-11. doi:10.1016/j.clineuro.2018.03.017
- Boronat Guerrero, S. (2017). *Estudio de la malformación de Chiari I: correlación clínico-radiológica en la infancia e investigación de la base genética* (Tesis doctoral). Universitat Autònoma de Barcelona. Retrieved from <https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/458632/sbg1de1.pdf?sequence=1>
- Carvajal-Rodriguez, L. (2015). Enfermedades raras. *Revista mexicana de pediatría*, 82(6), 207-210. Retrieved from <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=65566>
- Cesmebasi, A., Loukas, M., Hogan, E., Kralovic, S., Tubbs, R. S., y Cohen-gadol, A. A. (2014). The Chiari malformations: A review with emphasis on anatomical traits. *Clinical anatomy*, 28(2), 184-194. doi:10.1002/ca.22442
- Choudhury, P.R., Sarda, P., Baruah P., y Singh, S. (2013). Congenital Chiari malformations: magnetic resonance imaging study. *OA Case Reports*, 2(8). doi:10.13172/2052-0077-2-8-735
- Coria, F., Quintana, F., Rebollo, M., Combarros, O., y Berciano, J. (1983). Occipital dysplasia and Chiari type I deformity in a family: clinical and radiological study of three generations. *Journal of the neurological sciences*, 62(1), 147-158. doi:10.1016/0022-510x(83)90195-8
- De Oliveira Sousa, U., de Oliveira, M. F., Heringer, L. C., Barcelos, A. C. E. S., y Botelho, R. V. (2018). The effect of posterior fossa decompression in adult Chiari malformation and basilar invagination: a systematic review and meta-analysis. *Neurosurgical review*, 41(1), 311-321. doi:10.1007/s10143-017-0857-5
- Del Casale, A., Serata, D., Rapinesi, C., Simonetti, A., Tamorri, S. M., Comparelli, A., ...Girardi, P. (2012). Psychosis risk syndrome comorbid with panic attack disorder in a cannabis-abusing patient affected by Arnold-Chiari malformation type I. *General Hospital Psychiatry*, 34(6), 702.e5–702.e7. doi:10.1016/j.genhosppsy.2011.12.008
- Ellenbogen, R. G., y Bauer, D. F. (2013). Association between fibromyalgia, chronic fatigue, and the Chiari I malformation. In *The Chiari Malformations* (pp. 265-271). Springer, New York, NY. doi:10.1007/978-1-4614-6369-6_23
- Fabbro, F., Tavano, A., Corti, S., Bresolin, N., De Fabritiis, P., y Borgatti, R. (2004). Long-term neuropsychological deficits after cerebellar infarctions in two young adult twins. *Neuropsychologia*, 42(4), 536-545. doi:10.1016/j.neuropsychologia.2003.09.006
- Fakhri, A., Shah, M. N., y Goyal, M. S. (2015). Advanced imaging of Chiari 1 malformations. *Neurosurgery Clinics of North America*, 26(4), 519-526. doi:10.1016/j.nec.2015.06.012
- Fischbein, R., Saling, J. R., Marty, P., Kropp, D., Meeker, J., Amerine, J., y Chyatte, M. R. (2015). Patient-reported Chiari malformation type I symptoms and diagnostic experiences: a report from the national Conquer Chiari Patient Registry database. *Neurological Sciences*, 36(9), 1617-1624. doi:10.1007/s10072-015-2219-9
- García, M., Lázaro, E., López-Paz, J. F., Martínez, O., Pérez, M., Berrocoso, S., ...Amayra, I. (2018). Cognitive Functioning in Chiari Malformation Type I

- Without Posterior Fossa Surgery. *The Cerebellum*, 1-11. doi:10.1007/s12311-018-0940-7
- Garriga-Grimau, L., Aznar Lain, G., Nacimiento, M. T., y Petrizan Aleman, A. (2015). Síndrome cerebeloso cognitivo-afectivo. *Archivos argentinos de pediatría*, 113(5), e268-e270. doi:10.5546/aap.2015.e268
- Grosso, S., Scattolini, R., Paolo, G., Di Bartolo, R. M., Morgese, G., y Balestri, P. (2001). Association of Chiari I malformation, mental retardation, speech delay, and epilepsy: a specific disorder? *Neurosurgery*, 49(5), 1099-1104. doi:10.1227/00006123-200111000-00015
- Guerra, G., Mazón, A., Marco, E., Valle, N., Martín, R., y Morales, C. (2015). Manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I. serie de casos y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 66 (1), 28-35. doi:10.1016/j.otorri.2014.05.002
- Heiss, J. D. (2013). Epidemiology of the Chiari I malformation. In *The Chiari Malformations* (pp. 83-92). Springer, New York, NY. Retrieved from https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-1-4614-6369-6_6
- Jiménez, G. G., Gutiérrez, Á. M., de Lucas, E. M., San Román, N. V., Laez, R. M., y Angulo, C. M. (2015). Manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I. Serie de casos y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 66(1), 28-35. doi:10.1016/j.otorri.2014.05.002
- Koziol, L. F., y Barker, L. A. (2013). Hypotonia, jaundice, and Chiari malformations: Relationships to executive functions. *Applied Neuropsychology: Child*, 2(2), 141-149. doi:10.1080/21622965.2013.748390
- Kumar, M., Rathore, R. K. S., Srivastava, A., Yadav, S. K., Behari, S., y Gupta, R. K. (2011). Correlation of diffusion tensor imaging metrics with neurocognitive function in Chiari I malformation. *World neurosurgery*, 76(1-2), 189-194. doi:10.1016/j.wneu.2011.02.022
- Lacy, M., Ellefson, S. E., DeDios-Stern, S., y Frim, D. M. (2016). Parent-reported executive dysfunction in children and adolescents with Chiari malformation Type 1. *Pediatric neurosurgery*, 51(5), 236-243. doi: 10.1159/000445899
- Mackenzie, I. S., Morant, S. V., Bloomfield, G. A., MacDonald, T. M., y O'riordan, J. (2013). Incidence and prevalence of multiple sclerosis in the UK 1990–2010: a descriptive study in the General Practice Research Database. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 85(1),76-84 doi:10.1136/jnnp-2013-305450
- Mahgoub, N., Avari, J., y Francois, D. (2012). A Case of Arnold–Chiari Malformation Associated With Dementia. *The Journal of neuropsychiatry and clinical neurosciences*, 24(2), E44-E45. doi10.1176/appi.neuropsych.11050102
- McGirt, M. J., Nimjee, S. M., Fuchs, H. E., y George, T. M. (2006). Relationship of cine phase-contrast MRI to outcome after decompression for Chiari I malformation. *Neurosurgery*, 59(1), 140-146. doi: 10.1227/01.neu.0000219841.73999.b3
- Meadows, J., Kraut, M., Guarnieri, M., Haroun, R. I., y Carson, B. S. (2000). Asymptomatic Chiari Type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *Journal of neurosurgery*, 92(6), 920-926. doi:10.3171/jns.2000.92.6.0920
- Meadows, J., Guarnieri, M., Miller, K., Haroun, R., Kraut, M., y Carson, B. S. (2001). Type I Chiari malformation: a review of the literature. *Neurosurgery Quarterly*, 11(3), 220-229. Retrieved from <https://jhu.pure.elsevier.com/en/publications/type-i-chiari-malformation-a-review-of-the-literature-3>

- Mestres, O. (2015). *Repercusiones de la malformación de Chiari I en la calidad de vida del paciente* (Tesis doctoral). Universitat de Barcelona. Retrieved from http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/67777/1/OMiS_TESIS.pdf
- Mestres, O., Poca, M. A., Solana, E., Rodoi, A., Quintana, M., Force Sanmartín, E., Sahuquillo, J. (2012). Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. *Revista de Neurología*, 55(3), 148-156. Retrieved from <https://www.neurologia.com/articulo/2012196>
- Milhorat, T. H., Chou, M. W., Trinidad, E. M., Kula, R. W., Mandell, M., Wolpert, C., y Speer, M. C. (1999). Chiari I malformation redefined: clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery*, 44(5), 1005-1017. doi:10.1097/00006123-199905000-00042
- National Institute of Neurological Disorders and Stroke (2017). Malformaciones de chiari. Retrieved from https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/malformaciones_de_chiari.htm
- Novegno, F., Caldarelli, M., Massa, A., Chieffo, D., Massimi, L., Pettorini, B., ...Di Rocco, C. (2008). The natural history of the Chiari Type I anomaly. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 2(3), 179-187. doi:10.3171/ped/2008/2/9/179
- O'Halloran, C. J., Kinsella, G. J., y Storey, E. (2012). The cerebellum and neuropsychological functioning: a critical review. *Journal of clinical and experimental neuropsychology*, 34(1), 35-56. doi:10.1080/13803395.2011.614599
- Orphanet (2014). Prevalence of rare diseases: Bibliographic data », Informes Periódicos de Orphanet, Serie Enfermedades Raras, 1. Retrieved from http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/ES/Prevalencia_de_las_enfermedades_raras_por_orden_alfabetico.pdf
- Pérez Ortiz, L., Álvarez Armas, A., Rodríguez Ramos, E., y Laud Rodríguez, L. (2017). Malformación de Chiari Tipo I en adultos. Un enfoque médico-quirúrgico. Parte I. *Revista Médica Electrónica*, 39(5), 1107-1116. Retrieved from http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1684-18242017000500010
- Pindrik, J., y Johnston, J. M. (2015). Clinical presentation of Chiari I malformation and syringomyelia in children. *Neurosurgery Clinics of North America*, 26(4), 509-514. doi:10.1016/j.nec.2015.06.004
- Regal, R. J. (2011). Valoración de la capacidad laboral de la malformación de Arnold Chiari tipo I. *Medicina y Seguridad del Trabajo*, 57(222), 95-100. doi:10.4321/s0465-546x2011000100009
- Riva, D., Usilla, A., Saletti, V., Esposito, S., y Bulgheroni, S. (2011). Can Chiari malformation negatively affect higher mental functioning in developmental age? *Neurological Sciences*, 32(S3), 307-309. doi:10.1007/s10072-011-0779-x
- Rogers, J. M., Savage, G., y Stoodley, M. A. (2018). A Systematic Review of Cognition in Chiari I Malformation. *Neuropsychology review*, 28(2), 176-187. doi:10.1007/s11065-018-9368-6
- Ryan, J. R., y Pearlman, S. H. (2004). Common headache misdiagnoses. *Primary care*, 31(2), 395-405. doi:10.1016/j.pop.2004.02.010
- Sahuquillo, J., y Poca, M. A. (2014). Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari-I/siringomielia. *Neurología*, 13(5), 224-245. Retrieved from https://www.researchgate.net/publication/242773709_Actualizaciones_en_el_tra

- tamiento_quirurgico_de_la_malformacion_de_Chiari_tipo_I_y_del_complejo_Chiari-Isiringomielia
- Schmahmann, J. D. (2013). Cerebellar cognitive affective syndrome and the neuropsychiatry of the cerebellum. *Handbook of the cerebellum and cerebellar disorders* (pp. 1717-1751). Springer Netherlands. doi:10.1007/978-94-007-1333-8_77
- Speer, M. C., George, T. M., Enterline, D. S., Franklin, A., Wolpert, C. M., y Milhorat, T. H. (2000). A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurgical focus*, 8(3), 1-4. doi:10.3171/foc.2000.8.3.12
- Speer, M. C., Enterline, D. S., Mehlretter, L., Hammock, P., Joseph, J., Dickerson, M., ...George, T. M. (2003). Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *Journal of Genetic Counseling*, 12(4), 297-311. Retrieved from <https://link.springer.com/article/10.1023/A:1023948921381>
- Szewka, A. J., Walsh, L. E., Boaz, J. C., Carvalho, K. S., y Golomb, M. R. (2006). Chiari in the family: inheritance of the Chiari I malformation. *Pediatric neurology*, 34(6), 481-485. doi:10.1016/j.pediatrneurol.2005.09.008
- Tavano, A., Grasso, R., Gagliardi, C., Triulzi, F., Bresolin, N., Fabbro, F., y Borgatti, R. (2007). Disorders of cognitive and affective development in cerebellar malformations. *Brain*, 130(10), 2646-2660. doi:10.1093/brain/awm201
- Tirapu Ustárroz, J., Luna Lario, P., Iglesias Fernández, M. D., y Hernáez Goñi, P. (2011). Contribución del cerebelo a los procesos cognitivos: avances actuales. *Rev Neurol*, 53(5), 301-315. Retrieved from <https://www.neurologia.com/articulo/2010747>
- Tubbs, R. S. (2015). Definitions and anatomic considerations in Chiari I malformation and associated syringomyelia. *Neurosurgery Clinics*, 26(4), 487-493. doi:10.1016/j.nec.2015.06.007
- Wilkinson, D. A., Johnson, K., Garton, H. J., Muraszko, K. M., y Maher, C. O. (2017). Trends in surgical treatment of Chiari malformation Type I in the United States. *Journal of Neurosurgery: Pediatrics*, 19(2), 208-216. doi:10.3171/2016.8.peds16273

Fecha de recepción: 20/09/2018

Fecha de revisión: 21/09/2018

Fecha de aceptación: 01/10/2018

