

# Conocimiento del manejo de la calidad de vida en pacientes con Arnold Chiari. Una revisión sistemática exploratoria

Beatriz del Carmen Aguiar-Pérez<sup>a</sup>, Cristina-María Aguiar-Pérez<sup>a</sup>, María-José Morales-Gázquez<sup>b</sup>.

<sup>a</sup>Enfermera y estudiante de Doctorado. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; <sup>c</sup>Profesora Grado en Enfermería. Departamento de Enfermería. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria

## RESUMEN

El síndrome de Arnold Chiari es una malformación rara, evolutiva, congénita del sistema nervioso central y alteración anatómica de la base del cráneo, esto ocasiona que el descenso del cerebelo se introduzca en el canal medular, pudiendo ser sintomática o asintomática y afectando a ambos sexos. Pregunta: ¿El afrontamiento en los cambios de la enfermedad, mejoran con la gestión de la calidad de vida en los pacientes con Arnold Chiari? Objetivo: Describir la gestión del manejo de la calidad de vida en pacientes con Arnold Chiari de cualquier edad, sexo y en cualquier fase de su enfermedad. Metodología: Se realizará una búsqueda con el objetivo de identificar trabajos publicado desde 10 años atrás, hasta la actualidad, sobre la gestión del manejo de calidad de vida en pacientes con Arnold Chiari. Resultados: En nuestra búsqueda en las cinco bases de datos, se encontraron 670 artículos, se desestimaron por el contenido 651, duplicados se localizaron 8 y solo 11 artículos fueron seleccionados por nuestro interés para realizar esta revisión sistemática. Discusión: Todos están de acuerdo que, para gestionar el manejo del dolor de la calidad de vida de los pacientes con Arnold Chiari, deberán pasar por una cirugía. Conclusión: Desconocimiento de esta patología, ya que están limitados por no encontrar estudios para mejorar la calidad del paciente y conocer más la patología.

**Palabras clave:** malformación Arnold Chiari, pacientes, calidad de vida, manejo del dolor, dolor, enfermedades raras, gestión y cuidadores.

## 1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Arnold Chiari es una malformación rara, evolutiva, congénita del sistema nervioso central y alteración anatómica de la base del cráneo que ocasiona un descenso del cerebelo hacia el interior del canal medular. Puede ser sintomática o asintomática, nacer con esta anomalía o ir desarrollándola a lo largo de los años<sup>1,2</sup>. Los pacientes que sufren esta patología suelen enfrentarse a situaciones traumáticas, tales como, inestabilidad en las articulaciones, someterse a intervenciones quirúrgicas para fijar las articulaciones cervicales, entre otras<sup>3</sup>. Afecta a ambos sexos y a todas las razas. Su prevalencia estimada es del 0,5% de la población, siendo un 80% del sexo femenino. Los síntomas de la enfermedad suelen aparecer entre los 25 y 45 años y suelen ser: cefalea recurrente, dolor cervical y espasticidad progresiva de las extremidades inferiores. La clínica de estos usuarios se podrá dar de manera brusca, tras una hiperextensión del cuello por manipulación dentaria o quiropráctica, intervención quirúrgica, trauma cervical o maniobra de Valsalva, entre otros muchos motivos<sup>2</sup>. Se pueden describir cinco subtipos de la malformación de Arnold Chiari, que van desde el tipo 0 al tipo IV<sup>3,4</sup>. El diagnóstico para determinar esta patología se realiza mediante técnicas de imagen, como la resonancia magnética (RM) y para completar el estudio se realizan cine-resonancias magnética (CINE RM), radiografías, tomografías computarizadas (TAC), potenciales evocados somatosensoriales (PESS). Actualmente, no se puede determinar si un usuario va a nacer con esta malformación<sup>5,6</sup>. Los pacientes que no presentan síntomas no suelen necesitar tratamiento, requiriendo únicamente revisiones periódicas. Las personas con sintomatología suelen ser candidatas a tratamientos quirúrgicos<sup>3,6,7</sup>. En cuanto a la evolución, cuanto menos grave sea la afección neurológica, mejor será el pronóstico del paciente. Los síntomas leves suelen aliviarse con medicamentos permitiendo al paciente llevar una vida normal<sup>3,7</sup>. La escasa información sobre las enfermedades raras (ER) dificulta los cuidados adecuados de estos pacientes, lo que afecta a la capacidad de realizar incluso las actividades básicas de la vida diaria (ABVD), y generando preocupación tanto en los propios pacientes como en su entorno. Para restablecer esta sensación, es necesaria la investigación sobre el mejor modo de apoyar a estos pacientes<sup>3</sup>.

### *Objetivo general*

Describir la gestión del manejo de la calidad de vida en pacientes con Arnold Chiari de cualquier edad, sexo y en cualquier fase de su enfermedad.

## 2. METODOLOGÍA

Esta revisión sistemática exploratoria no necesitó la elaboración de un protocolo de revisión previo, pero se apoyó en el marco de trabajo SALSA<sup>8</sup> (Búsqueda, evaluación, síntesis y análisis) para estructurar el trabajo y se siguieron los estándares de calidad Prisma extendidos para las revisiones exploratorias<sup>9</sup> (PRISMA-ScRChecklist) para organizar la presentación del informe de búsqueda.

El framework SALSA permitió organizar el trabajo en cuatro grandes fases:

*Fase 1 Búsqueda:* se realizó la búsqueda entre enero y marzo de 2023. La pregunta de partida fue: ¿El afrontamiento en los cambios de la enfermedad, mejoran con la gestión de la calidad de vida en los pacientes con Arnold Chiari? Las fórmulas de búsqueda se crearon a partir de los DeCS: Malformación de Arnold-Chiari, gestión, pacientes, calidad de vida, manejo del dolor, dolor, enfermedades raras y cuidadores, y los MeSH: Arnold-Chiari Malformation, Organization and administration, personnel management, population health management, shared governance nursing, Information technology management, patients, quality of life, pain management, pain, rare diseases y caregivers; combinados mediante los booleanos AND y OR. La búsqueda se realizó en bases de datos de contenido multidisciplinar: CINAHL, Scielo, Medes y MEDLINE (vía Pubmed), orientada a la enfermedad de Arnold Chiari y gestión del manejo de calidad del paciente. Se establecieron como criterios de inclusión: estudios observacionales, de libre disposición y de texto completo, con seres humanos tanto niños como adultos, que analizaron el objetivo planteado, incluyendo el manejo de calidad de vida (CV) de los pacientes, independientemente de su edad, su género y fase de enfermedad, publicados en cualquier idioma, entre 2011 y 2023. Los motivos de exclusión se pueden observar en la Figura 1. A continuación se muestra una de las fórmulas de búsqueda empleada en Pubmed: (((Arnold Chiari) OR (Arnold Chiari malformation)) AND (quality of life)) AND (pain management)) AND (pain)).

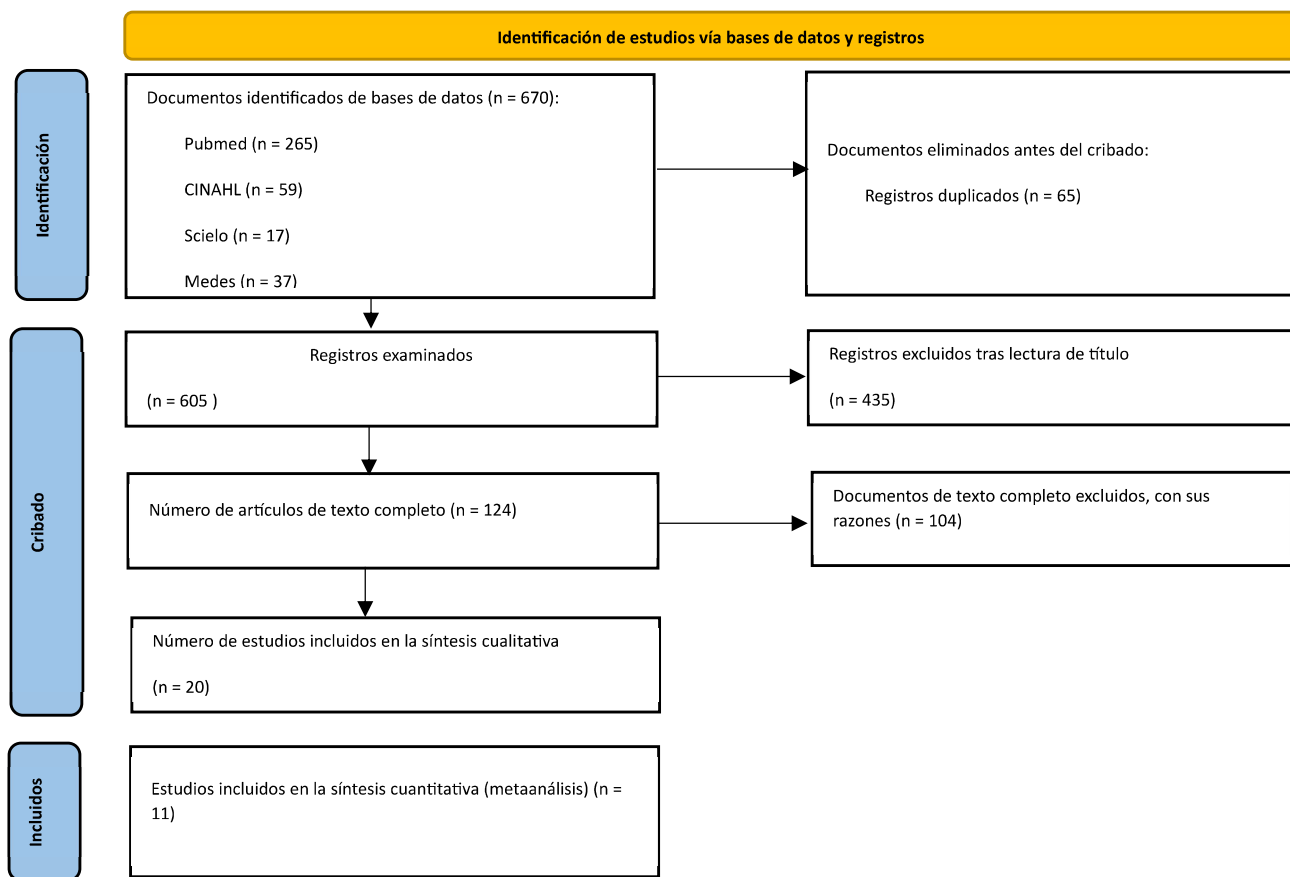
*Fase 2 Evaluación:* una vez obtenidos los documentos tras la aplicación de los criterios de inclusión y exclusión descritos, se procedió a la evaluación de la calidad metodológica de cada uno de los instrumentos de evaluación facilitados por el programa de lectura crítica CASPe.

*Fase 3 Síntesis:* Los artículos seleccionados se cotejaron, resumieron y se agruparon en forma de resultados que se muestra en la Tabla 1.

*Fase 4 Análisis:* Finalmente, con los documentos definitivos se realizó un análisis temático inductivo en torno a la calidad de vida de los pacientes con Arnold Chiari obteniéndose una serie de temas principales y subtemas que se muestran en el apartado de discusión.

## 3. RESULTADOS

Se seleccionaron estudios acordes con nuestros criterios de inclusión para este trabajo, de forma independiente todas las características importantes de la población y en cualquier fase de su enfermedad. El proceso de búsqueda se presenta en el diagrama de flujo PRISMA de la Figura 1<sup>9</sup>.



**Figura 1.** Proceso de cribado. Elaboración propia a partir de <http://www.prisma-statement.org/>

Se escogieron 11 referencias, ordenadas por orden alfabético de apellido del autor/es (Ver tabla 1), incluyéndose 1 estudio prospectivo cohorte; 3 revisiones sistemáticas; 1 estudio de cohorte descriptivo-retrospectivo; 1 estudio transversal; 3 estudio caso-control; 1 estudio de cohorte; y 1 estudio analítico caso-control.

**Tabla 1.** Autor/es y principales datos del trabajo

Autores/res -Año	Título	Tipo de estudio	Objetivos	Resultados
A. Ferré Masó, et al <sup>10</sup> 2011	Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con ~ malformación de Chiari tipo I.	Revisión.	Conocer la repercusión de la malformación sobre las alteraciones respiratorias nocturnas y los trastornos del sueño	Los trastornos del sueño son frecuentes y los más estudiados en pacientes con Malformación Chiari- I (MC-I) El 50% de estos enfermos tienden a padecer síndrome de apnea-hipopnea del sueño, en menos porcentaje padecen situaciones de muerte súbita, hipersomnia, alteraciones en la arquitectura de sueño, parasomnias y/o insomnio. Es de interés obtener los parámetros respiratorios durante la noche, para aumentar y mejorar el pronóstico de estos pacientes.
González et al <sup>11</sup> 2019	Utilizing Group Acceptance and Commitment Therapy (ACT) to Address Chronic Pain, Coping, and Functioning for Patients with Chiari Malformation: A Case Example	Estudio caso-control.	Examinar el uso de un enfoque psicoterapéutico para mejorar el funcionamiento y hacer frente a la crónica del dolor y otros síntomas asociados. Además, la necesidad de investigar los enfoques de la psicoterapia para el tratamiento de las personas con MC.	Analizar sobre el uso de ACT para el tratamiento del dolor crónico y el dolor de cabeza y examina su uso potencial en esta población.

<b>Autores/res -Año</b>	<b>Título</b>	<b>Tipo de estudio</b>	<b>Objetivos</b>	<b>Resultados</b>
Mehta et al <sup>12</sup> 2018	Chiari Headache.	Revisión sistemática.	Describir el diagnóstico y el tratamiento del dolor en Chiari.	Identificar el dolor de cabeza para mejorar la fisiopatología.
Martínez-Sabater et al <sup>13</sup> 2018	Quality of Life in Individuals Affected by Arnold Chiari Malformation: Comparison and Validation of a Measurement Instrument	Estudio analítico caso-control,	Adaptar el perfil de síntomas de Chiari (CSP) al español y explorar la confiabilidad y validez de este constructo en el contexto de pacientes hispanohablantes con MCA.	Correlación positiva para los ámbitos físico y psicológico de los cuestionarios CSP y SIP-30, pero no para sus ámbitos funcional y social.
Fawaz S Almotairi et al <sup>14</sup> 2019	Chiari I malformation—neuropsychological functions and quality of life	Estudio de cohorte,	Evaluar el funcionamiento neuropsicológico y la calidad de vida antes y después de la cirugía en adultos con malformación de Chiari I	Tras la evaluación de los pacientes a través de la escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HAD) y exámenes de funcionamiento neuropsicológico (NP) se ha podido averiguar que de los 11 pacientes su nivel cognitivo estuvo dentro de la normalidad. Mejoraron post operación en cuanto al habla, la velocidad psicomotora y de captación de colores siendo capaz de aumentar la rapidez en las respuestas. Trece pacientes mostraron peor calidad de vida, aunque hubo una mejora después de las cirugías.
Andrews <sup>15</sup> 2018	Spinning, hurting, still, afraid: Living life spaces with Type I Chiari Malformation	Estudio caso-control	Conocer cómo viven los pacientes con la malformación de Chiari tipo I.	Indicaciones para conocer el conocimiento que podría generar para aumentar la conciencia y la atención informada.
Grahovac et al <sup>16</sup> 2018	Chiari type I malformation of infants and toddlers	Estudio caso-control	Conocer la malformación de Chiari I en bebés y niños.	12 pacientes presentaron dolor de cabeza, irritabilidad, llanto inconsolable, agarrarse la cabeza y/o arquear la espalda. 10 presentaron orofaríngeos, arcadas, atragantamiento, ronquidos, apnea del sueño y/o parálisis de cuerdas vocales. 1 paciente hidromielia cervical segmentaria
Bendt et al <sup>17</sup> 2020	Adults with spina bifida: A cross-sectional study of health issues and living conditions	Estudio transversal.	Explicar los problemas de salud y condiciones de vida en una cohorte de adultos que viven con espina bífida.	Personas <46 años tenían más afecciones secundarias como malformación de Chiari II y > 46 años podían caminar y desempeñarse mejor.
Meehan et al <sup>18</sup> 2015	The Risk of Athletes with Chiari Malformations Suffering Catastrophic Injuries during Sports Participation is Low	Estudio de cohorte descriptivo, retrospectivo	Estimar el riesgo de que los deportistas con malformaciones de Chiari sufran una lesión catastrófica.	Tasa de respuesta del 53%
Regal Ramos <sup>19</sup> . 2011	Valoración de la capacidad laboral de la malformación de Arnold Chiari tipo I	Revisión sistemática	Elaborar un acercamiento a diferentes aspectos importantes en la valoración de la discapacidad laboral de estos pacientes.	La intensidad de los síntomas no está en relacionada con la agravación de las lesiones.
Mestres et al <sup>20</sup> 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	Estudio prospectivo cohorte;	Valorar la calidad de vida, la presencia de ansiedad y síntomas depresivos mediante las escalas Sickness Impact Profile en pacientes con MC-I	La calidad de vida fue nula en 6 pacientes, leve en 36, moderado en 17 y grave en 8. Donde se vieron más afectados fue en el trabajo. El 86,6% tenían ansiedad moderada o elevada y el 25,4% síntomas depresivos.

## 4. DISCUSIÓN

A raíz de los 11 artículos seleccionados para nuestra revisión sistemática, se identificaron los temas de calidad de vida (CV) relacionados con los subtemas de estado biopsicosocial, los cambios físicos y cognitivos; la alteración del sueño, el nivel emocional de estos pacientes, el dolor y el tratamiento de rehabilitación. A partir de ello, hemos generado nuestra discusión.

En el estudio de González et al<sup>11</sup>, explican que estos pacientes experimentan síntomas que afectan al funcionamiento del cuerpo, causándoles dolores, entre ellos el dolor de cabeza. La finalidad para conseguir aliviar el dolor consistiría en la utilización de la cirugía para la descompresión y/o medicamentos para manejar el dolor<sup>10-20</sup>. Además, ante lo anterior mencionado, uno de los documentos "Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con malformación de Chiari tipo I."<sup>10</sup>, relatan que, a causa del dolor, pueden tener un alto trastorno del sueño; poseyendo el 50% de los usuarios el síndrome apneas-hipopneas del sueño (SAMS) o muerte súbita. Los autores narran, que incluir análisis en parámetros respiratorios nocturnos y optimizar el tratamiento para los síntomas, podría mejorar la CV y el pronóstico de la enfermedad<sup>10</sup>. Por lo tanto, destacar que en la revisión de "Chiari Headache"<sup>12</sup> interpretan que el 27% de los usuarios, informaron de sufrir dolor de cabeza y cefalea causada por la maniobra de Valsalva/tos, incrementándolo con dolor de cuello, parestesia y dolor de espalda, ocasionando daños en su estado físico. Le dan bastante importancia al tratamiento quirúrgico, como forma de aliviar el dolor de cabeza, pero recalcan que no se les calmara del todo el dolor; consideran que se necesita más investigación en esta área, para tratar con precisión a este tipo de pacientes<sup>12</sup>.

En relación con el nivel emocional, este se ve afectado, no solo por los síntomas psicológicos como, por ejemplo, la ansiedad a raíz de la poca capacidad para conciliar el sueño<sup>10</sup> sino, también, los síntomas físicos generan una decadencia en la persona enferma<sup>10-12</sup>. Asimismo, Andrews<sup>15</sup>, señala en su estudio, la importancia de indagar las lesiones cerebrales, ya que la vida cotidiana de esos pacientes se ve afectada, puesto que diariamente se tienen que enfrentar a obstáculos del día a día, produciendo consecuencias a sus emociones y a los cambios físicos que sufren<sup>15</sup>. Por lo tanto, esta enfermedad no solo afecta al estado físico y emocional, sino también al entorno social y familiar como bien se cita en los artículos que hemos seleccionado<sup>10-12,15</sup>.

Bendt et al<sup>17</sup>, también apoyan lo nombrado en el párrafo anterior, demostrando que los pacientes con malformación de Arnold Chiari (MCA) tienen un complejo conjunto de necesidades físicas, cognitivas y sociales; que deben abordarse para mejorar sus problemas de salud y condiciones de vida. Estos pacientes no solo sufrirán problemas físicos como incontinencia urinaria y fecal, sino, además, problemas biopsicosociales. Por ello, los pacientes con esta patología necesitan mucha atención de su entorno y que sus familiares estén habituados con esta patología, para que de esa manera puedan entenderlos y ayudarlos<sup>10-12,15,17</sup>.

Además, contamos con el artículo de Martínez et al<sup>13</sup>, que describen que al introducir el perfil de síndrome de Chiari (CSP) al español, se ha creado una herramienta útil y confiable, donde se puede aplicar a estudios de CV en pacientes con MCA. Este instrumento, también permite que se conozcan los síntomas específicos de la patología y realizar un correcto seguimiento de la evolución de los pacientes. Todo ello, nos ayudará a poder evaluar la CV del estado general de la salud del enfermo<sup>13</sup>.

El análisis de "Chiari I malformation—neuropsychological functions and quality of life"<sup>14</sup> ilustran que, para evaluar la calidad y la percepción del cambio físico que sufren estos pacientes antes y después de la operación, se les otorga una escala de ansiedad, depresión y exámenes neuropsicológicos. En dicha evaluación, se demostró que la mayoría de los pacientes tenía un funcionamiento cognitivo dentro del rango normal. Los pacientes informaron un menor nivel de satisfacción con su CV tanto antes como después de la cirugía, aunque el sistema descriptivo indicaba que la CV mejoraba, pero se comprobó, que pre y post de la operación, la ansiedad de estos pacientes era bastante alto, a causa del desconocimiento de su enfermedad. Los autores, encontraron limitado el estudio, por el pequeño tamaño de la muestra de los pacientes y el periodo de seguimiento, dado que no es un diagnóstico común y es difícil seguir prospectivamente un gran número de pacientes<sup>14</sup>.

En la revisión de Ramos<sup>19</sup>, manifiesta que las valoraciones se deben realizar individualizada, evaluando los síntomas y la intensidad de estos, por lo que hace relevancia en que el tratamiento quirúrgico tiene sus limitaciones, pero que aun así es más favorable que el farmacológico., dando importancia al tratamiento rehabilitador, ya que va encaminada aliviar el dolor, mejorar el recorrido articular, reeducar el equilibrio y la marcha<sup>19</sup>.

Por otro lado, en el artículo "Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes"<sup>20</sup>; se contemplan la importancia a la evaluación de la CV de los enfermos, ya sea para determinar la repercusión de la enfermedad o la respuesta a un tratamiento, pero existen nulos estudios que analizan esta variable en los pacientes afectados. Las limitaciones que se observan es que hay pocos estudios y dificultad la investigación, generando ansiedad ante el desconocimiento de su patología<sup>20</sup>.

Únicamente, uno de los artículos, "The Risk of Athletes with Chiari Malformations Suffering Catastrophic Injuries during Sports Participation is Low"<sup>18</sup>, puntualizan que el riesgo de los deportistas con malformación de Chiari que sufran lesiones catastróficas durante la práctica de cualquier deporte es bajo, por lo que este tipo de paciente puede realizar cualquier actividad física. Aunque, teniendo, siempre en cuenta que padecen esta patología y que en cualquier cambio de su enfermedad se debe parar de realizar el deporte. Además, comenta, que no se puede generalizar, ya que está limitado por la falta de estudios<sup>18</sup>.

Hay que destacar que se ha podido evaluar, en dos de los artículos citados, que la ansiedad estaba muchas veces presente por el desconocimiento de los pacientes sobre la patología, tanto antes como después de la cirugía<sup>14-20</sup>. Junto con otro de los documentos, el cual también menciona la importancia de conocer la patología que padecemos, para obtener mejora en la CV<sup>17</sup>. Por lo que, en el escrito de "Chiari type I malformation of infants and toddlers"<sup>16</sup>; evidencian, que la falta de estudio hace más difícil que conozcamos cómo afecta esta patología en los adultos, pero mucho más, en saber cómo afecta a los recién nacidos y niños; ya que su falta de comunicación lo hace más difícil, y casi no hay estudios sobre ellos<sup>16</sup>. Hacen referencias que son incapaz de conocer con exactitud la forma de dolor que presentan este rango de pacientes, ya que muestran síntomas de una manera diferente: el 75% que presentaron signos de dolor de cabeza, lo revelaron con irritabilidad, llanto inconsolable, agarrarse la cabeza y/o arquear la espalda. El 62,5% con síntomas orofaríngeos y/o respiración como vómitos, atragantamiento, arcada, ronquidos, apnea del sueño<sup>15</sup>.

El dolor es un síntoma muy frecuente en esta enfermedad, en concreto el dolor neuropático, aunque en la actualidad se desconoce con exactitud qué medidas son las más oportunas<sup>11</sup>, González et al<sup>11</sup> que explican que existe un "tratamiento" de terapia de aceptación y compromiso grupal (ACT), refieren que resulta útil para este tipo de pacientes, puesto que implica el entrenamiento de los pensamientos, mejorando el funcionamiento emocional físico, aunque es cierto que gestionar el dolor, el afrontamiento y el manejo del dolor no existe muchas opciones<sup>11</sup>.

Limitaciones de este trabajo: los artículos encontrados son insuficientes en el ámbito de la enfermería, escasez para realizar una revisión sistemática, falta de información sobre el manejo de la CV y asesoramiento a pacientes con Arnold Chiari. Las líneas futuras: van desde investigar más sobre el tema desde el ámbito de la enfermería, ayudar al paciente a realizar su vida diaria con calidad, cooperar en mejorar sus inseguridades y conocer cómo influye la patología al paciente y a su entorno más cercano.

La implicación para la profesión de enfermería que se ha obtenido con la realización de esta revisión sistemática ha sido conocer la gestión del manejo de CV en pacientes con Arnold Chiari de cualquier edad, sexo y en cualquier fase de su enfermedad.

## 5. CONCLUSIONES

Del análisis de todos los artículos, se extraen las siguientes conclusiones:

1. Para lograr gestionar el dolor y el afrontamiento en los pacientes con Arnold Chiari, es necesario que se sometan a una cirugía, esta consiste, en la ampliación del canal medular.
2. A través de terapias, enseñarles a sobrellevar el dolor y controlar sus emociones, para que, de esa manera, tengan mejor calidad en su vida diaria.
3. Ante la poca existencia de estudios sobre pacientes, durante su nacimiento, su infancia y adolescencia, resulta complejo poder evaluar adecuadamente sus síntomas y genera frustración a sus familiares.
4. La vida laboral de los pacientes con esta patología se verá afectada, si son trabajos de requerimiento físico y mental, ya que el dolor que sufren les dificultará la concentración.
5. Pueden realizar cualquier actividad deportiva, ya que no supondrían dificultades para ellos, pero siempre teniendo en cuenta, que habría que evaluarlos individualmente.
6. Su descanso se ve afectado, por los dolores de cabeza, que no se les alivia con tratamiento farmacológico, por lo que su calidad de vida se ve perjudicada.
7. Existe desconocimiento sobre la evolución de la malformación Arnold Chiari, debido a sus escasos estudios.

## REFERENCIAS

- [1] Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernández A. Enfermedades raras: un enfoque práctico. Instituto de Salud Carlos III. . 2004. Disponible en: [https://saludextremadura.ses.es/filescms/web/uploaded\\_files/CustomContentResources/http\\_\\_gesdoc.isciii.pdf](https://saludextremadura.ses.es/filescms/web/uploaded_files/CustomContentResources/http__gesdoc.isciii.pdf)
- [2] Hernández Ruiz I, Soler Cano A. Malformación de Arnold Chiari tipo I: presentación de un caso. Rev. Méd. Electrón.2010; 32(5): 8. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/rme/v32n5/spu14510.pdf>
- [3] Amado Vázquez ME, García Ramos R, Avellaneda Fernández A, García Ribes M, Barrón Fernández J, Gómez Triguero C, et al. Malformaciones de la unión craneocervical (Chiari tipo I y siringomielia). Documento de Pon consenso” Madrid: Editorial Médica AWWE. 2009. Disponible en: [http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso\\_Chiari\\_2010.pdf](http://www.sen.es/pdf/2010/Consenso_Chiari_2010.pdf)
- [4] Lorenzo YV, Álvarez FEA, Ávila MH, Mendoza CDC, Abreu AF, Martín DG. Malformación de la unión craneocervical de Chiari. Presentación de un caso. MediCiego. 2016; 22(2): 68-75. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/mediciego/mdc-2016/mdc162j.pdf>
- [5] Moncho D, Poca MA, Minoves T, Ferré A, Rahnama K, Sahuquillo J. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral y somatosensoriales en los pacientes con malformación de Chiari. Rev Neurol. 2013; 56(12): 623-34. Disponible en: [https://www.researchgate.net/profile/Dulce\\_Moncho/publication/237070501\\_Brainstem\\_auditory\\_evoked\\_potentials\\_and\\_somatosensory\\_evoked\\_potentials\\_in\\_Chiari\\_malformation/links/546508fe0cf2052b509f2ae1.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Dulce_Moncho/publication/237070501_Brainstem_auditory_evoked_potentials_and_somatosensory_evoked_potentials_in_Chiari_malformation/links/546508fe0cf2052b509f2ae1.pdf)
- [6] Guínto Balanzar G, Zamorano Bórquez C, Domínguez Cortinas F, Aréchiga Ramos NC, Abdo Toro MA. Amigdalopexia cerebelosa en el manejo de la malformación de Chiari de tipo I. Gac Méd Méx. 2007; (2):115- 22. Disponible en: [http://www.anmm.org.mx/bgmm/1864\\_2007/2007-143-2-115-122.pdf](http://www.anmm.org.mx/bgmm/1864_2007/2007-143-2-115-122.pdf)
- [7] Joseph H, Piatt MD. Malformación de Arnold Chiari. 2011. Disponible en: <https://www.rchsd.org/health-articles/malformacin-de-arnold-chiari/>
- [8] Codina L. No lo llame análisis bibliográfico, llámelo revisión sistemática. Cómo llevarla a cabo con garantías: La revisión sistemática y el marco SALSA. Lluís Codina. 2017. Disponible en: <https://www.lluiscodina.com/revisio-n-sistemtica-salsa-framework/>
- [9] PRISMA. Prisma-statement.org. 2020. Disponible en: <http://prisma-statement.org/prismastatement/flowdiagram.aspx>
- [10] Masó AF, Poca MA, De la Calzada MD, Solana E, Tomás OR, Sahuquillo J. Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. Neurología. 2014; 29(5): 294-304. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485311000144?via%3Dihub>
- [11] Holmes SC, González A, Allen PA, Johnson DM. Utilización de la terapia de aceptación y compromiso grupal (ACT) para abordar el dolor crónico, el afrontamiento y el funcionamiento de pacientes con malformación de Chiari: un ejemplo de caso. Psicología profesional: investigación y práctica. 2019; 50 (5): 296-3.6. Disponible en: <https://psycnet.apa.org/record/2019-30992-001>
- [12] Mehta A, Chilakamarri P, Zubair A, Kuruvilla D. Dolor de cabeza de Chiari. Informes actuales de dolor y cefalea. 2018; 22 (7): 1-4. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11916-018-0702-8>
- [13] Martínez-Sabater A, Ballestar-Tarin ML, Vázquez-Seoane M, Mari-Avargues L, Saus-Ortega C, del Carmen Casal-Angulo M. Calidad de vida en individuos afectados por la malformación de Arnold Chiari: comparación y validación de un instrumento de medición. Trastornos endocrinos, metabólicos e inmunitarios: objetivos farmacológicos (anteriormente objetivos farmacológicos actuales: trastornos inmunitarios, endocrinos y metabólicos). 2018; 18 (4): 388-396. Disponible en: <https://www.eurekaselect.com/157755/article>
- [14] Almotairi FS, Hellström P, Skoglund T, Nilsson ÅL, Tisell M. Malformación de Chiari I: funciones neuropsicológicas y calidad de vida. Acta neurochirurgica”. 2019: 1-8. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00701-019-03897-2>
- [15] Andrews GJ. Girando, lastimando, quieto, asustado: Viviendo espacios de vida con Malformación de Chiari Tipo I. Ciencias sociales y medicina. 2019; 231: 13-21. Disponible en: <https://www.sciencedirect-com.accedys2.bbt.ull.es/science/article/pii/S0277953618300303>
- [16] Grahovac G, Pundy T, Tomita, T. Malformación de Chiari tipo I en bebés y niños pequeños. Sistema nervioso del niño. 2018; 34 (6): 1169-1176. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-017-3712-7>
- [17] Bendt M, Gabrielsson H, Riedel D, Hagman G, Hultling C, Franzén E et al. Adultos con espina bífida: un estudio transversal de problemas de salud y condiciones de vida. Cerebro y comportamiento.2020; 10 (8): e01736. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1002/brb3.1736>

- [18] Meehan WP, Jordaan M, Prabhu SP, Carew L, Mannix RC, Proctor MR. El riesgo de que los deportistas con malformaciones de Chiari sufran lesiones catastróficas durante la práctica deportiva es bajo. *Revista clínica de medicina deportiva: revista oficial de la Academia Canadiense de Medicina Deportiva*. 2015; 25 (2); 133. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4257888/>
- [19] Regal Ramos RJ. Valoración de la capacidad laboral de la malformación de Arnold Chiari tipo I. *Medicina y seguridad del trabajo*. 2011; 57(222): 95-100. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/mesetra/v57n222/revision.pdf>
- [20] Mestres i Soler O, Poca Pastor MA, Solana E, Rodoi A, Quintana M, Force Sanmartín 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. *Revista de Neurología*. 2012; 55 (3): 148-156. Disponible en: <http://diposit.ub.edu/dspace/bitstream/2445/53417/1/620598.pdf>