



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

---

---

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UMAE: HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"  
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

**MANIFESTACIONES OTONEUROLÓGICAS, PRE-QUIRÚRGICAS DE LOS  
PACIENTES CON MALFORMACIÓN DE CHIARI DEL CENTRO MÉDICO  
NACIONAL LA RAZA EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO DE 2018  
A NOVIEMBRE 2020**

TESIS  
PARA OBTENER EL GRADO EN:  
MÉDICO ESPECIALISTA EN AUDIOLOGÍA OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA

**PRESENTA:**  
DRA. GABRIELA PEÑALOZA ARREOLA.

**ASESOR DE TESIS:**  
DRA. VERÓNICA OCAMPO SÁNCHEZ  
DRA. ABRIL ADRIANA ARELLANO LLAMAS

NO. REGISTRO: R-2021-3502-078



CIUDAD DE MÉXICO, OCTUBRE 2021



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



**Dictamen de Aprobado**

Comité Local de Investigación en Salud 3502.  
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS 18 CI 09 002 001  
Registro CONBIOÉTICA CONBIOÉTICA 09 CEI 027 2017101

FECHA Jueves, 24 de junio de 2021

**Dra. VERONICA OCANPO SANCHEZ**

**PRESENTE**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **Manifestaciones otoneurológicas, pre-quirúrgicas de los pacientes con malformación de Chiari del Centro Médico Nacional La Raza en el periodo comprendido de enero de 2018 a noviembre 2020** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional  
R-2021-3502-078

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

  
**Dr. Guillermo Areaga Reyna**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

Imprimir

**IMSS**  
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

---

**DRA. MARÍA TERESA RAMOS CERVANTES**  
Directora de Educación e Investigación en Salud  
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

---

**DRA. LAURA ALEJANDRA VILLANUEVA PADRÓN**  
Profesor titular del curso de Especialidad en Comunicación, Audiología y  
Foniatría  
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

---

**DRA. VERÓNICA OCAMPO SÁNCHEZ**  
Investigador principal  
Médico adscrito al servicio de Audiología y Otoneurología  
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

---

**DRA. GABRIELA PEÑALOZA ARREOLA**  
Residente de 4to año de Audiología, Otoneurología y Foniatría  
U.M.A.E. Centro Médico Nacional La Raza, “Dr. Gaudencio González Garza”

**MANIFESTACIONES OTONEUROLÓGICAS, PRE-QUIRÚRGICAS DE LOS  
PACIENTES CON MALFORMACIÓN DE CHIARI DEL CENTRO MÉDICO  
NACIONAL LA RAZA EN EL PERIODO COMPRENDIDO DE ENERO DE 2018 A  
NOVIEMBRE 2020**

## IDENTIFICACIÓN DE INVESTIGADORES

### **Investigador principal:**

Dra. Verónica Ocampo Sánchez

Médico adscrito al servicio de Audiología y Otoneurología

Lugar de trabajo: Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Gaudencio González Garza”

Matrícula: 99368709

Correo electrónico: veronikocasa@gmail.com

Teléfono: 57245900 Ext. 24086

### **Investigador asociado:**

Dra. Abril Adriana Arellano Llamas

Asesor metodológico

Médico adscrito al servicio de Endocrinología Pediátrica

Lugar de trabajo Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Gaudencio González Garza”

Matrícula: 99386396

Correo electrónico: abrilarellano@yahoo.com.mx

Teléfono: 57245900 Ext. 23499

### **Investigador asociado**

Dra. Gabriela Peñaloza Arreola

Adscripción: Residente de 4 to. año de Audiología, Otoneurología y Foniatría

Lugar de Trabajo: Unidad Médica de Alta Especialidad “Dr. Gaudencio González Garza”

Matrícula: 97363066

Correo electrónico: gabrielapa02@outlook.com

Teléfono: 5516519829

## ÍNDICE.

<b>RESUMEN</b>	07
<b>MARCO TEORICO</b> .....	08
-Introducción. ....	08
-Antecedentes Históricos. ....	08
-Definición. ....	09
-Epidemiología. ....	10
-Etiología. ....	10
-Clasificación. ....	12
-Cuadro clínico. ....	13
-Manifestaciones otoneurológicas. ....	15
-Diagnóstico. ....	18
-Tratamiento. ....	23
-Tratamiento otoneurológico. ....	24
<b>SITUACION EN CMN LA RAZA</b> .....	26
<b>JUSTIFICACIÓN</b> .....	26
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b> .....	27
<b>PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN</b> .....	28
<b>HIPÓTESIS</b> .....	28
<b>OBJETIVO GENERAL</b> .....	28
<b>OBJETIVOS ESPECÍFICOS</b> .....	28
<b>MATERIAL Y MÉTODOS</b> .....	28
<b>CRITERIOS DE INCLUSIÓN</b> .....	29
<b>CRITERIOS DE EXCLUSIÓN</b> .....	29
<b>CRITERIOS DE ELIMINACIÓN</b> .....	29
<b>TAMAÑO DE LA MUESTRA</b> .....	29
<b>VARIABLES</b> .....	30
<b>ANÁLISIS ESTADÍSTICO</b> .....	35
<b>ASPECTOS ÉTICOS</b> .....	35
<b>CONFLICTOS DE INTERÉS</b> .....	35
<b>RESULTADOS</b> .....	36
<b>DISCUSIÓN</b> .....	39
<b>CONCLUSIÓN</b> .....	41
<b>BLIBLIOGRAFÍA</b> .....	43
<b>ANEXO 1</b> .....	45
<b>ANEXO 2</b> .....	46

**TITULO: Manifestaciones otoneurológicas, previo al tratamiento quirúrgico en pacientes con malformación de Chiari del Centro Médico Nacional La Raza en el periodo comprendido de enero de 2018 a noviembre 2020.**

Autores: Ocampo SV, Arellano LIAA, Peñaloza AG

**RESUMEN.**

**Introducción:** La malformación de Chiari es una alteración anatómica de la base del cráneo, que consiste en herniación del cerebelo o del tronco del encéfalo por el foramen magnum existe variabilidad de la presentación clínica de los síntomas entre los pacientes, y las manifestaciones otoneurológicas se atribuyen a la disfunción de los pares craneales inferiores y consisten en vértigo, nistagmo y tinnitus que se han descrito en diferentes series con frecuencias variables. En nuestro medio, no se ha evaluado la frecuencia de estas manifestaciones.

**Pregunta:** ¿Cuáles son las manifestaciones otoneurológicas, prequirúrgicas de los pacientes con malformación de Chiari del Centro Médico Nacional La Raza en el periodo comprendido de enero de 2018 a noviembre 2020?

**Objetivo general:** Describir la frecuencia de manifestaciones otoneurológicas previo al tratamiento quirúrgico en pacientes con malformación de Chiari del Centro Médico Nacional La Raza en el periodo comprendido de enero de 2018 a noviembre 2020

**Material y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal. Grupo de estudio: Expedientes de pacientes que hayan sido hospitalizados para cirugía correctiva de Malformación de Chiari en el Centro Médico Nacional “La Raza” y a los que se les solicitó valoración otoneurológica en el periodo de enero de 2018 a noviembre de 2020. Se describió con medidas de tendencia central y frecuencias. Se analizó la base de datos en SPSS, se describieron frecuencias, y medidas de tendencia central (mediana o media según la distribución de las variables).

**Resultados.** Se incluyeron 28 pacientes de predominó el sexo femenino en 78%, se describió malformación de Chiari tipo I en 67% y en el resto no se describió el tipo. La mediana de la edad diagnóstico fue de 39.5 años y la mediana al inicio de los síntomas fue de 36 años. El tiempo que transcurre desde el primer síntoma hasta el diagnóstico en esta serie fue de un año. Las manifestaciones otoneurológicas más frecuentes en este estudio fueron cefalea 9(90%) e inestabilidad 9(60%), de las que se consideran más específicas predominó la inestabilidad 9 (60%), vértigo 4 (22.2%) y mareo 4 (23.5), se reportó acúfeno 2 (66.7%), hipoacusia 2(50%), plenitud ótica 1(33.3%), nistagmo 1 (4.5%).

**Conclusión.** Todos los pacientes estudiados por malformación de Chiari manifestaron por lo menos un síntoma específico otoneurológico, predominando la inestabilidad. No podemos descartar que exista una falta de búsqueda intencionada de signos y síntomas en este grupo de pacientes.

Proponemos que los residentes de neurología y neurocirugía tengan una rotación en el área de audiología que les permita agudizar su sensibilidad sobre este grupo de manifestaciones otoneurológicas.

**Palabras clave:** *malformación de Chiari, manifestaciones otoneurológicas*

## MARCO TEÓRICO.

### Introducción.

La malformación de Chiari es una enfermedad congénita <sup>(1)</sup>, debida a una alteración anatómica de la base del cráneo, en la que se produce herniación del cerebelo o del tronco del encéfalo a través del foramen magnum hasta el canal cervical. <sup>(1, 2)</sup>

La malformación de Chiari, forma parte de las malformaciones de la unión craneo-cervical, que son alteraciones congénitas o adquiridas del hueso occipital, el agujero occipital o las dos primeras vértebras cervicales que reducen el espacio disponible para la parte inferior del tronco del encéfalo y la médula cervical. Estos procesos pueden producir dolor de cuello, siringomielia; déficits cerebelosos, de los pares craneales inferiores, de la médula espinal e isquemia vertebrobasilar. <sup>(3,4)</sup>

Esta malformación puede ser asintomática y descubrirse de forma incidental en un estudio de imagen, principalmente por resonancia magnética. Sin embargo, su forma de presentación más frecuente es el dolor occipital y cervical exacerbado por la actividad física o las maniobras de Valsalva. Esta patología provoca más de 100 síntomas asociados, es causa de minusvalía y uno de los principales motivos de fallecimiento de los neonatos con espina bífida. Como consecuencia del desarrollo de neuropatías craneales o compresión del tronco cerebral, es posible la aparición de síntomas del área otoneurológica, se describen casos de presentación en forma de nistagmo (característicamente vertical hacia abajo), hipoacusia neurosensorial e, incluso, cuadros clínicos sugestivos de enfermedad vestibular periférica. <sup>(3)</sup>.

Debido a la amplia disponibilidad de RM en la actualidad es cada vez más frecuente el diagnóstico incidental de la malformación, tanto en poblaciones adultos como pediátricas.

El tratamiento depende de la clínica del paciente, la naturaleza de la malformación y el grado de afectación neurológica. Aquellos que cuentan con una malformación tipo I con síntomas mínimos y sin siringomielia pueden ser tratados de manera conservadora. Para el resto de los tipos, se puede realizar un manejo no quirúrgico del dolor o una descompresión quirúrgica de la materia encefálica afectada y el foramen magno. (Pakzaban, 2018) <sup>(6)</sup>

Uno de los aspectos más controvertidos en el momento actual es la conveniencia de establecer indicación quirúrgica en los pacientes oligosintomáticos o asintomáticos que presentan herniación amigdalar moderada o severa. <sup>(1,6)</sup>

### Antecedentes históricos.

La primera descripción de una malformación congénita del cerebro y cerebelo con herniación de la médula espinal data de 1883, y fue hecha por John Cleland. Posteriormente la completaron Hans Von Chiari (1891) y Julius Arnold (1894).

- En 1891 el patólogo Hans Von Chiari describió los primeros hallazgos patológicos encontrados en las autopsias de pacientes con hidrocefalia y ectopia cerebelosa, acuñando el concepto de Malformación de Chiari tipo I (MC-I).

- 1894, Julius Arnold (1835–1915) describió por primera vez un caso con mielomeningocele lumbosacro, descenso del cerebelo y algunas manifestaciones disráficas.
- 1895, Chiari clasificó las malformaciones del cerebro posterior y en 1907 Schwalbe y Gredig trabajando en el laboratorio de Arnold, decidieron nombrar el tipo II de la clasificación de Chiari con el nombre de Arnold-Chiari en un Tratado de Embriología y Anatomía.
- 1911, Schuller obtuvo por primera vez la imagen radiológica de esta malformación y en 1935, Russell y Donald, analizando diez casos con mielomeningocele y Chiari tipo II, señalaron a la hidrocefalia como secundaria a esta patología.
- 1938, McConnell y Parker publicaron los resultados quirúrgicos en cinco pacientes con Chiari I, sometidos a descompresión de la fosa posterior. D'errico en 1939, describió diez casos con mielomeningocele e hidrocefalia en niños y siete casos sometidos a plastia del mielomeningocele.
- Chamberlain en 1939, describió anomalías de la base del cráneo y una línea que va desde el labio superior del borde posterior del agujero magno hasta el labio superior del borde posterior del paladar duro (llamada Línea de Chamberlain).
- 1943, Ingrahan y Scott realizaron una revisión de la literatura y describieron veinte casos de Chiari y mielomeningocele.
- 1945, Bucy y Lichtenstein reportaron un resultado exitoso en una paciente de 40 años sometida a cirugía descompresiva de fosa posterior con diagnóstico de Chiari I. Mac Gregor, en 1948 describió su línea para el diagnóstico de impresión basilar, la cual va desde el borde posterior del paladar duro hasta el borde inferior del hueso occipital.
- Baker en 1963, analizó 204 casos de melografía en pacientes con síntomas medulares cervicales altos, encontró 11 casos con la malformación de Chiari.
- 1965, Gardner presentó la patogénesis de la malformación de Chiari más aceptada en la actualidad. En 1978, Nyland y Krogners presentaron parámetros radiológicos para evaluar el tamaño de la fosa posterior y Rhoton presentó la patología desde el punto de vista microneuroquirúrgico.
- 1985, Aboulezz et al, utilizaron por primera vez la resonancia magnética para estudiar la posición de las amígdalas cerebelosas en los pacientes con malformación de Chiari tipo I, concluyendo que las amígdalas se podían extender hasta 3 mm por debajo del agujero magno en la población normal y valores iguales o superiores a 5 mm en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. <sup>(7,8)</sup>

### Definición.

La malformación de Chiari es una enfermedad congénita debido a la alteración anatómica de la base del cráneo, en la que se produce herniación del cerebelo o del tronco del encéfalo a través del foramen magnum hasta el canal cervical, puede asociarse a siringomielia e hidrocefalia. <sup>(1,2)</sup>

La malformación de Chiari, forma parte de las malformaciones de la unión craneo-cervical <sup>(4)</sup>, que son alteraciones congénitas o adquiridas del hueso occipital, el agujero occipital o las dos primeras vértebras cervicales que reducen el espacio disponible para la parte inferior del tronco del encéfalo y la médula cervical. Estos procesos pueden producir dolor de cuello,

siringomielia; déficits cerebelosos, de los pares craneales inferiores, de la médula espinal e isquemia vertebrobasilar. <sup>(4,5)</sup>

Durante varias décadas los epónimos Arnold y Chiari han sido utilizados como sinónimos para definir los casos con ectopia de las amígdalas cerebelosas debajo del nivel indicado por el borde posterior del foramen magnum. Clásicamente la malformación de Chiari se ha considerado típica de adultos jóvenes y adolescentes (malformación de Chiari tipo I), y la malformación de Arnold, típica en población infantil, asociado a meningocele y, a veces, a espina bífida, (considerado para la malformación de Chiari tipo II) <sup>(1,3,9)</sup>, sin embargo, debido al papel secundario que Arnold jugó en la descripción de esta entidad, el epónimo más ampliamente utilizado en la actualidad es “malformación de Chiari”. <sup>(10)</sup>

### Epidemiología.

La malformación de Chiari constituye una patología poco frecuente, de baja prevalencia, de los distintos tipos, la MC tipo I es, sin duda, la más frecuente, con una prevalencia de 0.56% a 0.078% en población general <sup>(7, 8, 10, 11)</sup>. Afecta a ambos sexos, con ligero predominio en las mujeres, y a todas las etnias. Los síntomas de comienzo pueden aparecer a cualquier edad, aunque se suelen presentar entre los 25 y los 35 años. Es poco frecuente en población mayor de 60 años y entre un 15-30% de los pacientes no presentan síntomas, estableciéndose el diagnóstico de forma incidental en estudios de imagen. <sup>(8, 12)</sup>

La malformación de Chiari tipo I se puede asociar a la presencia de siringomielia entre el 50 al 70 % de los casos. <sup>(7, 13)</sup>

En el año 2003, en EEUU se estimó una prevalencia estimada para MC-I de 6 casos por cada 10,000 habitantes, frente a 0,5 casos por cada 10,000 para la MC-2.

Una de las series más amplias publicadas hasta el momento sobre pacientes con MC-I constató una mayor frecuencia en el sexo femenino y una edad media de presentación de 35,9 +/-16,8 años. <sup>(10)</sup>

### Etiología.

Se considera que la MC es consecuencia de una desproporción cráneo-encefálica que condiciona una ectopia amigdalal del cerebelo, y/o del tronco encefálico <sup>(8,13)</sup>. Inicialmente, Chiari relacionó los cambios de la MC-I con la hidrocefalia congénita. Más tarde notó que la gravedad de la hidrocefalia no se relacionaba con la extensión de la malformación y postuló que el crecimiento defectuoso del cráneo causaba un aumento de la presión local, presumiblemente forzando el descenso del rombencéfalo. Los estudios modernos de neuroimagen morfométrica han comparado a pacientes con MC-I con sujetos sanos para medir la base del cráneo y el hacinamiento de la estructura de la fosa craneal posterior. Estas comparaciones apoyan que un hueso occipital subdesarrollado es la principal anomalía en MC-I, con un volumen normal del cerebro de la fosa posterior similar al encontrado en sujetos sanos. Los modelos experimentales han demostrado que esta malformación resulta del subdesarrollo del somita occipital que se origina embriológicamente a partir de una insuficiencia del mesodermo paraxial primario. Esto ocurre después de que se produce el

cierre de los pliegues neurales que forman el cerebro, induciendo así un hacinamiento de la fosa posterior. <sup>(14)</sup>

No existe una teoría universalmente aceptada que explique la malformación de Chiari y sus anomalías asociadas. Se admiten incluso formas adquiridas de herniación amigdalina. Se ha comenzado a hablar de un factor genético en algunos subtipos de Chiari. Hay dos razones que apoyan la posibilidad de un factor genético: la asociación familiar observada y la coexistencia con anomalías genéticas (Klippel-Feil o acondroplasia). Se han publicado de forma aislada casos de familias con varios miembros afectados. Milhorat et al. <sup>(1)</sup> encuentran que en su serie un 12% de los casos tiene un familiar próximo afectado de Chiari tipo I o siringomielia. A pesar de estos casos, no se pueden sacar conclusiones definitivas en torno a las sospechas de un componente genético y una asociación familiar de esta entidad. <sup>(1)</sup>

Su patogénesis todavía se mantiene como un tema de debate, en el cual se han propuesto diversas teorías, en general se aceptan cuatro teorías posibles para explicar las formas congénitas (**Tabla 1**), aunque no hay una teoría que pueda explicar por sí sola todas las alteraciones que se expresan clínicamente, por lo que algunos autores sugieren la posibilidad de que el origen de la malformación se debe a una combinación de las distintas teorías. <sup>(6,8)</sup>

<b>Tabla 1. Principales teorías</b>	
<b>Teoría molecular genética</b>	Postula que se da a partir de defectos en la programación genética en la segmentación del cerebro posterior. Se está estudiando con mayor profundidad la etiología genética, y en estudios recientes se ha sugerido que existe una vinculación con alteraciones en los cromosomas 9 y 15 como un desorden para-axial del mesodermo que resulta en una fosa posterior pequeña.
<b>Teoría de amontonamiento</b>	Postula que el crecimiento restringido de la fosa posterior causa compresión del tejido neural.
<b>Teoría de pulsión hidrodinámica</b>	Relacionada a hidrocefalia con efecto de masa
<b>Teoría del fluido oligo-cerebro-espinal</b>	Relacionada a fallas en el cierre del tubo neural.

Otras Teorías.

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

-Desarrollo insuficiente de la fosa posterior: según esta teoría, el cerebelo no sería traccionado ni empujado, sino que se vería obligado a crecer en la dirección del canal raquídeo debido al reducido volumen de la fosa posterior. La existencia de una fosa posterior

pequeña podría asociarse, según esta teoría, a un defecto en la génesis del hueso occipital o bien a una implantación demasiado baja del seno transversal. Ambas alteraciones son comunes en los pacientes con esta patología. <sup>(8)</sup>

Las malformaciones de Chiari adquiridas se deben a factores externos desencadenantes. La obstrucción del flujo de LCR por el efecto valvular parcial y el desplazamiento del LCR hacia la fosa posterior dan lugar a una menor adaptación de los cambios de presión, una complianza craneoespinal alterada y una hipertensión intracraneal. Esto explica la amplia gama de síntomas en la malformación de Chiari, alguno de los cuales no concuerda con una compresión del tronco cerebral más caudal o una siringomielia. <sup>(8)</sup>

### Clasificación.

Se pueden clasificar teniendo en cuenta dos aspectos: la causa que lo origina o por la gravedad de los síntomas junto con las estructuras encefálicas que se ven afectadas.

Según la causa que lo origina pueden ser:

- Primarias. Son las más frecuentes y son producidas por algún fallo en el desarrollo embrionario, ya sea por mutaciones genéticas o por la falta de algún nutriente en la dieta de la madre durante la gestación o por causas.
- Secundarias, se originan en una etapa más avanzada de la vida y se relaciona con alguna infección, traumatismo o intoxicación que provoca un aumento de líquido cefalorraquídeo provocando el descenso del cerebelo.

Según la gravedad de los síntomas y las estructuras que sobresalen del foramen magnum, actualmente se reconocen tres tipos de malformaciones de Chiari. <sup>(6,15)</sup> (**Tabla 2**)

Anteriormente se describía un cuarto tipo de malformación, correspondiente a aplasia o hipoplasia cerebelar; pero se considera un término obsoleto dado que no se relaciona a las otras malformaciones de Chiari. <sup>(6)</sup>

<b>Tabla 2. Clasificación Según la gravedad de los síntomas y las estructuras que sobresalen del foramen magnum</b>	
<i>Malformación de Chiari tipo I (Ectopia amigdalina congénita)</i>	Consiste en amígdalas cerebelosas de forma anómala (afilamiento) que se desplazan debajo del nivel del foramen magno. Se considera cuando existe un descenso de más de 3-5 milímetros de la punta caudal de las amígdalas (varía dependiendo el criterio de los diferentes autores).
<i>Malformación de Chiari tipo II</i>	Conocida también como malformación de Arnold Chiari: Se caracteriza por una herniación de amígdalas cerebelosas, vermis y tronco encefálico a través del agujero magno, malformación de tronco encefálico y obstrucción del IV ventrículo, asociado a mielomeningocele lumbosacro.

*Malformación de Chiari tipo III*

Rara. Es una combinación de una fosa posterior pequeña con un encefalocele cervical u occipital; usualmente con desplazamiento de las estructuras cerebrales dentro del encefalocele y con desplazamiento inferior del tallo cerebral en el canal espinal.

Existen adicionalmente a esta caracterización clásica, varios subtipos que se han definido como la malformación de Chiari tipo 0 y 1,5. <sup>(1,6)</sup> (Tabla 3)

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

**Tabla 3. Subtipos de malformación de Chiari**

Cuadro Clínico.

La sintomatología de la malformación de Chiari comienza en la segunda o tercera década de la vida, aunque suele aparecer en forma más temprana en pacientes que también se acompañan de siringomielia. Los síntomas suelen ser de inicio insidioso y curso progresivo, puede ser fluctuante, con periodos de agudización y de remisión.

Existe mucha variabilidad clínica entre los pacientes, pues hay algunos que se manifiestan asintomáticos y otros con manifestaciones clínicas inespecíficas o signos neurológicos graves. A veces, la clínica comienza de forma brusca tras una hiperextensión del cuello por manipulación dentaria o quiropráctica, intervención quirúrgica, trauma cervical o maniobra de Valsalva. Los síntomas clínicos se producen por alteración sobre la dinámica del líquido cefalorraquídeo y/o por compresión de la médula o bulbo raquídeo, aunque destacan manifestaciones iniciales en la bibliografía como vértigo, apnea del sueño, deterioro neurológico, neuralgia del trigémino o muerte súbita, entre otros. <sup>(1,2)</sup>

La presentación más común de la malformación de Chiari es el dolor cervical y cefalea occipital, la cual se agrava al toser, estornudar, agacharse o levantar objetos. <sup>(12,16)</sup>

Los síntomas de presentación más comunes reportados en la literatura neurológica/neuroquirúrgica son dolor en las extremidades superiores (40% a 70% de los casos), debilidad de las extremidades superiores o inferiores (20% a 50% de los casos) y cefalea (35% de los casos), así como varios síndromes de dolor que a menudo incluyen dolor de cuello y brazo. <sup>(11,12)</sup>

Una parte de los pacientes presenta síntomas compatibles con disfunción del tronco encefálico o de los pares craneales. La afectación de los núcleos nerviosos del tronco encefálico, así como de los fascículos nerviosos que discurren a su través para alcanzar la

médula o el diencéfalo, puede provocar un cuadro clínico abigarrado con sintomatología variada, que incluye caídas bruscas sin pérdida de consciencia (drop attacks), pérdida sensorial disociada, ataxia, vértigo y/o desequilibrio, tinnitus, disfagia, apnea del sueño, nistagmo, disartria, neuralgia del trigémino o del glossofaríngeo, parálisis de cuerdas vocales, arritmias cardíacas o alteración del control de los esfínteres. Los pares craneales resultan involucrados en un 15-25% de los pacientes con malformación de Chiari en general y en un 20% de la MC-I. <sup>(3,16)</sup>

La presentación general de síntomas es similar en niños y adultos. En niños, algunos hallazgos más comunes o únicos incluyen parálisis de pliegues vocales bilaterales, escoliosis progresiva y apnea del sueño. <sup>(11)</sup>

En el documento de consenso de malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia), se propone la siguiente división de sintomatología. <sup>(1)</sup> **(Tabla 4)**

Tabla 4. Sintomatología propuesta por consenso de malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia)	
Secundarios a alteración de la dinámica del líquido cefalorraquídeo	Por compresión de la médula o el bulbo raquídeo
<ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Cefalea suboccipital</i>: localización occipital, opresiva, y aumenta con maniobras de Valsalva.</li> <li>- <i>Cervicalgia</i>: suele estar acompañada de molestias continuas, urentes y profundas, localizadas en</li> <li>- los hombros, la nuca, el pecho y las extremidades superiores que típicamente aumentan con maniobras de Valsalva</li> <li>- <i>Vertigo</i>: posicional o desencadenados con el movimiento de la cabeza.</li> <li>- <i>Acúfeno</i>.</li> <li>- <i>Plenitud ótica</i>.</li> <li>- <i>Hipoacusia neurosensorial leve con vestibulopatía periférica</i>.</li> </ul> <p>Síntomas oculares con exploración neurooftálmica normal:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cefalea retroorbicular,</li> <li>- Diplopia</li> <li>- Fotopsias,</li> <li>- Visión borrosa</li> <li>- Fotofobia</li> </ul>	<p>En casos graves.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <i>Debilidad y espasticidad</i> en las cuatro extremidades (en extremidades superiores aparece en un 44% de los casos y en las inferiores, en un 39%).</li> <li>- <i>Alteraciones sensitivas</i> en extremidades superiores, sobre todo parestesias en un 61% (el segundo síntoma en frecuencia después de la cefalea).</li> <li>- Caídas bruscas sin pérdida del conocimiento (<i>dropattack</i>).</li> <li>- <i>Alteraciones esfinterianas</i>.</li> <li>- <i>Apnea</i>.</li> <li>- <i>Disartria, disfonía o disfagia</i>.</li> <li>- <i>Neuralgia del trigémino o del glossofaríngeo</i>.</li> <li>- <i>Sordera neurosensorial</i>.</li> <li>- <i>Bradycardia sinusal o palpitaciones</i>.</li> <li>- <i>Síndrome cerebeloso</i></li> <li>- <i>Síndrome centromedular</i>: en los casos asociados a siringomielia.</li> </ul>

### Manifestaciones otoneurológicas.

Las manifestaciones otoneurológicas no son raras en los pacientes con MC-I y suelen comenzar en la segunda o tercera década de la vida de forma insidiosa y progresiva. <sup>(3)</sup>. Con mayor frecuencia, los síntomas otoneurológicos se atribuyen a disfunción de los pares craneales inferiores y consisten en vértigo, nistagmo y tinnitus. La manifestación otoneurológica más frecuente es la inestabilidad, seguida del vértigo, el nistagmo y la hipoacusia. <sup>(3)</sup>

Se han publicado varios informes de pacientes de Chiari con pérdida auditiva neurosensorial documentada, aunque no todos los artículos comunican la lateralidad de la hipoacusia, parece que la hipoacusia bilateral es más prevalente que la unilateral. La forma de instauración de esta manifestación auditiva (hipoacusia súbita, fluctuante, progresiva, etc.) no está del todo claro. <sup>(3,11)</sup> En ciertos estudios que se han realizado se reporta vértigo recurrente y de características periféricas, así como de características posicionales. Se acepta que el vértigo característico en la MC- I es posicional o desencadenado por los movimientos de la cabeza. <sup>(3)</sup>

Se han reportado episodios de desequilibrio y vértigo con síntomas auditivos, en un patrón clínico fluctuante. El carácter inconsistente e impredecible de los síntomas se asemeja a la enfermedad de Ménière <sup>(17)</sup>.

Algunos autores han sugerido que la descompresión de la fosa posterior puede conducir a la estabilización o mejora de la audición. <sup>(11)</sup>

<b>Autor.</b>	Guerra Jimenez G. et.al	Guerra Jimenez G. et.al	Sperling-Neil M	Kumar-Arvind.et .al	Simons-Jeffrey.et .al	Milhorat -T.H.et al	Heuer-Gregory. et.al
<b>Año.</b>	2014	2014	2001	2002	2008	1999	2008
<b>Tipo de estudio.</b>	Serie de casos.	Revisión bibliográfica: 10 artículos	Reporte prospectivo	Revisión retrospectiva de historia clínica.	Serie de casos, retrospectivo.	Cohorte prospectiva.	Reporte de caso.
<b>Número de pacientes.</b>	9 (2 hombres)	627	16	77 (56 mujeres)	6 con MC-I, (4	364 (275 mujeres)	1

	y 7 mujeres)			y 21 hombres)	niños y 2 niñas)	y 89 hombres)	
<b>Edad.</b>	42,8 años (rango 3- 57 años), al diagnósti co	NA	Entre los 25 y los 65 años (media de 41 años).	39 años (11 a 67 años)	Entre 2-9 años (mediana 8.5 años)	24,9 +/- 15,8 años	11 años
<b>Cefalea (%)</b>	88.9	-	81	-	-	81	-
<b>Vértigo (%)</b>	55.6	18	69	21	-	19	-
<b>Inestabilidad. (%)</b>	-	49	-	45	-	52	-
<b>Nistagmo (%)</b>		15	-	-	-	-	-
<b>Nistagmo horizontal (%)</b>	-	11.1	-	27	-	17	-
<b>Nistagmo vertical (%)</b>	-	hacia abajo: 2.7  hacia arriba: 0.75	-	7  hacia abajo: 4  hacia arriba:3	-	6	-
<b>Nistagmo posicional (%)</b>	-	-	-	9	-	Rotatorio 3	-
<b>Nistagmo no especificado (%)</b>	-	0.45	-	-	-	-	-

<b>Hipoacusia (%)</b>	77.8	15	56	44	-	36	1
<b>Hipoacusia bilateral (%)</b>	-	6.6	37	14	34	-	-
<b>Hipoacusia unilateral (%)</b>	-	4.5	19	30	67	-	-
<b>Hipoacusia no especificada (%)</b>	-	3.9	-	-	-	-	1
<b>Acúfeno (%)</b>	77.8	11	81 Bilateral: 62 Unilateral: 18	27	-	38	-
<b>Plenitud ótica. (%)</b>	22.2	10	-	-	-	46	-
<b>Hiperacusia. (%)</b>	-	1	-	-	-	7	-
<b>Evaluación.</b>							
<b>Audiometría tonal</b>	X		X	X	X	X	X
<b>PEATC</b>	X (n=1)		X (n=1)		X	X	
<b>EOA (emisiones otoacústicas)</b>			X (n=2)				
<b>Cuestionario autoaplicado</b>			X				
<b>Estudios de imagen</b>	X		X		X	X	

<b>Pruebas vestibulares.</b>	X		X			X(n=24)	
<b>ENG (Electronis-tagmografía)</b>			X(n=2)	X			
<b>Pruebas calóricas</b>	X						

### Diagnóstico.

En pacientes que presentan síntomas que sugieran MC, la correlación clínico radiológica debe ser la clave del diagnóstico. <sup>(5,18)</sup>

En el área de audiología y otoneurología las manifestaciones otoneurológicas son diagnosticadas a través de interrogatorio minucioso, en el cual deben ser descritas las características de la pérdida de audición ( lateralidad, súbita, lentamente progresiva, rápidamente progresiva, fluctuante), acúfeno ( lateralidad, tono, intensidad, continuo o intermitente), vértigo (inicio, relacionado o no a posturas, duración de crisis), plenitud ótica (continuo, intermitente, mejora con maniobras de valsalva) y cefalea (tipo, duración, intensidad, relación con síntomas neurológicos).

La pérdida auditiva requiere una exploración audiométrica, sin la cual no se puede confirmar un diagnóstico. Dentro de la exploración audiológica se utilizan las siguientes pruebas:

Pruebas audiológicas subjetivas: se requiere la colaboración del paciente.

- Audiometría tonal liminar y supraliminar.
- Audiometría conductual.

Pruebas audiológicas objetivas: miden la respuesta fisiológica ante determinados estímulos. Son pruebas que no están sujetas a la voluntad de los sujetos: <sup>(19)</sup>

- Impedanciometría. (timpanometría, reflejo estapedial)
- Otoemisiones acústicas.
- Potenciales auditivos.

Audiometría tonal liminar: Se emplean sonidos puros, con un rango de frecuencias entre 125 y 8.000 Hz, siendo la intensidad del estímulo regulable en pasos de 5 dB hasta alcanzar un máximo de 120 dB para la conducción aérea y de 40-70 dB para la ósea. Los umbrales auditivos, se deben considerar con el fin de cuantificar la función auditiva, como la comparación de umbrales obtenidos mediante la estimulación de ambas vías, con el fin de clasificarla anatómicamente (transmisiva o perceptiva) y conocer las diferencias interaurales en los registros obtenidos, con el fin de aclarar posibles entidades nosológicas responsables. <sup>(20)</sup>

Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral (PEATC):

Los Potenciales Evocados se han utilizado en la valoración de pacientes con MC-1 en la fase de diagnóstico para objetivar la extensión y grado de lesión compresiva sobre las estructuras neurales. Son especialmente útiles en casos asintomáticos u oligosintomáticos. Los Potenciales Evocados se definen como aquellas modificaciones de la actividad eléctrica cerebral inducidas por la aplicación de un estímulo sensorial. <sup>(10,21)</sup>

Los PEATC aparecen en los primeros 10ms posteriores a la presentación del estímulo, registran 5-7 ondas positivas y se representan en números romanos I-VII. Las ondas VI y VII no son constantes y por tanto no se utilizan en la práctica clínica.

Las respuestas de los PEATC pueden estar alteradas en diversas patologías tales como: 1) patología auditiva periférica, modificaciones anatómicas primarias del tronco cerebral por patologías congénitas (MC, síndrome de Joubert, síndrome de Dandy-Walker, etc.) o secundarias (vasculares, tumorales, desmielinizantes, etc.), anoxia e isquemia y por hipertensión intracraneal. <sup>(10)</sup>

Pruebas otoneurológicas.

El estudio de la función vestibular se basa fundamentalmente en la exploración del Reflejo Vestíbulo Espinal (RVE), Reflejo Vestíbulo Oculomotor (RVO) y pruebas diagnósticas de Vértigo Posicional Paroxístico Benigno.

RVE. <sup>(22)</sup>

Evaluación de los signos estáticos

- Prueba de Romberg.

Evaluación de los signos dinámicos

- Marcha de Unterberger-Fukuda
- Consiste en simular una marcha en el mismo lugar, con los brazos extendidos y los ojos cerrados. Contar 50 pasos. Prueba positiva si el desplazamiento o giro es mayor a 45-50°
- Marcha de Babinsky-Weil
- Consiste en marchar alternadamente hacia adelante y atrás unos 5 pasos, con los ojos cerrados. Muchas veces no se dispone de suficiente espacio en los consultorios. En caso de lesión vestibular periférica podemos observar: a) marcha en zigzag, b) en ballesta, c) en abanico, d) en estrella. En caso de ser central aparecen marchas atáxicas, espásticas o paréticas. <sup>(22)</sup>

RVO

*Evaluación de los signos estáticos*

Nistagmo espontáneo: Paciente sentado, con los ojos abiertos y la mirada en posición primaria, se pide que mire un punto fijo a unos 50cm de distancia y ver si aparecen nistagmos. Luego se evalúa con las gafas de Frenzel, es decir sin fijación visual. La presencia de nistagmo espontáneo siempre es patológico. <sup>(22)</sup>

Lesión Periférica	Lesión Central
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Nistagmo en resorte unidireccional</li> <li>- Horizontal u horizonte-rotatorio</li> <li>- Fase lenta hacia el lado hipovalente</li> <li>- Movimiento conjugado de ambos ojos (en el mismo plano y sentido)</li> <li>- Se exagera al usar lentes de Frenzel</li> <li>- Cumple la ley de Alexander: cuando los ojos miran en la dirección de la fase rápida del nistagmo, su amplitud aumenta.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Uni o multidireccional (pueden ser nistagmos en resorte o pendulares) o vertical, horizontal o rotatorio.</li> <li>- Fase lenta en cualquier sentido</li> <li>- Movimientos oculares conjugados o disociados</li> <li>- Los lentes de Frenzel no lo modifican e incluso pueden disminuirlo</li> <li>- No sigue la ley de Alexander</li> </ul>

*Evaluación de los signos dinámicos.* <sup>(22)</sup>

<p>Nistagmo de agitación cefálica (head shaking nystagmus): Pone de manifiesto un disbalance entre las funciones de ambos sistemas vestibulares.</p>	<p>Prueba de Halmagyi (head impulse test, head thrust test, maniobra oculocefálica): Útil para evidenciar déficit vestibular periférico uni o bilateral, de fácil interpretación si no presenta nistagmos espontáneos.</p>
<p>Técnica. Paciente sentado, con los ojos cerrados, cabeza inclinado hacia adelante 30°, se agita vigorosamente la cabeza del paciente en el plano horizontal unos 20-30 ciclos, con una amplitud aproximada de 30-45°. Al detener la prueba, observar si aparecen cualquier tipo de nistagmo. Después, se repite la prueba agitando la cabeza en el plano sagital.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Presencia de 2 o 3 nistagmos puede ser normal.</li> <li>- Patológico: más de 5 nistagmos durante más de 10 segundos. Si es periférico, la dirección de los nistagmos corresponde al plano estimulado. Si es central, pueden no coincidir con el plano estimulado.</li> </ul>	<p>Técnica. Paciente sentado, fijando la mirada en un punto (nariz del explorador), sin parpadear. Se mueve vigorosamente cabeza hacia un lado y luego se vuelve a la posición de partida. En condiciones normales, al realizar un movimiento cefálico brusco mientras se mira un punto fijo, los ojos giran con la misma magnitud, pero en sentido opuesto, con el fin de mantener el objeto en la fóvea (relación entre ambas velocidades = "ganancia RVO"). Es este caso la ganancia RVO sería cercano a 1.</p>

Maniobras diagnósticas para Vértigo Posicional.

- Maniobra Dix - Hallpike: evalúa al canal semicircular posterior.
- Maniobra de hiperextensión cervical: evalúa al canal superior.
- Maniobra McClure: evalúa al canal semicircular horizontal.

El diagnóstico definitivo se realiza con técnicas de neuroimagen, siendo la de elección la resonancia magnética nuclear.<sup>(5,18)</sup> La capacidad de obtener imágenes en múltiples planos, especialmente en el plano sagital, no sólo revela el grado de herniación romboencefálica, sino que también permite identificar la presencia o ausencia de hidrocefalia y/o siringomielia asociadas y realizar un diagnóstico diferencial respecto a otras entidades que podrían condicionar un cuadro clínico parecido al que presentan los enfermos con MC-1. Su uso rutinario ha llevado a un número cada vez más alto de diagnósticos de esta patología.<sup>(8)</sup>

El diagnóstico se establece por el descenso de 5 mm de las amígdalas cerebelosas por debajo del foramen magno. Otros hallazgos radiológicos en RMN son: compresión de los espacios subaracnoideos en la fosa posterior, amígdalas puntiagudas, fosa posterior muy pequeña, incremento de la angulación del tentorio, “kinking” medular, impresión basilar, etc.<sup>(18)</sup> (Tabla 5).

**Tabla 5. Hallazgos en RMN**<sup>(23)</sup>

<b>Malformación de Chiari I.</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Descenso de las amígdalas a través del agujero magno (&gt;5mm).</li> <li>- Siringohidromielia (un 20-73%).</li> <li>- No hay hidrocefalia.</li> <li>- El cuarto ventrículo está en su localización normal.</li> </ul>
<b>Malformación de Chiari II</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-</li> <li>- Amígdalas y bulbo raquídeo localizados inferiormente al agujero magno.</li> <li>- Cerebelo alto con forma de bala, enrollado alrededor del tronco encefálico.</li> <li>- Mielomeningocele, siringohidromielia.</li> <li>- Cuarto ventrículo dilatado, bloqueado y bajo.</li> <li>- La lámina cuadrigémina está estrechada inferior y posteriormente dando lugar a una morfología de "pico" (tectum picudo)</li> <li>- Aumento de tamaño del agujero magno.</li> <li>- Torsión cervicobulbar.</li> <li>- Fosa posterior pequeña.</li> <li>- Arco de C1 hipoplásico o ausente.</li> <li>- Hidrocefalia, tercer ventrículo bicóncavo, colpocefalia</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipogenesia callosa</li> <li>- Las cabezas de los núcleos caudados y la masa intermedia están aumentadas de tamaño</li> <li>- Patrones de circunvoluciones anormales ("estenogiria"): presencia de múltiples y pequeños giros con un córtex de grosor normal.</li> <li>- Cisura interhemisférica ensanchada.</li> </ul>
<b>Malformación de Chiari III</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Encefalocele occipital o cervical alto, el cerebelo se hernia a través del cefalocele.</li> <li>- Defectos óseos a nivel del occipucio y en los elementos posteriores de la columna cervical superior</li> </ul>
(23)	

Los estudios de neuroimagen como son las radiografías simples y la tomografía axial computarizada (TAC) se utilizan para el estudio de las anomalías óseas. Además, la TAC craneal es útil para el control de la hidrocefalia. <sup>(1)</sup>

Estos estudios de neuroimagen además de mostrar la herniación de las amígdalas cerebelosas y/o tallo cerebral, permiten demostrar la presencia de malformaciones asociadas como la impresión basilar y platibasia, para ello se han descrito varias líneas que sirven de pauta para las mediciones correspondientes <sup>(3,23)</sup> (**Tabla 6**). Para la caracterización de herniación de las amígdalas cerebelosas se utiliza como referencia la línea de McRae. <sup>(3)</sup> Las mediciones se realizan sobre las imágenes sagitales en T1 de las resonancias magnéticas pre y postquirúrgicas

**Tabla 6. Líneas antropométricas.** <sup>(18)</sup>

<u>Línea de Chamberlain</u>	<p>Determinada en imagen de cráneo lateral: Se extiende desde el borde posterior del paladar duro hasta el labio postero superior del foramen magno. La odontoides no sobrepasa esta línea.</p> <p>Según Phillips y Mc Rae, hay impresión basilar cuando la odontoides sobrepasa en 5 y 3 mm respectivamente esta línea.</p>
-----------------------------	--

Líneas de Fischgold: *Bidigástrica y bimastoidea*

Es menos fidedigna debido a la frecuente variación de las mastoides. Según Fischgold, normalmente la odontoide no sobrepasa la línea bimastoidea.

Según otros autores hay impresión basilar cuando la odontoide sobrepasa en 3 mm, y según otros en 5 mm la mastoidea.

3- *Ángulo basal de Boogard.*

Es el ángulo del plano de la fosa anterior con el clivus. En la práctica es más fácil determinarlo trazando una línea que va desde la unión frontonasal al tubérculo de la silla y de este al borde posterior del foramen magno. Este ángulo normalmente mide de 115° a 140°. Arriba de 140° hay platibasia.

4- *Línea de Mac Gregor.*

Para el diagnóstico de impresión basilar, la cual va desde el borde posterior del paladar duro hasta el borde inferior del hueso occipital.

### Tratamiento.

El tratamiento depende de la clínica del paciente, la naturaleza de la malformación y el grado de afectación neurológica. Aquellos que cuentan con una malformación tipo I con síntomas mínimos y sin siringomielia pueden ser tratados de manera conservadora. Se puede realizar un manejo no quirúrgico del dolor o una descompresión quirúrgica de la materia encefálica afectada y el foramen magno. (Pakzaban, 2018) <sup>(6)</sup>

Los pacientes asintomáticos, diagnosticados de malformación de Chiari tipo I, no deben ser considerados candidatos a cirugía. <sup>(1)</sup> La presencia de siringomielia en pacientes asintomáticos, es motivo de controversia en la bibliografía, existiendo autores que abogan por la intervención quirúrgica, sobre todo si alcanza un tamaño de 8 mm de diámetro o en caso de asociar escoliosis progresiva. <sup>(13)</sup>

Se considera el manejo quirúrgico de MC-1 para síntomas progresivos o debilitantes. <sup>(17)</sup> Particularmente para los tipos II y III, las intervenciones quirúrgicas pueden incluir el cierre de defectos del tubo neural después del parto y el drenaje con shunt para la hidrocefalia. <sup>(6)</sup>

El objetivo del tratamiento quirúrgico tiene que ser el restablecimiento de la circulación normal de líquido cefalorraquídeo en el foramen magnum y el alivio de la compresión del tronco del encéfalo. <sup>(15)</sup>

Objetivos de la cirugía: <sup>(1)</sup>

- Mejorar la relación entre el continente y el contenido a nivel de foramen magnum.
- Mejorar el flujo de LCR a nivel del foramen magnum.
- Mejorar los síntomas, frenar la progresión del deterioro neurológico y disminuir las manifestaciones clínico-radiológicas de la siringomielia de forma duradera

La técnica quirúrgica básica consiste en la descompresión de la fosa posterior través de una craniectomía suboccipital, resección del foramen mágnum y de las láminas cervicales de la primera y a menudo de la segunda vértebra cervical. Por lo general, la cirugía consiste en una craniectomía descompresiva posterior de la unión cervico-occipital asociado con duraplastia, apertura aracnoides y, a veces, la amigdalectomía. Sin embargo, un número de adyuvantes quirúrgicos para descompresión ósea estándar siguen siendo controvertidos. <sup>(15,18)</sup>

Si están presentes hidrocefalia y siringomiela, se tratan con varios procedimientos de derivación. Los resultados varían: aproximadamente del 60% al 90% de los pacientes experimentan síntomas estabilizados o mejorados. <sup>(17)</sup>

#### Tratamiento otoneurológico.

El tratamiento estará individualizado a las necesidades del paciente y dependerá de la etapa en la que este cursando el paciente, aguda o crónica, así como la sintomatología referida y hallazgos encontrados en la exploración otoneurológica.

- *Rehabilitación Vestibular:* Se sugiere la individualización de la rehabilitación vestibular, según las necesidades suscitadas. Hay mejores resultados al combinar la rehabilitación vestibular con ejercicios de mejora de propiocepción. <sup>(24)</sup>  
Se entiende por rehabilitación vestibular al conjunto de ejercicios encaminados a favorecer la plasticidad de Sistema Nervioso Central mediante mecanismos de adaptación o a generar otros de sustitución en los pacientes con alteraciones del equilibrio, con el fin de mejorar la estabilidad global y favorecer su incorporación a las actividades de la vida diaria. Comprende ejercicios motores, oculares y vestibulares, los cuales desencadenan el cuadro de vértigo que afecta al paciente, hasta que, a través de la habituación, logran la adaptación, ya que existen mecanismos de compensación de la función vestibular en el cerebelo y mesencéfalo cuya eficacia puede maximizarse por el entrenamiento. <sup>(25,26)</sup>
- *Maniobras de Reposicionamiento canalicular dependiendo del canal(es) semicircular afectado:* Maniobra Epley y Semont (son las más utilizadas), maniobra Foster Half-Somersault. (una buena opción en VPPB CSC posterior recurrente), maniobra de habituación Brand y Daroff.
- *Medicamentos:* Analgésicos y frenadores laberínticos por razón necesaria.
- *Tratamiento de Hipoacusia:* será individualizado dependiendo del tiempo de evolución (instalación súbita o crónica) y del grado de hipoacusia
  - Hipoacusia súbita: debido a que se considera una urgencia otoneurológica se sugiere iniciar tratamiento en los primeros 30 días de iniciada la sintomatología, usualmente con esteroide (prednisona, metilprednisona, dexametasona) el cual puede aplicarse por vía oral o tópica de forma transtimpánica.

- Hipoacusia crónica: uso de prótesis auditivas para mejorar la ganancia auditiva
- *Acúfeno*: No existe un único tratamiento que abarque todas las formas de acúfenos, y la investigación clínica intenta buscar cuales son los subtipos para su tratamiento específico, generalmente suelen indicarse uso de medicamentos que en algunos casos, pueden ayudar a reducir la intensidad del acufeno. Los medicamentos posibles incluyen: antagonistas de los receptores glutamérgicos NMDA, antiepilépticos como la fenitoína, carbamacepina, gabapentina y pregabalina, antidepresivos como amitriptilina y sertralina, antagonistas dopaminérgicos (Anti-Dopa), antihistamínicos H1, la hidroxicina ha sido usada con éxito, benzodiacepinas, corticoides (en hipoacusia súbita o enfermedad autoinmune) y otros fármacos como ginkgo-biloba.<sup>(23)</sup> En algunos pacientes candidatos se podrá hacer uso de otras opciones como son: uso de enmascaradores de cabecera, uso de audífonos en caso que se acompañe de hipoacusia, dispositivos con música, terapia de reentrenamiento para tinnitus “TRT”, entre otros.

## **SITUACIÓN EN CMN “LA RAZA”**

En la UMAE Centro Médico Nacional La Raza, los pacientes con Malformación de Chiari llegan referidos por las especialidades de Neurología, Neurocirugía y Otorrinolaringología por vértigo e inestabilidad principalmente, así como por hipoacusia como motivos de consulta para ser valorados por el Servicio de Audiología y Otoneurología.

Una vez en Audiología, al paciente se le realiza historia clínica completa e interrogatorio minucioso, en cuanto al padecimiento actual, enfocado en los principales síntomas otoneurológicos: vértigo, mareo, inestabilidad, hipoacusia, acufeno y plenitud ótica.

- Vértigo, mareo e inestabilidad: para esto tres síntomas se indaga la forma de presentación, si se relaciona con cambios posturales, duración, se acompaña o no de síntomas neurovegetativos, ha sufrido caídas secundario a estos síntomas.
- Hipoacusia: instalación súbita o crónica, progresión: lentamente progresiva, rápidamente progresiva, fluctuación de la audición, forma en que lo detecta el paciente
- Acufeno: presentación, intensidad, tono: agudo o grave, duración, es o no pulsátil, interfiere con su comunicación o sueño)
- Plenitud ótica: presentación, mejora o no con maniobras de Valsalva), cefalea y otros síntomas acompañantes.

Posterior a interrogatorio se realiza una exploración audiovestibular completa que incluye: otoscopia, audiometría tonal, audiometría verbal (logoaudiometría), timpanometría, pruebas vestibulares que son clínicas e instrumentadas; las cuales constan de valoración de la marcha, (marcha espontánea, marcha de Fukuda, marcha de Babinski Weill.), búsqueda de nistagmo espontaneo, movimientos oculares, rastreo, optocinético y maniobras Dix-Hallpike, McClure e hiperextensión, pruebas calóricas, pruebas cerebelosas y exploración neurológica. Los pacientes en los cuales se encuentren alteraciones de las pruebas audiológicas y vestibulares que sugieran descartar etiología de tipo central, se les realizan Potenciales Evocados de Tallo Cerebral (PEATC) y/o Electronistagmografía (ENG).

Generalmente los pacientes son canalizados al servicio de audiología y otoneurología previo al tratamiento quirúrgico de MC.

## **JUSTIFICACIÓN.**

Las publicaciones acerca de las manifestaciones otoneurológicas en pacientes con malformación de Chiari, describen una frecuencia variable de síntomas otoneurológicos en el inicio del cuadro clínico de esta entidad patológica, sin embargo existen sesgos en la obtención de dicha información, ya que la mayoría de los pacientes con sospecha o diagnóstico establecido de MC, no son canalizados al servicio de Audiología y Otoneurología para su evaluación, debido a que se tiende a minimizar o desconocer las manifestaciones otoneurológicas en los pacientes con dicha entidad patológica.

La UMAE CMN La Raza, al ser un hospital de tercer nivel, recibe una población importante de pacientes con MC tipo I, que previo al tratamiento quirúrgico programado refieren síntomas frecuentes como mareo, vértigo, pérdida de audición, tinnitus, disfagia, hipo, disartria y ronquera, lo cual hace necesaria una valoración por el médico especialista en Audiología y Otoneurología, para efectuar todas las pruebas correspondientes, y de esta

forma facilitar la individualización de la atención del paciente, siendo el objetivo mejorar la sintomatología y evitar la progresión de los mismos, logrando un impacto favorable en su calidad de vida.

La trascendencia de este estudio estriba en evaluar la incidencia de las manifestaciones otoneurológicas reportadas, en pacientes con malformación de Chiari, previo al tratamiento quirúrgico, ya que la presencia de estas manifestaciones puede ser indicativas de pacientes que sean diagnosticados y tratados de manera más oportuna, no solo de manera sintomática, sino también rehabilitador. Además de encontrar una frecuencia elevada de las manifestaciones, se puede modificar el abordaje diagnóstico de los pacientes e incluir permanentemente la valoración otoneurológica de los pacientes.

El estudio es factible, ya que se cuenta con una base de datos, para la búsqueda de pacientes con malformación de Chiari.

### **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.**

La Malformación de Chiari es una patología de baja incidencia, que se puede ver a cualquier edad, pero es más frecuentemente diagnosticada en adultos jóvenes, quienes en la mayoría de los casos cursan oligosintomáticos, manifestando síntomas imprecisos, de inicio insidioso y curso progresivo, pueden ser fluctuantes, con periodos de agudización y de remisión.

A pesar de que en diversos estudios y series de casos se reporten manifestaciones otoneurológicas frecuentes, quienes comúnmente las presentan son los pacientes oligosintomáticos con malformación de Chiari (MC-I). Habitualmente se desconocen los síntomas otoneurológicos relacionados con dicha entidad patológica, y no son interrogados de forma intencionada durante la realización de la historia clínica inicial por parte de otros especialistas, de forma que el paciente no es referido para la evaluación del médico especialista en audiología y otoneurología, quien puede ofrecer tratamiento para la mejora de manifestaciones otoneurológicas, con el propósito de mejorar la calidad de vida del paciente al realizar sus actividades diarias, ya sea que el paciente amerite o no tratamiento quirúrgico por parte de Neurocirugía.

Actualmente existen pocos estudios que reporten las manifestaciones otoneurológicas en pacientes con malformación de Chiari, previas al tratamiento quirúrgico, que se evalúen en unidades especializadas en audiología y otoneurología. Por otro lado, las series de casos reportadas utilizan metodologías diversas para evaluar los síntomas otoneurológicos prequirúrgicos. Es por ello la importancia de la valoración minuciosa de los pacientes con sospecha diagnóstica de malformación de Chiari, por el médico especialista en audiología y otoneurología, ya que dichas manifestaciones otoneurológicas pueden ser pieza clave en el diagnóstico y derivación oportuna de pacientes oligosintomáticos, así como el ofrecer un tratamiento eficaz en dichas manifestaciones que pueden impactar en la calidad de vida de los pacientes, previo al tratamiento quirúrgico.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.**

¿Cuáles son las manifestaciones otoneurológicas, prequirúrgicas de los pacientes con malformación de Chiari del Centro Médico Nacional La Raza en el periodo comprendido de enero de 2018 a noviembre 2020?

## **HIPÓTESIS.**

Se observará manifestaciones otoneurológicas previo al tratamiento quirúrgico en pacientes con malformación de Chiari en por lo menos el 80% de los pacientes. <sup>(3,17)</sup>

## **OBJETIVO GENERAL.**

Describir la frecuencia de manifestaciones otoneurológicas previo al tratamiento quirúrgico en pacientes con malformación de Chiari del Centro Médico Nacional La Raza en el periodo comprendido de enero de 2018 a noviembre 2020

## **OBJETIVOS ESPECÍFICOS.**

- Determinar la manifestación otoneurológica más frecuente reportada en pacientes con malformación de Chiari, previo al tratamiento quirúrgico.
- Comparar por sexo la frecuencia de manifestaciones otoneurológicas, en pacientes con malformación de Chiari previo al tratamiento quirúrgico.
- Describir síntomas que llevan al paciente con malformación de Chiari a buscar valoración médica.

## **MATERIAL Y MÉTODOS.**

**Diseño de estudio:** Estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal.

- Por la participación del investigador: observacional.
- Por la temporalidad del estudio: transversal.
- Por la direccionalidad: Retrospectivo
- Por la institucionalidad: Unicéntrico.
- Grupo de estudio: Expedientes de pacientes que hayan sido candidatos para cirugía correctiva de Malformación de Chiari en el Centro Médico Nacional “La Raza” y a los que se les solicitó valoración otoneurológica en el periodo de enero de 2018 a noviembre de 2020.

Toda la información se obtuvo de los expedientes anotando en una hoja de recolección de datos (Anexo1) y en Microsoft excel para su posterior análisis estadístico. Se describió con medidas de tendencia central y frecuencias.

### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN.**

- Expedientes de pacientes entre 18 a 60 años que acudieron a valoración por el servicio de Audiología y Otoneurología, con diagnóstico confirmado de malformación de Chiari por el servicio de Neurocirugía del Centro Médico Nacional “La Raza” en el periodo de enero 2018 y noviembre 2020.
- Expedientes de pacientes entre 18 a 60 años con nota de valoración por el servicio de neurología o neurocirugía previa al tratamiento quirúrgico de malformación de Chiari del Centro Médico Nacional “La Raza” en el periodo de enero 2018 y noviembre 2020.
- Expedientes de pacientes entre 18 a 60 años que fueron internados para intervención quirúrgica como parte de tratamiento de malformación de Chiari del Centro Médico Nacional “La Raza” en el periodo de enero 2018 y noviembre 2020
- Expedientes de pacientes entre 18 a 60 años con estudio de neuroimagen TC de cráneo y/o Resonancia magnética previa a tratamiento quirúrgico de malformación de Chiari del Centro Médico Nacional “La Raza” en el periodo de enero 2018 y noviembre 2020

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.**

- Pacientes con diagnóstico de malformación de Chiari del Centro Médico Nacional “La Raza”, que no cumplan con el rango de edad establecido.
- Expedientes de pacientes que no cuenten con estudio de neuroimagen TC de cráneo y/o Resonancia magnética previa al tratamiento quirúrgico de malformación de Chiari en el sistema del Centro Médico Nacional “La Raza”.
- Pacientes que cuenten con diagnósticos de otras malformaciones craneofaciales o síndromes que involucren el sistema nervioso central.
- Pacientes que cuenten con otras alteraciones-malformaciones de columna cervical

### **CRITERIOS DE ELIMINACION.**

- Pacientes que, aunque estén registrados bajo diagnóstico de malformación de Chiari, en el expediente, se encuentre un diagnóstico diferente a éste.
- Expedientes incompletos o sin valoración otoneurológica.

### **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Se estimó por proporción en población finita, considerando observar al menos 80% de manifestaciones otoneurológicas en malformación de Chiari, de acuerdo a la hipótesis propuesta. Considerando que al año se valoran entre 12 a 15 pacientes con malformación de Chiari, se traduce que se evalúan entre 36 a 45 pacientes en 3 años.

Se utilizó Open Epi con nivel de confianza 95% se calcula un tamaño de muestra de 32 pacientes.

### VARIABLES.

<b>Variable</b>	<b>Definición conceptual</b>	<b>Definición operacional</b>	<b>Tipo de variable</b>	<b>Unidad de medición</b>
Sexo.	Característica biológica del nacimiento que distingue entre hombre y mujer	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Masculino 2= Femenino
Edad.	Tiempo transcurrido en años desde el nacimiento hasta la fecha de inicio de síntomas.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cuantitativa continua	Años cumplidos.
Edad de diagnóstico de Malformación de Chiari.	Tiempo transcurrido en años desde el nacimiento hasta la fecha del diagnóstico.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cuantitativa continua	Años cumplidos.
Motivo del diagnóstico	Forma en que se sospechó el diagnóstico, puede ser por síntomas que desencadenaron el estudio o bien como diagnóstico incidental por estudio de imagen	Forma en que se sospechó el diagnóstico, puede ser por síntomas que desencadenaron el estudio o bien como diagnóstico incidental por estudio de imagen	Cualitativa dicotómica	Por sintomatología/ incidental por estudio de imagen
Tipo de Malformación de Chiari.	Clasificación según la gravedad de los síntomas y las estructuras que	Se reportó lo que describía la nota de atención médica	Cualitativa ordinal	Malformación Chiari tipo I  Malformación Chiari tipo II

	sobresalen del foramen magnum	del expediente clínico		Malformación Chiari tipo III Malformación Chiari tipo 0 Malformación Chiari tipo 1.5
Manifestaciones otoneurológicas.	Síntomas que involucran alguna alteración del sistema auditivo, ya sea central o periférica. Se incluyen síntomas como vértigo, mareo, inestabilidad, hipoacusia, acufeno, plenitud ótica.	Se obtuvo del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene
Vértigo.	Alucinación de movimiento, siendo más frecuentemente de rotación o de giro de nuestro cuerpo (vértigo subjetivo) o del ambiente que nos rodea (vértigo objetivo)	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= sin reporte
Tipo de presentación de vértigo.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.

		del expediente clínico		
Inestabilidad.	Inseguridad al caminar.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= sin reporte
Tipo de presentación de inestabilidad.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.
Mareo.	Percepción de la relación cuerpo espacio: caminar sobre algodones, pesadez del cuerpo, sensación de andar flotando o de visión nublada, cabeza vacía, hueca, y liviana, entre otros.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= sin reporte
Tipo de presentación de mareo.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.
Cefalea.	Síntoma que hace referencia a cualquier tipo de dolor localizado en la cabeza.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= Sin reporte

Tipo de presentación de cefalea.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.
Hipoacusia.	Disminución de la capacidad auditiva, puede ser unilateral o bilateral.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= Sin reporte
Tipo de presentación de hipoacusia.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.
Hipoacusia lateralidad	Descripción de la lateralidad de la hipoacusia, puede ser unilateral, bilateral	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Unilateral derecha 2= Unilateral izquierda 3= Bilateral
Acúfeno.	Síntoma, que consiste en la experiencia de percibir sonidos, que no provienen de ninguna fuente externa al cuerpo del paciente. Estas percepciones auditivas se generan en algún sitio de la vía auditiva, en	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= Sin reporte

	la cabeza o el cuello, en los músculos, vasos sanguíneos, o en alteraciones del metabolismo.			
Tipo de presentación de acúfeno.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.
Acúfeno lateralidad	Descripción de la lateralidad en la que se percibe el acúfeno. Puede ser uni o bilateral	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativo nominal	1= Unilateral derecha 2= Unilateral izquierda 3= Bilateral
Plenitud ótica	Sensación de taponamiento, ocupación y presión en el oído.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativo nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= Sin reporte
Tipo de presentación de plenitud ótica.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.
Nistagmo	Afección en la que los ojos se mueven de forma rápida e involuntaria.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico	Cualitativo nominal	1= Si tiene 2= No tiene 3= Sin reporte
Tipo de presentación de nistagmo.	Forma en que se presenta el síntoma a través del tiempo.	Se reportó lo que describía la nota de atención médica	Cualitativa nominal	1= Aguda. 2= Crónica. 3= Intermitente. 4= Sin reporte.

		del expediente clínico		
Tipo de nistagmo		Se reportó lo que describía la nota de atención médica del expediente clínico		1= Horizontal 2= Vertical hacia abajo 3= Vertical hacia arriba. 4= Sin reporte.

### **ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se generó una base de datos en el programa SPSS, donde se codificó con un número consecutivo cada uno de los casos. Se analizaron las variables cuantitativas de acuerdo a su distribución con mediana (no normales) o media (normales). Se generaron tablas y gráficas para exponer los resultados obtenidos.

### **ASPECTOS ÉTICOS**

El presente estudio no requirió consentimiento informado. Este proyecto fue autorizado por el comité de ética e investigación locales.

### **CONFLICTOS DE INTERÉS**

No existe ningún conflicto de interés económico o personal.

## RESULTADOS.

Se identificaron 40 expedientes de pacientes con malformación de Chiari, de los cuales se eliminaron 12 por no cumplir con los criterios de inclusión, 8 expedientes se excluyeron por que no contaban con estudio de imagen diagnóstico, 3 expedientes ya contaban con corrección quirúrgica y complicaciones de las mismas al momento de la evaluación y 1 expediente fue eliminado ya que no correspondía el diagnóstico de malformación de Chiari en la nota de valoración.

Se incluyeron 28 pacientes de predominó el sexo femenino en 78% (Tabla 1), se describió malformación de Chiari tipo I en 67% y en el resto no se describió el tipo.

La mediana de la edad diagnóstico fue de 39.5 años y la mediana al inicio de los síntomas fue de 36 años. (Tabla 1)

<b>Tabla 1. Características de la muestra.</b>	
<b>Variable</b>	
Mujeres. n (%)	22 (78.6)
<i>Tipo de malformación</i>	
Tipo 1 n (%)	19 (67.9)
No especificada n (%)	9 (32.1)
Edad al inicio de síntomas (mediana, rango intercuartílico)	36 (29 - 48)
Edad al diagnóstico (mediana, rango intercuartílico)	39.5 (30.75 - 52)
Tiempo de latencia entre el primer síntoma y el diagnóstico (mediana, rango intercuartílico)	1.0 (0.00 - 2.00)

Las manifestaciones otoneurológicas en este estudio se describen en la tabla 2, las más frecuentes fueron cefalea e inestabilidad, de las que se consideran más específicas predominó el inestabilidad, vértigo y mareo.

<b>TABLA 2. MANIFESTACIONES OTONEUROLÓGICAS</b>	
<b>Variable</b>	<b>n(%)</b>
Sin reporte de inestabilidad en el expediente	13 (46.4)
Con reporte de inestabilidad en el expediente	15 (53.6)
Inestabilidad positiva.	9 (60)
Agudo	1 (11.1)
Crónico	2 (22.2)
Intermitente	6 (66.7)

Sin reporte de cefalea	18 (64.3)
Con reporte de cefalea	10 (35.7)
Cefalea positivo	9 (90)
Agudo	2 (22.2)
Crónico	2 (22.2)
Intermitente	5 (55.6)
Sin reporte de vértigo	10 (35.7)
Con reporte de vértigo	18 (64.3)
Vértigo positivo	4 (22.2)
Agudo	2 (50)
Crónico	1 (25)
Intermitente	1 (25)
Sin reporte de mareo	11 (39.3)
Con reporte de mareo	17 (60.7)
Mareo positivo	4 (23.5)
Agudo	0
Crónico	1 (25)
Intermitente	3 (75)
Sin reporte de nistagmo	6 (21.4)
Con reporte de nistagmo	22 (78.6)
Nistagmo positivo	1 (4.5)
Agudo	1 (100)
Crónico	0
Intermitente	0
Tipo de nistagmo	
Horizontal	1 (100)
Vertical hacia abajo	0
Vertical hacia arriba	0
Sin reporte de hipoacusia	
Con reporte de hipoacusia	
Hipoacusia positiva	2 (50)
Agudo	0
Crónico	1 (50)

	Intermitente	1 (50)
Lateralidad		
	Unilateral derecha	1 (50)
	Unilateral izquierda	0
	Bilateral	1 (50)
Sin reporte de acufeno		25 (89.3)
Con reporte de acufeno		3 (10.7)
Acúfeno positivo		2 (66.7)
	Agudo	0
	Crónico	1 (50)
	Intermitente	1 (50)
Lateralidad		
	Unilateral derecha	1 (50)
	Unilateral izquierda	0
	Bilateral	0
Sin reporte de plenitud ótica		25 ( 89.3)
Con reporte de plenitud ótica.		3 (10.7)
Plenitud ótica positiva		1 (33.3)
	Agudo	0
	Crónico	0
	Intermitente	1 (100)
Lateralidad		
	Unilateral derecha	1 (100)
	Unilateral izquierda	0
	Bilateral	0

Las diferentes formas de presentación no otoneurológicas de la malformación de Chiari aparecen resumidas por orden de frecuencia de aparición en la tabla 3.

<b>TABLA 3. MANIFESTACIONES NO OTONEUROLÓGICAS</b>		
<b>Manifestaciones NO otoneurológicas.</b>	<b>Frecuencia de expedientes con el dato reportado n (%)</b>	<b>Frecuencia del total de la muestra n=28 n (%)</b>
Parestesia de 10 reportados	9 (90)	9 (32.1)
Disminución de fuerza en extremidades de 8 reportados	8 (100)	8 (28.6)
Náusea intermitente de 6 reportados	6 (100)	6 (21.4)
Hipoestesia de 5 reportados	5 (100)	5 (17.9)

Vómito intermitente de 4 reportados	4 (100)	4 (14.3)
Disestesia de 3 reportados	3 (100)	3 (10.7)
Cervicalgia de 4 reportados	2 (50)	2 (7.1)
Parálisis de cuerda vocal de 2 reportados	2 (100)	2 (7.1)
Disociación termoanalgésica de 2 reportados	2 (100)	2 (7.1)
Malestar general de 1 reportado	1 (100)	1 (3.6)
Anestesia de 1 reportado	1 (100)	1 (3.6)
Disminución de agudeza visual	1 (100)	1 (3.6)
Disfagia de 1 reportado	1 (100)	1 (3.6)
Paraplejia de 1 reportado	1 (100)	1 (3.6)
Desorientación de 1 reportado	1 (100)	1 (3.6)

<b>TABLA 4 MANIFESTACIONES OTONEUROLÓGICAS ESPECÍFICAS</b>	
<b>Variable</b>	
<b>Cualquier manifestación</b>	28 (100)
Vértigo	4 (14.3)
Mareo.	4 (14.3)
Inestabilidad	9 (32.1)
Nistagmo	1 (3.6)
Hipoacusia	2 (7.1)

### **DISCUSIÓN.**

En este estudio se reportó una mediana de edad de diagnóstico de 39.5 años, lo cual coincide con otros estudios realizados por Guerra Jimenez G. et.al<sup>(3)</sup>, Sperling-Neil M<sup>(17)</sup> y Kumar-Arvind.et.al<sup>(12)</sup>. El tiempo que transcurrió entre el primer síntoma y el diagnóstico fue de 1 año aproximadamente en nuestro estudio, siendo un dato importante ya que en otras series este dato no se ha estudiado, quizá el tiempo largo desde el primer síntoma al diagnóstico este condicionado por la baja sospecha del diagnóstico desde el primer nivel de atención, así como por la sintomatología tan florida e insidiosa de la patología. En la serie de Guerra et al<sup>(3)</sup>, se menciona únicamente que, al momento del diagnóstico, los pacientes ya han cursado con algún otro síntoma de años de evolución.

Según el consenso de 2009 (1), la clasificación de la malformación de Chiari comprende 5 subtipos (0-IV), de los cuales el tipo I es sin duda el que se diagnóstica con mayor frecuencia en la edad adulta, lo que coincide con nuestro estudio en el que se reporta 67.9% con malformación de Chiari tipo I, y un 32.1% no se especifica el tipo. La falta de clasificación del tipo de malformación implica limitaciones en la búsqueda directa de síntomas y sospecha de esta patología, el saber la clasificación según los hallazgos en los estudios de imagen arrojarían información acerca del descenso de las amígdalas cerebrosas, lo cual sería de gran utilidad para dar pauta al manejo de síntomas en el paciente, de igual forma daría pauta a elegir si el tratamiento puede ser conservador o quirúrgico de manera pronta. Moscote-Salazar et.al (15), menciona en su estudio que la clasificación es muy importante para la planificación del tratamiento en general, pero principalmente en el quirúrgico, ayudando a elegir el tiempo, según el consenso 2009

La malformación de Chiari afecta a ambos sexos, con ligero predominio en las mujeres, en este estudio tuvo un predominio significativo en las mujeres con un porcentaje de 78.6% y hombres 21.4%. En la serie de Sperling et al (17), Pérez Ortiz et.al (7), Guerra et.al (3) y Milhorat-T.H.et al, el predominio fue similar.

El síntoma otoneurológico más frecuente en los pacientes con malformación de Chiari es la cefalea (1,2,3, 5,17), en este estudio se encontraba presente en 9 de los 10 pacientes válidos (90%), las parestesias son el segundo síntoma que con mayor frecuencia suelen referir los pacientes, apareciendo hasta en un 60% de los casos según Guerra et.al (3) y consenso 2009 (1). En este estudio se detectó con una prevalencia de 32.1% de parestesia, esto llama la atención pues se reportó en la mitad de lo esperado según la serie de guerra. En este sentido, Guerra incluyó 9 pacientes y nosotros incluimos 28 pacientes, que puede explicar una expresión diferencial del padecimiento.

Las manifestaciones otoneurológicas no son raras en los pacientes con malformación de Chiari y suelen comenzar en la segunda o tercera década de la vida de forma insidiosa y progresiva (3,17). La edad media de los pacientes de este estudio no concuerda con estos datos bibliográficos, ya que en este estudio los pacientes iniciaron sintomatología en la cuarta década de la vida, hay que tener en consideración que todos presentaban otra sintomatología no otoneurológica del mismo tiempo de evolución. Además, resulta complejo diferenciar el origen de estas manifestaciones otoneurológicas en estos pacientes, pues en muchas ocasiones no es posible descartar la presencia de enfermedad periférica concomitante, y la cefalea no es un síntoma particularmente específico. En este sentido, los síntomas más específicos otoneurológicos son vértigo, inestabilidad, mareo, hipoacusia y nistagmo.

En la mayoría de los estudios revisados, la caracterización de la clínica otoneurológica no está bien establecida, probablemente como consecuencia de un enfoque pragmático desde un punto de vista neurológico o neuroquirúrgico así como en la naturaleza de la investigación. Es probable que la investigación específica de los síntomas revele mayores respuestas que las revisiones retrospectivas de las quejas que se presentan. Los pacientes generalmente informan, y los médicos generalmente registran, los síntomas primarios que crean la mayor incomodidad o discapacidad. En este sentido, los expedientes clínicos incluyen pacientes que fueron referidos al servicio de otoneurología, por lo que es posible que exista una sobre-representación de estos síntomas respecto series con inclusión diferente. Por otro lado, es

frecuente que los registros médicos tengan sesgos en la obtención de los datos dependiente del especialista que los captura, por lo que un servicio quirúrgico podría tener una tendencia mayor a preguntar sobre alteraciones de coagulación, y un servicio clínico audiológico, una más enfocada a síntomas relacionados con su especialidad

Quizá la manifestación clínica otoneurológica mejor sistematizada es el nistagmo, que en la malformación de Chiari se considera típicamente vertical hacia abajo o dirección horizontal (3,17). Sin embargo, en nuestro estudio únicamente se reportó nistagmo en 1 paciente de 22 pacientes, de tipo horizontal, lo cual no coincide con otras revisiones bibliográficas. En este sentido, la búsqueda prospectiva de los signos y síntomas de los pacientes que aún no se han sometido a cirugía, tiene una importancia clínica en la descripción de la enfermedad y abre una línea de investigación en nuestra unidad.

<b>Tabla 5 Comparación de manifestaciones otoneurológicas.</b>					
	Este estudio	Guerra et.al	Sperling-Neil M	Kumar-Arvind.et.al	Milhorat-T.H.et al
<b>Número de pacientes</b>	28	9	16	77	364
<b>Inestabilidad. (%)</b>	32.1	-	27	45	52
<b>Cefalea. (%)</b>	32.1	88.9	81	-	81
<b>Vértigo (%)</b>	14.3	55.6	69	21	19
<b>Mareo. (%)</b>	14.3	-	20	-	57.1
<b>Nistagmo horizontal. (%)</b>	7.1	-	27	-	17
<b>Nistagmo vertical. (%)</b>	0	-	-	10	6
<b>Hipoacusia. (%)</b>	7.1	77.8	56	44	36
<b>Acúfeno. (%)</b>	7.1	77.8	81	27	38
<b>Plenitud ótica (%)</b>	7.1	22.2	-	-	46

Al igual que en otros estudios realizados, la sistematización de los acúfenos o la sensación de plenitud ótica es aún más deficiente, ya que no suele referenciarse, lo que pone de manifiesto la importancia de un abordaje minucioso por los médicos especialistas involucrados en el diagnóstico y seguimiento los pacientes con malformación de Chiari que permita una mejor caracterización y monitorización de los síntomas.

Desafortunadamente, muchas de las manifestaciones otoneurológicas estudiadas no fueron localizadas por omisión de la información en los expedientes, probablemente por desconocimiento o tendencia a minimizar las manifestaciones otoneurológicas en dicha entidad patológica. Sin embargo, sí sugieren que los cambios patológicos otológicos pueden

ser un componente de la fisiopatología de malformación de Chiari y pueden permanecer camuflados por diversas disfunciones neurológicas en muchos pacientes.

### **CONCLUSIÓN.**

Todos los pacientes estudiados por malformación de Chiari manifestaron por lo menos un síntoma específico otoneurológico, predominando la inestabilidad. No podemos descartar que exista una falta de búsqueda intencionada de signos y síntomas en este grupo de pacientes. De los síntomas no específicos otoneurológico el más frecuente fue la cefalea. De los pacientes atendidos en esta serie predomina el sexo femenino

El tiempo que transcurre desde el primer síntoma hasta el diagnóstico en esta serie fue de un año.

Existe una posibilidad alta de que el abordaje clínico de los signos y síntomas otoneurológicos en la consulta de neurología y neurocirugía esté siendo limitado y no permita describir con mayor precisión el cuadro otoneurológico de los pacientes con malformación de Chiari.

Proponemos que los residentes de neurología y neurocirugía tengan una rotación en el área de audiología que les permita agudizar su sensibilidad sobre este grupo de manifestaciones otoneurológicas.

El presente estudio logró determinar la frecuencia de las manifestaciones otoneurológicas pre-quirúrgicas registradas en los expedientes de los pacientes con malformación de Chiari, cabe mencionar que en un número importante de pacientes se omitió interrogar de manera directa algunas de las manifestaciones otoneurológicas, probablemente como consecuencia de un enfoque en los síntomas primarios que crean la mayor incomodidad o discapacidad, esto puede llevar a que no se notifiquen ciertos síntomas de importancia para nuestra área. Según los datos obtenidos en este estudio, se rechaza la hipótesis propuesta, en la cual se esperaba observar manifestaciones otoneurológicas previo al tratamiento quirúrgico en por lo menos el 80% de los pacientes con malformación de Chiari.

## BIBLIOGRAFÍA.

1. Amado ME, Avellaneda A, Barrón J, Chesa E, De la Cruz J, Escribano M et al. Malformaciones de la unión cráneo-cervical (Chiari tipo I y siringomielia) Documento de consenso. Editorial Médica A.W.W.E. S.A; 2009. p 5-9
2. Martínez, A, Sancho, D. Malformación de Arnold-Chiari y siringomielia en atención primaria A propósito de un caso. *Semergen-Medicina Familiar*. 2012;38(5): 331-334.
3. Guerra, G, Mazón, A, Marco, E, Valle, N, Martín, R, Morales, C. Manifestaciones audiovestibulares en la malformación de Chiari tipo I serie de casos y revisión bibliográfica. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2015;66(1): 28-35.
4. Rubin, M. MDCM, M. MANUAL MSD Versión para profesionales. Anomalías de la unión craneocervical. [Internet]. Disponible en: <https://www.msmanuals.com/es/professional/trastornos-neurol%C3%B3gicos/anomal%C3%ADas-de-la-uni%C3%B3n-craneocervical/anomal%C3%ADas-de-la-uni%C3%B3n-craneocervical>. [citado:17 octubre 2020].
5. González G.D, Juárez G, Cisneros,J.E. Malformación de Arnold-Chiari tipo I. *Rev Mex AMCAOF*. 2013;2(3): 146-148.
6. Jaramillo, M.J. Elsevier. [Internet]. Disponible en: <https://www.elsevier.com/es-es/connect/medicina/malformacion-arnold-chiari> [citado: 03 octubre 2020].
7. Pérez L, Álvarez A, Rodríguez E, Laud L. Un enfoque clínico e histórico de la Malformación de Chiari Tipo I en adultos. *Rev Méd Electrón*[Internet]. 2018 Ene-Feb [citado: octubre 2020];40(1). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1031/3705>
8. Mestres O. Repercusiones de la malformación de Chiari 1 en la calidad de vida del paciente. [tesis doctoral]. Barcelona. Universidad de Barcelona;2015
9. Carrillo, R, Vázquez, G, Gutiérrez, L.G, Guevara, L, Méndez, N. Malformación de Arnold-Chiari tipo I, siringomielia, siringobulbia y atrapamiento del ventrículo IV. *Gac Méd Méx*. 2008;144(4): 351-354.
10. Moncho D.M. Estudio Neurofisiológico mediante Potenciales Evocados Auditivos de Tallo Cerebral y Somatosensoriales en pacientes con Malformación de Chiari tipo I. [tesis doctoral]. Barcelona. Universidad Autónoma de Barcelona;2016
11. Simons, J, Ruscetta, M, Chi, D. Sensorineural Hearing Impairment in Children with Chiari I Malformation. *Annals of Otolology, Rhinology and Laryngology*. 2008;117(6): 443-447
12. Kumar, A, Hakim , A, Charbel, F. The Chiari I Malformation and the Neurotologist. *Otology & Neurotology*. 2002;23(5): 727-735
13. Saceda, J.M, Isla, A, Álvarez, F, Odene, C, Hernández, B, Márquez T.M. Complicaciones postquirúrgicas de la malformación de Chiari tipo I: duroplastia y fístula de líquido cefalorraquídeo. *Neurocirugía*. 2011;22(0): 36-43
14. Taylor, F, Larkins, M. Headache and Chiari I Malformation: Clinical Presentation, Diagnosis, and Controversies in Management. *Cervicogenic Headache*. 2002;6(0): 331–337.

15. Moscote, L.R, Calderón, W.G, Alvis, H.R, Lee, A, Alcalá, G. Malformación de Chiari Tipo I asociado a atrofia cerebelosa Reporte de caso. Revista Médica del Instituto Mexicano del Seguro Social. 2017;55(2): 1-4.
16. Heuer, G.G, Gabel, B, Lemberg, P.S, Sutton, L.N. Chiari I malformation presenting with hearing loss: surgical treatment and literature review. Childs Nerv Syst. 2008;24(0): 1063–1066.
17. Sperling, N.M, Franco, R.A, Milhorat, T.H. Otologic Manifestations of Chiari I Malformation. Otolology & Neurotology. 2001;22(0): 678–681.
18. Pérez, L, Álvarez, A, Rodríguez, E, Laud, L. Malformación de Chiari Tipo I en adultos. Un enfoque médico-quirúrgico. Parte I. Rev Méd Electrón [Internet]. 2017 Sep-Oct [Citado: 3 noviembre 2020];39(5). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/1930/3603>
19. Lorduy TC, Pereira TC, de Vergas Gutiérrez JJ. EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON HIPOACUSIA [Internet]. Seorl.net. [citado: 7 marzo 2021]. Disponible en: <https://seorl.net/PDF/Otologia/032%20-%20EVALUACI%C3%93N%20DEL%20PACIENTE%20CON%20HIPOACUSIA.pdf>
20. Bernal JG-V, García MIA, Quevedo. MS. EXPLORACIÓN FUNCIONAL AUDITIVA [Internet]. Seorl.net. [citado: 7 marzo 2021]. Disponible en: <https://seorl.net/PDF/Otologia/007%20-%20EXPLORACI%C3%93N%20FUNCIONAL%20AUDITIVA.pdf>
21. Guerrero. SB. Estudio de la Malformación de Chiari 1: correlación clínica-radiológica en la infancia e investigación de la base genética. [tesis]: Universidad Autónoma de Barcelona.; 2017.
22. Kim, S,Y,C. Examen otoneurológico básico. REVISTA FASO 2015: 27-30
23. Bulnes, V. SERAM. [Internet]. Disponible en: [http://seram2010.seram.es/modules.php?name=posters&file=viewpaper&idpaper=2278&idsection=2&in\\_window=&forpubli=&viewAuthor=](http://seram2010.seram.es/modules.php?name=posters&file=viewpaper&idpaper=2278&idsection=2&in_window=&forpubli=&viewAuthor=) [Citado:17 noviembre 2020].
24. Gómez, I. “Rehabilitación del sistema vestibular como tratamiento para mejorar el equilibrio en pacientes con esclerosis múltiple”, [Revisión bibliográfica]. España. Universidad Pública de Navarra. Junio;2016.
25. Riveros, H, Correa, C, Anabalón, J, Aranís, J. Efectividad de la rehabilitación vestibular en una serie clínica. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 2007; 67(0):229-236
26. De Alharilla, B. Efectos de un programa de rehabilitación vestibular domiciliaria en pacientes con inestabilidad y alteraciones vestibulares unilaterales. Fiabilidad y validez de la versión española del cuestionario ABC. [tesis doctoral]. España.Universidad de Jaén;2016.
27. Curet, C, Roitman, D. Tinnitus – Evaluación y manejo. REV MED CLIN CONDES. 2016;27(6): 848-862.

## ANEXO 1 HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

<b>Paciente: (iniciales)</b>		<b>Folio:</b>	
<b>Edad:</b>	<b>Sexo</b>	1. Masculino	2. Femenino
<b>Edad de diagnóstico:</b>	Tipo de Malformación de Chiari	Tipo I	
		Tipo II	
		Tipo III	
		Tipo 0	
		Tipo 1.5	
<b>Manifestaciones otoneurológicas.</b>	<b>Si</b>	<b>No</b>	<b>Sin reporte.</b>
<b>Vértigo.</b>			
<b>Inestabilidad.</b>			
<b>Mareo.</b>			
<b>Cefalea.</b>			
<b>Hipoacusia.</b>			
<b>Acúfeno.</b>			
<b>Plenitud ótica.</b>			
<b>Nistagmo.</b>			
<b>PRESENTACIÓN</b>			
	Aguda.	Crónica.	Intermitente.
<b>Vértigo.</b>			
<b>Inestabilidad.</b>			
<b>Mareo.</b>			
<b>Cefalea.</b>			
<b>Hipoacusia.</b>			
<b>Acúfeno.</b>			
<b>Plenitud ótica.</b>			
<b>LATERALIDAD.</b>			
	Unilateral derecho.	Unilateral izquierdo.	Bilateral.
<b>Hipoacusia.</b>			
<b>Acúfeno.</b>			
<b>Plenitud ótica.</b>			
<b>TIPO DE NISTAGMO</b>			
<b>Horizontal.</b>	Vertical hacia abajo.	Vertical hacia arriba	Sin reporte.

## **ANEXO 2. CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO.**

### **ASPECTOS ÉTICOS**

Este proyecto no requirió consentimiento informado. Este proyecto fue autorizado por el comité de ética e investigación locales.