

SÍNDROME COGNITIVO-AFECTIVO EN LA MALFORMACIÓN DE CHIARI TIPO I: ANÁLISIS NEUROPSICOLÓGICO DE TRES CASOS CLÍNICOS

COGNITIVE-AFFECTIVE SYNDROME IN CHIARI TYPE I MALFORMATION: NEUROPSYCHOLOGICAL ANALYSIS OF THREE CLINICAL CASES

SÍNDROME COGNITIVO-AFETIVA NA MALFORMAÇÃO DE CHIARI TIPO I: ANÁLISE NEUROPSICOLÓGICA DE TRÊS CASOS CLÍNICOS

RECIBIDO: 28 de julio 2025

ACEPTADO: 28 diciembre 2025

Angie Paola Herrera Morales ¹

<https://orcid.org/0009-0002-5334-1119>

Vanesa Perez ²

<https://orcid.org/0000-0003-0284-7304>

1. Universidad de La Sabana, Chía, Cundinamarca, Colombia

2. Universidad Internacional de La Rioja (UNIR), Logroño, La Rioja, España.

RESUMEN

Palabras clave: Malformación de Chiari tipo I; cerebelo; funciones ejecutivas; ansiedad; evaluación neuropsicológica.

Keywords: Chiari Malformation Type I; cerebellum; executive functions; anxiety; neuropsychological assessment.

Palavras-chave: Malformação de Chiari tipo I; cerebelo; funções executivas; ansiedade; avaliação neuropsicológica.

La malformación de Chiari tipo I (MC-I) es una condición neurológica congénita que puede afectar significativamente la calidad de vida de quienes la padecen. Diversos estudios han reportado alteraciones en el funcionamiento cognitivo y emocional en estos pacientes, lo que subraya la importancia de profundizar en la caracterización de sus síntomas. Por ello, el objetivo del presente estudio fue evaluar el perfil de funcionamiento ejecutivo y los síntomas de ansiedad en tres pacientes adultas con MC-I. Se llevó a cabo un estudio de casos con un enfoque metodológico mixto. Las participantes fueron tres mujeres, con edades entre 28 y 55 años. Los resultados mostraron variabilidad en el desempeño ejecutivo, evidenciando que los casos con bajo rendimiento cognitivo presentaban sintomatología física activa que afectaba su calidad de vida, mientras que el caso con mejor desempeño ejecutivo se encontraba clínicamente asintomático. En el plano emocional, los tres casos registraron niveles elevados de ansiedad rasgo. Estos hallazgos destacan la necesidad de una evaluación integral en pacientes con MC-I, que contemple no solo los síntomas físicos, sino también los aspectos neurocognitivos y emocionales, con el fin de orientar intervenciones más completas y personalizadas.

Correspondencia: Vanesa Perez. Correo electrónico: joanavanesa.perez@unir.net. Dirección postal: Universidad Internacional de La Rioja (UNIR), Avenida de la Paz 137, 26006 Logroño, La Rioja, España.



Publicado bajo licencia [Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).

ABSTRACT

Chiari malformation type I (CM-I) is a congenital neurological condition that can significantly impact patients' quality of life. Several studies have reported cognitive and emotional dysfunctions in individuals with CM-I, highlighting the need for a deeper understanding of its symptomatology. The aim of this study was to assess executive functioning and trait anxiety in three adult patients diagnosed with CM-I. A case study design was employed using a mixed-methods approach. Participants were three adult women aged between 28 and 55 years. The results revealed variability in cognitive profiles, showing that patients with low executive performance reported active physical symptoms that interfered with daily functioning, while the patient with higher executive functioning was clinically asymptomatic. Emotionally, all three cases exhibited elevated trait anxiety scores. These findings underscore the importance of a comprehensive assessment of CM-I that includes not only physical symptoms but also cognitive and emotional factors, in order to guide more holistic and personalized interventions.

RESUMO

Chiari malformation type I (CM-I) is a congenital neurological condition that can significantly impact patients' quality of life. Several studies have reported cognitive and emotional dysfunctions in individuals with CM-I, highlighting the need for a deeper understanding of its symptomatology. The aim of this study was to assess executive functioning and trait anxiety in three adult patients diagnosed with CM-I. A case study design was employed using a mixed-methods approach. Participants were three adult women aged between 28 and 55 years. The results revealed variability in cognitive profiles, showing that patients with low executive performance reported active physical symptoms that interfered with daily functioning, while the patient with higher executive functioning was clinically asymptomatic. Emotionally, all three cases exhibited elevated trait anxiety scores. These findings underscore the importance of a comprehensive assessment of CM-I that includes not only physical symptoms but also cognitive and emotional factors, in order to guide more holistic and personalized interventions.

La malformación de Chiari tipo I (MC-I) es una condición neurológica congénita reconocida como una enfermedad rara (Speer et al., 2003). Se caracteriza por la herniación del cerebelo de al menos de 5 mm por debajo del foramen magnum. Esta herniación implica principalmente la elongación de las amígdalas cerebelosas y la porción medial de lóbulos inferiores del cerebelo, que adoptan una forma cónica. Además, esta estructura, junto con la médula oblongada, se desplaza hacia el canal espinal (Rodríguez-Blancue et al., 2023). Esta malformación anatómica puede dar lugar a fenómenos compresivos del tronco del encéfalo, de la médula espinal alta y de los pares craneales (Ferre et al., 2014). La presentación clínica de la MC-I es muy variable, y puede oscilar desde pacientes asintomáticos hasta síntomas neurológicos diversos, incluyendo dolor de cabeza occipitocervicales, mareos, alteraciones respiratorias nocturnas, alteraciones del sueño (Ferre et al., 2014), debilidad muscular, fatiga, vértigo, alteraciones del equilibrio y, en algunos casos, dificultades cognitivas y emocionales (Bakim et al., 2013; Mestres et al., 2012; Strata, 2015).

Desde un enfoque neuropsicológico, el cerebelo, estructura asociada con esta condición, ha sido tradicionalmente estudiado en relación con funciones motoras como la coordinación, el equilibrio, el control postural y la marcha (Baillieux et al., 2008; Bellebaum & Daum, 2007; Lázaro et al., 2018). No obstante, en los últimos años ha surgido un creciente interés por comprender su contribución en procesos cognitivos y emocionales. En particular, se ha puesto interés al papel del cerebelo en las funciones ejecutivas (FEs), normalmente atribuidas a la corteza prefrontal (Tirapu-Ustarroz & Luna-Lario, 2008; Tirapu-Ustarroz et al., 2017). Ya que se han registrado casos de pacientes con atrofia y degeneración cerebelosa que también presentan déficits cognitivos (Schmahmann, 2004).

En este sentido, se ha evidenciado que el cerebelo mantiene conexiones funcionales estrechas con la corteza prefrontal lateral a través de circuitos fronto-cerebelosos (Bellebaum & Daum, 2007; Grafman et al., 1992; Koziol et al., 2012). Esta conectividad le permite participar activamente de algunos aspectos de control ejecutivo como la memoria de trabajo, la inhibición, la planificación, el cambio de set atencional, el razonamiento abstracto, la fluidez verbal y la formación de estrategias (Bellebaum & Daum, 2007; Schmahmann, 2019). Además, lesiones en el lóbulo posterior del cerebelo han sido asociadas con cambios tanto cognitivos como afectivos, configurando lo que se ha denominado síndrome cognitivo-afectivo cerebeloso (Domínguez-Carral et al., 2015), un cuadro que podría explicar algunas de las alteraciones observadas en pacientes con MC-I.

Aunque la investigación sobre las manifestaciones clínicas de la MC-I ha aumentado en los últimos años, el funcionamiento cognitivo de estos pacientes sigue siendo un área poco explorada. Una revisión sistemática reciente resaltó alteraciones en varios dominios cognitivos, incluyendo la atención, las FEs, las habilidades visoespaciales, la memoria episódica y la velocidad de procesamiento (García et al., 2024). Adicionalmente, estudios específicos han documentado que los individuos con MC-I presentan alteraciones en FEs particulares como la fluidez verbal, el pensamiento abstracto y la memoria de trabajo (Koziol & Barker, 2013). De manera complementaria, un estudio que comparó el perfil neuropsicológico de pacientes con MC-I frente a un grupo control encontró que aquellos con MC-I presentaban déficits en procesos de inhibición, autocontrol, capacidad atencional y en el mantenimiento del curso del pensamiento y la acción (Besteiro & Torres, 2018).

Por otro lado, el cerebelo también ha sido identificado como una estructura clave en la regulación emocional (Lázaro et al., 2018). Una revisión sistemática realizada por Wolf et al. (2009) concluyó que las personas con patologías cerebelosas tienden a presentar puntuaciones más elevadas en escalas de depresión y ansiedad en comparación con controles sanos. En el caso específico de la MC-I, Mestre et al. (2012) analizaron la calidad de vida de pacientes con esta condición y encontraron que el 86% de ellos presentaban niveles moderados o altos de ansiedad. Estos resultados han sido respaldados por estudios comparativos que muestran niveles significativamente más altos de ansiedad en pacientes con MC-I en comparación con grupos control (Lázaro et al., 2018). De manera complementaria, Caykoylu et al. (2008) reportaron un estudio de caso en el que se describieron síntomas ansiosos en un paciente con MC-I, atribuyendo estos síntomas a fenómenos de compresión del tronco encefálico. En particular, los autores sugieren que la alteración de los sistemas serotoninérgicos, especialmente a nivel de los núcleos del rafe dorsal y medio, podría formar parte de un sistema distribuido responsable de la regulación de estados de ansiedad (Caykoylu et al., 2008).

Dado el creciente reconocimiento del papel del cerebelo en funciones cognitivas superiores y regulación emocional, y considerando la evidencia preliminar que sugiere alteraciones en FEs y síntomas de ansiedad en pacientes con MC-I, se hace necesario profundizar en el estudio del perfil neuropsicológico y emocional de esta población. En este contexto el objetivo de este trabajo es evaluar de manera específica las FEs y los síntomas de ansiedad en tres pacientes adultas con MC-I, con el fin de caracterizar de formas precisa los perfiles de funcionamiento ejecutivo asociados a esta condición.

MATERIALES Y MÉTODOS

Participantes

La selección de los casos se realizó mediante un muestreo por conveniencia y bola de nieve, priorizando la accesibilidad y proximidad de los sujetos al investigador. Como estrategia de reclutamiento, se utilizó la cuenta de Instagram @arnold_chiari_espana, en la que se difundió la convocatoria entre seguidores colombianos con diagnóstico de MC-I. En la tabla 1 se muestran las características sociodemográficas y clínicas de las participantes.

Tabla 1.
Características sociodemográficas y clínicas de los participantes.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Edad	53	28	53
Sexo	Femenino	Femenino	Femenino
Escolaridad	Universitario	Universitario	Universitario
Año de diagnóstico	2009	2020	2015
Años de evolución	16 aprox.	5 aprox.	10 aprox.
Tratamiento	Quirúrgico	Quirúrgico	Ninguno

El estudio se llevó a cabo siguiendo los principios éticos establecidos en el Código de Conducta del Psicólogo (American Psychological Association, 1992) y la legislación vigente en Colombia (Resolución 8430 de 1993). Todos los participantes firmaron un consentimiento informado de manera voluntaria y anónima.

Caso 1. Paciente femenina con diagnóstico de MC-I confirmado en 2009 y trastorno de ansiedad diagnosticado en 2008. Presenta un cuadro clínico de larga evolución, refiriendo que en 2007 comenzó a experimentar síntomas compatibles con un trastorno de pánico y episodios de síncope vasovagal.

La paciente actualmente recibe escitalopram y Segufem. Ha sido sometida a dos cirugías de descompresión de fosa posterior mediante craneotomía suboccipital (en 2018 y 2022), debido a la progresión de los síntomas. Cabe señalar que la evolución posoperatoria posterior a la segunda intervención no fue favorable.

Se realizaron múltiples resonancias magnéticas (RM) cerebrales a lo largo del tiempo (2009, 2017, 2018, 2019, 2020, 2021 y 2022), así como RM de columna en 2020, donde se documentó escoliosis lumbar de vértice derecho. También se realizaron Tomografía Axial Computarizada (TAC) y radiografías de columna, y una polisomnografía en 2024 que identificó apnea obstructiva del sueño.

El descenso de las amígdalas cerebelosas fue progresivo: inicialmente de 4 mm (2009), aumentando a 12 mm (2017), el cual es un criterio para cirugía, y alcanzando 16 mm en 2021. La RM de 2021 también evidenció disminución del líquido cefalorraquídeo a nivel del foramen magno, región posterior. No se encontraron alteraciones relevantes en otras estructuras encefálicas.

Actualmente la paciente presenta dolor occipital y nucal opresivo que se exacerba con movimientos cervicales y maniobras de Valsalva. Asimismo, describe una sensación de presión y mareo desencadenada por actividades como toser, estornudar, permanecer de pie prolongadamente, movimientos bruscos, levantar objetos pesados, agacharse o al escuchar ruidos intensos. Posteriormente, manifiesta debilidad generalizada, cansancio y estado de ánimo bajo de duración variable.

Refiere alteraciones del sueño, diagnosticándose apnea obstructiva en 2024, pero no reporta alteraciones en la alimentación. A pesar de la sintomatología, la paciente mantiene un adecuado nivel de funcionalidad en actividades básicas e instrumentales de la vida diaria.

Caso 2. Paciente femenina con diagnóstico de MC-I confirmado en 2020. La paciente refiere que la sintomatología comenzó a empeorar en 2019, año en el que fue sometida a tratamiento quirúrgico. Para el manejo de los síntomas, la paciente ha recibido tratamiento con medicamentos homeopáticos, orientados al control del dolor, la inflamación crónica y el fortalecimiento del sistema inmunológico. Fue hospitalizada en 2019 para la realización de la cirugía de descompresión.

Se realizaron estudios de RM cerebral que confirmaron el diagnóstico de MC-I. En su evolución previa, la paciente presentó episodios de incontinencia urinaria, alteraciones en el ritmo cardíaco, cefaleas frecuentes, pérdida de fuerza en las extremidades, sensación de debilidad generalizada, síntomas gastrointestinales, desmayos relacionados con cambios bruscos de temperatura, alteraciones en el equilibrio, parestesias en las manos y posible hipoestesia en la hemicara derecha. Estas manifestaciones clínicas motivaron múltiples visitas a servicios de urgencias, lo que la llevó a expresar sentirse percibida como hipocondríaca por parte del personal médico.

Posteriormente a la cirugía, la paciente refiere una mejoría significativa en la mayoría de los síntomas, destacando particularmente una percepción de fortalecimiento del sistema inmunológico. Actualmente, persisten algunos síntomas como cefaleas, entumecimiento de las manos, inflamación y mayor tiempo de recuperación muscular posterior al ejercicio, dolor crónico en la zona quirúrgica, mareos relacionados con tensiones musculares, dificultad para permanecer en la misma posición durante periodos prolongados, y limitaciones para realizar movimientos rápidos, como rotaciones de cabeza o agacharse. También reporta somnolencia y cansancio constante tras esfuerzos físicos.

A nivel emocional, la paciente manifiesta ansiedad constante, temor relacionado con su estado de salud, episodios de pánico, sentimientos de tristeza ante la percepción de limitaciones en su vida diaria en comparación con otras personas. Asimismo, refiere sensación de deshidratación y percepción de oídos tapados posterior a la cirugía.

Caso 3. Paciente femenina de 53 años con diagnóstico confirmado de MC-I desde el año 2015. La paciente reporta haber utilizado loratadina y salbutamol en algunos periodos, sin relación directa con el manejo de la MC-I. Niega haber requerido hospitalizaciones a lo largo de su evolución clínica.

Se realizó una angiorresonancia magnética con contraste en 2015 que confirmó el diagnóstico de MC-I. Actualmente, la paciente no se encuentra bajo manejo médico profesional, aunque inicialmente fue atendida por un neurólogo tras el diagnóstico.

Los síntomas iniciales reportados incluyeron cefalea desencadenada por actividad sexual, episodios de vómito relacionados con cambios de altitud durante viajes, dificultades en el equilibrio, parestesias en manos y piernas, así como alteraciones del sueño.

En cuanto a su estado emocional, la paciente refiere la presencia de rasgos ansiosos de larga data, además de un episodio depresivo reactivo ocurrido hace tres años tras el fallecimiento de su padre, evento que además desencadenó episodios de atracones alimentarios.

En la actualidad, la paciente no presenta síntomas neurológicos significativos derivados de la MC-I. Sin embargo, persisten manifestaciones (que no considera significativas) de ansiedad y, en ocasiones, dificultades en el patrón de sueño. No ha recibido tratamiento farmacológico ni intervención quirúrgica específica asociada a su diagnóstico de MC-I.

PROCEDIMIENTO Y MATERIALES

Se llevó a cabo una evaluación neuropsicológica en dos sesiones individuales, con una duración total de aproximadamente dos horas, incluyendo la entrevista clínica y la aplicación de las pruebas.

Evaluación Neuropsicológica

Batería Neuropsicológica de Funciones Ejecutivas y Lóbulos Frontales (BANFE-2).

Esta batería evalúa de manera integrada las FEs más relevantes, como organización, control inhibitorio, flexibilidad mental, generación de hipótesis y estrategias, planeación, abstracción, memoria de trabajo y procesamiento riesgo-beneficio. Las pruebas que la componen presentan baja complejidad cognitiva, lo que favorece la especificidad en la evaluación de las áreas neuroanatómicas implicadas (Flores et al., 2014). La aplicación se basa en el análisis cuantitativo de los aciertos y errores. El tiempo promedio de aplicación es de aproximadamente 50 minutos.

Figura Compleja de Rey-Osterrieth.

Instrumento diseñado para evaluar la percepción visual, la memoria visual, la organización espacial, la planificación y las habilidades motoras (Rey, 1941). Consiste en la reproducción de un dibujo complejo a través de dos fases: copia y recuerdo. La puntuación se basa en la precisión, ubicación y organización de los elementos tanto en la copia como en el recuerdo, considerando también el tiempo de ejecución.

Test de Fluidez Verbal (FAS)

Evaluación de la expresión verbal y las FEs relacionadas con la flexibilidad cognitiva, la conceptualización, la monitorización y la categorización. Se administraron tareas de fluidez fonológica (letras F, A y S) y fluidez semántica (categorías de animales, vegetales y frutas), otorgando un minuto para cada subtarea. Las instrucciones y procedimientos de aplicación siguieron las directrices del protocolo de la batería de Barcelona (Peña-Casanova, 1991).

Evaluación Psicológica

Inventario de Ansiedad Estado-Rasgo (State-Trait Anxiety Inventory, STAI).

Para la evaluación de la ansiedad-estado y la ansiedad-rasgo se utilizó la versión española del State-Trait Anxiety Inventory (Spielberger et al., 1982). El instrumento consta de dos subescalas independientes, cada una compuesta por 20 ítems valorados mediante una escala Likert de 4 puntos, que va desde 0 ("nada") hasta 4 ("mucho").

Inventario de Ansiedad de Beck (BAI).

Se empleó el Inventario de Ansiedad de Beck (Beck et al., 1993) para evaluar la presencia e intensidad de síntomas ansiosos. El BAI está compuesto por 21 ítems, valorados en una escala Likert de cuatro puntos (desde "en absoluto" hasta "severamente"), que miden la gravedad de los síntomas ansiosos experimentados durante la última semana.

RESULTADOS

Evaluación neuropsicológica

Los resultados obtenidos en las pruebas de FE y fluidez verbal muestran un rendimiento heterogéneo entre los tres casos (véase tabla 2). En relación con la Figura Compleja de Rey, el caso 1 presentó un puntaje dentro del rango esperado en la copia, pero un desempeño bajo en el recobro, lo que sugiere dificultades en la memoria visual diferida. El caso 2 evidenció un bajo rendimiento tanto en la copia (70) como en el recobro (50), mientras que el caso 3 mostró un rendimiento adecuado en ambos aspectos.

Respecto a la batería BANFE II, los casos 1 y 2 obtuvieron puntajes totales por debajo del rango esperado, lo cual es indicativo de un desempeño ejecutivo comprometido. En ambos casos, se observaron rendimientos adecuados en el componente orbitofrontal, mientras que el desempeño en el componente prefrontal anterior, especialmente en el caso 2, se situó dentro o en el límite inferior del rango esperado. No obstante, el componente dorsolateral mostró en ambos casos un rendimiento por debajo del rango esperado, lo que podría explicar la afectación global observada. En contraste, el caso 3 presentó un puntaje total dentro del rango esperado, con un desempeño especialmente destacado en el componente prefrontal anterior y un rendimiento adecuado en los otros dos componentes evaluados.

En las pruebas de fluidez verbal, los casos 1 y 2 mostraron dificultades particularmente en las categorías fonológicas (letras F, A, S), con puntajes que se sitúan por debajo de lo esperado. Estas dificultades fueron menos marcadas en el caso 1. Por otro lado, el caso 3 evidenció un desempeño superior al esperado en todas las categorías de fluidez verbal, tanto fonológica como semántica.

Tabla 2.
Resultados neuropsicológicos por caso

Pruebas	Puntuación esperada	Caso 1	Caso 2	Caso 3
Figura compleja de Rey	>70	Copia: 99 Tiempo: 63 Recuperación: 35	Copia: 70 Tiempo: 75 Recuperación: 50	Copia: 80 Tiempo: 75 Recuperación: 95
BANFE II-Subtotal orbitofrontal	85 - 115	97	98	100
BANFE II-Subtotal prefrontal anterior	85 - 115	90	85	111
BANFE II-Subtotal dorsolateral	85 - 115	84	83	102
BANFE II-Total batería FEs	85 - 115	84	84	103
FAS – Letra F	15+/- 3	14	8	16
FAS – Letra A	15+/- 3	13	14	16
FAS – Letra S	15+/- 3	9	9	21
FAS – Animales	17+/- 3	24	20	33
FAS – Frutas	17+/- 3	16	17	25
FAS – Vegetales	17+/- 3	12	12	15

Nota: BANFE II= Batería Neuropsicológica de Funciones Ejecutivas y Lóbulos Frontales – 2ª edición; FEs= Funciones ejecutivas. Se presentan puntuaciones estandarizadas para la Figura Compleja de Rey y la batería BANFE II. En el caso de las pruebas de fluidez verbal (FAS y categorías semánticas), se reportan puntuaciones directas.

Evaluación psicológica

Los resultados de las pruebas que evalúan ansiedad (véase Tabla 3) evidencian diferencias relevantes entre los casos evaluados. El caso 1 presentó niveles bajos de ansiedad estado, pero puntuó por encima del umbral en ansiedad rasgo, lo cual sugiere una predisposición general a experimentar síntomas ansiosos. En contraste, el caso 2 mostró puntuaciones elevadas tanto en ansiedad estado como en ansiedad rasgo, lo que indica la presencia de sintomatología ansiosa significativa tanto situacional como estable. El caso 3 obtuvo una puntuación elevada en ansiedad rasgo, pero se mantuvo en el límite en ansiedad estado.

En cuanto a la evaluación con el BAI, el caso 2 presentó una puntuación superior al punto de corte clínico, lo que refuerza la presencia de síntomas de ansiedad generalizada. Los casos 1 y 3, en cambio, obtuvieron puntuaciones dentro del rango esperado, lo que no sugiere sintomatología ansiosa relevante en la última semana.

Tabla 3.
Resultados psicológicos por caso

Pruebas	Puntuación esperada	Caso 1	Caso 2	Caso 3
STAI	< 70	Estado: 10	Estado: 85	Estado: 70
	< 70	Rasgo: 75	Rasgo: 85	Rasgo: 75
BAI	< 22	12	39	19

Nota: En el inventario de ansiedad estado-RASGO (STAI) se presentan puntuaciones tipificadas. En el Inventario de Ansiedad de Beck (BAI) se presentan puntuaciones directas.

DISCUSIÓN

Los resultados de este estudio de casos indican que, en pacientes con MC-I, las FEs y la sintomatología ansiosa presentan un desempeño variable entre individuos, sin observarse un patrón neuropsicológico homogéneo específico para esta condición. Esta variabilidad concuerda con lo reportado en la literatura, donde se señala que la heterogeneidad de las muestras y de las metodologías dificulta la identificación de un perfil neuropsicológico claro en MC-I (García et al., 2024; Rogers et al., 2018).

La diversidad en el desempeño cognitivo observada puede estar influenciada por factores como la severidad de la compresión cerebelosa, la edad al momento de la intervención quirúrgica y la plasticidad cerebral individual (Riva et al., 2011). De manera particular, el bajo rendimiento observado en los casos 1 y 2 coincide con investigaciones previas que han documentado alteraciones en FEs, fluidez verbal, memoria de trabajo, cognición espacial y velocidad de procesamiento en pacientes con MC-I, en comparación con grupos control (Besteiro & Torres, 2018; García et al., 2018a, 2018b; Yilmaz et al., 2022; Lacy et al., 2019). Asimismo, en los casos evaluados se evidenció una mayor latencia en la ejecución de tareas cognitivas, lo que resulta consistente con estudios que, mediante electroencefalografía, han identificado tiempos de reacción más prolongados en esta población, reflejando un procesamiento cognitivo y emocional más lento (Houston et al., 2018).

En este estudio se observaron diferencias en el desempeño neuropsicológico entre los tres casos analizados. Dos de los pacientes, quienes presentaron un rendimiento más bajo en FEs, habían sido sometidos a tratamiento quirúrgico. No obstante, como señala Steinberg et al. (2020), la cirugía para MC-I tiende a aliviar los síntomas físicos más que a mejorar el rendimiento cognitivo, lo que podría explicar los resultados de los casos 1 y 2.

La afectación de las FEs en pacientes con MC-I ha sido documentada en estudios previos, especialmente en procesos como control inhibitorio, velocidad de procesamiento, planificación y memoria de trabajo (Allen et al., 2014; Besteiro & Torres, 2018; Houston et al., 2020; Lacy et al., 2016). Además, otras funciones cognitivas como las habilidades visoespaciales (Seaman et al., 2021), la atención y la memoria (Houston et al., 2019) también pueden verse comprometidas. Esto refuerza la idea de que el impacto neurocognitivo de la MC-I puede ser amplio y variable.

La sintomatología clínica parece ser un factor modulador importante del perfil cognitivo. Mientras los dos primeros casos, con sintomatología física activa, mostraron mayores dificultades, el tercer caso, que era asintomático, presentó un desempeño dentro de parámetros normales. Esta relación ha sido destacada también en la literatura, donde se menciona que la gravedad de los síntomas físicos puede influir en el rendimiento cognitivo (Nowaczyk & Góral-Pórola, 2023).

No obstante, es importante considerar la posible influencia de variables clínicas y contextuales que podrían actuar como factores de confusión en la interpretación de los resultados. En particular, algunas comorbilidades presentes en las pacientes podrían contribuir de forma independiente a las alteraciones cognitivas observadas. Por ejemplo, el caso 1 presenta apnea obstructiva del sueño y recibe tratamiento farmacológico con escitalopram, condiciones que han sido asociadas en la literatura con alteraciones en dominios como la memoria de trabajo, la atención y la velocidad de procesamiento (Bucks et al., 2013; Drueke et al., 2009). En este sentido, resulta posible que parte de las dificultades neuropsicológicas identificadas no se expliquen exclusivamente por la MC-I, sino por la interacción entre la condición neurológica y otros factores clínicos concomitantes.

Asimismo, debe considerarse la posibilidad de que algunas de las disfunciones ejecutivas observadas, particularmente aquellas relacionadas con el componente dorsolateral prefrontal en los casos 1 y 2, puedan estar parcialmente influenciadas por fenómenos crónicos asociados a la enfermedad, como el dolor persistente, la inflamación o las sensaciones de entumecimiento reportadas por las pacientes. Diversos estudios han señalado que condiciones caracterizadas por dolor crónico o malestar físico sostenido pueden afectar procesos cognitivos de alto nivel, incluyendo la memoria de trabajo, la flexibilidad cognitiva y la velocidad de procesamiento (véase revisión: Berryman et al., 2014).

En este contexto, las alteraciones ejecutivas descritas podrían reflejar no solo un efecto directo de las alteraciones cerebelo-corticales asociadas a la MC-I, sino también el impacto indirecto de la carga sintomática crónica sobre el funcionamiento cognitivo.

Esta posible interacción entre factores neurológicos y variables clínicas podría contribuir a explicar la variabilidad de resultados observada en la literatura sobre el funcionamiento cognitivo en MC-I. En este sentido, es importante señalar que no todos los estudios encuentran déficits cognitivos significativos en esta población. Investigaciones como la de Sari y Ozum (2021) sugieren que, aunque los pacientes puedan obtener puntuaciones algo más bajas, estas suelen mantenerse dentro de rangos normativos, hallazgo que coincide con el desempeño del tercer caso en este estudio.

A nivel cerebral, diversos mecanismos han sido propuestos para explicar los déficits cognitivos en MC-I. Se ha documentado la alteración de la conectividad funcional cortico-cerebelosa (García et al., 2018a; Houston et al., 2021; Lacy et al., 2019), la compresión de estructuras cerebelosas y el lóbulo frontal (Besteiro & Torres, 2018; Steinberg et al., 2020), así como la disrupción del flujo sanguíneo, la neuroinflamación inducida por el dolor y las anomalías en la sustancia blanca (García et al., 2018a; Houston et al., 2020).

Respecto al ámbito emocional, todos los casos mostraron puntuaciones elevadas en ansiedad rasgo. Este hallazgo es consistente con la presencia de un síndrome cognitivo-afectivo cerebeloso (CCAS) (Besteiro & Torres, 2018; Steinberg et al., 2020; Yilmaz et al., 2022), en el que se combinan alteraciones cognitivas y emocionales. Además, la ansiedad y la depresión, frecuentes en MC-I, pueden influir en la percepción subjetiva del deterioro cognitivo (García et al., 2024). Algunos autores también plantean que las disfunciones ejecutivas podrían ser secundarias al dolor crónico o a la sintomatología ansiosa (Allen et al., 2014).

En conjunto, los casos presentados en este estudio evidencian la existencia de alteraciones en FEs y niveles elevados de ansiedad rasgo en pacientes adultos con MC-I, especialmente en aquellos con sintomatología física activa. Aunque no se identificó un patrón neuropsicológico uniforme, los hallazgos refuerzan la necesidad de evaluar de manera específica tanto las FEs como el estado emocional en esta población. Un enfoque multidisciplinario resulta fundamental para orientar la psicoeducación e implementar intervenciones específicas que fortalezcan las FEs y favorezcan la calidad de vida de los pacientes.

Este trabajo se basa en el análisis de tres casos clínicos, lo que limita la generalización de los hallazgos. Además, no se incluyó un grupo control ni se realizaron evaluaciones longitudinales que permitan observar cambios en el tiempo. Futuros estudios deberían considerar muestras más amplias, diseños comparativos y metodologías longitudinales para caracterizar de forma más precisa el perfil neurocognitivo y emocional de los pacientes con MC-I. Asimismo, sería relevante explorar el impacto de variables como el tiempo desde el diagnóstico, la evolución postquirúrgica y los factores emocionales sobre el funcionamiento ejecutivo.

Contribuciones de los autores - CRediT

Angie Paola Herrera Morales: redacción–borrador original, metodología, investigación, conceptualización.

Vanessa Perez: redacción–revisión y edición, metodología, supervisión, conceptualización.

REFERENCIAS

- Allen, P. A., Houston, J. R., Pollock, J. W., Buzzelli, C., Li, X., Harrington, A. K., Martin, B., Loth, F., Lien, M., Maleki, J. & Luciano, M. G. (2014). Task-specific and general cognitive effects in Chiari malformation type I. *PloS one*, 9(4), 1-11. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0094844>
- Baillieux, H., De Smet, H. J., Paquier, P. F., De Deyn, P. P., & Mariën, P. (2008). Cerebellar neurocognition: insights into the bottom of the brain. *Clinical neurology and neurosurgery*, 110(8), 763-773. <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2008.05.013>
- Bakim, B., Goksan Yavuz, B., Yilmaz, A., Karamustafalioglu, O., Akbiyik, M., Yayla, S., & Tankaya, O. (2013). The quality of life and psychiatric morbidity in patients operated for Arnold–Chiari malformation type I. *International journal of psychiatry in clinical practice*, 17(4), 259-263. <https://doi.org/10.3109/13651501.2013.778295>
- Beck, A. T., Steer, R. A., & Brown, G. K. (1993). Manual for the Beck Anxiety Inventory. Psychological Corporation.
- Bellebaum, C., & Daum, I. (2007). Cerebellar involvement in executive control. *The Cerebellum*, 6, 184-192. <https://doi.org/10.1080/14734220601169707>
- Berryman, C., Stanton, T. R., Jane Bowering, K., Tabor, A., McFarlane, A., & Moseley, G. L. (2014). Evidence for working memory deficits in chronic pain: A systematic review and meta-analysis. *Pain*, 155(8), 1688–1699. <https://doi.org/10.1016/j.pain.2013.03.002>
- Besteiro, J. L., & Torres, J. M. (2018). Anomalies in the cognitive-executive functions in patients with Chiari Malformation Type I. *Psicothema*, 30(3), 316–321. <https://doi.org/10.7334/psicothema2017.401>
- Bucks, R. S., Olaithe, M., & Eastwood, P. (2013). Neurocognitive function in obstructive sleep apnoea: A meta-review. *Respirology*, 18(1), 61–70. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1843.2012.02255>
- Caykoylu, A., Ekin, O., Albayrak, Y., Kuloglu, M., & Deniz, O. (2008). Arnold–Chiari I malformation association with generalized anxiety disorder: a case report. *Progress in Neuro-Psychopharmacology and Biological Psychiatry*, 32(6), 1613-1614. <https://doi.org/10.1016/j.pnpbp.2008.05.018>
- Domínguez-Carral, J., Carreras-Sáez, I., García-Peñas, J. J., Fournier-Del Castillo, C., & Villalobos-Reales, J. (2015). Síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso secundario a tumor cerebeloso. In *Anales de Pediatría*. 82 (1), 117-121. <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.05.002>
- Drueke, B., Boecker, M., Schlaegel, S., Moeller, O., Hiemke, C., Gründer, G., & Gauggel, S. (2009). Differential effects of escitalopram on attention: A placebo-controlled double-blind cross-over study. *Psychopharmacology*, 207(4), 533–540. <http://dx.doi.org/10.1007/s00213-009-1649-6>
- Ferre, A., Poca, M. A., De la Calzada, M. D., Solana, E., Tomás, O. R., & Sahuquillo, J. (2014). Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. *Neurología*, 29(5), 294-304. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2011.01.008>
- Flores, J. C., Ostrosky-Solís, F., & Lozano, A. (2014). Bateria Neuropsicológica de Funciones Ejecutivas y Lóbulos Frontales BANFE-2. Manual Moderno.
- García, M., Amayra, I., Pérez, M., Salgueiro, M., Martínez, O., López-Paz, J. F., & Allen, P. A. (2024). Cognition in Chiari Malformation Type I: an Update of a Systematic Review. *Neuropsychology Review*, 1-22. <https://doi.org/10.1007/s11065-023-09622-2>
- García, M., Amayra, I., Lázaro, E., López-Paz, J. F., Martínez, O., Pérez, M., Berrocoso, S. & Al-Rashaida, M. (2018a). Comparison between decompressed and non-decompressed Chiari malformation type I patients: A neuropsychological study. *Neuropsychologia*, 121, 135-143. <https://doi.org/10.1016/j.neuropsychologia.2018.11.002>
- García, M., Lázaro, E., López-Paz, J. F., Martínez, O., Pérez, M., Berrocoso, S., Mohammad, A. & Amayra, I. (2018b). Cognitive functioning in Chiari malformation type I without posterior fossa surgery. *The Cerebellum*, 17, 564-574. <https://doi.org/10.1007/s12311-018-0940-7>
- Grafman J, Litvan I, Massaquoi S, Stewart M, Sirigu A, Hallett M. (1992) Cognitive planning deficit in patients with cerebellar atrophy. *Neurology* 42(8), 1493-1493. <https://doi.org/10.1212/wnl.42.8.1493>
- Houston, J. R., Hughes, M. L., Lien, M. C., Martin, B. A., Loth, F., Luciano, M. G., Vorster, S. & Allen, P. A. (2018). An electrophysiological study of cognitive and emotion processing in type I Chiari malformation. *The Cerebellum*, 17, 404-418. <https://doi.org/10.1007/s12311-018-0923-8>
- Houston, J. R., Allen, P. A., Rogers, J. M., Lien, M. C., Allen, N. J., Hughes, M. L., Rajiv, J., Eppelheimer, M., Loth, F., Stoodley, M., Vorster, S. & Luciano, M. G. (2019). Type I Chiari malformation, RBANS performance, and brain morphology: Connecting the dots on cognition and macrolevel brain structure. *Neuropsychology*, 33(5), 725. <https://doi.org/10.1037/neu0000547>
- Houston, J. R., Hughes, M. L., Bennett, I. J., Allen, P. A., Rogers, J. M., Lien, M. C., Stoltz, H., Sakaie, K., Loth, F., Maleki, J., Vorster, S. & Luciano, M. G. (2020). Evidence of neural microstructure abnormalities in type I Chiari malformation: associations among fiber tract integrity, pain, and cognitive dysfunction. *Pain Medicine*, 21(10), 2323-2335. <https://doi.org/10.1093/pm/pnaa094>
- Houston, M. L., Houston, J. R., Sakaie, K., Klinge, P. M., Vorster, S., Luciano, M., Loth, F. & Allen, P. A. (2021). Functional connectivity abnormalities in type I Chiari: associations with cognition and pain. *Brain Communications*, 3(3), 1 – 11. <https://doi.org/10.1093/braincomms/fcab137>

- Koziol, L. F., & Barker, L. A. (2013). Hypotonia, jaundice, and Chiari malformations: Relationships to executive functions. *Applied Neuropsychology: Child*, 2(2), 141-149. <https://doi.org/10.1080/21622965.2013.748390>
- Koziol, L. F., Budding, D. E., & Chidekel, D. (2012). From movement to thought: executive function, embodied cognition, and the cerebellum. *The Cerebellum*, 11(2), 505-525. <https://doi.org/10.1007/s12311-011-0321-y>
- Lacy, M., Ellefson, S. E., DeDios-Stern, S., & Frim, D. M. (2016). Parent-reported executive dysfunction in children and adolescents with Chiari malformation type 1. *Pediatric neurosurgery*, 51(5), 236-243. <https://doi.org/10.1159/000445899>
- Lacy, M., Parikh, S., Costello, R., Bolton, C., & Frim, D. M. (2019). Neurocognitive functioning in unoperated adults with Chiari malformation type I. *World Neurosurgery*, 126, e641-e645. DOI: 10.1016/j.wneu.2019.02.105
- Lázaro, E., García, M., Amayra, I., López-Paz, J. F., Martínez, O., Pérez, M., Berrocoso, S., Al Rashida, Fernández, P., Rodríguez, A. Jometón, A, & Ruz, B. (2018). Anxiety and depression in Chiari malformation. *Journal of Integrative Neuroscience*, 17(4), 343-348. <https://doi.org/10.31083/j.jin.2018.04.0414>
- Mestres, O., Poca, M. A., Solana, E., Radoi, A., Quintana, M., Force, E., & Sahuquillo, J. (2012). Evaluación de la calidad de vida en los pacientes con una malformación de Chiari tipo I. Estudio piloto en una cohorte de 67 pacientes. *Rev Neurol*, 55(3), 148-156. <https://doi.org/10.33588/rn.5503.2012196>
- Nowaczyk, N., & Góral-Pórola, J. (2023). Neuropsychological diagnosis of a female patient with Arnold-Chiari malformation type I. *Acta Neuropsychologica*, 21, 467-488. <https://doi.org/10.5604/01.3001.0054.1734>
- Rey, A. (1941). L'examen psychologique dans les cas d'encéphalopathie traumatique (problèmes). *Archives de Psychologie*, 28, 286-340.
- Riva, D., Usilla, A., Saletti, V., Esposito, S., & Bulgheroni, S. (2011). Can Chiari malformation negatively affect higher mental functioning in developmental age?. *Neurological Sciences*, 32, 307-309. <https://link.springer.com/article/10.1007/s10072-011-0779-x>
- Rogers, J. M., Savage, G., & Stoodley, M. A. (2018). A systematic review of cognition in Chiari I malformation. *Neuropsychology review*, 28, 176-187. <https://doi.org/10.1007/s11065-018-9368-6>
- Rodríguez-Blanque, R., Almazán-Soto, C., Piqueras-Sola, B., Sánchez-García, J. C., Reinoso-Cobo, A., Menor-Rodríguez, M. J., & Cortés-Martín, J. (2023). Chiari Syndrome: Advances in Epidemiology and Pathogenesis: A Systematic Review. *Journal of Clinical Medicine*, 12(20), 6694. <https://doi.org/10.3390/jcm12206694>
- Sari, S. A., & Ozum, U. (2021). The executive functions, intellectual capacity, and psychiatric disorders in adolescents with Chiari malformation type 1. *Child's nervous system*, 37, 2269-2277. <https://link.springer.com/article/10.1007/s00381-021-05085-z>
- Schmahmann, J. D. (2004). Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 16(3), 367-378. <https://doi.org/10.1176/jnp.16.3.367>
- Schmahmann, J. D. (2019). The cerebellum and cognition. *Neuroscience letters*, 688, 62-75. <https://doi.org/10.1016/j.neulet.2018.07.005>
- Seaman, S. C., Streese, C. D., Manzel, K., Kamm, J., Menezes, A. H., Tranel, D., & Dlouhy, B. J. (2021). Cognitive and psychological functioning in Chiari malformation type I before and after surgical decompression-a prospective cohort study. *Neurosurgery*, 89(6), 1087-1096. <https://doi.org/10.1093/neuros/nyab353>
- Speer, M. C., Enterline, D. S., Mehlretter, L., Hammock, P., Joseph, J., Dickerson, M. & George, T. M. (2003). Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *Journal of genetic counseling*, 12(4), 297-311. <https://doi.org/10.1023/A:1023948921381>
- Spielberger, C. D., Seisdodos, N., Gorsuch, R. L., & Lushene, R. E. (1982). State-Trait Anxiety Inventory (versión española). TEA Ediciones.
- Steinberg, S. N., Greenfield, J. P., & Perrine, K. (2020). Neuroanatomic correlates for the neuropsychological manifestations of Chiari malformation type I. *World Neurosurgery*, 136, 462-469. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.01.149>
- Strata, P. (2015). The emotional cerebellum. *The Cerebellum*, 14, 570-577. <https://doi.org/10.1007/s12311-015-0649-9>
- Tirapu-Ustárriz, J., Cordero-Andrés, P., Luna-Lario, P., & Hernández-Goñi, P. (2017). Propuesta de un modelo de funciones ejecutivas basado en análisis factoriales. *Revista de neurología*, 64(2), 75-84. <https://doi.org/10.33588/rn.6402.2016227>
- Tirapu-Ustárriz, J., & Luna-Lario, P. (2008). Neuropsicología de las funciones ejecutivas. *Manual de neuropsicología*, 2, 219-59. <https://doi.org/10.33588/rn.6402.2016227>
- Wolf, U., Rapoport, M. J., & Schweizer, T. A. (2009). Evaluating the affective component of the cerebellar cognitive affective syndrome: A meta-analysis. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 21(3), 245-253. <https://doi.org/10.1176/jnp.2009.21.3.245>
- Yılmaz, Y., Karademir, M., Caygın, T., Yağcıoğlu, O. K., Özüm, Ü., & Kuğu, N. (2022). Executive functions, intellectual capacity, and psychiatric disorders in adults with type 1 Chiari malformation. *World Neurosurgery*, 168, e607-e612. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2022.10.058>