

Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral y somatosensoriales en los pacientes con malformación de Chiari

Dulce Moncho, María A. Poca, Teresa Minoves, Alejandro Ferré, Kimia Rahnama, Juan Sahuquillo

Introducción. La malformación de Chiari (MC) incluye una serie de anomalías congénitas que tienen como común denominador la ectopia de las amígdalas del cerebelo por debajo del foramen magno, lo que puede condicionar fenómenos compresivos del troncoencéfalo, la médula espinal alta y los nervios craneales, alterando las respuestas de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS). Sin embargo, las indicaciones de ambas exploraciones en las MC han sido motivo de estudio en un número limitado de publicaciones, centradas en series cortas y heterogéneas de pacientes.

Objetivo. Revisar los hallazgos de los PEATC y los PESS en los estudios publicados en pacientes con MC tipo 1 (MC-1) o tipo 2 (MC-2), y su indicación en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento, especialmente en la MC-1.

Desarrollo. Es un estudio de revisión realizado mediante análisis de los estudios publicados en Medline desde 1966, localizados mediante PubMed, utilizando combinaciones de las palabras clave 'Chiari malformation', 'Arnold-Chiari malformation', 'Chiari type 1 malformation', 'Arnold-Chiari type 1 malformation', 'evoked potentials', 'brainstem auditory evoked potentials' y 'somatosensory evoked potentials', así como información de pacientes con MC-1 valorados en los servicios de neurocirugía y neurofisiología clínica del Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Conclusiones. Los hallazgos más comunes de los PESS son la reducción en la amplitud cortical para el nervio tibial posterior, la reducción o ausencia del potencial cervical del nervio mediano y el aumento del intervalo N13-N20. En el caso de los PEATC, los hallazgos más frecuentes descritos son el aumento del intervalo I-V y la alteración periférica o coclear.

Palabras clave. Malformación de Arnold-Chiari. Malformación de Chiari. Malformación de Chiari tipo 1. Malformación de Chiari tipo 2. Potenciales evocados. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral. Potenciales evocados somatosensoriales.

Introducción

Los epónimos malformación de Chiari (MC) y de Arnold-Chiari son utilizados como sinónimos para definir una serie de anomalías congénitas que tienen como común denominador la ectopia de las amígdalas del cerebelo por debajo del foramen magno. Desde la descripción original de Chiari en 1891 se han diferenciado cuatro tipos de MC, aunque la más frecuente es la MC tipo 1 (MC-1). El diagnóstico neurorradiológico clásico del tipo 1 se basa en que las amígdalas del cerebelo se sitúen al menos 3 mm por debajo del foramen magno (Fig. 1a) [1]. La MC tipo 2 (MC-2) se caracteriza porque, además de la ectopia amigdalal, existe un descenso de las estructuras del tronco del encéfalo o del vermis por debajo del foramen magno (Fig. 1b) y una disrafia en distintos niveles (espina bífida). Los pacientes con MC-2 presentan, además, una serie de anomalías cerebrales asociadas y exclusivas de la espina

bífida que no se observan en ningún otro tipo de MC (heterotopías, fenestración del septo, poligiria, tentorio descendido, etc.). A los cuatro tipos propuestos por Chiari en 1891 [2] se han añadido recientemente otras variantes, como la malformación de Chiari tipo 0 (considerada por algunos autores como forma *minor*) [3-6] y la malformación de Chiari tipo 1,5 (como forma intermedia entre los tipos 1 y 2) [7]. Para simplificar la discusión del tema, presentamos en la tabla I una propuesta de clasificación de las malformaciones de Chiari.

Todas las anomalías congénitas o primarias tienen alteraciones embriológicas conocidas, alguna afección genética demostrada y, en algunos casos –como las anomalías de Chiari tipo 1 y 1,5–, se ha sugerido una transmisión hereditaria de tipo autosómico [8-11]. En las formas adquiridas, las anomalías se desarrollan secundariamente a una desproporción craneoencefálica (craneoestenosis), a una reducción crónica del espacio infratentorial

Servicio de Neurofisiología Clínica (D. Moncho, T. Minoves, A. Ferré, K. Rahnama). Servicio de Neurocirugía y Unidad de Investigación de Neurotraumatología y Neurocirugía (M.A. Poca, J. Sahuquillo). Hospital Universitari Vall d'Hebron. Institut de Recerca Vall d'Hebron. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona, España.

Correspondencia:

Dra. María Antonia Poca Pastor. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Pg. Vall d'Hebron, 119-129. E-08035 Barcelona.

Fax:

+34 934 894 188.

E-mail:

pocama@neurotrauma.net

Agradecimientos:

Al personal de enfermería de la sección de potenciales evocados del Servicio de Neurofisiología Clínica, M.V. Soriano y M.E. Bas, por su continua colaboración en los estudios realizados.

Aceptado tras revisión externa: 02.05.13.

Cómo citar este artículo:

Moncho D, Poca MA, Minoves T, Ferré A, Rahnama K, Sahuquillo J. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral y somatosensoriales en los pacientes con malformación de Chiari. Rev Neurol 2013; 56: 623-34.

© 2013 Revista de Neurología

Figura 1. a) Resonancia magnética, corte sagital medio ponderado en secuencia T₁, de un paciente con malformación de Chiari tipo 1, con descenso amigdalal de 5 mm por debajo del foramen magno; b) Resonancia magnética, corte sagital medio ponderado en secuencia T₁, de un paciente con malformación de Chiari tipo 2.

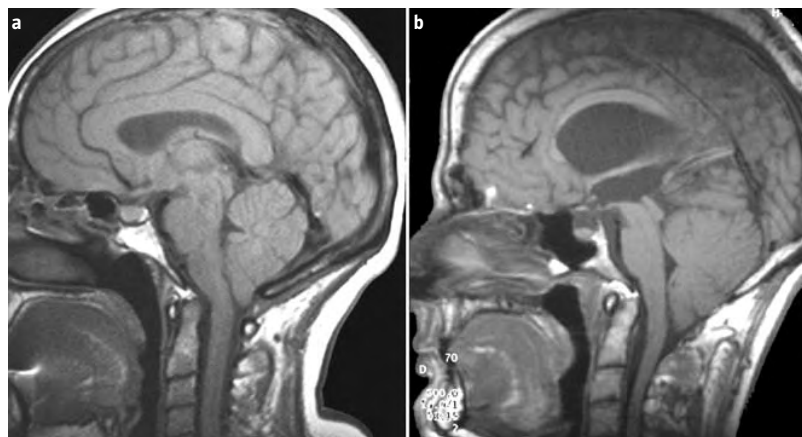


Tabla I. Clasificación de las malformaciones de Chiari.

| | Posición de las amígdalas ^a | Óbex | Características especiales |
|---|--|-------------------|--|
| Tipo 0 | 0-3 mm | Por encima del FM | |
| Tipo 1 | > 3 mm | Por encima del FM | |
| Tipo 1,5 | > 3 mm | Por debajo del FM | |
| Tipo 2 | > 3 mm | Por debajo del FM | Disrafias y diversas anomalías cerebrales: heterotopías, fenestración del septo, poligiria, tentorio descendido... |
| Malformación compleja de la charnela craneocervical | Variable | Variable | Dos o más anomalías óseas de la charnela craneocervical: asimilación del atlas al occipital, disrafia del arco posterior del atlas, odontoides retrocurva, invaginación basilar, platibasia... |

FM: foramen magno. ^a Descenso en milímetros de las amígdalas del cerebelo por debajo del FM.

—generalmente por quistes aracnoideos supravermianos— o a una hipotensión licuoral primaria de origen raquídeo (quistes aracnoideos dorsales). Las malformaciones tipo 3 (encefalocele craneocervical) y tipo 4 (hipoplasia del cerebelo), esta última añadida por Chiari en 1896, son entidades con una muy baja incidencia, no parecen guardar relación alguna con los tipos 1 y 2, y representan anomalías embrionarias que deben separarse de los dos primeros tipos.

El diagnóstico de la MC-1 se realiza casi siempre en la adolescencia o la edad adulta a partir de estudios de resonancia magnética (RM), y en ocasiones es un hallazgo incidental. La teoría etiopatogénica más aceptada para explicar el origen de la MC-1 es una reducción anómala de la capacidad volumétrica de la fosa posterior que ocurriría en las primeras etapas del desarrollo embrionario [12,13]. Diversos estudios han demostrado que existe una correlación lineal entre la reducción volumétrica de la fosa posterior y la magnitud de la ectopia amigdalal [14]. El descenso de las amígdalas del cerebelo provoca una dificultad de paso del líquido cefalorraquídeo a través de la charnela craneocervical y una potencial compresión de las estructuras neurales de la unión bulbomedular, que compromete el correcto funcionamiento del segmento superior de la médula espinal y del tronco del encéfalo. El efecto compresivo de las estructuras neurales en este nivel puede producir una alteración de las vías somatosensoriales y auditivas, de los nervios craneales bajos, de las estructuras que regulan el sueño y de los centros cardiorrespiratorios [15].

En los casos sintomáticos, los síntomas de la MC-1 son heterogéneos, aunque predominan las cefaleas/nucalgias (61%), las parestesias (60%), los déficits motores en las extremidades superiores (44%) o en las extremidades inferiores (39%), la disfagia y los trastornos respiratorios nocturnos, entre otros [14]. Los pacientes con una MC-1 pueden presentar de forma concomitante: siringomielia (30-75%), hidrocefalia (40%), anomalías óseas de la charnela craneocervical (20-60%) o escoliosis [14]. Con frecuencia, la presencia de siringomielia define la gravedad del cuadro. En la exploración neurológica —y en función de la existencia o no de siringomielia— puede hallarse afección de los nervios craneales bajos, trastornos sensitivomotores en las extremidades, nistagmo y alteraciones de los reflejos osteomusculares, entre otros signos.

El protocolo diagnóstico de los pacientes con una MC-1 incluye, además de la valoración clínica y neurológica, la práctica de una RM craneal y medular —para descartar la presencia y extensión de cavidades siringomiélicas— y los estudios de potenciales evocados, que permiten objetivar alteraciones subclínicas de la conducción neural. Cuando exista una sospecha clínica de apneas nocturnas o cuando se valore la indicación quirúrgica en casos oligosintomáticos, sería recomendable practicar un estudio polisomnográfico [15]. En los casos en los que se plantea el tratamiento quirúrgico, es importante descartar mediante tomografía computarizada anomalías óseas de la charnela craneocervical

asociadas para ayudar en la planificación quirúrgica. De todas estas exploraciones, y a pesar de su amplia utilización, el uso de los potenciales evocados ha sido el menos estudiado y descrito en los pacientes con una MC-1.

El objetivo de esta revisión es analizar el valor clínico de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) en los pacientes con una MC, estableciendo el papel de estas exploraciones en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento, especialmente, de la MC-1.

Potenciales evocados: concepto e indicaciones

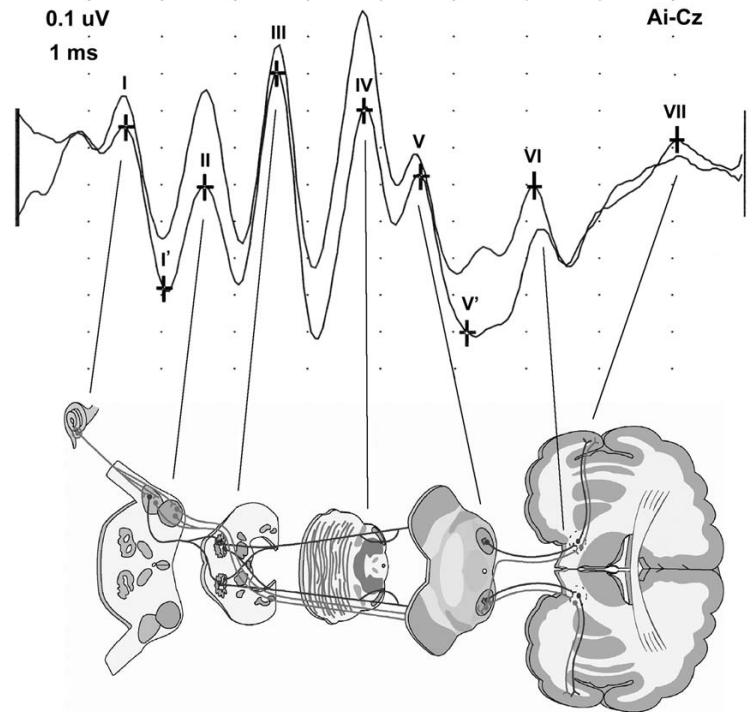
Los potenciales evocados se definen como aquellas modificaciones de la actividad eléctrica cerebral inducidas por la aplicación de un estímulo sensorial [16-18]. En función del tipo de estímulo que los originan, se distinguen los potenciales evocados visuales, auditivos y somatosensoriales. En esta revisión nos referiremos concretamente a los PEATC y a los PESS.

Los PEATC se describieron por primera vez en humanos en 1970 [19] y permiten registrar una serie de cinco a siete ondas positivas hacia el vértex, cada una de las cuales tiene un generador eléctrico definido [20,21] (Fig. 2). Las ondas VI y VII no son constantes y no se utilizan en la práctica clínica. En cualquier caso, los PEATC reflejan la exploración funcional de una porción limitada del tronco cerebral, tanto en el sentido rostrocaudal (desde la entrada del VIII par craneal en el tronco cerebral, en la unión bulboprotuberancial, hasta la parte superior de la protuberancia-mesencéfalo) como transversal. La parte ventral del tronco no se explora con los PEATC.

Por el recorrido de la vía, se admite que las alteraciones de las ondas I a III traducen la afectación de estructuras ipsilaterales al oído estimulado, mientras que las alteraciones de las ondas IV y V implicarían la afección de estructuras contralaterales [22]. Las respuestas de los PEATC pueden estar alteradas en diversos procesos, como:

- Patología auditiva periférica: hipoacusia de transmisión o hipoacusia endococlear.
- Modificaciones anatómicas primarias del tronco cerebral por patologías congénitas (MC, síndrome de Joubert, síndrome de Dandy-Walker, etc.) o secundarias (vasculares, tumorales, desmielinizantes o degenerativas).
- Anoxia e isquemia.
- Hipertensión intracraneal: la hipertensión intracraneal produce herniaciones transtentoriales que

Figura 2. Ejemplo de potenciales evocados auditivos del tronco cerebral normales. La imagen resume las ondas registradas al aplicar el estímulo acústico, con sus respectivos generadores neurales. Onda I: órgano de Corti de la cóclea (porción distal del nervio auditivo); onda II: núcleo coclear (y porción proximal intracraneal del nervio auditivo); onda III: complejo olivar superior, cuerpo trapezoide; onda IV: núcleo ventral del lemnisco lateral; onda V: colículo inferior; onda VI: núcleo geniculado medial del tálamo; onda VII: radiaciones talamocorticales y córtex auditivo primario (de Heschl) o área 41 de Brodmann. Ai: lóbulo del pabellón auricular ipsilateral.



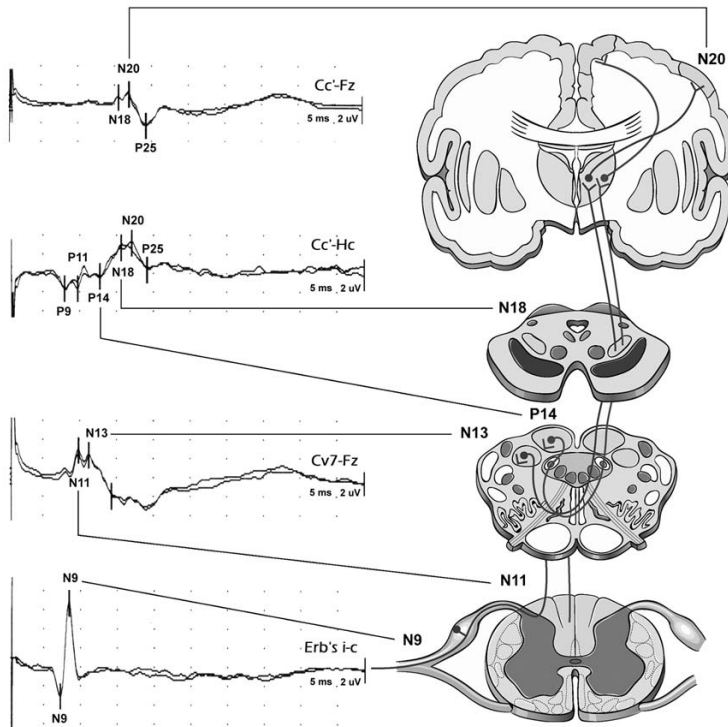
producirán la compresión del mesencéfalo y la distensión o ruptura de las ramas arteriales paramedianas, y obstaculiza el flujo del líquido cefalorraquídeo en el acueducto de Silvio.

- Alteraciones funcionales o metabólicas.

Los PESS exploran la conducción del impulso eléctrico a través del sistema cordonal posterior o lemniscal (Fig. 3), y recogen las respuestas obtenidas en diferentes niveles tras la aplicación de un estímulo eléctrico sobre un nervio periférico sensitivo o sobre la porción sensitiva de un nervio mixto, nervio mediano para las extremidades superiores y nervio tibial posterior para las extremidades inferiores [16,23,24].

Los PESS están indicados para estudiar la función de nervio periférico a nivel proximal, plexo preganglionar o posganglionar, raíces, médula, tronco cerebral, tálamo y estructuras supratálamicas.

Figura 3. Ejemplo de potenciales evocados somatosensoriales normales. La imagen muestra los parámetros registrados en diferentes niveles tras la estimulación del nervio mediano en la muñeca y sus principales generadores. N9: plexo braquial; N11: entrada de raíces en astas dorsales, cordones posteriores; N13: estructuras cervicales altas y bulbares (núcleos de los cordones posteriores); P14: parte más caudal del lemnisco; N18: lemnisco medial mesencefálico; N20: córtex somatosensitivo primario (áreas 3, 1 y 2 de Brodmann). Cc': córtex parietal contralateral; Cv7: apófisis espinosa de la séptima vértebra cervical; Hc: hombro contralateral.



¿Deben evaluarse igual los PEATC y los PESS en la edad pediátrica? Proceso madurativo de la respuesta de los potenciales evocados

Tanto los PEATC como los PESS presentan cambios en el proceso madurativo del sistema nervioso central y, por lo tanto, muestran algunas peculiaridades según la edad del paciente. En el recién nacido a término, las ondas más reproducibles en los PEATC son las I, III y V [25]. Además, a diferencia de lo que ocurre en el adulto, es normal que la onda I tenga mayor amplitud que el complejo IV/V. La maduración esencialmente acorta la latencia de las sucesivas ondas, así como del tiempo de conducción central (TCC) determinado por el intervalo I-V. Está también demostrado que la vía auditiva responsable de la generación de las primeras y últimas componentes de las respuestas de los PEATC

madura a un ritmo diferente [26]. En un sujeto normal, la latencia de la onda I alcanza el valor del adulto hacia los 6 meses de vida, mientras que la de la onda V lo hace hacia el año de vida [25].

Con respecto a los PESS, ocurre algo parecido: la maduración de los segmentos periféricos de la vía sensitiva progresa más rápidamente que la de los segmentos centrales. La latencia N9 –potencial del plexo braquial– se acorta durante el primer año de vida, y posteriormente se incrementa a medida que aumenta la talla del paciente. El intervalo N9-N11 (conducción entre el plexo braquial y la columna dorsal) disminuye con la edad, mientras que el intervalo N13-N20 (TCC) muestra un rápido acortamiento durante el primer año de vida, alcanzando las características que se observan en el adulto a los 4 años de edad [27].

Potenciales evocados en la MC-2

Por las frecuentes anomalías anatómicas que los pacientes con MC-2 presentan (Fig. 1b), los potenciales evocados, y en particular los PEATC, se han estudiado con mayor frecuencia en este tipo de malformación [28-35] (Tabla II). Sólo un 25% de los pacientes con espina bífida son sintomáticos de su MC-2 y la mayoría presenta síntomas dentro del primer año de vida, a pesar de que la disfunción del tronco del encéfalo es la primera causa de muerte en estos pacientes. Sin embargo, qué pacientes y en qué momento pueden beneficiarse de la cirugía todavía es un tema controvertido.

La principal indicación de los PEATC es objetivar alteraciones que ayuden a establecer la indicación quirúrgica o facilitar el seguimiento clínico de pacientes oligo o asintomáticos. El hallazgo más frecuente descrito por diferentes autores en pacientes con MC-2 sintomáticos es el alargamiento del TCC o intervalo I-V [28,31,34,35]. Sin embargo, los resultados descritos varían según la edad de los pacientes estudiados y guardan relación con el proceso de maduración neural. Fujii et al publicaron las latencias e intervalos de los PEATC en pacientes asintomáticos con mielomeningocele durante el primer año de vida [33]. En este trabajo se observaba, dentro de su proceso madurativo, un gradual acortamiento de las latencias –especialmente de la III-V– durante el primer año, así como un aumento progresivo en la amplitud de las distintas ondas y, en especial, de la onda V. Estos hallazgos serían atribuibles al proceso madurativo de la función troncoencefálica, aunque en los pacientes con MC-2 menores de 1 año este proceso estaría retardado en relación con los valores de

Tabla II. Estudios publicados en los que se relacionan los hallazgos de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) con la malformación de Chiari tipo 2 (MC-2).

| | Año | n | Edad | Hallazgos de los PEATC | Hallazgos de los PESS |
|--------------------------------|------|-----|--|---|---|
| Henriques Filho y Pratesi [35] | 2006 | 48 | 2-16 años | 1.º: aumento del I-III 2.º: aumento del III-V | |
| Boor et al [36] | 2004 | 52 | 8 meses-20 años: < 4 años (n = 42) > 4 años (n = 10) | | PESS de nervio mediano, alterado ^a en los pacientes con MC-2 sintomáticos (sensibilidad: 0,9; especificidad: 0,9) en > 4 años |
| Koehler et al [34] | 2000 | 67 | 2-32 años | Mayor alteración del I-III (unión BP). Elevada sensibilidad y VPN (1). Baja especificidad (0,18) y VPP (0,3) | |
| Fujii et al [33] | 1997 | 134 | < 1 año | Acortamiento III-V, aumento en la amplitud de la onda V en los mielomeningoceles asintomáticos. Ayudan a predecir el desarrollo de MC-2 sintomática. Indicador de pronóstico durante el primer año de vida | |
| Nishimura et al [53] | 1996 | 18 | 3-23 años | | Se alarga N9-N13/altura con el crecimiento N13-N20/altura disminuye con el crecimiento No hay relación entre la RM y los PESS |
| Mori et al [32] | 1995 | 22 | 3 días-33 años | III-V del PEATC se acorta con la edad desde un rango prolongado hasta normalizarse (la disfunción del tronco disminuye) I-III se prolonga con la edad desde un rango normal (elongación de los nervios craneales bajos) No hay relación entre la RM y los PEATC | N13-N20/altura se acorta con la edad desde un rango prolongado hasta normalizarse (la disfunción del tronco disminuye) N9-N13/altura se prolonga con la edad desde un rango normal (elongación de las raíces cervicales) No hay relación entre la RM y los PESS |
| Barnet et al [31] | 1993 | 16 | 6 meses (n = 13) 12 meses (n = 3) | Latencias prolongadas desde la onda II, con aumento del TCC en los primeros 6 meses de vida, igualmente en asintomáticos que con STI No son útiles para diferenciar grupos o predecir riesgo en los pacientes de 6 meses a 6 años | PESS alterados en el 69% de los casos. Atenuación o ausencia de N20, alargamiento del TCC Diferencias estadísticamente significativas entre el grupo con STI y el asintomático |
| Nishimura et al [30] | 1991 | 22 | 0-33 años | I-V se acorta entre los 8-9 años I-III es prolongado comparado con el rango normal III-V se acorta hasta alcanzar el rango normal Anomalías en el III-V en los casos de inicio temprano revelan la disfunción en el tronco superior (protuberancia-mesencéfalo) No hay relación entre la RM y los PEATC | Aumento de N9-N13 en casos en que el I-III es normal |
| Docherty et al [29] | 1987 | 17 | > 5 años | Pacientes con MC-2 asintomáticos. No ayudan a predecir el desarrollo de sintomatología en niños > 5 años | |
| Holliday et al [28] | 1985 | 1 | 3 semanas | I-V prolongado bilateral. I-III en oído izquierdo y III-V en oído derecho. Recuperación del I-V a la normalidad seis días después de la cirugía (RFP) | |
| | | 12 | 5 días-5 años | I-V normal en cuatro y alteración bilateral ^b en siete: cinco no sintomáticos y tres sintomáticos | |

BP: bulbo protuberancial; RFP: reconstrucción de la fosa posterior; RM: resonancia magnética; STI: síndrome del tronco infantil; TCC: tiempo de conducción central; VPN: valor predictivo negativo; VPP: valor predictivo positivo. ^a Los componentes del campo-lejano P13, P14 y N18 no se registran al menos en un lado, la N20 está ausente o hay un TCC prolongado; ^b Alteración bilateral mayor del intervalo I-III que del III-V.

Tabla III. Estudios publicados en los que se relacionan hallazgos de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) con la malformación de Chiari tipo 1 (MC-1) (no incluye monitorización neurofisiológica intraoperatoria).

| | Año | n | Edad/sexo | Siringomielia | Escoliosis | Hallazgos de los PEATC | Hallazgos de los PESS |
|--------------------------------|------|--------------------------------------|--|---------------|------------|--|--|
| Vidmer et al [37] | 2011 | Total = 66 (MC-1 y 2) MC-1 = 1 | 3 meses-60 años MC-1: 1 M (9 años) | | | Alteración periférica o coclear en un único paciente pediátrico con MC-1 | PESS del NM alterados con aumento de latencia N20 y del TCC unilateral PESS del NTP normales |
| Henriques Filho y Pratesi [35] | 2006 | Total = 75 MC-1 = 27 MC-2 = 48 | MC-1: 19-70 años MC-2: 2-16 años | | | 1.º en frecuencia: alteración de la onda I o nivel coclear ('segmento 1') 2.º en frecuencia: alteración I-III o 'entre el nervio acústico cercano a la cóclea y la unión bulboprotuberancial' ('segmento 2') Dos pacientes con una anomalía en el cociente de amplitud V/I | |
| Utzig et al [54] | 2003 | Total = 1 | 15 años (M) | Sí | Sí | | PESS del nervio cubital y del NTP: ausencia de respuestas corticales. Tras IQ: respuestas corticales de latencia normal, pero amplitud reducida para las cuatro extremidades |
| Hausmann et al [49] | 2003 | Total = 100 MC-1 = 1 | 15,3 ± 2,2 20 V / 80 M | 3 | 100 | | Normalidad en los PESS del NTP en el paciente con MC-1 |
| Cheng et al [48] | 1999 | Total = 164 MC-1 = 12 | 10-20 años (m ₁ = 14,2) (m ₂ = 13,6) 22 V / 142 M | 6 | 164 | | PESS del NTP y del NM. PESS anormales por criterios de Chiappa ^a : Asociación entre la ectopia tonsilar y la disfunción de los PESS ($p < 0,001$; coeficiente de correlación de Spearman: 0,672) Sin diferencias en el grado de desplazamiento amigdalario en pacientes con PESS normales y aquellos con PESS alterados ($p = 0,864$; Mann-Whitney) |
| Johnson et al [50] | 1994 | Total = 1 | 10 años (V) | No | | TCC o I-V prolongado bilateral: por aumento del intervalo I-III en un oído y del III-V en el otro | |

normalidad publicados para esta edad. Según estos autores, estos datos de normomaduración deberían tomarse como referencia, lo que ayuda en la predicción evolutiva a una MC-2 sintomática y en la selección de los pacientes con mielomeningocele y MC-2 sintomática tributarios de tratamiento quirúrgico. En algunos pacientes se ha descrito una mejoría espectacular de las respuestas de los PEATC, con acortamiento del intervalo I-V y III-V, tras la descompresión de la fosa posterior, mejoría no atribuible al proceso madurativo del sistema nervioso central [28].

Otros autores han realizado estudios con PEATC a pacientes con MC-2 de edades comprendidas entre los 2 y 32 años, y han objetivado predominantemente un aumento de la latencia del intervalo I-III, que interpretaron como indicativo de alteración

funcional primaria de las vías auditivas en la unión bulboprotuberancial. Estas alteraciones de los PEATC se presentaban tanto en el grupo de pacientes asintomáticos (sin signos ni síntomas de disfunción del tronco) como sintomáticos (signos y síntomas de afección de nervios craneales bajos, disfunción troncoencefálica o cerebelosa), lo que sugiere que las anomalías anatómicas troncoencefálicas causadas por la MC-2 llevan a una alteración funcional persistente de las vías auditivas, independientemente de los hallazgos clínicos [34].

En síntesis, los pacientes con una MC-2 presentan como hallazgo más frecuente en los PEATC el aumento del TCC o intervalo I-V, aunque los resultados varían según la edad del paciente. El alargamiento del intervalo III-V se observa con mayor frecuencia en los casos de MC-2 con sintomatolo-

Tabla III. Estudios publicados en los que se relacionan hallazgos de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y de los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) con la malformación de Chiari tipo 1 (MC-1) (no incluye monitorización neurofisiológica intraoperatoria) (cont.).

| | Año | n | Edad/sexo | Siringomielia | Escoliosis | Hallazgos de los PEATC | Hallazgos de los PESS |
|----------------------------|------|---|---------------------------------------|---------------|------------|------------------------|---|
| Nogués et al [47] | 1992 | Total = 13 MC-1 = 7 IB = 1 | 19-53 años (m = 37,4) 7 V / 6 M | 13 | | | El TCMC mostró la mayor sensibilidad (61,5% de los lados anormales), seguido de los PESS del NTP (38,4% de los lados anormales) PESS: reducción de la amplitud cortical del NTP, reducción o ausencia de potencial cervical del NM y TCC prolongado, particularmente en los casos asociados a anomalía craneovertebral |
| Restuccia y Mauguière [46] | 1991 | Total = 24 MC-1 = 16 (9 IQ ^b) | 20-74 años (m = 56) 10 V / 14 M | 24 | | | PESS del NM: anormal o ausente N13 en el 83% de los pacientes con siringomielia cervical. Buena correlación con pérdida de la sensación termoalgésica y ausencia de reflejos tendinosos Con MC asociada: aumento del intervalo P14-N20 |
| Jabbari et al [45] | 1990 | Total = 22 MC-1 = 4 | 15-69 años (m = 28) 15 V / 7 M | 22 | | | Sin relación significativa entre los PESS en la siringomielia cuando coexiste MC: en tres de cuatro pacientes con siringomielia y MC, los PESS eran normales |
| Forçadas et al [44] | 1988 | Total = 18 MC-1 = 17 | | 12 | | | PESS del NM: más frecuente alteración N11-N13 con o sin alteración del TCC. Buena correlación con la clínica De los tres pacientes con N11-N13 normal y TCC con alteración, dos presentaban MC-1 sin siringomielia |
| Anderson et al [43] | 1986 | Total = 9 MC-1 = 8 | 16-65 años (m = 41) 1 V / 8 M | 9 | | | PESS del NM: reducción de la amplitud o ausencia del potencial cervical, concordante con lado clínicamente más afecto Siete de los ocho casos con MC-1 tenían un TCC prolongado o asimétrico Un caso con MC-1 presentó PESS del NM normales |

IB: impresión basilar; IQ: intervención quirúrgica; m: media; M: mujeres; MC: malformación de Chiari; MC-2: malformación de Chiari tipo 2; NM: nervio mediano; NTP: nervio tibial posterior; TCC: tiempo de conducción central; TCMC: tiempo de conducción motor central; V: varones. ^a Criterios de Chiappa: 1: ausencia de respuesta unilateral o bilateral; 2: latencias prolongadas uni o bilateralmente, normalizadas con la altura y mayores de 2,5 desviaciones estándares sobre los valores medios calculados desde el grupo control; 3: respuestas asimétricas: diferencia interlado en latencia o amplitud más de la media + 2,5 desviaciones estándares del grupo control normal; ^b IQ previa de MC.

gía de inicio precoz –primer año de vida–, mientras que el alargamiento del intervalo I-III se ha observado más en los casos de sintomatología de inicio más tardío, lo que indica una disfunción secundaria por estiramiento del VIII par craneal [32].

En los PESS, algunos estudios muestran alteraciones en los pacientes con MC-2 sintomáticos, particularmente en los pacientes mayores de 4 años, lo que sugiere que, a partir de esta edad, los PESS discriminan a los pacientes con disfunción del tronco con una alta sensibilidad y especificidad [36]. Algunos autores, que realizaron conjuntamente estudios con PEATC y PESS en estos pacientes, encontraron una tendencia al alargamiento en el intervalo I-III de los PEATC y del cociente N9-N13/altura del PESS del nervio mediano con la edad, lo que su-

giere una elongación de los nervios craneales bajos y de las raíces cervicales. Asimismo, observaron un acortamiento del intervalo III-V del PEATC y del cociente N13-N20/altura en el PESS con la edad, lo que indica una mejoría electrofisiológica en la disfunción del tronco [30,32].

Potenciales evocados en la MC-2 asociada a médula anclada o siringomielia

Al igual que la MC-1, la MC-2 se asocia con frecuencia a siringomielia. Sin embargo, una característica diferencial de la MC-1 respecto a la MC-2 es la frecuente asociación de esta última al síndrome de la médula anclada (*tethered cord*), asociado, casi

siempre, al complejo malformativo disráfco y a la frecuente existencia de lipomielomeningoceles en todo su amplio espectro. Los PESS pueden estar alterados en aquellos pacientes en los que la MC-2 aparece asociada a una médula anclada, con o sin lipomielomeningocele asociado. Sin embargo, es importante remarcar que los PESS pueden encontrarse alterados en muchos pacientes sin siringomielia e incluso en los que no existe ectopia amigdalara [30,32].

Los estudios neurofisiológicos de conducción motora, la electromiografía y los PESS de las extremidades inferiores resultan útiles en estos pacientes para evaluar la disfunción motora y sensitiva de los nervios, de las raíces lumbosacras y de la médula espinal. En los niños operados con una resección parcial del lipoma o en los que persiste una médula anclada, los registros de los PESS ayudan a demostrar la alteración de la conducción a través de la vía aferente sensitiva, debida a la mayor tensión del segmento medular bajo durante el crecimiento. Las anomalías más frecuentes suelen observarse en los PESS de las extremidades inferiores [37] y se caracterizan por el aumento de las latencias de los intervalos intraespinales, la alteración del potencial cortical y el desplazamiento caudal del potencial lumbar. Estos pacientes también pueden presentar alteraciones de los PESS de las extremidades superiores.

La bibliografía sobre las alteraciones de los PESS en pacientes con siringomielia y su relevancia clínica es muy escasa. Sólo hemos encontrado una publicación que hace referencia a los hallazgos de los PESS en pacientes con siringomielia y MC-2, que menciona su utilidad en el seguimiento de las médulas reancladas y en los pacientes clínicamente estables [37]. En los casos con siringomielia asociada que progresa de forma subclínica, es esperable observar alteraciones de la conducción a través del segmento medular correspondiente, en función de la localización de la siringomielia. Sin embargo, las respuestas obtenidas estarán influenciadas también por la existencia o no de una ectopia amigdalara clínicamente relevante y por las disrafias asociadas. Todo ello complica la interpretación de las exploraciones neurofisiológicas. Por último, es importante recalcar que la monitorización neurofisiológica intraoperatoria (MNIO) mediante electromiografía constituye una técnica válida para la detección precoz de daño neural durante los procedimientos quirúrgicos sobre la médula anclada y la cirugía de los lipomas, y permite optimizar la técnica quirúrgica y minimizar las secuelas nerviosas provocadas por la cirugía.

Potenciales evocados en la MC-1

Existen pocas publicaciones sobre PEATC y PESS en la MC-1 (Tabla III), y menos si se descartan las referidas a la MNIO [38-42]. En 1986, Anderson et al [43] describieron las alteraciones de los PESS del nervio mediano en un grupo de nueve pacientes con siringomielia, ocho de los cuales tenían asociada una MC-1. Los hallazgos más frecuentes fueron la reducción o la ausencia del potencial cervical de forma unilateral o bilateral. En siete de los ocho pacientes con MC-1 y siringomielia se encontró un TCC prolongado o asimétrico, mientras que sólo en un caso los PESS fueron normales. En 1988, Forcadas et al notificaron resultados similares [44]. Así, la presencia de un TCC prolongado o asimétrico en un paciente con siringomielia puede hacer sospechar la presencia de una MC-1 asociada.

En 1990, Jabbari et al [45] publicaron un estudio con PESS del nervio mediano y del nervio tibial posterior en 22 pacientes con siringomielia, cuatro de los cuales presentaban una MC-1. Cabe destacar que tres de los cuatro pacientes con MC y siringomielia tenían unos PESS normales, sin encontrar diferencias en pacientes con o sin MC asociada. Restuccia y Manguière [46], en 1991, estudiaron los PESS del nervio mediano de 24 pacientes con siringomielia asociada en 16 a una MC-1. Los resultados de este estudio objetivaron varias anomalías, y la más frecuente fue una alteración o ausencia de la onda N13 en el 83% de los pacientes con siringomielia cervical. Cuando la siringomielia se asociaba a una MC, estos autores, a diferencia de Jabbari et al [45], detectaron un aumento del intervalo P14-N20. En un estudio de Nogués et al [47] con PESS y potenciales evocados motores en 13 pacientes con siringomielia –uno con impresión basilar y siete con una MC-1 asociada– se observó que el TCC motor fue el parámetro más sensible y muy superior a los PESS.

Cheng et al [48] y Hausmann et al [49] realizaron sendos estudios en pacientes con escoliosis idiopática en un 7,3 y un 1%, respectivamente, asociados a una MC-1. Cheng et al encontraron relación entre la ectopia amigdalara y las alteraciones de los PESS, mientras que la única paciente con MC-1 de la serie de Hausmann tenía los PESS normales. Johnson et al, en 1988, comunicaron un único paciente con hipoacusia neurosensorial bilateral que presentaba alteraciones retrococleares de los PEATC [50]. En 2006, Henriques Filho y Pratesi [35] presentaron un estudio descriptivo de 75 pacientes con MC-1 y MC-2 en los que se estudiaron los PEATC. En la mayoría de los pacientes (71%) se detectaron anomalías. Sin embargo, la mayoría de las anomalías se

observaron en los pacientes con MC-2. Según estos autores, estos hallazgos refuerzan el concepto de que las alteraciones pontinas son consecuencia de una disgenesia, y son más complejas en la MC-2 que en la MC-1. Analizando los resultados, observaron que los pacientes con una MC-1 presentaban preferentemente alteraciones periféricas –cóclea o nervio coclear cercano a cóclea (o ‘segmento 1’)– y menos frecuentemente en el segmento localizado entre el nervio coclear cercano a la cóclea y la unión bulbo protuberancial (‘segmento 2’). En la MC-2, en cambio, las mayores alteraciones correspondían al bulbo raquídeo y a la protuberancia. Este estudio concluye que la valoración del cociente de amplitud V/I, junto con el resto de criterios de anormalidad, permite la identificación de un mayor número de alteraciones de los PEATC en pacientes con MC-1, y constituye una herramienta valiosa para aumentar la calidad y la precisión del diagnóstico. Vidmer et al [37], en 2011, describieron las alteraciones de los PEATC en una única paciente pediátrica con MC-1 (una niña de 9 años de edad), en la que encontraron que las alteraciones se sitúan a nivel periférico o coclear, lo que apoyaba los resultados de Henriques Filho y Pratesi [35].

Potenciales evocados intraoperatorios en la cirugía de la MC-1

Algunos autores han propuesto la MNIO durante la intervención quirúrgica en los pacientes con una MC-1. Anderson et al [40] observaron que los potenciales evocados mejoran tras la descompresión ósea de la fosa posterior, aunque refirieron como principal limitación de su trabajo si la mejoría intraoperatoria de los PEATC es un buen indicador de la mejoría clínica. Otros autores, como Zamel et al en 2009 [51], encontraron resultados similares. Los estudios más recientes de Chen et al muestran un acortamiento significativo en las latencias de la onda V de los PEATC y de la N20 de los PESS del nervio mediano durante la cirugía, tanto tras la descompresión ósea como tras la apertura meníngea y la colocación de la plastia dural [42]. Según estos autores, el estudio de las modificaciones de los potenciales evocados en este tipo de cirugía podría ser útil para verificar el adecuado grado de descompresión. Sin embargo, debemos tener en cuenta que todos los estudios anteriormente mencionados se centran en niños o adultos jóvenes, por lo que sus resultados no pueden generalizarse a los adultos [41].

Para enfocar correctamente este aspecto, debemos considerar que la reconstrucción de la fosa

Figura 4. Potenciales evocados somatosensoriales del nervio tibial posterior (NTP) en un paciente de 27 años con malformación de Chiari tipo 1. Descenso amigdalor de 18,7 mm y siringomielia comprendida entre los cuerpos vertebrales C4 y D2. Talla del paciente: 178 cm. En la imagen se observa una asimetría del potencial cortical P37 del NTP, de latencia levemente prolongada y de menor amplitud en el lado izquierdo (IZQ). NTP derecho (DER), dentro de la normalidad.

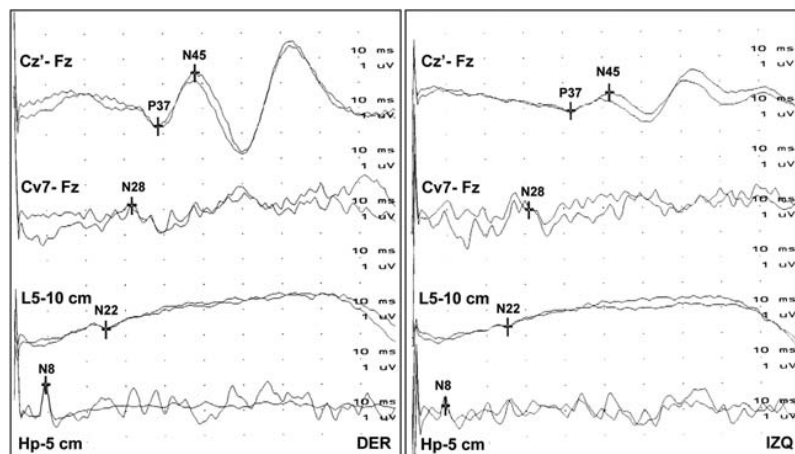
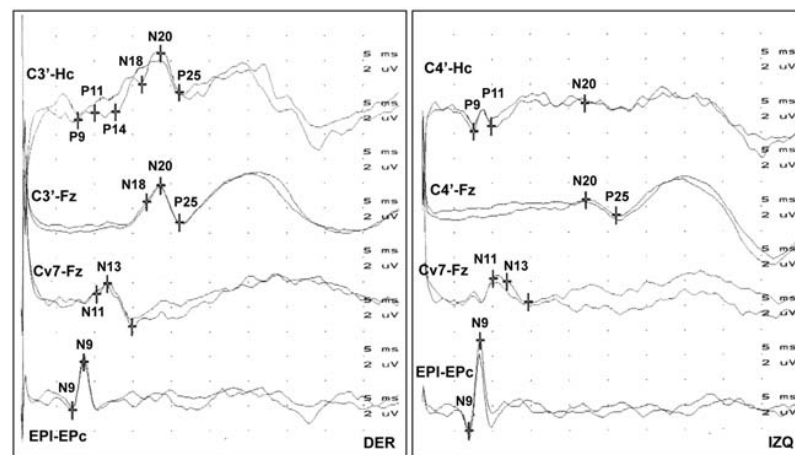
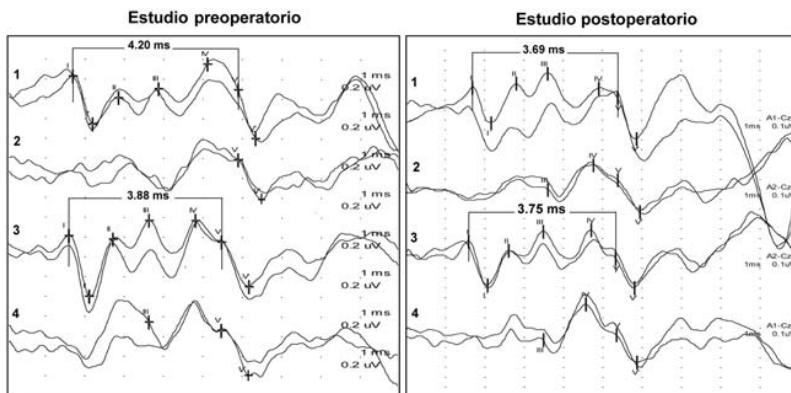


Figura 5. Potenciales evocados somatosensoriales del nervio mediano en una paciente de 63 años con malformación de Chiari tipo 1. Descenso amigdalor de 10,6 mm. Sin siringomielia. Talla de la paciente: 150 cm. La imagen muestra un tiempo de conducción central o cervicocortical prolongado bilateral, claramente más acentuado en el lado izquierdo (IZQ) que en el derecho (DER).



posterior tiene como finalidad aumentar volumétricamente la fosa posterior y permitir la expansión de la cisterna magna o recrear una pseudocisterna magna, capaz de restaurar, en parte al menos, la dinámica del líquido cefalorraquídeo en el foramen magno. La cirugía también pretende facilitar el ascenso de las amígdalas del cerebelo, evitar el hundi-

Figura 6. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral de una paciente de 44 años con malformación de Chiari tipo 1, realizados de forma previa (izquierda) y 60 meses después (derecha) de la práctica de una reconstrucción de la fosa posterior. La imagen muestra la desaparición de la asimetría en la latencia de la onda V y del tiempo de conducción central que se observaba antes de la cirugía. 1: estímulo en el oído izquierdo con registro ipsilateral (A1-Cz); 2: estímulo en el oído izquierdo con registro contralateral (A2-Cz); 3: estímulo en el oído derecho con registro ipsilateral (A2-Cz); 4: estímulo en el oído derecho con registro contralateral (A1-Cz).



miento del cerebelo en la zona de la craniectomía y producir el colapso de la cavidad siringomiélica [52]. Conseguir estos objetivos obliga siempre a la apertura dural y a la colocación de una amplia plastia de duramadre [14]. No es un objetivo de este trabajo valorar el uso de la MNIO durante la cirugía de la MC-1, aunque no consideramos que esté indicada para reducir o minimizar el riesgo de lesión neural, ya que prácticamente no hay casos descritos de empeoramiento significativo de las respuestas de los PESS o de los PEATC durante la manipulación quirúrgica. Sin embargo, algunas publicaciones sugieren que la MNIO podría desempeñar un papel en la prevención de la lesión medular durante la colocación del paciente antes de iniciar la cirugía [38,41].

Indicaciones actuales de los potenciales evocados en la MC-1

Los potenciales evocados se han utilizado en la MC-1 como ayuda inicial al diagnóstico, y son especialmente útiles para objetivar la magnitud del compromiso neurológico en los casos asintomáticos u oligosintomáticos (Figs. 4 y 5). Los potenciales evocados también son útiles en el seguimiento de pacientes (sobre todo niños) en los que la MC-1 se ha detectado de forma incidental (asintomáticos) y en pacientes oligosintomáticos, para objetivar al-

teraciones que permitan decidir la indicación quirúrgica. Sin embargo, en el momento actual todavía existen muchas incógnitas respecto al tema, ya que el valor pronóstico no está bien establecido ni se ha estudiado la evolución de los potenciales evocados en estos pacientes después del tratamiento quirúrgico (Fig. 6) y su relación con la respuesta clínica.

Conclusiones

Existen pocos estudios, todos con series limitadas y heterogéneas de pacientes, que describen los hallazgos de los PEATC y de los PESS en la MC, y la mayoría de ellos se refirieron a la MC-2.

En la MC-1, la mayoría de publicaciones se centra en registros de PESS obtenidos en pacientes con siringomielia, y los hallazgos más comunes son la reducción de la amplitud cortical tras la estimulación del nervio tibial posterior, la reducción o ausencia del potencial cervical del nervio mediano y un TCC prolongado. Las latencias suelen mantenerse dentro de la normalidad o están sólo ligeramente prolongadas. Los estudios referidos a los PEATC en la MC-1 son todavía más escasos y sólo se han publicado casos aislados en los que se han descrito desde respuestas normales hasta alteraciones en diferentes niveles. Los pocos estudios que han incluido un mayor número de casos han objetivado que la alteración más frecuente se halla a nivel periférico o coclear [35].

A pesar de los resultados descritos, existen todavía importantes controversias sobre la sensibilidad, especificidad y los valores predictivos de los PESS y los PEATC en relación con el deterioro clínico y la mejoría después del tratamiento quirúrgico en los pacientes con esta malformación. Para intentar resolver estos aspectos, deberán desarrollarse estudios que incluyan series más largas y homogéneas de pacientes.

Bibliografía

1. Barkovich AJ, Wippold FJ, Sherman JL, Citrin CM. Significance of cerebellar tonsillar position on MR. *AJNR Am J Neuroradiol* 1986; 7: 795-9.
2. Wilkins RH, Brady IA. The Arnold-Chiari malformations. *Arch Neurol* 1971; 25: 376-9.
3. Iskandar BJ, Hedlund GL, Grabb PA, Oakes WJ. The resolution of syringohydromyelia without hindbrain herniation after posterior fossa decompression. *J Neurosurg* 1998; 89: 212-6.
4. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ. Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari 0 malformation. *Neurosurgery* 2001; 48: 1050-5.
5. Isik N, Elmaci I, Kaksi M, Gokben B, Isik N, Celik M. A new entity: Chiari zero malformation and its surgical method. *Turk Neurosurg* 2011; 21: 264-8.

6. Kyoshima K, Kuroyanagi T, Oya F, Kamijo Y, El-Noamany H, Kobayashi S. Syringomyelia without hindbrain herniation: tight cisterna magna. Report of four cases and a review of the literature. *J Neurosurg* 2002; 96: 239-49.
7. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 2004; 101: 179-83.
8. Speer MC, George TM, Enterline DS, Franklin A, Wolpert CM, Milhorat TH. A genetic hypothesis for Chiari I malformation with or without syringomyelia. *Neurosurg Focus* 2000; 8: e12.
9. Schanker BD, Walcott BP, Nahed BV, Kahle KT, Li YM, Coumans J. Familial Chiari malformation: case series. *Neurosurg Focus* 2011; 31: E1.
10. Speer Mc, Enterline DS, Mehltrerte L, Hammock P, Joseph J. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: prevalence and genetics. *J Genet Couns* 2003; 12: 297-311.
11. Urbizu A, Toma C, Poca MA, Sahuquillo J, Cuenca-León E, Cormand B, et al. Chiari malformation type I: a case-control association study of 58 developmental genes. *PLoS One* 2013; 8: e57241.
12. Marín-Padilla M. Mesodermal alterations induced by hypervitaminosis A. *J Embryol Exp Morphol* 1966; 15: 261-9.
13. Marín-Padilla M, Marín-Padilla TM. Morphogenesis of experimentally induced Arnold-Chiari malformation. *J Neurol Sci* 1981; 50: 29-55.
14. Sahuquillo J, Poca MA. Actualizaciones en el tratamiento quirúrgico de la malformación de Chiari tipo I y del complejo Chiari I/siringomielia. *Neurología* 1998; 13: 223-45.
15. Ferré-Masó A, Poca MA, De la Calzada MD, Solana E, Romero-Tomás O, Sahuquillo J. Alteraciones del sueño, un síndrome olvidado en los pacientes con malformación de Chiari tipo I. *Neurología* 2011; Mar 17. [Epub ahead of print].
16. Guérit JM. Les potentiels évoqués. Paris: Masson; 1993.
17. Emerson RG, Pedley TA. Clinical neurophysiology. A. Electroencephalography and evoked potentials. In Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, eds. *Neurology in clinical practice*. Philadelphia: Butterworth-Heinemann; 2004. p. 465-89.
18. American Electroencephalographic Society. Guideline nine: guidelines on evoked potentials. *J Clin Neurophysiol* 1994; 11: 40-73.
19. Jewett DL, Romano MN, Williston JS. Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on the scalp. *Science* 1970; 167: 1517-8.
20. Wada SI, Starr A. Generation of auditory brain stem responses (ABRs). III. Effects of lesions of the superior olive, lateral lemniscus and inferior colliculus on the ABR in guinea pig. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1983; 56: 352-66.
21. Buchwald JS, Huang C. Far-field acoustic response: origins in the cat. *Science* 1975; 189: 382-4.
22. Stockard JJ, Rossiter VS. Clinical and pathologic correlates of brain stem auditory response abnormalities. *Neurology* 1977; 27: 316-25.
23. Desmedt JE. Physiology and pathophysiology of somatic sensations studied in man by the method of evoked potentials. *J Physiol (Paris)* 1987; 82: 64-136.
24. Cracco RQ, Cracco JB. Somatosensory evoked potential in man: far field potentials. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1976; 41: 460-6.
25. Tarantino V, Stura M, Vallarino R. Development of auditory evoked potentials of the brainstem in relation to age. *Pediatr Med Chir* 1988; 10: 73-6.
26. Reroñ E, Sekula J. Maturation of the acoustic path-way in brain stem responses (ABR) in neonates. *Otolaryngol Pol* 1994; 48: 363-9.
27. Boor R, Goebel B. Maturation of near-field and far-field somatosensory evoked potentials after median nerve stimulation in children under 4 years of age. *Clin Neurophysiol* 2000; 111: 1070-81.
28. Holliday PO 3rd, Pillsbury D, Kelly DL Jr, Dillard R. Brain stem auditory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation: possible prognostic value and changes with surgical decompression. *Neurosurgery* 1985; 16: 48-53.
29. Docherty TB, Herbaut AG, Sedgwick EM. Brainstem auditory evoked potential abnormalities in myelomeningocele in the older child. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50: 1318-22.
30. Nishimura T, Mori K, Uchida Y, Ohira T, Tamura K. Brain stem auditory-evoked potentials in meningomyelocele. Natural history of Chiari II malformations. *Childs Nerv Syst* 1991; 7: 316-26.
31. Barnett AB, Weiss IP, Shaer C. Evoked potentials in infant brainstem syndrome associated with Arnold-Chiari malformation. *Dev Med Child Neurol* 1993; 35: 42-8.
32. Mori K, Nishimura T. Electrophysiological studies on brainstem function in patients with myelomeningocele. *Pediatr Neurosurg* 1995; 22: 120-31.
33. Fujii M, Tomita T, McLone DG, Grant JA, Stack CV, Mori K. Developmental normo-maturation of brainstem auditory evoked potentials in children with asymptomatic meningomyelocele during the first year of life. *Childs Nerv Syst* 1997; 13: 147-53.
34. Koehler J, Schwarz M, Boor R, Hölker C, Hopf HC, Voth D, et al. Assessment of brainstem function in Chiari II malformation utilizing brainstem auditory evoked potentials (BAEP), blink reflex and masseter reflex. *Brain Dev* 2000; 22: 417-20.
35. Henriques Filho PSA, Pratesi R. Abnormalities in auditory evoked potentials of 75 patients with Arnold-Chiari malformations types I and II. *Arq Neuropsiquiatr* 2006; 64: 619-23.
36. Boor R, Schwarz M, Goebel B, Voth D. Somatosensory evoked potentials in Arnold-Chiari malformation. *Brain Dev* 2004; 26: 99-104.
37. Vidmer S, Sergio C, Veronica S, Flavia T, Silvia E, Sara B, et al. The neurophysiological balance in Chiari type I malformation (CM1), tethered cord and related syndromes. *Neurol Sci* 2011; 32 (Suppl 3): S311-6.
38. Anderson RC, Emerson RG, Dowling KC, Feldstein NA. Attenuation of somatosensory evoked potentials during positioning in a patient undergoing suboccipital craniectomy for Chiari I malformation with syringomyelia. *J Child Neurol* 2001; 16: 936-9.
39. Anderson RC, Dowling KC, Feldstein NA, Emerson RG. Chiari I malformation: potential role for intraoperative electrophysiologic monitoring. *J Clin Neurophysiol* 2003; 20: 65-72.
40. Anderson RC, Emerson RG, Dowling KC, Feldstein NA. Improvement in brainstem auditory evoked potentials after suboccipital decompression in patients with Chiari I malformations. *J Neurosurg* 2003; 98: 459-64.
41. Sala F, Squintani G, Tramontano V, Coppola A, Gerosa M. Intraoperative neurophysiological monitoring during surgery for Chiari malformations. *Neurol Sci* 2011; 32 (Suppl 3): S317-9.
42. Chen JA, Coutin-Churchman PE, Nuwer MR, Lazareff JA. Suboccipital craniotomy for Chiari I results in evoked potential conduction changes. *Surg Neurol Int* 2012; 3: 165.
43. Anderson NE, Frith RW, Synek VM. Somatosensory evoked potentials in syringomyelia. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1986; 49: 1407-10.
44. Forcadas I, Hurtado P, Madoz P, Zarranz JJ. Somatosensory evoked potentials in syringomyelia and the Arnold-Chiari anomaly. Clinical and imaging correlations. *Neurología* 1988; 3: 172-5.
45. Jabbari B, Geyer C, Gunderson C, Chu A, Brophy J, McBurney JW, et al. Somatosensory evoked potentials and magnetic resonance imaging in syringomyelia. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1990; 77: 277-85.
46. Restuccia D, Mauguière F. The contribution of median nerve SEPs in the functional assessment of the cervical spinal cord in syringomyelia. A study of 24 patients. *Brain* 1991; 114: 361-79.
47. Nogués MA, Pardal AM, Merello M, Miguel MA. SEPs and CNS magnetic stimulation in syringomyelia. *Muscle Nerve* 1992; 15: 993-1001.
48. Cheng JC, Guo X, Sher AH, Chan YL, Metreweli C. Correlation between curve severity, somatosensory evoked potentials, and magnetic resonance imaging in adolescent idiopathic scoliosis. *Spine* 1999; 24: 1679-84.

49. Hausmann ON, Böni T, Pfirrmann CWA, Curt A, Min K. Preoperative radiological and electrophysiological evaluation in 100 adolescent idiopathic scoliosis patients. *Eur Spine J* 2003; 12: 501-6.
50. Johnson GD, Harbaugh RE, Lenz SB. Surgical decompression of Chiari I malformation for isolated progressive sensorineural hearing loss. *Am J Otol* 1994; 15: 634-8.
51. Zamel K, Galloway G, Kosnik EJ, Raslan M, Adeli A. Intraoperative neurophysiologic monitoring in 80 patients with Chiari I malformation: role of duraplasty. *J Clin Neurophysiol* 2009; 26: 70-5.
52. Sahuquillo J, Rubio E, Poca MA, Rovira A, Rodríguez-Baeza A, Cervera C. Posterior fossa reconstruction: a surgical technique for the treatment of Chiari I malformation and Chiari I/ syringomyelia complex –preliminary results and magnetic resonance imaging quantitative assessment of hindbrain migration. *Neurosurgery* 1994; 35: 874-84.
53. Nishimura T, Mori K. Somatosensory evoked potentials to median nerve stimulation in meningocele: what is occurring in the hindbrain and its connections during growth? *Childs Nerv Syst* 1996; 12: 13-26.
54. Utzig N, Burtzlaff C, Wiersbitzky H, Lauffer H. Evoked potentials in Chiari-malformation type I with syringomyelia –a case history. *Klin Padiatr* 2003; 215: 241-3.

Brainstem auditory evoked potentials and somatosensory evoked potentials in Chiari malformation

Introduction. Chiari malformations (CM) include a series of congenital anomalies involving the descent of the cerebellar tonsils below the foramen magnum, which may be associated with compression in the brainstem, upper spinal cord, and cranial nerves, consequently altering the responses of brainstem auditory evoked potentials (BAEP) and somatosensory evoked potentials (SSEP). However, only a small number of authors have described the indications of these tests in CM, and study groups to date have been small and heterogeneous.

Aim. To review the results of BAEPs and SSEPs in published studies of patients with Chiari type 1 malformation (CM-1) or Chiari type 2 malformation (CM-2) as well as the indications of both tests in the diagnosis, treatment, and monitoring of both diseases, especially CM-1.

Development. We present a review article analyzing data from all published studies in Medline starting in 1966, located through PubMed, using combinations of the following keywords: 'Chiari malformation', 'Arnold-Chiari malformation', 'Chiari type 1 malformation', 'Arnold-Chiari type 1 malformation', 'evoked potentials', 'brainstem auditory evoked potentials' and 'somatosensory evoked potentials' as well as records of patients with CM-1 from the neurosurgery and neurophysiology departments at the Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Conclusions. Common findings of SSEP are a reduction in cortical amplitude from the posterior tibial nerve, a reduction or absence of cervical median nerve potential, and an increased N13-N20 interval. In BAEP, the most frequent findings are an increased I-V interval and a peripheral or cochlear auditory disturbance.

Key words. Arnold-Chiari malformation. Brainstem auditory evoked potentials. Chiari malformation. Chiari type 1 malformation. Chiari type 2 malformation. Evoked potentials. Somatosensory evoked potentials.