

Actualización de la malformación de Chiari

Dres. Eduardo Wilson¹, Saúl Wajskopf², Ramiro Lima³,
Daniel Scioscia², Carlos Aboal⁴

Resumen

Luego del advenimiento de la resonancia magnética como recurso diagnóstico, la malformación de Chiari ha merecido una revisión conceptual y se han implementado nuevas directivas terapéuticas. Se analizan estos nuevos conceptos y los resultados beneficiosos obtenidos en el tratamiento quirúrgico de cinco casos de distintas edades, cuatro de ellos correspondientes a Chiari tipo I y uno a Chiari tipo II. En particular se destaca la mejoría de la clínica y la imagenología determinadas por la hidrosiringomielia asociada, luego de la decompresión de fosa posterior, sin necesidad de actuar sobre las cavidades siringomielicas.

Palabras clave: *Deformidad de Arnold-Chiari – cirugía
Deformidad de Arnold-Chiari – diagnóstico
Deformidad de Arnold-Chiari – terapia
Resonancia magnética nuclear
Siringomielia*

Introducción

Con el advenimiento de la resonancia magnética (RM) se facilitó y multiplicó el diagnóstico de varias enfermedades. Entre ellas, la malformación (o malformaciones) de Chiari ocupa un primer plano. Como consecuencia de los aportes de la RM se han aumentado los conocimientos, se han desarrollado nuevas explicaciones fisiopatológicas y su corolario, un nuevo enfoque terapéutico. Son estos conceptos los que analizaremos a continuación, así como la experiencia adquirida en nuestro medio en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes portadores de esta malformación.

Historia

Según las exhaustivas investigaciones de Koehler⁽¹⁾, la

primera descripción de ectopía cerebelosa corresponde a Cleland en 1883, quien describió colateralmente y sin darle trascendencia, la existencia de un descenso del cuarto ventrículo con el nódulo cerebeloso en su interior. Pero fue Hans Chiari quien en 1891 describió en extensión la ectopía cerebelosa. Inicialmente identificó tres tipos y los atribuyó a la hidrocefalia asociada. Tres años después el patólogo alemán Julius Arnold describió un caso de espina bifida que se asociaba a un descenso del cerebelo y del cuarto ventrículo a través del foramen magnum. En 1896 Chiari publicó un trabajo más extenso, en el que citaba a Cleland y a Arnold, donde describe 14 casos de ectopía cerebelosa tipo I, 7 del tipo II, una del tipo III y agrega dos casos de lo que llama tipo IV. A partir de ese momento tomó cuerpo la nueva entidad de ectopía cerebelosa, o malformación de Chiari, también conocida desde 1907 como de Arnold-Chiari, epónimo creado por autores que provenían del laboratorio de Arnold. Como lo demuestra Koehler, la labor de Hans Chiari ha sido no sólo pionera sino la más completa en relación a la descripción anatómica y en especial a su clasificación en tipos, por lo que corresponde que su nombre vaya unido a estas malformaciones con ectopías cerebelosas.

Hasta la aparición de la resonancia magnética el diag-

1. Profesor y Director de Neurocirugía
2. Profesor Adjunto de Neurocirugía
3. Residente de Neurocirugía
4. Ex asistente de Neurocirugía

Cátedra de Neurocirugía, Instituto de Neurología, Hospital de Clínicas. Facultad de Medicina, Universidad de la República.

Correspondencia: Dr. Eduardo Wilson, Hospital de Clínicas, piso 2. Avda. Italia sin número. CP 11600. Montevideo, Uruguay.

Presentado: 22/5/97

Aceptado: 10/10/97

nóstico de esta entidad fue difícil y tardío. Así lo revelan las escasas publicaciones de nuestro medio^(2,3). Pero la nueva técnica demostró con claridad la anomalía y la puso en evidencia en pacientes con diagnóstico diversos de enfermedades degenerativas o desmielinizantes o de siringomielia. Los trabajos de varios autores, en especial de Oldfield y colaboradores⁽⁴⁾, han llevado a una rápida evolución conceptual de la enfermedad.

Conceptos actuales

Solamente haremos mención de los conceptos de la enfermedad que se han modificado en los últimos años, a saber: clasificación, patogenia y tratamiento.

Clasificación

Se acepta la existencia de dos tipos de ectopía cerebelosa, que coinciden con los tipos I y II originalmente descriptos por Chiari

a) Malformación de Chiari tipo I

Existe un desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas que penetran en el canal raquídeo a través del foramen magnum llegando hasta el atlas o el axis. No hay descenso del tronco ni del cuarto ventrículo. Esta malformación se ve en jóvenes o adultos. Se asocia con frecuencia a cavidades intramedulares centrales y puede asociarse a escoliosis. No son comunes ni la hidrocefalia ni las mielodisplasias. Para nombrar las cavidades medulares se han utilizado los términos de hidromielia o siringomielia. Estrictamente, la primera sería una cavidad originada por dilatación del canal medular central y estaría revestida por epéndimo mientras que la segunda sería una cavidad originada fuera del canal central y sin revestimiento ependimario. Como esta diferenciación no es posible hacerla clínica o imagenológicamente, y por otra parte ambas formas histológicas pueden asociarse, es compatible la denominación de hidrosiringomielia propuesta por Rauzzino y Oakes⁽⁵⁾. Desconformes con las incoherencias entre las formas anatómicas y las clínicas y evolutivas, algunos autores insisten en subclasificar este tipo I de malformación⁽⁶⁾. Incluso se han descrito formas adquiridas⁽⁷⁾, por ejemplo luego de derivaciones lumbo-peritoneales⁽⁸⁾.

b) Malformación de Chiari tipo II

A parte del descenso de las amígdalas se produce un descenso del tronco cerebral, del cuarto ventrículo y del vermis por debajo del agujero occipital. Pueden coexistir otras múltiples malformaciones⁽⁹⁾, ya sean craneanas (impresión basilar, "craneolacuna"), encefálicas (hidrocefalia, poligiria, agénesia del cuerpo calloso, acuñamiento de la placa tectal, ausencia de septum pellucidum),

durales (perforaciones de la hoz, hipoplasia del tentorio), de los senos venosos craneanos (ectopías), o raquídeas (mielomeningocele, arco posterior del atlas no osificado, hidrosiringomielia).

Las malformaciones tipo III y IV ya no se consideran vinculadas a las anteriores. Los casos de tipo III eran defectos de cierre altos y el caso llamado tipo IV por Chiari era una agenesia de cerebelo. Todos ellos son excepcionales.

Patogenia

Las alteraciones descritas se han atribuido tanto a factores mecánicos como a factores del desarrollo anormal en la etapa embrionaria. Es posible que estas distintas hipótesis no sean excluyentes y que se asocien factores disemбриogénicos, como detención del desarrollo o disgenesias primarias, con factores mecánicos como las teorías hidrodinámicas vinculadas a la circulación del líquido cefalorraquídeo (LCR), que producirían la evolutividad de las lesiones.

En cuanto al desarrollo de la hidrosiringomielia, tan frecuentemente asociada, se han propuesto explicaciones distintas. Gardner⁽¹⁰⁾ lo hacía con la formación de las cavidades por desplazamiento de LCR con cada pulsación arterial del cuarto ventrículo al canal medular a través de un óbex permeable, distendiendo así el canal central medular y produciendo la cavitación. Se ha argumentado en contra de esta teoría que el óbex muchas veces no está permeable, o que, aún estandolo, su oclusión no necesariamente lleva a la solución del problema. Williams⁽¹¹⁾ ha adelantado otra teoría, de disociación de las presiones craneo-espinales durante la maniobra de Valsalva. Durante esta maniobra, por la pléthora venosa espinal, se desplazan de raquis a cráneo hasta 8 ml de LCR, que normalmente vuelven al continente raquídeo al finalizar la maniobra. Pero si el retorno de este LCR está dificultado por adherencias aracnoidales o por la impactación del cerebelo, se acumula LCR en el continente craneano y se crea un gradiente tensional que se disipa por descenso cerebeloso o por penetración de LCR en un óbex permeable. Esto último determina acumulación de LCR en el canal medular central, dando lugar a la hidrosiringomielia, en este caso comunicante con los restantes compartimentos liquidianos. Un óbex inicialmente permeable puede ocluirse con el tiempo por descenso del tronco y transformarse la hidrosiringomielia de comunicante en no comunicante. Oldfield y colaboradores⁽⁴⁾ han propuesto otro mecanismo de crecimiento de la hidrosiringomielia, que no requiere la existencia de comunicación entre canal central y cuarto ventrículo. Sostienen que durante las ondas de presión sistólica el LCR se desplaza normalmente de las cisternas basales a la región cervical alta, pero que cuando el



Figura 1. Caso 1. Malformación de Chiari tipo I, con descenso de las amígdalas cerebelosas atravesando el agujero occipital (flecha superior) y llegando hasta borde superior de la segunda vértebra cervical (C2) (flecha inferior).

foramen magnum está bloqueado por tejido herniado, las amígdalas descienden como un pistón con cada pulso sistólico. A su vez, esta propulsión amigdalina provoca hipertensión del LCR subaracnoidal de la superficie medular, empujando líquido hacia el interior de la médula a través de los espacios perivasculares e intersticiales, inflando y haciendo crecer las cavidades medulares.

Tratamiento

Estas concepciones llevan a que el tratamiento intente restituir anatomía y función a la cisterna magna y mejorar la circulación del LCR sin preocuparse por derivar las cavidades medulares cuando éstas existen. Para ello se aconseja realizar una decompresión de fosa posterior y del agujero occipital con plastia generosa de duramadre.

Material clínico

El material clínico que se analizará a continuación consta de cinco pacientes asistidos en el Hospital de Clínicas, en las institución de asistencia médica colectiva CASMU (Centro de Asistencia del Sindicato Médico del Uruguay) y en MIDU (Mutualista Israelita del Uruguay). Todos ellos fueron sometidos a evaluación neurológica, RM de raquis y cráneo-cervical y tomografía computadorizada (TC) de cráneo. La decisión de realizar cirugía se basó

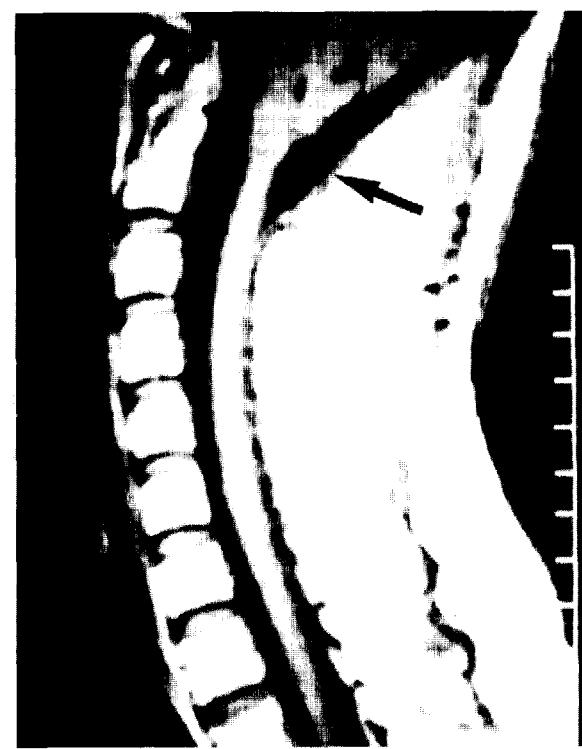


Figura 2. Caso 1. En el postoperatorio ha desaparecido la ectopia cerebelosa, la amígdala cerebelosa ha ascendido hasta por encima de la primera vértebra cervical (C1) y por detrás del bulbo se ha formado una amplia cisterna magna (flecha).

en la progresión del cuadro clínico, ya sea en relación a la ectopia cerebelosa o a la hidrosiringomielia. El tratamiento quirúrgico consistió en decompresión de fosa posterior con ampliación del agujero occipital y resección del arco posterior del atlas y según los casos de C2 y C3 (segunda y tercera vértebra cervical); liberación de adherencias aracnoidales; apertura de comunicación entre cuarto ventrículo y cisterna magna; elevación de amígdalas cerebelosas mediante coagulación bipolar y plastia de duramadre con fascia lata del paciente o duramadre liofilizada.

Caso 1

Hombre de 37 años. En el transcurso de los últimos 20 años fue apareciendo sintomatología muy lentamente progresiva, caracterizada por cefaleas, síndrome arquicerebeloso y neocerebeloso bilateral, y elementos vestibulares centrales. Se le diagnosticó clínicamente esclerosis múltiple. En los últimos meses agregó disfagia y pérdida progresiva de fuerzas, más notoria en mano derecha. Al examen se comprobó cuadriparexia piramidal severa de los 4 miembros a predominio en miembro superior derecho, síndrome vestibular central y síndromes arqui y neocerebeloso. La RM puso en evidencia: malformación



Figura 3. Caso 2. Malformación de Chiari tipo I con descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del atlas, cuyo arco posterior señala la flecha.

de Chiari tipo I, impresión basilar y ausencia de hidrocefalia (figura 1). En la evolución postoperatoria se notó progresiva mejoría del déficit piramidal y cerebeloso. La RM de control mostró corrección de la ectopía cerebelosa y reaparición de cisterna magna (figura 2).

Caso 2

Mujer de 17 años. Cefaleas de casi un año de evolución, intermitentes e intensas, vinculadas a cambios de posición y a esfuerzos de tos y estornudo. Al examen se constató síndrome vestibular central y síndrome arquicerebeloso leve. La TC evidenció hidrocefalia holoventricular moderada sin signos de evolutividad, y la RM una malformación de Chiari tipo I sin cavitación medular (figura 3). Luego de la cirugía decomprensiva de losa posterior persistió con cefaleas y una TC de control mostró aumento de la hidrocefalia, por lo que se realizó derivación ventrículo-peritoneal. La evolución posterior fue hacia la mejoría de sus síntomas y de las imágenes por RM (figura 4).

Caso 3

Hombre de 36 años. Presentó una historia de trastornos motores, dolor y parestesias de los cuatro miembros, a predominio de los inferiores, de más de tres años de evolución, sobre la cual se injertaron tres episodios bruscos de paraparesia severa, que revirtieron parcialmente. Fue tratado como esclerosis múltiple. Al examen presentaba una cuadriparexia piramidal a predominio de miembros inferiores, asociada a un síndrome arquicerebeloso que le impedían la marcha sin ayuda, un síndrome de moto-



Figura 4. Caso 2 en el postoperatorio. Se observa elevación de las amígdalas cerebelosas por encima de la primera vértebra cervical (C1), con amplia decompresión posterior. La flecha indica el arco anterior del atlas.

neurona periférica de miembros superiores y una hipoestesia con hipoalgesia suspendidas desde C2 (segunda vértebra cervical) hasta D4 (cuarta vértebra dorsal). Su RM puso en evidencia una malformación de Chiari tipo I con hidrosiringomielia cervical y dorsal (figuras 5 y 6). Luego del acto quirúrgico presentó una fistula del LCR por la herida, que curó después de varios días de drenaje lumbar externo. La paresia mejoró progresivamente hasta el alta hospitalaria.

Caso 4

Niña de 13 años. Desde los 8 años comenzó a notar una escoliosis sinistro-convexa (figura 7) progresiva, sin déficit neurológico subjetivo. Al examen neurológico solamente se constató hipoestesia tactil e hipoalgesia suspendidas de T4 a T10 a izquierda. La RM de cráneo y raquis evidenció la existencia de una malformación de Chiari tipo I y una gran hidrosiringomielia cervical y dorsal, sin hidrocefalia (figura 8). Luego de la intervención hubo una clara mejoría imagenológica, tanto de su Chiari como de su siringomielia, por lo que ahora se encara la corrección ortopédica de su escoliosis.

Caso 5

Lactante del sexo femenino, de 3 meses de edad. Al nacer se le comprobó mielomeningocele por el cual fue operada, que le había provocado paraparesia de tipo periférico. Al mes se le diagnosticó hidrocefalia progresiva por TC y se realizó derivación ventrículo-peritoneal, con buena evolución de su hidrocefalia. Posteriormente fue instalando progresivamente cuadriparexia a predominio de miembros superiores, compromiso de pares craneanos bajos con trastornos de la deglución y obstrucción respi-

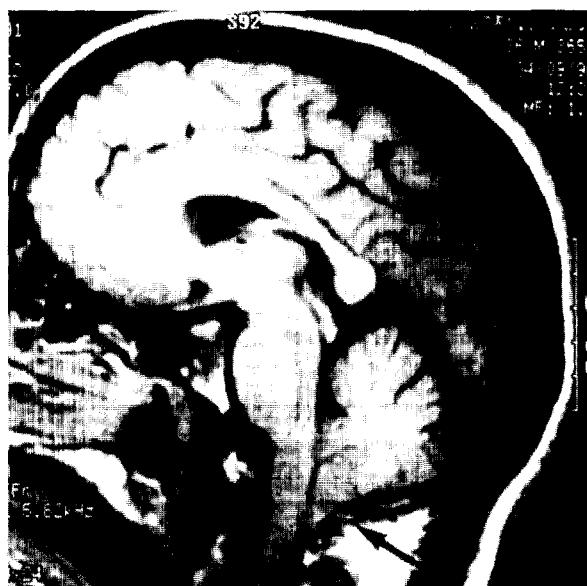


Figura 5. Caso 3. Malformación de Chiari tipo I. Las amígdalas cerebelosas descienden por debajo del agujero occipital, cuyo borde posterior señala la flecha.



Figura 6. Caso 3. La resonancia magnética cervical muestra hidrosiringomielia extensa, cérvico-dorsal. La flecha muestra las cavidades medulares más bajas.



Figura 7. Caso 4. Escoliosis sinistro-convexa severa.

ratoria que llevaron a la necesidad de alimentación por sonda y realización de traqueostomía. Estudiada con RM se comprobó malformación de Chiari tipo II asociada a varias otras malformaciones, aparte de la hidrocefalia ya tratada: hipoplasia del tentorio, hipoplasia del cuerpo cañilloso, acuñamiento de la lámina tectal, estenosis del acueducto, hidrosiringomielia (figura 9). Luego de la cirugía decompresiva de la fosa posterior se observó mejoría progresiva del déficit motor y de los pares craneanos bajos, lo que permitió retirar la cánula traqueal y comenzar la alimentación por vía oral. La RM realizada a los tres meses del postoperatorio confirmó la decompresión lograda (figura 10).

Discusión

Es necesario marcar las diferencias clínicas entre las malformaciones tipo I y tipo II de Chiari, diferencias que hacen pensar que son entidades totalmente distintas.

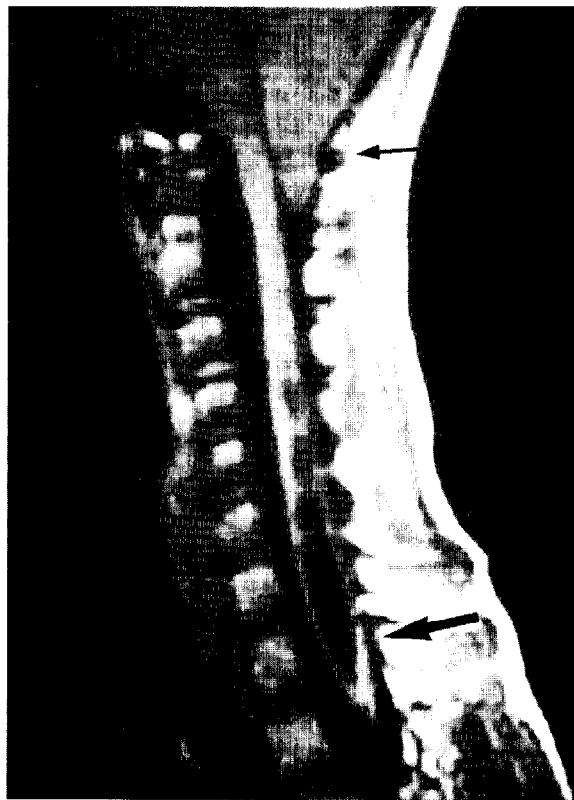


Figura 8. Caso 4. Malformación de Chiari tipo I con descenso cerebeloso por debajo de la primera vértebra cervical (C1) (flecha superior) asociada a hidrosiringomielia cervical que llega en este enfoque a primera vértebra dorsal (D1) (flecha inferior).

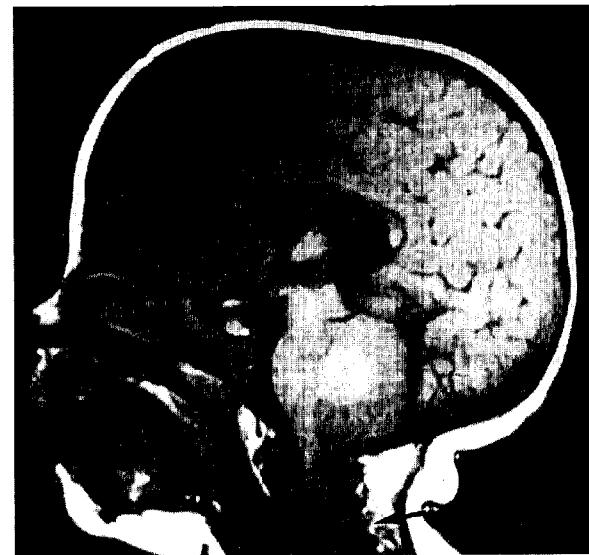


Figura 9. Caso 5. Malformación de Chiari tipo II. Las amígdalas cerebelosas descienden hasta la cuarta vértebra cervical (C4). No se visualizan acueducto de Silvio ni cuarto ventrículo. Se asocian otras malformaciones, siendo evidentes la hipoplasia del cuerpo calloso y la hipoplasia del tentorio, que se implanta próximo al agujero occipital.

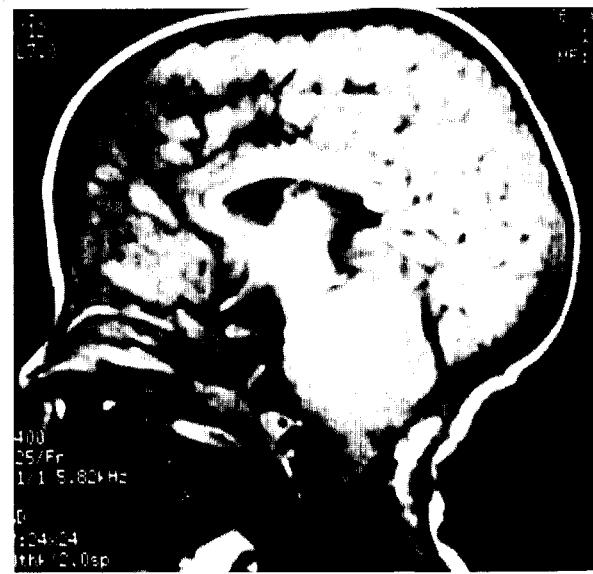


Figura 10. Caso 5 a los 3 meses de operado. Se observa desaparición de la prolongación raquídea de las amígdalas cerebelosas y aparición de una cisterna magna.

Cuando la aparición de síntomas sucede en los primeros tres meses, predominan los respiratorios (75%) o deglutorios (60%) ^(12,15) y progresan rápidamente hasta la muerte: el Chiari II es responsable de 15% de las muertes de la población mielodisplásica ⁽¹⁶⁾. Cuando los síntomas son más tardíos en aparecer, predominan la espasticidad

y los fenómenos paréticos y cerebelosos y el pronóstico es más favorable. Nuestro caso 5 corresponde al primer grupo, de inicio precoz.

La decompresión quirúrgica ha demostrado beneficiar la historia natural de la enfermedad ^(14,15). En el grupo de

comienzo precoz, el resultado es tanto mejor cuanto antes se haga la cirugía^(12,17), y mejora la mortalidad posterior, que sin embargo sigue siendo alta⁽¹⁵⁾. En el grupo de comienzo tardío, en que la historia natural muestra menor mortalidad, se logran una mejoría clínica casi en 80% de los pacientes sin agregar mortalidad.

La aparición diferida de las manifestaciones clínicas y las mejorías postoperatorias hacen pensar que al compromiso lesional disembriogénico del tronco cerebral observado en autopsias⁽⁹⁾, se agregan lesiones de naturaleza vascular o compresivas que son las que revertirían después de la cirugía.

Para los pacientes con Chiari tipo II que se presentan asintomáticos, que son las dos terceras partes, el tratamiento quirúrgico no es aconsejable⁽¹⁸⁾. En estos casos se debe mantener un seguimiento clínico e imagenológico sistemático.

2) Pacientes portadores de la malformación de Chiari tipo I

Son asintomáticos en gran parte. Cuando instalan sintomatología lo hacen tarde, en la adolescencia o en la edad adulta. Los síntomas son atribuibles a la ectopía cerebelosa (compromiso arquí y neocerebeloso, compromiso vestibular, compromiso de pares craneanos), y a la hidrosiringomielia (síndrome motor central y periférico, trastornos sensitivos suspendidos, escoliosis), configurando un cuadro que dificulta el diagnóstico de naturaleza del proceso y que muchas veces orienta a pensar en afecciones degenerativas o desmielinizantes. Sin embargo, es necesario destacar dos elementos clínicos orientadores, ya resaltados en la literatura: 1) La presencia frecuente de cefaleas, muchas veces vinculadas a esfuerzos de tos o de estornudo, explicadas por atrapamiento de LCR en las cavidades siringomiélicas^(6,19). 2) La posible existencia de escoliosis^(20,21), a veces como único signo de hidrosiringomielia, con la característica de ser sinistro-convexa, lo que la distingue de la escoliosis idiopática.

La RM, que tan claramente distingue el Chiari tipo I del Chiari tipo II, aporta valiosa información referente a otras malformaciones asociadas, no sólo la hidrosiringomielia o la hidrocefalia, posibles de existir en cualquier tipo de malformación de Chiari, sino otras como impresión basilar, tentorio descendido, hipoplasia de la hoz, craneolacuna, ausencia de septum pelucidum, acuñamiento de la placa tectal, ascenso del ápex cerebeloso, etc., que con más frecuencia acompañan al Chiari tipo II y naturalmente ensombrecen el pronóstico y a veces dificultan la cirugía. Particularmente debe tenerse en cuenta el descenso del tentorio, que se acompaña de descenso del seno lateral, incluso hasta el borde del agujero occipital, con el consiguiente riesgo de ser lesionado al incindir duramadre.

La cirugía es casi rutinaria y sin sorpresas en el Chiari tipo I; pero puede ofrecer dificultades en el Chiari tipo II, no sólo por la ectopía de los senos laterales recién mencionada, sino por las dificultades que se pueden tener tanto en el reconocimiento del bulbo descendido y a veces angulado, como en su separación de las estructuras anómalas: amígdalas asimétricamente descendidas, vermis alterado, o plexos coroideos en ubicación embrionaria, o sea extra-axiales, sin haber aún migrado al interior del cuarto ventrículo⁽²²⁾.

Los resultados postoperatorios se pueden calificar de satisfactorios y comparables a los previamente descriptos. Hubo mejoría subjetiva y objetiva en todos los casos, y mejoría objetiva de la hidrosiringomielia en aquellos casos que se contó con RM de control, sin ser necesaria la derivación de la cavidad. Sin embargo, en ningún caso hubo desaparición total de los síntomas, lo que hablaría de evoluciones muy prolongadas por falta de diagnóstico o de la existencia de lesiones definitivas o irreversibles. Hubieron dos complicaciones postoperatorias a tener en cuenta: la agravación de una hidrocefalia previa, hasta ese momento estabilizada, lo que requirió derivación, y la aparición de una fistula de LCR a pesar de las medidas preventivas tomadas durante la operación, que se solucionó con drenaje lumbar. Ambas complicaciones se resolvieron sin consecuencias negativas, pero constituyeron riesgos agregados. Estos riesgos, frente a las mejorías observadas, no deben impedir el ofrecer tratamiento quirúrgico a los pacientes que demuestren progresión de los síntomas. Aunque sí deben considerarse ante situaciones estabilizadas, no progresivas, en los que la cirugía debe ser diferida hasta la aparición de progresión clínica o de crecimiento de las cavidades hidrosiringomiélicas.

Summary

After the advent of magnetic resonance imaging as a diagnostic tool, Chiari malformation has been conceptually revisited and new therapeutic guidelines have been designed. These new concepts are discussed, as well as the beneficial results obtained with the surgical treatment of five cases of different ages, four of them corresponding to Chiari I malformation and one to Chiari II. Special emphasis is placed on the improvement of the clinical symptoms and radiological findings due to hydrosyringomyelia after posterior fossa decompression, with no need to shunt the syrinx.

Résumé

Après l'adoption de la résonance magnétique comme recours diagnostique, la malformation de Chiari a mérité une révision conceptuelle et on a mis en place de nouvelles directions thérapeutiques. Ces nouvelles conceptions sont analysées ainsi que les résultats bénéficiaux obtenus

au traitement chirurgical de 5 cas à différents âges, dont 4 correspondent à Chiari type I et 1 à Chiari type II. On remarque en particulier l'amélioration de la clinique et de l'image déterminée par l'hydrosyringomyélie associée, après la décompression de fosse postérieure, sans besoin d'agir sur les cavités syringomyéliques.

Bibliografía

1. Koehler PJ. Chiari's description of cerebellar ectopy (1891). With a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations on neural tube defects. *J Neurosurg* 1991; 75:823-6.
2. Calvo A, Spagnuolo E, Gallaret M, Tarigo H, Hochman G. Malformación de Arnold Chiari I asociada a hidromielia. A propósito de un caso. *Rev Hosp Maciel* 1991; 19:35-40.
3. Rebolla MA, Arana Iñiguez R, Sande MT. Malformación de Arnold-Chiari. *Arch Pediatr Uruguay* 1954; 25:675-89.
4. Oldfield EH, Murasko K, Shawker TH, Patronas NJ. Pathophysiology of syringomyelia associated with Chiari I malformation of the cerebellar tonsils. *J Neurosurg* 1994; 80:3-15.
5. Rauzzino M, Oakes WJ. Chiari II malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin North Am* 1995; 6:293-309.
6. Pillay PK, Awad IA, Little JR, Hahn JF. Symptomatic Chiari malformations in adults: A new classification based on Magnetic Resonance Imaging with clinical and prognostic significance. *Neurosurgery* 1991; 28:639-45.
7. Huang PP, Constantini S. "Acquired" Chiari I malformation. *J Neurosurg* 1994; 80:1099-102.
8. Payner TD, Prenger E, Berger TS, Crone KR. Acquired Chiari malformations: Incidence, diagnosis, and management. *Neurosurgery* 1994; 34:429-34.
9. Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB, Chernoff GF, James HE. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: Reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closures defects. *Neurosurgery* 1986; 18:559-64.
10. Gardner WJ. Hydrodynamic mechanism of syringomyelia : its relationship to myelomeningocele. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1965; 28:247-59.
11. Williams B. Syringomyelia. *Neurosurg Clin North Am* 1990; 1:653-85.
12. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *Neurosurgery* 1983; 13:147-52.
13. Dyste GN, Menezes AH, Van Gilder JC. Symptomatic Chiari malformations. An analysis of presentation, management and long-term outcome. *J Neurosurg* 1989; 71:159-68.
14. Pollack IF, Pang D, Albright AL, Krieger D. Outcome following hindbrain decompression of symptomatic Chiari malformations in children previously treated with myelomeningocele closure and shunts. *J Neurosurg* 1992; 77:881-8.
15. Bell WO, Charney EB, Bruce DA, Sutton LN, Schut L. Symptomatic Arnold-Chiari malformation: review of experience with 22 cases. *J Neurosurg* 1987; 66:812-6.
16. McLone DG, Knepper PA. The cause of the Chiari malformation. A unified theory. *Pediatr Neurosci* 1989; 15:1-12.
17. Vandertop WP, Asai A, Hoffman HJ, Drake JM, Humphreys RP, Rutka JT et al. Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele. *J Neurosurg* 1992; 77:541-4.
18. Haines SJ, Berger MD. Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the pediatric section of the American Association of Neurological Surgeons. *Neurosurgery* 1991; 28:353-7.
19. Carmel PW. Management of the Chiari malformation in childhood. *Clin Neurosurg* 1983; 30:385-406.
20. Muhonen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL. Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 1992; 77:69-77.
21. Wisoff JH. Chiari malformations and hydromyelia. In: Tindall GT, Cooper PR, Barrow DL (Eds): *The Practice of Neurosurgery*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1996: 2741-52 (Vol. 3).
22. Stark JE, Glasier CM. MR demonstration of ectopic fourth ventricular choroid plexus in Chiari II malformation. *AJNR* 1993; 14:618-21.