

MALFORMACIÓN DE CHIARI III: EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO DEL VALLE

RENÉ JULIÁN VARELA OSORIO, M.D.¹, ANDRÉS VILLARREAL MONDRAGÓN, M.D.²,
IRIS TATIANA MONTES GONZÁLEZ, M.D.³, GUSTAVO VÁSQUEZ SÁNCHEZ, M.D.⁴,
CARLOS ARTURO ORTÍZ MARTÍNEZ, M.D.⁵, WILLIAM RICARDO VARGAS ESCAMILLA, M.D.⁶.

RESUMEN

La mayoría de las malformaciones de Chiari se caracterizan por la herniación de estructuras de la fosa posterior a través del foramen magno, las cuales pueden ser congénitas o adquiridas. Se han descrito varios tipos de éstas malformaciones, así como del manejo recomendado. Se describen 2 casos con malformación de Chiari tipo III, el manejo instaurado y revisión de la literatura sobre esta patología.

Palabras claves: Malformaciones tipo Chiari, Meningoencefalocele, Chiari tipo III

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones de Chiari fueron descritas por primera vez por Hans Chiari en 1891; ellos presentaron 3 casos con un complejo de malformaciones de la fosa posterior, cerebelosas y del tallo cerebral asociado con anomalías vertebrales e hidrocefalia. La mayoría de las malformaciones Chiari se caracterizan por la herniación de estructuras de la fosa posterior a través del foramen magno, las cuales pueden ser congénitas o adquiridas. Se describen varios tipos dependiendo de la severidad de la malformación; el Chiari Tipo 0, descrito por Iskandar, representa la ausencia de herniación amigdalina pero con siringomielia, que se resuelve con la descompresión de fosa posterior, indicando posiblemente una obstrucción de salida del IV ventrículo. El Chiari tipo I es el más común y se caracteriza por la protrusión de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno mayor a 5 mm, pero sin el desplazamiento del tronco cerebral, asociado o no a siringomielia. El Chiari Tipo 1.5 ha sido descrito recientemente en un grupo de niños con características del tipo I y el tipo II; no se asocia a defectos del tubo neural pero tienen un desplazamiento caudal tanto de las amígdalas cerebelosas como del tallo cerebral y el cuarto ventrículo.

¹Neurocirujano. Universidad del Valle. Cali, Colombia

²Neurocirujano, Universidad del Valle. Cali, Colombia

³Residente de 4 año de Neurocirugía. Universidad del Valle. Cali, Colombia

⁴Neurocirujano. Docente de Neurocirugía pediátrica. Universidad del Valle. Cali, Colombia

⁵Residente de 5 año de Neurocirugía. Universidad del Valle. Cali, Colombia

Recibido para publicación: enero 15, 2015

Aceptado para publicación: agosto 14, 2015

SUMMARY

Chiari malformations are mostly characterized by herniation of posterior fossa structures through the foramen magnum, which can be congenital or acquired. Different papers described several types of these defects as well as the recommended treatment. We describe 2 patients with Chiari III malformation, their management and we review of the literature of this pathology.

Key words: Chiari malformations, Meningoencephalocele, Chiari type III

Por su parte el Chiari tipo II corresponde a la protrusión del tallo cerebral, IV ventrículo y del vermis cerebeloso a través del foramen magno, casi siempre en pacientes con defectos del tubo neural (mielomeningocele y encefaloceles). El Chiari tipo III tiene las características de la malformación tipo II y adicionalmente la presencia de encefalocele occipital y/o cervical alto. La malformación tipo IV se clasifica como una agenesia cerebelosa primaria y por lo tanto no es una forma de herniación de la fosa posterior. Recientemente se ha descrito una malformación con herniación del lóbulo occipital por el foramen magno, a la cual se ha propuesto el término de Chiari V.

A continuación se presentan 2 casos clínicos de pacientes con diagnóstico de malformación de Chiari tipo III, el manejo realizado en cada uno de ellos y su evolución postoperatoria.

NUESTRA EXPERIENCIA

Recién nacida femenina de un embarazo de 37 semanas, producto de cuarto embarazo de madre de 27 años quien asiste a 5 controles prenatales. Se realiza un diagnóstico prenatal de encefalocele occipital con microcefalia a las 30 semanas, sin embargo, la madre no continuó asistiendo al control prenatal. La paciente tuvo un parto vaginal domiciliario atendido por partera y fue remitida a nuestra institución para valoración y manejo por nuestro servicio. Al ingreso paciente en buenas condiciones generales sin signos de dificultad respiratoria ni respuesta inflamatoria sistémica, hemodinámicamente estable, con un peso de 2.973 gramos, Ballard de 37 semanas. Se evidencia en región

occipital gran masa cubierta por piel de 13 cm de diámetro, fontanelas amplias normotensas, tono muscular adecuado, activa, reactiva a estímulos.

En los estudios de tomografía axial computarizada cerebral simple se observa meningoencefalocele occipital, defecto óseo de 1.8 cm, línea media central, del sistema ventricular se observan cuernos frontales de ventrículos laterales, cisternas poco visualizadas. Se realiza resonancia nuclear magnética cerebral que evidencia gran mielomeningoencefalocele occipital, defecto óseo en línea media del hueso occipital de 1.5 cm por el cual protruye tejido encefálico: un componente de los lóbulos occipitales, otro de tejido cerebeloso y contenido líquido. Las amígdalas cerebelosas en posición baja descienden casi hasta nivel de C4, correspondiente a malformación de Chiari tipo III. No se identifica cuerpo calloso, hallazgos de agenesia del cuerpo calloso, ventrículos laterales muestran separación, microcefalia asociada.

Dada la localización de la lesión, se sugiere compromiso del seno sagital y confluencia de los senos, por lo cual se solicita angiografía cerebral que demuestra un seno longitudinal superior permeable sin evidencia de zonas estenóticas ni trombosis, seno longitudinal se bifurca en región occipito-parietal, en el lado izquierdo se continúa con el seno transversal y sigmoideo; en el lado derecho se continúa con una estructura venosa en el interior del encefalocele. Hay otra estructura venosa que se continúa con el seno sigmoideo.

Con este estudio radiológico se decide llevar a procedimiento quirúrgico para corrección de encefalocele occipital. Se encuentra encefalocele de aproximadamente 10 X 10 cm, quístico recubierto por meninges con líquido xantocrómico a tensión, parénquima cerebral elástico y fibroso que pudo ser resecado; se observa seno sagital en el defecto que se introduce a la bóveda craneana sin lesionarlo, defecto óseo occipital de 3 X 3cm.

La paciente presenta una favorable evolución postquirúrgica, durante su recuperación se realizan evaluaciones de perímetro cefálico, fontanela anterior y signos de hipertensión sin encontrar evidencia clínica de hidrocefalia, por lo cual se da egreso de la institución 1 semana postquirúrgica. No ha asistido a controles postquirúrgicos (Figuras 1-6)



Figura 1. Fotografía prequirúrgica demostrando el gran tamaño del encefalocele occipito-cervical alto y los cambios en la piel que cubre el defecto.

Paciente afrodescendiente producto de gestación de 38 semanas, parto por cesárea por antecedente de encefalocele occipital diagnosticado en ecografía

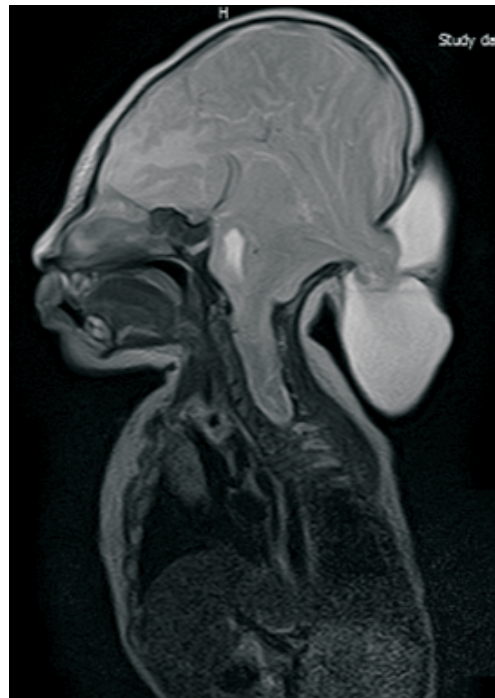


Figura 2. Se muestra imagen de resonancia nuclear magnética cerebral corte sagital en secuencia T2, donde se evidencia la herniación de parte del contenido de la fosa posterior en el encefalocele occipital, con una fosa posterior pequeña, clivus cóncavo, tentorio cerebeloso hipoplásico y herniación de amígdalas cerebelosas

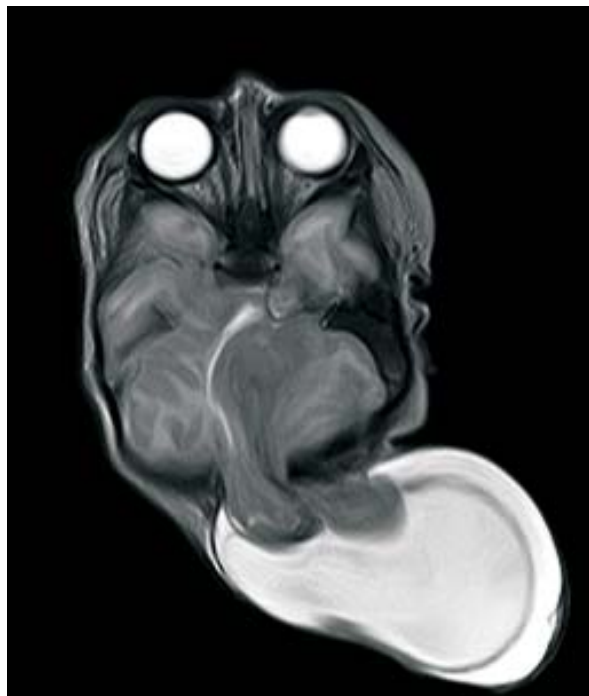


Figura 3. Imagen de resonancia nuclear magnética cerebral corte axial, en secuencia T2 donde se demuestra la presencia de corteza cerebelosa dentro del defecto, distorsionándose el IV ventrículo.

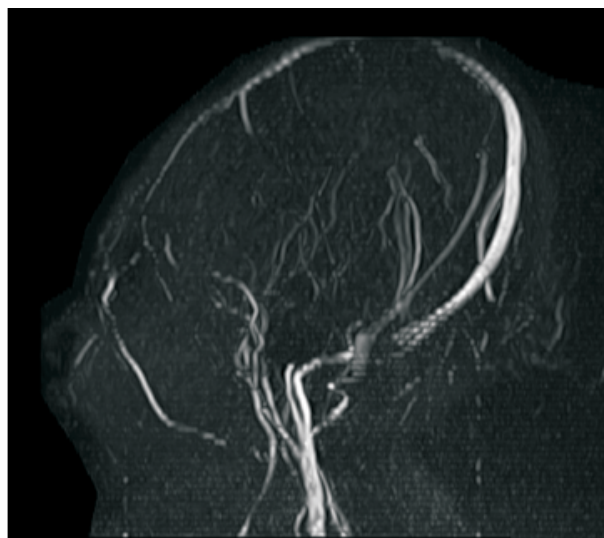


Figura 4. Venografía por resonancia nuclear magnética donde se descarta compromiso de estructuras venosas en el defecto.



Figura 5. Resonancia nuclear magnética cerebral en cortes sagital (A) y axial (B) que muestra resección del encefalocele, sin evidenciarse aumento del tamaño ventricular.



Figura 6. Imagen de herida postquirúrgica

antenatal, la madre realizó 5 controles prenatales, no documentaron otras patologías asociadas durante la gestación del paciente.

Al nacimiento presentaba defecto occipital tipo encefalocele de aproximadamente 10 X 10 cm, con un perímetro cefálico de 32 centímetros y un peso al nacer de 2675 gramos; con APGAR de 8 al minuto y 9 a los 5 minutos. No se encontraron otros hallazgos anormales al examen físico. En los estudios complementarios, la

resonancia nuclear magnética cerebral reportaba encefalocele occipital con compromiso infratentorial, disgenesia cuerpo calloso, colpocefalia secundaria, polimicrogiria occipital. Además, el ecocardiograma transtorácico evidenció comunicación interventricular apical y comunicación interauricular amplia.

El paciente fue llevado a cirugía de corrección de encefalocele occipital con una edad de 49 días, sin complicaciones, con adecuada evolución postquirúrgica. Dos meses postquirúrgico, reconsulta por aumento del perímetro cefálico, encontrándose en 42 cm asociado a emesis y alteraciones del sensorio, la tomografía evidenció una importante dilatación del sistema ventricular y fue llevado a derivación ventriculoperitoneal, con adecuada evolución postquirúrgica. (Figuras 7-9)

COMENTARIOS

Las variedades más frecuentes de las malformaciones de Chiari son los tipos I y II, este último en la mayoría de veces asociado con mielomeningocele, mientras que el Chiari tipo III es la presentación más rara, con un solo caso en el trabajo de Chiari, el cual tenía un encefalocele cervical alto, hidrocefalia y estrabismo convergente; se caracteriza por la herniación de los elementos de la fosa posterior como el cerebelo, el tallo cerebral y el cuarto ventrículo y en algunos casos la porción cervical alta de la médula espinal a través de un defecto óseo occipital y/o cervical alto, además de la presencia de un encefalocele occipital bajo y/o cervical alto, en



Figura 7. Imágenes prequirúrgicas del gran defecto occipital, con translucencia, de aproximadamente 10 x 10 cm.

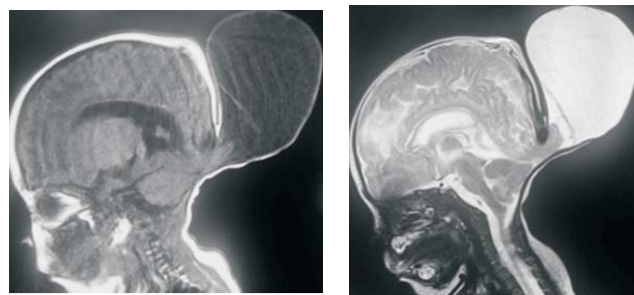


Figura 8. Imagen de resonancia nuclear magnética cerebral corte sagital en secuencias T1 (A) y T2 (B), con evidencia de herniación de estructuras de la fosa posterior y parte del lóbulo occipital, con fosa posterior pequeñas, clivus cóncavo, pliegue medular

combinación con múltiples anomalías encontradas en el síndrome de Arnold Chiari (Chiari II), tales como una fosa posterior pequeña, desplazamiento caudal de las amígdalas cerebelosas y vermis, retorcimiento medular, tentorio displásico en forma de pico, clivus cóncavo, agenesia del cuerpo calloso y del septum pellucidum, hidrocefalia,iringomielia y médula anclada, drenaje venoso aberrante y senos venosos ectópicos. La incidencia real de la malformación de Chiari III y su distribución por género es desconocida, sin embargo se estima que su prevalencia oscila entre 0,64% a 4% y asociada a un ligero predominio en hombres, con una edad de presentación que oscila entre

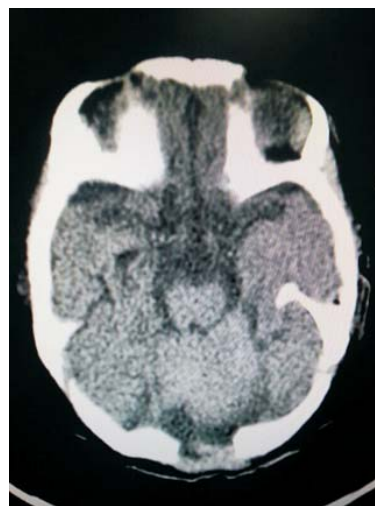


Figura 9. Imagen de tomografía postquirúrgica que muestra resección del defecto occipital, sin evidencia de dilatación del sistema ventricular.

el nacimiento y los 14 años de acuerdo con la revisión de las distintas series.

Por otra parte, los encefaloceles son protrusiones de las meninges y/o el cerebro a través de un defecto del cráneo encontrándose en casi 3000 a 10000 nacidos vivos, siendo más común el encefalocele occipito-cervical, pueden estar aislados o asociados con las malformaciones de Chiari, Dandy-Walker, displasias cerebelosa, diastematomielia o el síndrome de Klippel-Feil.

Aunque las primeras descripciones datan del siglo XIX, en la actualidad la literatura de la malformación de Chiari tipo III es escasa, existiendo aproximadamente 24 reportes, por lo cual el conocimiento acerca de su fisiopatología, aproximación terapéutica y pronóstico postquirúrgico es aún muy poco, sin embargo la mayoría de los reportes están enfocados en los aspectos anatómicos y radiológicos.

La patogénesis de esta entidad es poco comprendida, la cascada del desarrollo neurológico se ha estudiado en embriones de ratones normales y mutantes, lo que ha concluido en una falta de distensión del sistema ventricular embrionario debido a la neurulación anormal que resulta en una fosa posterior hipoplásica y en un desplazamiento caudal del tronco cerebral y el cerebelo. La principal hipótesis se basa en la "teoría unificada" del trabajo de McLone y Kneppen, quienes sugieren que la malformación de Chiari II (así como Chiari III) están asociados a una fuga continua de líquido cefalorraquídeo a través de un defecto del tubo neural mientras el feto está en el útero. Debido a esta fuga los ventrículos primitivos no se expanden, la falta de distensión produce defectos mesenquimales, error en la determinación del volumen de la bóveda craneal, lo que resulta en una fosa posterior más pequeña, que durante el crecimiento cerebeloso, es inadecuada para albergar el cerebro posterior. De acuerdo con esta hipótesis, es el intento del cerebro por crecer dentro de una fosa posterior pequeña lo que produce los defectos característicos la malformación de Chiari.

La teoría embriológica que se encuentra en la literatura describe que el techo del rombencéfalo se hernia a través del defecto de las estructuras óseas en desarrollo. El encefalocele forma entonces una estructura similar a la placa neural del mielomeningocele lumbar.

La base del cráneo se desarrolla mediante un proceso de osificación endocondral, en el cual un marco cartilaginoso se desarrolla primero y posteriormente es reabsorbido, con una disposición del hueso causada por fuerzas de distorsión tales como el desarrollo del cerebro y el ojo. Hay un caso reportado en la literatura asociado a una malformación del proatlas, relacionado a la agenesia de los cóndilos occipitales.

Entre las diversas anomalías del cerebro posterior descritos por Chiari, la malformación de Chiari tipo III se caracteriza por un meningoencefalocele occipito-cervical con o sin tejido cerebeloso herniado. Dado que la distinción entre un encefalocele cervical alto y occipital puede ser muy teórica, la definición más aceptada para el Chiari tipo III es que se caracteriza por un encefalocele asociado al desplazamiento caudal del tallo cerebral hacia el canal espinal y la herniación de tejido cerebeloso en el encefalocele; en otras palabras, la malformación combina las deformidades anatómicas típicas de la malformación de Chiari tipo II con los de un encefalocele occipital y/o cervical alto. Se involucran alteraciones neuroectodérmicas y mesenquimales.

Las malformaciones neuroectodérmicas incluyen una masa intermedia del tálamo grande, un tercer ventrículo pequeño, disgenesia del cuerpo calloso, la placa cuadrigémina en forma de pico, polimicrogiria y heterotopias corticales, mientras que las anomalías mesenquimales producen la deformidad del cráneo. Los defectos óseos occipitales y de la base de cráneo, asociado a encefaloceles probablemente se desarrollan debido a la falla en la inducción de hueso endocondral por el cierre incompleto del tubo neural, o debido a la falta de fusión completa de los centros de osificación en la malformación de Chiari III.

Son múltiples las anomalías en la fosa posterior, por ejemplo Sener describió una variante de la malformación de Chiari II en cuatro pacientes en los que había degeneración de porciones del cerebelo incluyendo los lóbulos anteriores cuadrangulares, denominado "desvanecimiento cerebeloso", posteriormente Boltshauser concluye que la degeneración cerebelosa se debe a una isquemia adquirida mecánicamente. Otra anomalía cerebelosa descrita que coexiste con la malformación de Chiari II es romboencefalosinapsis; ésta es una condición extremadamente rara, con una frecuencia de 0,13%

aproximadamente, en la cual hay una malformación del cerebelo caracterizada por agenesia o hipogenesia del vermis, fusión de los hemisferios cerebelosos y malposición o fusión de los núcleos dentados y pedúnculos cerebelosos, asociado a estenosis del acueducto que causa hidrocefalia congénita, pero que a menudo se presenta con una ataxia leve. La patogénesis y la etiología de la romboencefalosinapsis permanecen en gran parte desconocidas, pero se cree que se presenta entre los días 28-41 de gestación.

La sospecha diagnóstica es evidentemente clínica con la observación del defecto occipital o cervical, pero el diagnóstico definitivo se realiza con estudios imagenológicos, entre ellos la tomografía, que puede ser útil en la definición de la anomalía ósea e hidrocefalia, pero generalmente no puede demostrar completamente los elementos neurales dentro del saco y las anomalías cerebrales asociadas. La resonancia magnética, sin embargo es el estudio de elección, que muestra una compleja malformación caracterizada por un meningoencefalocele occipito-cervical que sobresale a través de un defecto óseo que involucra la escama occipital inferior (inición) y/o el arco posterior de la primera vértebra cervical, una fosa craneal posterior pequeña con fijación baja del tentorio, clivus festoneado, herniación de estructuras cerebelosas hipoplásicas en la malformación, placa tectal en forma de pico, disgenesia del cuerpo calloso y dilatación ventricular de grados variables además de alteraciones en el drenaje venoso.

La resonancia nuclear magnética de columna puede definir la presencia de defectos del tubo neural, entre ellos siringomielia, médula anclada y otras alteraciones asociadas, además de la resonancia nuclear magnética, tanto la ecografía fetal bidimensional como tridimensional son útiles para un diagnóstico prenatal.

En la malformación de Chiari III, tanto los hallazgos de imágenes diagnósticas como clínicos pueden variar desde un paciente con un leve defecto de la base del cráneo posterior completamente asintomático hasta un paciente con un importante déficit neurológico con un encefalocele gigante. Pueden presentarse con dificultad para respirar o para deglutir, asociado a signos de tractos largos, posiblemente secundario a desorganización de los núcleos del tallo cerebral, convulsiones y retraso en el desarrollo.

Zolal y col. describen el uso de imagen con tensor de difusión para el diagnóstico y planeamiento quirúrgico de un paciente con malformación de Chiari III. El tensor de difusión permite la visualización y caracterización de los fascículos de sustancia blanca en dos y tres dimensiones.

El tratamiento de la malformación Chiari tipo III es, al igual que su patogenia, poco comprendido. Debido a su excepcional ocurrencia, se sabe poco acerca de la historia natural, enfoque terapéutico y postoperatorio. Desde el punto de vista quirúrgico, los hallazgos radiológicos son de vital importancia, ya que proporcionan al cirujano la información indispensable para su decisión quirúrgica. A pesar que no se han descritos aproximaciones quirúrgicas específicas para la malformación de Chiari III, el tratamiento de elección es el cierre primario de la malformación, el manejo con derivación del líquido cefalorraquídeo (LCR) de la hidrocefalia asociada se puede realizar en una fase posterior; en grandes defectos, la principal preocupación neuroquirúrgica es la posibilidad de una resección parcial del defecto que permita realizar un cierre primario, por lo tanto las partes de cerebro herniado malformado tienen que ser identificadas con seguridad antes o durante la resección. Sin embargo, las opciones de tratamiento están a menudo limitadas y dependen del tamaño de la malformación, el contenido del saco, la calidad de la piel que cubre el saco y los síntomas neurológicos asociados.

El objetivo del manejo quirúrgico es resecar el encefalocele intentando conservar la función neurológica intacta, reparar y reconstruir la duramadre y el hueso, con el fin de restaurar la circulación del líquido cefalorraquídeo y prevenir el re-anclaje de la médula y a su vez la aparición de escoliosis. Además, en los niños con espina bífida sometidos a cirugía fetal para cerrar el defecto de la columna se ha visto una reducción en los síntomas y signos de compresión del tronco cerebral.

Los pacientes con microcefalia con déficit neurológico severo y cuyo encefalocele contiene cerebro, cerebelo y las estructuras del tronco encefálico pueden ser pacientes irrecuperables. Si la cantidad de tejido neural dentro del saco excede el tejido cerebral restante dentro del cráneo, no es recomendable realizar un manejo quirúrgico.

Varios autores sugieren que la derivación ventriculoperitoneal ayuda a reducir el contenido de la fosa posterior dando lugar a un mejor resultado. La derivación permite que el tejido neuronal regrese a la fosa posterior y al canal espinal cervical en algunos pacientes, especialmente en aquellos que tienen grandes encefaloceles. Snyder reportó un caso de derivación temprana con un buen resultado. Existe literatura que intenta comparar las dos formas de manejo, algunos reportes realizan inicialmente la derivación del líquido cefalorraquídeo y posteriormente el reparo del encefalocele, mientras que otros realizan el cierre del defecto directamente, sin embargo se obtuvieron mejores resultados postquirúrgicos en el primer manejo. El estudio patológico generalmente presenta gliosis, necrosis y heterotopias de tejido neural junto con inflamación meníngea y fibrosis.

Por otra parte, los recién nacidos afectados a menudo requieren tratamiento o en unidad de cuidados intensivos para el manejo de trastornos respiratorios asociados, de hecho la aparición en estos pacientes de apneas intermitentes resulta en un factor pronóstico ominoso, sin embargo parece no ser el único.

A pesar de la poca información acerca de la historia natural y el pronóstico de la malformación de Chiari III, se sabe que tiene un peor pronóstico que las malformaciones de Chiari I y II, inclusive ha sido reportada como una entidad incompatible con la vida. Por otra parte, Raimondi informó que esta malformación no estaba necesariamente relacionada con un mal pronóstico vital "quoad vitam", aunque el pronóstico funcional sigue siendo pobre. De hecho, casi todos los pacientes reportados han sido afligidos por varios grados de retraso en el desarrollo, epilepsia, hipotonía y/o espasticidad, déficit de neurona motora inferior/superior y disfunción de pares craneales bajos.

Estas manifestaciones clínicas severas suelen ser atribuidas a los efectos mecánicos de la distorsión y tracción ejercida por la malformación de las estructuras del tronco cerebral. Por otro lado, también podrían ser interpretadas como una expresión de la disfunción del tallo cerebral, que pondría en entredicho la posibilidad de lograr una mejoría por medio de un tratamiento quirúrgico.

Entre los factores asociados a un mal pronóstico en estos pacientes se encuentran la presencia de insuficiencia

respiratoria y la cantidad de tejido cerebral herniado en el defecto, el cual si sobrepasa los 20 cm³ es casi imposible predecir un buen resultado neurológico a diferencia de si se trata de un volumen menor a 5 cm³. El déficit neurológico encontrado en la valoración inicial, la cirugía en recién nacidos prematuros y el número de anomalías cerebrales también parecen influir en el pronóstico de estos pacientes.

Sin embargo, si se realiza el procedimiento quirúrgico adecuado, en el momento adecuado, los resultados de los pacientes con malformación de Chiari III puede ser satisfactoria con una baja tasa de mortalidad.

En conclusión, aunque la malformación de Chiari tipo III es rara, es necesario conocerla y concientizarnos sobre las posibilidades de manejo y de sobrevivencia de éste tipo de pacientes.

AGRADECIMIENTOS

Agradecimientos a nuestras familias, ya que por ellas y por nuestros pacientes intentamos hacer cada día mejor nuestro trabajo y alcanzar la excelencia.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Assaf Y, Pasternak O. Diffusion tensor imaging (DTI)-based white matter mapping in brain research: a review. *J Mol Neurosci* 2008; 34: 51-61
2. Auckland A, Davies JK. Prenatal Diagnosis of Chiari III Malformation by 2D and 3D Sonography 2008
3. Cakirer S. Chiari III malformation: varieties of MRI appearances in two patients. *Clin Imaging* 2003; 27: 1-4
4. Caldarelli RG, Cincu R, Di Rocco C. Chiari type III malformation. *Child's Nerv Syst* 2002
5. Castillo M, Quencer RM, Dominguez R. Chiari III malformation: imaging features. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992; 13: 107-113
6. Garg K, Tandon V, Mahapatra AK. Chiari III malformation with proatlax abnormality. *Pediatr Neurosurg* 2011; 47: 295-298
7. Haberle J, Hulskamp G, Harms E, Krasemann T. Cervical encephalocele in a newborn--Chiari III malformation. Case report and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2001;17: 373-375
8. Isik N, Elmaci I, Silav G, Celik M, Kalelioglu M. Chiari malformation type III and results of surgery: a clinical study: report of eight surgically treated cases and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2009;45:19-28
9. Jaggi RS, Premsagar IC. Chiari malformation type III treated with primary closure. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 424-427
10. Juranek J, Salman MS. Anomalous development of brain structure and function in spina bifida myelomeningocele. *Dev Disabil Res Rev* 2010; 16: 23-30
11. Kannegieter LS, Dietrich RB, Pais MJ, Goldenberg TM. Pediatric case of the day. Chiari III malformation.

- <http://dx.doi.org/10.1148/radiographics.14.2.8190967>.
1994
12. McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nerv Syst* 2003;19: 540-550
 13. McLone DG, Knepper PA. The cause of Chiari II malformation: a unified theory. *Pediatr Neurosci* 1989; 15: 1-12
 14. Muzumdar D, Gandhi S, Fattepurkar S, Goel A. Type III Chiari malformation presenting as intermittent respiratory stridor: a neurological image. *Pediatr Neurosurg* 2007; 43: 446-448
 15. Sener RN, Dzelzite S. Rhombencephalosynapsis and a Chiari II malformation. *J Comput Assist Tomogr* 2003; 27: 257-259
 16. Sirikci A, Bayazit YA, Bayram M. The Chiari III malformation: an unusual and asymptomatic variant in an 11-year old child. *Eur J Radiol* 2001; 39: 147-150
 17. Snyder WE, Jr., Luerssen TG, Boaz JC, Kalsbeck JE. Chiari III malformation treated with CSF diversion and delayed surgical closure. *Pediatr Neurosurg* 1998; 29: 117-120
 18. Soleau STR, Oakes WJ. Chiari Malformations. *Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery*. 2 ed 2008: 217 – 232
 19. Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, Oakes WJ. A new form of herniation: the Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst* 2012; 28: 305-307
 20. Weaver J, Manjila S, Bahuleyan B, Bangert BA, Cohen AR. Rhombencephalosynapsis: embryopathology and management strategies of associated neurosurgical conditions with a review of the literature. *J Neurosurg Pediatr* 2013; 11: 320-326
 21. Zolal A, Vachata P, Hejcl A, Malucelli A, Bartos R, Sames M. Identification of the large descending tracts using diffusion tensor imaging in Chiari III malformation. *Childs Nerv Syst* 2010;26: 867-870