



# ESPECTRO DE MANIFESTACIONES DE LA MALFORMACIÓN DE CHIARI

## Presentation Spectrum of Chiari Malformation

Juan Camilo Márquez García<sup>1</sup>

Diego Miguel Rivera Mariño<sup>2</sup>

Diana Constanza Quesada Montealegre<sup>3</sup>

Luz Adriana Unigarro Sánchez<sup>3</sup>

Carlos Andrés Garzón Rico<sup>3</sup>



### Palabras clave (DeCS)

Malformación de  
Arnold-Chiari  
Fosa craneal posterior  
Meningomielocele  
Encefalocele

### Key words (MeSH)

Arnold-Chiari  
malformation  
Cranial fossa, posterior  
Meningomyelocele  
Encephalocele

### Resumen

El grupo de anomalías congénitas de la fosa posterior se clasifica en tres tipos: la malformación de Chiari 1 es la más frecuente y la malformación de Chiari 3 es la menos común. El tipo 1 se caracteriza por un descenso de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno y se asocia, entre otras anomalías, con siringohidromielia. Virtualmente todos los pacientes con malformación de Chiari 2 presentan mielomeningocele, que es el responsable de una distensión inadecuada del cuarto ventrículo, con la consecuente hipoplasia de la fosa posterior; los pacientes con Chiari 3 presentan un encefalocele occipital o cervical alto. La resonancia magnética es la modalidad imaginológica de elección en el estudio de los pacientes con malformación de Chiari. En el presente artículo se revisa la literatura pertinente y se muestran casos representativos de los diferentes tipos de malformación de Chiari en estudios de resonancia magnética.

### Summary

The group of congenital anomalies of the posterior fossa is classified into three types; Chiari 1 malformation is the most frequent one and Chiari 3 the least common. Type 1 is characterized by downward displacement of the cerebellar tonsils through the foramen magnum; among other anomalies, it is associated with syringohydromyelia. Almost all patients with Chiari 2 have a myelomeningocele, which is responsible for the inadequate distention of the fourth ventricle with the consequent hypoplastic posterior fossa; patients with Chiari 3 have occipital or cervical cephalocele. Magnetic resonance (MR) is the imaging modality of choice in the evaluation of patients with Chiari malformation. In this article we review the pertinent literature available and demonstrate representative cases of the different types of Chiari malformation in magnetic resonance studies.

### Introducción

En 1981, el patólogo Hans von Chiari describió lo que parecía ser un grupo de malformaciones no quísticas del rombencéfalo, que estaban relacionadas entre sí y asociadas con la hidrocefalia, y las dividió en tres tipos: Chiari 1, 2 y 3 (1,2).

La malformación de Chiari 4 originalmente fue utilizada para designar lo que hoy en día se conoce como agenesia cerebelosa primaria y no para hacer referencia a una hernia del rombencéfalo, por lo que el término ha entrado en desuso. Algunos autores han expandido el espectro Chiari para incluir variantes como Chiari 0, que hace referencia a la presencia de siringohidromielia sin franca hernia amigdalina; Chiari 1,5, que consiste en una protrusión caudal de las amígdalas y del tallo cerebral, y Chiari 5, que es un

término que se ha propuesto utilizar para describir un fenómeno caracterizado por una hernia de los lóbulos occipitales a través del foramen magno. Aunque tienen algunas características en común, estas variantes son desórdenes patogenéticamente diferentes y todavía son objeto de controversia (1,3-5).

### Malformación de Chiari 1

Se define como una hernia de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno (1,6-9). Un descenso de las amígdalas cerebelosas de 5 mm o más, por debajo de la línea *basion-opistion*, en la población adulta, ha sido ampliamente aceptado como el punto de corte para definir Chiari 1 (2,10-12); otros investigadores insisten en que se deben tener en cuenta otras anomalías, como la deformidad de las amígdalas, la obliteración

<sup>1</sup>Médico neurorradiólogo, Departamento de Radiología Hospital Universitario San Ignacio. Profesor Instructor Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

<sup>2</sup>Médico radiólogo, Departamento de Radiología Hospital Universitario San Ignacio. Profesor Instructor Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Médica(o) residente IV de Radiología, Departamento de Neurociencias Hospital Universitario San Ignacio. Pontificia Universidad Javeriana. Bogotá, Colombia.

de los espacios retrotonsilares y una hidrodinámica alterada del flujo de líquido cefalorraquídeo (LCR) (1,6). Esta malformación puede estar asociada con la siringohidromielia (entre un 40 y un 75 %) y con la hidrocefalia (10 %) (9,11,13,14).

La patogénesis de esta malformación congénita todavía no es entendida en su totalidad y permanece controversial. Se han propuesto factores genéticos, no genéticos y epigenéticos. La teoría más aceptada es una insuficiencia mesodérmica paraxial primaria con somitas occipitales poco desarrollados. Otras teorías sugieren que desórdenes de elementos derivados de la cresta neural pueden llevar a una hiposificación de la base del cráneo, lo que resulta en cambios morfogenéticos en la fosa posterior. Una combinación de una anatomía ósea alterada y una hidrodinámica anormal del LCR, es el concepto más ampliamente aceptado (1,13,15).

Casi la totalidad de los pacientes con malformación de Chiari 1, tienen una geometría anormal de la fosa posterior ósea con un contenido (rombencéfalo) de tamaño normal dentro de un continente óseo muy pequeño.

Cabe resaltar varios aspectos en cuanto a una dinámica alterada del LCR; la siringohidromielia está presente entre el 40 y el 80 % de los individuos con Chiari 1 sintomáticos, sin embargo, su etiología es controversial. La impactación amigdalina y las adherencias aracnoideas aumentan la resistencia al LCR entre los espacios subaracnoideos intracraneales y espinales. Las amígdalas impactadas pueden crear ondas anormales de presión del LCR intraespinal, lo cual puede resultar en el desarrollo de una siringohidromielia en la médula cervical. Una hidrodinámica alterada del LCR, con aumento de la velocidad de flujo e incremento en los gradientes de presión, puede causar o contribuir al desplazamiento del tejido encefálico fuera del cráneo, dentro del canal cervical superior (1,7,8,11,13,15-17).

De las malformaciones de Chiari, la tipo 1 es la más común. Se puede identificar en pacientes de todas las edades. Su prevalencia estimada en la población general está entre el 0,6 y el 1 %; no obstante, estudios recientes han reportado Chiari 1 hasta en un 3,6 % de los pacientes sometidos a resonancia magnética (RM) cerebral o de columna cervical de rutina. Esta malformación no tiene predilección por género. La siringohidromielia asociada es rara en niños menores de un año, pero su incidencia aumenta con la edad, y con esta, también se incrementa la probabilidad de presentar síntomas (1,7,17-19).

Aproximadamente entre un tercio y la mitad de los pacientes con malformación de Chiari 1 son asintomáticos. Cuando los síntomas están presentes difieren con la edad. Los niños menores de 2 años manifiestan una disfunción orofaríngea hasta en un 80 %. Aquellos con edades comprendidas entre los 3 y 5 años presentan síntomas como cefalea (57 %), síntomas relacionados con la siringohidromielia (86 %) y escoliosis (38 %); con menor frecuencia puede manifestarse con somnolencia y apnea del sueño. En adultos es frecuente la cefalea suboccipital inducida por maniobras de Valsalva, dolor cervical y síncope.

La historia natural de la enfermedad es variable; de hecho, como se mencionó con anterioridad, muchos pacientes persisten asintomáticos y son diagnosticados incidentalmente. Algunos autores describen una progresión gradual de la ectopia amigdalina, que con el tiempo incrementa la probabilidad de presentar síntomas. Algunos estudios demuestran que la siringohidromielia permanece estable o disminuye en casi el 90 % de los pacientes pediátricos con mínimos síntomas neurológicos; otros

desarrollan escoliosis progresiva, síntomas medulares o déficits bulbares. En ocasiones estos déficits son precipitados o exacerbados por lesiones relativamente menores de cabeza o cuello (1,2,8-10,18,20-23).

## Hallazgos imaginológicos

La línea *basion-opiston* se traza desde la punta del clivus hasta el borde posterior del foramen magno. La medición de la distancia entre esta línea y el borde inferior de las amígdalas cerebelosas en el plano sagital de RM define su posición. Un descenso de 5 mm o más por debajo de la línea, usualmente considerado diagnóstico de Chiari 1, es un criterio pobre para el diagnóstico definitivo. Durante la primera década de vida, son comunes las amígdalas que se encuentran hasta 6 mm por debajo del foramen magno. Casi el 15 % de la población sana tiene amígdalas que se encuentran entre 1 y 4 mm por debajo del foramen magno, y entre el 0,5 y el 1 % tienen amígdalas que se proyectan 5 mm dentro del canal cervical superior.

Se debe tener precaución cuando se establece el diagnóstico de Chiari 1, el cual no se puede garantizar a menos que las amígdalas aparezcan comprimidas y con una morfología puntiaguda, con orientación vertical de las folias y que causen una obliteración de los espacios del LCR retrocerebelosos a la altura del foramen magno y de C1.

Las imágenes en tomografía pueden mostrar un foramen magno obliterado y un borramiento de los espacios del LCR retroamigdalinos. En el hueso se observa una combinación de una fosa craneal pequeña, poco profunda, asociada con un clivus corto y anomalías en la fusión de la unión craneovertebral. El 10 % de los pacientes con craneosinostosis de sutura única no sindrómica tienen Chiari 1.

Las imágenes potenciadas en T1 y T2, en planos sagitales, demuestran unas amígdalas con morfología puntiaguda, verticalización de las folias cerebelosas y obliteración de los espacios del LCR retrocerebelosos y premedulares, con un foramen magno obliterado por el descenso de las amígdalas. La fosa posterior puede aparecer normal o disminuida de tamaño con un clivus corto y un seno recto abruptamente angulado. A diferencia de la malformación de Chiari 2, el cuarto ventrículo usualmente muestra un *fastigium* normal.

En algunos casos, el aspecto inferior del cuarto ventrículo está levemente elongado y el núcleo *gracilis*, que demarca el fin del óbex y el inicio del canal central, puede aparecer de baja altitud. Es importante evaluar la presencia de una siringohidromielia en la médula espinal cervical proximal, que evidencie una dilatación del canal medular central de 3 mm o más. Una hiperintensidad parenquimatosa en T2 y FLAIR de la médula espinal sin franca formación de quiste, indica un estado "presiringohidromielia" (1,2,6,9,11-13,16,17) (figuras 1 y 2).

Los estudios de flujo del LCR en contraste de fase en planos sagitales muestran la disminución o la ausencia de las señales alternantes brillantes (sistólica) y oscuras (diastólica) por detrás de la unión cervicomedular; cualquier cambio en la intensidad de la señal de las amígdalas cerebelosas en modo cine sugiere pulsaciones amigdalinas. Tanto el flujo alterado del LCR en el foramen magno como las pulsaciones amigdalinas anormales se asocian usualmente con una morfología puntiaguda de las amígdalas cerebelosas (1,21,24,25).

Las anomalías asociadas se pueden clasificar en supratentoriales, que incluyen una hidrocefalia de leve a moderada (10 %), disgenesia del cuerpo calloso (3 %) y una ausencia de *septum pellucidum* (2,4 %);

otras anomalías supratentoriales son raras. Las anomalías esqueléticas asociadas incluyen la invaginación basilar, la platibasia, las anomalías de segmentación y fusión de la unión craneovertebral y la columna cervical, la cifosis y la escoliosis. La siringohidromielia está presente entre el 10 y el 20 % de los pacientes con Chiari 1 que están asintomáticos y entre el 40 y 80 % de los sintomáticos (6-8,11,14,17,26).

El común denominador de los procedimientos quirúrgicos para aliviar los síntomas de Chiari 1 es el aumento en el volumen de la fosa posterior, lo cual se logra a través de diferentes técnicas, entre las que se incluye la descompresión de la fosa posterior, con o sin duroplastia, y la tonsilectomía (4,11,19,27,28).

## Malformación de Chiari 2

La malformación de Chiari 2, que se incluye dentro de las malformaciones de la inducción dorsal, es una malformación compleja del rombencéfalo que se caracteriza por una fosa posterior disminuida de tamaño con un desplazamiento inferior y progresivo del cerebelo, las amígdalas cerebelosas, la protuberancia, el mesencéfalo y el cuarto ventrículo hacia el canal cervical superior, y que está asociada virtualmente siempre con un mielomeningocele, que es el responsable de una distensión inadecuada del cuarto ventrículo con la consecuente hipoplasia de la fosa posterior (9,16,29-32). El término “malformación de Arnold-Chiari” se aplica apropiadamente solo para la malformación de Chiari 2 (1,9,16).

La teoría embriológica consiste en una neurulación anómala con alteración en el cierre del tubo neural; también involucra las anomalías mesodérmicas paraxiales del cráneo y de la columna. Solo si el neuroporo posterior se cierra, los ventrículos en desarrollo se expandirán lo suficiente para que una fosa posterior de tamaño normal se forme alrededor del rombencéfalo. Si esto no sucede, hay escape del LCR a través del defecto del tubo neural, lo que resulta en una falla para mantener la distensión del cuarto ventrículo. El cerebelo se desarrolla en una fosa posterior pequeña con anclaje tentorial anormalmente bajo; el cerebelo se “expriime” cefálicamente a través de la incisura tentorial y se encuentra estrechado inferiormente a través del foramen magno (1,2,33,34).

Se ha informado una prevalencia de 0,44 por cada 1000 nacidos vivos, sin embargo, ha disminuido de manera importante debido a la terapia materna profiláctica con folatos. Se debe resaltar que es dos veces más frecuente en mujeres que en hombres (1,29).

Al nacimiento, las características dominantes en más del 90 % de los casos son el mielomeningocele y la hidrocefalia coexistentes. Aproximadamente un tercio de los pacientes desarrollan signos y síntomas de compresión del tallo. La mortalidad en este grupo sintomático es del 15 al 35 % (1,35-37).

## Hallazgos imaginológicos

*Calota y dura.* Por la ausencia en el cierre del tubo neural y la no distensión cerebral fetal, no se produce la inducción normal de las placas membranosas de la bóveda craneana. Son habituales las anomalías del cráneo, especialmente en pacientes jóvenes, como irregularidad de las superficies de la tabla ósea interna y externa con adelgazamiento de los huesos parietal y occipital, que se conoce como cráneo lacunar o *luckenschadel* (9,16,33). Casi siempre se observa una fosa posterior ósea pequeña y poco profunda con senos

transversos bajos, un foramen magno de gran tamaño, huesos petrosotemporales cóncavos y un clivus cóncavo corto. Las anomalías durales también son frecuentes; una incisura tentorial ampliamente abierta en forma de corazón y una hoz adelgazada, hipoplásica o fenestrada son hallazgos usuales; la fenestración de la hoz permite la interdigitación de los surcos y las circunvoluciones cerebrales a través de la línea media (1,2,9,16,35).

*Mesencéfalo, rombencéfalo y cerebelo.* El vermis se desplaza inferiormente dentro del canal cervical superior en una distancia variable; este tejido cerebeloso típicamente es nodular displásico. La médula espinal también desciende, sin embargo, los ligamentos dentados restringen su desplazamiento caudal; si la médula se extiende por debajo de estos, se forma un “pliegue” cervicomedular que se ve aproximadamente en el 72 % de los pacientes (9,16,32). El cerebelo herniado superiormente puede comprimir y deformar el tectum mesencefálico, o placa cuadrigeminal, dándole una apariencia en “pico” (9,16,31,32,38,39).

*Ventriculos.* El cuarto ventrículo se encuentra en una posición baja, está orientado verticalmente y tiene una disminución en su diámetro anteroposterior; típicamente carece de *fastigium* (punto más dorsal). El tercer ventrículo usualmente está aumentado de tamaño, con una masa intermedia prominente. La hidrocefalia siempre está presente, ya sea desde el nacimiento o posterior al tratamiento quirúrgico del mielomeningocele (9,16,40,41). Habitualmente, los atrios y cuernos occipitales están aumentados de tamaño de forma desproporcionada (colpocefalia), lo cual sugiere una disgenesia del cuerpo caloso. Los ventrículos laterales adquieren una apariencia estriada o festoneada. Comúnmente persiste un gran espacio del LCR entre los lóbulos occipitales.

*Hemisferios cerebrales.* Son muy frecuentes las anomalías del cuerpo caloso (70 a 90 % de los casos); constantemente hay una hipoplasia o ausencia del esplenio y el *rostrum*. Asociado a esto pueden existir malformaciones del desarrollo cortical, como la polimicrogiria, la estenogiria que suele identificarse en las porciones mediales de los lóbulos occipitales, y la sustancia gris heterotópica (1,9,16,30,32).

*Columna y médula espinal.* Virtualmente todos los pacientes tienen un disrafismo espinal con mielomeningocele, que con frecuencia es descubierto *in utero* por ecografía prenatal o por elevación de alfa-feto-proteína en amniocentesis (2,9,40,42). La siringohidromielia se ve hasta en el 50 % de los casos (figuras 3-10).

Los tratamientos posnatales para este defecto no son óptimos, no obstante, la reparación quirúrgica en las primeras 72 horas luego del parto reduce la morbimortalidad. El tratamiento quirúrgico intrauterino de las malformaciones fetales a través de histerotomía es una opción terapéutica cada vez más utilizada, debido al mejoramiento en las técnicas anestésicas y quirúrgicas y a la notable disminución de los síntomas subsecuentes; es de resaltar que el tratamiento anestésico en este tipo de intervención debe enfocarse en mantener el adecuado control de los factores hemodinámicos maternos y fetales, regular el flujo placentario, la dinámica uterina, la pérdida sanguínea y el bienestar fetal (2,16,43).



Figura 1. Corte sagital con información en T1. Hernia de las amígdalas cerebelosas con una morfología puntiaguda, más de 5 mm por debajo de la línea *basion-opistion*, con una obliteración del espacio subaracnoideo retrocerebeloso (flecha blanca) y una marcada siringohidromielia (cabeza de flecha).

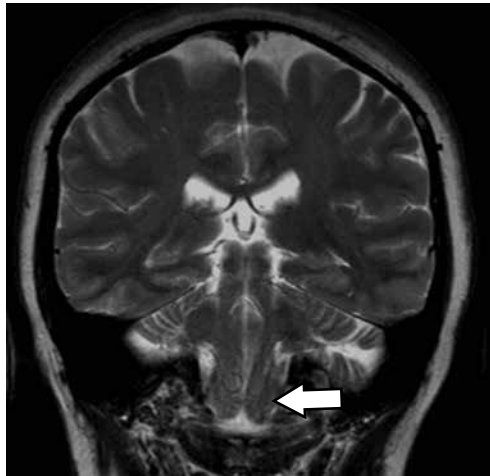


Figura 2. Corte coronal con información en T2. Hernia de las amígdalas cerebelosas a través del foramen magno con verticalización de las folias (flecha blanca).



Figura 3. Corte parasagital con información en T1. Fosa posterior pequeña y poco profunda con senos transversos bajos (flecha blanca). Amígdalas cerebelosas displásicas que se protruyen a través del agujero magno hasta C3 (cabeza de flecha). El cuarto ventrículo se encuentra en una posición baja, se orienta verticalmente y disminuye en su diámetro anteroposterior (flecha vacía). El cerebelo se hernia superiormente a través de la incisura tentorial y deforma la placa cuadrigeminal, dándole una apariencia en "pico" (flecha curva).

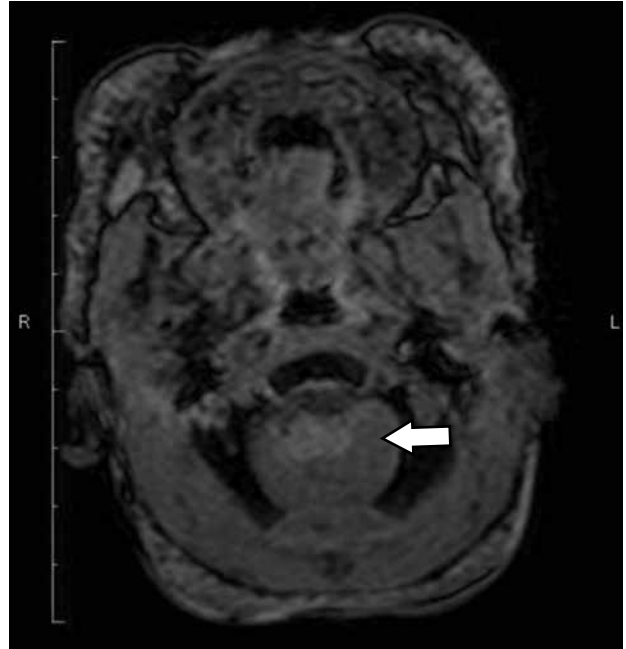


Figura 4. Corte axial con información en T1: Obliteración del agujero magno por descenso de las amígdalas cerebelosas (flecha blanca)

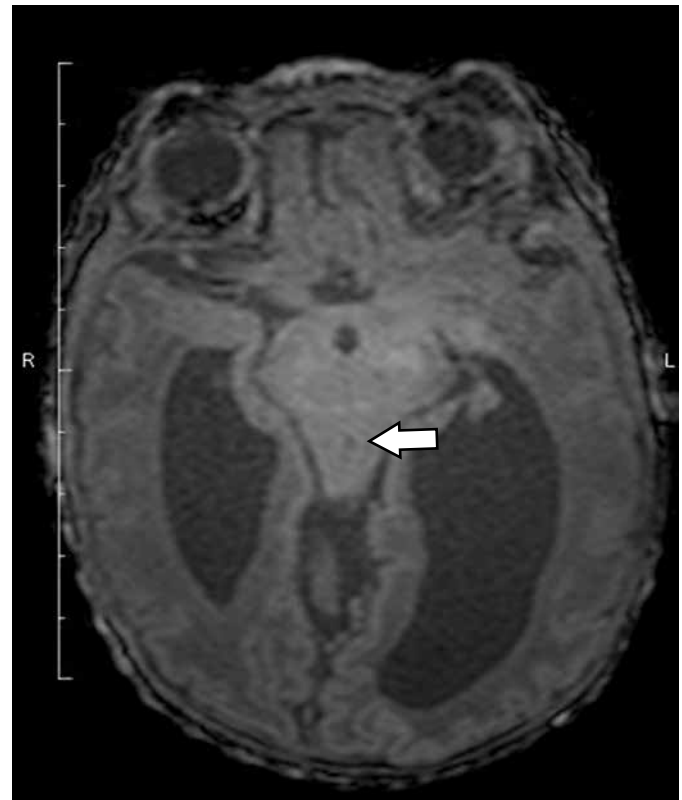


Figura 5. Corte axial con información en T1. Morfología anormal de la placa tectal con configuración en "pico" (flecha blanca)

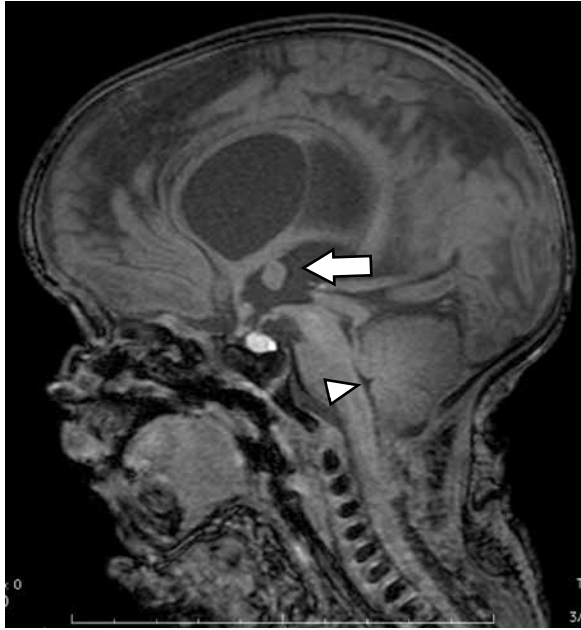


Figura 6. Corte sagital en la línea media de T1. Engrosamiento de la adhesión interlamárica (flecha blanca). Fosa posterior disminuida de tamaño. El cuarto ventrículo se encuentra comprimido y desplazado en sentido inferior (cabeza de flecha).

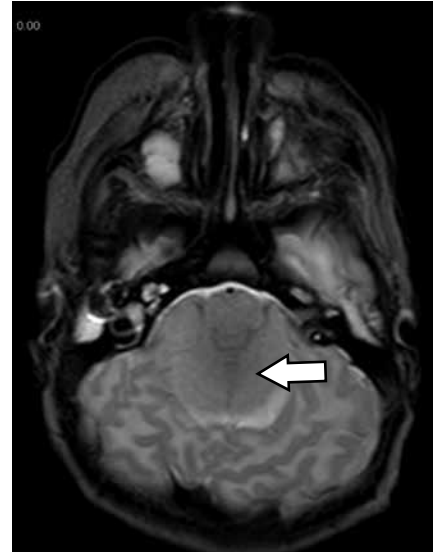


Figura 8. Corte axial con información en T2. La incisura tentorial está ampliamente abierta y hay hernia superior del cerebelo (flecha blanca).

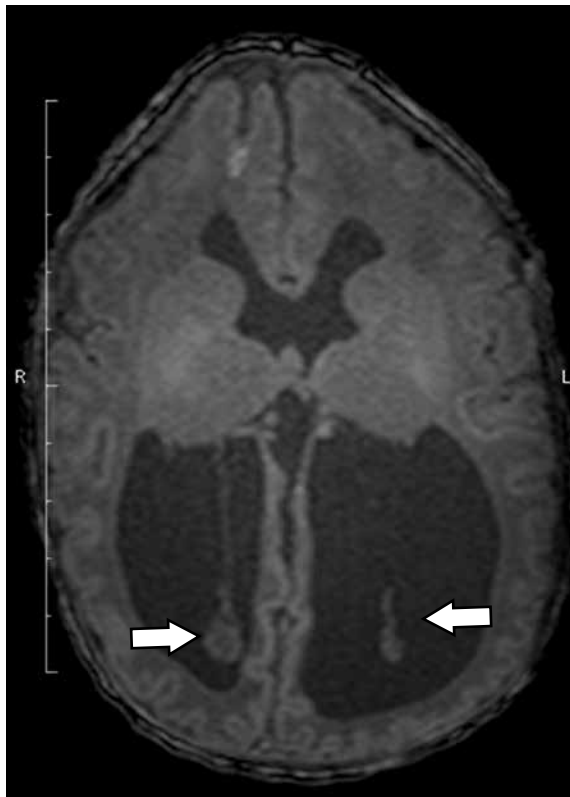
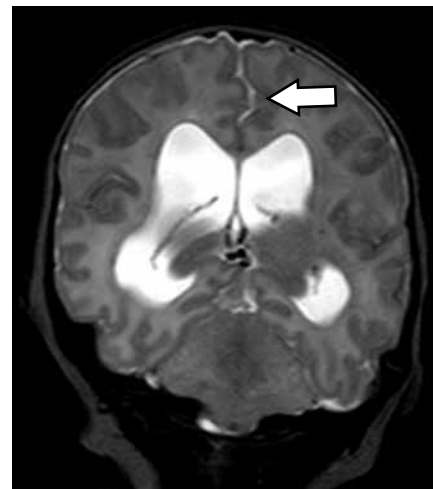


Figura 7. Corte axial con información en T1: Colpocefalia. (flechas blancas).



Figuras 9 y 10. Cortes con información T2. Interdigitación de los surcos cerebrales a través de la línea media (flechas blancas)

### Malformación de Chiari 3

Es una anomalía extremadamente rara y representa el mayor grado de severidad dentro del espectro (44,45). Consiste en una fosa posterior pequeña con un desplazamiento caudal del tallo y una hernia variable de las meninges y del contenido de la fosa posterior, a través de un defecto occipital bajo o cervical alto, conformando un encefalocele o un rombencefalocele (1,2,6,9,16,46-49). En cuanto a la etiología, se cree que esta malformación puede ser secundaria a una falla en la inducción del hueso endocondral, a un cierre incompleto del tubo neural o a la ausencia de fusión de los centros de osificación en la vida intrauterina (49). La edad de presentación varía desde los recién nacidos hasta los 14 años, con leve predominio en varones. El pronóstico de estos pacientes es deficiente, con una alta tasa de mortalidad o déficits neurológicos severos. Algunos casos son diagnosticados en el momento del nacimiento, mientras que otros se presentan posteriormente con signos bulbares, convulsiones y retardo en el desarrollo (2,6,9,16,49,50).

### Hallazgos imaginológicos

En escanografía simple, las alteraciones óseas son similares a las de la malformación de Chiari 2; el 70 % presenta una fusión incompleta del arco posterior de C1, lo que constituye una espina bífida cervical. En la RM se visualiza mejor el contenido del saco, que usualmente incluye el cerebelo y/o el tallo cerebral displásicos, espacios del LCR y los vasos distorsionados. El cuarto ventrículo se encuentra deformado y en ocasiones se puede observar parte del tercer ventrículo dentro del tejido neural y meníngeo herniado. Puede también existir una hernia de las venas, los senos duros e incluso de la arteria basilar dentro del defecto (1,6,48-50) (figuras 11, 12 y 13).

El tratamiento consiste en una descompresión de la fosa posterior y un cierre quirúrgico del encefalocele, con lo cual se puede reducir la tasa de mortalidad. Estos pacientes deben ser controlados estrictamente para evaluar su progresión o el desarrollo de una hidrocefalia (50,51). Es imperativo determinar la presencia de senos venosos dentro del encefalocele para evitar su resección y el desarrollo subsecuente de una hipertensión endocraneana (44).

### Conclusiones

La RM es el estudio de elección para la valoración de las anomalías congénitas de la fosa posterior. Aunque la malformación de Chiari 3 es una entidad muy exótica, la tipo 1 ocurre con mucha frecuencia. El radiólogo debe conocer los distintos tipos de malformación para realizar un diagnóstico acertado. La malformación de Chiari 1 consiste en la hernia inferior de las amígdalas cerebelosas; su etiología es controversial y hasta la mitad de los pacientes permanecen asintomáticos. La malformación de Chiari 2, que es patogenéticamente diferente a la tipo 1, es una malformación compleja del rombencéfalo por alteración de la inducción dorsal y se manifiesta por un mielomeningocele y un descenso del tejido cerebeloso y de la médula espinal. La malformación de Chiari 3, la forma más infrecuente, se manifiesta con un encefalocele occipitocervical y una disminución en el tamaño de la fosa posterior. Aunque se han descrito otras variantes, estas siguen siendo objeto de controversia.

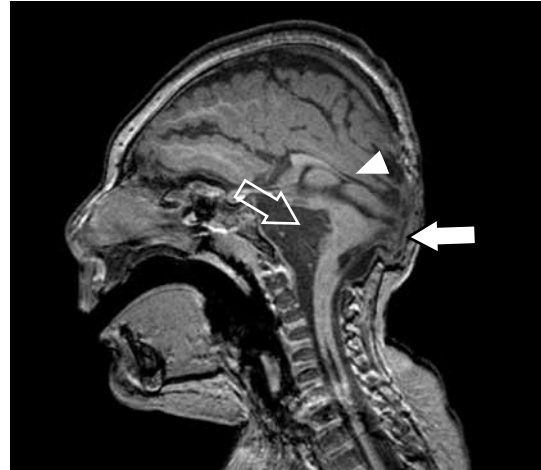


Figura 11. Corte sagital con información en T1. Se identifican cambios posquirúrgicos de corrección de un encefalocele occipital, con persistencia de marcada retracción del tejido encefálico hacia el defecto óseo en la región occipital (flecha blanca). Existe una importante hipoplasia y displasia del tejido cerebeloso, y una disgenesia del aspecto posterior del cuerpo calloso (cabeza de flecha). De manera secundaria hay prominencia de las cisternas prepontina y prebulbar (flecha vacía), y se aprecia una tracción del tallo hipofisario.

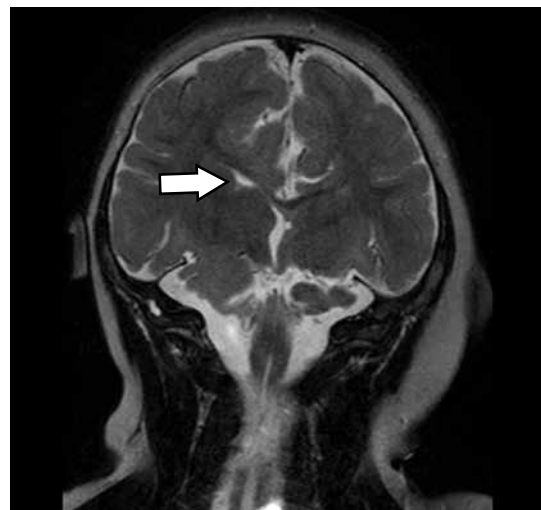


Figura 12. Corte coronal con información en T2. Los ventrículos laterales están disminuidos de tamaño y su morfología está muy alterada (flecha blanca).

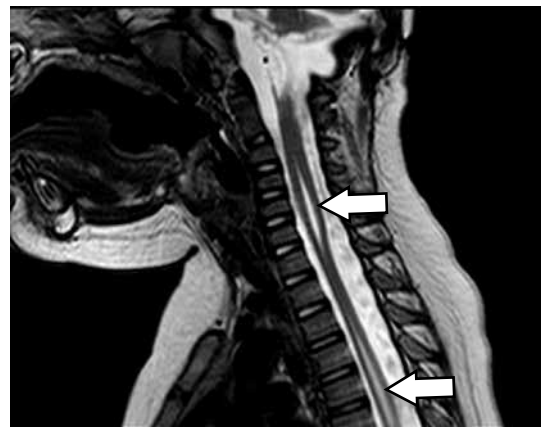


Figura 13. Corte sagital con información en T2. Se demuestra una siringohidro-miela en el segmento cervical y en el segmento torácico alto (flechas blancas).

## Referencias

- Osborn AG. *Osborn's Brain: imaging, pathology, and anatomy*. Salt Lake City: Lippincott Williams & Wilkins; 2012.
- Center for Online Medical Education and Training [internet]. 2014 [citado 2014 may. 15]. Disponible en: <https://www.cchs.net/onlinelearning/mainmenu.asp>
- Markunas CA, Tubbs RS, Mofakhar R, et al. Clinical, radiological, and genetic similarities between patients with Chiari type I and type 0 malformations. *J Neurosurg Pediatr*. 2012;9:372-8.
- Brockmeyer DL. The complex Chiari: issues and management strategies. *Neurol Sci*. 2011;32(Suppl 3):S345-7.
- Tubbs RS, Muhleman M, Loukas M, et al. A new form of herniation: The Chiari V malformation. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:305-7.
- Shekdar K. Posterior fossa malformations. *Semin Ultrasound CT MR*. 2011;32:228-41.
- Speer MC, Enterline DS, Mehlretter L, et al. Chiari type I malformation with or without syringomyelia: Prevalence and genetics. *J Genetic Counsel*. 2003;12:297-311.
- Aitken LA, Lindan CE, Sidney S, et al. Chiari type I malformation in a pediatric population. *Pediatr Neurol*. 2009;40:449-54.
- Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. 4th ed. Salt Lake City: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.
- Arnett BC. Tonsillar ectopia and headaches. *Neurol Clin*. 2004;22:229-36.
- Fernández AA, Guerrero AI, Martínez MI, et al. Malformations of the cranio-cervical junction (Chiari type I and syringomyelia: classification, diagnosis and treatment). *BMC Musculoskelet Disord*. 2009;10(Suppl. 1):S1.
- Elster AD, Chen MY. Chiari I malformations: clinical and radiologic reappraisal. *Radiology*. 1992;183:347-53.
- Nishikawa M, Sakamoto H, Hakuba A, et al. Pathogenesis of Chiari malformation: a morphometric study of the posterior cranial fossa. *J Neurosurg*. 1997;86:40-4.
- Loukas M, Shayota BJ, Oelhafen K, et al. Associated disorders of Chiari type I malformations: a review. *Neurosurg Focus*. 2011;31:E3.
- Sekula RF Jr, Arnone GD, Crocker C, et al. The pathogenesis of Chiari I malformation and syringomyelia. *Neurol Res*. 2011;33:232-9.
- Kirks DR, Griscom T. *Radiología pediátrica*. 3ra ed. Madrid: Marban; 2000.
- Strahle J, Muraszko KM, Kapurch J, et al. Chiari malformation type I and syrinx in children undergoing magnetic resonance imaging. *J Neurosurg Pediatr*. 2011;8:205-13.
- Singhal A, Bowen-Roberts T, Steinbok P, et al. Natural history of untreated syringomyelia in pediatric patients. *Neurosurg Focus*. 2011;31:E13.
- Albert GW, Menezes AH, Hansen DR, et al. Chiari malformation type I in children younger than age 6 years: presentation and surgical outcome. *J Neurosurg Pediatr*. 2010;5:554-61.
- Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari T malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurol*. 2000;92:920-6.
- Hofkes SK, Iskandar BJ, Turski PA, et al. Differentiation between symptomatic Chiari I malformation and asymptomatic tonsillar ectopia by using cerebrospinal fluid flow imaging: initial estimate of imaging accuracy. *Radiology*. 2007;245:532-40.
- Dones J, De Jesus O, Colen CB, et al. Clinical outcomes in patients with Chiari I malformation: a review of 27 cases. *Surg Neurology*. 2003;60:142-8.
- Greenlee JD, Donovan KA, Hasan DM, et al. Chiari I malformation in the very young child: the spectrum of presentations and experience in 31 children under age 6 years. *Pediatrics*. 2002;110:1212-19.
- Hofman E, Warmuth-Metz M, Bendzus M, et al. Phase-contrast MR imaging of the cervical CSF and spinal cord: volumetric motion analysis in patients with Chiari I malformation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2000;21:151-8.
- Bunck AC, Kroeger JR, Juettner A, et al. Magnetic resonance 4D flow analysis of cerebrospinal fluid dynamics in Chiari I malformation with and without syringomyelia. *Eur Radiol*. 2012;22:1860-70.
- Di Rocco C, Frassanito P, Massimi L, et al. Hydrocephalus and Chiari type I malformation. *Childs Nerv Syst*. 2011;27:1653-64.
- Munshi I, Frim D, Stine-Reyes R, et al. Effects of posterior fossa decompression with and without duroplasty on Chiari Malformation associated hydromyelia. *Neurosurgery*. 2000;46:1384-90.
- Massimi L, Novegno F, di Rocco C, et al. Chiari type I malformation in children. *Adv Tech Stand Neurosurg*. 2011;37:143-211.
- Hadley DM. The chiari malformations. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72(Suppl II):ii38-ii40.
- Blaser SI, Illner A, Castillo M, et al. Pocket Radiologist: PedsNeuro: Top 100 Diagnoses. 2003;15-23.
- Hankinson TC, Klimo P Jr, Feldstein NA, et al. Chiari malformations, syringohydromyelia and scoliosis. *Neurosurg Clin N Am*. 2007;18:549-68.
- Yamanaka M, Uozumi T, Sakoda K, et al. Magnetic resonance imaging of Chiari malformations. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 1990;30:246-50.
- McLone DG, Dias MS. The Chiari II malformation: cause and impact. *Childs Nervous System*. 2003;19:540-50.
- McLone DG, Naidich TP. Developmental morphology of the subarachnoid space, brain vasculature, and contiguous structures, and the cause of the Chiari II malformation. *AJNR*. 1992;13:463-82.
- Geerdink N, Van der Vliet T, Rotteveel JJ, et al. Essential features of Chiari II malformation in MR imaging: an interobserver reliability study-part 1. *Childs Nerv Syst*. 2012;28:977-85.
- McLone DG. Continuing concepts in the management of spina bifida. *Pediatr Neurosurg*. 1992;18:254-6.
- Oakeshott P, Hunt GM. Long-term outcome in open spina bifida. *Br J Gen Pract*. 2003;53:632-63.
- Patel S, Barkovich AJ. Analysis and classification of cerebellar malformations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23:1074-87.
- Curnes JT, Oakes WJ, Boyko OB. MR imaging of hindbrain deformity in Chiari II patients with and without symptoms of brainstem compression. *AJNR Am J Neuro-radiol*. 1989;10: 293-302.
- Adzick NS, Thom EA, Spong CY, et al. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med*. 2011;364:993-1004.
- Maixner WJ. *Spina bifida, management and outcome*. Springer; 2008.
- Naidich TP, McLone DG, Fulling KH. The Chiari II malformation: Part IV. The hindbrain deformity. *Neuroradiology*. 1983;25:179-97.
- Marengo ML, Márquez J, Ontanilla A, et al. Intrauterine myelomeningocele repair: experience of the fetal medicine and therapy program of the Virgen de Rocio University Hospital. *Rev Esp Anestesiol Reanim*. 2013;60:47-53.
- Castillo M. *The Core Curriculum: Neuroradiology*. 1ra ed. Salt Lake City: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
- Rani H, Venkatesh A, Rao R. Chiari III malformation: a rare case with review of literature. *Fetal & Pediatric Pathology*. 2013;32:169-74.
- Cakirer S. Chiari III malformation varieties of MRI appearances in two patients. *J Clin Imag*. 2003;27:1-4.
- Haberle J, Hulskamp G, et al. Cervical encephalocele in a newborn - Chiari III malformation. *Childs Nervous System*. 2001;17:373-5.
- Caldarelli M, Rea G, Cincu R, et al. Chiari type III malformation. *Childs Nervous System*. 2002;18:207-10.
- Castillo M, Quencer RM, Domínguez R. Chiari III malformation: imaging features. *Am J Neuroradiol*. 1992;13:107-13.
- Aribal ME, Gurcan F, Aslan B. Chiari III malformation: MRI. *Neuroradiology*. 1996;38(Suppl 1):184-6.
- Snyder WE, Luerssen TG, Boaz JC, et al. Chiari III malformation treated with CSF diversion and delayed surgical closure. *Pediatr Neurosurg*. 1998;29:117-20.

## Correspondencia

Juan Camilo Márquez García  
 Departamento de Radiología  
 Hospital Universitario San Ignacio  
 Carrera 7 # 40-61, piso 2  
 Bogotá, Colombia  
[juan.marquez@javeriana.edu.co](mailto:juan.marquez@javeriana.edu.co)

Recibido para evaluación: 9 de junio de 2014  
 Aceptado para publicación: 23 de septiembre de 2014