

# Chiari Malformasyonu Tip 2 ve Tip 3

## Chiari Malformation Type 2 and Type 3

Başak Caner TOPKORU, Nejat IŞIK

Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroşirürji Bölümü, İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi: Başak Caner TOPKORU / E-posta: basakcaner@yahoo.com

### ÖZ

Chiari malformasyonun çocuklarda görülen tipleri olan Chiari malformasyonu tip 2 spinal disrafizimli bebeklerde büyük oranda görülürken tip 3 çok daha seyrek görülmektedir. Bu tipler çok sayıda santral sinir sistemi anomalilerinin eşlik etmesi ile Chiari malformasyonu tip 1'den ayrılırlar. Klinik belirti ve bulgular yaşa bağlı değişmekle birlikte en sık beyin sapı bası bulguları ile kendilerini gösterirler. Tedavide varsa öncelikle hidrosefalinin tedavisi ve mevcut kesenin tamiri, buna rağmen beyin sapı bası bulguları devam eder ya da artarsa foramen magnum dekompresyonu önerilir. Ancak tüm bu tedavilere rağmen bu çocuklarda morbiditenin yüksek olduğu göz ardı edilmemelidir. Chiari malformasyonu tip 3'te ek olarak ciddi kognitif fonksiyon bozukluğu da görülebilmektedir.

**ANAHTAR SÖZCÜKLER:** Chiari malformasyonu, Çocuk, Hidrosefali, Spinal disrafizm

### ABSTRACT

Chiari malformations type 2 and type 3 are seen in children. Chiari malformation type 2 is often encountered in patients with spinal dysraphism whereas type 3 is a very rare condition. Both of these malformations are associated with multiple craniospinal anomalies. The most commonly encountered symptoms and signs are related to brainstem compression. Management should start with repair of the sac and treatment of the hydrocephalus if present. Foramen magnum decompression should be performed if brainstem compression symptoms occur despite these procedures. However, one must remember that these children have a high morbidity rate. Severe cognitive dysfunction can also be seen in children with Chiari malformation type 3.

**KEYWORDS:** Chiari malformation, Child, Hydrocephalus, Spinal dysraphism

### GİRİŞ

Chiari malformasyonları kranyovertebral bileşke ve arkabeynin (hindbrain) doğumsal bir anomalisidir ve arka çukur yapılarının foramen magnumdan spinal kanala değişen derecelerde yer değiştirmesi ile karakterizedir. Bunlara sıklıkla merkezi sinir sisteminin diğer anomalileri de eşlik eder (3, 6, 12, 13, 28, 33).

İlk olarak 1883'de Cleland tarafından spina bifida ve hidrosefalili bir pediatrik olguda tanımlanan bu sendrom (9), 1891 ve 1896 yıllarında yayınladığı iki seride farklı derecelerini betimleyen Avusturyalı Patolog Hans Chiari'nin adıyla anılmaktadır (12, 13). Chiari serilerinde tip 1, tip 2 ve tip 3'ü tanımlamıştır. Alman patolog Julius Arnold'un öğrencileri Schwalbe ve Gredig 4 olguluk bir seri ile bu sendroma Arnold adını eklemiş ve "Arnold-Chiari malformasyonu" tanımı doğmuştur, ki bu isim günümüzde daha çok tip 2 için kullanılmaktadır (22). Günümüzde tip 1 genellikle erişkin form, tip 2 ve 3 ise pediatrik formlar olarak tanımlanabilir (2, 27). Bu tiplere sonradan tip 0 ve 1,5 da eklenmiştir (Tablo 1) (5, 20, 37, 38). Bu yazıda özellikle Chiari malformasyonu tip 2 (CM2) ve tip 3'den (CM3) bahsedilecektir.

### Chiari Malformasyonu Tip 2

Chiari malformasyonunun hemen hemen istisnasız spinal

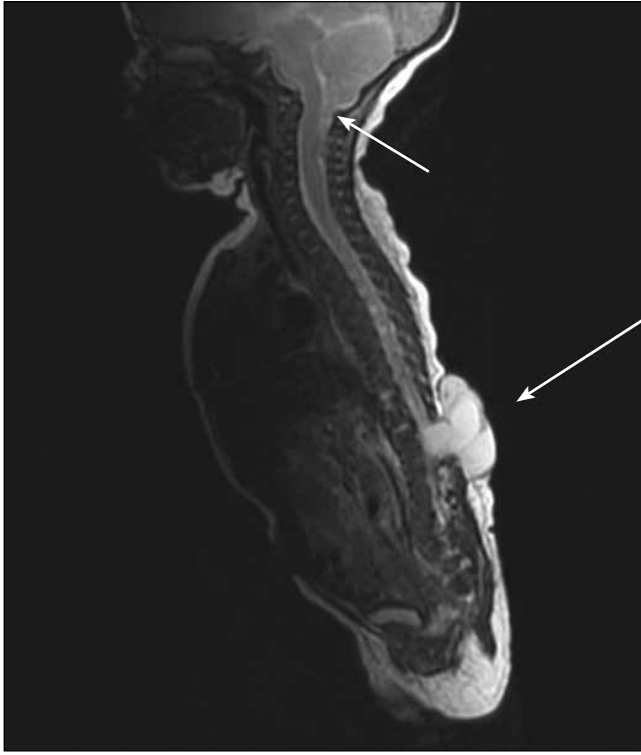
disrafizmin eşlik ettiği ve çocuklarda görülen formudur (Şekil 1). Tüm spinal disrafizmlerin %32'sinde CM2 mevcuttur (22). Spinal disrafizme ek olarak küçük arka çukur, serebellum ve beyin sapının genişlemiş foramen magnumdan aşağı yer değiştikliği ile karakterizedir fakat daha sonra bahsedilecek olan bir çok doğumsal anomali de eşlik edebilir (20, 34, 36, 39, 40). Bu malformasyonun etiyojisi ve patogenezi tam olarak anlaşılamamıştır ve en iyi takip ve tedavi kılavuzu henüz oluşturulamamıştır (28).

### Patogenezi

Mclone ve Knepper'in 1989'da ileri sürdüğü embriyonik ventriküler sistemin genişleme eksikliği teorisi etiyojisi ve CM2'deki patolojileri açıklayan en uygun teoridir (27). İnteruterin açık spinal disrafizm nedeni ile BOS açık olan santral kanaldan amniotik kese içine aktığı için lateral ventrikül içinde hidrodinamik basınç düşer, primitif ventriküler sistem boşalır ve kollabe olur. Normalde primitif ventrikül sisteminin gerginliği, normal beyin gelişimi için elzemdir, çevresindeki mezenkimal ve endokondral kemikleşmeyi indükler. Ventrikül basıncının düşmesi ve ventrikül gerilim gücünün azalması veya yokluğu mezenkimal ve endokondral kemikleşmeyi sağlayamaz, ufak bir arka çukur gelişir. Arka çukur elemanları oluşan geniş insisural foramenlerden aşağı doğru yer değiştirir. Primitif ventriküler yapının kollabe olmasına bağlı olarak 3. ventrikül yeterince genişleyemez, her iki talamus birbirine

**Tablo I:** Chiari Malformasyonu Subtipleri

Tip I	Serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağı 5mm'den fazla herniye olması Genellikle beyin sapı sarkması eşlik etmez Hidrocefali nadirdir
Tip II	Serebellar vermis, beyin sapı, dördüncü ventrikülün caudale doğru yer değiştirmesi Diğer intrakranyal anomaliler eşlik eder Hemen hemen hepsinde myelomeningosel ve hidrocefali vardır Çoğunda siringomyeli vardır
Tip III	Tip 2 de görülen intrakranyal anomalilerle beraber oksipital ensefalosel birlikteliği
Tip 1.5	Chiari I + uzamış beyin sapı ve dördüncü ventrikül
Tip 0	Arkabeyin sarkması olmaksızın siringomyeli görülmesi



**Şekil 1:** CM2 olgusunda T-2 ağırlıklı kraniospinal MRG sagittal kesitte meningomyelosel kesesine eşlik eden tonsiller herniasyon varlığı izlenmektedir.

yakın komşuluk sergiler ve geniş bir massa intermedia (%82-90) oluşur. Ventriküler yapının indüksiyonu ile dışa yol alması gereken glial hücreler basıncın düşmesi ve indüksiyonun olmaması nedeniyle kortekse yönelemez ve heterotopiler oluşur. Kollajen oluşumundaki normal radyal gelişim de yetersiz indüksiyon nedeni ile gerçekleşemez ve Lückenschadel (%80-90) gelişir (27, 30). İntrauterin açık spinal disrafizm saptanan ve fetal cerrahi uygulanan olgularda CM2 görülme oranının anlamlı ölçüde azalması da bu kuramı desteklemektedir (29).

#### Patoloji ve Eşlik Eden Diğer Anomaliler

Beyin sapı, medulla ve serebellum üst servikal kanala herniye olur (genellikle C2'nin altına iner), inferior serebellar vermis ve

4.ventrikül aşağı yer değiştirir, dorsal ortabeyinde medüller katlantı formasyonu, medüller kıvrılma (otopside en az %70 oranında), tektal gagalaşma (her iki superior ve inferior folikül birleşerek gaga benzeri bir yapı oluşturur) ve serebellumda anteromedial genişleme görülür. Üst servikal sinirlerin kökleri horizontal veya yukarı doğru seyir gösterir (16, 30). Dural yapılardan torkula ve transvers sinüsler alçak yerleşimlidir, foramen magnumdan dışarı doğru yer değiştirirler. Tentorium serebelli ve falks serebri hipoplastiktir, fenestrasyonlar ve geniş insisuraya bağlı serebellumun tentoryum açıklığından yukarı taşması görülür. C1 arkasında periostu taklit eden kalınlaşmış dura bantları vardır.

Dördüncü ventrikül sagittal düzlemde düzleşmiş olarak izlenir, lateral ressesler kaybolmuş ve yan duvarlar birbirine paralel bir hal almıştır, caudale doğru yer değiştirir ve tüp şeklinde ince uzun, dar (tubelike) bir 4.ventrikül görülür. Koroid pleksus 4.ventrikül dışında kalabilir (ektopik koroid pleksus). Akvadukt stenozu, atrezi, çatallanma siktir. Lateral ventriküllerde genişleme pek çok olguda asimmetriktir. Atria ve oksipital hornlar hemen her zaman frontal hornlardan daha geniştir. Bu durum kolposefali olarak tanımlanır. Olgularda septumda anterior aplazi (%28), posterior aplazi (%21), total aplazi (%12) görülür. 3.ventrikül anterior resseslerinde deformasyon mevcuttur. Korpus kallozumda parsiyel agenezi, hipoplazi ya da tam agenezi gibi patolojiler %80-90 oranında görülmektedir. Lückenschadel intrauterin 8. ayda saptanabilir. Foramen magnum çapında artma olur. Petröz kemik kanatları ve klivus yapısında posterior konkavlaşma (%67) vardır. Hidrocefali sonucu kafa içi basınç artışı nedeniyle ait kafa grafisinde sütürlerin açılması ve dövülmüş bakır görünümü saptanır. Skolyoz, servikal spinal kanalda genişleme, anterior veya posterior elemanlarda füzyon, baziler invaginasyon, platibazi vardır. Gergin omurilik sendromu, ayrık omurilik malformasyonu da tabloya eşlik edebilir (10, 14, 20, 26, 32, 33, 36).

Geerdink ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada 3 farklı gözlemci CM2 hastalarında MR görüntülerinin gözlemciler arasındaki farklı değerlendirme oranlarını incelemiş ve yukarıda bahsedilen patolojilerin çoğunun gözlemciler arasında farklılıklar gösterdiğini dolayısıyla güvenilir olmadığını, sadece serebellum, medulla, pons ve 4.ventrikülün aşağı

yer değiştirmesi, medüller kink, anormal şekilli 4.ventrikül hipoplastik tentorium ve medüller katlantı formasyonunun tüm gözlemciler tarafından saptanması sebebiyle güvenilir olduğunu savunmuşlardır (16). Yine aynı grubun morfometrik ölçümler üzerine yaptığı çalışmada en güvenilir ölçüm olarak mamillopontin uzaklık ve serebellar genişlik saptanmıştır (17).

İlginç olarak her iki çalışmada da vermiş ve tonsil düzeyi gözlemciler arasında en farklı saptanan bulgular ya da ölçümler olmuştur, bu da manyetik rezonans görüntüleme (MRG) o bölgenin net olmamasına bağlanmıştır (16, 17).

### Klinik

Nörolojik bulgular hidrosefali veya eşlik eden diğer patolojilere bağlıdır. Bunlar beyin sapı ve alt kranial sinir (%45), serebellar (%7) ve üst servikal kanal (%48) bulgularından oluşmaktadır ve yaşa göre değişiklik gösterir. Bebeklerde solunum güçlüğü, alt kranial sinir felçleriyle kendisini gösterir. Aspirasyon pnömonisi, apne atakları, spina bifida komplikasyonları ölüme yol açabilir. Bu bebekler "good baby" olarak adlandırılır, çünkü ağlamaz ve bağırmazlar ya da sesleri zor duyulur. İrritabilite, apne, stridor, opistotonus, aspirasyon pnömonisi, ağlayamama, yutma güçlüğü, nistagmus, motor defisit ile gelirler. Bu yaş grubunun yaklaşık olarak üçte birinde beyin sapı basısı belirti ve bulguları görülür. Bu grupta mortalite %15 ile 35 arasındadır (36). Olguların bir kısmında ise hiç belirti yoktur ve tanı tesadüfen konmaktadır.

Çocukluk çağında spastik üst ekstremiteler, ataksi ve dizatri daha ön plandadır. Adolesan dönemde ensede ağrı, C2 dermatomunda disestezi görülür. Gelişen skolyoz da, bu olguların sık başvuru nedenlerinden biridir. Genellikle bunlara gergin omurilik sendromu eşlik eder (6, 14, 15, 20, 22, 32, 34, 36).

### Tedavi

Literatürde CM2 ve spinal disrafizm tedavisinde erken postnatal dönemde ilk 48 saatteki defekt kapatılmasının enfeksiyon ve kontrolsüz BOS akışının önlenmesini engellediğine yönelik bir çok veri mevcuttur (18, 20, 39). Ancak ilk yayınlarda erken dönem spinal defekt kapatılmasının spesifik olarak CM2 üzerindeki etkisinden bahsedilmemiştir (28). Morota ve ark. postnatal MMC düzeltilmesinin arkabeyin sarkmasını kısmen geri döndürdüğünü veya iyileştirdiğini göstermişlerdir. Fakat doğumda beyin sapı basısı bulguları olan bebeklerde mevcut bulgularda düzelme görülmemiştir (31). 1980'lerden beri deneysel ve klinik çalışmalarda intrauterin fetal cerrahi üzerinde durulmaktadır. Bu çalışmalar 2 ana hipoteze dayanmaktadır. Birincisi keskin intrauterin yaşamda kapatılması omurilikte amniyotik sıvının oluşturduğu sekonder toksik etkileri ve nörolojik işlevlerin bozulmasını önleyebilir. İkincisi ise BOS akımının durdurulmasıyla hidrosefali ve arkabeyin sarkması engellenebilir. Intrauterin meningomyelosel operasyonu yapılan bebeklerde CM2'de tonsillerin ve beyin sapının aşağı sarkmasının belirgin olarak azaldığı gösterilmiştir (1).

Hidrosefali tedavisi CM2 tedavisinin en önemli bölümünü oluşturur. CM2 olgularının %80'inde hidrosefali mevcuttur

(28). Eşlik eden hidrosefali varlığında ventriküloperitoneal (VP) şant takılması, yapılması gereken ilk işlemdir. Bunun için özellikle akuadukt stenozu olan olgularda endoskopik 3.ventrikülstomi (ETV) veya akuaduktoplasti de tedavide önerilmektedir. Daha sonra meningomyelosel tamiri yapıp hasta izleme alınmalıdır. Özellikle tonsil fıtıklaşması C3'den fazla herniasyonu daha aşağıda olan olgularda hidrosefaliden önce keseye müdahale edilmesi ölümlü sonuçlanabilir.

Eşlik eden gergin omurilik sendromu varlığında, bütün yararlar, klinik, radyolojik ve nörofizyolojik bulgular normal bile olsa filum terminalenin kesilerek (FTK) serbestleştirilmesini önermektedir (4, 18, 21).

Hastaların izleminde çalışan bir şanta rağmen beyin sapı bası bulguları ortaya çıkıyor, düzelmüyor, veya artıyorsa tedaviye FMD de eklenmelidir (33, 34, 40). Takip beyin sapı fonksiyonlarına göre yapılmalıdır. Stridor, yutma güçlüğü, boğuk ve alçak ses, opistotonik postür CM2 bulgularıdır. Cerrahi dekompresyonda amaç foramen magnum arka duvarının alınması, tonsillerin alt hizasına ulaşana kadar servikal laminektomi ya da laminoplasti yapılması ve dura açılarak bantların temizlenmesidir. Ancak geniş servikal laminektomi özellikle çocuklarda ilerleyici kifoz nedenidir (18, 20, 33). Son yıllarda çocuklarda CM1'de sadece durotomi ile de etkin ve iyi sonuçlar bildirilmiştir ancak CM2 olan ve herniasyonu fazla olan olgularda duranın açılması daha uygundur (24, 25). Özellikle uykuda ortaya çıkan apne, bradikardi, solunum ve yutma güçlüğü, inspirasyonda ortaya çıkan ilerleyici stridor olan olgularda mutlaka acil cerrahi dekompresyon yapılmalıdır.

Chiari malformasyonu tip 2'li çocukların %80'inde kifoskolyoz saptanır (28). Skolyozu olan gergin omurilik sendromlu çocuklarda ortopedik girişim öncesi yapılan FTK ve FMD ile skolyozun düzeldiği gözlemlendiğinden, mutlaka FTK ve/veya FMD yapıp, çocuklar en az 7 yaşına gelene dek izlenmeli, skolyozda düzelme olmazsa skolyoz cerrahisi düşünülmelidir (4, 32). Bu olguların skolyoz ve kifoz cerrahisinde, gergin omurilik ile birlikte belirgin arkabeyin sarkması ve foramen magnum düzeyinde sıkışıklık eşlik ediyorsa omurgayı fazla düzeltmenin omurilik ve beyin sapı işlevlerini bozabileceği unutulmamalıdır.

Çocuklarda siringomiyeli görülmesi daha seyrek ve daha çok distal siringomiyeli şeklindedir. Distal siringomiyeli varlığında yapılması gereken Gardner'in önerdiği gibi terminal ventrikülostomidir (22). Az da olsa CM1'de olduğu gibi servikal bölgeden başlayan siringomiyeli de görülebilir. Bu durumda siringomiyelinin foramen magnum düzeyinde sıkışıklığa bağlı geliştiği düşünülebilir. Bu olgularda FMD'ye rağmen düzelmeyen belirtili siringomiyeli için siringoperitoneal ya da siringoplevral şantlar uygulanabilir (18).

Chiari malformasyonu tip 2 hastalarında yaşamın ilerleyen dönemlerinde nörolojik ve müskuloskeletal kötüleşme izlenebilir. Dolayısıyla bu hastaların yaşam süreleri boyunca multidisipliner takipleri gereklidir.



**Şekil 2:** CM3 olgusunda T-2 ağırlıklı sagittal MRG kesitinde alt oksipital yerleşimli ensefalosel kesesi içine serebellar doku geçişi ve eşlik eden diğerbeyin anomalileri (geniş massa intermedia, tentorium düzleşmesi) izlenmektedir.

### Chiari Malformasyonu Tip 3

Chiari malformasyonu Tip 3 çok nadir görülen bir anomali olup serebellum, beyin sapı ve 4. ventrikül gibi arka çukur yapılarının alt oksipital veya yüksek servikal kemik defektlerinden herniasyonu olarak tanımlanır (Şekil 2). Bu malformasyonda CM2'ye ek olarak bir ensefalosel varlığı gereklidir. Genellikle hidrosefali, siringomiyeli ve gergin omurilik sendromu da eşlik etmektedir (12, 14, 23). Literatürde küçük seriler bildirilmiştir ve gerçek sıklığı tam olarak bilinmemektedir. Literatürde belirtilen olgular genellikle tek tek olgu sunumları şeklindedir. En büyük iki seri, 8 ve 9 hastadan oluşmaktadır (11, 23).

Chiari 1891'deki ilk yayınında servikal ensefalosel ile birlikte serebellar ve beyin sapı anomalilerinin eşlik ettiği hidrosefali ve konvergans şaşılık görülen 5 yaşındaki bir erkek çocuğu CM3 olarak tanımlamıştır (12). CM 3 genellikle yenidoğan döneminde yutma ve nefes alma güçlüğü ile belirti verir. Bu bulgular beyin sapı çekirdeklerinin dizorganizasyonuna, nöbete ve gelişme geriliğine bağlı olarak ortaya çıkabilir (23).

Bu malformasyonun görüntülenmesinde en yararlı yöntem MRG'dir. CM1 ve CM2'nin görüntüleme bulguları yaygın olarak tanımlanmış olmasına rağmen CM3'ün dökümantasyonu çok iyi değildir.

Chiari malformasyonu tip 3'ün tedavisi cerrahidir. Cerrahinin amacı nörolojik kötüleşmeye sebep olmadan ensefalosel kesesini eksize etmek ve tekrar yapışmayı önlemek ve BOS

dolanımını düzeltmek için dura ve kemik defekti tamir etmek olmalıdır. Kese genellikle ciltle örtülüdür. Acil operasyon nadiren gerekir. Literatürde de belirtildiği gibi, birkaç günlük gecikme, infantın stabil hale gelmesini ve malformasyonun anatomisinin değerlendirilmesini sağlamaktadır (11, 19, 23). Ensefalosel kesesi değişen miktarlarda beyin dokusu içermektedir, ancak bu dokunun genellikle nekroz, gliozis ve fibrotik formasyon ve heterotopi yüzünden işlevsiz ve anormal olduğu düşünülmektedir. Bu nedenle birçok yazar kese içerisindeki dokunun büyük kısmının çıkarılması gerektiğini savunmaktadır (8, 11). Ciddi nörolojik defisitli mikrosefalik olgularda cerrahi tedavi endikasyonu konmayabilir. Kese içerisindeki beyin dokusu kranium içinde kalan dokudan fazlaysa operasyon önerilmemektedir (9, 23, 33).

Bu olgulardaki bir diğer problem hidrosefalidir. VP şant uygulanmasının zamanlaması tartışmalıdır. Birçok yazar şantın arka çukur içeriğini azaltacağını ve erken konmasının daha iyi sonuçlar sağlayacağını savunmaktadır (7, 19, 35). Geniş ensefalosel keseli olgularda, şantın uygulanmasıyla kese içindeki sinir dokusunun bir kısmının arka çukura ve servikal spinal kanala geri döneceği iddia edilmiştir (7, 19).

Chiari malformasyonu tip 3'ün doğal seyri ve sonucu hakkında bilgiler yetersiz olmasına rağmen CM1 ve CM2'nin sonuçlarından daha kötü olduğu aşıkardır. Genellikle erken dönemde yüksek oranda mortalite ve yaşayan hastalarda da ciddi nörolojik defisitler ve kognitif bozukluklar saptanır (23).

Sonuç olarak CM3'te hastalar tedavi edilmediğinde normal yaşam mümkün değildir. Acil operasyon nadiren gerekir. Literatürde de belirtildiği gibi, birkaç günlük gecikme, infantın stabil hale gelmesini ve malformasyonun anatomisinin değerlendirilmesini sağlamaktadır.

### KAYNAKLAR

1. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP, Howell LJ, Farrell JA, Dabrowiak ME, Sutton LN, Gupta N, Tulipan NB, D'Alton ME, Farmer DL; MOMS Investigators: A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med* 364 (11): 993-1004, 2011
2. Barry A, Patten BM, Stewart BH: Possible factors in the development of the Arnold-Chiari malformation. *J Neurosurg* 14: 285-301, 1957
3. Batzdorf U: Chiari 1 malformation of syringomyelia. Evaluation of surgical therapy by magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 68: 726-730, 1988
4. Bhangoo R, Sqourus S: Scoliosis in children with Chiari I related Syringomyelia. *Childs Nerv Syst* 22: 1154-1157, 2006
5. Brockmeyer DL: The complex Chiari: Issues and management strategies. *Neurol Sci* 32 Suppl 3: S345-347, 2011
6. Cahan LD, Bentson JR: Considerations in the diagnosis and treatment of syringomyelia and the Chiari malformation. *J Neurosurg* 57: 24-31, 1982
7. Cakirer S: Chiari III malformation: Varieties of MRI appearances in two patients. *Clin Imaging* 27: 1-4, 2003



8. Cama A, Tortori-Donati P, Piatelli GL, Fondelli MP, Andreussi L: Chiari complex in children-neurological diagnosis, neurosurgical treatment and proposal of a new classification (312 cases). *Eur J Pediatr Surg Suppl* 1: 35-38, 1995
9. Carmel P, Marksberry W: Early descriptions of Arnold-Chiari malformation. The contribution of John Cleland. *J Neurosurg* 37: 543-547, 1972
10. Castillo M, Dominguez R: Imaging of common congenital anomalies of the brain and spine. *Clin Imaging* 16:73- 88, 1992
11. Castillo M, Quencer RM, Dominguez R: Chiari III Malformation: Imaging features. *AJNR AM J Neuroradiol* 13: 107-113, 1992
12. Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns infolge von hydrocephalie des grosshirns. *Dtsch Med Wochenschr* 17: 1172-1175, 1891
13. Chiari H: Über Veränderungen des kleinhirns, des Pons und der Medulla oblongata in Folge von congenitaler Hydrocephalie Grosshirns. *Denkschr. Akad Wiss Wien* 63: 71, 1895
14. Daniel PM, Strich SJ: Some observations on the congenital deformity of the central nervous system known as the Arnold-Chiari malformation. *J Neuropathol Exp Neurol* 17: 255-266, 1958
15. Dyste GN, Menezes AH, Vongilder JC: Symptomatic chiari malformations. *J Neurosurg* 1: 159-168, 1989
16. Geerdink N, van der Vliet T, Rotteveel JJ, Feuth T, Roeleveld N, Mullaart RA: Essential features of Chiari II malformation in MR imaging: An interobserver reliability study-part 1: *Child Nerv Syst* 28: 977-985, 2012
17. Geerdink N, van der Vliet T, Rotteveel JJ, Feuth T, Roeleveld N, Mullaart RA: Interobserver reliability and diagnostic performance of Chiari II malformation measures in MR imaging-part 2. *Child Nerv Syst* 28: 987-995, 2012
18. Guo F, Wang M, Long J, Wang H, Sun H, Yang B, Song L: Surgical management of Chiari malformation: Analysis of 128 cases. *Pediatr Neurosurg* 43(5): 375-381, 2007
19. Haberle J, Hulskamp G, Harms, E, Krasemann T: Cervical encephalocel in a newborn- Chiari III malformation. Case report and review of the literature. *Child Nerv Syst* 17:373-375, 2001
20. Haines SJ, Berger M: Current treatment of Chiari malformations types I and II: A survey of the pediatric section of the American association of neurological surgeons. *Neurosurgery* 28:353-357, 1991
21. Hsu AR, Hou LC, Veeravagu A, Barnes PD, Huhn SL: Resolution of syringomyelia after release of tethered cord. *Surg Neurol* 72:657-661, 2009
22. Işık N: Chiari malformasyonları ve siringomiyeli. *Türk Nöroşirurji Dergisi* 23(2):185-194, 2013
23. Işık N, Elmaci I, Silav G, Celik M, Kalelioğlu 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* 45(1): 19-28, 2009
24. Isu T, Sasaki H, Takamura H, Koboyashi N: Foramen magnum decompression with removal of the outer layer of the dura as treatment for syringomyelia occurring with Chiari malformations. *Neurosurgery* 33: 845-850, 1993
25. James HE, Brant A: Treatment of the Chiari malformation with bone decompression without durotomy in children and young adults. *Childs Nerv Syst* 18(5):202-206, 2002
26. Koehler PJ: Chiari's description of cerebellar octopy (1891): With a summary of Cleland's and Arnold's contributions and some early observations of some neural-tube defects. *J Neurosurg* 75: 823-826, 1991
27. McLone DG, Knepper PA: The cause of Chiari 2 malformation: A unified theory. *Pediatr Neuroscience* 15:1, 1989
28. Messing-Jünger M, Röhrig A: Primary and secondary management of the Chiari II malformation in children with myelomeningocele. *Child Nerv Syst* 29: 1553-1562, 2013
29. Meuli M, Moehrlen U: Fetal surgery for myelomeningocele: A critical appraisal. *Eur J Pediatr Surg* 23(2):103-109, 2013
30. Miller E, Widjaja E, Blaser S, Dennis M, Raybaud C: The old and the new: Supratentorial MR findings in Chiari II Malformation. *Child Nerv Syst* 24: 563-575, 2008
31. Morota N, Ihara S: Postnatal ascent of the cerebellar tonsils in Chiari malformation Type II following surgical repair of myelomeningocele. *J Neurosurg Pediatrics* 2:188-193, 2008
32. Muhanen MG, Menezes AH, Sawin PD, Weinstein SL: Scoliosis in pediatric Chiari malformations without myelodysplasia. *J Neurosurg* 77: 69, 1992
33. Oakes WJ, Tubbs RS: Chiari malformations. In: Winn HR (ed), *Youmans Neurological Surgery*, 3rd ed. Philadelphia: Elsevier, 2004:3347-3361
34. Park TS, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP: Experience with surgical decompression of the Arnold-Chiari malformation in young infants with myelomeningocele. *Neurosurgery* 13(2): 147-152, 1983
35. Snyder WE Jr, Luerssen TG, Boaz JC, Kalsbeck JE: Chiari III Malformation treated with CSF diversion and delayed surgical closure. *Pediatr Neurosurg* 29:117-120, 1996
36. Stevenson KI: Chiari type II malformation: Past, present, and future. *Neurosurg Focus* 16 (E5): 1-7, 2004
37. Tubbs RS, Elton S, Grabb P, Dockery SE, Bartolucci AA, Oakes WJ: Analysis of the posterior fossa in children with the Chiari II malformation. *Neurosurgery* 48: 1050-1055, 2001
38. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ: A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 101 Suppl 2: 179-183, 2004
39. Tubbs RS, Oakes WJ: Treatment and management of the Chiari II malformation: An evidence-based review of the literature. *Childs Nerv Syst* 20(6): 375-381, 2004
40. Vandertop WP, Asai A, Hoffman HJ: Surgical decompression for symptomatic Chiari II malformation in neonates with myelomeningocele. *J Neurosurg* 77: 541-544, 1992