

11237
2ej.
1

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

SISTEMA NACIONAL PARA EL DESARROLLO INTEGRAL DE LA FAMILIA

MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI
FRECUENCIA EN 2000 AUTOPSIAS

Luis Cañedo Dorantes
T E S I S

QUE PRESENTA LA DRA. CLAUDIA PEREZ-RULFO APARICIO
PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

Vo. Bo. (ASESOR)

Eduardo Lopez Corella

DR. EDUARDO LOPEZ CORELLA
JEFE DEL SERVICIO DE
ANATOMIA PATOLOGICA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF

Vo. Bo.

Luis Cañedo Dorantes

DR. LUIS CAÑEDO DORANTES
JEFE DEL SERVICIO DE
INVESTIGACION CLINICA
HOSPITAL DEL NIÑO DIF

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI
FRECUENCIA EN 2000 AUTOPSIAS

1. Introducción.

Las malformaciones congénitas constituyen una importante causa de mortalidad en la niñez, y participan como causa asociada o acompañante de otras patologías, en una proporción mucho mayor que la que se presenta en la población infantil. (1)

En los países menos desarrollados, la mortalidad infantil global llega a ocupar una gran proporción de la tasa total de mortalidad de la población.

Una importante justificación para estudiar la frecuencia de las malformaciones congénitas, es su participación en la mortalidad infantil.

Otro de los objetivos del presente estudio, es el conocer la frecuencia de las malformaciones congénitas, tratando de establecer vínculos patogénicos entre éstas y los factores ambientales, genéticos, infecciosos o de otro tipo.

La mayor parte de la información epidemiológica de las malformaciones congénitas, al igual que para otras entidades, se ha derivado de estudios en grandes poblaciones. La Organización Panamericana de la Salud ejemplifica la enorme cantidad de información obtenida de este tipo de análisis, en el reciente informe publicado sobre las características de la mortalidad en la niñez. (1)

El examen de grandes masas pretende llegar a una cifra más cercana al promedio real del padecimiento en una población completa. Sin embargo, este estudio tiene entre otras limitaciones, la complejidad de la organización necesaria para hacer una encuesta de morbilidad, costo, y la relativa carencia de exactitud en la información derivada de registros.

Otra forma de abordar el problema epidemiológico, es realizar el estudio en series más pequeñas, el estudio de frecuencias -

de padecimientos en series de autopsias tiene la ventaja de aproximarse al estudio completo de cada paciente, situación que está fuera del alcance en estudios de grandes poblaciones.

En el caso de las malformaciones congénitas del Sistema Nervioso Central, son bien conocidos los ejemplos de fluctuaciones importantes en la frecuencia de determinada anomalía, en relación a su distribución geográfica, frecuentemente con diferencias no explicables en bases genéticas o raciales, o con pruebas que indican una participación ambiental importante. (2)

Un ejemplo de esto, es la frecuencia de malformaciones de tipo de anencefalia y espina bífida, que muestra diferencias importantes de un sitio a otro dentro de Inglaterra. Esta diferencia se ha considerado como resultante de una etiología multifactorial con participación genética y ambiental. (3)

Antecedentes.

En las clasificaciones habituales de malformaciones del Sistema Nervioso, se incluye a la malformación de Arnold-Chiari en el grupo de las hidrocefalias, junto con otras malformaciones como el caso de Dandy-Walker.

Sin embargo, la asociación casi invariable de la malformación de Arnold-Chiari, con disrafias de la línea media, fundamentalmente con mielomeningocele, obliga a considerar esta malformación de alguna manera asociada tanto morfológicamente como epidemiológicamente, a los factores relacionados con las disrafias de la línea media.

Características de la Malformación de Arnold-Chiari.

- a) Desplazamiento caudal de tallo cerebral con formación de un plegamiento del bulbo sobre la porción dorsal de la médula espinal.
- b) Extensión de lengüetas cerebelosas, procedentes del vermix o de amígdalas cerebelosas hacia el canal raquídeo.

- c) Elongación y herniación del cuarto ventrículo que se extiende hasta el canal medular.
 - d) Hidrocefalia casi invariablemente presente.
 - e) Espina bífida en cualquiera de sus grados, desde oculta hasta mielomeningocele, que se encuentra en casi la totalidad de los casos.
 - f) Recientemente se ha hecho énfasis en una alteración ya descrita en las primeras publicaciones de Chiari, que consiste en una prominencia en forma de clavo o de pico en el tectum, con deformación en grado variable de los tubérculos cuadrigéminos.
- (4,5)

Existe una gran confusión en cuanto al uso de la nomenclatura de esta malformación. Históricamente, la participación de Cleland ha sido pasada por alto siendo ya discutido por diversos autores. (6) Las descripciones más detalladas de estas anomalías son las de Chiari en 1891 (7,8) y más extensamente en 1895, en donde menciona cuatro tipos de variedad en esta malformación:

Chiari tipo I.- Elongación de las amígdalas cerebelosas y de porciones mediales del lóbulo posterior del cerebelo, que se extienden hasta el canal medular. El tallo cerebral no está desplazado, y el cuarto ventrículo se encuentra en la fosa posterior en su sitio normal.

Chiari tipo II.- Semejante al anterior, pero con mayor elongación y desplazamiento caudal, de tal suerte que el cuarto ventrículo se encuentra con su porción caudal dentro del canal raquídeo. El desplazamiento del tallo, forma un acodamiento o plegamiento del bulbo sobre la cara dorsal de la médula espinal.

Chiari tipo III.- El cerebelo es muy pequeño y se encuentra distendido, formando el techo de un cuarto ventrículo quístico, y tanto el cerebelo como la porción caudal del tallo y todo el ventrículocele se encuentran en una posición caudal al foramen magnum, y emergen a través de un defecto óseo que configura una espina bífida cervical, apareciendo como un quiste en la base de la nuca.

Chiari tipo IV.- Es una malformación mal definida, ejemplificada por dos casos en la comunicación original de Chiari, y que tanto el cerebelo como el tallo cerebral permanecen en la fosa posterior. Uno de los casos descritos por Chiari corresponde a lo que se conoce como malformación de Dandy-Walker. Es evidente, que este cuarto grupo de malformaciones difiere de manera fundamental de los otros tres. Las relaciones entre las malformaciones de Chiari I, II y III y los del grupo IV, han sido discutidas extensamente. (9 y 10)

Habitualmente, se refiere como Arnold-Chiari en el sentido más estricto, a la malformación que corresponde a Chiari II, (que es la utilizada en este trabajo) y que fué descrita por Arnold tres años después que Chiari (7). Para muchas personas, la forma más leve, Chiari tipo I, no va designada con el nombre de Arnold. Sin embargo, esta terminología no se ha utilizado con el rigor necesario, encontrando autores que se refieren a las malformaciones de Arnold-Chiari I y II, y otros que refieren excelentes resultados en el manejo quirúrgico en casos de malformación de Arnold-Chiari, sin mencionar el tipo, siendo evidente que se refieren al tipo I, exclusivamente (11). También como resultado de los problemas de prioridad, en numerosas publicaciones sobre el tema no aparece el nombre de Arnold, mencionándose como malformación de Chiari, a lo que habitualmente se ha denominado Chiari tipo II (4,12).

En este trabajo se utilizará la designante malformación de Arnold-Chiari, haciendo referencia esencialmente al Chiari tipo II. Sus relaciones con Chiari tipo III se comentarán en la sección de discusión.

PATOGENIA DE LA MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

Debido a la frecuente asociación de esta anomalía con espina bífida, habitualmente grave como el mielocelo o mielomeningocelo, se sugirió como primera posibilidad la fijación de la médula durante el crecimiento embrionario, con el consiguiente desplazamiento -

de la médula y el cerebelo a través del forámen mágnum. Sin embargo, la malformación puede ocurrir en ausencia de espina bifida o viceversa, además de no explicar el pliegue o acodamiento dorsal de la médula. Los intentos de reproducción experimental - en animales, mediante la fijación del cordón medular durante la vida embrionaria han sido desafortunados (13).

Otra opinión muy difundida en la actualidad, sugiere que las estructuras están desplazadas por una presión caudal y no por una tracción distal. Las salidas de las raíces nerviosas cervicales y craneales del tallo desplazado son en sentido caudal a rostral, mientras que las encontradas en porciones cervicales inferiores y torácicas, son de inclinación normal. Además, el acodamiento o plegamiento del bulbo sobre la médula, sugiere una presión de arriba en sentido caudal. Estudios con dilución de radioisótopos, sugieren que el mecanismo de la hidrocefalia en los tipos de - - Chiari I y II, es resultado de una sobreproducción de líquido cefalorraquídeo, inicialmente quizás con un componente obstructivo. Esto no explica, sin embargo, la ausencia de malformación de Arnold-Chiari en los muchos casos con hidrocefalia congénita.

Desde otro punto de vista aún no está aclarado, dentro de la patogenia de la lesión, si ésta es resultado de una falta de fusión del tubo neural, o si se deriva de una reapertura por destrucción del tubo neural una vez fusionado. En fechas recientes, han aparecido pruebas que tenderían a apoyar a la segunda de estas posibilidades (14,15).

FACTORES ETIOLÓGICOS

Se ha recopilado una gran cantidad de información, tanto epidemiológica como experimental sobre la etiología de los defectos del tubo neural y, por implicación, de las malformaciones del tipo de Arnold-Chiari. Una reciente revisión de Leck (16) muestra la información derivada de estudios epidemiológicos, y sobre todo, los datos relacionados con la distribución geográfica y racial y las

características estacionales a través de lapsos de varios años. - También los factores maternos tanto biológicos como socio-económicos, así como los aspectos genéticos y ambientales.

Llama la atención que a pesar de la gran cantidad de información recopilada, aún no se tenga una explicación de las causas de la malformación. La participación de herencia citoplasmática en la producción de estas lesiones, sugiere una posibilidad interesante en la participación de este tipo de herencia en la patología humana (17).

Desde el punto de vista experimental, ha sido ampliamente documentada la producción de malformaciones del neuroeje por medio de la inoculación de virus en el período embriogénico (2, 13, 13).

Los mecanismos patogénicos son muy variados, llamando la atención la producción de daños neuroaxiales en modelos en los cuales el virus inoculado, no se aísla del neuroeje en ningún momento del procedimiento experimental, lo cual podría sugerir una acción indirecta del virus aún no explicada (18).

Muchos otros modelos experimentales han producido lesiones semejantes a las encontradas en el hombre, por medio de diversos estímulos como las radiaciones, administración de drogas, deficiencias vitamínicas, etc. (20).

INFORMACION SOBRE LA INCIDENCIA Y CARACTERISTICAS DE DEFECTOS NEUROAXIALES EN AMERICA LATINA.

En América Latina, se ha estudiado la frecuencia de disrafias -- desde el punto epidemiológico. Tanto para anencefalia como para -- espina bífida, las frecuencias encontradas en Monterrey, México y El Salvador, fueron significativamente mayores que las encontradas en otros países latinoamericanos. La espina bífida predominó en El Salvador y la anencefalia en Monterrey (1).

Las características clínicas de cráneo y espina bífida manejadas en el Hospital Infantil de México, han sido publicadas recientemente (21). No hay mención en esta revisión de la malformación de Arnold-Chiari; pero se menciona que el 25% de los casos cursaban con hidrocefalia, medido en base al perímetro cefálico. No se tiene el dato anatomopatológico que es importante, considerando que existe hidrocefalia que no se manifiesta en la medición del perímetro cefálico por diversas razones agregadas. Una publicación -- de la casuística de dicha institución (22) informa 364 malformaciones congénitas en 2,900 autopsias, de éstas se refieren 11 casos de mielomeningocele, sin mencionar la frecuencia de Arnold -- Chiari. En el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional -- del IMSS, de 1963 a 1977, en un total de 5,545 autopsias se encontraron 47 casos de Malformación de Arnold-Chiari que corresponden a una frecuencia de 0.84% (23).

OBJETIVOS

- a) Determinar la frecuencia global de la Malformación de Arnold-Chiari en nuestro material de autopsias y su relación con la frecuencia de otras malformaciones del Sistema Nervioso Central.
- b) Determinar la asociación de la Malformación de Arnold-Chiari con otras anomalías congénitas.
- c) Explorar datos seleccionados, clínicos, anatómicos y ecológicos que pudieran indicar pistas etiopatogénicas que fueran objeto de estudios más orientados.
- d) Explorar el manejo del médico ante el problema de la Malformación de Arnold-Chiari, su capacidad diagnóstica y la forma en que esto incide en las estadísticas generales de mortalidad - reflejándose en los certificados de defunción.

MATERIAL Y METODOS

a) Características Generales del Material.

El Hospital del Niño de la Ciudad de México (DIF) es una institución pediátrica general con 400 camas, y tiene una mortalidad -- anual calculada de 550 pacientes. Se practica la autopsia en aproximadamente el 60% de las defunciones. Se hace el intento de obtener la autorización de la autopsia en todos los casos de defunción, no llevándose a cabo selección de los casos, ni en función de lo completo de su estudio ni de su "interés clínico".

b) Método

Se revisaron 2,000 protocolos de autopsias comprendidos entre diciembre de 1970 y abril de 1977 (de la A-70-1 a la A-77-66). Dichos protocolos incluyen una ficha de identificación completa del paciente; un resumen del expediente clínico; estudios bacteriológicos post-mortem y otros estudios especiales; el informe completo macroscópico y microscópico del estudio postmortem y los datos de pesos y medidas de los órganos principales, así como la enumeración de los diagnósticos anatómicos finales. Para esta revisión no se examinó el material anatómico ni el histológico de los casos estudiados. Se seleccionaron todos los casos que correspondían a la Malformación de Arnold-Chiari, siguiendo los criterios del Servicio de Patología que son: a) Desplazamiento de estructuras cerebelosas y del cuarto ventrículo al canal raquídeo, y b) Acodamiento con plegamiento del bulbo sobre la porción distal de la médula.

Se localizaron todos los casos de malformaciones congénitas importantes del Sistema Nervioso Central considerados como causa primaria de la muerte. No se incluyeron lesiones como micropoligiria, desarrollo anormal del cerebro asociados a Síndrome de Down, los defectos de desarrollo con lesiones microscópicas del tipo de la enfermedad de Werdnig Hoffman. Los datos analizados son aquellos que contribuyen a cumplir los objetivos mencionados en la sección anterior.

RESULTADOS

A.- Frecuencia.

En un total de 2,000 autopsias, se encontraron 51 casos con malformación del sistema nervioso Central, que corresponden a 2.55%. -- Veinte de estos 51 casos (39.2%) se diagnosticaron como Malformación de Arnold-Chiari, que corresponde al 1% del total de autopsias. Estos casos están listados en el cuadro No. 1. La malformación de Arnold-Chiari es la más frecuente en el Sistema Nervioso, y junto con otros tipos de disrrefia constituye la mayoría de las malformaciones de este sistema. El caso de anencefalia consignado en la tabla corresponde a un paciente con exencefalia. Los casos de craneosquisis corresponden a dos niños con meningocele occipital y a un paciente con meningoencefalocela parieto-occipital. -- Otro paciente adicional, incluido en la tabla como agenesia del cuerpo caloso, mostraba un síndrome dismorfológico que incluía hamartomas neurogliales en regiones frontal y occipital. Esto quizás corresponda también a ejemplos de craneosquisis, pero en la autopsia no fué posible identificar comunicación con la cavidad craneal.

Los seis casos de espina bífida, incluyen tres casos de meningocele lumbar, dos de meningomielocela dorsolumbar y uno lumbosacro.

Uno de los casos de espina bífida oculta, estuvo asociado a una duplicación de sacro y el otro a un síndrome dismorfológico con malformación craneal, del tipo de hoja de trébol (Kleeblattshadel).

Por lo anterior, se aprecia que más de la mitad de los casos de disrafias corresponden a la malformación de Arnold-Chiari.

Esta cifra quizás represente la frecuencia con la que se ve este síndrome en material de autopsias en un hospital infantil y es evidente que no refleja la frecuencia real de las disrafias. Las formas más graves, como anencefalia y sus variantes, estarán mejor representadas en el material de unidades obstétricas y las formas más leves de espina bífida oculta y quística, que no son -

necesariamente mortales, por lo menos a edades tempranas, se apreciarán mejor por una parte en unidades obstétricas, así como en el material de las unidades de neurología y neurocirugía.

B.- Características Anatomopatológicas.

Sexo.- La enfermedad no tuvo predilección por sexo; de los pacientes, 11 fueron niños y 9 niñas.

Tiempo de Gestación.- No es posible determinarlo debido a la ausencia de este dato en la mayoría de los casos, principalmente de la fecha de la última menstruación, por lo que tampoco es posible consignar el dato de prematuridad.

Asociación con disrafia.- En todos los casos se encontró una disrafia de la línea media, la mayor parte de los casos fué un mielomeningocele y las localizaciones más frecuentes fueron dorsolumbar y lumbosacro (cuadro No.2).

Asociación con hidrocefalia.- En 19 de los 20 casos se encontraron datos anatómicos compatibles con hidrocefalia.

Perímetro cefálico.- En niños, se encontraron 6 casos por debajo de la percentila 3, uno con datos compatibles con hidrocefalia, por arriba de la percentila 97 y 4 casos con valores normales. En niñas encontramos 4 pacientes dentro de valores normales, 2 con menor valor del normal y 3 casos compatibles con hidrocefalia, pero dado que no podemos correlacionar la edad gestacional, es factible que los pacientes con perímetro cefálico menor puedan corresponder a pacientes de pretérmino.

C.- ANTECEDENTES OBSTETRICOS

Edad materna.- La mayor parte de las madres de niños con malformación de Arnold-Chiari, estuvieron por debajo de los 35 años como aparece en el cuadro No. 3. No se corrobora aquí la opinión -

prevalente de un mayor riesgo para disrafias en niños de madres - de mayor edad, la distribución de la edad materna aquí encontrada es un equivalente aproximado de la edad materna de la población - atendida en el hospital. Ocho de los 20 pacientes procedían de la primera o segunda gestación y nueve más, de la tercera a quinta, como aparece en el cuadro No. 4.

Malformaciones en Gestaciones Previas.- Sólo un paciente con mal formación de Arnold-Chisri tiene el antecedente de un hermano con malformaciones congénitas, correspondiente al embarazo previo. Ha bía siete antecedentes de abortos en cinco casos y dos muertes - neonatales de causa no determinada en un caso. En los otros 13 ca sos no se consignaron antecedentes de malformaciones o de otro ti po (Cuadro No. 5).

Infecciones en el Embarazo.- Los antecedentes de infecciones du rante el embarazo se consignan en el cuadro No. 6. Unicamente se presentó un caso de rubeola y hubo otros cuatro casos de infecio nes diversas.

Ingestión de Drogas Durante el Embarazo.- Estos datos están con signados en el cuadro No. 7. No se presentó patrón consistente de ingestión de determinadas drogas, en relación con estas malforma ciones.

Distribución Cronológica.- En el cuadro No. 8, se ilustra la dis tribución anual y mensual con referencia a la aparición de los ca sos de Arnold-Chiari, la distribución anual muestra un pico impor tante para el año 1971, no encontrando una tendencia definida, - aunque la frecuencia es errática. Los nueve casos ingresados en 1971 pueden explicarse por el hecho de coincidir con la apertura del hospital, lo que ejerce cierto grado de selección o concentra ción y también esté probablemente influenciado por los intentos - de reparación quirúrgica del defecto columnar, lo que hacía más - factible que el paciente se hospitalizara y falleciera en el hos pital.

La relación con los meses de nacimiento muestra una distribución -- irregular sin un patrón consistente, no pudiendo corregir estas -- cifras para hacer una correlación con la edad gestacional, ya que los datos clínicos son deficientes a este respecto. No parece vislumbrarse ninguna relación estacional, ni con factores epidemiológicos conocidos como epidemias virales.

Procedencia Geográfica.— La mayoría de los pacientes provenían -- del Distrito Federal y del Estado de México. Otros pacientes lle-- garon al hospital de entidades federativas en su mayoría próximas a la región central de la República, al área metropolitana de la Ciudad de México (cuadro No. 9). No se apreció una distribución geográfica, debido a la procedencia de los pacientes.

D.— DATOS CLINICOS

La mayoría de los pacientes solicitaron atención médica, debido a la presencia de mielomeningocele o meningocele, encontrándose en 9 de los casos lesión de continuidad y de éstos, 8 cursaban con proceso infeccioso agregado. De los 20 casos, 2 acudieron después de haber sido sometidos a intervención quirúrgica (mielomeningo-- plastía y aplicación de válvula de Pudenz). Dentro de los sínto-- mas o signos secundarios están la hidrocefalia, meningitis o da-- tos sugestivos de infección del Sistema Nervioso Central, bronco-- neumonía, pie equino varo unilateral o bilateral, gastroenteritis, luxación congénita de cadera, etc.

La mayoría de estos pacientes fallecieron dentro de los 3 prime-- ros meses de edad (cuadro No. 10).

Las causas de estas muertes se muestran en el cuadro No. 11, sien-- do las más frecuentes meningitis y bronconeumonía.

Las características de los procesos infecciosos del Sistema Nervio-- so central se encuentran en el cuadro No. 12.

La vía de entrada del proceso infeccioso del Sistema Nervioso Central, fué el sitio de la raquisquisis (cuadro No. 13).

Los gérmenes causantes de estos procesos infecciosos se encuentran listados en el cuadro No. 14.

Diagnóstico Clínico.— Los diagnósticos de ingreso y egreso se mencionan en los cuadros No. 15 y 16. La malformación de Arnold-Chiari es mencionada como probable en 13 casos dentro de los diagnósticos de ingreso, 6 casos como mielomeningocela y uno como bronco neumonía. Así mismo, en los diagnósticos de egreso se mantiene esta misma relación.

E.- DIAGNOSTICO RADIOLOGICO

Unicamente tenemos estudios radiológicos de cráneo en 14 pacientes, los cuales muestran en 5 de los casos, confirmación diagnóstica de la malformación de Arnold-Chiari, en otros 5 casos se diagnosticó hidrocefalia y, en los 4 restantes, platibasia, microcefalia, cráneo lacunar y aumento de las impresiones digitales. Dentro de este mismo grupo se tomaron estudios radiológicos de columna, cuyos resultados muestran 10 casos con raquisquisis, 6 con espina bífida, y en 4 casos no se tomaron estudios. Correlacionando estos resultados con los obtenidos como malformación de Arnold-Chiari, hay 2 casos con diagnóstico de espina bífida y 3 con el de raquisquisis (cuadros No. 17 y 17 bis).

F.- MANEJO QUIRURGICO

Diez de los 20 pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica del tipo de la meningo-plastia (cuadro No. 18).

G.- DIAGNOSTICO DEL CERTIFICADO DE DEFUNCION

En 7 casos encontramos el diagnóstico de Malformación de Arnold-

Chiari. El diagnóstico de mielomeningoceles en 10 casos y el de -
hidrocefalia en 3 casos, ésto con respecto a malformaciones del -
Sistema Nervioso Central (cuadro No. 13).

IV.- DISCUSION.

Consideraciones sobre la frecuencia de la Malformación de Arnold Chiari en 2,000.

La frecuencia de malformaciones congénitas como causa de muerte en el material de autopsias del Hospital del Niño DIP, constituye un 15.3% de la totalidad de estos estudios. Frecuencia semejante se encuentra en el material de otras instituciones, así en el Hospital Infantil de México, las malformaciones congénitas constituyen aproximadamente 12.5% del total de estos estudios (22). Así, las malformaciones congénitas están entre las principales causas de muerte en la edad pediátrica.

El sacar conclusiones de caracter estadístico a partir del material de autopsia tiene múltiples riesgos. La asociación de distintas enfermedades con mortalidad diferente, puede dar lugar a relaciones aparentes, o a enmascarar relaciones verdaderas. Las limitaciones de este tipo de estudios han sido ampliamente comentadas por diversos autores (24, 25, 26, 27, 28).

Dentro de estas limitaciones persiste la ventaja de su mayor certeza; citando a Albores y Altamirano (27): "Esta información, - aunque fragmentaria, es más confiable que las revisiones basadas en diagnósticos clínicos o certificados de muerte, especialmente cuando no existe una confirmación definitiva de la enfermedad".

La frecuencia de la Malformación de Arnold-Chiari (1%) es semejante a la casuística del Hospital de Pediatría del IMSS (0.84%) (23). Llama la atención que en el Hospital Infantil de México no haya siquiera mención de esta malformación en las estadísticas - publicadas. Esto quizás se deba a que se considera en esta institución a las diversas malformaciones de tipo Chiari, como variantes anatómicas incidentales al problema principal que es el de disrafia. Sin embargo, la presencia de este tipo de malformaciones asociadas pueden modificar significativamente el manejo quirúrgico y el pronóstico del paciente (29, 30).

Como resultado de esta revisión, parece procedente insistir sobre las necesidades de buscar intencionadamente el diagnóstico de Malformación de Arnold-Chiari en todo paciente con espina bifida. Ford (32) menciona que la asociación de espina bifida con hidrocefalia congénita es fuertemente sugestiva de Arnold-Chiari, y cita la experiencia de la Dra. Russel, en la que la Malformación de Arnold-Chiari se encuentra siempre que hay hidrocefalia asociada a meningocele. Por otra parte es evidente que en poco más de tres cuartas partes de las espinas bifidas quísticas, se acompañaron de síndrome de Arnold-Chiari.

En nuestra revisión los datos epidemiológicos con tendencia a -- buscar relación entre la malformación y la presencia de factores infecciosos, tóxicos y ambientales, no mostró ningún patrón consistente. Es de notar, que en muchos casos, estos datos no fueron recopilados con la suficiente acuciosidad por los clínicos -- que manejaron a los pacientes. En la mayoría de los casos no se consignó la fecha de inicio de la gestación, ni la edad de la -- gestación en el momento del parto, datos importantes para valorar la frecuencia estacional de esta información.

Llama la atención que en cinco casos en los que se diagnosticó -- Arnold-Chiari clínicamente, este dato no apareció en el certificado de defunción.

Este trabajo también pone en evidencia la falta de información -- relativamente fácil de conseguir, de incidencia de disrafias en la población manejada por las instituciones de obstetricia de diferentes regiones. Este dato de gran certeza diagnóstica (presencia de mielomeningocele o meningocele) sería de gran importancia para determinar diferencias geográficas en el país.

CUADRO No. 1

MALFORMACIONES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
FRECUENCIA EN 2000 AUTOPSIAS

<u>MALFORMACION</u>	<u>No. DE CASOS</u>
Arnold-Chiari	20
Otras disrafias	14
Espina Bífida Quística	6
Craneosquisis	3
Espina Bífida Oculta	2
Anencefalia	1
Chiari I con Espina Bífida	1
Seno Dérmico	1
Otras Hidrocefalias	4
Dandy-Walker	2
Gliosis Subependimarias	1
Etiología no Determinada	1
Lóbulo frontal único	1
Agnesia del cuerpo calloso	2
Agnesia del cerebelo	1
Megalencéfalo	1
Porencefalia	1
Microcefalia	3
Malformaciones vasculares	4
TOTAL	<hr/> 51

CUADRO No. 2

ESTADOS DISRAFICOS ASOCIADOS A
MALFORMACIONES DE ARNOLD-CHIARI

<u>LOCALIZACION</u>	<u>Nº CASOS</u>	<u>TIPO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Occipital	1	Mielomeningocele	16
Dorso-lumbar	6	Meningocele	1
Lumbar	4	Raquisquisis	3
Lumbo-sacro	8		
Dorsal	1		
	<u>=====</u>		<u>=====</u>
TOTAL	20	TOTAL	20

CUADRO No. 3

FRECUENCIA POR GRUPOS DE EDAD MATERNA

<u>GRUPO</u>	<u>Nº CASOS</u>
15 - 25 años	11
26 - 35 años	7
36 - 45 años	2
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 4

<u>Nº DE GESTACION</u>	<u>Nº CASOS</u>
I - II	8
III - V	9
VI - X	3
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 5

ANTECEDENTES DE GESTACIONES PREVIAS DE MALFORMACIONES,
ABORTOS MUERTES NEONATALES

<u>TIPO DE ALTERACION</u>	<u>Nº CASOS</u>
Malformaciones congénitas	1
Muertes neonatales	2
Abortos	7
Sin antecedentes	13

CUADRO No. 6

PROCESOS INFECCIOSOS PRESENTES DURANTE LA GESTACION

<u>TIPO DE INFECCION</u>	<u>TRIMESTRE DE APARICION</u>	<u>Nº CASOS</u>
Rubeola	Primero	1
Infección Vías Urinarias	Primero	1
Vías Respiratorias	Primero	1
Leucorrea	Segundo	1
Bronquitis	Segundo	1
Sin Infección Aparente		15
TOTAL		20

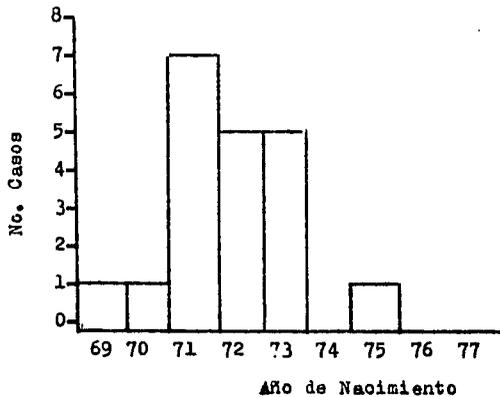
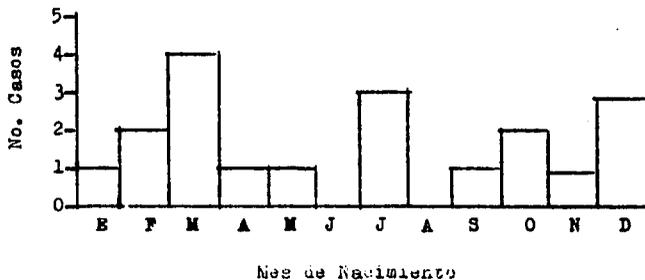
CUADRO No. 7

MEDICAMENTOS ADMINISTRADOS DURANTE LA GESTACION

<u>TIPO DE MEDICAMENTO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Indometacina	1
Vitamínicos	2
Hormonales	1
No especificados	4
Negativos	11
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 8

DISTRIBUCION DE PACIENTES CON MALFORMACION DE
ARNOLD-CHIARI DE ACUERDO A SU FECHA DE NACIMIENTO



CUADRO No. 9

ESTADO DE LA REPUBLICA EN QUE NACIO Y PROCEDE EL
PACIENTE CON MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>ESTADO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Distrito Federal	12
Estado de México	3
Morelos	2
Guerrero	1
Hidalgo	1
Veraacruz	<u>1</u>
TOTAL	20

CUADRO No. 10

SOBREVIDA EN PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE
MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>GRUPOS DE EDAD</u>	<u>Nº CASOS</u>
0 días a 7 días	2
8 días a 29 días	4
30 días a 3 meses	10
4 meses a 11 meses	1
1 año a 2 años	<u>3</u>
TOTAL	20

CUADRO No. 11

CAUSAS DE MUERTE EN PACIENTES CON MALFORMACIONES DE
ARNOLD-CHIARI

Meningitis	6
Bronconeumonía	6
Septicemia	3
Complicaciones Aparato Respiratorio	2
Gastroenteritis	2
Hemorragia Ventricular	1
Malformación de Sistema Nervioso	0
TOTAL	<u>20</u>

JUADRO No. 12

TIPO DE INFECCION ENCONTRADA EN
PACIENTES CON MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

Meningitis	10
Meningoencefalitis	3
Ependimocoroiditis	2
Leptomeningitis	2
No infección	3
TOTAL	<u>20</u>

CUADRO No. 13

VIA DE ENTRADA A LA INFECCION DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
EN PACIENTES CON MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>VIA DE ENTRADA</u>	<u>Nº CASOS</u>
Meningococle	15
Transplacentaria (Virus Inclusión Citomegálica)	1
Sin infección	4
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 14

RESULTADO DEL CULTIVO DEL LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO EN
PACIENTES CON MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI (POST-MORTEM)

<u>GERMEN</u>	<u>Nº CASOS</u>
Staphylococcus coagulasa +	3
Pseudomona aeruginosa	2
E. coli	2
Klebsiella pneumoniae + gram - y E. coli	1
Klebsiella	1
Pseudomona fluorescens	1
L.C.R. negativos	9
Falta resultado de L.C.R.	1
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 15

DIAGNOSTICO DE INGRESO EN PACIENTES CON
MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>DIAGNOSTICO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Arnold-Chiari	13
Mielomeningocele	6
Bronconeumonía	1
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 16

DIAGNOSTICOS DE EGRESO EN PACIENTES CON
MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>DIAGNOSTICO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Arnold-Chiari	12
Disrafias	8
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 17

ESTUDIOS RADIOLOGICOS DE CRANEO EN PACIENTES CON
MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>DIAGNOSTICO RADIOLOGICO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Malformación de Arnold-Chiari	5
Hidrocefalia	5
Microcefalia	1
Plastibasia	1
Cráneo Lacunar	1
Aumento de Impresiones Digitales	1
Sin estudio radiológico	6
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 17 BIS

ESTUDIOS RADIOLOGICOS EN PACIENTES CON
MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI
(RX DE COLUMNA)

<u>DIAGNOSTICO RADIOLOGICO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Requisquisis	10
Espina bífida	6
Sin estudios radiológicos	4
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 18

RELACION DE PACIENTES SOMETIDOS A
INTERVENCION QUIRURGICA

<u>TIPO DE INTERVENCION</u>	<u>Nº CASOS</u>
Meningoplastia	10
No intervenidos	10
	<hr/>
TOTAL	20

CUADRO No. 19

DIAGNOSTICOS ENCONTRADOS EN CERTIFICADOS DE DEFUNCION
DE PACIENTES CON MALFORMACION DE ARNOLD-CHIARI

<u>DIAGNOSTICO</u>	<u>Nº CASOS</u>
Arnold-Chiari	7
Meningocele	10
Hidrocefalia	3
	<hr/>
TOTAL	20

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Puffer, R.R., Serrano, C.V.: Características de la mortalidad en la niñez. Organización Panamericana de la Salud. 1973. -- pp. 195-228.
- 2.- Viral Etiology of Congenital Malformations. U.S. Department of Health, Education and Welfare. N.I.H. Bethesda. 1968.
- 3.- Carter, C.E., Evans, K.: Spina bifida and anencephalus in greater London. J. Med. Genet. 10: 209-234, 1973.
- 4.- Caviness, V.S. Jr.: The Chiari malformations of the posterior fossa and their relation to hydrocephalus. Develop. Med. Child. Neurol. 18: 103-116, 1976.
- 5.- Adeloys, A.: Mesencephalic spur (beaking deformity of the tectum) in Arnold-Chiari malformation. J. Neurosurg. 45: 315-320, 1976.
- 6.- Gardner, E., O'Rahilly, R., Prolo, D.: The Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations. Arch. Neurol. 32: 393-407, 1975.
- 7.- Wilkins, R.H., Brody, I.A.: The Arnold-Chiari malformation. - (Neurological classics). Arch. Neurol. 25: 376-379.
- 8.- Traducción en el artículo anterior de: Chiari, H.: Ueber veränderungen des klinhirns inforlge von hydrocephaliedes Grosshirns. Deutsche medicinische wochensh. 17: 1172-1175, 1891.
- 9.- Roberts, C.J., Powell, R.G.: Interrelation of the common -- congenital malformations: Some etiological implications. Lancet 2: 848-850, 1975.

- 10.- Smith, M.T., Huntington, H.W.: Inverse cerebellum and occipital encephalocele. A dorsal fusion defect uniting the Arnold-Chiari and Dandy-Walker spectrum. *Neurology* 27: 246-251, 1977.
- 11.- Saez, R.J., Onofrio, B.M., Yanagihara, T.: Experience with Arnold-Chiari malformation. 1960-1970. *J. Neurosurg.* 45: 416-422, 1976.
- 12.- Menkes, J.H.: *Textbook of Child Neurology.* Lea & Febiger, Philadelphia. 1975.
- 13.- Milhorat, T.: Hydrocephalus and the cerebrospinal fluid. *Williams and Wilkins*, 1972. pp. 97-102.
- 14.- Padget, D.H.: Neuroschisis and human embryonic maldevelopment. New evidence on anencephaly, spina bifida and diverse mammalian defects. *J. Neuropathol. Exper. Neurol.* 29: 192-216, 1970.
- 15.- Rokos, J., Knowles, J.: An experimental contribution to the pathogenesis of spina bifida. *J. Pathol.* 118: 21-24, 1976.
- 16.- Leck, I.: Causation of neural tube defects: clues from epidemiology. *Brit. Med. Bull.* 30: 158-163, 1974.
- 17.- Nance, W.E.: Anencephaly and spina bifida: An etiologic hypothesis. *Birth defects: Original Articles Series.* VII(I): 97-102, 1971.
- 18.- Johnson, R.T.: Viral infections and malformations of the nervous system. *Birth defects: Original Articles Series* VII(I): 56-63, 1971.

- 19.- Johnson, K.P., Klansja, R.T.: Neural Tube Defects of Chick Embryos and indirect results of influenza A virus infection. J. Neuropath. Exp. Neurol. 30: 68-74, 1971.
- 20.- Rokos, J., Cekanova, E., Kithirlova, E.: Pathogenesis of trypan blue-induced spina bifida. J. Pathol. 118: 25-34, 1976.
- 21.- Ramos Murguía, M., Rodríguez de Vega, D.E.: Cráneo y espina bífida. Revisión de 1000 casos consecutivos en el Hospital Infantil de México. Bol. Med. Hosp. Inf. Mex. 29: 227-291, 1972.
- 22.- Salas, M.: Procesos patológicos más frecuentes considerados como factores importantes en la causa de muerte de los niños, juzgados a través de la revisión de 2,900 estudios postmortem realizados en el Departamento de Patología del Hospital Infantil de México, 1943-1968. Gaceta Médica de México. -- 102: 216-225, 1971.
- 23.- Alemán, P.: Comunicación Personal. Malformaciones del Sistema Nervioso Central. Revisión en estudios de autopsias, período de 1964-1976, Hospital de Pediatría. Servicio de Patología. Centro Médico Nacional. IMSS.
- 24.- Mainland, D.: The risk of fallacious conclusions from autopsy data on the incidence of diseases with applications to heart disease. Amer. Heart J. 45: 644-654, 1953.
- 25.- Ridaura Sanz, C., López Corella, E.: Análisis de la mortalidad en el Hospital General de México, SSA. Observaciones de once años. Rev. Med. Hosp. Gral. Mex. 31: 259-265, 1969.

- 26.- Flores Barroeta, F., Aguirre García, E.: La utilidad de los estudios postmortem. *Patología* 13: 17-35, 1975.
- 27.- Albores, S.J., Altamirano, D.M.: Algunas consideraciones sobre 9412 autopsias realizadas en el Hospital General de México. *Gaceta Médica de México*. 102: 193-203, 1971.
- 28.- Márquez Monter, H.: Principales padecimientos encontrados en las necropsias de algunos hospitales de la Ciudad de México (Introducción). *Gaceta Médica de México*. 1-2: 191-192, 1971.
- 29.- Fishman, M.A.: Recent clinical advances in the treatment of dysraphic states. *Med. Clin. N. A.* 23: 517-526, Agosto -- 1976.
- 30.- Carteri, A., Gerosa, M., Pellone, M., Mocellin, U.: La spina bífida quística; revisione di 118 casi. *Acta Paediatrica Latina* 29: 241-259, 1977.
- 31.- Ford, F.: Diseases of the Nervous System. In infancy, childhood and adolescence. 6a. ed. C.C. Thomas, E.U.A. -- 1973. pp. 100-104.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.- Geraud, J., et al. On a rare congenital malformation of the craniocervical joint. *Annales Medico-Psychologiques* 1968, - 1 (5), 770. Associates malformation of the craniocervical joint with Arnold-Chiari and vertebrobasilary malformations. A discussion of the respective roles of these malformations in determinins the observed disturbance preceded the presentation of therapeutic indications.
- 2.- Battin J; Got M; Guerin J; Azanda X; Fontan D: Complex dysraphia of the nervous system with spina bifida hidrocephalis and Arnold-Chiari anomaly . *Arch fr Pediatr* 28 (6): 677-678, 1971.
- 3.- Williams, B.: Further Thoughts on the Valvular Action of the Arnold-Chiari Malformation. *Dev. Med. Child. Neurol. Suppl.* 25: 105-112, 1971. Descriptors: Human Surgery.
- 4.- Yu, H.C.; Deck, M.D.F.: The Clivus Deformity of the Arnold-Chiari Malformation. *Radiology* 101(3): 613-615, 1971. Descriptors: Human.
- 5.- Gold, L.H.A.; Kieffer, S.A.: Positive Contrast Evaluation of the Posterior Jranial Fossa. *Radiology* 102:(1) 63-70, 1972. Descriptors: Human Extraaxial Mass Lesions Arnold-Chiari Malformation.
- 6.- Padget, D.H.: Development of So-Called Dysraphism with Embryologic Evidence of Clinical Arnold-Chiari and Dandy-Walker Malformations. *Johns Hopkins Med. J.* 130 (3): 127-165, 1972. Descriptors: Human Animal Neuroschisis Spina Bifida Branium Bifida.

- 7.- Gardner, W.J.; Smith, L.; Padget, D.H.: The Relationship of Arnold-Chiari and Dandy Walker Malformations. *J. Neurosurg.* 36(4): 431-436, 1972. Descriptors: Human Tentorium.
- 8.- Padget, D.H.; Lindenberg, R.: Inverse Cerebellum Morphogenetically Related to Dandy Walker and Arnold-Chiari Syndromes Bizarre Malformed Brain with Occipital Encephalocele. *Johns Hopkins Med. J.* 131 (3): 228-245, 1972. Descriptors: Infant Abnormal Embryos Neuroschisis.
- 9.- Bokinsky, G.E.; Hudson, L.D.; Weil, J.V.: Impaired Peripheral Chemoreceptor Sensitivity and Acute Respiratory Failure in Arnold-Chiari Malformation and Syringomyelia. *N. Engl. J. Med.* 236 (13): 947-948, 1973. Descriptors: Human.
- 10.- McKenzie, G.A.: A Review of Myelography. *Radiography* 39(460) 79-91, 1973. Descriptors: Human Arnold-Chiari Malformation Meningocele Extradural Tumors Intradural Extramedullary Tumors Intramedullary Tumors Meningioma Ependymoma Glioma.
- 11.- James, H.E.; Schut L.; Pasquariello, P.P.: Communication of Hydro Myelic Cavity with 4th Ventricle Shown by Combined Pantopaque and Air Myelography. *J. Neurosurg.* 38(2): 235-238, 1973. Descriptors: Arnold-Chiari Malformation.
- 12.- Warner, F.J.: The Brain Stem in a Case of Diencephalic in a New Born Human Fetus. *Okajimas Folia Anat. Jap.* 49(5), 1972 (Recd. 1973) 271-349. Descriptors: Arnold-Chiari Malformation Hydromyelia.
- 13.- Zee, D.S.; Friendlich, A.E.; Robinson D.A.; Eng. D.: The Mechanism of Downbeat Nystagmus. *Arch. Neurol* 30(3): 227-337, 1974. Descriptors: Human Computer Simulation Arnold-Chiari Malformation.

- 14.- Gardner, E.; O'Rahilly, R.; Prolo, D.: The Dandy Walker Malformation. *Anat. Rec.* 178(2), 512, 1974. Descriptors: Abstract Human Cleland Arnold Chiari Malformation.
- 15.- Gardner, W.; Poolos, P.N.: Cranio Lacunia and the Dysraphic States. *Teratology* 10 (3). 1974 (Recd 1975) 309-310. Descriptors: Abstract Human Skull Ossification Myelocoele Syringo Myelocoele Encephalocoele Iniencephalus Cranial Meningocoele Spinal Meningocoele Arnold Chiari Malformation Aqueduct Stenosis Spina Bifida Hydrocephalus.
- 16.- Venes, J.L.: Multiple cranial nerve palsies in an infant with Arnold Chiari Malformation. *Dev. Med. Child. Neurol.* 16 (6). 1974 (Recd 1975) 817-820.
- 17.- Hoffman, H.T.; Hendrick, E.B.; Humphreys, R.P.: Manifestations and Management of Arnold Chiari Malformation in Patients with Myelo Meningocoele. *Childs Brain* 1(4), 1975 255-259. Descriptors: Child Decompression.
- 18.- Margolis, G.; Kilham, L.; Melnick, Joseph, L.:(Ed.) Problems of Human Concern Arising from Animal Models of Intrauterine and neonatal infections due to viruses a review part 2 Pathologic Studies. *Progress in Medical Virology*, Vol. 20. XIII+214P. Illus. S. Karger: Basel, Switzerland; New York, N.Y., U.S.A. ISBN 3-8055-2161-8.1975 (Recd 1976) 144-179. Descriptors: H-1 Virus Parvovirus Mumps Virus Paramyxovirus Replicating Cells Tissue Culture Maternal Placental Fetal Relation Cerebellar Hypoplasia Neuro Embryology DNA Analogs Congenital Hydrocephalus Arnold Chiari Malformation Neo Natal Infection.

- 19.- Williams, B.: Cerebro Spinal Fluid Pressure Gradients in Spina Bifida Cystica with Special Reference to the Arnold Chiari Malformation and Aqueductal Stenosis. Dev. Med. Child. Neurol. Suppl. 35. 1975 (Recd 1976) 138-150. Descriptors: Infant Cerebro Spinal Fluid Pressure Recording
- 20.- De Reuck, J.; Vanier Eecken, H.: Transitional Forms of Arnold Chiari and Dandy Walker Malformations. J. Neurol. 210 (2) 1975, 135-141. Descriptors: Human New Born Congenital Hydrocephalus Meningo Myelocele Choroid Plexus.
- 21.- Tomonaga, M.: Clinical Aspects of Bony Abnormalities of the Foramen Magnum Region. Neurol. Surg. 3 (7). 1975 531-540. Descriptors: Human os Terminale os Odontoideum Syringomyelia Arnold Chiari Malformation Klippel Feil Syndrome Dandy Walker Syndrome Tumor Cyst Surgery Diagnosis.
- 22.- Fredy, D.; Launay, M.; Bories, J.: The Abnormalities of the Cranio Cervical Region Gaseous Exploration. J. Neuroradiol. 2 (4). 1975 (Recd 1976) 239-348. Descriptors: Human Osseous Malformation Arnold Chiari Abnormalities Syringomyelia.
- 23.- Castan, P.; Bouzige, J-C.; Castan-Tarbouriech, E.: Monographs of the Annals of Radiology Vol. 11 Hydrocephalus in Children Cerebral Angiography the Circle of Willis in Hirtzs Projection. Monogr. Ann. Radiol. 1975 (Recd 1976) 159. Descriptors: Book Aqueduct of Sylvius Stenosis Communicating Hydrocephalus Dandy Walker Syndrome Arnold-Chiari Malformation.
- 24.- Shaw, G.M.; Alvord, E.C. Jr.: Unextended Olfactory Bulbs in Arhinencephaly. J. Neurophatol. Exp. Neurol. 35(3).1976.375 Descriptors: Abstract Human Holoprosencephal Trisomy D Trisomy E Kallmans Syndrome Arnold Chiari Malformation Downs Syndrome Congenital Rubella Encephalopathy.

- 25.- Weinstein, M.; Newton, T.H.: Caudal Dislocation of the Pons in the Adult Arnold Chiari Malformation an Angiographic Evaluation. AJR (AM J Roentgenol) 126 (4). 1976 798-801. Descriptors: Chiari Malformation.
- 26.- Krieger, A.J.: Measurement of Respiration in Arnold Chiari Malformation. Child's Brain 2(1). 1976 31-37. Descriptors: Infant Myelo Meningocele Tracheostomy Nose Piece Pneumo Tachograph Minute Ventilation.
- 27.- Variend, S.; Emery, J.L.: Cervical Dislocation of the Cerebellum in Children With Meningo Myelocele. Teratology 13 (3). 1976 281-289. Descriptors: Chiari Type 1 Deformity Arnold Chiari Malformation.
- 28.- Adeloje, A.: Mesencephalic Spur Beaking Deformity of the Tectum in Arnold Chiari Malformation. Neurosurg. 45 (3). 1976 315-320. Descriptors: Child Myelo Meningocele.
- 29.- Ostertag, C.; Hemmer, R.; Munding, F.: Observations on the Differentiation of Hydrocephalus Oclusus in Infancy and Early Childhood Using Computerized Axial Tomography cat. NeuroPaediatric 7(3). 1976 322-326. Descriptors: Cystic Malformation Dandy Walker Syndrome Arnold Chiari Syndrome.
- 30.- Rhoton, A.L.Jr.: Micro Surgery of Arnold Chiari Malformation in Adults with and Without Hydromyelia. J. Neurosurg 45 (5) 1976 473-483. Descriptors: Pantopaque Diagnos-Drug Myelography Syringomyelia.
- 31.- Saez R.J.; Onofrio, B.M.; Yanagihara, T.: Experience with Arnold Chiari Malformation. J. Neurosurg. 45 (4) 1976. 416-422. Descriptors: Human Spinal Cord Suboccipital Decompression Paroxysmal Intra Cranial Hypertension Cerebellar dys Function.

- 32.- Margolis, M.T. A Simple Myelographic Maneuver for the Detection of Mass Lesions at the Foramen Magnum, Radiology 119 (2). 1976 432-435.
Descriptors: DE Myelination Cervical Cord Chiari Malformation Meningioma.
- 33.- Achtel, R.A.; Cunningham, M.D.; Desai, N.S.; Cottrill, C.J; Noonan, J.A.: Cardiac Arrhythmias in New Borns with Central Nervous System Disease. Pediatr res. 10 (4), 1976 310.
Descriptors: Abstract Human Heart Disease Cerebral Mass Meningitis Status Epilepticus Cerebral Calcifications Arnold Chiari Malformation Propranolol Digitalis Cent-Depress-Drug-Cardio Vasc-Drug.
- 34.- Sarnat, H.B.; Monteleone, P.: Type II Arnold Chiari Malformation with Normal Spine in Trisomy 18 Case M E S. Acta Neuropathol 37 (3), 1977 259-262.
Descriptors: Human Central Nervous System Anomalies Spina Bifida.
- 35.- Mohr, P.D.; Strang, F.A.; Sambrook, M.A.; Boddie, H.G. The Clinical and Surgical Features in 40 Patients with Primary Cerebellar Ectopia Adult Chiari Malformation. Q.J. Med. 46 (181) 1977 85-96. Descriptors: Syringomyelia Paraparesis Raised Pressure Syndrome Diagnosis.