

PRESENTACIÓN DE CASO

Presentación de un caso con síndrome de Dandy Walker

Presentation of a case with Dandy Walker syndrome

Olga Lidia Rodríguez Infanzón¹, Dianarelys Villafuerte Delgado², Zenia Amparo Melo Mederos³, Milernis Gil Martínez⁴

1. Máster en Urgencias Médicas en Atención Primaria. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Asistente. Hospital Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
2. Especialista de Segundo Grado en Imagenología. Profesor Auxiliar. Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. Cuba.
3. Especialista de Segundo Grado en Imagenología. Profesor Consultante. Hospital Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
4. Máster en Atención Integral a la Mujer. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Instructor. Hospital Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

Se presentó un paciente de sexo femenino de 13 años, con antecedentes aparentes de salud, que comenzó con parestesias intermitentes, sensación de hormigueo en la parte medial de la cara, disminución de la fuerza muscular en el lado izquierdo del cuerpo; acudió al Servicio de Imagenología del Centro de Alta Tecnología de CHUAO, Caracas, Venezuela y se le realizó resonancia magnética para estudio de cráneo con secuencias Flair en secuencias coronales, T1 en secuencias sagitales, T2 axiales. La resonancia mostró una dilatación quística del IV ventrículo con agrandamiento ligero de la fosa posterior y elevación del tentorio e hipoplasia del vermis cerebeloso que concordó con una malformación de Dandy Walker, la intensidad de señales y morfología de las estructuras supratentoriales eran normales. No se apreciaron alteraciones en la región selar, ni supraselar. Se remitió a Consulta de Neurocirugía para evaluar tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: síndrome de Dandy Walker, atresia de los agujeros de Luschka y Magendie, reporte de casos.

ABSTRACT

A 13-year-old female patient with an apparent health history, which began with intermittent paresthesias, tingling sensation in the medial part of the face, decreased muscle strength in the left side of the body is presented, the patient underwent magnetic resonance imaging to study skull with Flair sequences in coronal sequences, sequences Sagittal T1, T2 axial at the Imaging Service Center for High Technology Chuao, Caracas, Venezuela. The resonance showed a cystic dilatation of the IV ventricle with slight enlargement of the posterior fossa and elevation of the tentorium and cerebellar vermis hypoplasia that agreed with a Dandy Walker malformation, signal intensity and morphology of the supratentorial structures were normal. No alterations were observed in the sellar or suprasellar region. The patient was referred to Neurosurgery Consultation to evaluate surgical treatment.

Key words: Dandy Walker syndrome, atresia of Luschka and Magendie holes, case report.

INTRODUCCIÓN

La malformación de Dandy Walker o síndrome de Dandy Walker (SDW) corresponde a un conjunto de alteraciones congénitas del sistema nervioso central (cuarto ventrículo y cerebelo) que incluyen^{1, 2}:

1. El ensanchamiento quístico del cuarto ventrículo, que interfiere con el flujo normal del líquido cefalorraquídeo (LCR).
2. El desarrollo incompleto o defectuoso del vermis y los hemisferios cerebelosos.
3. Hidrocefalia congénita, debida al acúmulo excesivo de LCR e hipertensión intracraneal.

No se conoce con exactitud la incidencia del SDW, pues la imagenología ha permitido detectar enfermos asintomáticos portadores de la malformación; son más frecuentes en el sexo femenino que en el masculino con una relación 3 a 1 y la edad de aparición de los síntomas es variable, no se puede establecer las causas que inducen la malformación; sin embargo, se mencionan algunos factores predisponentes como la rubéola, las infecciones por citomegalovirus y toxoplasmosis; así como, el uso de la warfarina y el alcohol.

La mayoría de los enfermos debutan durante la lactancia, las manifestaciones clínicas en términos generales son el aumento del perímetro cefálico, los síntomas y signos secundarios al grado de hidrocefalia, así como, el retardo en el desarrollo psicomotor. En cuanto al pronóstico, es controversial el desarrollo intelectual alcanzado por estos pacientes. En el 40% a 70% de los casos puede haber un grado de inteligencia subnormal. Sin embargo, se describe casos aislados que llegan a la adultez en forma asintomática.

Como tratamiento se aboga sobre el manejo quirúrgico derivativo en casos de hidrocefalia. Es importante, por tanto, motivar a los médicos en cuanto a la realización del interrogatorio, análisis de los antecedentes patológicos familiares, examen físico exhaustivo y pensamiento clínico para con los pacientes que presenten esta sintomatología. Por lo poco frecuente de la aparición de esta enfermedad, se decidió la realización de este reporte.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presentó el caso de una paciente de 13 años, raza blanca, con antecedentes aparentes de salud, comienza con parestesias intermitentes, sensación de hormigueo en la parte medial de la cara y disminución de la fuerza muscular en el lado izquierdo; esta paciente acudió al Servicio de Imagenología del Centro de Alta Tecnología (CAT) de CHUAO, Caracas (misión internacionalista en la República de Venezuela) previa cita, donde se realizó estudio de resonancia magnética de cráneo con secuencias Flair en secuencias coronales: T1 y T2 en secuencias axiales ([fig. 1](#)) y secuencias T2 sagitales ([fig. 2](#)).

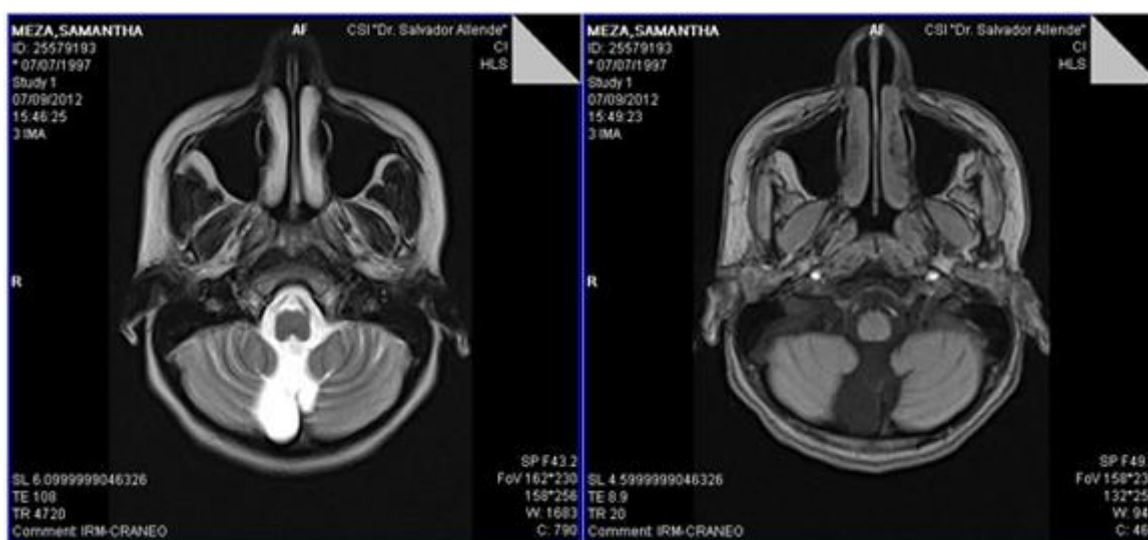


Fig. 1 Secuencias T2 y T1 axiales

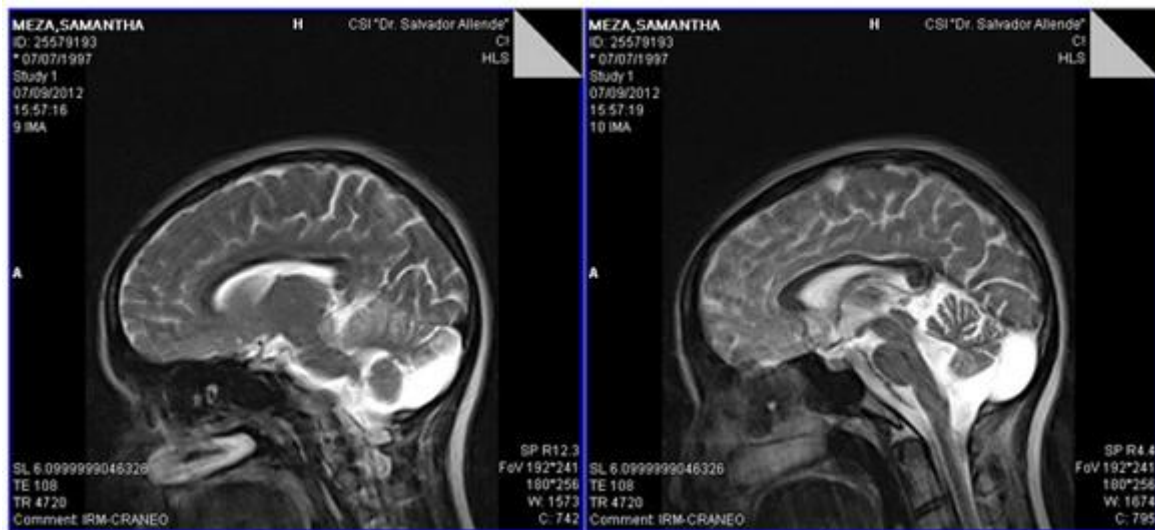


Fig. 2. Secuencias T2 sagitales

En dicho estudio se describió dilatación quística del IV ventrículo que se comportó hiperintensa en secuencias T2 axiales y sagitales e hipointensas en secuencias T1, con agrandamiento ligero de la fosa posterior y elevación del tentorio e hipoplasia del vermis cerebeloso que coincidía con una malformación de Dandy Walker, la intensidad de señales y morfología de las estructuras supratentoriales eran normales. El sistema ventricular y supratentorial tenía características normales. No se apreciaron alteraciones en la región selar, supraselar e hipófisis. En las conclusiones, la resonancia magnética de cráneo mostró una malformación de Dandy Walker.

DISCUSIÓN

Etiológicamente se desconoce el origen exacto de la malformación de Dandy Walker, se piensa en una falta del desarrollo del velo medular anterior (techo embrionario del IV ventrículo) atresia de los agujeros de salida del IV ventrículo y retraso en la apertura del agujero de Magendie^{1,3}. Se considera que la génesis de esta anomalía está en lesiones de intensidad variable de los hemisferios cerebelosos y el IV ventrículo durante el desarrollo de estas estructuras.

En esta anomalía concomitan varias afecciones estructurales como son la dilatación quística del IV ventrículo, fosa posterior ensanchada, con desplazamiento hacia arriba de los senos transversos, la tienda del cerebelo y la confluencia de los senos asociado a diferentes grados de hipoplasia del vermis^{4,5}. El 70% de los pacientes con malformación de Dandy Walker se encuentran asociados con otras anomalías del sistema nervioso central como son la agenesia o disgenesia del cuerpo calloso, con o sin quiste interhemisférico dorsal, anomalías de la migración neuronal, heterotopías de la sustancia gris, hendiduras, polimicrogiria, agiria y encefalocelos occipitales^{3,4}.

En los pacientes con encefaloceles occipitales por debajo de la confluencia de los senos hay a menudo una comunicación entre el quiste de la fosa posterior y el encefalocele. Otras anomalías fuera del sistema nervioso central son la polidactilia y anomalías cardíacas, entre otras⁴. Hasta el 90% de los pacientes con malformación de Dandy Walker presenta hidrocefalia. El tratamiento se realiza si presenta hidrocefalia, si no la presenta debe realizarse seguimiento del paciente. El tratamiento quirúrgico se basa en la derivación del quiste^{5, 6}.

El diagnóstico diferencial de esta enfermedad se realiza con los quistes aracnoideos de la fosa posterior, con la megacisterna magna y con las malformaciones de Chiari. Cuando se detecta una anomalía, el objetivo del radiólogo es caracterizar el hallazgo y posiblemente, establecer un diagnóstico específico^{3,5}. Dado el gran número de enfermedades neurológicas y la relativa infrecuencia de sus hallazgos específicos, resulta esencial adoptar un método sistemático de análisis para estrechar el rango de posibles diagnósticos diferenciales.

Se puede crear este sistema disponiendo de un bagaje de conocimientos básicos en clínica, anatomía, patología e imagenología.

La resonancia magnética como modalidad diagnóstica, resulta uno de los métodos de elección para el diagnóstico de afecciones craneales por la inocuidad del estudio para el paciente y su alta resolución^{5,6}. Un diagnóstico oportuno de esta afección fundamentalmente en la vida intrauterina podría prevenir lesiones invalidantes en el paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yanes Calderón M, Rojas González RM, Castillo Batista M. Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy-Walker clásico. Rev Cubana Obstet Ginecol. 2011 [citado 6 abr 2017]; 37(1): 110-116. Disponible en: http://scieloprueba.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2011000100012&lng=es
2. Cardoso J, Lange MC, Lorenzoni PJ, Scola RH, Werneck LC. Dandy-Walker syndrome in adult mimicking myasthenia gravis. Arq Neuro-Psiquiatr. 2007 [citado 6 abr 2017]; 65(1): 173-175. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X2007000100037&lng=en&nrm=iso&tlng=en
3. Ewald O, Scremin F, Busch F, Von Hertwig R. Alterações oculares em paciente pediátrico portador de malformações de Dandy-Walker: relato de caso. Arq Bras Oftalmol. 2006 [citado 6 abr 2017]; 69(1): 97-99. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-27492006000100018&lng=pt&nrm=iso&tlng=pt

4. Moreno Cantero F. Síndrome de Dandy-Walker: un hallazgo casual en la autopsia médico-forense. Cuad Med Forense. 2006 [citado 6 abr 2017]; 45-46:198-198. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1135-76062006000200010&lng=es

5. Costa da Costa J, Anicet A, Coutinho Ferreira M. Síndrome de Dandy-walker. Arq Neuro-Psiquiatr. 1973 [citado 6 abr 2017]; 31(1): 46-52. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1973000100007&lng=es.
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-282X1973000100007&lng=pt&nrm=iso&tlng=en

6. Singh R, Dogra N, and Jain P, Choudhary S. Dandy Walker syndrome with giant occipital meningocele with craniovertebral anomalies: Challenges faced during anaesthesia. Indian J Anaesth. 2016[citado 6 abr 2017]; 60(1):71-73. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4782434/>

Recibido: 27 de marzo 2017

Aprobado: 6 de abril 2017

MSc. *Olga Lidia Rodríguez Infanzón*. Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: olgalidiahlg@infomed.sld.cu