

CASO RADIOLOGICO

Diagnóstico: Síndrome de Dandy Walker

C. CELORIO PEINADO*, M. RODRÍGUEZ SUÁREZ*, C. CANGA GONZÁLEZ*,
J. B. GARCÍA HERNÁNDEZ**, y M. ORENSE COLLADO***

Se trata de un recién nacido, hembra, diagnosticado de hidrocefalia intraútero, motivo por el cual es enviada a nuestro centro. Procedente de un embarazo y parto normales, sin antecedentes familiares de interés, su peso al nacimiento fue de 2.600 grs., su talla 44 cms. y su perímetro cefálico de 36,5 cms.

A la exploración destacaba el aspecto macrocefálico, existiendo abombamiento de las zonas posterior y media craneal, la fontanela medía 6,5 por 5 cms. El resto de la exploración fue normal.

Se realizó una ecografía craneal en la que se observaba una gran imagen quística en la fosa posterior, con atrofia parcial del vermis cerebeloso y una ligera dilatación ventricular. (fotos 1 y 2).

COMENTARIO

Los componentes esenciales de la malformación de Dandy Walker son hipoplasia del vermis cerebeloso, quiste de fosa posterior en comunicación con el cuarto

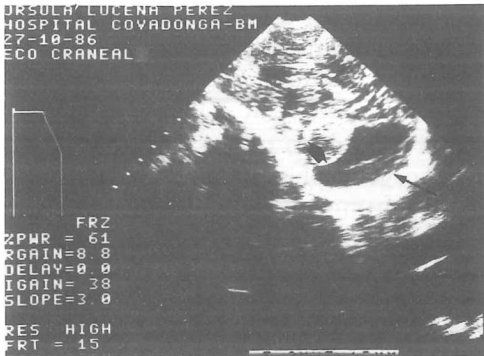


FOTO 1. Corte sagital donde se observa una imagen quística de fosa posterior (flecha) así como una marcada hipoplasia del cerebelo (cabeza de flecha)

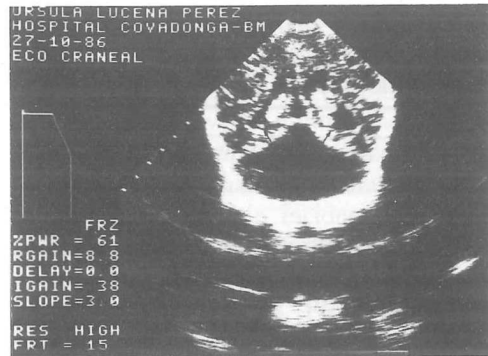


FOTO 2. Corte coronal, se aprecia igualmente la dilatación quística en fosa posterior, visualizándose también una moderada hidrocefalia con divergencia de los cuernos occipitales (flechas)

Servicio de Radiología (Sección de Radiología pediátrica). Hospital Covadonga. Oviedo.
Jefe de Servicio. José Luis Gómez.

* Médico residente.

** Médico adjunto.

*** Jefe de Sección.

ventrículo y un grado variable de hidrocefalia (4).

A estas alteraciones pueden asociarse otras como encefalocele, agenesia del cuerpo calloso y holoprosencefalia (1).

Diversas teorías intentan explicar su mecanismo etiopatogénico, siendo la más aceptada la que explica la lesión por una alteración del equilibrio entre la producción y la reabsorción del líquido cefalorraquídeo, debido a una superproducción del líquido a nivel del cuarto ventrículo; en asociación existe una genesia o hipoplasia del vermis, bien sea primaria o secundaria. Dependiendo de la permeabilidad de los agujeros de Luschka y Magendie se considerarán dos tipos de lesiones: Comunicantes y no comunicantes, que determinan distintas terapéuticas (3).

La ecografía permite el diagnóstico incruento de estas lesiones. Hay que reseñar que muchas veces son descubiertas de forma casual sin que exista una alteración clínica evidente (5).

Las imágenes ecográficas clásicamente descritas en el síndrome de Dandy Walker son: Un área quística anecogénica ocupando la fosa posterior en continuidad con el

cuarto ventrículo; hipoplasia de los hemisferios cerebelosos con desplazamiento anterolateral de los mismos; el tercer ventrículo y los ventrículos laterales pueden presentar diversos grados de dilatación, mostrando los cuernos occipitales una típica divergencia (1).

El diagnóstico diferencial del síndrome de Dandy Walker debe establecerse con las otras lesiones quísticas de la fosa posterior (quistes aracnoideos, cisterna magna agrandada y quistes extraaxiales de fosa posterior), en base a la falta de comunicación con el cuarto ventrículo y a la ausencia de lesiones cerebelosas asociadas en éstos (5).

Existe otra entidad denominada atrapamiento del cuarto ventrículo, que aparece en niños con shunt de derivación posthidrocefalia, y presenta manifestaciones ecográficas similares al Dandy Walker. La integridad del vermis permite aquí, junto al antecedente quirúrgico el diagnóstico diferencial (2).

El tratamiento será quirúrgico (válvula de derivación) cuando se trate del tipo «no comunicante» o del tipo «comunicante con obstrucción del acueducto»; si es comunicante sin obstrucción del acueducto no requerirá drenaje (3).

BIBLIOGRAFIA

1. BABCOCK, D. S.: *Sonography of congenital malformations of the brain*. *Neuroradiology* 1986; 28: 428-439.
2. CHUANG S.; HARWOOD-NASH, D.: *Tumor and cysts*. *Neuroradiology* 1986; 28: 463-475.
3. GROENHOUT, C. M.; GOOSKENS, R. H.; VEIGAPRES, J. A.: *Value of sagittal Sonography and Direct Sagittal CT of the Dandy-Walker Syndrome*. *AJNR* 1984; 5: 476-477.
4. NEWMAN, G.; BUSCHI, A. I.; SUGG, N. K. et al: *Dandy-Walker Syndrome diagnosed in utero by ultrasonography*. *Neurology (NY)* 1982; 32: 180-184.
5. TAYLOR, J. A.; SANDERS, R. C.: *Dandy-Walker Syndrome: Recognition by Sonography*. *AJNR* 1983; 4: 1203-1206.