

MALFORMACIÓN DE DANDY-WALKER: (*>

Dr. Nicolás Nazar H. (**)

RESUMEN

Se describe un caso de Malformación de Dandy-Walker, cuyo diagnóstico fue fuertemente sospechado por el estudio dinámico con isótopos del L.C.R., y fue confirmado por Tomografía Axial Computarizada. Se discute la importancia de estos exámenes, no sólo como aporte a la comprensión de la etiopatogenia, sino en especial a la información funcional que proporciona y las implicaciones terapéuticas que esta tiene. El caso fue tratado por el autor en el Instituto de Neurocirugía e Investigaciones Cerebrales de Chile.

INTRODUCCIÓN:

La malformación de Dandy-Walker, de carácter congénito, es conocida desde 1863 (1).- Sus características fundamentales son: dilatación del cuarto ventrículo, constituyendo una voluminosa cavidad recubierta de epéndima, asociada a diversos grados de déficit del Vermis Cerebeloso y a hidrocefalia supratentorial.- La etiopatogenia parece ser básicamente un desarrollo imperfecto de las vías de comunicación del líquido cefalo-raquídeo (L.C.R.), entre la hidromielia fisiológica fetal y el espacio sub-aracnoideo en desarrollo, a nivel del techo róm-bico, entre la 6a. y 8a semana de gestación (3) (4).

Los principales elementos clínicos son: Macrocefalia disarmónica con desproporcionado crecimiento

(**) Servicio Neurocirugía, Hospital Escuela, Tegucigalpa, Honduras.- Profesor de la Escuela de Medicina.

(*) Presentado en el primer Congreso C.A. de Ciencias Neurológicas.- Hospital Escuela 22-26 junio de 1981.

occipital, acompañado de todas las características de hidrocefalia infantil.- La confirmación radiológica de una fosa posterior amplia y la posición anormalmente alta de la tórula, es importante.- La neuencefalografía (N.E.G.) y/o Nuemoventriculografía (N.V.G.) demuestran hidrocefalia la cual puede ser comunicante (2) (4) (9), y la dilatación a nivel de fosa posterior.

En ocasiones esta entidad puede resultar difícil de diferenciar de otras patologías como el quiste aracnoidal de fosa posterior (Quistes extraaxiales).- La Arteriografía vertebral puede clarificar el diagnóstico si muestra un característico descenso y un limitado desarrollo de la arteria cerebelosa postero inferior y sus ramas. (5) (6).

Frecuentemente el diagnóstico es solamente presuntivo y es confirmado solamente por cirugía

en la literatura referente a este síndrome hay solamente referencias ocasionales del estudio dinámico del L.C.R. con radioisótopos, (5).- Con el propósito de demostrar el valor de la Gamacisternografía y la Gamaventriculografía isotópicas en el estudio de esta enfermedad, se muestran los hallazgos en este caso clínico.

CASO CLÍNICO:

K.P.M., lactante de 4 meses al ingreso, sexo femenino, producto de embarazo a término, por cesárea selectiva debido a estrechez pélvica de la madre. Perímetro craneano al nacer 36 cm., peso: 3, 2 kg., talla — 51 cms.- Evoluciona con macrocefalia rápidamente progresiva, y al momento del ingreso tenía 47 cm. de perímetro craneano, con prominencia

cia del diámetro anteroposterior.- Hay exagerado desarrollo de la fosa frontal y occipital, con separación de suturas y fontanelas a tensión.- Hay exagerada circulación venosa colateral en cráneo y ojos en sol naciente.

Radiografía de Cráneo — Macrocefalia, separación de suturas, y elevación anormal de la tórula y senos transversos, como muestra la figura 1.



Figura 1

Arriba: Radiografía de cráneo con separación de suturas, macrocefalia, posición anormalmente elevada de la tórula y el seno transversos-

Abajo: Neuroencefalografía mostrando que una gran cavidad se llena de aire en la fosa posterior, y que se extiende entre ambos lóbulos occipitales.- Se ve también una cisterna magna pequeña.

Neuroencefalografía: Hidrocefalia comunicante, con una gran cavidad en la fosa posterior que se extiende entre ambos lóbulos occipitales, y una pequeña cisterna magna.- (Fig. 1).- Agenesia del cuerpo calloso y disrrafia de la tienda.

Gamacisternografía: Realizada con R.I.H.S.A. inyectada en el canal espinal, (7) (8).- La principal característica se aprecia en la figura 2: Entrada de R.I.H.S.A. al cráneo llenando una cisterna magna pequeña; circula posteriormente al espacio subaracnoideo epicortical solamente por vía occipital y vía subaracnoidea silviana derecha. No hay reflujo ventricular, ni ingreso de R.I.H.S.A. a la cavidad descrita por Neuroencefalografía

Gama Ventriculografía: Realizada con Tc-99 m, inyectado dentro del ventrículo lateral derecho. - El sistema ventricular supra-tentorial, como se muestra en las figuras 2 y 3, está acentuada y simétricamente dilatado y en posición anormalmente alta y anterior.

Precozmente el isótopo entra en una gran cavidad localizada en la fosa posterior, la cual vemos es un cuarto ventrículo agrandado, conectado con el tercer ventrículo a través del acueducto de silvio, que está rechazado hacia arriba y adelante y también dilatado.- No hay paso del isótopo al canal espinal ni al espacio subaracnoideo.

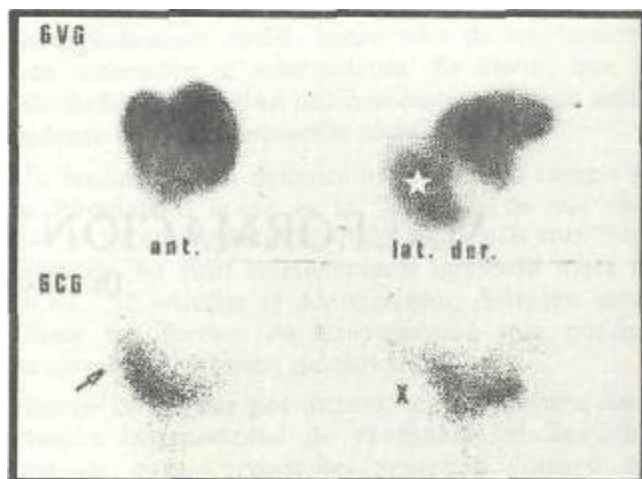


Figura 2

Arriba: Gamaventriculografía que muestra el sistema supratentorial bien dilatado y en Posición anormalmente alta y anterior.- Hay comunicación con una gran cavidad en fosa Posterior (estrella). Abajo: Gamacisternografía muestra una pequeña cisterna magna y circulación del isótopo solamente a través del occipital y vía silviana derecha.- Se ve la correspondencia entre la zona occipital vacía (X) y la cavidad quística ubicada en fosa Posterior (estrella).

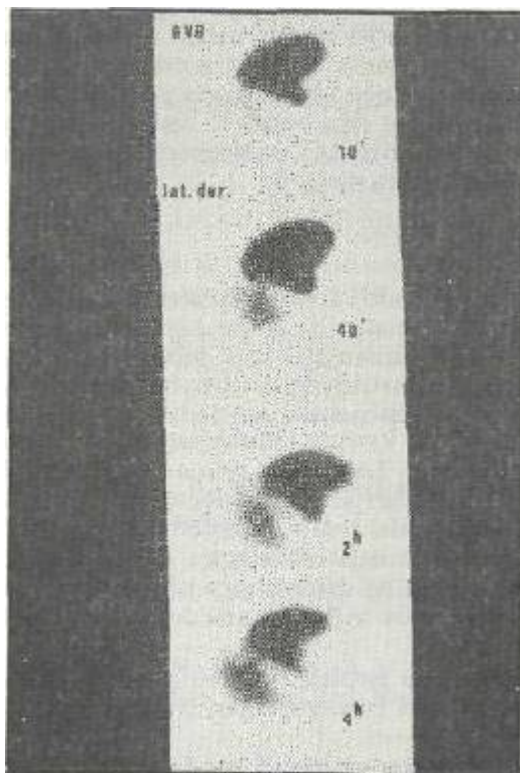


Figura 3

Inyección de Tc—99m, en el ventrículo lateral derecho. El isótopo entra rápidamente y se expande al cuarto ventrículo, a través del acueducto el cual está dilatado y rechazado hacia adelante.

El estudio comparativo en proyección lateral de ambos estudios isotópicos, muestran claramente el rechazo superior y anterior de ambos lóbulos occipitales (G.C.G.), que es producido por la estructura quística de fosa posterior (G.V.G.) (Fig. 2).

Tomografía Axial Computarizada: Muestra acentuada hidrocefalia, el gran quiste del cuarto ventrículo, la agenesia del vermis cerebeloso, la hipotrofia de los hemisferios cerebelosos, la agenesia del cuerpo calloso y la disrafia de la tienda, con la forma característica del cráneo, (Fig. 4).

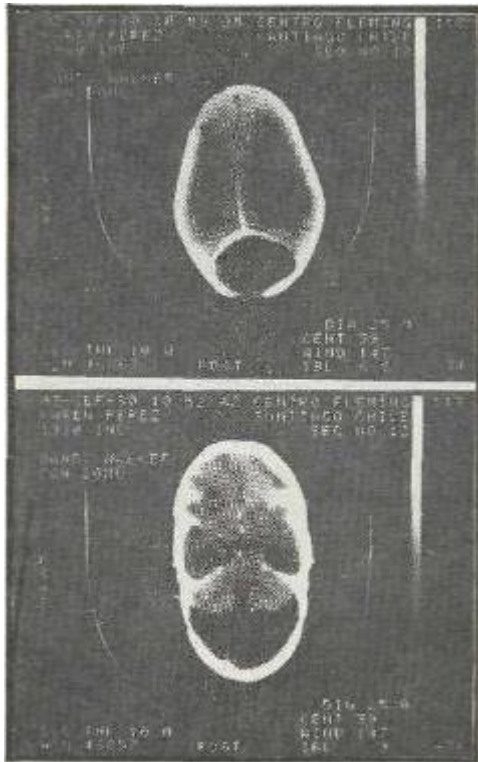


Figura 4

Tomografía Axial Computarizada, que muestra el quiste de fosa Posterior, la agenesia del vermis cerebeloso, la hidrocefalia.- Además: hipotrofia de hemisferios cerebelosos, agenesia del cuerpo calloso, disrafia de la tienda y la forma característica del cráneo.

Tratamiento: Se colocó una derivativa ventrículo-atrial derecha de presión media con doble tubo proximal: uno en ventrículo lateral derecho y otro en el quiste de fosa posterior, con buen resultado.

DISCUSIÓN:

El estudio con la tomografía axial computarizada ha venido a ser de precisión diagnóstica en la malformación de Dandy-Walker, como en tantos otros

campos de la medicina. Sin embargo, la información funcional y anatómica, que se puede obtener con el estudio mediante isótopos no debe olvidarse.

Estos estudios pueden mostrar deficiente circulación del L.C.R. en el espacio subaracnoide y confirmar la explicación etiopatogénica de esta enfermedad, y considerarla como una malformación compleja con un desarrollo anormal del espacio subaracnoide o.

Esto podría explicar la presencia de hidrocefalia comunicante.- La aplicación terapéutica del estudio con isótopos es obvia: En este caso la derivación cisterno-ventricular, o el drenaje de la cavidad quística al espacio subaracnoide hubiera fallado.

En este caso el carácter comunicante de la hidrocefalia, según la neumoencefalografía y la ausencia de comunicación observada con el isótopo, no nos queda claro.- Podría atribuirse a un mecanismo de válvula que permite el pasaje del aire dentro del quiste.

BIBLIOGRAFÍA

- 1) Costa da Costa y Cois.- Síndrome de Dandy-Walker.- Arch. Neuro-Psiquiat. (Sao Pablo) 31 (1973), 46-52.
- 2) D'Agostino y Cois.- The Dandy-Walker Síndrome.- J. Neuropath. exp. Neurol. 22 (1963), 450-470.
- 3) Gardner, W.- The Dandy Walker Malformation.- In: The dysraphic state, from syringomyelia to anencephaly, p. 127-143.- Amsterdam: Excerpta medica, 1973.
- 4) Gardner y Cois.- The relationship of Arnold-Chiari and Dandy-Walker malformations.- J. Neurosurg.- 36(1972), 481-486.
- 5) Haller y Cois.- Cystic Lesions of the posterior fossa in infants: a comparison of the clinical, radiological and pathological findings in Dandy-Walker Syndrome and extra-axial Cysts.- Neurology (Minneapolis). 21 (1971), 298-308.
- 6) La Torre y Cois.- Angiographic differentiation between Dandy-Walker Síndrome and arachnoid of the posterior fossa in newborn infants and children.- J. Neurosurg. 38(1973), 298-30a
- 7) Palma A.- New aspects in the dynamics of cerebrospinal fluid.- Acta Neurochir. (Wien), 36 (1977), 9-2a
- 8) Palma A.- Physiopathology of the ventricular reflux.- Acta Neurochir. (Wien), 43 (1978), 19-50.
- 9) Scarcella, G.- Radiologic Aspects of Dandy Walker Syndrome.- Neurology (Minneapolis), 10 (1960), 260-266.