

SÍNDROME DE DANDY-WALKER COMO HALLAZGO INUSUAL EN UN ADULTO:

REPORTE DE UN CASO. (**) *Dr.*

Nicolás Nazar H. ()*

INTRODUCCIÓN:

El Síndrome de Dandy-Walker es una entidad congénita caracterizada por: hidrocefalia, defectos en el desarrollo del vermis cerebeloso, dilatación quística del IV ventrículo, agrandamiento de la fosa posterior, con elevación de los senos transversos de la confluencia de los senos transversos de la confluencia de los senos y del tentorium. (1) (2). Otras anomalías del S.N.C. pueden acompañar a estos pacientes y es usual que su presentación clínica sea con hidrocefalia durante la infancia (2) otras veces con hipertensión endocraneana en la adolescencia y raramente en un adulto, más bien como un hallazgo circunstancial al estudiar al paciente por alguna otra causa. (3) (4).

El objeto de la presente publicación es reportar un caso, cuya signología y sintomatología no apuntaban al diagnóstico, sino que fue un hallazgo casual al realizar un examen complementario de Tomografía Axial Computarizada (T.A.C.) en un paciente adulto, dado el hecho establecido que la presentación del Síndrome de Dandy-Walker en ese rango de edad es poco frecuente.

CASO CLÍNICO:

Paciente M. D. de V., Femenina, 52 años, casada, empresaria, con historia de Cefalea hemicraneana desde hacía 30 años, la cual se controlaba con medicamentos durante la crisis; Histerectomía sin ooforectomía en los E.E.U.U. en 1977 sin problemas y resto sin importancia.- Tiene una hermana Mongólica y un hijo con acortamiento patológico de los dedos de la mano, y el pie (microdactilia sin poli-

dactilia).- Nos visitó por primera vez en la clínica privada el 27/v/81, cuando luego de una crisis emocional bastante fuerte, presenta crisis severa de jaqueca izquierda, habiendo quedado posteriormente con alteraciones de memoria consistentes en no reconocer a familiares cercanos, además desorientación espacial en su casa, refiriendo que por unas horas experimentó parestesias sin parexia de miembro superior derecho.- No hubo pérdida de conciencia, vómitos, diplopia, convulsiones en otra signología coincidente.

Al examen neurológico no se encontró alteración de su actividad vital: PA—120/80, Pulso—87 por minuto, F.C.—87 por minuto, Ritmo Regular, estaba conciente pero con pequeñas lagunas mentales de hechos recientes respecto a su Enfermedad actual.- El Fondo de Ojo fue normal, no se encontraron reflejos patológicos, alteraciones sensitivas o motoras, la paciente lucía tranquila y cooperadora.- No habían signos cerebelosos.

La interpretación clínica que se dio de entrada, es que se había producido un espasmo vascular cerebral secundario a la crisis jaquecosa intensa.- Se realizó de inmediato un Electroencefalograma (E.E.G.) que mostró signos de sufrimiento cortical fronto-temporal izquierdo.- Rayos x de Cráneo simple no visualizó la pineal, informándose la presencia de hiperostosis frontal interna no patológica y calcificación fisiológica del seno longitudinal y de la hoz cerebral.

Con los datos anotados se concluyeron hechos coincidentes que focalizaban el lado izquierdo cerebral: la crisis jaquecosa que fue izquierda, la alteración electroencefalográfica a izquierda y las parestesias durante la crisis de dolor en miembro superior derecho; además, la desorientación temporal espacial y las alteraciones de memoria reciente, nos llevan a concluir que la hipótesis diag-

(*) Profesor de la Facultad de Medicina—Neurocirujano del Hospital Escuela.- Interconsultor de Neurología y Neurocirugía del Hospital Psiquiátrico Nacional.

(**) Presentado en el XXV Congreso Médico Nacional, La Ceiba, Febrero 1982.

nóstica inicial del espasmo vascular cerebral era factible y que estuviera llevando a la paciente a un infarto o estuviera en la evolución del mismo, por lo que se decidió realizar una Tomografía Axial Computarizada de urgencia, que se hizo en Guatemala, pues en esa época no contábamos aún en nuestro país, de las bondades de ese método diagnóstico,

La T.A.C. reveló: presencia de atrofia cortical difusa con calcificaciones fisiológicas de la hoz, del seno longitudinal y de la glándula pineal que se conservaba en línea media, con hiperostosis frontal interna importante (Figura No. 1).- Hay dilatación moderada del sistema ventricular (sin reabsorción transependimaria), que comunica con un enorme quiste que abarca toda la fosa posterior, con evidencia neta del cierre incompleto (disrafia) de la tienda por lo que el quiste asciende hasta la región supratentorial (Figura No. 2), evidenciándose con claridad agenesia del vermis cerebeloso y atrofia marcada de ambos hemisferios cerebelosos; en los cortes sagitales y coronales (Figura No. 3) se demuestra la comunicación del enorme quiste que es el IV ventrículo dilatado con el sistema ventricular, a través de un acueducto de Silvio también dilatado.

La radiografía simple de cráneo en la proyección lateral que se muestra en la figura No. 4, evidencia

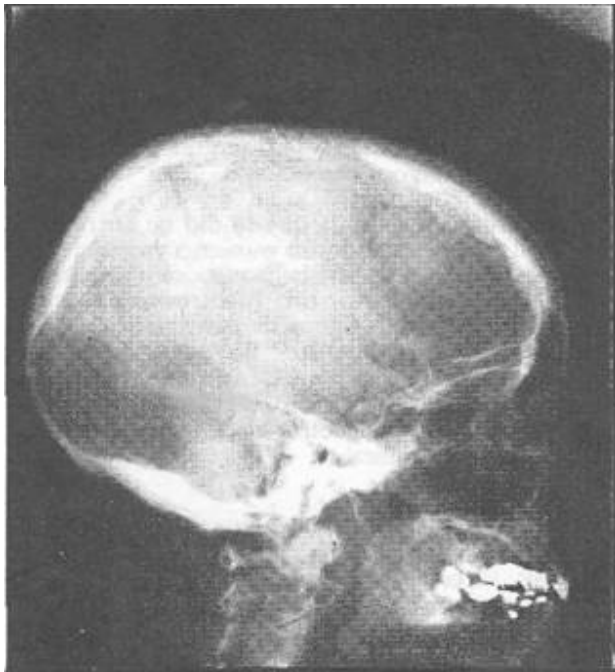


Figura No. 4: Rx. Lateral de cráneo: Fosa posterior amplia, con paredes óseas adelgazadas por el quiste.- Tórcula alta.

algunos hallazgos importantes: ascenso de la prominencia occipital interna que hace ver una fosa posterior amplia, con la calota craneana adelgazada en la porción medial, por la presencia del quiste ya descrito en la T.A.C, lo que significa una torne-la alta.- Además el aumento del diámetro antero-posterior del cráneo.- Todos estos datos coinciden con los descritos en la literatura como hallazgos a los Rx simple en el Dandy—Walker (2) (4).

Por todos los elementos descritos se concluyó en la entidad de que es objeto este reporte, además de la experiencia que habíamos acumulado en el manejo de casos similares y que han sido objeto de publicaciones nacionales (2) e internacionales (3).

En el manejo, por no haber signología de hipertensión endocraneana, ni elementos tomográficos que sugieran actividad de la dilatación ventricular (Reabsorción transependimaria ausente), se decidió ser conservador, con seguimiento neurológico clínico estricto, y se planteó que ante el menor signo de descompensación que hiciera sospechar hipertensión intracraneana, se realizaría nueva T.A.C. para decidir intervención quirúrgica, si se presentara hidrocéfalo activo.- Se inició simultáneamente tratamiento con carbamazepina y derivados nootrópicos.

El último control de la paciente que no ha requerido cirugía hasta la fecha fue el 11/11/83, con control casi total de su jaqueca pues solo ha presentado 2 crisis leves que no han ameritado tratamiento sintomático, sin focalización neurológica, con fondo de ojo normal, y con su memoria muy recuperada, al grado que desarrolla su trabajo sin ninguna alteración. - Hay E. E.G. de control con fecha 5/III/83 que evidencia notable mejoría eléctrica, pues solo hay discretos brotes ocasionales en región temporo-frontal izquierdo.

DISCUSIÓN

El presente caso resulta muy interesante pues representa la forma casual en que se diagnostica el Síndrome de Dandy-Walker en adultos y algunos de los cuales es hallazgo de autopsia (5). (3).- También se apunta el hecho que el motivo de consulta de la paciente es independiente de la malformación congénita que presenta, aunque si es más frecuente que pacientes con malformaciones del S.N.C. padezcan de cefalea (4).- También es cierto que cuando hay alteraciones congénitas en la familia, como en el presente caso, hay mayor probabilidad de padecer alguna malformación general o del S.N.C. (3) (4).- Dejo constancia que el Dandy-Walker es más frecuente en pacientes del sexo femenino con una relación de 2:1 (2) (4) (1).- También podemos concluir que un paciente puede desarrollar la malformación y mantenerse compensado toda la vida, al respecto el paciente de mas edad

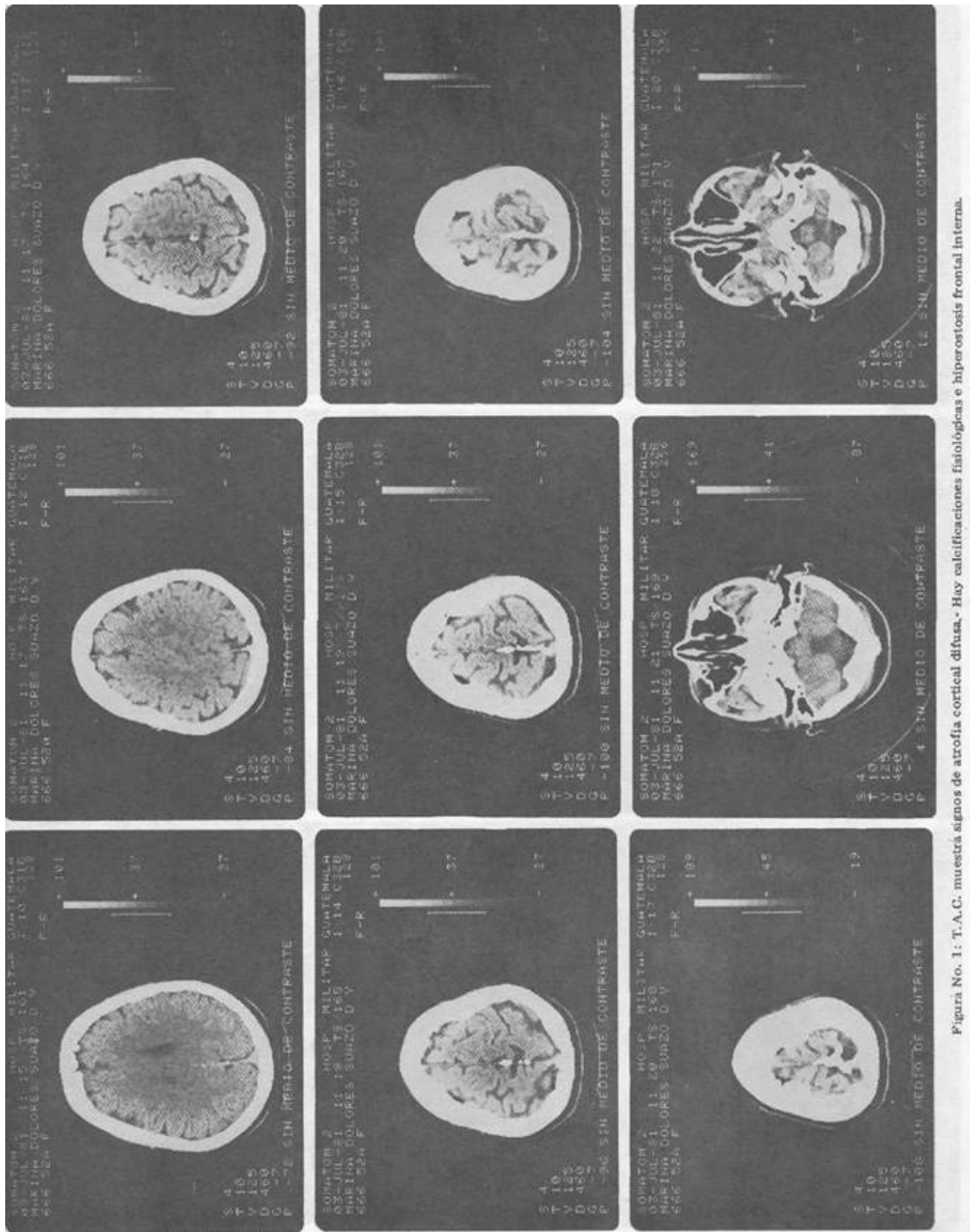


Figura No. 1: T.A.C. muestra signos de atrofia cortical difusa.- Hay calcificaciones fisiológicas e hiperostosis frontal interna.

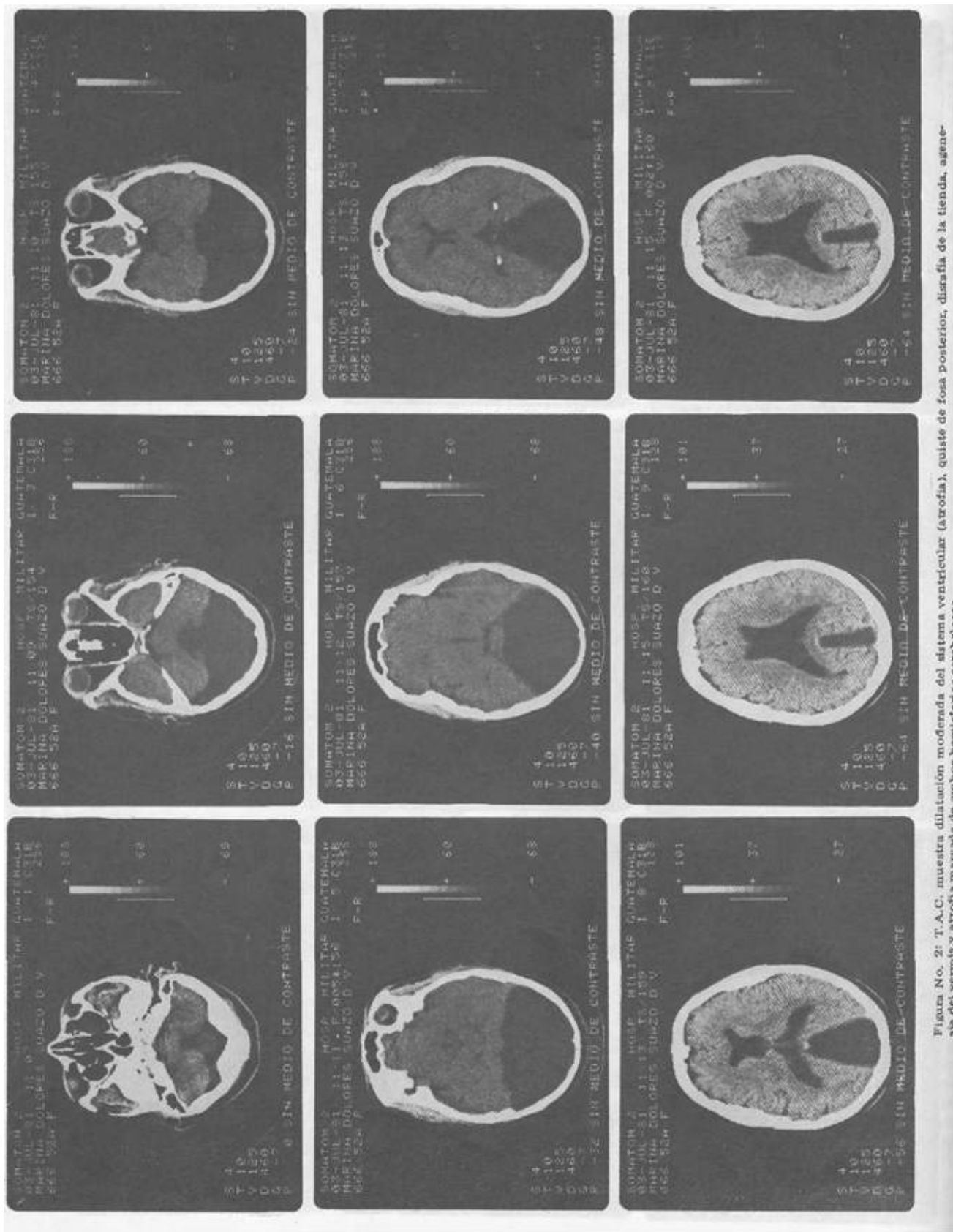


Figura No. 2: T.A.C. muestra dilatación moderada del sistema ventricular (atrofia), quiste de fosa posterior, disartria de la tienda, agenesia del vermis y atrofia marcada de ambos hemisferios cerebelosos.

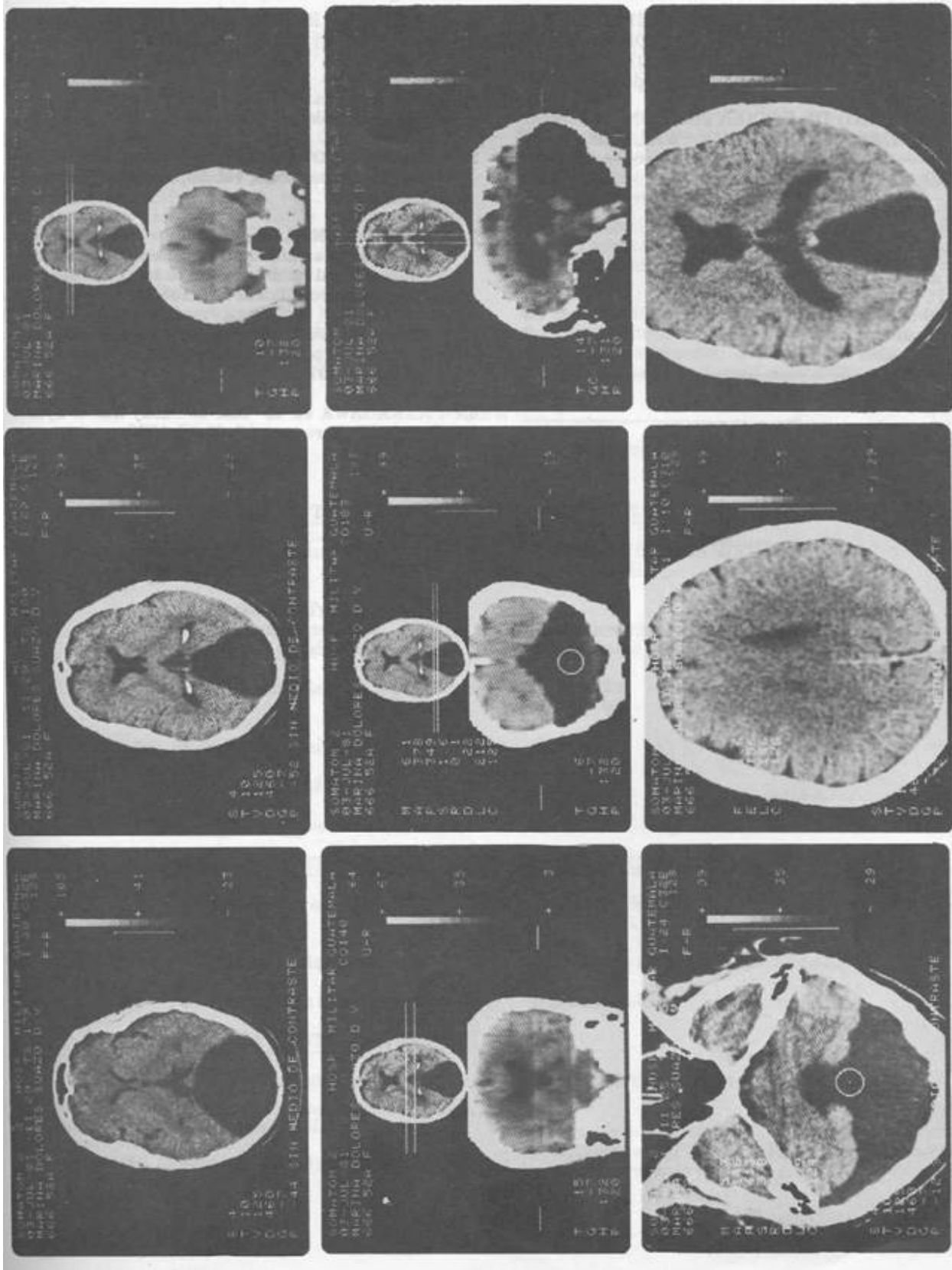


Figura No. 3: Cortes de T.A.C. axiales, coronales y sagitales que demuestran que el quiste es el 4o. ventrículo dilatado comunicándose con el sistema ventricular a través de A. de Silvio dilatado.

en que se ha diagnosticado Dandy-Walker es de 72 años, tal como lo demuestra NAKAOAWA et. al. (5), al reunir en 1970, los 101 casos publicados a la

EDAD DE PACIENTES CON SINDROME DE DANDY-WALKER	
EDAD	No.
Menos de 1 mes	27
1 - 5 meses	17
6 - 23 meses	15
2 - 9 años	19
10 - 19 años	17
20 - 29 años	3
30 - 49 años	2
más de 50 años - (72)	1
TOTAL	101 casos

fecha tal como lo demuestra la tabla siguiente:

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Haller T.S. et. al.- Cistic Lesions of the posterior Fossa- Neurology.- (Minneap.) 21, 494 - 506, 1971
- 2.- NAZAR NICOLÁS.- Malformación de Dandy-Walker. Rev. Med. Hondureña, vol. 50, No. 3, 161-164, Feb. 1983.
- 3.- PALMA A., NAZAR N.- Dandy - Walker Malformation, and the contribution of radioisotopic studies of cerebral spinal fluid dynamics to its Diagnosis.- Acta Neurochirurgica 61, 319-324, 1982.
- 4.- Vinkin P.J. and G. Bruyn.- Hand Book of Neurology. V.30, Part. I, pp. 623-644, Amsterdam, North Holland publishing, 1977.
- 5.- NAKAGAWA et al.- Case of Dandy-Walker Syndrome.- Brain Nerve, vol. 22, 90-97, 1970.