

ARCHIVOS DEL INSTITUTO DE NEUROLOGÍA
Caso clínico de interés

Malformación de Dandy-Walker de diagnóstico tardío revelada por hipertensión intracraneal

Late diagnosis of Dandy-Walker's malformation revealed by intracranial hypertension

**Dr. Pedro Enrique Jiménez
Caballero**

F.E.A. de Neurología.
Servicio de Neurología
Hospital San Pedro de Alcántara.
Cáceres.

Dr. José Antonio Fermín Marrero

M.I.R. de Neurología.
Servicio de Neurología
Hospital San Pedro de Alcántara.
Cáceres.

Dr. Ignacio Casado Naranjo

Jefe de Sección de Neurología.
Servicio de Neurología
Hospital San Pedro de Alcántara.
Cáceres.

RESUMEN: Arch Med Interna 2014 - 36(2):96-98

Introducción. La malformación de Dandy-Walker se ha descrito clásicamente por la triada de dilatación quística del cuarto ventrículo, hipoplasia del vermis cerebeloso e hidrocefalia. Los síntomas suelen aparecer en la infancia precoz. La presentación en la edad adulta es extremadamente rara, aunque puede ocurrir de forma espontánea o tras un traumatismo craneal. **Caso clínico.** Varón de 24 años que acude a urgencias por un cuadro compatible con hipertensión intracraneal. El TAC craneal reveló una malformación de Dandy-Walker. **Comentario y Conclusiones.** Aproximadamente el 80% de los pacientes con esta malformación se presentan durante el primer año de vida, principalmente con macrocrania secundaria a la hidrocefalia. Por el contrario, en la edad adulta suelen presentarse con síntomas de disfunción de estructuras posteriores dando lugar a nistagmus, alteración de la marcha y ataxia, aunque también podrían presentar síntomas de hipertensión intracraneal.

Palabras clave: Malformación de Dandy-Walker. Hipertensión intracraneal. Neurocirugía.

ABSTRACT: Arch Med Interna 2014 - 36(2):96-98

er's malformation has been classically described through the triad including cystic dilation of the fourth ventricle, hypoplasia of the cerebellar vermis and hydrocephalus. Symptoms typically occur in early childhood. Presentation during adulthood is extremely rare, although it may appear either spontaneously or following head trauma. **Clinical case:** 24-year-old male that seeks care at the emergency room complaining of symptoms consistent with intracranial hypertension. The head CT scan revealed the Dandy-Walker malformation. **Comments and conclusions.** Approximately 80% of the patients with this malformation present within their first year of life, primarily with an enlarged skull secondary to hydrocephalus. Conversely, in the adult the condition usually presents with symptoms related with the dysfunction of hind structures that cause nystagmus, gait changes and ataxia, although they can also present with symptoms of increased intracranial pressure.

Keywords: Dandy-Walker malformation. Intracranial hypertension. Neurosurgery.

INTRODUCCIÓN

La malformación de Dandy-Walker (MDW) clásicamente se caracteriza por la triada de dilatación quística del cuarto ventrículo, hipoplasia del vermis cerebeloso e hidrocefalia⁽¹⁾. La etiología y patogénesis de esta entidad aún no está aclarada, pero la existencia de anomalías asociadas sugiere un trastorno en el desarrollo embrionario precoz. Se ha estima-

do una incidencia en recién nacidos de uno de cada 30.000 niños⁽²⁾. La sintomatología suele comenzar en la infancia temprana e incluye retraso psicomotor, abombamiento de la fontanela anterior y aumento progresivo del diámetro craneal. En niños mayores, las manifestaciones suelen ser en forma de síntomas de hipertensión intracraneal como irritabilidad y vómitos junto con signos de disfunción cerebelosa tales

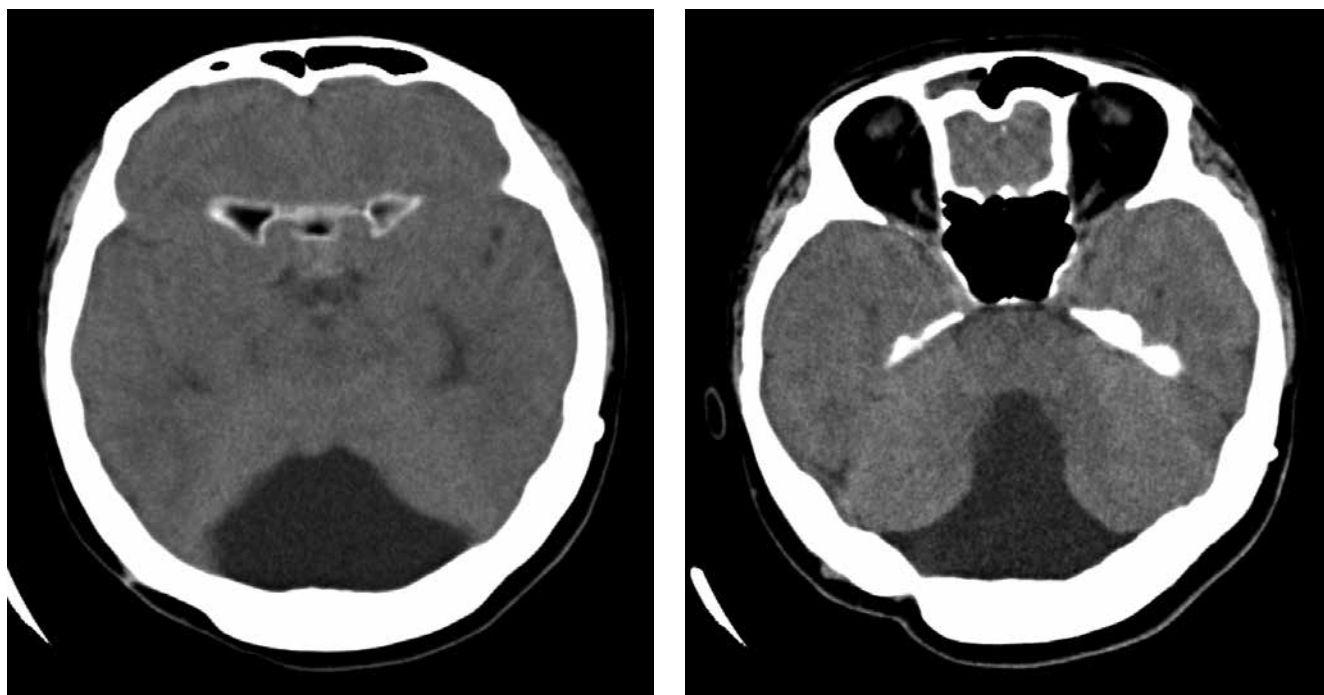


Fig. 1. TAC craneal: se evidencia hipoplasia de vermis cerebeloso, dilatación quística del IV ventrículo e hidrocefalea sugerentes de malformación de Dandy-Walker.

como alteraciones de la coordinación e inestabilidad de la marcha. La aparición de sintomatología en la edad adulta es extremadamente rara pero puede ocurrir espontáneamente o tras un traumatismo craneal, tal como sucede en el caso presentado⁽³⁾.

CASO CLÍNICO

Varón de 24 años nacido de embarazo y parto normales. Su desarrollo psicomotor fue normal. Acude a urgencias por un cuadro de 2 semanas de evolución de cefalea holocraneal progresiva que no cedía a analgésicos simples. 48 horas antes de su valoración había comenzado con vómitos y diplopía en la mirada lateral derecha. Durante la última semana también refería episodios de oscurecimiento de la visión de varios segundos de duración desencadenados por los movimientos cefálicos.

La exploración neurológica mostró un edema de papila bilateral y paresia del VI par derecho. La agudeza visual fue de 20/40 a nivel de ambos ojos. Presentaba una leve rigidez de nuca. La TAC craneal (Figura 1) mostró una hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del IV ventrículo e hidrocefalia, definitorios del diagnóstico de malformación de Dandy-Walker. Se realizó una punción lumbar que puso de manifiesto una hipertensión intracraneal (presión de apertura > 34 mmH₂O), con glucosa y proteínas dentro de la normalidad y ausencias de células. El paciente fue sometido a tratamiento neuroquirúrgico, realizándose una combinación de derivación ventriculoperitoneal y quistoperitoneal sin complicaciones. Tras la cirugía se produjo la desaparición de la sintomatología neurológica.

COMENTARIO Y CONCLUSIONES

La hipertensión intracraneal es un trastorno caracterizado por la elevación de la presión intracraneal que puede ser

idiopática o secundaria a otras patologías como trombosis de senos, hidrocefalia obstructiva, procesos expansivos varios, etc. La sintomatología suele consistir en cefalea, episodios de visión borrosa, papiledema con déficit visual y diplopía por paresia del VI par. Aproximadamente el 80% de los pacientes con MDW suelen comenzar con manifestaciones clínicas en el primer año de vida en forma de macrocráneo secundario a hidrocefalia o por dilatación quística de la fosa posterior⁽⁴⁾. Después de este periodo los síntomas más comunes de presentación en la infancia son los secundarios a hipertensión intracraneal y en algunos casos presentan síntomas específicos de disfunción cerebelosa. En contraposición, los sujetos adultos suelen comenzar con sintomatología a nivel de fosa posterior como nistagmus, inestabilidad de la marcha⁽⁵⁾ y ataxia. Menos frecuentemente se da la aparición de signos de aumento de la presión intracraneal en la edad adulta⁽⁶⁾.

Aunque la MDW podría ser un hallazgo incidental, hay casos descritos que simulan una miastenia gravis⁽³⁾, una sordera neurosensorial aguda o vértigo⁽⁷⁾. Entre los adultos con MDW aislada, los signos clínicos pueden permanecer silentes o ser mínimos durante largo tiempo, a pesar de la importante afectación cerebelosa. Los motivos para este largo periodo asintomático permanecen inciertos. Reddy y cols.⁽⁸⁾ propusieron un desajuste entre la formación y la reabsorción de líquido cefalorraquídeo que ocurriría tardíamente en los adultos.

Existen diferentes opciones terapéuticas para los pacientes con MDW, tales como la derivación ventriculoperitoneal, la derivación quistoperitoneal o la combinación de ambas, así como procedimientos endoscópicos^(9,10). Todos estos procedimientos son eficaces para mejorar la sintomatología neurológica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benda CE. The Dandy-Walker syndrome or so-called atresia at

- the foramen of Magendie. *J Neuropathol Exp Neurol* 1954;13:14-25.
2. Ohaegbulam SC, Afifi H. Dandy-Walker syndrome. Incidence in a defined population of Tabuk, Saudi Arabia. *Neuroepidemiology* 2001;20:150-2.
 3. Cardoso J, Lange M, Lorenzoni PJ, Scola RH, Werneck LC. Dandy-Walker syndrome in adult mimicking myasthenia gravis. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65:173-5.
 4. Alexoiu GA, Sfakianos G, Prodromou N. Dandy-Walker malformation: Analysis of 19 cases. *J Child Neurol* 2010;25:188-91.
 5. Forestier D, Listrat A, Priner M, Gaubert AS, Kemmou G, Paccalin M. Late diagnosis of Dandy-Walker syndrome revealed by gait disorders in an elderly. *Rev Med Interne* 2008;29:421-3.
 6. Unsgaard G, Saud T, Slövring J, Ringkøb R. Adult manifestation of the Dandy-Walker syndrome. Report of two cases with review of the literature. *Neurochirurgia (Stuttg)* 1987;30:21-4.
 7. Freeman SR, Jones PH. Old age presentation of the Dandy-Walker syndrome associated with unilateral sudden sensorineural deafness and vertigo. *J Laryngol Otol* 2002;116:127-31.
 8. Reddy P, Vennemeredy PS, Grier L, Nanda A. Dandy-Walker syndrome: presentation of the congenital malformation in an older patient. *J La State Med Soc* 2000;152:31-4.
 9. Mohanty A, Biswas A, Satish S, Praharaj SS, Sastry KV. Treatment options for Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg* 2006;105 (suppl 5):348-56.
 10. Garret MA, Parsa AT, Cheung SW. Posterior fossa mass with multiple cranial neuropathies. *J Clin Neurosci* 2011;18:1519.