

Descripción del caso presentado en el número anterior

Malformación de Dandy-Walker

Dandy Walker malformation

*Dra. Ma. Guadalupe Treviño Alanís^a, Dra. Nelly González Cantú^a, Dra. Joselyn V. Montes Cruz^a,
Dr. Juan Bernardo García Flores^a, Dr. Héctor R. Martínez Menchaca^a y Dr. Gerardo Rivera Silva^a*

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.103>

CASO CLÍNICO

Una niña de 8 años con retraso psicomotor e hipotonía muscular desde los 3 meses de edad es llevada a la consulta por nistagmo y déficit auditivo bilateral progresivo de 6 meses de evolución.

Datos positivos en la exploración física: nistagmo horizontal bilateral, disminución de la agudeza visual, papiledema e ingurgitación venosa bilateral, hipoacusia bilateral de predominio derecho e hipotonía con arreflexia generalizada.

En la imagen tomográfica cerebral se detecta un espacio subaracnoideo aumentado por atrofia cerebral, poligiria, macrogirias con áreas de lisecefalia, ventriculomegalia, agenesia del cuerpo calloso, hipoplasia del cerebelo, quiste del cuarto ventrículo con dilatación de la fosa posterior e hipoplasia del tronco cerebral.

El diagnóstico se basó en los antecedentes de retraso en el desarrollo psicomotor, hipotonía muscular, hipoplasia del vérmix cerebeloso, ensanchamiento de la fosa posterior, quiste del cuarto ventrículo, hidrocefalia, agenesia del cuerpo calloso e hipoplasia del tronco encefálico.

Ante la evidencia diagnóstica de malforma-

ción de Dandy-Walker, se realizó una resonancia magnética que evidenció las mismas alteraciones cerebrales ya mencionadas como hallazgos tomográficos, destacando la tríada clásica caracterizada por hipoplasia del vérmix cerebeloso, la dilatación quística del cuarto ventrículo y el agrandamiento de la fosa posterior. Se descartó la variante de Dandy-Walker, que se caracteriza por una hipoplasia del vérmix cerebeloso con dilatación o no de la fosa posterior, y la megacisterna magna identificada por tener un diámetro mayor de 10 mm, con un cuarto ventrículo y un vermix normal. La paciente respondió a la colocación de una derivación ventrículo-peritoneal y ha continuado la rehabilitación psicomotora con terapia del lenguaje.

MALFORMACIÓN DE DANDY-WALKER

La malformación de Dandy-Walker es una anomalía cerebral congénita caracterizada por hipoplasia del vermix cerebeloso, quiste del cuarto ventrículo y ampliación de la fosa posterior. Tiene una prevalencia de 1 caso por 35 000 nacidos vivos en los Estados Unidos.¹ Las cromosomopatías que suelen presentarse con mayor frecuencia son las trisomías 13, 18 y 21, y las triploidías (17% a 54%).²

El cuadro clínico es inespecífico, ya que va a depender de las variaciones cerebrales presentes, por lo que su aparición puede ser de imprevisto o de manera evidente, o pasar inadvertida. Las manifestaciones clínicas que se presentan son la lentitud del desarrollo motor, el aumento progresivo del perímetro cefálico y la fontanela tensa por el aumento de la presión intracraneal, en el caso de los lactantes; mientras que en las etapas de preescolar, escolar y adolescente aparecen

a. División de Ciencias de la Salud, Universidad de Monterrey, San Pedro Garza García, N.L., México.

Correspondencia:
Dra. Ma. Guadalupe Treviño Alanís:
martrevino@udem.edu.mx

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido 21-06-2013
Aceptado 27-08-2013

también los síntomas de cráneo hipertensivo, signos de disfunción cerebelosa, como inestabilidad postural, falta de coordinación muscular y nistagmo; asimismo, se puede comprometer la función de algunos pares craneales. En cualquier etapa etaria se pueden presentar vómitos, irritabilidad debida de la cefalea, convulsiones y edema de papila asociado. El pronóstico es variable, y depende de las malformaciones agregadas y del tamaño del vérmix cerebeloso.³

El diagnóstico prenatal se efectúa después de la semana 18 de gestación mediante la ecografía, ya que es cuando se completa el desarrollo del vérmix cerebeloso. Para corroborar el diagnóstico, es recomendable la realización de una resonancia magnética prenatal, que permite descartar los diagnósticos falsos positivos y falsos negativos de la ecografía.⁵ En edades posteriores el diagnóstico se establece por el cuadro clínico y se confirma mediante los hallazgos tomográficos y por resonancia magnética de las malformaciones cerebrales. El diagnóstico diferencial debe establecerse con el síndrome de Joubert, el hígroma quístico y el quiste aracnoideo retrocerebeloso. Existen otros síndromes asociados con la malformación de Dandy-Walker, como el de Aase-Smith, el de Aicardi, el cerebro-oculomuscular, el de Coffin-Siris y el de Cornelia de Lange.

El tratamiento depende de la sintomatología; si el paciente presenta síntomas de hipertensión endocraneal, está indicada una derivación entre el quiste y la cavidad peritoneal, y en la situación de que la sintomatología continúe, es necesaria la colocación de un drenaje ventriculoperitoneal o ventriculoauricular, según las condiciones clínicas del paciente. Actualmente, se han probado

nuevos métodos quirúrgicos, como la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo, con la cual se condiciona una disminución ligera en el tamaño ventricular y una reducción, en grado variable, del quiste. Además, se requiere un manejo sintomático, y se debe dar prioridad a la rehabilitación psicomotora y a la terapia del lenguaje.

La malformación de Dandy-Walker representa un reto en el diagnóstico prenatal, y aunque existen la ecografía tridimensional y la resonancia magnética, no siempre están disponibles en todos los centros de atención prenatal; sin embargo, son necesarias para el diagnóstico correcto y, por consiguiente, para el tratamiento adecuado. Por otra parte, la ecografía bidimensional continúa siendo la prueba diagnóstica más usual para este tipo de malformación. Finalmente, un aspecto esencial que no se debe olvidar es orientar a los padres cuando se tenga el diagnóstico y, además, considerar que el tratamiento tiene que ser multidisciplinario. ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Blass HG, Eik-Nes SH. First-trimester, diagnosis of fetal malformations. En: Rodeck CH, editor. *Fetal Medicine*. 2. ed. Filadelfia: Churchill Livingstone; 2008. Págs.587-8.
2. Has R, Ermis H, Yuksel A, Ibrahimoglu L, et al. Dandy-Walker malformation: A review of 78 cases diagnosed by prenatal sonography. *Fetal Diagn Ther* 2004;19:342-7.
3. Malinger G, Lev D, Lerman-Sagie T. The fetal cerebellum. Pit-falls in diagnosis and management. *Prenat Diagn* 2009;29:372-80.
4. Phillips JJ, Mahony BS, Siebert JR, Lalani T, Fligner CL, Kapur RP. Dandy-Walker malformation complex: Correlation between ultrasonographic diagnosis and postmortem neuropathology. *Obstet Gynecol* 2006;107:685-93.
5. Kline-Fath BM, Calvo-García MA. Prenatal imaging of congenital malformations of the brain. *Semin ultrasound CTMRI* 2011;32:167-88.

Presentación del nuevo caso clínico

En el próximo número se publicará el diagnóstico, manejo y tratamiento de este caso.

CASO CLÍNICO

Una niña de 11 años, con sobrepeso, sin antecedentes perinatológicos para destacar, ingresó derivada por el Servicio de Oftalmología por un edema de papila bilateral para su estudio. Tenía antecedentes de rinitis y otitis media aguda de repetición hasta los 3 años, con respiración bucal actualmente. Había consultado al oftalmólogo por episodios de cefalea intermitente diurnos, que no impedían su actividad, y visión borrosa al leer la letra pequeña. La paciente provenía de la Provincia de Entre Ríos, donde vivía desde hacía un año. En el examen físico no presentaba datos positivos.

Estudios de laboratorio: glóbulos blancos 9300/mm³, Hb. 13,4 g/dl, Hto. 39%, plaquetas 327 000/mm³, PCR 5, ESD 9 mm/hora, medio interno normal. Determinación de hormonas: hormonas tiroideas y cortisol en valores normales, hormonas gonadales en valores premenárquicos.

Radiografía de los senos paranasales, tomografía computarizada cerebral (Figura 1) y resonancia magnética de cerebro, órbita e hipófisis: pansinusopatía crónica.

Se realizó una punción lumbar (estudio citoquímico normal, presión 25 cm H₂O) después de obtener los estudios por imágenes.

FIGURA 1. Tomografía computarizada mediofacial donde se observa el velamiento de los senos maxilares



¿Cuál es su diagnóstico presuntivo?

- Tumor de SNC
- Sinusitis aguda
- Encefalitis viral
- Seudotumor cerebral
- Trombosis del seno cavernoso