



Hidrocefalia congénita asociada al Síndrome de Dandy-Walker. Revisión e informe de un caso

José Felipe López Herrera,* Rubén García R,** Gerardo Sánchez V,***
Ma. de los Ángeles Pérez Z****

RESUMEN

La hidrocefalia congénita es un problema de difícil diagnóstico, atribuible a causas no hereditarias, los factores genéticos son importantes, los hallazgos fisiopatológicos y el subsecuente manejo médico y el consejo a los padres puede confundir su determinación. Específicamente cuando la hidrocefalia no comunicante congénita resulta de estenosis acueductal, la asociación de otras anomalías con hidrocefalia congénita siempre deben ser consideradas aparte; como en el caso del síndrome de Dandy-Walker.

El síndrome de Dandy Walker es una malformación del cuarto ventrículo e hipoplasia de vermis cerebeloso por defecto del desarrollo del mismo antes de la diferenciación embriológica, las manifestaciones clínicas suelen evidenciarse durante la lactancia por crecimiento del cráneo en forma progresiva por hidrocefalia principalmente, pueden acompañarse de otras malformaciones congénitas encefálicas de los trastornos de la migración neuronal (TMN); el tratamiento es la derivación de los ventrículos.

Palabras clave: Hidrocefalia, hipoplasia del vermis, hiperetrofia de ventrículos.

La hidrocefalia (del latín “agua en el cerebro”), se identifica por un agrandamiento del sistema ventricular asociado a hipertensión intracraneana. Esta anomalía se debe a la obstrucción de la salida del líquido cefalorraquídeo (LCR) del sistema ventricular, a una menor ab-

SUMMARY

Congenital hydrocephaly is a difficult diagnostic problem, attributable to no hereditary causes, the genetic agents are important, the physiopathologic findings and the subsequent medical management and advices to the parents can confuse its determination. Specifically when uncommunicative congenital hydrocephaly is the result of aqueductal stenosis, other abnormalities association with congenital hydrocephaly must be considered aside; as Dandy-Walker's Syndrome case.

Dandy-Walker's Syndrome is a malformation of the fourth ventricle and cerebella vermis hypoplasia due to a vermis developmental defect before the embryological differentiation, clinical manifestations tend to prove theirselves during lactation because of skull growing in a progressive way due to hydrocephaly essentially, another congenital encephalic malformations of neuronal migration upsets can appear; the treatment is the ventricles derivation.

Key words: Hydrocephaly, vermis hypoplasia, hypertrophy of ventricle.

sorción del líquido y menos frecuente a la producción excesiva de líquido por anomalías del plexo coroideo.

Se da por entendido que la formación del LCR se forma en el sistema ventricular. Los sitios posibles de origen incluyen: el plexo coroideo, el epéndimo y el parénquima; en el hombre a los plexos coroideos corresponden el 60% a 70%.^{1,2} Estos plexos son estructuras donde se produce el LCR formando en su superficie (por numerosas vellosidades revestidas de un epitelio de células ependimarias modificadas) y que en el centro tiene un estroma formado por tejido conectivo y capilares sanguíneos; se ha postulado que las modificaciones en la presión osmótica de la sangre modifica la permeabilidad de las células del epitelio coroideo; por otro lado, la inervación se hace por gran canti-

* Adscrito al Servicio de Pediatría. Hospital General Regional No. 72, Instituto Mexicano del Seguro Social, IMSS. Estado de México.

** Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

*** Adscrito al Servicio de Neuropediatría del Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional Siglo XXI. IMSS.

**** Unidad de Medicina Familiar. No. 58, IMSS. Tlalnepantla, Estado de México.

dad de axones noradrenérgicos que proceden del ganglio cervical superior del simpático y rodean los vasos venosos y arteriales e inclusive a las mismas células epiteliales.

El mecanismo de producción de LCR consiste en el primer paso de un ultrafiltrado del plasma originado por la presión hidrostática alrededor del estroma del tejido conectivo, debajo del epitelio de las vellosidades, que posteriormente es transformado en la secreción de LCR.

La velocidad con que se produce en los adultos es de 0.33 mL x minuto (19.9 mL x hora = 475.2 mL en 24 h) y de 0.35 mL x minuto (21 mL x hora = 504 mL en 24 h) en los niños.

Después de ser producido fluye a los ventrículos laterales para pasar por los forámenes intraventriculares (Monro) al tercer ventrículo, donde se agrega el líquido formado en esta cavidad, para después descender por el acueducto de Silvio al cuarto ventrículo donde a su vez recibe la contribución de los plexos correspondientes a él, y a través de los orificios de Magendie y Luschka llega al espacio subaracnoidal para fluir hacia las cisternas craneales y a la superficie dorsolateral de los hemisferios, hasta llegar a las vellosidades aracnoideas situadas en relación con el seno longitudinal superior, donde se absorbe (granulaciones aracnoideas). Se considera que los túbulos de las vellosidades funcionan en conjunto como un sistema de válvula: cuando la presión del líquido es mayor que la de la sangre, los túbulos se abren y el líquido fluye hacia los senos, si la presión del seno no excede a la presión del espacio subaracnoidal, los túbulos se colapsan y la comunicación se ocluye (presión de apertura mayor de 20-50 mmH₂O) el total del volumen del líquido es de 100 a 150 mL y la presión en el niño es de 100-150 mmH₂O. Desde el punto de vista mecánico forma un lecho que protege al sistema nervioso central (SNC) de choques o desplazamientos bruscos; se supone que funciona como regulador de la presión intracraneal y participa en la nutrición del tejido nervioso.³

El ritmo normal del crecimientocefálico durante la lactancia es de 2 cm mensuales durante los tres primeros meses de vida, de 1 cm durante el segundo trimestre, de 0.5 cm hasta cumplirse el primer año de vida. En los neonatos una morfologíacefálica anormal (en particular una prominencia occipital) suele sugerir el diagnóstico de hidrocefalia.

La hidrocefalia congénita puede ser de origen diverso; algunas veces la causa es determinada genéticamente, en tal caso la mayoría de las veces puede corresponder a tres malformaciones: estenosis del acueducto de Silvio, malformaciones de Arnold-Chiari y síndrome de Dandy-Walker. La frecuencia de estenosis del acueducto se observa en 15% de las hidrocefalias; esto puede ser por obstrucción del acueducto o por haber muchos canales en lugar de un solo acueducto.

La estenosis del acueducto de Silvio da lugar a una forma de hidrocefalia no comunicante, su obstrucción parcial o total puede deberse a malformaciones estructurales congénitas, por hemorragias, por infecciones, por neoplasias o por malformaciones vasculares. También puede producirse una oclusión concomitante del espacio subaracnoidal, la cual es difícil diferenciar, clínicamente, de los tipos histológicos específicos de la estenosis del acueducto: estrechamente congénito, bifurcación del acueducto, formación de tabiques y proceso inflamatorio secundario a una meningitis neonatal y a hemorragias intravasculares; puede producirse gliosis del acueducto.

La estenosis hereditaria es transmitida como un rasgo recesivo ligado al cromosoma X. Como se mencionó, la estenosis del acueducto puede acompañarse de síndrome de Dandy-Walker.^{4,5} Los niños con estenosis congénitas al nacer presentan hidrocefalia que puede ser diagnosticada con estudios de neuroimagen, como resonancia magnética (RM) y tomografía axial computarizada (TAC) y confirmar así la dilatación ventricular, así como otras malformaciones congénitas asociadas; algunos lactantes con estenosis congénita del acueducto son asintomáticos, hasta una edad más avanzada o en el comienzo de la vida adulta; algunos son totalmente asintomáticos.

En los neonatos la manifestación más común es el crecimiento del perímetrocefálico y la deformación del occipucio, sin embargo el estado general de los niños puede no verse afectado y aparecer ser excelente pero si este problema se deja a su evolución espontánea puede provocar postración, somnolencia y rechazo progresivo a los alimentos. La progresión de la hidrocefalia provoca anormalidades en la motilidad ocular, la compresión de las vías ópticas debido a la dilatación del tercer ventrículo puede dar lugar a una atrofia óptica y la afección del sexto par puede dar lugar a estrabismo, la disfunción del tronco encefálico ocasiona dificultades para la succión o la alimentación, y puede causar vómitos y aspiración de los alimentos. Las descompensaciones o en los estadios más avanzados pueden causar la muerte, por herniación transtentorial y compresión del tronco, o por herniación transforaminal.¹

El síndrome de Dandy-Walker puede encontrarse asociado a la hidrocefalia congénita; en forma de un quiste de la fosa posterior, aplasia o hipoplasia del vermis cerebelar; fue descrito en 1887.⁶ Dandy y Blackfan reconocieron esta tríada en 1914, cuando describieron los hallazgos de esta anomalía en tres niños;⁷ más tarde Taggart y Walker,⁸ en 1942, señalaron que el defecto era debido a una “atresia congénita de los forámenes de Luschka y Magendie”.

Benda,⁹ después de estudiar seis casos, concluyó que la entidad se debe a un complejo de desarrollo anormal y

no necesariamente a la atresia de los farámenes. Para distinguir esta condición como una entidad separada a un desorden del desarrollo cerebelar, Bena denominó este problema como síndrome de Dandy-Walker tal como se conoce hasta la fecha. Clínicamente estos pacientes presentan hidrocefalia tempranamente, con el característico abultamiento del occipucio.

Por su lado, Hart Michael y col.¹⁰ en un estudio de 28 casos, que llegaron a autopsia, informaron las características de este síndrome como son: hidrocefalia, ausencia de vermis cerebelar y quiste de la fosa posterior con comunicación del cuarto ventrículo; algunos casos pueden presentar otros defectos, como son la atresia de los agujeros de Luschka y Magendie; ellos encontraron entre sus casos cinco niños con cierre de los agujeros y cinco casos con los agujeros abiertos. Otras anomalías del cerebro como la migración neuronal (TMN), lo encontraron en 19 niños; éstas incluyeron anomalías de los giros, heterotropías, polimicrogiria, agiria y/o macrogiria; agenesia del cuerpo calloso, malformaciones del núcleo olivar inferior, anomalías de la folia cerebelar y heterotropias, estenosis acueductal, microcefalia, hamartoma infundibular y quiste diverticular del tercer ventrículo, y siringomielia.¹⁰

Castroviejo¹¹ informó en 1991 un análisis de 38 casos; algunos autores¹² heterotropias de la oliva inferior relacionadas con malformación de Dandy-Walker, mientras otros¹³ lo relacionan con meningocele craneal, anomalías oculares y paladar hendido. Se ha informado también de los factores hemodinámicos en el síndrome de Dandy-Walker y en la malformación de Arnold-Chiari;¹⁴ otros investigadores relacionan los hallazgos radiológicos, clínicos y patológicos en este síndrome.¹⁵

Algunos autores¹⁰ refieren algunas teorías acerca de la patogénesis del síndrome de Dandy-Walker, basadas en los hallazgos encontrados en los casos estudiados, pero ninguna teoría justifica cabalmente esta alteración, por lo que concluyen después de la revisión de sus casos, que de la hidrocefalia, la aplasia del vermis cerebelar (o la hipoplasia) y el alargamiento del cuarto ventrículo con quiste en la fosa posterior, son los elementos "esenciales" de este síndrome. Las otras anomalías del SNC son parte de este complejo en 68% de sus casos, lo que sugiere que las anomalías son parte de las alteraciones del desarrollo general. Los experimentos en ratones por deficiencia de riboflavina producen este síndrome.

CASO CLÍNICO

Se trata de un neonato del sexo masculino con 25 días de edad, era producto de la segunda gestación de una mujer

de 34 años de edad, con un embarazo de 39 semanas de gestación, obtenido por cesárea; el parto se prolongó por 12 horas, por lo que recibió inducción del parto, sin obtenerse dilatación del cuello uterino. En el acto quirúrgico se obtuvo un producto gemelar, siendo el caso clínico el segundo gemelo con 1.450 kg de peso al nacer, perímetro cefálico de 31.5 cm y con una talla de 43 cm, Apgar de: 8/9 al minuto y a los cinco minutos, respectivamente.

Desde su nacimiento permaneció en incubadora por dos semanas donde se observó agrandamiento de la región occipital, observándose un crecimiento del perímetro cefálico a los 17 días de vida extrauterina de 33.5 cm por lo que se pensó en una posible hidrocefalia. Fue enviado al CMN Siglo XXI para estudios y valoración por el Servicio de Neuropediatría; no se refiere ninguna otra patología asociada. Durante su estancia hospitalaria se le realizó



Figura 1. RM de cráneo en corte sagital: se observan datos de TMN como son: agenesia del cuerpo calloso, paquigiria y polimicrogiria, se observa hipoplasia del cerebelo, quiste de la fosa posterior y dilatación ventricular.



Figura 2. RM de cráneo en corte sagital: se observa la agenesia del vermis cerebelar, quiste de la fosa posterior que se comunica con el 4º ventrículo (S. de Dandy-Walker); se observa también la dilatación ventricular, la hemiatrofia del hemisferio derecho.

una resonancia magnética del cráneo, donde se observó hipoplasia del vermis cerebeloso, quiste de la fosa posterior que se comunica con el cuarto ventrículo y dilatación ventricular; se observaron también alteraciones de polimicrogiria y datos de lisencefalia compatibles con trastornos de la migración neuronal (TMN), (*Figuras 1 y 2*). Con estos hallazgos neurorradiológicos se sospecha un síndrome Dandy-Walker, por lo que se solicitó valoración por el servicio de neurocirugía, programándose para ventriculostomía y derivación ventricular.

El informe de los hallazgos quirúrgicos refirió: formación quística que ocupa toda la fosa posterior y que se extiende supratentorialmente, rechazando la tienda del cerebro hacia arriba incluyendo en él a los senos laterales y rechazando la prensa de Herófilo hacia arriba y a la derecha. La formación quística se continuaba insensiblemente con el cuarto ventrículo, haciendo una sola cavi-

dad con él; el contenido del líquido era levemente xantocrómico. Había además aplasia del vermis cerebeloso e hipoplasia cerebelar; la aplasia del vermis y la hipoplasia cerebelar permitían ver, desde el momento de quitar al quiste, todo el piso del cuarto ventrículo principalmente en su porción bulbar, lugar donde la hipoplasia cerebelosa era más marcada. También se logró observar el orificio inferior del acueducto de Silvio por el cual no drenaba LCR; por todo esto se concluyó que existía estenosis del acueducto de Silvio que dio lugar al crecimiento gradual de la malformación que correspondió a una hidrocefalia congénita con síndrome de Dandy-Walker.

DISCUSIÓN

El presente caso que desde su nacimiento presentó deformación del occipucio y posteriormente crecimiento progresivo del perímetro cefálico, permitió, por su evolución, sospechar que se trataba de una hidrocefalia congénita; gracias a la neurorradiología, con resonancia magnética y la tomografía axial del cráneo, se puede hacer un diagnóstico más preciso y poner en evidencia algunos síndromes que se asocian a este problema.

El objetivo de la presentación de este caso clínico es informar únicamente la presentación de hidrocefalia congénita asociada al síndrome de Dandy-Walker y mostrar las imágenes neurorradiológicas del caso, aso-

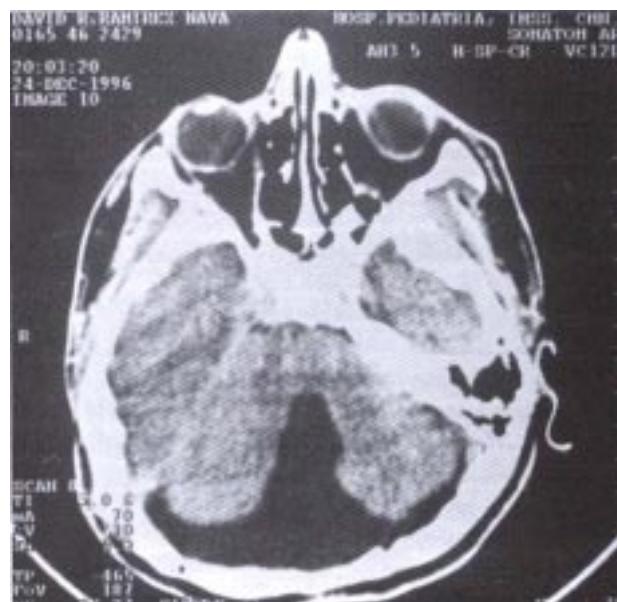


Figura 3. TAC de cráneo simple en corte axial: donde se observa a la edad de 11 años la malformación de Dandy-Walker (agenesia del vermis cerebeloso); quiste de la fosa posterior que se comunica con el 4º ventrículo.



Figura 4. TAC de cráneo simple en corte axial: se observa a la edad de 11 años claramente la agenesia del vermis cerebeloso, el quiste de la fosa posterior, se comunica con el 4º ventrículo.

ciadas con otras malformaciones. No se puede inferir con este único caso clínico la patogénesis del síndrome, como lo refieren algunos autores^{10,11} con la experiencia de varios casos, sin embargo cabe mencionar que a este respecto las teorías más aceptadas en este síndrome mencionan que los orificios de Luschka y Magendie no alcanzan su apertura, resultando un agrandamiento quístico del cuarto ventrículo con la consecuente falla del desarrollo del vermis cerebeloso.⁶ En este caso por los hallazgos quirúrgicos mostraron que el origen fue la estenosis del acueducto de Silvio, produciendo la hidrocefalia congénita, como ha sido referido en algunas publicaciones^{4,5} y que frecuentemente se asocia al síndrome.

Así pues, el niño presentó una hidrocefalia congénita secundaria a la estenosis del acueducto de Silvio que contribuye a 15% de las hidrocefalias congénitas no comunicantes. El síndrome de Dandy-Walker se encontró asociado a la hidrocefalia congénita, pero no se puede inferir que la estenosis del acueducto de Silvio haya sido la causa, pero sí pudiera tener relación con el síndrome como se menciona en la literatura revisada. La ayuda de la neurorradiología fue un instrumento de gran utilidad en el diagnóstico.

Independientemente de su patogénesis el síndrome de Dandy-Walker en este paciente cumplió con la tríada para establecer el diagnóstico: hidrocefalia, ausencia de vermis cerebeloso y quiste de la fosa posterior con co-

municación con el cuarto ventrículo. Las otras alteraciones relacionadas con la migración neuronal pueden encontrarse como parte de las anormalidades del desarrollo neurológico presente en estas patologías. Por lo que en este caso clínico se trata de una hidrocefalia congénita asociada al síndrome de Dandy-Walker.

REFERENCIAS

1. Costa. Hidrocefalia. En Fejerman-Fernández Álvarez, ed. *Neurología Pediátrica*. Buenos Aires: Panamericana 1997; 8: 794-803.
2. Ahswal S. Hidrocefalia. En Swaiman K, ed. *Neurología Pediátrica*. Madrid: Mosby 1996; 26: 453-460.
3. McComb J. Recent research into the nature of cerebrospinal fluid formation and absorption. *J Neurosurg* 1983; 59: 369-83.
4. Ahswal S. Síndrome de Dandy-Walker. En: Swaiman K, ed. *Neurología Pediátrica*. Madrid: Mosby 1996; 26: 451-2.
5. Sarnat H. Dandy-Walker malformation. In Berg B., ed. *Principles of Child Neurology*. New York: McGraw-Hill 1996; 26: 643-4.
6. Sutton JB. The lateral recesses of the fourth ventricle: Their relation to certain cysts and tumors of the cerebellum and to occipital meningocele. *Brain* 1887; 9: 352-61.
7. Dandy WE, Blackfan KD. Internal hydrocephalus, an experimental, clinical and pathological study. *Amer J Dis Child* 1914; 8: 406-82.
8. Taggart JK, Walker AE. Congenital atresia of the foramen of Luschka and Magendie. *Arch Neurol Psychiat* 1942; 48: 583-612.
9. Benda CE. The Dandy-Walker Syndrome or the so-called atresia of the foramen of Magendie. *J Neuropath Exp Neurol* 1954; 13: 14-29.
10. Hart MN, Malamud N, Ellis GW. The Dandy-Walker Syndrome. A clinic pathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972; 27: 771-80.
11. Pascual Castroviejo I, Velez A, Pascual Pascual SI. Dandy-Walker Malformation: analysis of 38 cases. *Child Nerv Syst* 1991; 7: 88-97.
12. Nanaway J, Netsky MG. Heterotopias of the inferior olive: relation to Dandy-Walker malformation and correlation with experimental data. *J Neuropathol Exp Neurol* 1971; 3: 380-9.
13. Martínez Lage JF. Dandy Walker malformation, cranial meningocele, ocular abnormalities and cleft palate: Walker Walburg syndrome? *Pediatr Radiol* 1991; 21: 319.
14. Gardner WJ. Hemodynamic factors in Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations. *Childs Brain* 1977; 3: 200.
15. Haller JS, Wolpert SM, Rabe EF. Cystic lesions of the posterior fossa in infants: a comparison of the clinical, radiological and pathological findings in Dandy-Walker syndrome in extra-axial cysts. *Neurology* 1971; 21: 494.

Correspondencia:

Dr. José Felipe López Herrera
Retorno de las Abubillas No. 31
Fraccionamiento "Las Alamedas"
Atizapán de Zaragoza
Estado de México. CP 52970
Tel. 58-24-62-28