

CASOS CLÍNICOS

Variante de Dandy Walker. A propósito de un caso clínico

C. de Paco Matallana, E. Carmona Sánchez, C. Padilla Vinuesa, M.D. Fresneda Jaimez y A. Caño Aguilar

Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Clínico San Cecilio. Granada. España.

ABSTRACT

We present a case of Dandy-Walker variant associated with a 90-mm occipital meningocele and severe hydrocephalus, with no other malformations or chromosomal alterations in a 33-week pregnant woman. An expectant approach was adopted until week 37, when cesarean section was performed in the interests of the fetus. Excision of the meningocele and ventricular-peritoneal shunting were performed in the first 24 hours of life. The infant is currently aged 8 months and shows good psychomotor development.

CASO CLÍNICO

Gestante de 33 años, con un parto eutócico anterior y sin antecedentes personales ni familiares relevantes. La gestación cursa con normalidad hasta la semana 33, en que es remitida a nuestro centro para ecografía de tercer nivel por visualizarse, durante el control ecográfico rutinario del tercer trimestre, una tumoración retrocervical. En ecografía de tercer nivel, se comprueba la presencia de hidrocefalia bilateral grave (diámetro ventricular, 25 mm) (figs. 1a y b); el diámetro biparietal (DBP) es de 102 mm, y el resto de las biometrías son acordes con edad gestacional. En la zona retrocervical se confirma la existencia de tumoración de 90 × 90 mm, quística y tabicada, sugerente de higroma quístico frente a meningocele (fig. 2); no se encontraron otras anomalías estructurales asociadas. Se ofrece la posibilidad de cordocentesis para determinar cariotipo fetal, a lo que la paciente rehúsa. Serologías TORCH negativas. Tras consultar con el servicio de pediatría, se decide terminar la gestación en la semana 37 de amenorrea mediante cesárea elec-

tiva. Nace una niña de 3.510 g, con buena vitalidad y puntuación Apgar 9/10; se observa en la zona retrocervical una tumoración de 10 cm (fig. 3). El resto morfológica está dentro de la normalidad. Se realiza

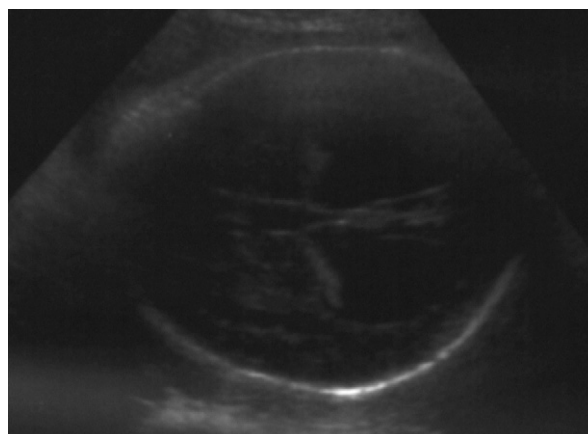


Fig. 1a. Hidrocefalia bilateral severa.

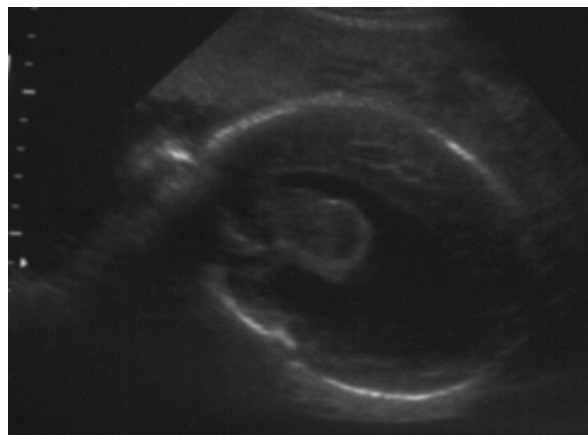


Fig. 1b. Hidrocefalia severa.

Aceptado para su publicación el 18 de enero de 2009.



Fig. 2. Tumoración retrocervical.

una tomografía computarizada craneal, en la que se observa un meningocele occipital comunicado con la fosa posterior por menos de 1 cm (fig. 4), variante Dandy Walker, con quiste en la fosa posterior e hipoplasia cerebelosa. A las 24 h, es intervenida por el servicio de neurocirugía del meningocele. A los 8 días de vida se procede a la colocación de una derivación del ventrículo lateral al peritoneo, con un postoperatorio normal. La recién nacida es dada de alta a los 16 días del nacimiento. A los 8 meses de vida presenta una buena evolución psicomotriz.

DISCUSIÓN

El síndrome Dandy Walker fue introducido para indicar la asociación de ventriculomegalia en grado variable, un aumento del tamaño de la cisterna magna y un defecto del vermis cerebeloso.



Fig. 3. Tumoración retrocervical.

En estos años se han propuesto diferentes definiciones para indicar un grupo de malformaciones de la fosa posterior similares a las del síndrome clásico de Dandy Walker. La mayoría de estas definiciones aluden a los siguientes hallazgos:

- Dilatación quística del IV ventrículo.
- Disgenesia del vermis cerebeloso.
- Posición elevada de la tienda del cerebelo.

En la actualidad, se utiliza la expresión *complejo Dandy Walker* para indicar un espectro de anomalías de la fosa posterior que se clasifican por tomografía computerizada de la siguiente manera:

1. Malformación de Dandy Walker clásica.

- Fosa posterior agrandada.
- Agenesia completa o parcial del vermis cerebeloso.
- Elevación de la tienda del cerebelo.

2. Variante de Dandy Walker: hipoplasia variable del vermis cerebeloso con o sin aumento de tamaño de la fosa posterior.

3. Megacisterna magna: aumento de tamaño de la cisterna magna, con integridad tanto del vermis cerebeloso como del IV ventrículo.

Aunque la hidrocefalia se ha considerado clásicamente un elemento diagnóstico esencial de esta malformación, evidencias más recientes sugieren que, incluso en el Dandy Walker clásico, la ventriculomegalia no está siempre claramente presente en el nacimiento en la mayoría de los pacientes, sino que se desarrolla en el primer mes de vida.

La malformación de Dandy Walker tiene una prevalencia estimada de aproximadamente 1 de cada 30.000 nacimientos y se ha hallado en el 4 al 12% de todos los casos con hidrocefalia infantil^{1,2}. La incidencia de la variante de Dandy Walker y de la megacisterna es desconocida¹.

Esta malformación se asocia a otras anomalías; las más frecuentes son la ventriculomegalia y los defectos cardíacos. Otras alteraciones asociadas son la agenesia del cuerpo calloso, la holoprosencefalia, el cefalocelo, los riñones poliquísticos y los defectos de la fusión de la línea media de la cara.

Los estudios posnatales indican que la frecuencia de malformaciones asociadas oscila entre el 50 y el 70%^{1,3}. Se ha documentado la frecuente asociación con alteraciones cromosómicas (trisomía 18, trisomía 13 y triploidía), que oscila entre el 14,5 y el 55%⁴⁻⁶.

En nuestro caso se trata de una variante de Dandy Walker con quiste en la fosa posterior e hipoplasia del cerebelo, asociada a hidrocefalia bilateral grave y

meningocele occipital, sin detectarse ecográficamente ninguna otra anomalía asociada. Antes del parto desconocíamos el cariotipo fetal, ya que aunque se ofertó (atendiendo a la frecuente asociación de estas malformaciones con cromosomopatías), la paciente se negó a su realización; tras el parto se demostró el cariotipo normal de la recién nacida. Nos parece destacable de este caso la asociación entre la anomalía de la fosa posterior y la tumoración retrocervical. Ante este hallazgo pensamos fundamentalmente en 2 diagnósticos:

1. Higroma quístico. Como se observa en la figura 2, la tumoración es fundamentalmente anecogénica y presenta septos en su interior. Ante este hallazgo ecográfico y el hecho de que el feto fuese de sexo femenino se planteó la posibilidad de que se tratase de un síndrome de Turner.

2. Meningocele occipital. Ecográficamente se manifiesta como una masa quística en la superficie craneal, fundamentalmente en la línea media, sobre todo en la región occipital. A diferencia del higroma quístico, presenta un defecto de la calota que confirma el diagnóstico (fig. 2). La ausencia de tejido encefálico dentro del saco herniario nos hace hablar de meningocele en lugar de encefalocele. Revisando la bibliografía existente comprobamos que no es rara la presencia de meningocele occipital asociado al síndrome de Dandy Walker⁷⁻¹⁰.

Basándonos en la relación existente entre el síndrome de Dandy Walker y la infección por *Toxoplasma* y citomegalovirus, se realizaron serologías TORCH. Se descartó así la etiología infecciosa más frecuente en este caso¹¹.

En cuanto a la finalización de la gestación, si la malformación de Dandy Walker se detecta precozmente, se oferta a los padres la posibilidad de interrumpir el embarazo, dado el mal pronóstico, con una alta mortalidad, probabilidad de retraso intelectual y otras anomalías asociadas. Se recomienda la conducta expectante si el diagnóstico es tardío, según la legislación española sobre la interrupción voluntaria del embarazo, cuyo límite para la interrupción es la semana 22, o no se ha decidido terminar la gestación por deseo de la pareja. Si se asocia ventriculomegalia y ésta aumenta progresivamente, el parto tiene lugar cuando se produce la madurez fetal¹¹. En nuestro caso, debido a un diagnóstico tardío y el deseo de los padres, se decidió una conducta expectante hasta la semana 37 de gestación, con control ecográfico cada 2 semanas, comprobándose la no progresión de la ventriculomegalia y el correcto perfil biofísico fetal. La elección

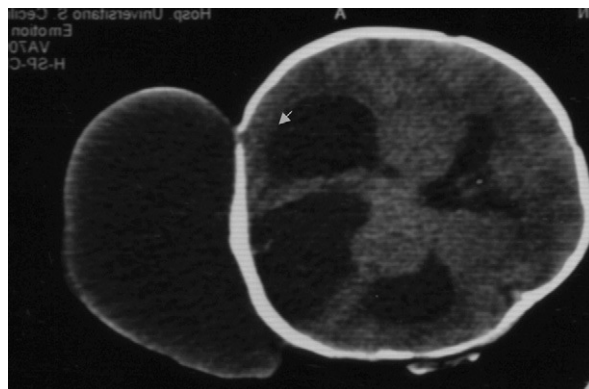


Fig. 4. Comunicación tumoración-fosa posterior.

de terminar la gestación mediante cesárea se fundamentó principalmente en la existencia de la gran tumoración retrocervical que, por su tamaño, hacía poco viable el parto vaginal; con la sospecha diagnóstica de meningocele, la vía de parto recomendada para esta enfermedad es la cesárea, para evitar el traumatismo en el canal del parto y la infección¹¹.

En cuanto al pronóstico de la variante de Dandy Walker hay que señalar que, aunque por lo general es malo, éste no es uniformemente fatal y, mientras que la presencia de otras anomalías asociadas confieren un peor pronóstico, cuando se presenta de forma aislada ofrece una mayor posibilidad de obtener un neonato normal². En el caso que nos ocupa, no se asociaban otras malformaciones estructurales ni alteraciones cromosómicas, salvo meningocele occipital; es importante destacar la buena evolución de la recién nacida tras la exéresis del meningocele y la posterior derivación ventriculoperitoneal. Actualmente la recién nacida tiene 8 meses de vida y cuenta con una buena evolución psicomotriz para su edad, aunque desconocemos el pronóstico a largo plazo.

RESUMEN

Presentamos un caso clínico de una variante de Dandy Walker asociada a un meningocele occipital de 90 mm y a una hidrocefalia grave, sin otras malformaciones ni alteraciones cromosómicas, en una mujer embarazada de 33 semanas. Se adoptó una actitud expectante hasta la semana 37, en la cual se decidió cesárea por interés fetal. Se realiza la exéresis del meningocele y la derivación ventriculoperitoneal en las primeras 24 h de vida; actualmente, el recién nacido tiene 8 meses de vida y presenta una buena evolución psicomotriz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gianluigi P, Romero R, Gabrielli S, Perolo A, Bovicelli L. Diagnóstico prenatal de malformaciones cerebroespinal. En: Fleischer A, Manning F, Jeanty Ph, Romero R, editores. Ecografía en obstetricia y ginecología. 1.^a ed. Madrid: Marbán; 2002. p. 382-4.
2. Bernard JP, Moscoso G, Renier D, Ville Y. Cystic malformations of the posterior fossa. Prenat Diagn. 2001;21:1064-9.
3. Ecker JL, Thomas D, Bryann B, Beryl B. The sonographic diagnosis of Dandy-Walker and Dandy-Walker variant: associated findings and outcomes. Prenat Diagn. 2000;20:328-32.
4. Nyberg DA, Mahony BS, Hegge FN, et al. Enlarged cisterna magna and the Dandy-Walker malformation: factors associated with chromosome abnormalities. Obstet Gynecol. 1991;77:436-42.
5. Kölble N, Wissner J, Kurmanavicius J, et al. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and outcome. Prenat Diagn. 2000;20:318-27.
6. Chih-Ping C, Tung-Yao C, Jin-Chung S, Shuan-Pei L, et al. Prenatal diagnosis of the Dandy-Walker malformation and ventriculomegaly associated with partial trisomy 9p and distal 12p detection. Prenat Diagn. 2002;22:1063-6.
7. Bindal AK, Storrs BB, McLone DG. Occipital meningoceles in patients with the Dandy-Walker syndrome. Neurosurgery. 1991;28:844-7.
8. Todo T, Usui M, Araki F. Dandy-Walker syndrome forming a giant occipital meningocele-case report. Neurol Med Chir (Tokyo). 1993;33:845-50.
9. Shouto T, Sekido K, Ohtsubo Y, Saida A, Yamamoto I. Dandy-Walker syndrome associated with occipital meningocele and spinal lipoma-case report. Neurol Med Chir (Tokyo). 1999;39:544-7.
10. Nishimaki S, Yoda H, Seki K, Kawakami T, Akamatsu H, Iwasaki Y. A case of Dandy-Walker malformation associated with occipital meningocele, microphthalmia, and cleft palate. Pediatr Radiol. 1990;20:608-9.
11. Martínez L, Del Barrio P, Uguet de Resayre F, Cerdón FJ, Bajo JM. Malformación del SNC. En: Bajo Arenas JM, editor. Ultrasonografía obstétrica. Madrid: Marbán; 2002. p. 140-67.