

M.P. Gil Villar^{a,*}, C. García Arguedas^a, S. Santos Lasaosa^a y P. Cía Blasco^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Unidad de Dolor, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mapi.gil.villar@gmail.com (M.P. Gil Villar).

doi:10.1016/j.nrl.2011.10.013

Agnesia de arterias cerebelosas postero-inferiores en adulto asintomático con malformación de Dandy Walker

Agnesis of posterior inferior cerebellar arteries in an asymptomatic adult with Dandy-Walker malformation

Sr. Editor:

La malformación de Dandy Walker (MDW) es una infrecuente condición caracterizada por agnesia o hipoplasia del vermis, de los hemisferios del cerebelo y dilatación quística del cuarto ventrículo. Hay muy pocas referencias de adultos asintomáticos con MDW. La hipotonía y el retraso motor y mental acompañando a hidrocefalia supratentorial la malformación del cuerpo calloso y macrocefalia aparecen en la edad infantil^{1,2}. Esta historia muestra fehacientemente la agnesia arterial, asociada a la anormal embriogénesis del cerebelo.

Mujer de 61 años que consulta debido a un síncope. Ella estuvo medicada por hipertensión arterial desde hacía 5 años con 25 mg/día de atenolol. En su historia nunca presentó anormalidades motoras ni cognitivas. Todas las tareas laborales y las actividades en la casa las desarrolló normalmente. Los análisis de sangre; el ECG de 24 h de duración; la presurometría de 24 h; una prueba de inclinación para evaluar la respuesta de la frecuencia del pulso y la presión arterial y el EEG resultaron normales. El examen neurológico y las pruebas cognitivas fueron normales. Se efectuaron neuroimágenes cerebrales. En la **figura 1**, la imagen sagital de resonancia magnética (RM) cerebral en el lado A mostró la

MDW. Los ventrículos supratentoriales, la corteza cerebral, el cuerpo calloso, el tronco cerebral y el acueducto de Silvio se visualizaron con normalidad. En corte medial del mismo lado A, la flecha 1 evidencia la arteria basilar en todo su trayecto. Hay ausencia del vermis del cerebelo y aparece una pequeña parte del cerebelo superior en forma de ala. En el lado B, en un corte paramedial, las flechas 2 y 3 muestran la presencia de parénquima cerebeloso anterior, superior e inferior respectivamente.

En la angio-RM, las arterias del cuello y las supratentoriales estuvieron normales. La **figura 2** muestra, en el lado C, una vista frontal y en el lado D, una vista oblicua, de las arterias de la fosa posterior. Las flechas 1, en el segmento final de las arterias vertebrales, muestran la ausencia de las arterias cerebelosas posteroinferiores (PICA). La flecha 2 muestra el tronco basilar; la flecha 3, las ramas terminales cerebrales posteriores; la flecha 4, las ramas colaterales cerebelosas superiores, y la flecha 5, las arterias cerebelosas anteroinferiores (AICA).

Un año después de presentar el síncope, la mujer no repitió otra sintomatología y el desarrollo de las actividades de la vida diaria era normal.

El comentario sobre la MDW destaca que los niños excepcionalmente alcanzan a la vida adulta sin manifestaciones clínicas neurológicas. No llegan a una docena las publicaciones en adultos asintomáticos, y existe en ellos un gran predominio del género femenino.

Un manuscrito presenta la historia de una mujer asintomática con MDW que falleció a los 52 años a causa de cáncer de mama. En ella se realizó el primer estudio publicado de anatomía patológica en la MDW asintomática y la macroscopía reveló una hipoplasia del vermis y de ambos hemisferios cerebelosos, dilatación quística del IV ventrículo, y sin hidro-

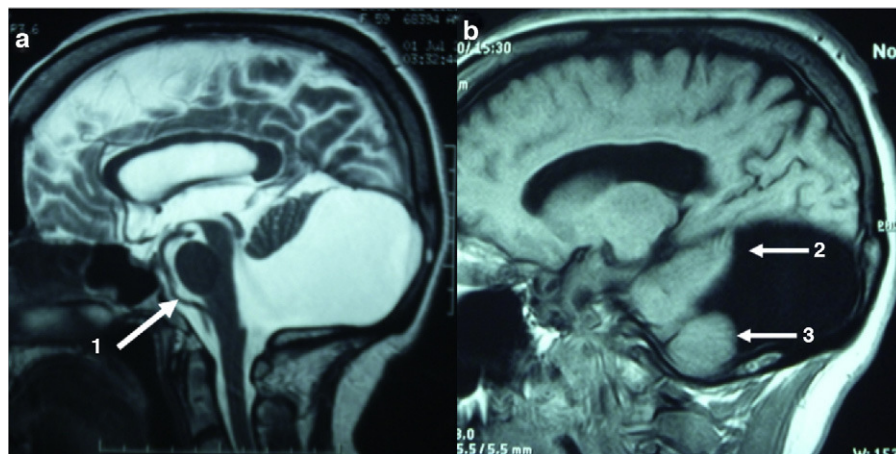


Figura 1 Imágenes de RM en corte sagital (véase descripción en el texto).

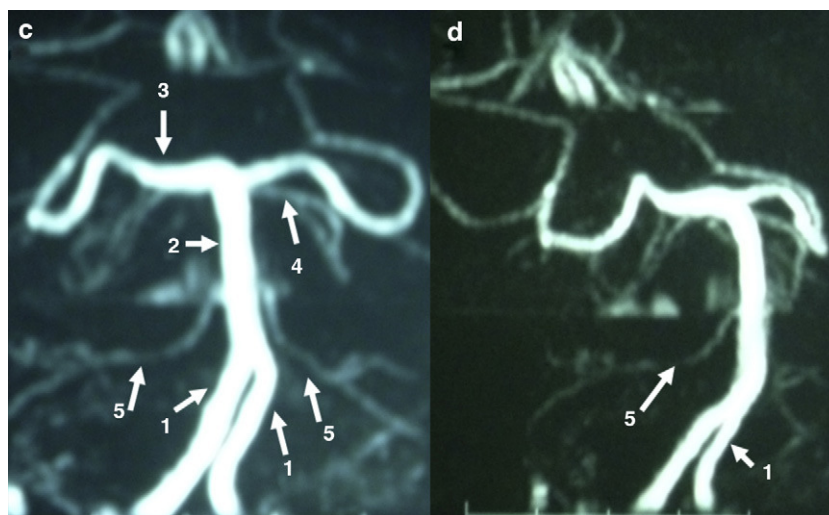


Figura 2 Imágenes de angio-RM en la fosa posterior (véase descripción en el texto).

cefalea supratentorial. La pared externa y media del quiste estaba formada por aracnoides y células ependimarias internas. La corteza cerebelosa tenía solamente 2 pequeños focos de displasia. La corteza cerebral no tenía pérdida de neuronas, ni ectopias, ni lesiones vasculares o degenerativas³. En nuestro caso, la falta de otras lesiones encefálicas estructurales concomitantes a la MDW podría explicar el estado asintomático en la vida adulta.

Otras publicaciones sobre MDW presentan a 4 mujeres y un hombre, de edades comprendidas entre los 30 y los 65 años, que en plena normalidad de su vida diaria, desencadenaron bruscamente síntomas compatibles con lesiones vasculares, tales como, cefalea, náuseas, vómitos, caminar atáxico, diplopía y menor vigilancia⁴⁻⁸.

Conociendo las complicaciones ictales en la MDW, a la paciente descrita le fue solicitada una angio-RM, para evaluar a las grandes arterias cervicales e intracraneales. El hallazgo más trascendente fue la agenesia de ambas PICA, y ello es coincidente con la ausencia del área posterior e inferior bilateral del cerebelo. Hay parénquima cerebeloso en el territorio de las AICA y de las cerebelosas superiores. En un trabajo de Pascual-Castroviejo sobre malformaciones vasculares cutáneas y hemangiomas, con otras anomalías concomitantes, se menciona a la MDW junto a variantes en las arterias encefálicas⁹.

De la paciente presentada, queremos comunicar la agenesia de las arterias PICA, bien ilustrada, sin publicaciones acerca de la ausencia bilateral de estas arterias, y quizás relacionada con el mismo defecto embriogénico que las regiones del cerebelo, siendo sorprendente la llegada a una edad avanzada sin síntomas específicos.

Bibliografía

1. Hirsch JF, Pierre-Kahin A, Reinier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E. The Dandy Walker malformation: A review of 40 cases. *J Neurosurgery*. 1984;61:515–22.

2. Peterson DI, Stirling K, Pena AM. Dandy-Walker syndrome without hydrocephalus in an adult. *Bull Clin Neurosci*. 1983;48:115–21.
3. Notaridis G, Ebbing K, Giannakopoulos P, Bouras C, Kövari E. Neuropathological analysis of an asymptomatic adult case with Dandy-Walker variant. *Neuropathol Appl Neurobiol*. 2006;32:344–50.
4. Yamamoto Y, Waga S. Asymptomatic Dandy-Walker variant in an adult. *Surg Neurol*. 1984;22:241–2.
5. Matsumaru Y, Noguchi S, Egashira T, Takano S, Yamada Y, Maki Y, et al. A case of asymptomatic Dandy-Walker syndrome with cerebellar hemorrhage. *No Shinkei Geka*. 1992;20:1103–6.
6. Engelhard HH, Meyer JR. Adult-onset presentation of Dandy-Walker variant in siblings. *Surg Neurol*. 1995;4:43–7.
7. Sato K, Kubota T, Nakamura Y. Adult onset Dandy Walker syndrome. *Br J Neurosurg*. 1996;10:109–12.
8. Warwick CT, Reyes BJ, Ayoob MR, Subit M. Adult diagnosed Dandy Walker malformation presenting as an acute brainstem event. A case report and review of the literature. *W V Med J*. 2008;104:25–7.
9. Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velázquez-Fragua R, García L, López-Gutiérrez JC, Víaño-López J, et al. Hemangiomas y malformaciones vasculares cutáneas y patología asociada (síndrome de Pascual-Castroviejo tipo II). Presentación de 41 pacientes. *Rev Neurol*. 2005;41:223–36.

R.O. Domínguez^{a,*}, S.E. González^a, A. Saenz Valiente^a y E. Pinkala^b

^a Departamento de Neurología, Hospital Sirio Libanés, Buenos Aires, Argentina

^b Departamento de Medicina Interna, Hospital Sirio Libanés, Buenos Aires, Argentina

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: neurol Dominguez@yahoo.com.ar (R.O. Domínguez).

doi:10.1016/j.nrl.2011.10.011