

ULTRASONOGRAFÍA Y MALFORMACIÓN DE DANDY-WALKER

José H Farfán*

RESUMEN

Se comunica un caso de síndrome de Dandy-Walker evaluado por control sonográfico prenatal y luego postparto. Un quiste en fosa posterior comunicado con el cuarto ventrículo y ausencia de vermis cerebeloso se halló en la necropsia, además de polihidramnios moderado y anomalías faciales, como micrognatia, rudimentos de pabellones auriculares y flexus adductus bilateral en manos. Otros defectos congénitos asociados contribuyen al 90% de muertes posnatales. El síndrome Dandy-Walker puede ser diagnosticado intraútero por la demostración sonográfica de cambios morfológicos característicos en la fosa posterior del encéfalo. El examen prenatal, incluye una evaluación de defectos supratentoriales y otros defectos extracraniales. Coexisten anomalías estructurales faciales y anomalías cromosómicas que frecuentemente marcan un mal pronóstico de supervivencia.

Palabras clave: Síndrome Dandy Walker, estudio ultrasonográfico fetal, defecto del sistema nervioso central.

Ginecol Obstet (Perú) 2000; 46: 88-90

SUMMARY

A case of Dandy-Walker Syndrome evaluated by means of prenatal and postpartum sonographic control is presented. During the necropsy, a cyst linking both the posterior skull fossa and the fourth ventricle, moderate polyhydramnios, facial abnormalities as micrognatia and rudiment of ear flap, hand abnormalities as bilateral "flexus adductus", as well as lack of cerebellar vermis were found. Other congenital defects associated with the Dandy-Walker Syndrome determine the 90% of postnatal deaths. This syndrome can be diagnosed by a sonogram. The prenatal examination includes an evaluation of supratentorial defects and other extracranial defects. Facial structural abnormalities and

chromosomal abnormalities, also common in the Dandy-Walker Syndrome, determine a negative survival prognosis.

Keywords: Dandy-Walker Syndrome, fetal ultrasound, central nervous system defect.

Ginecol Obstet (Perú) 2000; 46: 88-90

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Dandy Walker es una malformación congénita cerebral que afecta el cuarto ventrículo y el cerebelo. Una dilatación quística del cuarto ventrículo es asociada con aplasia o hipoplasia del vermis cerebeloso; además, puede hallarse una hidrocefalia obstructiva.

Se estima que el síndrome Dandy-Walker afecta aproximadamente a uno de 25 000 a 35 000 embarazos.

La utilidad del examen ecográfico en la detección y diagnóstico del síndrome Dandy-Walker ha sido demostrada y el propósito de esta comunicación es difundir los signos sonográficos del examen prenatal que se relacionan con anomalías cerebrales de la fosa posterior.

COMUNICACIÓN DEL CASO

Paciente de 28 años de edad, natural de Lima, de ocupación oficinista, controlada en sugestación desde las nueve semanas de gestación; evolucionó sin complicaciones durante las primeras 26 semanas, fecha en que se nota la presencia de un hidramnios leve que progresa a polihidramnios moderado.

* Instituto Materno Perinatal

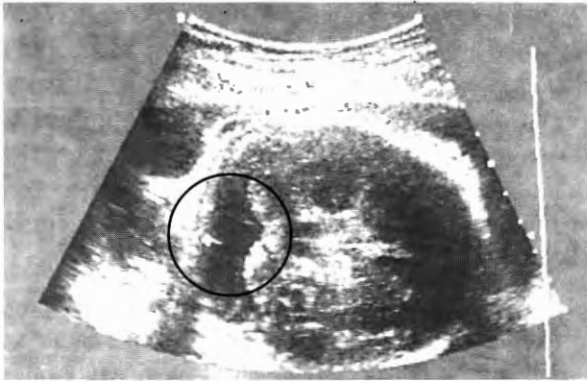


Figura 1. Fosa posterior quística

A las 30 semanas de gestación, ecográficamente se encuentra un feto activo en presentación cefálica, placenta anterior grado II, polihidramnios y biometría de acuerdo a 30 semanas. En la evaluación de la cabeza fetal a nivel de la fosa posterior se verifica una dilatación quística en la cisterna magna. El estudio de flujometría Doppler del cordón umbilical y arteria cerebral media, halló flujos en rangos alterados (IR 0,73 de arteria umbilical; IR 0,78 de arteria cerebral media), con tendencia a inversión de flujos por hipoxia.

A las 33 semanas se inició prematuramente el trabajo de parto. Ante esto, debido a la prematuridad del feto, estaba indicada la cesárea, pero –con el consentimiento de los padres, de acuerdo al mal pronóstico del feto– se decidió al parto vaginal, evidenciándose bradicardia en la monitorización intraparto.

Se obtuvo un natimuerto de sexo femenino con 1700 g de peso, con defectos faciales (micrognatia y rudimento de ambos pabellones auriculares); en la ne-



Figura 3. Cerebelo. Quiste fosa posterior

cropsia se confirmó la dilatación quística del cuarto ventrículo y la aplasia del vermis cerebeloso.

Los padres se sometieron a un estudio genético posparto, con cariotipos normales para ambos, pero no se realizó el estudio cromosómico del natimuerto.

COMENTARIO

Comunicamos este caso debido a la posibilidad de poder efectuar un diagnóstico ecográfico prenatal del síndrome de Dandy-Walker, que depende de la demostración de un quiste de la fosa posterior que comunica con el cuarto ventrículo, asociado a defectos en el vermis cerebeloso (ausencia parcial o total).

Es importante la alta asociación del síndrome Dandy-Walker con otras anomalías del sistema nervioso central, que incluyen agenesia del cuerpo caloso y malformaciones faciales, de labios y paladar, orejas, manos y corazón, lo cual se conoce como complejo



Figura 2. Dilatación quística fosa posterior

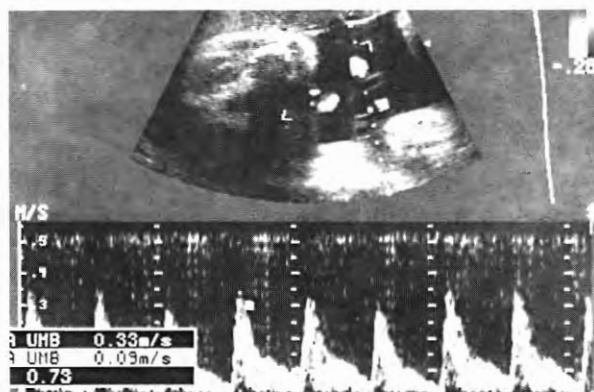


Figura 4. Flujometría Doppler de arteria umbilical



Figura 5. a) Manos con pulgares flexus adductus. b) Rudimento de pabellones auriculares

Dandy-Walker. La hidrocefalia puede presentarse en 53% de fetos afectados, malformaciones extracraneales son comunicados en 60% de casos, un 33% de casos puede asociarse a trisomía 18.

Los defectos congénitos contribuyen al 83% de muerte posnatal, la mortalidad anteparto es de 55%. La calidad de vida en los que sobreviven es acompañada de secuelas neurológicas severas, que incluyen terapia de rehabilitación, neurocirugía y una inteligencia subnormal, con sobrevida de 2 a 60 meses.

La patogénesis del síndrome de Dandy Walker se inicia antes de la sexta a séptima semanas del desarrollo embrionario, representando un desarrollo anómalo del rombencéfalo asociado a obstrucción del foramen de Magendie y Luschka, con formación quística en el cuarto ventrículo y defecto del vermis cerebeloso, y además existen manifestaciones extracraneales.

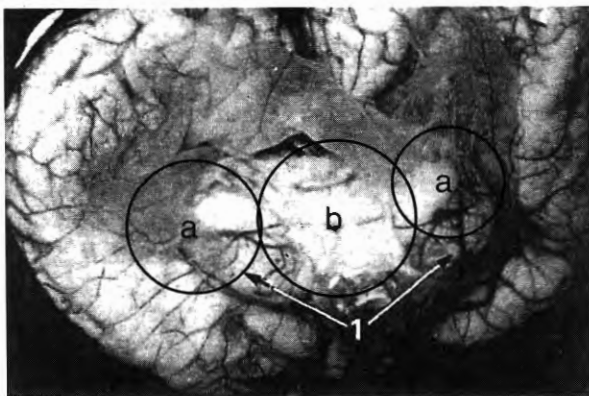


Figura 6. Aspecto macroscópico de hemisferio cerebeloso (a). Ausencia de vermis (b).

Desde el punto de vista diagnóstico, la ecografía obstétrica, realizada en el límite de las 24 semanas, puede demostrar ventriculomegalia y quiste en la fosa posterior, como colección simétrica que cubre hemisferios cerebelares y se diferencia del quiste aracnoideo retrocerebelar, que es redondeado y posesionado asimétricamente y no comunica con el cuarto ventrículo.

La historia natural del síndrome de Dandy Walker Walker no es bien conocida, pero como los cambios en la fosa posterior cerebelosa y los ventrículos laterales pueden ser observados en las ecografías del segundo y tercer trimestres, el manejo obstétrico es a menudo conservador, con parto vaginal, con la excepción de la hidrocefalia incompatible, que requiere una intervención cesárea.

En conclusión, el síndrome Dandy-Walker, puede ser diagnosticado adecuadamente con ecografía obstétrica, por la demostración de un área sonoluscente quística, que excede de 100 mm, en la fosa posterior, comunica con el cuarto ventrículo, asociado a defectos del vermis cerebeloso y se halla malformaciones cardíacas, defectos en manos con dedos en *flexus adductus*, genitourinarios, gastrointestinales, faciales y polihidramnios. La recurrencia familiar del síndrome es infrecuente.

Es recomendable un cariotipo fetal para análisis cromosómico, para lo cual se debe proceder a amniocentesis y cultivo de células de líquido amniótico o también tomar una muestra de sangre, usando una jeringa heparinizada al momento del parto (sangre del cordón si es feto vivo o tomada por punción cardíaca si es óbito fetal). Esta muestra será enviada al servicio de genética para cultivo celular y cariotipo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hart MN, Malaud N, Ellis WC. The Dandy-Walker syndrome: a clinico-pathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972; 22: 771-80.
2. Hatjis CG, Horbar JD, Anderson GC. The in utero diagnosis of a posterior fossa intracranial cyst (Dandy-Walker cyst). *Am J Obstet Gynecol* 1981; 140: 473-5.
3. Taylor CA, Sanders RC. Dandy-Walker syndrome. Recognition by sonography. *AJNR* 1983; 4: 1203-6.
4. Serlo W, Kirkinen P, Heikkinen E, Louppila P. Ante- and postnatal evaluation of the Dandy-Walker syndrome. *Childs Nerv Syst* 1985; 1: 148-51.
5. Pihu G, Romero R, De Palma L, et al. Antenatal diagnosis and obstetric management of Dandy-Walker syndrome. *J Reprod Med* 1986; 31: 1017-22.
6. Nyberg DA, Cyr DR, Mack LA, Fitzsimmons J. The Dandy-Walker malformation: pre-natal sonographic diagnosis and its clinical significance. *J Ultrasound Med* 1988; 7: 6-71.
7. Nyberg DA, Mahony BS, Hegge, FN, Hickok D. Enlarged cisterna magna and the Dandy-Walker malformation: factors associated with chromosome abnormalities. *Obstet Gynecol* 1991; 77: 436-42.
8. Russ PD, Pretorius DH, Johnson MJ. Dandy Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161: 401-6.