

## Malformación de Dandy-Walker: reporte de un caso

### Dandy-Walker malformation: a case report

Hernán Zuluaga Jaramillo<sup>1</sup>, Kenny Susana Henao Sánchez<sup>2</sup>, Yurany Herrera Gómez<sup>2</sup>, María Virginia Mejía Arias<sup>2</sup>, Laura Prisco Suescún<sup>2</sup>.

#### RESUMEN

---

La malformación de Dandy-Walker es una alteración congénita que compromete el cerebelo y el cuarto ventrículo. Esta condición se caracteriza por agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del cuarto ventrículo y alargamiento de la fosa posterior. Aproximadamente, 70-90% de los pacientes presenta hidrocefalia, que se desarrolla, generalmente, en el periodo postnatal. La malformación de Dandy-Walker puede estar asociada con atresia del foramen de Magendie y, posiblemente, del foramen de Luschka.

La malformación de Dandy-Walker fue descrita por primera vez por Dandy y Blackfan en 1914. Estudios realizados por D'Agostino en 1963 y Hart *et al* en 1972 definieron la tríada característica de la malformación de Dandy-Walker que consiste en (1) agenesia parcial o completa del vermis; (2) dilatación quística del cuarto ventrículo y (3) alargamiento de la fosa posterior. Esta tríada típica se encuentra, generalmente, relacionada con hidrocefalia supratentorial, que debe considerarse más como una complicación que como parte del complejo de la malformación.

La incidencia de la malformación de Dandy-Walker es de 1 caso/25 000 – 35 000 nacidos vivos. La malformación de Dandy-Walker es la causa de aproximadamente 1-4% de los casos de hidrocefalia; las tasas de mortalidad por la malformación alcanzan entre un 12-50%; y, asociada con otras malformaciones congénitas, constituye el 83% de la mortalidad postnatal. La malformación de Dandy-Walker ocurre más frecuentemente en mujeres que en hombres; el diagnóstico se hace con ultrasonido, resonancia magnética y Tomografía axial computarizada. El tratamiento de esta patología está basado en el manejo de la hidrocefalia.

**Palabras clave:** Síndrome de Dandy-Walker; cisterna magna; hidrocefalia; fosa craneal posterior

#### ABSTRACT

---

Dandy-Walker malformation is a rare congenital disease involving the cerebellum and the fourth ventricle. This condition is characterized by agenesia or hypoplasia of the cerebellar vermis, cystic dilatation of the fourth ventricle, and enlargement of the posterior fossa. Approximately 70-90% of patients have hydrocephalus, which often develops postnatally. Dandy-Walker malformation may also be associated to atresia of Magendie's foramen and, possibly, Luschka's foramen.

Dandy-Walker malformation was described by Dandy and Blackfan in 1914. Then, studies by D'Agostino in 1963 and Hart *et al* in 1972 defined the characteristic triad of Dandy-Walker malformation as consisting of (1) complete or partial agenesia of the vermis, (2) cystic dilatation of the fourth ventricle and, (3) an enlarged posterior fossa. This triad is typically found in association with supratentorial hydrocephalus, which should be considered a complication rather than part of the malformation complex.

The incidence of Dandy-Walker malformation is 1 case/25 000-35 000 live births. Dandy-Walker malformation accounts for approximately 1-4% of hydrocephalus cases. Overall mortality rates of 12-50%, associated congenital anomalies contributed to 83% of postnatal deaths. Dandy-Walker malformation occurs more frequently in females than in males. Dandy-Walker malformation is best diagnosed with the help of ultrasound, magnetic resonance imaging, and computerized axial tomography. The treatment for this condition is based in the management of hydrocephalus.

**Key Words:** Dandy-Walker syndrome; cisterna magna; hydrocephalus; Cranial Fossa, Posterior

---

<sup>1</sup> Médico Ginecobstetra. Clínica Universitaria Bolivariana. Medellín, Colombia

<sup>2</sup> Estudiantes de pregrado, Facultad de Medicina. Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia

Correspondencia: Hernán Zuluaga Jaramillo. Correo electrónico: hernanzuluaga@hotmail.com

Fecha de recibido: 28 de noviembre de 2008

Fecha de aprobado: 28 de septiembre de 2009

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Dandy-Walker es una malformación cerebral congénita. No se conocen datos estadísticos de Colombia pero la literatura reporta 1 caso por 25 000 – 35 000 nacidos vivos en Estados Unidos. Este síndrome compromete el cerebelo y el cuarto ventrículo. Esta condición se caracteriza por agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso, dilatación quística del cuarto ventrículo y alargamiento de la fosa posterior<sup>1</sup>. La hidrocefalia puede estar presente en un 70-90% en el periodo postnatal. Esta malformación fue descrita inicialmente por Dandy y Blackfan en 1914<sup>2-3</sup>. Más tarde, Taggart y Walker, en 1942, señalaron que el defecto era causado por una atresia congénita de los forámenes de Luschka y Magendie.

La fisiopatología de la malformación de Dandy-Walker se desarrolla durante la embriogénesis<sup>4</sup>. La naturaleza y causa son desconocidas. La teoría más aceptada es la disembriogénesis que compromete la fosa posterior. El desencadenante que lleva a la alteración en la fosa posterior, es la persistencia de un área membranosa anterior que se extiende y hace una herniación hacia la posterior e impide la fusión del cerebelo en la línea media durante la sexta y séptima semana de gestación<sup>5-6</sup>. Los factores predisponentes durante el primer trimestre de gestación están relacionados con la exposición a rubéola, citomegalovirus, toxoplasmosis, warfarina, alcohol, e isotretinoína<sup>7</sup>.

La malformación de Dandy-Walker se diagnostica mediante ultrasonido (US), Resonancia Magnética (RMN) y Tomografía Axial Computarizada (TAC). La evaluación inicial debe hacerse con US y éste es utilizado de rutina en el periodo prenatal como método de screening<sup>8</sup>; y en el periodo postnatal sirve para el estudio de la hidrocefalia. Los hallazgos anormales descritos con el TAC y la RMN también pueden ser demostrados por US, como fosa posterior alargada con quiste en la línea media que comunica con el cuarto ventrículo, hemisferios hipoplásicos con una alteración anterolateral del tentorio; además, con éste se pueden descubrir las malformaciones de Dandy-

Walker antes del nacimiento. El diagnóstico prenatal de Dandy-Walker no debe hacerse antes de las 18 semanas de gestación porque el desarrollo del vermis cerebeloso está incompleto en esta época y se aumenta el índice de falsos positivos<sup>3</sup>.

El pronóstico es moderadamente favorable si no se asocia con otras malformaciones congénitas y si la hidrocefalia se trata oportuna y adecuadamente<sup>1-3</sup>.

El complejo Dandy-Walker está formado por Malformación de Dandy-Walker, Megacisterna magna y Variante de Dandy-Walker<sup>9</sup>.

## CASO CLÍNICO

El 26 de septiembre de 2008 fue remitida del Hospital 12 de octubre a la Clínica León XIII una mujer secundigestante de 23 años, ama de casa, casada, procedente de Medellín, raza mestiza, con embarazo de 33+4 semanas y con una ecografía de control del 25 de septiembre de 2008 con hallazgos sospechosos de malformación de Dandy-Walker. Por esta razón, se solicita evaluación por Alto Riesgo Obstétrico (ARO) y se ordena ecografía de tercer nivel.

Sin antecedentes patológicos, gestaciones: 2, partos: 0, cesárea: 2, abortos: 0, vivos: 1, tipo de sangre: A positivo, talla: 1.55m, peso: 64Kg. El anterior embarazo fue completamente normal y de padre diferente.

Tiene ecografía previa del 22 de abril de 2008, con hallazgos normales y ecografía de tercer nivel del 24 junio de 2008 que se hizo por decisión propia y que reportó: cráneo normal, cerebelo normal, cisterna magna normal: 5.1 mm, pliegue nuczal de 3.7 mm, creciendo entre el percentil 40-50, Índice de Líquido Amniótico (ILA): 15.

Recibió maduración pulmonar completa durante los días 29 y 30 de septiembre, con betametasona 12mg intramuscular día. También, recibió nifedipino 10mg vía oral cada 6 horas desde el día 28 de septiembre al 2 de octubre, por trabajo de parto pretérmino secundario a sobredistensión uterina.

El 26 de septiembre de 2008, día que llega a la Clínica León XIII, se realizó ecografía de tercer nivel en la que se confirmó dicha malformación y una posible atresia esofágica, cisterna magna: 30mm, fosa posterior anormal, ILA: 40 y peso fetal de 1 423g creciendo por debajo del percentil 10 (Figura 1).

El 27 de septiembre de 2008 se hospitaliza, se inicia vigilancia y se ordenan exámenes: hemoleucograma (Hemoglobina: 10.7g/dl), citoquímico de orina normal, serología VDRL no reactiva.

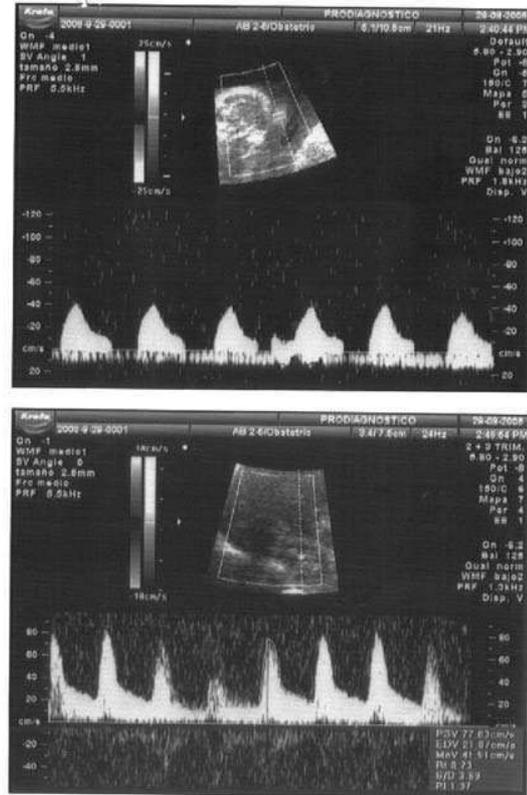
El 29 de septiembre de 2008 se realiza eco doppler color de circulación fetal (Figura 2), se encontró aumento de la resistencia placentaria sin cambios hemodinámicos fetales, se sugiere practicar amniodrenaje para descomprimir.

El 30 de septiembre de 2008, teniendo 34+1 semanas se realiza amniodrenaje con un ILA inicial de 44.8mm, se practica amniocentesis y se obtienen 3 300cc de líquido amniótico amarillo claro y quedó un ILA de 20.5 en los cuatro cuadrantes.

El 1 de octubre de 2008 se realizó monitoreo fetal que reportó: poca variabilidad, desaceleraciones y movimientos fetales positivos (Figura 3).



**Figura 1.** Ecografía obstétrica  
Cisterna magna 30mm (Normal <10mm)



**Figura 2.** Ecografía doppler de circulación fetal  
Resistencia: 0.73 (percentil 5), pulsatilidad: 1.37 (percentil 5-10), relación sístole/diástole: 3.69

El 3 de octubre de 2008 se realiza perfil biofísico: movimientos respiratorios fetales=0, movimientos gruesos del cuerpo=2, tono fetal=2, líquido amniótico =2 (ILA 15.3); total 6/8.

El 4 de octubre de 2008, como consecuencia de malformaciones fetales, además del sufrimiento fetal agudo, se realiza cesárea segmentaria. Procedimiento sin complicaciones, nace producto de sexo masculino de 34+5 semanas a las 11:30 am, presentación podálica; en malas condiciones generales: cianótico, flácido y apnéico; peso: 1 280g, talla: 38cm, perímetro cefálico: 30.5cm, Apgar 3 al minuto y 5 a los cinco minutos. Como malformaciones asociadas tenía: macrocefalia, microftalmia, atresia esofágica, implantación baja del pabellón auricular, esternón corto, malformación de

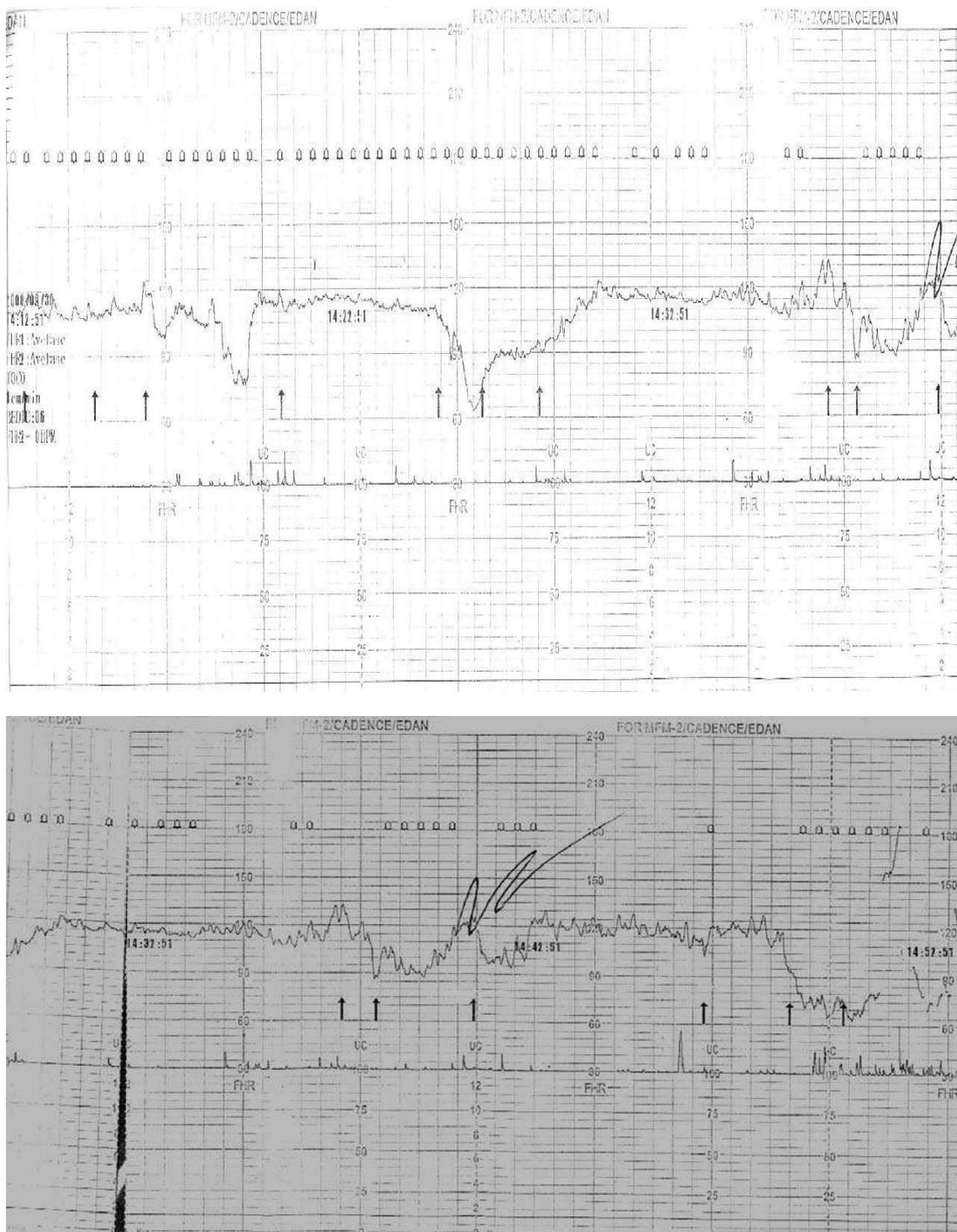


Figura 3. Monitoreo fetal

manos y pies. Cuando se maniobra el bebé, se le fractura fémur izquierdo.

Se ingresa al bebé en una incubadora portátil y se traslada a UCI neonatal. Se hospitaliza, se administran líquidos endovenosos por 24 horas: dextrosa al 10%, oxígeno con FiO<sub>2</sub> al 100%, vitamina K; con evolución desfavorable y falleció a las 8:35 pm. No se le practica autopsia. La madre continúa con una evolución favorable y es dada de alta el 5 de octubre de 2008.

### DISCUSIÓN

El complejo Dandy-Walker está formado por: malformación de Dandy-Walker (Agenesia parcial o completa del vermis, dilatación quística del cuarto ventrículo y alargamiento de la fosa posterior), Megacisterna magna (alargamiento de la fosa posterior secundario a un alargamiento de la cisterna magna pero con vermis cerebeloso y cuarto ventrículo normales), ésta es la más frecuente de las tres y supone el 54% de las malformaciones quísticas de la fosa posterior 8 y la variante de Dandy-Walker (Hipoplasia del vermis posterior, dilatación quística del cuarto ventrículo sin alargamiento de la fosa posterior). En el caso descrito, se encontró una megacisterna magna por ecografía que midió 30mm y normalmente debe ser menor a 10mm<sup>1,3</sup>.

La incidencia de malformación de Dandy-Walker es 1 caso por 25 000 – 35 000 nacidos vivos en Estados Unidos. Un 29% se asocia con alteraciones en el cariotipo<sup>3</sup>. Un 1-4% de los pacientes que tengan Dandy-Walker desarrollarán hidrocefalia obstructiva. Las tasas de mortalidad son de un 12 – 50%; y relacionadas con anomalías congénitas producen un 83% de muertes postnatales. La mortalidad incrementa cuando hay hipoplasia aislada del vermis<sup>3,10</sup>. En el caso descrito se encuentran anomalías congénitas como macrocefalia, microftalmia, atresia esofágica, implantación baja del pabellón auricular, esternón corto y malformación de manos y pies, que hacen que sea peor el pronóstico. La madre no presentó ninguno de los factores de riesgo predisponentes antes mencionados.

La malformación de Dandy-Walker es más frecuente en mujeres que en hombres<sup>1,3</sup>. En este caso el feto era masculino.

Los síntomas más comunes en la infancia temprana incluyen disminución en el desarrollo motor y macrocefalia progresiva. En niños mayores se presenta irritabilidad, vómito y convulsiones con o sin signos de disfunción cerebelosa como ataxia, nistagmus; y parálisis de nervios craneales, además de alteraciones en el desarrollo intelectual<sup>11,12</sup>.

Hart *et al*<sup>13</sup> en un estudio de 28 casos que llegaron a autopsia, informaron las características de este síndrome como: hidrocefalia, ausencia de vermis cerebelar y quiste de la fosa posterior con comunicación del cuarto ventrículo; algunos casos pueden presentar otros defectos como 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, lo encontraron en 19 niños; éstas incluyeron anomalías de los giros, heterotropías, polimicrogiria, agiria y/o macrogiria; agenesia del cuerpo caloso, malformaciones del núcleo olivar inferior, anomalías de la folia cerebelar y heterotropías, estenosis acueductal, microcefalia, hamartoma infundibular y quiste diverticular del tercer ventrículo, y siringomielia<sup>13</sup>. En este caso no se realizó autopsia.

El diagnóstico se hizo a las 33 semanas, por ecografía de primer nivel, confirmada con ecografía de tercer nivel, esta última confirmó dicha malformación y una posible atresia esofágica, cisterna magna: 30mm, fosa posterior anormal, ILA: 40 y peso fetal de 1 423gr creciendo por debajo del percentil 10. Hay hallazgos específicos, como la medida sagital de la cisterna magna, (>10mm) que están asociados con este síndrome<sup>11,12,14-16</sup>.

La TAC sirve para determinar si la hidrocefalia está asociada con el síndrome de Dandy-Walker o si tiene otra etiología. Las complicaciones, después del diagnóstico, se sospechan usando una TAC. La RMN sirve para definir la relación

entre la lesión quística y el cuarto ventrículo, la rotación del vermis o la presencia de signos de disgenesia del vermis, usualmente es utilizada para evaluar con detalle las lesiones de las malformaciones producidas por Dandy-Walker<sup>1,3</sup>.

Si el diagnóstico se hace antes de las 24 semanas de gestación puede considerarse la terminación del embarazo. Si es en el tercer trimestre el manejo conservador es la mejor opción<sup>3</sup>. En este caso, a pesar de que se diagnostica en el tercer trimestre, por las condiciones fetales, como son las múltiples malformaciones y el sufrimiento fetal agudo, se termina el embarazo mediante una cesárea.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con holoprocencefalia alobar o semilobar y con quiste aracnoideo<sup>3</sup>.

El tratamiento de la malformación de Dandy-Walker se realiza sólo en casos de hidrocefalia sintomática con Shunt ventriculoperitoneal<sup>2</sup>.

En este caso se realizó amniodrenaje con el propósito de descomprimir la cavidad amniótica para mejorar la perfusión placentaria y fetal. Con este procedimiento se obtuvo 3 300cc de líquido amniótico amarillo claro y quedó un ILA de 20.5 en los cuatro cuadrantes.

Finalmente, se recomendó hacer un estudio genético de la pareja, que permita identificar las posibles causas, pero hasta el momento la pareja no cuenta con los recursos para realizárselo.

### CONCLUSIONES

Teniendo en cuenta las lecturas hechas, se puede determinar que la malformación de Dandy-Walker es una entidad rara en nuestro medio y en el mundo, pues no hay estadísticas nacionales. La mortalidad es muy elevada y en este caso mucho más ya que tenía múltiples malformaciones asociadas.

En este caso clínico, se trata de una megacisterna magna, que es la más frecuente de las que hacen parte del complejo Dandy-Walker y supone el 54% de las malformaciones quísticas de la fosa posterior. Esta fue demostrada por ecografía, que mostró una cisterna magna de 30mm que excede lo normal (<10mm).

### DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Los autores de este artículo declaran que no tienen ningún conflicto de interés.

### REFERENCIAS

1. Hill LM. Craniospinal and central nervous system defects. In: Charles HR, editor. Fetal medicine basic science and clinical practice. New York: Churchill-Livingstone; 1999. p. 619-21
2. Bianchi DW. Malformation and variant: an Crombleholme. In: Bianchi DW, Crombleholme TM, D'Alton ME, editors. Diagnosis and Management of the Fetal Patient: Fetology. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 97-104
3. Blaas HG, Eik-Nes SH. First-trimester, diagnosis of fetal malformations. In: Rodeck CH, editor. Fetal medicine. 2. ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2008. p. 587-8
4. Dandy-Walker Alliance. ¿Qué es el síndrome de Dandy Walker? [Internet]. Maryland: Dandy-Walker Alliance; 2008 [acceso octubre 01 de 2008]. Disponible en: [http://www.dandy-walker.org/index\\_es.html](http://www.dandy-walker.org/index_es.html)
5. Benda CE. The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen of Magendie. J Neurophath Exp Neurol. 1954;13:14-29
6. Murray JC, Johnson JA, Bird TD. Dandy-Walker malformation: etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. Clin Genet. 1985;28(4):272-83
7. Orrison W. Neuroecografía fetal. In: Nisa M, Sullivan C, Wiest P. Neuroradiología. Torino: Harcourt; 2000. p. 312-4
8. Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging. Am J Roentgenol. 1989;153(6):1289-300
9. Russ P, Pretorius D, Johnson M. Dandy-Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. Am J Obstet Gynecol. 1989;161(2):40-6

10. Nyberg DA, Cyr DR, Mack LA, Fitzsimmons J, Hickok D, Mahony BS. The Dandy Walker malformation Prenatal Sonographic diagnosis and its clinical significance. *J Ultrasound Med.* 1988;7(2):65-71
11. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. Dandy-Walker Syndrome [Internet]. Bethesda: National Institute of Health; 2008 [acceso 4 de octubre de 2008]. Disponible en: <http://www.ninds.nih.gov/disorders/dandywalker/dandywalker.htm>
12. Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, et al. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst.* 2003;19(7-8):484-9
13. Hart MN, Malamud N, Ellis GW. The Dandy-Walker Syndrome. A clinic pathological study based on 28 cases. *Neurology.* 1972;22:771-80
14. Gianluigi P, Gabrielli S. Prenatal diagnosis of central nervous system malformations. In: Reece A, Hobbins J. *Clinical Obstetrics: the fetus and mother.* 3. ed. New Jersey: Wiley-Blackwell; 2007. p. 121-24
15. Osorio A, Rodríguez JG, Pizarro O, Koller O, Paredes A, Zúñiga L. Complejo de Dandy Walker, experiencia en el Centro de Referencia Perinatal Oriente. *Rev Chil Ultrasonog.* 2006;9(4):113-25
16. López HJF, García RR, Sánchez VG, Pérez ZMA, Hidrocefalia congénita asociada al Síndrome de Dandy-Walker. Revisión e informe de un caso. *Rev Mex Pediatr.* 2000;67(2):78-82