

Imagen del mes

Malformación de Dandy Walker en adulto asintomático

Asymptomatic Dandy Walker malformation in adult

Raúl Omar Domínguez^{a,*}, Mariana Abraham^b y Carolina Sappia^b

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

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

La malformación congénita de Dandy Walker (DW), o quiste de DW, o atresia de los forámenes de Magendie y Luschka (MyL) tiene una tríada clásica: IV ventrículo quístico, fosa posterior agrandada e hipoplasia del vermis y hemisferios del cerebelo¹. En 1914 Dandy describió las lesiones y en 1942 Walker comunicó la atresia de MyL. En 1954 Benda propone llamar a esta anomalía síndrome DW, debido a la embriología anormal, y no atresia de MyL². DW es una alteración muy infrecuente, y los síntomas suelen aparecer en el neonato o en la edad infantil: hipotonía, retraso motor y mental y macrocefalia. DW en un adulto asintomático es un hallazgo sorprendente³.

Presentamos el caso de una mujer de 61 años que sufrió un síncope. Se efectuó una imagen de resonancia magnética cerebral (IRM) confirmando el diagnóstico de DW (figs. 1 y 2). En su historia nunca presentó anomalías motoras ni cognitivas.

Comentarios

Un estudio anatomopatológico de DW en un adulto asintomático permitió asociar la malformación estructural y la función del sistema nervioso. La macroscopía reveló una hipoplasia del vermis y de ambos hemisferios cerebelosos, dilatación quística del IV ventrículo y sin hidrocefalia supratentorial. La pared externa y media del quiste estaba formada por aracnoides y células ependimarias internas. La corteza cerebelosa tenía dos pequeños focos de displasia. La corteza cerebral no tenía pérdida de neuronas, ectopias, lesiones vasculares ni degenerativas⁴. En la paciente presentada la preservación de la morfología de la corteza y del tronco cerebral, al no

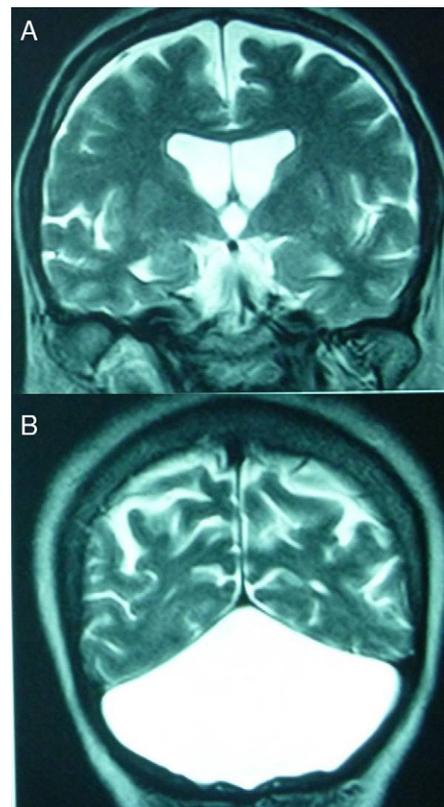


Figura 1 – IRM coronales en T2. A. Los ventrículos laterales y el tercero tienen una moderada dilatación. Los surcos corticales no están agrandados y el parénquima no muestra lesiones. B. La fosa posterior sólo tiene LCR.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dominguezraulo@yahoo.com.ar (R. Omar Domínguez).

1853-0028/\$ – see front matter © 2011 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.neuarg.2011.04.001



Figura 2 – IRM en T1. A. corte sagital; el acueducto de Silvio se continúa con el IV ventrículo, que ocupa casi toda la fosa posterior. El cuerpo calloso, mesencéfalo, protuberancia y médula no tienen hipotrofia. B. Corte axial; hay ausencia del vermis e hipoplasia de los hemisferios cerebelosos, estos últimos abiertos en forma de alas y ubicados hacia delante.

apreciarse otra malformación que la visualizada en la fosa posterior, podría explicar el estado asintomático.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

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 Neurosurg.* 1984;61:515-22.
2. Benda CE. The Dandy Walker syndrome or the so called atresia of the foramen of Magendie. *J Neurophath Exp Neurol.* 1954;13:14-29.
3. Peterson DI, Stirling K, Pena AM. Dandy-Walker syndrome without hydrocephalus in an adult. *Bull Clin Neurosci.* 1983;48:115-21.
4. 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.