

La **malformación** de Dandy Walker es una anomalía del desarrollo del sistema nervioso central que involucra el **cerebelo** y el **cuarto ventrículo**, asociado a diversas anomalías cerebrales extracraneales.

El síndrome de Dandy-Walker se diagnostica en base a la triada clásica consistente en agenesia completa o parcial del **vermis**, dilatación quística del cuarto ventrículo, y aumento de tamaño de la fosa posterior.

Sinónimos:

Quiste de Dandy Walker

Deformidad de Dandy Walker

Dandy Walker, Síndrome de

Hidrocefalia Interna, Tipo Dandy Walker

Hidrocefalia no Comunicante, Tipo Dandy Walker

Atresia del Foramen de Luschka Magendie

Código CIE-9-MC: 742.3

La malformación de Dandy Walker es una asociación de anomalías cerebrales congénitas (que están presentes en el nacimiento) localizadas, que pueden formar parte de cuadros malformativos diversos y no constituye un síndrome propiamente dicho.

Se caracteriza por un ensanchamiento quístico del cuarto ventrículo (espacio anormalmente agrandado en la parte posterior del cerebro, que interfiere con el flujo normal del líquido cefalorraquídeo a través de los agujeros de Luschka y de Magendie, que comunican al cuarto ventrículo con las otras partes del cerebro), hipoplasia y agenesia (desarrollo incompleto o defectuoso), antes de la diferenciación embriológica, del vermix y los hemisferios cerebelosos, que secundariamente produce una hidrocefalia congénita (aumento de la presión intracraneal debida al acumulo excesivo de líquido) e hipertensión intracraneal.

La tríada característica para establecer el diagnóstico es: hidrocefalia, ausencia de vermis cerebeloso y quiste de la fosa posterior con comunicación con el cuarto ventrículo.

En el 68% de los casos esta malformación asocia otros defectos del sistema nervioso central (sistema formado por el encéfalo y la médula espinal) que forman parte de este complejo, lo que sugiere que las anomalías neurológicas son parte de las alteraciones del desarrollo general de la línea media y que ocurren en las seis primeras semanas de gestación, como son: quiste del tercer ventrículo y de la fosa posterior, atresia (oclusión de una abertura natural) de los agujeros de Luschka y Magendie, anomalías de la migración neuronal que incluyen, polimicrogiria (desarrollo escaso de las circunvoluciones cerebrales), agiria (desarrollo insuficiente de las circunvoluciones cerebrales); agenesia del cuerpo calloso, y otras malformaciones muy heterogéneas entre las que destaca estenosis (estrechez patológica de un conducto) del acueducto, microcefalia (cabeza anormalmente pequeña), siringomielia (enfermedad crónica de la médula espinal caracterizada por la presencia de cavidades centrales llenas de líquido y rodeadas de tejido fibroso), meningocele (salida de meninges y médula espinal por una apertura anormal en la columna espinal), anomalías oculares y paladar hendido (cierre incompleto de la bóveda del paladar).

La melanosis neurocutánea asociada a malformación de Dandy-Walker es un dismorfogénesis rara

que se asocia a uno o varios nevos gigantes cutáneos pigmentados y afectación difusa del sistema nervioso central (Cho y col., 2011).

El síndrome de Dandy Walker fue descrito en 1887. Dandy y Blackfan reconocieron la tríada típica en 1914, más tarde Taggart y Walker en 1942, señalaron que el defecto era debido a una atresia congénita de los agujeros de Luschka y Magendie. Fue Benda quien, para distinguir este síndrome de otras alteraciones del desarrollo cerebelar, le denominó síndrome de Dandy Walker, después de estudiar seis casos comprobando que la entidad se debe a un desarrollo anormal y no necesariamente a la atresia de los citados agujeros.

Clínica

Los pacientes suelen tener hidrocefalia en el momento del diagnóstico.

La clínica suele comenzar durante la lactancia por crecimiento del cráneo en forma progresiva debido a la hidrocefalia y puede acompañarse de otras malformaciones congénitas encefálicas.

Se debe a la obstrucción de la salida del líquido cefalorraquídeo (líquido que protege y circula a través de ciertas estructuras cerebrales y de la médula espinal) del sistema ventricular, a una menor absorción del líquido y menos frecuentemente a la producción excesiva de líquido por anomalías del plexo coroideo.

En los neonatos la manifestación más común es el crecimiento del perímetro cefálico y la deformación del occipucio. El estado general de los niños puede ser excelente, aunque si el síndrome se deja a su evolución espontánea comienzan con síntomas de postración, somnolencia y rechazo a los alimentos. La progresión de la hidrocefalia provoca anomalías en la motilidad ocular. La compresión de las vías ópticas debido a la dilatación del tercer ventrículo puede dar lugar a una atrofia óptica y la afectación del sexto par craneal puede dar lugar a estrabismo (desviación de uno de los ojos de su dirección normal, por lo que los ejes visuales no pueden dirigirse en un mismo tiempo al mismo punto), la disfunción del tronco encefálico ocasiona dificultades para la succión o la alimentación, y puede causar vómitos y aspiración (paso del contenido gástrico al árbol bronquial). Las descompensaciones o los estadios más avanzados pueden causar la muerte, ésta se produce por compresión del tronco o por herniación (protrusión de un órgano a través de un orificio) de la masa encefálica a través de los agujeros de Luschka y Magendie.

La hidrocefalia congénita puede ser de origen diverso; si la causa está determinada genéticamente, suele deberse a tres posibles malformaciones:

1/ estenosis del acueducto de Silvio, que ocurre en el 15% de las hidrocefalias, y puede deberse a la obstrucción del acueducto o a la existencia de canales pequeños y numerosos, en lugar de un único y gran acueducto

2/ malformación de Chiari

3/ síndrome de Dandy Walker

Se deberán descartar.- Otras malformaciones acompañantes.- espina bífida siringomielia dismorfias faciales cardiopatías congénitas

El diagnóstico se realiza con estudios de neuroimagen, como resonancia magnética (método diagnóstico de elección) y escáner para confirmar tanto la dilatación ventricular como otras malformaciones congénitas asociadas; algunos lactantes con estenosis congénita del acueducto son asintomáticos, incluso hasta el comienzo de la vida adulta; algunos pueden ser totalmente

asintomáticos.

Tratamiento

Los tratamientos incluyen el drenaje combinado del sistema ventricular y el quiste de la fosa posterior, mediante un conector en Y.

El drenaje del quiste de la fosa posterior sólo.

Drenaje ventricular solo.

Solo en los casos de hidrocefalia.

En casos de estenosis de acueducto.- además los ventrículos laterales.

NUNCA VENTRICULOS LATERALES SOLO- Peligro de herniación.

Pronóstico

Es muy variable dependiendo de la gravedad del síndrome y las comorbilidades asociadas, pero suelen mejorar tras el tratamiento (Alexiou 2009).

Asociaciones:

Asociación Española para el Registro y Estudio de las Malformaciones Congénitas (ASEREMAC)
Domicilio : C/ Facultad de Medicina. Universidad Complutense Localidad: 28040 Madrid Provincia : Madrid
Teléfonos: 913941587, 913941591 FAX : 913941592

Fundación 1000 para la Investigación de los Defectos Congénitos Domicilio : C/ Serrano, 140
Localidad: 28006 Madrid Provincia : Madrid Teléfonos: 913941587 FAX : 913941592 WEB :
<http://www.fundacion1000.es/>

Federación Española de Asociaciones de Enfermedades Raras (FEDER) Domicilio: c/ Enrique Marco
Dorta, 6 local Localidad: 41018 Sevilla Teléfono : 902 18 17 25 FAX : 954 98 98 93 Correo-e :
f.e.d.e.r@teleline.es

European Organization for Rare Disorders (EURORDIS) Domicilio: Plateforme Maladies Rares 102, Rue
Didot Localidad: 75014 Paris Teléfono : 0033156535340 FAX : 0033156535215 Correo-e :
eurordis@eurordis.org WEB : <http://www.eurordis.org>

Bibliografía

Alexiou GA, Sfakianos G, Prodromou N. Dandy-Walker Malformation: Analysis of 19 Cases. J Child
Neurol. 2009 Oct 15.

Cho, In Yong, Sung-Kyun Hwang, and Sung-Hak Kim. 2011. "Dandy-walker malformation associated
with neurocutaneous melanosis." Journal of Korean Neurosurgical Society 50 (5) (November):
475-477. doi:10.3340/jkns.2011.50.5.475.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=dandy-walker>

Last update: **2019/09/26 22:28**

