

SÍNDROME DE DANDY-WALKER

JADERSON COSTA DA COSTA *

ADÃO ANICET **

MARIO FERREIRA COUTINHO ***

A malformação de Dandy-Walker foi descrita por Virchow em 1863 e Fusari em 1891. Contudo foram Dandy³ e Taggart e Walker¹⁵ que descreveram os elementos clínicos e radiológicos necessários para a perfeita caracterização da síndrome. Trata-se de um defeito embrionário da fossa posterior com ausência dos orifícios do 4.º ventrículo (Luschka e Magendie), agenesia da porção inferior do vermis cerebelar, situação muito elevada dos seios laterais e da tenda do cerebelo, e dilatação do sistema ventricular. Alguns autores têm descrito em associação com esta síndrome outras malformações como meningocele occipital^{12, 13}, micrognatia¹³, agenesia do septo pelúcido e agenesia do corpo caloso^{13, 16}.

O diagnóstico clínico inicial quase sempre é de hidrocefalo. Alguns pacientes não apresentam sintomas a não ser tardiamente, na adolescência ou já na idade adulta⁷. Nesses casos, quando os sintomas de hipertensão ocorrem depois da completa soldadura dos ossos do crânio, os pacientes apresentam o quadro clínico de hipertensão intracraniana crônica, associado ou não a uma síndrome cerebelar. Não é raro que, apesar da malformação cerebelar, não ocorram sinais cerebelares. Em alguns casos de evolução mais lenta, em crianças de alguns meses de idade, observamos a cabeça muito grande, principalmente no sentido antero-posterior e uma fossa posterior bem desenvolvida. Esses elementos reforçam a possibilidade de estarmos diante de um caso de síndrome de Dandy-Walker.

O craniograma mostrará disjunção das suturas ou aumento da fontanela e a impressão dos seios laterais nos ossos parietais. Nem sempre esta impressão aparece, porque é preciso certo tempo para que ela se forme⁴ e, então, podemos ter apenas sinais de hidrocefalo. Nestes casos, o estudo neurorradiológico contrastado deve ser iniciado pela pneumencefalografia, embora seja a ventriculografia o exame que dá maiores informações. Fazemos o estudo pneumencefalográfico em primeiro lugar porque este exame permite a visualização do espaço subaracnoideo para saber se está ou não permeável. Este exame deve ser realizado após a retirada de certa quantidade de líquido cefalorraqueano do ventrículo para diminuir a hipertensão e permitir melhor visualização do espaço subaracnoideo. Se houver penetração de ar nos ventrículos podemos pôr em dúvida a existência da malformação de Dandy-

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia da Sociedade Portuguesa de Beneficência:
* Estagiário; ** Neurorradiologista; *** Neurocirurgião-Chefe.

-Walker, embora em alguns casos possa haver contraste do sistema ventricular pela pneumencefalografia ou do espaço subaracnóideo pela ventriculografia¹⁴. A ventriculografia por punção através da fontanela mostrará aumento total do sistema ventricular e um 4.º ventrículo "cístico" que ocupa grande parte da fossa posterior, atingindo muitas vezes o osso parietal. Este "cisto" desloca o cerebelo que se encontra diminuído pela compressão. A angiografia carotídea permite visualizar os seios transversos, o seio reto e a veia de Galeno, e verificar sua posição elevada. Na fase arterial, a angiografia vertebral mostrará a circulação do cerebelo e poderemos através dela verificar que ele não ocupa toda a fossa posterior e se encontra recalcado para frente pelo grande "cisto"⁸.

OBSERVAÇÕES

CASO 1 — E.J.A., sexo masculino, branco, com 6 meses de idade. Esta criança foi admitida em janeiro de 1968 com a história de aumento progressivo da cabeça. *Antecedentes* — Trata-se do 4.º filho nascido à termo, de parto normal. Aos 45 dias de vida foi hospitalizado por apresentar desidratação moderada e distrofia de 3.º grau. *Exame clínico-neurológico* — Paciente com distrofia acentuada e anemia moderada. Fontanela bregmática tensa e perímetro cefálico de 47,5 cm. *Pneumencefalografia*: não houve enchimento do sistema ventricular, nem do espaço subaracnóideo. *Ventriculografia*: grande dilatação ventricular com afastamento dos ventrículos entre si; o 3.º ventrículo estava muito elevado, situando-se ao nível dos ventrículos laterais; o 4.º ventrículo era "cístico" e ocupava grande parte da fossa posterior (Fig. 1). Em conclusão: malformação de Dandy-Walker com agenesia do corpo caloso. Foi feita uma derivação ventrículo-cava com a válvula de Spitz-Holter. Alguns dias após a criança faleceu de broncopneumonia.

CASO 2 — C.L.Z., sexo feminino, branca, com 3 meses de idade foi hospitalizada com o diagnóstico de hidrocefalo acentuado. *Pneumencefalografia*: não houve enchimento do sistema ventricular nem do espaço subaracnóideo encefálico. A *ventriculografia* confirmou o diagnóstico de síndrome de Dandy-Walker. Foi feita uma derivação ventrículo-cava com a válvula de Spitz-Holter. A criança teve alta sem sinais de hipertensão intracraniana.

CASO 3 — R.Q., sexo masculino, branco. Em janeiro de 1970 foi levado a um de nós (M.F.C.) porque apresentava a cabeça e fontanela anterior grande. Nessa época o paciente tinha um ano de idade. *Antecedentes* — Trata-se do 3.º filho nascido à termo, de parto normal; andou com 11 meses e com 12 ainda não falava. As únicas anormalidades que apresentava eram o exagerado perímetro cefálico (54 cm), com maior aumento do diâmetro antero-posterior do crânio, fronte olímpica e a fontanela anterior com 5 cm em seu maior diâmetro. Foi solicitado um eletrencefalograma que resultou normal. Com o diagnóstico de hidrocefalo compensado o paciente ficou em observação. Como houvesse aumento progressivo do perímetro cefálico foram solicitados exames neurorradiológicos. A *pneumencefalografia* não houve enchimento do sistema ventricular, porém as cisternas basais e o espaço subaracnóideo cortical foram bem evidenciados. A *ventriculografia*, por punção através da fontanela, revelou acentuada dilatação dos ventrículos laterais e do 3.º ventrículo, com um 4.º ventrículo "cístico" (Fig. 2). Conclusão: malformação de Dandy-Walker. Em fevereiro de 1971 foi feita derivação ventrículo-peritoneal. O pós-operatório foi sem complicações. Em abril de 1971 o paciente apresentou, de modo súbito, cefaléia e vômitos com hiperextensão da cabeça. Foi operado para correção do defeito do cateter cerebral. O paciente apresentou em maio, julho e agosto novas crises de hipertensão intracraniana. Em maio e julho foi trocado o cateter ventricular obstruído e, em agosto, havia aderência do peritônio na extremidade do cateter abdominal. Nesta ocasião foi substituído todo o sistema por uma válvula de Spitz-Holter de baixa pressão (derivação ventrículo-cava). Desde então não ocorreu outra complicação.

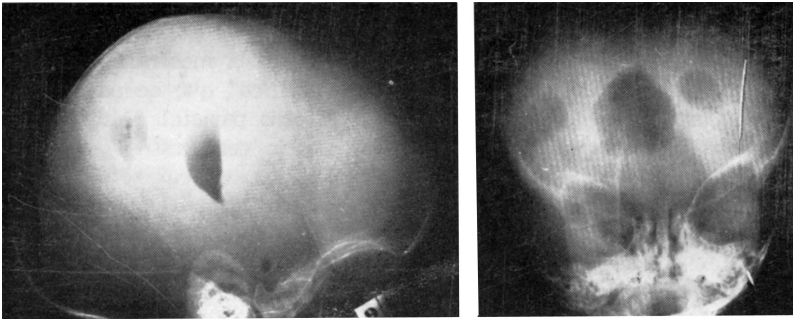


Figura 1 — Caso 1. Ventriculografia. Na projeção de perfil observa-se, na fossa posterior, grande “cisto” mediano comunicando-se com o sistema ventricular. A projeção antero-posterior mostra grande dilatação ventricular com afastamento dos ventrículos laterais entre si. O 3.º ventrículo está muito elevado, situando-se ao nível dos ventrículos laterais (agenesia do corpo caloso).

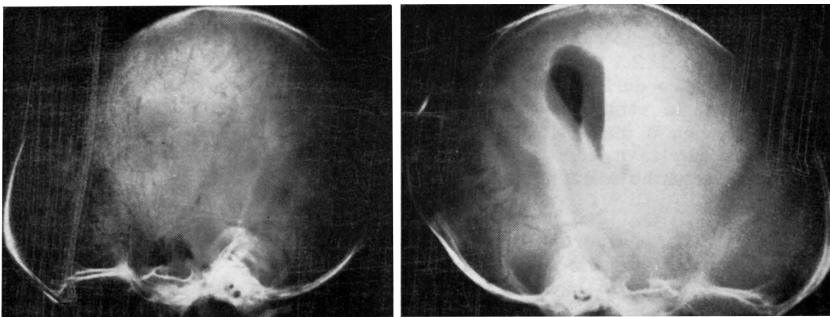


Figura 2 — Caso 3. À esquerda, pneumoencefalografia mostrando os sulcos corticais e as cisternas basais sem alterações não havendo enchimento ventricular. À direita, ventriculografia mostrando a posição elevada dos prolongamentos occipitais dos ventrículos laterais dilatados e volumoso “cisto” mediano da fossa posterior.

CASO 4 — F.R.F.H., sexo masculino, branco. Este paciente foi encaminhado ao nosso Serviço 6 dias após o nascimento, por solicitação do berçarista por apresentar cabeça maior que o normal. Peso ao nascer: 2 600 g. O exame físico mostrou microftalmia, hipertelorismo, hipospádia e fenda palatina. O perímetro cefálico era de 38 cm. A fontanela anterior não era muito tensa e media 12 x 8 cm. A pneumoencefalografia fracionada e a ventriculografia por punção através da fontanela confirmaram o diagnóstico de síndrome de Dandy-Walker e de agenesia de corpo caloso. Um mês após o paciente foi submetido à derivação ventrículo-cava, tendo alta em boas condições.

COMENTÁRIOS

Até o terceiro mês de vida intrauterina o cerebelo é formado por duas estruturas celulares paramedianas. Só ulteriores é que haverá fusão, formando-se o vermis cerebelar. Nesse período o teto do 4.º ventrículo é fechado. Admitem os autores¹⁵ que antes do 4.º mês haveria uma hipertensão fisiológica no embrião com hidrocefalo relativo. Esta hipertensão provoca a rotura dos orifícios de Luschka e Magendie, permitindo que o líquido cefalorraqueano saia do 4.º ventrículo, formando-se, assim o espaço subaracnóideo. A malformação de Dandy-Walker resultaria da persistência da membrana que recobre o teto do 4.º ventrículo causando hidrocefalo, com hipertensão na fossa posterior, que impediria a formação do vermis cerebelar e a descida fisiológica dos seios laterais e reto, assim como da tenda do cerebelo. Esta teoria, entretanto, é criticada nos trabalhos de Brodal, citado por Alencar e Brock¹, para quem, na época que deveria haver a rotura da membrana que forma o teto do 4.º ventrículo, o vermis cerebelar já estaria formado e a tenda do cerebelo, com os seios venozos a ela relacionados, estaria na posição habitual. Portanto, nesse momento não poderia se desenvolver a síndrome de Dandy-Walker. Brodal admite que o hidrocefalo prévio é que impede a abertura desses orifícios, pois distende o teto do ventrículo rombencefálico, impedindo a permeabilização dos orifícios de Luschka e Magendie, e dando origem a um "cisto" cuja expansão causa aumento do volume da fossa posterior e não permite o desenvolvimento das partes caudais do cerebelo, notadamente do vermis posterior. É difícil admitir que os orifícios de Luschka e Magendie se rompam sempre no mesmo lugar e que esta rotura se verifique no mesmo momento porque, se houvesse abertura de um orifício, a pressão baixaria e os outros não se formariam, uma vez que a causa da sua formação desapareceria (pressão elevada no interior do sistema ventricular). Para Gardner e col.^{5, 6} a precocidade, ou não, do aparecimento dos sintomas depende do grau de permeabilidade da membrana que recobre o 4.º ventrículo e sua elasticidade explicaria as variações da malformação na fossa posterior. Assim sendo, se a membrana for muito elástica, formar-se-á um grande cisto na fossa posterior, típico da síndrome de Dandy-Walker; se a membrana não for elástica o próprio cerebelo hernia através do forame occipital, constituindo a malformação de Arnold-Chiari; se a membrana divide-se em duas lâminas, formam-se cistos aracnóideos do cerebelo. Explicam ainda Gardner e col.⁵ que a imperfuração da membrana leva a um aumento da pressão dentro do 4.º ventrículo e do canal ependimário, havendo formação da siringomielia. Assim, para este autor, a siringomielia, a malformação de Arnold-Chiari, os cistos do cerebelo e a síndrome de Dandy-Walker teriam a mesma origem.

Outro fato admitido por vários autores era que até a 4.ª semana não existiria espaço subaracnóideo e que este se formaria pela pressão do líquido cefalorraqueano ao permeabilizar-se o teto do 4.º ventrículo. Entretanto, os trabalhos de Milhorat e col.^{10,11} demonstram que, mesmo nos hidrocefalos congênitos e até mesmo na síndrome de Dandy-Walker, o espaço subaracnóideo existe e está apenas comprimido pela hipertensão intracraniana.

Interessante foi o observado em um dos nossos pacientes, no qual havia hidrocefalo de evolução muito lenta e que, depois de operado (derivação ven-

trículo-peritoneal), não suportava a obstrução da válvula por mais de 24 horas. Este paciente em uma das ocasiões em que houve defeito da válvula, antes das 24 horas apresentava rigidez em extensão e coma e, posteriormente, parada respiratória. A pneumencefalografia, feita antes da primeira intervenção cirúrgica, mostrava espaço subaracnóideo permeável, porém o ar não penetrava no interior dos ventrículos. A situação clínica do paciente nos levava a admitir que havia relativa permeabilidade da membrana do "cisto". Por que razão, após a derivação esta membrana tornou-se impermeável? Talvez a baixa pressão e as modificações da dinâmica do líquido cefalorraqueano tenham permitido a deposição de proteínas sobre a membrana alterando sua permeabilidade.

A associação da malformação de Dandy-Walker com agenesia de corpo caloso foi relatada por Van Epps¹⁶. Observamos esta associação em 50% dos casos à semelhança de Raimondi e col.¹³. Segundo Stockard, citado por Carpenter e Druckemiller², a agenesia de corpo caloso ocorre ao redor do 3.º mês de vida intra-uterina por provável impedimento do metabolismo embrionário local, devido à redução da oxigenação, aumento da concentração de Co₂ e interferência com o suprimento e utilização de substâncias nutritivas. Provavelmente estas malformações tenham a mesma origem embrionária.

Na síndrome de Dandy-Walker, desde que haja hipertensão intracraniana, impõe-se o tratamento cirúrgico que consistirá no ataque direto para retirada da membrana do "cisto" ou na prática de simples derivação⁹. As derivações podem ser: externas, com válvulas (ventrículo-cava ou ventrículo-peritoneal), ou internas como abertura da lâmina supra-óptica. Recentemente, Raimondi e col.¹³ preconizaram a combinação de derivações externas do ventrículo lateral e do 4.º ventrículo. Estes autores concluíram que na malformação de Dandy-Walker há deslocamento do vermis cerebelar para cima, por ação do "cisto" da fossa posterior, que causaria uma oclusão "funcional" do aqueduto de Sylvius. Comentam ainda que este processo é precipitado ou agravado pela realização de uma derivação ventrículo-peritoneal isolada. A experiência tem demonstrado que a cirurgia de fossa posterior com ressecção da membrana do "cisto", tem maior índice de mortalidade e menor índice de cura do que a colocação de uma derivação externa. Julgamos, porém, que são poucos os casos publicados para que se possa fazer uma avaliação estatística das vantagens desse tipo de intervenção cirúrgica. Pensamos ser razoável fazer a ressecção do "cisto" ou derivação interna quando a pneumencefalografia demonstrar a permeabilidade do espaço subaracnóideo. Nos casos em que não for demonstrado o espaço subaracnóideo pela pneumencefalografia, o tratamento recomendado é a derivação ventricular externa.

RESUMO

São relatados os casos de 4 pacientes com síndrome de Dandy-Walker diagnosticada pela pneumencefalografia fracionada e ventriculografia. O tratamento e a patogenia desta malformação são discutidos com base em dados embriológicos.

SUMMARY

The Dandy-Walker syndrome. Report of four cases.

Four cases of Dandy-Walker syndrome diagnosed through encephalography and ventriculography with air are reported. The pathogenesis of this malformation is discussed. Particularly stressed are the radiological aspects of the condition, which are considered to be pathognomonic. The roentgenological findings are quite typical, indicating the extreme dolichocephaly, thinning and bulging of the bones of the posterior cranial fossa, prominent separation of the lambdoid sutures and an abnormal position of the lateral sinuses. Ventriculography shows symmetric hydrocephalus with extremely large cyst-like formation in the posterior fossa. Surgical indications are also considered. The ventricle lateral shunt is the recommended treatment for the Dandy-Walker malformations which show cerebral subarachnoid agenesis by pneumoencephalography.

REFERENCIAS

1. ALENCAR, A. & BROCK, M. — The Dandy-Walker syndrome. Clinical and pathological study. *Acta Neurol. Latino-Amer.* 8:41, 1962.
2. CARPENTER, M. B. & DRUCKEMILLER, C. W. H. — Agenesis of the corpus callosum diagnosed during life: review of the literature and presentation of two cases. *A. M. A. Arch. Neurol. & Psychiat.* 69:305, 1953.
3. DANDY, W. E. — The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusion of the foramina of Magendie and Luschka. *Surg. Gynec. Obst.* 32:112, 1921.
4. FAURÉ, C.; LEPINTRE, J. & LYON, G. — Etude radiologique du syndrome de Dandy-Walker. *Acta Radiologica* 1:843, 1963.
5. GARDNER, W. J.; ABDULLAH, A. F. & McCORMACK, L. J. — The varying expression of embryonal atresia of the fourth ventricle in adults. Arnold-Chiari malformations, Dandy-Walker syndrome, "arachnoid cyst" of the cerebellum, and syringomyelia. *J. Neurosurg.* 14:591, 1957.
6. GARDNER, W. J.; McCORMACK, L. J. & DOHN, D. F. — Embryonal atresia of the fourth ventricle. The cause of "arachnoid cyst" of the cerebello-pontine angle. *J. Neurosurg.* 17:226, 1960.
7. GUELFÍ, A. G.; De GARCIA, M. T. S. & De BONI, J. A. — Síndrome de Dandy-Walker en el adulto. *Acta Neurol. Latino-Amer.* 8:284, 1962.
8. HALLER, J. S.; WOLPERT, S. M.; RABE, E. F. & HILLS, J. R. — Cystic lesions of the posterior fossa in infants: a comparison of the clinical, radiological, and pathological findings in Dandy-Walker syndrome and extra-axial cysts. *Neurology (Minneapolis)* 21:494, 1971.
9. MACHADO DE ALMEIDA, G. — Síndrome de Dandy-Walker: a propósito de 4 casos. *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 18:224, 1960.
10. MILHORAT, T. H.; HAMMOCK, M. K. & DI CHIRO, G. — The subarachnoid space in congenital obstructive hydrocephalus: cisternographic finds. *J. Neurosurg.* 35:1, 1971.
11. MILHORAT, T. H.; HAMMOCK, K. & CHANDRA, R. S. — The subarachnoid space in congenital hydrocephalus: microscopic finds. *J. Neurosurg.* 35:7, 1971.
12. PORTUGAL, J. R. & BROCK, M. — Considerações sobre a patogenia da síndrome de Dandy-Walker-Brodal. *Neurobiol. (Recife)* 26:1, 1963.
13. RAIMONDI, A. J.; SAMUELSON, G.; YARZAGARAY, L. & NORTON, T. — Atresia of the foramina of Luschka and Magendie: the Dandy-Walker cyst. *J. Neurosurg.* 31:202, 1969.
14. STRANDGAARD, L. — The Dandy-Walker syndrome: a case with a patent foramen of the 4th. ventricle demonstrated by encephalography. *British J. Radiol.* 43:734, 1970.

15. TAGGART, J. K., Jr. & WALKER, A. E. — Congenital atresia of foramina of Luschka and Magendie. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) 48:583, 1942.
16. VAN EPPS, E. F. — Agenesis of the corpus callosum with congenital malformations, including atresia of the foramina of Luschka and Magendie. Am. J. Roentg. 70:47, 1953.

Serviço de Neurologia e Neurocirurgia — Hospital da Sociedade Portuguesa de Beneficência — Av. Independência 270 — 90000 Porto Alegre, RS — Brasil.