

SÍNDROME DE DANDY-WALKER: A PROPÓSITO DE 4 CASOS

GILBERTO MACHADO DE ALMEIDA *

Dá-se o nome de síndrome de Dandy-Walker a um tipo de hidrocefalo no qual o IV ventrículo, muito dilatado, adquire o aspecto de um grande cisto (fig. 1). A condição tem sido exaustivamente estudada^{3, 5, 9, 10, 17, 27, 31, 32, 35}, havendo relativa concordância quanto aos achados morfológicos e anátomo-patológicos: a fossa posterior, aumentada de volume à custa da posição anormalmente alta da tenda do cerebelo e do abaulamento do occipital, acha-se quase que totalmente preenchida pelo cisto correspondente ao IV ventrículo; o vérmis cerebelar, muito pequeno, apresenta-se rudimentar, estando ausente ou malformada a sua porção posterior; os hemisférios cerebelares, recalçados para a frente, também apresentam alterações em sua estrutura, principalmente disgenesia de núcleos cinzentos. A membrana do cisto, correspondente ao teto do IV ventrículo, na maioria das vezes apresenta três camadas: a interna constituída pelo epêndima, às vezes descontínuo; a externa, correspondente à pia-aracnóide; a intermediária, contendo células gliais, tecido colágeno (restos da tela coriácea) e, mais raramente, células de Purkinje¹⁷ ou fibras nervosas²⁷. Geralmente os orifícios de Luschka e Magendie não são permeáveis; excepcionalmente um dos forames de Luschka permanece aberto^{12, 17, 31}, o que tem ocasionado confusão na interpretação de alguns exames complementares, como a pneumencefalografia ou a prova dos corantes. Importante é a ausência de sinais inflamatórios.

Histórico — Há certa dificuldade para a classificação dos casos referidos na literatura antiga, tanto pela precariedade de alguns relatos como pela confusão com outras malformações cerebelares, em época em que a existência dos orifícios de Luschka e Magendie era discutida^{2, 9, 10}. Por isso as várias revisões são discordantes. Os casos referidos até 1914 são todos duvidosos, sendo citados em algumas revisões e excluídos de outras: Salter (1 caso, 1852 — cit. por Fowler e Alexander¹²), Hilton (1 caso, 1863 — cit. por Gibson¹⁷ e Russel²⁷), Virchow (1 caso, 1863 — cit. por Gibson¹⁷), von Recklinghausen (1 caso, 1864 — cit. por Gibson¹⁷), Fusari (1 caso, 1891 — cit. por Bertrand e col.⁴, Brodal e col.⁵, Gibson¹⁷, Sahs²⁸, Shryock³² e Taggart e Walker³⁵), Rossi (2 casos, 1891 e 1892 — cit. por Bertrand e

Trabalho da Clínica Neurológica da Fac. Med. da Univ. de São Paulo (Prof. Adherbal Tolosa).

* Neurocirurgião.

col.⁴, Brodal e col.⁵, Gibson¹⁷, Shryock³² e Taggart e Walker³⁵), Solovtsoff (2 casos, 1901 — cit. por Baker¹ e Sidenberg e col.³⁵), Trevor e Rolleston (1 caso, 1911 — cit. por Brodal e col.⁵), Wokkressenski (1 caso, 1911 — cit. por Brodal e col.⁵). Mesmo após 1914 existem casos duvidosos: Obersteiner (1 caso, 1916 — cit. por Bertrand e col.⁴, Sahs²³ e Taggart e Walker³⁵) e Lyssenkow (1 caso, 1931 — cit. por Bertrand e col.⁴, Brodal e col.⁵, Sahs²³ e Taggart e Walker³⁵).

Em 1914 Dandy e Blackfan¹⁰ fizeram a primeira descrição pormenorizada. Dandy⁹ em 1921 relatou mais 3 casos, aventando a hipótese de que a condição seria devida a falha de desenvolvimento dos orifícios que comunicam o IV ventrículo com o espaço subaracnóideo e não do seu fechamento como conseqüência de traumatismo ou infecção. Em 1942 Taggart e Walker³⁵ reviram o assunto adotando a hipótese sugerida por Dandy. Em 1954, Benda³ sugeriu o nome de “síndrome de Dandy-Walker” em substituição ao de “atresia do orifício de Magendie”, usado até então.

Reverendo a literatura a partir de 1914 encontramos 60 casos típicos: Dandy e Blackfan¹⁰ (1 caso, 1914), Dandy⁹ (3 casos, 1921), Pines e Surabashwile (1 caso, 1932 — cit. por Bertrand e col.⁴, Brodal e col.⁵, Sahs²⁸, Shryock³² e Taggart e Walker³⁵), Castrillon (1 caso, 1933 — cit. por Bertrand e col.⁴, Brodal e col.⁵, Coleman e col.⁸, Sahs²⁸, Shryock³² e Taggart e Walker³⁵), Scarf³⁰ (1 caso, 1933), Sahs²⁸ (1 caso, 1941), Cohen (1 caso, 1942 — cit. por Brodal e col.⁵, Fowler¹² e Taggart e Walker³⁵), Taggart e Walker³⁵ (3 casos, 1942), Shryock e Alexander³² (1 caso, 1943), Walker (1 caso, 1944 — cit. por Brodal e col.⁵, Coleman⁸, Fowler¹² e Holland¹⁹), Sidenberg e Kessler³³ (1 caso, 1946), Coleman e Troland⁸ (2 casos, 1948), Russel²⁷ (1 caso, 1949), Schwarzkopf (1 caso, 1950 — cit. por Brodal e col.⁵), Van Epps³⁶ (2 casos, 1953), Benda³ (6 casos, 1954), Schreiber e Reye³¹ (5 casos, 1954), Maloney²³ (2 casos, 1954), Gibson¹⁷ (2 casos, 1955), Fowler e Alexander¹² (3 casos, 1956), Matson²⁵ (8 casos, 1956), Hemmer¹⁸ (7 casos, 1958), Clarke e Laidlow⁷ (1 caso, 1958), Brodal e Hauglie-Hanssen⁵ (2 casos, 1959), Holland e Graham¹⁹ (1 caso, 1959), Scarcella²⁹ (2 casos, 1960).

Também têm sido descritos alguns casos em animais: Lesbre e Forgeot (1 caso em bezerro, 1901 — cit. por Bertrand e col.⁴, Brodal e col.⁵ e Sahs²⁸), Bertrand, Medynski e Salles⁴ (1 caso em cão, 1936), Dow¹¹ (2 casos em cães, 1940), Verhaat³⁷ (1 caso em cabra, 1942), Bonnevie e Brodal (uma raça de camundongos, 1946 — cit. por Brodal e Hauglie-Hanssen⁵).

Patogenia — Praticamente todos os autores concordam em que a causa seja um defeito de desenvolvimento. Processos inflamatórios poderão determinar bloqueio dos orifícios de Luschka e Magendie; entretanto, em tais circunstâncias, faltam os outros elementos que caracterizam a síndrome. Dandy⁹ admitiu que a falha de desenvolvimento dos orifícios de Luschka e Magendie fôsse o defeito inicial, sendo esta teoria desenvolvida por Taggart e Walker³⁵. Estes orifícios devem estar permeáveis do 4.º ao 6.º mês de vida intra-uterina; se isto não se der, haverá hipertensão no sistema ven-

tricular que se dilata. Este aumento é mais intenso ao nível do IV ventrículo, determinando a separação das duas porções da comissura lateral e dificultando a diferenciação da parte posterior do vérmis cerebelar. O lobo

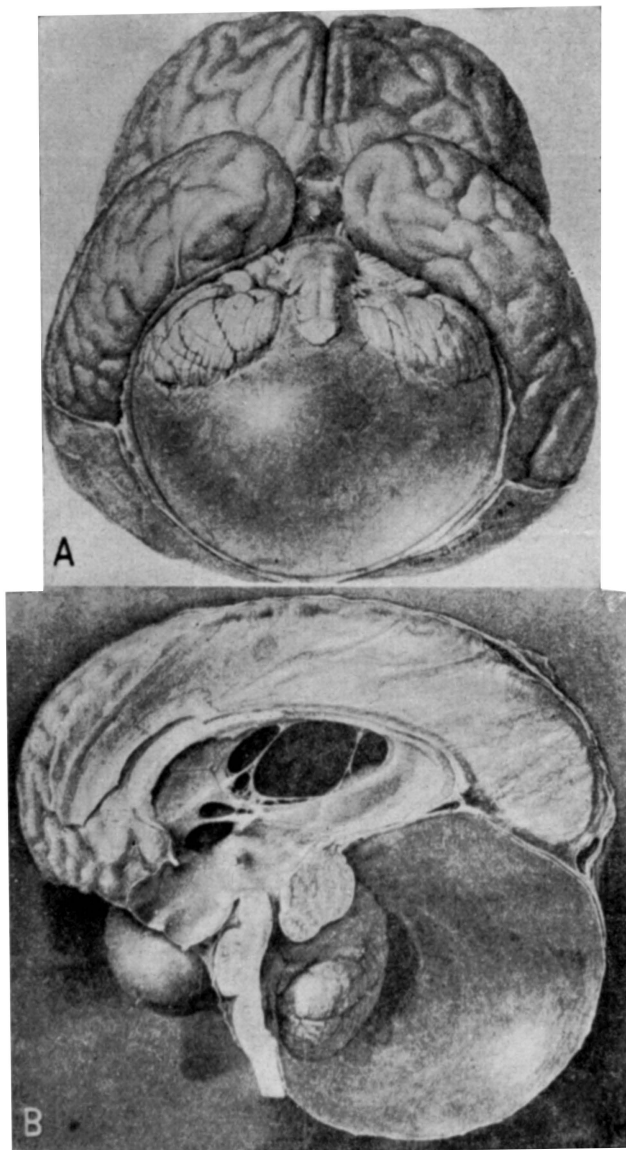


Fig. 1 — Desenho esquemático mostrando os principais aspectos encontrados na síndrome de Dandy-Walker (reproduzido do trabalho de Dandy⁹).

anterior e os hemisférios cerebelares serão melhor formados porque neste período já estão diferenciados, tal não acontecendo com o vérmis posterior.

Benda³, em 1954, pretendeu demonstrar que a atresia do orifício de Magendie não é o fator essencial, que o quadro pertence à categoria dos defeitos de fechamento ou rachischisis e que a falha essencial está na ausência de fusão na linha média. Brodal e Hauglie-Hanssen⁵ também não aceitam a "atresia" dos orifícios do IV ventrículo como causa primária. Estudando uma raça de camundongos em que a moléstia se transmitia como gen mono-híbrido recessivo, estes autores encontraram anomalias no cerebelo e no teto do IV ventrículo em estágio anterior à formação dos forames de Luschka e Magendie; estas anomalias mostravam que, já neste período, havia hipertensão cuja etiologia não foi esclarecida. Concluem estes autores admitindo que a causa da síndrome existe antes do terceiro mês de vida intra-uterina e que a falha de abertura dos orifícios é apenas uma consequência. De fato, existem casos em que um ou dois orifícios são permeáveis^{12, 17, 31}; por outro lado, em cérebros normais tem sido assinalada a ausência de um ou dois forames^{3, 9}. Últimamente Gardner^{13, 14, 15, 16} voltou à teoria defendida por Taggart e Walker, mostrando que a síndrome de Dandy-Walker, a malformação de Arnold-Chiari, a siringomielia, a hidromielia, a meningomielocele, a encefalocele e, mesmo, alguns casos de hidrocefalo comunicante são, meramente, expressões diferentes de um mesmo defeito, ou seja, falha de desenvolvimento normal dos orifícios do teto do IV ventrículo. O estabelecimento de uma ou outra entidade, assim como das várias associações entre elas depende de fatores diversos, principalmente da duração da alteração de permeabilidade do teto do IV ventrículo e da maior ou menor resistência oferecida pelas paredes do sistema ventricular ao aumento da pressão.

CASUÍSTICA

CASO 1 — J. R., com 5 meses de idade, sexq masculino, branco, brasileiro, internado em 19-7-1957 (Reg. G. 479214). Desde o nascimento, disjunção acentuada das suturas cranianas. Aos 3 meses de idade os pais notaram aumento acentuado e progressivo do crânio. Algumas crises convulsivas generalizadas. *Exame clínico-neurológico*: crânio aumentado de volume, com certo abaullamento na região occipital (perímetro craniano de 54 cm e torácico de 41,5 cm), circulação venosa visível, disjunção acentuada de suturas, fontanelas amplas e tensas. Movimentação diminuída. Reflexos superficiais e profundos normais; reflexo de Moro esboçado; reflexos de Magnus Klein ausentes. Marcha reflexa presente. *Transiluminação* (fig. 2A): transparência em tôda fossa posterior, que se apresenta aumentada, com elevação da tenda do cerebelo. *Electrencefalograma* (só foi obtido o registro do sono): desaparecimento da atividade elétrica rápida em ambas as áreas occipitais; o exame sugere a existência de processo expansivo ou de coleção líquida em ambas as áreas occipitais. *Radiografias do crânio*: aumento generalizado dos diâmetros cranianos; posição anormal, nos parietais, dos sulcos produzidos pelos seios transversos. *Sinugrafia direta* (injeção de contraste no seio longitudinal superior): não há bloqueio; situação anormalmente alta do torcular de Herófilo e dos seios transversos. *Prova de corrente* (punção do ventrículo direito e injeção de 0,1 ml de azul de toluidina a 5%): o corante passou para o ventrículo esquerdo mas não para o espaço subaracnóideo lombar (30 minutos). O líquor obtido dos ventrículos tinha composição

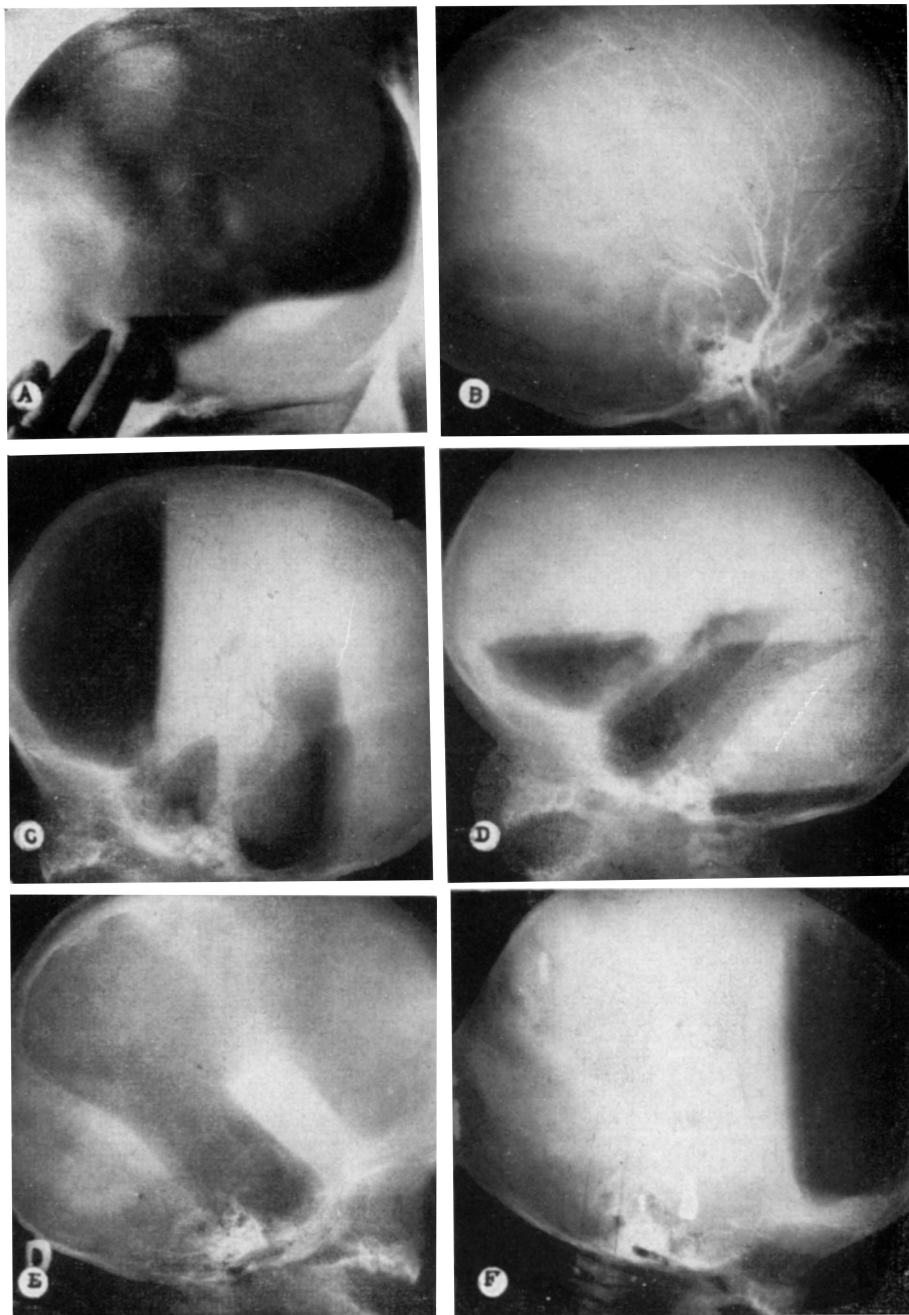


Fig. 2 — Caso 1. Em A, transiluminação: transparência na região da fossa posterior. Em B, pan-angiografia: elevação das artérias cerebrais médias e posteriores, ausência de vascularização na área correspondente ao cisto da fossa posterior. Em C, pneumoventriculografia: IV ventrículo transformado em grande cisto, aparecendo os limites do cerebelo atrófico. Em D, pneumoventriculografia, em incidência de perfil, com o paciente de cabeça para baixo, para mostrar o prolongamento cervical do cisto. Em E, pneumoventriculografia (incidência de perfil, com o paciente deitado): elevação das porções posteriores dos ventrículos laterais e III ventrículo. Em F, iodoventriculografia confirmando a posição do III ventrículo e o divertículo cervical do IV ventrículo.

normal mas no líquor lombar foi encontrada hipercitose de 56 células (linfomonócitos). *Pan-angiografia cerebral*: sinais indicativos de grande hidrocefalia interna; na incidência lateral, elevação dos sistemas arteriais médio e posterior, sendo que este último grupo apresenta curvatura de concavidade pósterio-inferior, limitando grande área avascular correspondente ao cisto da fossa posterior (fig. 2B). *Pneumo-ventriculografia* (13-8-57) e *pneumencefalografia* mais *pneumocistografia* (17-8-57): hidrocefalo bloqueado por obstrução ao nível da transição ventrículo-subaracnóide; a fossa posterior, grandemente aumentada pela elevação da tenda do cerebelo, apresenta-se quase totalmente preenchida por enorme cisto correspondente ao IV ventrículo (fig. 2C e D); este cisto apresenta uma expansão para o canal raqueano até C₁-C₂ visível na chapa de perfil com o paciente de cabeça para baixo (fig. 2D); cerebelo reduzido a pequena formação na porção anterior da fossa posterior (fig. 2C); grande dilatação dos ventrículos laterais com elevação dos cornos occipitais; terceiro ventrículo dilatado e com elevação da sua porção posterior (fig. 2E); o trânsito entre os III e IV ventrículos foi feito com dificuldade. Pela punção lombar só foi possível retirar 30 ml de líquor. O ar injetado por essa via contrastou o espaço subaracnóide cervical, a cisterna magna reduzida de volume, as cisternas pré-pontina, interpeduncular, ambiens e silviana; não houve contrastação da cisterna optoquiasmática e do espaço subaracnóide periencefálico. *Iodoventriculografia* (fig. 2F): o contraste passou lentamente do III ao IV ventrículo através de um aqueduto bastante estreito e algumas gótas foram ter à expansão cervical do cisto.

Operação — Foi resolvido abrir apenas a expansão cervical do cisto, através de laminectomia de C₁ e C₂ e alargamento do buraco occipital. Após abertura da dura mater e da aracnóide foi vista a expansão referida e retirado um fragmento da membrana, determinando saída abundante de líquido claro. *Exame histológico da membrana*: lâmina de tecido fibroso (pia-aracnóide), revestido por elementos de derivação endimária. No pós-operatório a fontanela ficou deprimida mas surgiu hipertonia em extensão dos quatro membros e hipertermia. A criança apresentou plora das condições gerais, vindo a falecer com broncopneumonia, 36 dias após o ato cirúrgico.

Necropsia — Broncopneumonia. Craniectomia de fossa posterior e laminectomia cervical. Grande dilatação do sistema ventricular. Elevação da tenda do cerebelo. O ventrículo rombencefálico apresenta-se transformado em grande cisto que comprime os hemisférios cerebelares para frente e para os lados. Vermis rudimentar e elevado. O aspecto encontrado é praticamente idêntico ao esquema apresentado por Dandy⁹ (fig. 1), havendo apenas um orifício na membrana, consequência do ato cirúrgico. Não havia reação inflamatória nas meninges.

CASO 2 — A. S. S., com 2 meses de idade, sexo masculino, branco, brasileiro, internado em 16-4-1959 (Reg. G. 553201). Desde o nascimento a criança apresentava crânio maior do que o normal; uma semana antes da internação passou a alimentar-se mal e a gemer muito. *Exame físico* — Crânio muito aumentado, medindo 64 cm, com rede venosa bem desenhada, de consistência mole, ossos muito separados. Sinal do sol poente. Distrofia. *Exame neurológico* igual ao de criança recém-nascida. *Transiluminação*: positiva em todo o crânio. *Electrencefalograma*: ausência da atividade elétrica rápida nas áreas occípito-parietais. O caso foi considerado sem possibilidades terapêuticas devido ao grande volume do crânio e ao sofrimento cerebral grave. Alguns dias após a internação a criança apresentou sinais de broncopneumonia, vindo a falecer em 28-4-59.

Necropsia — Bronquite e bronquiolite purulenta. Grande hidrocefalia, córtex cerebral muito delgado. O aspecto encontrado na fossa posterior era semelhante ao esquema apresentado por Dandy⁹ (fig. 1).

CASO 3 — L. C., com 6 meses de idade, sexo feminino, branca, brasileira, internada em 24-3-1959 (Reg. G. 544898). Desde o nascimento apresentava a cabeça

alongada e uma tumoração na região posterior; o crânio aumentou progressivamente de volume mas a meningocele permaneceu inalterada. *Exame físico* — Perímetro craniano de 51 cm; meningocele occipital com 6 cm de diâmetro (fig. 3A). *Teste de Gesell* com 24 semanas: desenvolvimento normal. *Transiluminação*: positiva através da meningocele e negativa no crânio. *Electrencefalograma* normal. *Radiografia do crânio*: considerável aumento de todos os diâmetros; fontanelas e suturas alargadas; crânio bifido occipital com meningocele; não foram evidenciados os sulcos dos seios transversos.

A paciente permaneceu cerca de 60 dias usando Acetozolamida (40 mg por kg ao dia) sem sucesso, pois o perímetro do crânio aumentou para 53,5 cm. Novo *teste de Gesell*, feito 2 meses e meio após o primeiro, mostrou pequeno progresso neste período, ficando então bem demonstrado o retardo de desenvolvimento. *Prova do corante* (punção do ventrículo esquerdo e injeção de 0,5 ml de fenolsulfonftaleína): o corante passou para o ventrículo direito, mas não para o subaracnóideo lombar. O líquido obtido dos ventrículos não apresentava anormalidade, mas no líquido lombar havia hiperцитose de 12 células (linfomonócitos).

Em 2-6-59, foi feita derivação ventrículo-jugular segundo a técnica de Spitz e Holter. No dia seguinte a criança teve amigdalite aguda e, depois, broncopneumonia, falecendo em 4-6-1951. No período pós-operatório a derivação permaneceu drenando bem, pois a fontanela ficou flácida e ligeiramente deprimida.

Necropsia — Amigdalite purulenta. Abscessos pulmonares múltiplos. A válvula e as sondas colocadas no ato cirúrgico estavam em boa posição, não apresentando obstrução. Meningocele occipital. Ventrículo rombencefálico com os aspectos típicos da síndrome de Dandy-Walker. A meningocele não continha expansão do IV ventrículo.

CASO 4 — O. H., com 5 anos de idade, sexo masculino, branco, brasileiro, internado em 10-12-1959 (Reg. G. 568391). O menino nasceu de parto de nádegas, demorado; com um mês de idade os pais notaram aumento acentuado do volume craniano; a partir dos 8 meses o crescimento do crânio tornou-se menos acentuado; a criança sustentou a cabeça com 1 ano, sentou-se com 2 anos e começou a falar e a andar apoiado aos 2 anos e meio; aos 14 meses apresentou crise convulsiva demorada no hemisfério esquerdo e, depois, hemiparesia do mesmo lado; com ano e meio começou a ter crises de hipertonia dos 4 membros e opistótono, durante as quais vomitava; após estas crises, que se repetiam cada 15-20 dias, a criança ficava abtuda e sonolenta; nos meses que precederam a internação acusou dores na nuca. *Exame clínico-neurológico* — Crânio aumentado de volume, principalmente à custa de sua porção posterior; perímetro craniano de 60 cm (perímetro torácico = 55 cm); fontanelas e suturas fechadas. Discreta hipertonia em extensão dos membros inferiores. Déficit motor generalizado, maior à esquerda. Reflexos profundos vivos nos membros inferiores, especialmente à esquerda. Sinal de Babinski bilateral. Ligeira palidez das papilas ópticas. *Transiluminação*: negativa. *Teste de Gesell*: retardo nítido principalmente no setor da motricidade. *Electrencefalografia* normal. *Radiografias do crânio*: além dos sinais típicos de hidrocefalia, chama a atenção a posição anormalmente alta (acima da sutura lambdóidea) da impressão dos seios transversos (fig. 3B). *Radiografias da coluna vertebral*: espina bifida oculta de S₁. *Sinografia direta* (via seio longitudinal superior, após perfuração frontal): situação alta do conflúente e dos seios transversos (fig. 3C). *Pneumoventriculografia*: dilatação de todas as cavidades ventriculares; elevação das porções posteriores dos ventrículos laterais; o IV ventrículo acha-se transformado em um cisto que ocupa quase toda a fossa infra-tentorial, apresentando ainda uma expansão que ultrapassa o plano do forame occipital chegando até C₂ (fig. 3D).

Com esses dados foi feito o diagnóstico de síndrome de Dandy-Walker e o paciente foi submetido à derivação ventrículo-jugular segundo a técnica de Spitz-Holter, em 5-1-1960. Pós-operatório ótimo; o paciente não apresentou mais cefaléia ou vômitos e continua a fazer os exercícios de recuperação.

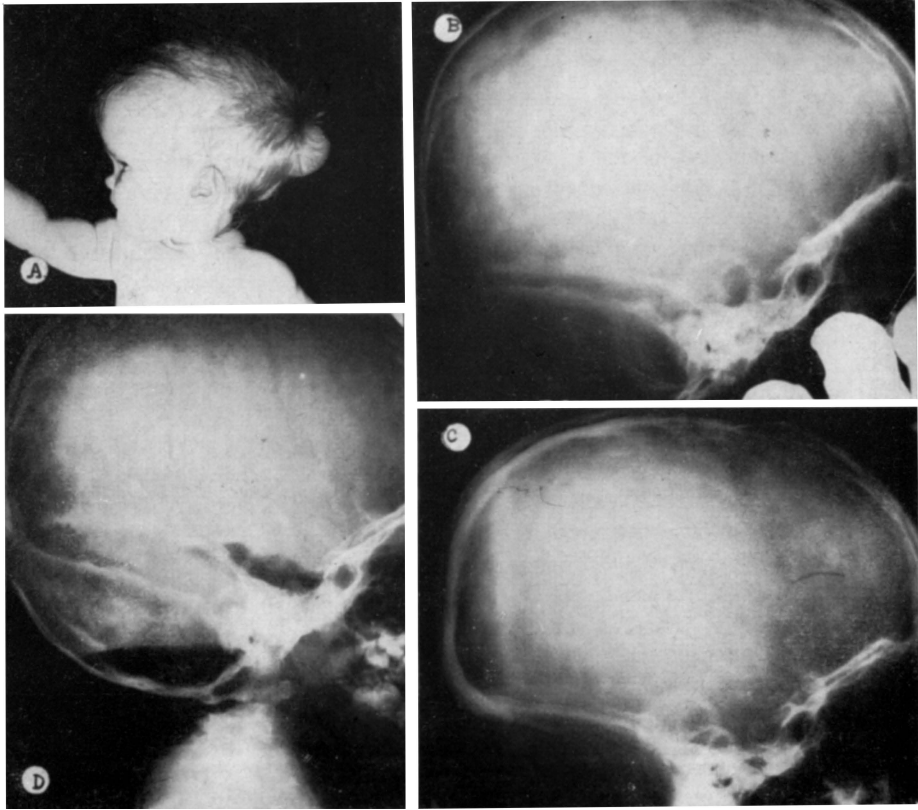


Fig. 8 — Em A (caso 3), fotografia mostrando a meningocele e a forma alongada do crânio. Em B (caso 4), craniograma: visibilização dos sulcos dos seios transversos nos parietais. Em C (caso 4), sinografia confirmando a situação dos seios transversos. Em D (caso 4), pneumoventriculografia: incidência de perfil, com o paciente de cabeça para baixo, mostrando o grande cisto da fossa posterior e o prolongamento cervical.

COMENTÁRIOS

Geralmente as manifestações da doença surgem desde o nascimento ou nos primeiros meses de vida. O quadro se confunde com os demais tipos de hidrocefalo; entretanto, pela inspeção, pode ser levantada a suspeita diagnóstica quando o crânio seja alongado (fig. 3A), ou quando exista abaulamento ao nível da fossa posterior. Pela palpação pode-se notar um afastamento relativamente grande dos bordos da sutura lambdóide.

Outras vês o paciente, com ou sem retardo psíquico-motor, vive bem até certa idade, quando então surgem sinais de hipertensão intracraniana ou convulsões. Traumatismos relativamente pequenos podem desencadear ou

exacerbar a síndrome de hipertensão^{8, 17, 18, 31}. Admite-se que o traumatismo rompa o equilíbrio instável que vinha sendo mantido por vários fatores: diminuição da produção de líquor, permeabilidade de um dos orifícios de Luschka, diálise através da membrana e reabsorção do líquor pelo epêndima ou por vasos da própria parede do cisto. Punções lombares²⁸ ou ventriculares⁹ também podem acarretar desequilíbrio, determinando exacerbação da sintomatologia. Nos pacientes em que a hipertensão intracraniana aumenta súbitamente podem ocorrer rigidez de nuca²⁸, opistótono^{5, 33} ou crises de hipertonia⁵. O nosso caso 4 apresentou freqüentes crises de hipertonia e opistótono possivelmente devidas à compressão do tronco cerebral determinada por acentuação da hipertensão intracraniana.

Em alguns casos registrados na literatura o diagnóstico só foi feito mediante necropsia de pacientes que faleceram por outras causas; em alguns desses casos, durante a vida, fôra assinalada síndrome cerebelar (caso de Shryock e Alexander³²) ou déficit mental (casos de Castrillon cit. por Sahs²⁸ e de Pines e Surabashwile cit. por Bertrand e col.⁴, Brodal e col.⁵, Shryock³² e Taggart e Walker³⁵). Síndrome cerebelar uni ou bilateral tem sido encontrada com certa freqüência^{5, 8, 18, 23, 28, 32, 33}. Em nossos casos 1, 3 e 4 ocorreram convulsões, o que também tem sido referido^{3, 17}. O caso 3 apresentava meningocele occipital (fig. 3A) semelhante à encontrada em um dos pacientes de Schreiber e Reye³¹. Já foi assinalada a associação com outras malformações, dentro e fora do estojo crânio-raquídeo^{31, 32, 33, 35, 36}, principalmente com agenesia do corpo caloso^{31, 33, 36}.

Transiluminação — Fowler e Alexander¹² descrevem, como típico, o fato de a luz atravessar a fossa posterior, não o fazendo no restante do crânio; a área transiluminada é limitada pela linha de implantação da tenda do cerebelo. Em nossos pacientes, este fato foi observado uma única vez (caso 1, fig. 2A). No caso 3, a transiluminação foi positiva em todo o crânio devido à grande dilatação do sistema ventricular. Nos demais havia opacidade total, pois se tratava de crianças maiores, com hidrocefalo menor.

Electrencefalograma — Não têm sido referidas, na literatura, alterações electrencefalográficas características. O exame foi feito em todos os nossos casos. Nos dois primeiros (casos 1 e 2), em que o cisto da fossa posterior era muito grande, notou-se o desaparecimento do ritmo rápido nas áreas posteriores. Este dado pode constituir um elemento a mais para o diagnóstico da síndrome de Dandy-Walker.

Craniograma — Além dos sinais radiográficos conseqüentes à hipertensão intracraniana, podemos encontrar elementos que permitem levantar a suspeita ou mesmo firmar o diagnóstico de síndrome de Dandy-Walker. Taggart e Walker³⁵ foram os primeiros a chamar a atenção para a posição anormalmente alta, nos ossos parietais e não nos occipitais, dos sulcos dos seios transversos e do confluyente; isto é causado pelo aumento do conteúdo da fossa posterior, impedindo a migração normal destes seios venosos. Este

sinal, considerado patognomônico, pode, entretanto, não ser encontrado, ou por não estarem os seios venosos em posição anormal^{8, 17, 19} ou devido a não visibilização dos sulcos^{27, 31}, o que constitui a regra em crianças pequenas. Outros dados radiológicos de menor valor são: dolicocefalia, abaulamento da fossa posterior, disjunção relativamente grande da sutura lambdóide e adelgaçamento do occipital. O exame radiográfico foi feito em 3 de nossos casos: em um (caso 3) o sulco dos seios transversos não era visível; nos dois outros (casos 1 e 4) pôde ser demonstrada a posição anormal destes seios venosos. Os outros sinais radiológicos são menos evidentes e, considerados isoladamente, não permitem firmar o diagnóstico.

Sinugrafia direta — A importância deste exame foi ressaltada por Ingraham e Matson²⁰, Matson²⁵ e Fowler¹²; êle permite verificar a posição dos seios transversos, tendo especial valor quando os sulcos correspondentes não aparecem de maneira nítida no craniograma. O sinugrama, realizado em dois dos nossos casos (1 e 4), confirmou a posição anormal da tórcula e dos seios transversos. Êste sinal, quando presente, pode ser considerado patognomônico.

Arteriografia — Êste exame não tem sido empregado para o diagnóstico da síndrome de Dandy-Walker. Entretanto, no caso 1 a pan-angiografia cerebral mostrou sinais interessantes: em incidência lateral a região da fossa posterior apresentava-se avascularizada e limitada, superiormente, pelas artérias cerebrais posteriores, que se encontravam elevadas e descreviam curva de concavidade para baixo; a posição destas artérias confirmou a situação alta da tenda do cerebello.

Líquido cefalorraquidiano — O exame de líquido e a injeção de corante no sistema ventricular têm sido feitos na maioria dos casos de crianças pequenas, com fontanela aberta, demonstrando a existência de bloqueio entre os sistemas ventricular e subaracnóideo lombar. Isto, entretanto, não constitui regra absoluta, pois, em alguns casos^{3, 31} há passagem do corante de um compartimento para outro, através de um orifício de Luschka aberto ou por diálise ao nível da membrana. Em pacientes de maior idade, tem sido feito o exame do líquido colhido por via lombar sem que tenham sido obtidos dados de interesse. Nos casos 1 e 3 a prova dos corantes mostrou bloqueio; além disso, no líquido obtido por via lombar havia discreta hipercitose. Nos outros pacientes o exame não foi realizado.

Pneumoventriculografia — Êste exame, mostrando dilatação maior ou menor do sistema ventricular, com características especiais, é o que mais freqüentemente tem confirmado o diagnóstico: nos ventrículos laterais há elevação dos cornos occipitais e das porções posteriores dos cornos temporais; o IV ventrículo é substituído por um grande cisto, que ocupa quase toda a fossa posterior e que se projeta para a coluna cervical, chegando a atingir a segunda vértebra cervical^{12, 25}. Esta projeção cervical pode ser observada em chapas laterais com o paciente de cabeça para baixo e é con-

siderada, por Matson²⁵, como indicio patognomônico. Quando o exame é feito com bastante contraste pode ser delimitado o cerebelo atrofiado (fig. 2C). Maloney²³ chama a atenção para os casos em que há necessidade de fazer perfurações, pois podem ser atingidos os seios venosos como aconteceu em um de seus pacientes; Schreiber e Reye³¹ relataram um caso em que as perfurações atingiram o cisto. Realizamos o exame em dois pacientes: no caso 4 os achados foram típicos e confirmaram o diagnóstico; no caso 1 chamou-nos a atenção uma dificuldade de trânsito ao nível do aqueduto, confirmada pela iodoventriculografia e provavelmente ocasionada por hérnia do conteúdo da fossa posterior, através da incisura da tenda, determinando compressão do mesencéfalo⁶. Em um dos casos de Taggart e Walker³⁵ não houve passagem de ar do III para o IV ventrículo, provavelmente pela mesma causa. No trabalho de Sahs²⁸ existe uma fotografia em que a herniação descrita é nítida.

Pneumencefalografia — Na maioria das vezes êste exame não fornece dados de interesse, podendo mesmo levar à confusão com casos de hidrocefalia comunicante, devido à passagem de ar para o sistema ventricular^{3, 7, 31}. Isto se deve à permeabilidade de pelo menos um dos orifícios de Luschka, pois admite-se que o ar não possa atravessar a membrana do cisto²⁵, como acontece com os corantes. Êstes dados mostram a precariedade da prova dos corantes e da pneumencefalografia no diagnóstico da síndrome de Dandy-Walker. Entretanto, êstes exames podem ter valor no estudo das condições do espaço subaracnóideo, o que tem interesse na conduta terapêutica^{9, 21, 22}, pois, havendo bloqueio neste compartimento, a simples retirada da membrana correspondente ao teto do IV ventrículo transformará a hidrocefalia de bloqueada em comunicante²⁵. No caso 1 a pneumencefalografia mostrou permeabilidade apenas parcial do sistema subaracnóideo, o que, entretanto, permitiu, no curto período pós-operatório, a reabsorção do líquido, pois a fontanela permaneceu deprimida.

Iodoventriculografia — Êste exame não tem sido citado na literatura. Uma única vez o realizamos e o resultado foi sem dúvida interessante, pois, além de comprovar a existência da projeção do cisto para a região cervical, permitiu um estudo mais detalhado do III ventrículo e do aqueduto de Sylvius que tinham sido mal delimitados pelas pneumografias; a porção posterior do III ventrículo achava-se muito elevada, dando ao todo um trajeto quase vertical e o aqueduto, geralmente descrito como dilatado, encontrava-se estreitado, explicando a dificuldade na passagem do ar do III para o IV ventrículo.

Terapêutica — Dos 60 casos citados na literatura, 36 foram submetidos à cirurgia: em 33 foi feita craniectomia de fossa posterior com retirada de porção maior ou menor da parede do cisto. Os resultados obtidos em 3 pacientes não foram relatados; dos 30 restantes, 13 (43,3%) faleceram (um após nova tentativa por meio de derivação ventrículo-subaracnóidea), 4 (13,3%) foram ulteriormente submetidos à derivação subaracnóideo-ureteral²⁵, em um caso (3,3%) permaneceu a hipertensão intracraniana, em 12

(40%), o resultado foi considerado bom. As demais operações tentadas: ventriculostomia do III ventrículo³⁵, electrocoagulação dos plexos coróides³ e derivação subaracnóideo-ureteral³¹ tiveram maus resultados.

Em nosso primeiro paciente foi feita retirada parcial da parede do cisto (porção cervical), o que determinou descompressão brusca e sofrimento do tronco do encéfalo, ocorrendo o óbito no 36.º dia de pós-operatório. Os casos 3 e 4 foram submetidos à derivação ventrículo-jugular segundo a técnica de Spitz, utilizando a válvula de Holter; o sistema drenou o líquido satisfatoriamente nos dois casos, mas um dos pacientes veio a falecer devido a processo infeccioso.

A remoção da parede do cisto tem dado resultados relativamente precários. Esta operação, além de mais traumatizante, tem o inconveniente de necessitar de um sistema subaracnóideo livre, sem o que há transformação da hidrocefalia de bloqueada em comunicante, exigindo nova intervenção²⁵. O bloqueio do espaço subaracnóideo pode ser ocasionado por vários fatores: a) falha de desenvolvimento do espaço, provocada pelo deficiente trabalho de dissecação normalmente realizado pelo líquido; b) compressão do espaço subaracnóideo periencefálico pela hipertensão no interior dos ventrículos; c) herniação de conteúdo da fossa posterior através da incisura da tenda⁶. Estes fatos explicam grande parte dos fracassos cirúrgicos, principalmente em crianças. Nos pacientes mais idosos o sistema subaracnóideo geralmente se encontra em melhores condições, sendo mais animadores os resultados obtidos pela cirurgia. Outro inconveniente da retirada da membrana é a possibilidade de descompressão brusca, como ocorreu com o nosso primeiro caso. Estes inconvenientes não existem com a derivação ventrículo-jugular que é pouco traumatizante, não depende das condições do espaço subaracnóideo e não determina descompressão brusca. Infelizmente no caso 3 o resultado foi mau devido a uma intercorrência. A operação de Spitz-Holter não foi citada na literatura sobre a síndrome de Dandy-Walker e a nossa casuística é pequena; entretanto, a experiência adquirida em outros tipos de hidrocefalia^{24, 26, 34} permite afirmar que esta técnica é superior à remoção da parede do cisto.

CONCLUSÕES

1. O diagnóstico de síndrome de Dandy-Walker pode ser suscitado ao exame clínico.
2. Na maioria dos casos o craniograma, mostrando os sulcos dos seios transversos nos parietais, ou a transluminação, com aspecto típico, permitem afirmar o diagnóstico.
3. Nos casos em que as radiografias simples não mostram os sulcos dos seios transversos é necessário recorrer à sinografia.
4. A pneumoventriculografia foi o exame mais empregado. Atualmente, porém, pode ser dispensada, desde que o diagnóstico tenha sido firmado por

exames menos traumatizantes. Em alguns casos, quando não há elevação nítida da tenda do cerebelo, o pneumoventriculograma ainda é o melhor método diagnóstico.

5. A prova dos corantes e a pneumencefalografia podem levar à confusão com formas de "hidrocefalia comunicante"; estes exames têm interesse apenas para o estudo das condições do espaço subaracnóideo.

6. O electrencefalograma às vezes pode ser o primeiro elemento a levantar a suspeita diagnóstica.

7. Arteriografia e iodoventriculografia têm interesse apenas teórico, complementando dados fornecidos pelos demais exames.

8. A derivação ventrículo-jugular (técnica de Spitz-Holter) é a melhor terapêutica para estes casos, pois tem reais vantagens sobre a técnica mais empregada até agora, ou seja a retirada da parede do cisto.

RESUMO

Dá-se o nome de síndrome de Dandy-Walker a um tipo de hidrocefalia cuja principal característica é a transformação do IV ventrículo em um grande cisto, que ocupa quase toda a fossa posterior; esta, por sua vez, está aumentada, devido à elevação da tenda do cerebelo e abaulamento do occipital. A patogenia do processo é discutida; admite-se geralmente que se trate de um vício de desenvolvimento determinado pela falta de abertura dos orifícios de Luschka e Magendie.

Em revisão bibliográfica foram encontrados 60 casos. São apresentados mais 4, dois dos quais foram submetidos à derivação ventrículo-jugular pela técnica de Spitz-Holter. São discutidos os principais sinais clínicos, os exames subsidiários e a terapêutica. A posição anormalmente alta dos seios transversos, observada no craniograma ou na sinugrafia, é considerada como sinal patognomônico. A transiluminação do crânio também pode apresentar aspecto característico. Estes exames, quando típicos, permitem evitar a realização de exames mais traumatizantes, como as ventriculografias. A terapêutica mais empregada tem sido a abertura da parede do cisto. Não há na literatura referência à operação de Spitz que, em nossa opinião, é a melhor forma de tratamento.

SUMMARY

The Dandy-Walker syndrome: considerations on four cases.

Dandy-Walker syndrome is a particular form of hydrocephalus whose main feature is the transformation of the IV ventricle into a large cyst, which occupies almost the whole of the posterior fossa; the latter, owing to the lifting of the tentorium cerebelli and bulging of the occipital bone,

is enlarged. The pathogenesis is uncertain; it is generally agreed that it is originated from a developmental disorder brought about by the non-opening of the foramina of Luschka and Magendie.

In the literature were found 60 cases reported. Four additional cases are reported, two of which underwent the ventriculo-jugular shunt by Spitz-Holter's technique. The main clinical signs, laboratory data and therapy are discussed. The abnormally high position of the transverse sinuses, as seen in the X-ray of the skull or in the sinugram, is considered a pathognomical sign. The trans-illumination of the skull may also show a characteristic aspect. When the results of these exams are typical, it is possible to avoid more traumatizing ones such as ventriculographies. The therapy more commonly used is the opening of the wall of the cyst. There is no reference in the literature to Spitz's operation, which is, in our opinion, the best treatment.

REFERENCIAS

1. BAKER, R. C.; GRAVES, G. O. — Cerebellar agenesis. *A. M. A. Arch. Neurol. a. Psychiat.*, 25:548-555, 1931.
2. BARR, M. L. — Observations on the foramen of Magendie in a series of human brains. *Brain*, 71:281-289, 1948.
3. BENDA, C. E. — The Dandy-Walker syndrome of the so-called atresia of the foramen Magendie. *J. Neuropath. a. Exper. Neurol.*, 13:14-29, 1954.
4. BERTRAND, I.; MEDYNSKI, C.; SALLES, P. — Étude d'un cas d'agénésie du vermis cérébelleux chez le chien. *Rev. Neurol.*, 66:716-733, 1936.
5. BRODAL, A.; HAUGLIE-HANSSSEN, E. — Congenital hydrocephalus with defective development of the cerebellar vermis (Dandy-Walker syndrome). *J. Neurol., Neurosurg. a. Psychiat.*, 22:99-108, 1959.
6. CARREA, R.; GIRADO, M.; EURNEKIAN, A. — Hernia transtentorial de cerebello, bloqueo tentorial y hidrocefalia. *Actas y Trabajos del VI Congreso Latinoamericano de Neurocirugía*, Montevideo, págs. 103-111, 1955.
7. CLARKE, E.; LAIDLAW, J. — Silent hydrocephalus. *Neurology*, 8:382-386, 1958.
8. COLEMAN, C. C.; TROLAND, C. E. — Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie with report of 2 cases of surgical cure. *J. Neurosurg.*, 5:84-88, 1948.
9. DANDY, W. E. — The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusions of the foramina of Magendie and Luschka. *Surg., Gynec. a. Obst.*, 32:112-124, 1921.
10. DANDY, W. E.; BLACKFAN, K. D. — Internal hydrocephalus: an experimental, clinical and pathological study. *Am. J. Dis. Child.*, 8:406-482, 1914.
11. DOW, R. S. — Partial agenesis of the cerebellum in dogs. *J. Comp. Neurol.*, 72:569-586, 1940.
12. FOWLER, F. D.; ALEXANDER Jr., E. — Atresia of the foramina of Luschka and Magendie. A cause of obstructive hydrocephalus. *A. M. A. J. Dis. Children*, 92:131-137, 1956.
13. GARDNER, W. J. — Anatomic anomalies common to myelomeningocele of infancy and syringomyelia of adulthood suggest a common origin. *Cleveland Clin. Quart.*, 26:118-133, 1959.
14. GARDNER, W. J. — Anatomic features common to the Arnold-Chiari and the Dandy-Walker malformations suggest a common origin. *Cleveland Clin. Quart.*, 26:206-222, 1959.
15. GARDNER, W. J.; ABDULLAH, A. F.; McCORMACK, L. J. — The varying expressions of the embryonal atresia of the fourth ventricle in adults: Arnold-Chiari malformation, Dandy-Walker syndrome, "arachnoid" cyst of the cerebellum and syringomyelia. *J. Neurosurg.*, 14:561-607, 1957.
16. GARDNER, W. J.; GOODALL, R. J. — The surgical treatment of Arnold-Chiari malformation in adults: an explanation of its mechanism and importance of cephalography. *J. Neurosurg.*, 7:199-206, 1950.
17. GIBSON, J. B. — Congenital hydrocephalus due to atresia of the foramen of Magendie. *J. Neuropath. a. Exper. Neurol.*, 14:244-262, 1955.
18. HEMMER, R. — Zum Hydrocephalus occlusus infolge congenitaler Missbildung am Ausgang des 4. Ventrikels. *Arch. f. Psychiat. u. Zeitschr. f. d. ges.*

Neurol., 197:206-214, 1958. 19. HOLLAND, H. C.; GRAHAM, W. I. — Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie with hydrocephalus: report of a case in an adult. *J. Neurosurg.*, 15:688-694, 1959. 20. INGRAHAM, F. D.; MATSON, D. D. — Neuro-Surgery of Infancy and Childhood. Charles Thomas, Springfield (Illinois) 1954, págs. 154-156. 21. LAURENCE, K. M. — The urinary phenolsulphonphthalein (Phenol red) excretion test in hydrocephalus. *Arch. Dis. Childhood*, 32: 413-416, 1957. 22. LAURENCE, K. M. — Some applications of the urinary phenolsulphonphthalein excretion test in hydrocephalus and related conditions. *Brain*, 82: 551-565, 1959. 23. MALONEY, A. F. J. — Two cases of congenital atresia of the foramina of Magendie and Luschka. *J. Neurol. Neurosurg. a. Psychiat.*, 17:134-138, 1954. 24. MATERA, R. F. — Tratamiento quirúrgico de la hidrocefalia en el niño (operación de Spitz-Holter). *Rev. Brasil. Neurocir.*, 1:7-25, 1960. 25. MATSON, D. D. — Pre-natal obstruction of the fourth ventricle. *Am. J. Roentgenol.*, 76:499-506, 1956. 26. McNAB, G. M. — The Spitz-Holter valve. *J. Neurol. Neurosurg. a. Psychiat.*, 22:82, 1959. 27. RUSSEL, D. S. — Observations on the pathology of hydrocephalus. *Med. Res. Council, Spec. Rep. Series*, nº 265, H. M. Stationary Office, Londres, 1949. 28. SAHS, A. L. — Congenital anomaly of the cerebellar vermis. *Arch. Pathol.*, 32:52-63, 1941. 29. SCARCELLA, G. — Radiologic aspects of the Dandy-Walker syndrome. *Neurology*, 10:260-266, 1960. 30. SCARFF, J. E. — Spastic hemiplegia produced by a congenital cyst replacing the cerebellar vermis. *J. Nerv. a. Ment. Dis.*, 78:400-401, 1933. 31. SCHREIBER, M. S.; REYE, R. D. — Posterior fossa cysts due to congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie. *Med. J. Australia*, 41:743-748, 1954. 32. SHRYOCK, E. H.; ALEXANDER, H. B. — Congenital malformations of the cerebellar vermis associated with dilatations of the fourth ventricle and cisternal arachnoidal cyst: report of a case. *Bull. Los Angeles Neurol. Soc.*, 8:11-17, 1943. 33. SIDENBERG, S. S.; KESSLER, M. M.; WOLPAW, R. — A case of tetralogy of Fallot with absence of cerebellar vermis; termination by brain abscess. *J. Pediat.*, 28:719-728, 1946. 34. SPITZ, E. B. — Neurosurgery in the prevention of exogenous mental retardation. *Pediatric Clin. North America*, 6:1215-1235, 1959. 35. TAGGART, J. K.; WALKER, A. E. — Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie. *A. M. A. Arch. Neurol. a. Psychiat.*, 48:583-609, 1942. 36. Van EPPS, E. F. — Agenesis of the corpus callosum with concomitant malformations, including atresia of the foramina of Luschka and Magendie. *Am. J. Roentgenol.*, 70:47-60, 1953. 37. VERHAART, W. J. C. — Partial agenesis of the cerebellum and medulla and total agenesis of the corpus callosum in a goat. *J. Comp. Neurol.*, 77:49-60, 1942.

*Clinica Neurológica — Hospital das Clínicas da Fac. Med. da Univ. de São Paulo
— Caixa Postal 3461 — São Paulo, Brasil.*