

Malformação de Dandy-Walker ou Mega Cisterna Magna *Dandy-Walker Malformation, Mega Cisterna Magna*

V. Mudritskiy, M. Dykyy, D. Pereira

Resumo

Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino de 38 anos de idade que foi admitido no Serviço de Urgência por quadro de vertigem de instalação súbita. A sua história clínica revelava vários episódios de vertigens ocorridos anteriormente. Na tomografia axial computadorizada apresentava área hipodensa, cerebelosa mediana sugerindo uma cisterna magna gigante.

Palavras-chave: Cisterna Magna; Síndrome de Dandy-Walker

Caso Clínico

Doente do sexo masculino de 38 anos de idade, casado e com um filho. Foi admitido no Serviço de Urgência com quadro de vertigem de instalação súbita. Antecedentes pessoais irrelevantes. O doente referia a ocorrência de vários episódios de vertigens anteriores autolimitados, sem necessidade de terapêutica. Na admissão o doente encontrava-se consciente e orientado mas com desequilíbrio na marcha. Encontrava-se incapaz de se manter em pé com os olhos fechados. Sem ataxia e sem hipotonia muscular. Presente nistagmo horizontal bilateral. Sem disartria. Sensibilidade vibratória normal. Sem alterações de coordenação motora. Restantes exames sem alterações. Na tomografia axial computadorizada efetuada apresentava área hipodensa, cerebelosa mediana sugerindo uma cisterna magna gigante. O doente apresentou evolução favorável durante a observação e tratamento (betahistina 16 mg de 8 em 8 h) e teve alta hospitalar.

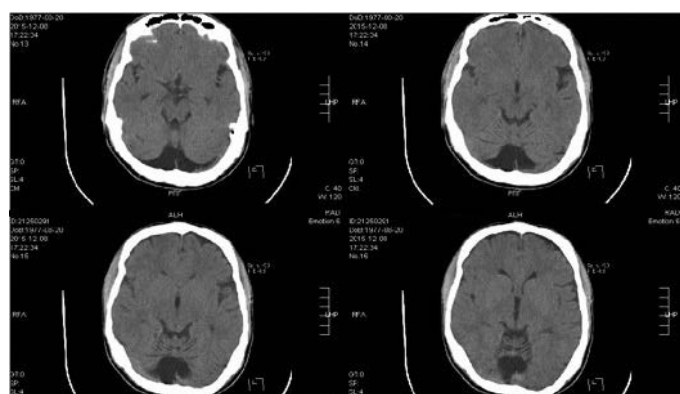


Figura 1: Área hipodensa, cerebelosa mediana sugerindo uma cisterna magna gigante (corte transversal)

Abstract

We present a 38 years old male patient who was admitted to the Emergency Room for sudden vertigo onset. His personal history revealed several episodes of dizziness. The CT scan shows hypodense area, cerebellar median suggesting mega cisterna magna.

Keywords: Cisterna Magna; Dandy-Walker Syndrome

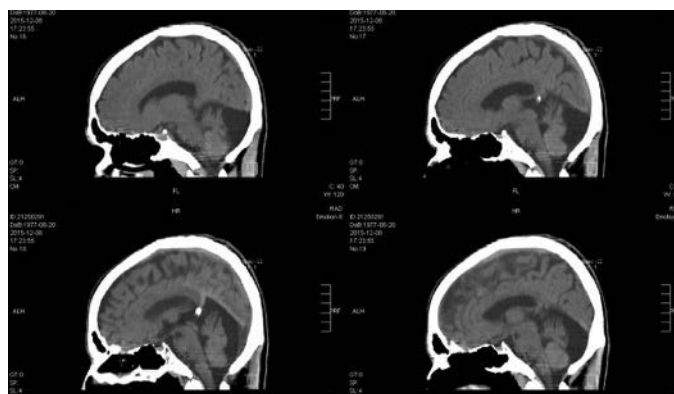


Figura 2: Área hipodensa, cerebelosa mediana sugerindo uma cisterna magna gigante (corte sagital)

Discussão

Malformação de Dandy-Walker ou mega cisterna magna. Trata-se de uma malformação congénita rara que envolve o cérebro (cerebelo).¹ É caracterizada pelo alargamento do IV ventrículo, ausência completa ou parcial do vérmis cerebelar (na zona entre os hemisférios do cerebelo), e pela formação de um cisto da base interna do crânio.^{2,3} Frequentemente esta patologia apresenta hidrocefalia. Pode estar associada com atraso no desenvolvimento e malformações cardíacas e dos membros. A malformação é uma associação de três sinais: hidrocefalia, ausência parcial ou total do vérmis cerebelar e cisto da fossa posterior e contíguo com o quarto ventrículo. Tem uma prevalência de 1/30.000 nascimentos, com uma maior incidência nos indivíduos do sexo masculino. Esta patologia representa cerca de 3,5% dos casos de hidrocefalia infantil.^{4,5} Os sinais e sintomas incluem: hidrocefalia, paralisia de nervos cranianos, nistagmo e ataxia. Podem ser detetadas malformações cardíacas congénitas ou fissura do

palato ou do lábio. As causas desta anomalia são desconhecidas. A literatura atual refere normalmente uma história familiar, podendo ser autossômica recessiva, autossômica dominante ou ter uma origem teratogénica (diabetes gestacional, infeção viral materna, medicamentos etc.).^{4,5} Até a data não existe terapêutica específica. ■

Proteção de Seres Humanos e Animais: Os autores declaram que não foram realizadas experiências em seres humanos ou animais.

Direito à Privacidade e Consentimento Informado: Os autores declaram que nenhum dado que permita a identificação do doente aparece neste artigo.

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

*Correspondência: Valentin Mudritskiy- vmwindmaster@gmail.com
Hospital José Joaquim Fernandes, ULSBA, Beja- Serviço de Medicina Interna II – Beja - Portugal*

Recebido: 21-12-2015

Aceite: 23-01-2016

Referências

1. Patel S, Barkovich AJ. Analysis and classification of cerebellar malformations. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2002;23: 1074-87.
2. Epelman M, Daneman A, Blaser SI, Ortiz-Neira C, Konen O, Jarrín J, et al. Differential diagnosis of intracranial cystic lesions at head US: correlation with CT and MR imaging. *Radiographics.* 2006;26: 173-96.
3. Shekdar K. Posterior fossa malformations. *Semin Ultrasound CT MR.* 2011; 32: 228-41.
4. Phillips JJ, Mahony BS, Siebert JR, Lalani T, Fligner CL, Kapur RP, et al. Dandy-Walker malformation complex: correlation between ultrasonographic diagnosis and postmortem neuropathology. *Obstet Gynecol.* 2006;107: 685-93.
5. Bosemani T, Orman G, Boltshauser E, Tekes A, Huisman TA, Poretti A. Congenital abnormalities of the posterior fossa. *Radiographics.* 2015;35: 200-20.