



# Patología de Fosa Posterior

**Dra. Andrea Lagos V.**

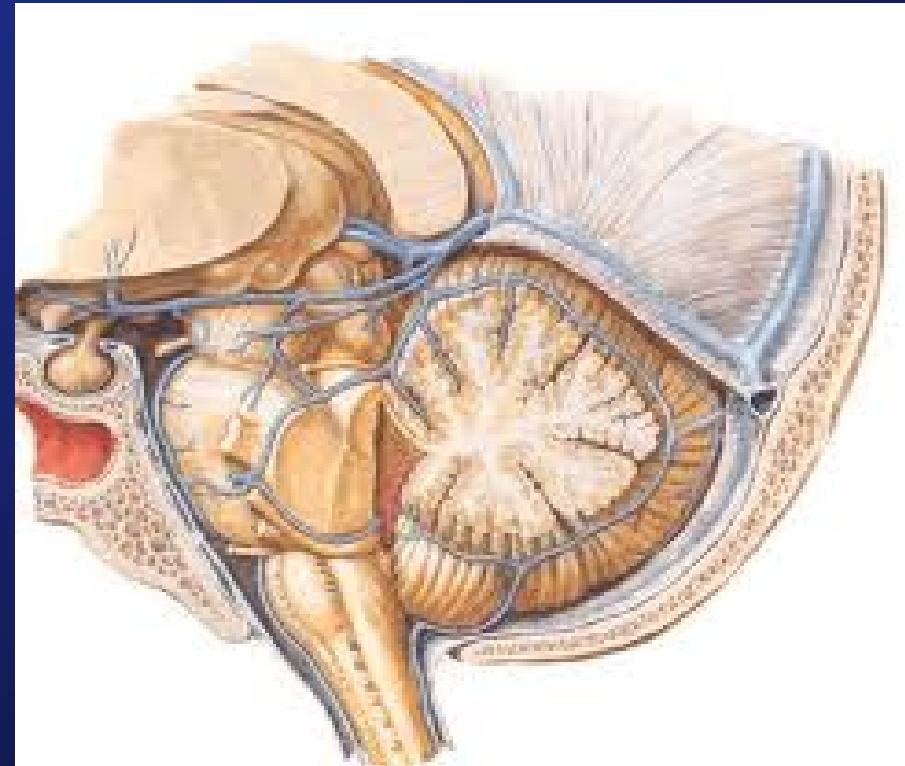
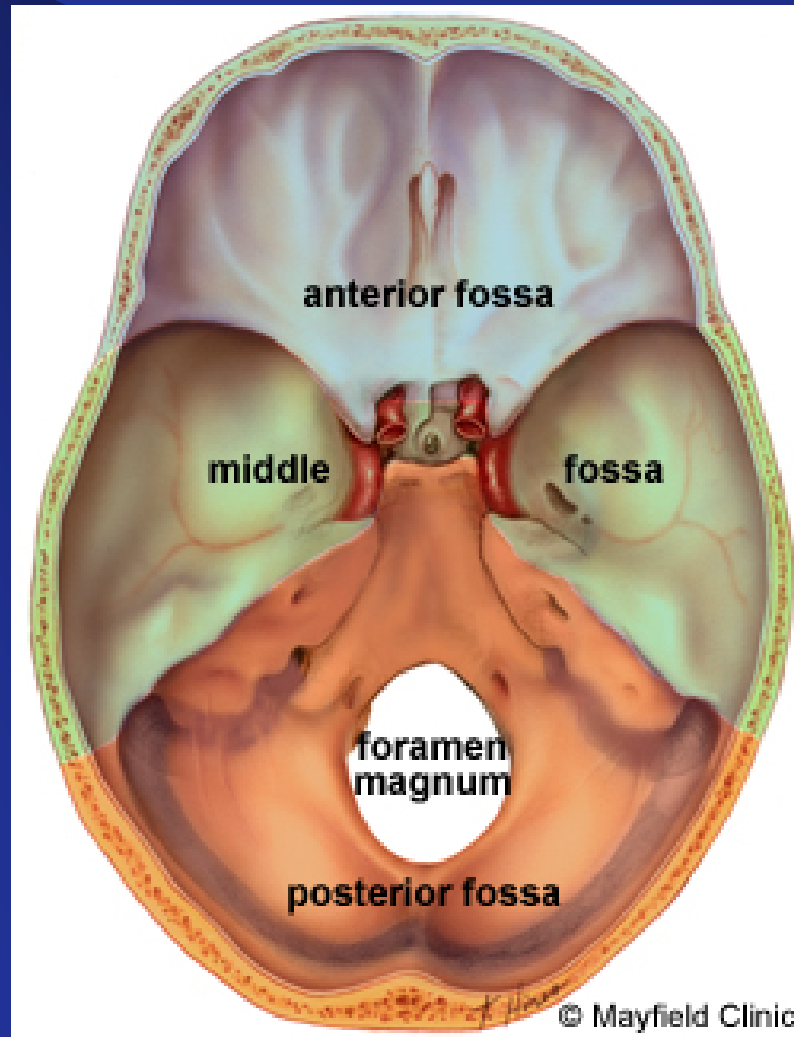
**Centro de Referencia Perinatal Oriente (CERPO) - CRS Cordillera Oriente**

**Departamento de Obstetricia y Ginecología**

**Campus Oriente, Facultad de Medicina, Universidad de Chile**

**Abril 2013**

# Fosa Posterior





# Patologías Fosa Posterior

- **Malformación de Dandy-Walker**
- **Variante Dandy-Walker**
- **Megacisterna magna**
- **Hipoplasia cerebelosa**
- **Malformación Chiari**



# Malformación de Dandy-Walker

- 1) Dilatación quística del cuarto ventrículo.
- 2) Agenesia o hipoplasia del vermis cerebeloso.
- 3) Desplazamiento superior del tentorio y de los senos laterales.

1.- Peter W. Callen, MD. Ecografía en obstetricia y ginecología. Quinta edición. Cap. 10. Evaluación ecográfica del neuroeje fetal, pág 363-391.

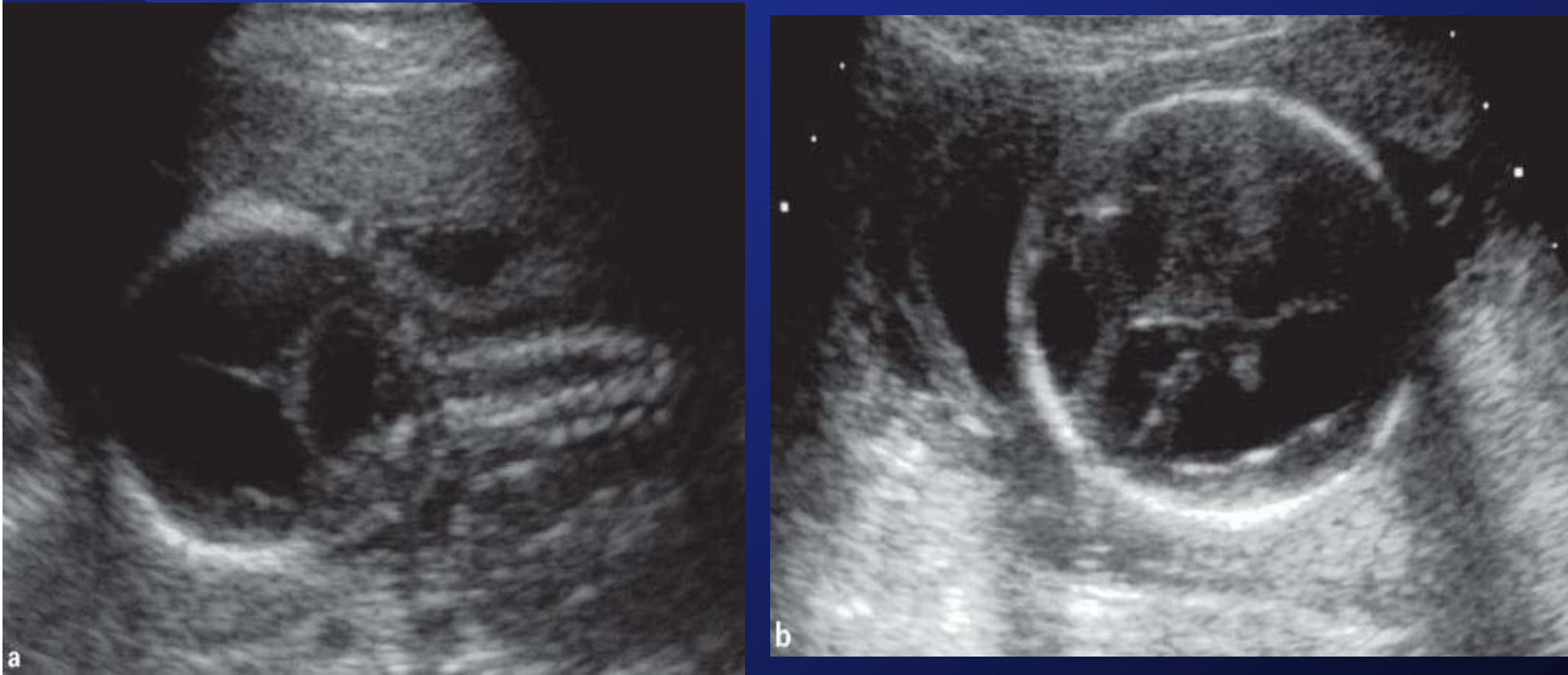
2.- Russ PD, Pretorius DH, Johnson MJ. Dandy-Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. Am J Obstet Gynecol 1989; 161:401.



# Malformación de Dandy-Walker

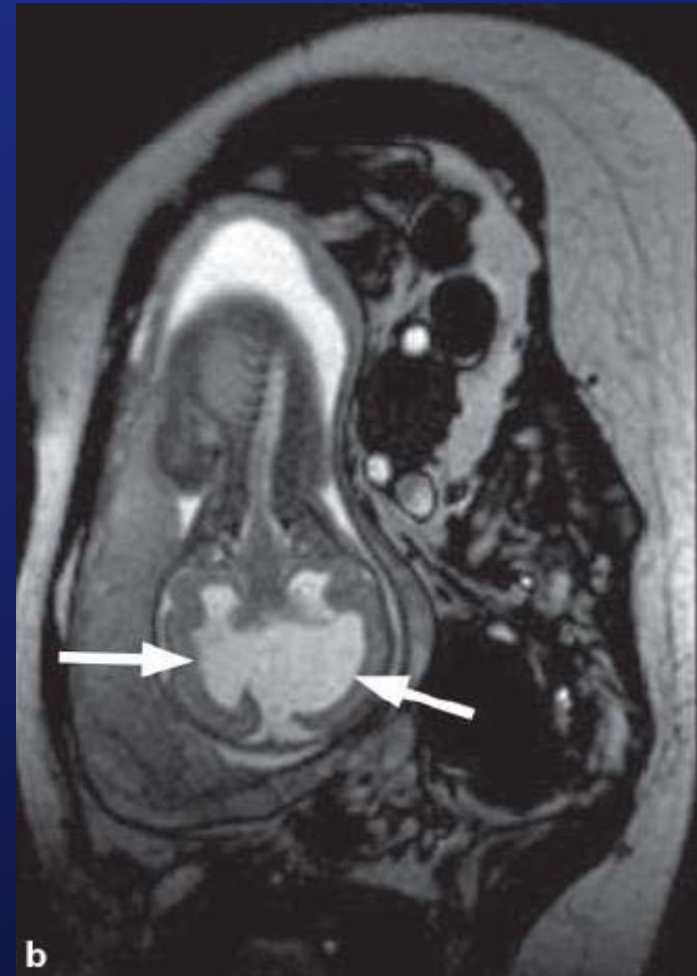
- La incidencia es de 1 de cada 30.000 nacimientos.<sup>2</sup>
- Etiología desconocida.
- Evaluación ecográfica adecuada a la edad gestacional.
- Desarrollo completo del vermis 16-20 sem.

# Ecografía



**Fig. 1.** Obstetric US targeted to central nervous system at 21 weeks' gestation. Coronal (**a**) and transverse (**b**) US images demonstrate the posterior fossa cyst and significant enlargement of the ventricular system.

# RNM



4.- Teksam, M. Fetal MRI of a severe Dandy-Walker malformation with an enlarged posterior fossa cyst causing severe hydrocephalus  
Fetal Diagn Ther 2005;20:524-527.



# Malformación de Dandy-Walker

- Asociación:

Hidrocefalia está presente hasta en 75% de los DW.

DW está presente en hasta el 12 % de las hidrocefalias congénitas.<sup>2,5</sup>

- Otras malformaciones:

Holoprosencefalia

Defectos del tubo neural

Cardiopatías congénitas

Sd. De Goldenhar

Sd de Klippel Feil

Agenesia del cuerpo calloso

Labio hendido

Sd. Cornelia de Lange

Alteraciones renales

Polisindactilia





# Malformación de Dandy-Walker

- Ambientales:

Rubéola

Alcohol

Warfarina

Citomegalovirus

Diabetes

Isotretinoína

**Algunos casos, se han atribuido a la pérdida de heterocigoto de los genes ZIC1 y ZIC4, en individuos con una delección en el cromosoma 3q2.**



# Manifestaciones Clínicas

- Depende del tamaño de la dilatación quística, del grado de hipoplasia vermis y de las malformaciones asociadas.
- 80% nace con perímetro craneano normal, pero al año de vida el 80% desarrolla ventriculomegalia.
- Retardo en el desarrollo psicomotor.
- Alteraciones en la succión, deglución y respiración.
- HTIC: ataxia, espasticidad, convulsiones



# Pronóstico Dandy-Walker

- Incluso su presentación aislada es de mal pronóstico.<sup>13-14</sup>
- Mortalidad del 50%.
- De los que sobreviven 50-60% daño intelectual severo.
- Cuando DW no está asociado con trastornos mendelianos, el riesgo de recurrencia es 1 a 5%.<sup>11</sup>
- Cuando es probablemente heredada como enfermedad autosómico recesivo, tiene un riesgo de recurrencia del 25%.<sup>12</sup>



# Pronóstico Dandy-Walker

- A mayor compromiso del vermis, mayor deterioro intelectual:
  - Hipoplasia vermis 85%
  - Vermis aparentemente normal 15%
- Cariotipo fetal está indicada debido a la asociación ocasional con alteraciones cromosómicas.<sup>11</sup>
- La eficacia del tratamiento intrauterino está aún por demostrarse.<sup>15</sup>



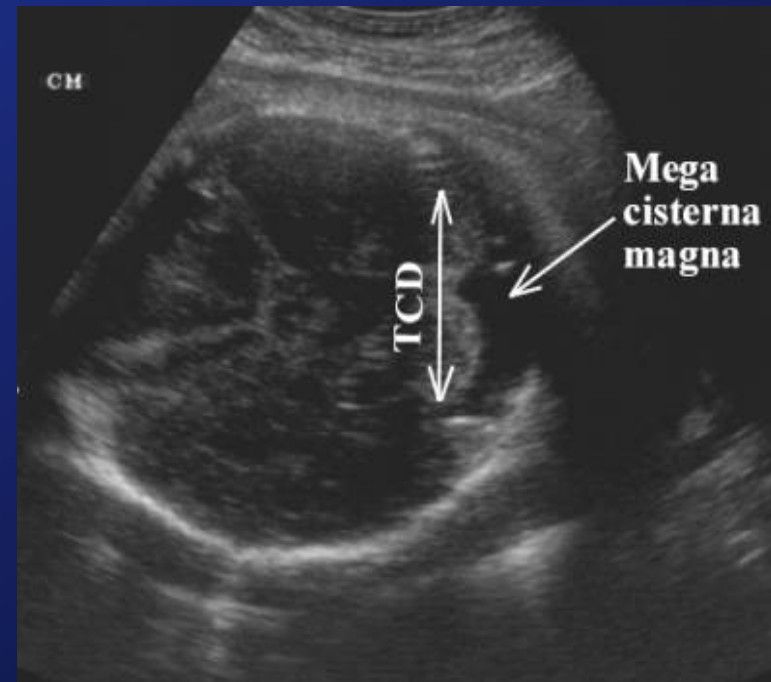
# Variante Dandy-Walker

- Hipoplasia leve del vermis cerebeloso sin una dilatación quística del cuarto ventrículo.
- Incidencia desconocida. <sup>16</sup>
- Pronóstico incierto.
- Se debe ofrecer estudio con cariógrama.
- Seguimiento ecográfico en búsqueda de otras MF.



# Megacisterna magna

- Cisterna Magna  $> 10$  mm.
- Desarrollo normal del vermis cerebeloso.
- Hemisferios cerebrales normales.



•Pilu, G, Perolo, A, David, C. Midline anomalies of the brain. In: Timor-Tritsch, I, Monteagudo, A, and Cohen, H, eds. Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain. Stamford: Appleton & Lange, 1996:241.

•Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging. AJR Am J Roentgenol. 1989;153(6):1289.



# Megacisterna magna

- Incidencia desconocida.<sup>17</sup>
- Es un factor de riesgo para MF asociadas, como aneuploidias (trisomía 18).
- Importancia de seguimiento ecográfico.
- La mayoría de los casos aislados no tienen consecuencias.

9.- Nyberg DA, Mahony BS, Hegge FN, et al: Enlarged cisterna magna and the Dandy-Walker malformation: factors associated with chromosome abnormalities. *Obstet Gynecol* 77:436,1991.

10.- Nyberg DA, Kramer D, Resta RG, et al: Prenatal Sonographic findings of trisomy 18: review 47 cases. *J Ultrasound Med* 12:103, 1993.



Arch Gynecol Obstet (2007) 276:487–490  
DOI 10.1007/s00404-007-0369-6

ORIGINAL ARTICLE

## Clinical significance of isolated mega cisterna magna

Etan Z. Zimmer · Lior Lowenstein · Moshe Bronshtein ·  
Dorith Goldsher · Judith Aharon-Peretz

- **Objetivo:** determinar el perfil cognitivo en adultos con megacisterna magna aislada.
- **n:** 36 casos (18 alteraciones a la RNM y 18 controles), se aplicaron Test neuropsicológicos.
- **Conclusión:** No hay deterioro en las capacidades cognitivas generales.





# Hipoplasia Cerebelosa

- **Diámetro transcerebeloso disminuido.**
- **Aumento del espacio retrocerebelar.**
- **Sin comunicación con el cuarto ventrículo.**
- **Sin elevación del tentorio.**

# Hipoplasia Cerebelosa

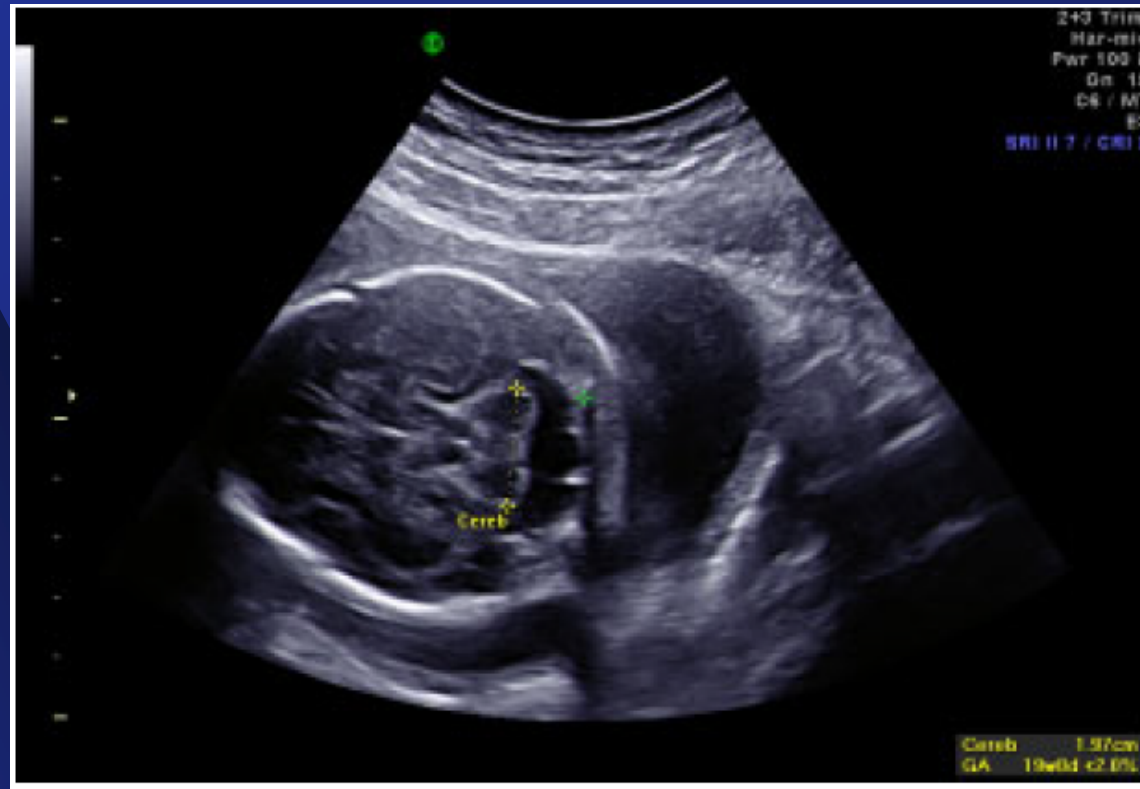


Figure 6—Cerebellar hypoplasia at 23 weeks of gestation in an otherwise normal fetus. The measured transcerebellar diameter (19.7 mm) was below the second percentile for gestational age. The vermis was apparently normal



# Hipoplasia Cerebelosa

- **Compromiso unilateral:**
  - **Hemorragias**
  - **Isquemia**
  - **Infecciones: CMV**



# Manifestaciones Clínicas Hipoplasia Cerebelosa

- **Niños:**

- Retardo en el desarrollo psicomotor
- Autismo
- Hipotonía
- Ataxia
- Convulsiones
- Retardo mental
- Nistagmo

- **Adultos:**

- Vértigo
- Alteraciones del equilibrio
- Cefalea
- Hipoacusia



# Pronóstico

- **Depende de la severidad.**
- **Asociación con otras MF.**
- **Manejo sintomático y de soporte por equipo multidisciplinario.**



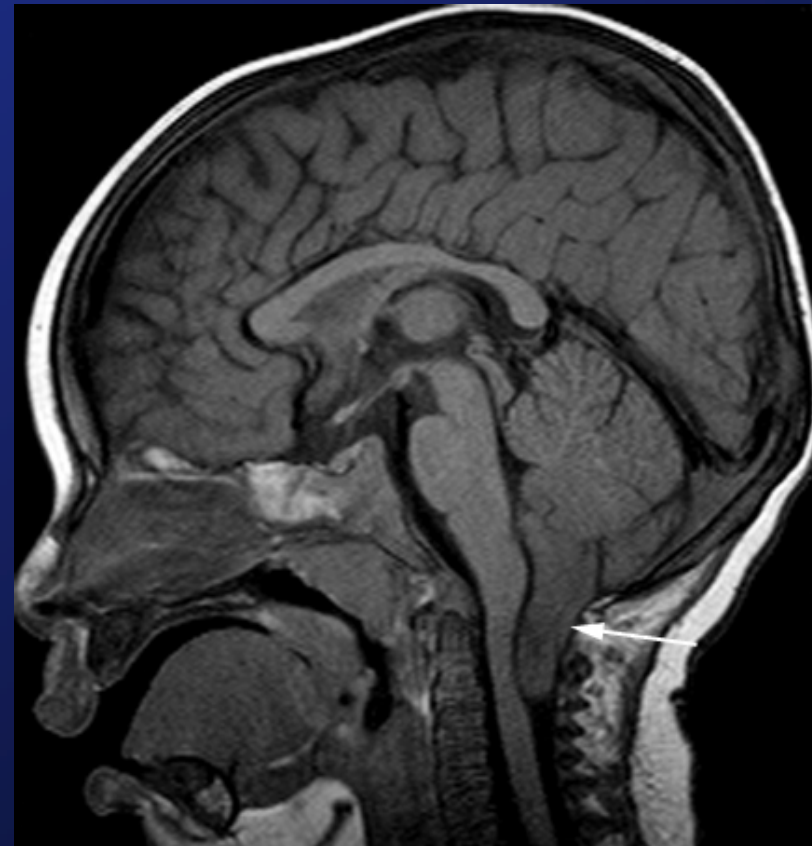
# Malformaciones de Chiari

Grupo heterogéneo de MF con alteración anatómica del cerebelo y TE.<sup>21</sup>

**Tipo I:**

Amígdalas cerebelosas protruyen por el Foramen Magnum, hacia caudal más de 5mm.

10% hidrocefalia.<sup>22</sup>





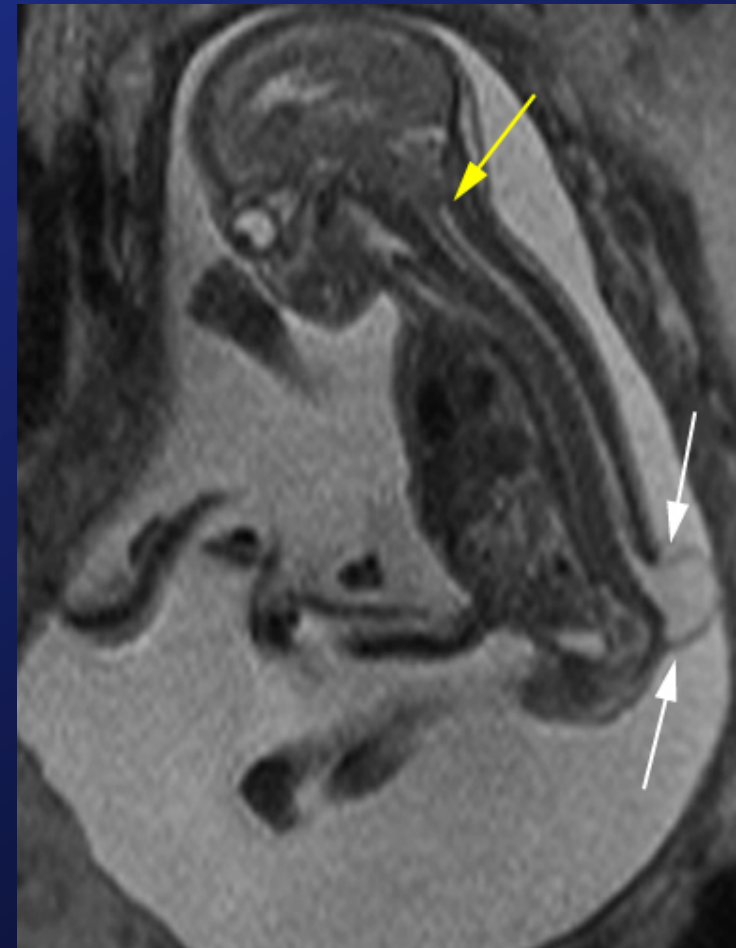
# Malformaciones de Chiari

- **Tipo II: MF Arnold Chiari**

**Desplazamiento caudal del vermis cerebeloso y TE.**

**Hipoplasia o agenesia vermis cerebeloso.**

**Mielomeningocele.**



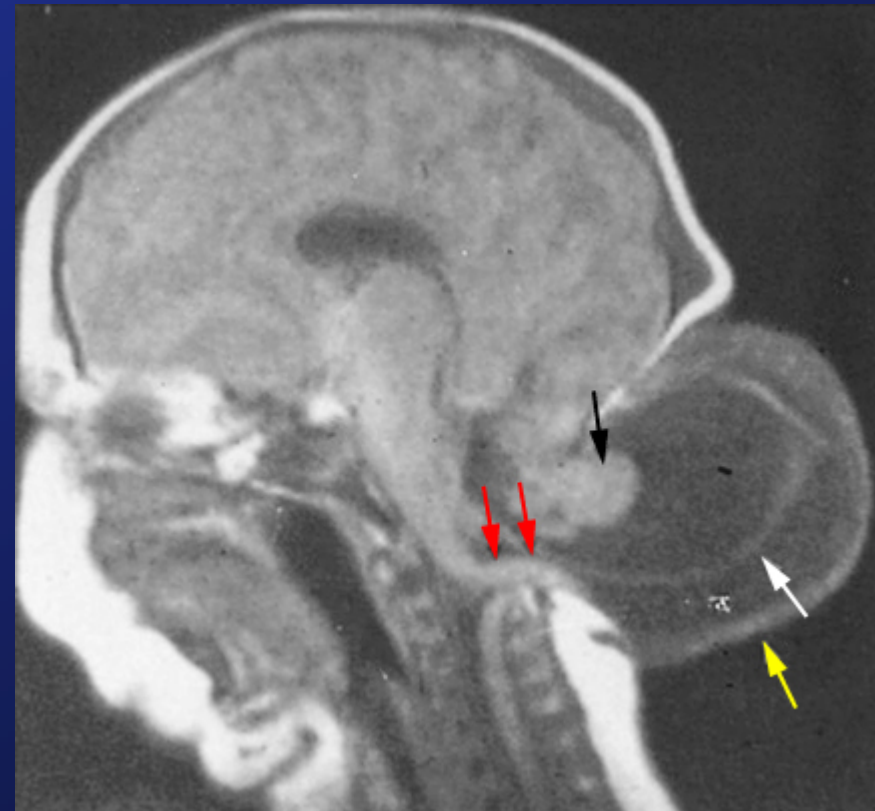
# Malformaciones de Chiari

- **Tipo III:**

**Herniación del cerebelo y TE.**

**Encefalocele cervical u occipital.**

**Desplazamiento inferior del TE en el conducto raquídeo.**







# Malformaciones de Chiari

- **Tipo IV:**
- Hipoplasia cerebelosa.
- Sin relación con las otras MF de Chiari.



# Manejo MF de Chiari

- **Depende del tipo y del grado de alteraciones neurológicas asociadas.**
- **Tipo II y III: Cierre quirúrgico del defecto del tubo neural.**
- **Hidrocefalia: derivaciones.**
- **Descompresión quirúrgica de la fosa posterior.**



# Conclusión

- MF del SNC son una de las MF fetales más frecuentes.
- Importancia de la evaluación ecográfica según EG.
- Seguimiento ecográfico en busca de MF asociadas.
- Apoyo y consejería a los padres.



# Muchas Gracias!!!





# Bibliografía

- 1.- Peter W. Callen, MD. Ecografía en obstetricia y ginecología. Quinta edición. Cap. 10. Evaluación ecográfica del neuroeje fetal, pág 363-391.
- 2.- Russ PD, Pretorius DH, Johnson MJ. Dandy-Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. *Am J Obstet Gynecol* 1989; 161:401.
- 3.- Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatr Neurosurg*. 1992;18(4):179.
- 4.- Teksam, M. Fetal MRI of a severe Dandy-Walker malformation with an enlarged posterior fossa cyst causing severe hydrocephalus. *Fetal Diagn Ther* 2005;20:524-527.
- 5.- Nyberg DA, Cyr DR, Mack LA, et al. The Dandy-Walker malformation prenatal sonographic diagnosis and its clinical significance. *J Ultrasound Med* 1988; 7:65.
- 6.- Grinberg I, Northrup H, Ardinger H, et al. Heterozygous deletion of the linked genes ZIC1 and ZIC4 is involved in Dandy-Walker malformation. *Nat Genet* 2004; 36:1053.
- 7.- Pilu, G, Perolo, A, David, C. Midline anomalies of the brain. In: Timor-Tritsch, I, Monteagudo, A, and Cohen, H, eds. *Ultrasonography of the prenatal and neonatal brain*. Stamford: Appleton & Lange, 1996:241.
- 8.- Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS. Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;153(6):1289.



# Bibliografía

- 9.- Nyberg DA, Mahony BS, Hegge FN, et al: Enlarged cisterna magna and the Dandy-Walker malformation: factors associated with chromosome abnormalities. *Obstet Gynecol* 77:436,1991.
- 10.- Nyberg DA, Kramer D, Resta RG, et al: Prenatal Sonographic findings of trisomy 18: review 47 cases. *J Ultrasound Med* 12:103, 1993.
- 11.- Murray JC, Johnson JA, Bird TD: Dandy-Walker malformation: Etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. *Clin Genet* 28:272, 1985.
- 12.- Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, et al.: The Dandy-Walker malformation: A review of 40 cases. *J Neurosurg* 61:515, 1984.
- 13.- Guidetti B, Giuffre R, Palma L, et al.: Hydrocephalus in infancy and childhood. *Childs Brain* 2:209, 1976.
- 14.- Guthkelch AN, Riley NA: Influence of aetiology on prognosis in surgically treated infantile hydrocephalus. *Arch Dis Child* 44:29, 1969.
- 15.- Depp R, Sabbagha RE, Brown T, et al.: Fetal surgery for hydrocephalus: Successful in utero ventriculoamniotic shunt for Dandy-Walker syndrome. *Obstet Gynecol* 61:710, 1983.
- 16.- Alfredo Pérez Sánchez. *Obstetricia. Editorial Mediterráneo. Cuarta Edición (2011) Cap. 33 Ultrasonografía en obstetricia. pág 644-675.*
- 17.- Zimmer E, Lowenstein L, Bronshtein M, Goldsher D, Aharon-Peretz J. Clinical significance of isolated mega cisterna magna. *Gynecol Obstet* (2007) 276:487–490



# Bibliografía

- 18.- Goyenechea F, Hodelín R. Síndrome Dandy Walker. Instituto de Neurología y Neurocirugía, Habana.
- 19.- Novakov A, Kopriysek K, Lucic M, Belopaylovic Z, Stojic S, Sekulic S. Prenatal diagnosis of posterior fossa anomalies--an overview. *Med Pregl* 2009 Mar-Apr;62(3-4):157-63.
- 20.- Malinger G, Lev D, Lerman-Sagie T. **The fetal cerebellum. Pitfalls in diagnosis and management.** *Prenat Diagn.* 2009 Apr;29(4):372-80. doi: 10.1002/pd.2196.
- 21.- Bolduc ME, Limperopoulos C. Neurodevelopmental outcomes in children with cerebellar malformations: a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2009 Apr;51(4):256-67. doi: 10.1111/j.1469-8749.2008.03224.x. Epub 2009 Feb 3.
- 21.- Sarnat HB. Disorders of segmentation of the neural tube: Chiari malformations. *Handb Clin Neurol* 2008; 87:89.
- 22.- Nohria V, Oakes WJ. Chiari I malformation: a review of 43 patients. *Pediatr Neurosurg* 1990; 16:222.



# Quieste Saco de Blake

- **Herniación de la porción inferior del cuarto ventrículo.**
- **Atraviesa el agujero de Magendie.**
- **Se dirige hacia la vellícula y cisterna retrovermiana.**