

## SÍNDROME DE DANDY WALKER

Autores Drs:

Francisco Goyenechea Gutiérrez. Especialista 2º Grado Neurocirugía, Profesor Auxiliar. Instituto de Neurología y Neurocirugía, Habana.

Ricardo Hodelín Tablada. Especialista 2º Grado Neurocirugía. Hospital Provincial Saturnino "Lora", Santiago de Cuba

Cuba

Aún en la actualidad se mantiene el debate, entre los diferentes autores, acerca de cómo denominar y cuales son las características que distinguen al Síndrome de Dandy Walker (SDW).

Esta poco frecuente malformación congénita ha recibido numerosas denominaciones a lo largo de la historia: Síndrome o Malformación de Dandy Walker, quiste de Dandy Walker, deformidad de Dandy Walker, atresia de los agujeros de Luschka y Magendie, dilatación del IV ventrículo, anomalía de la porción rostral del vermis, malformación de Luschka y Magendie, lo que se corresponde, en ocasiones, a descripciones de los hallazgos patológicos encontrados; incluso se ha introducido el término "variante de Dandy Walker" para señalar formas menos severas del cuadro. Para nosotros lo mas adecuado es identificar la entidad como SDW, pues se trata de un conjunto de síntomas y signos secundarios a una disembrionogenesis del cerebro medio y por tanto las alteraciones anatómicas que aparecen dependen de la severidad del trastorno malformativo.

Otro aspecto de debate son los componentes que caracterizan el SDW; para la mayoría de los autores hay una tríada característica y que no puede faltar caracterizada por un IV ventrículo quístico, una fosa posterior agrandada y la presencia de una aplasia o hipoplasia cerebelosa; algunos han incluido otros elementos como son la atresia de los agujeros de Luschka y Magendie, lo que puede no estar presente; otros mencionan como parte del cuadro la presencia de hidrocefalia y/o elevación de la tórcula y el tentorio; pero estas alteraciones son consecuencia de la malformación (17,24,28).

## **Historia**

Según Pascual-Castroviejo (38,39), en 1887, Sultton fue el primero en describir un quiste de fosa posterior con hipoplasia del cerebelo; años mas tarde en 1914, Dandy y Blackfan 1914 (11) describen lo que constituiría la tríada típica de la afección, posteriormente en 1942, Taggart y Walker (49), publicaron algunos casos y lo relacionan con la presencia de atresia de los agujeros de Luschka y Magendie; pero no fue hasta 1954 en que Benda (6) propone denominar al cuadro síndrome de Dandy Walker después de estudiar seis pacientes, comprobando que la entidad se debe a un desarrollo embriológico anormal del cerebro medio y no necesariamente a la atresia de los citados agujeros.

Aparecen después dos publicaciones capitales de D'Agostino (10), en 1963 y Hart y colaboradores (18) en 1972, donde se definen las características básicas de la malformación consistentes en: agenesia total o parcial del vermis, dilatación quística del IV ventrículo y agrandamiento de la fosa posterior con desplazamiento hacia arriba del seno lateral, el tentorio y la prensa de herófilo, aseverando que la presencia de una hidrocefalia debe ser considerada como complicación y no parte del complejo malformativo (24).

Hasta 1984 sólo se habían reportado 300 enfermos, de ellos 16 en familias sugiriéndose una posible predisposición genética (54). Ese año Hirsch y colaboradores (20) publicaron una interesante revisión de 40 pacientes donde demostraron, a través de los estudios imagenológicos, las variaciones anatómicas existentes, destacándose las múltiples malformaciones de otros órganos y sistemas que podían estar presentes. Con el advenimiento de las modernas técnicas imagenológicas hoy son variadas las series que presentan amplias casuísticas, contribuyendo a un mejor estudio y seguimiento de los enfermos.

## **Embriología y Fisiopatogenia**

El cerebelo se origina del metencéfalo, a partir de las porciones dorsolaterales de las placas alares, que se engruesan y curvan formando los labios rómbicos,

los cuales quedan comprimidos en dirección cefalocaudal por la profundización del pliegue protuberancial, formando la placa cerebelosa. En un embrión de tres meses ya podemos distinguir en esta placa, el vermis en la zona central y los hemisferios cerebelosos a los lados. Luego al continuar el proceso de desarrollo una cisura transversal separará el nódulo del vermis y el flóculo lateral de los hemisferios.

Por otra parte el mesencéfalo que es relativamente pequeño, es una de las porciones del cerebro que menos cambios experimenta durante el desarrollo. Sus placas alares forman, debido a la migración de neuroblastos hacia el techo, la lámina cuadrigémina que da origen a cuatro acúmulos neuronales, los tubérculos cuadrigéminos o colículos superiores e inferiores, estructuras sensoriales situadas dorsalmente y relacionadas respectivamente con la visión y la audición. Esta porción cerebral que está uniendo la cavidad del diencéfalo (III ventrículo) con la cavidad del rombencéfalo (IV ventrículo), continua como un conducto estrecho y pasa a denominarse acueducto.

Múltiples teorías han tratado de explicar esta malformación; tanto Dandy y Blackfan (11), en 1914, como Taggart y Walker, en 1942 (49), plantearon que la dilatación masiva del IV ventrículo se originaba por la obstrucción congénita de los agujeros de Luschka y Magendie, como consecuencia de un defecto en el desarrollo del cerebelo que puede comenzar antes de la diferenciación embriológica del orificio del IV ventrículo y trae como consecuencia el bloqueo de dichos agujeros y se produce la dilatación quística del piso del IV ventrículo y una hidrocefalia obstructiva.

Más de 10 años después, Benda (6), en su descripción original de 1954, considera que el SDW era consecuencia de una alteración del desarrollo de los procesos cerebelosos, derivados de las láminas alares del mesencéfalo, entre la cuarta y la octava semanas de gestación que se traduce en una agenesia del vermis cerebeloso, a la que se añade una ausencia de regresión del velum medulare posterior, que propicia la formación de un quiste que separa ambos hemisferios cerebelosos, en la parte inferior del IV ventrículo y produce

hidrocefalia obstructiva, que puede ser leve y no manifestarse hasta la edad adulta.

Gardner (15), en 1959, plantea que tanto el SDW como el síndrome de Arnold Chiari tienen un origen común y son diferentes manifestaciones provocadas por la falta de desarrollo de los agujeros de Luschka y Magendie durante la vida embrionaria; mientras, en 1963, D`Agostino y colaboradores (10) lo relacionan con un defecto de cierre del tubo neural; Ameli (4), en 1966, opina que la causa podría estar en la detención del desarrollo romboencefálico entre la sexta y la duodécima semanas de vida intrauterina.

Casi 20 años después Pascual-Castroviejo (39) en 1983, asevera que el cuadro se debe a un trastorno embriológico que afecta la zona del IV ventrículo y que la falta de perforación de los agujeros de Luschka y Magendie son alteraciones que forman parte del complejo malformativo que alcanza a diversas estructuras de la fosa posterior, pero no es la causa de ellas.

Más recientemente Incesu y Khosla (24), en el año 2003, esgrimen que se trata de una disembrionogénesis que afecta al romboencéfalo; según ellos un determinado insulto provoca un arresto en el desarrollo y formación del romboencéfalo, con falta de fusión del cerebelo en la línea media, lo que ocurre entre la séptima y décima semanas de edad gestacional y como consecuencia persiste la membrana dorsal la cual se hernia posteriormente, que es ratificado por Arai y colaboradores (5). La formación simultánea del agujero de Magendie, el tentorio, el seno longitudinal superior, el seno recto, el seno lateral y la prensa de Herófilo explican la asociación de sus alteraciones con el SDW.

En la actualidad no existen dudas del origen embrionario del SDW debido a insultos que afectan el desarrollo de los hemisferios cerebelosos y el IV ventrículo, aunque no se han podido determinar el motivo por los que se producen estos trastornos.

Teniendo en cuenta la diversidad de criterios exponemos los que recomendamos utilizar para diagnosticar el SDW, donde lo esencial es la

presencia de un IV ventrículo quístico y la hipoplasia del vermis cerebeloso; el grado de severidad de la malformación determinará la cuantía de las otras alteraciones (16,24,46):



- Hay un IV ventrículo quístico, esto es esencial para el diagnóstico, algunos autores se refieren a la presencia de un quiste en la fosa posterior y esto tiende a confundir, en el SDW repetimos el IV es el quiste.
- Presencia de grados variables de displasia del vermis cerebeloso, el que puede estar ausente completamente; los hemisferios están desplazados hacia atrás y lateralmente por el quiste.
- Existe una fosa posterior amplia, con elevación de la tórula, el seno recto y el tentorio, con la concha del occipital abombada y afinada; la cuantía de estas alteraciones dependen del tamaño del “quiste”.
- Cuando coexiste una hidrocefalia puede ser secundaria a la obstrucción de la circulación del líquido céfalo-raquídeo o bloqueo del espacio subaracnoideo, en un 15% de los enfermos por estenosis del acueducto de Silvio y en algunas ocasiones por atresia de los agujeros de Luschka y Magendie.
- El tallo cerebral puede estar hipoplásico a nivel de la región pontina lo que se relaciona con el grado de hipoplasia cerebelosa y cuando el “quiste” es muy grande comprimido.

## Epidemiología

No se conoce con exactitud la incidencia del SDW, pues la imagenología ha permitido detectar enfermos asintomáticos portadores de la malformación; pero se estima que sea de 1 por 25000 a 35000 nacidos vivos (24); constituyen entre un 2 y un 4% de todos los pacientes con hidrocefalia (16,17,20, 24,27,31,37); son mas frecuentes en el sexo femenino que en el masculino con una relación 3 a 1 y la edad de aparición de los síntomas es variable, lo usual es el debut alrededor de los tres meses de vida, un 70% se diagnostica durante la lactancia y con mucho menor frecuencia en niños mayores, incluso se han reportan casos incidentales en la adultez.

Como se señaló el SDW es consecuencia de un trastorno en el desarrollo embriológico del cerebro medio que ocurre durante el primer trimestre del embarazo y hasta los momentos actuales, que sepamos, no se ha podido establecer el o las causas que inducen la malformación; sin embargo se mencionan algunos factores predisponentes como la rubéola, las infecciones por citomegalovirus y toxoplasmosis; así como el uso de la warfarina, el alcohol y de isotretinoína (24).

Se han reportado casos familiares; pero el riesgo de ocurrencia en gemelos es bajo, de alrededor del 5%. Debido a la frecuente asociación a otras malformaciones se han invocado factores genéticos y se han reportado la presencia de diversas alteraciones cromosómicas: 3q+, 5p+, 6p+, 8p+, 8q+, 9p+, 17q+, triploidía (2,7,12,26,33,34).

Aproximadamente el 68% de los enfermos presenta una o mas malformaciones asociadas (18) que pueden estar situadas dentro y fuera del Sistema Nervioso Central (SNC), las que presentan gran repercusión negativa sobre la evolución de estos enfermos. Las anomalías neurales que con mayor frecuencia se asocian al SDW son: holoprosencefalia, polimicrogiria, microcefalia, esquizencefalia, poroencefalia, agenesia del cuerpo caloso, lipoma del cuerpo caloso, estenosis del acueducto de Silvio, trastornos de la migración cerebelosos, heterotopías del núcleo olivar inferior, trastornos de la decusación del haz piramidal, encefalocele occipital, espina bífida, siringomielia, siringobulbia,

quiste dermoides, espina bífida, lipoma espinal, aneurisma de la vena magna de Galeno (14,16,17,20,24,39,40,45,50), lo que sugiere que las mismas son parte de las alteraciones del desarrollo general de la línea media y que ocurren en las seis primeras semanas de gestación. Entre las no neurológicas están: angiomas faciales, labio leporino, macroglosia, paladar hendido, dismorfias faciales, hamartoma lingual, coloboma, disgenesia de retina, microftalmía, catarata, defectos septales cardíacos, persistencia del conducto arterioso, coartación de la aorta, dextrocardia, albinismo, melanosis neurocutánea, anomalías vertebrales, alteraciones cromosómicas, riñones poliquísticos, polidactilia, sindactilia, con franco predominio de las orofaciales; por último se ha reportado la asociación con síndromes complejos como los de Shah-Waardenburg, Rubinstein-Taybi, Cornelia-Lange. Meckel-Gruber, Klippel-Feil, Kallmann, así como con craneosinostosis complejas (1,5,7,12,14,16,17,24,26,30,32,36,39,40,42,51,54).

#### Cuadro Clínico

Las manifestaciones clínicas del SDW dependen de tres factores: en primer lugar de la severidad del SDW, es decir el tamaño del quiste, el grado de hipoplasia cerebelosa, la presencia o no de atresia cerebelosa; en segunda instancia las malformaciones asociadas presentes ya sean del SNC o de otros órganos o sistemas y por último la edad y el momento en que se produce el diagnóstico.

Lo ideal es el diagnóstico prenatal (intraútero), lo que parece puede lograrse en la cuarta parte de los casos (27) y una vez verificado el diagnóstico proponer a la familia la interrupción del embarazo, para estos fines habría que realizar estudios ultrasonográficos a todas las madres en riesgo.

La mayoría de los enfermos debutan durante la lactancia, las manifestaciones clínicas en términos generales son el aumento del perímetro cefálico (PC), los síntomas y signos secundarios al grado de hidrocefalia, así como el retardo en el desarrollo psicomotor. Un 80% de los pacientes nacen con un PC normal; pero al año de edad el 80% presenta una ventriculomegalia.

Una característica clínica importante, en estos enfermos, es la presencia de una fosa posterior grande, lo que se evidencia por un inión (eminencia occipital externa) de situación alta; cuando el quiste del IV ventrículo es muy grande la transiluminación de la fosa posterior puede ser positiva. Las manifestaciones secundarias a la presencia de hidrocefalia dependen de la severidad y tiempo de evolución de la misma, al igual que el retardo del desarrollo psicomotor; pero este último puede estar agravado por la asociación de trastornos de la migración neuronal. La presencia de malformaciones del tallo cerebral o la compresión del mismo en los estadios tardíos sin tratamiento puede conducir a dificultades en la succión, deglución, la respiración; incluso se han reportado paradas cardiorrespiratorias (16,17,27,31,37,38,43).

Después del cierre de las fontanelas y suturas las manifestaciones clínicas son las de hipertensión endocraneana secundaria a la hidrocefalia, a lo que agregan ataxia, espasticidad y pobre control motor de los movimientos finos. La mitad de los pacientes presentan un retardo mental, con coeficiente de inteligencia promedio de 83, lo que puede ser mayor en relación con las alteraciones supratentoriales asociadas; un 15% puede presentar crisis convulsivas. La fosa posterior puede estar agrandada lo que se evidencia con la elevación del inión.

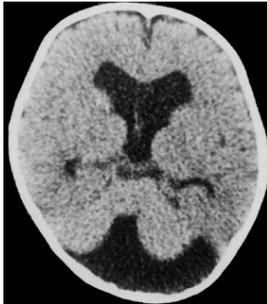
Se hace necesario señalar que se han detectado pacientes asintomáticos en la edad adulta que se han diagnosticado de manera incidental durante la realización de estudios imagenológicos por motivos ajenos al SDW.

### **Estudios Imagenológicos**

Los estudios radiológicos simples mantienen su valor diagnóstico, en los que se evidencia el agrandamiento de la fosa posterior con elevación de la protuberancia occipital interna y de los surcos de los senos laterales con una imagen en V invertida (6,13,37,40).

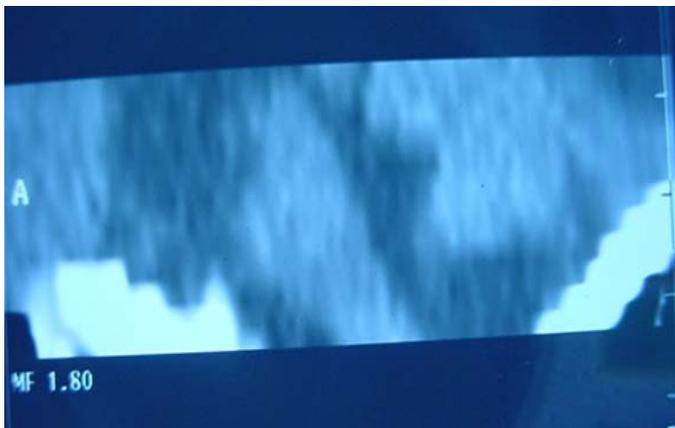
Indudablemente que el diagnóstico del SDW se revolucionó con la introducción de las técnicas por imágenes, la Tomografía Axial Computadorizada (TAC) y las Resonancia Magnética Nuclear (RMN), las que posibilitaron evidenciar las alteraciones sin ningún tipo riesgo y un mínimo de molestia para el paciente.

En la TAC sin contraste se puede observar el quiste de fosa posterior



comunicado con el IV ventrículo; la ausencia total o parcial del vermis cerebeloso; los hemisferios cerebelosos, generalmente hipoplásicos por el fenómeno compresivo,

desplazados hacia fuera y adelante; el tallo cerebral puede estar comprimido hacia delante, la posición alta de la prensa de Herófilo y finalmente las alteraciones óseas secundarias. Cuando coexiste una hidrocefalia las alteraciones propias de la misma, con una tendencia al predominio en los cuernos occipitales (37,41).

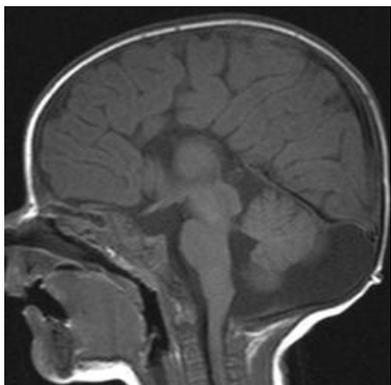


En los tres estudios por TAC se aprecia la presencia de un quiste de fosa posterior que está en comunicación con el IV ventrículo y permiten diagnosticar un Síndrome de Dandy-Walker.

Con la TAC se pueden realizar estudios con reconstrucción tridimensional e incluso angio-TAC que permiten evaluar las alteraciones óseas de la fosa posterior y evaluar la relación con estructuras vasculares.

La RMN es el procedimiento diagnóstico de elección pues permite delimitar con exactitud las alteraciones presentes en los cortes axiales, coronales y sagitales, al mismo tiempo posibilita la identificación de las malformaciones asociadas lo que permite una planeación adecuada del tratamiento y ofrecer un pronóstico

adecuado en cada paciente en específico. En los últimos años es cada vez mayor el uso de la RMN en el diagnóstico prenatal (54).



La RMN simple con técnicas de T1 demuestra la presencia de una fosa posterior grande, con hemisferios cerebelosos abiertos lateralmente en forma de alas y desplazados hacia delante, en las vistas sagitales se evidencia claramente el remanente de vermis hipoplásico desplazado hacia arriba, el tallo cerebral comprimido, la presencia o no de hidrocefalia con o sin estenosis del acueducto de Silvio; así como la posición anormal de la tórula, el seno recto y el tentorio. En los últimos años ha sido de mucha utilidad el empleo de la Cine-RMN, estudio que demuestra la circulación del líquido céfalo-raquídeo (LCR) y permite determinar el sitio donde el flujo está interrumpido, lo que es vital para la terapéutica.

En los lactantes la Ultrasonografía transfontanelar muestra el quiste de fosa posterior, la disgenesia cerebelosa y los elementos característicos de la hidrocefalia (8,13,19,29). Wald y colaboradores (52) y D'Addario y colaboradores (9) lo recomiendan como método de elección. Recientemente Klein y colaboradores (27) han descrito dos tipos de SDW; el más frecuente se caracteriza por la agenesia parcial del vermis cerebeloso y el segundo tipo consiste en una anomalía severa del vermis que puede ser lobulado y se asocia con otras malformaciones del encéfalo.

### **Tratamiento**

Solo se tratan desde el punto de vista operatorio los pacientes con hidrocefalia. El abordaje quirúrgico directo del "quiste" con resección total o parcial de sus paredes o la fenestración no ofrece buenos resultados y por tanto está abandonado. Los esfuerzos se han dirigido a la solución de la hidrocefalia lo que puede obtenerse con la colocación de un sistema derivativo de LCR; pero existen diversidad de criterios acerca de donde colocar el catéter proximal, ¿en el quiste?, ¿en ventrículo lateral?, o ¿en ambos?, la respuesta a gran parte de las interrogantes la ofrece el poder demostrar si el acueducto de Silvio

permeable, en otras palabras si existe comunicación entre los ventrículos laterales y el “quiste”.

Cuando está patente esta comunicación lo recomendado, y es nuestro criterio, es colocar una derivación ventrículo peritoneal (DVP), pues el proceder es fácil, los cuernos occipitales de los ventrículos laterales están dilatados y esto permite la solución de la hidrocefalia junto al vaciado del “quiste”; la alternativa de una derivación quiste peritoneo (DQP) tiene el inconveniente de que es trabajosa que la anterior y tiende a obstruirse con mayor frecuencia.

La presencia de una estenosis del acueducto de Silvio cambia la conducta, la colocación de una DVP implica el riesgo que se produzca una hernia del culmen del cerebelo por la descompresión supratentorial con persistencia del cono de presión en fosa posterior; si la elección es una DQP se puede producir una hernia del uncus temporal, ya que se eliminan los efectos del quiste pero se mantiene la presión supratentorial. En estos enfermos la solución es derivar ambas cavidades uniendo los catéteres con un conector en “Y” (31,37,41,44).

En la actualidad la introducción de endoscopios cada vez mas sofisticados posibilitan la solución del SDW por esta vía, sobre todo en los enfermos que presentan comunicación entre el “quiste y los ventrículos laterales; lo ideal es realizar una ventriculostomía del III ventrículo con fenestración de la lámina terminal como primer paso y de persistir la hidrocefalia colocar una DVP. No encontramos reportes acerca de unir a la ventriculostomía la fenestración endoscópica del “quiste”, quizás por lo poco habitual de la entidad. (25,31,35,37)

Desde el punto de vista clínico estos enfermos deben ser tratados con rehabilitación, medidas generales y tratamiento con drogas anticonvulsivas en caso de padecer de epilepsia.

#### Pronóstico

El pronóstico varía según las anomalías asociadas y puede llegar hasta la muerte cuando éstas son muy severas, considerando que las malformaciones

son múltiples y pueden afectar varios órganos y sistemas. La mortalidad se considera entre un 12 y un 50%, cuando se asocia con otras anomalías congénitas puede ascender hasta un 83% (24). El pronóstico es moderadamente favorable cuando la hidrocefalia es tratada adecuadamente y en los primeros años de la vida (24).

La mitad de los enfermos presenta retardo intelectual. Recientemente Klein y colaboradores (27) han descrito dos tipos de SDW; el más frecuente se caracteriza por la agenesia parcial del vermis cerebeloso y es compatible con una vida normal. A diferencia, el segundo tipo consiste en una anomalía severa del vermis que puede ser lobulado y se asocia con otras malformaciones del encéfalo, esta variedad siempre se acompaña de retraso mental.

## Bibliografía

1. Agarwal R, Aggarwal K, Kabra M, Deorari AK. Dandy Walker malformation in Rubinstein – Taiby syndrome: a rare association. *Clin Dysmorphol* 2002; 11: 223-224.
2. Alanay Y, Akta D, Utine E, Talim B, Öndero L, et all: Is Dandy-Walker malformation associated with distal 13q deletion syndrome? Findings in a fetus supporting previous observations. *American Journal of Medical Genetics Part A* 2005; 136A:265,268.
3. Alleyne CH Jr. *Neurosurgery Board Review. Questions and answers for self-assessment.* New York: Thieme, 1997:155.
4. Ameli NO. Arrest of development and Dandy Walker malformation. *Brain* 1966; 89:549.
5. Arai M, Nasaka K, Kashihara K, Kaizaki Y: Neurocutaneous melanosis associated with Dandy Walker malformation and meningoencephalocele. Case Report. *J Neurosurg Pediatrics* 2003; 100:501-505.
6. Benda CE. The Dandy Walker syndrome or the so called atresia of the foramen of Magendie. *J Neurophath Exp Neurol* 1954; 13:14-29.
7. Cavalcanti DP, Salomao MA. Dandy-Walker malformation with postaxial polydactyly: further evidence for autosomal recessive inheritance. *Am J Med Genet* 1999; 85:183-184.
8. Chang MC, Russell SA, Callen RW, Filly RA, Goldstein RB. Sonograph detection of inferior vermian agenesis in Dandy-Walker malformations: prognostic implications. *Radiology* 2003; 193:765-70.
9. D´Addario V. The role of ultrasonography in recongnizing the cause of fetal ventriculomegaly. *J Perinat Med* 2004; 34(1):5-12.
10. D´Agostino AN, Kernoham JW, Brown JR. The Dandy Walker syndrome. *J Neuropath* 1963; 22:450-470.
11. Dandy WE, Blackfan KD. Internal hydrocephalus: An experimental, clinical and pathological study. *Am J Dis Child* 1914; 8:406-482.
12. Dinakar C, Lewin S, Kumar KR, Harshad SR. Partial albinism, immunodeficiency, hypergamaglobulinemia and Dandy Walker cyst a Griselli syndrome variant. *Indian Pediatr* 2003; 40(10):1005-1008.
13. Ecker JL, Shipp TD, Bromley B, Benecerraf D. The sonographic diagnosis of Dandy Walker and Dandy Walker variant: associated findings and outcomes. *Prenat Diag* 2000, 20(4)328-332.
14. Erdal M, Plikciough AC, Bikmaz K, Cosar M. Dandy Walker complex and syringomyelia in a adult: case report and discussion. *Neurosurgery* 2003; 52(6):1504-1505.
15. Gardner WJ. Anatomical features common to the Arnold Chiari and the Dandy Walker malformations suggest a common oring. *Cleveland Clin Quart* 1959; 26:206-222.
16. Grant J, Mclone DG. Dandy Walker malformation In: Tindall G, Cooper PR Barrow DL. *The Practice of Neurosurgery.* Williams & Wilkins Publisher 1997:178.
17. Greenberg MS. *Handbook of Neurosurgery. Fourt Edition. Volume One.* Florida: Greenberg Graphics Inc, 1997:80.
18. Hart MN, Malamud N, Ellis WG. The Dandy Walker syndrome. A clínico pathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972, 22:771-780.

19. Hata T, Yanagihara T, Matsumoto M et al. Three dimensional sonographic features of fetal central nervous system anomaly. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2000; 79:635-639.
20. Hirsch JF, Pierre-Kahin A, Reinier D et al. The Dandy Walker malformation: A review of 40 cases. *J Neurosurgery* 1984; 61:515-522.
21. Hodelín-Tablada R, Goyenechea-Gutiérrez F. Craneosinostosis. Consideraciones sobre su patogenia. *Rev Cubana Pediatr* 1994; 66(1):63-68.
22. Hodelín-Tablada R, Toirac-Lamarque A, Goyenechea-Gutiérrez F, Zarrabeitia-Oviedo L. Variables perinatales en 34 casos con craneosinostosis. *Rev Cubana Obstet Ginecol* 1995; 21(1-2):55-58.
23. Hodelín-Tablada R. Tumores de fosa posterior en niños. *Rev Neurol (España)* 1998; 26: 331-332.
24. Incesu L, Khosla A. Dandy Walker malformation. In <http://www.emedicine.com/radio/topic> 206 htm, octubre 2003.
25. Kawaguchi T, Jokura H, Kusaka Y, Shirane R, Yoshimoto T. Intraoperative direct neuroendoscopic observation of the aqueduct in Dandy Walker malformation. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145:63-67.
26. Kemel K, Ramos D, Carrillo D, Beltran D: Síndrome Dandy Walker, a propósito de un caso. WWW: *RevistaCiencias.com*, 2006.
27. Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Pausot D, Brunelle F. Dandy Walker malformations: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003; 19:484-489.
28. Klein O: Dandy Walker. *Neurosurgical forum. Letters to the editor. J Neurosurg Pediatrics* 2005; 102: 353-354.
29. Lee W, Vettriano IM, Comstock CH, Lal N, et al: Prenatal diagnosis of herniated Dandy Walker cyst. *J Ultrasound Med* 2005, 24: 841-848.
30. Litzman J, Buchova H, Ventroba J et al. A concurrent occurrence of cutis laxa Dandy Walker syndrome and immunodeficiency in a girl. *Acta Paediatr* 2003; 92:861-864.
31. McLaurin RL, Crone KR. Dandy Walker malformation. In: Wilkins RH, Rengachary SS (ed). *Neurosurgery* 2d ed. McGraw Hill, 1996.3660-3672.
32. Mena-Cedillos CA, Valencia-Herrera AM, Arroyo-Pineda AI et al. Neurocutaneous melanosis in association with the Dandy Walker complex, complicated by melanoma: report of a case and literature review. *Pediatric Dermatol* 2002; 19:237-242.
33. Metzke-Heidemann S, Kuhling-von Kaisenberg H, Caliebe A et al. Phenotypical variations in cousins with the identical partial trisomy 9 (pter-q22.2) and 7 (q35-qter) at 16 and 23 weeks gestation. *Am J Med Genet* 2004, 15,126A (2):197-203.
34. Mirza G, Williams RR, Mohamed S et al. Refined genotype-phenotype correlation syndromes. *Eur J Hum Genet* 2004, 19:206-209.
35. Mohanty A. Endoscopic third ventriculostomy with cystoventricular stent placement in the management of dandy walker malformation: technical case report of three patients. *Neurosurgery* 2003; 53:1223-1228.
36. Olson GS, Halpe DCE, Kaplan AM, Spataro J. Dandy Walker malformation and associated cardiac anomalies. *Child's Brain* 1981; 8:173-180.
37. Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of Dandy Walker malformations: 30 years experience. *Pediatr Neurosurg* 1992, 18:179-189.

38. Pascual-Castroviejo I, Velez A, Pascual-Pascual SI, Roche MC, Villarejo F. Dandy-Walker malformation: analysis of 38 cases. *Child's Nerv Syst* . 2002; 7: 88-97
39. Pascual-Castroviejo I. *Neurología Infantil*. Tomo II. Barcelona: Editorial Científico Médica, 1983:1042-1047.
40. Pérez-Díaz CJ. Malformaciones craneoencefálicas. En: Vaquero J. *Neurología Quirúrgica*. 2da Edición. Madrid: Ediciones Eurobook SL, 1995:39-62.
41. Pérez-Díaz CJ. Tratamiento de la hidrocefalia en niños. En: Villarejo F, Martínez Lage JF. *Neurocirugía Pediátrica*. Madrid: Ediciones Ergon SA, 2001:35-78.
42. Planas S, Peiro R, Rubio R, Villanueva R, Seres A, Carreras R. A New report of mesomelic camptomelia, polydactyly and Dandy Walker complex in siblings. *Prenat Diagn* 2003; 23(5):372-374.
43. Raimondi AJ, Samuelson G, Yarzagaray L, Norton T. Atresia of the foramina of Luschka and Magendie: the Dandy-Walker cyst. *J Neurosurg* 2002;31:202-216
44. Raimondi AJ. Hydrocephalos. In: Raimondi AJ (ed). *Pediatric Neurosurgery. Theoric principles Art of Surgical Techniques* Springer. New York Berlin Heidelberg, 1987:453-491.
45. Ribeiro VT, Botelho LF, Lopes AC et al. Choroidal type aneurysmal malformation of the vein Galen associated with Dandy Walker malformation in a adult. *Acta Med Port* 2003; 16:217-220.
46. Russel DS. Observations on the pathology of hydrocephalos. *Medical Research Council. Reports Series No. 265*. London HS Majestyls stat Off, 1949.
47. Sardiñas Hernández N. *Fundamentos de Neurología Infantil*. Ciudad de La Habana: Editorial Científico Técnica, 2001:27-30.
48. Sawaya R, McLaurin RL. Dandy-Walker syndrome: clinical analysis of 23 cases. *J Neurosurg* 2002; 55:89-98.
49. Taggart JK Jr, Walker E. Congenital atresia of the foramen of Luschka y Magendie. *Arch Neurol Psychiat* 1942, 48:583-612.
50. Torriello HV, Lemire EG. Optic nerve coloboma, Dandy Walker malformation, microglosia, tongue hamartomata, cleft palate and apneic spells: an existing oral-facial-digital syndrome or a new variant?. *Clin Dymorphol* 2002; 11:19-23.
51. Ueno H, Yamaguchi H, Katakami H, Matsukura S. A case of Kallmann syndrome associated with Dandy Walker malformation. *Exp Clin Endocrinol Diabetes* 2004; 112:62-67.
52. Wald M, Lowrenz K, Deutinger J, Weninger M. Verifications of anomalies of the central nervous system delected by prenatal ultrasound. *Ultraschall Med* 2004; 25:214-217.
53. Yoder BJ, Prayson RA. Shah-Waarden burg syndrome and Dandy Walker malformation: an autopsy report. *Clin Neuropathol* 2002; 21(5):236-240.
54. Youmans JR. *Neurological Surgery*. Fourth edition. Philadelphia: W.B Saunders Company. Part IV. Developmental and Acquired Anomalies. Chapter 31. The Genetic Basis of Neurosurgical Disorders. Dandy Walker Síndrome. Edición en CD Rom, 2001:236-242.