



**UNIVERSIDADE FEDERAL RURAL DE PERNAMBUCO
DEPARTAMENTO DE MEDICINA VETERINÁRIA
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA EM ÁREA PROFISSIONAL DE SAÚDE EM
MEDICINA VETERINÁRIA**

MARCOS HENRIQUE CALADO LINS

Trabalho da Conclusão da Residência (TCR)

***malformação semelhante a dandy-walker em animais domésticos: revisão de
literatura***

Recife-PE

2026

MARCOS HENRIQUE CALADO LINS

**MALFORMAÇÃO SEMELHANTE A DANDY-WALKER EM ANIMAIS
DOMÉSTICOS: REVISÃO DE LITERATURA**

Trabalho de conclusão de Pós-Graduação lato sensu apresentado ao Programa de Residência em Área Profissional de Saúde em Medicina Veterinária da Universidade Federal Rural de Pernambuco como parte dos requisitos exigidos para obtenção do título de pós-graduado em Diagnóstico por Imagem.

Tutor: Fabiano Séllos Costa

Preceptor: Lorena Vescóvi Séllos Costa

Recife-PE

2026

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação
Sistema Integrado de Bibliotecas da UFRPE
Bibliotecário(a): Auxiliadora Cunha – CRB-4 1134

L759t Lins, Marcos Henrique Calado.
Trabalho da Conclusão da Residência (TCR):
malformação semelhante a dandy-walker em animais
domésticos : revisão de literatura / Marcos Henrique Calado
Lins. – Recife, 2026.
40 f.; il.

Orientador(a): Fabiano Séllos Costa.

Trabalho de Conclusão de Curso (Residência) –
Universidade Federal Rural de Pernambuco, Residência em
Área Profissional de Saúde em Medicina Veterinária, Recife,
BR-PE, 2026.

Inclui referências, apêndice(s) e anexo(s).

1. Malformação da fossa caudal. 2. Allan-Herndon-
Dudley, Síndrome de. 3. Tomografia computadorizada. 4.
Neurologia veterinária 5. Ataxia cerebelar animal. I. Costa,
Fabiano Séllos, orient. II. Título

CDD 636.089



UFPE

UNIVERSIDADE FEDERAL RURAL DE PERNAMBUCO
PRÓ-REITORIA DE PÓS-GRADUAÇÃO
COMISSÃO DE RESIDÊNCIA MULTIPROFISSIONAL
DEPARTAMENTO DE MEDICINA VETERINÁRIA
PROGRAMA DE RESIDÊNCIA EM SAÚDE ANIMAL INTEGRADA À SAÚDE PÚBLICA

197ª REUNIÃO PARA DEFESA DE MONOGRAFIA DO PROGRAMA DE RESIDÊNCIA EM SAÚDE ANIMAL INTEGRADA À SAÚDE PÚBLICA DO DEPARTAMENTO DE MEDICINA VETERINÁRIA DA UNIVERSIDADE FEDERAL RURAL DE PERNAMBUCO, 2026.

Às 13h30 (treze horas e trinta minutos) do dia **27 de fevereiro de 2026** reuniu-se no auditório Luis de Melo Amorim DMV/UFPE, a Banca Examinadora presidida pelo tutor para apresentação da monografia de conclusão de residência na área de **Diagnóstico por Imagem** de autoria do residente **MARCOS HENRIQUE CALADO LINS**. O Presidente da Banca Examinadora, dando início aos trabalhos, concedeu a palavra ao residente para breve apresentação da sua Monografia. Em seguida, concedeu a palavra, por ordem, à Banca Examinadora assegurando ao residente o direito de resposta. Terminada a arguição a Banca Examinadora, passou aos trabalhos de julgamento, tendo considerado o trabalho _____.

Recife, 27 de fevereiro de 2026.

Prof. Dr. Fabiano Séllos Costa (Presidente)

Dra. Lorena Adão Vescovi (Membro Titular)

Msc. Bruno Josias dos Santos (Membro Titular)

Em tempo:

AGRADECIMENTOS

Gostaria de expressar minha profunda gratidão aos amigos que estiveram ao meu lado durante a residência, em especial Raíssa Bispo, Márcio Leal e Maria Clara Monteiro, companheiros de jornada que tornaram esse caminho mais leve e significativo.

Agradeço imensamente ao meu tutor, Fabiano Séllos, e à minha preceptora, Lorena Vescovi, pelos ensinamentos, pela paciência e por toda a orientação ao longo dessa trajetória. Estendo também meu reconhecimento à técnica Joana Darc, sempre solícita e parceira no dia a dia.

Meu carinho especial aos R1s que compartilharam essa caminhada comigo, como Adriane Alves e Arlan Geocarde, e aos R2, Ananda Santiago e José Anderson, por quem tenho um apreço e um carinho enorme. Cada um de vocês contribuiu de forma única para meu crescimento profissional e pessoal.

À minha família, minha base e meu alicerce, deixo minha eterna gratidão especialmente à minha avó, Marluce Cavalcante da Paz, à minha bisavó, Maria Alves Cavalcante, e ao meu irmão, Lucas Henrique, por todo amor, apoio e incentivo incondicional.

“Toda vez que você escolher o novo, o velho vai tentar negociar sua permanência. Não aceite o convite. Você já partiu!”

Joan Cristian

LISTA DE ABREVIATURAS

BPC — Cisto de Bolsa de Blake (do ingl. Blake's Pouch Cyst)

BVD — Vírus da Diarreia Viral Bovina (do ingl. Bovine Viral Diarrhea Virus)

CAMRQ1 — Ataxia Cerebelar Autossômica Recessiva com Hipoplasia Cerebelar tipo 1 (do ingl. Cerebellar Ataxia, Mental Retardation and Disequilibrium Syndrome type 1)

CFR — Índice de Fossa Caudal (do ingl. Caudal Fossa Ratio)

DVP — Derivação Ventriculoperitoneal

DWM — Malformação de Dandy-Walker clássica (do ingl. Dandy-Walker Malformation)

DWLM — Malformação Tipo Dandy-Walker (do ingl. Dandy-Walker-like Malformation) — termo preferido na literatura veterinária

FLAIR — Sequência de Recução de Inversão com Atenuação de Fluido (do ingl. Fluid-Attenuated Inversion Recovery) -modalidade de RM

FOXC1 — Gene Forkhead Box C1 - associado a malformações da fossa posterior em humanos

FPV — Vírus da Panleucopenia Felina (do ingl. Feline Panleukopenia Virus)

GWAS — Estudo de Associação Genômica Ampla (do ingl. Genome-Wide Association Study)

LCR — Líquido Cefalorraquidiano

MCM — Mega Cisterna Magna

MRI — Imagem por Ressonância Magnética (do ingl. Magnetic Resonance Imaging)

PCR — Reação em Cadeia da Polimerase (do ingl. Polymerase Chain Reaction)

SDW — Síndrome de Dandy-Walker- terminologia histórica, substituída por DWLM na literatura veterinária atual

TC — Tomografia Computadorizada

USG — Ultrassonografia

VLDLR — Gene do Receptor de Lipoproteína de Muito Baixa Densidade (do ingl. Very Low-Density Lipoprotein Receptor) - gene cuja mutação causa DWLM em cães Eurasier

ZIC1 — Gene Zinc Finger of the Cerebellum 1- associado à DWLM em humanos (cromossomo 3q24)

ZIC4 — Gene Zinc Finger of the Cerebellum 4-associado à DWLM em humanos (cromossomo 3q24), em ligação com ZIC1.

RESUMO

O presente trabalho visa relatar as experiências proporcionadas pelo programa de residência em área profissional de saúde em medicina veterinária da Universidade Federal Rural de Pernambuco na área de diagnóstico por imagem teve início em março de 2024 e término em fevereiro de 2026, totalizando dois anos de experiência profissional, sendo divididos entre os conhecimentos específicos da área e saúde pública. Este trabalho também conta com uma revisão de literatura da malformação semelhante de Dandy- Walker em animais domésticos. A Síndrome de Dandy-Walker-like Malformation (DWLM) é uma malformação congênita da fossa caudal caracterizada por hipoplasia ou agenesia do vérmis cerebelar, dilatação cística do quarto ventrículo e, em graus variáveis, hidrocefalia supratentorial. Embora descrita primariamente em medicina humana desde 1914, a condição tem sido progressivamente reconhecida em animais domésticos, com casuística crescente nas últimas quatro décadas. O presente trabalho tem como objetivo realizar uma revisão bibliográfica abrangente da DWLM em animais domésticos, abordando perspectiva histórica, terminologia, embriologia, etiologia, achados neuropatológicos, apresentação clínica, diagnóstico por imagem, diagnóstico diferencial, tratamento, prognóstico e relatos por espécie.

Em cães, que concentram a maior parte dos relatos publicados, a DWLM foi descrita em pelo menos 12 raças distintas. O avanço mais expressivo ocorreu em 2015, quando Gerber et al. identificaram uma deleção frameshift no gene VLDLR em cães da raça Eurasier, confirmando herança autossômica recessiva e representando a primeira, e até o momento única, base genética formalmente elucidada para a DWLM em medicina veterinária. Em gatos, a DWLM verdadeira é extremamente rara, com apenas dois casos publicados em toda a literatura mundial (Regnier et al., 1993; Formoso et al., 2023), sendo fundamental diferenciá-la da hipoplasia cerebelar por Parvovírus Felino (FPV), muito mais prevalente na espécie. Relatos esparsos existem ainda em equinos e ovinos, todos diagnosticados post-mortem.

O diagnóstico ante-mortem da DWLM em animais domésticos baseia-se na ressonância magnética (RM), exame de eleição, que permite avaliar com precisão as estruturas da fossa caudal. O índice Caudal Fossa Ratio (CFR), desenvolvido e

validado por Lauda et al. (2018), representa a contribuição metodológica mais recente para a padronização do diagnóstico imagiológico. Clinicamente, a DWLM caracteriza-se por ataxia cerebelar congênita não progressiva, com início ao começo da deambulação, e variabilidade fenotípica expressiva entre os casos. Não existe tratamento curativo estabelecido, sendo o manejo conservador e adaptado à gravidade individual. O prognóstico é favorável para casos leves a moderados, com evidências de melhora clínica progressiva e qualidade de vida satisfatória documentada em acompanhamentos de até cinco anos. Lacunas importantes persistem, incluindo a ausência de identificação genética para a maioria das raças afetadas, a escassez de dados em espécies não caninas e a falta de padronização dos critérios diagnósticos em medicina veterinária.

Palavras-chave: *malformação da fossa caudal; hipoplasia cerebelar; tomografia computadorizada; neurologia veterinária; ressonância magnética; ataxia cerebelar*

ABSTRACT

This study reports the experiences gained through the Veterinary Medical Residency Program in Diagnostic Imaging at the Federal Rural University of Pernambuco

(March 2024–February 2026), totaling two years of professional training encompassing both specialized diagnostic imaging practice and public health activities. The work also includes a comprehensive literature review of Dandy-Walker-like Malformation (DWLM) in domestic animals.

DWLM is a congenital malformation of the caudal fossa characterized by cerebellar vermis hypoplasia or agenesis, cystic dilation of the fourth ventricle, and variable degrees of supratentorial hydrocephalus. Although first described in human medicine in 1914, the condition has been increasingly recognized in domestic animals over the past four decades. This review addresses the historical background, terminology, embryology, etiology, neuropathological findings, clinical presentation, diagnostic imaging features, differential diagnoses, treatment, prognosis, and species-specific reports.

Dogs account for most published cases, with reports in at least 12 breeds. A major advancement occurred in 2015, when Gerber et al. identified a frameshift deletion in the VLDLR gene in Eurasier dogs, confirming autosomal recessive inheritance and representing the first, and currently Only, formally established genetic basis of DWLM in veterinary medicine. In cats, true DWLM is extremely rare, with only two reported cases worldwide, and must be differentiated from feline parvovirus-associated cerebellar hypoplasia, which is far more prevalent. Sporadic cases have also been described in horses and sheep, all diagnosed post-mortem.

Ante-mortem diagnosis relies on magnetic resonance imaging (MRI), the gold standard for evaluating caudal fossa structures. The Caudal Fossa Ratio (CFR), developed and validated in 2018, represents the most recent methodological contribution toward imaging standardization. Clinically, DWLM presents as congenital, non-progressive cerebellar ataxia beginning at the onset of ambulation, with marked phenotypic variability. There is no curative treatment; management is conservative and tailored to individual severity. Prognosis is favorable in mild to moderate cases, with documented progressive clinical improvement and satisfactory quality of life for up to five years. Important gaps remain, including the lack of genetic identification in most affected breeds, limited data in non-canine species, and absence of standardized diagnostic criteria in veterinary medicine.

Keywords: caudal fossa malformation; cerebellar hypoplasia; computed tomography; veterinary neurology; magnetic resonance imaging; cerebellar ataxia.

SUMÁRIO

CAPÍTULO I: RESIDÊNCIA EM ÁREA PROFISSIONAL DA SAÚDE EM MEDICINA VETERINÁRIA RELATÓRIO DE ATIVIDADES

1.1 INTRODUÇÃO	
1.2 HOSPITAL VETERINÁRIO	
1.3 SETOR DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEM	
1.4 ATIVIDADES DESENVOLVIDAS	
1.4.1 Atividades teórico-práticas	
1.4.2 Outras atividades	
1.4.3 Estágio-Vivência Optativo	
1.5 CONCLUSÃO	

CAPÍTULO II: MALFORMAÇÃO SEMELHANTE A DANDY-WALKER EM ANIMAIS DOMÉSTICOS: REVISÃO DE LITERATURA

2.1 INTRODUÇÃO	
2.2 PERSPECTIVA HISTÓRICA E TERMINOLOGIA	
2.3 ANATOMIA E FUNÇÃO	
2.4 ETIOLOGIA E GENÉTICA	
2.5 ACHADOS NEUROPATOLÓGICOS	
2.6 SINAIS CLÍNICOS E APRESENTAÇÃO	
2.7 DIAGNÓSTICO POR IMAGEM	
2.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	
2.9 TRATAMENTO E MANEJO	
2.10 PROGNÓSTICO E QUALIDADE DE VIDA	
2.11 RELATOS EM DIFERENTES ESPÉCIES	
2.12 CONCLUSÃO	
3. REFERÊNCIAS	

CAPÍTULO I

RESIDÊNCIA EM ÁREA PROFISSIONAL DA SAÚDE EM MEDICINA VETERINÁRIA RELATÓRIO DE ATIVIDADES

1.1 INTRODUÇÃO

As residências multiprofissionais em área profissional da saúde foram criadas pela Lei nº 11.129 de 2005 e são orientadas pelos princípios e diretrizes do Sistema Único de Saúde (SUS), a partir das necessidades e realidades locais e regionais. Abrangem as profissões da área da saúde, a saber: Biomedicina, Ciências Biológicas, Educação Física, Enfermagem, Farmácia, Fisioterapia, Fonoaudiologia, Medicina Veterinária, Nutrição, Odontologia, Psicologia, Serviço Social e Terapia Ocupacional. O programa de residência em área de saúde em Medicina Veterinária da Universidade Federal Rural de Pernambuco (UFRPE) é uma pós-graduação *Latu sensu*, composta por 11 áreas de concentração. Possui regime de tempo integral e dedicação exclusiva com duração de 24 meses totalizando 5.760 horas, sendo divididas em 1.152 horas de atividades teórico-práticas e 4.608 horas de atividades práticas. Objetiva-se com esse trabalho, descrever todas as atividades realizadas durante a vivência no programa de residência em Medicina Veterinária da UFRPE, e em um segundo capítulo uma revisão bibliográfica sobre a síndrome semelhante a Dandy-Walker em animais domésticos.

1.2 HOSPITAL VETERINÁRIO

A UFRPE possui o Hospital Veterinário (HOVET), localizado no bairro de Dois Irmãos em Recife. O seu funcionamento acontece de segunda-feira a sexta-feira das 07:00 às 18:00 horas. A estrutura é formada por duas áreas – Ambulatório e Internamento de Grandes Animais e Clínica de Pequenos Animais. O atendimento de grandes animais acontece de segunda a sexta-feira e oferece internamento aos pacientes que precisam ser monitorados. Na clínica de pequenos animais é disponibilizado o serviço de consultas, as quais são agendadas via telefone nas segundas-feiras. Os pacientes são atendidos inicialmente pelos clínicos gerais e, quando necessário, são encaminhados para especialidades clínicas e/ou cirúrgicas contando com grupo de técnicos e professores qualificados.

O HOVET também possui laboratórios que disponibilizam exames complementares de Diagnóstico por Imagem, Patologia Clínica, Patologia Animal e Medicina Veterinária Preventiva – Bacterioses, Virose e Doenças Parasitárias. A

equipe é formada por professores, técnicos de nível médio e superior, médicos veterinários residentes, estudantes de pós-graduação e graduação.

1.3 SETOR DE DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

O setor de diagnóstico por imagem da UFRPE oferece aos seus pacientes exames ultrassonográficos convencional e intervencionista, eletrocardiográficos (ECG) e ecocardiograma. Sua equipe é constituída por um professor, uma técnica de nível superior, uma técnica nível médio, quatro residentes, estagiários e monitores de radiologia e ultrassonografia. A estrutura do setor conta um ambiente de trabalho englobando a duas áreas que passara por reforma até a finalização da minha residência não sendo possível utilizá-la e passando a um anexo do hospital.

A sala possui televisor de 48 polegadas, projetor e computadores com o material de estudo disponíveis para os alunos de pós-graduação e graduação durante as aulas práticas. A sala que oferece as demais modalidades de imagem conta com um aparelho Figslab modelo FT412 utilizado para realização dos exames de ultrassonografia e ecocardiografia. O equipamento contém transdutor convexo (frequência de 2 a 5 MHz), microconvexo (frequência de 4 a 10 MHz), linear (frequência de 4 a 16 MHz) e setorial (frequência de 3 a 7 MHz). Também possui o equipamento de eletrocardiografia portátil da marca Incardio que permite o registro e análise do traçado eletrocardiográfico do paciente. Além da realização dos exames de ECG, o computador também é utilizado na confecção dos laudos. A rotina inicia as 8:00 horas com a realização de exames previamente agendados, principalmente via Conecta Recife. Além disso, o setor também disponibiliza horários reservados para casos que demandam maior urgência e/ou sedação.

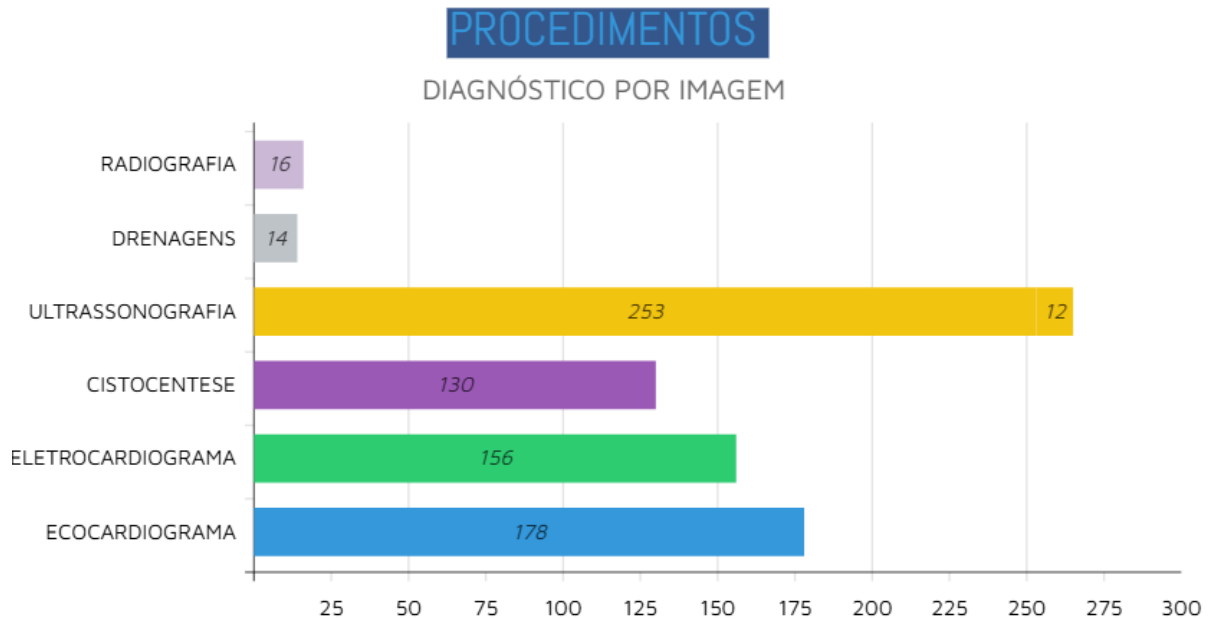
1.4 ATIVIDADES DESENVOLVIDAS

1.4.1 Atividades teórico-práticas

Durante o período de residência, os casos de ultrassonografia tiveram tutoria do Professor Dr. Fabiano Séllos Costa e orientação da médica veterinária, técnica de nível superior em imagem, Dra. Lorena Adão Vescovi Séllos Costa. Os exames eram feitos a partir de marcação. Os residentes também contribuíram com auxílio na

organização da rotina e participação das aulas práticas da disciplina optativa Diagnóstico por Imagem destinada aos alunos da graduação.

Gráfico 1. Quantitativo de exames e procedimentos realizados no período da residência.



Fonte: Elaborado pelo autor (2026).

1.4.2 Outras atividades

De acordo com as exigências do MS e do Programa de Residência em Área Profissional de Saúde em Medicina Veterinária, foi cumprida a carga horária de 720 horas em atividades práticas na Vigilância em Saúde do SUS no primeiro ano de residência. As atividades ocorreram na Vigilância em Saúde da Cidade de Ribeirão.

Na Vigilância Sanitária, as atividades envolveram a realização de inspeções em estabelecimentos, tanto a partir de demandas oriundas da ouvidoria quanto por meio de ações de busca ativa. Essas inspeções incluíram processos relacionados à solicitação de licença sanitária, além da lavratura de fichas de infração e procedimentos de inutilização de produtos em desacordo com a legislação vigente. Paralelamente, foram desenvolvidas atividades na Vigilância Epidemiológica, abrangendo a realização de notificações no Sistema de Informação de Agravos de Notificação (SINAN), investigações epidemiológicas e coleta de material biológico

para confirmação de doenças, como o sarampo. Também foram realizadas visitas para monitoramento de casos de esquistossomose, organização das fichas de notificação de atendimento antirrábico humano e participação em grupo de trabalho voltado às ações de enfrentamento da sífilis.

No âmbito da Vigilância Ambiental, as atribuições incluíram o recebimento, avaliação e digitalização de resumos semanais, acompanhamento de atividades de campo junto a Agente de Controle de Endemias e participação em reuniões interdistritais relacionadas a pessoas em situação de acumulação. Além disso, houve atuação na coleta de amostras para o Programa Nacional de Vigilância da Qualidade da Água para Consumo Humano, bem como apoio às ações desenvolvidas durante a campanha antirrábica.

Além das atividades nas vigilâncias, houve participação nas ações desenvolvidas pela equipe E-Multi, no segundo ano de residência, com atuação em diferentes unidades de saúde, especialmente por meio do Programa Saúde na Escola (PSE). Nessas atividades, foram realizadas ações educativas voltadas à promoção da saúde e prevenção de agravos, abordando temas como alimentação saudável, hábitos de vida, higiene, saúde corporal e bem-estar. As atividades realizadas em conjunto com a nutricionista envolveram ações de educação alimentar e nutricional, orientação sobre escolhas alimentares adequadas, prevenção de doenças relacionadas à alimentação e incentivo a hábitos saudáveis no ambiente escolar e comunitário. Com a fisioterapeuta, foram desenvolvidas ações voltadas à promoção da saúde corporal, postura, prevenção de lesões, alongamentos e estímulo à prática de atividade física, adaptadas às diferentes faixas etárias atendidas. Já com a assistente social, as atividades incluíram o acompanhamento de demandas sociais, orientações às famílias, articulação com a rede de atenção à saúde e apoio às ações intersetoriais, reforçando a importância do cuidado integral e multiprofissional.

1.4.3 Estágio-Vivência Optativo

O estágio de vivência optativo foi realizado no Setor de Clínica Médica, no subsetor de Cardiologia Veterinária, da Universidade Estadual Paulista (UNESP), campus de Jaboticabal. O campus é amplamente reconhecido como um dos principais centros de ensino, pesquisa e extensão em Medicina Veterinária do país,

contando com infraestrutura completa, corpo docente altamente qualificado e hospital veterinário-escola que atende a comunidade e proporciona intensa vivência prática aos estudantes.

No âmbito da Clínica Médica Veterinária, as atividades desenvolvidas possibilitaram contato direto com a rotina hospitalar, incluindo o atendimento clínico de pequenos animais, acompanhamento de casos cardiológicos, discussão diagnóstica e terapêutica, além da integração entre clínica, diagnóstico por imagem e métodos complementares. O subsetor de Cardiologia Veterinária dispõe de equipamentos e protocolos atualizados, permitindo a realização e acompanhamento de exames como ecocardiografia, eletrocardiografia e monitoramento cardiovascular, fundamentais para a condução adequada dos casos.

Durante o estágio, foi possível acompanhar a avaliação clínica de pacientes cardiopatas, interpretação de exames complementares, auxílio na organização da rotina ambulatorial e participação em discussões de casos junto à equipe multiprofissional, contribuindo para o aprofundamento do raciocínio clínico, da tomada de decisão médica e da compreensão da importância da cardiologia dentro da clínica médica de pequenos animais.

1.5 CONCLUSÃO

A residência em Medicina Veterinária, com ênfase nas atividades desenvolvidas no Setor de Diagnóstico por Imagem da UFRPE, proporcionou formação sólida, integrada e abrangente, aliando prática clínica, aprofundamento técnico e atuação em saúde pública. A vivência na rotina ultrassonográfica, ecocardiográfica e eletrocardiográfica possibilitou o aprimoramento das habilidades diagnósticas, do raciocínio clínico e da elaboração de laudos, além do fortalecimento da atuação em equipe e da responsabilidade profissional.

A experiência na Vigilância em Saúde do SUS ampliou a compreensão sobre o papel do médico-veterinário na saúde coletiva, evidenciando a importância da atuação nas vigilâncias Sanitária, Epidemiológica e Ambiental, bem como nas ações intersetoriais e multiprofissionais voltadas à promoção da saúde e prevenção de agravos.

O estágio-vivência optativo na Universidade Estadual Paulista contribuiu significativamente para o aprofundamento na área de Cardiologia Veterinária, permitindo contato com uma rotina hospitalar estruturada, discussão de casos complexos e integração entre clínica médica e métodos diagnósticos complementares.

Dessa forma, o conjunto das atividades desenvolvidas ao longo da residência foi fundamental para a consolidação da formação profissional, promovendo crescimento técnico-científico, amadurecimento crítico e preparo para atuação qualificada tanto na clínica médica quanto no diagnóstico por imagem e na saúde pública, reforçando o compromisso com a excelência, a ética e o cuidado integral aos pacientes e à comunidade.

CAPÍTULO II

MALFORMAÇÃO SEMELHANTE A DANDY-WALKER EM ANIMAIS DOMÉSTICOS: REVISÃO DE LITERATURA

2.1 INTRODUÇÃO

A síndrome de Dandy-Walker pode ser compreendida como um conjunto heterogêneo de anomalias cerebelares congênitas da linha média, frequentemente associadas à hidrocefalia e a outras alterações do sistema nervoso central (OCAMPO-NAVIA et al., 2025). Sua caracterização baseia-se em três achados principais, a saber, a agenesia ou hipoplasia do vérmis cerebelar, a dilatação cística do quarto ventrículo e o aumento da fossa posterior, com conseqüente deslocamento do tentório e da tórula (PRITCHARD et al., 1994). Trata-se de uma condição rara, de diagnóstico desafiador e evolução clínica variável, podendo manifestar-se por meio de epilepsia, incoordenação motora e outros distúrbios neurológicos.

Em humanos, a incidência estimada varia de um para cada vinte e cinco mil a trinta e cinco mil nascimentos, sendo o diagnóstico realizado predominantemente por métodos de neuroimagem, como a ultrassonografia pré-natal e a ressonância magnética (LAUDA et al., 2018). A malformação atualmente descrita em animais como semelhante à síndrome de Dandy-Walker foi inicialmente relatada em humanos por Virchow, em 1863, seguida pelas descrições de Sutton, em 1887, e Tschudi, em 1891. Contudo, a consolidação da síndrome como entidade clínica ocorreu a partir do trabalho de Dandy e Blackfan, em 1914, sendo a terminologia "malformação de Dandy-Walker" proposta formalmente por Benda em 1954 (BENDA, 1954; DANDY; BLACKFAN, 1914).

Na medicina veterinária, há relatos em cães, ovelhas, equinos e felinos (PASS; HOWELL; THOMPSON, 1981; KORNEGAY, 1986; SCHMID; LANG; WOLF, 1992; CUDD et al., 1989; PRITCHARD et al., 1994; BERNARDINO et al., 2015). O primeiro registro em animais data de 1981, descrevendo alterações em uma ovelha e dois cães identificadas via necrópsia. Na época, a ausência de métodos avançados de neuroimagem limitava o diagnóstico aos achados anatomopatológicos. Assim, quando esses casos foram divulgados, a síndrome já estava consolidada na

literatura médica humana, embora ainda não tivesse sido formalmente transposta para a veterinária sob essa nomenclatura (PASS; HOWELL; THOMPSON, 1981).

2.2 PERSPECTIVA HISTÓRICA E TERMINOLOGIA

O primeiro registro humano compatível com a síndrome de Dandy-Walker ocorreu em 1887, em um caso de hidrocefalia associada a um cisto da fossa posterior (SUTTON, 1887). Em 1914, a entidade clínico-patológica foi sistematizada em estudo que detalhou a tríade clássica da malformação (DANDY; BLACKFAN, 1914). Em 1942, a hipoplasia parcial do vérmis foi adicionada como componente da síndrome (TAGGART; WALKER, 1942) e, em 1954, o termo "síndrome de Dandy-Walker" foi formalizado (BENDA, 1954). Posteriormente, em 1989, surgiu o conceito de complexo ou espectro de Dandy-Walker, reconhecendo a heterogeneidade das malformações da fossa posterior, incluindo a malformação clássica, o cisto de bolsa de Blake e a mega cisterna magna (BARKOVICH et al., 1989).

O reconhecimento formal da malformação em animais domésticos foi mais tardio. Após o primeiro relato em 1981 (PASS; HOWELL; THOMPSON, 1981), os achados foram sistematizados em 1986 em uma série de cães com hipoplasia vermiana, estabelecendo critérios morfológicos para o diagnóstico post-mortem (KORNEGAY, 1986). O diagnóstico ante-mortem só foi alcançado em 1992 por meio de cisternografia, sendo este o primeiro trabalho a utilizar o termo "Dandy-Walker-like syndrome" na veterinária (SCHMID; LANG; WOLF, 1992).

A partir dos anos 1990, a condição foi identificada em outras espécies, como felinos via tomografia computadorizada (REGNIER; DUCOS DE LAHITTE; DELISLE, 1993), além de relatos em equinos (CUDD et al., 1989) e ovinos (PRITCHARD et al., 1994; LINKLATER, 1994). A introdução da ressonância magnética nos anos 2000 transformou o diagnóstico e permitiu, em 2015, a identificação da base genética da malformação em cães da raça Eurasier, por meio de mutação no gene VLDLR (GERBER et al., 2015).

Atualmente, o termo preferido na literatura veterinária é Dandy-Walker-like Malformation. Essa nomenclatura reconhece a semelhança com a patologia humana

sem necessariamente implicar que os critérios diagnósticos ou a fisiopatologia sejam idênticos (BERNARDINO et al., 2015; GERBER et al., 2015; LAUDA et al., 2018). Em publicações mais antigas, termos como "hipoplasia vermiana cerebelar" e "aplasia cerebelar" eram usados de forma intercambiável, o que torna a comparação retrospectiva de casos um desafio para os pesquisadores (KORNEGAY, 1986; SCHMID; LANG; WOLF, 1992).

2.3 ANATOMIA E FUNÇÃO

O cerebelo é uma estrutura do metencéfalo localizada na fossa caudal da cavidade craniana. Esta região é delimitada pelo osso occipital e separada dos hemisférios cerebrais pelo tentório cerebelar, constituído como uma prega da dura-máter que se insere nos processos clinoides e na crista petrosa do osso temporal (LAUDA et al., 2018).

O osso occipital do gato é composto por quatro porções principais, a saber, a squamosa em posição dorsal, os exoccipitais lateralmente e o basioccipital, que forma o soalho da fossa caudal ventralmente. Em conjunto, esses elementos delimitam o forame magno, por onde transitam a medula oblonga, as raízes do nervo acessório, as artérias vertebrais e as meninges (DE LAHUNTA; GLASS; KENT, 2021).

Um aspecto relevante na espécie felina é a variabilidade do tamanho da fossa caudal em relação ao volume cerebelar. Estudo de ressonância magnética com duzentos gatos neurologicamente normais demonstrou que 42,5% dos animais apresentavam achatamento da margem caudal do cerebelo, enquanto 40% exibiam compressão ou herniação discreta do vérmis pelo forame magno, mesmo sem apresentar sinais clínicos associados (HUIZING; SPARKES; DENNIS, 2017).

O cerebelo divide-se em uma região mediana, o vérmis, e dois hemisférios laterais (BARONE; BORTOLAMI, 2004). Em cortes sagitais medianos por ressonância magnética ou tomografia computadorizada, o vérmis é facilmente identificado por sua estrutura foliada característica, onde se observa a alternância entre a substância branca e a cortical cinzenta (DE LAHUNTA; GLASS; KENT, 2021).

Do ponto de vista filogenético, o cerebelo é subdividido em três zonas longitudinais que explicam os sinais clínicos da malformação (DE LAHUNTA; GLASS; KENT, 2021; MOGICATO et al., 2012). O arquicerebelo compreende o lobo

flocculonodular e regula o equilíbrio e a postura, de modo que lesões nesta área resultam em ataxia generalizada e nistagmo. O paleocerebelo é composto pela maior parte do vérmis e coordena o tronco e os membros via propriocepção, sendo que lesões causam dismetria e base larga. O neocerebelo é composto pelos hemisférios laterais e coordena movimentos finos, gerando, quando lesionado, hipermetria e tremores de intenção. Na malformação de Dandy-Walker-like, a hipoplasia do vérmis compromete primariamente o paleocerebelo e o arquicerebelo, o que justifica o padrão clínico de ataxia, base larga e hipermetria não progressivos descritos nos casos felinos (FORMOSO; PADLEY; ALVES, 2023; MOGICATO et al., 2012).

O quarto ventrículo é uma cavidade endimária situada entre o tronco encefálico e o cerebelo. O líquido cefalorraquidiano entra pelo aqueduto mesencefálico e se comunica com o espaço subaracnoideo pelos forames de Luschka e Magendie (LAUDA et al., 2018). Na malformação, este ventrículo apresenta-se severamente dilatado, preenchido por líquido hipodenso, formando a imagem cística que é um dos critérios diagnósticos fundamentais da síndrome (CORREA; AMARAL; VEDOLIN, 2011).

2.4 ETIOLOGIA E GENÉTICA

A etiologia da malformação é multifatorial, envolvendo causas genéticas, infecciosas e idiopáticas. O avanço mais expressivo ocorreu na área genética, especialmente em cães. Em 2015, um estudo de associação genômica identificou uma deleção frameshift no gene VLDLR em cães Eurasier. Esta mutação resulta em um códon de parada prematuro e perda de função do receptor, que é essencial para a migração neuronal no desenvolvimento cerebelar. O padrão de herança é autossômico recessivo, e a descoberta reforça o modelo animal para estudos translacionais, já que mutações no mesmo gene afetam humanos (GERBER et al., 2015; GRINBERG et al., 2004).

Além do Eurasier, a malformação foi relatada em raças como Airedale Terrier, Boston Terrier, Chow, Dachshund, Labrador, Miniature Schnauzer e Shih Tzu (CHOI et al., 2007; DONNER et al., 2023). A diversidade sugere que diferentes variantes genéticas podem convergir para o mesmo fenótipo cerebelar. Em gatos, a hipoplasia cerebelar é frequentemente vinculada à infecção pelo vírus da Panleucopenia felina

(CSIZA et al., 1971; RÉSIBOIS; COPPENS; PONCELET, 2007). Já em bovinos, o vírus da diarreia viral bovina e da língua azul são causas conhecidas (MAXIE; YOUSSEF, 2016). Casos sem causa definida são classificados como idiopáticos, possivelmente resultantes de falhas embrionárias precoces no rombencéfalo (ESTEY, 2016).

23

2.5 ACHADOS NEUROPATOLÓGICOS

As lesões da malformação envolvem malformações estruturais na fossa caudal. Macroscopicamente, o achado mais constante é a hipoplasia ou agenesia do vérmis cerebelar, acompanhada pela dilatação cística do quarto ventrículo (KORNEGAY, 1986; PASS; HOWELL; THOMPSON, 1981).

Estudos pioneiros de 1981 e 1986 estabeleceram os marcos diagnósticos, a saber, a redução volumétrica do vérmis especialmente na porção caudal, a dilatação ventricular, o deslocamento dorsal do tentório e graus variados de hidrocefalia supratentorial (KORNEGAY, 1986; PASS; HOWELL; THOMPSON, 1981). Em quadros graves, podem ocorrer também hipoplasia do corpo caloso e deformações no osso occipital (BERNARDINO et al., 2015; ESTEY, 2016).

A hipoplasia ou agenesia do vérmis cerebelar pode ser parcial, afetando preferencialmente as porções caudais e ventrais, ou total. O estudo pioneiro de 1981 descreveu achados macroscópicos de assimetria cerebelar, hipoplasia vermiana e dilatação do quarto ventrículo nos dois cães estudados, associados a hidrocefalia supratentorial de grau variável (PASS; HOWELL; THOMPSON, 1981). Em 1986, a série neuropatológica em cães identificou como achados consistentes a redução volumétrica do vérmis cerebelar com predomínio da porção caudal, a dilatação do quarto ventrículo, o deslocamento dorsal do tentório cerebelar e a hidrocefalia supratentorial em graus variáveis (KORNEGAY, 1986). Em casos mais graves, podem ser observadas adicionalmente agenesia ou hipoplasia do corpo caloso, estenose do aqueduto mesencefálico e deformação do osso occipital adjacente à fossa caudal anormalmente expandida (BERNARDINO et al., 2015; ESTEY, 2016).

Na análise histológica, a hipoplasia do vérmis caracteriza-se pela redução do número de neurônios nas camadas granular e de Purkinje do córtex cerebelar, com desorganização laminar variável. Células de Purkinje ectópicas, neurônios heterotópicos e persistência de estruturas embrionárias transitórias são descritos em

alguns casos (KORNEGAY, 1986). Nas formas associadas como à infecção perinatal por vírus da panleucopenia felina em gatos, a histopatologia revela depleção seletiva da camada granular externa do cerebelo, reflexo da necrose de neuroblastos granulares em divisão ativa durante a infecção (CSIZA et al., 1971; RÉSIBOIS; COPPENS; PONCELET, 2007).

Estudos recentes em cães da raça Eurasier, utilizando ressonância magnética, identificaram dois padrões fenotípicos distintos. A variante 1 é caracterizada por uma fossa caudal aumentada, apresentando um cisto do quarto ventrículo proeminente. A variante 2 apresenta fossa caudal de tamanho normal ou reduzido, com hipoplasia cerebelar, porém sem a presença de um cisto evidente (BERNARDINO et al., 2015). Essa diversidade fenotípica foi corroborada em 2018 por um estudo que desenvolveu e validou o índice de razão da fossa caudal, ferramenta que permite quantificar objetivamente o tamanho da fossa caudal por meio da ressonância magnética, padronizando o diagnóstico (LAUDA et al., 2018).

2.6 SINAIS CLÍNICOS E APRESENTAÇÃO

A apresentação clínica da malformação em animais domésticos é centralizada em sinais neurológicos cerebelares. A gravidade e o momento do surgimento dos sintomas variam entre os casos, correlacionando-se diretamente com a extensão das lesões estruturais no sistema nervoso central. Em cães, os sinais clínicos habitualmente aparecem ao início da deambulação, entre três e oito semanas de vida, quando a ausência de coordenação motora se torna evidente. Os achados mais frequentes incluem ataxia cerebelar, tremores de intenção, dismetria e, em casos mais graves, quedas frequentes (BERNARDINO et al., 2015). Em coorte de Eurasiers, relatou-se que a gravidade da ataxia variou desde uma oscilação discreta de tronco e marcha ligeiramente dismétrica até quadros graves com quedas episódicas. Seis dos nove cães acompanhados apresentaram melhora clínica ao longo do tempo, o que reforça o caráter não progressivo da condição e a possibilidade de uma boa qualidade de vida em casos leves a moderados (BERNARDINO et al., 2015). Em cães da raça Polish Hunting Dog, acompanhados por até cinco anos, confirmou-se esse caráter não progressivo na maioria dos casos, documentando-se uma adaptação funcional dos animais às suas limitações motoras (KWIATKOWSKA; ROSE; POMIANOWSKI, 2019).

Outros sinais clínicos relatados incluem nistagmo especialmente posicional, inclinação de cabeça, desvio de marcha e, ocasionalmente, crises epiléticas, estas últimas mais associadas à hidrocefalia supratentorial concomitante do que à lesão cerebelar em si (BERNARDINO et al., 2015; ESTEY, 2016). Em felinos, os raros relatos de malformação verdadeira apresentam sinais similares aos dos cães. O único caso diagnosticado por ressonância magnética descreveu uma gata adulta de dois anos com ataxia cerebelar de curso estático e crises epiléticas tônico-clônicas, mantendo uma qualidade de vida satisfatória durante três anos de acompanhamento (FORMOSO; PADLEY; ALVES, 2023). É crucial diferenciar a malformação da hipoplasia cerebelar por vírus da panleucopenia felina. Filhotes com a infecção exibem sinais cerebelares clássicos e não progressivos desde o início da deambulação, porém não apresentam a alteração estrutural característica na fossa caudal que define a malformação (CSIZA et al., 1971). Os relatos em equinos são escassos e, invariavelmente, com diagnóstico post-mortem. Os sinais incluem ataxia cerebelar grave desde as primeiras horas de vida, com impossibilidade de manter a postura ou realizar a amamentação, resultando em um prognóstico desfavorável (CUDD et al., 1989).

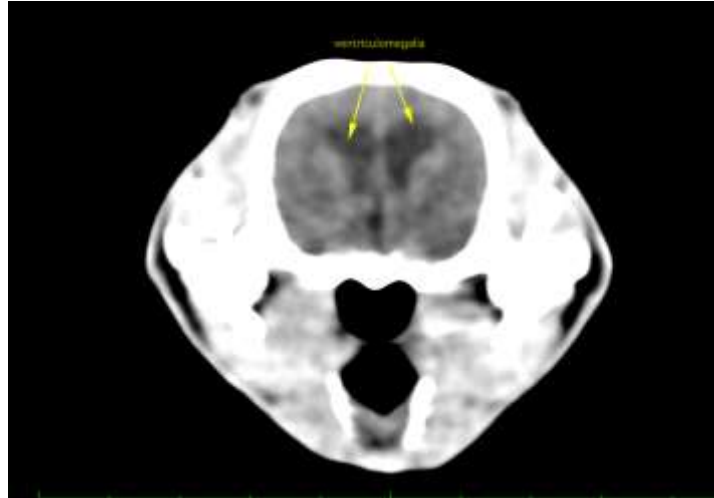


Figura.1. Corte Transversal de Tomografia computadorizada. Presença de aumento dos ventrículos em um felino. Arquivo: Focus Diagnóstico,2025.

2.7 DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

O diagnóstico da malformação em vida depende inteiramente da neuroimagem avançada. A evolução das técnicas de imagem disponíveis na medicina veterinária transformou radicalmente a capacidade de diagnóstico ante-mortem da condição, que anteriormente só podia ser confirmada por necrópsia.

A ultrassonografia cerebral pode ser utilizada em neonatos e filhotes jovens com fontanelas abertas, representando uma alternativa acessível e sem necessidade de anestesia geral. O uso de ultrassonografia para diagnóstico da malformação em um Boston Terrier neonato foi relatado em 2004, com identificação de dilatação ventricular e estrutura cística na fossa caudal (NOUREDDINE et al., 2004). A limitação da técnica é a janela acústica restrita às fontanelas abertas, tornando-a inaplicável em animais adultos com calvário completamente ossificado.

A tomografia computadorizada foi o primeiro método de neuroimagem avançada utilizado sistematicamente na veterinária. Permite a identificação de hidrocefalia supratentorial, aumento da fossa caudal, densidades de líquido cefalorraquidiano na região do quarto ventrículo e assimetrias do compartimento cerebelar. Foi o método utilizado no primeiro relato felino da malformação em 1993 e em vários dos primeiros relatos caninos (CHOI et al., 2007; REGNIER; DUCOS DE LAHITTE; DELISLE, 1993). Em um Dachshund pelo-duro miniatura, a associação de tomografia

computadorizada e ressonância magnética detectou ventriculomegalia bilateral e uma grande estrutura cística na fossa caudal com extensão supratentorial, achado considerado único na literatura veterinária até então (KOBATAKE et al., 2013). A principal limitação da tomografia computadorizada é a baixa resolução de partes moles e a dificuldade de avaliar com precisão a integridade do vérmis cerebelar e das estruturas da fossa posterior, especialmente em animais de pequeno porte.

A ressonância magnética é o exame de eleição para o diagnóstico da malformação, permitindo avaliação detalhada das estruturas de partes moles do encéfalo, incluindo cerebelo, tronco encefálico, quarto ventrículo e compartimento supratentorial. O protocolo mínimo recomendado inclui sequências T1, T2 e FLAIR nos planos sagital, dorsal e transversal (LAUDA et al., 2018). Os achados de ressonância magnética compatíveis com a malformação incluem a hipoplasia ou agenesia do vérmis cerebelar, a dilatação cística do quarto ventrículo preenchido por líquido cefalorraquidiano, o aumento da fossa caudal, o deslocamento dorsal do tentório cerebelar, a ventriculomegalia supratentorial e, quando presentes, a agenesia do corpo caloso e a deformação do osso occipital (BERNARDINO et al., 2015; DANDY; BLACKFAN, 1914; ESTEY, 2016). Os primeiros achados de ressonância magnética sistematizados para a condição em cães foram descritos em 2008, estabelecendo um conjunto de critérios diagnósticos que foram amplamente adotados em publicações subsequentes (SCHMIDT et al., 2008).

O índice de razão da fossa caudal, validado em 2018, é um método quantitativo que calcula a razão entre a área da fossa caudal e a área total do crânio no plano sagital mediano à ressonância magnética. Este índice permitiu identificar a heterogeneidade fenotípica da doença, separando os casos entre aqueles com fossa grosseiramente dilatada e aqueles com tamanho normal ou reduzido, assemelhando-se às variações observadas em humanos com mutações no gene FOXC1 (LAUDA et al., 2018).

2.8 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial da malformação é essencial para o estabelecimento de um prognóstico adequado e para evitar tratamentos desnecessários. As principais condições que devem ser diferenciadas variam conforme a espécie.

Em cães, as principais condições a serem diferenciadas incluem a hipoplasia cerebelar congênita por causas infecciosas, a abiotrofia cerebelar de caráter progressivo ao contrário da malformação, a síndrome de Chiari-like e siringomielia particularmente em Cavalier King Charles Spaniel, a hidrocefalia congênita sem malformação da fossa caudal e a estenose do aqueduto mesencefálico isolada (ESTEY, 2016). A distinção entre a malformação e a abiotrofia cerebelar é clinicamente importante, uma vez que enquanto a malformação apresenta sinais estáticos ou com melhora progressiva, a abiotrofia cerebelar é uma condição degenerativa e invariavelmente progressiva. A ressonância magnética tipicamente diferencia as duas condições, pois na abiotrofia não há alteração estrutural da fossa caudal nem do vérmis ao diagnóstico inicial, e as alterações surgem com a progressão da doença.

Em gatos, o principal diagnóstico diferencial é a hipoplasia cerebelar por infecção perinatal pelo vírus da panleucopenia felina. Ambas as condições causam ataxia cerebelar não progressiva com início ao início da deambulação, mas diferem nos achados de ressonância magnética, uma vez que na hipoplasia por infecção viral não há malformação estrutural da fossa caudal nem do quarto ventrículo (CSIZA et al., 1971; RÉSIBOIS; COPPENS; PONCELET, 2007). O uso de PCR em tecido cerebelar como método para confirmar ou excluir a participação do vírus na etiopatogenia da hipoplasia cerebelar em gatos foi validado, sendo esse exame recomendado em todos os casos felinos suspeitos de hipoplasia cerebelar congênita (SCHATZBERG et al., 2003). Adicionalmente, doenças degenerativas progressivas do cerebelo devem ser consideradas quando o quadro apresentar caráter progressivo, o que exclui a malformação, por definição estática (PRIKRYL; CAINE; PALUS, 2020).

Em equinos, as malformações cerebelares congênitas devem ser diferenciadas de encefalopatia hepática neonatal, hipóxia perinatal e infecções congênitas. Em ruminantes, a hipoplasia cerebelar por diarréia viral bovina e língua azul representa o principal diagnóstico diferencial, sendo confirmada por sorologia e histopatologia específicas (MAXIE; YOUSSEF, 2016).

2.9 TRATAMENTO E MANEJO

Até a presente data, não existe tratamento curativo estabelecido para a malformação em animais domésticos. O manejo é predominantemente conservador e direcionado para a manutenção da qualidade de vida, controle de complicações associadas e suporte ao tutor do animal.

Quando a hidrocefalia supratentorial é clinicamente significativa, evidenciada por sinais de hipertensão intracraniana como alteração do nível de consciência, pressão sobre o crânio e estrabismo ventrolateral, o tratamento cirúrgico com implantação de derivação ventriculoperitoneal pode ser considerado (BERNARDINO et al., 2015). Em medicina humana, a derivação do cisto da fossa posterior é o tratamento padrão para a malformação sintomática. Na medicina veterinária, relatos de cirurgia específica para a malformação são ausentes na literatura, embora técnicas de derivação ventriculoperitoneal sejam utilizadas para hidrocefalia congênita em cães e gatos.

Animais com a malformação e crises epiléticas associadas à hidrocefalia ou a alterações parenquimatosas concomitantes devem receber tratamento antiepilético. Fenobarbital e brometo de potássio são os antiepiléticos de primeira linha em cães. O controle das crises com medicação antiepilética no único caso felino com acompanhamento longo permitiu manutenção de boa qualidade de vida por pelo menos três anos (FORMOSO; PADLEY; ALVES, 2023).

Para a maioria dos cães com malformação de grau leve a moderado, o manejo consiste em adaptações ambientais que minimizem o risco de trauma, como remoção de escadas, superfícies com boa aderência, comedouros elevados e evitar situações de alta demanda motora. A fisioterapia e a hidroterapia podem auxiliar na melhora da propriocepção e do equilíbrio. Em acompanhamento de até cinco anos de cães com a malformação, foi documentada adaptação comportamental progressiva às suas limitações, com qualidade de vida avaliada como satisfatória pelos tutores, desde que os casos fossem de grau leve a moderado e não houvesse hidrocefalia grave (KWIATKOWSKA; ROSE; POMIANOWSKI, 2019).

Para raças onde a base genética foi identificada, particularmente Eurasiers com a mutação VLDLR, o aconselhamento genético e a realização de testes genéticos pré-reprodução são fortemente recomendados. A identificação de portadores heterozigotos permite excluir acasalamentos entre dois portadores, reduzindo

significativamente a probabilidade de produção de filhotes afetados (GERBER et al., 2015; DONNER et al., 2023).

29

2.10 PROGNÓSTICO E QUALIDADE DE VIDA

O prognóstico da malformação em animais domésticos depende fundamentalmente da gravidade das lesões estruturais identificadas à neuroimagem, da presença ou ausência de hidrocefalia supratentorial significativa e do grau de comprometimento funcional do animal (BERNARDINO et al., 2015; KWIATKOWSKA; ROSE; POMIANOWSKI, 2019).

Os principais fatores de mau prognóstico documentados na literatura incluem a hidrocefalia supratentorial grave, a agenesia total do vérmis cerebelar, as crises epilépticas refratárias ao tratamento e o comprometimento motor que impossibilite alimentação autônoma. Por outro lado, a hipoplasia vermiana parcial, a fossa caudal moderadamente aumentada e a ausência de hidrocefalia associam-se a melhor evolução clínica (BERNARDINO et al., 2015; KWIATKOWSKA; ROSE; POMIANOWSKI, 2019).

Um aspecto fundamental do prognóstico da malformação é seu caráter não progressivo, em contraste com as doenças degenerativas cerebelares. Uma vez que a malformação estrutural é congênita e estável, os sinais neurológicos tendem a permanecer estáticos ou, frequentemente, melhorar à medida que o animal desenvolve mecanismos compensatórios (BERNARDINO et al., 2015; KWIATKOWSKA; ROSE; POMIANOWSKI, 2019). Melhora clínica foi documentada em seis de nove cães Eurasiers acompanhados, com os animais aprendendo estratégias adaptativas de locomoção ao longo dos meses. Nenhum dos cães apresentou piora neurológica ao longo do acompanhamento (BERNARDINO et al., 2015).

2.11 RELATOS EM DIFERENTES ESPÉCIES

Os cães representam a espécie com maior número de relatos publicados da malformação, abrangendo pelo menos doze raças diferentes na literatura. O Eurasier é a raça com maior casuística documentada e a única com base genética identificada. As demais raças com relatos publicados incluem Dachshund, Boston Terrier, Polish Hunting Dog, Miniature Schnauzer, Cocker Spaniel, Weimaraner, Toy

Fox Terrier, Chow Chow, Labrador Retriever, Shih Tzu e Airedale Terrier (GERBER et al., 2015; BERNARDINO et al., 2015; DONNER et al., 2023; KOBATAKE et al., 2013; KWIATKOWSKA; ROSE; POMIANOWSKI, 2019; CHOI et al., 2007; NOUREDDINE et al., 2004; SCHMIDT et al., 2008).

Em gatos, a malformação verdadeira é extremamente rara, com apenas dois relatos publicados em toda a literatura mundial. O primeiro foi descrito em 1993 em um filhote diagnosticado por tomografia computadorizada, e o segundo em 2023 em uma gata adulta de dois anos diagnosticada por ressonância magnética, com apresentação inédita associada a crises epiléticas tônico-clônicas (REGNIER; DUCOS DE LAHITTE; DELISLE, 1993; FORMOSO; PADLEY; ALVES, 2023). A raridade da malformação felina verdadeira pode refletir tanto uma real menor predisposição genética na espécie quanto um subdiagnóstico, dada a confusão frequente com hipoplasia cerebelar por vírus da Panleucopenia felina, condição muito mais prevalente e clinicamente semelhante (FORMOSO; PADLEY; ALVES, 2023).

Relatos da malformação em equinos são escassos. Um caso em potro com ataxia cerebelar grave desde o nascimento foi diagnosticado por necrópsia em 1989 (CUDD et al., 1989). Um segundo caso em Quarter Horse com achados anatomopatológicos sugestivos com a malformação foi relatado em 2007. Em todos os casos de equinos relatados, o desfecho foi fatal ou o animal foi submetido à eutanásia em virtude da gravidade dos sinais clínicos. Casos de malformação cerebelar compatível em ovinos foram relatados em 1994, diagnosticados post-mortem (PRITCHARD et al., 1994; LINKLATER, 1994). A condição deve ser diferenciada das hipoplasias cerebelares por língua azul e Border Disease, que são mais prevalentes nas espécies.

2.12 CONCLUSÃO

A malformação de Dandy-Walker-like representa uma afecção congênita rara da fossa caudal, caracterizada principalmente por hipoplasia ou agenesia do vérmis cerebelar, dilatação cística do quarto ventrículo e alterações volumétricas da fossa posterior, em analogia à síndrome de Dandy-Walker descrita em humanos. Embora amplamente reconhecida na medicina humana há mais de um século, seu

reconhecimento formal na medicina veterinária ocorreu de forma mais tardia, inicialmente por achados anatomopatológicos e, posteriormente, consolidado com o advento da tomografia computadorizada e, sobretudo, da ressonância magnética.

Nos cães, especialmente na raça Eurasier, o avanço mais significativo foi a identificação da mutação no gene VLDLR, estabelecendo base genética autossômica recessiva e permitindo a implementação de testes moleculares e aconselhamento genético. Em outras raças e espécies, como gatos, equinos e ovinos, a etiologia permanece majoritariamente indefinida, sendo necessária a diferenciação cuidadosa de causas infecciosas e degenerativas que cursam com sinais cerebelares semelhantes.

Do ponto de vista clínico, a malformação caracteriza-se por sinais neurológicos predominantemente cerebelares, com início precoce e curso tipicamente não progressivo. A gravidade das manifestações está diretamente relacionada à extensão das alterações estruturais e à presença de hidrocefalia supratentorial associada. A ressonância magnética constitui o método diagnóstico de eleição, permitindo avaliação detalhada das estruturas da fossa caudal e diferenciação de outras encefalopatias congênitas ou degenerativas.

Não há tratamento curativo estabelecido, entretanto, o manejo conservador, associado ao controle de complicações como crises epiléticas e hidrocefalia, pode proporcionar boa qualidade de vida em casos leves a moderados. A adaptação funcional progressiva observada em diversos estudos reforça o caráter estático da malformação e a importância de uma abordagem individualizada, com orientação adequada aos tutores.

Assim, a malformação deve ser reconhecida como uma entidade neurológica congênita distinta, de base estrutural bem definida, cujo diagnóstico precoce por neuroimagem e, quando possível, investigação genética é fundamental para o prognóstico, o manejo clínico adequado e a prevenção reprodutiva em raças predispostas.

3. REFERÊNCIAS

1. **Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS.** Revised classification of posterior fossa cysts and cyst-like malformations based on the results of multiplanar MR imaging. *AJR Am J Roentgenol.* 1989;153(6):1289–1300. PMID: 2688195.
2. **Barone R, Bortolami R.** Anatomie Comparée des Mammifères Domestiques – Tome 6: Neurologie I – Système Nerveux Central. Paris: Vigot Frères, 2004.
3. **Benda CE.** The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen Magendie. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1954;13(1):14–29. PMID: 13130702.
4. **Bernardino F, Rentmeister K, Schmidt MJ, et al.** Inferior cerebellar hypoplasia resembling a Dandy-Walker-like malformation in purebred Eurasier dogs with familial non-progressive ataxia: a retrospective and prospective clinical cohort study. *PLoS ONE.* 2015;10(2):e0117670. PMID: 25668516.
5. **Choi H, Kang S, Jeong S, et al.** Imaging diagnosis: cerebellar vermis hypoplasia in a Miniature Schnauzer. *Vet Radiol Ultrasound.* 2007;48(2):129–131. PMID: 17290999.
6. **Correa GG, Amaral LF, Vedolin LM.** Neuroimaging of Dandy-Walker malformation: new concepts. *Topics in Magnetic Resonance Imaging,* v. 22, n. 6, p. 303–312, 2011.
7. **Csiza CK, de Lahunta A, Scott FW, Gillespie JH.** Congenital infections of cats and ferrets by feline panleukopenia virus manifested by cerebellar hypoplasia. *Lab Invest.* 1971;25(6):585–588. PMID: 4965699.
8. **Cudd TA, Wilson ME, Read WK, et al.** Dandy-Walker syndrome in a foal. *Equine Vet J.* 1989;21(5):378–381. PMID: 2792516.
9. **Dandy WE, Blackfan KD.** Internal hydrocephalus: an experimental, clinical and pathological study. *Am J Dis Child.* 1914;8:406–482.
10. **De Lahunta A, Glass E, Kent M.** de Lahunta's Veterinary Neuroanatomy and Clinical Neurology. 5. ed. St. Louis: Elsevier, 2021.
11. **Donner J, Freyer J, Davison S, et al.** Genetic prevalence and clinical relevance of canine Mendelian disease variants in over one million dogs. *PLoS Genetics.* 2023;19(2):e1010651. PMID: 36848397.

12. **Estey CM.** Congenital hydrocephalus. *Vet Clin North Am Small Anim Pract.* 2016;46(2):217–229. PMID: 26645077.
13. **Formoso S, Padley H, Alves L.** Dandy Walker-like malformation in an adult cat with seizures: clinical description and MRI characteristics. *J Feline Med Surg Open Rep.* 2023;9(1). PMID: 37378378.
14. **Gerber M, Fischer A, Jagannathan V, et al.** A deletion in the VLDLR gene in Eurasier dogs with cerebellar hypoplasia resembling a Dandy-Walker-like malformation (DWLM). *PLoS ONE.* 2015;10(2):e0108917. PMID: 25668033.
15. **Gray-edwards HL, et al.** High resolution MRI anatomy of the cat brain at 3 Tesla. *Journal of Neuroscience Methods*, v. 227, p. 10–17, 2014. DOI: 10.1016/j.jneumeth.2014.01.015.
16. **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(10):1053–1055. PMID: 15338008.
17. **Haddadi K, Zare A, Asadian L.** Dandy-Walker syndrome: a review of new diagnosis and management in children. *J Pediatr Rev.* 2018;6(1):e10273.
18. **Huizing X, Sparkes A, Dennis R.** Shape of the feline cerebellum and occipital bone related to breed on MRI of 200 cats. *Journal of Feline Medicine and Surgery*, v. 19, n. 10, p. 1065–1072, 2017. DOI: 10.1177/1098612X16676022.
19. **Kobatake Y, Miyabayashi T, Yada N, et al.** Magnetic resonance imaging diagnosis of Dandy-Walker-like syndrome in a Wire-haired Miniature Dachshund. *J Vet Med Sci.* 2013;75:1379–1381. PMID: 23719692.
20. **Kornegay JN.** Cerebellar vermian hypoplasia in dogs. *Vet Pathol.* 1986;23(4):374–379. PMID: 3715903.
21. **Kwiatkowska M, Rose JH, Pomianowski A.** Dandy-Walker malformation in Polish hunting dogs: long-term prognosis and quality of life. *Veterinarni Medicina.* 2019;64:37–43.
22. **Lauda A, Bruehschwein A, Ficek J, Schmidt MJ, et al.** Caudal Fossa Ratio in normal dogs and Eurasier dogs with VLDLR-associated genetic cerebellar hypoplasia. *Front Vet Sci.* 2018;4:241. PMID: 29404343.
23. **Linklater KA.** Cerebellar malformation in lambs — response. *Vet Rec.* 1994;135:191.

24. **Maxie MG, Youssef S.** Nervous system. In: Maxie MG, ed. *Jubb, Kennedy, and Palmer's Pathology of Domestic Animals*. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016:247–278.
25. **Mogicato G, et al.** Normal feline brain: clinical anatomy using magnetic resonance imaging. *Anatomia, Histologia, Embryologia*, v. 41, n. 2, p. 87–95, 2012. DOI: 10.1111/j.1439-0264.2011.01106.x.
26. **Monteagudo A.** Dandy-Walker malformation. *Am J Obstet Gynecol*. 2020;223(6):B38-41.
27. **Nouredine C, Harder R, Olby NJ, Spaulding K, Brown T.** Ultrasonographic appearance of Dandy-Walker-like syndrome in a Boston Terrier. *Vet Radiol Ultrasound*. 2004;45(4):336–339. PMID: 15373245.
28. **Ocampo-Navia MI, Perez-Mendez W, Rodriguez-Alvarez MP, et al.** Dandy-Walker syndrome: an updated literature review. *Childs Nerv Syst*. 2025. PMID: 40445443.
29. **Pass DA, Howell JM, Thompson RR.** Cerebellar malformation in two dogs and a sheep. *Vet Pathol*. 1981;18(3):405–407. PMID: 7257084.
30. **Prikryl M, Caine A, Palus V.** Transient postural vestibulo-cerebellar syndrome in three dogs with presumed cerebellar hypoplasia. *Front Vet Sci*. 2020;7:453. PMID: 32903447.
31. **Pritchard GC, Jeffrey M, Welchman D, et al.** Cerebellar malformation in lambs. *Vet Rec*. 1994;134:151.
32. **Regnier AM, Ducos de Lahitte MJ, Delisle MB.** Dandy-Walker syndrome in a kitten. *Journal of the American Animal Hospital Association*, v. 29, p. 514–518, 1993.
33. **Résibois A, Coppens A, Poncelet L.** Naturally occurring parvovirus-associated feline hypogranular cerebellar hypoplasia — a comparison to experimentally-induced lesions using immunohistology. *Vet Pathol*. 2007;44(6):831–841. PMID: 18039896.
34. **Schatzberg SJ, Haley NJ, Barr SC, et al.** Polymerase chain reaction (PCR) amplification of parvoviral DNA from the brains of dogs and cats with cerebellar hypoplasia. *J Vet Intern Med*. 2003;17(4):538–544. PMID: 12892310.

35. **Schmid V, Lang J, Wolf M.** Dandy-Walker-like syndrome in four dogs: cisternography as a diagnostic aid. *J Am Anim Hosp Assoc.* 1992;28:355–360.
36. **Schmidt MJ, Jawinski S, Wigger A, Kramer M.** Imaging diagnosis: Dandy-Walker malformation. *Vet Radiol Ultrasound.* 2008;49(3):264–266. PMID: 18546782.
37. **StatPearls.** Dandy-Walker Malformation. In: *StatPearls [Internet].* Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023. PMID: 30520730.
38. **Sutton JB.** The lateral recesses of the fourth ventricle; their relation to certain cysts and tumours of the cerebellum, and to occipital meningocele. *Brain.* 1887; 9:352–361.
39. **Taggart JK, Walker AE.** Congenital atresia of the foramens of Luschka and Magendie. *Arch Neurol Psychiatry.* 1942;48(4):583–612.
40. **Tamura S, Nakamoto Y, Uemura T, Tamura Y.** Head tilting elicited by head turning in three dogs with hypoplastic cerebellar nodulus and ventral uvula. *Front Vet Sci.* 2016;3:104. PMID: 27933300.