

SINDROME DE DANDY WALKER ASOCIADO A HOLOPROSENCEFALIA LOBAR

Dra. Inés Kiricos / Dr. Cristian J. González / Diagnóstico por Imágenes

INTRODUCCIÓN

Conjunto de síntomas y signos secundarios a trastorno del desarrollo embriológico del cerebro medio y por tanto las alteraciones anatómicas que aparecen dependen de la severidad del trastorno malformativo. No se ha podido determinar la causa.

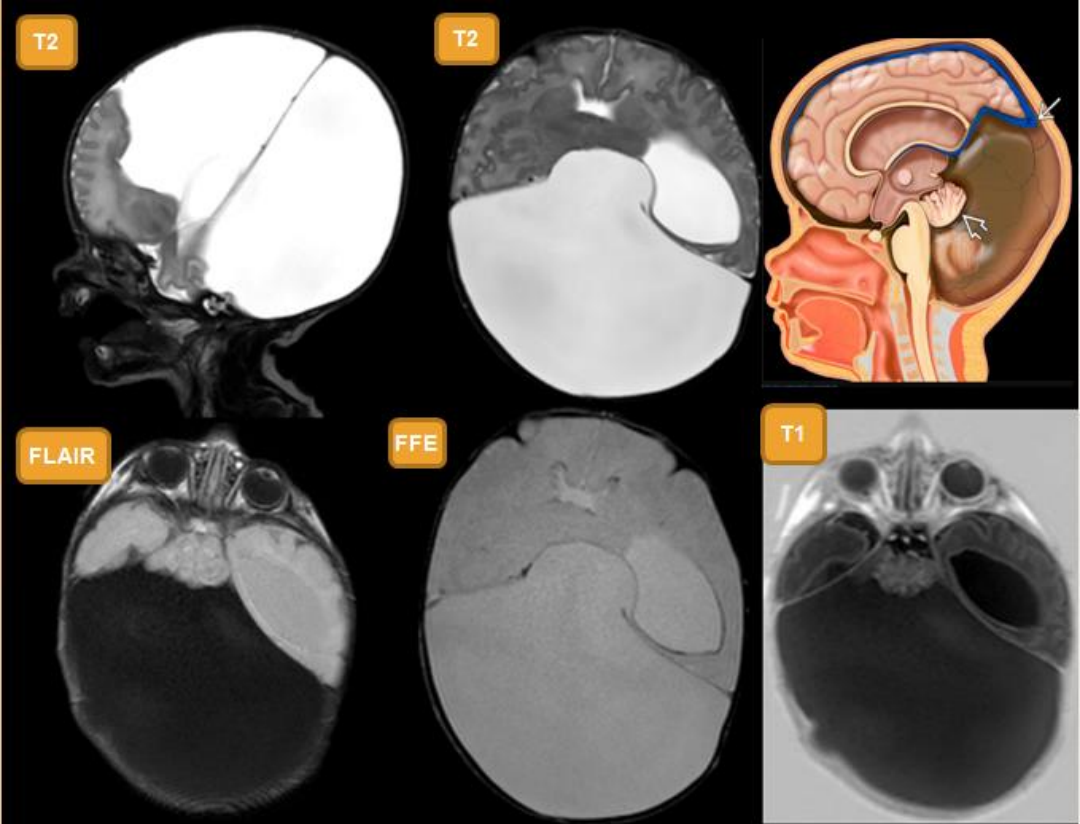
Los componentes varían pero hay una tríada característica y que no puede faltar: un IV ventrículo quístico, una fosa posterior agrandada y la presencia de una aplasia o hipoplasia cerebelosa.

No se conoce con exactitud la incidencia, son mas frecuentes en sexo femenino, los síntomas son variables y generalmente se diagnostica en los controles prenatales o período neonatal.

CASO CLÍNICO

Niña de 7 días, con hidrocefalia congénita en estudio. En cuna, normo térmica. Bajo luminoterapia. Clínicamente estable. Hemodinámicamente compensada. En suficiencia cardiorrespiratoria, sin requerimientos de oxígeno suplementario.

Buena tolerancia a la alimentación de pecho con regular actitud.



Se observa en imágenes de RM : hidrocefalia dismórfica. Se reconoce voluminoso quiste supratentorial y de fosa posterior con ausencia y/o disrafia del tentorio, provocando compresión de las estructuras supratentoriales y del tronco encefálico

CONCLUSIÓN

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.

Agarwal R, Aggarwal K, Kabra M, Deorari AK. Dandy Walker malformation in Rubinstein – Taibay syndrome: a rare association. *Clin Dysmorphol* 2002;;11:223-224

Chapman T et al: Diagnóstico por imágenes de anomalías de la fosa posterior en el feto y el neonato: parte 2, trastornos de la fosa posterior. *Clin Imaging*. 39 (2): 167-175, 2015

Gandolfi Colleoni G et al: Diagnóstico prenatal y resultado de las recolecciones de líquido de fosa posterior fetal. *Ultrasonido Obstet Gynecol*. 39 (6): 625-31, 2012