1052

MALFORMACIÓN DE DANDY-WALKER ASOCIADO A HIPOSPADIA REPORTE DE UN CASO

AUTORES: Rocío Benítez (rociobenitez293@gmail.com)

Uranga, Mercedes; Vargas, Victoria; Weibchen, Romina; Monetta, Nadia; Laderat, Macarena

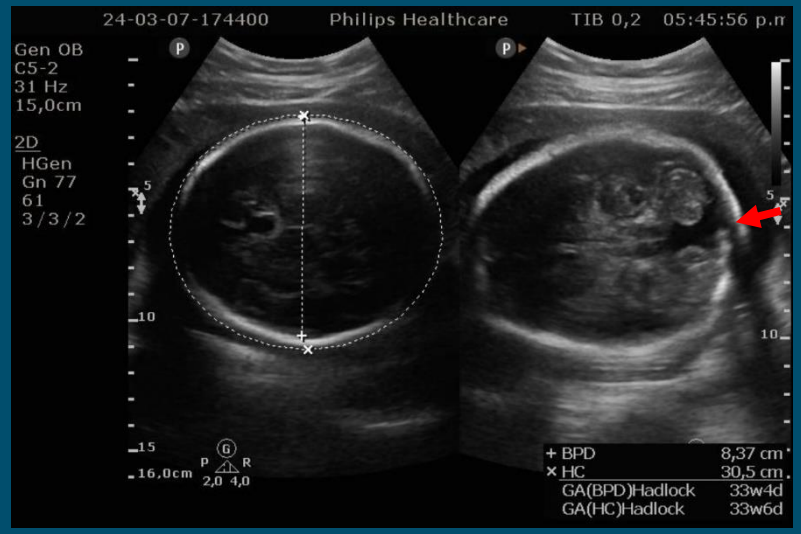
Los autores declaramos no tener conflictos de interés

HIGA SAN ROQUE, MANUEL B. GONNET, BUENOS AIRES

PRESENTACIÓN DEL CASO

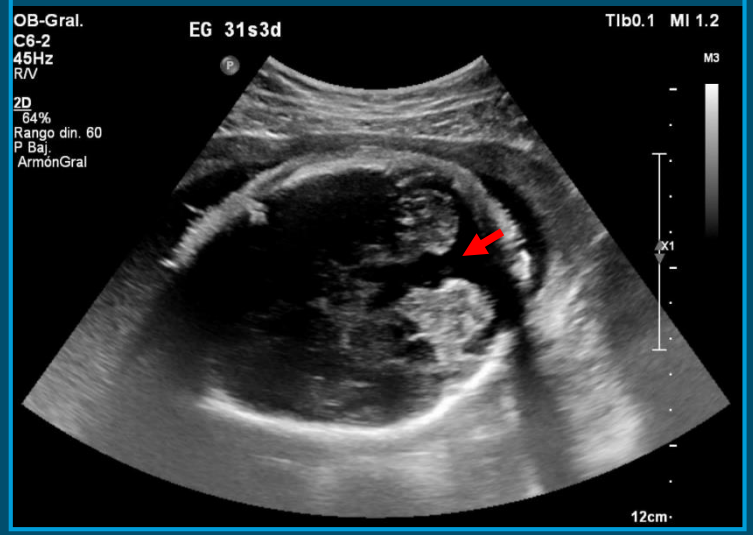
Paciente femenina, 25 años
Motivo de consulta: ecografía obstétrica de control

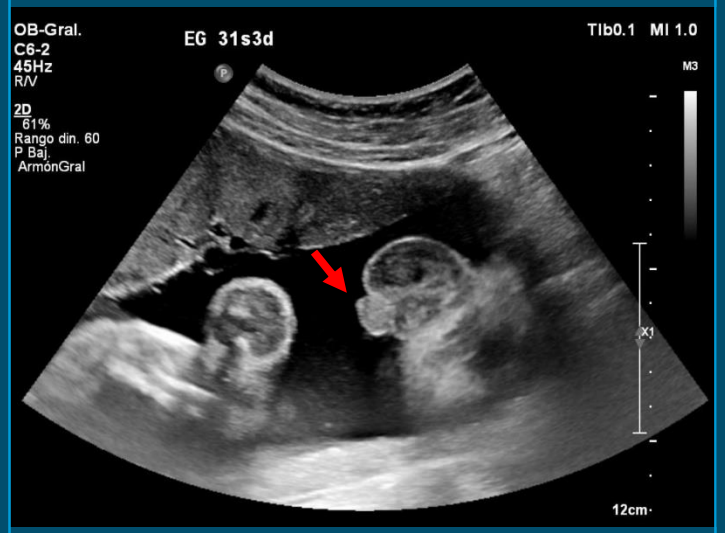
HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



Durante el examen morfológico se reconoce en el plano transcerebelar de la cabeza fetal una dilatación quística del cuarto ventrículo que llena la fosa posterior y se extiende hasta la cisterna magna, impresiona agenesia completa del vermis cerebeloso

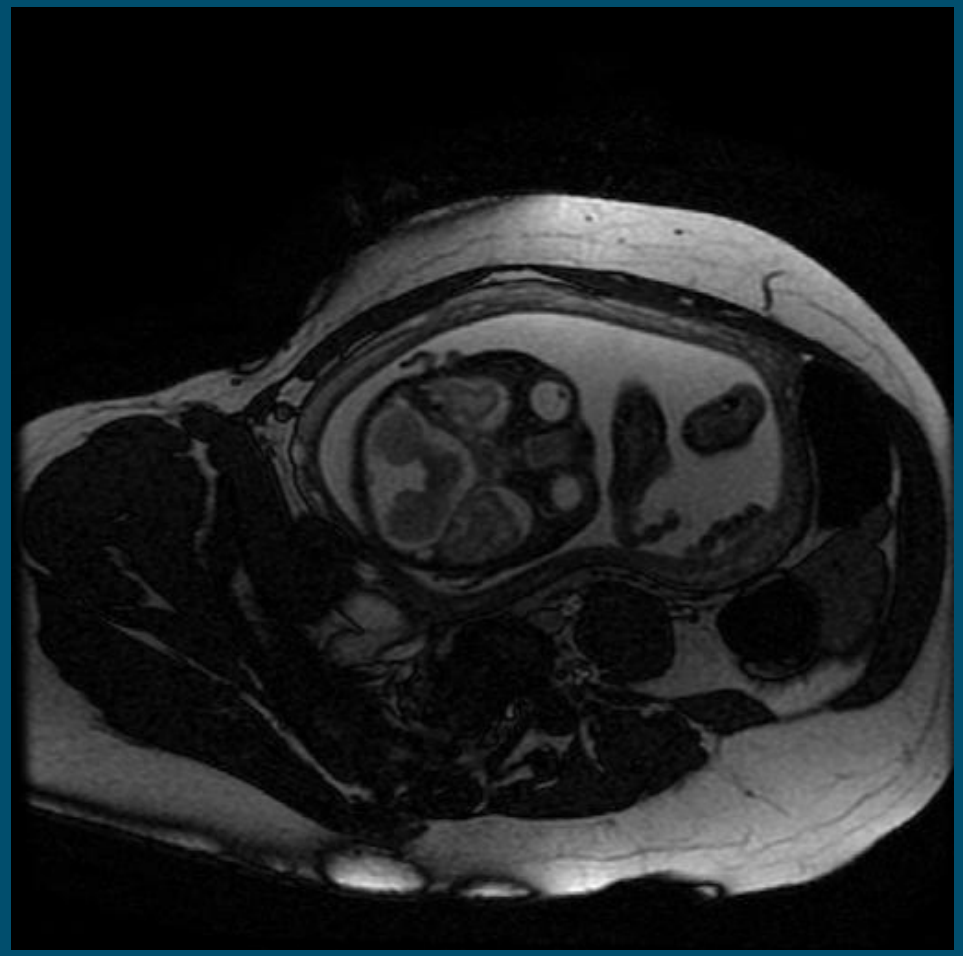
En la ecografía obstétrica se visualiza útero con gesta única que presenta actividad cardiaca positiva con EG estimada por ultrasonido de 31 semanas.

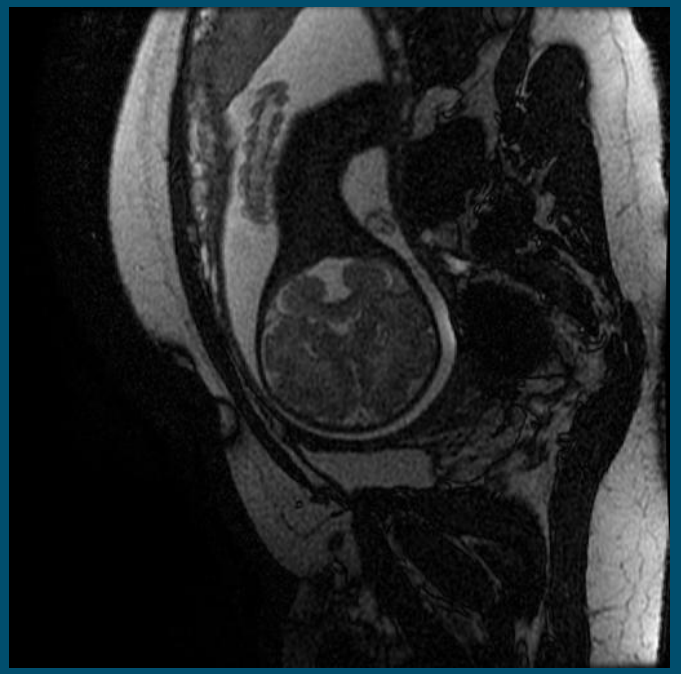


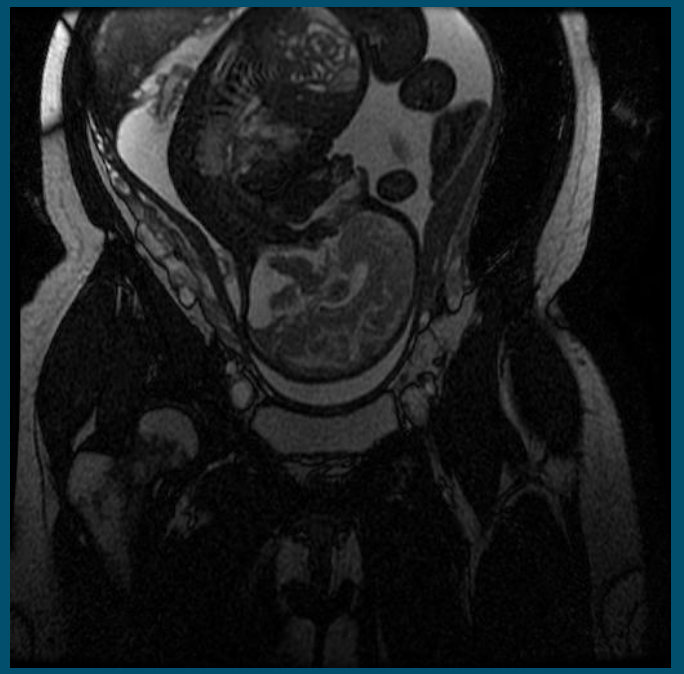


En la evaluación genital fetal se reconoce la presencia de una morfología anormal del extremo distal del pene, el cual se encuentra disminuido de tamaño con incurvación ventral compatible con hipospadia (Signo del tulipan)

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS







RM: se observa imagen liquida en fosa posterior, hipoplasia del vermis cerebeloso y aumento del ángulo tegmento vermiano. Hallazgo compatible con anomalía de Dandy Walker.

DISCUSIÓN

- La malformación de Dandy-Walker se encuentra en 1/30000 nacimientos
- Es una asociación de anomalías cerebrales que pueden formar parte de cuadros malformativos diversos
- La triada característica para establecer el diagnóstico son: hidrocefalia, ausencia de vermix cerebeloso y quiste de la fosa posterior con comunicación del IV ventrículo
- Se asocian a defectos cromosómicos en un 30%, principalmente trisomía 13 y 18, mas del 50% a Síndromes genéticos y defectos cerebrales, cardíacos, gastrointestinales y genitourinarios
- También pueden aparecer como un defecto aislado

CONCLUSIÓN

La ecografía morfológica y la RMN fetal permiten el diagnóstico prenatal de defectos de la fosa posterior, detectar otras anomalías asociadas, realizar su seguimiento e intervención oportuna a fin de realizar cariotipo, ofrecer asesoramiento genético a los padres y el seguimiento postnatal, si procede

BIBLIOGRAFÍA

- Congenital Abnormalities of the Posterior Fossa https://doi.org/10.1148/rg.351140038
- Dandy-Walker variant: prenatal sonographic features and clinical outcome https://doi.org/10.1148/radiology.185.3.1438757
- Refinando la definición de neuroimagen del fenotipo Dandy-Walker DOI: https://doi.org/10.3174/ajnr.A7659
- Malformaciones quísticas de la fosa posterior: diagnóstico diferencial aclarado mediante análisis embriológico https://doi.org/10.1148/radiographics.13.6.8031352
- Prenatal diagnosis of the classic Dandy-Walker's syndrome http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2011000100012
- Dandy Walker variant. Prenatal diagnosis and counselling DOI: 10.1016/S0304-5013(09)70347-4
- Fetal Abnormalities -The Fetal Medicine Foundation https://www.fetalmedicine.org/education/fetal-abnormalities