



REVISTA CHILENA DE PEDIATRÍA

www.elsevier.es/rchp



CASO CLÍNICO

Variante de Dandy Walker: reporte de un caso

José E. Cueva-Núñez^{a,*}, Alejandra Lozano-Bustillo^a, Merlyn S. Irias-Álvarez^a,
Raúl F. Vásquez-Montes^b y Douglas M. Varela-González^c

^a Medicina General, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras

^b Radiología e Imagen, Neurroradiología, Radiología Intervencionista, Departamento de Radiología, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras

^c Neurología Pediátrica, Hospital Materno Infantil, Departamento de Fisiología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras, Tegucigalpa, Honduras

Recibido el 25 de agosto de 2015; aceptado el 31 de enero de 2016

PALABRAS CLAVE

Variante de Dandy Walker;
Hipoplasia de vermis aislada;
Complejo Dandy Walker;
Hipoplasia cerebelosa parcial

Resumen

Introducción: La variante de Dandy Walker se define como una hipoplasia variable del vermis cerebeloso, con o sin aumento de la fosa posterior y sin elevación del tentorio.

Objetivo: Describir el caso de una enfermedad poco frecuente y hacer énfasis en la necesidad de precisar la etiología de malformaciones prenatales en niños que son clasificados erróneamente como parálisis cerebral secundaria a asfixia, así como su manejo multidisciplinario.

Caso clínico: Paciente varón, de 8 años de edad, con antecedentes de parálisis cerebral infantil, epilepsia y retraso del desarrollo, que fue ingresado por historia de convulsiones tónico-clónicas. Durante su hospitalización presentó múltiples episodios convulsivos, controlados con anticonvulsivantes. Se realizó tomografía computarizada, observándose comunicación entre la cisterna magna y el cuarto ventrículo; este último aumentado de tamaño. Además, el vermis del cerebelo presentaba hipoplasia parcial, siendo estos hallazgos compatibles con una variante del síndrome Dandy Walker.

Conclusión: La variante de Dandy Walker puede ser sintomática o asintomática, y las imágenes encontradas no necesariamente se relacionan con las alteraciones del desarrollo, debido a los múltiples síndromes y alteraciones cromosómicas vinculadas a este cuadro. La presentación clínica y el pronóstico dependen de las alteraciones presentes. Por ello, es importante un manejo multidisciplinario considerando que el tratamiento depende de los síntomas presentados.

© 2016 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jose.cueva2311@gmail.com (J.E. Cueva-Núñez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2016.01.011>

0370-4106/© 2016 Sociedad Chilena de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: Cueva-Núñez JE, et al. Variante de Dandy Walker: reporte de un caso. Rev Chil Pediatr. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rchipe.2016.01.011>

KEYWORDS

Dandy-Walker variant;
Isolated vermian hypoplasia;
Dandy Walker complex;
Partial cerebellar hypoplasia

Dandy-Walker variant: Case report

Abstract

Introduction: Dandy Walker variant is defined by a variable hypoplasia of the cerebellar vermis with or without posterior fossa increase and without tentorium elevation.

Objective: describe the case of a rare disease and emphasise the need to clarify the aetiology of prenatal malformations, as well as its multidisciplinary management.

Case report: A male patient, 8 years of age, with a history of Infantile Cerebral Palsy and epilepsy, who was admitted with a history of tonic-clonic seizures. He was admitted due to psycho-motor developmental delay. During his hospitalisation, he had multiple seizure episodes, controlled with anticonvulsants. A computerized tomography was performed, in which communication was observed between the cisterna magna and fourth ventricle (the latter increased in size). In addition, the cerebellar vermis showed a partial hypoplasia. All these findings were compatible with a variant of the Dandy Walker syndrome.

Conclusion: Dandy Walker variant may be asymptomatic and the images found may not indicate them as the cause of developmental disorders, due to its association with multiple syndromes and chromosomal abnormalities. Clinical presentation and prognosis depends on the related disorders, and a multidisciplinary approach is important, because the treatment depends on the symptoms presented.

© 2016 Sociedad Chilena de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

El complejo Dandy Walker tiene una prevalencia de uno por cada 35.000 nacidos vivos en Estados Unidos, y se refiere a un conjunto de anomalías del sistema nervioso central (SNC), más específicamente de la fosa posterior constituida por 3 cuadros imagenológicos^{1,2}: 1) malformación de Dandy Walker; 2) variante de Dandy Walker; y 3) mega cisterna magna. La variante de Dandy Walker se define como una hipoplasia variable del vermis cerebeloso con o sin aumento de la fosa posterior, y sin elevación del tentorio. Algunos autores recomiendan usar el término hipoplasia aislada del vermis cerebeloso en lugar de variante de Dandy Walker².

Las anomalías cromosómicas se asocian entre el 17,6% y el 54%², siendo la variante Dandy Walker parte de más de 50 síndromes genéticos, altamente relacionados con alteraciones en el cariotipo³. El porcentaje de anomalías cromosómicas se incrementa mucho en los casos diagnosticados de forma temprana, por lo que es de especial importancia la genealogía familiar de al menos 3 generaciones, con particular atención en casos de retardo mental, retraso en el desarrollo, malformaciones congénitas, abortos, mortinatos y muerte infantil que oriente a un modo de herencia y permita evaluar enfermedades con expresividad variable^{4,5}.

Las malformaciones asociadas del SNC o fuera de él se presentan entre el 50% y el 70% de los casos. Las más frecuentes son las del SNC, y se pueden corresponder a: ventriculomegalia, encefalocele, holoprosencefalia, microcefalia, malformaciones de las circunvoluciones cerebrales^{2,4} y defectos de la línea media, como agenesia del cuerpo calloso³ (malformación reportada en una de 19.000 autopsias)⁶. De las anomalías sistémicas la polidactilia y los defectos cardíacos son los más comunes⁷.

El cuadro clínico es inespecífico, y depende de las alteraciones cerebrales. Las manifestaciones clínicas pueden corresponder a lentitud del desarrollo psicomotor, aumento progresivo del perímetro cefálico y fontanela tensa en caso de lactantes cuando existe aumento de presión intracraneal. El tamaño del vermis influye tanto en el desarrollo neurológico como en el de la inteligencia. En preescolares y adolescentes se reporta una frecuencia de déficit en la inteligencia del 40-70%³. Puede existir signos de disfunción cerebelosa⁴, retraso en el desarrollo motor, en la expresión verbal, hipotonía en la musculatura axial², vómitos, irritabilidad, cefalea, convulsiones y papiledema¹.

Las técnicas diagnósticas por imagen incluyen: ultrasonido, resonancia magnética (RM) y tomografía computarizada (TC). La evaluación inicial debe hacerse con ultrasonido, que es el método de elección para el diagnóstico prenatal, siendo posible vía transvaginal un diagnóstico a partir de la semana 18 de gestación⁸. En la actualidad la RM es considerada la herramienta diagnóstica más precisa para el diagnóstico de Dandy Walker y sus variantes⁸.

El tratamiento consiste en tratar los problemas asociados⁴. El pronóstico es variable y depende de las malformaciones relacionadas. Se ha descrito supervivencia del 15% de los pacientes que fueron diagnosticados en el embarazo y con síntomas en edad temprana⁴. El síndrome de Dandy Walker como anomalía aislada tiene alta posibilidad de supervivencia, y hay reportes de personas que han tenido este diagnóstico durante toda su vida sin ningún síntoma³. Mientras más temprano se inician de síntomas mayor es la mortalidad. El género, la raza y el ingreso monetario no son predictores significativos en la mortalidad⁹.

El objetivo de este artículo es describir el caso de una enfermedad poco frecuente en los pacientes pediátricos y, a la vez, hacer énfasis en la necesidad de investigar y

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8813702>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8813702>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)