



24º Congresso Brasileiro de  
**PERINATOLOGIA**  
de 26 a 29 de setembro de 2018  
Natal • RN

## Trabalhos Científicos

**Título:** Síndrome De Dandy Walker: Um Relato De Caso

**Autores:** MARIANE DE MELLO ROSSINI (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN), MANOELA DE MELLO BORGES, RAFAELA SILVA WALTRICK, MONICA BORGES MONTE, SARAH LYANE VENZON, EDSON ARTUR ROSSINI, ROQUE ANTONIO FORESTI, SERGIO QUADROS, TUAMI VANESSA, FRANCINI DEBONI

**Resumo:** RNT do sexo feminino, nascido de parto vaginal, adequado para idade gestacional, IG 40 semanas, peso ao nascer 3.160g, apgar 5/7, líquido meconial fluído. Nasceu hipotônico, necessitando ventilação de pressão positiva para início da respiração, com FiO<sub>2</sub> de até 100. Presença de cefalohematoma importante, de aspecto sindrômico, cistos pedunculados em gengiva inferior, presença de dedos extra-numerários em mãos e pé esquerdo com 6 dedos, sendo 2 fusionados, hipertonia com mão esquerda com flexão fixa do punho. Evoluiu com episódios de respiração superficial, intercalados com taquipneia e pausas respiratórias nos primeiros dias de vida, mantendo-se estável em CPAP, após aproximadamente 10 dias de vida, apresentou piora desses eventos, associados a apneia, eventos estes sugestivos de crises convulsivas, colocado em ventilação mecânica e iniciado anticonvulsivantes. Realizado TC de crânio que demonstrou volumosa imagem cística ocupando a fossa posterior com protrusão através da fontanela posterior, havendo comunicação direta com o IV ventrículo, identificando-se vermis cerebelar displásico e rotado superiormente, além de inserção tentorial alta, com os presentes achados relacionados a malformação de Dandy-Walker, com leve grau de hidrocefalia, sem sinais de hemorragia craniana. A síndrome de Dandy-Walker é uma malformação congênita rara, caracterizada por uma anormalidade do sistema nervoso central que envolve o cerebelo e o quarto ventrículo. Está associada a agenesia ou hipoplasia do vermis cerebelar, dilatação cística do quarto ventrículo e aumento da fossa posterior, sendo esta a tríade da síndrome. A tríade é tipicamente encontrada em associação com a hidrocefalia, que está presente em cerca de 70 a 90 dos pacientes. Nos EUA a incidência é de 1:25.000 – 35.000 nascidos vivos e ocorre com maior frequência no sexo feminino. Podem ser vistas alterações não relacionadas ao SNC como deformidades orofaciais, fissuras palatinas, polidactilia, sindactilia, anormalidades cardíacas, anormalidades do trato urinário (rins policísticos), catarata, disgenesia retiniana, coloboma coroide, hemangioma facial, hipertelorismo, síndrome de Meckel-Gruber e melanose neurocutânea. Atraso no desenvolvimento, aumento do perímetro cefálico, sinais e sintomas de hidrocefalia, bem como dificuldade com equilíbrio, espasticidade e controle motor fino podem ser relatados. Um comprometimento intelectual mais grave foi relacionado em pacientes com agenesia do corpo caloso.