



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Malformação De Dandy Walker: Relato De Casos

Autores: MARIA GABRIELA ALVES DIAS MATOS (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); DILTON RODRIGUES MENDONÇA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); CLAUDIA CENDON (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); ROZANA TEIXEIRA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); TATIANE MARTINS DE CERQUEIRA SILVA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); BRUNA RADINS ZANI (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); REGINARA OLIVEIRA SOUZA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); GREICE LANE F. FERREIRA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); LILIAN TELES ALVES COSTA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS); LEILA DE SOUZA E SILVA (HOSPITAL GERAL ROBERTO SANTOS)

Resumo: A malformação de Dandy-Walker (MDW) consiste numa anomalia complexa do desenvolvimento do quarto ventrículo cerebral, que ocorre entre a sexta e sétima semana de gestação, em 1:30.000 nascidos vivos. Presente em 12% dos pacientes portadores de hidrocefalia congênita, e 75% dos portadores da MDW desenvolvem hidrocefalia. São achados compatíveis: dilatação do quarto ventrículo, cisto da fossa posterior que se estende da cisterna magna para o quarto ventrículo, hipoplasia ou agenesia completa do vérmix cerebelar e dilatação dos ventrículos. Pode estar associada a malformações do coração, face, membros, sistema gastrointestinal, genitourinário, síndromes genéticas ou cromossopatias, secundária a exposições ambientais, ou surgir como defeito esporádico. Quando surge isoladamente o prognóstico é melhor do que quando associada a outras anomalias, com desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) normal em até 70% dos casos. O diagnóstico pode ser tardio, existindo relatos de início dos sintomas na vida adulta. Casos: M.E.L.O, 10 meses, diagnóstico pré-natal de MDW, nascida a termo, sem intercorrências, realizou colocação de derivação ventrículo-peritoneal (DVP) aos 3 meses. Curvou com infecções recorrentes do sistema nervoso central motivando troca da DVP em duas ocasiões. Tem DNPM adequado para idade e não possui outras malformações ou distúrbio de deglutição. M.V.P.S., 7 meses, pré-termo 28 semanas, gemelar, Apgar 3/4, portadora de MDW associada a microcefalia, microftalmia, catarata bilateral. Colocação de DVP ao nascimento. Tem indicação de gastrostomia e DNMP atrasado para idade. Comentários: Os casos confirmam os relatos da literatura em relação aos prognósticos diferentes da MDW quando a mesma está associada a outras anomalias ou quando aparece isoladamente. O diagnóstico pode ser feito no pré-natal através das ultrassonografias obstétrica e morfológica; na dúvida a ressonância magnética fetal é indicada a partir da vigésima semana de gestação. O diagnóstico precoce permite a programação de intervenções, como a colocação de DVP se necessário, e orientação da família quanto a estimulação e acompanhamento da criança.