



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Síndrome Dandy-Walker

Autores: ROQUE ANTÔNIO FORESTI (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN), SERGIO ALBERTO QUADROS (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN), EDSON ARTHUR ROSSINI (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN), MARIANE DE MELLO ROSSINI (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN), FRANCINI DEBONI (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN), MANOELA DE MELLO BORGES (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), MÔNICA BORGES MONTE (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), SARAH LYANE VENZON (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), RAFAELA SILVA WALTRICK (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), EMANUELLA SIMAS GREGÓRIO (UNIVERSIDADE DO VALE DO ITAJAÍ), TUAMI VANESSA (HOSPITAL E MATERNIDADE MARIETA KONDER BORNHAUSEN)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Dandy-Walker(SDW) é uma mal formação congênita rara, caracterizada por anormalidade do sistema nervoso central que envolve o cerebelo e o 4o ventrículo. Relato de caso: Recém-nascido, feminino, termo, peso ao nascer: 3.160g, parto vaginal, líquido meconial, Apgar 5/7. Necessitou manobras de reanimação após nascimento, com melhora. Ao exame presença de cefalohematoma, cistos pedunculados em gengiva inferior, dedos extra numerários em mãos e pés. Evoluiu com episódios de apnéia e crises convulsivas de difícil controle, necessitando suporte ventilatório(CPAP e IOT). Realizado TC de crânio com volumosa imagem cística ocupando fossa posterior com protusão através da fontanela posterior, havendo comunicação direta com IV ventrículo, identificando-se vérmis cerebelar displásico e rotado, além de inserção tentorial alta, leve grau de hidrocefalia. RNM evidenciou focos nodulares adjacentes à superfície do ventrículo lateral direito, redução da espessura do braço anterior e posterior da cápsula interna, áreas de indefinição dos limites entre a cabeça do núcleo caudado e aspecto anterior do núcleo lentiforme. Discussão: A SDW está associada a agenesia/hipoplasia do vermis cerebelar, dilatação cística do 4o ventrículo e aumento da fossa posterior, caracterizando a tríade da síndrome. É tipicamente encontrada em associação com hidrocefalia, presente em 70-90 dos pacientes. Deve-se sempre pesquisar presença de malformações associadas, tanto intra quanto extra-cranianas, por ser principal fator determinante do prognóstico fetal. O diagnóstico é feito por RNM. Nos EUA a incidência é de 1:25.000 nascidos vivos, ocorrendo com maior frequência em mulheres. Fatores predisponentes incluem a exposição gestacional à rubéola, citomegalovírus, toxoplasmose, uso de warfarina, álcool e isotretinoína. Conclusão: A SDW é uma afecção congênita rara e a maioria dos casos ocorre por fatores evitáveis ou controláveis, devendo-se reforçar a necessidade de maior atenção ao pré-natal. Diagnóstico precoce e tratamento multidisciplinar adequado é de suma importância por possibilitar maior qualidade e tempo de vida.