



## Síndrome Dandy-Walker. Reporte de un caso.

Karla Karina Alfaro Muñoz<sup>1</sup>, Mónica Mendoza Valdivia<sup>1</sup> y Viviana Matilde Mesa Cornejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidad de Guadalajara, Centro Universitario de los Lagos. kary\_alfa17@live.com

El síndrome de Dandy Walker constituye el espectro resultante de un desarrollo anómalo del cerebelo asociado con una alteración del cuarto ventrículo. Su prevalencia es de 1 en cada 25 000 a 35 000 niños; aunque es más frecuente en el sexo femenino, con una relación de 3:1.

La mayoría de los casos de malformaciones de Dandy-Walker son esporádicos, lo que significa que ocurre en personas sin antecedentes de trastornos en su familia. Un pequeño porcentaje de casos parece ser familiar, sin embargo, no tiene ningún patrón claro de herencia. Es probable que múltiples factores genéticos y ambientales desempeñen un papel en la determinación del riesgo del desarrollo de este trastorno. Parientes de primer grado (como lo son los hermanos) de las personas con esta malformación tienen mayor riesgo de desarrollar la enfermedad en comparación con las personas de la población general.

Las manifestaciones clínicas del SDW dependen de 3 factores:

- La severidad de SDW, es decir, el tamaño del quiste, el grado de hipoplasia cerebelosa, la presencia o no de atresia cerebelosa.
- Las malformaciones asociadas presentes ya sean del SNC o en otros órganos o sistemas.
- La edad y el momento en que se produce el diagnóstico.

Lo ideal es el diagnóstico prenatal (intrauterino), lo que parece puede lograrse en la cuarta parte de los casos y una vez verificado el diagnóstico, donde se pueden observar la dilatación del cuarto ventrículo con un quiste en la fosa posterior a través de un defecto del vérmix cerebeloso o hidrocefalia. La mayoría de los enfermos debutan en la lactancia, las manifestaciones clínicas en términos generales son el aumento del perímetro cefálico, los síntomas y signos secundarios al grado de hidrocefalia, así como el retardo en el desarrollo psicomotor. Un 80% de los pacientes nacen con un perímetro cefálico normal; pero al año de edad el 80% presenta una ventriculomegalia.

Presentamos los hallazgos encontrados en un caso, que cursó con amenaza de aborto en la semana 26. El control ecosonográfico evidenció feto femenino, con dilatación de los ventrículos laterales, megacisterna magna, signo de cabeza de cuello de las astas frontales, sugiriendo la presencia de agenesia del cuerpo calloso, así como posible variante del complejo Dandy-Walker. Se continuaron los estudios y alrededor de la semana 34 se encontraron alteraciones, el cráneo estaba por arriba del percentil 95 en ambas mediciones, ventriculomegalia, hipoplasia del cerebelo con ausencia de vérmix, dilatación importante de la fosa posterior, agenesia cerebral media, con dificultad para medición debido a hidrocefalia. Lo anterior reafirmó el diagnóstico inicial de Síndrome de Dandy-Walker.