



Malformação de dandy-walker: um relato de caso

Dandy-walker malformation: a case report

Andressa Sobral Uchoa¹, Rafael Tito Pereira Sobreira¹, Carlos Marques Guimarães², Everardo de Macedo Guanabara²

¹ Universidade de Fortaleza (UNIFOR), Fortaleza - Ceará, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-6096-8318>

Orcid: <https://orcid.org/0009-0003-5316-966X>

² Escola Cearense de Ultrassonografia (ECUS), Fortaleza - Ceará, Brasil. Orcid: <https://orcid.org/0000-0002-1658-2653>

Orcid: <https://orcid.org/0009-0004-5666-3361>

Autor Correspondente:

Andressa Sobral Uchoa

Endereço: Av. Washington Soares, 1321, Edson Queiroz, Fortaleza - CE, CEP: 60811-905.

E-mail: andressauchoa@edu.unifor.br

RESUMO

Introdução: A malformação de Dandy-Walker (DWM) é uma condição congênita rara do sistema nervoso central caracterizada por anomalias da fossa posterior do cérebro, envolvendo tronco encefálico, cerebelo e quarto ventrículo. Essa malformação pode resultar em uma variedade de sintomas neurológicos, como hidrocefalia, ataxia, crises convulsivas e atraso do neurodesenvolvimento. **Descrição do caso:** Criança do sexo masculino, 26 semanas de gestação portador da malformação de Dandy-Walker, apresentando em exame ultrassonográfico os seguintes achados: hidrocefalia, hipoplasia e rotação do vermis cerebelar e comunicação do quarto ventrículo com a cisterna magna. **Discussão:** A DWM é uma condição muito rara, com incidência de 1 para cada 20 mil nascidos vivos, tendo como principal fator de risco o histórico familiar. É considerada uma patologia bastante complexa tendo em vista o desenvolvimento neurológico inadequado e, consequentemente, as sintomatologias associadas. O diagnóstico pode ser suspeitado durante os exames ultrassonográficos do 2º trimestre onde a fossa posterior deveria estar completamente formada e desenvolvida. **Conclusão:** Diante disso, a malformação de Dandy-Walker representa um grande desafio clínico tendo em vista a sua complexidade anatômica e as manifestações clínicas variáveis. Assim, evidencia-se a importância de uma abordagem individualizada baseada nas características do caso.

HISTÓRIA DO ARTIGO

Received 27 June 2024

Accepted 18 January 2025

PALAVRAS CHAVE

Relato de caso;
Malformação de Dandy-Walker;
Anomalia Congênita;
Brasil.

ABSTRACT

Introduction: Dandy-Walker malformation (DWM) is a rare congenital condition of the central nervous system characterized by anomalies of the posterior fossa of the brain, involving the brainstem, cerebellum and fourth ventricle. This malformation can result in a variety of neurological symptoms, such as hydrocephalus, ataxia, seizures and neurodevelopmental delay. **Case report:** A 26-week-old male child with Dandy-Walker malformation presented with the following ultrasound findings: hydrocephalus, hypoplasia and rotation of the cerebellar vermis and communication of the fourth ventricle with the cisterna magna. **Discussion:** DWM

KEYWORDS

Case report;
Dandy-Walker Malformation;
Congenital Anomaly;
Brazil.

is a very rare condition, with an incidence of 1 in 20,000 live births, with family history being the main risk factor. It is considered a very complex pathology in view of the inadequate neurological development and, consequently, the associated symptoms. The diagnosis can be suspected during 2nd trimester ultrasound examinations where the posterior fossa should be fully formed and developed. **Conclusion:** In view of its anatomical complexity and variable clinical manifestations, Dandy-Walker malformation represents a major clinical challenge. This highlights the importance of an individualized approach based on the characteristics of the case.

INTRODUÇÃO COM OBJETIVO

A malformação de Dandy-Walker (DWM) corresponde a uma anomalia congênita rara do sistema nervoso central caracterizada por uma complexa malformação da parte posterior do cérebro. Ela envolve um desenvolvimento anormal dessas estruturas, promovendo um aumento do quarto ventrículo, ausência do vermis cerebelar e presença de cisto cisternal na fossa posterior.

Essa malformação pode resultar em uma variedade de sintomas neurológicos, como hidrocefalia, que corresponde ao acúmulo de líquido no cérebro, ataxia, sendo uma incoordenação motora, além do atraso no desenvolvimento intelectual e crises convulsivas.

Essa condição foi descrita por dois neurocirurgiões americanos, Walter Dandy e Arthur Walker, em 1914 e 1942, respectivamente, de onde foi originado o nome da malformação. A partir de então, diversos avanços de imagem foram surgindo e aperfeiçoando o diagnóstico dessa anomalia cerebral.

Embora seja uma condição congênita, os sintomas variam entre os indivíduos acometidos, desde assintomáticos até complicações sérias. Assim, o manejo dessa condição requer uma equipe multidisciplinar de especialistas, bem como um diagnóstico precoce, a fim de abordar os impactos emocionais e de promover um planejamento adequado para cada caso.

Este relato de caso corresponde a um feto de 26 semanas que foi identificado a malformação de Dandy-Walker, mediante os achados ultrassonográficos de alterações na fossa posterior. Diante disso, o objetivo deste artigo é enfatizar a importância da detecção precoce e do tratamento individualizado.

DESCRIÇÃO DO CASO

Criança, sexo masculino, portador da Síndrome de Dandy Walker, gerada em mãe de 42 anos, estando na oitava gestação (G8P5A2). Compareceu à clínica para realização de exame de ultrassonografia obstétrica no dia 08 de dezembro de 2022. No momento do exame com idade gestacional de 26 semanas e 2 dias pela primeira ultrassonografia.

Resultados de ecografia fetal evidenciam gestação tópica, com feto único em situação longitudinal, apresentação pélvica e dorso posterior, apresentando batimentos fetais de 149 bpm e movimentos fetais presentes. Peso fetal estimado de 1022 gramas, no percentil 71.

Durante a realização, foi observado algumas alterações no polo cefálico do feto, na qual apresentava: ventrículos laterais e terceiro ventrículo dilatados, hipoplasia e rotação do vermis do cerebelo e comunicação do quarto ventrículo com a cisterna magna. Esses achados são sugestivos de Malformação de Dandy Walker.



Imagem 1. Ventrículo lateral dilatado.
Fonte: arquivo pessoal dos autores.



Imagem 2. Hipoplasia e rotação do vermis do cerebelo.
Fonte: arquivo pessoal dos autores.



Imagem 3. Dilatação dos ventrículos laterais.
Fonte: arquivo pessoal dos autores.



Imagem 4. Comunicação do quarto ventrículo com a cisterna magna - “Blake’s pouch”.
Fonte: arquivo pessoal dos autores.

DISCUSSÃO COM REVISÃO DA LITERATURA

A DWM é uma condição muito rara, com incidência estimada em 1 a cada 20.000 nascimentos. Além disso, um dos principais fatores de risco para a doença é a história familiar, na qual parentes de primeiro grau tem maior risco de ter a DWM do que a população em geral.

A DWM é considerada uma patologia bastante complexa, a qual envolve a fossa posterior cerebral e o cerebelo. A clássica tríade dessa malformação é definida por: 1 - agenesia completa ou parcial do vermis cerebelar; 2 - alargamento da fossa posterior cerebral, principalmente com deslocamento do tentório; 3 - dilatação cística do 4º ventrículo. A patogenia da DWM envolve o desenvolvimento anormal do vermis cerebelar, o qual compromete o fechamento do 4º ventrículo e acarreta a formação da “Blake’s pouch”, uma formação cística que comunica a cisterna magna ao 4º ventrículo. Como resultado desse processo, há o alargamento da fossa cerebral posterior.

Ademais, a DWM normalmente é suspeitada pela ultrassonografia no 2º trimestre gestação, tendo como achados típicos o aumento da cisterna magna (>10mm) no corte axial a nível do diâmetro transcerebelar e a ventriculomegalia, principalmente nos ventrículos laterais.

Outrossim, a DWM pode estar associada a outros distúrbios do sistema nervoso central (snc). Entre elas, cabe destacar a agenesia do corpo caloso, holoprosencefalia e encefalocele. Quanto aos distúrbios associados que não são do SNC, ressaltam-se as anormalidades congênitas cardíacas e os rins policísticos.

Em casos de suspeita de DWM, são necessários exames complementares para auxiliar a avaliação do feto, tais como: neurosonografia fetal e ecocardiografia fetal. Ademais, quanto à via de parto, o parto vaginal não está contraindicado, mas o parto cesáreo pode ser requerido, principalmente em casos que o feto tiver macrocefalia decorrente da hidrocefalia.

O prognóstico da DWM aparenta depender se há alguma malformação associada à patologia, como distúrbios cardíacos ou cromossômicos. Os estudos são controversos quanto ao prognóstico desses pacientes, mas há indícios de que mais de 30% dos casos têm finais favoráveis, em que os pacientes têm o desenvolvimento neural normal e ausência de patologias associadas à DWM.

CONCLUSÃO

Em suma, a malformação de Dandy-Walker representa um desafio clínico significativo devido a sua complexidade anatômica e às manifestações clínicas variáveis, por isso, a abordagem deve ser individualizada baseada nas características do caso, controle dos sintomas e suporte do desenvolvimento neurológico, a fim de proporcionar cuidados específicos para essa condição rara e complexa.

REFERÊNCIAS

1. Gaillard F, Zinaye A, Yap J, et al. Blake's pouch cyst. Reference article, Radiopaedia.org (Accessed on 01 Apr 2023) <https://doi.org/10.53347/rID-4591>.
2. Gutierrez F, Ballesteros M, Herrera D, Gonzalez C, Cardona A, Mora L. Occipital encephalocele associated with Dandy-Walker malformation: a case-based review. *Childs Nerv Syst*. 2022 Sep;38(9):1683-1688. doi: 10.1007/s00381-022-05551-2. Epub 2022 May 19. PMID: 35588332.
3. Society for Maternal-Fetal Medicine (SMFM); Monteagudo A. Dandy-Walker Malformation. *Am J Obstet Gynecol*. 2020 Dec;223(6):B38-B41. doi: 10.1016/j.ajog.2020.08.184. Epub 2020 Nov 7. PMID: 33168220.
4. Tréhout M, Zhang N, Blouet M, Borha A, Dollfus S. Dandy-Walker Malformation-Like Condition Revealed by Refractory Schizophrenia: A Case Report and Literature Review. *Neuropsychobiology*. 2019;77(2):59-66. doi: 10.1159/000494695. Epub 2018 Nov 16. PMID: 30448844.