



DOI: <http://dx.doi.org/10.23857/dc.v6i5.1615>

Ciencias de la Salud  
Artículo de investigación

*Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso*

*Prenatal diagnosis of Dandy Walker Syndrome case report*

*Diagnóstico pré-natal de relato de caso de Síndrome de Dandy Walker*

Diego Armando Auqui-Carangui <sup>I</sup>

[armac710@gmail.com](mailto:armac710@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-4098-6834>

Edith Efigenia Espinoza-Cabezas <sup>II</sup>

[edithvin2011@gmail.com](mailto:edithvin2011@gmail.com)

<https://orcid.org/0000-0002-6734-5893>

Juan Sebastián Cahuasqui-Llerena <sup>III</sup>

[sebascahuasqui@hotmail.com](mailto:sebascahuasqui@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-0788-2424>

Pablo Antonio Espín de-la Torre <sup>IV</sup>

[pabloespindelatorre@hotmail.com](mailto:pabloespindelatorre@hotmail.com)

<https://orcid.org/0000-0003-4121-880X>

**Correspondencia:** [Armac710@gmail.com](mailto:Armac710@gmail.com)

\***Recibido:** 06 de noviembre de 2020 \***Aceptado:** 05 de diciembre de 2020 \* **Publicado:** 26 de diciembre de 2020

- I. Médico Residente, Hospital General Ambato, Ambato, Ecuador.
- II. Médico Tratante de Ginecología y Obstetricia, Hospital General Ambato, Ambato, Ecuador.
- III. Médico Residente, Hospital General Ambato, Ambato, Ecuador.
- IV. Médico Residente, Hospital General Ambato, Ambato, Ecuador.

## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

---

### Resumen

**Introducción:** El síndrome de Dandy Walker es una malformación congénita cráneo encefálica poco frecuente con expresión variable, que puede presentarse con un quiste de la fosa posterior con comunicación hacia el cuarto ventrículo, ausencia parcial o completa del vermis cerebeloso e hidrocefalia. En cuanto a su etiología es multifactorial puede tener su origen genético, malformaciones y alteraciones cromosómicas. Las manifestaciones clínicas son variadas y depende del daño anatómico manifiesto y su extensión, al nacimiento puede o no presentar síntomas eso dependerá de la macrocefalia y evidencia de hipertensión craneana, para su diagnóstico se solicitará una ecografía obstétrica en el primer trimestre, se confirmará con tomografía axial computarizada y resonancia magnética.

**Presentación del caso:** Paciente joven primera gesta con antecedente de coeficiente intelectual del 60%, que mantiene vida sexual activa sin método anticonceptivo, presenta producto no planificado, mantiene 4 controles entre el primer y segundo trimestre en centro de salud, su medicación habitual hierro y ácido fólico durante todo el periodo gravídico, en el tercer trimestre muestra una ecografía obstétrica de control con Síndrome de Dandy Walker por lo cual fue valorada por alto riesgo obstétrico. A nuestro facultativo es transferida por presentar labor inicial de parto fase activa más Embarazo de 37sg por ecografía más Síndrome de Dandy Walker, tras valoración se diagnosticó estrechez pélvica. Por todos los antecedentes antes mencionados se decide terminar embarazo por vía alta. En el transquirurgico se recibe recién nacido vivo con facies sindrómicas con distrés respiratorio por lo que fue ingresado al servicio de neonatología en donde permaneció 14 días y es dado de alto con mejorable condición en dependencia de oxígeno domiciliario a bajas dosis y controles de rutina por consulta externa.

**Conclusiones:** patología poco frecuente con origen multifactorial que se manifestara según el grado de macrocefalia e hipertensión craneana, su diagnóstico y tratamiento oportuno con exámenes de imagenología es indispensable para conservar un buen bienestar fetal intrauterino y posteriormente en su vida posnatal.

**Palabras claves:** Síndrome de Dandy-Walker; hidrocefalia; diagnóstico prenatal.

## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

---

### Abstract

**Introduction:** Dandy Walker syndrome is a rare congenital brain skull malformation with variable expression, which can present with a cyst of the posterior fossa with communication to the fourth ventricle, partial or complete absence of the cerebellar vermis and hydrocephalus. Regarding its etiology, it is multifactorial and may have its genetic origin, malformations and chromosomal alterations. The clinical manifestations are varied and depends on the manifest anatomical damage and its extension, at birth it may or may not present symptoms that will depend on the macrocephaly and evidence of cranial hypertension, for its diagnosis an obstetric ultrasound will be requested in the first trimester, it will be confirmed with tomography computerized axial and magnetic resonance imaging.

**Case presentation:** Young patient in the first pregnancy with an antecedent of 60% IQ, who maintains an active sexual life without a contraceptive method, presents an unplanned product, maintains 4 controls between the first and second trimester in a health center, her usual medication iron and folic acid during the entire gravitic period, in the third trimester shows a control obstetric ultrasound with Dandy Walker Syndrome, for which it was assessed for high obstetric risk. She was transferred to our doctor for presenting initial labor, active phase plus 38.1sg pregnancy due to fum plus Dandy Walker syndrome, after evaluation pelvic tightness was diagnosed. Due to all the aforementioned antecedents, it was decided to end the pregnancy by the high route. In the postoperative period, a live newborn with syndromic facies with respiratory distress was received, so he was admitted to the neonatology service where he remained for 14 days and was discharged with an improvable condition depending on low-dose home oxygen and routine check-ups by consultation. external.

**Conclusions:** infrequent pathology with multifactorial origin that manifests itself according to the degree of macrocephaly and cranial hypertension, its diagnosis and timely treatment with imaging tests is essential to maintain good fetal wellbeing intrauterine and later in its postnatal life.

**Key words:** Dandy-Walker syndrome; hydrocephalus; prenatal diagnosis.

### Resumo

**Introdução:** A síndrome de Dandy Walker é uma rara malformação cranioencefálica congênita de expressão variável, que pode se apresentar com cisto de fossa posterior com comunicação para o

## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

---

quarto ventrículo, ausencia parcial o total del vermis cerebelar e hidrocefalia. Quanto à sua etiologia, é multifatorial, pode ter sua origem genética, malformações e alterações cromossômicas. As manifestações clínicas são variadas e dependem do dano anatômico manifesto e sua extensão, ao nascimento pode ou não apresentar sintomas que dependerão da macrocefalia e evidências de hipertensão craniana, para seu diagnóstico será solicitada ultrassonografia obstétrica no primeiro trimestre, será confirmada com tomografia imagem computadorizada de ressonância magnética e axial.

Apresentação do caso: Paciente jovem de primeira gestação com história de QI de 60%, que mantém vida sexual ativa sem contracepção, apresenta produto não planejado, faz 4 check-ups entre o primeiro e o segundo trimestre em centro de saúde, sua medicação usual ferro e ácido fólico durante toda a gestação, no terceiro trimestre apresenta ultrassonografia obstétrica de controle com Síndrome de Dandy Walker, para a qual foi avaliada quanto a alto risco obstétrico. Foi transferida para o nosso médico devido ao seu parto inicial em fase ativa mais uma gravidez de 37sg por ultrassonografia mais Síndrome de Dandy Walker. Após avaliação, foi diagnosticada estenose pélvica. Por todos os antecedentes citados, optou-se por interromper a gravidez com alta. No transcirúrgico, o recém-nascido vivo é recebido com fácies sindrômica com desconforto respiratório pelo qual foi internado no serviço de neonatologia onde permaneceu por 14 dias e recebe alta com melhora do quadro a depender de oxigênio domiciliar em baixas doses e check-ups de rotina em consulta externo.

Conclusões: patologia rara de origem multifatorial que se manifesta de acordo com o grau de macrocefalia e hipertensão craniana, seu diagnóstico e tratamento oportuno com exames de imagem são essenciais para manter um bom bem-estar fetal no útero e posteriormente na vida pós-natal.

**Palavras-chave:** Síndrome de Dandy-Walker; hidrocefalia; Diagnóstico pré-natal.

### Introducción

El Síndrome de Dandy-Walker (SDW) es una anomalía congénita del cerebelo y del cuarto ventrículo, a lo largo de la historia ha recibido otras nominaciones como Malformación de Dandy Walker, quiste, deformidad, atresia de los agujeros de Luschka y Magendie, dilatación del IV ventrículo, anomalía de la porción rostral del vermis, malformación de Luschka y Magendie,

## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

---

muchos de estos nombres han sido dados por hallazgos patológicos encontrados; incluso se ha introducido el término "variante de Dandy Walker" para señalar formas menos severas del cuadro.<sup>(1)</sup> La incidencia es de aproximadamente un caso por cada 25.000 nacidos vivos.<sup>(2)</sup> Los agujeros de Luschka son dos orificios situados en los ángulos laterales del cuarto ventrículo en una estrecha relación con el Agujero de Magendie. Dan paso a vasos sanguíneos de la piamadre que entrando en la cavidad ventricular, se arborizan, constituyendo los plexos coroideos; estos agujeros también constituyen un papel fundamental en la circulación del líquido cefalorraquídeo.<sup>(3)</sup>

Todas estas malformaciones congénitas del sistema nervioso central de amplia variedad incluyen anomalías en la fosa posterior tales como: dilatación quística del cuarto ventrículo asociada a diversos grados de alteración en vermix cerebeloso e hidrocefalia supratentorial, la variante de Dandy Walker se aplica cuando la fosa posterior no se amplía y la hipoplasia del vermix cerebeloso es menos pronunciada.<sup>(4)</sup> La clínica aparece durante la infancia con síntomas como: hidrocefalia obstructiva, distrofia muscular, signos cerebelosos, espasticidad, hipotonía o convulsiones, pueden también manifestar patología ocular<sup>(2)</sup>.

Se siguieron las recomendaciones de la guía CARE para reportes de caso cumpliendo la respectiva lista de verificación.<sup>(5)</sup> El reporte contó con la aprobación institucional de la Dirección Médica, y con el consentimiento informado de los familiares de la paciente.

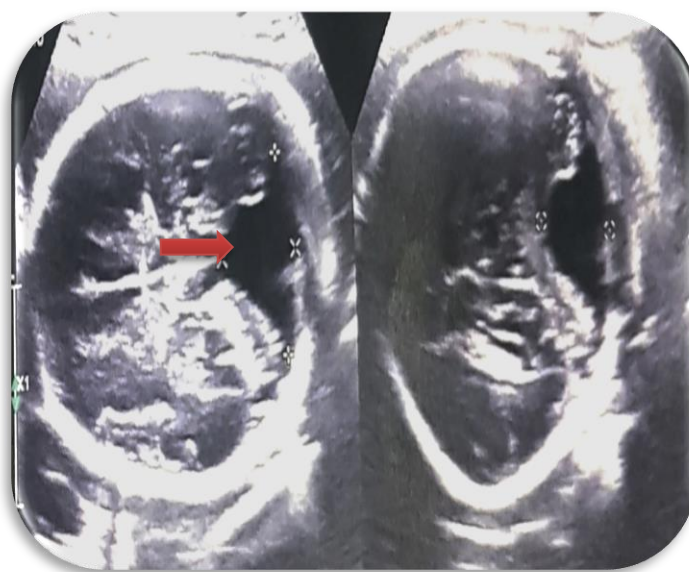
### Presentación del caso

Paciente de 16 años primigesta con residencia en el Puyo, etnia mestiza, grupo sanguíneo ORH positivo, con antecedentes personales patológicos de coeficiente intelectual de 60-69%, no refiere exposición a teratógenos ni radiaciones, ni consumo de sustancias ilegales, antecedente ginecológico de infección de vías urinarias, infección genital y amenaza de parto pretermino, su medicación habitual hierro más ácido fólico, vacuna antitetánica a los 3 meses, valorada en alto riesgo obstétrico a las 31.6 semanas de gestación por neurosonografía fetal en donde se evidencia disgenesia del cuerpo caloso, agenesia de vermix cerebeloso y mega cisterna magna acorde con síndrome de Dandy Walker (ver figura 1,2,3,4). Acude a facultativo al presentar embarazo de 37 sg por ecografía (ver tabla 1) más dolor abdominal tipo contracción uterina, niega pérdidas vaginales al examen físico signos vitales: Ta 120/80mmhg, frecuencia cardíaca 67 lpm, frecuencia respiratoria 20rpm, temperatura 36.4C, saturación de 94%, alerta, proteínas negativo score mama

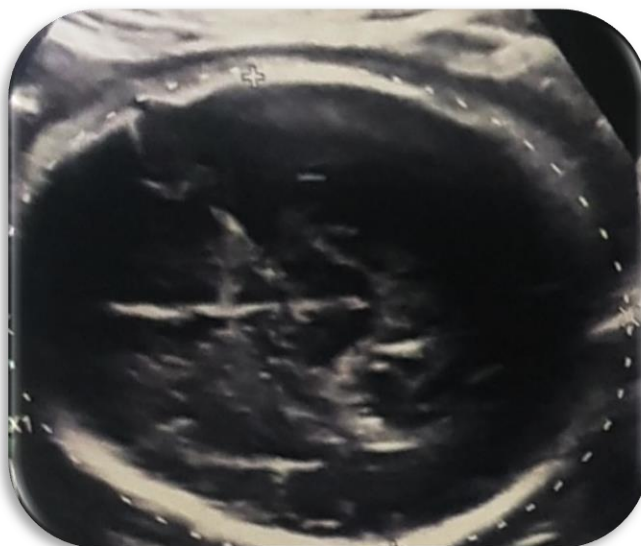
### Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

de 0. Abdomen útero gestante feto único vivo, altura de fondo uterino acorde a edad gestacional, cefálico dorso derecho, presentación cefálico encajado, frecuencia cardiaca fetal de 128lpm, movimientos fetales presentes, actividad uterina presente 3 en 10 minutos. Tacto vaginal cérvix dilatado 2cm borrado 40% acabalgamiento, membranas integra, pelvis estrecha, rama isquiopubica cerrada. Por salvaguardar la salud materna neonatal más estrechez pélvica se termina embarazo por vía alta (cesárea).

**Figura 1:** Imagen quística en fosa posterior + hipoplasia de hemisferios cerebelosos



**Figura 2:** Calota craneana conservada



Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

**Figura 3:** Fisionomía fetal intrauterina Síndrome Dandy-Walker



En el transquirurgico reportan un líquido amniótico meconial liviano en abundante cantidad, se recibe recién nacido vivo de fácil extracción , cefálico, que lloro espontáneamente, sexo masculino, Apgar 8,9 , peso de 2845gr , talla de 47cm, pc 33.5cm con características sindrómicas, placenta fúndica posterior, cordón umbilical de características macroscópicas normales, posterior a su nacimiento presenta retracciones subcostales leves a moderadas y quejido audible por lo que es ingresado con cromosomopatía, dificultad respiratoria, síndrome de Dandy Walker, cardiopatía congénita acianotizante, en su estancia hospitalaria recibe tratamiento a base de oxigeno terapia, antibiótico y realizan RMN cuyo resultado muestra parénquima cerebral en proceso de mielinización acorde con la edad, en la fosa posterior presencia de imagen hipointensa en secuencia T1 y flair e hiperintensa en T2, mide 50 x 30 mm en su diámetro transverso y AP respectivamente, en relación con quiste de la fosa posterior, hipoplasia del vermix cerebeloso, cuarto ventrículo dilatado, sin embargo no se observa dilatación de los ventrículos laterales ni del tercer ventrículo cuerpo calloso hipoplasico tallo cerebral y ganglios de base sin lesiones focales. Conclusión: hallazgos en relación con variante de Dandy walker. Recién nacido finalmente egresa para manejo ambulatorio con dependencia de oxigeno terapia domiciliaria.

## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

**Tabla 1:** Ecografía Obstétrica del tercer trimestre.

<b>Biometría fetal</b>	
<b>Vitalidad</b>	feto unico vivo
<b>Posición</b>	dorso hacia la izquierda
<b>Biometría fetal</b>	dbp: 9.3 cm; pc: 32.7 cm; pa: 33.2 cm y una lf: 7.1 cm
<b>Frecuencia cardiaca fetal</b>	136 lpm.
<b>Índice de liquido amniótico</b>	5.4cm
<b>Peso</b>	3100gr
<b>Placenta</b>	Madurez grado 1
<b>Neurodesarrollo</b>	Mal formación a nivel de fosa posterior
<b>Edad gestacional.</b>	37 semanas

**Fuente:** elaborado por los autores

### Discusión

Se produce por alteración del desarrollo cerebral entre la 6<sup>a</sup> y 7<sup>a</sup> semana de edad gestación. <sup>(6)</sup>, su etiología es muy heterogénea, es más frecuente en el sexo femenino con una relación 3:1 y su incidencia se estima entre 1 cada 25.000 y 1 cada 30.000 engloba el 10% de todos los casos de hidrocefalia <sup>(7)</sup>. Se asocia a anomalías cromosómicas entre el 17.6% y el 54%, siendo la variante de Dandy Walker parte de más de 50 síndrome genéticos relacionados con alteraciones del cariotipo. El porcentaje de anomalías cromosómicas se incrementa mucho en los casos diagnosticados de forma temprana, por lo que es de especial importancia la genealogía familiar de al menos 3 generaciones, con particular atención en casos de retardo mental, retraso en el desarrollo, malformaciones congénitas, abortos, mortinatos y muerte infantil que oriente a un modo de herencia y permita evaluar enfermedades con expresividad variable. <sup>(8)</sup>



## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

En la mayoría de los casos, las causas se desconocen, pero puede descubrirse antes del nacimiento, por medio de ultrasonidos; o en el primer año de vida debido a la hidrocefalia. Anomalías congénitas asociadas al síndrome. <sup>(9)</sup> (Tabla 2)

**Tabla 2:** Anomalías congénitas asociadas al SNC relacionadas con el SDW (70%)

<b>Disgenesia cuerpo calloso</b>	20-25 %
<b>Holoprosencefalia</b>	(25%)
<b>Displasia del giro cingulado</b>	(25%)
<b>Anomalías congénitas no asociadas al SNC relacionadas con el SDW (20-33%)</b>	
<b>Malformaciones orofaciales y palatinas</b>	(6%)

Fuente: (Osorio, Rodríguez, Pizarro)

La sintomatología suele comenzar en la infancia temprana e incluye retraso psicomotor, abombamiento de la fontanela anterior y aumento progresivo del diámetro craneal. En niños mayores, las manifestaciones suelen ser en forma de síntomas de hipertensión intracraneal como irritabilidad y vómitos junto con signos de disfunción cerebelosa tales como alteraciones de la coordinación e inestabilidad de la marcha. La aparición de sintomatología en la edad adulta es extremadamente rara, pero puede ocurrir espontáneamente o tras un traumatismo craneal. <sup>(10)</sup> En cuanto al diagnóstico el estudio con la tomografía axial computarizada ha venido a ser de precisión diagnóstica en la malformación de Dandy-Walker, sin embargo, la información funcional y anatómica, que se puede obtener con el estudio mediante isótopos no debe olvidarse. Estos estudios pueden mostrar deficiente circulación del L.C.R. en el espacio subaracnoide y confirmar la explicación etiopatogénica de esta enfermedad, y considerarla como una malformación compleja con un desarrollo anormal del espacio subaracnoideo. <sup>(11)</sup>

Inicialmente el diagnóstico prenatal se realiza con la ecografía obstétrica a partir de la semana 18 de gestación momento en el cual el vermix cerebeloso debiera estar formado, antes no, en la actualidad se considera la RM como una herramienta diagnóstica más precisa ya que permite obtener una delimitación anatómica más exacta para así propiciar un diagnóstico y pronóstico

## Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

oportuno. <sup>(12)</sup> En edades posteriores el diagnóstico se establece por el cuadro clínico y se confirma mediante los hallazgos tomográficos y por resonancia magnética de las malformaciones cerebrales. El tratamiento depende de la sintomatología; si el paciente presenta síntomas de hipertensión endocraneal, está indicada una colocación de un drenaje ventriculoperitoneal o ventriculoauricular, según las condiciones clínicas del paciente. Actualmente, se han probado nuevos métodos quirúrgicos, como la ventriculostomía endoscópica del tercer ventrículo, con la cual se condiciona una disminución ligera en el tamaño ventricular y una reducción, en grado variable, del quiste. Además, se requiere un manejo sintomático, y se debe dar prioridad a la rehabilitación psicomotora y a la terapia del lenguaje. <sup>(13)</sup>

### Conclusión

Paciente joven con patología de base que presenta Embarazo con Síndrome de Dandy Walker diagnosticado en el tercer trimestre, no presenta antecedentes de patologías genéticas en su familia ni antecedentes de ingesta de medicamentos, drogas con efecto teratogénico, tampoco contacto con radiaciones ni lazo de consanguinidad, presenta embarazo no planificado diagnosticado tardíamente, esta patología se pudo haber diagnosticado en el primer trimestre a las 18 semanas de gestación por un método complementario como la ecografía obstétrica, confirmado con RMN, para poder establecer un diagnóstico y pronóstico oportuno, se sabe que el tratamiento dependerá de la magnitud del daño estructural craneo encefálica, así el paciente podría o no necesitar de resolución quirúrgica y con apoyo multidisciplinario podría mejorar su condición.

### Referencias

1. Yanes M, Rojas R, Castillo M. Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy-Walker clásico. 2011 Mar(citado 16/05/2020) disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0138-600X2011000100012](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2011000100012)
2. Zinna M, Laurencio L. Malformación de Dandy- Walker en niño con esotropía. Oftalmol Clin Exp, 2019 Dic(citado 29/05/2020) disponible en: <https://oftalmologos.org.ar/oce/items/show/412>
3. Ayres J. Sensory integration and the child. Western Psychological Services. 1981 Noviembre.

Diagnóstico prenatal del Síndrome de Dandy Walker reporte de un caso

4. Figueroa V, Reyes I, García R. Artículo se Revisión Síndrome de Dandy Walker. Arch Neurocién(Mex) 2013 Abril(citado 16/05/2020) disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2013/ane132e.pdf>
5. Riley DS, Barber MS, Kienle GS, Aronson JK, von Schoen-Angerer T, Tugwell P, et al. CARE guidelines for case reports: explanation and elaboration document. J Clin Epidemiol. 2017. pii: S0895-4356 (17) 30037-9
6. Monteagudo et. Al. Prenatal diagnosis of CNS anomalies other than neural tube defects and ventriculomegaly. 2012. (citado 16/05/2020) Disponible en: [www.Uptodate.com](http://www.Uptodate.com)
7. Rodríguez,J. y Cabal,A. (2009). Síndrome de Dandy Walker. Revista de Atención Primaria. Recuperado el 29 de mayo del 2020 de <http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/pdf/27/27v42n01a13146044pdf001.pdf>
8. Cueva J, Lozano A. Variante de Dandy Walker: reporte de un caso. Rev. Chil.pediatr. 2016 Oct(citado 29/05/2020) disponible en: [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0370-41062016000500012](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062016000500012)
9. Osorio, A., Rodríguez, J.G., Pizarro, O., Koller, O., Paredes, A. y Zúñiga, L. Complejo de Dandy Walker, experiencia en el Centro de Referencia Perinatal Oriente. Recuperado el 7 de mayo de 2020 de <http://ultrasonografia.cl/us94/04OSORIODW.PDF>
10. Jiménez P, Fermin J, Casado I. Malformación de Dandy-Walker de diagnóstico tardío revelada por hipertensión intracraneal. Arch. Med Int 2014 jul. (citado 29/05/2020) disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-423X2014000200011](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-423X2014000200011)
11. Nazar, N. Malformación de Dandy-Walker. Rev.Med.Hondur. 1983 (citado 29/05/2020) disponible en: <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/1982/pdf/Vol150-3-1982-9.pdf>
12. Parrales, A. Tenemaza, A. Palacios, P. Síndrome de Danny Walker: Presentación de un caso clínico. Rev.Med. Pol. Con. 2017 abr(citado 29/05/2020)
13. Treviño, Ma. González, N. Montes, J. et all. Descripción del caso presentado en el número anterior Malformación de Dandy-Walker. Arch Argent Pediatr 2014; Agost(citado 29/05/2020) disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2014/v112n1a23.pdf>.

©2020 por los autores. Este artículo es de acceso abierto y distribuido según los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional (CC BY-NC-SA 4.0) (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>).