



Hospital General de Granollers

Hospital Universitari

Fundació Privada Hospital Asil de Granollers

ANOMALIES DE FOSSA POSTERIOR: MALFORMACIÓ DE DANDY WALKER.

DIAGNÒSTIC PRENATAL I SEGUIMENT NEONATAL

*Maria Pérez de Puig; Josep Palau i Capdevila; Judith Astor Alcaine; Cristina
Kishimoto Bisbe; Ma José Canto Rivera; Felipe Ojeda Pérez.*

Hospital General de Granollers.

XXVI JORNADA DE DIAGNÒSTIC PRENATAL ECOGRÀFIC

16 de març de 2018

Pius Hospital Valls

PRESENTACIÓ DEL CAS

Pacient de 27 anys, natural de Senegal.

- AP i GO sense interès.
- TPAL: 0000
- GS: 0+.

GESTACIÓ ACTUAL

DUR: 1/12/2014.

DPP: 07/09/2015.

SEROLOGIES	
VIH	NEG
VHB	NEG
VHC	NEG
Lues	NEG
Toxoplasma	IMM
Rubelona	IMM

SCREENING 1r TRIMESTRE	
PAPP-A	0.07 MoM
BHCG	0.28 MoM

CÀLCUL DE RISC:

T21 1/8348

T18 1/2336

CONTROLS ANALÍTICS	
O'Sullivan	199
TTOG	Normal

AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO1rT: CRL 70mm, TN 1.81, IP mig AAUU 1,89 (N)

ECO20w (HGG)



BIOMETRIES

DBP 41mm

CC 160mm

AC 125mm

LF 26mm

AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO20w (HGG). VALORACIÓ CEFÀLICA.



AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO21w. UMF Hospital Vall d'Hebron. VALORACIÓ CEFÀLICA.



BIOMETRIES

DBP 44mm

CC 163mm

AC 131mm

LF 27mm

PFE 246g <p5

AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO21w. UMF Hospital Vall d'Hebron. VALORACIÓ CEFÀLICA.



ABSÈNCIA DE
VÈRMIX
CEREBEL HIPOPLÀSIC

AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO21w. UMF Hospital Vall d'Hebron. VALORACIÓ CEFÀLICA.



ABSÈNCIA DE
VÈRMIX
CEREBEL HIPOPLÀSIC

ALTRES
ANOMALIES
MORFOLÒGIQUES
-Doble sistema
renal dret
-Hipertelorisme
-CIV muscular.
-Artèria umbilical
única.

Es realitza amniocentesi → 46 XX.

AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO25w. HVH. VALORACIÓ CRANIAL.



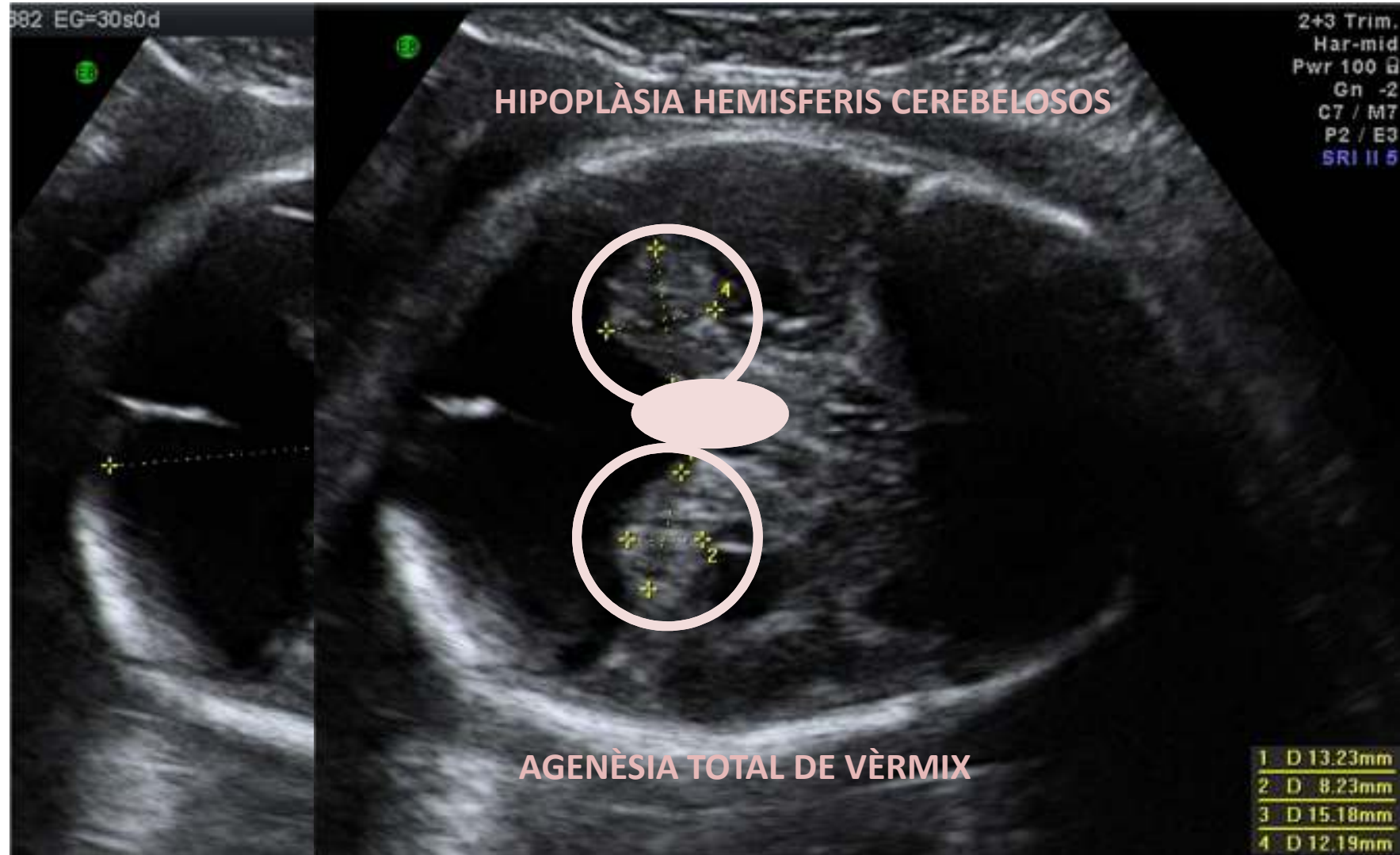
AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO30w. HVH. VALORACIÓ CRANIAL.



AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

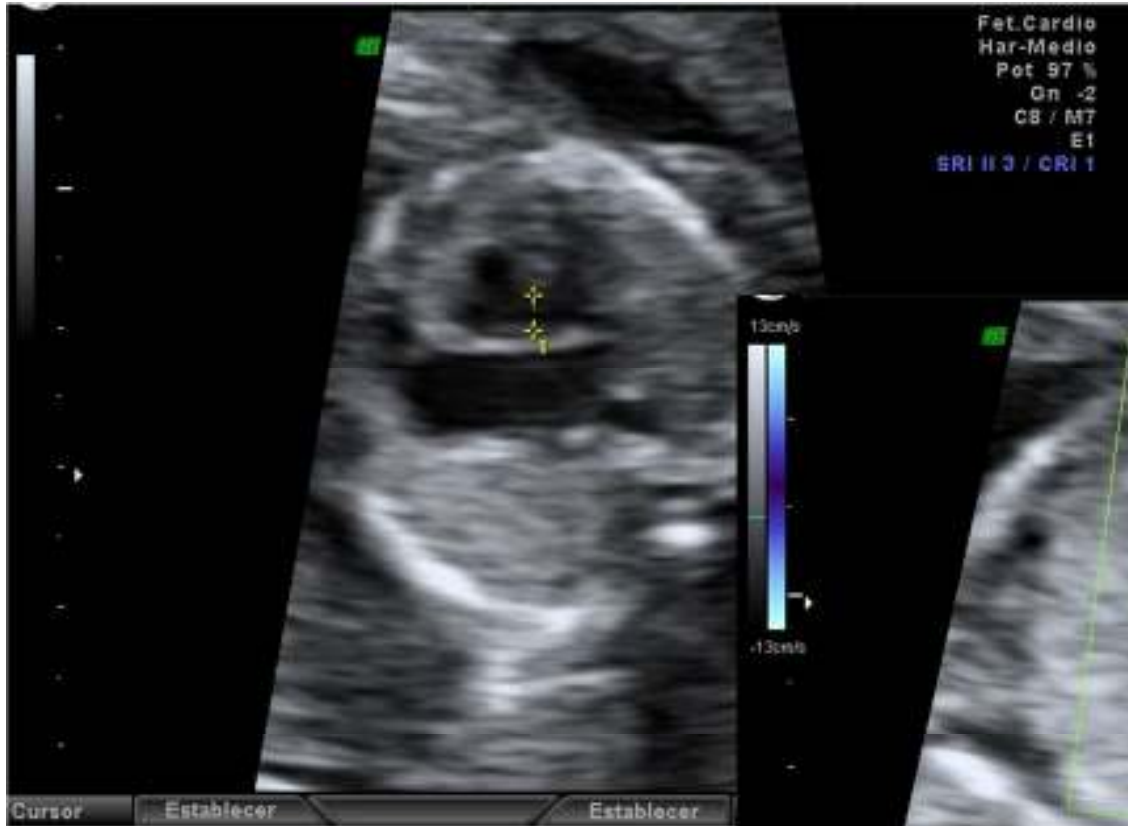
ECO30w. HVH. VALORACIÓ CRANIAL.



AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO20w. HGG. VALORACIÓ MORFOLÒGICA COMPLERTA.

CIV MUSCULAR



AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO25w. HVH. VALORACIÓ MORFOLÒGICA COMPLERTA.



CIV muscular.
Cardiomegàlia.

AVALUACIÓ ECOGRÀFICA

ECO33w. HVH. VALORACIÓ MORFOLÒGICA COMPLERTA.



OD: MALFORMACIÓ DE DANDY WALKER

DEFINICIÓ: Dilatació quística del IV ventricle + fossa posterior àmplia amb elevació del tentorium + agenèsia de vèrmix cerebelós +/- hidrocefàlia supratentorial.

INCIDÈNCIA

Prevalença 1/25000-1/35000 NN vius. Sexe femení ↑

ETIOLOGIA

Defecte de formació i desenvolupament del rombencèfal.

- Predisposició genètica.
- Anomalies cromosòmiques / Cr 3.
- Processos infecciosos prenatals (TORCH)
- Exposició a agents químics (alcohol, warfarina)

CLÍNICA

Manifestacions clíniques derivades de la hidrocefàlica (emesi, hiperirritabilitat, convulsions) i del possibles malformacions associades.

DX: diagnòstic ecogràfic prenatal /RMN en l'adult. Important cariotip!

TRACTAMENT

Tècniques destinades al tractament de la hidrocefàlia (derivació V-P, ventriculostomia...)

OD: MALFORMACIÓ DE DANDY WALKER

DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL:

-Malformacions quístiques de la fossa posterior.

Table 2.3. Anatomical features of cystic anomalies of the posterior fossa characterized at ultrasound examination by an appreciably increased CSF collection in the posterior fossa (modified from references²⁸).

	DWM	DWv	BPC	MCM	AC
Cerebellar hemispheres	Hypoplastic	Hypoplastic	Normal/ compressed	Normal	Usually compressed
Cerebellar vermis	Total or partial (inferior) agenesis (commonly rotated-elevated)	Mild hypoplasia (inferior) (often rotated-elevated)	Normal and usually elevated	Normal	Usually compressed
4th ventricle	Cystic dilatation	Dilatated	Dilated communicating with the pouch	Dilated cisterna magna	Usually compressed
Posterior fossa	Widened	Normal	Usually normal	Usually normal	Usually normal
Tentorium (and torcular herophili)	Elevated, high lying	Normally inserted	Normally inserted	Normally inserted	Normally inserted
Ventriculomegaly	80% of cases (mainly in postnatal age)	Infrequent	Usually absent in prenatal age	Usually absent	Often present

DWM: Malformació Dandy Walker.

DWv: variant Dandy Walker

BPC: quist de la bossa de Blake

MCM: megacisterna magna

AC: quist aracnoideu

Ultrasound of congenital fetal anomalies. Differential diagnoses and prognostic indicators. Dario Paladini MD, Paolo Volgue MD. 2007 Informa Healthcare.

-Altres síndromes associats: Sd. Walker-Warburg, Sd Meckel-Gruber, Sd. Aicardi, Sd Neu-Laxova.

RESOLUCIÓ DEL CAS

INDUCCIÓ DEL PART (35w) per PE greu (criteris tensionals + proteinúria 3g).



Part eutòcic el dia 3/8/2015. Neix RN femení, Apgar 5.8.10.
Pes fetal al naixement 1290g (RCIU).

DIAGNÒSTICS CLÍNICS EN EL RN

-Malformació de Dandy Walker.

-Ventriculomegàlia en progressió. Hidrocefàlia obstructiva severa. Portadora de shunt ventrículo-peritoneal i cistoperitoneal en Y amb vàlvula programable Codman a 50mmH2O + SA 0/10 (col·locada 27.05.2016).

-Miocardiopatia hipertròfica concèntrica no obstructiva amb algunes zones de trabeculació apical. Bona funció global (FEVI 80%).

-Sospita prenatal de doble sistema excretor renal dret. NO CONFIRMAT EN ETAPA POSTNATAL.

SEGUIMENT NEONATAL

ECOGRAFIA PRENATAL	ECOGRAFIA TRANSFONTANEL·LAR	RMN CRANIAL
Megacisterna magna	Malformació quística de fossa posterior amb augment de la mida de la mateixa	Malformació quística de fossa posterior de 85x49x69mm
Ventriculomegàlia bilateral	Moderada ventriculomegàlia amb morfologia colpocefàlica	Hidrocefàlica obstructiva a nivell de foramen magne, amb ventriculomegàlia dismòrfica supratentorial amb certa colpocefàlia
Agenèsia de vèrmix cerebelós	Hipoplàsia de vèrmix cerebelós	
Dilatació III ventricle	Discreta elevació distorsió del III ventricle	
Cos callós d'ecoestructura i mida normal	Disgenèsia de l'espleni del cos callós	
	Abscència parcial de septum pellucidum	Destrucció parcial de septum pellucidum.

DX GENÈTIC ARRAY-CGH: negatiu.

SEGUIMENT DEL CAS

2017: nova gestació.

SEROLOGIES	
VIH	NEG
VHB	NEG
VHC	NEG
Lues	NEG
Toxoplasma	IMM
Rubelona	IMM

CBQ 1rT: baix risc.

Factors de risc gestacionals: DGID amb mals controls glicèmics.

Controls ecogràfics: sense alteracions morfològiques ecogràfiques.

Inducció del part a les 38w per DGID amb mal control glicèmic.

Part el dia 5/12/2017. Neix RN femení, apgar 9.10.10. Pes al naixement 2900g.

EF del RN: arrel nasal ample, fontanel·la molt ample (es fusionen l'anterior i la posterior), resta normal.

SEGUIMENT DEL CAS

Ecografia transfontanel·lar:

- imatges quístiques septades en regió d'ambdós nuclis caudats, periventricular , probablement residuals a hemorràgia de matriu germinal prèvia.
- Aparent disminució de mida de fossa posterior amb obliteració de cisterna magna y dubtós descens de les amigdales cerebeloses.
- No s'identifiquen imatges quístiques retrocerebeloses.

RMN cranial i medul·lar:

- persistència de septum cavum vergae.
- múltiples focus de sagnat subaracnoïdal a nivell frontal, temporal i temporooccipital bilateral amb focus de probable contussió hemorràgica a pol temporal esquerre.
- RMN canal raquidi sense troballes patològiques.

OD: Polimicrogyria bilateral frontal perisylviana + lesions hemorràgiques puntiformes encefàliques.

MOLTES GRÀCIES PER LA VOSTRA ATENCIÓ