

SÍNDROME DE DANDY WALKER: UM RELATO DE CASO

Raquel Sena Pontes Grapiuna¹, Ana Carolina Dondoni Fávero², Arthur Oliveira Pinheiro³, Flávio Cunha de Faria⁴, Juliana Caroline de Araújo⁵, Mariana Silotti Cabelino Seyfarth⁶.

¹ Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, raquel_grapiuna@hotmail.com

² Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, carool_favero@hotmail.com

³ Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, arthuro934@gmail.com

⁴ Graduado em Nutrição pela UFVJM, Graduando em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, flaviocunhafaria@hotmail.com

⁵ Graduanda em Medicina, Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu, julianna_caroline@hotmail.com

⁶ Graduada em Medicina pela Universidade Iguazu e Professora da Faculdade de Ciências Gerenciais de Manhuaçu da disciplina "Pediatria" marianasilotti@yahoo.com.br

Resumo

A Síndrome de Dandy-Walker é definida como uma anomalia congênita rara, que geralmente apresenta-se na infância, caracterizada pela malformação do sistema nervoso central. Suas principais manifestações clínicas são: atraso no desenvolvimento psicomotor, hipotonia, microcefalia e sintomatologias relacionadas à hidrocefalia. Realizou-se o detalhamento de um achado clínico de uma criança que apresentou um caso raro de Síndrome de Dandy Walker. Paciente, sexo feminino, 15 meses, hospitalizada com quadro de tosse, dispneia, cansaço de repouso e febre. Apresenta cardiopatia. Foi diagnosticada com síndrome de Dandy Walker, quando procurou assistência médica devido a um aumento progressivo e anormal da cabeça e retardo no desenvolvimento neuropsicomotor. Após tratamento e resolução do quadro respiratório, a paciente obteve alta e foi encaminhada para acompanhamento em consultório médico. A Síndrome de Dandy-Walker trata-se de uma doença de elevada morbimortalidade que acomete igualmente ambos os sexos. O diagnóstico definitivo é realizado por meio de ressonância magnética e pelos achados neurorradiológicos característicos. O tratamento é sintomático e de suporte. Diante do exposto, conclui-se que é necessário a ampliação da discussão dessa rara síndrome com o intuito de ampliar os conhecimentos e cuidados das crianças que a apresentarem. Vale a pena reforçar a necessidade de maior atenção ao pré-natal, uma vez que a maioria dos casos são ocasionados por fatores que podem ser evitados ou controlados.

Palavras-chave: Síndrome de Dandy Walker, malformações cerebrais, doenças do sistema nervoso.

Área do Conhecimento: Ciências da Saúde.

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Dandy-Walker é uma anomalia congênita rara, que geralmente apresenta-se na infância, caracterizada pela malformação do sistema nervoso central (VIRGILI; GARCIA, 2010). Historicamente, essa malformação foi denominada por vários nomes, como Síndrome de Dandy, Malformação de Dandy-Walker, cito de Dandy Walker, dilatação do IV ventrículo, Malformação de Luschka e Magendie (ÁNGEL et al., 2013).

Essa síndrome apresenta-se por associação de alterações no sistema nervoso central: ventriculomegalia de grau variado; agenesia parcial ou total do vermis cerebelar; dilatação cística do IV ventrículo; alargamento da cisterna magna (PATTA et al., 2013).

A incidência da Síndrome de Dandy-Walker é de 1:25.000 nascidos, com uma taxa de 10 a 66% de mortalidade, devido as malformações associadas (PATTA et al., 2013). Segundo Ewald et al. (2006), a incidência de anomalias sistêmicas com a presença da Síndrome de Dandy-Walker é, aproximadamente, de 70%.

Essa síndrome possui uma etiologia heterogênea, acometendo o indivíduo devido a alteração genética por meio de um gene recessivo, ou, na sua grande maioria, associada a causas evitáveis, as quais a gestante expõe-se no primeiro trimestre de gravidez (ÁNGEL et al., 2013). Os fatores mais comuns que predispõem ao acometimento da criança pela Síndrome de Dandy-Walker são a exposição materna à rubéola, sarampo, toxoplasmose, citomegalovírus, álcool, warfarin, deficiência vitamínica de riboflavina (VIRGILI; GARCIA, 2010).

Atraso no desenvolvimento psicomotor, hipotonia, microcefalia e, predominantemente, sintomatologias relacionadas à hidrocefalia são os principais marcos clínicos da Síndrome de Dandy-Walker (Ewald et al., 2006). Segundo Ewald et al. (2006), de 40 a 70% das crianças com Síndrome de Dandy-Walker que possuem um bom prognóstico podem apresentar déficit cognitivo.

Este trabalho tem por objetivo apresentar o relato do caso de uma criança atendida na pediatria, apresentando Síndrome de Dandy-Walker, e suas complicações associadas. Este trabalho justifica-se na ampliação do conhecimento acadêmico e na divulgação de informações que possam corroborar para a identificação dessa síndrome precocemente em outros atendimentos.

Figura 1



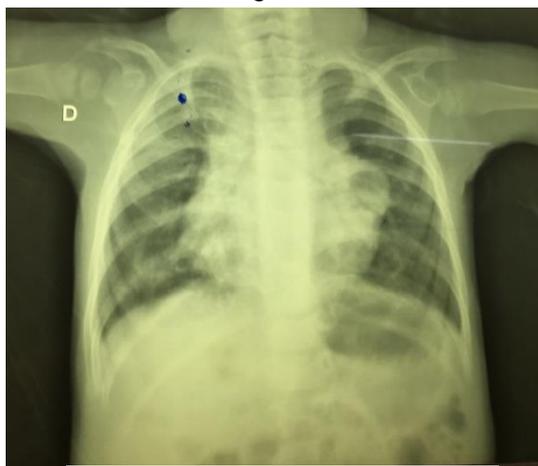
Fonte: Autoria própria.

Figura 2



Fonte: Autoria própria.

Figura 3



Fonte: Autoria própria.

2 METODOLOGIA

O estudo foi desenvolvido sobre o tema da síndrome de Dandy Walker, uma vez que esse assunto é uma condição rara e existem poucos conteúdos relacionados a esse tema.

Para enriquecer o estudo, realizou-se um levantamento e detalhamento de um achado clínico de uma criança do sexo feminino que apresentou um caso raro de Síndrome de Dandy Walker. O relato de toda a cronologia e acontecimentos, desde os primeiros sintomas até o desfecho do caso, foi repassado pelo responsável sobre a criança após ser elucidado sobre o estudo e consentir à sua publicação e divulgação, assinando o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido.

Para o referencial teórico e a revisão bibliográfica, utilizou-se trabalhos acadêmicos (publicações em periódicos), em língua portuguesa, utilizando-se as palavras chave “Síndrome de Dandy Walker”, “Encefalopatias” e “malformações encefálicas” nas bases de pesquisa do Google Acadêmico e Scientific Electronic Library Online (SCIELO).

3 RESULTADOS E DISCUSSÃO

3.1 RELATO DE CASO

S.V.B.A, sexo feminino, branca, 15 meses de idade, nasceu de parto normal sem intercorrências, nascida a termo apresentando peso e tamanho ideal para a idade gestacional.

Foi hospitalizada com quadro de tosse intermitente, dispnéia, cansaço de repouso e febre (39°C).

História patológica pregressa: paciente cardiopata, apresenta comunicação interatrial de 7mm e aumento de átrio direito e ventrículo direito, evidenciado pela radiografia ilustrada na figura 3. Em acompanhamento com cardiologista, aguarda cirurgia para correção. Faz uso de furosemida 1,5 mg/kg/dia.

Aos seis meses de idade procurou assistência médica devido a um aumento progressivo e anormal da cabeça e da fontanela anterior, além de apresentar ausência dos marcos do desenvolvimento normal para idade, como sentar, engatinhar, balbuciar e responder a vozes externas. Realizou ventriculografia, que evidenciou dilatação dos ventrículos, confirmando o diagnóstico da síndrome de Dandy Walker. Por conta disso, é acompanhada pelo neuropediatra.

Exame físico:

Ecotopia: encontrava-se prostrada, corada e hidratada, ativa e reativa, sem alteração de consciência. Apresentava peso de 6,630 kg

Cabeça e pescoço: mucosas coradas e hidratadas, ausência de linfonodos palpáveis. Perímetro cefálico de 53 cm com aumento acentuado da frente (FIGURA 1), fontanela posterior fechada e anterior medindo 5 cm.

Tórax: à inspeção, apresentava deformação torácica, demonstrado na figura 2. À ausculta respiratória apresentava murmúrio vesicular diminuído com crepitações difusas. À ausculta cardíaca apresentava ritmo regular em dois tempos, bulhas normofonéticas, sem sopro.

Abdome: livre, ausência de dor à palpação superficial e profunda, ausência de massas ou visceromegalias com ruídos hidroaéreos positivos.

Apresentava alimentação e funções fisiológicas preservadas.

Foi solicitado exames laboratoriais e radiografia de tórax. Os exames laboratoriais apresentavam PCR inferior a 6 UI/L, leucócitos 20.260/mm³, bastões 4%, ureia 30 mg%, creatinina 0,33 mg%, sódio 137 mEq/L, Potássio 4,4 mEq/L. A radiografia do tórax evidenciou condensação no pulmão esquerdo.

Passou por uma internação prévia há dois meses devido à pneumonia.

Ao ser admitida no hospital, foi iniciado o tratamento para pneumonia com uso de ampicilina 1g/10 ml – 2,5 ml de 6 em 6 horas, por sete dias. Para melhora respiratória, utilizou-se Clenil 50 mg/jato, um jato a cada 12 horas, soro fisiológico nasal 10 vezes ao dia e oxigenioterapia em cateter nasal se saturação menor que 92%.

A paciente obteve melhoras do quadro respiratório, recebendo alta 7 dias após o início do tratamento, sendo encaminhada para acompanhamento em consultório médico.

3.2 DISCUSSÃO

Descrita pela primeira vez em 1914, por Dandy e Blackfan, a Síndrome de Dandy Walker é uma malformação congênita relativamente rara do sistema nervoso central. A síndrome se manifesta, ainda

na primeira infância, em uma tríade clássica de agenesia total ou parcial do vermis cerebelar, dilatação cística do quarto ventrículo e alargamento da fossa posterior com associado deslocamento dos seios laterais. Também pode se manifestar com uma fossa posterior ampla, atresia dos forames de Luschka e Magendie e hidrocefalia, sendo a hidrocefalia supratentorial uma complicação bastante comum nos portadores de Dandy Walker (FONSECA et. al, 2017).

Trata-se de uma doença de elevada morbimortalidade que acomete igualmente ambos os sexos, se manifestando em um a cada 25 mil nascidos vivos, mas que ainda não tem sua etiologia totalmente esclarecida (FONSECA et. al, 2017). Segundo Fonseca et. al (2017) a melhor explicação para o aparecimento da síndrome é um defeito no desenvolvimento dos forames de Lushka e Magendie, por volta do quarto mês de gestação. Por não se encontrar permeável nesse período, dá-se início a um processo de hipertensão no sistema ventricular, com posterior dilatação dessas estruturas. De Patta et. al (2013) identifica como fator predisponente para o aparecimento da síndrome a exposição, ainda no período fetal, à rubéola, à toxoplasmose, ao citomegalovírus, entre outras causas.

Sua evolução clínica depende do grau de malformação cerebelar e da hidrocefalia e sua mortalidade se deve, principalmente às anomalias associadas ao Dandy Walker, entre elas, hidrocefalia, defeitos cardíacos congênitos, fenda labial e palatina, e defeitos do fechamento do tubo neural. (KHAN et. al, 2009). Sendo as alterações cardíacas e a ventriculomegalia as alterações mais comuns, manifestando em 41% e 27% dos casos, respectivamente (FONSECA, 2016). A apresentação clínica mais comum da Síndrome de Dandy Walker inclui retardo no desenvolvimento psicomotor e aumento da caixa craniana, devido à hidrocefalia que se manifesta, geralmente, nos dois primeiros anos de vida da criança. Ataxia de marcha e movimentos involuntários dos olhos (nistagmo), espasticidade e convulsões, sintomas de disfunção cerebelar (FONSECA et. al, 2017; PEREIRA et. al, 2001).

O diagnóstico, ainda no período pré-natal é um desafio, podendo ser realizado por meio de ultrassonografia de rotina no primeiro trimestre da gestação. No caso do feto apresentar a Síndrome de Dandy Walker o exame irá demonstrar alargamento da cisterna magna e do quarto ventrículo e aplasia ou hipoplasia do vermis cerebelar. No entanto, o diagnóstico definitivo é realizado por meio de ressonância magnética e pelos achados neurorradiológicos característicos, sendo o exame anatomopatológico o padrão ouro (FONSECA et. al, 2017; DE PATTA et. al, 2013).

O tratamento é sintomático e de suporte, sendo indicada a derivação cirúrgica ventrículo-peritoneal para o tratamento da hidrocefalia. A criança deve ter assistência multidisciplinar para acompanhamento do desenvolvimento neuropsicomotor. O prognóstico é reservado e o desfecho clínico e intelectual dos fetos depende do grau de acometimento do sistema nervoso central e das malformações associadas. Cerca de 40% dos portadores não possuem deficiência intelectual, dos outros 60%, 20% vão apresentar leve retardo e 40% vão apresentar retardo mental severo, sendo essa manifestação relacionada à presença de vermis cerebelar normal (FONSECA et. al, 2017; KLEIN et. al, 2003; KHAN et. al, 2009).

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

No caso apresentado, temos uma paciente em um atual quadro de pneumonia, sendo que não foi observado por meio da revisão literária relação dessa patologia com a síndrome estudada. Demos enfoque na síndrome de Dany-Walker no presente artigo, pelo relato foi possível observar as complicações mais comuns dessa síndrome como acometimento cardíaco e o aumento do perímetro cefálico, demonstrando, assim, a importância de um diagnóstico precoce e o tratamento multidisciplinar adequado, com intuito de minimizar os efeitos causados pelas alterações da síndrome e de modo permitir maior qualidade e tempo de vida do paciente.

Vale a pena reforçar a necessidade de maior atenção ao pré-natal, uma vez que a maioria dos casos que apresentam a Síndrome de Dany-Walker é ocasionada por fatores que podem ser evitados, ou mesmo controlados.

Conclui-se que é necessário a ampliação da discussão dessa rara Síndrome com o intuito de ampliar os conhecimentos e cuidados para com as crianças que a apresentarem.

5 REFERÊNCIAS

ANGEL, V. F.; et al. Síndrome de Dandy-Walker. **Arch. Neurocién. (Mex)**, v. 18, n. 2, p. 92-98, 2013. Disponível em: <<http://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2013/ane132e.pdf>>. Acesso em: 18 out. 2018.

EWALD, O.; et al. Alterações oculares em paciente pediátrico portador de malformações de Dandy-Walker: relato de caso. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, v. 69, n. 1, p. 97-99, fev., 2006. Disponível em: <<http://www.scielo.br/pdf/abo/v69n1/27731.pdf>>. Acesso em: 18 out. 2018.

FONSECA, Maria Silian Mandu et al. Malformação de Dandy-Walker. **Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba**, v. 19, n. 1, p. 4-5, 2017.

KHAN, Richard Lester et al. Variante de Dandy Walker–relato de caso. **Scientia Medica**, v. 19, n. 4, p. 186-191, 2009.

KLEIN, O. et al. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. **Child's nervous system**, v. 19, n. 7-8, p. 484-489, 2003.

PATTA, Camila Broering de et al. Malformação de Dandy-Walker: diagnóstico pré-natal: relato de caso. **ACM Arq Catarin Med**, v. 42, n. 3, p. 71-5, 2013.

PEREIRA, Carlos Umberto; MACHADO, Juliana de Carvalho; MACHADO, Suzana de Carvalho. **Síndrome de Dandy-Walker**. 2001.

VIRGILI, J. R.; GARCIA, A. A. C. Síndrome de Dany-Walker. **Atención Primaria, serie/enfermedades raras**, v. 42, n. 1, p. 50-51, 2010. Disponível em: <<http://www.elsevier.es/index.php?p=revista&pRevista=pdf-simple&pii=S0212656709002182&r=27>>. Acesso em: 18 out. 2018.