

GIOVANNA SILVA VICENTE
LÍVIA MEDEIROS ALMEIDA
LUCAS EMANUEL DE OLIVEIRA MORAES VASQUES

**RELATO DE CASO DE MALFORMAÇÃO FETAL: SÍNDROME DE
DANDY-WALKER EM UMA ENFERMARIA DE OBSTETRÍCIA DE UM
HOSPITAL FILANTRÓPICO DE VITÓRIA**

Trabalho de conclusão de curso apresentado
ao curso de Medicina da Escola Superior de
Ciências da Santa Casa de Misericórdia de
Vitória – EMESCAM, como requisito parcial
para obtenção do grau de Médico.
Orientador: Drº Márcio de Oliveira Almeida

VITÓRIA
2010

GIOVANNA SILVA VICENTE
LÍVIA MEDEIROS ALMEIDA
LUCAS EMANUEL DE OLIVEIRA MORAES VASQUES

**RELATO DE CASO DE MALFORMAÇÃO FETAL: SÍNDROME DE
DANDY-WALKER EM UMA ENFERMARIA DE OBSTETRÍCIA DE UM
HOSPITAL FILANTRÓPICO DE VITÓRIA**

Aprovada em 09 de Junho de 2010.

COMISSÃO EXAMINADORA

Orientador: Prof^o. Márcio de Oliveira Almeida

Prof^o. Jair Fava
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de
Vitória – EMESCAM

Prof^a. Andréia Lube Antunes de S. Thiago Pereira
Escola Superior de Ciências da Santa Casa de Misericórdia de
Vitória – EMESCAM

AGRADECIMENTOS

Aos médicos do Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória que nos auxiliaram com materiais de pesquisa e conhecimentos científicos durante a realização do trabalho, à Clínica Coridon Franco Diagnóstico por ter cedido gentilmente as imagens ultrassonográficas, aos médicos da comissão examinadora que gentilmente se prontificaram em participar da banca e a todos os outros médicos que colaboraram com a realização do trabalho, em especial ao Drº Rômulo Negrini.

RESUMO

A malformação de Dandy-Walker é definida como a comunicação do quarto ventrículo com a fossa posterior por agenesia do vérmix cerebelar. Alguns autores classificam como variante de Dandy-Walker quando ocorre disgenesia cerebelar, porém, sem alargamento importante da fossa posterior e grau variável de hipoplasia do vérmix cerebelar. A mortalidade varia 12-55%, sendo o prognóstico relacionado à presença de malformações extra-sistema nervoso central (83% de mortalidade).

Palavras chaves: malformação, síndrome, Dandy-walker.

LISTA DE ABREVIações

Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória - HINSG

Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória - HSCMV

Imunoglobulina G - IgG

Imunoglobulina M - IgM

Proteína C Reativa - PCR

Tempo de Tromboplastina Parcial Ativado - PTTa

Sistema Nervoso Central - SNC

Tempo Ativação da Protrombina - TAP

Venereal Disease Research Laboratory - VDRL

SUMÁRIO

1 INTRODUÇÃO.....	8
2 OBJETIVOS.....	9
2.1 OBJETIVO GERAL.....	9
2.2 OBJETIVO ESPECÍFICO.....	9
3 JUSTIFICATIVA.....	10
4 METODOLOGIA.....	11
5 CONCEITO.....	12
6 FISIOPATOLOGIA.....	13
7 EPIDEMIOLOGIA.....	15
8 QUADRO CLÍNICO.....	16
9 DIAGNÓSTICO.....	17
9.1 ULTRASSONOGRRAFIA.....	17
9.2 TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA.....	18
9.3 RESSONÂNCIA MAGNÉTICA.....	19
10 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.....	20
11 TRATAMENTO.....	21
12 PROGNÓSTICO.....	22
13 SEGUIMENTO.....	23
14 RELATO DO CASO.....	24
14.1 ANAMNESE.....	24
14.2 EXAME FÍSICO GERAL.....	25
14.3 EXAME OBSTÉTRICO.....	25
14.4 EXAMES LABORATORIAS SOLICITADOS NA INTERNAÇÃO.....	25

14.5 EXAMES REALIZADOS DURANTE O PRÉ NATAL.....	25
14.6 EVOLUÇÃO.....	26
14.7 DADOS DO RECÉM-NASCIDO.....	26
15 DISCUSSÃO.....	31
16 CONCLUSÃO.....	34
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	35

1 INTRODUÇÃO

A Síndrome de Dandy-Walker é classificada por alguns autores como cisto intracraniano benigno de grande importância cirúrgica, sendo uma das causas mais comuns de hidrocefalia em crianças com idade inferior a 5 anos; caracterizando-se como dilatação cística do quarto ventrículo e fossa posterior alargada, causando um deslocamento superior dos seios laterais e tentório, etiologicamente atribuído a atresia congênita dos forames de Luschka e Magendie, usualmente em associação com graus variáveis de aplasia, hiploplasia ou agenesia parcial do vérmix cerebelar e hidrocefalia. (Pereira, 2002).

A origem exata da malformação de Dandy-Walker é desconhecida, sendo as teorias em relação ao seu desenvolvimento controversas, como por exemplo, processos infecciosos e fatores genéticos. (Pereira, 2002).

O quadro clínico usualmente chama a atenção em crianças, em consequência da macrocefalia, às vezes associada à hidrocefalia, complicação comum neste tipo de malformação. (Pereira, 2002).

Recentemente, o diagnóstico de cisto de Dandy-Walker foi bastante facilitado pelo advento da tomografia computadorizada (TC) e da ressonância nuclear magnética (RNM). Não somente pela técnica não invasiva, como pelas consideráveis informações concernentes a natureza do cisto. (Pereira, 2002).

2 OBJETIVOS

Seguem os objetivos do presente estudo a ser apresentado.

2.1 OBJETIVO GERAL

Ampliar os conhecimentos referentes às malformações fetais, mais especificamente sobre a Síndrome de Dandy-Walker, a fim de reconhecer prontamente um paciente que possivelmente apresente tal entidade e facilitar o entendimento de casos futuros, chamando a atenção para a importância da suspeita, investigação e manejo das repercussões clínicas desses pacientes.

2.2 OBJETIVO ESPECÍFICO

Apresentar um caso de malformação fetal de um lactente, cujo parto foi realizado na Enfermaria de Obstetrícia da Santa Casa de Misericórdia de Vitória e os exames complementares sugeriram tratar-se da Síndrome de Dandy-Walker.

3 JUSTIFICATIVA

A Síndrome de Dandy-Walker é um evento raro e seu diagnóstico precoce é de fundamental importância para que ocorra um adequado acompanhamento pré-natal, com apoio psicológico à mãe e familiares, além do seguimento pós-natal desse recém-nascido. Assim sendo, é de grande relevância a realização de relatos como este, visando o esclarecimento de pediatras, obstetras e médicos em geral a respeito do tema.

4 METODOLOGIA

Relato de Caso de malformação fetal: Síndrome de Dandy-Walker de uma Enfermaria de Obstetrícia de um Hospital Filantrópico de Vitória-ES em janeiro de 2009 e revisão bibliográfica de casos publicados e artigos relacionados. Projeto de pesquisa aprovado pelo Comitê de Ética e Pesquisa desta Instituição, cadastrado com o número 085/2010.

5 CONCEITO

A síndrome de Dandy Walker é uma anomalia congênita caracterizada por expansão do quarto ventrículo e da fossa posterior, com obstrução ou atresia dos forames de Luschka e Magendie durante o quarto mês de vida fetal e formação de um grande cisto na fossa craniana posterior. Além disso, o vérmix cerebelar é hipoplásico e o corpo caloso pode ser hipoplásico ou ausente. O quadro foi inicialmente descrito por Dandy, em 1921, e melhor caracterizado por Walker e Taggart, em 1942.¹⁻⁶⁻¹¹

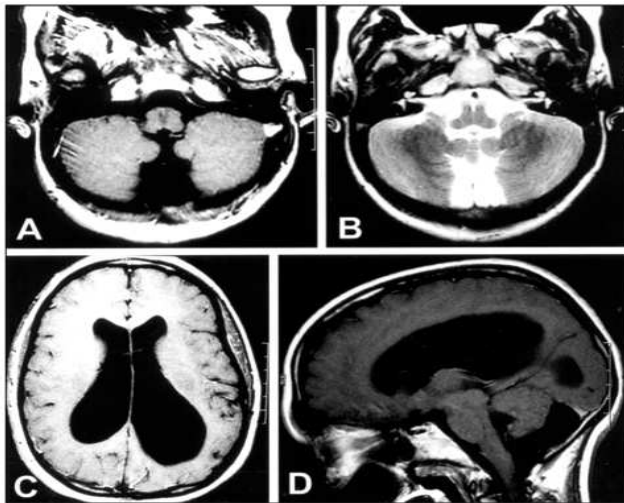


Figure. Typical features of Dandy-Walker variant on brain MRI: (A) large fourth ventricle in axial T1-weighted image; (B) small cerebellar vermis in axial T2-weighted image; (C) hydrocephalus in axial T1-weighted image; and (D) dysgenesis of the corpus callosum in sagittal T1-weighted image.



Imagens ultrassonográficas mostrando aumento do 4º ventrículo.

6 FISIOPATOLOGIA

A causa da síndrome de Dandy Walker é controversa. Acredita-se que decorra de uma falha do desenvolvimento do teto do rombencéfalo, possivelmente devido a um efeito teratogênico sobre o SNC e outros órgãos sistêmicos. Gardner & col. propuseram que a má formação de Arnold-Chiari, a síndrome de Dandy Walker, o cisto aracnóide de cerebelo e a seringomielia sejam manifestações diferentes de uma mesma doença, produzida pela falha de desenvolvimento dos forames do quarto ventrículo. Hart & col. publicaram um estudo clínico patológico baseado em 28 autopsias e notaram que não havia correlação entre o grau de hidrocefalia e o tamanho do cisto da fossa posterior, a extensão de atuação do vérmix ou a permeabilidade do quarto ventrículo. Em alguns casos a hidrocefalia estava ausente. (KLEIN, 2003).

Atualmente, a malformação de Dandy-Walker tem sido associada à desordem de gene único, aberrações cromossômicas, infecções congênitas tardias (citomegalovírus) ou um defeito isolado. Anomalias cromossômicas associadas a malformação de Dandy-Walker incluem trissomia do 13, 18, e 21, assim como aberrações de duplicação(p. ex., 5P, 8P e 8q). A frequência de anomalia cromossômica aumenta se esta anomalia estiver associada à malformação de outro sistema. (CHARLES, 2005).

Independentemente da causa, na malformação de Dandy-Walker há parada do desenvolvimento do cérebro posterior com ausência, e em menor incidência com atrofia do teto membranoso do IV ventrículo e do vérmix cerebelar. O reconhecimento dessa patologia somente é possível após a décima oitava semana de gestação pois a fusão cerebelar é completa apenas às 17 semanas. (CHARLES, 2005).



Imagem ultrassonográfica mostrando agenesia do vérmix cerebelar com dilatação do ventrículo lateral.

A quantidade excessiva de líquido acumulada no IV ventrículo, pela produção local exacerbada dada a sua expansão e por obstrução dos ductos de drenagem, resulta em herniação do teto do rombencéfalo e eventualmente hipoplasia cerebelar. (CHARLES, 2005)

O complexo de Dandy-Walker pode apresentar variações nas suas apresentações, e duas novas formas foram denominadas:

- Variante de Dandy- Walker: ocorre um defeito pequeno no vérmix cerebelar sem dilatação da cisterna magna.
- Megacisterna magna: é observada a medida da cisterna magna aumentada (maior que 10mm) sem alteração na forma do cerebelo. (PASTORE, 2006)

7 EPIDEMIOLOGIA

A incidência de malformação de Dandy-Walker situa-se entre 1 em 25.000 e 1 em 35.000 nascidos. Casos familiares dessa malformação também foram descritos. O risco de recorrência isolada é de 1 % a 5%. (MORON, 2003).

8 QUADRO CLÍNICO

Clinicamente, no acompanhamento pós natal há variável atraso do desenvolvimento psicomotor, macrocrania, hipotonia, aumento progressivo do crânio e nas fases mais avançadas do quadro podem ocorrer vômitos, irritabilidade e convulsões, essas algumas vezes aparecendo tardiamente, na primeira e segunda década de vida. Ao exame, nota-se hidrocefalia, disjunção das suturas, abaulamento das fontanelas, alterações oculares e, ocasionalmente, paralisia do VI par craniano. Nesta síndrome o crânio pode ficar abaulado, de maneira preferencial, na região occipital e parietal posterior bilateralmente, condição que determina o aumento da fossa posterior. (BODDAERT, 2003)

Em pacientes com vérmix com duas fissuras e conformações praticamente normais, as funções cerebrais são também praticamente normais sem associações com outras malformações. Já em pacientes com severas malformações do cerebelo, vérmix com apenas uma ou nenhuma fissura, é comum o retardo mental severo e outras malformações do sistema nervoso central, como agenesia de corpo caloso. (ROWLAND, 2007).

A malformação de Dandy-Walker clássica, em geral, se manifesta clinicamente no primeiro ano de vida por sintomas de hidrocefalia ou neurológicos. (ROWLAND, 2007).

9 DIAGNÓSTICO

O diagnóstico pode ser suspeitado pelas características clínicas, todavia para sua confirmação são necessários exames complementares, que inclusive permitem o seu reconhecimento pré-natal. A ultrassonografia, exame de baixo custo e mais fácil acesso populacional, permite um reconhecimento inicial da doença, sendo a tomografia e a ressonância úteis na complementação diagnóstica, inclusive no reconhecimento de malformações associadas.

9.1 ULTRASSONOGRAFIA

A princípio nota-se o cisto de Dandy-Walker que consiste em uma coleção fluida separando os lobos cerebelares, ou seja, um cisto intracerebelar conectado ao IV ventrículo. O vérmix cerebelar é usualmente hipoplásico e de difícil visualização quando da ocorrência de cistos grandes, situação que pode haver também dilatação secundária dos ventrículos laterais e do III ventrículo. O restante do cerebelo pode encontrar-se parcial ou completamente ausente. (MORON, 2003).



Imagem ultrassonográfica mostrando a presença de um cisto de fossa posterior.



Imagens ultrassonográficas mostrando aumento do ventrículo lateral.

O aspecto ultrassonográfico da placenta e do líquido amniótico é normal, a menos que o cisto de Dandy-Walker seja secundário a anormalidade cromossômica, quando oligoâmnio ou polidrâmnio podem estar presentes. O diâmetro biparietal e a circunferência cefálica geralmente estão aumentados. O cisto de Dandy-Walker pode ser diagnosticado por ultrassonografia transvaginal a partir da 13^a semana de gestação. (MORON, 2003).

9.2 TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

Atualmente se usa o termo *complexo de Dandy-Walker* para indicar um espectro de anomalias de fossa posterior que são classificadas pela tomografia computadorizada (TC) axial da seguinte maneira:

- Malformação de Dandy-Walker clássica (fossa posterior aumentada, agenesia completa ou parcial do verme cerebelar, tentório elevado).
- Variante de Dandy-Walker (hipoplasia variável do vérmix cerebelar, com ou sem aumento da fossa posterior).
- Megacisterna magna (cisterna magna aumentada com integridade tanto do vérmix cerebelar como do IV ventrículo). (CALLEN, 2002).

Essa classificação foi colocada em questão, porém, depois da introdução da ressonância nuclear magnética. Por várias razões, as tomadas axiais tradicionalmente usadas na tomografia computadorizada não têm a capacidade de

avaliar claramente o estado do vérmix cerebelar e podem tanto subestimar como superestimar o tamanho do defeito. (CALLEN, 2002).

9.3 RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

A excelente resolução dos planos sagitais tornadas possíveis pela ressonância nuclear magnética demonstrou que a classificação baseada nos planos axiais da tomografia computadorizada é inadequada para descrever o distúrbio anatômico encontrado no complexo Dandy-Walker. Um certo grau de disgenesia do vérmix pode ser encontrado em todos os casos, mesmo nos de megacisterna magna, enquanto a malformação de Dandy-Walker clássica e a variante Dandy-Walker têm tantas semelhanças que uma distinção clara é frequentemente impossível. (CALLEN, 2002).

Embora a hidrocefalia fosse tradicionalmente considerada como um elemento diagnóstico essencial dessa condição, evidências mais recentes sugerem que, mesmo na malformação de Dandy-Walker clássica, a ventriculomegalia não está francamente presente no nascimento em muitos pacientes, mas desenvolve-se frequentemente nos primeiros meses de vida. (CALLEN, 2002).

10 DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial de cisto de fossa posterior inclui a variante de Dandy-Walker, cisterna magna proeminente, cisto de aracnóide ou holoprosencefalia semilobar. Uma cisterna magna aumentada (maior que 10mm) é responsável por 54% das malformações císticas de fossa posterior. Diferentemente da malformação de Dandy-Walker, uma cisterna magna aumentada não está associada com defeito de vérmix ou outra parte do cerebelo. Portanto, a dilatação da cisterna magna é considerada inicialmente uma condição benigna que pode estar associada a anomalias cromossômicas, especificamente trissomia do 18. A variante de Dandy-Walker acomete mais de um terço das lesões de fossa posterior. A variação da gravidade dos defeitos entre malformação de Dandy-Walker, variante de Dandy-Walker e cisterna magna pode ser relacionada com o tempo e a severidade de agressão ao SNC. (CHARLES, 2005).

Para diferenciar o cisto aracnóide da fossa posterior de malformação de Dandy-Walker, deve-se avaliar a simetria dos hemisférios cerebelares. Enquanto a malformação de Dandy-Walker apresenta um deslocamento lateral simétrico dos hemisférios cerebelares o cisto aracnóide fica localizado fora da linha média, ou, se centralizado, expande-se assimetricamente. Além disso, o cisto de Dandy-Walker manifesta uma forma triangular enquanto o cisto aracnóide tende a ser redondo. (CHARLES, 2005).

Algumas características que diferem holoprosencefalia semilobar de malformação de Dandy-Walker incluem um cisto supratentorial que se comunica com o ventrículo único, tálamo fundido e ausência total ou parcial da foice média. (CHARLES, 2005).

11 TRATAMENTO

O tratamento cirúrgico neonatal estará indicado, particularmente na presença de hidrocefalia, todavia não reverte as alterações apresentadas, mas impede progressão do processo de compressão cerebral pela hipertensão liquórica.

Em relação ao tratamento, os índices de 75% de morbidade e 10% de mortalidade pós-operatória demonstraram que a membranectomia proposta por Dandy e Blackfan deva ser abandonada principalmente pelos altos índices de aderência pós-operatória. Udvarhelyi e Epstein postularam a sua substituição pela ventriculostomia percutânea, principalmente quando o terceiro ventrículo encontrar-se suficientemente dilatado, considerando-se que na malformação de Dandy-Walker o espaço subaracnóideo deve ser normalmente permeável. (PEREIRA, 2002).

Raimondi et al mostraram que em casos necessários a derivação deve ser feita entre o ventrículo lateral e o cisto em um lado e entre o cisto e peritônio contralateralmente, evitando-se, assim, a estenose aqueductal, o que leva a resultados extraordinários como a reconstituição parcial da anatomia cerebelar e o restabelecimento do desenvolvimento motor. (PEREIRA, 2002).

Hemostasia meticulosa deve ser realizada, evitando-se a formação de aderências secundárias nas cisternas de base. A dura-máter deverá ser bem fechada, prevenindo o desenvolvimento de pseudomeningoceles. (PEREIRA, 2002).

12 PROGNÓSTICO

Segundo CHARLES, H. Rodeck; WHITTLE, Martin J. a malformação de Dandy-Walker é compatível com a vida normal. As taxas de mortalidade estão descritas em torno de 12-50%. A presença de outras malformações afeta a taxa de sobrevivência e o resultado perinatal. Anomalias adicionais do sistema nervoso central também conferem importante papel no resultado a longo prazo.

Segundo PASTORE, A. Roberto, a malformação de Dandy-Walker está associada à alta mortalidade com taxa de aproximadamente 20%, e frequentemente ocorre prejuízo nos desenvolvimentos intelectual e neurológico (aproximadamente 50% dos acometidos). Nos casos de agenesia parcial ou isolada do vérmix cerebelar ou megacisterna magna, o prognóstico é incerto devido à escassez de estudos descritos.

13 SEGUIMENTO

Em razão da alta incidência de malformações associadas aos cistos de Dandy-Walker, preconiza-se a pesquisa cariotípica e estudo morfológico detalhado. A ventrículomegalia deve ser avaliada a cada três ou quatro semanas. (MORON, 2003).

14 RELATO DO CASO

A seguir, será descrito um caso de malformação fetal, compatível com Síndrome de Dandy-Walker, que foi acompanhado no ambulatório de pré-natal de alto risco do Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória.

14.1 ANAMNESE

Identificação: F.L.C., 25 anos, feminino, branca, casada, estudante, natural de Vitória-ES, residente de Cariacica-ES.

Queixa Principal: “vim me internar para fazer uma cesárea pois meu bebê tem uma malformação”.

História da Doença Atual: Primigesta, idade gestacional: 39 semanas e 6 dias; Procura o pronto-socorro da obstetrícia no dia 12/01/2009, encaminhada do pré natal do mesmo serviço, com a finalidade de internação hospitalar eletiva para resolução da gestação por via alta (parto cesárea) devido ao diagnóstico de malformação fetal compatível com a síndrome de Dandy Walker, feito através de ultrassonografias seriadas.

Revisão dos Demais Sistemas: nada digno de nota.

Antecedentes Patológicos: Nega comorbidades, alergias, cirurgias prévias e uso de medicações, incluindo inibidores do apetite.

Nega tabagismo, alcoolismo e uso de drogas ilícitas.

Refere doenças da infância como caxumba e catapora

Antecedentes Ginecológicos: Menarca aos 12 anos, ciclos regulares, 28 dias, duração de 5 dias, fluxo moderado volume, sem cólicas.

Primeira relação sexual aos 20 anos, 3 parceiros sexuais até presente data. Nega doenças sexualmente transmissíveis.

Uso de anticoncepcional hormonal oral até atual gestação.

Antecedentes Obstétricos: Primigesta, nega abortamentos anteriores. Refere dois episódios de sangramento vaginal de pequeno volume, sem cólicas, no início da gestação.

Nega consangüinidade.

Antecedentes Familiares: Pai com hipertensão arterial sistêmica, Mãe com Diabetes Mellitus tipo II; nega outras comorbidades familiares, história de cânceres e algum tipo de malformação fetal.

14.2 EXAME FÍSICO GERAL

Bom estado geral, hidratada, corada, acianótica, anictérica, afebril.

Ritmo cardíaco regular, dois tempos, bulhas normofonéticas, sem sopros.

Murmúrio vesicular fisiológico, sem ruídos adventícios.

Ausência de edema de membros inferiores.

14.3 EXAME OBSTÉTRICO

Data da última menstruação: 08/04/2008, Idade gestacional: 39 semanas e 6 dias, Altura uterina: 40cm, Movimentos fetais presentes, Batimentos cardíacos: 140bpm, Metrossístoles: ausente, Pressão arterial: 120/80mmHg, Toque vaginal: colo grosso, posterior, impérvio.

14.4 EXAMES LABORATORIAS SOLICITADOS NA INTERNAÇÃO

Hemograma: Hemoglobina: 10,1 g/dL, Hematócrito: 32,5%, Leucócitos: 11.200/ml, bastonetes: 5% segmentados: 63%, Plaquetas de 193.000/ml.

VDRL: não reator

Teste Rápido para o Vírus da Imunodeficiência Humana: não reator.

14.5 EXAMES REALIZADOS DURANTE O PRÉ NATAL

Grupo sanguíneo: O Fator Rh: positivo

Glicose: 88g/dL

VDRL: não reator

HIV: não reator

Parasitológico de fezes: helmintoscopia e protozooscopia: negativos

Exame simples Urina: sem alterações;

Uroculturas: negativas;

Rubéola: IgG: + e IgM: - ;

Hemograma (17/06/2008): Hemoglobina: 11,3g/dL, Hematócrito: 34,8%, Leucócitos: 13.470/ml, bastão: 1%, segmentado: 65%, Plaquetas: 314.000/ml.

Ultrassonografia:

- observa-se pequena hidrocefalia simétrica;
- imagem anecóica ocupando a fossa posterior, imagem cerebelar não individualizada;
- ausência de vémix cerebelar com alargamento da fossa posterior às custas de seu conteúdo líquido à correlacionar com Dandy-Walker;
- face sem alterações ecográficas detectáveis;
- pescoço: ausência de tumorações detectáveis;
- coração: quatro câmaras identificadas, septo íntegro, emergência aórtica anatômica;
- câmara gástrica visualizada em topografia habitual;
- rins de aspecto ecográfico normal;
- bexiga com conteúdo líquido sem alterações ultrassonográficas;
- emergência de cordão apresentando três vasos;
- coluna de aspecto ecográfico normal em toda sua extensão;
- membros superiores e membros inferiores visualizados em toda sua extensão;
- angulação podálica normal;
- feto em apresentação cefálica, com dorso variável, com movimentos ativos.
- batimentos cardíacos rítmicos, 150 batimentos por minuto;
- placenta de inserção tópica, localizada na parede posterior do útero, situada a distância do colo uterino;
- líquido amniótico de volume normal;
- Medidas Biométricas:

Diâmetro biparietal: 62mm; Circunferência craniana: 37mm; Circunferência abdominal: 199mm; Comprimento do fêmur: 43mm; Comprimento do úmero: 38mm; Peso fetal estimado: 766gramas; Biometria fetal atual é de 24 semanas e 3 dias.

14.6 EVOLUÇÃO

No dia 13/01/09, a paciente foi submetida à cirurgia cesariana, sendo realizada uma raquianestesia, sem intercorrências. O procedimento cirúrgico teve início às 10h05min e término às 12h10minh. Esse foi realizado sem maiores complicações, tendo o recém-nascido apresentado duas circulares de cordão justas ao redor do pescoço e macrocrania.

Evoluiu no pós-parto mantendo-se sem queixas e sem alterações patológicas ao exame físico.

Foi realizado hemograma de controle no dia 14/01/09, apresentando: Hemoglobina: 8,6g/dL, Hematócrito: 28,2%, Leucócitos: 17.430/ml, bastonetes: 7%, segmentados: 76%, Plaquetas: 193.000/ml.

No dia 15/01/09, foi realizado um novo hemograma de controle, apresentando: Hemoglobina: 7,9g/dl, Hematócito: 23,5%, Leucócitos: 15.900/ml, bastonetes: 2%, segmentados: 79% Plaquetas: 192.000/ml, PCR: 96 ng/mL. Neste dia, a paciente foi orientada a realizar compressão da mama e aplicação de bolsa de gelo.

A paciente recebeu alta hospitalar no dia 16/01/09, sendo encaminhada ao posto de saúde para a retirada dos pontos da cicatriz cirúrgica em dez dias. Foi também orientada a retornar a consulta ambulatorial no intervalo de quarenta dias para acompanhamento pós-natal, sendo prescrito analgésicos se necessário, e sulfato ferroso por três meses.

14.7 DADOS DO RECÉM-NASCIDO

D.L.L., 1 ano e 1 mês, sexo masculino, branco, natural de Vitória, reside em Cariacica, primogênito, nascido no Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV) no dia 13/01/2009.

Nascido de parto cesariana, a termo, peso: 4,2Kg, 51 centímetros de comprimento, perímetro cefálico de 40 centímetros, adequado para a idade gestacional, Apgar 6/9 (sendo submetido a reanimação neonatal), grupo sanguíneo A, fator Rh positivo, micrognata, com ponte nasal baixa e encefalocele occipital.

Apresentando-se no momento do exame físico na sala de parto em regular estado geral, hidratado, corado, anictérico e acianótico.

Sistema Nervoso Central: hipertonia de membros, pupilas isoreagente e fotoreagentes, ausência de sinais meníngeos, reflexo de sucção presente, encefalocele occipital e fontanela anterior ampla.

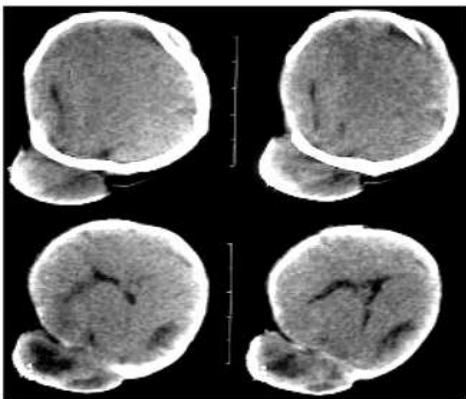


Fig 2. TC de crânio. Tecido apresentando falhas nos ossos temporais e parietais. Encefalocele parieto-occipital, anatomia ventricular distorcida.

Recém nascido foi admitido na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal do hospital onde foram realizados cuidados intensivos enquanto aguardava transferência para o Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória (HINSG) para correção cirúrgica de encefalocele occipital.

Transferência essa devido ao fato de que o hospital onde o RN estava admitido – Hospital Santa Casa de Misericórdia de Vitória (HSCMV) - não realizar tal procedimento.

Paciente deu entrada no HINSG, dia 16/01/2009 para tratamento cirúrgico.

Ao exame físico: Regular estado geral, hidratado, corado, anictérico, acianótico.

Aparelho Cardiovascular: Ritmo cardíaco regular, dois tempos, bulhas normofonéticas, sem sopros, tempo de enchimento capilar menor que 2 segundos. Freqüência cardíaca: 100 batimentos por minuto. Pulsos amplos.

Aparelho respiratório: Murmúrio vesicular fisiológico presente bilateralmente, sem ruídos adventícios. Freqüência respiratória: 44 incursões respiratórias por minuto.

Abdome: globoso, ruídos hidroaéreos presentes, fígado palpável a dois centímetros do rebordo costal direito, baço não palpável, hiperemia periumbilical discreta.

Sistema Nervoso Central: hipertonia de membros, pupilas isoreagente e fotoreagentes, ausência de sinais menigeos, reflexo de sucção presente, encefalocele, fontanela anterior ampla.

Avaliação nutricional: Critério de Gomes – Obesidade

Score Z – eutrófico

Foram solicitados os seguintes exames durante a internação: Proteína C reativa, hemograma completo, íons, PTTa e TAP. Como conduta foi realizada: dieta por sucção de leite materno, hidratação venosa basal, sintomáticos e álcool à 70% para limpeza do coto umbilical.

No dia 18/01/09, o recém nato mantinha quadro clínico estável e aguardava cirurgia, sendo solicitados exames pré-operatórios.

No terceiro dia de internação hospitalar foi realizada a cirurgia para a correção da encefalocele.

Às 18:50h do dia 19/01/09, o paciente encontrava-se estável no pós operatório com TAP: 46% e PTTa: 51,3 segundos. Foi prescrito Kanakion e concentrado de plaquetas.

Nos dias seguintes, o paciente evolui sem intercorrências, recebendo alta hospitalar no dia 22/01/09, em uso profilático de fenobarbital 3mg/Kg/dia, uma vez à noite.

O paciente retornou ao hospital no dia 09/02/09 para consulta ambulatorial de revisão pós-operatória, evoluiu favoravelmente, ferida cirúrgica cicatrizada, e com exame de imagem mostrando afilamento e indefinição focal da calota craniana na região occipital, ao nível da linha média, provavelmente relacionados ao local da encefalocele corrigida cirurgicamente referida na indicação clínica.

O recém nascido passou então a fazer acompanhamento ambulatorial periódico, em uso regular da medicação anticonvulsivante, apresentando sua primeira crise convulsiva aos cinco meses de idade. A partir daí, essas crises tornaram-se freqüentes motivos de internação, trazendo o paciente à emergência do HINSG nos dias 16/06, 25/07, 02/10 e 25/10/09, até o momento em que acompanhamos o paciente.

As crises convulsivas eram de caráter tônico-clônicas, com predomínio à direita, que se iniciavam em membros inferiores, acometendo em seguida membros superiores e face, durando aproximadamente cinco a sete minutos.

Hoje, encontramos paciente bem cuidado, apresentando retardo mental, não desenvolve nenhuma função motora e cognitiva. Sua dieta é pastosa, pois possui poucos dentes deciduais. Submete-se a sessões de fisioterapia regularmente há seis meses, porém ainda sem progressos.

15 DISCUSSÃO

A Síndrome de Dandy-Walker é uma ocorrência rara, mas que tem importantes conseqüências para o feto e para a família.

Por ser uma entidade de rara ocorrência são poucos os estudos científicos sobre esta síndrome, o que dá grande importância ao presente registro de caso, o qual tem por objetivo descrever melhor essa síndrome, assim como registrar mais uma ocorrência desta malformação fetal.

Não encontramos na literatura analisada nenhuma relação entre a Síndrome e idade materna, raça, profissão, consangüinidade, tabagismo, uso de drogas ilícitas, medicações, os quais poderiam ser fatores de risco ou agravantes para ocorrência desta patologia, assim como a eventual presença de algum fator protetor.

Há alguns registros de fatores genéticos que podem estar associados à etiologia dessa síndrome, infecção por rubéola, citomegalovírus e uso de álcool. (CALLEN, 2002); (PASTORE, 2006). A paciente supracitada não possuía sorologia para citomegalovírus, possuía sorologia IgG + para toxoplasmose e negava etilismo. Portanto, não foi possível fazer uma relação causal.

O caso por nós relatado, em concordância com os registros da literatura, possui exame de imagem de ressonância nuclear magnética compatível com os seguintes achados:

- Hipoplasia do vérmix cerebelar;
- A fossa posterior apresenta dimensões bastante aumentadas, sendo observada dilatação cística do quarto ventrículo comunicando-se amplamente com o espaço subaracnóideo em correspondência;
- Os ventrículos laterais apresentam-se dilatados, Hirsch et al. relatam 20% de incidência em recém nascidos com essa síndrome;
- Não se identifica o corpo caloso;

- Presença de cisto inter-hemisférico com maior componente à esquerda da linha média;
- Redução volumétrica difusa do parênquima encefálico;
- Aumento proeminente do perímetro cefálico, com desproporção crânio-facial significativa.

Ainda em concordância com a literatura, na avaliação clínica encontramos atraso do desenvolvimento psicomotor, hipotonia, aumento progressivo do crânio, associado a quadros precoces de vômitos, irritabilidade e convulsões, além de disjunção das suturas de aproximadamente cinco centímetros e abaulamento das fontanelas. O retardo mental severo é correlacionado com significativas malformações do cerebelo e outras malformações do sistema nervoso central, como a agenesia do corpo caloso.

No caso estudado o diagnóstico pela ultrassonografia foi preciso, mostrando que, quando realizado por profissional habilitado este exame tem importante papel no diagnóstico da síndrome.

Até o momento, o tratamento da criança foi ambulatorial, sem a necessidade de introduzir a derivação liquórica interna, visto que o paciente não possui hipertensão intracraniana decorrente da hidrocefalia, algo incomum na literatura, uma vez que a maior parte dos pacientes com essa síndrome possui hipertensão intracraniana e o tratamento cirúrgico é o de escolha.

Infelizmente, o prognóstico no que diz respeito à qualidade de vida é ruim, pois de acordo com a literatura há freqüentemente a ocorrência do prejuízo intelectual e neurológico devido à falta de desenvolvimento intelectual e psicomotor compatível com a idade cronológica, o que é caracterizado pela não emissão de sons guturais, não sustentação da cabeça e do corpo pela criança. Além da associação com outras malformações ao sistema nervoso central, o que confere um prognóstico ainda mais reservado à criança.

A realização do parto por cesariana nos pareceu apropriado pela presença de macrocrania, o que dificulta sobremaneira a realização de um parto por via vaginal.

Por fim, entendemos que é necessário que profissionais ligados à assistência pré-natal e ao parto, como o obstetra, o neonatologista e o ultrassonografista, conheçam a Síndrome de Dandy Walker e as suas conseqüências para o feto a fim de realizar um diagnóstico precoce e preciso, podendo assim preparar melhor a mãe e toda a família para o parto e para que possam enfrentar melhor as dificuldades que serão encontradas na vida desta criança.

16 CONCLUSÃO

Concluimos que os registros de literatura sobre a Síndrome de Dandy Walker são muito escassos e como esta malformação pode ocorrer na gestação trazendo em consequência, transtornos para a família, é necessário um preparo da equipe multidisciplinar que atende as gestantes nos nossos serviços de saúde, sendo fundamental que os casos novos diagnosticados sejam registrados afim de que se possa expandir o conhecimento sobre a etiologia dessa síndrome, assim como a abordagem terapêutica, seguimento clínico desses pacientes, além do apoio e orientação adequada aos familiares.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BERYL, R.; BENACERRAF, M. D. **Diagnóstico Ultra-Sonográfico das Síndromes Fetais**. 1 ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2001, p. 22-23.
2. BODDAERT, N. et al. **Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation**. Springer Berlin/Heidelberg: *Neuroradiology*, 2003, v. 45, number 5, p.320-324.
3. CALLEN, Peter W. **Ultra-Sonografia em Obstetrícia e Ginecologia**. 4. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2002, p. 275-279.
4. CHARLES, H. Rodeck; WHITTLE, Martin J. **Medicina Fetal Fundamentos e Prática Clínica**. 1. ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2005, p. 619-621.
5. DIAMENT, A. **Neurologia infantil** 3. ed. São Paulo: Atheneu, 1996. p. 713.
6. KLEIN, O. et. al. **Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis**. Springer Berlin/Heidelberg: *Childs Nerv Syst*, 2003, v. 19, number 7-8, p. 484-489.
7. MORON, Antonio Fernandes. **Medicina Fetal na Prática Obstétrica**. 1. ed. São Paulo: Santos Livraria Editora, 2003, p 181-182.
8. OKUMURA, M., ZUGAIB, M. **Ultra-sonografia em Obstetrícia**. 1. ed. São Paulo: Sarvier, 2002. p. 220-221.
9. PASTORE, Ayrton Roberto. **Ultra-sonografia em Ginecologia e Obstetrícia**. 1. ed. Rio de Janeiro: Revinter, 2006, p. 212-213.
10. PEREIRA, C.U. **Neurocirurgia Pediátrica**. 1. ed. Rio De Janeiro: Revinter, 2002. p 95-100.
11. ROPPER, A.H., BROWN R.H. **Principles of Neurology**. 8. ed. Adams and Victor's: 2005, p 859.
12. ROWLAND, L.P. **Tratado de Neurologia**. 11. ed. Rio de Janeiro: Guanabara: 2007, p. 326.
13. SANVITO, L.W. **Síndromes Neurológicas**. 2. ed. São Paulo: Atheneu, 1997. p. 128-129.