

CASO CLINICO : 2024 / 0044

Titulo:

Malformación tipo Dandy Walker asociada con eventración diafragmática en un recién nacido prematuro de 33 semanas de gestación por Capurro con fenotipo de Síndrome de Edwards Malformación tipo Dandy Walker asociada con eventración diafragmática en un recién nacido prematuro de 33 semanas de gestación por Capurro con fenotipo de Síndrome de Edwards

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

La malformación Dandy Walker es una entidad patológica rara caracterizada por cerebral por hidrocefalia, agenesia vermis cerebral, dilatación fosa posterior y del cuarto ventrículo, y que se asocia multiples malformaciones cardiacas y respiratorias, el cual requiere manejo interdisciplinario

Objetivos:

El objetivo de este cartel es presentar un caso detallado y único de la Malformación Dandy Walker en un RN prematuro con fenotipo Edward; asociado a malformaciones cardiacas, diafragmáticas y renales para hacer énfasis en la necesidad de precisar la etiología de malformaciones prenatales, y mejorar la asistencia médica y el manejo multidisciplinario.

Material y Métodos:

Recién nacido pretérmino de 33 semanas de gestación; antecedente sospecha prenatal malformación en cisterna magna. Madre de 24 años, sana, sin toxicomanías, 5 consultas prenatales; 1 USG con sospecha de malformación a nivel cerebral.

Clinicamente se observa con dolicocefalia, fisuras palpebrales cortas, pabellón dismórfico superposición de segundo dedo sobre tercer dedo; y quinto sobre cuarto; así como pie en mecedora, características típicas del Síndrome Edward. Presenta multiples malformaciones; con CIA tipo ostium secundum, y CIV perimembranosa. A nivel renal con doble sistema colector. Hernia diafragmática derecha 3.5 cm con contenido hepático. A nivel metabólico cursa con Colestasis neonatal

En estudio de Resonancia magnética se observa imagen especto fenotípico de Dandy Walker; son vermis pequeño, rotación del vermis. Cisterna Magna prominente (3.8 cm x 2 cm) la cual genera compresión extrínseca del cerebelo sin presentar hidrocefalia por el momento con índice de EVANS 0.21.

Resultados:

no aplica para caso clinico

Conclusiones:

Se trata recién nacido pretérmino sin factores de riesgo con fenotipo Edwards; con multiples malformaciones; con fenotipo Dandy Walker; con malformaciones cerebrales, cardiacas, diafragmáticas y renales; el cual requieren manejo multidisciplinario. La mediana de supervivencia del síndrome de Edwards oscila entre 3 días y 14,5 días. El porcentaje de supervivencia es del 60% al 75% en la primera semana, del 20% al 40% al mes y del 10% al año. Se observa mayor supervivencia en sexo femenino de masculino. Debido a la complejidad de esta síndrome es necesario concientizar de esta entidad y desarrollar protocolos de atención en pacientes con multiples malformaciones congénitas.