

Complejo de Dandy-Walker

Serie de Información para el Paciente – Lo que debe saber, lo que debe preguntar.

Este folleto está diseñado para ayudarle a entender qué es el complejo de Dandy-Walker, qué pruebas necesita, y las implicaciones de haber recibido este diagnóstico para usted, su bebé y su familia.

¿Qué es el complejo de Dandy-Walker?

El complejo de Dandy-Walker es un grupo de condiciones superpuestas que afectan la parte posterior del cerebro y el cerebelo, la parte del cerebro responsable del movimiento coordinado. Estas condiciones comparten ciertas características en la ecografía, que dan la impresión de que uno de los espacios llenos de líquido en el cerebro (el cuarto ventrículo) está en comunicación con el espacio más posterior del cerebro, la cisterna magna. Incluye varias condiciones como la malformación de Dandy-Walker, hipoplasia del vermis, agenesia, quiste de la bolsa de Blake, síndrome de Joubert, entre otros. Estos trastornos se agrupan juntos porque a menudo son difíciles de diferenciar y tienden a superponerse clínicamente.

¿Cómo se desarrollan estas diferencias estructurales en el cerebro?

Esta variedad de condiciones se desarrolla al final del primer trimestre, cuando se están formando las estructuras posteriores del cerebro, por razones que no están del todo claras. Algunas de las condiciones, como el quiste de la bolsa de Blake, probablemente representen un retraso en el desarrollo normal y suelen resolverse más adelante en el embarazo. Las condiciones más graves en este espectro, que involucra el cerebelo, como la malformación de Dandy-Walker, están vinculadas a un desarrollo anormal de las estructuras cerebrales y tienen consecuencias más graves para el bebé.

¿Cómo se diagnostican estas condiciones?

La ecografía es la principal herramienta de diagnóstico. En cada estudio rutinario de anatomía fetal que se realiza a mediados del segundo trimestre, se examina el cerebro fetal. Si se sospecha que las estructuras en el compartimento posterior del cerebro parecen inusuales y se sospecha un complejo de Dandy-Walker, es posible que se le derive para una ecografía cerebral fetal más detallada, llamada neurosonografía fetal. En este examen, además de las imágenes estándar del bebé tomadas a través del abdomen, se puede aconsejar una ecografía transvaginal si el bebé está en posición cefálica (cabeza hacia abajo) para obtener imágenes más detalladas de la anatomía cerebral del bebé. Finalmente, se puede recomendar una resonancia magnética fetal para obtener más imágenes de la parte posterior del cerebro y las estructuras circundantes. La combinación de estas investigaciones por imágenes puede diferenciar estas condiciones y ayudar a llegar a un diagnóstico definitivo.

¿Cuáles son las implicaciones genéticas o cromosómicas del diagnóstico del complejo de Dandy-Walker?

El complejo de Dandy-Walker se asocia frecuentemente con diferencias en los cromosomas, por lo que se recomienda realizar pruebas genéticas. Además, muchos síndromes y otras malformaciones cerebrales pueden encontrarse asociados con estos trastornos.

Complejo de Dandy-Walker

Serie de Información para el Paciente – Lo que debe saber, lo que debe preguntar.

¿Debería realizarme más pruebas?

Como se indicó anteriormente, se aconseja una neurosonografía detallada y es posible que se sugiera una resonancia magnética fetal. Se necesita una evaluación ecográfica detallada para descartar otras diferencias estructurales más allá del cerebro. Se puede sugerir ecografías seriadas para evaluar la evolución de los hallazgos. Se puede ofrecer asesoramiento genético y pruebas genéticas fetales invasivas, como la amniocentesis, para descartar trastornos cromosómicos u otros trastornos genéticos.

¿Qué se debe vigilar durante el embarazo?

El cuidado durante el embarazo en curso no es probable que se vea significativamente afectado cuando se diagnostican estas condiciones. Generalmente, estas condiciones no justifican un parto prematuro. El parto vaginal no está contraindicado, excepto en casos donde ha habido un agrandamiento del cráneo fetal debido al exceso de líquido en las cavidades cerebrales. Su bebé debe nacer en un centro con acceso a servicios de imagen detallados y con la intervención de especialistas pediátricos, particularmente un neurólogo pediatra y/o un neurocirujano para planificar la investigación y el cuidado después del nacimiento.

¿Qué significa esto para mi bebé después del nacimiento?

El pronóstico en estas condiciones es muy variable y depende en gran medida del diagnóstico específico. Generalmente, si está aislado y en presencia de cromosomas normales, el pronóstico en el quiste de la bolsa de Blake es excelente. La afectación más grave del cerebelo, como se encuentra en la malformación de Dandy-Walker, puede estar asociada con deterioro del desarrollo neurológico, particularmente si está asociada con anomalías cromosómicas u otras. El síndrome de Joubert es a menudo letal o está asociado con un deterioro intelectual severo.

¿Qué otras preguntas deberían hacer?

- ¿Es el diagnóstico de mi bebé un quiste de la bolsa de Blake, una malformación de Dandy-Walker o el síndrome de Joubert?
- ¿Hay otras diferencias estructurales presentes?
- ¿Qué pruebas genéticas están disponibles?
- ¿Con qué frecuencia me realizarán ecografías?
- ¿Dónde debería dar a luz?
- ¿Necesito una cesárea?
- ¿Puedo conocer a los médicos que cuidarán de mi bebé después de que nazca?