

Signo del grano de café asimétrico como posible marcador de primer trimestre en patologías de fosa posterior. Descripción en un caso de síndrome de Dandy Walker

Dres. Dwight Rosales¹, Yaritza Brantalik¹, Wladimir Moreira³, Benito Maiellano⁴.

RESUMEN

Se describe un caso de síndrome Dandy Walker; paciente de 30 años, III gesta, II para (1 óbito fetal) edad de gestación 13 semanas + 1 día. Se observa en plano medio sagital el signo del grano de café de forma asimétrica; con su porción posterior conformada por el 4to ventrículo, de manera más ancha en comparación a su porción anterior compuesta por el tallo encefálico. Se realiza seguimiento exhaustivo, volumetría 3D y la utilización de los planos ortogonales en la evaluación de la fosa posterior en los siguientes trimestres. Evidenciándose un síndrome Dandy Walker a la semana 16, corroborado a las 20 semanas por la elevación del vermis cerebeloso obteniéndose el ángulo tegmento vermiano mayor de 45 grados en un plano ortogonal. Se realizan reevaluaciones a las 24 y 28 semanas donde se observa megacisterna magna; no hay imágenes posnatales debido a que la paciente emigró del país.

Palabras clave: Signo del grano de café, Volumetría 3D, Dandy Walker, Planos ortogonales.

SUMMARY

A case of Dandy Walker syndrome is described, in a 30-year-old patient, III pregnancies, II births (1 fetal death) with 13 weeks more 1 day gestation age, where the coffee bean sign is observed in the mid-sagittal plane, with its posterior portion made up of the 4th ventricle wider compared to its anterior portion made up of the brainstem. An exhaustive follow-up and 3D volumetry are performed for the use of the orthogonal planes in the evaluation of the posterior fossa in the following quarters, showing a Dandy Walker syndrome in the evaluation at week 16, corroborating at 20 weeks by the elevation of the cerebellar vermis with the obtaining of the vermian tegment angle greater than 45 degrees in an orthogonal plane. Revaluations are performed at 24 to 28 weeks where a magna megacistern is observed; we don't have postnatal images because the patient emigrates from the country.

Keywords: Coffee bean sign, 3D Volumetry, Dandy Walker syndrome, Orthogonal planes.

INTRODUCCIÓN

El signo del grano de café, fue descrito por Rosales y col. (1) en el primer trimestre, usando el plano medio sagital, describe la conjunción de 3 estructuras normales que forman un óvalo ranurado de aspecto simétrico, constituido por: el tallo encefálico en su porción anterior, la ranura central que corresponde a la porción fibrosa posterior del tallo encefálico y la

porción más occipital conformada por el 4to ventrículo o translucencia intracraneal (TIC), para la evaluación sugestiva de normalidad de la fosa posterior (Figura 1); en los últimos años es indudable que se ha mejorado de manera significativa la calidad de la resolución de las imágenes obtenidas como también la habilidad del observador en la identificación de estructuras de menor tamaño (2), por lo que la evaluación de la apariencia de la fosa posterior y sus estructuras son posibles a estas edades de gestación (3).

Con la implementación y masificación del tamizaje de aneuploidías (4) el estudio ultrasonográfico de las 11 semanas a 13 semanas + 6 días, se ha convertido en uno de los más importantes y en ciertos casos es posible el

¹Médico especialista en Obstetricia y Ginecología. Curso de ampliación en Medicina Materno Fetal. Centro Médico Cagua. Estado Aragua. ²Médico especialista en Radiodiagnóstico. Centro Médico Cagua. Estado Aragua. ³Médico especialista en Obstetricia y Ginecología, Medicina Materno Fetal. ⁴Médico especialista en Obstetricia y Ginecología.

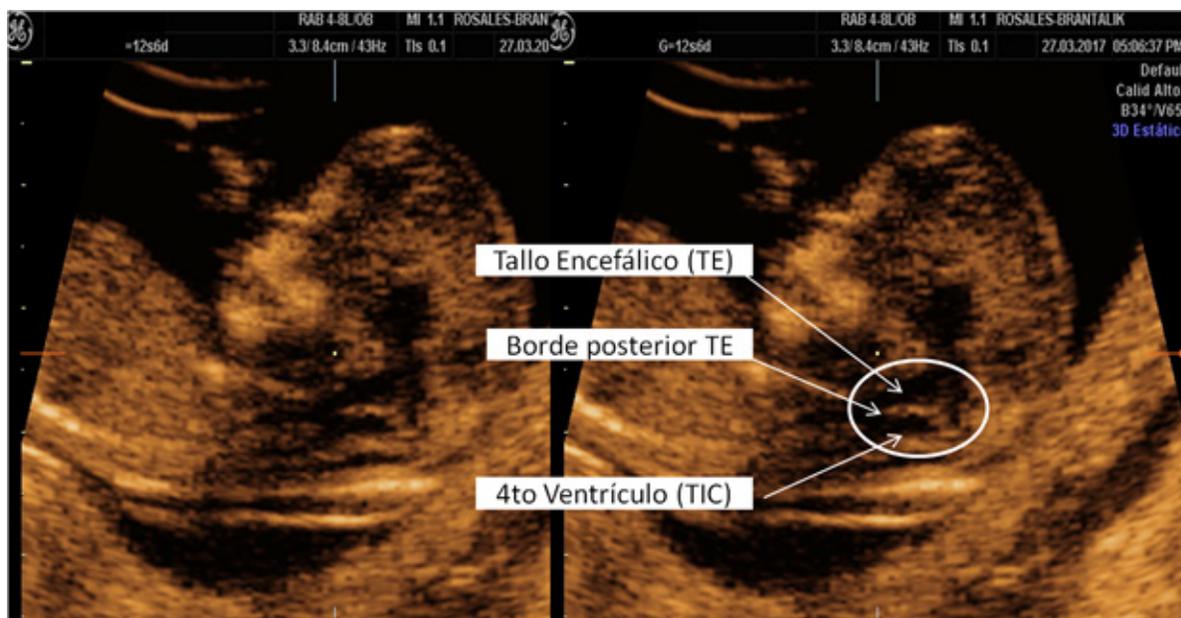


Figura 1. “Signo del grano de café” en plano sagital medio.

diagnóstico precoz de anomalías mayores y cardiopatías (5, 6). Chaoui y col. (7), en 2009 y, posteriormente, en 2011 (8), reportan la utilización del plano medio sagital para la medición de la translucencia intracraneal (TIC) en la semana 11 – 13 describiendo que la TIC es fácilmente reconocible y su no visualización debe alertar sobre la posibilidad de la presencia de una espina bífida. En Venezuela, Alvarado y col. (9) establecieron la normalidad en la medición del diámetro antero-posterior del 4to ventrículo (TIC) en 76 fetos normales con un valor mínimo de 1,3 mm y máximo de 3,6 mm y una mediana de 2,4 mm.

Con respecto a la adquisición volumétrica 3D, presenta la ventaja de poder almacenar las imágenes que pueden ser revisadas en un tiempo posterior a la exploración con el paciente y muestran las imágenes en planos que representan una rotación en 90 grados entre sí, que permiten ver de manera simultánea tres imágenes de planos diferentes (10, 11). En el país se utilizó la volumetría 3D y los planos ortogonales en primer trimestre para la identificación de las diferentes estructuras que conforman el sistema nervioso central con una identificación de un 100 % de las estructuras en el plano medio sagital (1).

El síndrome de Dandy Walker es una patología de fosa posterior, que se caracteriza por la comunicación entre

el 4to ventrículo y la cisterna magna (12); generalmente se diagnostica en el segundo trimestre en donde se observa una gran cisterna magna, con elevación de la tienda del cerebelo y un defecto en el vermis cerebeloso a través del cual una lesión quística se comunica con el cuarto ventrículo, su incidencia estimada de 1 en 30 000 nacidos vivos (13).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente de 30 años, sin antecedentes familiares y personales contributorios, los antecedentes ginecoobstétricos eran: menarquia 11 años, III gesta II para, (I niña sana, I óbito fetal con encefalocele occipital y riñones multiquísticos bilaterales, de sexo masculino), peso máximo fetal 2700 gramos, FUR: 4/1/2018. Acudió al consultorio de Medicina Materno Fetal, en el Centro Médico Cagua, con embarazo de 13 semanas + 1 día, el 6 de abril de 2018, observándose los siguientes hallazgos al ultrasonido: embarazo único con longitud cráneo rabadilla (CRL) de 77 mm (13 semanas + 6 días), translucencia nucal de 2,1 mm, hueso nasal presente y al hacer la evaluación del aspecto de la fosa posterior se observó un signo del grano de café asimétrico, con la porción más occipital correspondiente al 4to ventrículo o translucencia intracraneal de mayor tamaño en comparación a la porción anterior en relación con el tallo encefálico (figura 2), el cual también

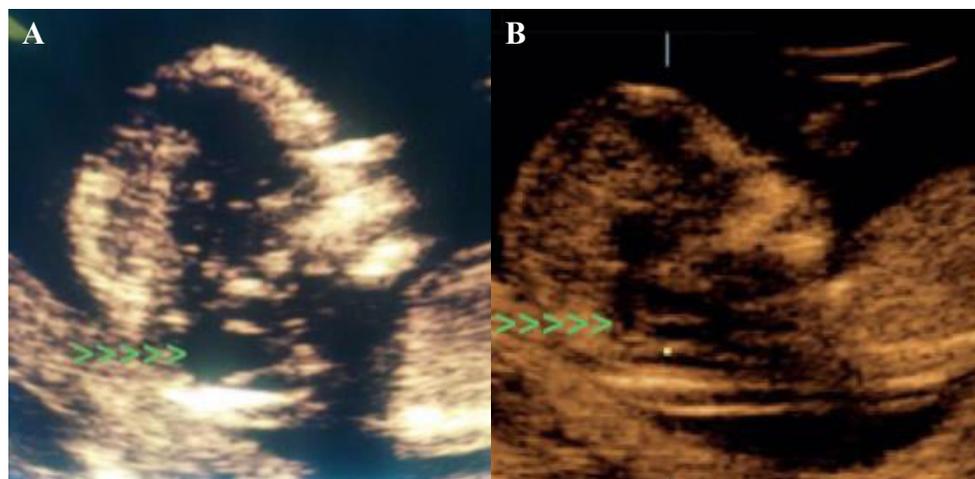


Figura 2. Asimetría de signo del grano de café. A: signo del grano se café asimétrico y B: signo del grano de café normal. Punta de flecha en su porción posterior correspondiente al 4to ventrículo o TIC.

pudo ser observado en plano axial (figura 3) lo que hizo sospechar la presencia de una patología de fosa posterior. La medición de la TIC fue de 5,56 mm, que se encontraba por encima del percentil 95 (2).

Se realizó una segunda exploración ultrasonográfica en la semana 16, se observó un feto único de sexo masculino, con riñón multiquístico unilateral y al evaluar la fosa posterior se evidenció una cisterna magna de 12,18 mm y una ausencia del vermis cerebeloso en corte coronal

(figura 4). Se realizó cariotipo que reportó 46 XY. A las 20 semanas se observó una megacisterna magna de 18,8 mm y se realizó una volumetría 3D para la utilización de los planos ortogonales (figura 5) y evaluación del ángulo tegmento vermiano, que se situó en 45,46 grados (figura 6). Con respecto a las reevaluaciones en las semanas 24 y 28, se observó el continuo crecimiento de la cisterna magna, midiendo 24,53 mm y 30,62 mm respectivamente (figura 7); no hay imágenes posnatales debido a que la paciente emigró del país.

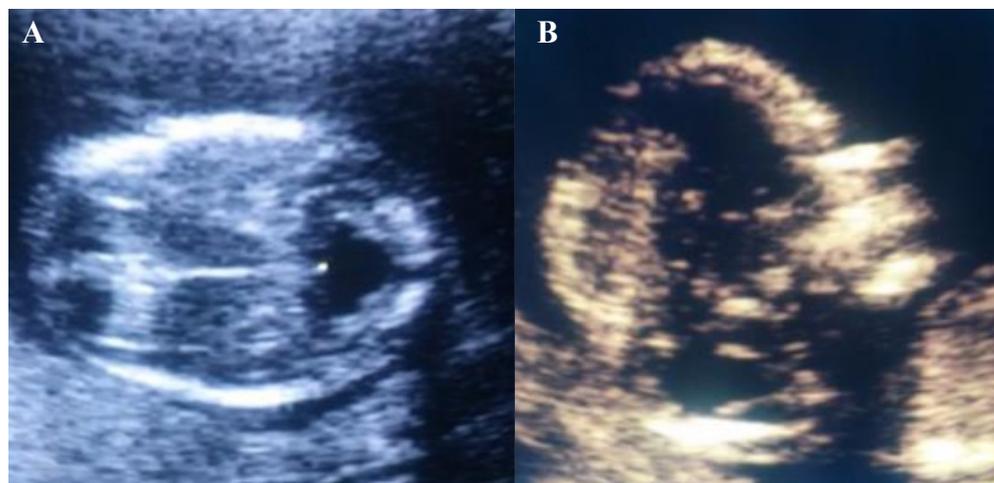


Figura 3. Comparación de los planos axial y sagital en la evaluación de la 13 semanas + 1 día.

SIGNO DEL GRANO DE CAFÉ ASIMÉTRICO COMO POSIBLE MARCADOR DE PRIMER TRIMESTRE EN PATOLOGÍAS DE FOSA POSTERIOR. DESCRIPCIÓN EN UN CASO DE SÍNDROME DE DANDY WALKER

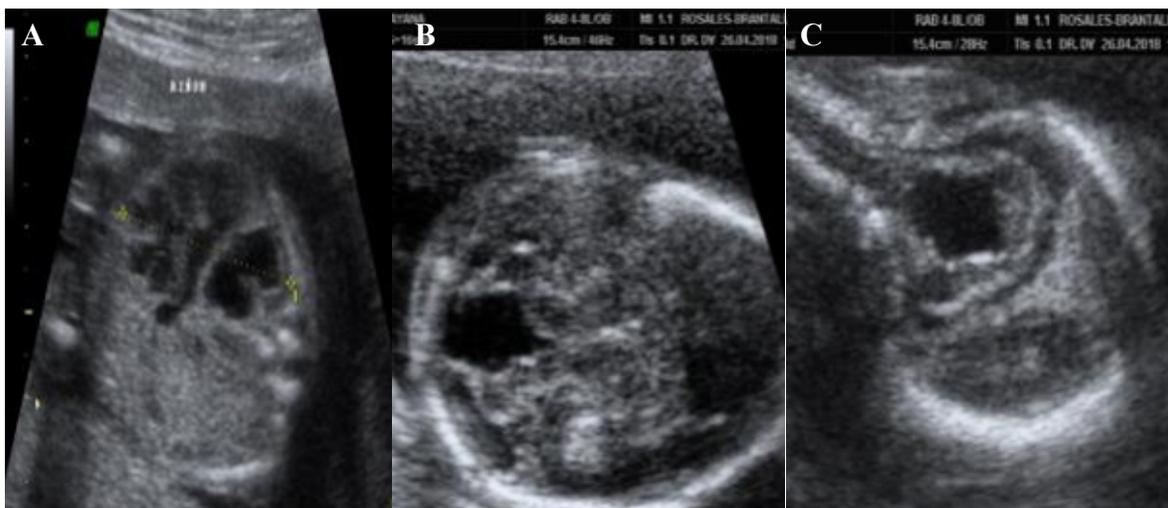


Figura 4. Hallazgos relevantes a las 16 semanas:
A: riñón poliquistico unilateral. B: cisterna magna en plano axial de 12,18 mm. C: cisterna magna en plano coronal.



Figura 5. Planos ortogonales a las 20 semanas + 1 día.

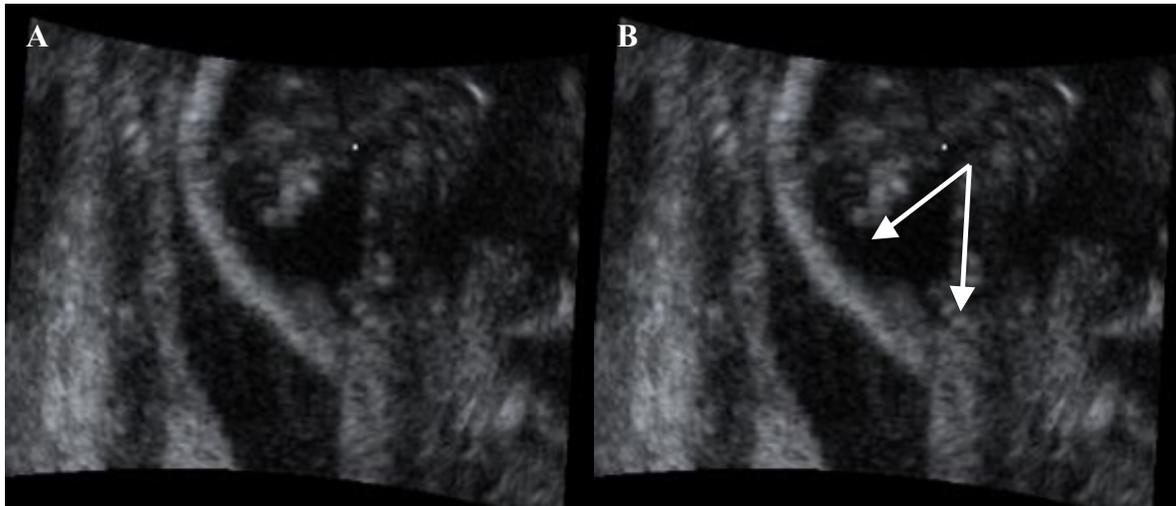


Figura 6. Ángulo tegmento vermiano en plano sagital a las 20 semanas + 1 día

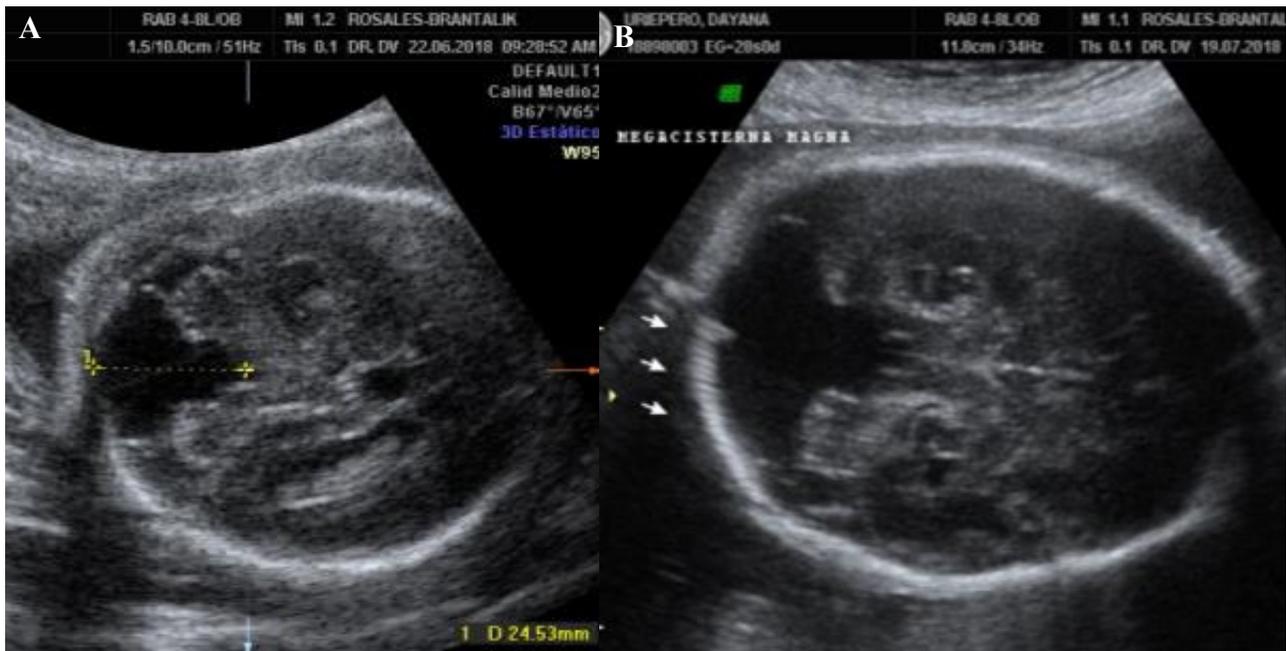


Figura 7. Reevaluaciones de la fosa posterior planos axiales de la cisterna magna. A: evaluación de las 24 semanas + 1 día de 24,53 mm y B: a las 28 semanas de 30,62 mm.

DISCUSIÓN

La evaluación ultrasonográfica de las semanas 11 a 13 semanas + 6 días, se ha convertido en uno de los parámetros más importantes desde que Nicolaidis y col. (4) correlacionó el aumento de la translucencia nucal con las cromosomopatías. También se ha tratado de evaluar de manera más detallada la anatomía ultrasonográfica, tratando de realizar diagnósticos de patologías cada vez más precoces y se ha descrito una serie de signos o marcadores que ayudan a observar la normalidad de las estructuras como el signo de la mariposa, descrito por Sepúlveda y col. (14), cuya presencia permite excluir patologías como la holoprosencefalia y anencefalia, así como también el triángulo retronasal para el despistaje de hendidura palatina (15) o la ausencia del espacio mandibular en el diagnóstico de micrognatia en primer trimestre (16).

La división del cerebro en compartimientos permite enfocarse en áreas específicas a evaluar, como lo es la fosa posterior en un plano sagital medio, la cual está conformada por estructuras como el tallo encefálico, 4to ventrículo o TIC, la cisterna magna siendo la mayoría de estas estructuras hipoecoicas al ultrasonido a estas edades de gestación. Chaoui y col. (7) describieron la importancia de la observación de la TIC, demostrando que es una estructura fácilmente reconocible, susceptible a medición y que su uso se puede estandarizar; en casos donde no se puede observar se debe sospechar la presencia de espina bífida abierta. Dos años después, Chaoui y col. (8) describieron 6 casos con una fosa posterior de aspecto anormal que presentaron espina bífida abierta, donde la TIC esta disminuida en 4 casos y en 2 casos completamente obliteradas; se han descrito otros marcadores como la disminución del tamaño de la cisterna magna en la detección de la espina bífida abierta (17) así como relaciones de distancias entre el tallo encefálico/hueso occipital (BSOB: *brain stem and the occipital bone*) el cual decrece en este tipo de tipo de patologías (18).

Por el contrario, en el caso que se describe se observa la apariencia anormal de la fosa posterior como un grano de café asimétrico, donde la porción posterior o TIC se encuentra aumentada de tamaño con respecto a la porción anterior o tallo encefálico, lo que alertó sobre la posibilidad de la presencia de una patología y al realizar

su medición se encontraba por encima del percentil 95 (7). Bornstein y col. (19) reportaron 2 casos en los que la evaluación de la apariencia de la fosa posterior era anormal y con medidas de la TIC marcadamente superiores, así como también distancias superiores en la medida BSOB; estos hallazgos produjeron la sospecha de la presencia de malformaciones de la fosa posterior y concluyeron en el seguimiento del primer caso como un síndrome de Dandy Walker con agenesia parcial del vermis cerebeloso y en el segundo de los casos como hipoplasia vermiana inferior con agenesia del cuerpo caloso; recomendaron que se debe evaluar de manera visual y simple el complejo 4to ventrículo-cisterna magna y si a la inspección se observa una dilatación se debe medir la TIC o distancia BSOB para la identificación de patologías estructurales en primer trimestre.

En el caso descrito, se tomó como apariencia anormal el signo del grano de café asimétrico, siendo de mayor tamaño en su porción posterior (TIC) y su medida se encontraba muy por encima del percentil 95, por lo que se propone que esta observación de asimetría puede ser utilizado como un marcador sugerente de malformaciones estructurales de la fosa posterior en el primer trimestre, así como se infiere que se puede crear una relación tallo encefálico/ translucencia intracraneal (TE/TIC).

En la evaluación visual de la fosa posterior y en la identificación del signo del grano de café, las estructuras tallo encefálico y TIC presentan la ventaja en que se sitúan una frente a la otra, lo que facilita su medición; en presencia de una patología en donde se incrementa la TIC, la relación daría menor que 1 y al haber patologías en donde la TIC se disminuya (como en casos de espina bífida abierta), esta relación daría mayor de 1; según la experiencia de los autores las medidas del tallo encefálico y TIC son muy cercanas o parecidas, pero en el caso descrito el tallo encefálico media 2,77 mm y la TIC 5,56 mm, por lo que al hacer la relación esta se encontraba en 0,49. Los autores creen que serían de gran utilidad las tablas con medidas de estas estructuras a estas edades de gestación, así como también conocer puntos de corte patológicos de la relación tallo encefálico/translucencia intracraneal (TE/

TIC) en donde sea posible, para incrementar la sospecha de la presencia de patologías de la fosa posterior, así como también aprovechar las ventajas de aplicabilidad de la volumetría 3D en el primer trimestre (20).

REFERENCIAS

- Rosales D, Brantalik Y, Moreira W, Bello F. Adquisición volumétrica 3D y la utilización de los planos ortogonales en la identificación de estructuras del sistema nervioso en la semana 12-13+6 días. "Signo del grano de café". *Rev Obstet Ginecol Venez.* 2019; 79(2):90-97.
- Souka AP, Pilalis A, Kavalakis Y, Kosmas Y, Antsaklis P, Antsaklis A. Assessment of fetal anatomy at the 11-14 week ultrasound examination. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004; 24(7): 730-734.
- Egle D, Strobl I, Weiskopf-Schwendinger V, Grubinger E, Kraxner F, Mutz-Dehbalaie, *et al.* Appearance of the fetal posterior fosa at 11+ 3 to 13 +6 gestational weeks on transabdominal ultrasound examination. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011; 38(6):620-624.
- Nikolaides K, Azar G, Byrne D, Manzur C, Marks K. Fetal nuchal translucency: ultrasound screening for chromosomal defects in first trimester of pregnancy. *BMJ.* 1992; 304(6831):867-869.
- Economides DL, Braithwaite JM. First trimester ultrasonographic diagnosis of fetal structural abnormalities in a low risk population. *Br J Obstet Gynecol* 1998; 105(1):53-57.
- Becker R, Wegner RD. Detailed screening for fetal anomalies and cardiac defects at the 11-13 week scan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006; 27(6):613-618.
- Chaoui R, Benoit B, Mitkowska-Wozniak H, Heling S, Nicolaides KH. Assessment of intracranial translucency (IT) in the detection of spina bifida at the 11-13 week scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009; 34(3):249-252.
- Chaoui R, Benoit B, Heling K, Kagan K, Pietzch V, Sarut A, *et al.* Prospective detection of open spina bifida at 11-13 weeks by assessing intracranial translucency and posterior brain. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2011; 38(6):722-726.
- Alvarado I, Díaz M, García M, Escalante J, Menezes W, López J. Translucencia intracraneal en fetos de embarazo de 11-13 semanas + 6 días. *Salus [Internet].* 2013 [consultado en junio de 2019]. 17: 13-19. Disponible en: http://ve.scielo.org/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1316-71382013000200004
- Timor-Tritsch I, Monteagudo A, Del Rio M. Neurosonografía del cerebro prenatal bi y tridimensional normal. En: Timor-Tritsch I, Monteagudo A, editores. *Ultrasonografía del cerebro prenatal.* Tercera edición. Nueva York: McGraw-Hill; 2014. P 15-102.
- Chaoui R, Heling K. Orientation and navigation within a volume. En: Chaoui R, Heling K, editores. *3D ultrasound in prenatal diagnosis.* Berlin: De Gruyter; 2016. P. 15-25.
- Goncalves J. Síndrome de Dandy-Walker. En: Sosa M, Puertas A, Gallo J, editores. *Ultrasonografía de síndromes fetales.* Medellín: Amolca; 2016. P. 45-53.
- Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of the Dandy Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatr Neurosurg.* 1992; 18(4):179-189.
- Sepulveda W, Wong A. First trimester screening for holoprosencephaly with choroid plexus morphology ("butterfly" sign) and biparietal diameter. *Prenat Diagn.* 2013; 33(13):1233-1237.
- Sepulveda W, Wong A, Martinez-Ten P, Perez-Pedregosa J. Retronasal triangle: a sonographic landmark for the screening of cleft palate the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010; 35(1):7-13.
- Sepulveda W, Wong A, Viñals F, Andreeva E, Adzehova N, Martínez-Ten P. Absent mandibular gap in the retromaxillary triangle view: a clue to the diagnosis of micrognathia in the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012; 39(2):152-156.
- García-Posada R, Eixarch E, Sanz M, Puerto B, Figueras F, Borrell A. Cisterna magna width at 11-13 weeks in the detection of posterior fossa anomalies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013; 41(5):515-520.
- Lachman R, Chaoui R, Moratalla J, Picciarelli G, Nicolaides K. Posterior brain in fetuses with open spina bifida at 11 to 13 weeks. *Prenat Diagn.* 2011; 31(1):103-106.
- Bornstein E, Goncalves J, Alvarez E, Quiroga H, Or D, Divon M. First-trimester sonographic findings associated with a Dandy-Walker malformation and inferior vermian hypoplasia. *J Ultrasound Med.* 2013; 32(10):1863-1868.
- Abu-Rustum RS. Clinical applicability in the first trimester. En: Abu-Rustum RS editor. *A practical guide to 3D ultrasound.* Boca Raton: CRC Press; 2015. P. 49-58.

Recibido 18 de septiembre de 2019

Aprobado 10 de enero de 2020