



Dandy-Walker Malformasyonu

Dandy-Walker Malformation

A. Fettah TÜMTÜRK, İ. Suat ÖKTEM

Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı, Kayseri, Türkiye

Yazışma Adresi: A. Fettah TÜMTÜRK / E-posta: fettahtumturk@yahoo.com

ÖZ

Dandy-Walker Malformasyonu nadir görülen ve etiyolojisi tam olarak bilinmeyen bir konjenital anomalidir. Klinikte bu patolojiye ait spesifik bir nörolojik bulgu yoktur. Dandy Walker Malformasyonun tanısı antenetal ve postnatal dönemde ultrasonografi, hayatın herhangi bir döneminde bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme gibi gelişmiş tanı yöntemleri ile konulabilmektedir. Dandy-Walker Malformasyonunda tedavi tartışmalıdır ve kraniyotomiyle kist fenestrasyonu ve kist eksizyonundan, endoskopik yaklaşımlara ve şant uygulamalarına kadar değişmektedir. Bu yazıda Dandy-Walker Malformasyonu hakkında güncel bilgiler derlenmiştir.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Dandy-Walker malformasyonu

ABSTRACT

Dandy-Walker Malformation is a rare congenital malformation with an unknown etiology. There is no specific neurologic findings of this pathology. The diagnosis of Dandy Walker Malformation can be made by antenatal and postnatal USG and the other advanced imaging modalities like CT and MRI at any time of the life. Treatment is controversial and varies from cyst fenestration by craniotomy and cyst excision to endoscopic approach and shunt procedures. In this article, actual knowledge about Dandy-Walker Malformations is compiled.

KEYWORDS: Dandy-Walker malformation

TANIM ve SINIFLAMA

Dandy-Walker Malformasyonu (DWM) 4.ventrikülün kistik genişlemesi, serebellar vermisin hipoplazisi ve hidrosefali olmak üzere üçlü nöropatolojik triadın varlığı ile karakterize olan gelişimsel bir anomalidir (6, 9).

Günümüzde kullanılan Dandy -Walker kompleksi terimi ise; Dandy Walker sendromu (DWS), Dandy-Walker variant ve Megacisterna magna gibi bir grup lezyonu ifade etmektedir (3).

TARİHÇE

1914'te Dandy ve Blackfan; beyin anatomisi, fizyolojisi ve DWS'nun patofizyolojisine ilişkin modern görüşün sınırlarını çizmiştir. DWS terimini ilk kullanan ise 1954 yılında Benda olmuştur (9).

ETİYOLOJİ ve İNSİDANS

Dandy-Walker malformasyonun prevalansı yaklaşık 1/30 000 canlı doğum olup, tüm infant hidrosefali olgularının % 4-12'sinde görülür (7, 8, 13).

DWM'nun etiyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte çevresel ve genetik faktörlerin bir kombinasyonu olabileceği düşünülmektedir (4, 10).

FİZYOATOLOJİ

DWM'nun nedeni, halen kesin olarak bilinmemekte ve tartışma kaynağı olmaya devam etmektedir. Genel olarak,

Dandy-Blackfan, ve Taggart-Walker'ın bildirdiği gibi Magendi ve Lushcka foramenlerinin atrezisinin neden olduğu düşünülmektedir (2,17).

4. ventrikül çatısının gelişim döneminde foramen magendinin açılmaması veya açılmanın gecikmesinin, BOS yapımıyla 4. ventrikülün kistik dilatasyonuna neden olduğu düşünülmektedir (21).

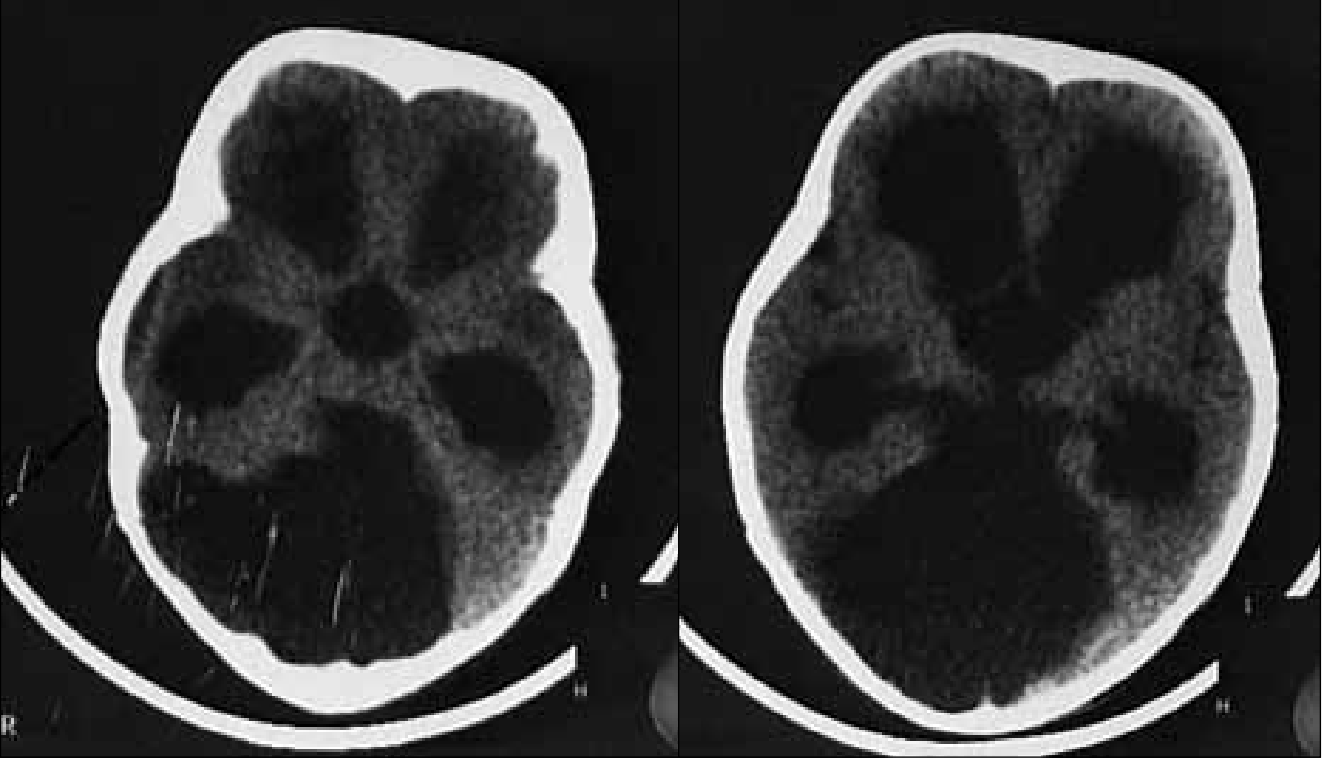
KLİNİK

Spesifik bir nörolojik defisit yoktur, genellikle infantil dönem hidrosefali bulgularına benzer bulgular görülür.

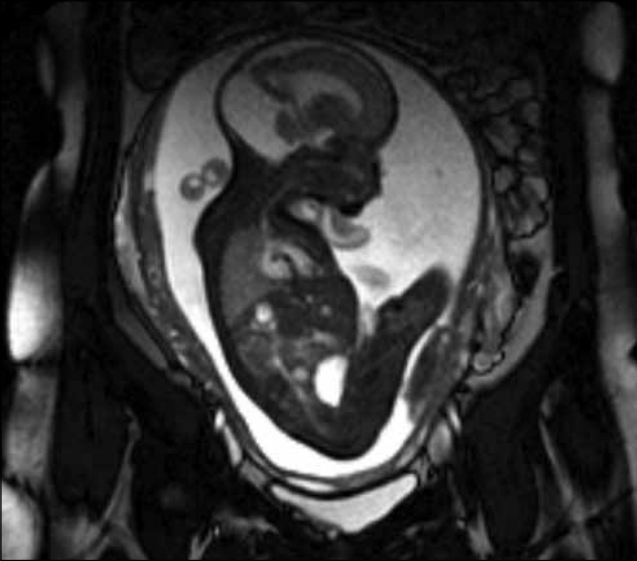
Klinik bulgular neonatal dönemde (%25-30) başta olmak üzere yaşamın ilk yılında (%70-85) görülür. En yaygın klinik bulgular; hidrosefali, serebellar fonksiyon bozukluğu (ataksik yürüyüş, nistagmus) kafa içi basınç artışı (irritabilite, kusma, konvülsiyon) ve mental retardasyondur (5). İleri dönemlerde solunum yetmezliği gelişebilir.

Ayrıntılı tanıda infratentorial araknoid kist, diğer intrakranial kistik tümörler, hidrosefali ve serebellar displazi sayılabilir (15).

DWM ile birlikte görülen ek anomaliler (%50-70) arasında, hidrosefali, korpus kallozum agenezisi, agyri, polimikrogyri, syringomyeli, holoprosensefali ve oksipital ensefalosel gibi santral sinir sistemi anomalileri, konjenital kalp hastalığı, nöral tüp defektleri ve yarı damak ve yarı dudak gibi ekstrakranial anomaliler sayılabilir (10,15).



Şekil 1: BT: Posterior fossada kistik yapı ve lateral ventriküllerde dilatasyon.



Şekil 2: Fetal MR: Posterior fossada kistik dilatasyon.

TANI

DWM tanısı genellikle erken çocukluk döneminde konulmakla (1 yaş civarında) nadiren yetişkinlik dönemine kadar uzayabilmektedir (9,16).

DWM ve diğer nedenlere bağlı hidrosefali ayırt edilebildiği için Bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT) DWM'da kullanışlı bir tanı metodudur (Şekil 1). Ayrıca, rutin kullanımı aksiyel

görüntüleme ile kısıtlandığı için supratentoriyel patolojiler ve ilişkili anormallikleri BBT ile değerlendirmek kolay olmayabilir.

MRG genellikle DWM'nun BBT ve ultrasonografi (USG) ile konulan tanısını detaylandırmak için kullanılır.

Antenetal dönemde fetal manyetik rezonans görüntülemeye (MRG)'den faydalanılabilir (Şekil 2).

MRG cerrahin serebellum ve ilgili yapıları tam olarak görmesini, malformasyonun tipini belirlemesini ve malformasyondaki ilerlemenin değerlendirilmesini sağlar (Şekil 3).

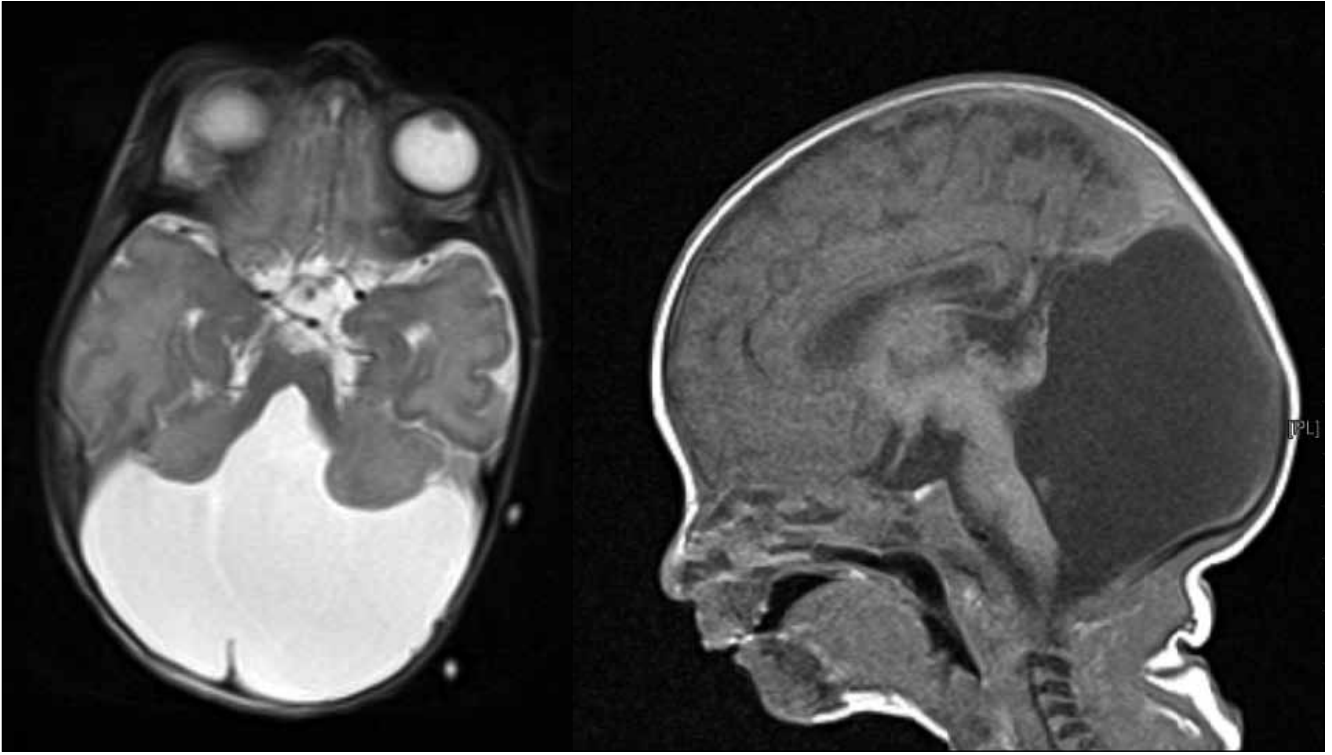
DWM'nun BBT ve MRG ile tanımlanan klasik anomalik bulguları kranial USG ile de ortaya konulabilir. USG görüntüleme antenatal dönemde rutin olarak, postnatal dönemde ise hidrosefalinin takibinde de kısmen kullanılabilir (1,22).

TEDAVİ

DWM tedavisi tartışmalıdır ve tedavi alternatifleri; kraniyotomi ile kist fenestrasyonu ve kist eksizyonundan, endoskopik yaklaşımlara ve şant uygulamalarına kadar değişmektedir (7,15).

Geçmişte hidrosefalinin tedavisi için sadece lateral ventriküle şant takılması veya 4. ventrikül kistinin eksizyonu ya da her ikisinin kombinasyonu yapılmaktaydı. Bu tedavi usullerinin başarısız olması yerini yaygın olarak kullanılan şant prosedürlerine bırakmasına neden olmuştur.

Günümüzde eğer ventriküller birbiriyle tam olarak bağlantılı ise; ventriküloperitoneal şant veya kistoperitoneal şant, eğer



Şekil 3: Aksiyal T2 ve sagittal T1 MRG: Posterior fossayı genişleten ve 4. ventrikül ile ilişkili kistik görünüm ve hipoplazik serebellum izlenmektedir.

bağlantı yoksa; ikili şant (ventriküloperitoneal+ kistoperitoneal şant) uygulaması tercih edilmektedir (11, 20).

Bu nedenle en uygun cerrahi seçeneği belirlemek için intra-ventriküler kontrast madde uygulanması (ventrikülografi-sisternografi) veya beyin omurilik sıvısı akım MR'ı gibi yöntemlerle BOS yollarının açık olduğunun gösterilmesi önemlidir. Ventriküller arası bağlantının olmadığı hallerde tek başına lateral ventrikül şantlanması posterior fossa kistinun yukarı doğru transsissural herniasyonuna, tersine tek başına kistin şantlanması ise; beyin ve lateral ventrikülün aşağı doğru transsissural herniasyonuna neden olabilir (12).

Pillay ve arkadaşları (14) ventriküloperitoneal şantı takiben yukarı transtentorial herniasyon olan DWM olan bir olgu bildirmişlerdir. DWM'de Aksiyal BBT görüntülerde 4. ventrikülün anahtar deliği şeklinde olduğunun görülmesi yukarı transtentorial herniasyonun işareti olabileceği bildirilmiştir.

DWM olan hidrosefali bir çocuk ya da yeni doğanda lateral ventriküle şant uygulanması kolay ve hidrosefaliyi etkin şekilde tedavi eden ilk seçenektir (13).

Günümüzde bazı yazarlar olguların hemen hemen tamamında posterior fossa kistine şant uyguladıklarını ve bu işlemin

posterior fossa yapılarını doğrudan dekompresye ederek hastanın semptomlarını rahatlattığını bildirmektedirler (19).

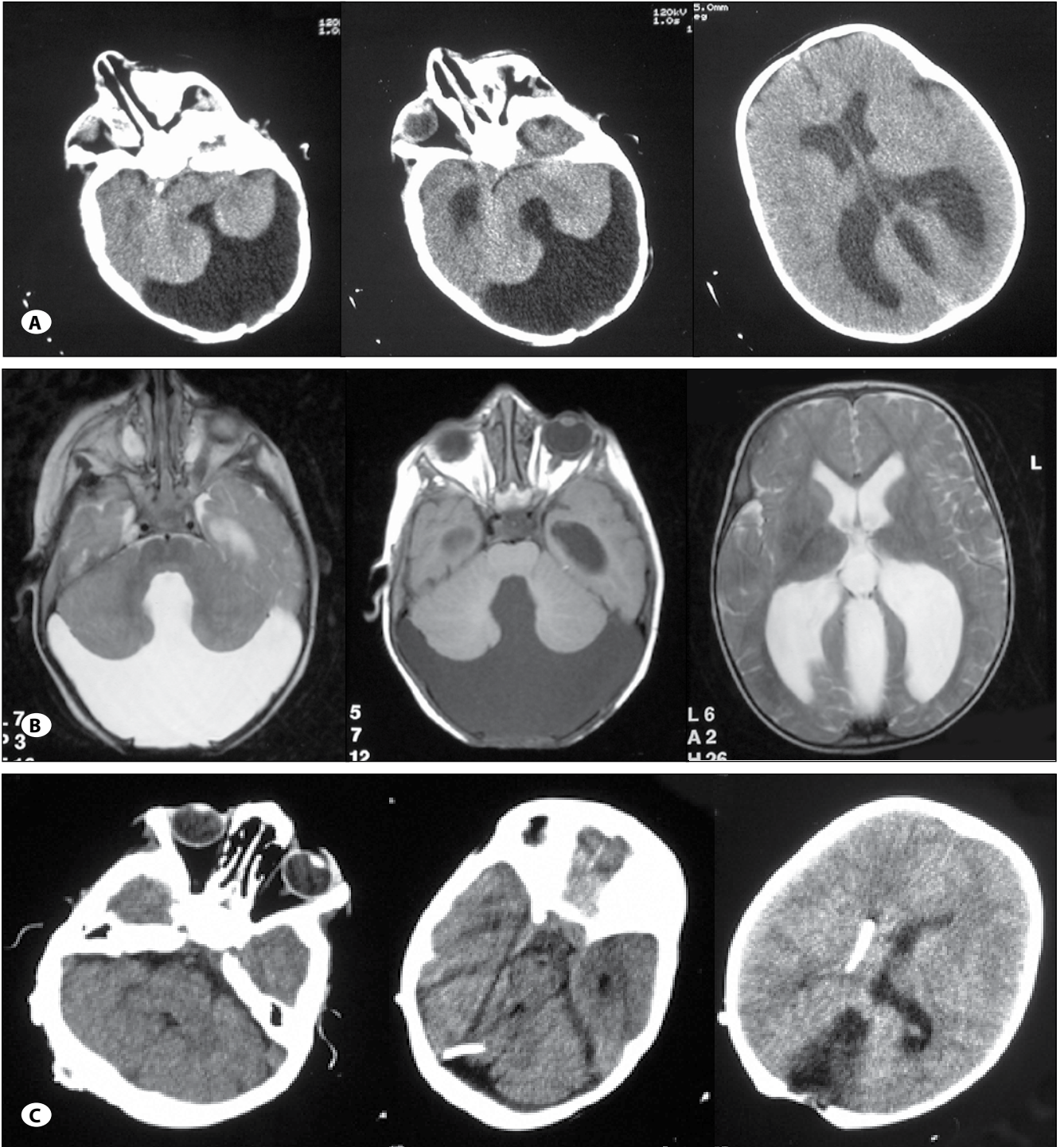
Posterior fossa kisti ile supratentorial kompartman arasında stenozun olmadığı olgularda tek başına kiste şant uygulanmasının yeterli olacağını savunan yazarlar bu uygulamayla kafa içi basınç ve hidrosefaliyi başarılı şekilde kontrol altına aldıklarını bildirmektedirler (18).

PROGNOZ

Mortalite oranı ve prognozu çoğu zaman DWM'dan ziyade eşlik eden anomaliler belirlemektedir (9).

İn utero veya neonatal dönemde tanı konulan olgularda prognoz genellikle kötüdür. Yaklaşık olarak %40 ölümle sonuçlanmakta, canlı kalanların %75'inde ise; kognitif fonksiyonlarda bozulma olmaktadır (19). Prognoza entellektüel gelişim açısından bakıldığında birçok otorite farklı bilgiler vermekle birlikte, ortak görüş majör santral sinir sistemi anomalisi olmayan olgularda hidrosefalinin erken ve yeterli tedavisinin normal entellektüel gelişim için en önemli kazanımı sağladığı yönündedir (2).

Sonuç olarak; zamanında ve uygun tedavilerin uygulandığı olgulardaki sonuçlarda iyi olmaktadır (Şekil 4A-C).



Şekil 4: A) Preoperatif aksiyal BT: Posterior fossa da 4. ventrikül ile irtibatlı kistik görünüm ve lateral ventriküllerde ılımlı dilatasyon. **B)** Preoperatif aksiyal MR: Posterior fossa da 4. ventrikül ile irtibatlı kistik görünüm ve lateral ventriküllerde ılımlı dilatasyon. **C)** Postoperatif aksiyel BT: Kistik oluşum kaybolmuş ve ventriküler normal genişlikte olup, posterior fossa da ve sağ lateral ventrikülde şant görüntüleri izleniyor.

KAYNAKLAR

1. Albright LA, Pollack IF, Adelson PD: Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. New York: Thime, 1999:125-141
2. Alaywan M, Chahine NA, Hage P, Nachanakian AK: Dandy-Walker malformation: Surgical treatment of 17 cases. Pan Arab J Neurosurg 12(1): 25-30, 2008
3. Barkovich AJ, Kjos BO, Normal D: Revised classification of the posterior fossa cysts and cyst-like malformations based on the results of multiplanar MR imaging. AJNR 10:977-988, 1989
4. Çakmak A, Zeyrek D, Çekin A, Karazeybek H: Dandy-Walker syndrome together with occipital encephalocele. Minerva Pediatr 60(4): 465-468, 2008
5. Ewart MC, Oh TE: The Dany-Walker syndrome. Relevance to anaesthesia and intensive care. Anaesthesia 45(5):646-648, 1990
6. Hart MN, Malamud N, Ellis WG: The Dandy-Walker syndrome. Neurol 22:771-780, 1972
7. Hirsch JF, Pierre- Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hopper-Hirsch E: The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. J Neurosurg 61: 515-522, 1984
8. Imataka G, Yamanouchi H, Arisaka O: Dandy-Walker syndrome and chromosomal abnormalities. Congenital Anomalies 47(2):113-118, 2007
9. Jha VC, Kumar R, Srivastav AK, Mehrotra A, Sahu RN: A case series of 12 patients with incidental asymptomatic Dandy-Walker syndrome and management. Childs Nerv Syst 28: 861-867, 2012
10. Kumar R, Jain MK, Chabra DK: Dandy-Walker syndrome: Different modalities of treatment and outcome in 42 cases. Childs Nerv Syst 17(3): 348-352, 2001
11. Maria BL, Zinrech SJ, Carson BC, Rosenbaum AE, Freeman JM: Dandy-Walker syndrome revisited. Pediatr Neurosci 13: 45-48, 1987
12. Naidich TP, Radkowski MA, McLone DG, Lashma J: Chronic cerebral herniation in shunted Dandy-Walker Malformation. Radiology 158:431-434, 1985
13. Osenbach RK, Menezes AH: Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. Pediatr Neurosurg 18: 179-185, 1991
14. Pillay P, Barnett HG, Lanzeiri C, Cruse R: Dandy-Walker cyst upward herniation: The role of MRI and double shunts. Pediatr Neurosci 15:74-79, 1989
15. Pooh RK, Maeda K, Pooh KH: An atlas of fetal central nervous system disease: Diagnosis and management. New York: Parthenon Publishing, 2005:145-151
16. Raimondi AJ, Samuelson G, Yarzagary L, Norton T: Atresia of the foramina of Luschka and Magendie: The Dandy-Walker cyst. J Neurosurg 31:202-216, 1969
17. Raybaud C: Cyclic malformations of the posterior fossa. Abnormalities associated with the development of the roof of the fourth ventricle and adjacent meningeal structures. J Neuroradiol 9(2): 103-133, 1982
18. Sawaya R, McLaurin RL: Dandy-Walker syndrome: Clinical analysis of 23 cases. J Neurosurg 55:89-98, 1981
19. Scher MS, Belfar H, Martin J: Destructive brain lesions of presumed fetal onset: Antepartum causes of cerebral palsy. Pediatrics 88:898-906, 1991
20. Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD: Dandy-Walker syndrome: Analysis of 21 cases. Dev Med Child Neurol 22(2):189-201, 1980
21. Volpe JJ: Neural Tube Formation and Prosencephalic Development. Neurology of the Newborn, dördüncü baskı, Philadelphia: WB Saunders, 2001: 3-44
22. Zimmerman RA, Bilaniuk LT: Magnetic resonance evaluation of fetal ventriculomegaly associated congenital malformations and lesions. Sem Fet Neonat Med 10:429-443, 2005