

DANDY-WALKER MALFORMASYONU (BİR OLGU NEDENİYLE)

Dr. Mete ÖZDİKİCİ *
Dr. Hacı YILDIRIM*
Dr. Bahri ŞEN*
Dr. Zeki BAKIR**

ÖZET:

Dandy-walker Malformasyonu (DWM) tanısı konan 7.5 aylık bir erkek hastanın BBT bulguları literatür ışığı altında gözden geçirilmiştir.

GİRİŞ

Etyolojisinde Lushka ve Magendi foramenlerinde defekt ve displastik serebellar gelişimin suçlandığı DWM'de, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, serebellar vermisin komplet veya parsiyel agenezi, lateral sinüs ve tentoriumun deplasmanı, posterior fossada genişleme ve hidrosefali bulunur (1).

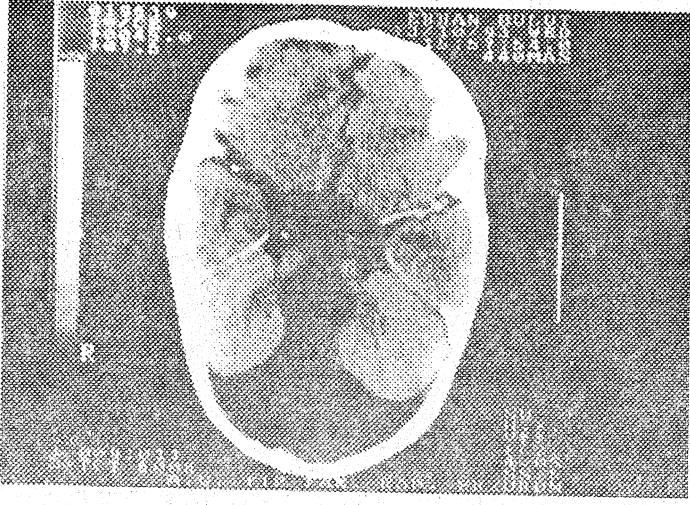
Bu makalede az görülen kranioserebral bir anomali olan DWM'nin BBT bulgularını tartışmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Kafasında yumuşak doku şişliği ve aşırı kafa büyümesi nedeniyle BBT tetkiki yapılan hastanın tomografik kesitlerinde, posterior fossada genişleme, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, serebellar hemisferlerde hipoplazi, vermiste ve korpus kallosumda agenezi tesbit edildi (Resim 1).

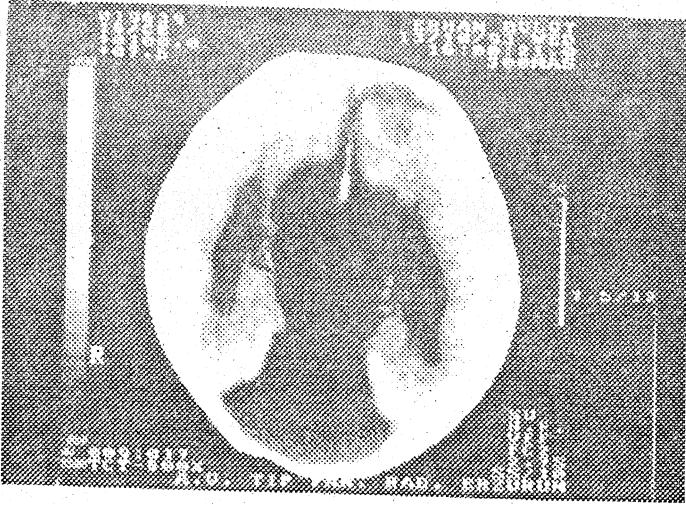
* Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

** Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı Başkanı (Prof. Dr.)



Resim 1: Posterior fossa seviyesinden geçen BBT kesiti.

Korpus kallosum agenezisine bağı olarak, birbirinden uzaklaşmış ve genişlemiş lateral ventrikül gövdeleri arasından 3. ventrikülün dilate bir şekilde yukarıya doğru yer değiştirdiği görüldü (Resim 2). Vertekste, küçük bir kemik defektinden meningocele oluşumu izlendi (Resim 3).

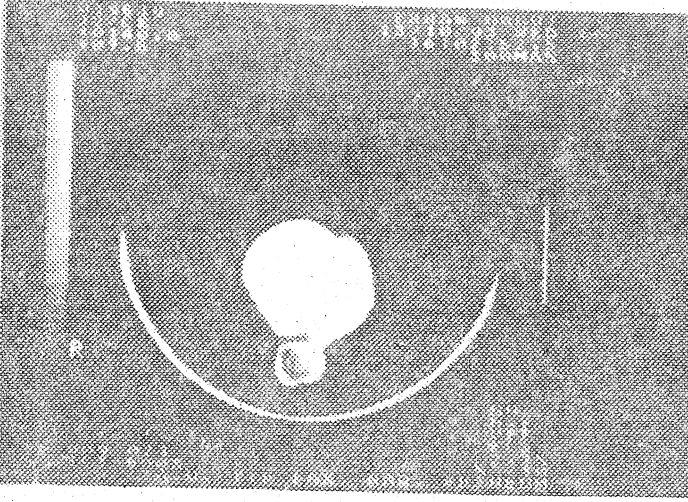


Resim 2: Korpus kallosum agenezisi ve 3. ventrikülün yukarıya çıktığı izlenmekte.

TARTIŞMA

Dandy-Walker Kompleksi, posterior fossanın bir grup anomalilerini kapsar: DWM, Dandy-Walker Varyantı ve Mega Sistema Manga (2).

Dandy-Walker Sendromu terimini ilk kez 1954 yılında Benda Kullandı (3). Klasik bir DWM'de, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu ile birlikte serebellar vermişin komplet veya parsiyel agenezisi, lateral sinüs ve tentoriumun deplasmanı, posterior fossada genişleme ve hidrosefali bulunur. Hidrosefali yoksa Dany-Walker varyantından bahsedilir. Retroserebellar araknoid kist ve serebellar kistik astrositoma ile ayırıcı tanının yapılması gerekmektedir (1).



Resim 3: Verteks lokalizasyonunda küçük bir meningele ait görünüm.

Bizim olgumuzda, BBT'de, posterior fassada genişleme, 4. ventrikülün kistik dilatasyonu, serebellar vermişin komplet agenezisi ve belirgin hidrosefali görüldü. DWM'li olguların yaklaşık % 70'inde korpus kallosum disgenезisi, korpus kallosum lipomu, ansefalosel, polimikrogiri, agiri, subependimal nöronal heterotopia ve lumbosakral meningele gibi SSS anomalileri bulunur (2). Bizim olgumuzda, korpus kallosum agenezisi ve verteks lokalizasyonunda küçük bir meningele mevcuttu. DWM'li hastaların % 60'ında mentalitenin normal olduğu belirtilmektedir, % 55 olgu ise mortal seyretmektedir (4). Serebellar anomaliler ile Trisomi 18 arasında güçlü bir ilişki vardır. DWM ile birlikte ventriküler dilatasyon varsa kromozom anomalisi riski nisbeten düşüktür (5).

Tanıma antenatal dönemde US, postnatal dönemde ise, BBT ve MRG yapılmalıdır. Malformasyonun tipini tayin için kontrastlı BT-ventrikülografi ve sistemografi denenebilir (5).

Sonuç olarak, cerrahi tedavisinin planlaması için bu gibi anomalili hastaların rad-yolojik metotlarla erken tanısı gerekmektedir.

SUMMARY

DANDY-WALKER MALFORMATION (Case Report)

CT findings of 7. 5-month-old male baby diagnosed of Dandy-Walker malformation was evaluated in the light of the literature.

KAYNAKLAR

1- Russ PD, Pretorius DH, Johnson MJ. Dandy-Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. *AM J Obstet gynecol* 1989; 161:401-406.

2- Judy AE, Michael RS- Beryl RB. Dandy-Walker variant: prenatal sonographic features and clinical outcome. *Radiology* 1992; 185: 755-758.

3- T. Özgen, B. Açıköz CSF dynamics in Dandy-Walker Syndrome. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 104: 54-58.

4- Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose, C, Hoppe-Hiresch E. The Dandy-Walker malformation: a Review of 40 cases. *J Neurosurg* 1984; 61: 515-522.

5. David AN, Barry SM, Fred NH, Durlin H, David AL and Raj K. Enlarged cisterna magna and the Dandy-Walker malformation: factors associated with chromosome abnormalities. *Obstetrics-Gynecology* 1991; 77: 436-442.