

Çift kompartman hidrosefaliye neden olan Dandy Walker Sendromu

Şahika Liva Cengiz¹, Fuat Torun¹, Eylem Atılgan Güzeş²

Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi ¹Nöroşirurji ve ²Pediyatri Anabilim Dalları, Konya

Amaç: Bu yazıda dual şant yerleştirilerek başarı ile tedavi edilen çift kompartman hidrosefaliye neden olan Dandy Walker Sendromu (DWS) olgusu sunuldu ve bu konu ile ilgili literatür gözden geçirildi. **Olgu sunumu:** Bilateral katarakt, hipotoni ve sık infantil spazm bulunan 8 aylık bir olguda DWS tespit edildi. Aquaduktus stenozuna bağlı çift kompartman hidrosefali görülmesi üzerine olguya dual şant uygulandı. Operasyon sonrası hastanın nörolojik muayenesinde hızlı düzelme tespit edildi. **Sonuç:** DWS'ye eşlik eden çift kompartman hidrosefali nadir görülür. Cerrahi tedavi planlanan çift kompartman hidrosefalilerde dual şant uygulanması gereklidir.

Anahtar kelimeler: Dandy Walker Sendromu, çift kompartman hidrosefali, şantlama

Double compartment hydrocephalus due to Dandy-Walker Syndrome

Objective: In this article a case with Dandy Walker Syndrome (DWS) which is associated with double compartment hydrocephalus treated successfully by performing dual shunt has been reported and related literature with this subject was reviewed. **Case report:** DWS was evaluated in a 8 month old case associated with hypotony, bilateral cataract, infantile spasm. Dual shunt was performed into the case due to double compartment hydrocephalus as a result of aqueductal stenosis. Immediate improvement in the neurological status of the patient was seen after surgery. **Conclusion:** Double compartment hydrocephalus accompanied by DWS is rarely seen. In double compartment hydrocephalus as a surgical treatment dual shunt should be performed.

Key words: Dandy Walker syndrome, double compartment hydrocephalus, shunting

Genel Tıp Derg 2005;15(5):165-167

Dandy Walker sendromu (DWS) serebellar vermisin konjenital parsiyel veya total agenezisi, 4. ventrikülün kistik genişlemesi, posterior fossada kistik dilatasyondan oluşan bir sendromdur. DWS intrauterin foramen Luschka ve Magendie atrezisine yol açan gelişimsel bozukluk ve/veya birlikte tıkanmaya yol açan bir enflamasyon sonucunda oluşur (1). Dandy Walker varyantı ise serebellar vermis hipogenezisi, 4. ventrikülün kistik genişlemesi ve posterior fossanın geniş olmadığı durumu tanımlar (1,2). İkisi karşılaştırıldığında DWS

de hipoplazik vermisin anterior rotasyonu çok daha ciddidir (2). Birçok DWS' li hastada torkula ve inion yükselmesi ve genişlemiş posterior fossa kisti görülür (2). DWS'li olgularda yüzde 90 hidrosefali görülürken, bikompartman hidrosefali nadir rastlanır (3). Birlikte santral sinir sistem ve diğer sistem anomalileri bulunabilir (3). En sık karşılaşılan malformasyon korpus kallozum agenezisidir. Ensefalosel kısmen sıktır. Porensfalik kist ve septum pellucidum agenezisi olabilir (4). Birlikte görülen sistem anomalileri fasial anomaliler, oküler anomaliler, kardiyovasküler anomalileridir (5). Olguların yüzde 15'inde nöbet görülür. Ancak % 50 olguda normal zekâ düzeyi vardır (3).

Yazışma adresi: Şahika Liva Cengiz, Selçuk Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi Nöroşirurji AD, 42080, Akyokuş, Konya.

e-posta: doctorsliva@yahoo.com

Olgu sunumu

8 aylık erkek çocuk nöbet geçirme, boynunu dik tutamama ve oturamama şikâyeti ile pediatri kliniğine başvurdu. 5 aylık iken geçirdiği bilateral katarakt operasyonu ve 3 aylık iken tüm kaslarından başlayıp ekstremitelerine yayılan ekstansiyon fleksiyon şeklinde nöbet öyküsü vardı. Nöbeti günde iki doz halinde 5 mg/kg fenobarbital (Luminaletten®, Bayer, tablet) ile kontrol altına alındı.

Fizik muayenesinde; baş çevresi artmış olarak 47 cm ölçüldü. Diğer sistem fizik muayenesinde patoloji saptanmadı.

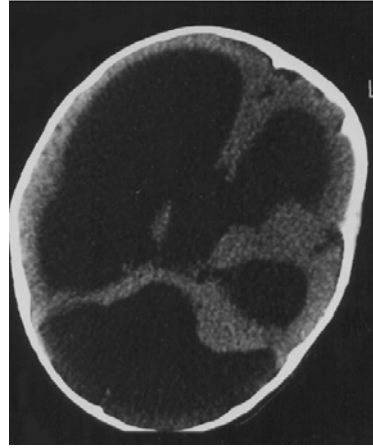
Nörolojik muayenede, bilinç uykuya meyilliydi. Başı sola deviye opustotonus postürü mevcuttu. Her 2 gözde geçirilmiş katarakt operasyonu nedeniyle göz dibi muayenesi yapılamadı.

Kan biyokimyası ve hemogramında patolojik sonuca rastlanılmadı. EEG, hipsaritmi ile uyumlu ensafalopatik karakterde artmış epileptik bozukluğun varlığını düşündürdü. Beyin tomografisinde, posterior fossayı büyük oranda dolduran, ventrikülle iştirakli kistik oluşum, vermiyan agenezi, hipoplazik serebellar hemisferler görüldü. Lateral ventriküller bariz genişlemişti. Akvaduktus tıkanmasına bağlı belirgin lateral ventriküller dilatasyon ve bikompartman hidrosefali görüldü (Şekil 1).

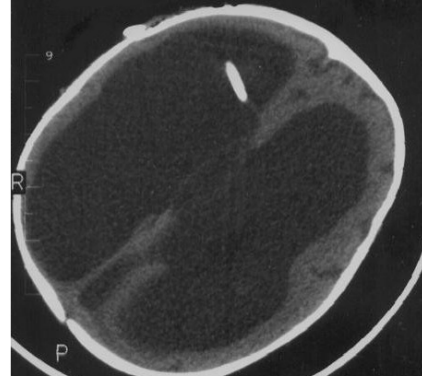
Hastanın, sağ lateral ventrikül anterior hornuna ve sağ suboksipital burr hole yardımı ile kist içine yerleştirilen kataterler, Y konektör ile birleştirilip distal uç peritona yerleştirildi (Şekil 2,3). Olgunun operasyon sonrası erken dönemde uykuya meyilli durumu düzeldi. Dört ekstremitesi aktif hareketli hale geldi. Opustotonik postürü düzeldi ve rahat beslendi.

Tartışma

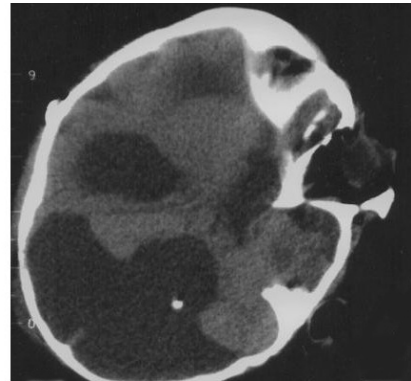
Çift kompartman hidrosefali nadir görülen ve erken tanı ve tedavisi gereken bir durumdur. Bu hastalık, akvaduktus tıkanmasına bağlı supratentoryal hidrosefali ile 4. ventrikülün bazal sistemlerle, subaraknoid mesafe ile ilişkili ve/veya ilişkisiz tıkanmasına bağlı infratentoryal hidrosefaliyi içerir (6). Her ikisi aynı anda da oluşabilir. Aynı anda olduğunda koroid pleksusun beyin omurilik sıvı üretimi devamlıdır. Sonuç olarak artan intrakranial



Şekil 1. Operasyon öncesi bilgisayarlı beyin tomografisi. Posterior fossayı dolduran 4. ventrikül ile ilişkili kistik oluşum. Hipoplazik serebellum, bariz geniş lateral, 3. ve 4. ventriküller görülmektedir



Şekil 2. Dual şantın, lateral ventriküle yerleştirilen kısmının bilgisayarlı beyin tomografisinde görünümü



Şekil 3. Dual şantın suboksipital kiste yerleştirilen kısmının bilgisayarlı beyin tomografisinde görünümü

basınç, ventrikül dilatasyonu ve beyin hasarına yol açar (6). Olayın etiyoloji ve patogenezinde 3 temel görüş vardır:

1-Akuaduktus obstrüksiyonuna sebep olan araknoid obstrüksiyon varlığı.

2-Akuaduktal obstrüksiyonun direkt kompresif etkiyle posterior fossa subaraknoid mesafeyi obstrükte etmesi.

3-Primer supratentoryal hidrosefaliden bağımsız olarak infratentoryal hidrosefalinin travma sonucu kan, enfeksiyon gibi nedenlerle subaraknoid mesafede ortaya çıkması (6). Semptomatik ve ilerleyici ventriküler genişleme şant endikasyonunu gerektirir (7). DWS'de kusma hiperirritabilite ve nöbet sık görülen bulgulardır (8). Hastaların % 70'i hayatın ilk bir yılında, % 80'i 3. yıla kadar semptomatik hale gelir (1). DWS için hidrosefali varlığı şart değildir (1). Ancak olguların büyük kısmında 1 yaş sonrası ortaya çıkar veya bizim olgumuzda olduğu gibi doğumdan itibaren vardır (1).

Subaraknoid aralık ve ventriküller arası kominikasyonu sağlamak için yapılan kistektominin morbidite ve mortalitesi % 26-30 olup, hidrosefaliyi iyi kontrol edemediğinden yapılması önerilen kisto peritoneal ve/veya ventriküloperitoneal şantlamada mortalite ve morbidite % 10'dur (1). DWS'li olgularda hidrosefali yok ise olgu cerrahi uygulamada takip edilebilir (9). Posterior fossada geniş kist şeklinde DWS'nin sık görülen şeklinde kistoperitoneal şant düşünülür (10). Ancak olgumuzda görülen akuaduktus tıkanmasına bağlı bikompartman hidrosefali olgusuna uygulanacak tek bir şant sistemi, yukarı veya aşağı ya doğru serebellar bir herniasyona neden olurdu.

Olguya bu sebeple Y konnektörle birleştirilen bikompartman ventrikülo peritoneal ve kistoperitoneal şant uygulanmıştır. DWS'li olgularda kistoperitoneal şant uygulanması sık olan bir yöntemdir. Ancak bikompartman hidrosefali ile gelen DWS'li olgular nadirdir (3). Nadir de olsa akuaduktus tıkanmasına bağlı bikompartman hidrosefali gelişen DWS'li olgularında olabileceği gözönünde bulundurulmalıdır.

Kaynaklar

1. Winn H.R Youmans: Neurological Surgery. 5th edition. New York, 2004: pp 3285-7.
2. Mark S. Greenberg MD. Handbook of Neurosurgery. 5th edition. New York, 2001 Time Medical Publishers, pp; 148-9.
3. Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatr Neurosurg* 1992;18:179-89.
4. Akçalı A, Çetin M, Ayata A, Akhan G, Kalkan E: A case of Dandy Walker Syndrome *The New J Med* 1997;14:49-52
5. DeFeo D, Foltz EL, Hamilton AE. Double compartment hydrocephalus in a patient with cysticercosis meningitis. *Surg Neurol*. 1975;4:247-51.
6. Neurosurgery. Wilkins RH, Rangachary SS.: Mc Graw-Hill Copyright 1996. 2nd edition. Volume IIIA pp:3665-7.
7. Ersahin Y, Mutluer S, Guzelbag E. A case of double-compartment hydrocephalus presenting with opisthotonus. *Surg Neurol* 1992;38:291-3.
8. Fedder SL, Richter HA. Double compartment hydrocephalus in an adult. *Neurosurgery* 1991;28:746-7; discussion 747-8.
9. Miyamori T, Okabe T, Hasegawa T, Takinami K, Matsumoto T. Dandy-Walker syndrome successfully treated with cystoperitoneal shunting. Case report. *Neurol Med Chir* 1999;39:766-8.
10. Bindal AK, Storrs BB, McLone DG: Managment of the Dandy Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1990-91:16:163-9.