گزارش یک مورد سندرم دندی واکر در یک نوزاد

دکتر نسترن خسروی I

چکیده

سندرم دندی‌واکر در سال ۱۹۱٤ توسط Dandy، Blackfan توصیف شد. این سندرم بوسیله یک تریاد، مشخص می‌شود که شامل آژنزی کامل یا نسبی ورمیس مخچه، دیلاتاسیون کیستیک بطن چهارم و بزرگی حفره خلفی با جابجایی سینوس ترانسورس ـ تنتوریوم و torcular به طرف بالا می‌باشد. مهمترین ناهنجاری در این سندرم وجود اتساع وسیع بطن چهارم است که به شکل کیست در آمده و سقف آن توسط یک غشای نوروگلیال عروقی پوشیده می‌شود. این کیست به صورت فتق به طرف پایین جابجا می‌شود و به علت فشار، سبب جداشدن نیمکره‌های خلفی مخچه و جابجایی آنها به طرفین و جلو می‌گردد. ورمیس و شبکه کوروئید به صورت خطی (به علت آژنزی) می‌باشند. تشکیل بطن چهارم اغلب به علت مامبرانها متوقف شده و یا آژنزی بطن چهارم وجود دارد. یک نوع از این سندرم که از انواع کلاسیک دندی‌واکر شایعتر است، اتساع کیستیک بطن چهارم و هیپوپلازی ورمیس مخچه، بدون بزرگی حفره خلفی می‌باشد. این فرم ۱/۳ ناهنجاریهای حفره خلفی را شامل می‌شود. تقریباً ۹۰٪ بیماران هیدروسفالی دارند و تعدادی از بیماران آنومالیهای دیگری نیز همراه این سندرم دارند که عبارتند از: انسفالوسل اوکسی‌پوت، آنژیومای صورت، شکاف کام در خط وسط، ناهنجاریهای قلبی عروقی و کلیه کیستیک. هیدروسفالی در زمان تولد دیده نمی‌شود اما اغلب در ۳ ماهگی ظاهر می‌شود. در بعضی موارد هیدروسفالی پیشرفت نمی‌کند و در طول زندگی بدون علامت باقی می‌ماند. تشخیص قبل از تولد، بوسیله سونوگرافی و پس از تولد، بوسیله CTاسکن و MRI می‌باشد. در صورت پیشرفت هیدروسفالی درمان آن جراحی است. قبل از تولد در ۱۰ جنین، تشخیص سندم دندی‌واکر توسط سونوگرافی داده شده که پس از تولد، در ۸ مورد با MRI تشخیص تأیید گردید. ۲ مورد سندم دندی‌واکر در یک خانواده دیده شد که والدین اهل ترکیه بودند. ۱ مورد از آنها پسر و فرزند سوم خانواده بود که این نوزاد پلی‌داکتیلی داشت و در ۵ ماهگی فوت کرد. مورد دیگر دختر همین خانواده و حاصل حاملگی پنجم بود که در ۱ سالگی فوت کرد. در این مقاله نوزاد ۱ روزه با سندرم دندی‌واکر معرفی می‌شود.

کلیدواژه‌ها: ۱ – سندرم دندی‌واکر ۲ – هیدروسفالی ۳ – آپلازی ورمیس

مقدمه

شیوع سندرم دندی‌واکر ۱ در ۲۵۰۰۰–۳۰۰۰۰ تولد می‌باشد(۱و ۲). این سندرم نورولوژیک در دختران به میزان بیشتری نسبت به پسران دیده می‌شود.

این سندرم بوسیله یک تریاد مشخص می‌شود که شامل آژنزی کامل یا نسبی ورمیس مخچه، اتساع کیستیک بطن چهارم و بزرگی حفره خلفی با جابجایی سینوس ترانسورس، تنتوریوم و Torcular می‌باشد(۳و ٤).

مهمترین ناهنجاری وجود اتساع وسیع بطن چهارم است که به صورت کیست درآمده و سقف آن توسط یک غشای نوروگلیال عروقی پوشیده شده است(۳، ٤و ٥).

I) استادیار بیماریهای کودکان، فوق تخصص نوزادان، بیمارستان شهیداکبرآبادی، خیابان مولوی، دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی ـ درمانی ایران، تهران.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-08]

تقریباً ۹۰٪ بیماران هیدروسفالی دارند و تعدادی از نوزادان ناهنجاریهای دیگری نیز همراه آن دارند که شامل آژنزی ورمیس مخچه، کورپوس کالوزوم، انسفالوسل اوکسی‌پوت، آنژیومای صورت، شکاف کام در خط وسط و ناهنجاریهای قلبی عروقی و کلیه کیستیک می‌باشد(۱، ۲، ۳و ٦).

هیدروسفالی در زمان تولد دیده نمی‌شود، اغلب در ۳ ماهگی ظاهر شده و در ۸۰٪ موارد در ۱ سالگی ثابت می‌گردد(۱و ۲).

در بعضی موارد هیدروسفالی پیشرفت نمی‌کند و این شرایط بدون علامت در طول زندگی باقی می‌مانند.

علاوه بر هیدروسفالی، رنگ‌پریدگی، آتاکسی، تنفس غیرطبیعی، تشنج و اکسی‌پوت برجسته ممکن است وجود داشته باشد. عقب‌ماندگی ذهنی به علت ناهنجاریهای مغزی در این نوزادان شایع است(۱، ۲و ٦). نقص اساسی جنینی در این ناهنجاری هنوز مورد بحث می‌باشد.

این ناهنجاری به انسداد سوراخهای لوشکا و ماژندی به ۳ دلیل ارتباط ندارد.

۱- این سوراخها در ۸۰٪ موارد باز بوده‌اند.

۲- ناهنجاریهای ورمیس و بطن چهارم در این سندرم قبل از تکامل سوراخهای لوشکا و ماژندی ایجاد می‌شود.

۳- فقدان هیدروسفالی در زمان تولد در اغلب نوزادان نشان دهنده این مطلب است که هنوز در این زمان جریان CSF وجود دارد(۱و ۲).

سونوگرافی قبل از تولد ممکن است هیدروسفالی و بزرگی بطنها را نشان دهد.

تشخیص بعد از تولد بوسیله CTاسکن و MRI می‌باشد که اتساع بطن چهارم و بزرگی حفره خلفی را نشان می‌دهد.

هیدروسفالی ارتباطی، بوسیله اتساع همه بطنها و فضای ساب آراکنوئید در قاعده مغز دیده می‌شود.

اتساع بطنهای طرفی و بطن سوم و وجود یک بطن چهارم با اندازه طبیعی یا کوچکتر نشان‌دهنده تنگی آکوداکت می‌باشد(٤، ٥، ۷و ۸). در صورت هیدروسفالی پیشرونده درمان جراحی است.

معرفی بیمار

نوزاد دختر، س ـ ن در تاریخ ۷۹/۸/۹ در بیمارستان شهید اکبرآبادی متولد شد.

براساس LMP مادر، ۳۹ هفته و بر اساس سونوگرافی ۳۵ هفته بود که به علت برادیکاردی از طریق سزارین متولد گردید.

آپگار دقیقه اول و پنجم نوزاد به ترتیب ۷ و ۹ بود که بلافاصله دچار آپنه شد و پس از انجام عملیات احیا تنفس نوزاد بهبود یافت.

مادر نوزاد ۲۹ ساله، سالم و بیمار فرزند اول خانواده بود. پدر و مادر سالم بوده و نسبت فامیلی نداشتند.

مادر نوزاد در زمان حاملگی پره‌اکلامپسی داشت و قبل از بارداری و در حین حاملگی دارویی مصرف نمی‌کرد. نوزاد پس از تولد به دنبال انجام عملیات احیا هوشیار شد و مشکلی نداشت.

در معاینه اولیه، وزن نوزاد ۲ کیلوگرم، قد ٤٥/٥ سانتیمتر و دور سر ۳۱/٥ سانتیمتر بود که تمام این اندازه‌ها زیر پرسنتایل ۱۰٪ قرار داشتند. بنابراین نوزاد دارای تأخیر رشد داخل رحمی بوده است(IUGR غیر قرینه).

درجه حرارت نوزاد ۳۷ درجه سانتیگراد، ضربان قلب ۱۲۰ ضربان در دقیقه، تنفس پس از احیا ٤٠ تنفس در دقیقه و فشار خون ٦٠ میلی‌لیتر جیوه با روش فلاشینگ بود. در معاینه عمومی، مختصری بی‌حال بود.

سر نورموسفال بود و در گوش و حلق و بینی و چشم مشکلی نداشت.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-08]

سمع قلب و ریه طبیعی بود. شکم نرم و اورگانومگالی نداشت. معاینه سایر اندامها طبیعی بود.

درسونوگرافی قبل از تولد که در طی بارداری مادر انجام شده بود، هیدروسفالی متوسط با نسبت گرفتاری تقریباً ۵۰٪ بطنهای مغزی و غالب بودن بطن سوم همراه با ضایعه کیستیک حفره خلفی (دیلاتاسیون سیتسرن ماگنا)، عدم رویت ورمیس مخچه احتمالاً به علت آژنزی یا هیپوپلازی آن مشاهده گردیده بود که به علت هیدروسفالی همراه با آژنزی ورمیس و بدون رویت شدن بطن چهارم، انجام CTاسکن توصیه شده بود.

پس از تولد به علت بی‌حالی، نوزاد بستری و از نظر وجود سپتی‌سمی بررسی شد. در آزمایشات انجام شده قند ۱۳ میلی‌گرم و کلسیم ۷/۵ میلی‌گرم درصد بود.

سایر آزمایشات مثل اوره و الکترولیتهای سرم طبیعی و کشت خون و CSF منفی بود.

رادیوگرافی قفسه سینه طبیعی گزارش گردید. قند خون نوزاد با محلول قندی ۱۰٪ و کلسیم نوزاد پس از درمان با گلوکونات کلسیم ۱۰٪ به میزان طبیعی رسید.

در کشت ادرار آنتروباکتر حساس به آمیکاسین و سفالوسپورین‌های نسل سوم رشد کرد که با درمان بهبود یافت.

سونوگرافی کلیه و مجاری ادرار طبیعی بود. پس از بهبودی حال عمومی نوزاد، CTاسکن مغز انجام شد که هیپوپلازی ورمیس مخچه و بازبودن و دیلاتاسیون کیستیک بطن چهارم، هیدروسفالی و اختلال تکاملی در بافت سفید و خاکستری مغز گزارش گردید که براساس آنها سندرم دندی‌واکر مطرح شد.

پس از مشاوره با متخصص جراح مغز و اعصاب به دلیل عدم وجود هیدروسفالی و بالانبودن فشار داخل مغزی قرار بر آن شد که بطور مرتب نوزاد پیگیری شود.

نوزاد پس از ۱۵ روز بستری، با حال عمومی خوب مرخص گردید و توصیه شد جهت پیگیری به درمانگاه مراجعه نماید.

بحث

سندرم دندی‌واکر در سال ۱۹۱٤ توسط Dandy، blackfan توصیف گردید(۱).

این سندرم بوسیله یک تریاد مشخص می‌شود که شامل آژنزی کامل یا نسبی ورمیس مخچه، اتساع کیستیک بطن چهارم و بزرگی حفره خلفی با جابجایی سینوس ترانسورس، تنتوریوم و torcular به طرف بالا می‌باشد.

مهمترین ناهنجاری در این سندرم وجود اتساع وسیع بطن چهارم می‌باشد که به صورت کیست درآمده و سقف آن توسط یک غشای نوروگلیال عروقی پوشیده می‌شود.

این کیست به طرف پایین به حالت فتق جابجا شده و به علت فشار سبب جدا شدن نیمکره‌های خلفی مخچه و جابجایی آنها به طرفین و جلو می‌گردد(۳، ٤و ٥).

ورمیس و شبکه کوروئید به صورت خطی (به علت آژنزی) می‌باشند. تشکیل بطن چهارم اغلب به علت وجود مامبرانها متوقف شده یا آژنزی بطن چهارم وجود دارد.

یک نوع از این سندرم که از انواع کلاسیک دندی‌واکر شایعتر می‌باشد، اتساع کیستیک بطن چهارم و هیپوپلازی ورمیس مخچه، بدون بزرگی حفره خلفی است. این تورم $\frac{1}{3}$ ناهنجاریهای حفره خلفی را شامل می‌شود(۱، ۲و ٥).

تقریباً ۹۰٪ بیماران هیدروسفالی دارند(۳). علائم کلینیکی که ممکن است در نوزادان مشاهده شود شامل، ماکروزومی، هیپوترمی، استفراغ، سفتی اندامها، تشنج، فلج و عصب هفتم است.

تعدادی از نوزادان آنومالیهای دیگری همراه با این سندرم دارند که شامل آژنزی ورمیس مخچه، کورپوس

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-08]

کالوزوم، انسفالوسل اوکسی‌پوت، آنژیومای صورت، شکاف کام در خط وسط و ناهنجاریهای قلبی ـ عروقی و کلیه کیستیک، پلی‌داکتیلی، مننگوسل، همانژیومهای بزرگ صورتی و گردنی می‌باشد(۱، ۲و ٦).

اغلب هیدروسفالی در زمان تولد وجود ندارد، در ۳ ماهگی ظاهر شده و در ۸۰٪ موارد در ۱ سالگی ثابت می‌شود(۱و ۲).

در بعضی موارد هیدروسفالی پیشرفت نمی‌کند و این شرایط بدون علامت در طول زندگی باقی می‌ماند. ممکن است علاوه بر هیدروسفالی، رنگ پریدگی، آتاکسی، تنفس غیرطبیعی، تشنج و اوکسی‌پوت برجسته وجود داشته باشد. عقب‌ماندگی ذهنی به علت ناهنجاریهای مغزی در اینها شایع است(۱، ۲و ۹).

در یک سری از مطالعات مواردی از سندرم دندی‌واکر همراه با نارسایی و اختلال هورمون رشد وجود داشته است(۱۰).

تشخیص قبل از تولد بوسیله سونوگرافی CT اسکن و MRI می‌باشد که اتساع کیستیک بطنی، هیدروسفالی و ناهنجاریهای همراه دیگر مثل ناهنجاری Arnold-chiori، اسپینابیفیدا و تنگی آکوداکت و ناهنجاریهای دیگر را نشان می‌دهد(۲و ٦).

تشخیص بعد از تولد بوسیله سونوگرافی و MRI می‌باشد که اتساع بطن چهارم و بزرگی حفره خلفی را نشان می‌دهد(۱، ۲، ۳و ۷).

هیدروسفالی ارتباطی بوسیله اتساع همه بطنها و فضای ساب آراکنوئید در قاعده مغز دیده می‌شود(٤و ٥).

اتساع بطنهای طرفی و بطن سوم و وجود یک بطن چهارم با اندازه طبیعی یا کوچکتر نشان‌دهنده تنگی آکوداکت می‌باشد(۱، ۲، ٦و ۷).

در مواردی سندرم دندی‌واکر بطور فامیلیال گزارش شده است که در یک خانواده ۳ فرزند گرفتار بوده‌اند. مطالعات نشان داده‌اند که انتقال این موارد نادر فامیلیال، به صورت اتوزومال مغلوب و یا X-Linked مغلوب صورت می‌گیرد(٦).

در صورتیکه هیدروسفالی در جنین، همراه با انسداد در مسیر جریان CSF، یا ناهنجاریهای دیگری مثل اسپینابیفیدا و اختلال در Arnold-chiari باشد، درمان جراحی داخل رحمی است که بهتر است قبل از هفته ۳۲ جنینی صورت گیرد(۱، ۲، ٦و ۷). میزان مرگ و میر در این روش ۲۰-۱۵٪ می‌باشد.

بررسی سریال سونوگرافیک پس از انجام جراحی داخل رحمی، توقف پیشرفت و بزرگی بطنها را نشان داده است.

درمان پس از تولد Ventriculoperitoneal bypass می‌باشد(۱و ۲).

همراه بودن سندرم دندی‌واکر با سایر ناهنجاریها سبب بدتر شدن پیش‌آگهی بیماری می‌گردد. در صورت وجود سندرم به صورت ایزوله، پیش‌آگهی بیماری بهتر است(۸).

منابع

1- Haug-K, Khan-s, Fuchs-s. Dandy-Walker syndrome in 2 sibling. Am-J-Med Genet 2000: 91(2), 135-7.

2- John H Menkes, Harvey B Sarnat. Child Neurology, 6th ed, Philadelphia, lippincotte Williams & Wilkins, 2000, PP: 364-367.

3- Arvin Ann, Beheman R.E, Kliegman R.M. Nelson text book of pediatrics 16th ed philadelphia, WB saunders 2000, PP: 1810-1811.

4- Avory A, Fanaroff, Richard J Martin: Neonatal perinatal medicine. Disease of the fetus and infant, 5th ed. NewYork, mosby, 1997. PP:918-925.

5- Gordon B. Avery mary, Ann fletcher, et al. Macdonal Neonatology, 5th ed philadelphia, Lippincotte Williams & Wilkins. 1999, PP: 1244-1256.

6- Joseph J.Volpe. Neurology of the Newborn. Dandy-Walker syndrome. 4th ed philadelphia, lipincotte & Wilkins, 2000, PP: 34-36.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-08]

7- Benacerr aF-B, Bromley-B, Ecker-JL, et al. The sonographic diagnosis of Dandy-Walker: associated finding and outcomes. Prenatal diagnosis 2000 Apr. 20(4), PP: 318-327.

8- Bolthauser-E, Huch-A. Kolble-N. et al. Dandy-Walker malformation. Prenatal Diagnosis and outcome. Prenatal Diagnosis 2000 Apr. 20(4): 318-327.

9- Joseph J., Vol PE., Neurology of the newborn. Dandy-Walker syndrome 4th ed, philadelphia, WB Saunders, 2000 PP: 34-36.

10- Wheeler PG., Sadeghi-Nejad A., Elisa ER., evaluation of the phenotype and growth hormone deficiency. American J of Medicine-Genet 1999, 27(1): 61-4.

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-08]

NEONATAL DANDY-WALKER SYNDROME A CASE REPORT

I
N.Khosravi, MD

ABSTRACT

Dandy-Walker syndrom was described by blackfan, dandy in 1914. Dandy-Walker syndrome is characterized by a triad of complete or partial agenesis of the cerebellar vermis, cystic dilatation of the forth ventricle and enlarged posterior fossa with upward displacement of the transvers sinus, tentorium and torcular. The most striking abnormality is the presence of a huge dilated forth ventricle which acts as a cyst and is roofed by a neuroglial-vascular membrane lined with epandyma. This cyst herniates caudally and separates the cerebellar anteriorly and choroid plexus are rudimentary the formation of the fourth ventricle are often occluded by membranes or are atretic. A varient form, in which is cystic dilatation of the fourth ventricle and hypoplasia of the cerebellar vermis without enlargement of the posterior fossa is more common than the classic Dandy-Walker malformation and account for one-third of posterior fossa malformations. Hydrocephalus is precent in 90% of patients. Some of the patients have other malformations associated with this syndrome include, Occipital Encephalocel, facial angioma, midline cleft palate, cardiovascular malformations and polycystic kidney. Hydrocephalus is not presen at birth. It often appears by 3 months of age. In some instance, hydrocephalus fails to develop and this condition remains Asymptomatic throughout life. Prenatal diagnosis with ultrasonography and Postnatal diagnosis with CT scan and MRI in progressive hydrocephalus Treatment is surgical. Befor birth in 10 embrio, dandy walker syndrome was diagnosed with ultrasound, that after delivery, diagnosed and confirmed in eight cases. Two siblings with Dandy-Walker syndrome presented in a family that their parents were turkish. The first case was male and 3th child of this family was died in 5 months. The second case, was female and 5th child was died in 1 years old. This study is a case report of Dandy-Walker syndrome in a newborn.

Key Words: **1) Dandy-Walker syndrome** **2) Hydrocephalus** **3) Vermis Aplasia**

I) *Assistant professor of pediatrics disease, Neonatologist, Akbar Abadi Hospital, Molavi St., Iran University of Medical sciences and Health Services.*

[Downloaded from rjms.iums.ac.ir on 2026-09-08]