

# Dandy-Walker Sendromu ve Uyarılmış Potansiyeller. Olgu Sunumu\*

Ömer Anlar\*\*, Temel Tombul\*\*, Nurullah Yüceer\*\*\*, M.Bahadır Güven\*\*\*, Halil Arslan\*\*\*\*

**Özet:** Dandy-Walker malformasyonu 4. ventrikülde bulunan deliklerin disgenezisi sonucu bu ventrikülün kistik dilatasyonu, serebellar vermisin hipoplazisi ve korpus kallosum'un agenezisi ile karakterize olan bir anomalidir. Nöroloji Polikliniğine gelişme geriliği nedeniyle başvuran on yaşında erkek olgunun serebral tomografisinde 4. ventrikülde kistik dilatasyon ve inferior serebellar vermis agenezisi mevcuttu. Somatosensoryel ve görsel uyarılmış potansiyeller normal iken, işitsel uyarılmış potansiyeller patolojik bulundu.

**Anahtar kelimeler:** Dandy-Walker Sendromu, Bilgisayarlı tomografi, Uyarılmış Potansiyeller.

Dandy-Walker malformasyonu 4.ventrikül tavanındaki Magendie ve Luscka foraminallerin disgenezisi sonucu ventrikülün kistik genişlemesi, serebellar vermisin hipoplazisi ve korpus kallosum'un agenezisi ile karakterize olan bir anomalidir. Vakaların çoğu sporadiktir, ancak 9. kromozom anomalisi ile birlikte olan vakalar bildirilmiştir (1,2,3). Klinik olarak bebeklik çağında veya daha ileri çocukluk döneminde hidrosefali ve intrakranial basınç artışı bulguları ve ataksi ile kendini gösterir (4,5). Vakaların %50'sinde korteks displazisi ve mental retardasyon saptanabilir (3,6).

## Olgu Sunumu

On yaşında erkek hasta Nöroloji polikliniğine gelişme geriliği, okul başarısızlığı ve konuşamama nedeni ile başvurdu. Öz geçmişinde prenatal ve natal döneme ait patolojik özellik saptanamazken bir aylık iken ağır ishal ve 6 aylıkken akciğer enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Konuşmanın gecikmesi nedeni ile 4-5 yaşlarında iken götürüldüğü doktor tarafından karbamazepin başlandığı saptandı. Soy geçmişinde anne ve baba 1. derece akraba ve 2 kardeş sağlıklıydı. Sistemik muayenede özellik yoktu. Nörolojik muayenede, görünüm hafif derecede mental retardedti. Kognitif muayenede harfleri tanıyor, kelimeleri tam telaffuz edemiyor, uzun cümle kuramıyordu. Konuşma dizartrik, kranial sinirler

\*Bu çalışma 41. Milli Pediatri Kongresinde (27-30 Haziran 1997, Van) sunulmuştur.

\*\*Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD, Van

\*\*\* Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji ABD, Van

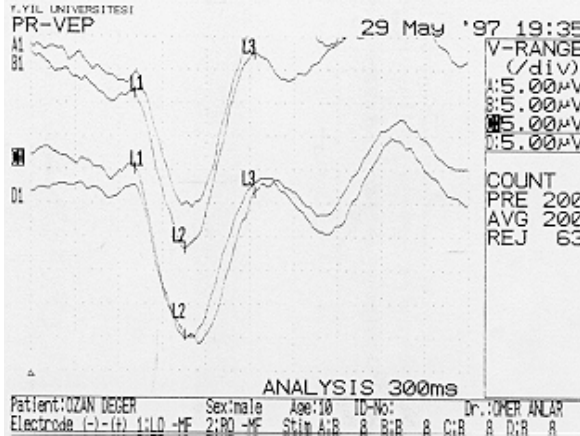
\*\*\*\* Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji ABD, Van

**Yazışma Adresi:** Yrd.Doç.Dr.Ömer Anlar  
Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi  
Nöroloji ABD, Van

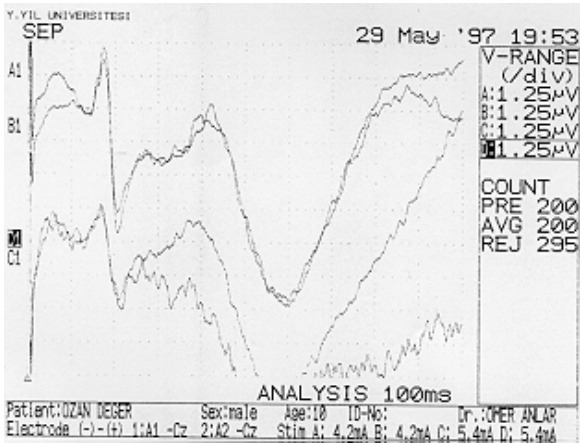
sağlam, motor defisit yoktu. DTR'ler hafif canlı ve patolojik refleks yoktu. Serebellar testlerin muayenesinde dismetri ve disdiadokokinezi mevcuttu ve yürüyüş ataksikti. Yapılan rutin kan, idrar ve biyokimya tetkikleri normal sınırlardaydı. Bilgisayarlı beyin tomografisinde (BBT) 4.ventrikülde kistik dilatasyon ve inferior serebellar vermis agenezisi mevcuttu (Resim 1). EEG'de zemin aktivite düzensizliği saptandı. Odyometride hafif derecede sensorinöral işitme kaybı saptandı. Görsel uyarılmış potansiyel (VEP) ve somatosensoryel uyarılmış potansiyelleri (SEP) normal sınırlarda bulundu (Şekil I, II). İşitsel beyin sapı uyarılmış potansiyel (BAEP) çalışmasında her iki kulaktan alınan kayıtlar dispers olarak elde edildi. Bununla birlikte I.dalgı hariç diğer dalgaların (II,III,IV,V) latanslarında belirgin gecikme saptandı.V. dalga latansının bu yaş için normal değeri  $5.7 \pm 0,2$  ms civarında iken, hastamızda 7.5 ms olarak bulundu (Şekil III).



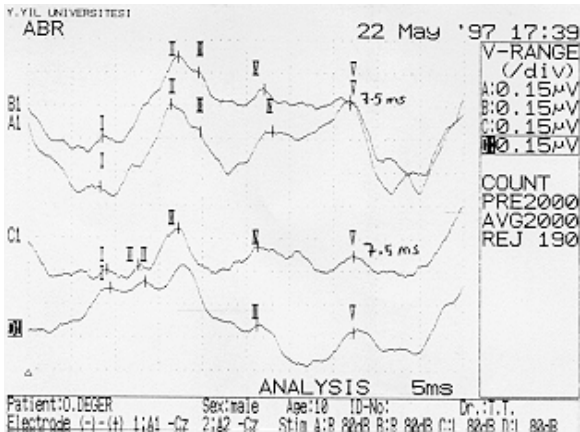
Resim 1. BBT'de 4. ventrikülde kistik dilatasyon ve serebellar vermis agenezisi görülmektedir.



Şekil I. Olgunun normal bilateral görsel uyarılmış potansiyelleri görülmektedir.



Şekil II. Bilateral median sinirlerin uyarılmasıyla elde edilen normal kortikal sensoriyel kayıtlar görülmektedir.



Şekil III Bilateral işitsel uyarılmış potansiyellerde dispers cevap ve dalga (II, III, IV, V) latanslarında uzama izlenmektedir.

### Tartışma

Dandy-Walker sendromunun tanısında BBT'nin önemli yeri vardır. BBTde serebellar vermis ve 4.ventrikülün kistik dilatasyonu ile vakaların

çoğunda hidrosefali bulguları saptanır. Ancak ayırıcı tanıda posterior fossanın araknoid kisti ve mega sisterna magna akla gelmelidir (3,4,5).

Olgumuzdaki serebellar testlerin bozukluğu ve ataksi, serebellar vermis agenezisi ile açıklanabilir. Hastamızda hidrosefali bulguları klinik ve radyolojik olarak saptanmadı. EEG düzensizliği literatür ile uyumlu bulundu. Dandy-Walker sendromu tanısı alan 28 çocukta yapılan EEG'de %60 oranında anomaliler saptanmıştır (7). Uyarılmış potansiyellerle ilgili çalışma literatürde fazla değildir. Bir çalışmada, işitme kaybının tek belirti olduğu Dandy-Walker tanısı alan ikiz kardeşlerde, işitsel uyarılmış potansiyel cevabın azaldığı ortaya çıkmıştır (8). Bizim vakada VEP ve SEP normal iken, her iki kulaktan alınan işitsel uyarılmış potansiyellerin ileri derecede bozuk olduğu saptandı. Vakamızın BAEP'inde II,III,IV ve V. dalga latanslarında gecikme veya diğer bir ifadeyle beyin sapında bulunan işitme yolunun anatomik oluşumlarında aksama ve malformasyon sonucu ortaya çıktığı düşünülmüştür.

### Dandy- Walker Syndrome and Evoked Potentials: a case report

**Abstract:** Dandy- Walker syndrome is an anomaly characterized by cystic dilatation of the fourth ventricle due to disgenesis of foraminas of the fourth ventricle, hypoplasia of the cerebellar vermis and agenesis of the corpus callosum. A 10-year-old boy admitted to Neurological Clinic due to development insufficiency and failure in school. In CT scan, there were cystic dilatation in the fourth ventricle and agenesis of inferior cerebellar vermis. Somatosensorial and visual evoked potentials were normal. Wehereas, auditory evoked potentials were patologic.

**Key Words:** Dandy-Walker Syndrome, Computerized tomography, Evoked Potentials

### Kaynaklar

1. Adams R D:Developmental diseases of the nervous system, in : Principles of Neurology. Edited by Springer-Verlag London, 2<sup>nd</sup> Edition 1996, s. 225
2. Bannister R:Syringomyelia and craniocervical malformations, in : Clinical Neurology. Edited by Oxford University Press. Oxford 7<sup>th</sup> Edition, 1992, s. 404
3. Forfor and Arneil's: Congenital malformations of the central nervous system, in : Textbook of Paediatrics. A G M Campbell, Neil Mcintosh, 4<sup>th</sup> Edition 1992, s. 718-720-724, 812.
4. Osenbach R K, Menezes A H: Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatr Neurosurg* 18(4) s. 179-89, 1992.

5. Pascual-Castroviejo I, Velez A, Pascual Pascual S I, Roche M C, Villarejo F: Dandy-Walker malformation: analysis of 38 cases. Childs Neusyst. 7(2) s. 88-97, 1991.
6. Bindal A K, Storrs B B, McLone D G: Manangement of Dandy-Walker syndrome. Pediatr Neurosurg, 16(3): 16-9, 1990-91.
7. Golden J A, Rorke L B, Bruce D A: Dandy-Walker Syndrome and associated anomalies. Pediatr Neurose. 13(1): 38-44, 1987.
8. Shen-Ey : Dandy-Walker syndrome: Follow up of an unoperated case and her identical twin. Acta-Pediatr-Sin.; 30(6): 422-7, 1989.