

DANDY-WALKER MALFORMASYONUNDA ŞANT UYGULAMALARI: OLGU SUNUMU**Hakan AK¹, Soner YAYCIOĞLU²****ÖZET**

Dandy-Walker sendromu yaklaşık olarak 30.000 canlı doğumda bir oranında görülen, foramen Luschka ve Magendie atrezisi, posterior fossa kisti ve serebellar vermis agenezisi ile karakterize bir sendromdur. Bu sendromun tedavisinde ventriküler şantlar geliştirilene kadar posterior fossa eksplorasyonu ve kist membran eksizyonu uzunca bir süre tek tedavi şekli olmuştur. Şantların geliştirilmesi bu tedavi şemasını değiştirmiştir. Literatürde ventriküloperitoneal, kistoperitoneal veya kombine yaklaşımlar olmak üzere değişik şant uygulamaları mevcuttur. Bununla birlikte bu hastalarda şant seçimi ile ilgili henüz kesin bir yaklaşım oluşturulabilmiş değildir ve farklı çalışmalardan farklı sonuçlar bildirilmektedir. Bu yazıda Dandy-Walker sendromu teşhisi konulan 26 günlük bir yenidoğan olgusu sunulacak ve şant seçimi literatür eşliğinde gözden geçirilecektir.

Anahtar sözcükler: Dandy-Walker malformasyonu, kist, şant, ventrikül

Application of Shunt Systems in Dandy-Walker Malformation: A Case Report**ABSTRACT**

Dandy-walker malformation (DWS) is seen about in 1/30.000 live-birth and characterized by the lack of patency of the foramina of Luschka and Magendie, cyst of the posterior fossa and agenesis of the cerebellar vermis. Posterior fossa exploration and cyst excision was the only treatment of this syndrome until the development of shunt systems. However, the choice of shunt systems in DWS is still in controversial and different results have been reported from different studies. In this report, we are presenting a DWS case in a newborn and tried to discuss the choice of shunt application in the light of the literature.

Keywords: Dandy-Walker malformation, cyst, shunt, ventricle

Dandy-Walker malformasyonu yaklaşık olarak 25.000-35.000 canlı doğumda bir oranında görülmekte olup, foramen Luschka ve Magendie atrezisi, posterior fossa kisti ve serebellar vermis agenezisi ile karakterizedir¹. Bu malformasyona sahip hastalarda polidaktili, sindaktili, yarı damak, lumbalizasyon, bilateral polikistik böbrek, konjenital renal kistler, diyafram fıtıkları, Meckel divertikülü ve sella deformitesi gibi çeşitli sistemik anomalilerde görülebilmektedir². Dandy-Walker kompleksi içerisinde Dandy-Walker malformasyonuna ek olarak Dandy-Walker varyantı ve mega sisterna magna'da yer almaktadır. Varyant tipinde dördüncü ventrikülün kistik dilatasyonu ve vermisin inferior kısmının hipoplazisi mevcuttur ancak bu tipe posterior fossa genişlemesi eşlik etmemektedir. Mega sisterna magna'da ise vermisin kompresif atrofisi sisterna magna'nın kistik genişlemesi ile birliktelik göstermektedir. Bu tipe Luschka ve Magendie foramenleri dördüncü ventrikül ve subaraknoid mesafe ile serbestçe bağlantı göstermektedir³.

Bu malformasyonun tedavisinde başlangıçta posterior fossa eksplorasyonu ve kist membranı eksizyonu tek tedavi seçeneği iken bunun yerini günümüzde şant uygulamaları ve endoskopik yaklaşımlar almıştır. Şant tedavisi planlanırken hidrosefali varlığı, akuaduktus sylvii'nin açık olup olmadığı ve kist kavitesinin subaraknoid mesafe ile ilişkisinin öncelikli olarak değerlendirilmesi

gerekmekte olup bu faktörlerin mevcudiyetine göre tedavi şekillendirilmektedir⁴. Etiyopatogenezi ve tedavi yönetimi halen tartışmalı olan bu sendromda şant tedavisi yaklaşımları olarak sadece ventriküloperitoneal, sadece kistoperitoneal, Y konektörünün kullanıldığı iki kataterli tek pompalı ve iki kataterli iki pompalı şant kullanma tercih kriterleri henüz net değildir⁵.

Bu yazıda kliniğimizde Dandy-Walker sendromu teşhisi konulan 26 günlük bir yeni doğanda uygulanan tedavi yaklaşımı literatür eşliğinde sunulacaktır.

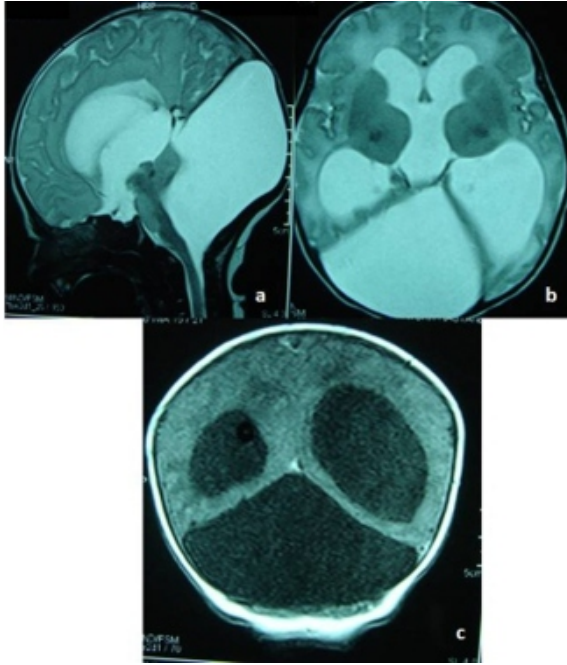
OLGU SUNUMU

Ebeveynler arasında akrabalığın olmadığı, annede gebelik esnasında herhangi bir sağlık probleminin yaşanmadığı, normal vajinal yolla, matür olarak doğan erkek bebek doğum sonrası 26. günde acil servise uykuya meyil, sık kusma ve gözlerde kayma şikâyetleri ile başvurdu. Hastanın yapılan nöroradyolojik görüntüleme tetkiklerinde serebellar vermis hipoplazisi, 4. ventrikülde kistik dilatasyon, tetraventriküler hidrosefali ve korpus kallozum disgenезisinin mevcut olduğu görüldü (Resim 1). Hastamızın radyolojik bulguları Dandy-Walker kompleksi içerisindeki Dandy-Walker malformasyonu ile uyum göstermektedir³. Hasta ivedilikle operasyona alındı. Operasyonda sağ

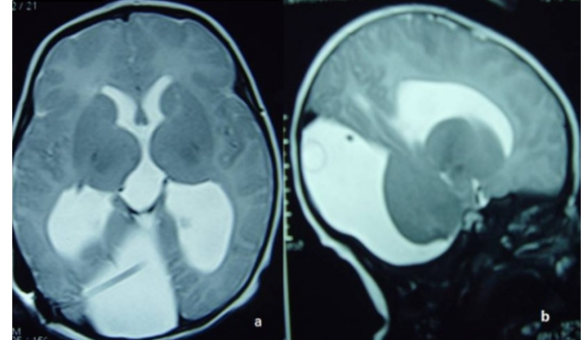
¹Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD, YOZGAT, TÜRKİYE

²Adnan Menderes Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD, AYDIN, TÜRKİYE

tarafından yaklaşımla ventriküloperitoneal ve kistoperitoneal şantların kranyal kataterleri takıldı. Sonrasında iki ayrı pompa takıldı ve iki peritoneal katater tek seferde trokardan gönderilerek peritoneuma yollandı. Ventiküle ve kiste konan pompaların her ikisi de orta basınçlıydı. Hastanın operasyon sonrası şikâyetleri düzeldi, erken postoperatif dönemde herhangi bir sorun gelişmedi. Bu sendroma sahip hastaların yaklaşık olarak %50'sinde zekâ geriliği gelişebilmesi nedeniyle hasta yakınları bu konuda bilgilendirildi⁶. Hastanın postoperatif erken dönem 1 ay sonraki MRG tetkikinde ventriküllerin ve kistin büyüklüğünün azaldığı tespit edildi (Resim 2). Hasta 3 yıl boyunca sorunsuz takip sonrası muhtemel göç nedeniyle takipten ayrıldı. Literatürde bildirilen yüksek oranlara rağmen hastanın bu üç yıllık süre zarfında mental motor gelişimi açısından herhangi bir anormallik tespit edilmedi.



Resim 1. Hastanın preoperatif MRG tetkikinde hidrosefali ve posterior fossada kist varlığı görülmekte. T2 ağırlıklı sagittal kesit (a), T2 ağırlıklı aksiyel kesit (b) ve T1 ağırlıklı koronal kesit (c)



Resim 2. Hastanın postoperatif T2 ağırlıklı aksiyel (a) ve sagittal kesitli MRG tetkikinde ventriküllerin ve posterior fossa kistin boyutlarının küçüldüğü görülmekte.

TARTIŞMA

Dandy-Walker malformasyonuna sahip vakaların çok büyük bir oranını infantlar ve yeni doğanlar oluşturmaktadır ve bunlar çoğunlukla hidrosefali ve artmış kafaiçi basınca bağlı gelişen baş çevresinin büyümesi ile başvurmaktadırlar³. Bununla birlikte bu hastaların %20 kadarı semptomsuz seyretmekte ve herhangi bir tedavi gerektirmemektedir⁷.

Semptomatik Dandy-Walker malformasyonunda ilk tedavi seçeneği halen tartışmalıdır⁵. Bu malformasyonun cerrahi tedavisinde tanımlanan ilk yaklaşım posterior fossa eksplorasyonu ve kist membranı eksizyonu uzun bir süre boyunca tek tedavi seçeneği olmuştur⁷. Daha sonraki dönemde şantların gelişimi ile bu yaklaşım yavaş yavaş terk edilmiştir ve yakın zamanda da endoskopik girişimler tedavi seçenekleri arasına girmiştir⁴. Şant uygulamalarında iki farklı kistik kavitenin mevcut olduğu Dandy-Walker malformasyonunda eş zamanlı her iki kaviteye drenaj uygulanması gerekli olduğu belirtilmiş olup, hem ventriküle hem de kistik kaviteye katater koyup bunları Y konnektörü kullanarak birleştirip tek pompaya bağlamak ya da iki ayrı şant pompasının kullanımı literatürde bildirilmiştir^{4,5}. Ancak bunların hangisinin hangi durumlarda seçilmesi gerekliliği, birinin diğerine avantajı veya dezavantajı ile ilgili net verilere rastlayamamaktayız.

VP (ventriküloperitoneal) şant genellikle kolay uygulanabilmekte ve daha düşük insidanda malpozisyon ve migrasyon oranları göstermektedir. Ancak bu uygulamaya bağlı olarak gelişebilen transtentoriyel yukarı yönlü herniyasyon, izole dördüncü ventrikülle sonuçlanan kazanılmış akuaduktus stenozu görülebilmektedir. Dandy-walker malformasyonuna sahip hastalarda primer yaklaşım olarak sadece ventriküloperitoneal şant takıldığında çok büyük olasılıkla muhtemel sekonder akuaduktus stenozuna bağlı kistoperitoneal şant gereksinimi olabileceği bildirilmiştir^{5,8}.

Literatürde KP (kistoperitoneal) şant uygulaması ile başarılı sonuçlar alındığı da

bildirilmiştir^{9,10}. KP şant uygulamasının komplikasyonları proksimal ucun zor yerleştirilmesi, sık diskonneksiyon ve migrasyon, posterior fossa hematomu gelişmesi ve beyin sapı gerilmesi, sık revizyon gerektirmesi ve postoperatif periyotta artmış BOS sızıntısı olarak sayılabilir⁴.

Lateral ventiküle ve posterior fossa kistine şant yerleştirilmesi ve tek pompaya bağlanması tentoryum civarında basıncı eşitleme açısından tavsiye edilmiştir. Bu uygulama yukarı doğru transtentoriyel herniyasyon ve kronik serebral herniyasyon gelişme riskini minimuma indirmektedir. Bu şekilde bir yaklaşım akueduktustan azalmış BOS (beyin omurilik sıvısı) akımına bağlı sekonder akuadukt stenozuna yol açabilmektedir^{4,5}. Bu tip uygulama sonrası subdural effüzyon görüldüğü de bildirilmiştir¹¹.

Mohanty ve ark.'nın 72 hasta üzerinde yaptığı çalışmada 48 hastaya şant uygulaması yapılmıştır. Bu hastalardan başlangıçta sadece 3 tanesine kombine şant takılmıştır. Ancak klinik takiplerde KP peritoneal şantı olan 4 hasta VP şant takılmasını da gerektirmiş ve son durumda toplam 7 hastada kombine şant uygulaması yapılmıştır. Bu çalışmada gözlemlenen komplikasyon sayısı sadece VP şant uygulananlarda 9, sadece KP şant uygulananlarda 20 kombine şant uygulananlarda ise iki olarak bildirilmiştir⁴.

Kumar ve ark.'nın 42 hastalık çalışmasında primer yaklaşım olarak başlangıçta sadece 4 hastaya kombine şant takılmış ve bunların sadece 1 tanesi şantın alt ucunun bloke olması nedeniyle revizyon gerektirmiştir, bununla birlikte sadece ventrikülperitoneal şant takılan 28 hastadan 8 tanesi ve kistoperitoneal şant takılan 7 hastadan 6 tanesi ek şant takılmasını gerektirmiş ve toplamda kombine şant takılan hasta sayısı 18'e ulaşmıştır⁵.

Bu çalışmaların sonuçlarından biraz daha farklı olarak Yüceer ve ark.'nın 13 hastalık çalışmasında 5 hastaya kombine şant takılmış, bu 5 hastanın 2 tanesinde subdural effüzyon ve şant disfonksiyonu nedeniyle yeniden operasyon gerekliliği doğmuştur¹¹. Bu çalışmada diğer iki çalışmaya göre kombine şant uygulamasında biraz daha yüksek bir komplikasyon oranı görüldüğü söylenebilir.

Sonuç olarak, etyopatogenezi ve tedavisi halen tartışmalı olan bu malformasyonda şant uygulaması ana tedavi şemasını oluşturmaktadır. Teorik olarak primer yaklaşımda başlangıçta kombine şant takılması tavsiye edilmemekle birlikte, BOS akım çalışmalarının yapılabilmesinin mümkün olmadığı veya yeterli zamanın olmadığı koşullarda iki ayrı katater ve pompa kullanılmasının daha güvenilir bir yaklaşım olabileceği kanaatindeyiz, ancak bunun daha geniş hasta serileri ve karşılaştırmalı çalışmalarla teyit edilmesi gerekmektedir.

1. Leonard JR, Ojeman JG: Dandy-Walker syndrome. In: Winn HR, editor. Youmans neurological surgery, 5th ed. Elsevier, Philadelphia, 2004:3285-8.
2. Stovall JM, Venkatesh R. Magnetic resonance imaging of an adult with the Dandy-walker syndrome. J Natl Med Assoc 1988 Nov;80(11):1241-7.
3. Notaridis G, Ebbing K, Giannakopoulos P, Bouras C, Kövari E. Neuropathological analysis of an asymptomatic adult case with Dandy-Walker variant. Neuropathol Appl Neurobiol 2006 Jun;32(3):344-50.
4. Mohanty A, Biswas A, Satish S, Praharaj SS, Sastry KVR. Treatment options for Dandy-Walker malformation. J Neurosurg (5 Suppl Pediatrics) 2006;105:348-56.
5. Kumar R, Jain MK, Chhabra K: Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. Childs Nerv Syst 2001;17:348-52.
6. Boddaert N, Klein O, Ferguson N, Sonigo P, Parisot D, Hertz-Pannier L, Baraton J, Emond S, Simon I, Chigot V, Schmit P, Pierre-Kahn A, Brunelle F. Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation. Neuroradiology 2003;45:320-4.
7. Açıköz B, Çağavi F. Dandy-Walker malformasyonu. In: Aksoy K, editör. Temel nöroşirürji. 1. Baskı. Buluş Tasarım ve Matbaacılık, Ankara, 2005:1467-70.
8. Shin M, Morita A, Asano S, Ueki K, Kirino T. Neuroendoscopic aqueductal stent placement procedure for isolated fourth ventricle after ventricular shunt placement: case report. J Neurosurg 2000;92:1036-9.
9. Miyamori T, Okabe T, Hasegawa T, Takinami K, Matsumoto T. Dandy-Walker syndrome successfully treated with cystoperitoneal shunting: case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 1999;39:766-8.
10. Shuto T, Sekido K, Ohtsubo Y, Saida A, Yamamoto I. Dandy-Walker syndrome associated with occipital meningocele and spinal lipoma: case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 1999;39:544-7.
11. Yüceer N, Mertol T, Arda N. Surgical treatment of 13 pediatric patients with Dandy-Walker syndrome. Pediatr Neurosurg 2007;43:358-63.

YAZIŞMA ADRESİ

Dr. Hakan AK
Bozok Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD,
YOZGAT, TÜRKİYE

E-Posta : nrsdrhakanak@yahoo.com

KAYNAKLAR