

Tytuł: Zespół Dandy'ego i Walkera / Dandy-Walker syndrome

Słowa kluczowe: ZESPÓŁ DANDY'EGO I WALKERA WADY TYLNEGO DOŁU CZASZKI
WODOGŁOWIE

Keywords: DANDY-WALKER SYNDROME HYDROCEPHALUS POSTERIOR FOSSA ANOMALY

Autorzy:

Sergiusz Józwiak - <p>Klinika Neurologii Dziecięcej Warszawskiego Uniwersytetu

Medycznego</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

<p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

</p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p> <p> </p>

Weronika Golec - Klinika Neurologii Dziecięcej, Warszawski Uniwersytet Medyczny

Streszczenie:

Zespół Dandy'ego i Walkera (ang. Dandy-Walker syndrome, DWS) to rzadki zespół wad wrodzonych tylnego dołu czaszki, który obejmuje hipoplazję lub agenezję robaka mózdzku, poszerzenie komory IV z wytworzeniem torbieli tylnej jamy czaszki oraz wysokie ustawienie namiotu mózdzku. Objawy kliniczne DWS najczęściej występują w 1. roku życia i są wynikiem narastającego wodogłowie, dotyczącego do 90% chorych, oraz nieprawidłowości strukturalnych mózdzku. Diagnostyka zespołu za pomocą ultrasonografii (USG) jest możliwa po 18.-20. tygodniu ciąży, jednak złotym standardem potwierdzającym rozpoznanie jest badanie rezonansem magnetycznym (RM), precyzyjnie oceniającym struktury tylnego dołu czaszki. Wczesne rozpoznanie oraz leczenie neurochirurgiczne narastającego wodogłowie znacznie poprawiają rokowanie.

Abstract:

Dandy-Walker syndrome (DWS) is a rare congenital posterior fossa anomaly characterized by

hypoplasia or agenesis of the cerebellar vermis, cystic enlargement of the fourth ventricle and upward displacement of tentorium cerebelli. The symptoms usually become apparent in the first year of life due to hydrocephalus development, which concerns approximately 90% of patients and structural abnormalities of the cerebellum. Prenatal diagnosis by ultrasound is possible after the 18th-20th week of gestation, however the magnetic resonance imaging (MRI) is a gold standard of DWS and it should be used to confirm the diagnosis. MRI allows to exact assessment of the structures of the posterior fossa. Early diagnosis and neurosurgical treatment of developed hydrocephalus significantly improves patient prognosis.