.个案报告.

变异型Dandy-Walker综合征3例

刘朝祥 曾 群

【关键词】Dandy-Walker综合征;诊断;治疗
【文章编号】1009-153X(2015)07-0447-01 【文献标志码】B 【中国图书资料分类号】R 742.8+9

1 病例资料

病例一:女,58岁,因外伤致头痛3 h入院。头部CT示:小脑脑沟增宽,第四脑室扩大,枕大池扩大并与第四脑室相通。头部MRI示:小脑蚓部细小,第四脑室增大与枕大池相连(图1)。

病例二:男,26岁,因外伤致一过性意识障碍2 d入院。头部CT示:脑室系统扩大。头部MR示:小脑蚓部较小,第四脑室扩大,枕大池与第四脑室相通,第三脑室及双侧脑室亦有扩大。

病例三:男,40岁,因突发头痛伴恶心呕吐2 h入院。头部CT示:枕大池明显扩大。头部MRI示:脑室系统形态大小正常,小脑蚓部细小,第四脑室增大与枕大池相连。

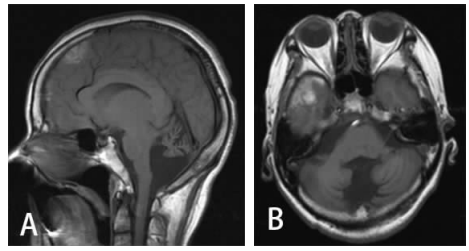


图1 1例变异型Dandy-Walker综合征患者头部MRI图

A. T_1像矢状位示第四脑室上部及小脑上蚓部相对正常,下蚓部发育不全;B. T_1像轴位示小脑蚓部缺失,第四脑室增大与枕大池相连

2 讨 论

Dandy-Walker综合征又称Dandy-Walker囊肿、Dandy-Walker畸形,或第四脑室中、侧孔先天性闭锁。该病最早于1914年由Dandy首次报道,为罕见的先天性疾病,但对变异型Dandy-Walker综合征的国内外文献报道比较少。目前,其病因尚不明确,学说众多,但小脑蚓部以及第四脑室发育异常被认为是该病主要原因。总结近年来国内外最新研究成果,均提示该病与3、9、13号染色体异常有关,具体的分子基础还有待深入研究。根据影像学表现将Dandy-Walker综合征分为2型:①典型Dandy-Walker综合征,有三个特征,即小脑蚓部部分或全部发育不良,第四脑室背侧与枕大池相通,枕大池极度扩张伴有横窦、窦汇、小脑幕上移;②变异型Dandy-Walker综合征,第四脑室上部及小脑上蚓部相对正常,下蚓部发育不全,脑积水发生较典型少,程度较轻。该病可合并胼胝体发育不全等脑发育异常及其它系统的畸形,包括并指(趾)、多指(趾)、Klipper-feil综合征和Walker-Warburg综合征。典型性Dandy-Walker综合征表现为:①小于1岁患儿,体型巨大,常常必须剖宫产;②精神运动迟缓以及颅内压增高症状;③智力发育迟缓;④常伴有中枢神经系统的异常,最常见的是胼胝体的发育不全;⑤可伴有非中枢神经系统的异常,心脏缺陷较为常见。

变异型Dandy-Walker综合征诊断率较低,其原因可能是患者有蚓部的缺失及不同程度的脑积水、第四脑室扩大,但表现精神、运动、智力发育不全的症状比较少,多只出现轻度脑积水的症状。本组3例患者在外伤或脑出血前均诉平时易头晕、乏力,休息后可以缓解。患者病因治愈后,未行手术治疗,体格检查未发现任何神经阳性体征,无脑及其它脏器的发育异常。因为不像典型Dandy-Walker综合征一样有明显表现,并受我国经济发展水平限制,Dandy-Walker综合征患者多在伴有头部的其它疾病时,影像学检查才发现,故发现较晚;并且由于原发病的存在,或多或少地分散了医师的注意方向,从而影响了该病的诊断率。目前Dandy-Walker综合征主要以手术治疗为主,主要的方法是脑室-腹腔分流术、囊肿-腹腔分流术以及两者共同应用,也有采用囊肿切除并后颅窝减压术。国内有专门针对变异型Dandy-Walker综合征行脑室-腹腔分流术的报道,近期病情有一定程度改善,但远期效果欠佳。对于症状不典型的变异型Dandy-Walker综合征是否应行手术治疗,以及应优先行何种分流术,国内外仍存在争论,但国内倾向于行囊肿-腹腔分流术。

(2013-12-23收稿,2014-02-27修回)

doi:10.13798/j.issn.1009-153X.2015.07.024
作者单位:411100 湖南,湘潭市中心医院神经外科(刘朝祥、曾 群)