



Het Dandy Walker syndroom

Wat is het Dandy Walker syndroom?

Het Dandy Walker syndroom is een aangeboren afwijking van de van de kleine hersenen en de vochtholtes rondom de kleine hersenen.

Hoe wordt het Dandy Walker syndroom ook wel genoemd?

Het Dandy Walker syndroom wordt ook wel het Luschka-Magendie foramen atresie syndroom genoemd. De ruimtes van Luschka en Magendie spelen een belangrijke rol voor de stroming van het hersenvocht uit de hersenholtes naar de ruimte rondom de hersenen.

Bij kinderen met het Dandy Walker syndroom blijken deze ruimte te ontbreken. De term atresie verwijst naar het ontbreken van deze normale hersenstructuren wat bij een groot deel van de kinderen, maar niet bij alle kinderen met het Dandy Walker syndroom voorkomt. Eigenlijk is de term dus niet meer juist.

Dandy en Walker zijn twee artsen die dit syndroom beschreven hebben.

Het Dandy Walker syndroom komt in allerlei variaties voor. Het officiële Dandy Walker syndroom bestaat uit het ontbreken van het middenstuk van de kleine hersenen, een toegenomen grootte van de zogenaamde vierde hersenholte en de vorming van een vochtophoping in de buurt van de kleine hersenen. Wanneer een van deze kenmerken ontbreekt wordt gesproken van een Dandy Walker variant.

Ook het zogenaamde Mega Cisterna Magna syndroom wordt tot de Dandy Walker varianten gerekend, net als de arachnoidale cyste in de buurt van de kleine hersenen.

Hoe vaak komt het Dandy Walker syndroom voor bij kinderen?

Het syndroom van Dandy Walker is een zeldzame aandoening. Jaarlijks wordt de diagnose ongeveer bij een op de 20.000 kinderen gesteld.

Bij wie komt het Dandy Walker syndroom voor?

Het Dandy Walker syndroom is al vanaf de geboorte aanwezig. De eerste klachten kunnen zowel kort na de geboorte als pas op latere leeftijd duidelijk worden.

Het syndroom van Dandy Walker komt vaker bij jongens dan bij meisjes voor.

Wat is de oorzaak van het Dandy Walker syndroom?

Verstoorde aanleg

De aanleg van de kleine hersenen gebeurt in de eerste twaalf weken van de zwangerschap. Waarschijnlijk wordt de aanleg van de kleine hersenen in die eerste weken verstoord. Het is niet goed bekend waardoor de normale hersenontwikkeling verstoord wordt. Waarschijnlijk gaat het om een samenspel van verschillende factoren, waaronder mogelijk ook erfelijk factoren. Ook lijken infecties bij de moeder vroeg in de zwangerschap zoals een infectie met het Rode hond/rubellavirus, het CMV-virus of een infectie met toxoplasmose bij te kunnen dragen aan het ontstaan van een Dandy Walker syndroom. Net als het overmatig gebruik van alcohol of het gebruik van bloedverdunnende medicijnen zoals acenocoumarol tijdens de eerste weken van de zwangerschap. Daarnaast zou een overmatig gebruik van vitamine A mogelijk een oorzaak kunnen zijn voor het ontstaan van het Dandy Walker syndroom.



Kleine hersenen

Een deel van de kleine hersenen wordt niet aangelegd en de vierde hersenholte wordt groter aangelegd als gebruikelijk. Ook is de ruimte waarin de kleine hersenen liggen veel groter dan gebruikelijk. Hierdoor zijn bepaalde hersenstructuren in de richting van de grote hersenen verplaatst. Daarnaast komt er bij het Dandy Walker syndroom een vochtophoping voor rondom de kleine hersenen.

Bij zeven van de tien kinderen komen naast het voorkomen van de bekende afwijkingen bij het Dandy Walker syndroom ook nog andere aanlegstoornissen van de hersenen voor. Veel voorkomende aanlegstoornissen zijn het ontbreken van de hersenbalk, het corpus callosum. Dit komt bij een op de vier kinderen met het Dandy Walker syndroom voor. Andere aanlegstoornissen die regelmatig gezien worden zijn: onvoldoende scheiding tussen de rechter en de linkerhersenhalft (holoprosencefalie), te veel golfjes en windingen aan het hersenoppervlak (polymicrogyrie), hersencellen die op een verkeerde plek liggen (heterotopie), afwijkende aanleg van de rest van de kleine hersenen, het ontbreken van een stuk van de hersenen die gyrus cinguli wordt genoemd.

Fout in het erfelijk materiaal

Het Dandy Walker syndroom wordt bij een klein deel van de kinderen veroorzaakt door een fout in het erfelijk materiaal. Er zijn meerdere fouten op verschillende chromosomen bekend die allemaal het Dandy Walker syndroom kunnen veroorzaken. Een kind krijgt pas het Dandy Walker syndroom als beide chromosomen dezelfde fout bevatten. Een groot deel van de kinderen heeft deze fout in het erfelijk materiaal overgeërfd van beide ouders. De ouders zelf hebben geen klachten omdat ze een chromosoom hebben met de fout, maar daarnaast ook een chromosoom zonder fout. Ze zijn drager van de fout. Wanneer beide ouders het chromosoom met de fout doorgeven aan hun kind, zal het kind de verschijnselen van het Dandy Walker syndroom krijgen. De kans dat beide ouders drager zijn is klein. Wanneer beide ouders familie van elkaar zijn is de kans groter dan zij beide drager zijn van dezelfde fout. Hun kinderen zullen dan een grotere kans hebben op het ontwikkelen van het Dandy Walker syndroom.

Hoe de fout in het DNA precies leidt tot het niet aanleggen van het middenstuk van de kleine hersenen is niet bekend.

Wat zijn de verschijnselen van het Dandy Walker syndroom?

Variatie

Er zitten grote variaties in de ernst en de hoeveelheid klachten van de kinderen met het Dandy Walker syndroom. Sommige kinderen hebben veel klachten, anderen maar weinig. Sommige kinderen hebben dusdanig weinig klachten, dat bij hen de diagnose nooit gesteld wordt.

Slappe baby

Baby's met het Dandy Walker syndroom zijn vaak slap in hun spieren. Wanneer ze opgetild worden moeten ze goed ondersteund worden, anders glijden ze gemakkelijk uit de handen van de persoon die ze optilt. Baby's met het Dandy Walker syndroom hebben vaak grote moeite om hun hoofd in balans te houden of op te tillen.

Spasticiteit

Een deel van de kinderen zal uiteindelijk in plaats van slapeid in de spieren last krijgen van stijfheid in de spieren: spasticiteit. Deze spasticiteit bemoeilijkt het bewegen.



Waterhoofd

Zeven tot negen van de tien kinderen met het Dandy Walker syndroom ontwikkelt een waterhoofd. Meestal ontstaat dit waterhoofd in de eerste maanden na de geboorte, soms is het al voor de geboorte aanwezig.

Het waterhoofd ontstaat omdat het vocht als gevolg van de veranderingen in de hersenen niet meer gewoon rond kan stromen. Hierdoor kan het hersenvocht niet meer goed afgevoerd worden, omdat de aanmaak van vocht wel gewoon doorgaat zal er steeds meer vocht aanwezig zijn in de hersenholttes waardoor een waterhoofd ontstaat.

Groot hoofd

Als gevolg van de veranderde aanleg van de kleine hersenen en de extra vochtcollectie in de buurt van de kleine hersenen, hebben kinderen met het Dandy Walker syndroom een groot hoofd. Met name de achterkant van de schedel steekt vaak opvallend naar achteren toe. Wanneer er daarnaast een waterhoofdje ontstaat, zal het hoofdje geleidelijk aan steeds groter gaan worden. Wanneer de gemeten waarde in een groeicurve worden uitgezet, valt dan op dat het hoofd als het ware uit de curve groeit.

Ontwikkelingsachterstand

Kinderen met het Dandy Walker syndroom ontwikkelen zich vaak trager dan hun leeftijdsgenoten. Ze gaan later lachen, omrollen, zitten en staan, praten en begrijpen dan hun leeftijdsgenoten doen. Sommige kinderen met het Dandy Walker syndroom zullen nooit leren lopen.

Coördinatie

De kleine hersenen zijn erg belangrijk voor de coördinatie van verschillende bewegingen. Bij kinderen met het Dandy Walker syndroom verlopen de bewegingen daarom vaak niet goed gecoördineerd. Kinderen bewegen zich schokkerig en vallen gemakkelijk.

Oogbewegingen

De coördinatie speelt ook een belangrijke rol bij het bewegen van de ogen. Om goed te kunnen zien moeten beide ogen samen werken. Bij kinderen met het Dandy Walker syndroom lukt dit vaak niet goed. De ogen bewegen schokkerig en kunnen vaak niet snel gedraaid worden naar de kant waar het kind heen wil kijken. Daarom draait het kind eerst het hoofd en volgen de ogen pas later.

Ademhalingsproblemen

In de buurt van de kleine hersenen ligt de hersenstam. In deze hersenstam ligt het ademhalingscentrum. Het ademhalingscentrum regelt de manier van ademen. De manier van ademen wordt afgesteld op de behoefte van het lichaam. In rust ademen we langzamer en bij inspanning sneller. Bij kinderen met het Dandy Walker syndroom is deze afstelling van de ademhaling op de inspanning ontregeld. Kinderen ademen of te snel of te langzaam in verhouding met de behoefte van het lichaam. Bij een te snelle ademhaling verliest het lichaam te veel koolzuur wat van invloed is op de zuurgraad van het lichaam. Deze zuurgraad is heel belangrijk voor het goed laten verlopen van allerlei processen in het lichaam. Bij een te langzame ademhaling kunnen problemen met de zuurstofvoorziening voorkomen.

Tekenen van verhoogde druk

Bij sommige kinderen ontstaat het waterhoofd in korte tijd. Als gevolg van het waterhoofd gaat de druk in het hoofd omhoog. Dit leidt tot klachten van hoofdpijn, misselijkheid, braken, wazig zien, geprikkeld gedrag.



Epilepsie

Een op de drie tot zes kinderen met het Dandy Walker syndroom ontwikkelt epilepsie. Het kan hierbij gaan om verschillende soorten epileptische aanvallen.

Afwijkingen aan de handen en voeten

Een klein deel van de kinderen met het Dandy Walker syndroom heeft een extra vinger of teen. Ook het aan elkaar gegroeid zijn van twee of meer vingers en tenen wordt regelmatig gezien, dit wordt syndactylie genoemd.

Gespleten gehemelte

Een gespleten lip en of gehemelte, ook wel schisis genoemd, wordt iets vaker gezien bij kinderen met het Dandy Walker syndroom.

Hartafwijking

Kinderen met het Dandy Walker syndroom hebben iets vaker ook een aangeboren hartafwijking.

Spina bifida

Een klein deel van de kinderen met het Dandy Walker syndroom heeft ook spina bifida.

Nierafwijkingen

Bij een klein deel van de kinderen met het Dandy Walker syndroom komen afwijkingen aan de nieren voor in de vorm van cystes.

Oogafwijkingen

Naast bovengenoemde aansturingproblemen van de oogbewegingen kunnen bij een klein deel van de kinderen met het Dandy Walker syndroom ook afwijkingen aan de ogen zelf voorkomen. De ogen staan vaak wat verder van elkaar af dan gebruikelijk. Het kan gaan om een spleet in het hoornvlies, de lens, het glasvocht of het netvlies, deze spleten worden coloboom genoemd. Bij andere kinderen functioneert het netvlies niet goed waardoor zij slechtziend zijn. Een deel van de kinderen heeft last van staar, een vertroebeling van de lens.

Huidafwijking

Een deel van de kinderen heeft last van een wijnvlek in het gezicht. Soms komen ook bruine vlekken op de huid voor.

Tongbewegingen

Kinderen met het Dandy Walker syndromen hebben vaak hun tong uit de mond hangen. Bij een deel van de kinderen met Dandy Walker syndroom is de tong ook anders van vorm.

Autistische kenmerken

Een deel van de kinderen met het Dandy Walker syndroom vertoont op kinderleeftijd autistische kenmerken. Ze maken minder gemakkelijk contact met anderen in hun omgeving en zijn meer in zich zelf gekeerd. In het contact met andere mensen begrijpen ze niet altijd goed wat er van hen verwacht wordt.



Hoe wordt de diagnose Dandy Walker syndroom gesteld?

Verhaal en onderzoek

Op grond van het verhaal en de bevindingen van het onderzoek bij een kind kan de kinderneuroloog vermoeden dat er sprake is van een afwijking aan de hersenen. Om een beter beeld te krijgen van deze mogelijke afwijkingen zal gekozen worden voor een techniek om de hersenen af te beelden.

ECHO van de hersenen

Bij baby's met een nog open fontanel is het mogelijk om snel en eenvoudig door middel van een ECHO-onderzoek te kijken of de hersenen goed aangelegd zijn. Op de ECHO is bij het Dandy Walker syndroom te zien dat het middenstuk van de kleine hersenen ontbreekt en dat de vierde hersenkamer veel groter is dan gebruikelijk.

Om een meer gedetailleerder beeld te krijgen is vaak een MRI-scan nodig.

Het Dandy Walker syndroom kan ook vastgesteld worden met behulp van ECHO-onderzoek tijdens de zwangerschap.

MRI-scan

Met behulp van een MRI-scan kunnen de hersenen worden afgebeeld. Bij kinderen met het Dandy Walker syndroom is te zien dat het middenstuk van de kleine hersenen ontbreekt of weinig ontwikkeld is. Ook is de vierde hersenkamer vergroot. De ruimte waarin de kleine hersenen is vergroot, waardoor bepaalde structuren in de richting van de grote hersenen gedrukt worden. Aan de achterzijde van de kleine hersenen wordt een met vocht gevulde ruimte gezien. Soms is ook de hersenstam, met name de brug van de hersenstam, minder ontwikkeld dan gebruikelijk.

Naast het ontbreken van het middenstuk van de kleine hersenen, kunnen ook andere afwijkingen op andere plaatsen aan de hersenen gezien worden. Een veelvoorkomende afwijking is het ontbreken van de hersenbalk, het corpus callosum.

Ook is het achterste gedeelte van de grote hersenholtes vaak wijder dan het voorste gedeelte. Deze afwijking wordt colpocefalie genoemd.

Oogarts

Omdat bij kinderen met het Dandy Walker syndroom vaker afwijkingen aan de ogen voorkomen, worden zij meestal allemaal een keer gezien door de oogarts.

Hoe wordt het Dandy Walker syndroom behandeld?

Geen genezing

Er is geen behandeling die het Dandy Walker syndroom kan genezen. De behandeling is erop gericht de symptomen van de ziekte zo veel mogelijk te onderdrukken of om het kind er zo goed mogelijk mee te leren omgaan.

Fysiotherapie, ergotherapie, revalidatie

Een fysiotherapeut kan helpen om zo lang mogelijk en zo goed mogelijk in beweging te blijven.

De ergotherapeut en/of revalidatiearts kunnen behulpzaam zijn bij hulpmiddelen thuis die de verzorging van het kind vergemakkelijken.



Logopedist

Een logopedist kan helpen bij het stimuleren van de taalontwikkeling. Ook kan een logopedist adviezen geven of alternatieve vormen van communiceren zoals communiceren met gebaren wanneer de taalontwikkeling nog niet voldoende op gang gekomen is.

Drain

Kinderen met een waterhoofd hebben meestal een drain nodig. Een drain is een slangetje wat van de vochtoltes in het hoofd onder de huid door naar de buikholte loopt. Op deze manier kan het overtollige vocht van het hoofd afgevoerd worden naar de buik. In de buik wordt dit overtollige vocht opgeruimd.

Epilepsie

Met behulp van medicijnen wordt geprobeerd nieuwe epileptische aanvallen zo veel mogelijk te voorkomen.

Voedingsproblemen

Wanneer zelf eten en drinken niet meer lukt kan het kind gevoed worden via een sonde door de neus of direct in de maag (PEG-sonde).

Infecties

Infecties kunnen behandeld worden met antibiotica, soms kan een lage dosis antibiotica helpen om infecties te voorkomen.

Begeleiding

Begeleiding en ondersteuning van ouders van een kind met het Dandy Walker Syndroom is ook heel belangrijk. Via het forum van deze site (onder het kopje contact met andere ouders) of via de patiëntenvereniging kunnen ouders in contact komen met andere ouders met dezelfde aandoening of met andere aandoeningen die vergelijkbare problemen geven. Ook een maatschappelijk werkende of een psycholoog kan begeleiding geven bij het verwerken van de diagnose en om de ziekte een plaats te geven in het leven.

Wat betekent het Dandy Walker syndroom voor de toekomst?

Blijvende beperkingen

Kinderen met Dandy Walker syndroom zullen hun hele leven blijvende beperkingen ondervinden als gevolg van dit syndroom. De ernst van deze beperkingen kan enorm variëren. Een klein deel van de kinderen heeft in het geheel geen klachten. Sommige kinderen kunnen met wat aanpassingen een zelfstandig leven leiden. Een groot deel zal uiteindelijk afhankelijk blijven van hulp en in een woonvoorziening gaan wonen.

De ernst van de beperkingen hangt samen met de grootte van het ontbrekende deel van de kleine hersenen en het voorkomen van nog andere hersenafwijkingen.

Levensverwachting

Bij kinderen met het Dandy Walker syndroom zonder complicaties is er in principe een normale levensverwachting. Bij kinderen met ernstige beperkingen kunnen complicaties zoals zeer moeilijk behandelbare epilepsie of terugkerende longontstekingen zorgen voor een verkorting van de levensverwachting.



Hebben broertjes en zusjes ook een vergrote kans om ook het Dandy Walker syndroom te krijgen?

Erfelijke factoren

Het is niet goed bekend waarom kinderen het Dandy Walker syndroom krijgen.

Waarschijnlijk gaat het om een samenspel van verschillende factoren. Erfelijke factoren kunnen daarbij ook een rol spelen. Broertjes en zusjes hebben daarom een licht vergrote kans om ook het Dandy Walker syndroom te krijgen. Deze kans wordt geschat tussen de 1 en 5%. Een klinisch geneticus kan hier meer uitleg over geven.

Prenatale diagnostiek

Er bestaan mogelijkheden voor prenatale diagnostiek bij een nieuwe zwangerschap nadat ouders een kind met het Dandy Walker syndroom hebben gekregen indien de ouders dit wensen. Door middel van een uitgebreid ECHO-onderzoek tijdens de zwangerschap rond de 20 e week, kan gekeken worden of de kleine hersenen zich normaal hebben aangelegd.

Links en verwijzingen

www.bosk.nl

Referenties:

1. Forzano F, Mansour S, Ierullo A, Homfray T, Thilaganathan B. Posterior fossa malformation in fetuses: a report of 56 further cases and a review of the literature. *Prenat Diagn.* 2007;27:495-501.
2. Mohanty A, Biswas A, Satish S, Praharaj SS, Sastry KV. Treatment options for Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg.* 2006;105:348-56.

Laatst bijgewerkt 5 april 2008

Auteur: JH Schieving