

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

УДК 611.818.5-007-073.756.8-053.1

**АНАТОМИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ
СИНДРОМА ДЕНДИ–УОКЕРА ПО ДАННЫМ
КОМПЬЮТЕРНОЙ ТОМОГРАФИИ**

¹Чаплыгина Е.В., ¹Кучиева М.Б., ¹Калашаов Б.М., ²Бедрик М.А., ³Бедрик А.С.

¹ФГБОУ ВО «Ростовский государственный медицинский университет» Минздрава России,
Ростов-на-Дону, e-mail: ev.chaplygina@yandex.ru;

²ГБУ РО «Областная клиническая больница №2», Ростова-на-Дону;

³МБУЗ ЦРБ Аксайского района, Аксай

Своевременная диагностика синдрома Денди–Уокера является важнейшей задачей для врачей многих клинических специальностей: рентгенологов, врачей ультразвуковой диагностики, неонатологов, педиатров. Целью исследования явилось изучение анатомических аспектов диагностики аномалии Денди–Уокера по данным компьютерной томографии. Приведено описание клинического случая у новорожденного в возрасте 5 дней, с полной формой аномалии Денди–Уокера. Исследование проведено на базе отделения лучевой диагностики ГБУ РО «Областная клиническая больница №2» г. Ростова-на-Дону. Рассмотрены анатомические критерии диагностики синдрома Денди–Уокера: наличие аплазии либо гипоплазии мозжечка, деформации и увеличения размеров желудочков мозга, наличие кистозного образования в области задней черепной ямки (киста кармана Блейка, киста задней мозжечково-мозговой цистерны), увеличение размеров задней мозжечково-мозговой цистерны, увеличение тенториального угла, угла мозолистого тела. Описаны анатомические аспекты различных клинических форм синдрома: полной (классической) формы, варианта синдрома Денди–Уокера, кисты кармана Блейка, кисты задней мозжечково-мозговой цистерны. Обосновано приоритетное значение компьютерной томографии для анатомической оценки синдрома Денди–Уокера. Использование анатомических ориентиров в диагностике врожденных аномалий центральной нервной системы позволяет уменьшить показатели младенческой смертности и детской инвалидности.

Ключевые слова: анатомические аспекты, синдром Денди–Уокера, компьютерная томография

**ANATOMICAL CRITERIA FOR THE DIAGNOSIS
OF DANDY–WALKER SYNDROME ACCORDING
TO COMPUTED TOMOGRAPHY**

¹Chaplygina E.V., ¹Kuchieva M.B., ¹Kalashaov B.M., ²Bedrik M.A., ³Bedrik A.S.

¹Rostov State Medical University of the Ministry of Health of Russia, Rostov-on-Don,
e-mail: ev.chaplygina@yandex.ru;

²Regional clinical Hospital No. 2, Rostov-on-Don;

³MBIH Central Regional Hospital of Aksai region, Aksai

Timely diagnosis of Dandy–Walker syndrome is an important task for doctors of many clinical specialties, radiologists, ultrasound diagnostics doctors, neonatologists, pediatricians. The aim of the study was to study the anatomical aspects of the diagnosis of the Dandy–Walker anomaly according to computed tomography. A clinical case of a newborn at the age of 5 days with a complete form of the Dandy–Walker anomaly is described. The study was conducted on the basis of the Department of Radiology diagnostics of the State Medical Institution of the Russian Academy of Medical Sciences «Regional Clinical Hospital No. 2» in Rostov-on-Don. Anatomical criteria for the diagnosis of Dandy–Walker syndrome are considered: the presence of aplasia or hypoplasia of the cerebellum, deformation and enlargement of the ventricles of the brain, the presence of cystic formation in the posterior cranial fossa (cyst of Blake’s pocket, cyst of the posterior cerebellar-cerebral cistern), an increase in the size of the posterior cerebellar-cerebral cistern, an increase in the tentorial angles, the angle of the corpus callosum. Anatomical aspects of various clinical forms of the syndrome are described: the full (classical) form, a variant of the Dandy–Walker syndrome, Blake’s pocket cyst, cysts of the posterior cerebellar-cerebral cistern. The priority importance of computed tomography for the anatomical assessment of Dandy–Walker syndrome is substantiated. The use of anatomical landmarks in the diagnosis of congenital anomalies of the central nervous system makes it possible to reduce the rates of infant mortality and childhood disability.

Keywords: anatomical aspects, Dandy–Walker syndrome, computed tomography

Пороки развития центральной нервной системы занимают ведущее место в структуре перинатальной смертности [1]. Синдром Денди–Уокера – редкая аномалия развития головного мозга, встречается с частотой от 1:5000 до 1:25000 случаев среди

живых новорожденных, девочки болеют чаще мальчиков [2]. Среди новорожденных с гидроцефалией аномалия встречается в 12% случаев [3]. По данным Международной классификации болезней (МКБ 10) синдром Денди–Уокера соответствует шифру

Q 03.1 – атрезии срединной и латеральной апертур IV желудочка. Данная аномалия развития характеризуется морфологической триадой: агенезией мозжечка, кистой задней черепной ямки, гидроцефалией [2].

Синдром Денди–Уокера впервые описан в 1914 году нейрохирургом В. Денди. В 1942 году нейрохирург А. Уокер разработал хирургический способ коррекции данной аномалии [4]. В 1989 году педиатр и нейрорадиолог Д. Баркович, основываясь на результатах магнитно-резонансной диагностики, предложил классифицировать группу заболеваний, которую он назвал «комплекс Денди–Уокера», на следующие формы: классическая аномалия (полная форма), вариант Денди–Уокера, киста кармана Блейка, киста мозжечково-мозговой цистерны. Классическая аномалия Денди–Уокера (полная форма) характеризуется отсутствием или гипоплазией червя мозжечка, увеличением размеров задней черепной ямки, образованием кисты IV желудочка, высоким расположением намета мозжечка, гипоплазией полушарий мозжечка, смещением к скату ствола мозга, деформацией и расширением желудочков мозга. При данной форме аномалии задняя мозжечково-мозговая цистерна не визуализируется, отсутствует сообщение желудочка с подпаутинным пространством. Для классической формы характерны сопутствующие аномалии развития: агенезия мозолистого тела, энцефалоцеле, полимикрогирия, агирия, гетеротопия серого вещества мозга, что дает основание считать наличие данного синдрома показанием для расширенного диагностического поиска с целью обнаружения других пороков развития. При окклюзии парных латеральных апертур в области боковых карманов и срединной апертуры в каудальной части крыши IV желудочка (открытая форма аномалии) нарушаются отток и продукция спинномозговой жидкости, происходят расширение IV желудочка, а также расширение подпаутинного пространства, как правило, за счет задней мозжечково-мозговой цистерны, что приводит к внутренней окклюзионной гидроцефалии. Симптомы гидроцефалии составляют от 70 до 90% клинических проявлений данной формы аномалии [5]. При варианте синдрома Денди–Уокера визуализируются менее выраженные нарушения: гипоплазия нижней части червя мозжечка, наличие сообщения IV желудочка с задней мозжечково-мозговой цистерной, отсутствие окклюзии латеральных и срединной апертур IV желудочка (открытая форма аномалии) [6]. Киста кармана Блейка визуализируется как увеличение размеров и кистозное рас-

ширение IV желудочка без сообщения с задней мозжечково-мозговой цистерной. Киста кармана Блейка появляется в результате окклюзии срединной апертуры в сосудистой основе IV желудочка в нижнем углу ромбовидной ямки как выпячивание нижнего мозгового паруса в область задней мозжечково-мозговой цистерны [7]. Киста задней мозжечково-мозговой цистерны характеризуется увеличением ее размеров и кистозным расширением, сообщением с IV желудочком [8].

Причинами нарушения эмбриогенеза головного мозга, ведущими к появлению синдрома Денди–Уокера, являются хромосомные (делеции, дупликации, трисомии, триплоидии) и генные (мутации Z1C1, Z1C4 генов) аномалии [9, 10], повреждающее влияние на плод цитомегаловирусной инфекции, вируса краснухи, алкоголизма и диабета беременной [11].

Визуализация и оценка анатомических размеров мозжечка, желудочков мозга, большой цистерны мозга впервые проводятся при скрининговом пренатальном ультразвуковом исследовании. Однако пренатальная ультразвуковая диагностика синдрома Денди–Уокера может сопровождаться определенными трудностями: визуализация червя мозжечка становится возможной с 16-й недели внутриутробного развития, а также возможна нечеткая визуализация структур мозга [12, 13]. При подозрении на врожденную аномалию центральной нервной системы как в пренатальном, так и в постнатальном периоде для уточнения диагноза показано проведение компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ). Методы КТ и МРТ позволяют проводить детальный анализ анатомических срезов, что дает возможность получить более четкое представление об анатомии головного мозга [14, 15].

Своевременная диагностика врожденной аномалии Денди–Уокера позволит проводить адекватную терапию и решать вопрос о своевременной хирургической коррекции данного заболевания. Все это определило актуальность исследования анатомических аспектов диагностики аномалии Денди–Уокера.

Целью исследования явилось изучение анатомических аспектов диагностики аномалии Денди–Уокера по данным компьютерной томографии.

Описание клинического случая

Пациентка Д., 36 лет, поступила в отделение патологии беременных ГБУ РО «Областная клиническая больница № 2» г. Ростова-на-Дону на 39-й неделе беременности с диа-

гнозом: «поздняя преэклампсия тяжелой степени» для экстренного родоразрешения. У женщины данная беременность 4-я, ранее 2 родов, 1 аборт. На пренатальном скрининговом УЗИ у плода на 30-й неделе беременности были выявлены локальная правосторонняя вентрикуломегалия, ретроцеребеллярная киста. После экстренного родоразрешения путем кесарева сечения: плод длиной 51 см, весом 3250 г, с оценкой по шкале Апгар на 1-й минуте 5 баллов, на 5-й минуте – 5 баллов. Ребенок переведен на интенсивную терапию. При осмотре неонатологом на 2-е сутки сохраняются снижение мышечного тонуса и слабовыраженная реакция на раздражители. Рекомендовано выполнение КТ головного мозга и органов грудной клетки. Проведена пренатальная цитогенетическая диагностика: кариотип 46, XY. В отделении лучевой диагностики на 3-е сутки ребенку было выполнено КТ головного мозга и органов грудной клетки.

На КТ головного мозга, выполненной по стандартной программе, срезами по 1,25 мм, установлено: очагов патологической плотности вещества головного мозга не определяется, отмечаются агенезия червя мозжечка, выраженная гипоплазия правого полушария мозжечка, с расхождением полушарий мозжечка до 22,5 мм. Желудочки мозга: боковые асимметричные (D>S), расширение заднего (до 7,4 мм) и нижнего (до 4,21 мм) рогов правого бокового желудочка. IV желудочек широко сообщается с расширенной большой цистерной мозга (шириной до 37,8 мм). Тенториальный угол 25,5°. Мозолистое тело визуализируется толщиной до 0,25 мм, угол мозолистого тела 120,4°. Срединные структуры не смещены. Субарахноидальные борозды, продольная, поперечная щели большого мозга неравномерно расширены, более выражено в лобно-теменной области. Гипофиз обычных размеров, без особенностей. Костно-деструктивных изменений не определяется. Пневматизация пазух сохранена. Заключение: КТ картина соответствует варианту полной мальформации Денди–Уокера (рис. 1–5).

На КТ органов грудной клетки, выполненной по стандартной программе, срезами по 3,0 мм, дополненной исследованием тонкими срезами по 1,3 мм, в высокоразрешающем режиме, установлено: в легочных полях без видимой патологии.

Ребенок консультирован нейрохирургом. Заключение: учитывая сообщение IV желудочка с большой цистерной и открытый характер гидроцефалии, оперативное лечение не показано, рекомендованы стабилизация состояния и динамическое наблюдение.



Рис. 1. СКТ головного мозга, MPR корональный срез на уровне полушарий мозжечка. Ширина между полушариями мозжечка (межполушарный размер мозжечка)

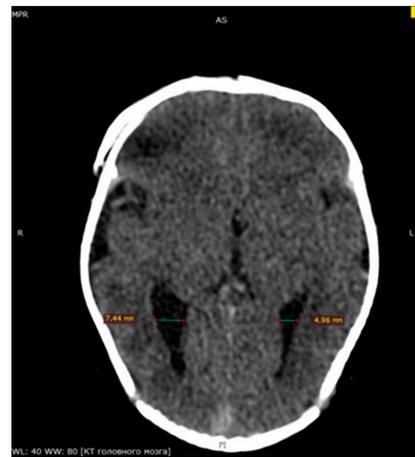


Рис. 2. СКТ головного мозга, MPR аксиальный срез на уровне задних рогов боковых желудочков. Ширина задних рогов боковых желудочков

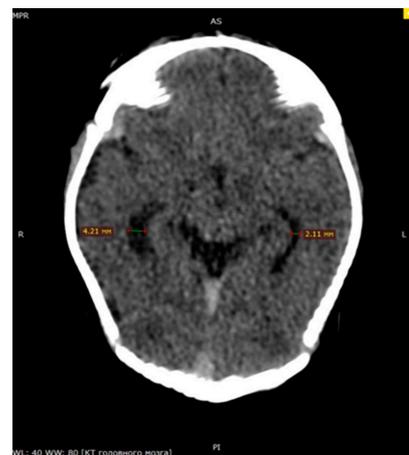


Рис. 3. СКТ головного мозга, MPR аксиальный срез на уровне нижних рогов боковых желудочков. Ширина нижних рогов боковых желудочков

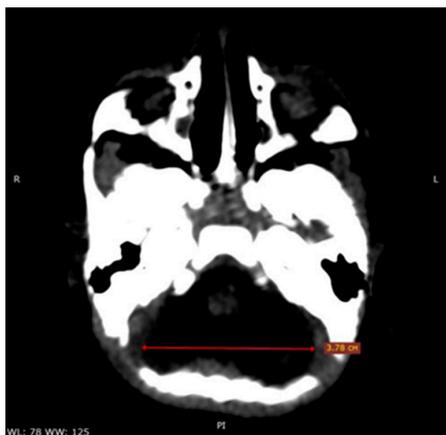


Рис. 4. СКТ головного мозга, МРР аксиальный срез на уровне задней мозжечково-мостовой цистерны. Ширина задней мозжечково-мостовой цистерны

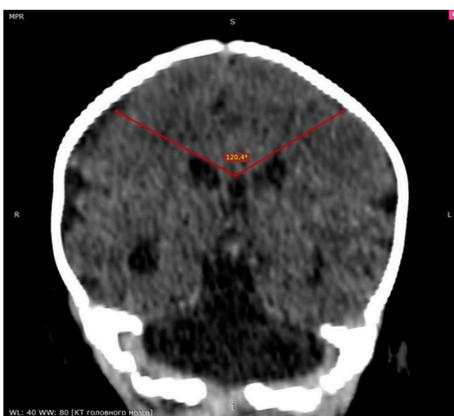


Рис. 5. СКТ головного мозга. МРР корональный срез на уровне задней спайки мозга. Измерение угла мозолистого тела

После стабилизации витальных функций ребенок выписан с роженицей на 10-е сутки от экстренного родоразрешения, показаны динамическое наблюдение у невролога и нейрохирурга по месту жительства, МРТ-контроль.

Результаты исследования и их обсуждение

Агенезия червя мозжечка, увеличение размеров задней мозжечково-мозговой цистерны, расширение боковых желудочков мозга являются КТ-признаками синдрома Денди–Уокера [6]. Межполушарный размер мозжечка (ширина между полушариями мозжечка) определяется на уровне IV желудочка мозга по максимальному расстоянию между противоположными точками его полушарий. В норме межполушарный размер мозжечка у плода 39-й недели варьирует

в диапазоне 4,8–5,6 см [13]. На фоне агенезии мозжечка и выраженной гипоплазии его правого полушария на КТ-томограмме визуализируется расхождение полушарий мозжечка (рис. 1). Данные вентрикулометрии (увеличение размеров переднего и заднего рогов боковых желудочков мозга) показали КТ-признаки гидроцефалии (рис. 2, 3). Задняя мозжечково-мозговая цистерна, расположенная между мозжечком и продолговатым мозгом, расширена (рис. 4). Ее ширина и глубина в норме не превышают 27 мм и 10 мм соответственно [8]. Тенториальный угол (угол намета мозжечка) образован между наметом мозжечка и стволом мозга, в норме его значения составляют 50–75°. Увеличение размеров тенториального угла выше 80° свидетельствует о расширении задней черепной ямки и гидроцефалии. Угол мозолистого тела расширен (рис. 5), измеряется на корональных срезах, в норме значения задней спайки мозга, в норме составляет 61–75° [15]. Расширение тенториального угла, угла мозолистого тела соответствует КТ-критериям синдрома Денди–Уокера.

При сравнении методов УЗИ [3] и КТ можно отметить преимущество последнего, заключающиеся в возможности визуализации костных структур, что позволяет исключить сочетанные аномалии кранио-verteбрального перехода. Результаты нашего наблюдения в целом сопоставимы с результатами КТ новорожденного с синдромом Денди–Уокера, представленными И.М. Израйловым с соавт.: гипоплазия мозжечка, расширение мозжечково-мозговой цистерны [15]. Приведенный в данной статье случай демонстрирует полную форму аномалии Денди–Уокера: агенезия червя мозжечка, выраженная гипоплазия правого полушария мозжечка, с признаками сообщения IV желудочка с мозжечково-мозговой цистерной. Проведенная в ходе нашего исследования детализация анатомических параметров аномалии Денди–Уокера: измерения межполушарного размера мозжечка, глубины и ширины мозжечково-мозговой цистерны, тенториального угла и угла мозолистого тела – позволяет повысить качество КТ-диагностики.

Заключение

В статье приведено описание анатомических критериев диагностики синдрома Денди–Уокера: наличие аплазии либо гипоплазии структур мозжечка, деформация и увеличение размеров желудочков мозга, увеличение размеров задней мозжечково-мозговой цистерны, увеличение тенториального угла и угла мозолистого тела. Широкие возможности метода компьютерной

томографии позволяют объективно оценивать анатомические критерии диагностики синдрома Денди–Уокера. Детализация анатомических параметров аномалии Денди–Уокера позволяет повысить качество КТ-диагностики.

Список литературы

1. Кондакова О.Б. Спектр наследственной патологии, характеризующейся врожденными пороками развития центральной нервной системы // Медицинская генетика. 2020. № 4(213). С. 64-65.
2. Израиллов М.И., Махачев Б.М., Османова Э.Р., Абдулмуслимов М.Т., Алискандиева З.А., Махмудова М.Р. Синдром Денди-Уокера // Вестник Дагестанской государственной медицинской академии. 2022. № 3(44). С. 46-49.
3. Лысова Ю.В. Наследственная гидроцефалия (синдром Денди-Уокера): клинический случай // Бюллетень медицинских интернет-конференций. 2016. № 6. С. 1231-1234.
4. Oria M. S., Rasib A. R., Pirzad A. F., Wali Ibrahim Khel F., Ibrahim Khel M. I., Wardak F. R. A Rare Case of Dandy-Walker Syndrome // Int Med Case Rep J. 2022. Vol. 15. P. 55-59. DOI: 10.2147/IMCRJ.S350858.
5. Jurcă M.C., Kozma K., Petchesi C. D., Bembea M., Pop O. L., Muțiu G., Coroi MC, Jurcă AD, Dobjanschi L. Anatomic variants in Dandy-Walker complex // Rom J. Morphol Embryol. 2017. Vol. 58, Is. 3. P. 1051-1055.
6. Dong Z. Q., Jia Y. F., Gao Z. S., Li Q., Niu L. Y-shaped shunt for the treatment of Dandy-Walker malformation combined with giant arachnoid cysts: A case report // World J Clin Cases. 2022. Vol. 10, Is. 7. P. 2275-2280. DOI: 10.12998/wjcc.v10.i7.2275.
7. Савченко К.Ю., Лепихов М.А., Коробова А.А. Синдром Денди-Уокера: диагностические и лечебные аспекты // Наукосфера. 2023. № 1-2. С. 56-61.
8. Козлов О.И. Нормативные показатели размеров большой цистерны мозга у плодов во втором триместре беременности // Вестник ВолГМУ. 2014. № 4(52). С. 119-120.
9. Саркисян Е.А., Смольяникова А.Б., Фадеева А.А. Течение синдрома Денди – Уокера у ребенка с синдромом Эдвардса // Лечащий врач. 2023. Т. 26, № 7-8. С. 74-79.
10. Яблова И.Ю., Хохлова А.П. Тирозинемия 1 типа у ребенка с синдромом Денди-Уокера // Российский педиатрический журнал. 2023. № S5. С. 34.
11. Новиков К.А., Ермолаева А.В., Уварова М.В. Роль внутриутробного инфицирования в развитии синдрома Денди – Уокера // Молодежный инновационный вестник. 2016. Т. 5, № 1. С. 320-321.
12. Залевский Л.Л., Школьников В.С., Приходько С.А. Гистоструктурная организация мозжечка эмбриона человека 8-9 недельного внутриутробного развития // Вестник морфологии. 2019. № 3. С. 45-51.
13. Дуданов И.П., Подгорняк М.Ю., Симешенко П.И., Щербань А.Е., Приц В.В. Морфометрические МР-параметры и сигнальные характеристики МР-исследования головного мозга в оценке эффективности оперативного лечения пациента с аномалией денди-Уокера и гидроцефалией (клиническое наблюдение) // Российский нейрохирургический журнал им. профессора А.Л. Поленова. 2021. № 2. С. 114-119.
14. Aslan K., Gunbey H.P., Tomak L., Ozmen Z., Incesu L. Magnetic Resonance Imaging of Intracranial Hypotension: Diagnostic Value of Combined Qualitative Signs and Quantitative Metrics // J Comput Assist Tomogr. 2018. Vol. 42, Is. 1. P. 92-99. DOI: 10.1097/RCT.0000000000000646.
15. Prieto L.G., Ruiz Y., Perez L., Bravo C., Aguado A., Alvarez-Mon, Ortega M.A., Marin C., De Leon-Luiz J. The Brain-Vermis and Brainstem-Tentorium Angles in the Fetus: A Study of Their Reproducibility by Fetal Magnetic Resonance Imaging and Their Evolution Along the Gestation // Front Med (Lausanne). 2022. Vol. 26, Is. 9. P. 878906. DOI: 10.3389/fmed.2022.878906/.