

ОБЗОР КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ: АНОМАЛИЯ ДЕНДИ-УОКЕРА

Алтайский государственный медицинский университет, г. Барнаул

Мут Д. В.

Научный руководитель: к. м. н, доцент, зав. кафедрой Черкасова Т. М.

Кафедра неонатологии и детской анестезиологии с курсом ДПО

Введение

Несмотря на активную антенатальную и постнатальную диагностику, врожденные пороки ЦНС занимают одно из ведущих мест среди всех аномалий развития плода и новорожденного. Согласно статистике, 80% среди них приходится на гидроцефалию различного генеза, среди которых имеет место быть синдром Денди-Уокера.

Синдром Денди-Уокера – врожденный порок развития каудального отдела ствола и червя мозжечка, ведущий к неполному раскрытию срединной и латеральных апертур IV желудочка мозга. Данная патология впервые была описана в нейрохирургическом журнале в 1914 году двумя американскими хирургами W. Dandy, в соавторстве с K. Blackfun.

Несмотря на то, что данный синдром известен уже 109 лет, этиология и патогенез данного заболевания остаются неизвестными и на сегодняшний день. Клиническая картина при данном пороке имеет большую вариабельность признаков: от гипоплазии червя мозжечка до небольших кист при нормальной заднечерепной ямке (вплоть до полного отсутствия червя мозжечка), с недостаточно развитым стволом мозга. На сегодняшний день прогноз для жизни и здоровья ребенка прямо пропорционален выраженности клинической симптоматики, наличию сопутствующих врожденных аномалий и сроку пренатальной диагностики, на котором был выявлен данный порок (чем меньше срок, тем более стойкие и выраженные нарушения ЦНС наблюдаются в последующем у новорожденного).

Цель исследования

Проанализировать клинический случай рождения ребенка с врожденным пороком развития центральной нервной системы: аномалия Денди-Уокера.

Материалы и методы

Ретроспективный анализ медицинской документации: истории развития новорожденного (форма N097\У).

Результаты и обсуждения

Женщина, 38 лет, замужем, домохозяйка, проживает в Алтайском крае, г. Барнаул, жилищно-бытовые условия оценивает как удовлетворительные. Соматический анамнез матери не отягощен. Акушерско-гинекологический анамнез: беременностей – три, первая – 2019 год, вторая – 2021 год – оба ребенка живы и здоровы. Третья беременность 2023 год – настоящая.

Особенности протекания настоящей беременности – на «Д» учете с 11 недель, женскую консультацию посещала, перенесла острую респираторную вирусную инфекцию на сроке гестации 6 недель, с повышением температуры, по данному поводу принимала симптоматическое лечение. Анемия легкой степени тяжести с 2 триместра, принимала препараты железа. Второй УЗИ-скрининг в 21,3 недели – асимметрия полушарий мозжечка с изменением эхоструктуры правого полушария. Проведена инвазивная пренатальная диагностика, кариотип нормальный. Течение родов: Роды в 41 неделю через естественные родовые пути, без осложнений. Родился мальчик массой 3950, длиной 53 см, закричал сразу, дополнительные мероприятия в родильном зале не проводились. С первых суток жизни состояние ребенка оценивалось как удовлетворительное, но с третьих суток жизни появилась неврологическая клиника с постепенным нарастанием симптомов: снижение мышечного тонуса в дистальных отделах конечностей, ослабление и быстрое истощение физиологических рефлексов новорожденного. По данным НСС выявлены эхографические признаки кистозного образования задней

черепной ямки, подозрение на аномалию Денди-Уокера, умеренные диффузные изменения паренхимы перивентрикулярной области с обеих сторон, расширение 4 желудочка. Без гемодинамических изменений. Ребенок был переведен в отделение патологии новорожденных с целью дальнейшего обследования и лечения.

По данному поводу был осмотрен неврологом, выставлен диагноз: Перинатальное гипоксически-ишемическое поражение ЦНС средней степени тяжести, острый период, синдром мышечной гипотонии, врожденный порок ЦНС: аномалия Денди-Уокера. МСКТ головного мозга: результаты подтвердили аномалию Денди-Уокера. Также были проведены общий анализ крови, биохимический анализ крови, результаты в пределах возрастной нормы. Ребенку проводились тесты ИФА на ВУИ, результаты отрицательные.

Выводы

Аномалия Денди-Уокера редко встречается в ежедневной практике врача, поэтому всегда необходимо помнить о данной патологии и уметь проводить дифференциальную диагностику. Данный клинический пример подтверждает актуальность проблемы аномалии Денди-Уокера, так как в связи с низкой частотой встречаемости и вариабельностью клинической симптоматики, данная патология может быть незамеченной и впоследствии привести к необратимым исходам.

Список литературы:

1. Петрова Л.А., Розанов А.В., Барашнев Ю.И., Панов В.О. Синдром Денди-Уокера у новорожденных. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2010; 2: 25-29.

2. Бареева О.В., Павленко Н.Е., Клипа М.В. Опыт пренатальной диагностики пороков задней черепной ямки в первом триместре беременности. Пренатальная диагностика. 2013; 12(4): 310-315.

3. Holland H. C., & Graham W. L. Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie with hydrocephalus; report of a case in an adult. Journal of

neurosurgery, 1958. 15(6), 688–694.
<https://doi.org/10.3171/jns.1958.15.6.0688>.

Как цитировать:

Мут Д. В. Обзор клинического случая: аномалия Денди-Уокера. Материалы IX итоговой конференции НОМУИС. Барнаул. *Scientist*. 2023; 4 (26): 119-122.
