



## Rinnekoti-Säätiö

LASTEN KUNTOUTUSKOTI  
KORNETINTIE 8, 00380 HELSINKI  
PUH.09-8551 454, FAX 09-8551451  
[lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi](mailto:lasten.kuntoutuskoti@rinnekoti.fi)  
[www.rinnekoti.fi](http://www.rinnekoti.fi)

---

### Dandy-Walker malformaatio

lastenneurologi Teija Salokorpi 27.1.2010

Dandy-Walker malformaatio, Dandy-Walker kysta

OMIM 220200  
ICD10 Q03.1

#### Yleisyys

Lapsia, joilla on DW-malformaatio, syntyy maamme (keskimäärin) vuosittain ehkä yksi tai kaksi. Kaikista hydrokefaliatapauksista vain pari prosenttia aiheutuu DW:sta.

#### Oireet ja löydökset

Dandy-Walker malformaatiolla tarkoitetaan aivojen taka-pohjaosien sikiökautista ja siten synnynnäistä kehityshäiriötä, jota luonnehtivat pikkuaivopuoliskoja yhdistävän rakenteen (vermis) kehityksen jääminen kesken, yhden tai useamman aivoselkäydinnesteen eli likvorin täyttämän ontelon (kystan) muodostuminen samalle alueelle, likvorkierron estyminen neljännen aivokammion tasolla ja sen seurauksena hydrokefalian ilmaantuminen. Tyypillisessä tapauksessa nähdään (parhaiten magneettikuvauksella) epämuotoiset pikkuaivot, sen ympärillä nestetila tai -tiloja, kookas neljäs aivokammio ja pullistuva takakuoppa. Kyseessä on heterogeeninen joukko tiloja, joita yhdistää paitsi rakennepoikkeavuuksien paikantuminen samalle alueelle myös riittävä keskinäinen samankaltaisuus. Tilan perimmäisiä syitä ei tunneta.

Tavallisimmin tutkimukset käynnistyvät hydrokefalian vuoksi: pään kasvu kiihtyy ja päänympäryy ylittää entisen käyränsä, aukile pullottaa, takaraivoalue alkaa pullistua. Muita hydrokefaliaan liittyviä oireita voivat olla lisääntyvä (ulos)karsastus, katseen kääntyminen alaspäin (ns. auringonlaskun katse), lisääntyvä lihasvelttous ja huono pään kannatus. Pikkuaivotomintojen häiriöstä aiheutuu myös lihasvelttoutta (hypotoniaa) ja joskus myös pään tai raajojen ataksiaa eli vapinaa ja silmävärve (nystagmus).

Osalla lapsista todetaan kokonaiskehityksen, osalla pelkästään motorisen kehityksen hitautta ja oppimisvaikeuksia kouluiässä. Vain pieni osa on vaikeasti kehitysvammaisia. Noin kolmasosalle shunttileikkauksen vaatineista lapsista puhkeaa epilepsia kasvuiässä, mutta epilepsia on heilläkin yleensä helppohoitoinen ja voi parantua iän mukana.

## Hoito

Toisinaan DW todetaan jo raskauden loppuvaiheessa ultraäänitutkimuksella. Melkein kaikki tapaukset diagnosoidaan ensimmäisen ikävuoden aikana, varsinkin jos kiihtyvää pään kasvua ilmenee. Nykyaikaisilla menetelmillä (MRI, tietokonekerroskuvaus) saadaan tilanteesta tarkka kuva, jonka nojalla voidaan harkita ja suunnitella esimerkiksi neurokirurgista hoitoa. Tavallisimmin kyseeseen tuleva hoito on kasvavan likvorontelon shunttaus eli oikovirtauskanavan rakentaminen takakuopan alueelta (neljäs aivokammio, kystat) vatsaonteloon erilaisia silikonikatetreja ja läppämekanismia käyttäen. Hoito on periaatteessa aivan sama kuin hydrokefaliassa (kts myös tämä!). Ongelmat, komplikaatiot ja ennuste vastaavat varsin pitkälle hydrokefalian shunttihoitoa ylipäänsä.

Kirurgisen hoidon lisäksi kuntoutustarve arvioidaan aina moniammatillisen työryhmän toimesta. Osa lapsista hyötyy fysio- ja toimintaterapiasta, osa myös erityisopetuksesta kouluiässä.

## Ennuste

Oirekuva ja sen mukana pitkäaikaisennuste vaihtelee. Mikäli shunttikomplikaatioita ei tule, voi ennuste olla puhtaassa DW-tapauksessa varsin hyvä. Mitä enemmän DW-kystaan liittyy muita aivojen rakennepoikkeavuuksia, sitä enemmän on neurologisia oireita ja sitä vaikeampia kehityshäiriöitä siihen liittyy. Ennuste määräytyy silloin vaikeimman aivopoikkeavuuden perusteella.

Paitsi aivojen rakennepoikkeavuuksia, tavataan Dandy-Walkerin yhteydessä myös muita elinpoikkeavuuksia kuten synnynnäisiä sydänvikoja, suulakihalkioita ja raajojen, etenkin sormien ja varpaiden synnynnäisiä vikoja. Sormien tai varpaiden ylilukisuus ei ole aivan harvinaista tässä yhteydessä. Varsinkin synnynnäiset sydänviat voivat myös vaikuttaa ennusteeseen sitä heikentävästi.

Lasten kuntoutuskodissa on järjestetty sopeutumisvalmennuskursseja (perhekursseja) otsikolla "Aivojen ja selkäytimen rakennepoikkeavuudet", ja tällaisille kursseille on osallistunut myös lapsia (perheineen), joilla on tässä kuvattu keskushermoston synnynnäinen malformaatio. Kuntoutuskoti ylläpitää myös tukiperherekisteriä.