

Dandy - Walker 症候群 2 例 報告

서울대학교 의과대학 방사선과학교실

趙 澈 九 · 張 基 賢

- Abstract -

Two cases of Dandy-Walker Syndrome

Chul Koo Cho, M.D., Kee Hyun Chang, M.D.

Department of Radiology, College of Medicine, Seoul National University

Two cases of Dandy-Walker syndrome are reported with emphasis on CT findings. The Dandy-Walker syndrome is known to be a developmental anomaly, which is a congenital cystic dilatation of the fourth ventricle due to atresia of foramen Magendie and possibly also foramen Luschka, associated with some form of vermian dysgenesis.

The CT findings of one case reveal huge cystic mass in midline of the posterior cranial fossa with small compressed cerebellar hemisphere in the lateral portion, associated with hydrocephalus. The other shows semilunar-shaped cystic mass in posterior cranial fossa with anteriorly displaced cerebellum, which communicates with apparent fourth ventricle through the vallecule. Both cases show no inferior

I. 緒 論

Dandy - Walker 症候群은 마젠디홀과 루쉬카홀의閉鎖에 의해서 第四腦室의 囊胞性 擴張과 水頭症을 야기시키면서 水腦 蟲部の 部分的 혹은 完全한 缺如를 동반하고 있는 先天性 疾患으로서, 그 원인과 機轉은 明確히 알려져 있지 않다²⁾. 이 症候群은 髓膜瘤나 腦梁의 發生不全과 같은 다른 失天的인 畸形을 흔히 동반하여 태어나서 초기에 發現되지만¹⁾, 때에 따라서는 나이 든 어린이이나 젊은 어른에서도 나타나기도 한다⁷⁾. 電算化斷層撮影術이 發明되기 이전에는 주로, 氣腦法과 腦血管造影術에 의해서 진단되어 왔었으나, 최근에 이르러 CT가 發明된 이후로는 보다 쉽게 진단을 내릴 수 있게 되었다.

著者は 최근 서울大學病院에서 電算化斷層撮影術은 시행한 후, 外科手術 및 病理組織 檢査로 確認된 2例의 Dandy-Walker 症候群을 경험하였던 바, 文獻 考察과 함께 報告하는 바이다.

본 논문은 1981년 9월 5일에 접수되었음.

II. 症 例

症例 1

患者 : 이○화 1년 4個月 女兒

主訴 및 病歷 : 患者는 約 20日 前부터 나타난 間歇熱, 嘔吐, 下肢의 纖弱과 弛緩을 주소로 입원하였다.

입원후 嗜眠, 목의 伸展과 양쪽 上肢의 纖弱이 나타났으며, 理學的 및 神經學的 所見상 頭圍는 48 cm로 90 페센틸 (Percentile)에 해당되었으며 泉門 (fontanel)이 팽대되어 있었다. 光反射는 느리게 있었으며, 전반적으로 深部健反射는 감소되어 있었으나, babinski 症候과 髓膜刺激性 症候 (meningeal irritation sign)은 없었다. 眼低檢査鏡 所見도 별다른 이상이 없었다.

과거력상 전치태반으로 제왕절개술로 태어난 첫 이의에는 특이사항이 없었다.

檢査室 所見 : 혈액검사에서 Hb이 9.4, Hct이 29.5, 백혈구수가 3,900이었으며, 赤血球沈降反應은 6이었고, 尿分析은 정상이었다. 脊髓穿刺術上 壓力은 300 mm

H₂O 이상이였으며, 색깔은 맑았으며, 赤血球, 白血球는 0 이었다. 蛋白質은 18, 클로라이드는 123이었다.

放射線學的 所見: 單純頭蓋骨攝影上 縫合線이 분리되어 있었고 안면에 비해 頭部가 거저 있었으며, 頭蓋骨이 얇아져 있는 두개압 상승 소견을 보였다. 電算化斷層攝影上에서는 측뇌실과 제 3뇌실이 현저히 확장되어 있었으며, 後頭蓋窩는 거의 大部分이 확장된 제 4뇌실로 점유되어 있었고, 小腦등의 腦實質이 양측으로 압박되어 後頭蓋窩 下側部에서 일부 관찰되었고, 小腦 蟲部는 나타나지 않았다. 造影後 주사에서 조영增強은 없었다 (Fig.1).

手術 所見: 약 200 cc 정도의 液體를 갖고 있는 큰 囊胞性이 空洞이 後頭蓋窩 中心部에 있었는데, 이 空洞은 얇은 微細血管이 풍부한 膜으로 싸여 있었다. 第四腦室床은 넓었으며 밑바닥은 오목하여 그 위에 擴張된 大腦水道가 열려져 있었다. 腦幹의 後側面으로 구성되어 있는 오목한 곳의 側面에 退化된 小腦半球가 있었다.

小腦扁 桃組織은 없었으며 退化된 上蟲部가 오목한 곳의 윗 部分에서 발견되었으며, 小腦天幕은 매우 얇아, 이를 통하여 後頭葉의 回가 보였다. 또한, 第四腦室의 出口가 보이지 않았다.

病理所見: 얇은 膜은 上依細胞(Ependymal cell)로 구성되어 있었고, 압박되어 막처럼 얇아진 全小腦蓋가 함께 관찰되었다. 즉 수술소견 및 병리조직학적 소견으로 확인할 수 있었다.

症例 2

患者: 유○수 8個月 男兒

病歷: 膈式 吸入으로 태어난 滿期兒로써 생후 20日부

터 左側 眼檢과 左側 이마에 붉은 病變이 생겨 점점 커지다가 生後 6個月 전부터 계속 머리가 커지기 시작하여 本院에 入院하게 되었다. 理學的 및 신경학적 소견상 천문이 팽대되어 있었고, 頭圍는 52.5 cm으로서 97 페센틸에 該當되었으며, 頭部 徹照法이 相當히 增加되었다. 왼쪽 이마에 顯著的한 靜脈과 血管腫으로 생각되는 病變이 있었다. 특이한 신경학적 所見은 발견되지 않았다.

放射線學的 所見: 單純頭蓋骨攝影上 큰 머리와 縫合分離등 두개압 상승 소견을 보였으며, Transverse sinus의 위치가 lambdoid 가까이 올라가 있었다 (Fig. 2). CT에서는 小腦의 후방부에 第四腦室과 연결되어 있는 커다란 囊胞性종괴를 보였으며 소뇌반구는 전방으로 밀려있으며 위축되어 있었다. 視床方向의 영상 재조립(Sagittal reconstruction) 사진에서도 小腦를 전하방으로 밀고 있는 큰 낭종이 후두개와의 후상방에 위치함을 관찰할 수 있었으며 第四腦室과 연결되어 있었다. 手術前 診斷은 megacisterna magna 혹은 지주막 낭종이었다 (Fig.3).

手術所見: 後頭蓋窩의 後上部에 約 120 ml의 뇌척수액을 함유한 얇은 膜을 가진 큰 空洞이 있었으며, 蟲部라고 생각되어지는 部分이 없었으며 第四腦室床의 側面에 退化된 球型의 小腦半球가 있었지만 第四腦室 出口가 없었다. 大腦水道를 열지는 않았지만, 泉門을 壓迫하였을때 腦脊髓液이 分出된 것으로 보아 막힌 곳은 없는 것으로 생각되었다.

病理所見: 얇은 膜은 上依細胞와 軟髓膜組織으로 구성되어 있어 全小腦蓋를 나타냈으며, 脈絡叢의 일부분도 보였다.

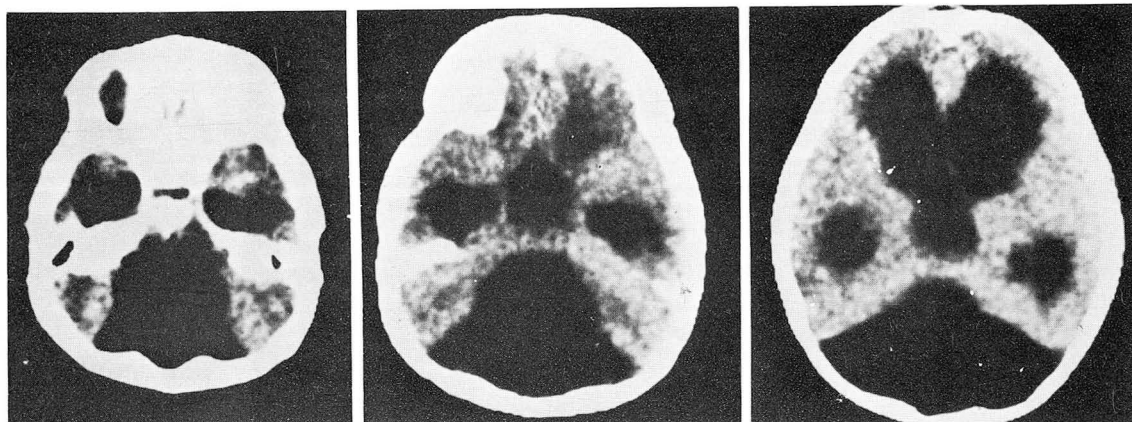


Fig. 1. (Case I) CT scan shows huge triangular-shaped cystic mass occupying almost the entire posterior cranial fossa with small compressed cerebellar hemisphere in the lateral portion, indicating huge cystic dilatation of the fourth ventricle. Cerebellar vermis is not visualized. Lateral and the third ventricle are markedly dilated.

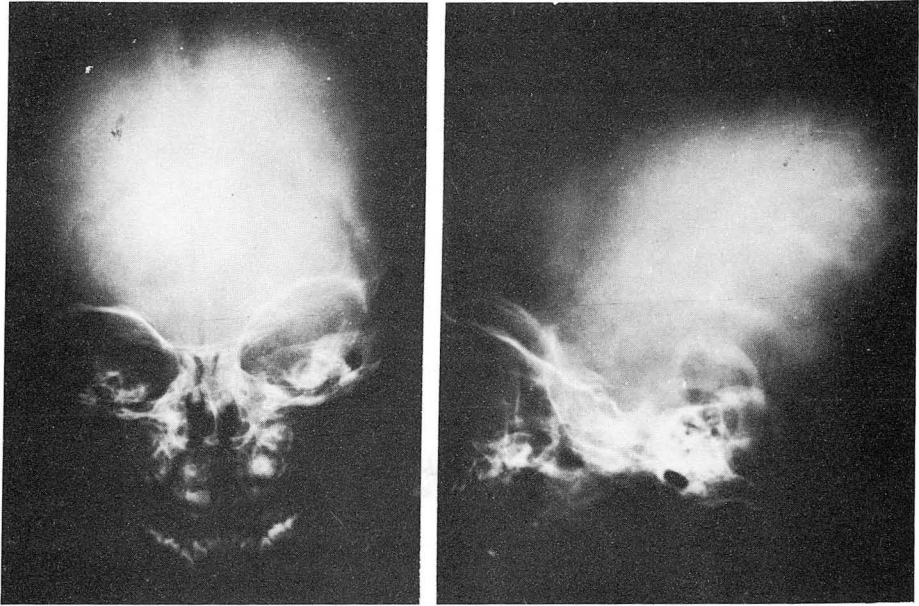


Fig. 2. (Case II) Skull A-P and lateral views show large head in comparison with face, suture separation and elevation of transverse sinus.

Ⅲ. 考 察

1887年 Sutton이 後頭蓋窩 襄腫과 小腦蟲部の 形成不全을 同半하고 있는 水頭症 患者를 처음으로 報告한 이래 많은 사람에 의해서 이와 비슷한 症例가 報告되어 왔다⁵⁾. 1914年 Dandy와 Blackfan이 13個月된 어린이에서 위와같은 症狀을 發見하였을때 그들은 이 3가지 症狀을 하나의 疾患으로써 認識하게 되었다. 또한 그들은 이러한 症狀이 magendie와 Luschka孔의 閉鎖에 의한 것이라고 생각했다⁵⁾. 그 후 1942년에 Jaggart와 Dandy가 그들 自身の 3 症例에 添加하여 그때까지 보고된 症例들을 綜合하고 다시 檢討하여 위의 孔의 閉鎖는 先天的인 것이라고 報告하였는데 그들의 이러한 病因論은 D'Agostino를 비롯한 여러 사람에 의해서 支持를 받게 되었다²⁾. 그러나, 이러한 主張은 Brodal과 Hansen에 의해서 거센 反撥을 받게 되었는데, 그들에 의하면, 小腦의 原基(anlagen)는 孔이 正當으로 열리기 전에 中心部에서 합쳐지게 된다는 것이다. 즉, 그들의 意見에 의하면 孔의 閉鎖만으로는 小腦蟲部の 形成不全을 설명할 수 없다는 것이었다⁵⁾. 그 후 Benda는 자신의 여섯 症例를 발표하는 가운데 이 疾患을 다른 小腦의 胎生期的인 畸形이라는 것이다. 그

는 自身の 몇몇 症例에서 孔이 열려져 있는 狀態에서 위의 3가지 主症狀을 나타내는 境遇를 發見하였던 것이다. 따라서 Benda는 위의 症狀을 가진 疾患을 다른 小腦의 胎生期疾患과 區別하기 위하여 "Dandy-Walker 症候群" 이라고 命名하였다⁵⁾.

이 症候群의 病因論에 대해서는 많은 학자들의 研究에 의해서 수없이 提起되어 왔으나 어느 說이나 아직 定立되어 있는 것은 없다.

臨床적으로 이러한 患者들은 特徵적으로 膨降된 後頭와 함께 水頭症의 症候를 比較的 初期에 나타나게 되며, 頭部神經 痲痺, 眼球震湯, 體幹運動失調症과 같은 後頭蓋窩 症候를 나타내는 것이 一般的이다³⁾. 그러나 Dandy-Walker 症候群이 어린시절에는 症狀을 나타내지 않다가, 어른이 되어서야 症狀이 나타나는 경우가 있다⁷⁾.

이런 境遇에는 運動性和 知的 發育은 正常이며, 腦幹과 大腦의 異狀機能(機能障害), 結局에는 閉腦性 水頭症에 의한 증가된 腦壓에 의해서 특징지어 지는 慢性的인 過程(6~18個月)을 취하게 된다⁷⁾. 또한, 이 症候群은 약 68%에서 다른 先天的 畸形을 同半하고 있는데, 그들 중에서 比較的 흔히 볼 수 있는 것으로는 腦染의 無發育, 異所性(Heterotopia), 脊髓의 異形成, 賢結陷, 指趾過多症 등이 있다⁴⁾.

Dandy-Walker 症候群의 診斷에는 여러 臨床的인

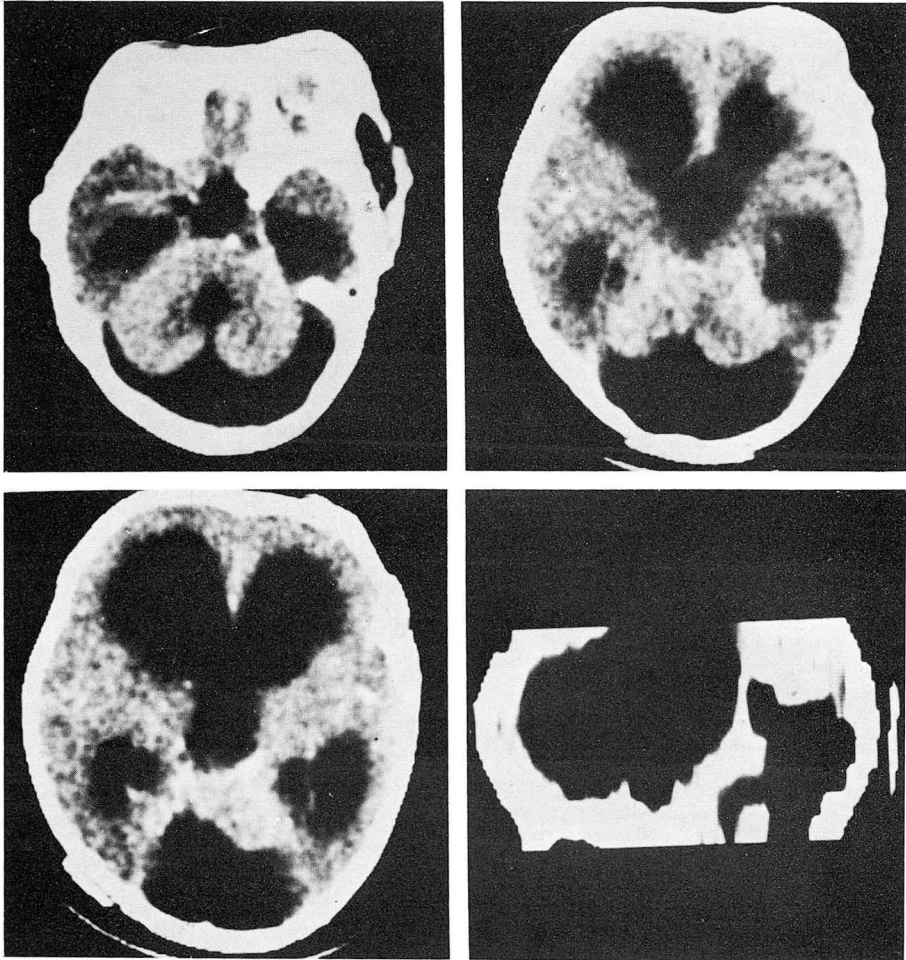


Fig. 3. (Case II) Computed tomography shows large crescent shaped posterior fossa cyst, communicating with the apparent fourth ventricle through vallicula and also shows marked dilatation of the lateral and the third ventricle. Cerebellar hemisphere is compressed and atrophic. Cerebellar vermis is not visualized. B. Sagittal reconstruction also shows posterior fossa cyst communicating with the apparent fourth ventricle. This case is thought of a Dandy-Walker variant.

증상과 아울러, 放射線學的 所見이 상당히 중요하다. 單純頭蓋骨撮影上에서는 後頭部窩骨의 膨隆과 또한 그것의 얇아짐과 함께 橫洞 (Transverse sinus)의 上昇을 나타내게 된다⁶⁾. 最近에 이르러 電算化斷層撮影의 등장으로 인하여 比較的 診斷이 용이하게 되었다. 電算化斷層撮影上 全後頭蓋窩를 거의 차지하고 있는 巨大한 囊腫性 腫脾를 보이며, 그의 外側에 壓迫을 받고있는 小腦半球가 보이게 된다 이것은 第四腦室의 囊腫性 膨脹를 뜻하는 것이며, 小腦蟲部는 보이지 않게 된다. 또한, 水頭症에 의하여 第三腦室과 側外 腦室의 膨脹도 동반하게 된다⁶⁾. 血管造影術上 重要한 所見으로는 첫째, 後

頭蓋窩의 擴張에 따른 二次的인 症候, 즉, 直靜脈洞의 上昇과 같은 것이며, 둘째로는, 後頭蓋窩에 큰 無血管 部位가 있다는 것이다¹⁰⁾. 그러나, 위와 같은 方法만으로는 確診을 내릴 수 없는 경우가 많기 때문에, 이것과 鑑別하기 힘든 症候가 몇가지 있어 氣腦法이나 電算化斷層撮影의 失狀의 再構成法이 진단을 내리는 데 필요가 있다고 Carol 등이 1978년에 報告하였다⁶⁾. 電算化斷層撮影에 의하여, Dandy-Walker 症候群과 鑑別하기 어려운 疾患으로는 巨大한 大腦槽(megacisterna magna)와 腦軸 外側의 後豆蓋窩(extra-axial posterior fossa) 囊腫이 있는데, 이들은 氣腦法에 의하여, 정

상적으로 발달되어 있는 第四腦室과 上·中·下 小腦蟲部를 증명함으로써 감별이 가능해 지기도 한다⁶⁾. 따라서, 위의 두疾患은 Dandy-Walker 症候群과는 달리, 第四腦室의 囊腫性 膨脹에 의하여 水腦症이 오는 것이 아니라, 단지 매우 커진 大腦槽에 의해서 앞쪽으로 第四腦室이 밀림으로써, 심한 水頭症을 야기시키는 것이다⁹⁾.

病理學的으로는, 第四腦室과 連結되어지는 後頭蓋窩의 囊腫의 크기는 매우 變化가 많으며, 바깥 쪽 層은 柔膜 蜘蛛膜으로, 안쪽 層은 上衣로 構成되어 있다⁸⁾. 그러나, 어른이 되어서야 증상을 나타내는 경우에는, 어린 시절의 그것과는 차이가 있다. Lipton 등이 자신들의 症例에서 報告한 바에 따르면, 第四腦室의 囊腫壁에 上衣細胞의 裹裝없이 纖維組織만이 있었다고 하였다⁷⁾. 組織學的으로도 巨大한 大腦槽과 腦軸外 後頭蓋窩 囊腫과의 구별이 가능하다.

腦軸外 後頭蓋窩 囊腫은 第四腦室의 뒷쪽과 側面に 주로 위치하며, 第四腦室이나 蜘蛛膜下腔과 交通할 수도 있다. 膜의 안쪽 層은 上衣, 神經膠質, 微細한 血管으로 構成되며, 바깥쪽은 蜘蛛膜에 의하여 둘러싸여 있다.

비록 第四腦室이 壓力에 의해서 擴張되어 있으나, 정상적으로 발달되어 있다⁶⁾. 대개 이러한 囊腫의 原因은 外傷, 化膿性 髓膜炎, 表面的인 大腦皮質의 梗塞에 起因한다고 알려져 왔다³⁾. 大腦槽은 全적으로 蜘蛛膜에 의해 싸여 있으며, 第四腦室의 뒷쪽이나 側面に 위치하여 小腦谷과 交通하고 있다. Dandy-Walker 症候群은 蟲部の 發育不全이 아랫 부분에 限定되어 있다는 점에서 참된 小腦의 脊椎裂(Ceubellar rachischisis)와 區別되어 진다⁶⁾.

IV. 結 論

電算化斷層撮影術을 施行한 후, 手術과 病理組織檢査로 確診된 2例의 Dandy-Walker 症候群을 報告하였다. 이들의 電算化斷層撮影 所見은 後頭蓋窩에 位置한 巨大囊腫, 下蟲部の 결손 및 水頭症 등이었다.

REFERENCES

1. Chun RWM, Wesenberg RL, Annis BL : *Dandy-Walker and absence of the corpus callosum: Associated syndromes. Neurology* 16:324, 1966.
2. D'Agostino AN, Kernohan JW, Brown JR : *The Dady-Walker syndrome. J Neuropathol Exp Neurol* 22:450-469, 1963.
3. Haller JS, Wolport SM, Rabe EF, Hills JR : *Cystic lesions of the posterior fossa in infants: A comparison of the clinical, radiological, and pathological findings in Dandy-Walker syndrome and extra-axial cysts. Neurology* 21:494-506, 1971.
4. Hart MN, Malamud MN, Ellis WG : *The Dandy-Walker syndrome: A clinicopathological study based on 28 cases. Neurology* 22:771-780, 1972.
5. Gardner E, O'Rahilly R, Prolo D : *The Dandy-Walker and Arnold-Chiari malformations: Clinical, developmental, and teratological considerations. Arch Neurol* 32:393-407, 1975.
6. Archer CR, Darwich H, Smith KJ : *Enlarged cisternae magnae and posterior fossa cysts simulating Dandy-Walker syndrome on computed tomography. Radiology* 127:681-686, 1978.
7. Lipton HL, Preziosi TJ, Moses H : *Adult onset of the Dandy-Walker syndrome. Arch Neurol* 35: 672-674, 1978.
8. Naldich T, Leeds NE, Kricheff LL, et al : *The tentorium in axial section. 1. Normal CT appearance and non-neoplastic pathology. Radiology* 123:631-638, 1977.
9. Adams R, Greenberg JO : *The mega cisterna magna. J Neurosurg* 48:180-192, 1978.
10. Wolpert SM, Haller JS, Rabe EF : *The value of angiography in the Dandy-Walker syndrome and posterior fossa extra-axial cysts. Am J Roentgenol. Radium Ther Nucl Med*, 109-261, 1970.