

Dandy-Walkers syndrom

Barn som föds med med Dandy-Walkers syndrom har tre missbildningar i lillhjärnan. Det gör att det samlas vätska i och runt hjärnan och därför växer huvudet snabbt och blir stort. Syndromet påverkar balansen och barnens förmåga att styra sina rörelser. Hälften av barnen med Dandy-Walkers syndrom har en intellektuell funktionsnedsättning.

Ungefär fyra barn om året föds med Dandy-Walkers syndrom i Sverige. Syndromet brukar inte vara nedärvt.

SYMPTOM

Syndromet ger olika symtom hos olika personer. Skillnaderna i symtom beror på hur mycket vätska som samlas i hjärnan. När det blir för mycket vätska ökar trycket och huvudet blir större än normalt. Förändringen kallas hydrocefalus. En del barn har hydrocefalus redan vid födseln. Hos andra utvecklas hydrocefalus under det första levnadsåret.

Syndromet påverkar barnens balans och koordinationsförmåga. Ungefär hälften har en intellektuell funktionsnedsättning. Andra symtom är epilepsi och snabba, ofrivilliga ögonrörelser.

Dandy-Walkers syndrom brukar märkas under barnets första år, men en del får symtom senare. I sällsynta fall märks syndromet först i vuxen ålder. Då kan symtomen vara huvudvärk och ansiktsförslamning, ökad muskelspänning och ostadig gång. En del får inlärningssvårigheter och deras beteende förändras. Några enstaka personer har Dandy-Walkers syndrom utan några symtom alls.

Ibland är Dandy-Walkers syndrom ett av flera symtom som ingår i andra syndrom. Symtomen kan då vara läpp-, käk- och gomspalt, hjärtfel och missbildningar av urinvägar och skelett.

ORSAK

Missbildningarna i hjärnan uppstår någon gång under graviditetens första tre månader. Man vet ännu inte varför det händer.

BEHANDLING

Hydrocefalus kan behandlas med en shunt. Det är en tunn plastkateter som opereras in i hjärnan för att leda bort vätska. Barn med syndromet brukar behöva habiliterande insatser. En del behöver stöd i det dagliga livet även som vuxna.

RESURSER PÅ RIKS- OCH REGIONNIVÅ

Mun-H-Center vid Odontologen i Göteborg har särskild kunskap om hur hydrocefalus påverkar munnen och ansiktet och vilken behandling som behövs.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

INTRESSEORGANISATIONER

FUB, Riksförbundet för barn, unga och vuxna med utvecklingsstörning

RBU, Rörelsehindrade Barn och Ungdomar

Föräldranätverk för familjer med barn som har hydrocefalus

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om Dandy-Walkers syndrom som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad januari 2018.