

## Facteurs pronostiques d'une hydrocéphalie évolutive révélant une malformation de Dandy Walker

### *Prognostic factors of an evolutive hydrocephaly revealing a Dandy Walker malformation*

Rakotondraibe WF<sup>1\*</sup>, Raveloharimino NH<sup>2</sup>, Rahariniainaso A<sup>3</sup>, Rakotoarisoa EDL<sup>1</sup>, Rajonhson L<sup>4</sup>  
Tsiaremby MG<sup>5</sup>, Ratovondrainy W<sup>6</sup>, Rabesandratana N<sup>2</sup>, Andrianarimanana D<sup>3</sup>, Andriamamonjy C<sup>7</sup>

- 1- Service de Neurochirurgie, CHU PZAGA Mahajanga
- 2- Service de Néonatalogie, CHU PZAGA Mahajanga
- 3- Service de Pédiatrie, CHU PZAGA Mahajanga
- 4- Service de Neurochirurgie, CHU Tambohobe Fianarantsoa
- 5- Service de Neurochirurgie, CHU Tanambao Antsiranana
- 6- Service de Neurochirurgie, CENHOSOA Antananarivo
- 7- Service de Neurochirurgie, CHU JRA Antananarivo

Auteur correspondant : Rakotondraibe Willy Francis  
wfrakotondraibe@gmail.com

#### RESUME

**Introduction :** Le diagnostic et la prise en charge chirurgicale de la malformation de Dandy Walker reste difficile. Le but de ce travail est de résumer les connaissances actuelles concernant la malformation de Dandy-Walker (MDW) et de présenter la réalité de sa prise en charge à Mahajanga.

**Observations :** Nous décrivons trois cas d'une hydrocéphalie sur une malformation de Dandy Walker, en réalisant une revue approfondie de la littérature sur les aspects embryologiques, étiologiques, pathogéniques, cliniques et neuroradiologiques ; ainsi que les options thérapeutiques, le pronostic et les résultats intellectuels. Tous ces symptômes étaient compatibles avec le diagnostic de syndrome de Dandy-Walker. Une intervention chirurgicale impliquant une dérivation kysto-péritonéale a été réalisée. Au suivi de 6 mois, les symptômes étaient complètement soulagés ; Un patient été décédé à 18 mois de la chirurgie suite à une septicémie sévère sur une méningite.

**Conclusion :** Cette étude suggère l'importance de la pratique systématique de l'échographie anténatale, la prise en charge précoce de l'hydrocéphalie et l'acquisition de neuroimagerie (scanner ou IRM). Parmi les stratégies thérapeutiques, le shunt kyste-péritonéal semble efficace dans le contrôle de la taille du ventricule et du kyste. Le pronostic et le résultat intellectuel dépendent principalement de la présence de malformations associées, du degré de malformation vermienne et du contrôle adéquat de l'hydrocéphalie.

**Mots clés :** Fosse crânienne postérieure ; Kyste ; Syndrome de Dandy-Walker

#### ABSTRACT

**Introduction:** The diagnosis and surgical management of Dandy Walker malformation remains difficult. The aim of this work is to summarize the current knowledge concerning Dandy-Walker malformation (MDW) and to present the reality of its management in Mahajanga.

**Observations:** We describe three cases of hydrocephalus on a Dandy Walker malformation, performing a thorough review of the literature on embryological, etiological, pathogenic, clinical and neuroradiological aspects; as well as therapeutic options, prognosis and intellectual outcome. All of these symptoms were consistent with the diagnosis of Dandy-Walker syndrome. Surgery involving a cysto-peritoneal shunt was performed. At the 6-month follow-up, the symptoms were completely relieved; one patient died at 18 months after the surgery due to severe sepsis on meningitis.

**Conclusion:** This study suggests the importance of systematic practice of antenatal ultrasound, early management of hydrocephalus and the acquisition of neuroimaging (CT or MRI). Among the therapeutic strategies, the cyst-peritoneal shunts seem effective in controlling the size of the ventricle and the cyst. The prognosis and intellectual outcome depend mainly on the presence of associated malformations, the degree of vermilion malformation and adequate control of the hydrocephalus.

**Key words:** Cyst ; Dandy-Walker syndrome ; Fetus ; Posterior cranial fossa.

## INTRODUCTION

---

Selon la théorie développée par Robinson et Goldstein [1], le vermis se développe à partir de la partie supérieure du toit de la vésicule rhombencéphalique et mésencéphalique (aire membraneuse antérosupérieure). La partie inférieure du toit de la vésicule rhombencéphalique (aire membraneuse postéro-inférieure) est le siège d'une évagination progressive sous forme d'un diverticule recouvert de tissu épendymaire au sein des méninges primitives ou futurs espaces sous-arachnoïdiens. L'ouverture médiane de la poche de Blake se crée vers sept à huit semaines de gestation au niveau du foramen de Magendie (absent chez 1-4% des individus) et précède la mise en communication du quatrième ventricule avec les espaces sous-arachnoïdiens par des ouvertures latérales ou foramens de Lushka, perméables entre 14 et 17 SA (absents chez 20% des individus) [2-6]. Le quatrième ventricule apparaît ainsi ouvert dans sa portion postéro-inférieure sur un kyste de la poche de Blake [1, 2]

La maladie de Dandy-Walker est une malformation congénitale rare qui se présente entre la 7<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine de la gestation, associant : une hypoplasie du cervelet, une agénésie du vermis, verticalisation de la tente du torcular, du cervelet et des sinus latéraux, un pseudo- kyste de la fosse postérieure et une hydrocéphalie [1]. Il est fréquemment associé à d'autres malformations cérébrales (méningocèles, agénésie du corps calleux) ou générales (anomalies cardiaques, orthopédiques, intestinales et faciales).

Le scanner cérébral reste un examen de débrouillage et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) confirme le diagnostic et éliminera les autres causes de kyste de la fosse postérieure. La chirurgie reste l'unique traitement curatif : soit par fenestration kystique, dérivation ventriculo- péritonéale et /ou kysto-péritonéale et plus récemment par la VCS. L'objectif de ce travail est de résumer les connaissances actuelles concernant la malformation de Dandy-Walker (MDW) et de présenter la réalité de sa prise en charge à Mahajanga.

## OBSERVATION

---

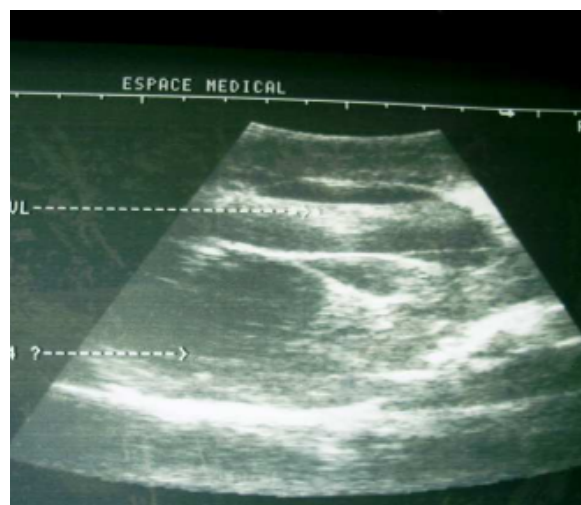
### CAS 1 :

Il s'agissait d'un nourrisson âgé de 4mois, de sexe féminin. Elle est hospitalisée dans le service pour macrocranie, constatée par la mère à 1mois après sa naissance, associée à un retard du développement psychomoteur. Elle est née à terme et n'avait aucun antécédent particulier du côté maternel. A l'examen, elle est stable sur le plan hémodynamique, mais présence d'une disproportion crâniofaciale, un regard en coucher de soleil, un nystagmus retractorius (une rétraction rythmée des globes oculaires, avec fontanelle bombée et béante. Le périmètre crânien était de 40 cm. L'ETF retrouve une dilatation ventriculaire avec amincissement cortical et une image liquidienne, sans image du V4 visible et surélévation de la tente du cervelet (Fig.1). La TDM cérébrale confirme le diagnostic avec présence d'un kyste de la fosse postérieure et d'une hypoplasie du vermis.

Elle a été opérée pour une dérivation kysto-péritonéale (DKP) avec suites simples et retour à domicile à J8. Elle n'a jamais été revue en consultation externe pour suivi.



Surélévation de la tente du cervelet,  
dilatation kystique du V4



Dilatation des ventricules sus-tentoriels

### CAS 2 :

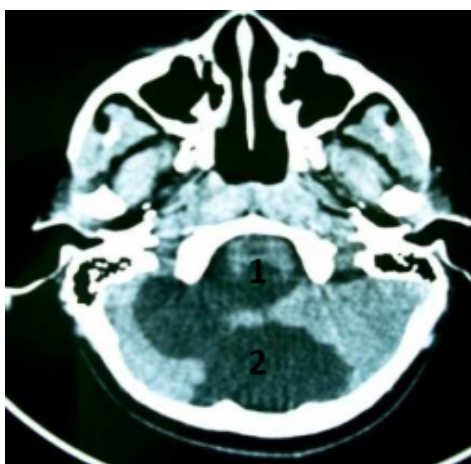
C'était un nourrisson de 11 mois, de genre féminin, venue en hospitalisation pour une augmentation du périmètre crânien, constatée par la famille à J10 après sa naissance, sans malformation clinique visible associée.

A noter qu'il y a une notion d'hydrocéphalie dans la famille. Sa mère a contracté un neuro-paludisme au 7ème mois de la grossesse, et la sérologie de la Toxoplasmose était positive à Ig G pendant la grossesse et- A l'examen, elle est macrocraâne, présente un retard de développement psychomoteur, un regard en coucher de soleil et un bombement fontanellaire. Le PC était à 44cm. L'examen des autres appareils était sans particularité. L'ETF retrouve des signes d'hydrocéphalie sus tentorielle, anomalies de la fosse postérieure du type hypoplasie des hémisphères cérébelleux avec surélévation de la tente, associée à une agénésie du corps calleux. La TDM confirme le diagnostic retrouvant un important élargissement de la fosse postérieure, et absence de la structure vermiennne (Fig. 2). Elle a été opérée pour DKP avec suites simples permettant son retour à domicile au 6ème jour. L'évolution a été marquée par une régression significative des signes neurologiques avant d'avoir été perdue de vue à 6 mois de suivi. A dix-huit mois de la chirurgie, elle est venue aux urgences pédiatriques pour tableau d'une méningite sur infection de la valve qui lui a entraîné arrêt cardiorespiratoire sur sepsis sévère.

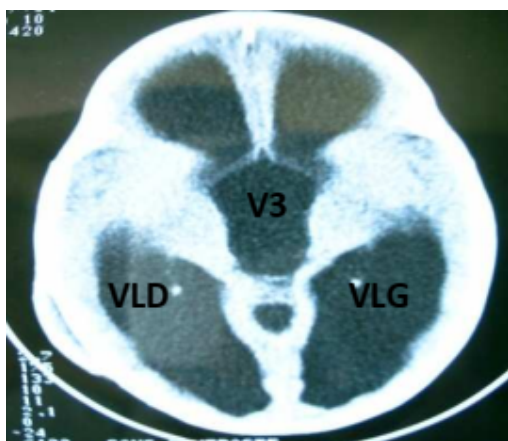
### CAS 3 :

Il s'agissait d'un enfant âgé de 4 ans, de genre masculin, hospitalisé pour syndrome d'hypertension intracrânienne associant des céphalées, des vomissements en jet et des troubles de la vigilance. Il ne présentait pas d'antécédents maternels particuliers. A l'examen, le périmètre crânien était de 47cm avec un syndrome cérébelleux stato-cinétique et un important trouble de la marche.

L'examen des autres appareils était normal. La TDM a retrouvé une majeure distension du V4 en communication avec une cavité kystique faisant évoquer un syndrome de Dandy-Walker associée à une dilatation en amont des cavités ventriculaires sus-tentorielles. Une dérivation kysto-péritonéale a été mise en place avec suites simples permettant sa sortie à domicile au 5<sup>ème</sup> jour postopératoire. Il y a eu une bonne évolution jusqu'à 2 ans de suivis mais il persistait un discret trouble de la marche et de l'équilibre.



Dilatation du V4 kyste de la fosse postérieure



Dilatation des cavités ventriculaires

V4 : quatrième ventricule      V3 : troisième ventricule

VLG : ventricule latérale gauche

VLD : ventricule latérale droite

## DISCUSSION

### Epidémiologie

La MDW est une malformation dont l'incidence est de l'ordre de 1/5 000 naissances [3]. Nos 3 cas, dont 2 cas de nourrissons et un cas d'enfant présentant un syndrome de Dandy-Walker ont été recensés dans le service de neurochirurgie du CHU-PZAGA de juin 2017 au mois de mai 2020. Pendant cette période, 72 cas d'hydrocéphalie chez l'enfant ont été recensés dont les étiologies sont variables. Parmi ces 72 cas, 3 étaient liés à un syndrome de Dandy-Walker, ce qui représente 4,17%. Le faible nombre de cas témoigne de la rareté de la maladie car pendant 3 ans nous n'avons recensé que 3 cas soit un cas tous les ans. Toutefois, nous ne pouvons pas affirmer cette hypothèse car beaucoup d'enfants et de nourrissons n'ont pas pu bénéficier d'un scanner, qui est le seul moyen à Madagascar pour confirmer le diagnostic de cette malformation.

Batmaz M conclut à une répartition égale entre sexe masculin et féminin [4]. Pascual Castroviejo et al. ont retrouvé 3 filles pour un garçon [5]. Dans nos observations 2 enfants sur 3 étaient de genre féminin soit une fréquence de 67% avec un sex-ratio de 0,33. Ces résultats concluent à une prédominance féminine relative.

La MDW, dans nos observations, est dans la majorité des cas diagnostiquée avant la première année de vie. Deux cas sur 3 étaient diagnostiqués avant l'âge d'un an. Les auteurs ont diagnostiqué cette pathologie dans 80% de cas avant la première année de vie [6].

### Données cliniques

Le SDW est souvent révélé par une hydrocéphalie se manifestant chez les nourrissons par une macrocranie, un dysmorphisme craniofacial, un bombement de la fontanelle, associés ou non à un retard de développement psychomoteur, qu'on a retrouvé chez tous nos patients. Chez les grands enfants, il s'est présenté par un tableau d'hypertension intracrânienne tels que les céphalées, les vomissements en jet, les troubles du caractère et de la vigilance.

Une mère sur 3 était atteinte de neuro-paludisme au 7<sup>ème</sup> mois de grossesse. Elle avait une sérologie positive à IgG. Les deux autres mères étaient en bonne santé apparente pendant leur grossesse. Ce qui signifie que la MDW peut survenir chez les enfants dont la mère était en bonne santé apparente pendant la grossesse. Tal et *al.* affirment que la MDW se voit le plus fréquemment chez un enfant dont la mère est atteinte de toxoplasmose durant la grossesse [7]. Un enfant était issu d'une famille ayant un antécédent d'hydrocéphalie. Kumar et *al.* a retrouvé une fréquence de la maladie à transmission familiale dans la MDW [6]. Tous nos patients présentaient une hydrocéphalie avec macrocrânie majeure. Un enfant était vu au stade d'hypertension intracrânienne. L'hydrocéphalie compliquée d'un SDW est très commune avec une fréquence de 90% selon Hirsch [8]. Deux de nos patients avaient un retard du développement psychomoteur. Seul un enfant présentait une agénésie du corps calleux.

### Données paracliniques

La MDW peut être diagnostiquée tôt pendant la grossesse par l'échographie obstétricale

anténatale ou une IRM fœtale particulièrement dans les pays développés. A Madagascar, le diagnostic est souvent fait à la naissance par l'ETF ou par le scanner cérébral, ce qui a été le cas pour les trois patients.

Nous retiendrons les quatre éléments suivants comme nécessaires et suffisants au diagnostic, que nous avons retrouvé chez tous nos patients :

- Implantation surélevée du torcular et des sinus latéraux avec, pour conséquence, l'horizontalisation, voire la verticalisation, de la tente,
- Kyste de la fosse postérieure communiquant largement avec le quatrième ventricule,
- Élargissement antéropostérieur de la fosse postérieure
- Hypoplasie du vermis cérébelleux [8, 9].

### Données thérapeutiques

Le traitement de l'hydrocéphalie comporte trois types de technique possibles :

- l'abord direct du kyste et son ouverture dans les espaces sous arachnoïdiens (aucun de nos patients n'a bénéficié de cette technique),
- les dérivations par valve de dérivation kysto-péritonéale (chez tous nos patients),
- la ventriculocisternostomie (VCS) qui est encore indisponible à Mahajanga.

L'abord direct du kyste est pratiquement abandonné en raison de ses risques et du taux élevé d'échecs [8,10]. La dérivation est la technique la plus utilisée, soit du kyste [8], soit des ventricules, soit des deux simultanément au moyen de deux valves ou d'une valve raccordée en Y sur les deux cathéters [11].

Les complications de ces dérivations sont, cependant, fréquentes, et plus particulièrement après dérivation du kyste où elles approchent les 60%, en raison des difficultés opératoires liées, en partie, selon notre constatation, à la brièveté du cou chez le nourrisson [12]. La VCS, ne fait que récemment l'objet d'une tendance technique mini-invasive grâce aux progrès de l'endoscopie [8]. Malheureusement, elle n'est pas encore réalisable dans le service par manque de matériels d'endoscopie.

### Données évolutives et pronostic

L'analyse de séries anténatales, la pratique systématique de l'IRM et l'analyse fine du vermis en coupes sagittales ont permis à l'équipe de l'Hôpital Necker - Enfants Malades à Paris de classer deux formes de MDW au pronostic opposé [13] :

— un premier groupe (groupe I), de loin le plus fréquent, était composé de sujets dont le vermis présentait deux scissures et trois lobes, un cerveau morphologiquement normal et un caryotype normal ; le pronostic de ces enfants était constamment bon, même en présence d'une ventriculomégalie, d'une hydrocéphalie évolutive ; l'hypoplasie vermienne était apparemment limitée à son tiers inférieur [8] ;

— un second groupe de patients (groupe II), au pronostic régulièrement défavorable, était composé de cas où le vermis était plus sévèrement atteint, ne présentant à décrire qu'un ou deux lobules et au plus une scissure ; tous ces cas s'associaient à des malformations cérébrales, ce qui a été le cas d'un de nos patients avec signes indirects au scanner cérébral d'atteinte sévère vermienne avec hydrocéphalie sévère

entraînant des complications mécanique et infectieuse de son système de DKP.

Dans nos observations, les suites opératoires ont été simples. A distance, 2 enfants ont été perdus de vue dont une juste après l'hospitalisation, et l'autre à 6 mois de suivi et un l'enfant avait un suivi régulier à long terme présentait une évolution favorable. Un patient était décédé suite à une complication mécanique et une infection de la valve, responsable d'un sepsis sévère.

### CONCLUSION

Le diagnostic de la MDW est difficile, exigeant des critères anatomiques précis, établis à partir d'une IRM comportant des coupes fines, seule façon d'éviter de confondre la malformation avec d'autres lésions kystiques dans la fosse crânienne postérieure. Le pronostic est lié à l'aspect au degré de désorganisation cérébrale. En leur absence, le pronostic est favorable quand l'anomalie cérébrale se limite à l'hypoplasie minime vermienne (seul tiers inférieur), et défavorable quand le vermis est profondément dysgénésique. L'hydrocéphalie est fréquente et n'intervient pas dans le pronostic.

### REFERENCES

1. Robinson AJ, Goldstein R. The cisterna magna septa : vestigial remnants of Blake's pouch and a potential new marker for normal development of the rhombencephalon. *J Ultrasound Med* 2007;26:83-95.
2. Zalel Y, Yagel S, Achiron R, Kivilevich Z, Gindes L. Three-dimensional ultrasonography of the fetal vermis at 18 to 26 weeks' gestation: time of appearance of the primary fissure. *J Ultrasound Med* 2009;28:1-8.

3. Parisi MA, Dobyns WB. Human malformations of the midbrain and hind brain: review and proposed classification scheme. *Mol Genet Metab* 2003;80:36-53.
4. Batmaz M, Balçık ZE, Özer Ü, Hamurişçi Yalçın B, Özen Ş. Dandy-Walker Malformation Presenting with Affective Symptoms. *Noro Psikiyatrs Ars.* 2017;54(3):277-81.
5. Pascual-Castroviejo I .Vascular and nonvascular intracranial malformation associated with external capillary hemangiomas. *Neuroradiologie*, 1978;16:82-4.
6. K umar R, Jain MK, Chhabra DK. Dandy-Walker syndrome : different modalities of treatment and outcome in 42 cases. *Childs Nerv Syst*, 2001;17:348-52.
7. Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD. Dandy-Walker syndrome : analysis of 21 cases. *Dev Med Child Neurol*, 1980;22:189-01.
8. Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E. The Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg* 1984;61:515-22.
9. Murray JC, Johnson JA, Bird TD. Dandy- Walker malformation : etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. *Clin Genet*, 1985;28:272-83.
10. Gerszten PC, Albright AL. Relationship between cerebellar appearance and function in children with Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg* 1995;23:86-92.
11. Golden JA, Rorke LB, Bruce DA. Dandy-Walker syndrome and associated anomalies. *Pediatric Neurosci* 1987;13:38-44.
12. Lee M, Leahu D, Weiner HL, Abbott R, Wisott JH, Epstein FJ. Complications of fourth ventricular shunts. *Pediatr Neurosurg* 1995;22:309-13.
13. Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation : prenatal diagnosis and prognosis. *Child's Nerv Syst* 2003;19:484-89.