

## SOMMAIRE

	Pages
<b>INTRODUCTION.....</b>	<b>1</b>
 <b>PREMIERE PARTIE: RAPPELS THEORIQUES</b>	
I-RAPPELS.....	2
1- EMBRYOLOGIE.....	2
1-1 Embryologie du système nerveux central.....	2
1-1-1 Formation du tube neural.....	2
1-1-2 Formation des vésicules encéphaliques primitives..	2
1-1-3 Formation de la fosse postérieure .....	6
2- ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE.....	6
2-1 Le système ventriculaire.....	6
2-1-1 Les ventricules latéraux.....	6
2-1-2 Le troisième ventricule.....	7
2-1-3 Le quatrième ventricule .....	7
2-2 Physiologie du liquide cérébro-spinal.....	8
2-2-1 Origine du LCS.....	8
2-2-2 La résorption du LCS.....	8
2-2-3 Le volume du LCS.....	8
2-2-4 La répartition du LCS.....	8
2-2-5 La circulation du LCS.....	10
2-2-6 La résorption du LCS.....	10
2-2-7 Les rôles du LCS.....	10
II- NOSOGRAPHIE : SYNDROME DE DANDY-WALKER.....	12
1- Biographie.....	12
2- Historique.....	12
3- Définition.....	14

4- Les formes anatomiques.....	14
5- Epidémiologie.....	17
5-1 Incidence.....	17
5-2 Fréquence.....	17
5-3 Age de diagnostic.....	17
5-4 Répartition selon le sexe.....	17
6- Embryopathogénie.....	17
6-1 Le kyste .....	18
6-2 Le vermis.....	18
6-3 Les malformations de la tente du cervelet et de la voûte.....	18
7- Physiopathologie.....	19
8- Etiopathogénie.....	20
8-1 Pathogénie.....	20
8-2 Facteurs étiologiques.....	20
8-2-1 Origine génétique.....	21
a- Cas héréditaire et mode de transmission.....	21
b- Recherche de chromosomes ou gènes impliquées .....	22
8-2-2 Facteurs environnementaux.....	22
9- Diagnostic.....	23
9-1 Clinique.....	23
9-1-1 L'hydrocéphalie.....	23
9-1-2 Le syndrome de Dandy-Walker dans un contexte poly malformatif.....	25
9-2 Imagerie.....	27
9-2-1 Echographie.....	27
9-2-2 Le scanner cérébral.....	27
9-2-3 L'IRM.....	27
10- Traitement.....	29
11- Evolution et pronostic.....	35

## DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE PROPREMENT DITE

I - Patients et méthodes.....	36
II- Observations.....	37

## TROISIEME PARTIE : COMMENTAIRES ET SUGGESTIONS

I- Commentaires et discussion.....	55
II- Suggestions.....	63

CONCLUSION.....	65
-----------------	----

## BIBLIOGRAPHIE

## LISTE DES FIGURES

	Pages
- Figure n°1: Formation du tube neural.....	3
- Figure n°2: Formation des vésicules encéphaliques primitives.....	5
- Figure n°3: Système ventriculaire.....	9
- Figure n°4: Voies de circulation du Liquide cérébro-spinal.....	11
- Figure n°5: Lésions anatomiques dans le syndrome de Dandy- Walker.....	15
- Figure n°6: Développement du kyste dans le syndrome de Dandy-Walker.....	15
- Figure n°7: Méga cisterna magna.....	15
- Figure n°8: Hydrocéphalie du nourrisson.....	26
- Figure n°9: Les troubles visuels chez un enfant hydrocéphale.....	26
- Figure n°10: La malformation de Dandy-Walker(ETF) .....	28
- Figure n°11: La malformation de Dandy-Walker (scissure cérébrale).....	28
- Figure n°12: La malformation de Dandy-Walker sur une coupe sagittale en séquence pondérée T <sub>2</sub> (IRM).....	28
- Figure n°13: Dérivation- ventriculo- péritonéale... ..	31
- Figure n°14: La ventriculocisternostomie.....	31
- Figure n°15: Installation du patient.....	32
- Figure n°16: L'abord .....	32
- Figure n°17: Le trou de Monro.....	32
- Figure n°18: Perforation du plancher du V3.....	32
- Figure n°19: Agrandissement du trou.....	32
- Figure n°20: Aspect typique de la MDW vue sur une coupe sagittale médiante en séquence pondérée T <sub>2</sub> (IRM).....	35
- Figure n°21: La MDW : une seule scissure et deux groupes de lobes identifiée sur une coupe sagittale en séquence pondérée T <sub>1</sub> (IRM)).....	35
- Figure n°22: Manteau cortical frontal.....	39
- Figure n°23: Surélévation de la tente du cervelet .....	39

	39
	40
- Figure n°24: Dilatation des ventricules sus- tent oriels.....	40
- Figure n°25: Kyste de la fosse postérieure- hypop lasie du vermis.....	40
- Figure n°26: Hydrocéphalie externe- hypoplasie de s hémisphères cérébraux.....	43
- Figure n°27: Dilatation du V4.....	43
- Figure n°28: Dilatation du V4- kyste de la fosse postérieure.....	
- Figure n°29: Dilatation des cavités ventriculaire s.....	47
- Figure n°30: Enorme hydrocéphalie.....	47
- Figure n°31: Hydrocéphalie prédominant sur la cav ité ventriculaire gauche.....	47
- Figure n°32: Hydrocéphalie tri ventriculaire.....	
- Figure n°33: Kyste de la fosse postérieure avec u ne hypoplasie du vermis.....	50
- Figure n°34: Elargissement de la fosse postérieur e- agénésie vermienne.....	50
- Figure n°35: Elargissement des cornes frontales e t occipitales des ventricules latéraux.....	53
- Figure n°36: Enorme hydrocéphalie- parenchyme cér ébral aminci.....	54
- Figure n°37: Méningocèle occipitale .....	54
- Figure n°38: Kyste et élargissement de la fosse p ostérieure- hypoplasie du vermis.....	
- Figure n°39: Défect osseux pariéto- occipital- di latation du V4.....	

## LISTE DES TABLEAUX

Pages

Tableau 1 : Les différentes formes anatomiques du syndrome de Dandy- Walker.....	16
Tableau 2 : Description des cas familiaux de la malformation de Dandy-Walker .....	21

## LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

- CHRR : Centre Hospitalier de Référence Régional
- CHU-HJRA : Centre Hospitalier Universitaire - Hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona
- CMV : Cytomégalovirus
- DKP : Dérivation- kysto- péritonéale
- DVP : Dérivation- ventriculo- péritonéale
- DW : Dandy-Walker
- DWC : Dandy- Walker Complexe
- DWV : Dandy-Walker Variant
- ETF : Echographie transfontanellaire.
- Fig : Figure
- FIV : Foramen inter-ventriculaire
- HTIC : Hypertension intra-crânienne
- IRM : Imagerie par résonnance magnétique
- J : Jour
- Kg : Kilogramme
- LCS : Liquide Cérébro- Spinal
- MD : Docteur en médecine
- MCM : Méga cisterna magna
- MDW : Malformation de Dandy-Walker
- mg : Milligramme
- M<sub>0</sub> : zéro minute
- M<sub>5</sub> : Cinq minutes
- PC : Périmètre crânien
- PT : Périmètre thoracique
- SNC : Système Nerveux Central
- SDW : Syndrome de Dandy-Walker
- T : Taille
- T<sub>1</sub> : Premier temps
- T<sub>2</sub> : Deuxième temps

- VCS : Ventriculocisternostomie
- VL : Ventricule latéral
- VLD : Ventricule latéral droit
- VLG : Ventricule latéral gauche
- V3 : Troisième ventricule
- V4 : Quatrième ventricule
- % : Pourcentage



## INTRODUCTION

## INTRODUCTION

Le syndrome de Dandy-Walker est une malformation congénitale rare qui se produit entre la 7<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine de la gestation. Il touche une grossesse sur 25000 (1) (2) (3). Cette malformation associe : une agénésie du vermis, une hypoplasie des hémisphères cérébelleux, un pseudo- kyste de la fosse postérieure, une hydrocéphalie, une verticalisation de la tente du cervelet, du torcular et des sinus latéraux. (4) (5) (6)

Il est fréquemment associé à d'autres malformations cérébrales (méningocèles, agénésie du corps calleux,...) ou générales (anomalies cardiaques, orthopédiques, intestinales et faciales). Le diagnostic de l'hydrocéphalie est généralement posé lors des examens échographiques faits au cours d'une surveillance de la grossesse ou à la naissance. Le diagnostic du syndrome de Dandy-Walker sera confirmé par le scanner cérébral ou par l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Le traitement de cette malformation est chirurgical : par fenestration du kyste, dérivation ventriculo et / ou kysto-péritonéale, et plus récemment par la ventriculocisternostomie.

Sa rareté, la difficulté de son diagnostic, le fait que cette malformation soit essentiellement connue à travers des cas hospitalisés nous ont conduit à mener une étude du syndrome de Dandy- Walker. A Madagascar, aucune étude n'a été faite sur cette pathologie malformative.

Le but de notre étude est de rapporter 5 cas de syndrome de Dandy-Walker pris en charge dans le service de neurochirurgie allant de juin 1998 à juin 2007.

PREMIERE PARTIE :  
RAPPELS THEORIQUES

## **I – RAPPELS**

### **1- EMBRYOLOGIE**

#### **1-1 Embryologie du Système Nerveux Central (7) :**

##### **1-1-1 Formation du tube neural (figure 1)**

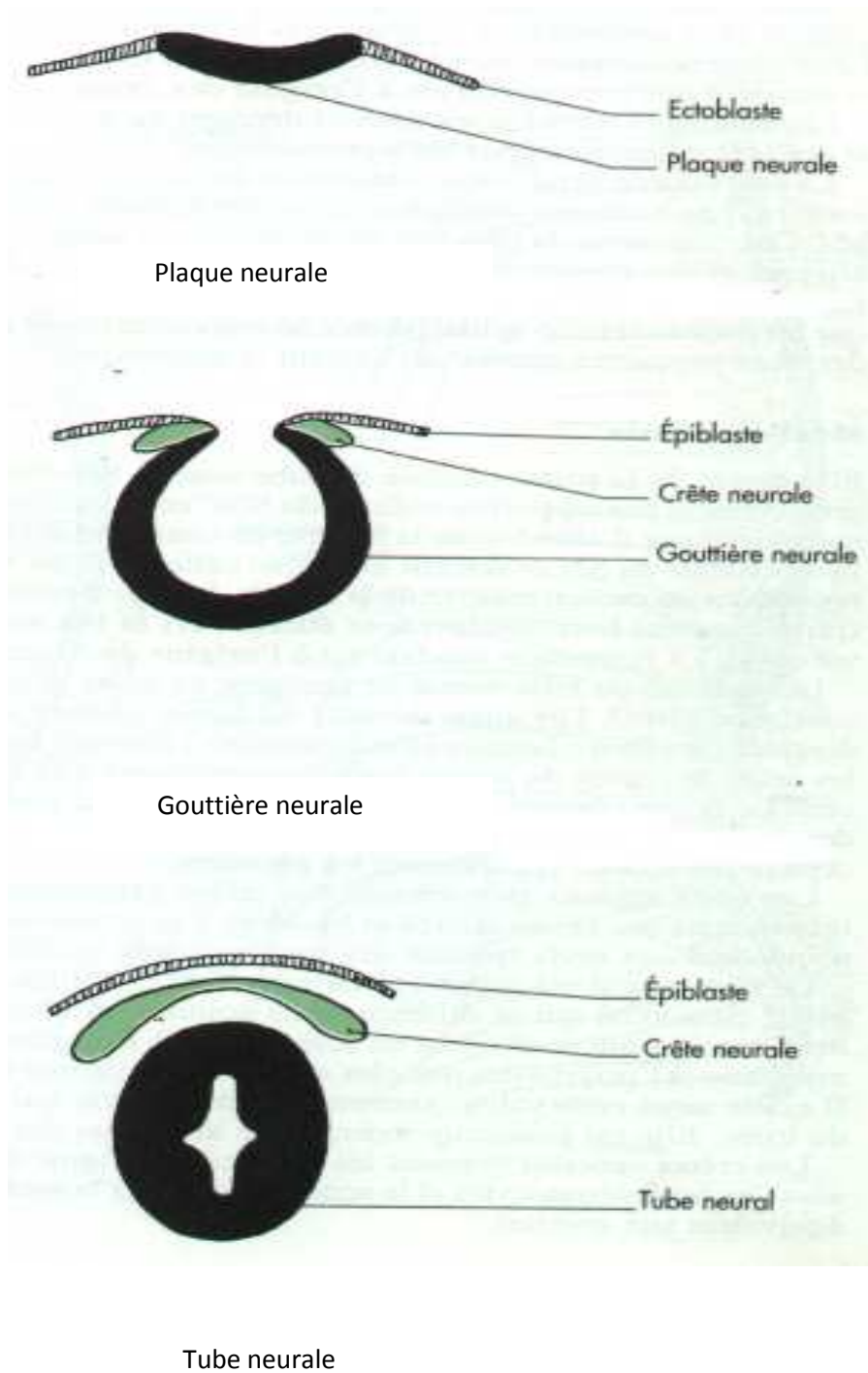
Le SNC apparaît comme épaississement de l'ectoderme, localisé sur la face dorsale de la tache embryonnaire et suivant son grand axe antéropostérieure. Bientôt, cette bandelette épaissie, appelée plaque neurale, se transforme d'abord en sillon neural, le tube neural et canal neural, par rapprochement et soudure de deux bords du sillon neural. Le tube neural s'isole complètement de l'ectoderme qui lui a donné naissance. Il prend alors la forme d'un cylindre creux aplati transversalement. Sa coupe est elliptique ; on lui reconnaît deux parois latérales épaissies, une paroi dorsale, amincie, appelée lame dorsale, et une paroi ventrale. Les parois du tube neural circonscrivent une lumière, le canal central.

##### **1-1-2 Formation des vésicules encéphaliques primitives (figures 2)**

Le tube neural ne présente pas partout le même calibre. Il se forme à son extrémité antérieure ou céphalique trois renflements qui se succèdent d'avant en arrière ; ce sont les vésicules encéphaliques primitives. Elles se distinguent en vésicule encéphalique antérieure, vésicule encéphalique moyenne et vésicule encéphalique postérieure.

Les cavités vésiculaires sont des dilatations du canal central, elles communiquent entre elles.

Les différentes parties du tube neural subissent de nouvelles transformations pour donner naissance aux diverses parties du SNC. Le SNC se compose de deux parties :



**Figure 1 :** Formation du tube neural. (7)

1- L'encéphale dérivé des vésicules encéphaliques primitives.

2- La moelle spinale, qui provient de tout le reste du tube neural, placé en arrière des vésicules encéphaliques primitives.

Dans l'encéphale, on distingue trois vésicules encéphaliques primitives(8) :

- Le cerveau antérieur ou prosencéphale, comprenant les différentes parties des centres nerveux, dérivé de la vésicule encéphalique antérieure c'est- à-dire, les hémisphères cérébraux et les formations inter-hémisphériques ;

- Le cerveau moyen ou mésencéphale provenant de la vésicule encéphalique intermédiaire ;il est représenté par les pédoncules cérébraux et les collicules. Seul le cerveau moyen ne se divise pas.

- Le cerveau postérieur ou rhombocéphale dérivé de la vésicule encéphalique postérieure. Il correspond à la moelle allongée, au pont et au cérébellum.

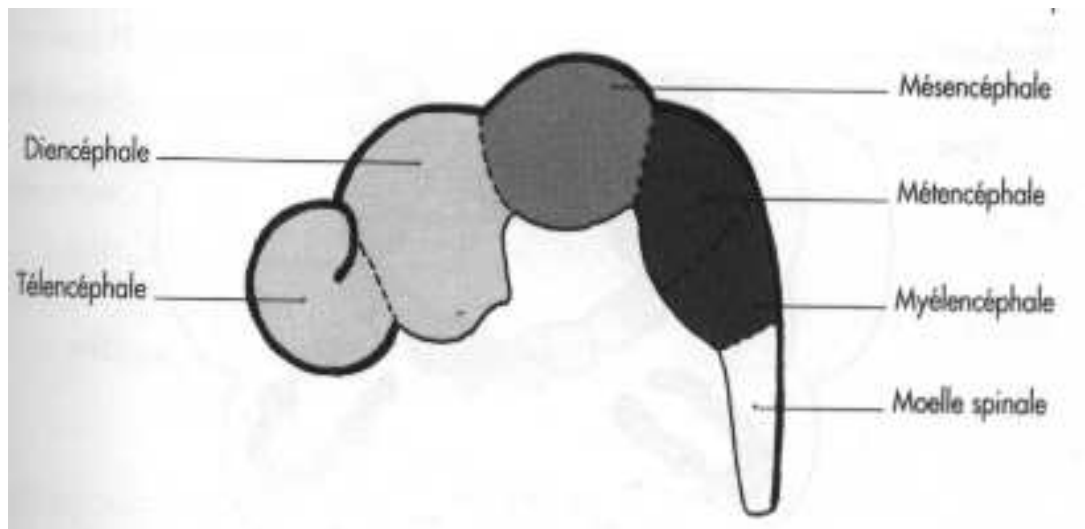
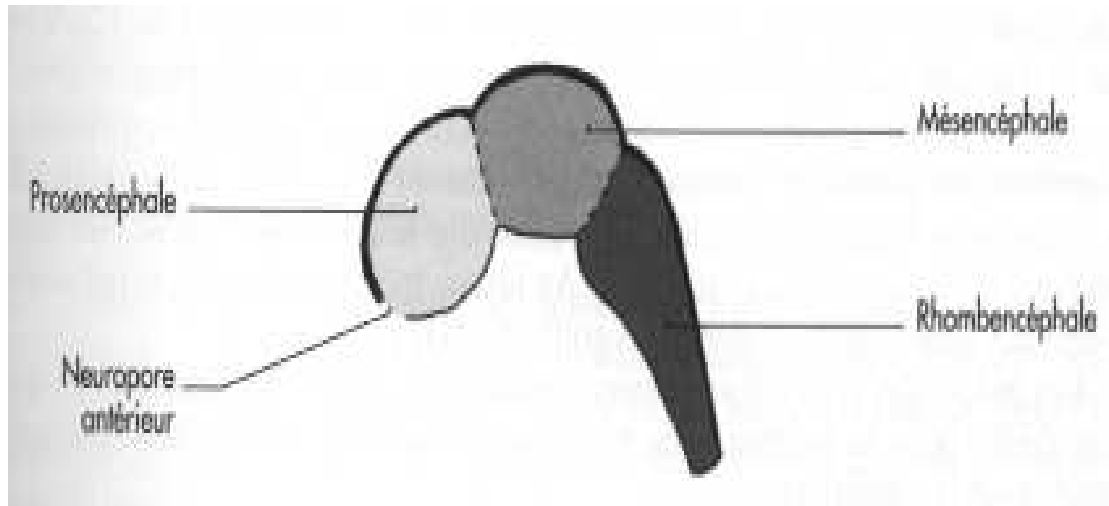
En ce qui concerne, la formation des cinq vésicules. Le prosencéphale se divise en deux parties :

- une partie antérieure, le télencéphale ou cerveau terminal qui comprend une portion moyenne impaire, l'extrémité antérieure du V3 et deux évaginations latérales, les hémisphères cérébraux primitifs ;

- et une partie postérieure, le diencéphale.

Le mésencéphale reste inchangé.

La rhombocéphale se divise aussi en deux parties : le 4<sup>ème</sup> vésicule ou métencéphale, et le 5<sup>ème</sup> vésicule ou myélencéphale.



**Figure 2** : Formation des vésicules encéphaliques primitives. (7)

### 1-1-3 Formation de la fosse postérieure (9)

Au cours de la 7<sup>ème</sup> et de la 8<sup>ème</sup> semaine de la gestation, le contenu de la future fosse postérieure se modifie. La partie ventrale du rhombencéphale se développe, tandis que sa partie dorsale s'amincit. La vésicule rhombocéphalique se dilate en présentant un toit losangique à grand axe longitudinal. La méninge primitive s'invagine dans le toit du ventricule, d'un angle latéral à l'autre, formant le plexus choroïde, et divise le toit en deux parties. La partie antéro-supérieure du rhombencéphale est progressivement colonisée d'une part et d'autre part des cellules nerveuses qui constituent les hémisphères cérébelleux ; en s'accroissant, ceux-ci fusionnent sur la ligne médiane pour former le vermis cérébelleux. Cette fusion se produit d'avant en arrière, de telle sorte que toute agénésie partielle du vermis concerne nécessairement sa portion postéro-inférieure. En même temps, la partie postéro-inférieure du toit du rhombencéphale ne se développe pas, mais au contraire s'atténue pour former la toile choroïdienne du IV<sup>ème</sup> ventricule (V4) ; chez l'homme et les autres primates, cette toile choroïdienne s'ouvre et laisse la place au foramen de Magendie.

## 2- ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

### 2-1 Le système ventriculaire (figure 3)

Il existe quatre ventricules : deux ventricules latéraux et deux médians (III<sup>ème</sup> et IV<sup>ème</sup> ventricule).

#### 2-1-1 Les ventricules latéraux (10) (11)

Ils sont situés à l'intérieur des hémisphères cérébraux. Ils ont la forme d'un fer à cheval ouvert en avant et en bas. On les divise en quatre parties : corne frontale, corne occipitale, corne temporale et carrefour ventriculaire.



Le trou de Monro fait communiquer les ventricules latéraux et le III<sup>ème</sup> ventricule. Il mesure 2 à 3 mm de diamètre.

### 2-1-2 Le troisième ventricule (V3)

Cavité du diencephale primitif, le V3 est enfoui au centre de l'encéphale, médian, impair, aplati transversalement, il a en moyenne 5mm de large, 25mm de long, et 25mm de haut (1) (3) (4). Il est classiquement comparé à un entonnoir dont le sommet inférieur serait l'infundibulum pituitaire (3) (4).

Il communique au niveau de son angle antérosupérieur avec les ventricules latéraux par les Foramen inter-ventriculaire (FIV), et en arrière avec le V4 par l'aqueduc du mésencéphale.

Le troisième ventricule comporte :

- Une paroi inférieure ou plancher,
- Une paroi antérieure,
- Une paroi postérieure,
- Une paroi supérieure ou toit,
- Et deux parois latérales.

L'aqueduc de Sylvius est un canal de 15mm de long et de 1 à 2mm de diamètre. Il fait communiquer le III<sup>ème</sup> et le IV<sup>ème</sup> ventricule.

### 2-1-3 Le quatrième ventricule (V4)

Cette cavité est sous la forme d'un triangle effilée, à base antérieure bulboprotubérancielle presque verticale et à sommet postérieur cérébelleux.

Le canal de l'épendyme occupe toute la hauteur de la moelle. Il a une existence quasi-virtuelle (1/ 10mm de diamètre).

Le système ventriculaire est tapissé par la membrane épendymaire constituée par une couche épithéliale unicellulaire de cellules cylindro- conique qui repose sur une couche sous épendymaire.

## 2-2 Physiologie du liquide cérébro-spinal (11)

### 2-2-1 L'origine du LCS

Le LCS est sécrété essentiellement au niveau des plexus choroïdes. Il s'agit d'une sécrétion stable d'environ : 21ml/heures chez l'enfant et adulte, 40 ml/jour chez le nouveau-né et 20ml/j chez les prématurés.

### 2-2-2 La sécrétion du LCS

Elle est également assurée par les revêtements épendymaires des ventricules et les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux et spinaux.

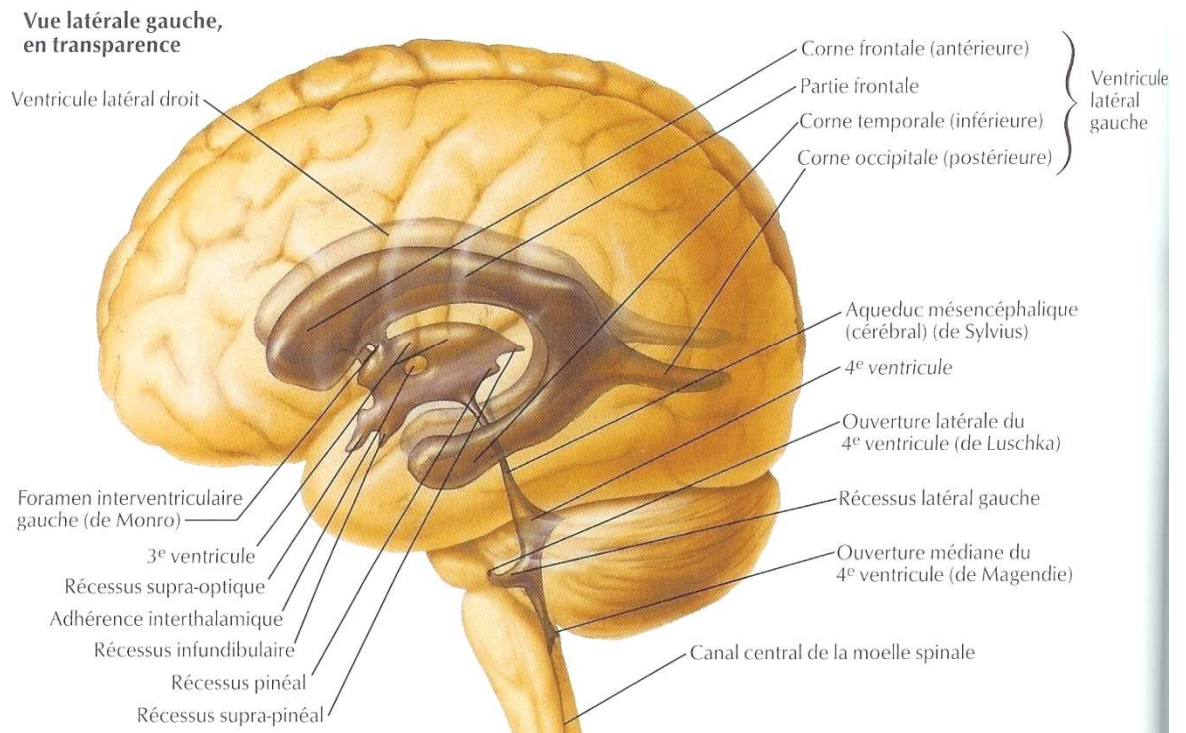
Cette sécrétion du LCS est influencée par les dépresseurs des métabolismes (ACETAZOLAMIDE, FUROSEMIDE).

### 2-2-3 Le volume du LCS est de :

- 60 à 80 ml chez l'enfant,
- 80 à 120 ml chez l'adolescent,
- 120 à 150 ml chez l'adulte.

### 2-2-4 La répartition du LCS est comme suit :

- 30 ml dans les ventricules latéraux ;
- 5 ml dans le V3 et l'aqueduc de mésencéphale ;
- 25 ml dans les espaces sous-arachnoïdiens péri-cérébraux ;
- 75 ml dans les espaces sous-arachnoïdiens spinaux.



**Figure 3 : Coupe sagittale du système ventriculaire. (8)**

### 2-2-5 La circulation du LCS (figure 4)

A partir de son origine plexuelle, le LCS s'écoule en direction de ses sites de résorptions. La circulation s'effectue d'abord dans, le secteur ventriculaire : des ventricules latéraux vers le III<sup>ème</sup> ventricule par les deux foramens inter-ventriculaires, et du III<sup>ème</sup> ventricule vers le IV<sup>ème</sup> ventricule par l'aqueduc du mésencéphale. De là, le LCS contenu dans le IV<sup>ème</sup> ventricule gagne le secteur péri cérébral (espaces sous-arachnoïdiens et citernes) par les ouvertures latérales (trous de Luschka) et l'ouverture médiane (trou de Magendie).

### 2-2-6 La résorption du LCS

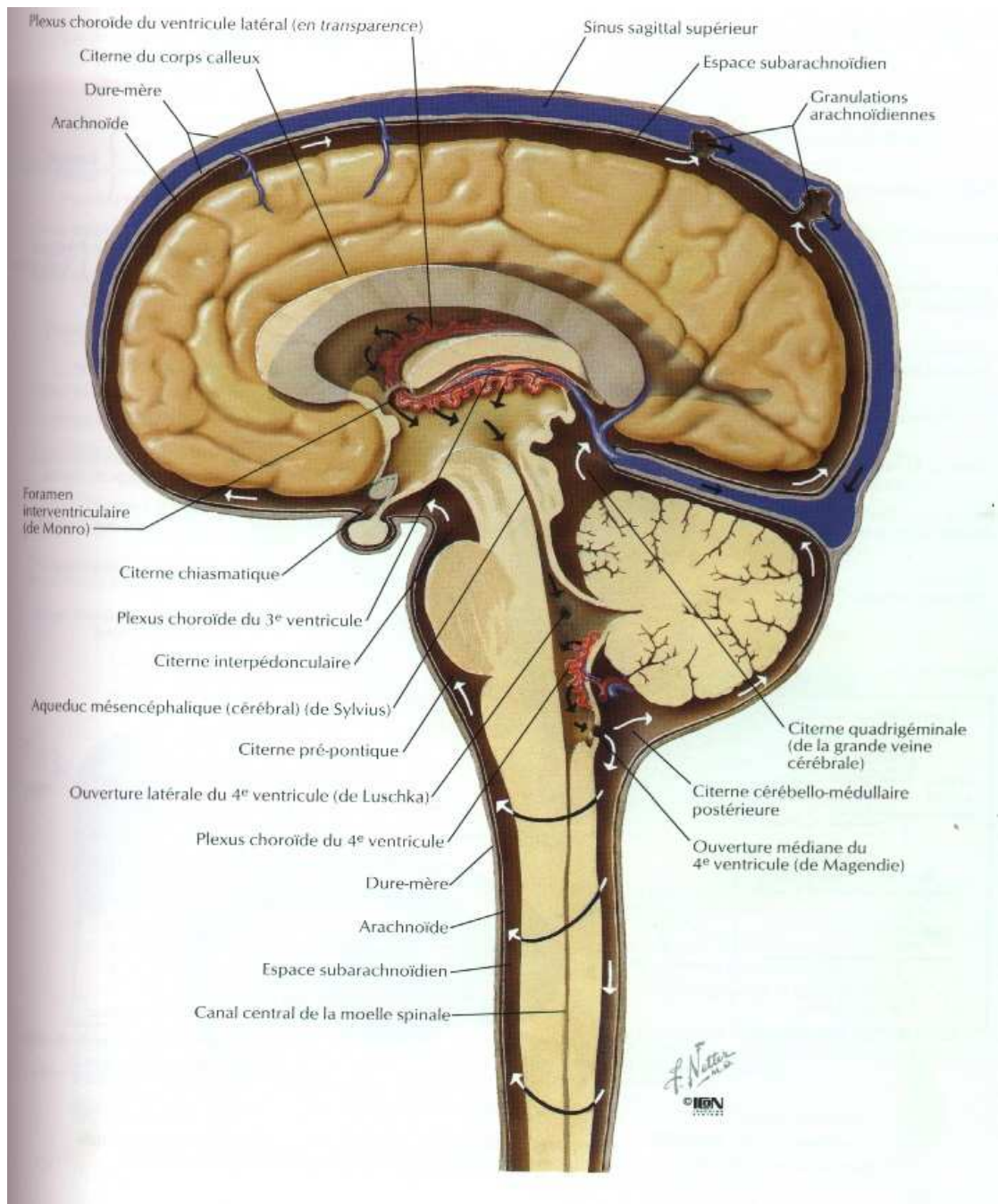
L'essentiel du LCS est résorbé au niveau des sinus veineux intracrâniens par l'intermédiaire des villosités ou granulations arachnoïdiennes. Cette résorption est un phénomène passif qui obéit aux gradients de pression entre l'espace sous-arachnoïdien et le sinus.

Il existe d'autres sites de résorption :

- La résorption lymphatique* par les espaces péri-neuraux ;
- La résorption au niveau de l'épendyme ventriculaire qui est minime ;*
- Et la résorption par des capillaires corticaux.* Cette résorption se fait électivement par les capillaires des villosités arachnoïdiennes.

### 2-2-7 Le LCS assure :

- la protection du cerveau contre les chocs car c'est un matelas liquidien ;
- le transport hormonal et nutritionnel ;
- le contrôle de l'environnement chimique du cerveau.



**Figure 4 :** voies de circulation du LCS. (11)

## II- NOSOGRAPHIE : SYNDROME DE DANDY- WALKER.

### 1- Biographie :

**Walker Edward Dandy** est un neurochirurgien américain. Il est né en 1886 à Sedalia à Missouri et décédé en 1946. Il a étudié à l'Université de Johns Hopkins et a travaillé avec Harvey Cushing. Il est élevé au grade M.D en 1910 et « Chief Resident » de neurochirurgie en 1916. Il a introduit en 1918 la ventriculographie et l'encéphalographie. Il a fait ses recherches avec Keneth Daniel Blackfan (1883-1941) sur la pathogénie et la classification de l'hydrocéphalie ainsi que sur la physiologie du LCS. Il a inventé les instruments opératoires pour l'intervention des hydrocéphalies. Il a beaucoup contribué au développement de la spécialité neurochirurgicale et de la médecine en générale.

### 2- Historique :

Le syndrome de Dandy Walker a été décrit pour la première fois en 1914 par Dandy WE et Blackfan KD (4) dans un article sur l'hydrocéphalie. Les auteurs ont décrit une série de cas cliniques en différenciant les hydrocéphalies avec obstruction des foramens et les hydrocéphalies internes sans obstruction. Ils décrivaient en particulier le cas d'un enfant de 13 mois présentant une hydrocéphalie interne avec accumulation d'allure kystique du fluide cérébrospinal dans la fosse postérieure, une dilatation du IV<sup>ème</sup> ventricule et une malformation du vermis. Le test d'élimination d'un marqueur injecté dans les ventricules latéraux effectués du vivant du patient parlait en faveur d'une occlusion des trois foramens. Dès lors, ce syndrome est resté majoritairement classé dans les pathologies du LCS. La cause retenue étant l'occlusion des foramens.

En 1941, Sachs (12) publie un article consacré aux malformations du vermis. Il décrit le cas d'un jeune homme de 16 ans sans trouble du développement psychomoteur qui présentait des crises épileptiques. Durant l'intervention neurochirurgicale, Sachs(12) décrivait un kyste en lien avec le

IV<sup>ème</sup> ventricule écartant largement les deux hémisphères cérébelleux et une aplasie du vermis. C'est probablement la première description d'un cas de patient présentant un syndrome de Dandy Walker. Pour cet auteur, il s'agit d'association de plusieurs malformations.

En 1943 Walker AE (13) a décrit un cas d'une femme de 20 ans qui a présenté des céphalées. Le diagnostic d'un kyste de la fosse postérieure avec hypoplasie du vermis, dilatation du IV<sup>ème</sup> ventricule et hydrocéphalie a été posé avec l'hypothèse d'une atrésie des trois foramens.

L'année 1954 marque la naissance du syndrome de Dandy Walker : Clemens E. et Benda (14) redéfinissaient la classification des hydrocéphalies. Ils ont contesté l'hypothèse basée sur la notion d'obstruction ou de non obstruction des foramens et formulent l'hypothèse de l'existence d'une malformation du IV<sup>ème</sup> ventricule avec une fente cérébelleuse. Ils ont défini un nouveau syndrome associant : une atteinte cérébelleuse, une hypoplasie du vermis et un agrandissement de la fosse postérieure contenant une formation kystique avec élargissement du IV<sup>ème</sup> ventricule. Selon Benda (14), ce nouveau syndrome est une entité clinique clairement séparée mais proche du syndrome d'Arnold Chiari. Celui-ci est un déplacement du bulbe rachidien et des amygdales cérébelleuses vers le trou occipital avec dilatation de la partie supérieure du canal rachidien, souvent associé à un spina bifida et à une hydrocéphalie. Benda (14), faisant référence aux articles de Dandy et Blackfan (4), et Walker (13), introduit pour la première fois le terme de syndrome de Dandy Walker. Dans les années 1960 et 1970, Gardner (15) affirme que le syndrome d'Arnold- Chiari et le syndrome de DW sont dus à une non-perforation des foramens. La pression du LCS dans le IV<sup>ème</sup> ventricule provoquerait soit un passage du LCS à travers le trou occipital (Chiari 2), soit une dilatation de la fosse postérieure (Dandy- Walker).

En 1972, Hart (16) défend l'hypothèse de Benda d'une malformation du IV<sup>ème</sup> ventricule et démontre la complexité du syndrome.

Actuellement, l'hypothèse d'une malformation embryonnaire de la fosse postérieure est retenue. Les pressions dues à une non- perforation ou à des retards de perforation ne jouent qu'un rôle secondaire.

### 3- Définition (4) (5) (6)

Le syndrome de DW associe (figure 5) :

- un kyste de la fosse postérieure communiquant largement avec le IV<sup>ème</sup> ventricule entraînant un élargissement de la fosse postérieure,
- une hypoplasie du vermis cérébelleux,
- une implantation haute du torcular et des sinus latéraux avec pour conséquence la verticalisation de la tente.

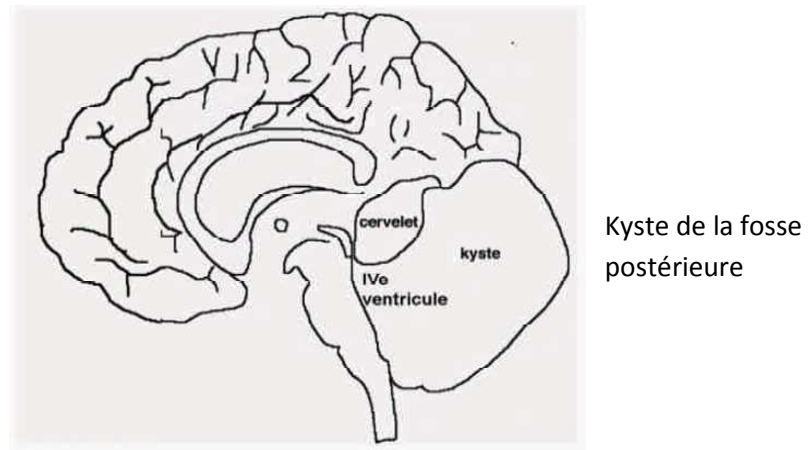
### 4- Les formes anatomiques

Il existe 4 variétés anatomiques de la malformation de DW :

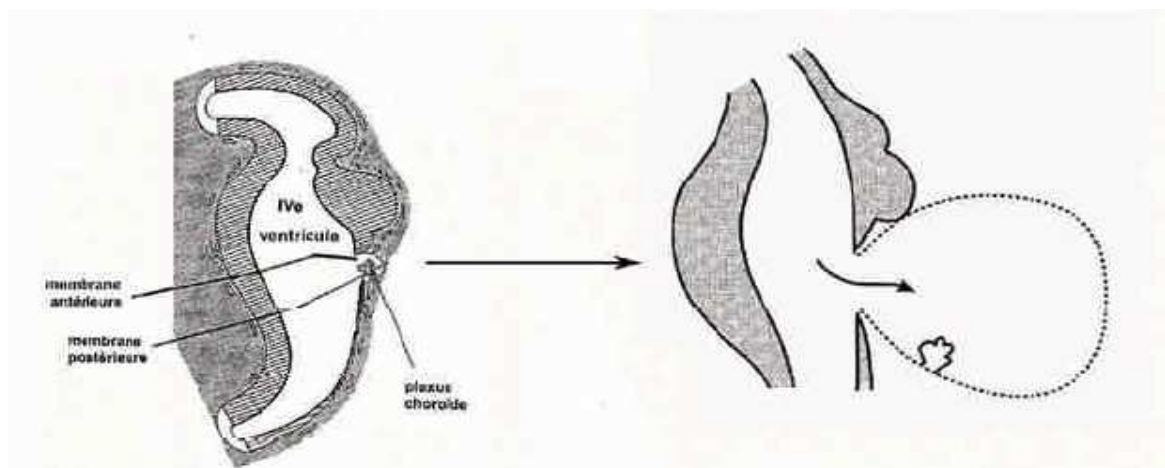
*4-1 Le DW malformation (DWM)* se caractérise par trois signes : une dilatation kyste du IV<sup>ème</sup> ventricule en avant du plexus choroïde, une agénésie totale ou partielle du vermis, et un élargissement de la fosse postérieure avec surélévation de la tente du cervelet .Le LCS circule entre le IV<sup>ème</sup> ventricule et la cisterna magna. Selon la taille du kyste, en cas d' herniation à travers le trou occipital (17), la communication entre le IV<sup>ème</sup> ventricule et l'espace sous arachnoïdien péri médullaire peut être comprimé. Certains auteurs pensent que la présence d'une hydrocéphalie est indispensable pour le diagnostic (16), alors qu'elle ne l'est pas pour d'autres (18).Selon d'autres auteurs (19) une hydrocéphalie prénatale est présente dans 53 % des cas.

*4-2 Le Dandy-Walker Variant (DWV)* se caractérise par : une malformation kystique du IV<sup>e</sup> ventricule et une atteinte de la partie inféro-postérieure du vermis. Le LCS peut passer du kyste au IV<sup>ème</sup> ventricule. La communication entre le IV<sup>ème</sup> ventricule et la cisterna magna est possible. (20)

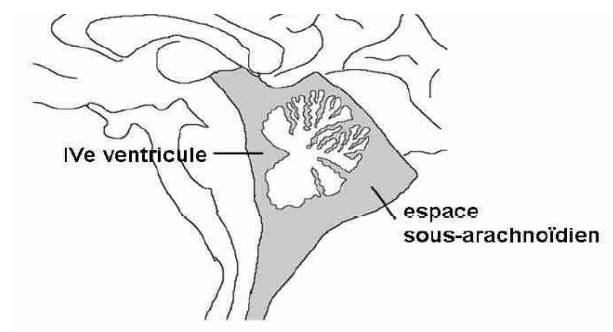




**Figure 5 :** Lésions anatomiques dans le syndrome de DW. (4)



**Figure 6 :** Développement du kyste dans le syndrome de DWC. (21)



**Figure 7 :** Méga cisterna magna. (22)

4-3 Le Dandy- Walker Complexe (DWC) aussi nommé Dandy-Walker-Blake (21) se caractérise par une herniation de la choroïde du IV<sup>ème</sup> ventricule vers l'extérieure de ce dernier. La communication entre le IV<sup>ème</sup> ventricule et cette hernie persiste. On note une hypoplasie du vermis par compression (figure 6).

4-4 La Méga Cisterna Magna (MCM) est une poche arachnoïdienne de la cisterna magna, anormalement grande sans malformation vermienne associée. Le DWM, le DWV et la MCM font une unique malformation embryologique retrouvée à des stades différents de développement. (17) (22)

	Vermis	Kyste	Surélévation de la tente	Atteinte de l'écaille occipitale
DWM	Agénésie totale ou partielle	Dilatation kystique du IV <sup>ème</sup> ventricule	+	+
DWV	Atteinte de la partie inférieure	Dilatation kystique du IV <sup>ème</sup> ventricule	+	+
DWC	Atrophie par compression	Herniation du plexus choroïde à l'extérieure du IV <sup>ème</sup> ventricule	+	+
MCM	Atrophie par compression	Poche arachnoïdienne qui communique avec les trous de Luscka et Magendie	-	-

**Tableau 1** : Les différentes formes anatomiques du SDW. (17)

## 5- Epidémiologie

### 5-1 Incidence

Le syndrome de DW a été décrit depuis un siècle. Les études publiées établissent une incidence de 1/ 25000 à 1/35000 naissances. (1) (2) (3)

### 5-2 Fréquence

La fréquence du syndrome de Dandy-Walker est certainement plus élevée car bon nombre de grossesse n'arrive pas à terme en raison de l'association du syndrome de DW à d'autres malformations létales. (1) (2) (3) L'hydrocéphalie qui complique le syndrome de DW est très commune puisqu'elle est fréquente dans 90% des cas. (18)

### 5-3 Âge de diagnostic

L'échographie dans le cadre de la surveillance de la grossesse est devenue un examen de routine. Actuellement, le syndrome de DW est diagnostiqué à 80% avant la naissance. Cependant ces chiffres peuvent diverger.

Selon certains auteurs, 28% des cas sont diagnostiqués avant la première année de vie ; 19 % entre la première et la troisième année de vie ; 34% entre la troisième et la cinquième année et 19% à partir de la cinquième année. (23)

### 5-4 Répartition selon le sexe

Elle est variable selon les auteurs. Le sexe ratio est de 1,1 avec prédominance féminine. (24)

## 6- Embryopathogénie

Les quatre structures atteintes (kyste, vermis, voûte crânienne, tente du cervelet) définissent le SDW. Elles suivent l'évolution suivante :

### 6-1 Le kyste :

Le kyste de la fosse postérieure en position médiane dérive de la membrane antérieure ou postérieure du IV<sup>ème</sup> ventricule. Normalement, la membrane antérieure se fusionne avec le plexus choroïde et la membrane postérieure se perfore, et donnant naissance aux trois foramens qui permettent le passage du LCS du IV<sup>ème</sup> ventricule vers la citerne de la base.

### Le kyste dans la malformation de Dandy-Walker (figure 6) :

La membrane antérieure, au lieu de se fusionner avec le plexus choroïde, forme une poche qui donne le kyste. Le plexus choroïde n'est pas inclus dans cette poche. Le kyste et le ventricule se communiquent, entre eux, laissant circuler le LCS librement. En effet, le kyste n'entraîne pas une grande compression du vermis ou les hémisphères cérébelleux. A la naissance, le diamètre antéro-postérieur du kyste mesure de 3.5 à 7mm. (1)

### 6-2 Le vermis

Dès le 40<sup>ème</sup> jour du développement embryologique, les lèvres rhombiques se forment entre elles, et un renflement apparaît et envahit le toit du IV<sup>ème</sup> ventricule qui donne le vermis. Dans la malformation de DW, le vermis est aplasique ou hypoplasique dans sa partie inférieure.

### 6-3 Les malformations de la tente du cervelet et de la voûte

Le crâne ne s'ossifie pas entièrement qu'après la croissance cérébrale et s'achève dans la petite enfance. Comme la faux du cervelet, il est d'origine mésodermique.

L'origine des malformations s'explique par deux hypothèses :

- d'une part, le défaut du développement embryologique de la voûte ;

- d'autre part, le déplacement des structures anatomiques (tente du cervelet) du fait de l'existence du kyste.

Les malformations de la tente et de la faux du cervelet ainsi que de l'écaille occipitale sont observées dans toutes les formes du syndrome de Dandy-Walker et ne sont pas un critère de diagnostic. (17)

## 7- Physiopathologie (17)

Le processus de différenciation du rhombencéphale peut être altéré de trois façons différentes, qui produisent deux types de malformations particulières :

- *Le développement cérébelleux est insuffisant*, avec une agénésie partielle ou complète du vermis, et le foramen de Magendie ne se forme pas. On observe alors une vaste cavité kystique entre les hémisphères cérébelleux. En haut, le vermis est absent ou réduit à sa portion supérieure. Cette cavité ne se communique pas avec les espaces sous-arachnoïdiens au niveau du trou occipital. C'est la malformation de Dandy-Walker. Cette malformation se constitue avant la différenciation de la dure-mère, si bien que la tente du cervelet se condense au-dessus de l'hypertrophie du kyste, (c'est-à-dire bien au dessus de son insertion normale en regard de la ligne d'insertion musculaire supérieure de la nuque). L'absence d'ouverture de la toile choroïdienne du IV<sup>ème</sup> ventricule modifie la circulation du LCS (même si l'ouverture plus tardive des trous de Lushcka se produit habituellement) et entraîne une hydrocéphalie anténatale. Enfin, la masse du kyste empêche la formation de la faux du cervelet. Les éléments du diagnostic de la malformation sont ainsi non seulement l'agénésie vermienne et le volumineux kyste de la fosse postérieure, mais aussi l'hydrocéphalie sus jacente, l'effet de masse exercé par le kyste sur le tronc cérébral et les hémisphères cérébelleux.

- *Dans d'autres cas*, on observe la même malformation cérébelleuse (agénésie plus ou moins complète du vermis) mais l'ouverture secondaire du foramen de Magendie se produit normalement. On retrouve donc certains des caractères de la malformation de Dandy-Walker (agénésie partielle du vermis, vaste cavité kystique entre les hémisphères cérébelleux, position haute de la tente du cervelet) mais il n'y a pas d'hydrocéphalie ni d'effet de masse sur les éléments de la fosse postérieure. La faux du cervelet est présente ; cette malformation est appelée DWV.

Ces malformations, que ce soit DW ou DWV, surviennent à la fin de la période embryonnaire. Elles ont pour conséquence commune une insertion haute du cervelet, et s'observent toutes les deux de façon particulièrement fréquente en association avec une holoprosencéphalie ou une agénésie du corps calleux.

## 8- Etiopathogénie

### 8-1 Pathogénie :

La MDW se développe entre la 7<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine (25). C'est la période durant laquelle, le vermis s'organise. Successivement apparaisse la scissure primaire puis les scissures pré pyramidale et secondaire.

Ces scissures sont reconnaissables en IRM fœtale (26) (27). La scissure primaire sépare les lobes antérieurs et postérieurs dans un rapport 1/3 antérieur et 2/3 postérieur.

Le tectum mésencéphalique, le trou de Magendie et les structures méningées adjacentes se développent simultanément entre la 7<sup>ème</sup> et la 10<sup>ème</sup> semaine. L'existence d'une agression quelconque, survenue durant cette période peut entraîner l'arrêt du développement du vermis, l'absence du trou de Magendie, et les anomalies méningées associées (17). En effet, la MDW est liée à un défaut du développement du toit du rhombocéphale. La survenue de la malformation peut être modulée par les facteurs génétiques et/ou environnementaux.

### 8-2 Facteurs étiologiques

De nombreux cas de syndrome de DW ont été décrits. Il s'agit le plus souvent des cas uniques, fréquemment associés à d'autres malformations. L'étiologie est principalement génétique ou environnementale. Elle peut être aussi consécutive à des malformations congénitales, des infections, des traumatismes, un problème d'équilibre de la pression du LCS, la persistance du vestige embryonnaire, la présence des lésions vasculaires, de substances tératogènes et un diabète maternel. (26) (28)

### 8-2-1 Origine génétique :

#### a- Cas héréditaire et mode de transmission

Dans les familles porteuses du syndrome de DW, certains n'ont pas de syndrome malformatif associé, alors que d'autres en ont. Ces malformations se transmettent selon la loi de Mendel.

Dix descriptions des cas familiaux de DW ont été répertoriées (tableau 2). Ces cas touchent des fratries, des jumeaux dizygotes ou homozygotes (20) (29). Jenkyn et Engelhard (27) (30) ont décrit des cas familiaux vivants et sans malformation associée.

Auteurs et références	Description
1. Benda et al. (14)	4 frères et sœurs : atrophie du corps calleux dans le premier cas, dans trois cas autopsie non autorisée.
2. Chemke et al. (31)	3 frères et sœurs : malformation oculaire majeure et cérébrale associée. Autosomal récessif.
3. Saitoh et al. (32)	Frères et sœur : malformation cérébrale majeure.
4. Lehman et al. (33)	2 jumeaux : un en bonne santé, l'autre avec une hydrocéphalie.
5. Jenkyn et al. (27)	2 jumeaux males en bonne santé.
6. Hirsch et al. (18)	Oncle et nièce : pas d'information sur la santé.
7. Engelhard et al. (30)	2 sœurs en bonne santé jusqu'à 53 ans.
8. Ulm et al. (20)	Jumeaux dizygotes et un frère : analyse chromosomique normal.
9. Koul et al. (29)	Jumeaux monozygotes avec neurofibromatose et dysmorphie faciale.
10. Planas et al. (34)	2 frères avec MDW et polydactylie : un frère avec agénésie du vermis et l'autre avec hypoplasie du vermis caryotype 46XY.

**Tableau 2** : Description des cas familiaux de la MDW. (17)

Le syndrome de DW s'associe avec diverses malformations connues pour leur transmission familiale très fréquente (24) : la lissencephalie de Warburg, le syndrome de Faser et celui d'Aicardi (maladie génétique avec transmission dominante liée au chromosome X, donc létal pour les males). Tous ces syndromes sont autosomaux récessifs sauf le dernier qui est autosomal dominant. (35) (36)

#### b- Recherche de chromosomes ou gènes impliqués

Des analyses génétiques concernant des personnes porteuses d'un syndrome de DW ne montrent pas toujours une atteinte des chromosomes ou des anomalies génétiques.

Plusieurs gènes jouent un rôle dans le développement embryologique du cervelet et de la fosse postérieure (22) (37), mais aucune mutation génétique ou anomalie chromosomique n'est mise en lien direct avec le syndrome de DW. On a relevé 33 à 44% de porteurs d'un tel syndrome avec un caryotype normal (1, 38). Lors de la découverte d'une mutation ou d'une atteinte chromosomique, le syndrome de DW co-existe avec d'autre malformation. Il est ainsi difficile de différencier l'atteinte génétique ou chromosomique qui détermine spécifiquement le syndrome de DW. Les chromosomes 18 et 13 sont les plus fréquemment impliqués dans le syndrome de DW (20) (39) (40). On retrouve alors des trisomies, des triploïdies et des déplétions partielles du long bras ou des trisomies mosaïques. Les chromosomes 9 et 17 sont plus rarement impliqués. Le syndrome de Turner (XO) est également associé au syndrome de DW. (24) (41)

#### 8-2-2 Facteurs environnementaux :

Divers facteurs environnementaux sont impliqués dans la survenue de la malformation de DW, même si le nombre de cas décrits est très réduit (18) (28) (42) (43) (44) (45). Ces facteurs sont :



- ✚ le virus de la rubéole,
- ✚ la CMV,
- ✚ la toxoplasmose,
- ✚ l'alcool,
- ✚ le diabète maternel,
- ✚ la carence en riboflavine (vitamine B12) durant la grossesse.

## 9- Diagnostic :

Le syndrome de DW est diagnostiqué dans la majorité des cas avant 1 à 3 ans.

L'échographie permet le diagnostic anténatal.

### 9-1 Clinique (46) (47) (48)

Les manifestations cliniques du syndrome de DW peuvent être discrètes ou évidentes. Elles dépendent de la taille du kyste, de la vitesse d'apparition de l'hydrocéphalie et de l'importance de ces complications liées à l'évolution de la malformation.

Dans la majorité des cas, le syndrome de DW est révélé par une hydrocéphalie.

#### 9-1-1 L'hydrocéphalie :

a- Chez le nouveau-né et nourrisson, l'hydrocéphalie se manifeste par :

✚ Une macrocrânie :

A l'inspection, on observe (figure 8):

- une macrocrânie monstrueuse mais la face est normale ;
- une augmentation progressive du périmètre crânien ;
- un bombement de la fontanelle ;
- la peau du cuir chevelu est fine, luisante avec des dilatations des veines épicroâniennes. Les cheveux sont rares.

La palpation met en évidence :

- une fontanelle tendue, béante ;
- des disjonctions des sutures ;

On observe une rupture de la pente du périmètre crânien.

✚ des troubles visuels (figure 9):

- le regard en coucher de soleil. Il s'agit d'une déviation conjuguée permanente des globes oculaires vers le bas avec rétraction de la paupière supérieure.

- une exophtalmie ;
- un strabisme interne par paralysie de la VI<sup>ème</sup> paire crânienne;
- il n'y a pas de poursuite oculaire ;
- une baisse de l'acuité visuelle qui peut conduire à la cécité ;

- le fond d'œil peut révéler des signes précoces d'atrophie optique même si l'œdème papillaire n'est pas fréquent.

✚ des troubles du comportement :

- Il s'agit d'un enfant plaintif, grognant.
- refus de tété ;
- état de somnolence ;
- pleur.

✚ un retard du développement psychomoteur : retard à la marche et des difficultés de tonus (2)

✚ des signes d'hypertension intracrânienne(HTIC) chroniques:

- des cris ;
- des vomissements et des crises convulsives ;
- la fontanelle est extrêmement tendue.

b- Chez l'enfant, l'hydrocéphalie se manifeste par :

✚ des céphalées pratiquement constantes, épisodiques au début,

✚ des douleurs abdominales, apparaissant typiquement au petit matin, avec des nausées et des vomissements en jet ;

✚ des troubles de la conscience à type de somnolence,

✚ des troubles oculomoteurs avec paralysie de la VI<sup>ème</sup> paire crânienne.

#### 9-1-2 Le syndrome de DW dans un contexte poly malformatif :

- *Le syndrome de DW révélé par une méningoencéphalocèle :*

Habituellement, la méningoencéphalocèle est de siège occipital. C'est une tuméfaction située sur la ligne médiane, de consistance liquidienne, recouvert de peau d'aspect normal.

- *Le syndrome de DW associé à d'autres malformations :*
  - malformation cardiaque (trilogie ou tétralogie de Fallot) ;
  - malformation digitale (polydactylie) ;
  - malformation orthopédique (pied bot varus équin).



- Macrocrânie par augmentation du périmètre crânien.
- Macrocrânie monstrueuse avec une face normale.



- La peau du crâne est fine et luisante.
- Les cheveux sont rares et cassants.
- On note une disjonction des sutures.

**Figure 8:** Hydrocéphalie du nourrisson.



- Regard « en coucher de soleil ».
- Exophtalmie.
- Strabisme interne.

**Figure 9:** Les troubles visuels chez un nourrisson hydrocéphale.

## 9-2 Imagerie

### 9-2-1 Echographie :

- Echographie anténatale :

Actuellement, le diagnostic se fait par ultrasons dans le cadre de suivi de la grossesse. Dès la 5<sup>ème</sup> à la 6<sup>ème</sup> semaine et demi, on distingue à l'ultrason un gros espace liquidien en regard de la courbure nucale qui correspond au futur IV<sup>ème</sup> ventricule (fosse rhomboïde). Ce ventricule est rapidement comblé par la croissance des hémisphères cérébelleux. L'absence de comblement de cet espace par persistance du liquide doit alerter dès la 7<sup>ème</sup> semaine.

- L'échographie transfontanellaire (ETF) (figure 10) :

Tant que la fontanelle antérieure est largement perméable, l'ETF objective :

- une image liquidienne de la fosse postérieure ;
- une dilatation des ventricules sus tentoriels ;
- une surélévation de la tente du cervelet.

### 9-2-2 Le scanner cérébral (figure 11)

C'est l'examen fondamental. Dans le diagnostic du SDW il met en évidence :

- une image kystique de la fosse postérieure,
- une agénésie ou hypoplasie de la structure vermienne,
- le IV<sup>ème</sup> ventricule se communique avec le kyste,
- une dilatation des ventricules sus tentoriels.

Il permet aussi de visualiser une malformation associée comme la méningoencéphalocèle.

### 9-2-3 L'IRM (figure 12) :

Elle montre une image précise et permet une étude morphologique : - une dilatation kystique hypo signal en T<sub>1</sub> et hyper signal en T<sub>2</sub> communiquant avec le V4,

- une agénésie ou hypoplasie de la structure vermienne.
- une surélévation de la tente du cervelet.



1-Surélévation de la tente du cervelet.

2-Dilatation kystique du V4.

3-Cavités ventriculaires dilatées.

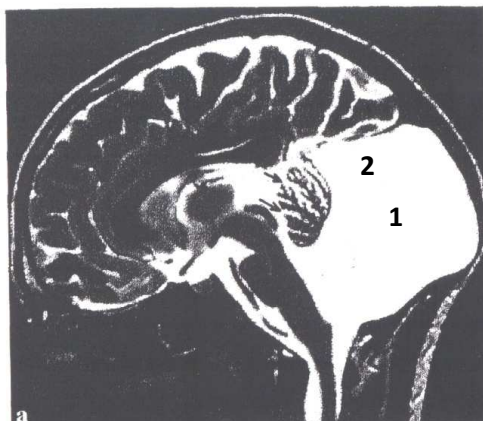
**Figure 10** : La malformation de DW (ETF).



1-Hypoplasie du vermis

2-Kyste de la fosse postérieure

**Figure 11** : La malformation de DW (scanner cérébral).



1-Kyste de la fosse postérieure  
communiquant avec le V4.

2- Surélévation de la tente.

**Figure 12** : La malformation de DW sur une coupe sagittale en séquence pondérée T<sub>2</sub> (IRM).

## 10- Traitement (48) (49)

Dans la malformation de DW, l'essentiel, c'est de traiter l'hydrocéphalie.

### 10-1 Buts :

Le but du traitement consiste à :

- refaire circuler le LCS ;
- faire baisser l'HTIC ;
- prévenir et traiter les complications.

### 10-2 Moyens :

10-2-1 Traitement médical : L'acétazolamide (Diamox<sup>R</sup>), inhibiteur de l'anhydrase carbonique, a la propriété de réduire la production de LCS. Il est administré à la dose de 5 à 10 mg/kg/j en attente de l'intervention.

10-2-2 Traitement chirurgical : 3 techniques :

a- L'abord direct du kyste (4) et son ouverture dans les espaces sous arachnoïdiennes.

b- La dérivation chirurgicale soit :

- du kyste : dérivation kysto- péritonéale DKP ;
- des ventricules : dérivation ventriculo-péritonéale DVP ;
- soit les deux simultanément (DKP+ DVP) au moyen de deux valves ou d'une valve raccordée en Y sur les deux cathéters (50).

La DKP : Cette technique fait appel à la mise en place d'un drain dans la cavité kystique. Le contenu est drainé vers la grande cavité péritonéale à l'aide d'un drain distal. On utilise habituellement une valve de moyenne pression.

La DVP (figure 13) : il s'agit de mettre en communication le système ventriculaire et un site de résorption du LCS, habituellement la grande cavité péritonéale. La technique consiste à introduire un cathéter ou un drain au niveau du carrefour droit ventriculaire qu'on raccorde à une valve puis à un autre drain. L'extrémité distale de ce drain est à glisser dans la grande cavité péritonéale.

c- La ventriculocisternostomie (VCS) (figure14) (47) (48) : elle consiste à faire communiquer le V3 avec la citerne inter pédonculaire par perforation du plancher du V3 à l'aide d'un ballonnet gonflable dans le but de faire circuler le LCS dans l'espace sous arachnoïdienne. Sur ce, il est indispensable de vérifier que le plancher ventriculaire est suffisamment distendu, ne bombant pas dans la citerne inter pédonculaire et que cette citerne est libre.

➤ les matériels : - le neuro-endoscope muni d'une optique, de trois chemises avec leur mandrin, une pièce intermédiaire.

- une optique ;

- le bras articulé permet d'immobiliser et de maintenir à la demande l'ensemble du neuro-endoscope avec son caméra et son câble de lumière. ;

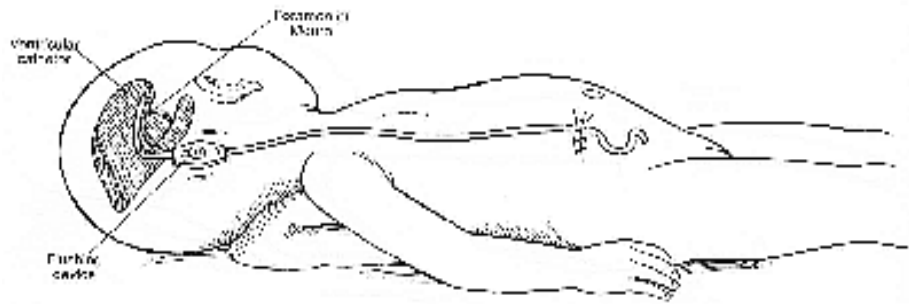
- la colonne vidéo est munie d'un caméra dont la manipulation est simple.

➤ Le mode d'installation (figure15): le patient est en décubitus dorsal, tête légèrement fléchie, puis on installe le bras articulé suivit du « drapage ». C'est juste avant l'ouverture qu'on installe l'endoscope.

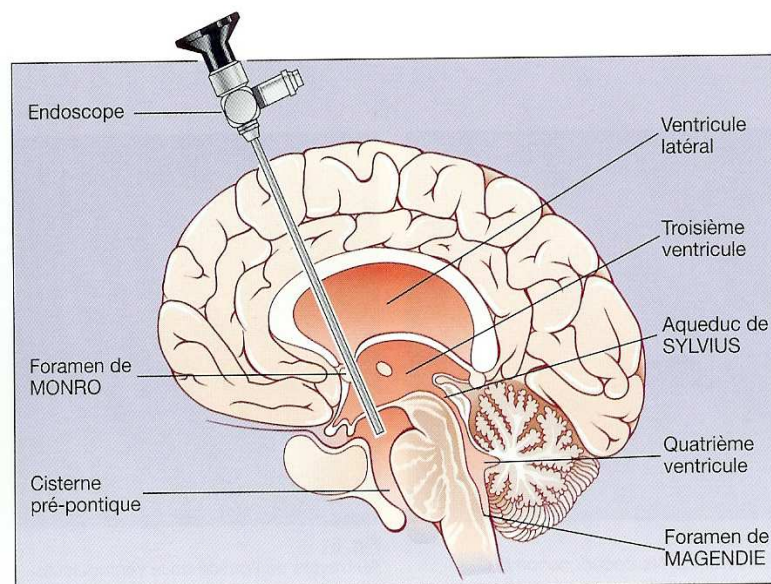
➤ L'abord (figure 16) : on fait une incision cutanée suivie d'une craniotomie dont le repère est la région pré-coronale puis on introduit la chemise avec l'endoscope.

➤ Le trajet de l'endoscope : l'endoscope traverse la corticale (cheminée) puis pénètre dans le ventricule latéral. Le passage dans le trou de Monro (Figure 17) permet de voir le V3 .Le plancher de ce V3 est repéré et perforé à l'aide d'un ballonnet gonflable (sonde de Fogarty « 8 ») (Figure 18). Il est indispensable de vérifier que le plancher ventriculaire est suffisamment distendu et bombant la citerne inter pédonculaire qui est libre. Le trou est agrandi par gonflage du ballonnet ou à l'aide d'une pince (Figure 19).





**Figure13** : Dérivation ventriculo- péritonéale (DVP). (48)



**Figure14**: La ventriculocisternostomie (VCS). (47)



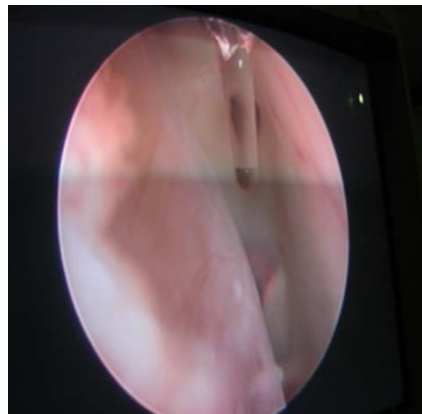
**Figure 15:** installation du patient



**Figure16 :** l'abord



**Figure 17 :** le trou de Monro



**Figure 18 :** perforation du plancher  
du V3



**Figure 19 :** agrandissement du trou

## 10-2 Indications (48) :

- Toute hydrocéphalie aigue doit être opérée en urgence car la distension liquidienne va détruire progressivement ou rapidement le parenchyme cérébral.

- En cas d'hydrocéphalie stable, l'intervention chirurgicale peut être différée sous réserve d'une surveillance clinique et morphologique (ETF, Scanner cérébral) régulière et administration journalière de Diamox<sup>R</sup>.

- Chez le grand prématuré, un délai est souvent nécessaire avant de mettre en place une valve.

L'abord direct du kyste ou la DKP est actuellement abandonnée en raison de la fréquence des risques et du taux élevé d'échec. (18)

La DVP est la technique de choix des neurochirurgiens car elle n'entraîne ni engagement trans- tentoriel du kyste, ni risque de sténose secondaire de l'aqueduc. (18) (23) (51) (52)

La VCS est l'intervention à réaliser de première intention(53) en raison du caractère non communiquant de l'hydrocéphalie dans la malformation de DW (4) (14) et du succès habituel de cette technique.

## 11- Evolution et pronostic

Jusqu'à récemment, l'incertitude pronostique interdisait tout conseil anténatal fiable et, de ce fait, la majorité des parents optent pour une interruption de grossesse lors de la découverte d'une anomalie de la fosse postérieure in utero (26). Cette méconnaissance du pronostic résulte de l'ignorance de l'histoire naturelle de la malformation (37). En plus, d'une part la plupart des séries disponibles mélangent la MDW et toutes sortes d'autres malformations kystiques de la fosse postérieure en raison des difficultés

diagnostiques, d'autre part, la MDW n'est connue qu'au travers des patients hospitalisés.

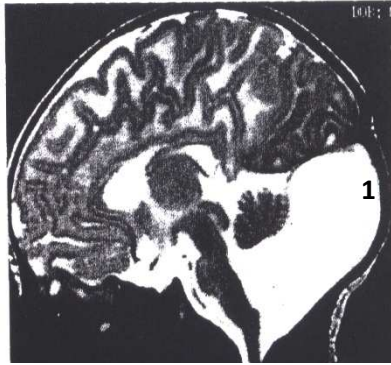
L'analyse de séries anténatales, l'utilisation de critères diagnostiques strictes reposent sur la pratique de scanner cérébral ou de l'IRM.

La malformation de DW peut se présenter sous deux groupes :

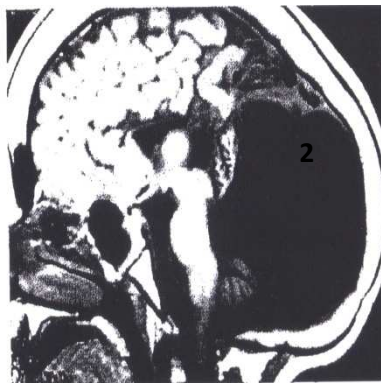
***Le premier groupe (groupe I)*** (figure 20) est composé de sujets dont le vermis a deux scissures et trois lobes, un cerveau morphologiquement normal et un caryotype normal ; le pronostic de ces enfants est bon même en présence d'une hydrocéphalie évolutive (54) (55) (56) de malformations viscérales ou squelettique (47) (56) ; l'hypoplasie vermienne est limitée à son tiers- inférieur qui apparaît sous l'aspect d'une « queue de comète » visible en coupe sagittale médiane d'IRM allant du vermis « normal » à la tente du cervelet.

***Le second groupe de malade (groupe II)*** (figure 21) au pronostic défavorable, est constitué de cas où le vermis est plus sévèrement atteint, qui ne présente qu'un ou deux lobes et au plus une scissure. Tous ces cas s'associent à des malformations cérébrales sus- tentorielles ou du tronc cérébral, une hydrocéphalie et des lésions viscérales et / ou squelettique.

Une analyse multi variée a montré, dans cette série que les seuls facteurs pronostiques statistiquement significatifs sont les nombres de structures vermiennes et l'existence de malformations cérébrales associées. Inversement, l'existence d'une hydrocéphalie ou de malformations extra-crâniennes n'est pas corrélée au pronostic. (51) (54) (56) (57)



**Figure 20** : Aspect typique de la malformation de DW : le vermis se prolonge par « une queue de comète » en direction de la tente(1). Vu sur une coupe sagittale médiane d'IRM en séquence pondérée T2. (55)



**Figure 21** : La malformation de DW : une seule scissure (2) et deux groupes de lobes sont identifiés sur cette coupe sagittale d'IRM en séquence pondérée T1. (55)

DEUXIEME PARTIE :  
ETUDE PROPREMENT DITE

## I- PATIENTS ET METHODES

### *1- Recrutement des patients :*

Nous avons mené une étude rétrospective sur cinq cas de syndrome de Dandy-Walker pris en charge au service neurochirurgie du CHU-HJRA sur une période de dix ans, allant de juin 1998 à juin 2007.

Pendant cette période nous avons observé 305 cas d'hydrocéphalie chez l'enfant d'étiologies variables.

### *2- Critère d'inclusion :*

Sont inclus, les enfants présentant un syndrome de Dandy-Walker confirmé par un scanner cérébral.

### *3- Critère de non inclusion :*

Un cas de syndrome de Dandy-Walker chez un adulte.

### *4- Les paramètres :*

Les paramètres d'étude sont :

- les données cliniques
- les données de l'imagerie
- le traitement
- et l'évolution.

## II- NOS OBSERVATIONS

### OBSERVATION N°1

Il s'agit d'un nourrisson âgé de 1 mois et demi, de sexe féminin. Elle est entrée dans le service le 17/09/98 pour augmentation du périmètre crânien.

#### ANTECEDENTS :

Enfant né à terme d'un accouchement dystocique par forceps à la maternité de Befelatanana avec indice d' APGARD 7 à M<sub>0</sub> et 10 à M<sub>5</sub>.

#### HISTOIRE DE LA MALADIE :

Découverte par la mère d'une augmentation du PC de l'enfant 7 jours après sa naissance. Un mois après, consultation chez un médecin. L'enfant était référé au CHU-HJRA service neurochirurgie.

#### EXAMEN CLINIQUE du 17/09/98 :

Bébé en bon état général.

L'inspection a noté : une disproportion crâniofaciale, un regard en coucher de soleil, un nystagmus retractorius (une rétraction rythmée des globes oculaires),

A la palpation : la fontanelle est béante et tendue.

Le PC était de 44 cm.

Les réflexes archaïques sont présents.

Le reste de l'examen était normal.

#### EXAMENS PARACLINIQUES :

##### 1) ETF :

- Structures médianes en place.
- Diminution de l'épaisseur du manteau cortical frontal (18mm à gauche, 23mm à droite) (Fig.22).
- Au niveau de la région sous-tentorielle, on note une image liquidienne, sans image du V4 visible et surélévation de la tente du cervelet (Fig.23).



- Cavités ventriculaires dilatées, à contenu anéchogène, à paroi fine, symétriques, sans effet de masse visible (Fig.24).

#### CONCLUSION :

Aspect échographique d'une dilatation kystique du V4 associée à une hydrocéphalie sus- tentorielle : évoquant un syndrome de Dandy-Walker.

#### **2) SCANNER CEREBRAL** du 12/11/98 :

- Kyste de la fosse postérieure, hypoplasie du vermis (Fig.25).
- Hydrocéphalie externe, hypoplasie des hémisphères cérébraux (Fig.26).
- Dilatation du V4 (Fig.27).

#### CONCLUSION

Hydrocéphalie malformative évoquant un syndrome de Dandy- Walker.

#### TRAITEMENT :

Médical : - Diamox<sup>®</sup>

Chirurgical : - Dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) à l'aide d'une valve type SOPHYSA de moyenne pression.

#### SUITES OPERATOIRES :

IMMEDIATES : simple, sortie au 6<sup>ème</sup> jour.

A DISTANCE : malade perdu de vue.



**Figure 22:** manteau cortical frontal



**Figure 23 :** surélévation de la tente du cervelet, dilatation kystique du V4.



**Figure 24 :** dilatation des ventricules sus-tentoriels.



**Figure 25:** kyste de la fosse postérieure (1) hypoplasie du vermis (2).



**Figure 26 :** hydrocéphalie externe, hypoplasie des hémisphères cérébraux (3).



**Figure 27 :** dilatation du V4.

## **OBSERVATION N°2**

Il s'agit d'un enfant âgé de 8 ans, de sexe masculin, transféré dans le service de neurochirurgie le 25/08/98 pour syndrome d'hypertension intracrânienne.

### **HISTOIRE DE LA MALADIE :**

La maladie avait remontée vers l'âge de 5 ans par des céphalées, des vomissements en jets et des troubles de la vigilance. L'évolution est marquée par des épisodes de céphalalgie. En 1998, l'enfant a fait une chute d'escalier ayant entraîné un traumatisme crânien. Il était admis au CHRR d'Antsirabe, puis transféré au service de neurochirurgie CHU-HJRA.

### **ANTECEDENTS :**

Rien de particulier.

### **EXAMEN CLINIQUE du 25/08/98 :**

Enfant conscient, score de Glasgow à 15.

Céphalées, vomissements en jets, troubles de la vigilance.

L'inspection avait noté un hématome du cuir chevelu pariéto-occipital droit.

Le PC était de 50cm.

Syndrome cérébelleux avec trouble de la marche.

L'examen des autres appareils était normal.

### **EXAMENS PARACLINIQUES :**

#### **1) SCANNER CERVEBRAL du 02/09/98 :**

- Dilatation du V4 en communication avec une cavité kystique faisant évoquée un syndrome de Dandy-Walker (Fig. 28).
- Dilatation des cavités ventriculaires sus-tentorielles (Fig.29).
- Enorme hydrocéphalie (Fig.30).

### **CONCLUSION :**

Syndrome de Dandy- Walker.

**TRAITEMENT :**

Médical : Diamox®

Chirurgical : -DVP à l'aide d'une valve type SOPHYSA de moyenne pression.

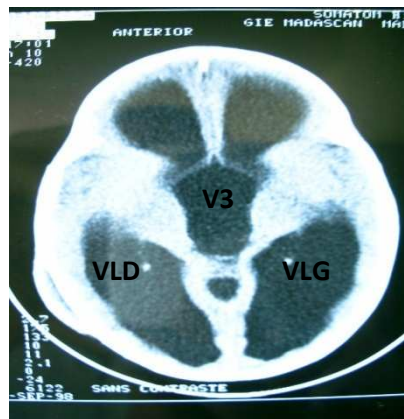
**EVOLUTION :**

IMMEDIATE : suite opératoire simple. Sortie au 7<sup>ème</sup> jour.

A DISTANCE : patient perdu de vue.



**Figure 28** : Dilatation du V4 (1) kyste de la fosse postérieure (2).



**Figure 29** : Dilatation des cavités ventriculaires.



**Figure 30** : énorme hydrocéphalie.

V3 : troisième ventricule

VLD : ventricule latéral droit

Il s'agit d'un entrée dans le  
service le 01/02/02 r VLG : ventricule latéral gauche

#### HISTOIRE DE LA MALADIE :

L'échographie obstétricale pratiquée au 7<sup>ème</sup> mois pour surveillance de la grossesse a permis de constater une dilatation isolée du ventricule latéral gauche mesurant 17mm. Le ventricule latéral droit était de 10mm. Le reste de l'examen morphologique était normal. Une surveillance échographique hebdomadaire a noté un accroissement progressif du diamètre du ventricule cérébral gauche. Des examens sérologiques, toxoplasmose et TPHA ont été pratiqués. Les résultats étaient négatifs.

Un nouveau contrôle échographique a été faite au 8<sup>ème</sup> mois, persistance de la dilatation ventriculaire gauche, mesurant 26 mm.

L'enfant était né normalement à terme. Accouchement par voie naturelle sans dystocie fœtale.

L'examen clinique à la naissance était normal. Absence de malformation visible. PC=34 cm, PT=33 cm, T=47 cm.

Au 15<sup>ème</sup> jour, augmentation rapide du périmètre crânien avec élargissement des fontanelles.

#### ANTECEDENTS :

Notion d'hydrocéphalie dans la famille du côté maternel (une tante et un cousin).

#### EXAMEN CLINIQUE du 01/02/02 :

Enfant en bon état général, apyrétique.

La tête était normale.

Les réflexes de succion, d'agrippement et de la marche automatique étaient présents.

L'inspection avait noté une disproportion craniofaciale, un aspect en coucher de soleil des regards, un bombement de la fontanelle.

La mensuration avait noté un PC de 41cm.

La palpation avait noté un élargissement des sutures et des fontanelles.

Le reste de l'examen était normal.

#### EXAMENS PARACLINIQUES :

##### 1) ETF :

- Une énorme dilatation des ventricules latéraux plus marquée à gauche mesurant 71mm.

#### CONCLUSION :

Hydrocéphalie congénitale malformative.

##### 2) SCANNER CERVEBRAL du 05/12/01 :

- Volumineuse hydrocéphalie prédominant sur les cavités ventriculaires gauche (Fig. 31).
- Dilatation tri ventriculaire (Fig.32).
- Kyste de la fosse postérieure avec hypoplasie du vermis (Fig. 33).

#### CONCLUSION :

Hydrocéphalie triventriculaire par malformation de Dandy-Walker.

#### TRAITEMENT :

Médical :-Diamox®

Chirurgical :-DVP à gauche par pose d'une valve ORBIS SIGMA à deux pièces.

#### SUITES OPERATOIRES :

IMMEDIATES : simple, sortie au 4<sup>ème</sup> jour.

A DISTANCE : asymptomatique, développement psychomoteur normal à part d'une parésie spastique distal du membre supérieur droit, PC=45 cm

A 1 an : PC stable à 45 cm, croissance staturo-pondérale satisfaisante.

Radiographie de contrôle : bonne position de la valve.



A 6 ans : le PC est de 47 cm le développement psychomoteur est satisfaisant. Les troubles spastiques distaux du membre supérieur et inférieur droit sont stable, à part d'une amyotrophie modérée. Ailleurs, on a noté des complications orthopédiques type pied bot à droite avec déficit du releveur du pied et une discrète cypho-scoliose du rachis thoracique du fait de l'inégalité des membres. La correction chirurgicale du pied bot a été faite en novembre 2007.

L'enfant a suivi une scolarisation normale mais on a constaté une difficulté lors de l'écriture.

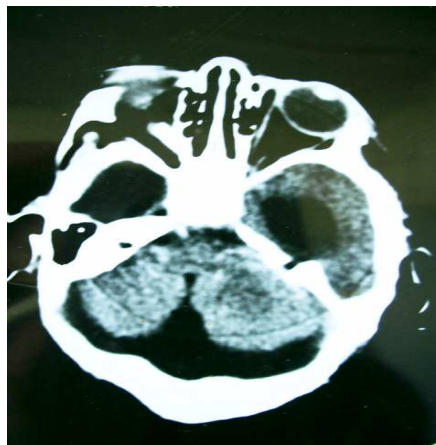
A 7ans : le PC est de 47 cm. L'enfant marche sans difficulté. Actuellement, il est en cours de rééducation.



**Figure 31 :** Hydrocéphalie prédominant sur la cavité ventriculaire gauche.



**Figure 32 :** Hydrocéphalie triventriculaire.



**Figure 33:** Kyste de la fosse postérieure avec une hypoplasie du vermis.

### **OBSERVATION N°4**

Il s'agit d'un bébé de 7 mois, de sexe féminin. Elle était entrée dans notre service le 12/02/2007 pour une augmentation du périmètre crânien.

#### **HISTOIRE DE LA MALADIE :**

Il s'agit d'un enfant né à terme d'un accouchement eutocique assisté par une sage-femme à la maternité de Tuléar. L'examen clinique à la naissance était normal.

PC = 35cm, PT = 34cm, T= 48cm sans malformation visible associée.

Au 10<sup>ème</sup> jour, la famille avait constaté une augmentation du périmètre crânien.

#### **ANTECEDENTS :**

- Mère : neuro-paludisme au 7<sup>ème</sup> mois de la grossesse.

Toxoplasmose positive pendant la grossesse.

- notion d'hydrocéphalie dans la famille.

#### **EXAMEN CLINIQUE du 12/02/07 :**

Enfant en bon état général, apyrétique.

La tété était normale.

L'inspection avait noté une disproportion crâniofaciale, un regard en coucher de soleil et un bombement de la fontanelle.

Le PC était de 46cm.

L'examen des autres appareils était normal.

#### **EXAMENS PARACLINIQUES :**

##### **1) ETF :**

- hydrocéphalie sus tentorielle, mesurant 11,29cm au niveau des cornes frontales et 3,4cm en V3,

- atrophie corticale mesurant 23mm au niveau du cortex frontal,

- anomalies de la fosse postérieure : hypoplasie des hémisphères cérébelleux avec surélévation de la tente,

- agénésie du corps calleux.

**CONCLUSION :**

Hydrocéphalie sus-tentorielle avec hypoplasie des hémisphères cérébelleux et agénésie du corps calleux.

**2) SCANNER CEREBRAL** du 20/02/07 :

- Elargissement important de la fosse postérieure, absence de la structure vermiennne (Fig. 34).
- Ascension du toit du cervelet.
- Elargissement des cornes frontales et occipitales des ventricules latéraux (Fig. 35).
- Enorme hydrocéphalie avec amincissement du parenchyme cérébral (Fig. 36).

**CONCLUSION :**

Malformation de Dandy-Walker.

**TRAITEMENT :**

Médical : Diamox®

Chirurgical :- DVP à l'aide d'une valve type CHHABRA de moyenne pression.

**SUITES OPERATOIRES :**

IMMEDIATES : simple, sortie au 7<sup>ème</sup> jour.

A DISTANCE : malade perdu de vue.



**Figure 34** : Elargissement de la fosse postérieure, agénésie vermiennne.



**Figure 35** : Elargissement des cornes frontales et occipitales des ventricules latéraux.



**Figure 36** : énorme hydrocéphalie – parenchyme cérébral aminci.

## **OBSERVATION N°5**

Il s'agit d'un bébé de 4 mois, de sexe masculin. Il est entré dans le service le 06/05/07. Pour une augmentation du périmètre crânien associée à une méningocèle occipitale.

### **HISTOIRE DE LA MALADIE :**

La maladie avait remontée dès la naissance par apparition d'une petite tuméfaction occipitale et une augmentation du périmètre crânien (PC=37cm). Après une semaine, la mère avait constaté une augmentation progressive du volume de la tuméfaction motivant la consultation en pédiatrie.

L'enfant a été référé à l'âge de 4 mois en neurochirurgie.

### **ANTECEDENTS :**

Enfant né à terme d'un accouchement dystocique avec notion de souffrance néo-natale nécessitant une réanimation.

### **EXAMEN CLINIQUE du 06/05/07 :**

L'anamnèse avait noté un retard du développement psychomoteur : l'enfant ne rit pas et ne suit pas les objets qu'on lui montre.

L'examen a noté : une disproportion crâniofaciale, un aspect en coucher de soleil des yeux, une tension et bombement de la fontanelle associée à deux malformations :-méningocèle occipitale (une tuméfaction occipitale avec revêtement cutané normal, de 21 cm de diamètre environ, non douloureuse, molle, de la taille d'une pamplemousse) (Fig.37).

-malformation oculaire de l'œil gauche par agénésie pupillaire.

### **EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

#### **1) ETF :**

- Structure médiane très remaniée. Seules les cornes antérieures des ventricules latéraux sont identifiables. Les corps ventriculaires latéraux communiquent largement entre eux et avec le troisième ventricule.

- L'encéphale elle-même est très remaniée, le cervelet et le vermis médian ne sont pas identifiables.
- Une grosse formation liquidienne postérieure pariéto-occipitale communique également avec l'encéphale.

### **1) SCANNER CERVEBRAL du 20/06/07 :**

- Hypoplasie du vermis cérébelleux.
- Hydrocéphalie sus-tentorielle modérée.
- Elargissement de la fosse postérieure (Fig. 38).
- Défect osseux pariéto-occipital avec issue du contenu cérébral - dilatation du V4 (Fig.39).

### **CONCLUSION :**

Association de la malformation de Dandy-Walker et d'une méningocèle occipitale.

### **TRAITEMENT :**

Médical :- Diamox®

Chirurgical :- DVP à l'aide d'une valve type CHHABRA de moyenne pression.

### **EVOLUTION :**

Crises convulsives partielles tous les 2 jours.

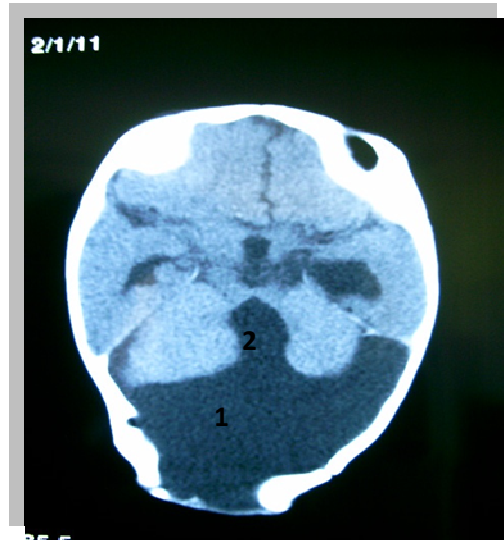
A 3 mois :

- Régression de la taille de la poche de méningocèle.
- Persistance du defect osseux.
- Fontanelle déprimée.

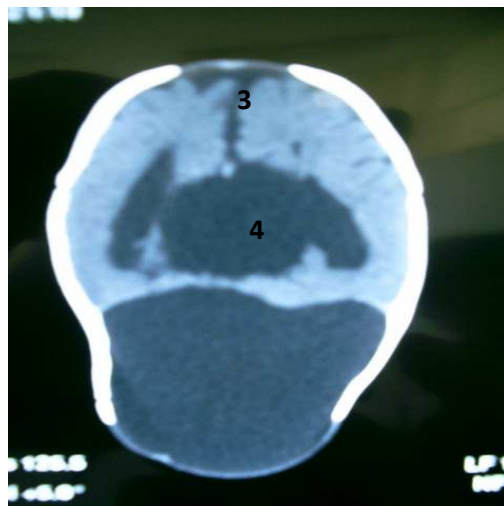


**Figure 37 :** Méningocèle occipitale.





**Figure 38:** Kyste et élargissement de la fosse postérieure (1), hypoplasie du vermis (2).



**Figure 39 :** Défect osseux pariéto-occipital (3), dilatation du V4 (4).

**TROISIEME PARTIE :  
COMMENTAIRES ET SUGGESTIONS**

## I - COMMENTAIRES ET DISCUSSION :

### 1- Données épidémiologiques :

#### 1-1 Fréquence

Selon nos observations, 5 cas de nourrissons et de grand enfant présentant un syndrome de Dandy-Walker ont été recensés au service de neurochirurgie CHU-HJRA de juin 1998 à juin 2007.

Pendant cette période d'étude nous avons observé sur 305 cas d'une hydrocéphalie chez l'enfant dont les étiologies sont variables.

Parmi ces 305 cas, 5 sont dû au syndrome de Dandy-Walker, ce qui représente 1,64%. Il tient la dernière place par rapport aux autres étiologies.

206 cas de méningite (85,24%) ;

22 cas d'hydrocéphalie familiale (7,21 %).

11 cas de kyste arachnoïdien (3,61 %).

9 cas de sténose de l'aqueduc (2,95 %).

6 cas de tumeur cérébrale (1,95%).

Le faible nombre de cas témoigne la rareté de la maladie car pendant 10 ans nous n'avons recensé que 5 cas soit un cas toutes les deux ans.

Toutefois, nous ne pouvons pas affirmer cette hypothèse car beaucoup d'enfants et de nourrissons n'ont pu bénéficier d'un scanner cérébral, alors que c'est le seul moyen à Madagascar de confirmer le diagnostic du syndrome de Dandy-Walker.

Dans les pays occidentaux, la fréquence du syndrome de Dandy-Walker est certainement élevée mais comme il s'associe à d'autres malformations létales, la fréquence est faible car beaucoup de grossesse n'arrive pas à terme. L'incidence est de 1/25000 à 1/35000. (1) (2) (3)

#### 1-2 Répartition selon le sexe

Les chiffres divergent, probablement en raison du nombre de cas limité, donc statistiquement peu significatifs.

Hart et al. (16) conclut à une répartition égale entre sexe masculin et féminin. Kölble et al. (58) citent 1,5 femme pour 1 homme. Pascual Castroviejo et al. (59) ont retrouvés 3 sexes féminins pour 1 sexe masculin.

Mais sur une étude multicentrique, Murray et al. (24), a répertorié 57 cas de sexe féminin et 51 de sexe masculin. Ils ont à la fin noté une prédominance féminine sans qu'ils puissent, avancer une hypothèse.

Dans nos observations 3 enfants sur 5 étaient de sexes féminins soit une fréquence de 60% donc 2 enfants sur 5 étaient de sexes masculins soit 40%.

Ces résultats concluent, une prédominance féminine relative.

### 1-3 Age de diagnostic

D'après nos observations, la malformation de Dandy-Walker est dans la majorité des cas diagnostiquer avant la première année de vie car 4 enfants sur 5 étaient diagnostiquer avant 1 an.

Nos résultats ne diffèrent pas à celle de la littérature car la malformation de Dandy-Walker est dans la majorité des cas diagnostiquer à 80% avant la première année de vie. Cependant ces chiffres peuvent diverger.

Selon l'étude de Kümar et al, (23) sur 42 cas, 28% ont été diagnostiqués avant la première année de vie ; 19 % entre la première et la troisième année de vie ; 34% entre la troisième et la cinquième année et 19% à partir de la cinquième année.

Actuellement, le diagnostic peut être posé en anténatal à partir de la 22 et 23<sup>ème</sup> semaine de la gestation et en cas de doute, l'IRM fœtale est pratiquée surtout dans les pays occidentaux.

### 1-4 Incidence

Le syndrome de Dandy-Walker est décrit depuis un siècle. En 1984, Hirsch et al, (18) répertoriaient 315 cas associés ou non à d'autres malformations. Six ans plus tard, Pascual-Castroviejo et al. (59) ont relevé la description de plus de 500 cas.

Le nombre de cas décrits a connu une fréquence croissante. Ceci s'explique par l'utilisation élargie des méthodes de diagnostic non invasives prénatales et également par le développement des investigations par imagerie cérébrale post- natale. Malgré les nombreux cas répertoriés, le type d'étude, les méthodes de diagnostic et d'investigations, et les définitions variables utilisées, un reflet épidémiologique cohérent ne peut pas être donné.

Trois études publiées : Russ et al. (1); Osenbach et al. (2); Ondo et al. (3); établissent une incidence de 1/25000 à 1/35000 naissances.

## **2- Données cliniques :**

Le SDW est souvent révélé par une hydrocéphalie :

➤ Chez les nourrissons : une augmentation du périmètre crânien, un dysmorphisme craniofacial, un bombement et élargissement de la fontanelle, associés ou non à des troubles de développement psychomoteur. Nous avons retrouvé ces signes dans 4 cas.

➤ Chez les grands enfants : le tableau est dominé par les signes d'hypertension intracrânienne tels les céphalées, les vomissements en jets, les troubles du caractère et de la vigilance. Nous avons noté ces symptomatologies dans 1 cas.

### **2-1 Répartition du SDW selon les circonstances de découvertes :**

L'analyse de nos observations nous a montré que :

- Trois enfants sur cinq soit 60% sont de découverte par la famille. La présence d'une grosse tête par rapport à l'âge de l'enfant avait incité la famille à amener l'enfant en consultation.

- un enfant sur cinq soit 20% est dépisté lors d'une consultation pour d'autre maladie. La découverte d'une grosse tête par rapport à l'âge de l'enfant est un signe d'appel pour le médecin.

- un enfant sur cinq soit 20% est dépisté lors d'une complication telle un syndrome d'hypertension intra-cranienne

Le diagnostic précoce d'une hydrocéphalie est important dans le but de rechercher à temps l'étiologie et d'intervenir au moment opportun, afin d'avoir un bon pronostic.

## 2-2 Répartition du SDW selon les antécédents :

### 2-2-1 Modalité de l'accouchement :

Dans notre observation :

Deux enfants sur 5 présentant la MDW sont nés d'un accouchement dystocique.

Trois enfants sur 5 sont nés d'un accouchement eutocique.

Il semble que la MDW prédomine chez les enfants nés d'un accouchement eutocique mais n'excluant pas ceux qui sont nés d'un accouchement dystocique.

### 2-2-2 Antécédents personnel de la mère :

Dans notre observation :

Une mère sur 5 était atteinte de neuro-paludisme à son 7<sup>ème</sup> mois de grossesse.

Une autre mère était atteinte de toxoplasmose avant la grossesse.

Trois mères sur 5 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. Dans la littérature :Tal et al. (42) affirment que la MDW se voit le plus fréquemment chez un enfant dont la mère est atteinte de toxoplasmose durant la grossesse.

### 2-2-3 Antécédents familiaux :

Dans notre observation :

Deux enfants sur 5 étaient issus d'une famille ayant un antécédent d'hydrocéphalie. Selon Kümar et al. (23) de la maladie de transmission familiale est très fréquente. En effet, la MDW est une maladie surement héréditaire.

### 2-3 Répartition du SDW selon les signes cliniques :

Les signes cliniques du SDW dans nos observations ne diffèrent pas de ceux de la littérature.

#### 2-3-1 Une hydrocéphalie :

Dans notre étude :

4 enfants sur 5 soit 80%, présentaient une hydrocéphalie avec macrocrânie majeure.

1 enfant sur 5 soit 20% est vu au stade d'hypertension intra-crânienne.

L'hydrocéphalie qui complique le SDW est très commune puisqu'elle est fréquente dans 90 % des cas selon Hirsch (18). A noter que la prévalence de l'hydrocéphalie est de 1 à 1,5 sur 1000 naissances. (60)

Bref, la MDW est révélée dans la majorité des cas par une hydrocéphalie.

#### 2-3-2 Un trouble de développement psychomoteur :

Dans nos observations :

1 enfant sur 5 avait eu un problème de développement psychomoteur. Selon Osenbach (2) le trouble de développement psychomoteur est l'un des signes de la MDW c'est-à-dire un retard à la marche et des difficultés du tonus.

L'hydrocéphalie, le ralentissement moteur, le retard de développement psychomoteur et les épilepsies sont les premiers signes. Plus tard, on observe des signes oculomoteurs, des céphalées, des nausées, une léthargie, une ataxie et une surdité de transmission. (55) (59)

#### 2-3-3 Les malformations associées :

Dans notre étude :

Seul 1 enfant sur 5 soit 20% présentait une méningocèle occipitale et une malformation oculaire de l'œil gauche par agénésie pupillaire.

Ce résultat est identique à celui de la littérature. Selon Murray et al. (24) le SDW s'associe le plus fréquemment avec diverses malformations telles une malformation cérébrale et une malformation oculaire.

### **3- Données para cliniques :**

La MDW peut être diagnostiquée tôt pendant la grossesse par l'échographie anténatale (1 cas). On peut également la diagnostiquer à la naissance par l'ETF ou par le scanner cérébral (5 cas).

#### **3-1 L'échographie anténatale :**

Seulement 1 enfant sur 5 de nos cas a bénéficié, une échographie obstétricale. L'échographie est un examen simple non invasif permettant de poser le diagnostic de la malformation du système nerveux central. Elle permet d'étudier les ventricules cérébraux, l'anomalie au niveau de la fosse postérieure, ainsi qu'un dépistage des éventuelles lésions associées. Cette échographie anténatale permet parfois le diagnostic de l'hydrocéphalie et du syndrome de Dandy- Walker et de prendre précocement en charge l'enfant en post-natal. Dans notre étude, un seul enfant a bénéficié d'une échographie anténatale. Cependant c'est un examen simple, non invasif, disponible dans la plupart des centres de santé, avec un coût abordable. Cet examen permet non seulement de rechercher l'existence d'une malformation mais aussi d'apprécier la viabilité du fœtus.

#### **3-2 L'ETF :**

Dans nos observations : 4 enfants sur 5 ont pu faire l'ETF. L'ETF est un élément de diagnostic pour l'hydrocéphalie. Elle permet de préciser les caractères de l'hydrocéphalie c'est-à-dire communicante ou non, associée ou non à d'autres malformations. Cependant, elle ne permet pas de poser de façon certaine le diagnostic du SDW.

#### **3-3 Le scanner cérébral :**

Tous nos enfants ont pu bénéficier d'un scanner cérébral. Le scanner cérébral ainsi que l'IRM sont les outils de diagnostic du SDW. A Madagascar, seul le scanner cérébral est disponible mais dont le coût reste encore exorbitant.



#### **4- Le traitement :**

Traitement médical : L'acétazolamide (Diamox®) a la propriété de réduire ou de freiner la production du LCS nous avons institué ce traitement à la dose de 5 à 10 mg/kg/j en attente de l'intervention.

Traitement chirurgical : Les principes de toutes interventions sont de faire communiquer les cavités ventriculaires avec une autre cavité où va se résorber le LCS. La méthode la plus utilisée est la dérivation ventriculo-péritonéale. Nous avons adopté cette technique pour traiter nos malades. La ventriculocisternostomie n'est pas encore disponible dans notre centre.

Tous nos patients ont été traités dans le service de neurochirurgie CHU-HJRA. Ils ont tous bénéficiés d'un traitement symptomatique : l'acétazolamide (Diamox®) et d'un traitement chirurgical.

La méthode la plus pratiquée par les neurochirurgiens est la dérivation-ventriculo-péritonéale.

La ventriculocisternostomie n'est pas encore réalisable dans le service par manque de matériels endoscopiques.

#### **5- L'évolution :**

Dans la plupart des cas, l'évolution est favorable. Les séquelles neurologiques sont mineures.

Dans nos observations : les suites opératoires ont été simples dans tous les cas.

A distance, 3 enfants sur 5 sont perdus de vue et 2 enfants ont eu une évolution favorable. Ceci montre que le pronostic du SDW est favorable à court et à long terme (recul : 3 mois et 7 ans), si la prise en charge est précoce et adéquate. Cependant, le suivi de ces enfants pose un problème. La plupart de

nos patients ont été perdue de vue et ne viennent plus aux consultations de contrôles.

Dans la littérature, par contre, le taux de mortalité se situe entre 25 et 45% selon Ondo et al. (3).

## II - SUGGESTIONS

Compte tenu de notre travail, nous proposons quelques suggestions :

### 1- La surveillance des femmes enceintes :

- Dépister et traiter précocement les facteurs favorisant le développement d'une hydrocéphalie surtout la malformation de Dandy-Walker tels le virus de la rubéole, la CMV, la toxoplasmose.

- Faire une surveillance échographique au moins tous les trois mois, pour un diagnostic précoce d'une hydrocéphalie anténatale et pour intervenir au moment opportun car l'hydrocéphalie anténatale entraîne une dystocie et peut entraîner le décès du fœtus et de la mère.

### 2- La surveillance des enfants à risques :

- Tout enfant présentant une asphyxie néonatale, une hémorragie méningée post traumatique, une méningite, une notion de crise convulsive et sans oublier une notion héréditaire d'hydrocéphalie familiale doivent faire l'objet d'une surveillance régulière et périodique du PC pour pouvoir dépister les anomalies de la courbe du PC.

3- Prise en charge précoce une fois le diagnostic du syndrome de Dandy-Walker est confirmé.

### 4- Surveillance et suivi régulier des enfants post- opérés.

Nous suggérons aussi :

➤ L'importance d'un examen clinique complet devant une suspicion d'une hydrocéphalie malformative. Toutefois, la clinique seule ne suffit pour poser le diagnostic. Cela suppose l'acquisition de matériels d'imagerie moderne (échographie, scanner, IRM) à la portée du public. Ce qui nécessite l'intervention de l'Etat pour que ces examens soient accessibles à tout le monde.

➤ En outre, en milieu hospitalier, l'acquisition d'équipement et de matériels opératoires tels que le neuroendoscope avec colonne vidéo sont indispensables dans la prise en charge actuelle de la malformation de Dandy-Walker pour réaliser la ventriculocisternostomie.

➤ Par ailleurs, nous proposons la formation des neurochirurgiens, qui permettra d'ouvrir d'autres centres neurochirurgicaux dans les provinces pour une prise en charge adéquate des affections neurochirurgicales en général.

## CONCLUSION

## CONCLUSION

Le syndrome de Dandy-Walker est une malformation congénitale rare qui se produit entre la 7<sup>ème</sup> et la 12<sup>ème</sup> semaine de la gestation.

Notre travail est une étude rétrospective de 5 cas de syndrome de Dandy-Walker pris en charge dans le service de Neurochirurgie CHU-HJRA de juin 1997 à juin 2007.

Le contexte épidémiologique met en exergue la rareté de cette affection avec une fréquence de 1,64 %. Le syndrome de Dandy-Walker tient la dernière place par rapport aux étiologies de l'hydrocéphalie.

Le diagnostic se fait avant la première année de la vie dans la majorité des cas.

L'hydrocéphalie est constante dans tous les cas.

Le diagnostic est donné par le scanner cérébral.

La dérivation- ventriculo- péritonéale est le traitement usuel.

Les résultats du traitement sont favorables.

L'acquisition des moyens d'imagerie moderne, d'équipement et de matériels opératoires tels le neuroendoscope est fortement suggéré.

## **BIBLIOGRAPHIE**

## BIBLIOGRAPHIE

- 1- Russ PD, Pretorius D, Johnson M. Dandy- Walker syndrome. A review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. Am J Obstet Gynecol, 1989; 161: 401 - 406.
- 2- Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experiences. Pediatr Neurosurg, 1992; 18: 179 - 189.
- 3- Ondo WG, Delong GR. Dandy-Walker syndrome presenting as opisthotonus: proposed pathophysiology. Pediatr Neurol, 1996; 14: 165 - 168.
- 4- Dandy WE, Blackfan KD. Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. Am J Dis Child, 1914; 8: 406 - 482.
- 5- Bérubé. Source Terminologie de neuropsychologie et de neurologie du comportement, Montréal. Les éditions de la Chenelière. Inc, 1991 :135, 176.
- 6- Brown JR. The Dandy-Walker syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW Eds. Handbook of clinical Neurology. Amsterdam North Holland, 1977 : 623 - 646.
- 7- Rouvière H, Delmas A. Anatomie humaine ; descriptive ; topographique et fonctionnelle. Paris : Masson, 15<sup>ème</sup> édition, 2002 ; IV.
- 8- Randresiarison M. Kyste colloïde du troisième ventricule (Un cas traité au service de neurochirurgie du CHUA-JRA). Thèse Médecine Antananarivo, 2004 : n°7060.



- 9- Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome Brain. J Neurosurg, 1998; 121: 561 - 579.
- 10- Gouaze A. Neuroanatomie clinique. Expansion scientifique française, 1983 : 235 - 274.
- 11- Lazorthes G. Le système nerveux central : description- systématisation- exploration. Paris: Masson et C<sup>ie</sup>, 2<sup>ème</sup> édition, 1972.
- 12- Sachs AL. Congenital anomaly of the cerebellar vermis. Arch Pathol, 1941; 32: 52- 63.
- 13- Walker AE. A case of congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie. J Neuropath Exp Neurol, 1943 ; 22: 241- 242.
- 14- Benda CE. The Dandy –Walker syndrome or the so- called atresia of the the foramen Magendie. J neuropath Exp Neurol, 1954; 13: 14-29.
- 15- Gardner WJ. Hydrodynamic factors in Dandy- Walker and Arnold- Chiari malformations. Childs Brain, 1977; 3:200-212.
- 16- Hart MN, Malamud N, Ellis WG. The Dandy-Walker syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. Neurology, 1972; 22: 771-780.
- 17- Raybaud C. Cystic malformations of the posterior fossa. Abnormalities associated with the development of the roof of the fourth ventricle and adjacent meningeal structures. J Neuroradiology, 1982; 9:103 -133.

- 18- Hirsch JF, Pierre- Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E. The Dandy- Walker malformation. J Neurosurg, 1984; 61: 515 - 522.
- 19- Pilu G et al. Antenatal diagnosis and obstetric management of Dandy-Walker syndrome. J reprod, 1986; 31: 1017 – 1022.
- 20- Ulm B, Ulm MR, Deutinger J, Bemaschek G. Isolated Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis in two consecutive pregnancies. Am J Perinatol, 1999; 16: 61-63.
- 21- Calabro F, Arcury T, Jenkins JR. Blake's pouch cyst: an entity within the Dandy-Walker continuum. Neuroradiology, 2000; 42: 290 - 295.
- 22- Barkovich AJ, Kjos BO, Norman D, Edwards MS. Revised classification of posterior fossa cysts and cyst like malformations based on the results of multiplanar MR imaging. Am J Roentgenol, 1989; 153:1289 - 1300.
- 23- Kümar R, Jain MK, Chhabra DK. Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. Childs Nerv Syst, 2001; 17: 348 - 352.
- 24- Murray JC, Johnson JA, Bird TD. Dandy- Walker malformation: etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. Clin Genet, 1985; 28: 272 - 283.
- 25- Larsell O, Jansen J. The comparative anatomy and histology of the cerebellum. The human cerebellum, cerebellar connections and cerebellar cortex. Minneapolis: University of Minnesota Press, 1972.

- 26- Adamsbaum C et al. MRI of the fetal posterior fossa. *Pediatr*, 2004; 35:124-140.
- 27- Jenkyn LR, Roberts DW, Merlis AL, Rozycki AA, Nordgren RE. Dandy-Walker malformation in identical twins. *Neurology*, 1981; 31: 337 - 341.
- 28- Bruyère HJ et al. A fetus with upper limb Amelia, "causal regression" and Dandy-Walker defect with an insulin dependent diabetic mother. *Eur J Pediatr*, 1980; 134: 139 - 143.
- 29- Koul RL, Chacks A, Leven HO. Dandy-Walker syndrome in association with neurofibromatosis in monozygotic twins. *Saudi Med J*, 2000; 21:390 - 392.
- 30- Engelhard HH, Meyer JR. Adult-Onset Presentation of Dandy-Walker Variant in sibling. *Surg Neurol*, 1995; 44:43 - 47.
- 31- Chemke J, Czernobilsky B, Mundel G, Barischak YR. A familial syndrome of nervous system and ocular malformations. *Clin Genet*, 1975; 7:1-7.
- 32- Saitoh K, Kawamoto T, Ebina T, Tanaka T. Sib cases of Dandy-Walker syndrome. *No to Shinkei*, 1978; 30: 875 - 879.
- 33- Lehman RM. Dandy-Walker syndrome in consecutive siblings: familial hindbrain malformation. *Neurosurgery*, 1981; 8:717 - 719.

- 34- Planas S et al. A new report of mesomelic camptomelia, polydactyly and Dandy-Walker complex in siblings. *Prenat Diagn*, 2003; 23: 372 - 402.
- 35- Aase JM, Smith Dandy-Walker. Congenital hydrocephalus and cerebellar agenesis. *Clin Genet*, 1968: 443 - 447.
- 36- Hall JG, Reed SD, Greene G. The distal arthrogryposes delineation of new Entities- review and nosologic discussion. *Am J Med Genetic*, 1982; 11:185-239.
- 37- Patel S, Barkovich AJ. Analysis and classification of cerebellar malformations. *Am J Neuroradiology*, 2003; 23:1074 - 1087.
- 38- Snijders RJ, Johnson S, Sebire NJ, Noble PL, Nicolaides KH. First-trimester ultrasound screening for chromosomal defects. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 1996; 7: 216 - 226.
- 39- Nyberg DA et al. Enlarged cisterna magna and the Dandy-Walker malformation: factors associated with chromosome abnormalities. *Obstet Gynecol*, 1991; 77: 436 - 442.
- 40- Mc Cormack WM et al. Partial deletions of the long arm of chromosome 13 associated with holoprosencephaly and Dandy-Walker syndrome. *Am J Med Genet*, 2002; 112:389 - 390.

- 41- Cazorla Calleja MR, Verdu A, Felix V. Dandy-Walker malformation in an infant with tetrasomy 9 p. Brain Dev, 2003; 25:220 - 223.
- 42- Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD. Dandy-Walker syndrome: analysis of 21 cases. Dev Med Child Neurol, 1980; 22:189 - 201.
- 43- Ceballos R, Ch'ien LT, Whitley RJ, Brans YW. Cerebellar hypoplasia in an infant with congenital cytomegalovirus infection. Paediatrics, 1976; 57: 155 157.
- 44- Raimondi AJ, Samuelson G, Yarzagaray L, Norton T. Atresia of the foramina of Luscka and Magendie: the Dandy-Walker cyst. J Neurosurg, 1969: 31- 202 - 216.
- 45- Wisniewski K, Dambaska M, Sher JH, Qazi Q. A clinical neuropathological study of the fetal alcohol syndrome. Neuropediatrics, 1983; 14:197- 201.
- 46- Hoffman HJ, Harwood-Nash D, Gilday DL, Craven MA. Percutaneous Third ventriculostomy in the management of noncommunicating hydrocephalus. Neurosurgery, 1980; 7: 313 - 321.
- 47- Dandy WE. The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusion of the foramina of Magendie and Luschka. Surg Gynecol Obstet, 1921 ;32: 112 - 124.

- 48- Rakotondramanana FG. Etudes épidémio-cliniques des hydrocéphalies vues à Antananarivo à propos de 16 cas. Thèse Médecine Antananarivo, 2001 ; n°5706.
- 49- Peudénier S, Dufour T. Les hydrocéphalies de l'enfant. Institut Mère-Enfant, annexe pédiatrique, Hôpital Sud, BP 56129, 35056 Rennes Cedex 2. 1999.
- 50- Golden JA, Rorke LB, Bruce DA. Dandy-Walker syndrome and associated anomalies. *Pediatr Neurosci*, 1987; 13:38 - 44.
- 51- Asai A, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Dandy-Walker syndrome: experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *Pediatr Neurosci*, 1989; 15: 66 - 73.
- 52- Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD. Dandy-Walker syndrome: analysis of 21 cases. *Dev Med Child Neurol*, 1980; 22:189 - 201.
- 53- Cinalli G. Alternatives to shunting. *Child's Nerv Syst*, 1999; 15:718 - 731.
- 54- Bindal AK, Storrs BB, McLone DG. Management of the Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg*, 1990; 9; 16; 163 - 169.

- 55- Boddaert N et al. Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation. *Neuroradiology*, 2003; 45: 320 - 324.
- 56- 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 - 489.
- 57- Domingo Z, Peter J. Midline developmental abnormalities of the posterior fossa: correlation of classification with outcome. *Pediat Neurosurg*, 1996; 24: 111 - 118.
- 58- Kölble N et al. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and outcome. *Prenat diagnos*, 2000; 20: 318 - 327.
- 59- Pascual-Castroviejo I .Vascular and nonvascular intracranial malformation associated with external capillary hemangiomas.*Neuroradiologie*,1978;16: 82 - 84.
- 60- Aicardi J. Séméiologie clinique de l'hydrocéphalie de l'enfant. *Revue des Praticiens*, 1968 ; 18 ; 10 :1525.

## VELIRANO

« Eto anatrehan'i ZANAHARY, eto anoloan'ireo mpampianatra ahy, sy ireo mpiara-nianatra tamiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anoloan'ny sarin'i HIPPOCRATE.

Dia manome toky sy mianiana aho fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo am-panatontosana ny raharaham-pitsaboana.

Hotsaboiko maimaimpoana ireo ory ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy hiray tetika na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety azoko.

Raha tafiditra an- tranon'olona aho dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samirery ireo tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamoaafady na hanamorana faminta-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirenene, ara-pirazanana, ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na vao notorontoronina aza, ary tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalàn'ny maha-olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraiziko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotry ny henatra sy horabirabian'ireo mpitsbo namako kosa aho raha mivadika amin'izany”.



**PERMIS D'IMPRIMER**

**LU ET APPROUVE**

**Le Président de Thèse**

**Signé :** Professeur ANDRIAMAMONJY Clément

**VU ET PERMIS D'IMPRIMER**

**Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo**

**Signé :** Professeur RAJAONARIVELO Paul

**Name and first name:** ANDRIANANTENAINA Heliarisoa Fanja

**Title of the thesis:** Dandy- Walker syndrome:

Imagery, Treatment and outcome.

**Heading:** Head and neck

**Number of figures:** 39

**Number of pages:** 65

**Number of tables:** 2

**Number of bibliographical references:** 60

## **SUMMARY**

The Dandy- Walker syndrome is a rare congenital malformation. Our objectif is to report 5 cases of the Dandy-Walker malformation treated in the Neurosurgery department of CHU-HJRA between june 1998 to june 2007.

The Dandy-Walker syndrome is usually revealed by hydrocephalus. Computer Tomography (CT) and Magnetic Resonance Imaging (MRI) permits the diagnosis. Dandy-Walker syndrome associated: hypoplasia or agenesis of the vermis, pseudocystic fourth ventricle, upward displacement of the tentorium, and enlargement of the posterior fossa. In the industrial nations the main options remaining is the endoscopic for third ventriculostomy. In Madagascar, cerebro spinal fluid shunt is the only treatment for Dandy-Walker syndrome.

Antenatal echography was very important for the diagnosis. Surgery management was the essential of hydrocephalus treatment. Computer tomography and Magnetic Resonance Imaging were very important for management of pathological in pediatrics neurosurgery.

**Keys-words** : Dandy-Walker syndrome, Hydrocephalus, Infant, Computer tomography, Cerebro spinal fluid shunt.

**Director of the thesis:** Professor ANDRIAMAMONJY Clément

**Reporter of thesis** : Professor RABARIJAONA Mamiarisoa

**Address of author** : Lot II B 136 Ter A<sub>A</sub> Manjakaray. Antananarivo 101.

**Nom et Prénoms : ANDRIANANTENAINA Heliarisoa Fanja**

**Titre de thèse : Syndrome de Dandy- Walker :**

**Imagerie, Aspects thérapeutiques et résultats.**

**Rubrique : Tête et cou**

**Nombre de figures : 39**

**Nombre de pages : 65**

**Nombre de tableaux : 2**

**Nombre de références bibliographiques : 60**

## **RESUME**

Le syndrome de Dandy-Walker est une malformation congénitale rare. Le but de notre étude est de rapporter 5 cas de syndrome de Dandy-Walker pris en charge dans le service de Neurochirurgie CHU-HJRA allant de juin 1998 à juin 2007.

Le syndrome de Dandy- Walker est surtout révélé par une hydrocéphalie associée ou non à d'autres malformations. Le diagnostic de ce syndrome est confirmé par le scanner cérébral ou l'imagerie par résonance magnétique (IRM). Le syndrome de Dandy-Walker associe : une hypoplasie ou agénésie du vermis, un pseudo- kyste de la fosse postérieure, une ascension de la tente du cervelet et un élargissement de la fosse postérieure. La ventriculocisternostomie est le traitement à réaliser en première intention dans les pays occidentaux. A Madagascar la dérivation-ventriculo-péritonéale est la technique la plus utilisée.

Ainsi, notre travail suggère l'importance de la pratique de l'échographie anténatale, la prise en charge précoce de l'hydrocéphalie et l'acquisition d'un équipement d'imagerie (scanner ou IRM).

**Mots-clés : Syndrome de Dandy- Walker, Hydrocéphalie, Enfant, Scanner, Dérivation-ventriculo-péritonéale.**

**Directeur de thèse : Professeur ANDRIAMAMONJY Clément.**

**Rapporteur de thèse : Professeur RABARIJAONA Mamiarisoa.**

**Adresse de l'auteur : Lot II B 136 Ter A<sub>A</sub> Manjakaray. Antananarivo 101.**