

ARTICLE ORIGINAL

Malformation de Dandy Walker : étude clinique et thérapeutique à propos de 256 cas

Dandy Walker malformation : Clinical study and therapy of 25 cases about

Kanikomo D⁽¹⁾, Diallo O⁽¹⁾, Diop AA⁽²⁾, Thiam AB⁽³⁾, Tine I⁽²⁾, Bah C⁽³⁾, Sakho Y⁽³⁾, Badiane SB⁽³⁾

⁽¹⁾ Service de Neurochirurgie CHU Gabriel Touré

⁽²⁾ Service de Neurochirurgie Hôpital Principal Dakar

⁽³⁾ Service de Neurochirurgie Centre National et Universitaire de Fann Dakar

Auteur Correspondant : Dr Drissa KANIKOMO

Service de Neurochirurgie

du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré de Bamako

BP : 267 Email : kanikomodrissa2000@yahoo.fr

Résumé

Introduction : Le syndrome de Dandy Walker (DW) est une malformation cérébrale rare survenant entre les 7^{ème} et 12^{ème} semaines de vie intra-utérine. Il associe une dilatation kystique du V4. Une aplasie ou hypoplasie du vermis, une surélévation de la tente du cervelet et un élargissement de la fosse postérieure. Une hydrocéphalie s'associe fréquemment à cette pathologie. **Objectifs** : Evaluer la fréquence, déterminer les aspects cliniques, étiologiques et thérapeutiques de ce syndrome. **Patients et méthodes** : Il s'agit d'une étude rétrospective étalée de juillet 1995 à juin 2006 et ayant porté sur 25 cas de Dandy Walker, enregistrés à partir de 781 dossiers d'hydrocéphalie. **Résultats** : l'âge des patients variait entre 23 j et 15 ans. La macrocrânie, observée dans 96% a été le motif de consultation le plus fréquent.

L'échographie obstétricale prénatale systématique a mis en évidence l'hydrocéphalie dans 2 cas. La tomodensitométrie, en l'absence d'IRM, a confirmé le diagnostic chez tous nos patients et a permis d'apprécier les lésions associées. 23 patients ont été opérés : DVP (22 cas), la résection kystique dans 1 cas. A l'exception de 5 patients perdus de vue et d'1 décès, 12 patients présentaient un retard psychomoteur. **Conclusion** : Le syndrome de Dandy Walker est une pathologie relativement rare noyée le plus souvent dans notre contexte dans l'hydrocéphalie.

Summary

Introduction: The Dandy-Walker syndrome (DW) is a rare brain malformation that occurs between the 7th and 12th week of intrauterine life. It combines a cystic dilatation of the V4, aplasia or hypoplasia of the vermis, an elevation of the tentorium and a widening of the posterior fossa. Hydrocephalus is frequently associated with this pathology

Objectives: To evaluate the frequency, determine the clinical, etiological and therapeutic syndrome. **Patients**

and methods: This is a retrospective study spread out from July 1995 to June 2006 and dealt with 25 cases of

Dandy Walker recorded from 781 cases of hydrocephalus. **Results:** The patients' ages ranged from 23

days to 15 years. The macrocephaly observed in 96%, was the reason for the most frequent consultation.

The routine prenatal obstetric ultrasound revealed hydrocephalus in 2 cases. CT, in the absence of MRI

confirmed the diagnosis in all patients and helped to appreciate the associated lesions. 23 patients were

operated: DVP (22 cases), cystic resection in 1 case. With the exception of 5 patients lost to death and 1, 12

patients had psychomotor retardation. **Conclusion:** The Dandy-Walker syndrome is a relatively rare condition

most often embedded in our context in hydrocephalus.

Keywords: congenital aplasia, vermis, ventricle

INTRODUCTION

Le syndrome de Dandy Walker (DW) est une malformation cérébrale rare survenant entre les 7^e et 12^e semaines de vie intra-utérine. La prévalence est estimée à un cas sur 25.000 à 35.000 grossesses. Ce syndrome est défini par l'association d'une dilatation kystique du 4^e ventricule (V4), d'une aplasie ou d'une hypoplasie du vermis, d'une surélévation de la tente du cervelet et d'un élargissement de la fosse postérieure. Une hydrocéphalie est associée à plus de la moitié des cas et entraîne une hypertension intracrânienne (HTC). La prise en charge de cette affection fait encore l'objet de nombreuses controverses : la résection kystique, les dérivations (kystopéritonéale et ou ventriculopéritonéale) et la ventriculocisternostomie.

Le but de ce travail est de contribuer à l'étude clinique et thérapeutique de ce syndrome avec les objectifs suivants : évaluer la fréquence de ce syndrome, déterminer les caractéristiques cliniques de cette affection, définir les modalités thérapeutiques, évaluer le pronostic des patients atteints de Dandy Walker.

PATIENTS ET METHODES

Notre étude a porté sur 25 cas de Dandy Walker suivis à la Clinique Neurochirurgicale de Fann du 1^{er} juillet 1995 au 30 juin 2006. Il s'agit des patients venus directement en consultation ou envoyés par d'autres services. Cette étude a été prospective les 6 derniers mois (de janvier à juin 2006) et rétrospective durant les années précédentes (de juillet 1995 à décembre 2006). Elle a porté sur 781 dossiers d'hydrocéphalie enregistrés à la clinique neurochirurgicale de Fann.

Des dossiers d'hospitalisation et compte rendu opératoire de tous les cas d'hydrocéphalie enregistrés à Fann ont été exploités. Ont été inclus dans ce travail, tous les cas de Dandy Walker, confirmés par une TDM cérébrale, opérés ou non, tout âge et tout sexe confondus. L'évaluation du retard du développement psychomoteur a porté sur l'acquisition de la position assise, de la marche, de la parole et la scolarisation.

RESULTATS

Nous avons recensé en 11 ans (entre juillet 1995 et juin 2006) 25 cas de malformations de Dandy Walker soit en moyenne 2 cas par an. Les 25 cas représentent 3,20 % des 781 cas d'hydrocéphalie enregistrés durant la dite période.

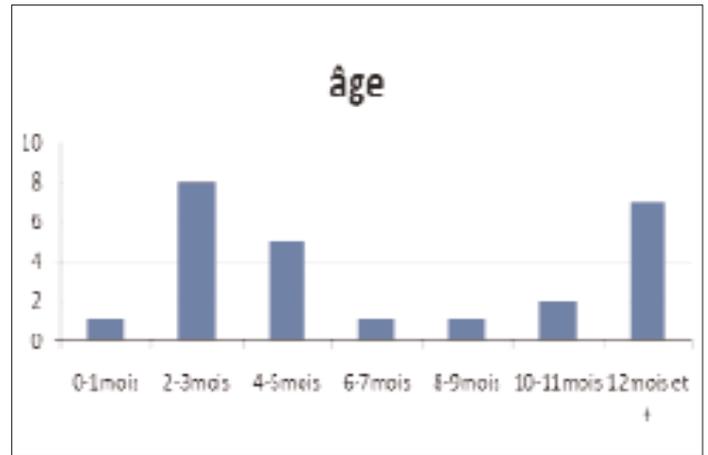


Figure 1 : L'histogramme montrant la répartition de nos patients selon l'âge.

L'âge de nos patients varie entre 23 jours et 15 ans avec une moyenne de 19 mois. Le maximum de cas est enregistré entre 2 et 3 mois (32%) et 7 (soit 28 %) ont un âge supérieur ou égal à 1 an. Dans 18 cas soit 72 % des cas, le diagnostic est fait avant un an.

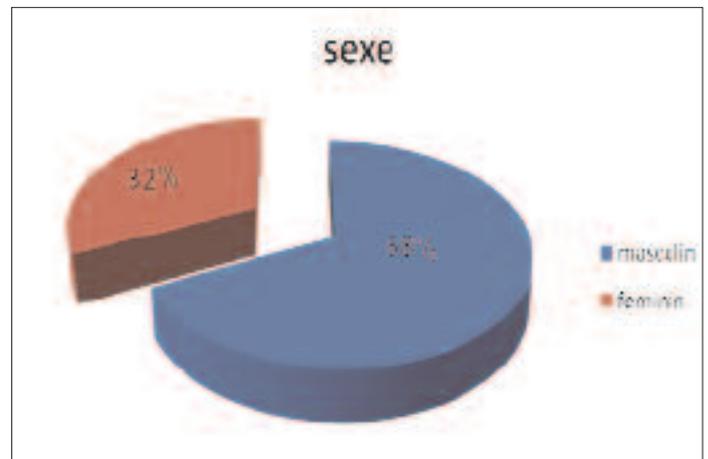


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe.

Nous avons eu 17 patients de sexe masculin contre 8 de féminin soit un sex-ratio de 2,13.

La macrocrânie a motivé la consultation dans 84% des cas, découverte à l'échographie obstétricale 8% des cas, le retard du développement psychomoteur dans 8 % des cas, masse occipitale, dans 4% cas l'épilepsie dans 4%. Le tableau clinique a été dominé par les signes d'hypertension intracrânienne (HIC) liés à l'hydrocéphalie et au kyste. Les vomissements étaient présents chez 21 de nos patients au moment du diagnostic soit 84 %. Un seul patient âgé de 15 ans a été admis en urgence pour céphalées intenses. L'épilepsie type grand mal a été

notée chez une patiente de 4 ans.

L'augmentation du périmètre crânien, a été notée chez 96% de nos patients. Le périmètre crânien variait entre 34 cm et 72 cm dans notre série avec une moyenne de 52,46 cm. Il était normal (34 cm) chez le seul patient de 23 jours et augmenté chez 96%. La fontanelle antérieure était ouverte et bombée dans 84% des cas. Le regard en coucher de soleil a été noté chez 8 patients présentant une hydrocéphalie majeure soit 32% des cas. Masse occipitale, ou « Chignon » due à une proéminence de l'occiput a été notée chez 3 de nos patients présentant une masse occipitale avec persistance de la suture lambdoïde.



Figure 3 : Macrocrânie et le « chignon » occipital chez 1 patient âgé de 3 ans

Une patiente âgée de 4 ans avait un développement psychomoteur normal au moment du diagnostic. Quinze patients présentaient un retard psychomoteur soit 60 % au moment du diagnostic. Chez 9 patients (soit 36 % des cas) dont l'âge était £ 3 mois l'état du développement psychomoteur n'a pas été apprécié. L'hypotonie des membres inférieurs a été noté dans 4 cas, associé à celle axiale chez deux patients âgés de plus de deux ans qui n'ont jamais marché. Un cas de strabisme convergent associé à un nystagmus et aux troubles respiratoires (syndrome de Joubert) a été noté.

L'échographie obstétricale a été pratiquée chez les mères de deux patients, mettant en évidence l'hydrocéphalie tréventriculaire sans suspicion de la malformation de Dandy Walker, Echographie

Transfontanellaire a été pratiquée chez 5 de nos enfants et a permis de suspecter la maladie de D.W, dans 2 cas, confirmation faite ultérieurement par la TDM.

La Tomodensitométrie en l'absence d'IRM a permis le diagnostic chez 100% de nos patients.

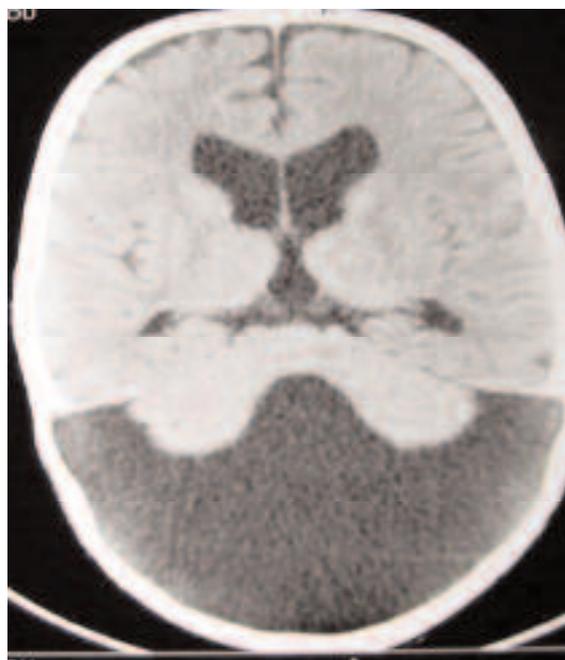


Figure 4 : Scanner en coupe axiale montrant la malformation de Dandy Walker chez un patient de 3 ans

Tableau I : Différents types de DW rencontrés

Type de malformation	Nombre	Pourcentage
DW vrai	21	84
DW variant	3	12
DWC	1	4
Total	25	100

La formation de Dandy Walker vraie a constitué le type le plus fréquent soit 21 cas (84 %)

La consanguinité a été recherchée chez 16 patients. Elle a été retrouvée dans 9 cas soit 56 % des cas. Le maximum de cas est retrouvé parmi les 4^{ème} enfants du ménage, La notion de prématurité avec souffrance fœtale a été notée dans un seul cas.

Le traitement médical a été effectué chez deux de nos patients soit 8%des cas. Il s'agissait, dans un cas, d'un Dandy Walker chez une patiente âgée de 4 ans avec un développement psychomoteur normal, une macrocrânie associée à une masse occipitale pulsatile et qui faisait des crises épileptiques. Il a été mis sous phenobarbital.

Le deuxième cas est une malformation de Dandy Walker associée à une hydranencéphalie et dont l'état a été jugé non amélioré par la dérivation il a bénéficié d'un traitement à base de glycérotone.

Quant au traitement chirurgical il a été pratiqué chez 23 patients soit 92 % des cas. Deux techniques chirurgicales ont été effectuées. La résection kystique a été pratiquée chez le patient présentant un Dandy Walker variant associé à une céphalocèle occipitale sans hydrocéphalie. La dérivation ventriculo-péritonéale a été pratiquée chez 22 cas patients soit 96% des cas opérés. L'indication opératoire a été l'hypertension intracrânienne due à l'hydrocéphalie. Le délai de prise en charge a été de 3 jours à 45 jours avec une moyenne de 27 jours. La durée moyenne d'hospitalisation dans notre série est de 11 jours avec les extrêmes de 3 jours et de 56 jours. .

Tableau 11 : Principales complications post-opératoires

Complications	Nombre	Pourcentage
Blessure vasculaire	1	4
Blessure intestinale	1	4
Fièvre	3	13
Névrose cutanée	2	8,6
Méningite	1	4

L'hémorragie per opératoire a été rencontrée dans un seul cas soit 4% par blessure probable du sinus latéral droit en position anormale. Le trou de trépan été fait en regard du sinus latéral qui est toujours en position sur-élevée dans la malformation de Dandy Walker. L'abondance de l'hémorragie et les difficultés de sa maîtrise ont nécessité l'arrêt de l'intervention.

Blessure intestinale : un cas, soit 4% a été noté ; la réparation fut immédiate par suture en deux plans et les suites ont été favorables. Un seul cas de dysfonctionnement de la valve a été noté, 2 ans après sa mise en place ; la correction fut l'ablation de la valve et son remplacement. Deux patients ont présenté de syndrome d'hyperdrainage. Un total de 19 patients dont 18 opérés et 1 non opéré sur 25 ont été revus en consultation avec recul de 3 mois à 4 ans après le traitement.

Un cas de décès (syndrome de Joubert) soit 4% de l'ensemble, a été enregistré. Douze sur 19 de nos patients revus présentaient un retard de développement psychomoteur, soit 73% et 7 (6 opérés et 1 non opéré) avaient un développement psychomoteur normal soit 37%. Parmi ces 7 cas, un seul suit des cours de français et arabe à domicile.

COMMENTAIRES

La fréquence dans notre série est de 25 cas en 11 ans soit 2 cas par an. Celle-ci est à peu près égale à celle trouvée par Hirsch [1], 40 cas en 15 ans soit 2,6 %, largement inférieure à celle de Kumar [2] qui a eu 42 cas en 8 ans soit 5 cas par an, nettement supérieure à celle de Tal [3], 21 cas en 30 ans soit 0,7% par an. La fréquence est plus élevée dans les travaux plus récents, certainement liés au développement des moyens de diagnostic (TDM et IRM).

Dans la littérature le DW représente 2 et 5 % des hydrocéphalies. Cette proportion qui est de 3,20% dans notre série est supérieure à celle de Hirsch (2,4%) [1]. En Afrique la principale étiologie de l'hydrocéphalie est la méningite (38.5%), suivie par les malformations 36,4%), les tumeurs 3,1% et les hémorragies 7,2%) dans la série de Samuila [4].

L'incidence de la malformation de Dandy Walker est estimée à un cas sur 25.000 à 35.000 naissances dans la littérature. La prédominance du sexe féminin est fréquemment citée dans la littérature ; cependant plusieurs auteurs ont retrouvé le contraire. Ainsi nous avons une nette prédominance masculine avec 17 hommes contre 8 soit un sex- ratio de 2,13. Cette prédominance masculine a été retrouvée par certains auteurs [2,5]. Dans notre série, le diagnostic a été fait chez 18 patients avant un an soit 72% des patients. Ce chiffre est proche de celui retrouvé par Tal, 71% [3] et nettement supérieur à celui de Kumar, 26% [2]. Cependant, il reste faible par rapport à celui de plusieurs auteurs. Hirsch et Al (80%) [1], Sawaya et Al (85%) [5]. La moyenne d'âge à la première consultation neurochirurgicale est de 19 mois dans notre série. Ce qui est inférieur à celle de Kumar (3,8 ans) [2] à cause de la proposition d'hydrocéphalie plus importante dans notre série 96%.

Tableau III : Les principaux signes cliniques selon les auteurs

Anomalies	J. F Hirsch [1]		Notre série	
	effectif	%	effectif	%
Macrocrânie	29	72,5	24	96
Hypotonie	10	25	4	16
Vomissement	6	15	21	84
regard en coucher				
de soleil	6	15	8	32
Masse occipitale	6	15	3	12
Syndrome cérébelleux	1	2	0	0
Syndrome pyramidal	3	7,5	0	0

La macrocrânie est présente chez 96% de nos patients ; elle est liée à l'hydrocéphalie et au kyste. Le périmètre crânien variait entre 34 et 72 cm dans notre série contre 35 cm à 65 cm dans celle Tal et Al [3]. Nous avons trouvé le périmètre crânien normal dans le seul cas sans hydrocéphalie, soit 4% contre 9% chez Tal [3]. Les pourcentages de macrocrânie, de vomissement, du regard en coucher de soleil sont élevés dans notre série plus que dans celle de Hirsch [1] ; l'explication en est le pourcentage d'hydrocéphalie élevé dans notre série soit 96% contre 75% chez Hirsch [1]. La masse occipitale est retrouvée dans 12% dans notre série contre 15% chez Hirsch [1]. L'épilepsie a été retrouvée chez un patient de 4 ans dans notre série soit 4% contre 0% chez Hirsch [1]. Dans notre cas elle est due à l'hypoplasie du corps calleux. Le scanner permet de confirmer le diagnostic et de montre les lésions associées cependant l'IRM est plus performante par une meilleure étude de la fosse postérieure et surtout de la lobulation du vermis qui a une valeur pronostique.

L'agénésie du corps calleux est fréquemment rapportée dans la littérature. Nous en avons 6 sur 25 soit 24%. Ce chiffre est supérieur à celui retrouvé par beaucoup d'auteurs [2,3, 5, 7]. Quant à la sténose de l'aqueduc, elle est retrouvée chez un seul patient dans notre série soit 4 % contre 3 cas chez Hart et Al soit 10% [7]. Le diagnostic de sténose a été scannographique dans notre cas et autopsique chez Hart [7] ; ce qui pourrait expliquer en partie la différence. :

La malformation de Joubert a été retrouvée dans un seul cas soit 4%. Le faible taux de syndrome poly malformatif s'explique par la forte létalité précoce de ces anomalies, l'insuffisance d'exploration (cœur, rein, caryotype), la non-pratique de l'autopsie. Ces anomalies sont surtout rapportées dans les séries autopsiques (25% des cas chez Hart et Al [7]. L'étiologie reste malformative. La consanguinité des parents est citée dans la littérature comme facteur favorisant la survenue des malformations. Nous l'avons trouvée dans 9 cas soit 36% mieux elle est retrouvée dans 9 cas sur 16 cas où la notion est connue soit 56 % contre 44,8% dans la série de Masmoudi [8]. Un cas d'hydrocéphalie chez un frère dans un ménage et un retard psychomoteur chez une sœur âgée de 8 ans ont été notés dans notre série, sans confirmation de D W contrairement à certains auteurs qui ont décrit des cas familiaux : [7, 9,10,11]. Certaines affections maternelles telles que les toxoplasmoses [7], les Cytomégalovirus [10], le Coumar [11], l'Herpès, le virus de la rubéole [3] sont citées dans la littérature.

Nous n'avons pas trouvé ces infections maternelles par manque d'exploration malgré l'existence de certains

stigmates tels que décès néonatal et mort né fréquent au sein de deux foyers. Dans notre série le maximum de cas est retrouvé parmi les 4^{ème} enfants, nous n'avons pas retrouvé dans la littérature des séries qui en parlent. Dans notre série, l'abstention chirurgicale a été proposée dans 2 cas.

En effet 23 patients ont été opérés soit 92% des cas contre 100% chez Kumar [2] contre 90% chez Hirsch [1] et 94% chez Tal [3]. Trois techniques chirurgicales sont utilisées par les auteurs : la résection kystique, la dérivation et la ventriculo- cisternostomie. La résection kystique a concerné le seul patient qui avait une céphalocèle occipitale associée soit 4% contre 25% chez Hirsch. Elle est de plus en plus abandonnée par les auteurs à cause de sa morbidité élevée. La dérivation kysto-péritonéale, pratiquée par les auteurs Kumar [2], 16%, et Hirsch [1], 52%, n'a pas été pratiquée dans notre série de même que la ventriculo- cisternostomie (17% dans la série de Hirsch [1]). La dérivation Ventriculo-peritonéale a été pratiquée dans 22 cas soit 96 % des cas opérés. Ce chiffre est supérieur à celui retrouvé par Kumar (66%) [2], par Hirsch 30 % [1], l'explication en est le taux d'hydrocéphalie élevé dans notre (96% de nos patients) et la simplicité de cette technique. Nous n'avons pas fait de dérivation ventriculo-atriale contrairement à Tall [3], qui en a pratiquée chez 11 de ces patients.

Dans notre série un seul cas d'infection (compliquée de méningite) a été enregistré soit 4% contre 12,5% dans la série de Samuila [4]. Nous n'avons pas eu de sténose de l'aqueduc de Sylvius avec V4 ventricule exclu. Cela peut s'expliquer par le fait qu'aucun de nos patient n'a bénéficié du scanner en postopératoire. Cette sténose est fréquemment rapportée dans la littérature : Kumar [2], a eu 8 cas sur 28 soit 29%. Elle survient 2 à 4 ans après la dérivation. Nous avons eu une seule révision de valve suite à une obstruction survenue 2 ans après sa mise en place alors que Tal [3], pour 12 patients a eu 24 révisions soit 2 par patients. La dérivation kystopéritonéale semble donner plus d'obstruction que celle ventriculo-péritonéale.

Le taux de mortalité dans notre série est 4%. Ce qui est inférieur à la moyenne dans la littérature soit 23,7%. Ce taux reste supérieur cependant à celui retrouvé par Udvarhelyi [13]. Ce taux s'explique par l'absence de forme familiale létale, d'absence d'anomalie cardiaque et vasculaire et la simplicité de la technique opératoire.

Le retard psychomoteur a été noté chez 53% de nos patients revus. Ce taux est identique à celui de Tal [3], inférieur à celui de Hirsch (41%) [1], inférieur à celui de Sawaya (71%) [5]. Cette différence entre les séries

s'explique par les lésions encéphaliques associées, la rapidité d'évolution de l'hydrocéphalie et par la précocité de la prise en charge.

Sept patients sur 19 revus, ont eu un développement psychomoteur normal soit 37%. Ce chiffre est retrouvé par Carteri et Al [14] et par Tal et Al [3], supérieur à celui par James et Al [6], inférieur à celui de Hirsch [1]. Les mauvais pronostics dans notre série étaient des macrocrânes énormes alors que dans la littérature le pronostic semble lié plutôt aux lésions associées et la lobulation du vermis ; peut-être qu'intervient le délai de prise en charge.

CONCLUSION

La malformation de Dandy représente environ 3,20% des cas d'hydrocéphalie dans notre série. L'étiopathogénie reste discutée. Les signes cliniques sont en rapport avec l'hydrocéphalie, le kyste du V4 et les lésions associées. Le traitement reste essentiellement chirurgical qui, bien conduit, permet de réduire la mortalité et la morbidité dues à cette malformation.

RÉFÉRENCES

1. **Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E.** The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg* 1984; 61:515-522.
2. **Kumar R, Jain MK, Chhabra DK.** Dandy-Walker syndrome: different modalities of treatment and outcome in 42 cases. *Childs Nerv Syst* 2001; 17:348-352.
3. **Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD.** Dandy-Walker syndrome: analysis of 21 cases. *Dev Med Child Neurol* 1980; 22:189-20.
4. **Samuila Sanoussi, Léovigild Bazila.** Traitement de l'hydrocéphalie par le cathéter à fente à propos de 96 cas à Niamey neurochirurgie 2004
5. **Sawaya R, McLaurin RL.** Dandy Walker syndrome. *Clinical analysis of 23 cases. J Neurosurg* 55 :89-98,1981
6. **James AE, Kaiser G, Schut L, et Al** Problem of diagnosis and Treatment in the Dandy Walker syndrome *child Brain* 5-24-30, 1979.
7. **Hart MN, Malamud N, Ellis WG.** The Dandy-Walker syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972; 22: 771-780.
8. **Masmoudi A, Chanoufi MB et al.** La malformation de Dandy Walker. Aspects cliniques et foetopathologiques à propos de 13cas ; *Maghreb médical* 2005 vol. 25 n°374 :116-118.
9. **Benda CE.** The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen Magendie. *J. Neuropath Exp Neurol* 1954; 13:14-29.
10. **Lehman RM.** Dandy-Walker syndrome in consecutive siblings : familial hindbrain malformation. *Neurosurgery* 1981; 8:717-719.
11. **Saitoh K, Kawamoto T, Ebina T, Tanaka T.** Sib cases of Dandy-Walker syndrome. *No To Shinkei* 1978; 30:875-879.
12. **Ceballos R, Ch'ien LT, Whitley RJ, Brans YW.** Cerebellar hypoplasia in an infant with congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics* 1976; 57:155-157.
13. **Udvarhelyi GB, Epstein MH.** The So-Called Dandy-Walker Syndrome : Analysis of 12 Operated Cases. *Child's Brain* 1975; 1:158-182.
14. **Carteri A, Gerosa M, Gaini SM et Al.** The dysraphic state of the posterior fossa *Clinical Review of the Dandy Walker syndrome and the so-called arachnoid's cyst. J Neuro Surg. Vol. 23: 53-59* 1979