

CLINICAL STUDIES / ETUDES CLINIQUES

LES MALFORMATIONS DE DANDY-WALKER : ASPECTS DIAGNOSTIQUES ET APPORT DE L'ENDOSCOPIE : A PROPOS DE 77 CAS

DANDY- WALKER MALFORMATIONS:DIAGNOSIS FEATURES AND ENDOSCOPIC MANAGEMENT

SANOUSI Samuila¹
 KELANI Aminath¹
 CHAIBOU Maman Sani¹
 BAOUA Mahaman¹
 ASSOUMANE Ibrahim¹
 SANI Rabiou Maman¹
 ADDO Guemou¹
 ABARCHI Habibou¹

1. Service de neurochirurgie, hôpital national de Niamey-République du Niger

E-Mail Contact - SANOUSI Samuila : [s_sanoussi \(at\) hotmail \(dot\) com](mailto:s_sanoussi@hotmail.com)

Mots clés : Malformations kystiques, fosse postérieure.

Key words: Dandy Walker Complex, Dandy Walker malformation, hydrocephalus, Niger.

RESUME

Objectif

Décrire les malformations kystiques de la fosse postérieure chez l'enfant et évaluer les indications et résultats thérapeutiques.

Méthode

Il s'agit d'une étude prospective en série continue réalisée dans le service de neurochirurgie de l'hôpital national de Niamey (Niger) entre janvier 2007 et février 2012. Etaient inclus, les enfants de 0 à 5ans admis pour macrocranie ou retard psychomoteur sans antécédents de méningite chez qui un kyste malformatif de la fosse postérieure a été découvert au scanner. Une évaluation clinique et une classification scannographique a été réalisée pour chaque patient. L'indication opératoire a été retenue en présence de syndrome de la fosse postérieure associé ou non à une hydrocéphalie. En présence d'une hydrocéphalie le traitement était endoscopique de première intention (VCS + fenestration du kyste dans le ventricule latérale (VL) + cautérisation plexuelle partielle). Certains patients ont été classés selon les critères prédictifs des résultats de la VCS selon Warf. Une fontanelle non affaissée et tendue à 1mois post opératoire était considérée comme un échec. Seuls les patients suivis pendant au moins 6 mois ont été inclus dans l'étude.

Résultats

La série comportait 144 patients porteurs de kyste de la fosse postérieure soit 11,076% des enfants de 0 à 5 ans ayant réalisé un scanner en 5ans. La moyenne d'âge était de 8,7 mois (7 jours - 5 ans) avec un sexe ratio de 1,4. Il s'agissait de 67 cas de malformation de Dandy Walker (46,52%), de 21 cas de Dandy Walker variant (14,58%) et de 56 cas de kyste de la fosse postérieure considérés comme megacisterna magna ou kyste de la valecula ou Dandy Walker complex (38,88%). Sur les 144 patients porteurs de malformation kystique de la fosse postérieure l'hydrocéphalie était associée dans 128 cas soit dans 88,88% des cas. L'indication opératoire était retenue chez 77 patients suivis pendant au moins 6 mois (53,47%) dont 8 n'avaient pas d'hydrocéphalie (5,55%). Il s'agissait de 49 cas/ 67 de malformation de Dandy Walker, de 7 cas/21 de Dandy Walker variant, et de 21 cas/56 retenus comme des megacisterna magna ou de kyste de la valecula ou Dandy Walker complex. Le suivi moyen était de 16,4 mois (6 mois- 59 mois) avec au moins un scanner de contrôle à 6 mois post- opératoire. Le taux de succès du traitement endoscopique seul était de 57% à 6 mois.

Conclusion

Lorsque l'indication opératoire est retenue pour une malformation kystique de la fosse postérieure associée à une hydrocéphalie, le traitement endoscopique peut être de première intention.

ABSTRACT

Introduction

To describe diagnosis features in Dandy Walker complex in and evaluate endoscopic indications and outcomes.

Material and Method

This was a prospective study conducted in the neurosurgery department of Niamey (Niger) between January 2007 and February 2012. Were included, children from 0 to 5 years, with no history of meningitis in which a cyst in the posterior fossa was discovered on CT scan. The management was medical, shunt or endoscopic third ventriculostomy (ETV) with fenestration of the cyst in the lateral ventricle (LV) and partial choroid plexus cauterization. 22 patients were classified according to Ben Warf ETV criteria of predictive results. Cases with anterior fontanels not collapsed after 1 month postoperatively was considered as a failure. Follow-up was at least 6 months.

Results

Study included 144 patients. The medium age was 8.7 months and the sex ratio of 1.4: 1. Hydrocephalus was associated in 88.88% of cases. 77 patients (53.47%) were operated and followed for at least 06 mois including 8 (5.55%) without hydrocephalus. There were 49 cases / 67 Dandy Walker, 7 cases/21 Dandy Walker variant, and 21 identified as cases/56 mega cisterna magna or cyst valecula or Dandy-Walker complex. Mean follow-up was 16.4 months (6 months-59 mois). The success rate of endoscopic treatment was 57% at 6 months with fontanels collapses and DQ increased.

Conclusion

In Dandy Walker complex associated with hydrocephalus, endoscopic treatment can be the first management.

INTRODUCTION

Les classifications et descriptions des malformations kystiques de la fosse postérieure dans la littérature sont basées sur le stade du développement embryologique, la communication ou non avec les espaces sous arachnoïdiens ou le V4, les modifications morphologiques de la fosse postérieure et l'association avec d'autres malformations sus-tentorielles (21). La première description de ces malformations a été rapportée par Dandy et Blackfan en 1914 (12). La triade de la malformation de Dandy Walker date de 1963 par D'Agostino et Hart (11). Cette triade s'associe dans les formes évoluées à une hydrocéphalie (5). D'autres malformations kystiques de la fosse postérieure ont été décrites. Ces descriptions étaient souvent discordantes (21). Sur la base d'étude embryologique (21) et IRM, les travaux de Barkovich et al(3) en 1989, ont apporté des précisions dans la classification des malformations kystiques de la fosse postérieure. Ainsi, la malformation de Dandy-Walker, le Dandy-Walker variant, la mega-cisterna magna, le kyste de la poche de Blake, le kyste de la valecula représenteraient des stades d'évolution malformative dans la fosse postérieure avec une base embryologique commune (21). Le Dandy Walker complex représenterait le stade tardif de ces malformations.

Cette étude a pour objectif la description des aspects épidémiologiques, cliniques et scannographiques des malformations kystiques de la fosse postérieure chez l'enfant et l'évaluation des indications et résultats du traitement par dérivation ou par endoscopie.

METHODE

Il s'agissait d'une étude prospective réalisée dans le service de neurochirurgie de l'hôpital national de Niamey (Niger) entre janvier 2007 et février 2012. Etaient inclus, les enfants de 0 à 5 ans sans antécédent de méningite admis pour une macrocranie ou un retard psychomoteur et dont le scanner a révélé une malformation kystique de la fosse postérieure. Pour chaque enfant étaient analysés, les antécédents familiaux, néonataux et le statut clinique. L'évaluation psychomotrice était réalisée avec l'échelle de développement de Gezel-Lezine. Les patients avec un quotient de développement inférieur à 60 sur cette échelle étaient exclus de l'étude du fait de la dégradation de leur état général. Une description scannographique de la malformation kystique et des anomalies sus-tentorielles était réalisée. En l'absence d'hydrocéphalie une dérivation kysto-péritonéale était réalisée seulement lorsque que les signes de souffrance de la fosse postérieure étaient évidents et récents. En présence d'une hydrocéphalie, un traitement endoscopique était réalisé en première intention comprenant une VCS large (figure11), une coagulation du plexus choroïde autour du foramen inter-ventriculaire droit et de la corne temporale droite selon la taille ventriculaire. Lorsque le kyste de la fosse postérieure était situé en sus-tentoriel une mise en

<http://ajns.paans.org>

communication de ce kyste avec le ventricule latéral (VL) était réalisée après la VCS. La découverte endoscopique de fausses membranes et d'arachnoïdite était un critère d'exclusion de l'étude. La cotation des facteurs prédictifs des résultats de la VCS selon Warf (6) était utilisée pour certains patients à titre de test avant son application systématique dans le service. Cette cotation comprend des critères d'âge (≤ 6 mois = 0 ; entre 6 mois et 1 an = 1 ; ≥ 1 an = 2), des critères étiologiques (myéloméningocèle = 2 ; infectieux = 1 et autre = 0) et des critères de coagulation des plexus choroïdes (complète = 2 ; partielle = 1 et absente = 0). Les patients ayant une chance élevée de succès ont un score entre 7 et 9 ; ceux avec chance modérée de succès ont un score entre 3 et 6 et ceux avec une faible chance de succès ont un score entre 0 et 2. La définition des malformations kystiques de la fosse postérieure était basée sur les critères diagnostiques de la littérature :

1. La malformation de Dandy Walker associée : une hypoplasie ou une absence vermiennienne, un élargissement de la fosse postérieure avec ou sans absence de la tente, un kyste de la fosse postérieure communiquant avec le V4.
2. Le Dandy Walker variant associée : une hypoplasie vermiennienne, un kyste de la fosse postérieure communiquant avec le V4 sans élargissement de la fosse postérieure.
3. Le kyste arachnoïdien de la fosse postérieure : collection liquidienne de la fosse postérieure séparée du V4 et de la valecula.
4. La megacisterna magna associée : un élargissement de la citerne sous occipitale et de la valecula communiquant avec le V4, sans atrophie cérébelleuse évidente. Il n'y a pas de distinction évidente au scanner entre la megacisterna magna, le kyste de la valecula, le kyste de la poche de Blake surtout dans les formes évoluées.
5. Le Dandy-Walker complexe est un stade tardif de la malformation de Dandy Walker, du Dandy Walker variant et de la mega grande citerne en relation avec l'évolution des troubles de circulation et ou de résorption du liquide cébrospinal.

Étaient exclus de l'étude les patients n'ayant pas été suivis pendant au moins 6 mois en post-opératoire. L'antibioprophylaxie était poursuivie en post-opératoire pendant 7 jours à base de ceftriaxone injectable. Une fontanelle tendue et non affaissée à 1 mois post-opératoire était considérée comme un échec et une dérivation kysto-péritonéale était réalisée. Une réduction de l'index de Evans entre 0,06 et 0,1 à 6 mois post-opératoire était considérée comme une stomie efficace.

RESULTATS

Entre janvier 2007 et février 2012, 1300 scanners cérébraux ont été réalisés chez les enfants de 0 à 5 ans à l'hôpital national de Niamey soit une moyenne de 5 scanners par semaine. L'indication du scanner était essentiellement la macrocranie et le retard psychomoteur. Une malformation kystique de la fosse postérieure a été retrouvée dans 144 cas soit 11,076% des cas. La série comportait 84 garçons (58,33%) et 60 filles (41,66%) avec un sexe ratio de 1,4. La moyenne d'âge était de 8,7 mois (7 jours - 5 ans). Il s'agissait de nouveaux-nés et nourrissons de moins de 12 mois dans 76 cas (52,77%), d'enfants de 1 à 3 ans dans 41 cas (28,47%) et de 3 à 5 ans dans 27 cas (18,75%). Les grossesses étaient à terme 8- 9ème mois dans 128 cas soit (88,88%). On notait des antécédents familiaux de spina bifida, d'hydrocéphalie ou de mariage consanguin dans 28 cas (19,44% des cas). Une maladie maternelle au cours du premier trimestre de la grossesse était rapportée dans 23 cas (15,97% des cas). L'accouchement était par voie basse dans 127 cas (88% des cas). Une souffrance néonatale était notée dans 37 cas (25,69% des cas). Une macrocranie était rapportée à la naissance par les mères dans 62 cas (43,05%). A l'admission, la moyenne des périmètres crâniens était de 48,33 cm ; la moyenne des QD était de 81,84 et 63,19 % des patients avaient une importante ventriculomégalie: Evans ≥ 0.4 . La moyenne de l'index d'Evans pré-opératoire était de 0.423. La série comportait 144 patients porteurs de kyste de la fosse postérieure. Il s'agissait de 67 cas de malformation de Dandy Walker (46,52%), de 21 cas de Dandy Walker variant (14,58%) et de 56 cas de kyste de la fosse postérieure considérés comme megacisterna magna ou kyste de la valecula ou Dandy Walker complexe (38,88%). Un seul cas en faveur d'un kyste arachnoïdien a été identifié associé à des malformations kystiques et parenchymateuses sus-tentorielles pour lequel aucun traitement chirurgical n'a été retenu (figure 9). Sur les 144 patients porteurs de malformation kystique de la fosse postérieure l'hydrocéphalie était associée dans 128 cas soit dans 88,88% des cas. Le quotient de développement (QD) selon Gezel et Lezine était supérieur à 85 dans 35,41% (51 cas), intermédiaire entre 60 et 85 dans 49,30% (71 cas) et en dessous de 60 dans 15,27% (22 cas). La cotation prédictive des résultats post-opératoires de Warf a été utilisée chez 22 patients : 7 patients avaient une chance élevée de succès (7-9 points), 11 avec chance modérée de succès (3-6 points) et 4 patients avec une chance faible de succès (0-2 points).

L'indication opératoire a été retenue chez 77 enfants (53,47%) suivis pendant au moins 06 mois dont 8 n'avaient pas d'hydrocéphalie (5,55%). Il s'agissait de 49 cas/ 67 de malformation de Dandy Walker, de 7

cas/21 de Dandy Walker variant, et de 21 cas/56 retenus comme des megacisterna magna ou de kyste de la valecula ou Dandy Walker complex. L'indication opératoire n'a pas été retenue dans 67 cas soit 46,52%. Concernant la malformation de Dandy Walker et le Dandy Walker variant, l'indication opératoire n'a pas été retenue (56 cas/88 soit 63,63) du fait de la dégradation de l'état psychomoteur des enfants en relation avec probablement l'évolution tardive de l'hydrocéphalie. L'âge moyen de ces enfants non opérés était de 15,87 mois. Pour les cas de megacisterna magna l'indication opératoire a été retenue dans 21 cas/ 56 (37,5%) devant un syndrome de la fosse postérieure associée ou non à une hydrocéphalie. Pour les autres cas (62, 5%), il s'agissait de découverte fortuite ou avec des troubles psychomoteurs mineurs ou en relation avec des anomalies sus- tentorielles.

Le syndrome de la fosse postérieure chez le nourrisson se manifeste dans cette série par une régression des acquisitions motrices segmentaires et axiales avec au scanner une malformation kystique de la fosse postérieure sans hydrocéphalie (figures 1, 2, 3).

Chez les grands enfants de cette série à côté des régressions des acquisitions motrices, sont rapportés par les mères une régression intellectuelle. Cette régression intellectuelle avec parfois des troubles de comportement est souvent le motif de la consultation. C'est souvent dans ces cas que l'on découvre au scanner une megacisterna magna communiquant avec le V4, sans atrophie cérébelleuse évidente sans modification du tronc cérébral sans anomalie sus- tentorielle évidente. Aucune indication thérapeutique n'était retenue dans ces cas. (Figures 4 et 5).

Notre endoscope rigide nous permettait seulement la visualisation de l'orifice supérieure de l'aqueduc ainsi que les récessus de la paroi postérieure du V3. Ces récessus étaient dilatés 42,02% (29 cas sur 69) ce qui apparaît comme un signe de sténose de l'aqueduc. Aucune exploration endoscopique de l'aqueduc du mésencéphale n'a été réalisée au cours de cette étude. La coagulation des plexus choroïdes a toujours été partielle. Dans 42,02% des cas (29cas / 69), la technique endoscopique était un échec avec une fontanelle non affaissée et tendue à la consultation de contrôle à 1 mois pour 17 cas ; échec également pour 8 cas entre 1 à 3 mois (alors que la fontanelle était souple lors de la consultation précédente) et pour 4 cas entre 3 à 6 mois. Aucune complication per- opératoire ni d'infection post-opératoire n'ont été observées. Deux décès étaient rapportés au 4ème et 5ème mois dans un tableau de bronchopneumonie et d'hyperthermie. Parmi les patients ayant une cotation prédictive élevée de succès (7 cas), la technique était un succès dans 6 cas ; les patients ayant une cotation intermédiaire (11 cas), la technique était un succès dans 6 cas. Pour les patients ayant une cotation faible de succès (4 cas), la technique était un échec dans tous les cas à 1 mois.

Le suivi moyen était de 16,4 mois (6 mois - 59 mois) avec au moins un scanner de contrôle après 6 mois post- opératoire. Le taux de succès du traitement endoscopique seul était de 57, 97% (40 cas / 69) à 6 mois avec des enfants de plus de 12 mois pour près de la moitié des cas. Il est basé sur la réduction du périmètre crânien, l'affaissement de la fontanelle, l'amélioration du QD, et la réduction du volume ventriculaire par l'index d'Evans à 6 mois pour les patients avec hydrocéphalie. La réduction moyenne des périmètres crâniens était de 2, 45.cm à 6 mois. La réduction moyenne de l'index d'Evans était de 0, 0735 à 6 mois. Le gain moyen du QD à 6 mois était de 8,79 points.

DISCUSSION

Plusieurs classifications et descriptions des collections du liquide cérébrospinal de la fosse postérieure sont rapportées dans la littérature (10,11, 24, 21) Pendant longtemps plusieurs termes étaient utilisés pour indiquer la même pathologie ou un seul terme était utilisé par différents auteurs avec diverses interprétations (21) Dandy et Blackfan en 1914 (10) décrivaient une énorme dilatation kystique du V4 avec déplacement antérieur du vermis attribués à une atrésie primitive des foramen cérébelleux. Benda (5) en 1954 rapportait que l'atrésie des foramen latéraux et médian du V4 n'était pas le seul facteur pathogénique et introduisait le terme de malformation de Dandy Walker. Les études embryologiques et IRM (3, 21) apportent des clarifications dans la description des malformations kystiques de la fosse postérieure. Le point de départ de ces malformations serait un arrêt dans le développement du rhombencéphale entre la 7ème et la 10ème semaine embryonnaire avec défaut de fusion des lèvres rhombiques sur la ligne médiane. Ceci a pour conséquence la persistance à cette hauteur de la lame basale entraînant la malformation du vermis et du V4, la migration crâniale du plancher du V3 et l'arrêt de la migration caudale du sinus droit (21). La cause exacte de ce désordre est méconnue. Plusieurs facteurs prédisposants tels que l'exposition au cours de la grossesse à la rubéole, au cytomégalovirus, à l'alcool sont rapportés dans la littérature (2,15). Récemment une altération de la fonction de FOX1 était rapportée dans la survenue de la malformation de Dandy Walker, du Dandy Walker variant et de la megacisterna magna (1,2). La prévalence de la malformation de Dandy Walker dans la littérature est de 1 pour 25.000 à 30.000 naissances (15). Dans cette série nous rapportons

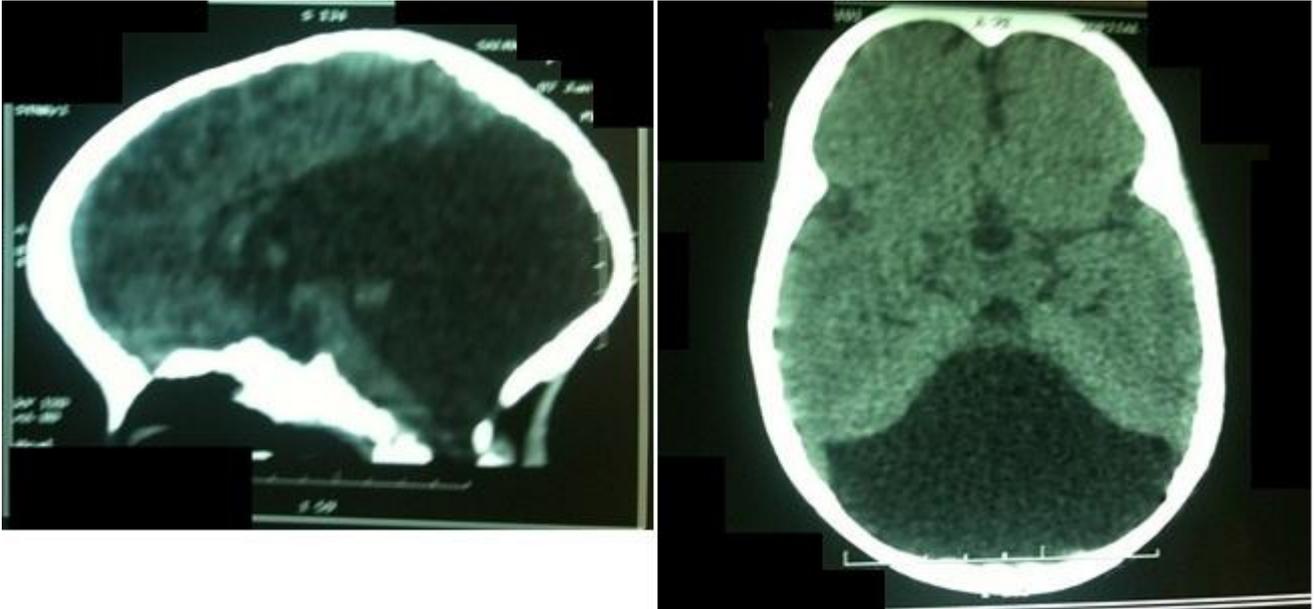
une légère prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,4 : 1. Ces résultats sont similaires à ceux de Mohanti (18) alors que dans la série de Ben Warf (24,25) il y a prédominance masculine avec un sexe ratio de 1.64 :1. La moyenne d'âge dans cette série était de 8,7 mois avec 52- 77% des patients de moins de 1an. L'âge de nos patients lors du diagnostic était soit lié au retard de consultation ou en relation avec l'expression clinique tardive de ces malformations. Selon plusieurs auteurs plus de 80 % des cas de malformation de Dandy Walker sont diagnostiqués après l'âge de 12 mois (5,9, 13) Dans la série de Mohanti (18), 50% des patients ont moins de 12 mois. Par contre, dans la série de Warf sur le Dandy Walker complexe la moyenne d'âge était de 5 mois et 69% avaient moins de 6 mois. La VCS hors sténose de l'aqueduc n'est pas recommandée avant l'âge de 1an selon plusieurs auteurs (8,16, 19, 24, 25). Pour Beems et Grotenhuis, l'étiologie est le facteur de pronostic et non pas l'âge (4). Dans cette série le taux de succès était de près de 58% des cas à 6 mois avec des enfants de plus d'un an dans près de 50% des cas. Sur le plan étiologique, on notait des antécédents familiaux de spina bifida, d'hydrocéphalie ou de mariage consanguin dans 19,44% des cas et une maladie maternelle au cours du premier trimestre de la grossesse était rapportée dans 15,97% des cas. Dans la littérature des facteurs congénitaux et infectieux ont été rapportés dans la survenue des malformations kystiques de la fosse postérieure (1, 2,17) Dans cette série, l'hydrocéphalie était associée à la malformation de Dandy Walker dans 88,88% des cas. Dans la littérature, elle est associée dans 55 à 96 % des cas au Dandy Walker variant dans 24 à 27 % des cas(20). Sur le plan clinique, cette hydrocéphalie est révélée par une macrocrânie, une déformation dolichocéphalique du crâne ou dans certains cas une méningocèle occipitale. Dans cette série, 63,19% des patients avaient une importante ventriculomégalie: Evans $\geq 0,4$ avec une moyenne de l'index d'Evans pré opératoire de 0,423. La présence d'une méningocèle occipitale a été rapportée dans la littérature (9, 15) avec une évolution favorable après dérivation lorsque le kyste, le système ventriculaire et la méningocèle étaient en communication. Les circonstances de découverte des malformations kystiques de la fosse postérieure chez le grand enfant sont surtout des troubles de tenue de la tête et une régression intellectuelle (18, 19). Dans cette série, la moyenne des QD était de 81,84 et les troubles psychomoteurs étaient les symptômes conduisant au diagnostic chez la majorité des enfants entre 3 et 5 ans. A 6 mois post- opératoire, le gain moyen du QD était de près de 9 points. Il a été rapporté que le pronostic cognitif était plutôt lié à la qualité de la lobulation du vermis (9,15) Au cours de cette étude, il était rapporté 46,52 % de malformation de Dandy Walker, 14,58% de Dandy Walker variant et 38,88% de cas considérés comme des mega cisterna magna, de kyste de la valecula ou Dandy Walker complexe. Deux cas évocateurs de kyste arachnoïdien étaient rapportés. Les malformations kystiques de la fosse postérieure avec un syndrome de la fosse postérieure évident et récents sans hydrocéphalie étaient traitées par dérivation kysto-péritonéale. En présence d'une hydrocéphalie, nous réalisons une dérivation ventriculo-péritonéale première en l'absence de connecteur en Y. Le scanner ne nous permettait pas de définir les V4 isolés et notre endoscope ne nous permettait pas d'explorer l'aqueduc du mésencéphale avec éventuellement une aqueductoplastie ou la mise en place de stent comme dans les cas rapportés par Mohanti (18) et Warf (24,25). Ces auteurs rapportent un aqueduc du mésencéphale ouvert dans la plupart des cas.

Dans les cas de malformation de Dandy Walker, de Dandy Walker variant, de mega cisterna magna ou de Dandy Walker complexe associés à une hydrocéphalie la technique était une VCS associée une coagulation partielle des plexus choroïdes ainsi qu'une fenestration du kyste dans le VL. Dans la littérature, Mohanti rapporte 21 cas de Malformation de Dandy Walker et de Dandy Walker variant traité par endoscopie dont 16 par VCS seule, 3 par VCS+ stent et 2 par VCS+ fenestration du kyste. Ils rapportent un taux de succès de 76% (18). D'autres études ont également rapportées des taux de succès similaires à 74% (11) et à 93.3% (13) Les critères prédictifs de Warf utilisés dans 22 cas de cette série ont été concluants dans 80% des cas. Ces résultats doivent être complétés par une série plus grande et doivent être interprétés en tenant compte de la réalisation des larges stomies sur le plancher du V3. Notre taux de succès avec VCS, coagulation partielle plexuelle et fenestration était de 57.97% des cas à 6 mois. Ce taux tout en étant moins important que celui d'autres auteurs encourage cependant à mieux définir les indications du traitement endoscopique pour éviter sa systématisation dans le traitement des hydrocéphalies.

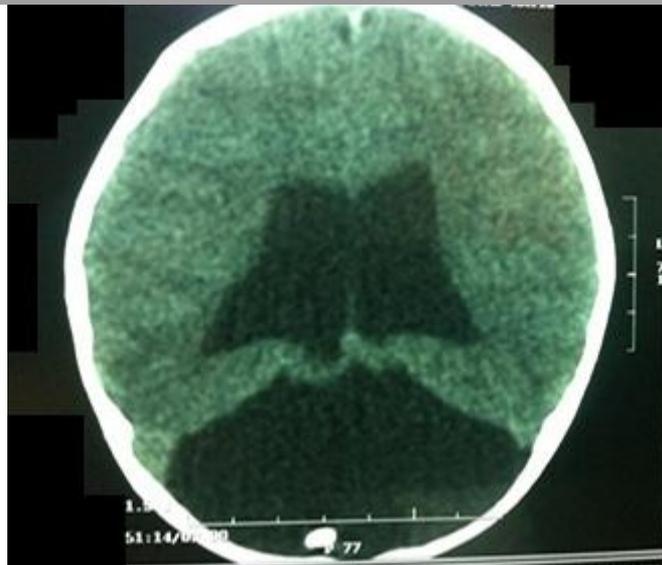
CONCLUSION

La VCS associée à une coagulation partielle des plexus choroïdes et une fenestration du kyste peut être une option thérapeutique dans la prise en charge des malformations kystiques de la fosse postérieure avec hydrocéphalie.

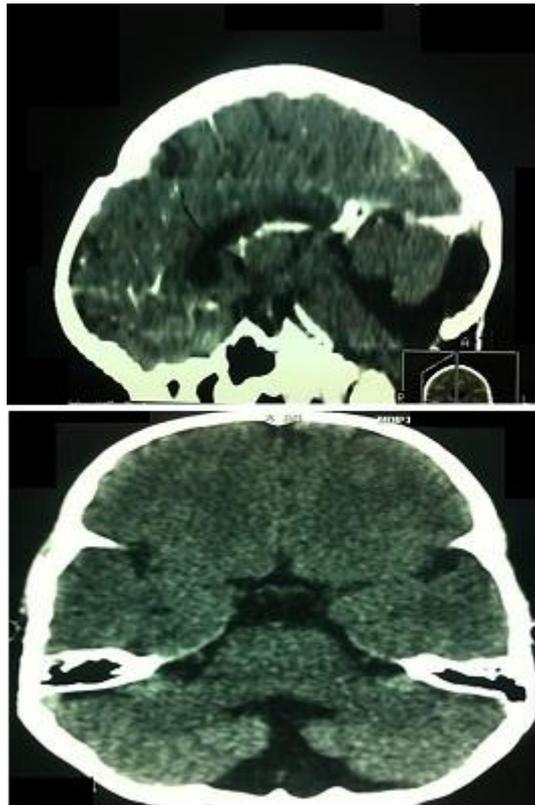
Conflicts of interest: None

**Figure 1, 2**

Scanner de patient avec un syndrome de la fosse postérieure sans hydrocéphalie : dérivation kysto-péritoneale

**Figure 3**

Scanner de patient avec un syndrome de la fosse postérieure avec dilatation ventriculaire : dérivation kysto-péritoneale seule avec évolution clinique favorable à 6 mois sans modification scannographique évidente de la taille du kyste.



Figures 4 ,5

Mega cisterna magna, kyste de la valecula : Communication avec V4 sans hydrocéphalie : enfant de 5ans retard intellectuel et troubles de comportement récents : pas d'indication chirurgicale.

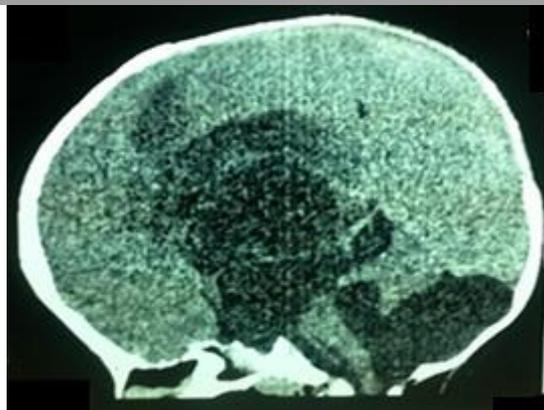
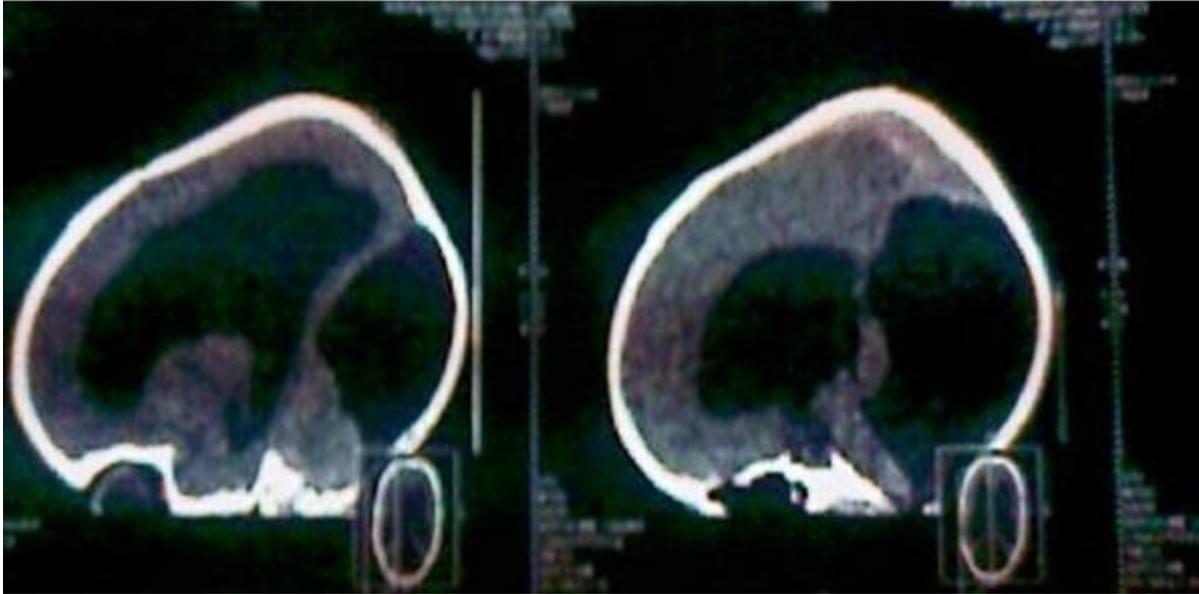
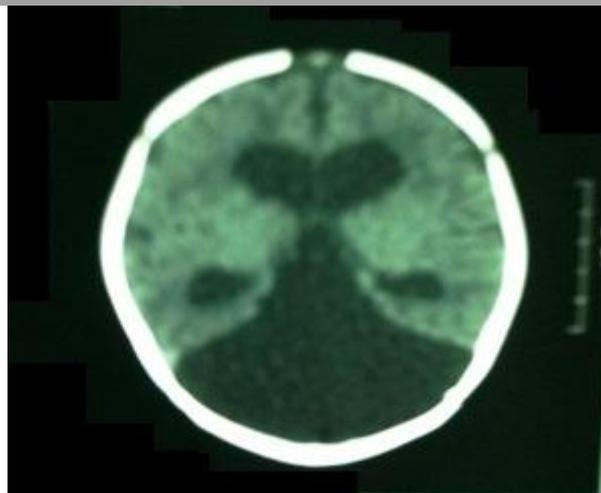


Figure 6

Megacisterna magna kyste de la valecula : Dandy Walker complex avec hydrocéphalie avec malformation du V3 et agénésie du corps calleux.

**Figures 7, 8**

Malformation de Dandy Walker avec vermis bilobé et 1 fissure : sténose de l'aqueduc du mésencéphale, absence de la tente du cervelet et hydrocéphalie : indication de VCS et mise en communication du kyste avec le VL.

**Figure 9**

Malformation de Dandy Walker avec absence du vermis et de la tente avec hydrocéphalie ; le tronc cérébral est laminé en avant : indication de mise en communication du kyste avec le VL suivi de VCS.

**Figure 10**

Probable kyste arachnoïdien de la fosse postérieure avec malformation kystique et parenchymateuse sus tentorielle.



Figure 11
Large stomie avec visualisation vasculaire

Tableau I: Evaluation pré et à 6 mois post op de 22 patients selon la cotation de Warf B.

COTATION		
Warf B.	Nombre	Succès post op à 6 mois
7 -9 (chance élevée de succès)	7	6cas/7
3-7 (chance modérée de succès)	11	6cas/11
0-2 (chance faible de succès)	4	0 cas/4

REFERENCES

1. ALDINGER KA, LEHMANN OJ, HUDGINS L, CHIZHHIKOV VV, BASSUK AG, ADES LC, et al.: FOXC1 is required for normal cerebellar development and is a major contributor to chromosome 6p25.3 Dandy-Walker malformation. *Nat Genet* 2009;41:1037-1042.
2. ALTMAN NR, NAIDICH TP, BRAFFMAN BH Fossa posterior malformations *AJNR* 1992;13:691-724.
3. 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. *AJR Am J Roentgenol.* 1989; 153:1289-1300.
4. BEEMS T, GROTHENHUIS JA. Is the success rate of endoscopic third ventriculostomy age-dependent? An analysis of the results of endoscopic third ventriculostomy in young children *Childs Nerv Syst.* 2002;18:605-608.
5. BENDA CE. The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen magendie. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1954;13:14-29.
6. BORDAIN C, ARCADI J, Dandy Walker syndrom and agenesis of the cerebellar vermis: diagnostic problems and genetic counselling. *Dev Med Child Neurol.* 1990; 32: 285-294.
7. BINDAL AK, STORRS BB, MC LONE DG. Occipital meningoceles in patients with the Dandy-Walker syndrome. *Neurosurgery* 1991;28(6): 844-7.
8. BUXTON N, MACARTHUR D, MALLUCCI PUNT CJ, VLOEBERGH M Neuroendoscopic third ventriculostomy in patients less than 1 year old. *Pediatr Neurosurg.* 2008; 29:73-76.
9. CINALLI G, SALAZAR C, MALLUCCI C, YADA JZ, ZERAH M, SAINTE ROSE C .The role of endoscopic third ventriculostomy in the management of shunt malfunction. *Neurosurgery* 1998; 43:1323-1327.
10. DANDY WE, BLANCKFAN KD. Interval hydrocephalus. *AmJ Dis Child* 1914;8:406-482.
11. D'AGOSTINO AN, KRENOHAN JW, BROWN JR. Dandy-Walker syndrome. *J Neuropathol Exp Neurol.* 1963;22:450-470.
12. FRIED RL. *Developmental neuropathology* 2nd ed Berlin Germany Springer Verlag 1989;347-371.
13. GARG A, SURI A, CHANDRA PS, KUMAR R, SHARMA BS, MAHAPPATRA AK: Endoscopic third ventriculostomy: 5 years' experience at the All India Institute of Medical Sciences. *Pediatr Neurosurg.* 2009;45:1-5.
14. GESEL A, LEZINE M., PERTHUIS J: The young child in modern civilization, cahiers universitaires francophones 1980;19:97-103.
15. HIRSCH JF, KAHN A P, RENIER D, SAINTE ROSE C, HOPPE- HIRSCH E. The Dandy Walker malformation: a review of 40 cases. *J. Neurosurg.* 1984;61:515-522.
16. KAMIKAWA S, INUI A, KOBAYASHI N, KUWAMURA K, KASUGA M, YAMADORI T, TAMAKI N. Endoscopic treatment of hydrocephalus in children: a controlled study using newly developed Yamadori-type ventriculoscope. *Minim Invasive Neurosurg.* 2001;44:25-30.
17. LEMIRE RJ, LOESER JD, LECCH RW, ELSWORTH CA Normal and abnormal development of the nervous system. Hagerstown, Harper and Row; 1975:144-163.
18. MOHANTY A, BISWAS A, SATISH S, PRAHARAJ SS, SASTRY KV: Treatment options for Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg.* 2006; 105(5): 348-356.
19. MORI H, NISHIYAMA K, TANAKA R Endoscopic third ventriculostomy for pediatric hydrocephalic patients: discussion of the indication and strategy for shunt removal *Childs Nerv Syst.* 2003;1(9): 6-18.
20. SASAKI-ADAMS D, ELBABAA SK, JEWELLS V, CARTER L, CAMPBELL JW, RITTER AM: The Dandy-Walker variant: a case series of 24 pediatric patients and evaluation of associated anomalies, incidence of hydrocephalus, and developmental outcomes. *J Neurosurg Pediatr.* 2008; 2:194-199.
21. SPYROS S KOLLIA S, WILLIAM S BALL JR , ERIN C, PRENGER A : Cystic malformations of the posterior Fossa: differential diagnosis, classified through embryologic analysis *Radiographics* 1993;13: 1211-1231.
22. TODO T, USUI M, ARAKI F Dandy-Walker syndrome forming a giant occipital meningocele—case report *Neurol Med Chir.* 1993; 33(12): 845-50.
23. TAL Y, FRIEGANG B, DUNN HG, DURITY FA, MOYES PD Dandy Walker syndrome: analysis of 21 cases. *Dev. med Neurol.* 1989; 22: 189-201.
24. WARF B, DEWAN M, MUGAMBA J Management of Dandy-Walker complex-associated infant hydrocephalus by combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization *J.of*

- Neurosurg. Pediatrics 2011;8 (4):377-383.
25. WARF B, MUNGABA J, ABHAYA V. KULKARNI. Endoscopic third ventriculostomy in the treatment of childhood hydrocephalus in Uganda: report of a scoring system that predicts success Neurosurg. Pediatrics 2010; 5: 143-148.