

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT DU SYNDROME DE DANDY WALKER

ZABSONRE DS¹, KALMOGHO A², KONATE/ PODA AW¹,
ZOUNGRANA/OUATTARA CF C², KABRE ABEL¹,

1. Service de neurochirurgie, Centre hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (CHUYO),
2. Service de pédiatrie, Centre hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (CHUYO),

RÉSUMÉ : *Introduction :* Le syndrome de Dandy-Walker (SDW) fait partie du groupe des malformations kystiques de la fosse postérieure. Il peut s'accompagner d'une hydrocéphalie et entraîner un retard des acquisitions psychomotrices. Le traitement est chirurgical. Il peut consister au drainage du kyste et/ou de l'hydrocéphalie. L'objectif de notre travail était d'étudier la prise en charge du syndrome de Dandy Walker dans notre service. *Méthode :* il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive et analytique sur 5 ans (2012-2016). Elle concernait les cas de syndrome de Dandy Walker diagnostiqués au moins au scanner dans le service de neurochirurgie du centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou. *Résultats :* Vingt-cinq cas ont été inclus. L'âge moyen était de 14,5 mois, le sexe ratio de 1,3. La macrocrânie était présente dans 23 cas ; le retard psychomoteur dans 15 cas. L'échographie anténatale a conclu au diagnostic dans 1 cas sur 5 réalisées. Le scanner objectivait une hydrocéphalie chez 20 patients. Un traitement chirurgical a été réalisé dans 21 cas. Elle consistait en une dérivation ventriculopéritonéale (18 cas), une ventriculocysternostomie (2 cas) et une dérivation kysto péritonéale (1 cas). L'évolution en post opératoire immédiat était favorable dans 20 cas. A long terme, l'état psychomoteur était meilleur chez les cas opérés que chez les non opérés ($p=0,001$). *Conclusion :* Le syndrome de Dandy Walker était diagnostiqué au scanner devant des signes cliniques dominés par la macrocrânie et le retard psychomoteur. La dérivation ventriculo péritonéale était le traitement le plus pratiqué avec les suites simples.

Mots clés : Dandy Walker, Hydrocéphalie, Dérivation.

ABSTRACT : *Introduction:* Dandy-Walker syndrome (SDW) is part of the group of cystic malformations of the posterior fossa. It may be accompanied by hydrocephalus and delay psychomotor acquisition. The treatment is surgical. It may consist of drainage of the cyst and / or hydrocephalus. The aim of our work was to study the management of Dandy Walker Syndrome in our department. *Method :* This was a descriptive and analytical retrospective study over 5 years (2012-2016). It concerned the cases of Dandy Walker syndrome diagnosed at least by CT scan in the Yalgado Ouedraogo University Hospital of Ouagadougou neurosurgery department. *Results :* Twenty-five cases were included. The average age was 14.5 months, the sex ratio of 1.3. Macrocranium was present in 23 cases; psychomotor retardation in 15 cases. The antenatal ultrasound concluded to the diagnosis in 1 case out of 5 carried out. CT scan showed hydrocephalus in 20 patients. Surgical treatment was performed in 21 cases. It consisted of a ventriculoperitoneal shunt (18 cases), a ventriculocysternostomy (2 cases) and a kysto peritoneal shunt (1 case). The evolution in immediate postoperative was favorable in 20 cases. In the long term, the psychomotor state was better in the operative cases than in the non-operated ones ($p = 0.001$). *Conclusion :* Dandy Walker's syndrome was diagnosed on CT with clinical signs dominated by macrocranium and psychomotor retardation. Ventriculoperitoneal shunt was the most common treatment with simple suites.

Key words : Dandy Walker syndrome, Hydrocephalus, Derivation

INTRODUCTION

Le syndrome de Dandy-Walker (SDW) fait partie du groupe des malformations kystiques de la fosse postérieure. Il s'agit d'une malformation cérébrale rare qui se produit entre les 7^e et 12^e semaines de gestation. Le SDW serait lié à un défaut de croissance et de développement du toit du rhombencéphale caractérisé par une dilatation kystique du 4^e ventricule (V4), des anomalies du vermis, un élargissement de la fosse cérébrale postérieure avec surélévation de la tente du cervelet. Une hydrocéphalie prénatale est présente dans plus de la moitié des cas. [1, 2]. Le SDW se définit donc comme étant l'association de ces 3 anomalies : une dilatation kystique du V4, une dysgénésie du vermis, et une verticalisation de la tente.

La malformation de Dandy Walker comprend une dilatation kystique du V4 par une absence de l'ouverture médiane de celui-ci, une agénésie partielle ou totale du vermis, la verticalisation de la tente du cervelet et une hydrocéphalie. Le Dandy Walker Variant se caractérise par une dilatation du V4 qui est en continuité avec les espaces sous arachnoïdiens, une agénésie partielle du vermis, l'hydrocéphalie est rare [3].

Le traitement chirurgical est indiqué lorsqu'il y'a une compression cérébrale symptomatique par la dilatation kystique du 4^e ventricule et/ ou par l'hydrocéphalie. Il peut consister soit à la prise en charge de l'hydrocéphalie, soit du kyste, soit les deux. Le pronostic est fonction des signes neurologiques existants, des malformations associées [2]. Le but de ce travail était d'étudier la prise en charge chirurgicale de cette affection dans notre service.

MATERIELS ET METHODES

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur les dossiers cliniques des cas de SDW pris en charge dans le service de Neurochirurgie du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (CHUYO) du 1^{er} janvier 2012 au 31 décembre 2016.

Deux cas ont été exclus, car leurs dossiers médicaux n'étaient pas exploitables. Le test de Fisher nous a permis de comparer les variables qualitatives avec un intervalle de confiance à 95%. Toute valeur de probabilité (p) inférieure à 0,05 a été considérée comme statistiquement significative.

RESULTATS

DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES

Pour la période d'étude de 5 ans, 27 cas de Syndrome de Dandy Walker ont été diagnostiqués. Soit une moyenne annuelle de 5,4 cas. Vingt-cinq cas ont été inclus dans l'étude.

L'âge moyen des patients était de 14,5 mois (0-10 ans). Un cas a été diagnostiqué à l'échographie anténatale à 8 mois de grossesse. Le sex-ratio était de 1,3.

DONNÉES CLINIQUES

Un antécédent pathologique a été noté chez 6 mères. Une mère avait une hypertension artérielle et une drépanocytose SS ; 4 avaient une hypertension artérielle et 1, un diabète.

Concernant le déroulement de la grossesse, toutes les mères avaient réalisé au moins 1 consultation prénatale. Le bilan infectieux TORSCH (toxoplasmose, rubéole, syphilis, cytomégalovirus, herpès) avait été réalisé chez 2 mères. Il était normal. Au moins une échographie anténatale avait été réalisée chez 5 mères. Elle n'avait décelé aucune anomalie chez 3 d'entre elles.

Dans 1 cas elle concluait à un retard de croissance intra utérin, un anamnios sévère, une ventriculo-mégalie, des calcifications, une hypertrophie des plexus choroïde et méga citerne.

Dans 1 autre cas l'échographie concluait à des atteintes évocatrices d'un SDW.

L'accouchement était à terme chez 23 parturientes et prématuré chez 2. Il y'avait eu 3 césariennes pour macrocrânie. Trois cas de souffrance néonatale et 1 cas d'infection néonatale avaient été notés.

En post natal, la circonstance de découverte était une macrocrânie (23 cas); un retard psychomoteur (15 cas); des signes d'hypertension intra crânienne (5 cas) faits vomissement (5 cas), céphalées (2 cas), signe de Parinaud (3 cas).

L'examen physique retrouvait une macrocrânie (23 cas), un retard psychomoteur (15 cas) une fontanelle antérieure bombée (2 cas), une bosse osseuse occipitale (5 cas), une tuméfaction lombosacrée congénitale (2 cas), une tuméfaction occipitale congénitale (2 cas) ; une micro crânie (1 cas) et un pied bot varus équien (1 cas)

DONNÉES RADIOLOGIQUES ET LÉSIONS ASSOCIÉES

Une TDM cranio encéphalique qui a permis de poser le diagnostic positif du syndrome de Dandy Walker chez tous les patients.

Un patient avait en plus de la tomodensitométrie réalisé une IRM. L'hydrocéphalie a été retrouvée chez vingt (20) patients,
Le tableau I fait la synthèse des lésions

objectivées au scanner cranio encéphalique. La figure 1 présente les aspects cliniques et tomodensitométriques d'un patient présentant une malformation de Dandy Walker.

	Effectif
Kyste du V4	25
Dysgénésie vermiennne	25
Verticalisation de la tente du cervelet	23
Hydrocéphalie	20
Atrophie corticale et sous corticale	5
Encéphalocèle occipitale	2
Microcéphalie	1
Méga citerne	1

Tableau I: lésions objectivées au scanner cranioencéphalique

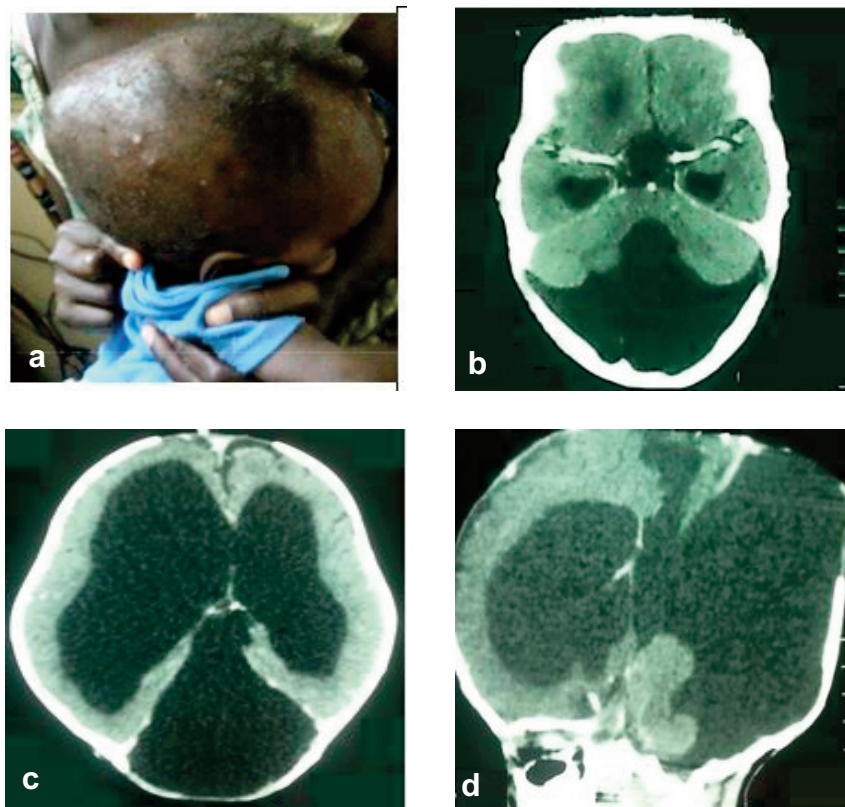


Figure 01 : Aspects cliniques et tomodensitométriques d'un patient présentant une malformation de Dandy Walker. Aspect clinique de la macrocranie avec une bosse occipitale (a). Scanner cérébral en coupe axiale passant en sous tentorielle (b) ; en sus tentorielle (c) et en reconstruction sagittal (d). Ces images scannographiques objectivent la dilatation kystique du quatrième ventricule, l'agénésie du vermis, la verticalisation de la tente et l'hydrocéphalie sus jacente.

Un scanner du rachis lombosacré réalisé chez 2 patients qui présentaient une tuméfaction lombosacrée congénitale objectivait des signes en faveur d'un spina bida.

Nous avons noté chez 4 patients des malformations ou déformations associées, chez le premier on avait une association d'une craniosténose et myéломéningocèle, chez le deuxième une association de pieds bots varus et méningocèle lombo sacrée, chez les 2 autres patients il s'agissait d'une céphalocèle occipitale.

DONNÉES THÉRAPEUTIQUES ET ÉVOLUTION

L'intervention chirurgicale a été réalisée chez 21 patients. Elle consistait à une dérivation ventriculopéritonéales (DVP) dans 18 cas ; une ventriculocisternostomie (VCS) dans 2 cas et une dérivation kystopéritonéales (DKP) dans 1 cas. Une cure de spina bifida et 2 cures de céphalocèles ont été pratiquées dans le même temps opératoire que des DVP.

Quatre patients n'ont pas été opérés pour diverses raisons. Quatorze patients ont bénéficiés d'une rééducation fonctionnelle.

La durée moyenne d'hospitalisation des patients opérés était de 2,9 jours avec des extrêmes de 2 jours et 7 jours.

L'évolution au cours de cette hospitalisation post opératoire a été favorable pour 20 patients. Un patient a présenté une hyperthermie postopératoire qui a été considérée comme une infection et traité avec succès par une antibiothérapie probabiliste.

Après un recul moyen de 18,5 mois avec des extrêmes d'un mois et de 36 mois, il y'avait 1 cas d'obstruction de la valve de dérivation ventriculopéritonéale (DVP) qui ont été ré opérés avec succès. Parmi les 10 patients admis sans troubles psychomoteurs, tous opérés par DVP demeuraient sans troubles psychomoteur.

Concernant les 15 patients présentant des troubles psycho-moteurs à l'admission, 9 (06 DVP, 02 VCS, 01 DKP) étaient améliorés et 3 (01 DVP et 02 non opérés) sont restés stationnaire ou aggravés.

Trois patients (01 DVP et 02 non opérés) qui présentaient à l'admission d'autres malformations associées sont décédés. Ainsi sur le plan psychomoteur 19 patients sur 21 opérés étaient normaux ou améliorés et aucun patient sur les 4 non opérés l'était ($p=0,001$).

DISCUSSION

Le SDW est une malformation cérébrale rare. Des auteurs au Nigeria [4] et en Egypte [5] rapportaient chacun un cas de découverte fortuite. D'autres aux USA [6] publiaient 72 cas de SDW en 16ans.

Au Niger [7] il avait été rapporté 144 cas de patients porteurs de kystes de la fosse postérieure dont 88 cas de SDW en 05 ans. Il s'agissait d'une étude prospective sur des enfants de 0 à 5 ans ayant bénéficié gratuitement un scanner cérébral. Cette gratuité pourrait expliquer le nombre de cas plus élevé dans la série nigérienne [7] que dans la nôtre. Toutefois notre nombre de cas nous semble sous-estimé. En effet d'une part le diagnostic anténatal est presque inexistant car l'échographie n'est pas systématique dans la surveillance de la grossesse en témoigne le faible nombre de femmes (seulement 5) ayant réalisé cet examen dans notre série. D'autre part, les pesanteurs socioculturelles sur les malformations en général contribuent sans doute à sous-estimer le nombre de cas qui ont recours à nos services. Par ailleurs les cas de SDW asymptomatiques n'ont pas été pris en compte dans notre série qui est hospitalière.

Un âge moyen plus petit que le nôtre de 8,7 mois avec 52,77% des patients de moins d'un an avait été retrouvé dans la série nigérienne [7]. L'âge moyen relativement élevé de nos patients serait soit lié à la rareté de la réalisation des échographies prénatales, soit au retard de consultation dans notre contexte, soit en relation avec l'expression clinique le plus souvent tardive de cette malformation.

Des facteurs génétiques et infectieux ont été rapportés dans la survenue du SDW [7,8]. Parfois aucun de ces facteurs n'était retrouvé [9]. La macrocrânie suivi du retard psychomoteur étaient les signes cliniques prédominants [5,6,7]. La macrocrânie est habituellement la conséquence de l'hydrocéphalie. Mais il faut noter qu'elle peut débuter avant l'installation d'une hydrocéphalie; dans ce cas elle résulte de la dilatation kystique du V4.

Le scanner nous a permis de faire le diagnostic dans tous les cas. L'échographie anténatale n'a conclu au diagnostic de SDW que dans 1 seul cas sur les 5 cas où elle a été pratiquée. Cet examen est très opératoire dépendant et nécessite des échographes adaptés au diagnostic du SDW. Ceux-ci ne sont pas souvent disponibles dans notre contexte de travail.

L'IRM visualise mieux la fosse cérébrale postérieure et permet de mieux rechercher les éventuelles malformations intra-crâniennes associées.

La recherche de ces malformations associées doit être systématique car elles déterminent le plus souvent le traitement et également le pronostic [5, 9]. Nous avons noté un fort taux d'hydrocéphalie. Cela a été également constaté par d'autres auteurs [7, 9]. La forte prévalence de l'hydrocéphalie dans notre travail pourrait s'expliquer par le fait qu'il s'agit d'une série hospitalière et que c'est l'hydrocéphalie qui est le plus souvent à l'origine des symptômes qui motivent la consultation.

Une intervention chirurgicale était indiquée devant des signes de compression cérébrale à la clinique et à l'imagerie. Parmi les 4 patients qui n'ont pas été opérés, 2 présentaient un retard psychomoteur sans signes de compression cérébrale au scanner (présence au contraire d'une importante atrophie cortico sous corticale au scanner). Ils sont restés stationnaire ou aggravés. Les 2 autres présentaient à l'admission d'autres malformations associées sont décédés pendant la réalisation du bilan.

Le traitement du SDW consiste dans la majorité des cas à la dérivation de l'hydrocéphalie à travers différentes approches allant des dérivations standards au traitement par endoscopie. Cette dernière est considérée actuellement comme étant la meilleure alternative surtout chez les enfants de moins d'un an [6,10,11]. L'endoscope n'étant disponible en permanence, le geste chirurgical pratiqué dans notre série était la DVP. La DKP qui semble plus logique, est plus laborieuses à placer (position opératoire difficile à trouver) que la DVP qui est un geste bien codifié et maîtrisé. Cependant la DKP doit être privilégiée lorsque la dilation kystique du V4 est plus importante que l'hydrocéphalie sus tentorielle entraînant des signes de compression du tronc. La VCS expose à un risque d'échec surtout lorsque le SDW s'associe à une anomalie de résorption du liquide cérébro spinal intracrâniens.

A moyen et long termes, les résultats étaient bons pour l'hydrocéphalie. Cependant, le développement psychomoteur était fonction de la situation à l'admission. Cependant la chirurgie avait permis d'améliorer ou de stabiliser l'état psychomoteur avec une différence statistiquement significative. Par ailleurs le plus grand nombre de décès a été noté parmi les patients présentant des malformations associées au SDW.

CONCLUSION

Le SDW dans notre contexte était le plus souvent diagnostiqué en post natal. Les signes d'appels étaient dominés par la macrocrânie et le retard psychomoteur. La tomodensitométrie cranio encéphalique suffisait pour confirmer le diagnostic. Elle a objectivé une hydrocéphalie dans la quasi-totalité des cas.

Le traitement du SDW était essentiellement représenté par la prise en charge de l'hydrocéphalie à travers surtout la dérivation ventriculo péritonéale. Les résultats étaient satisfaisants pour l'hydrocéphale. Par contre pour ce qui concerne le retard du développement psychomoteur les résultats étaient fonction de la situation à la prise en charge et des anomalies cérébrales associées.

Toute fois l'évolution de l'état psychomoteur était plus favorable chez les patients opérés que ceux non opérés.

REFERENCES

01. CATHERINE G, LAURENT G. Malformation de Dandy-Walker et autres malformations kystiques de la fosse cérébrale postérieure. Médecine de la Reproduction, Gynécologie Endocrinologie. 2010 ; 12 (2) : 103-5.
02. KLEIN O, PIERRE-KAHN A. La malformation de Dandy Walker. Neurochirurgie (NCHIR). 2006 ; 52(4): p 347- 56.
03. PHILLIPS J, MAHONY B, SIEBERT J, LALANI T, AND ALL R. Dandy-Walker : Malformation Complex: Correlation Between Ultrasonographic Diagnosis and Postmortem Neuropathology. Obstetrics & Gynecology. 2006; 107(3): 685-93.
04. NDU I, CHINAWA J, CHIKANI M, IBEKWE R, ARONU A, AND ALL. Dandy Walker malformation (variant): late presentation with childhood blindness. Niger J Paed. 2015; 42 (1): 73 –5.
05. RABAH M, HEBA S. Trigonocephaly and Dandy Walker variant in an Egyptian child – Probable mild Opitz trigonocephaly C syndrome. The Egyptian Journal of Medical Human Genetics. 2012; 13: 115-18.
06. MOHANTY A, BISWAS A, SATISH S, AND ALL. Treatment options for

- Dandy-Walker malformation. J Neurosurg. 2006; 105 Suppl 5: S348-56.
07. SANOUSSI S, KELANI A, CHAIBOU M, BAOUA M, ASSOUMANE I, SANI R, ET AL. Les malformations de Dandy-Walker : aspects diagnostiques et apport de l'endoscopie : à propos de 77 cas. AJNS 2013. 32(1): 1-13.
08. SASAKI-ADAMS D, ELBABAA S, JEWELLS V, CARTER L, CAMPBELL JW, RITTER A. The Dandy-Walker variant: a case series of 24 pediatric patients and evaluation of associated anomalies, incidence of hydrocephalus, and developmental outcomes. J Neurosurg Pediatrics. 2008; 2(3):194-9.
09. HATIM K. Dandy-Walker syndrome. Journal of Taibah University Medical Sciences. 2014; 9(3): 209-12.
10. HU C, FAN H, CHANG F, WANG C, CHEN S. Successful treatment of Dandy-Walker syndrome by endoscopic third ventriculostomy in a 6-month-old girl with progressive hydrocephalus: a case report and literature review. Pediatr Neonatol. 2011; 52(1): 42-5.
11. YAD R, VIJAY P, SONJJAY P, HEMANT N, MONEET A. Endoscopic third ventriculostomy. J Neurosci Rural Pract. 2012; 3(2): 163-73.