



Journal Homepage : [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/10616  
DOI URL : <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/10616>



### RESEARCH ARTICLE

#### SYNDROME DE DANDY-WALKER : DU DIAGNOSTIC ANTENATAL A LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE.(APROPOS DE 3 CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE)

DANDY-WALKER SYNDROME: FROM PRENATAL DIAGNOSIS TO MANAGEMENT (3 CASES REPORT AND LITERATURE REVIEW)

Rahaoui Mohamed<sup>1</sup>, Zizi Hamza<sup>1</sup>, Mamouni Nisrine<sup>1</sup>, Errarhay Sanae<sup>1</sup>, Bouchikhi Chahrazed<sup>1</sup>, Banani Abdelaziz<sup>1</sup>, Bouabdallah Youssef<sup>2</sup> and Boubbou Meryem<sup>3</sup>

1. Service de Gynecologie Obstetrique 1 - CHU Hassan 2 Fes. MAROC.
2. Service de Chirurgie Pediatrique - CHU Hassan 2 Fes. MAROC.
3. Service de Radiologie - CHU Hassan 2 Fes. MAROC.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 05 January 2020

Final Accepted: 07 February 2020

Published: March 2020

##### Key words:

Hydrocephalus, Dandy-Walker Variant,  
Dandy-Walker Malformation, Vermis  
Agenesis

#### Abstract

Dandy-Walker syndrome (SDW) is a rare brain malformation that can be isolated or associated with other malformations. The diagnosis can be established in antenatal or postnatal, and the prognosis is related to the importance of the hydrocephalus and to frequent malformation associated. We propose, through these 3 observations, the contribution of obstetrical ultrasound and fetal MRI in the prenatal diagnosis of Dandy Walker syndrome, and the role of different methods in symptomatic treatment.

Copy Right, IJAR, 2020, All rights reserved.

#### Introduction:-

Le syndrome de Dandy-Walker (SDW) est une malformation cerebrale rare qui peut être isolee ou associee à d'autres malformations. Le diagnostic peut se faire en antenatal ou en postnatal, et le pronostic est lie à l'importance de l'hydrocephalie sous-jacente et aux associations malformatives frequentes. Nous proposons, à travers ces 3 observations, l'apport de l'échographie obstetricale et de l'IRM fœtale dans le diagnostic antenatal du syndrome de Dandy Walker, et le rôle des methodes de derivation dans la prise en charge symptomatique.

#### Observations:-

##### Observation n°1 :

Madame B.S, âgée de 22 ans, sans antecedents pathologiques particuliers, G2P1, non suivie, referee dans notre unite de diagnostic prenatal à 28 SA pour hydrocephalie avec des anomalies de la fosse cerebrale posterieure. L'échographie obstetricale (figures1), objective une grossesse evolutive eutrophique avec hydrocephalie quadri-ventriculaire avec ventricule lateral (VL) à 18mm, avec des anomalies de la fosse cerebrale posterieure (FCP) à type agenesie vermienne, elargissement anteroposterieur avec kyste de la FCP, surelevation de la tente du cervelet. L'IRM fœtale realisee à 32 SA (figures2), objective une agenesie du vermis inferieur et de la paroi postero-inferieure du V4 le faisant communiquer avec une formation kystique de la FCP, avec agenesie du corps calleux. La surveillance ete reguliere avec une bonne evolution jusqu'à 41 SA, où un declenchement du travail, apres consentement avec les neonatologues et les neurochirurgiens pediatres, avec accouchement par voie basse non instrumental, donnant naissance à un nouveau-ne de sexe feminin, Apgar 10/10 avec un poids de naissance à 3600g, vu par le pediatre, rose tonique reactif sans macrocranie, le reste de l'examen notamment neurologique a ete sans particularites. L'ETF et TDM cerebrale neonatale : objectivent une hydrocephalie quadri-ventriculaire moderee. La decision des chirurgiens pediatres ete une surveillance clinique sans geste de derivation immediate. La surveillance à

**Corresponding Author:- Rahaoui Mohamed**

Address:- Service de Gynecologie Obstetrique 1 – CHU Hassan 2 Fes. MAROC.

distance du nouveau-ne a ete marquee par le recours à une derivation ventriculo-peritoneale (DVP) à 1an de vie pour exageration de l'hydrocephalie, avec une bonne evolution ulterieure.

#### **Observation N°2:**

Madame B.Z, âgée de 36 ans, sans antecedents pathologiques notable, G4P2, non suivie, referee à 30 SA dans notre service pour un avis.L'échographie obstetricale (figure3)objective une grossesse evolutive avec des anomalies de la FCP à type agenesie vermienne avec une mega grande citerne et une hydrocephalie.L'IRM fœtale à 33SA (figure4), etait en faveur d'une agenesie vermienne partielle compatible avec un syndrome de Dandy-Walker.Le suivi echographique ulterieur ete marque par une suspicion de retard de croissance intra-uterin à 37SA avec des anomalies du doppler ombilical à type diastole nulle.Une cesarienne apres une corticothérapie prenatale à 37 SA+3j a etepratiquée, donnant naissance à un nouveau-ne de sexe masculin, Apgar 9/10 avec un poids de naissance à 2700g, vu par le pediatre rose tonique reactif, presentant une macrocraînie avec un perimetre (PC) à 40cm et le reste de l'examen etait sans particularites.Le nouveau-ne est decede à J+3 de vie dans un contexte de detresse respiratoire neonatal.

#### **Observation N°3:**

Madame K.L, âgée de 20 ans, sans antecedents pathologiques notables, G2P0, non suivie, admise à 30SA pour une fièvre isolee evoluant dans un contexte de syndrome pseudo- grippal. Le diagnostic de listeriose a ete retenu à 30 SA, puis mise sous traitement antibiotique avec une bonne evolution.L'échographie obstetricale (figure5) a objectivée une ventriculomegalie avec VL à 17 mm, avec suspicion d'agenesie du corps calleux.L'IRM fœtale à 32 SA (figure5)ete en faveur d'un Dandy Walker variant avec une ventriculomegalie bilaterale moderee des ventricules lateraux à 15 mm, le corps calleux est en place d'aspect normal, avec une agenesie du vermis inferieur. Une cesarienne à 39 SA pour une disproportion foeto-pelvienne, donnant naissance à un nouveau-ne de sexe feminin, rose tonique et reactif, avec un poids de naissance à 3700g avec une macrocraînie avec un perimetre à 39cm, et reste de l'examen etait sans particularites. Le nouveau-ne : a subi une derivation ventriculo-peritoneale(figure6)avec une bonne evolution, jusqu'à 16 mois de vie ou il y avait recours à une derivation kysto-peritoneale d'appui.

### **Discussion:-**

#### **Introduction et Historique :**

Le syndrome de Dandy-Walker (SDW) ou malformation de Dandy-Walker (MDW) se definit par l'association d'une dilatation kystique du quatrieme ventricule, d'une agenesie complete ou partielle du vermis et d'une hypoplasie des hemispheres cerebelleux responsables de la distension de la fosse cerebrale posterieure avec ascension de la tente du cervelet avec ou sans hydrocephalie.

La premiere description autopsique a ete rapportee en 1887 par Sutton, (1) et ce n'est qu'en 1914 où Dandy et Blackfan (2) ont etudie une association entre hydrocephalie et dilatation kystique du quatrieme ventriculaire. La malformation a ete en outre caracterisee par Dandy (3) en 1921 et par Taggart et Walker (4) en 1942 comme etant liee à une atresie congenitale du foramen du quatrieme ventricule. Mais c'etait Benda (5) dans une serie d'autopsie en 1954 qui a utilise pour la premiere fois le « syndrome de Dandy-Walker » pour decrirer cette malformation où il a propose une nouvelle theorie sur l'etiopathogenie, en supposant que l'echec des changements regressifs normaux dans le velum medullaire posterieur et l'absence du vermis cerebelleux conduisent à la formation de kystes à partir de l'extremite distale du quatrieme ventricule qui separe les deux hemispheres cerebelleux.

La MDW est une malformation bien connue qui a ete associee à des anomalies du systemes nerveux central, des anomalies genetiques, des facteurs environnementaux, des teratogenes et des infections congenitales. (6) Elle represente 14 % des formations kystiques de la fosse cerebrale posterieure et touche 1/30 000 naissances, et responsable de 40 % de deces lors de la premiere annee de vie. Le retard psychomoteur est frequent chez les enfants atteints, et correle au degre d'atteinte du vermis et aux malformations ou anomalies genetiques associees. (7)

Les malformations associees sont frequentes avec au premier rang les anomalies cardiaques (38 %), les dysmorphies faciales et les fentes palatines (26 %), les dysraphies, poly- et syndactylie (28 %), les malformations genito-urinaires (28 %) et digestives. (7)Les anomalies chromosomiques sont egalement frequentes atteignant 50 % dans certaines series et peuvent se depister sur un caryotype standard (triploidie, trisomies 13 et 18...) 834, mais egalement en biologie moleculaire, MLPA, CGH-array (deletion sur le chromosome 3, 6...). Elle est presente egalement dans de nombreux syndromes polymalformatifs genetiques ou sporadiques. Les modes de transmission peuvent être lies à l'X ou autosomiques recessifs, comme indique dans de rares cas familiaux. Si le SDW est associe à un seul trouble

genetique hereditaire, le risque de recidive peut être eleve pour les grossesses ulterieures. Cependant, ce risque est generalement estime à 1% à 10% dans les cas sporadiques. (1–3) Le diagnostic antenatal precis est essentiel non seulement pour la gestion de la grossesse en cours, mais aussi pour le conseil genetique prenatal lors des futures grossesses.

### **Embryologie:**

Le rhombencephale se divise en metencephale (futurs pons et cervelet) et myelencephale vers la 5eme semaine de gestation. Le developpement cerebelleux commence à la 9<sup>eme</sup> semaine, lorsque les hemispheres cerebelleux se developpent à partir des levres rhombencephaliques, puis fusionnent pour former le vermis. L'embryogenese du vermis commence à la 9<sup>eme</sup> semaine de gestation par fusion des deux hemispheres cerebelleux, et s'acheve à la fin de la 19<sup>eme</sup> semaine. En raison du developpement cranio-caudal du vermis lors de l'embryogenese, l'agenesie vermienne partielle est toujours inferieure.

Le plexus choroïde du quatrieme ventricule et le foramen de Luschka et Magendie se forment autour de la 10<sup>eme</sup> semaine à partir de la vesicule rhombique. Le liquide cephalorachidien s'accumule ensuite dans le quatrieme ventricule, formant cet espace. Par la suite, les lobes cerebelleux se developpent dans une direction anterieure à posterieure et sont completement formes à la 18<sup>eme</sup> semaine. (8) Parce qu'il se developpe plus lentement que les hemispheres cerebraux, le cervelet apparaît plus petit à 20 semaines par rapport aux grands espaces du LCR de la fosse posterieure, conduisant parfois à un surdiagnostic potentiel d'hypoplasie vermienne par echographie prenatale.(9)

Dans l'analyse fœtopathologique de Benda, la MDW est directement liee à la persistance du velum medullaire posterieur, qui reste une epaisse membrane arachnoïdienne et ectodermique. (5) Le vermis cerebelleux est egalement au moins partiellement absent. En fin de compte, un kyste se forme à l'extremite caudale du quatrieme ventricule, qui separe les hemispheres cerebelleux. Dans une etude ulterieure, la base embryologique de la MDW a ete attribuee à un developpement dysgenesique de la region membranaire anterieure du rhombencephale.(10)

### **Terminologie:**

La Malformation de Dandy-Walker (MDW) a ete decrite par Spennato et al (10)et Klein et al (11)comme necessitant six criteres radiologiques necessaires au diagnostic : 1.Grand kyste de la fosse cerebrale posterieure communiquant largement avec le quatrieme ventricule.2.Absence d'une partie du vermis inferieur.3. Hypoplasie, rotation anterieure et deplacement vers le haut du vermis restant. 4. Absence ou aplatissement de l'angle du fastigium cerebelleux.5. Grande fosse posterieure avec elevation torculaire. 6.Deplacement anterolateral des hemispheres cerebelleux. (10,11)

Le Dandy-Walker variant (DWV) est un terme actuellement abandonne, et qui a ete introduit pour la premiere fois par Harwood-Nash et Fitz pour decrire des presentations moins severes du SDW qui n'etaient pas conformes à la definition classique, mais une separation clinique claire n'a pas ete defini. Le DWV consiste en un defaut du vermis cerebelleux inferieur et une communication entre une grande citerne de taille normale et le quatrieme ventricule.

Le complexe Dandy-Walker (DWC) est un autre terme invente pour decrire un continuum d'anomalies de la fosse posterieure classees de legeres (mega grande citerne uniquement) à moderees (hypoplasie vermienne legere, elargissement du quatrieme ventricule) à severes (agenesie du vermis, dilatation kystique de la fosse posterieure et du quatrieme ventricule). (12)

### **Diagnostic antenatal:**

L'echographie obstetricale permet d'affirmer le diagnostic en cherchant les signes suivants :  
- Au niveau de La fosse cerebrale posterieure :

1. En coupe cavo-thalamo-cerebelleuse, un elargissement de la FCP par la dilatation kystique du V4, anechogene, triangulaire à base externe. Les hemispheres cerebelleux, hypoechoenes, sont refoules lateralement et anterieurement, et sont plus ou moins hypotrophiques de façon symetrique ou non. Le vermis, echogene, est hypotrophique voire absent (25 %).
2. En coupe sagittale, la tente du cervelet est surelevee, le vermis presente une amputation de sa partie inferieure plus ou moins importante. La partie inferieure du vermis peut se prolonger vers le torcular par une image lineaire « en queue de comete » correspondant embryologiquement à la paroi superieure de la poche de Blake. Le tronc cerebral est normal.

- A l'étage sus-tentorial, on retrouve des anomalies dans 70 % des cas : hydrocephalie (60 %), agenesie du corps calleux (15 %), anomalies de migration, lipomes et kystes interhemispheriques, cephalocele, holoprosencephalie. (7)

L'IRM fœtale s'avère incontournable pour le diagnostic différentiel avec les différentes malformations kystiques de la FCP dont le kyste arachnoïdien, le kyste de la poche de Blake, dilatations kystiques du V4 résultant d'autres types d'anomalies vermiennes et/ou cerebelleuses regroupées sous le label de « DW variant »; Ainsi, toute collection liquidienne médiane sous pression, développée sous le vermis, tels les kystes neuro-épendymaux, certains kystes arachnoïdiens et certaines collections qualifiées de « mega-grande citerne », peuvent mimer une MDW en surelevant le vermis, en ouvrant l'orifice de Magendie et, même, en surelevant la tente du cervelet. Le diagnostic nécessite la pratique de coupes sagittales médianes de la fosse postérieure, permettant l'analyse fine du vermis.

Les malformations kystiques de la fosse cérébrale postérieure constituent un large spectre dont le diagnostic différentiel est essentiel dans le dépistage prénatal. Ceux-ci incluent le DWV, la mega-grande citerne, le kyste arachnoïdien de la fosse postérieure, le kyste de la poche de Blake, la quatrième ventriculocele et les hypoplasies vermiennes congénitales. (12-14)

#### **Diagnostic postnatal:**

L'incidence du SDW est de 1 sur 25 000 à 30 000 nouveau-nés (15) avec une prédominance au cours de la première année de vie avec une hydrocephalie (souvent avant l'âge de 3 mois). (15-17) Cependant, le diagnostic peut être retardé jusqu'à l'adolescence ou même à l'âge adulte dans les cas moins graves.

L'hydrocephalie peut être absente lors de l'imagerie prénatale ou à la naissance, mais elle a été signalée dans 80% des cas (2% -90%). (17-21)

La présentation postnatale la plus courante étant la macrocraînie, et les autres signes comprennent : signe du coucher du soleil, convulsions, spasticité, léthargie, surdité, troubles visuels, et HTIC. Les enfants plus âgés et les adultes peuvent se présenter comme des patients atteints de tumeurs de la fosse postérieure. (22,23)

De nombreuses malformations associées sont décrites dans la littérature. L'incidence des anomalies du système nerveux central (SNC) associées est variable (jusqu'à 68%), avec des anomalies systémiques présentes chez environ un quart des patients. (24) L'anomalie du SNC la plus fréquente est l'agenésie du corps calleux. Les autres anomalies les plus observées, sont les hémangiomes capillaires et les malformations cardiaques. (25)

L'IRM fœtale, étant un examen complémentaire utile pour le diagnostic de cette malformation, vise en outre à cibler la recherche d'autres anomalies congénitales associées, mais reste insuffisante pour l'analyse anatomique du vermis. (26)

#### **Traitement:**

Les options thérapeutiques comportent l'excision de la membrane kystique, les dérivations et les interventions neuro-endoscopiques. Actuellement, la résection ou la fenestration des membranes obstruantes peut rarement jouer un rôle dans le traitement, en particulier chez les enfants plus âgés ou après plusieurs échecs de shunt. (27)

Actuellement, le drainage du LCR par le biais de dérivations est le traitement de première intention dans les SDW. Cependant, une controverse importante existe concernant le choix de la procédure qui donne les meilleurs résultats. Les options incluent la dérivation du compartiment supratentorial, la dérivation du kyste cérébelleux et la dérivation des deux compartiments (double dérivation).

Dans leurs études respectives, Sawaya et al. (16) et Hirsch et al. (17) ont suggéré que la dérivation du kyste seul pourrait être le principal traitement de choix. Une plus grande proportion de leurs patients traités par dérivation ventriculo-péritonéale (DVP) ont nécessité un drainage kystique que chez ceux chez qui une dérivation kysto-péritonéale (DKP) d'emblée. Asai et al. (28) suggèrent que le succès de la DKP dépend de la perméabilité initiale de l'aqueduc, et par conséquent, l'identification préalable des sténoses aquéducales s'avère primordiale pour le choix de la procédure de dérivation de première intention. Bindal et al. (29) n'ont pas trouvé de différence statistique entre les deux méthodes de dérivation et ont donc recommandé que la DVP soit la procédure initiale de choix en raison de son taux de morbidité plus faible. (29)

Ces enquêteurs ont également constaté que, quelle que soit la méthode de dérivation utilisée, 38% des patients ont par la suite nécessité un shunt du deuxième compartiment. Une DVP peut être plus facile à placer, a des incidences relativement plus faibles de migration ou de malposition et de fuite de LCR, et peut fournir une décompression précoce de la ventriculomegalie pour potentiellement permettre un développement cognitif satisfaisant. En conséquence, de nombreux auteurs ont préconisé cette approche.(30)

Dans leur série Osenbach et Menezes (18) ont rapporté un taux de réussite de 92% avec une dérivation « double ». Bien que les pressions à travers les compartiments supratentorial et infratentorial soient égalisées, une telle configuration peut également entraîner une diminution significative du débit à travers l'aqueduc, provoquant ainsi une sténose.

Les procédures endoscopiques permettent une légère réduction de la taille ventriculaire avec un degré variable de réduction de la taille des kystes. (21) Ces interventions consistent en la ventriculostomie endoscopique, la mise en place de « stent » dans l'aqueduc avec dérivation, et le placement de cathéter proximal transtentorial assisté par endoscope avec dérivation. Les études recommandent la prise en charge endoscopique de l'hydrocéphalie comme traitement primaire afin d'éviter la dépendance aux dérivations.

D'après les études rétrospectives actuelles, il serait difficile d'établir un algorithme de traitement universel pour le SDW. Une tendance actuelle consiste à déterminer le traitement le plus approprié sur la base de la dynamique du LCR, souvent via l'IRM et l'IRM ciné, pour évaluer le débit aqueducal. (10) La plupart des études recommandent de commencer par une DVP pour un nourrisson de moins d'un an souffrant d'une hydrocéphalie progressive. (31–33) Le kyste est généralement traité secondairement par fenestration ou dérivation, l'excision des membranes des fosses postérieures étant réservée aux cas réfractaires. (17,34) Le système de shunt initial peut être converti en un système double en cas de panne. Avec la présence d'une sténose aqueducale, une procédure combinée d'ETV et de stenting aqueducal (35) ou un double shunt peut être considéré comme un traitement de première intention. De plus, certaines autres situations uniques peuvent justifier une approche plus individualisée du traitement, comme la présence d'un méningocèle occipital.

Quelle que soit la modalité de traitement, l'objectif principal est de maximiser la survie fonctionnelle des patients tout en limitant la morbidité et la mortalité.

#### **Pronostic :**

Les patients atteints de SDW ont un pronostic très variable en raison du large spectre de gravité. Le taux de mortalité a considérablement diminué depuis la systématisation du dépistage, avec des taux de mortalité de 100% en 1942, à 10% ou moins actuellement grâce aux progrès des soins médicaux et chirurgicaux de gestion des hydrocéphalies. (4,17,28,29) Actuellement, la mort survient généralement suite à un dysfonctionnement des dérivations ou secondairement à la morbidité associée à la dérivation et aux anomalies associées. Malgré cette amélioration, les taux de mortalité peuvent être assez variables. Les études prénatales des SDW, confirment une incidence élevée d'anomalies associées avec seulement environ 6% à 20% des fœtus survivant jusqu'à la naissance. (12,36)

Les moyens de diagnostic, principalement l'échographie obstétricale et l'IRM fœtale, en combinaison avec la caractérisation cytogénétique du SDW peuvent permettre un meilleur pronostic pour les nouveau-nés atteints à l'avenir. Pour les hydrocéphalies traitées, le pronostic dépend principalement de la présence de conditions associées. Des convulsions, des troubles auditifs ou visuels et d'autres anomalies systémiques ou du SNC sont prédictifs de mauvais pronostic. (29) Chez les patients sans autres anomalies, certaines études ont signalé des quotients intelligents (QI) de 80 ou plus chez 50% des survivants. (11,29,37) Les études ont conclu que la qualité de la lobulation vermienne pouvait être un facteur pronostique déterminant du développement fonctionnel.(38)

#### **Conclusion:-**

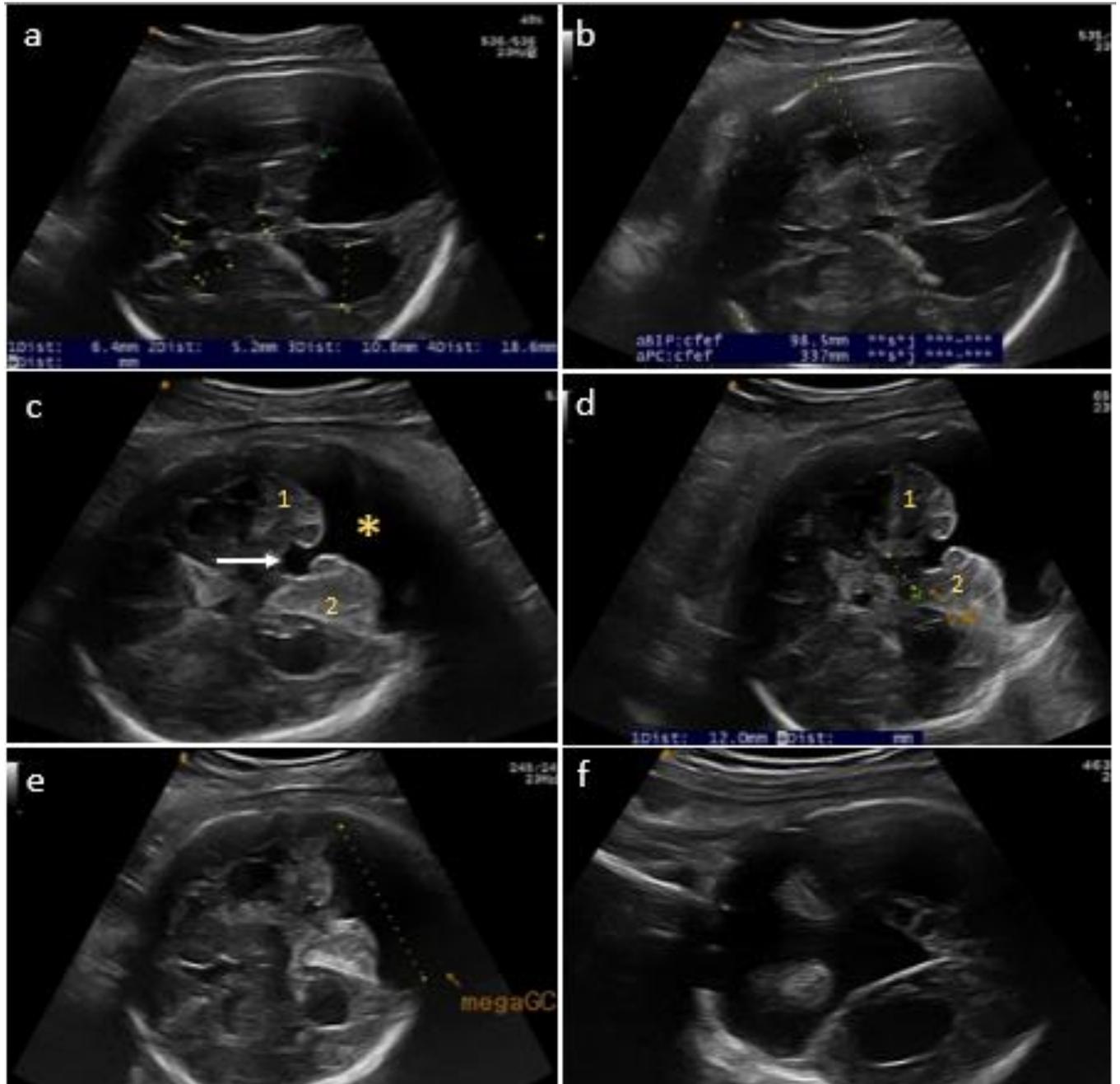
Le syndrome de Dandy-Walker est une cause relativement rare d'hydrocéphalie et peut être accompagné de multiples anomalies congénitales du SNC et d'autres anomalies systémiques. Le diagnostic peut se faire en prénatal en se basant sur l'échographie obstétricale et l'IRM fœtale, ou en postnatal, par l'échographie transfontanelle, la TDM cérébrale, ou l'IRM cérébrale. La gravité des syndromes de Dandy-Walker est variable et ils ne présentent aucun syndrome clinique pathognomonique. Les différentes méthodes chirurgicales sont à visée symptomatique, et

permettent de gerer les hydrocephalies symptomatiques et d'ameliorer le pronostic fonctionnel des enfants, qui depend essentiellement des anomalies associees.

#### Conflits D'interets:

Les auteurs ne declarent aucun conflit d'interets.

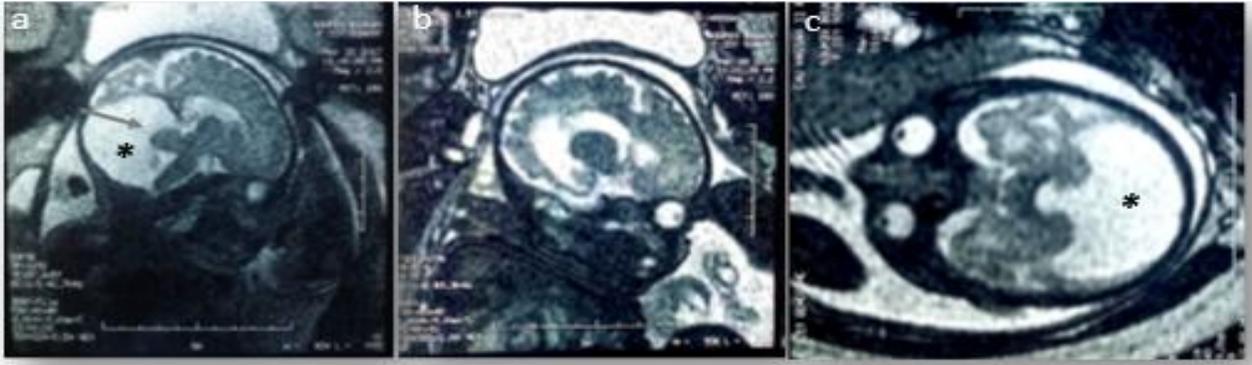
#### Illustrations :-



**Figure 1:-** Syndrome de Dandy-Walker. Signes echographiques à 28 SA.

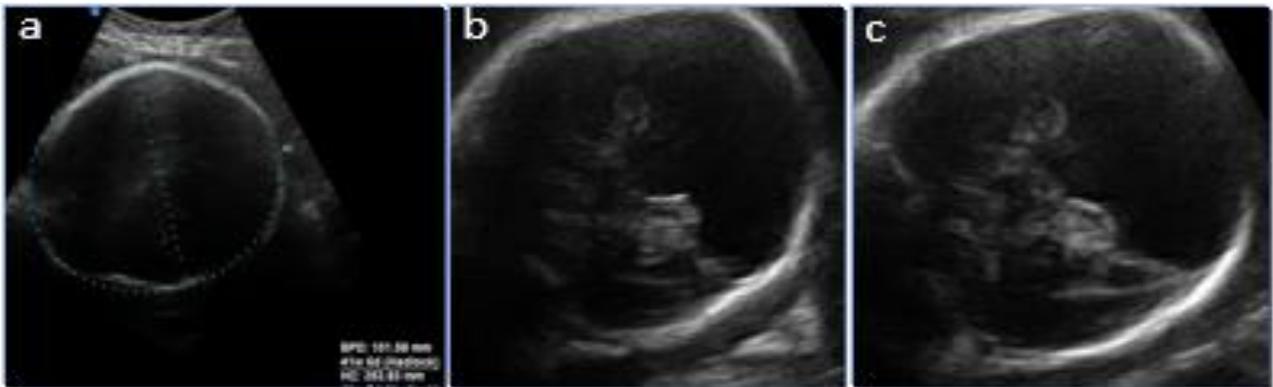
a et b. Coupe transversale du pôle cephalique passant par la ligne mediane. Dilatation tri-ventriculaire à VL =18mm.  
c et d. Coupe transversale du pôle cephalique passant par la FCP. Dilatation du quatrieme ventricule (→) qui se prolonge vers la FCP en une expansion kystique (\*). Les hemispheres cerebelleux (1 et 2) sont legerement refoules

en dehors.e. Coupe transversale du pôle cephalique passant par la FCP. Aspect de mega grande citerne.f. Coupe sagittale du pôle cephalique. Expansion kystique du quatrieme ventricule avec ascension de la tente du cervelet.



**Figure 2:-** Syndrome de Dandy-Walker : aspects en IRM fœtale à 32 SA.

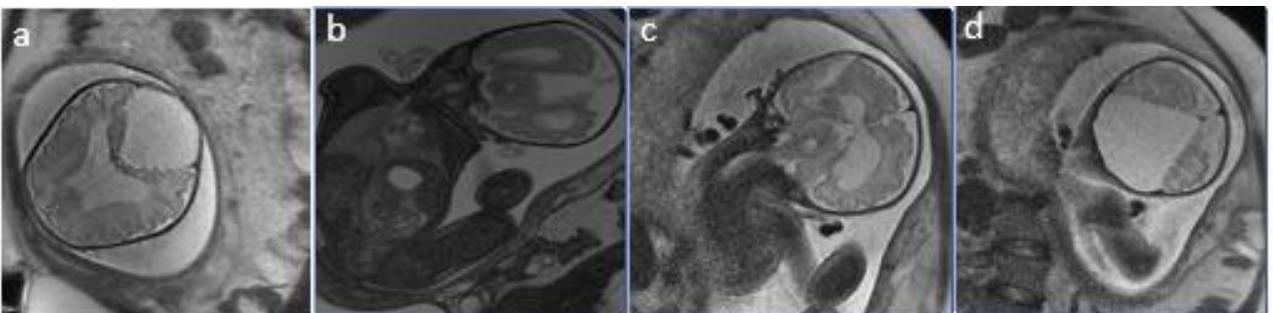
**a et b.** Coupe sagittale mediane en pondération T2. Noter l'insertion haute de la tente du cervelet (→), la dilatation du V4 (\*) et l'agenesie du corps calleux (b). **c.** Coupe transversale en pondération T2. Agenesie vermienne, dilatation du V4(\*), avec refoulement à l'exterieur des deux hemispheres cerebelleux.



**Figure 3:-** Syndrome de Dandy-Walker. Signes echographiques à 30 SA

**a.** Coupe transversale du pôle cephalique passant par la ligne mediane. Dilatation tri-ventriculaire.

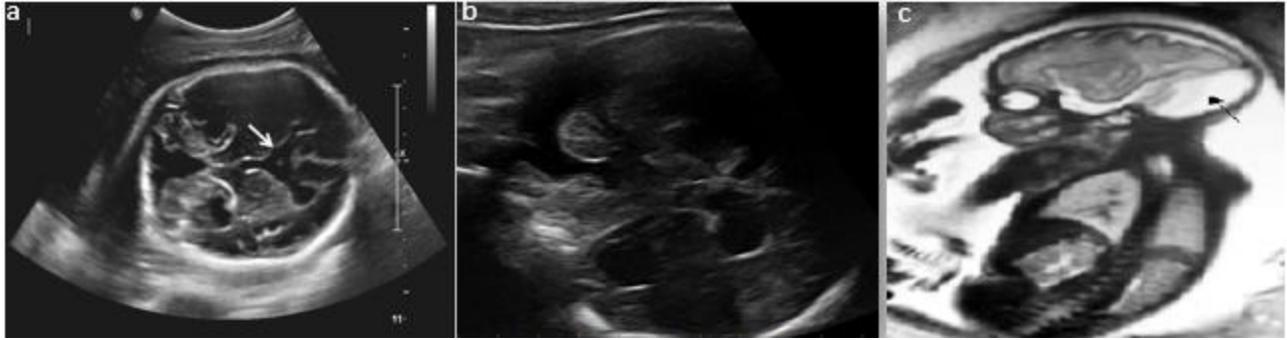
**b et c.** Coupe transversale du pôle cephalique passant par la FCP. Dilatation du quatrieme ventricule avec un aspect de mega grande citerne et agenesie vermienne.



**Figure 4:-** Syndrome de Dandy-Walker: aspects en IRM fœtale à 32 SA,

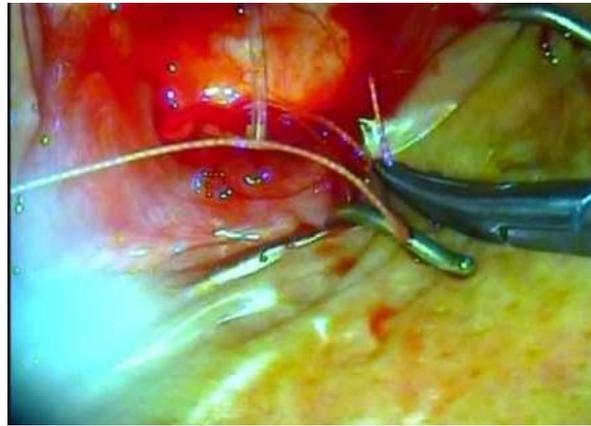
**a et d.** Coupe axiale mediane en pondération T2. (a) Dilatation moderee du systeme ventriculaire (d) et aspect de mega grande citerne.

**b et c.** Coupe frontale en pondération T2. (b) agenesie vermienne (c) et aspect de mega grande citerne.



**Figure 5:-** Syndrome de Dandy-Walker: aspects en IRM fœtale à 32 SA.

**a et b.** Coupe échographique à cavo-cerebelleuse du pôle cephalique 30 SA. (a) Dilatation du V3 (→) et du V4 qui se prolonge vers la FCP en dilatation kystique. (b) aspect d'agenesie vermienne.  
**c.** Coupe sagittale mediane en pondération T2. Noter l'insertion haute de la tente du cervelet (→), la dilatation du V4 avec aspect en mega grande citerne.



**Figure 6:** Derivation ventriculo-peritoneale

### References:-

1. Sutton JB. The lateral recesses of the fourth ventricle: their relation to certain cysts and tumors of the cerebellum, and to occipital meningocele. *Brain*. 1887;9:352-361.
2. Dandy WE, Blackfan KD. Internal hydrocephalus. An experimental, clinical and pathological study. *Am J Dis Child*. 1914;8:406-482.
3. Dandy WE. The diagnosis and treatment of hydrocephalus due to occlusions of the foramina of Magendie and Luschka. *Surg Gynecol Obstet*. 1921;32:113-124.
4. Taggart JR, Walker AE. Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie. *Arch Neurol Psychiatry*. 1942;43:583-612.
5. Benda CE. The Dandy-Walker syndrome or the so-called atresia of the foramen Magendie. *J Neuropathol Exp Neurol*. janv 1954;13(1):14-29.
6. Murray JC, Johnson JA, Bird TD. Dandy-Walker malformation: etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. *Clin Genet*. oct 1985;28(4):272-83.
7. Philippe Bourgeot, Bernard Guerin du Masgenêt. *Echographie en pratique obstetricale*. 5e edition. Elsevier Masson SAS.; 2014. (Imagerie medicale Precis).
8. Bromley B, Nadel AS, Pauker S, Estroff JA, Benacerraf BR. Closure of the cerebellar vermis: evaluation with second trimester US. *Radiology*. dec 1994;193(3):761-3.
9. Harwood-Nash DC. *Neuroradiology in infants and children*. Mosby,; 1976.
10. Spennato P, Mirone G, Nastro A, Buonocore MC, Ruggiero C, Trischitta V, et al. Hydrocephalus in Dandy-Walker malformation. *Childs Nerv Syst*. oct 2011;27(10):1665-81.

11. Klein O, Pierre-Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation: prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst.* août 2003;19(7-8):484-9.
12. Harper T, Fordham LA, Wolfe HM. The fetal dandy walker complex: associated anomalies, perinatal outcome and postnatal imaging. *Fetal Diagn Ther.* 2007;22(4):277-81.
13. Utsunomiya H, Yamashita S, Takano K, Ueda Y, Fujii A. Midline cystic malformations of the brain: imaging diagnosis and classification based on embryologic analysis. *Radiat Med.* juill 2006;24(6):471-81.
14. ten Donkelaar HJ, Lammens M, Wesseling P, Thijssen HOM, Renier WO. Development and developmental disorders of the human cerebellum. *J Neurol.* sept 2003;250(9):1025-36.
15. Russ PD, Pretorius DH, Johnson MJ. Dandy-Walker syndrome: a review of fifteen cases evaluated by prenatal sonography. *Am J Obstet Gynecol.* août 1989;161(2):401-6.
16. Sawaya R, McLaurin RL. Dandy-Walker syndrome. Clinical analysis of 23 cases. *J Neurosurg.* juill 1981;55(1):89-98.
17. Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe-Hirsch E. The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg.* sept 1984;61(3):515-22.
18. Osenbach RK, Menezes AH. Diagnosis and management of the Dandy-Walker malformation: 30 years of experience. *Pediatr Neurosurg.* 1992;18(4):179-89.
19. James HE, Kaiser G, Schut L, Bruce DA. Problems of diagnosis and treatment in the Dandy-Walker syndrome. *Childs Brain.* 1979;5(1):24-30.
20. Shurtleff DB, Kronmal R, Foltz EL. Follow-up comparison of hydrocephalus with and without myelomeningocele. *J Neurosurg.* janv 1975;42(1):61-8.
21. Mohanty A, Biswas A, Satish S, Praharaj SS, Sastry KVR. Treatment options for Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg.* nov 2006;105(5 Suppl):348-56.
22. Fischer EG. Dandy-Walker syndrome: an evaluation of surgical treatment. *J Neurosurg.* nov 1973;39(5):615-21.
23. Lipton HL, Preziosi TJ, Moses H. Adult onset of the Dandy-Walker syndrome. *Arch Neurol.* oct 1978;35(10):672-4.
24. Hart MN, Malamud N, Ellis WG. The Dandy-Walker syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology.* août 1972;22(8):771-80.
25. Olson GS, Halpe DC, Kaplan AM, Spataro J. Dandy-Walker malformation and associated cardiac anomalies. *Childs Brain.* 1981;8(3):173-80.
26. Guibaud L, Larroque A, Ville D, Sanlaville D, Till M, Gaucherand P, et al. Prenatal diagnosis of « isolated » Dandy-Walker malformation: imaging findings and prenatal counselling. *Prenat Diagn.* fevr 2012;32(2):185-93.
27. Almeida GM, Matushita H, Mattosinho-França LC, Shibata MK. Dandy-Walker syndrome: posterior fossa craniectomy and cyst fenestration after several shunt revisions. *Childs Nerv Syst.* sept 1990;6(6):335-7.
28. Asai A, Hoffman HJ, Hendrick EB, Humphreys RP. Dandy-Walker syndrome: experience at the Hospital for Sick Children, Toronto. *Pediatr Neurosci.* 1989;15(2):66-73.
29. Bindal AK, Storrs BB, McLone DG. Management of the Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 1991 1990;16(3):163-9.
30. Carmel PW, Antunes JL, Hilal SK, Gold AP. Dandy-Walker syndrome: clinico-pathological features and re-evaluation of modes of treatment. *Surg Neurol.* août 1977;8(2):132-8.
31. Freeman SRM, Jones PH. Old age presentation of the Dandy-Walker syndrome associated with unilateral sudden sensorineural deafness and vertigo. *J Laryngol Otol.* fevr 2002;116(2):127-31.
32. Warf BC, Dewan M, Mugamba J. Management of Dandy-Walker complex-associated infant hydrocephalus by combined endoscopic third ventriculostomy and choroid plexus cauterization. *J Neurosurg Pediatr.* oct 2011;8(4):377-83.
33. Garg A, Suri A, Chandra PS, Kumar R, Sharma BS, Mahapatra AK. Endoscopic third ventriculostomy: 5 years' experience at the All India Institute of Medical Sciences. *Pediatr Neurosurg.* 2009;45(1):1-5.
34. Gerszten PC, Albright AL. Relationship between cerebellar appearance and function in children with Dandy-Walker syndrome. *Pediatr Neurosurg.* 1995;23(2):86-92.
35. Fritsch MJ, Kienke S, Manwaring KH, Mehdorn HM. Endoscopic aqueductoplasty and interventriculostomy for the treatment of isolated fourth ventricle in children. *Neurosurgery.* août 2004;55(2):372-7; discussion 377-379.

36. Forzano F, Mansour S, Ierullo A, Homfray T, Thilaganathan B. Posterior fossa malformation in fetuses: a report of 56 further cases and a review of the literature. *Prenat Diagn.* juin 2007;27(6):495-501.
37. Maria BL, Zinreich SJ, Carson BC, Rosenbaum AE, Freeman JM. Dandy-Walker syndrome revisited. *Pediatr Neurosci.* 1987;13(1):45-51.
38. Boddaert N, Klein O, Ferguson N, Sonigo P, Parisot D, Hertz-Pannier L, et al. Intellectual prognosis of the Dandy-Walker malformation in children: the importance of vermian lobulation. *Neuroradiology.* mai 2003;45(5):320-4.