

**LE SYNDROME DE DANDY-WALKER :
Etude clinique d'un cas adulte**

Présentée et soutenue publiquement

Le 11 Mai 2016

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine par :

Madame Nadia GUENDOOUZ-KECHID

Le Président de Jury,

Monsieur le Professeur Jean-Marc GUILÉ
Professeur des Universités – Praticien Hospitalier
(Pédopsychiatrie)
Coordonnateur régional du DES de psychiatrie

Les Juges

Monsieur le Professeur Hervé DERAMOND
Professeur des Universités-Praticien Hospitalier
(Radiologie et imagerie médicale)
Chevalier dans l'Ordre des Palmes Académiques

Monsieur le Professeur Christian MILLE
Professeur des Universités-Praticien Hospitalier
(Pédopsychiatrie)
Pôle "Femme - Couple - Enfant"

Monsieur le Professeur Henri SEVESTRE
Professeur d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques à l'UFR de Médecine d'Amiens
Chef du Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du CHU d'Amiens Picardie
Adjoint au chef de l'Oncopôle

Madame le Professeur Marie-Antoinette SEVESTRE-PIETRI
Professeur des Universités – Praticien Hospitalier
Médecine vasculaire

Le directeur de thèse

Monsieur le Docteur Souheil GHODHBANE
Praticien hospitalier
CHI de Clermont de l'Oise

REMERCIEMENTS

À mon président de jury

Monsieur le Professeur Jean-Marc GUILLE

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier Pédopsychiatrie Pôle "Femme - Couple -
Enfant"

Je tiens à vous remercier pour votre implication dans l'enseignement tout au long de notre cursus et pour m'avoir fait l'honneur de présider ce jury. Recevez le témoignage de ma profonde considération.

À mon juge

Monsieur le Professeur Hervé DERAMOND

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier
(Radiologie et imagerie médicale)
Chevalier dans l'Ordre des Palmes Académiques

Je tiens à vous remercier pour avoir fait l'honneur de participer à ce jury. Recevez le témoignage de mon profond respect.

À mon juge

Monsieur le Professeur Christian MILLE

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier
(Pédopsychiatrie)
Pôle "Femme - Couple - Enfant"

Je tiens à vous remercier pour votre implication dans l'enseignement tout au long de notre cursus et pour m'avoir fait l'honneur de présider ce jury. Recevez le témoignage de ma profonde considération.

À mon juge

Monsieur le Professeur Henri SEVESTRE

Professeur d'Anatomie et de Cytologie Pathologiques à l'UFR de Médecine d'Amiens
Chef du Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques du CHU d'Amiens Picardie
Adjoint au chef de l'Oncopôle

Je tiens à vous remercier pour avoir fait l'honneur de participer à ce jury. Recevez le témoignage de mon profond respect.

À mon juge

Madame le Professeur Marie-Antoinette SEVESTRE-PIETRI

Professeur des Universités – Praticien Hospitalier
Médecine vasculaire

Je tiens à vous remercier pour avoir fait l'honneur de participer à ce jury. Recevez le témoignage de mon profond respect.

À mon directeur de thèse

Monsieur le Docteur Souheil GHODHBANE
Praticien Hospitalier Psychiatrie de l'adulte Addictologie

Je tiens à te remercier pour ta disponibilité, ta gentillesse et ton écoute tout au long de ce travail de thèse.

J'ai appris beaucoup de choses grâce à toi. Reçois le témoignage de ma profonde reconnaissance.

Je dédie ce travail

A mes amours, Aylane et Nelya, ma raison d'être, le miracle de ma vie grâce à qui chaque jour est encore plus beau

A mon mari Iyes, à tes côtés aucune montagne m'est apparue infranchissable, j'espère gravir encore bien des sommets en marchant dans tes pas.

A ma mère, sans qui rien n'aurait été possible

A mon père pour son soutien indéfectible

A mes frères et sœurs : Farida, Rabah, Jigo, Yamina pour votre aide et soutien pendant ces années

A mon neveu M'barek

A toute ma belle famille

A mes amis et mes co-internes

TABLE DES MATIERES

1. INTRODUCTION	12
2. ETAT DES CONNAISSANCES.....	13
2.1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES.....	13
2.1.1. DEVELOPPEMENT DU CERVELET.....	13
2.1.2. DEVELOPPEMENT DU 4ème VENTRICULE.....	14
2.2. RAPPELS ANATOMIQUES.....	14
2.2.1. LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE.....	14
2.2.2. LE CERVELET.....	15
2.2.3. LE VERMIS CEREBELLEUX.....	16
3. LE SYNDROME DE DANDY WALKER.....	17
3.1. HISTORIQUE.....	17

3.2. PATHOGENIE / EMBRYOGENESE.....	18
3.3. EPIDEMIOLOGIE.....	19
3.4. DEFINITION.....	19
3.5. ETIOLOGIES.....	21
a- GENETIQUE.....	21
b- LES FACTEURS ENVIRONNEMENTAUX.....	22
c- LE RISQUE DE RECURRENCE.....	22
3.6. CLINIQUE.....	23
a- CHEZ LES ENFANTS DE MOINS DE UN AN.....	23
b-CHEZ LES ENFANTS DE PLUS DE UN AN.....	23
c-CHEZ LES ENFANTS LES PLUS AGES.....	23
d- CHEZ L'ADULTE.....	24
3.7. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES.....	25
3.8. PRONOSTIC.....	26
3.9. TRAITEMENT.....	27
4. CAS CLINIQUE.....	27

4.1. HISTOIRE DE PIERRE.....	27
4.2. ELEMENTS BIOGRAPHIQUES.....	28
4.3. ANTECEDENTS PERSONNELS.....	28
4.4. ANTECEDENTS FAMILIAUX.....	28
4.5. CONTEXTE SOCIAL.....	29
4.6. LA PREMIERE HOSPITALISATION DE PIERRE.....	29
4.7. LA DEUXIEME HOSPITALISATION DE PIERRE.....	30
4.8. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES.....	31
5. REVUE DE LA LITTERATURE DU SYNDROME DE DANDY-WALKER 2001-2015.....	32
6. DISCUSSION.....	50
6.1. RELATION ENTRE CERVELET ET SCHIZOPHRENIE.....	54
6.2. RELATION ENTRE CERVELET ET TROUBLES BIPOLAIRES.....	56
7. CONCLUSION.....	58
8. ABREVIATIONS.....	58
9. BIBLIOGRAPHIE.....	59
RESUME.....	76

1-INTRODUCTION :

Le syndrome de Dandy-Walker est une malformation congénitale rare de la fosse cérébrale postérieure. Son incidence est comprise entre 1/25000 à 1/35000 naissances.

Ce syndrome regroupe trois entités anatomiques :

- Le Dandy-Walker malformation « vrai »
- Le Dandy-Walker variant
- La méga citerna magna (la méga grande citerne)

Les trois points communs suivants sont toujours retrouvés quel que soit la forme :

- Dilatation kystique du IV^{ème} ventricule
- Dysgénésie du vermis cérébelleux
- Position surélevée de la tente du cervelet

Une hydrocéphalie est souvent associée, elle ne fait pas partie du syndrome, elle en est une complication.

La pathogénie est discutée, la malformation survient au cours de la vie embryonnaire, suite à une atrésie des ouvertures latérales et médiales du IV^{ème} ventricule (trou de Lushka et Magendi) pour certains, quand d'autres l'expliquent par un défaut de développement du toit du rhombencéphale et des méninges adjacentes.

Le syndrome est fréquemment associé à des anomalies génétiques, à des malformations cérébrales ou systémiques.

Le diagnostic est généralement posé au cours de la grossesse par des moyens d'imagerie anténatale (échographie et IRM obstétricales) ou en post natale (échographie transfontanellaire et IRM) en raison de la présence d'une hydrocéphalie, d'une macrocranie ou de malformations associées.

Ces dernières années, plusieurs cas de patients ont été rapportés dans la littérature ; ils décrivent une concomitance de tableaux psychiatriques d'expressions variables avec un syndrome de Dandy-Walker.

Un tableau similaire aux cas déjà décrits, d'un patient rencontré durant mon internat, chez lequel on avait diagnostiqué un syndrome de Dandy-Walker variant. Il avait présenté par la suite une symptomatologie psychiatrique à type d'agressivité, dépression avec symptômes psychotiques.

Son parcours diagnostique était parsemé d'errance et d'incertitude. La méconnaissance de cette

association a rendu sa prise en charge difficile et a fait que chaque spécialiste le renvoyait à d'autres.

Le cas de ce patient nous a donné l'idée de ce travail, par lequel nous avons essayé de répondre à la question du rôle des lésions cérébelleuses congénitales tel que le syndrome de Dandy-Walker ou acquises, dans la genèse des troubles psychiatriques.

2-ETAT DES CONNAISSANCES :

2.1. RAPPELS EMBRYOLOGIQUES :

2.1.1. Développement du cervelet :

Le cervelet dérive de la partie dorso-latérale des lames alaires qui prolifèrent et s'infléchissent en direction médiane, pour former les lèvres rhombiques du métencéphale autour de la 6ème semaine de la vie embryonnaire (144). Ces lèvres rhombiques, très distantes dans la partie caudale du métencéphale, se rapprochent de la ligne médiane dans la partie rostrale où elles finissent par se rejoindre pour former un épaississement transversal : la plaque cérébelleuse, qui va combler progressivement le toit du 4ème ventricule. (133)

Vers la 12ème semaine, cet épaississement forme une plaque centrale, le vermis et deux renflements latéraux, les futurs hémisphères cérébelleux (néocerevet). Un sillon transversal : la fissure postéro-latérale, se développe à la face postérieure de la plaque cérébelleuse pour séparer le nodule du vermis et le flocculus des hémisphères cérébelleux (lobule flocculo-nodulaire) (133)

Vers la 14ème semaine, la fissure primaire va diviser le cervelet en lobes antérieur et postérieur. Le lobe antérieur comprend les lobes cérébelleux situés en avant de la fissure primaire dont notamment la lingula (133) .

Le lobe postérieur comprend tous les lobes situés en arrière de la fissure primaire, excepté le lobe flocculo-nodulaire **(133), (99)**.

2.1.2. Développement du 4ème ventricule :

Dans la partie rostrale « ouverte » du myélocéphale, la courbure pontique de concavité dorsale, va dilater le toit de la cavité épendymaire sous-jacente qui forme alors un losange **(133), (99)**.

C'est ainsi que les parois du tube neural s'écartent dorsalement (on compare souvent ce mouvement des parois à l'ouverture des pages d'un livre), et la cavité épendymaire élargie donnera naissance au 4ème ventricule. Le toit, du fait de cet étirement latéral, devient très mince constituant ainsi la toile choroïdienne du 4ème ventricule **(133)**.

2.2. RAPPELS ANATOMIQUES :

2.2.1. LA FOSSE CEREBRALE POSTERIEURE :

La fosse cérébrale postérieure (FCP) est une loge ostéo-fibreuse inextensible située à la partie postéro-inférieure de la base du crâne au-dessus du canal rachidien **(22)** . Elle est la plus large et la plus profonde des trois fosses intracrâniennes. Ses dimensions variables avec la race et les individus, sont approximativement 12 cm de largeur sur 7 cm de long et haut de 4 cm **(22)** ; en d'autres termes, elle représente 1/8ème de l'espace intracrânien et possède également la plus complexe anatomie intracrânienne **(5), (67), (133)** Elle s'étend, en haut, de l'incisure tentorielle (foramen ovale de Pacchioni) par laquelle elle communique avec l'étage sus-tentorial jusqu'au trou occipital (foramen magnum), en bas, qui la communique avec le canal rachidien.

Elle est limitée **(5), (67), (22)** :

- en avant, par la face dorsale de la selle turcique de l'os sphénoïdal centré par le clivus de la lame basilaire de l'os occipital ;
- en arrière et en bas, par les écailles de l'os occipital centré par une ouverture large qui est le foramen magnum (trou occipital) ;
- en haut, par la tente du cervelet ;
- latéralement de chaque côté, elle forme avec le bord inférieur du rocher une gouttière : la gouttière pétro-basilaire où chemine le sinus pétreux inférieur. Elle est pénétrée en sa base intracrânienne par le foramen jugulaire, le méat auditif interne et le canal condylien **(5)**

La fosse cérébrale postérieure contient les voies de régulation du niveau de conscience, les fonctions vitales autonomes, les centres de l'équilibre et de la statique. Elle renferme également les récepteurs de l'activité motrice et sensorielle de la tête, du tronc et des extrémités. Seulement les deux premières paires des nerfs crâniens sont entièrement situées en dehors de la fosse cérébrale postérieure ; les 10 autres paires ont une portion dans la fosse cérébrale postérieure **(5), (22)**

L'étage postérieur de la base du crâne contient tout d'abord une partie du névraxe correspondant au tronc cérébral et au cervelet qui est centrée par le 4ème ventricule, puis les nerfs crâniens, des vaisseaux et des méninges.

2.2.2. LE CERVELET :

Le cervelet occupe la majeure partie de la fosse cérébrale postérieure (FCP). C'est une structure nerveuse importante qui joue un rôle essentiel dans l'initiation et le contrôle de l'activité motrice surtout l'équilibre **(43)**. Le cervelet situé en arrière du tronc cérébral (pons et bulbe rachidien), est séparé de ce dernier dans la région médiane par le 4ème ventricule. Il

pèse environ 130 g chez l'homme adulte (**133**)

Ses mensurations sont (**2**) : Diamètre transverse=10 cm, diamètre antéropostérieur = 5 à 6 cm, hauteur = 6 à 7 cm. Le cervelet est relié au tronc cérébral par trois paires de pédoncules cérébelleux (**22**) :

- supérieur (brachium conjunctivum) relie le cervelet au mésencéphale ;
- moyen relie le cervelet à la protubérance ;
- inférieur (corps restiforme et juxtarestiforme) relie le cervelet au bulbe.

Sa surface (cortex cérébelleux) est creusée par de nombreux sillons de direction grossièrement transversale séparant des lamelles cérébelleuses (**133**) . Le cervelet est formé de deux larges lobes latéraux ou hémisphères cérébelleux et une portion médiane : le vermis (**5**). Il a trois faces (**5**), (**133**), (**22**).

- la face antérieure recouvre le toit du 4^{ème} ventricule (V4) à l'étage bulboprotubérantiel ;
- la face supérieure est séparée de la face inférieure du cortex occipital par la tente du cervelet, oblique en haut et en avant ;
- la face inférieure est en rapport avec l'écaille de l'os occipital et ses méninges.

2.2.3. Le vermis cérébelleux:

Le vermis s'enroule sur lui-même en une courbe à concavité antéro-inférieure. Sa face antérieure répond au toit 4^{ème} ventricule. Sa face postérieure est parcourue par des sillons transversaux délimitant à sa surface un certain nombre de lobules (**133**).

3. LE SYNDROME DE DANDY-WALKER

3.1. HISTORIQUE

En 1887, la description initiale de la malformation a été faite par Sutton **(134)**. Il a décrit une hydrocéphalie associée à un kyste de la fosse postérieure et une hypoplasie du vermis.

En 1914, Dandy et Blackfan **(39)** la décrivent de façon plus systématique. Ils apportent le cas d'un garçon de 13 ans avec une hydrocéphalie sévère associée à une dilatation kystique du quatrième ventricule. L'autopsie de ce patient révèle en plus de l'élargissement du quatrième ventricule, une hypoplasie du vermis, une grande séparation des hémisphères cérébraux et une absence des foramens de Luschka et Magendi.

En 1941, Sachs décrit le cas d'un jeune homme de 16 ans qui a présenté une hydrocéphalie aiguë à l'âge de 16 ans, sans antécédents hormis une crise d'épilepsie unique à l'âge de 12 ans. Suite à l'opération neurochirurgicale, il décrit un kyste au niveau du IVème ventricule écartant largement les deux hémisphères cérébraux avec une aplasie du vermis **(119)**.

En 1942, l'entité a encore été définie dans un rapport de trois cas avec une revue de littérature par Taggart et Walker **(135)**

Dans les années qui ont suivi, de nombreux autres cas ont été rapportés, les limites du syndrome ont été modifiées pour inclure les résultats et les particularités des nouveaux cas retrouvés. Cela a créé de grandes confusions dans la définition et la classification du syndrome. **(72)**

En 1954, Benda **(16)** a introduit pour la première fois le terme de syndrome de Dandy Walker. Il le définit comme un syndrome avec une atteinte cérébelleuse, une hypoplasie du vermis et

un agrandissement de la fosse postérieure contenant une formation kystique avec un élargissement du IV^{ème} ventricule.

La différenciation entre la malformation de Dandy -Walker et d'autres malformations de la fosse cérébrale postérieure a été difficile.

Suite à l'évolution des examens d'investigation par imagerie, des diagnostics plus précis des malformations congénitales de cerveau ont pu être posés et ont permis une meilleure compréhension de leur embryogenèse. **(15), (14).**

Grâce notamment à l'apport de l'imagerie par résonance magnétique (IRM), qui a révélé que les troubles précédemment désignés comme ; la malformation de dandy Walker, le Dandy Walker variant et la megaciterna magna, ne sont pas des entités distinctes, mais semblent représenter des étapes d'un continuum d'anomalies de développement de la fosse postérieure. A cause de cela un nouveau terme a été proposé par Bankovich et Al « le complexe de Dandy -Walker » pour décrire ce continuum. **(13), (27).**

3.2. PATHOGENIE / EMBRYOGENESE

- Dandy et Blackfan en 1914 **(39)** attribuent la malformation à l'atrésie primaire des foramens cérébelleux. Ils ont observé chez leur patient de 13 ans une imperforation des ouvertures médianes et latérales du quatrième ventricule (Luschka et Magendi), suite aux tests d'élimination d'un marqueur injecté dans les ventricules latéraux effectués du vivant du patient, ainsi qu'aux résultats de son autopsie (absence de foramens). Ils en font l'origine de la malformation.

- Pour Sachs **(119)**, il s'agit d'une association de plusieurs malformations.

- Taggart et Walker **(135)** ont ultérieurement repris l'hypothèse de l'atrésie des trois foramens. Le développement du kyste de la fosse postérieure est la résultante d'une insuffisance de développement primaire des foramens de Luschka et Magendi.

- Benda **(16)** conteste l'hypothèse basée sur la notion d'obstruction ou de non obstruction des foramens, car il a été montré que des patients avec des foramens intacts pouvaient présenter cette malformation. Pour lui l'atrésie des foramens n'est pas une caractéristique essentielle et nécessaire. En effet, pour Benda l'agénésie vermiennne est la lésion princeps.

La malformation de Dandy-Walker se développerait entre la 11^{ème} et la 14^{ème} semaine de gestation, période durant laquelle s'organise le vermis et apparaissent successivement la scissure primaire, puis les fissures pyramidales et secondaires **(81)**

Plusieurs théories embryogénétiques ont été proposées pour expliquer la pathogénèse de la malformation. **(82), (52), (26), (113), (25), (71)**.

L'une des plus répondu est la théorie de l'arrêt du développement du rhombencéphale **(71)**. Elle se traduit par un manque de fusion du cervelet dans la ligne médiane, un retard d'ouverture du trou de Magendi et le plexus choroïde qui se pose au milieu du mince toit du rhombencéphale **(25), (26), (137)**.

Pour Raybaud **(113)** c'est un défaut de développement du rhombencéphale. Il se produirait entre la 7^{ème} et la 10^{ème} semaine de gestation **(113)** et serait modulé par des facteurs génétiques **(93)** et /ou environnementaux inconnus à l'heure actuelle. **(70)**.

3.3. EPIDEMIOLOGIE

L'incidence de la malformation de Dandy-Walker est contestée. **(70)**. Elle est estimée entre 1/25000 à 1/35000 naissance **(59)**

Pour d'autres auteurs, elle est estimée à 1/5000 naissances **(103)**. Sans prédisposition de sexe **(58)**

Le syndrome de Dandy-Walker représente 14% des malformations kystiques de la fosse postérieure, et 2 à 4% des hydrocéphalies **(71)**

3.4. DEFINITION

Le syndrome de Dandy-Walker se caractérise par la triade suivante, retrouvée par différentes études : **(58), (54), (38), (27), (71)**.

- Une dilatation kystique du IV^e ventricule
- Une dysgénésie du vermis cérébelleux
- Une position surélevée de la tente du cervelet

(20), (69) Cette triade est souvent associée à une hydrocéphalie qui est considérée comme une complication (retrouvée dans 80% des cas) et non comme faisant partie de la malformation **(71) et (113)**.

Le syndrome de Dandy-Walker regroupe trois entités anatomiques :

a- Le Dandy-Walker malformation (la malformation de Dandy-Walker « vrai »)

Se caractérise par :

- Une dilatation kystique du IV^e ventricule
- Une agénésie totale ou partielle du vermis cérébelleux
- Un élargissement de la fosse postérieure avec surélévation de la tente du cervelet

Une hydrocéphalie est souvent associée **(28), (139)**.

b- Le Dandy-Walker variant : cette malformation se caractérise par : (113)

- Une hypoplasie de la partie inféro-postérieure du vermis
- Une formation kystique du IV^e ventricule (il est mieux formé, moins dilaté avec existence d'une communication avec des espaces péri médullaires)

Il n'y a pas d'élargissement de la fosse postérieure.

L'hydrocéphalie est moins fréquente

c- La mega-citerna magna (la méga grande citerne) :

C'est une poche arachnoïdienne de la citerna magna anormalement grande.

Il n'y a pas de malformation vermienne associée

Pour certains auteurs (Rybot et barkovich), le Dandy-Walker malformation, le Dandy-Walker variant et la méga citerna magna sont une unique malformation embryologique qui se retrouve à des stades de développement différents. Ils le regroupent sous le nom de « **Dandy-Walker complexe** »

3.5. ETIOLOGIES

Le syndrome de Dandy-Walker est étiologiquement très hétérogène. La cause exacte de cette malformation reste inconnue. Il peut être décrit dans des cas unique ou associés à d'autres malformations. L'étiologie peut être génétique (90))ou dûe à des facteurs environnementaux multifactoriels au cours de la grossesse (72), (93).

a- Génétique

En 1946, Bonnevie et Brodal (21) décrivent des souris domestiques présentant une hydrocéphalie avec une dilatation kystique du IVème ventricule et une malformation de la partie inférieure du vermis. Cette malformation est transmise de manière autosomale récessive.

Le syndrome de Dandy-Walker peut être isolé ou associé à des syndromes poly malformatifs.

Il peut être retrouvé dans le cadre de certains syndromes poly malformatifs de transmission autosomique récessive (syndrome de Meckel-Gruberet), (syndrome de Joubert), de transmission autosomique dominante (syndrome G) et liée à l'X (syndrome Aicardi) (71).

-D'autres études le rapporte associé à des aberrations chromosomiques, des trisomies 9, 13, 18 ou à une triploïdie (71), (143).

-La coexistence du syndrome de Dandy-Walker avec plusieurs malformations lors de la découverte d'une mutation ou d'une atteinte chromosomique rend difficile la différenciation de l'atteinte génétique ou chromosomique spécifique du Dandy-Walker.

b- Les facteurs environnementaux :

Il existe plusieurs facteurs auxquels l'exposition maternelle prédisposerait au syndrome de Dandy-Walker : (6),(82), (71).

- Virus de la rubéole (136).
- Toxoplasmose (112)
- Cyto-mégalo virus « CMV » (34).
- Alcool (147)
- Diabète maternel (29)
- Déficit alimentaire durant la grossesse en riboflavine (vitamine B12) (59).
- Les anti-vitamine K (warfarine) (64) Les isotrétinoides (24).

c- Le risque de récurrence

Lorsque le syndrome de Dandy-Walker est retrouvé de façon isolée et sporadique (non associé à d'autres anomalies), le risque de récurrence dans la fratrie est faible de 1 à 5% (31) (93)

Lorsque le syndrome de Dandy-Walker est associé à un syndrome mendélien autosomique récessif tel que le syndrome de Warburg ou Meckel-Gruber, le risque spécifique de récurrence est celui du syndrome auquel il est associé. (71)

Quand il est associé à une anomalie chromosomique, ce risque sera égal à celui retrouvé dans les particularités des aberrations chromosomiques (bas lors de délétions sporadiques et plus élevé lors des translocations familiales et trisomiques) (71)

3.6. CLINIQUE :

La clinique peut-être extrêmement variable. Elle peut-être ou bruyante ou asymptomatique (93). L'expression clinique varie selon la taille du kyste, la vitesse d'apparition de l'hydrocéphalie et les complications dues à l'évolution de la malformation telles que les hémorragies. (89), (107).

L'âge du diagnostic varie entre la période néonatale jusqu'à tard dans l'enfance, voire à l'âge adulte. Dans 80% des cas il est fait vers un an (27), (52).

a- Chez les enfants de moins de un an :

Le tableau clinique le plus fréquent est celui avec des symptômes d'hydrocéphalie associée à une augmentation de la pression intracrânienne, une macrocranie avec bombement de l'occiput et des fontanelles et séparation des sutures crâniennes. (71)

La macrocrânie peut être la conséquence de l'hydrocéphalie mais en période néonatale, elle est souvent secondaire à l'élargissement de la fosse cérébrale postérieure dûe à la présence du kyste. (71)

L'hydrocéphalie est rare à la naissance .Elle est retrouvée dans 75% des cas chez les enfants de environ trois mois et dans 80%des cas après la première année. (71)

b-Chez les enfants de plus de un an :

Le tableau le plus fréquent est celui d'un retard de développement psychomoteur avec un retard à la marche et des troubles du tonus (hyper ou hypotonie) (100), (114), un mauvais

maintien de la tête, des troubles respiratoires ou des crises d'épilepsie sont parfois retrouvées
(71)

c-Chez les enfants les plus âgés :

Le tableau clinique est similaire à ceux des tumeurs et lésions de la fosse cérébrale postérieure telle que les paralysies des nerfs crâniens, les nystagmus et les ataxies cérébelleuses.(71)

Une diminution du QI est retrouvée dans 50 à 70% des cas. (20), (104).

La mortalité infantile est majeure, évaluée entre 25 et 45 % des cas (98)

d-Chez l'adulte:

Le syndrome de Dandy-Walker peut rester muet, asymptomatique ou très discret malgré une importante atteinte cérébelleuse. Il peut aussi décompenser progressivement ou de façon brutale à l'âge adulte.

Une décompensation progressive et lente peut se manifester par :

-Des céphalées surtout chroniques (105)

-Des difficultés d'équilibre, des troubles de la marche (51)

-Des troubles sensoriels unilatéraux, des syncopes.

-Une diminution progressive des capacités cognitives et intellectuelles évoquant un tableau de démence (48)

-Des troubles psychiatriques multiples.

Les raisons de cette période asymptomatique, de même que les raisons de décompensation progressive du syndrome reste incertaine (51)

Pour Reddy et al. (114), les raisons semblent se situer dans le déséquilibre existant entre la production de LCR et son absorption qui se produit tardivement chez les adultes.

Une décompensation aigüe se manifeste par : nausée, vomissement, céphalées, nystagmus, œdème papillaire... Elle est souvent en relation avec une augmentation brutale intra crânienne. (45)

3.7. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

Les malformations associées sont fréquentes et souvent multiples. Dans environ 60 à 70% des cas de syndrome de Dandy-Walker, on retrouve une association avec des malformations du système nerveux central et/ ou systémique (71)

a- Des malformations neurologiques associées :

Dans une série de patients (58). 68% des syndromes de Dandy-Walker étaient associées à des malformations du système nerveux central. Elle est de 2/3 cas selon Kollias. (71).

Les malformations les plus fréquentes :

- Agénésie du corps calleux : c'est la plus fréquente (52).
- Hétérotopie de substance grise (117)
- Agyrie, Pachygyrie, polymicrogyrie. (74)
- Méningocèle, encéphalocèle occipital (104)...etc

b- Les anomalies systémiques associées :

Elles sont retrouvées dans environ 20 à 33% des cas (27), (59), (71).

Les plus fréquemment retrouvées sont :

1- les anomalies cardiaques : tétralogie de Fallop (136)

- ventriculo mégalie (59)
- atrésie des valves pulmonaires (55)

-dextrocardie (97)

-hypoplasie du ventricule droit (117)

2- les anomalies squelettiques : (59)

-polydactylie

-syndactylie

3- malformations uro-génitales : (117)

-Rein poly kystique

-Uropathie obstructive

4- autres malformations cutanées, digestives et de l'appareil respiratoire

3.8. PRONOSTIC :

Le pronostic dépend de la présence ou de l'absence d'anomalie associée surtout cérébrales, du type anatomique de l'atteinte et du degré de l'hydrocéphalie si elle est présente.

Le taux de mortalité est d'environ 27%.

Des données de la littérature estiment qu'environ 50 à 75% des enfants atteints d'un syndrome de Dandy-Walker avaient un développement intellectuel normal. (117)

Les progrès de l'imagerie, l'avènement de l'IRM et les analyses fines ont permis de poser des critères diagnostics plus stricts et ainsi distinguer le syndrome de Dandy-Walker des autres malformations de la fosse postérieure (70)

Des données de littérature récente (69), (42) ont permis d'évaluer le pronostic en prénatal ainsi que des conseils anténataux plus fiables : les malformations associées et le nombre de fissures et de lobes du vermis à l'IRM prénatale sont de bon prédicteurs de pronostic. (42), (20), (69).

3.9. TRAITEMENT :

Le traitement de ce syndrome est chirurgical. Il est principalement celui de l'hydrocéphalie.

Son but consiste en : (33)

- Le contrôle de l'hydrocéphalie
- La réduction de la pression intracrânienne
- La réduction de taille de la fosse postérieure.

Les techniques, lorsqu'ils sont nécessaires, sont souvent controversées, les principales options restant la fenestration du kyste, les dérivations ventriculo- et/ou kysto-péritonéales et plus récemment la ventriculocisternostomie par voie endoscopiques. (70), (92)

4. CAS CLINIQUE :

4.1. HISTOIRE DE PIERRE :

Pierre est né en juin 1968. Il est âgé de 48 ans. Pierre était suivi par un médecin neurologue depuis 2013 pour des céphalées chroniques, des troubles cognitifs mnésiques et des cervicalgies chroniques.

Devant le non régression de la symptomatologie clinique et l'apparition d'une agressivité et des troubles du sommeil, Pierre avait été adressé dans un centre médicopsychologique pour

un avis et un suivi psychiatriques.

4.2. ELEMENTS BIOGRAPHIQUES :

Pierre est né en Inde. De nationalité Indienne, il est arrivé en France depuis 19 ans. Il est marié depuis 18 ans. Il a eu trois enfants : deux filles de 17 ans et 13 ans et un garçon de 15 ans.

Son niveau scolaire est faible, il avait fini ses études primaires en Inde.

Pierre était bagagiste à l'aéroport. Par la suite, il a travaillé comme magasinier et manutentionnaire en intérim pendant 6 ans jusqu'à son arrêt en 2012, il avait été licencié suite à des altercations avec ses collègues ainsi que des troubles mnésiques incompatible avec son poste de travail.

Il passe la majeure partie de son temps chez lui devant la télévision.

Son épouse ne travaille pas. Elle s'occupe de ses enfants.

Sa mère est vivante. Elle vit près de chez lui. Il la voit tous les deux mois environ.

4.3. ANTECEDENTS PERSONNELS :

Pierre a subi plusieurs traumatismes crâniens durant son enfance suite à des crises convulsives répétitives et a été traité par du Valproate de sodium (Dépakine®) (METFORMINE, STAGID® et (SITAGLIPTINE, JANUVIA®).

Pierre a une hypercholestérolémie traitée par un hypocholestérolémiant (EZETIMIBE, INEGY®) et une hypertension artérielle non traitée.

Pierre se plaint depuis deux ans de troubles érectiles.

Il a été opéré d'une hernie inguinale.

Il ne consomme ni tabac ni d'alcool ni d'autres toxiques.

4.4. ANTECEDENTS FAMILIAUX :

Le père de Pierre est décédé à l'âge de 50 ans suite à une décompensation grave d'une

cardiopathie. Il aurait été hospitalisé en psychiatrie en Inde et en France pour un syndrome dépressif et aurait fait 3 tentatives de suicide.

La mère de Pierre est diabétique non insulino-dépendante. Elle est suivie pour un asthme bronchique et une hypertension artérielle.

Le frère a été également hospitalisé en psychiatrie pour des troubles du comportement.

4.5. CONTEXTE SOCIAL :

Pierre perçoit l'allocation adulte handicapé AAH, sans autres aides financières.

Le couple est propriétaire de leur maison

Il n'a pas de mesure de protection ni de sauvegarde de justice.

C'est la femme de Pierre qui gère toutes les tâches ménagères et démarches administratives.

4.6. LA PREMIERE HOSPITALISATION DE PIERRE :

La première hospitalisation de Pierre dans un centre hospitalier spécialisé remonte à avril 2013 pour un syndrome dépressif majeur. Il a été hospitalisé pendant 15 jours.

Pierre avait présenté un tableau de dépression avec des éléments psychotiques.

Pierre avait une présentation négligée, il était mal coiffé et mal rasé. Son faciès était figé et hypomimique.

Il avait une thymie dépressive, une douleur morale, une culpabilité intense, des pleurs, une tristesse, une auto-dévalorisation: « je n'en suis pas capable », un pessimisme, des ruminations anxieuses et une anhédonie. Pierre avait un affect émoussé, une anesthésie affective, un dégoût de tout et une perte d'intérêt.

A l'entretien, Pierre avait une voix monocorde. Il était anxieux, intolérant et irritable. Il avait exprimé des idées noires et des idées suicidaires non scénarisées. Sa famille avait rapporté une agressivité verbale sans violence physique, un repli dans sa chambre, un isolement, des accès de colère, une clinophilie et un retard de phase du sommeil (Il dormait de 4 heures du matin jusqu'à 11heure) associé à des déambulations nocturnes. Sa femme rapportait également la

notion de brossage des dents plusieurs fois dans la nuit. Il parlait et rigolait seul devant un miroir.

Pierre avait des hallucinations acoustico-verbales, un probable automatisme mental avec un syndrome d'influence. Pierre se serait senti persécuté (sa famille lui voudrait du mal...)

Examen neurologique à l'admission de pierre :

Patient conscient. Le score de Glasgow était de 15/15. La marche était normale. Présence d'un léger syndrome cérébelleux statique : danse des jambiers antérieurs. L'examen de la motricité avait retrouvé une force musculaire globale et spécifique normale. Le tonus était normal avec notamment l'absence d'hypertonie plastique. Les réflexes ostéo-tendineux étaient normaux. Le réflexe cutanéoplantaire était en flexion bilatérale. Les sensibilités consciente et proprioceptive étaient normales. L'examen des nerfs crâniens ne trouvait pas d'anomalies.

Evolution de la première hospitalisation :

Pierre avait été hospitalisé pendant 15 jours. L'évolution clinique de Pierre était favorable sous traitement médicamenteux à base de (Venlafaxine, EFFEXOR® 75 mg), (Chlorpromazine, Largactil® 300 mg par jour), Alprazolam(Xanax® 0.75 mg par jour) et Zolpidem(Stilnox® 10 mg par jour). Pierre était euthymique, il avait repris son élan vital et le plaisir de vivre, disparition des idées noires, comportement adapté, discours calme et cohérent. Pierre n'avait plus d'éléments délirants.

Pierre était sorti définitivement fin avril 2013. Il avait eu un suivi psychiatrique régulier dans un centre médico-psychologique.

4.7. LA DEUXIEME HOSPITALISATION DE PIERRE:

Huit mois après la première hospitalisation, Pierre avait développé un comportement agressif envers sa femme et ses enfants. Pierre avait été hospitalisé en soins psychiatriques à la demande d'un tiers « SPDT » en janvier 2014 car il avait menacé sa famille et son voisin avec un couteau.

Cette hospitalisation avait duré un mois. Il avait présenté un tableau similaire à la précédente hospitalisation avec un apragmatisme, un repli dans sa chambre (il regardait la télévision toute la nuit), une thymie triste, une clinophilie et un brossage des dents plusieurs fois dans la nuit. Pierre avait également des hallucinations acoustico-verbales, un automatisme mentale et un sentiment de persécution.

Suite à cette hospitalisation, un diagnostic de **dépression sévère avec une symptomatologie psychotique** a été retenu.

Pierre était sorti stabiliser un mois après. Il était euthymique, moins ralenti, reprise de l'élan vital et du plaisir, disparition des idées suicidaire et des troubles du sommeil. Il était sorti avec un traitement à base de : Haloperidol retard (HaldolDécanoas® 200 mg toutes les 3 semaines), Tiapride(Tiapridal® 200 mg par jour), Chlorpromazine(Largactil® 300 mg par jour), Alprazolam(Xanax® 0.75 mg par jour), Alimemazine(Théralene® 20 mg par jour) et Zolpidem(Stilnox® 10 mg par jour).

Suite à cette hospitalisation, Pierre avait repris son suivi médical régulier dans le centre médico-psychologique de son secteur. Il rencontrait son psychiatre référent une fois par mois.

4.8. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

En 2010, une tomodensitométrie cérébrale « TDM » a été demandée par son médecin traitant suite à des céphalées répétitives et des troubles mnésiques importants. Cette TDM a objectivé la présence d'un kyste arachnoïdien de la fosse temporale gauche de siège antérieur et un discret refoulement temporal gauche en arrière. Une Imagerie par résonance magnétique cérébrale « IRM » a été réalisée. Elle a montré une atrophie cortico-sous-corticale sus tentorielle et sous tentorielle avec en particulier une atrophie cérébelleuse prédominant nettement au niveau du vermix et un élargissement localisé des espaces péri-cérébraux au niveau de la fosse infra-temporale gauche compatible avec un kyste arachnoïdien.

En 2013, Pierre avait été adressé chez un médecin neurologue pour un suivi spécialisé.

Un bilan neuropsychologique avait été réalisé. Il avait mis en évidence une perturbation des

fonctions cognitives générales, une altération des fonctions mnésiques et exécutives notamment sur le plan de l'inhibition et de la flexibilité mentale, ainsi qu'une altération des capacités visuo-constructives et d'orientation temporo-spatiale (difficultés sur le plan de la planification et de l'anticipation).

En 2013, une IRM cérébrale a été refaite à la demande du médecin neurologue de Pierre. Elle avait mis en évidence :

A l'étage sus tentoriel :

- Des signes d'atrophie modérée cortico-sous-corticale avec hyper signaux vasculo-dégénératifs de la substance blanche péri ventriculaire et du centre semi oval droit.

A l'étage Sus tentoriel :

- Un Kyste arachnoïdien de la fosse temporale gauche
- Une hypoplasie du vermis cérébelleux, un aspect large de la grande citerne et plus modérément du quatrième ventricule témoignant d'une **forme modérée de Dandy Walker**.

5. Revue de littérature des cas de Dandy-Walker, révélés au cours d'explorations d'un tableau clinique avec des manifestations psychiatriques :

Dans la littérature, on trouve plusieurs articles consacrés à des cas de Dandy-Walker asymptomatiques et sans signes cliniques particuliers, jusqu'à leur révélation de façon fortuite, lors d'explorations par imagerie des troubles psychiatriques. Soit dans le cadre d'une hospitalisation, ou lors d'investigations en ambulatoire.

31 cas ont été décrits. Plus de 2/3 soit 22 cas sur 31 ont été rapportés ces cinq dernières années entre 2011 et 2016.

L'âge des patients répertoriés varie entre une fourchette de 5 à 57 ans, avec un âge moyen de 24 ans.

La répartition selon le genre est de 12 femmes et 19 hommes. La symptomatologie psychiatrique était très hétérogène et polymorphe, évoquant des diagnostics différents.

Les diagnostics psychiatriques retenus par les auteurs par cas décrit et par pathologie sont :

-psychoses schizophréniques : 10 cas ont été décrits : Turner 2001, Ferentinos 2007, Sidana 2012, Ganz a rapporté 2 cas en 2012, Pandurangi 2013, Karayilan 2013, Kvitvik aune 2014, Bozkurt Zincir 2014, Kani 2015.

-Trois cas de troubles délirants non spécifiques : Langarica 2005, ryan 2012, Buonarguro 2014.

-Troubles bipolaires décrits par : Li 2008, Lingeswaran 2009, Bakhla 2010, Turan 2010, Ganz 2012, Aimua 2012, Pandurangi 2013, Can 2014, Eslami Sharhrbabaki 2015, Baliyan 2015.

-Troubles dépressifs : deux cas : Kim 2013, Graf 2013.

-Catatonie récurrente : un cas rapporté par Kumar 2011.

-Anxiété généralisée associée à une phobie scolaire décrit par Ganz 2012

-Trouble de déficit de l'attention / hyperactivité (TDAH) : Prakash 2009, Bhattacharyo 2013.

-Trois cas de troubles obsessionnels compulsifs : Papazisis 2007, Kani 2015 et Blaetter 2014.

Nous avons utilisé les bases de données bibliographiques suivantes : PubMed®, MEDLINE®, la plateforme Em-Premium® ainsi que les traités de l'Encyclopédie Médico- Chirurgicale®, ScienceDirect® (Elsevier®), Base SantéPsy®, PubPsych®, le portail theses.fr®, EM base, SUDOC ainsi que plusieurs portails de revues Masson-Elsevier®, SpringerLink®. Nous avons également utilisé la fonction « Scholar® » (ou recherche d'articles universitaires) dans le moteur de recherche Google®.

Pour notre recherche bibliographique nous avons utilisé les mots clés français et anglais suivants : syndrome de Dandy-Walker, malformation du cervelet, kyste de la fosse cérébrale postérieure, schizophrénie, troubles bipolaires, troubles psychiatrique, dysplasie du vermis, revue de littérature.

La rédaction bibliographique est réalisée avec le logiciel Zotero 4.0

TABLEAU : REVUE DE LA LITTERATURE DU SYNDROME DE DANDY-WALKER 2001-2015

Auteurs et années de publication	Age et sexe du patient	Antécédents psychiatriques Personnels et familiaux	Manifestations psychiatriques révélant le syndrome de Dandy-Walker	Type de Dandy-Walker	Remarques
Turner 2001 (141)	Femme 18 ans	Sans antécédents	-Perte répétitives d'emploi -8 semaines avant l'hospitalisation, convaincue que les gens pouvaient lire dans ces pensées	DWV	Consommation occasionnelle de cannabis et LSD, sevrage 3 mois avant hospitalisation

			<p>-s'est enfermée dans sa chambre, insultante et urine au sol</p> <p>-test neuropsych : lenteur du traitement de l'information, trouble du calcul mental et de la mémoire verbale</p>		
<p>Langarica 2005 (78)</p>	<p>Femme 52 ans</p>	<p>Sans antécédents</p>	<p>-Troubles délirants, idées de complot contre elle, sentiment de persécution, idées de référence, attitude paranoïaque, insomnie, perte d'appétit et amaigrissement, absence d'hallucinations</p>	<p>MCM</p>	<p>-Evolution favorable sous Olanzapine, disparition des symptômes au bout d'un an de traitement</p> <p>--Exploration neuro et examen complémentaire normaux</p>
<p>Ferentinos 2007 (50)</p>	<p>Femme 21 ans</p>	<p>-Schizophrénie depuis 3 ans -antécédents familiaux de schizophrénie et</p>	<p>-Hospitalisée pour réajustement du traitement d'une schizophrénie</p>	<p>MCM</p>	<p>Amélioration des symptômes sous Amisulpiride et Galantamine</p>

		de troubles affectifs	<p>résistante : désinhibition, délire de persécution et de grandeur, troubles du cours de la pensée, néologisme, anxiété sévère.</p> <p>-Examen neuro normal</p> <p>-test neuro psy : déficit des fonctions exécutives, du raisonnement abstrait, de la mémoire verbale et visuelle et de l'organisation visuo spatiale, trouble de l'attention et au traitement de l'information</p>		
Papazisis 2007 (102)	Homme 20 ans	Troubles apparus à l'âge de 12 ans	<p>-Répétition des rituels, lavage de mains et organisation des objets. Agressivité envers sa famille.</p> <p>Hallucinations auditive et visuelles, affect émoussé, altération du</p>	DWV	

			<p>jugement</p> <p>-test neuro psy :</p> <p>retard mental,</p> <p>distractibilité sévère,</p> <p>perte de mémoire récente et immédiate</p> <p>troubles du calcul mental</p>		
<p>Li H</p> <p>2008</p> <p>(84)</p>	<p>Homme</p> <p>40 ans</p>	<p>Sans</p> <p>antécédents</p>	<p>-Dépression sévère avec anhédonie, anorexie et insomnie</p> <p>-Virage maniaque sous Venlafaxine</p>	<p>DWV</p>	<p>1^{er} cas décrit de DW avec trouble bipolaire</p>
<p>Prakash</p> <p>2009</p> <p>(110)</p>	<p>Garçon</p> <p>14 ans</p>	<p>Sans</p> <p>antécédents</p>	<p>-Consultation pour hyperactivité, difficultés scolaires, agressivité et accès de colère, énurésie nocturne, symptomatologie évoluant depuis 5 ans. Diagnostic de TDAH</p>		

Lingeswar an 2009 (85)	Garçon 10 ans	Sans antécédents	-Consultation pour symptomatologie maniaque : insomnie, logorrhée, désinhibition, perte d'appétit, comportement inadapté, désobéissance, exaltation de l'humeur et agitation psychomotrice -pas d'idées délirantes et pas d'hallucinations -retard mental -diagnostic : 1 ^{er} épisode maniaque sans symptômes psychotiques	DWV	-Syndrome de Dandy-Walker associé à des malformations dentaires -réponse insuffisante au traitement par Valproate et Olanzapine
Bakhla 2010 (11)	Homme 24 ans	2 épisodes maniaques	3 ^{ème} épisode maniaque sans épisode dépressif avec hyperactivité, insomnie, agressivité	DWM	
Turan	Homme			MCM	Stabilisation sous

2010 (140)	23 ans		-Symptômes maniaques avec affect inapproprié, euphorie, fuite des idées, achats excessifs, estime de soi exagérée, multitude de projets, insomnie, irritabilité, logorrhée, agressivité. -Symptômes psychotiques : hallucinations auditives, délire de grandeur et de référence		Valproate de sodium et Quétiapine -examen neuro et EEG normaux
Kumar 2011 (76)	Femme 37 ans	Mutisme avec épisodes de catatonie depuis 6 ans sensibles aux ECT	-hospitalisation pour épisode de catatonie avec mutisme, gesticulations et négativisme -Hallucinations auditive et visuelles lors de la reprise de la communication	MCM	7 à 8 épisodes en 2 ans sensibles aux ECT et traitement d'entretien par antipsychotique à dose minimale
Sidana 2012	Homme 20 ans	-Schizophrénie -Convulsions à	Hospitalisation pour	DWV	Disparition des symptômes sous

(130)		l'âge de 2 ans	réajustement thérapeutique suite à des dyskinésies péri-buccales tardives sous Olanzapine		Aripiprazole
Gan Z 2012 (53) (4 cas rapportés)	1 ^{er} cas Fille 15 ans	-Suivie depuis 3 ans pour symptomatologie schizophrénique -Cousin : retard mental et MCM	Hospitalisation pour Hallucinations auditives, délire de persécution, labilité émotionnelle, trouble de la personnalité, désinhibition, trouble alimentaire à type de d'hyperphagie, prise de 20 kg en 3 ans	DWM	Amélioration des symptômes positifs mais pas négatifs sous Resperidone plus shunt kysto-péritonéal
	2 ^{ème} cas Garçon 13 ans	Sans antécédents	-Consultation pour agitation, anxiété, palpitations et sueurs, sentiments d'insécurité et phobie scolaire depuis 12 jours -Examen : affect émoussé, anxiété généralisée, sentiment de	DWV	-Traitement par Sertraline, Olanzapine et Valproate de sodium -Amélioration des symptômes sauf la phobie scolaire

			persécution, pas de déficit cognitif ni intellectuel		
	3 ^{ème} cas Homme 45 ans	-Deux neveux psychotiques - il y a 13 ans, hospitalisation pour hallucinations et délire de persécution, -deux récives	-Hospitalisation pour symptomatologie similaire aux précédentes hospitalisations avec hallucinations auditives et délire de persécution -Test neuro psy : léger retard mental, troubles légers de la mémoire	MCM	Amélioration clinique partielle sous Risperidone car toujours sans emploi et socialement isolé.
	4 ^{ème} cas Homme 20 ans	Schizophrénie chez un oncle	-Hospitalisation pour anxiété, agitation, hypochondrie avec symptômes psychotiques : délire, comportement répétitifs -Test neuro psy : retard mental léger, trouble de la mémoire	Kyste arachnoïdien de la fosse postérieure	Amélioration clinique et stabilisation sous Olanzapine et Valproate de sodium

Aimua 2012 (3)	Fille 13 ans	Trouble bipolaire diagnostiqué à l'âge de 11 ans avec aggravation progressive du comportement agressif malgré le traitement	Hospitalisation pour réajustement thérapeutique d'un trouble bipolaire type I résistant	DWV	IRM demandée car macrocéphalie > 60 cm
Ryan 2012 (118)	Fille 14 ans	Familiaux : non connus car adoptée à l'âge de 2 ans	-Adressée par son pédiatre en consultation ambulatoire pour évaluation psychologique suite à idées paranoïdes, perception déformée de la réalité et anxiété sévère avec symptômes physiques -Examen psychiatrique retrouve : hallucinations intra psychiques, délire de persécution,	DWV	Traitée par -Risperidone, -psychothérapie TCC (pour la pensée automatique et la pensée négative) Bonne réponse au traitement

			<p>pensées paranoïaques idées de référence, troubles du sommeil, difficultés de concentration, faible estime de soi et tristesse.</p>		
<p>Kim 2013 (68)</p>	<p>Homme 33 ans</p>	<p>3 hospitalisations pour EDM traités par Mirtazapine, Valproate de sodium et quiétiapine</p>	<p>-Hospitalisation pour anhédonie, perte de l'élan vital, agressivité et impulsivité. -Test neuro psy : QI normal, perception agressive des autres, faible capacité de contrôle des impulsions, facilement en colère, sensibilité aux stimuli extérieurs.</p>	<p>DWV</p>	<p>Amélioration des symptômes dépressifs sous traitement mais persistance de l'impulsivité et de l'agressivité</p>
<p>Bhattachar ya 2013 (17)</p>	<p>Garçon 5 ans</p>	<p>-Retard de cri à la naissance -Retard de fonctionnement social -Convulsions entre 1 an et 3</p>	<p>Consultation externe pour investigations de troubles envahissant du développement avec comportement</p>	<p>DWV</p>	<p>Traité par des thérapies cognitivo- comportementales</p>

		ans diagnostiquées comme épilepsie criptogénique	impulsif, manque d'attention et retard mental léger		
Graf E 2013 (56)	Homme 26 ans		-Hospitalisation pour humeur dépressive, tension psychique et conflit avec les parents, -Examen psychiatrique : agitation psychomotrice, affect émoussé, troubles de l'attention et de la concentration,	DWV	-Examen neuro : Ataxie cérébelleuse
Pandurang i 2013 (101) (2cas décrits)	1 ^{er} cas Homme 26 ans	Sans antécédents	Consultation pour logorrhée, délire de grandeur, comportement inapproprié et familiarités, insomnie, hyperactivité. Symptômes apparus progressivement sur 2 mois Examen : excitation psychomotrice, fuite	MCM	implantation basse des oreilles Examen neuro : hypotonie musculaire, trouble de coordination index-nez traité par Lithium et Risperidone.

			des idées, altération du jugement, faible insight et idées délirantes. Le diagnostic de manie avec symptômes psychotiques a été posé ;		Au 4 ^{ème} jour de traitement, il a présenté délire, confusion et incontinence urinaire.
	2 ^{ème} cas Homme 20 ans	Sans antécédents	-1 ^{ère} hospitalisation pour errance avec fugue, incurie d'installation insidieuse sur 2 ans -Examen psy : ralentissement psychomoteur, négativisme, mutisme, affect émoussé, humeur indifférente Diagnostic retenu : schizophrénie catatonique	MCM	-Examen neuro : hypotonie Traité par Risperidone, il a présenté une dystonie 6 heures après le traitement. Dans les deux cas, les manifestations aiguës des effets secondaires des traitements antipsychotiques même à faible dose ont été à l'origine de l'exploration cérébrale
Karayilan 2013	Femme 35 ans	Sans antécédents	-Consultation pour	MCM	-Examen neuro et

(65)			discours désorganisé et propos inadapté, comportement étrange, -Examen psy : hallucinations auditives et visuelles, idées de référence -Début des symptômes remontant à 5 mois : isolement social, négligence corporelle		EEG normaux Examen neuro et EEG normaux Traitement par Risperidone
Buonaguro 2014 (30)	Femme 29 ans	Suivie depuis 9 ans pour schizophrénie dysthymique	Hospitalisation pour réajustement thérapeutique d'une psychose résistante	DWC	
Blaettner 2014 (19)	Garçon 19 ans	-11 ans : trichotillomanie, traité par Sertraline. -14 ans : diagnostic de troubles obsessionnel compulsif traité par amisulpiride.	1 ^{ère} hospitalisation pour délire de persécution avec symptômes paranoïdes apparus 6 mois après arrêt du traitement. Il a fugué dans le pays voisin car se sentait poursuivi par le gouvernement. Diagnostic : troubles	DWV	

			délirants d'origine organique		
Kvitvik 2014 (77)	Homme 22 ans	Troubles schizophréniques depuis l'enfance, commotion cérébrale	-1 ^{ère} hospitalisation pour incurie, délire de persécution, pensées magiques, labilité émotionnelle, hallucinations auditives et visuelles, anxiété et agressivité. -Chômage et difficultés d'adaptation sociale -Test neuro psy : troubles cognitifs, de l'attention, impulsivité et troubles de la mémoire visuelle -Diagnostic : schizophrénie indifférenciée	DWV	-Examen neuro et EEG normaux Sous Risperidone, rémission totale des symptômes positifs.
Zincir SB 2014 (149)	Femme 30 ans	Psychose chez le frère 2 ans de psychose schizophrénique	Hallucinations auditives et visuelles, sentiment d'insécurité, idées délirantes de	MCM	Examen physique et complémentaire normaux Sous traitement

			<p>référence, labilité émotionnelle, absentéisme au travail, agressivité, troubles du sommeil, idées suicidaires</p> <p>Ralentissement psychique, affect émoussé, absence de discours spontané</p> <p>Test neuro psy : fonctions cognitives altérées, manque d'attention, troubles des mémoires récente et ancienne, troubles de la mémoire visio-spatiale,</p>		<p>retard, réduction des symptômes positifs et négatifs sauf l'isolement social.</p> <p>Examen neuro et EEG normaux</p>
<p>Can 2014 (32)</p>	<p>Homme 32 ans</p>	<p>Suivi de 12 ans pour troubles bipolaires type I</p>	<p>Hospitalisation pour épisode maniaque : insomnie, exaltation de l'humeur, euphorie, logorrhée et agressivité et graphorrhée</p> <p>Test neuro psy : troubles de la mémoire et de l'attention,</p>	<p>DWV</p>	

			difficultés d'apprentissage. Examen neuro et EEG normaux		
Esalmi 2015 (49)	Femme 17 ans	Retard mental	Hospitalisation pour épisode maniaque : insomnie, irritabilité, colère, augmentation de l'appétit, logorrhée, symptômes paranoïaques, mégalomanie, marche sans arrêt	DWM	
Sakalli-Kani 2015 (120)	Femme 57 ans	30 ans de psychose avec plusieurs hospitalisations	Consultation pour délire de persécution, idées d'influence, sentiment de culpabilité, peur de parler afin de ne pas être entendue par les autres, hallucinations visuelles, idées obsessionnelles et affect émoussé. Test neuro psy : déficit de l'attention	MCM	

			sélective et trouble des mémoires de travail et visuelle, troubles du raisonnement abstrait et altération du jugement		
Baliyan 2015 (12)	Garçon 8ans	Epilepsie depuis l'âge de 3 ans hémiparésie droite sans retard mental	Suite à des crises généralisées tonico-cloniques durant un jour, a présenté: hyperactivité, logorrhée, désinhibition, comportement sexuel inapproprié, insomnie Diagnostic : manie sans symptômes psychotiques	DWM	EEG : Décharges épileptiformes focales Traitement : plusieurs molécules ont été testées sans efficacité

6. DISCUSSION :

La méconnaissance de la possibilité de l'association entre un syndrome de Dandy-Walker et des manifestations psychiatriques a conduit à une errance diagnostique dans le parcours de notre patient.

Il s'est retrouvé ainsi pris entre la psychiatrie et la neurologie sans que nous puissions expliquer la corrélation entre les deux atteintes.

Le cas décrit par Blaettner (19) d'une erreur de diagnostic psychiatrique chez un patient atteint d'un syndrome de Dandy-Walker variant présente beaucoup de similitudes avec notre cas :

- Dans le parcours des deux patients, où chaque pathologie neurologique et psychiatrique ont été considérées à part au début de la prise en charge.
- Puis dans la symptomatologie qu'ils avaient présenté : des comportements obsessionnels compulsifs, des troubles psychotiques avec un délire de persécution.

Un autre cas décrit par Papazisis (102) se rapproche cliniquement du notre : des comportements répétitifs, stéréotypés et ritualisés et une agressivité. Gan (53) a aussi décrit un cas avec des comportements répétitifs, stéréotypés et ritualisés.

D'autres similitudes en plusieurs points ont été observées avec les cas rapportés dans la littérature :

- Tableaux cliniques atypiques et polymorphes (Gan Pandurangi)
- Symptômes dépressifs (Li, Kim, Graf)
- Agressivité (Prakash, Turan , Kim)
- Repli et isolement social (Pandurangi , Kvitvik , Gan , Zincir)
- Symptômes psychotiques (hallucinations et persécution) (Turner, Langarica, Ferentinos , Turan , Kumar , Gan , Ryan , Kvitvik)
- Troubles mnésiques (Turner, Gan)
- Hyperphagie (Gan)
- Insomnie (Gan, Kim, Baliyan)
- Mauvaise ou réponse insuffisante au traitement (Lingeswaran, Kumar, Gan, Kim, Pandurangi, Baliyan)

Afin de pouvoir expliquer cette concomitance et la comprendre, plusieurs auteurs se sont intéressés à la question.

En plus des cas de syndrome de Dandy-Walker que nous avons décrits dans la revue de la littérature, d'autres cas de patients associant des lésions cérébelleuses (congénitales ou acquises : accident vasculaire cérébral, tumeurs cérébrales, lésions dégénératives...) et des troubles psychiatriques polymorphes ont été rapportés. **(46), (86), (63) (44), (18).**

Cela nous a questionnés sur cette association : Y a-t-il une relation directe entre l'existence de lésions cérébelleuses et la genèse des troubles psychiatriques ?

Cette concomitance est-elle le fait du hasard ou est-elle dûe à des anomalies du développement neurologique sous-jacent?

Cette question a connu surtout ces dernières années un gain d'intérêt de la part de plusieurs auteurs : Schmahmann, Andreason...

L'implication du cervelet dans les fonctions motrices et de coordination a été largement démontrée. Ainsi son dysfonctionnement se manifeste par une ataxie, une dysmétrie, une dysarthrie, une diplopie et une dysphagie **(125)**

Plus récemment, le rôle attribué au cervelet s'est élargi. Il a été reconnu dans sa contribution à la modulation des fonctions supérieures **(123)** Et dans son implication notamment dans des processus cognitifs, **(10), (57), (4), (75)** affectifs et comportementaux **(124)**.

Schmahmann **(121)** a décrit pour la première fois en 1998 le syndrome cérébelleux congitivo-affectif qui est caractérisé par :

-Une atteinte des fonctions exécutives :

-Raisonnement abstrait, la flexibilité mentale, la fluidité verbale, la planification et la mémoire de travail

-Une atteinte de la cognition visio-spatiale :

-Organisation spatiale et visuelle et de la mémoire visio-spatiale

-Déficit du langage

-Apragmatisme et aprosodie

-Modification de la personnalité :

-Affect émoussé, comportement désinhibé et inapproprié

Pour Manto et Marien, **(87)** le développement de ce nouveau syndrome clinique (le syndrome cérébelleux cognitivo-affectif appelé également syndrome de Schmahmann) a étendu sensiblement le rôle du cervelet à celui d'un modulateur essentiel de neuro cognition et des processus affectifs par l'intermédiaire d'un réseau de connexions cérébello-cérébrales, inscrivant ce syndrome comme troisième pierre angulaire d'ataxie avec le syndrome cérébello-vestibulaire et cérébello-moteur.

Des théories récentes établies à travers des descriptions cliniques, suggèrent le rôle du cervelet dans la physiopathologie des troubles psychiatriques. **(109), (127), (122).**

Ces données ont été appuyées et mises en évidence par des études utilisant des techniques d'imagerie fonctionnelle **(129), (73).**

Les troubles psychiatriques seraient attribués à des perturbations dans les circuits reliant le cervelet aux autres structures cérébrales telles que les structures limbiques.

Des lésions cérébelleuses même minimales et pas très étendues comme le sous type du Dandy-Walker : Mega-cisterna magna qui épargnent le vermis peuvent être associées à une symptomatologie psychiatrique **(78, 50, 140, 76, 101, 65, 149).**

En effet, les images IRM ont montré qu'un certain degré de dysgénésie vermienne peut être retrouvée dans tous les types du Dandy-Walker complexe y compris Mega-cisterna magna.

Des études par imagerie volumétrique quantitative **(36)** retrouvent qu'une hypoplasie cérébelleuse est particulièrement du vermis est souvent associée à des troubles psychiatriques.

Un large spectre de symptômes psychiatriques a été décrit dans le syndrome de Dandy-Walker. Ils varient beaucoup entre les cas allant de symptômes schizophréniques, autisme, mutisme, troubles bipolaires et troubles envahissant du développement. Ceci peut être

expliqué par la variété des anomalies structurelles et anatomiques du cervelet lors de ce syndrome (Dandy-Walker Malformation, Dandy-Walker Variant, Mega-cisterna magna), la sévérité de l'atteinte et à l'association à d'autres anomalies et malformations du système nerveux central ou à d'autres malformations organiques.

Cependant, malgré ce large éventail de symptômes, des caractéristiques communes ont été observées tel que l'âge jeune de survenue, la forte prévalence des déficits cognitifs avec un fonctionnement intellectuel souvent limité ainsi qu'une réponse insuffisante au traitement.

6.1. Relation entre cervelet et schizophrénie :

Plusieurs auteurs ont émis l'hypothèse que le cervelet joue un rôle dans la schizophrénie.(8), (88), (47), (115), (141), (106), (66).

Ils la conceptualisent comme un trouble du développement neurologique (41) établissant ainsi le rôle du cervelet dans la physiopathologie de la schizophrénie.

Andreason (9) a développé la théorie du processus « **Dysmétrie cognitive** » qui serait due à un dysfonctionnement dans le circuit cortico-ponto-thalamo-cortical. Ce dysfonctionnement est à l'origine de modifications des connexions cortico cérébelleuses. L'hypothèse émise est que le cervelet serait au moins en partie à la base des troubles cognitifs et des symptômes cliniques de la schizophrénie. (7).

Le cervelet à travers le réseau des cellules de Purkinji qui sont de petite taille dans le vermis cérébelleux chez les patients schizophrènes (138) et ses noyaux profonds module le traitement des informations entrantes et détecte les erreurs.

Lorsque cette fonction est perturbée, les perceptions deviennent erronées conduisant à des événements mal interprétés. Ceci pourrait être à l'origine des symptômes psychotiques tels que délires et hallucinations (8)

Les travaux récents démontrent la valeur de l'IRM anatomique du cervelet, afin d'identifier les éventuelles anomalies dans les étapes du développement neurologique dans la schizophrénie. Des études par imagerie ont été réalisées afin d'essayer d'établir une association présumée entre une schizophrénie et des anomalies volumétriques du cervelet **(62), (61), .(83)**

Dans toutes ces études, des atrophies cérébelleuses et plus particulièrement du vermis ont été observées chez des patients schizophrènes. Ces études ont établi une corrélation entre le degré de l'hypotrophie et la sévérité des symptômes cliniques. **(96)**

Des anomalies morphologiques au niveau du vermis cérébelleux ont été mises en évidence chez les patients schizophrènes. Elles provoquent des dysmétries cognitives **(145), (95)**.

Des imageries par IRM fonctionnelle ont renforcé ces résultats **(132)**.

Des données morphométriques du vermis cérébelleux en post mortem tendent à confirmer les données tomographiques qui montrent des vermis de taille plus réduite chez les patients schizophrènes comparés aux patients non schizophrènes **(146)**

Malgré toutes ces avancées considérables, le rôle exact du cervelet dans la schizophrénie n'est pas encore complètement élucidé :(Les lésions cérébelleuses sont-elles la cause ou la conséquence de ces manifestations psychiatriques ?). **(131)**

6.2. Relation entre cervelet et troubles bipolaires :

Un rapport entre des lésions du cervelet et les troubles de l'humeur a été établi. **(37)**.

Plusieurs auteurs ont essayé de mettre en évidence cette association.

(80), (79), (128).

Les pathologies cérébelleuses peuvent être à l'origine des changements de l'humeur et des comportements **(116)**.

Delbello et al dans une étude par imagerie quantitative montrent une atrophie cérébelleuse surtout du vermis chez les patients bipolaires, d'autant plus prononcé que les épisodes sont répétés. Cela suggère que l'atrophie peut être un évènement neurodégénératif tardif chez les patients avec de multiples épisodes. **(40)**.

D'autres études par IRM volumétrique, confirment ces résultats **(94), (23), (148)**.

L'imagerie morphologique **(91)** retrouve des anomalies cérébelleuses au niveau de la partie postéro- inférieure du vermis chez des patients avec de multiples épisodes bipolaires.

L'imagerie fonctionnelle dans une étude menée chez des enfants **(35)** retrouve des résultats similaires à ceux des adultes souffrant de troubles bipolaires. Des anomalies neurobiologiques dans le cortex frontal et le vermis cérébelleux étaient présentes chez des enfants présentant des troubles de l'humeur avec un risque familial de troubles bipolaires.

Des liens ont aussi été établis entre :

Des atteintes cérébelleuses et l'autisme **(126), (108)** des lésions cérébelleuses et les troubles de déficit de l'attention-hyperactivité. **(60)**

Des lésions cérébelleuses et les troubles obsessionnels compulsifs **(111)**.

Bien que cette association entre syndrome de Dandy-Walker et symptomatologie psychiatrique puisse être fortuite, il nous paraît important de considérer que ces troubles seraient au moins en partie l'expression d'une anomalie neurodéveloppementale.

Cette possibilité est étayée par des données cliniques : le fait que dans un groupe de patients présentant des anomalies cérébelleuses et plus particulièrement du vermis, certaines manifestations psychiatriques ont été observées.

De même les avancées récentes de l'imagerie ont permis la mise en évidence de ces altérations quantitatives (atrophies) et morphologiques (dysgénésies) dans les troubles psychiatriques.

Une autre possibilité alternative est de considérer que les pathologies cérébelleuses (syndrome de Dandy-Walker) en tant que facteurs de risque parmi les nombreuses connues pour présenter un trouble psychotique ou d'autres troubles mentaux.

A travers ce travail, nous espérons contribuer à une meilleure compréhension de l'association entre les lésions cérébelleuses de façon générale et les manifestations psychiatriques, pour optimiser les prises en charge et éviter des parcours d'errances diagnostiques comme chez notre patient.

Enfin, à travers le cas que nous avons illustré, nous avons voulu aborder un point éthique. Du fait de la rareté de cette pathologie, de sa difficulté de son diagnostic, sa connaissance était limitée. L'incertitude pronostique interdisait aux médecins impliqués dans le conseil anténatal de donner des informations fiables aux parents **(70)**.

De ce fait et jusqu'en 1995, la majorité des fœtus porteurs de cette malformation étaient avortés à la demande des parents. **(1)**

Notre cas a été découvert tardivement. Il est resté longtemps asymptomatique et a « échappé » au diagnostic anténatal ce qui lui a permis de « naître », et d'avoir une vie relativement ordinaire, se marier, avoir des enfants, être inséré socialement et être propriétaire de sa maison.

Certes, depuis l'apparition de la symptomatologie psychiatrique sa qualité de vie a été altérée, mais cela à notre avis n'est pas un motif d'incompatibilité avec la vie.

En enrichissant la littérature de cas de pathologies rares, cela permet de mieux les étudier et approfondir leur connaissance, d'où l'autre intérêt que nous avons voulu donner à notre cas.

7. CONCLUSION

A travers le cas que nous avons décrit, appuyé par les nombreux autres cas rapportés déjà dans la littérature, nous avons essayé de mettre en évidence l'importance du cervelet dans la modulation et le traitement des fonctions supérieures tel que le comportement, la cognition, les affects. Ces fonctions qui étaient négligées ou mal connues il y a quelques décennies.

La littérature de ces dernières années est devenue riche de preuves démontrant que des lésions du cervelet congénitales ou acquises peuvent être à l'origine de manifestations psychiatriques.

Nous espérons à travers ce travail contribuer à renforcer les cas existant afin que les recherches puissent dans le futur aboutir à une meilleure compréhension de la physiopathologie des troubles mentaux et définir le rôle exact d'une atteinte du cervelet dans leur genèse.

8. ABREVIATIONS

DWM : DANDY-WALKER MALFORMATION

DWV : DANDY-WALKER VARIANT

ECT : ELECTRO CONVULSIVOTHERAPIE

EDM : ETAT DEPRESSIF MAJEUR

EEG : ELECTRO ENCEPHALOGRAMME

IRM : IMAGERIE PAR RESONNANCE MAGNETIQUE

MCM : MEGA CITERNE MAGNA

QI: QUOTIENT INTELLECTUEL

TCC : THERAPIE COGNITIVO COMPORTEMENTALE

TDAH : TROUBLE DE DEFICIT DE L'ATTENTION / HYPERACTIVITE

9. BIBLIOGRAPHIE

- 1- Adamsbaum C, Moutard ML, André C, Merzoug V, Ferey S, Quéré MP, et al. MRI of the fetal posterior fossa. *Pediatr radiol* 2004 ; 35 : 124-140.
- 2- ADEL K. AFIFI, RONALD A. BERGMAN. *Functional neuroanatomy: text and atlas* 2nd ed. (McGraw-hill) 2005.
- 3- Aimua F, Dunn NR, Swift RG. Dandy walker variant with treatment-resistant bipolar disorder. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2012 ; 24 :50.
- 4- Akshoomof NA, Courchesne E. A newrol for the cerebellum in cognitive operation. *Behav Neurosci* 1992 ; 106 : 731-738.
- 5- ALBERT L. RHOTON, JR. Cerebellum and fourth ventricle. *Neurosurgery*, 2000; 47(3): 7-27.
- 6- Altman NR, Naidich TP, Braffman BH. Posteriorfossa malformations. *AJNR* 1992 ; 13 : 691-724.
- 7- Andearson NC, O’Leary DS, Cizaldo T, et al. Schizophrenia and cognitive dysmetria : a positron – emission tomography study of dysfunctionnal prefrontal-thalamic-cerebellar circuitry. *Proc Natl Accad Sci usa* 1996 ; 93 : 9985-9990.
- 8- Andreason NC, Pierson R. The role of the cerebellum in schizophrenia. *Biol psychiatry* 2008 ; 64 : 81-88.

- 9- Anreason NC. « Cognitive Dysmetria » as an intergrative theory ie of schizophrenia. Schizophr bull 1998 ; 24 : 2.3-218.
- 10- Bailleux H, De Smet HJ, Paquier PF De Deyn PP, Marien P. Cerebellar neurocognition : insights in to the bottom of the brain. Clin Neurol neurosurg 2008;110 : 763-773.
- 11- Bakhla AK, Sarkhel S, Kumar R. Bipolar I disorder in a patient with Dandy-Walker malformation. Psychiatry Clin Neurosci. 2010 ; 64:212-3.
- 12- Baliyan S., Arya A., Kar S.K. Treatment-resistant mania in Dandy-Walker malformation with seizure disorder: A case report. Journal of Pediatric Neurosciences 2015 10:4 (413-414).
- 13- Barkovich AJ, K jos BO, Norman D Edwards MS : Revised classification of the posterior fosse cysts and cyslikemalformations based on the results of multiplanar MR Imaging. An J Neuroradial 1989 ; 10 : 977-988.
- 14- Barkovich AJ, Norman D. anomalies of the corpus callosum : Correlation with futher anomalies of the brain. AJNR 1988 ; 9 : 493-501.
- 15- Barkovich AJ, Norman D. MR Imaging of the schizencephaly. AJNR 1988 ;9 :297-302.
- 16- Benda CE. The Dandy-Walker syndrome or the so-calledatresia of the foramen of Magendi. J NeuropatholExpNeurol 1954 ; 13 : 14- 29.
- 17- Bhattacharya A, Desarkar P, Haque S. A case of Dandy-Walker variant disorder associated with multiple neuropsychiatric comorbidities managed with behavioral therapy. J Neuropsychiatry Clin Neurosci. 2013 ; 25 :03-4.
- 18- Bielawski M, Bondurant H. Psychosis following a stroke to the cerebellum and midbrain : a case report. Cerebellumataxia 2015 ; 2 : 15-17.

- 19- Blaettner C, Pfaffenberger NM, Cartes-Zumelzu F, Hofer A. Psychiatric misdiagnoses in Dandy-Walker variant. *Neurocase*. 2015;21 :499-500.
- 20- 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* 2003 ; 45 : 320-324.
- 21- Bonnevie K, Brodal A : Hereditary hydrocephalus in the house mouse. IV. The development of the cerebellar anomalies during foetal life with notes on the normal development of the mouse cerebellum. *Skr Norske Vidensk Akad I Nat* 1946 ; 1:1-60.
- 22- BOUCHET A, GUILLERET J. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, le système nerveux central, 2ème éd. (SIMEP, paris), 1991.
- 23- Brambilla P, Harenski K, Nicoletti M, Mallinger AG, Frank E, Cupfer DJ et al. MRI of posterior fossa structures and brain ventricle in bipolar patients. *J psychiatr Res* 2001 ; 35 :313-322.
- 24- Braun JT, Franciosi RA , Mastri AR, Drake RM , O'neil BL. Isotretinoin dysmorphic syndrome. *The Lancet* 1984 ; 3 :506-507.
- 25- Brocklehurst G. The development of the human cerebrospinal fluid pathway with particular reference to the roof of the fourth ventricle. *J anat(Lond)* ; 105 : 467-475.
- 26- Brodal A, Hauglie-Hanssen E. congenital hydrocephalus with defective development of the cerebellar vermis (Dandy-Walker syndrome). *J Neurol Neurosurg psychiatry* 1959 ; 22 :99-108.
- 27- Brodardier C Aicardi J. Dandy-Walker syndrome and agenesis of the cerebellar vermis : diagnosis problems and genetic counseling. *Dev Med Child Neurol* 1990 ; 32 : 285-294.

- 28- **Brown JR: The Dandy-Walker syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW Eds. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam North Holland, 1977;623-646. , (Calabrò F, Arcury T, Jinkins JR : Blake's pouch cyst: an entity within the DandyWalker continuum. Neuroradiology 2000; 42: 290-295.**
- 29- **Bruyere HJ, Visekul C, Opitz JM, Langer LO, Ishikawa S, Gilbert EF : A fetus with upper limb Amelia, “causal regression” and Dandy-Walker defect with an insuldependent diabetic mother. Eur. J. Pediatr 1980; 134: 139-143.**
- 30- **Buonaguro EF, Cimmarosa S, de Bartolomeis A. Dandy-Walker syndrome with psychotic symptoms: a case report. Riv Psichiatr. 2014 Mar-Apr;49 :100-2.**
- 31- **Burton BK. Empiric recurrence risk for congenital hydrocephalus. Birthdefects 1979 ; 15 : 107-115.**
- 32- **Can S.S., Çakmak S. Dandy walker variant and bipolar I disorder with graphomania. Psychiatry Investigation 2014 11:3 (336-339).**
- 33- **Cavalheiro S, Moron AF, Zymberg ST, Dastoli P : Fetal hydrocephalus--prenatal treatment. Childs Nerv Syst. 2003 Aug;19(7-8):561-73. Epub 2003 Aug 08.**
- 34- **Ceballos R, Ch'ien LT, Whitley RJ, Brans YW: Cerebellar hypoplasia in an infant with congenital cytomegalovirus infection. Pediatrics 1976; 57:155-157.**
- 35- **Cecil KM, Delbello MP, Sellars MC, Strakowski SM. Proton magnetic resonance spectroscopy of the frontal lobe and cerebellar vermis in children with mood disorders and familial risk for bipolar disorders. J child Adolesc psychopharmacol 2003 ; 13 : 545-555.**
- 36- **Ciesielski KT, Harris RJ, Hart BL, et al. Cerebellar hypoplasia and frontal lobe cognitive déficits in disorders of early childhood. Neuropsychologia 1997 ; 35 : 643-655.**

- 37- Cutting JC. Chronic mania in childhood : a case report of à possible association with a radiological pictures of cerebellar diseases. *Psycholmed* 1976 ; 6 : 635-642.
- 38- D'agostino AN, Kernohan JW, Brown JK. Dandy-Walker syndrome. *J NeuropatholExpNeurol* 1963 ; 22 : 450-470.
- 39- Dandy WE, BlackfanKD. Internalhydrocephalus : An experimental, clinical an pathologicalstudy. *Am J Dis Child* 1914 ; 8 : 406-482.
- 40- Delbello MP, strakowski SM, Zimmermann ME, et al. MRI analysis of the cerebellum in bipolar disorder : a pilot study. *Neuropsychopharmacology* 1999 ; 21 : 63-68.
- 41- Delisi LE, Sacuma M, Tew W, et al. Schizophrenia as a chronic active brain process : study of progressiv brain structural change subsequent to the onset of schizophrenia. *Psychiatry res* 1997 ; 74 : 129-140.
- 42- Devigne-Larroque A, Guibaud L. dandy-Walker et diagnostic prénatal : apport de l'imagerie et de la génétique. *Les malformations congénitales* 2011 ; 6 : 257-269.
- 43- DUANE E. HAINES. *Neuroanatomy: an atlas of structure, sections, and systems* 6th Ed. Lippincott Williams & Wilkins 2004.
- 44- Duggal HS. Cognitive affective psychosis syndrome in patient with sporadic olivopontocerebellar atrophy. *J Neuro psychiatry Clin Neurosci* 2005 ; 17(2) : 260-262.
- 45- Ebbing K. le syndrome de Dandy-Walker (étude anatomoclinique 2004. Thèse d'exercice. Université de Genève. Suisse.
- 46- Emul M. Co-occurrence of psychiatric symptomes with cerebellarvenous malformation : a case report. *Neuropsychiatric clin Neurosci.* 2010 ; 22(4) : 451-d. E 6-451 e 7.

- 47- Ende G, Hubrich P, et al. Further évidence for altered cerebellar neuronal integrity in schizophrenia. *An J psychiatry*. 2005 ; 162 : 790-792.
- 48- Engelhard HH, Meyer JR. Adult-onset présentation of dandy-Walker Variant in siblings. *Surg neural* 1995 ; 44 : 43-47.
- 49- Eslami Shahrababaki M., Estilae F., Mehdizadeh Zare Anari A. Bipolar disorder in a young girl with dandy-walker syndrome. *European Psychiatry* 2013 ; 28 : 123-126.
- 50- Ferentinos PP, Kontaxakis VP, Havaki-Kontaxaki BJ, Paplos KG, Pappa DA, Soldatos CR. Refractory psychosis and prominent cognitive deficits in a patient with mega-cisterna magna. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry*. 2007 30; 561-3.
- 51- Forestier D, Listrat A, Priner M, Gaubert AS, Kemoun AS, Paccalin M. diagnostic tardif d'un syndrome de Dandy-Walker révélé par des troubles de la marche chez le sujet âgé. *Rev med interne* 2008 ; 29 : 421-423.
- 52- Friede RL. *Developmentalneuropathology* .2nded. Berlin, Germany : Springer-Verlog, 1989 ; 347-371.
- 53- Gan Z, Diao F, Han Z, Li K, Zheng L, Guan N, Kang Z, Wu X, Wei Q, Cheng M, Zhang M, Zhang J. Psychosis and Dandy-Walker complex: report of four cases. *Gen Hosp Psychiatry*. 2012 ; 34 :102.-102.11.
- 54- Gibson JB. Congenital hydrocephalus due to atresia of the foramen of Magendi. *J Neuro pathol Exp Neurol* 1955 ; 14 : 244-262.
- 55- Golden JA, rorke LB, Bruce DA ; dandy-Walker and associated anomalies. *Pediat Neurosci* 1987 ; 13 : 38-44.
- 56- Graf H, Franke B, Abler B. Cerebellar cognitive affective syndrome in Dandy-Walker variant disorder. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2013 ;25 : 45-6.

- 57- Hart H. The cerebellum, cognition and behaviour. *Dev Med Child Neurol* 2011 ;53 :1069-1070.
- 58- Hart HN, Malamud N, Ellis WG, The Dandy-Walker syndrome. A clinicopathological study based on 28 cases. *Neurology* 1972 ; 22 : 771-780.
- 59- Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D, Sainte-Rose C, Hoppe- Hirsch E. The Dandy-Walker malformation. *J Neurosurg* 1984 ; 61 : 515-522.
- 60- Hove MJ, Zeffiro TA, Biederman J, Li Z , Valera EM. Postural sway and regional cerebellar volume in adults with attention deficit/ hyperactivity disorder. *Neuroimage Clin* .2015 ;8 :422-428.
- 61- Ichimiya T, Okubo Y, Suhara T, et al. (Reduced) volume of the cerebellar vermis in neuroleptic, naive schizophrenia. *Biol psychiatry* 2001 ; 49 : 20-27.
- 62- Joyal CC, Pennanen C, Tiihonen E, et al. MRI volumetry of the vermis and the cerebellar hemisphere in man with schizophrenia. *Psychiatry res* 2004 ; 131 : 115-124.
- 63- Jurjus GJ, Weisskum Joskin GE. Schizophrenia-like psychosis and cerebellar degeneration. *Schizophr Res* 1994 ; 12(2) : 183-184.
- 64- Kaplan LC. Congenital Dandy-Walker malformation associated with first trimester warfarin : a case report and literature review. *Teratology* 1985 ;32 :333-337.
- 65- Karayilan S., Erol A. Schizophrenia and Mega Cisterna Magna: A case report. *Klinik Psikofarmakoloji Bulteni* 2011 21 ; 2 : 194-195.
- 66- Katsetos CD, Hyde TM, Herman MM. Neuropathology of the cerebellum in schizophrenia - an update : 1996 and future directions. *Biol psychiatry* 1997 ; 42 : 213-224.

- 67- **KEITH L. MOORE, ARTHUR F. DALLEY II. Clinically Oriented Anatomy, 5th éd. (Lippincott Williams & Wilkins) 2006; 7:901.**
- 68- **Kim J.H., Kim T.H., Choi Y.C., Chung S.-C., Moon S.W. Impulsive behavior and recurrent major depression associated with dandy-walker variant. Psychiatry Investigation 2013 10:3 (303-305).**
- 69- **Klein O, Pierre – Kahn A, Boddaert N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-walker malformation : Prenataldiagnosis and prognosis. Child's Nerv Syst 2003 ; 19 : 484-489.**
- 70- **Klein O, Pierre-Kahn A. La malformation de Dandy-Walker. Neurochirurgie 2006 ; 52 :347-356.**
- 71- **Kollias SS Dandy-walker. Syndrome. Encyclopedia of Neurological Sciences .2014 ; 2nd :935-941.**
- 72- **Kollias SS, Ball WS, Prenger EC. Cystic malformations of the posterior fosse : differential diagnosis clarified through embryologic analysis. Radiographics 1993 ; 13 : 1211-1231.**
- 73- **Konarski JZ, Mc Intyre RS, Grupp LA, Kennedy SH. Is the cerebellum relevant in the Circuitry of neuropsychiatric disorders?. J psychiatry Neurosci 2005 ; 30 : 178-186.**
- 74- **Koyama J, Watanabe S, Iwakawa Y, Fukuda C A case of Dandy-Walker malformation : consideration of the teratogenic period and sleep structures. Brain Dev 1988 ; 10 : 392-6.**
- 75- **Koziol LF, Budding D, Andreason N, D'arrigo S, Bulgheroui S, Imamizu H, et al. Consensus Paper : the cerebellum's rôle in movement and cognition. Cerebellum 2014 ; 3 : 151-177.**
- 76- **Kumar S. Sur S, Singh A. Mega cistern magna associated with recurrent catatonia: A case report. Indian Journal of Psychiatry 2011 53:5. 1: 92-99.**

- 77- Kvitvik Aune I, Bugge E. Schizophrenia in a young man with Dandy-Walker variant. *Biol Psychiatry*. 2014 Mar 1;75 :e9-10.
- 78- Langarica M1, Peralta V. Psychosis associated to megacisterna magna]. *An Sist Sanit Navar*. 2005; 28:119-21.
- 79- Lanterbach EC. Bipolar disorders, dystonia, and compulsion after dysfunction of the cerebellum, dentatorubrothalamic tract, and substantia nigra. *Biol psychiatry* 1995 ; 40 : 726-730.
- 80- Lanterbach EC. Cerebellar sub cortical circuits and mania in cerebellar disease. *J Neuro psychiatry Clin Neurosci* 2001 ; 13 : 112-114.
- 81- Larssell O Jansen J. The comparative anatomy and histology of the cerebellum. The human cerebellum, cerebellar connections and cerebellar cortex ; Minneapolis : University of Minnesota Press, 1972.
- 82- Lemire RJ, Loeser JD, Leach RW, Ellsworth CA. Normal and abnormal development of human nervous system. Hagerstown, Md : Harper and Row, 1975 ;144-163.
- 83- Levett JJ, Mc Carley RW, Nestor PG, et al. Quantitative volumetric MRI study of the cerebellum and vermis in schizophrenia : clinical and cognitive correlate. *AM J psychiatry* 1999 ; 156 : 1105-1107.
- 84- Li H, Chen Q, Liu W. Adult asymptomatic case of Dandy-Walker syndrome associated with bipolar disorder. *Acta Neuropsychiatrica*, 2008 ; 20 : 170-171.
- 85- Lingeswaran A, Barathi D, Sharma G. Dandy-Walker variant associated with bipolar affective disorder. *J Pediatr Neurosci*. 2009 ; 4: 131-132.

- 86- Lu ML, Yeh IJ. Onset psychosis after cerebellum pathology . A Case report. *Gen Hosp psychiatry* 2001 ; 23 (1) : 41-42.
- 87- Manto M, Marien P. Schmahmann syndrome- identification of the thirdcornerstone of clinicalataxiology. *Cerebellumataxia*. 2015 ; 2 : 1-2.
- 88- Martin P, Albers M. Cerebellum and schizophrenia : a selectivereview .*Schizophr bull* 1995 ; 21 : 240-250.
- 89- Matsumaru Y, Noguchi S, Egashira T, Takano S, Yamada Y, Maki Y, Nose T : A case of asymptomatic Dandy-Walker syndrome with cerebellar hemorrhage. *No Shinkei Geka* 1992; 20:1103-1106.
- 90- Mc cormack WM, Shen JJ, Curry SM, Berend SA , Kashork C , Pinar H , et al. Partial deletion of the long arm chromosome 13 associated with holoprosencephaly and the dandy-walker malformation . *Am J Med Genet* 2003 ; 384 -389.
- 91- Mills NP, Delbello MP, Adler CM, Strakowski SM. MRI analysis of cerebellar vermal abnormalities in bipolar disorder. *AM J psychiatri* 2005 ; 162 ; 1530-1532.
- 92- Mohanty A.: Endoscopic third ventriculostomy with cystoventricular stent placement in the management of dandy-walker malformation: technical case report of three patients. *Neurosurgery*. 2003 Nov;53(5):1223-8; discussion 1228-9.
- 93- Murry JC, Jhanson JA, Bird TD. Dandy-Walker malformation : etiologic heterogeneity and empiric recurrence risks. *Clin Genet* 1985;28 : 272-283.
- 94- Nasrallah HA, Jacoby CG, Mc Calley-Whitters M. cerebellar atrophy in schizophrenia and mania. *Lancet* 1981 ; 1 : 1100-1102.
- 95- Nopoulos PC, Ceiley JW, Gailis EA, Andreason NC. An MRI study of cerebellar vermis morphology in patients with schizophrenia evidence in support of the cognitive dysmetria concept .*Biol Psychiatry*, 1999 ; 46 : 703-711.

- 96- Okugawa G, Sedval G, Nordstrom M, et al. Selective reduction of the posterior superior vermis in new men with chronic schizophrenia. *Schizophr Res* 2002 ; 55 : 61-67.
- 97- Olson GS , Malpe CE, Kaplan AM , Spataro J. Dandy-Walker malformation and associated cardiac anomalies. *Child's brain* 1981 ; 8 : 173-80.
- 98- Ondo WG, Delong GR. Dandy-Walker syndrom presenting as opisthotonus proposed pathophysiology. *Pediatr neurol* 1996 ; 14 : 165-168.
- 99- ORHAN ARSLAN. *Neuroanatomical basis of clinical neurology* (Parthenon publishing group), 2001.
- 100- Osenbach RK, Menezes AH :Diagnosis and Management of the Dandy-Walker Malformation : 30 years of experience. *Pediatr. Neurosurg* 1992;18:179-189.
- 101- Pandurangi S, Pandurangi A, Matkar A, Shetty N, Patil P. Psychiatric manifestations associated with mega cisterna magna. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2014 Apr 1;26 :169-71.
- 102- Papazisis G, Mastrogianni A, Karastergiou A. *Schizophr Res.* Early-onset schizophrenia and obsessive-compulsive disorder in a young man with Dandy-Walker variant. 2007 ;93 :403-5.
- 103- Parisi MA, Dobyns WB. Human malformations of the unidbrain and lundbrain : review and proposed classification schem. *Mal Genet Metab* 2003 ; 80:36-53.
- 104- Pascual-Castroviejo I, Velez A, Pascual-Pascual SI, Roche MC, Villarejo F, DandyWalker malformation: analysis of 38 cases : *Childs Nerv Syst* 1991;7:88-97.
- 105- Peterson DI, Stirling K, Pena AM : Dandy-Walker syndrome without hydrcephalus in an adult. *Bull. clin. Neurosci* 1983;48:115-121.

- 106- Picard H, Amado I, Mouchet-Mages S, olié JP, Krebs MO. The role of the cerebellum in schizophrenia. An update of clinical, cognitive and fucntionnal evidences. *Schizophr bull* 2008 ; 34 : 155-172.
- 107- Pichiecchio A, Decio A, Di Peric, Parazzini C, Rossi A, Signorini S. Acquired Dandy-Walker malformation and cerebellarhemorrhage : Use fulmen of serial MRI 2016 ; 20 : 188-191.
- 108- Pierce K, Courchesne E : Evidence for a cerebellar role in reduced exploration and stereotyped bahavior in autism. *Biol Psychiatry* 2001;49:655-664.
- 109- Pollak L, Klein C, Rabey JM, Schiffer J. Posterior fossa lesions associated with neuropsychiatric symptomatology. *Int Neurosci* 1996 ; 87:119-126.
- 110- Prakash R, Singh LK, Kour J, Mishra B, Lakra A. Psychiatric comorbidities in Dandy-Walker variant disorder. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2009 ;21 :477-9.
- 111- Pujol J ,Soriano-Mas C , Alonso P,Gardoner N, Menchon JM , Dens J , Vallejo J. Mapping structural brain alterations in obsessive-compulsive disorder. *Arch Gen Psychiatry* 2004 ;61 :720-730.
- 112- Raimondi AJ, Samuelson G, Yarzagaray L, Norton T : Atresia of the foramina of Luschka and Magendie: the Dandy-Walker cyst. : *J Neurosurg* 1969;31:202-216.
- 113- Raybaud C.Cystics malformations of the poterior fossa abnormalities associated with developement of the roof of the fourth ventricule and adjoit meningeal structure.*JNeuroradiol* 1982 ;9 :103-133.
- 114- Reddy P, Vannemreddy PS, Grier L, Nanda A : Dandy-Walker syndrome : presentation of the congenital malformation in an older patient. *J La State Med Soc* 2000;152:31-34.

- 115- Reyes MG, Gordon. A. Cerebellar vermis in schizophrenia. *Lancet*. 1981 ; 2 : 700-701.
- 116- Rischter S, Schoch B, Kaiser O, Groetschel H, Dimitrova A, Hein-Kropp C, et al Behavioral and affectives changes in children and adolescents with chronic cerebellar lesions. *Neuro sci lett* 2005 ; 381 : 102-107.
- 117- Russ PD , Pretorius DH, Johnson MJ .Dandy-Walker syndrome : a review of 15 cases evaluated by prenatal sonography.*Am J Gynecol* 1989 ;161 :401-406.
- 118- Ryan M, Grenier E, Castro A, Nemeroff CB. New-onset psychosis associated with dandy-walker variant in an adolescent female patient. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2012 ;24 :241-6.
- 119- Sachs AL : Congenital anomaly of the cerebellar vermis. *Arch pathol* 1941 ; 32 : 52- 63.
- 120- Sakalli-Kani A., Ince E., Aksoy-Poyraz C., Duran A. Comorbid schizophrenia and Obsessive compulsive disorder associated with mega cisterna magna: A case report. *Klinik Psikofarmakoloji Bulteni* 2014 ; 24 : 273-279.
- 121- Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrom. *Brain* 1998 ; 121 (pt 4) : 561-579.
- 122- Schmahmann JD, Weilburg JB, Sherman JC. The neuropsychiatry of the cerebellum-insights from the clinic. *The cerebellum* 2007 ; 6 : 254-267.
- 123- Schmahmann JD. An emerging concept : The cerebellar contribution to higher fonction. *Arch Neurol* 1991 ; 48 : 1178-1187.
- 124- Schmahmann JD. Caplan D. Cognition, emotion and the cerebellum. *Brain* 2006 ; 129(pt2) : 290-292.

- 125- Schmahmann JD. Disorders of the cerebellum : Ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2004 ; 16(3) : 367-378.
- 126- Schmahmann JD. The cerebellum in autism. clinical and anatomic perspectives. In : Bauman ML, Kemper TL, eds. *The neurobiology of autism* . Baltimore , John Hopkins University Press ; 1994 : 195-226.
- 127- Schmahmann JD. The rôle of the cerebellum in affect and psychosis. *Journal of Neurolinguistics* . 2000 ; 13 : 189-214.
- 128- Schutter DJ, Van Honk J. The cerebellum on the rise in human emotions. *Cerebellum* 2005. 4 : 290-294.
- 129- Shakiba A. The rôle of the cerebellum in neurobiology of psychiatric disorders. *Neurol Clin*. 2014 ; 32(4) : 1105-1115.
- 130- Sidana A., Sarkar S., Sivaprakash B. A case of tardive dyskinesia in a schizophrenic patient with Dandy Walker variant. *Indian Journal of Psychiatry* 2012 54. 1 (S85).
- 131- Snider SR. Cerebellar pathology in schizophrenia - cause or conséquence ? *Neurosci bio behav Rev*. 1982 ; 6 : 47-53.
- 132- Stoodly CJ, Schmahmann JD. Functional topography in the human cerebellum : a meta-analysis of neuro imaging studies. *Neuro image* 2009 ; 44 : 489-501.
- 133- SUSAN STANDRING. The anatomical basis of clinical practice. *Gray's anatomy*, 39th Ed (Elsevier), 2008.
- 134- Sutton JB. The lateral recesses of the fourth ventricle : Their relation to certain cysts and tumors of the cerebellum and to occipital meningoceles. *Brain* 1887 ; 9 : 352-361.

- 135- Taggart JK, Walker AE. Congenital atresia of the foramina of Luschka and Magendie. *Arch Neural* 1942 ; 48 : 583-612.
- 136- Tal Y, Freigang B, Dunn HG, Durity FA, Moyes PD: Dandy-Walker syndrome: analysis of 21 cases. *Dev Med Child Neurol* 1980;22:189-201.
- 137- TenDonkelaar HJ, Lammeus M, Wesseling P, Thijssen H.O.M, Renier WO. Development and developmental disorders of the human cerebellum. *J Neural* 2003 ; 250:1025-1036.
- 138- Tran KD, Smuzer GS, Doty RL, Arnold SE. Reduced Purkinje cell size in the cerebellar vermis of elderly patients with schizophrenia. *Am j psychiatry* 1998 ; 155 : 1288-1290.
- 139- Tuchmann-Duplessis H, Auroux M, Haegel P : Organogénèse. In : Auroux M et Haegel P : Embryologie. Travaux pratiques-enseignement dirigé. Eds. Masson, 1982, 3e édition, pp. 32-77.
- 140- Turan T., Beşirli A., Asdemir A., Özsoy S., Eşel E. Manic episode associated with mega cisterna magna. *Psychiatry Investigation* 2010 7:4 305-307.
- 141- Turner R, Schiavetto A. The cerebellum in schizophrenia : a case of intermittent ataxia and psychosis - clinical, cognitive and neuroanatomical correlates. *J neuropsychiatry clin neurosci* 2004 ; 16 : 400-408.
- 142- Turner SJ, Poole R, Nicholson MR, Ghadiali EJ. Schizophrenia-like psychosis and Dandy-Walker variant. *Schizophr Res.* 2001 ; 48 :365-7.
- 143- Ulm B, Ulm MR, Deutinger J, Bernaschek G : Dandy-Walker malformation diagnosed before 21 weeks of gestation : associated malformations and chromosomal abnormalities. *Ultrasound Obstet. Gynecol* 1997;10:167-170.

- 144- **WARREN H. LEWIS, HENRY GRAY. Anatomy of the human body. Gray's anatomy 20th éd. 2000.**
- 145- **Wassink TH, Andreason NC, Nopoulos P, Flaum M. Cerebellar morphology as a predictor of symptom and psychosocial outcome in schizophrenia. Biol psychiatry 1999 ; 45 : 41-48.**
- 146- **Weinberger DR, Kleinman JE, Luchins DJ, Bigelow LB, Wyatt RJ. Cerebellar pathology in schizophrenia : a controlled post mortem study. AM J psychiatry 1980 ; 137 : 359-361.**
- 147- **Wisniewskik, Dambaska M, Sher JH, Qaziq : A Clinical neuropathological study of the foetal syndrome. Neuropédiatrics 1983 ; 14 : 197-201.**
- 148- **Yates WR, Jacoby CG, Andreason NC. Cerebellar atrophy in schizophrenia and affective disorders. AM J psychiatri 1987 ; 144 : 465-467.**
- 149- **Zincir S.B., Kivilcim Y., Izi F., Semiz U.B. Schizophrenia-like psychosis and dandy-walker variant comorbidity: Case report. Psychiatry Investigation 2014 11:1 (102-104).**

SERMONT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés.

Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences.

Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.

Résumé :

Le syndrome Dandy-Walker est une malformation congénitale rare de la fosse cérébrale postérieure. Il comprend la malformation de Dandy-Walker, le Dandy-Walker variant et la méga grande citerne.

Il se caractérise par la triade anatomique suivante :

- Une dilatation kystique de quatrième ventricule
- Une dysgénésie du vermis cérébelleux
- Une position surélevée de la tente du cervelet

L'objectif principal de ce travail était de répondre à la question du rôle d'une lésion du cervelet telle qu'une malformation dans le syndrome de Dandy-Walker dans la genèse des troubles psychiatriques.

Pour y répondre, nous avons, dans un premier temps, fait un rappel sur l'embryologie et l'anatomie du cervelet, puis nous avons résumé les connaissances actuelles et les notions récentes du syndrome de Dandy-Walker.

Dans un second temps, nous avons présenté le cas clinique d'un patient atteint d'un syndrome de Dandy-Walker et qui a présenté des troubles psychiatrique secondaires.

Suivi d'une revue de littérature systématique de tous les cas similaires décrits. Nous avons répertorié 31 cas, le premier étant décrit par Turner en 2001.

Enfin, nous avons discuté nos données en prenant appui sur les différentes hypothèses et preuves avancées par plusieurs auteurs pour expliquer l'impact du cervelet dans l'apparition des troubles psychiatriques.

Mots clés : syndrome de Dandy-Walker, malformation du cervelet, kyste de la fosse cérébrale postérieure, troubles psychiatrique, dysplasie du vermis.

Abstract:

The Dandy-Walker syndrome is a rare congenital malformation of the posterior fossa. It includes Dandy-Walker malformation, Dandy-Walker variant and the mega-cisterna magna.

It is characterized by the following anatomical triad:

- A cystic dilatation of the fourth ventricle
- A dysgenesis of the cerebellar vermis
- An elevated position of the tentorium

The main objective of this work was to answer the question of the role of a lesion such as a malformation of the cerebellum in the Dandy Walker syndrome in the pathogenesis of psychiatric disorders.

To answer this, we have, firstly, on a point of embryology and anatomy of the cerebellum, then we summarized the current knowledge and recent concepts Dandy Walker syndrome.

Secondly, we presented the clinical case of a patient with Dandy Walker syndrome and who presented secondary psychiatric disorders.

Followed by a systematic review of the literature of all similar cases described. we identified 31 cases, the first being described by Turner in 2001.

Finally, we discussed our data by relying on various assumptions and proven by several authors to explain the impact of the cerebellum in the development of psychiatric disorders.

Keywords : Dandy-Walker syndrome, malformation of the cerebellum, cyst of the posterior fossa, psychiatric disorders, dysplasia of the vermis.