

Middelijncysten in de fossa posterior

H. Delye en F. Van Calenbergh

Bij screeningsechografie tijdens de zwangerschap worden soms cysteuze afwijkingen van de achterste schedelgroeve gezien. Deze misvormingen behoren vanuit embryologisch standpunt tot een continuüm dat het dandy-walkercomplex genoemd wordt. Hiertoe behoort de klassieke dandy-walkermisvorming, gekenmerkt door agenese van de vermis, een hoog ingeplant tentorium en een vergrote achterste schedelgroeve, naast de dandy-walkervariant, de Blake's-pouch-cyste en de megacisterna magna. De prognose van de dandy-walkermisvorming en de dandy-walkervariant is afhankelijk van de aanwezigheid van geassocieerde afwijkingen, zowel in het centraal zenuwstelsel als systemisch. Het is belangrijk de differentiële diagnose te stellen met retrocerebellaire arachnoidale cysten die een gunstige prognose hebben. In de prenatale diagnose wordt de MRI-scan steeds belangrijker, aangezien hiermee zowel de diagnose als de geassocieerde anomalieën met een hoge zekerheidsgraad kunnen worden vastgesteld. Wanneer de diagnose postnataal wordt gesteld, moet ook de secundaire hydrocefalus behandeld worden. Hiertoe kan een ventriculo-peritoneale of cysto-peritoneale shunt, een endoscopische ventriculostomie of cystostomie verricht worden. De MRI-scan speelt ook hierbij de hoofdrol, om de toegankelijkheid en de doorstroming van de hersenkamers en de cyste te evalueren en zo te bepalen welke therapie de voorkeur geniet.

(Tijdschr Neurol Neurochir 2008;109:249-57)

Inleiding

Echografisch vastgestelde cysten in de fossa posterior vormen een moeilijk diagnostisch vraagstuk en soms een ethisch dilemma: zijn de afwijkingen zo ernstig dat het aangewezen is om pril leven af te breken of zijn de afwijkingen slechts varianten van het normale? Verloskundigen en kinderartsen die met deze afwijkingen geconfronteerd worden, zullen bij het nemen van een therapeutische beslissing het advies van de deskundige neuroloog/neurochirurg inwinnen. Dit artikel beoogt daarom een overzicht te geven van de verscheidene cysteuze afwijkingen van de middel-lijnstructuren in de achterste schedelgroeve. In dit artikel worden de oorsprong, de kenmerken en de prognose besproken en wordt geprobeerd een leidraad te bieden voor een correct prenataal advies.

Embryologie

De meeste cysteuze afwijkingen in de achterste schedelgroeve of fossa posterior zijn het gevolg van een foutieve aanleg van de vermis en de vierde ventrikel tijdens de embryonale fase. Gedurende de eerste 5 weken van de embryologische ontwikkeling ontstaat de indeling van de hersenen: eerst sluit de neurale buis en vervolgens ontstaan verbredingen op het craniale uiteinde, die de eerste 3 hersenblaasjes vormen (prosencefalon, mesencefalon en rhombencefalon). De hersenen zijn dus essentieel georganiseerd als een buisvormige structuur met een centraal vochtkanaal dat de hersenkamers zal vormen. Tussen deze hersenblaasjes plooit de neurale buis op zichzelf terug in een mesencefale, cervicale en pontiene plooi. Uit het prosencefalon ontstaan het telencefalon (grote

Auteurs: dhr. drs. H. Delye en dhr. prof. dr. F. Van Calenbergh, afdeling Neurochirurgie, Universitair Ziekenhuis Leuven, Leuven, België.

Correspondentie graag richten aan dhr. prof. dr. F. Van Calenbergh, neurochirurg, Universitair Ziekenhuis Leuven, afdeling Neurochirurgie, Herestraat 49, 3000 Leuven, België, Tel: +32 (0)16 34 42 90, e-mailadres: neurochirurgie@uzleuven.be

Trefwoorden: Blake's-pouch-cyste, cerebellaire vermishypoplasie, dandy-walkermisvorming, dandy-walkervariant, megacisterna magna, retrocerebellaire arachnoidale cyste.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Ontvangen 9 mei 2008, geaccepteerd 15 augustus 2008.



Figuur 1. Sagittaal (A) en horizontaal (B) T2-gewogen MRI-beeld van een patiënt met dandy-walkermisvorming. Bemerkt de grote cyste, communicerend met de vierde ventrikel (a), de hypoplastische, craniaalwaarts verplaatste vermis (b), en de horizontaal verlopende sinus rectus (c). De achterste schedelgroeve is ook duidelijk vergroot.

hersenen) en het diencefalon (thalamus en basale ganglia). Het mesencefalon vormt het craniale uiteinde van de hersenstam. Het rhombencefalon splitst zich op in metencefalon en myelencefalon. Het metencefalon evolueert tot de pons, de vermis en het cerebellum. Het myelencefalon geeft gestalte aan de medulla oblongata.¹

De ontwikkeling van het metencefalon wordt gecontroleerd door de isthmus, een controlecentrum dat zich in de vijfde en zesde week ontwikkelt tussen mesencefalon en metencefalon. De dorsolaterale wand van het metencefalon verdikt en vormt het cerebellair primordium. Dit is een verdikking die eerst naar lateraal en dorsaal uitgroeit en vervolgens naar de middellijn zal toegroeien. De dorsale dekplaat van het metencefalon wordt op hetzelfde ogenblik dunner en vormt het dak van de vierde ventrikel, bestaande uit een ependymlaag en de gevasculariseerde pia mater van de tela choroidea, structuren die de plexus choroideus vormen. Tussen de zevende en dertiende week sluit het cerebellair primordium op de middellijn, met vorming van de vermis en de primitieve hemisferen van het cerebellum. Deze hemisferen zullen in de volgende maanden opgedeeld worden in windingen. Dit proces duurt tot de zevende maand postnataal.

Het dak van de vierde ventrikel zal in de zesde en zevende week van de ontwikkeling door de zich ontwikkelende plexus choroideus opgedeeld worden in

een rostraal en een caudaal deel. Het rostrale deel wordt opgenomen in de tela choroidea. In de zevende en achtste week ontstaat de recessus lateralis, die tussen de veertiende en zeventiende week zal openen met vorming van het foramen van Luschka. Opmerkelijk is dat bij ongeveer 20% van normaal ontwikkelde mensen deze laterale foramina niet opengaan. Tegelijkertijd zal ook het caudale deel van het dak van de vierde ventrikel naar posterieur uitstulpen. Deze uitstulping wordt 'Blake's pouch' genoemd en vertoont eveneens een opening: het mediaan gelegen foramen van Magendie.^{1,2,3}

Diagnose en indeling

Een verstoring in de aanleg van het dak van de vierde ventrikel, de vermis en de hemisferen van het cerebellum, kan aanleiding geven tot een cysteuze misvorming in de achterste schedelgroeve. Dergelijke misvormingen kunnen variëren van een discrete vormvariant tot een ernstige afwijking.

Aparte entiteiten kunnen worden onderscheiden: de dandy-walkermisvorming, de megacisterna magna, de persisterende Blake's-pouch-cyste, et cetera. Het toenemende begrip van de embryologische oorsprong van deze afwijkingen heeft er voor gezorgd dat deze niet meer beschouwd worden als losstaande entiteiten, maar als een continu spectrum, het dandy-walkercomplex. Dit kan variëren van de klassieke

Tabel 1. Niet-volledige lijst van karyotypes die geassocieerd zijn met dandy-walkercomplex-afwijkingen.

trisomie: 18, 9, 13, 21, 10,
triploidie
45, X
partiële duplicatie: 5p, 8p, 8q, 11q
deletie: 2q, 3q, 6p

dandy-walkermisvorming tot de banale megacisterna magna.

Tegenwoordig worden uitgesproken afwijkingen reeds prenataal op echografie ontdekt. De subtielere vormen worden postnataal naar aanleiding van een hoofdtrauma of vage symptomen ontdekt. In elke situatie verdient het de voorkeur een MRI te verrichten. Dit onderzoek, dat ook bij zwangere vrouwen veilig uitgevoerd kan worden, laat immers toe om niet alleen de anatomie in groot detail te bestuderen, maar ook om zogeheten flow-voidopnames te maken. Hierbij kunnen de toegankelijkheid van de hersenkamers en de circulatie van het hersenvocht door de hersenkamers en de cyste bestudeerd worden. Vaak volstaat het om fijne sagittale T2-gewogen beelden te ver-

vaardigen. Bij twijfel kan (postnataal) cine-MRI worden verricht om de liquorflow te bestuderen. Dit laat toe de diagnostiek te verfijnen en biedt de mogelijkheid om op basis van de stoornis in de liquorflow te beslissen tot therapie. Er is immers geen consensus welk type afleiding het beste gebruikt kan worden: ventriculo-peritoneaal, cysto-peritoneaal, of endoscopische ventriculostomie? De studie van de hersenvochtcirculatie kan hierin een leidraad zijn.⁴

Dandy-walkermisvorming

De Dandy-walkermisvorming, beschreven door Dandy en Blackfan in 1914 en later door Taggart en Walker in 1942, is morfologisch het meest uitgesproken en daardoor het best gedefinieerd in de literatuur, hoewel tussen verschillende publicaties subtiele variaties voorkomen. Er is een grote middellijncyste van de fossa posterior die communiceert met de vierde ventrikel. De vermis is niet of nauwelijks aangelegd en naar craniaal verplaatst. Het tentorium is hoger dan normaal ingeplant, evenals de sinus transversus. De sinus rectus, die het veneuze bloed van de vene van Galen naar het confluens sinuum voert, verloopt hierdoor nagenoeg horizontaal. De achterste schedelgroeve is groter dan normaal (zie *Figuur 1*, pagina 250). Beeldvorming toont de afwezigheid van de plexus choroideus in de vierde ventrikel en de cyste. Er is duidelijke liquordoorstroming vanuit de ventrikels naar de cyste, maar geen doorstroming vanuit de

Tabel 2. Frequent geassocieerde afwijkingen bij dandy-walkercomplexmisvormingen.

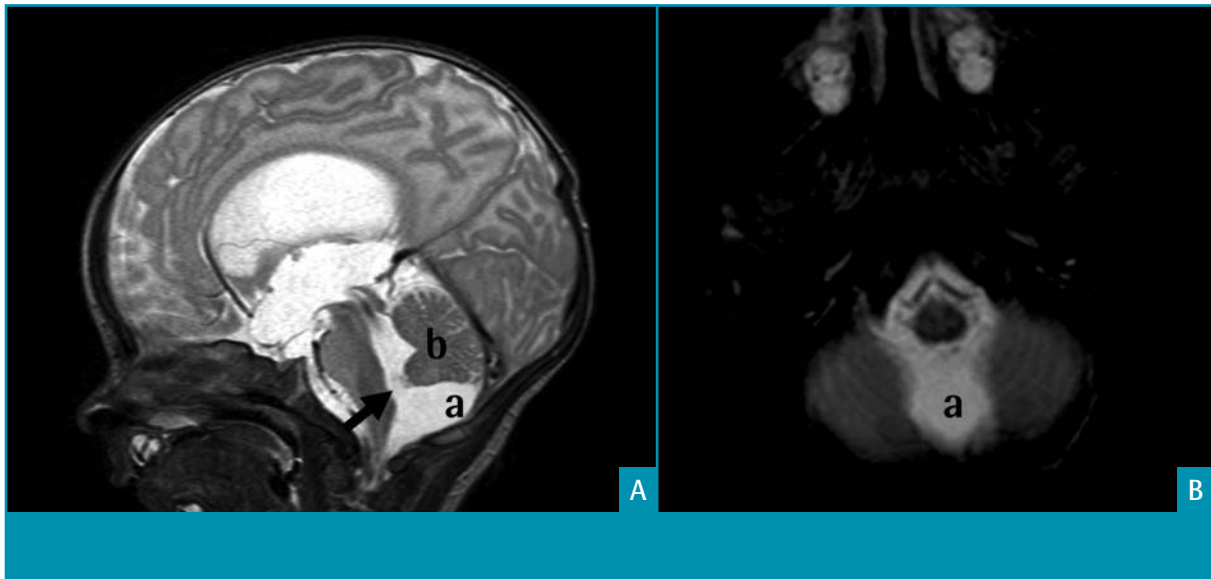
Afwijkingen binnen het centraal zenuwstelsel	<ul style="list-style-type: none"> - aanlegstoornis corpus callosum - interhemisferische cyste - gyrale anomalie - heterotope grijze stof - occipitale meningocoele hersenstamafwijking - hamartoom
Cardiovasculaire afwijkingen	<ul style="list-style-type: none"> - ventrikel-septumdefect - patente ductus arteriosus - transpositie van de grote arteriën - congenitale pulmonaalstenose
Urogenitale afwijkingen	<ul style="list-style-type: none"> - vesico-uretrale reflux - hydrocoele polycysteuze nieren
Intestinale afwijkingen	<ul style="list-style-type: none"> - megarectum - megasigmoid - duodenale atresie



Figuur 2. Sagittaal T1-gewogen (A) en horizontaal T2-gewogen (B) MRI-beeld van een patiënt met dandy-walkervariant. Merk de kleinere retrocerebellaire vochtcollectie, communicerend met de vierde ventrikel (a), de discreet hypoplastische, maar niet verplaatste vermis (b), en de normaal verlopende sinus rectus (c). De achterste schedelgroeve heeft normale afmetingen.

cyste naar de subarachnoïdale ruimte, aangezien de cyste de cisterna magna samendrukt.⁴ De cystewand bestaat uit arachnoïdea, glia, ependymale cellen en neuronen, maar vertoont geen plexus choroïdeus.² De dandy-walkermisvorming ontstaat door een stoornis in de assimilatie van het rostrale deel van het dak van de vierde ventrikel in de tela choroïdea. Hierdoor is er een foutieve aanleg van de plexus choroïdeus, de vierde ventrikel en de vermis.² De oorzaak van de initiële stoornis is zeer divers. Een recente studie toonde bij ongeveer 60% van foetussen met een dandy-walkermisvorming tevens een afwijkend karyotype.⁵ Hierbij werden naast syndromale vormen ook veel sporadische vormen met diverse genetische afwijkingen beschreven (zie *Tabel 1*).^{5,6} Ten slotte zijn er ook verschillende teratogene invloeden die mogelijk een rol spelen, zoals rubella, het cytomegalovirus, alcohol en zwangerschapsdiabetes. Deze heterogene groep van oorzaken zorgt voor een moeilijke inschatting van het recidiefrisico. Het risico op een tweede kind met dandy-walkermisvorming wordt geschat op 1-5%, indien het bij het eerste kind een sporadische vorm betrof.⁶ De incidentiecijfers in de literatuur dateren van het pre-MRI-tijdperk. Ongeveer 1 op 25.000 tot 1 op 35.000 neonaten zou een afwijking van het dandy-walkercomplex vertonen.⁷ Een recente Britse studie berekende een prenatale incidentie voor Noord-Engeland: 1 op 11.574 zwangerschappen.⁸ Prevalentie-

cijfers zijn zeer moeilijk terug te vinden. Ongeveer 4% van alle hydrocefaluspatiëntjes zou voldoen aan de criteria van dandy-walkermisvorming. Sommige studies vermelden een vrouwelijke, anderen een mannelijke predispositie.^{7,8} De misvorming wordt vaak prenataal gediagnosticeerd. Postnataal zijn de eerste symptomen een toegenomen hoofdomtrek en hydrocefalusgerelateerde symptomen. Ataxie of nystagmus kunnen eveneens voorkomen. De dandy-walkermisvorming is sterk geassocieerd met andere afwijkingen; somatische afwijkingen komen voor bij 93% van alle patiënten en afwijkingen van het centraal zenuwstelsel bij 40% (zie *Tabel 2*).⁵ De behandeling spitst zich toe op het oplossen van de hydrocefalus. Aangezien het hersenvocht wel de weg door de hersenkamers heen tot in de cyste kan volgen, maar niet uit de cyste kan ontsnappen, treedt bij bijna elke patiënt in bijna elk geval progressieve hydrocefalus op. Een ventriculo-peritoneale of cysto-peritoneale shunt of een combinatie van beide wordt voorgesteld. Gezien het hoge risico op falen van het drainagesysteem (door een verhoogd proteïnegehalte in het hersenvocht?) werd recentelijk door sommige auteurs de voorkeur gegeven aan een endoscopische ventriculostomie of cystostomie. Een globale prognose van de dandy-walkermisvorming is moeilijk uit de literatuur op te maken. Mortaliteits- en morbiditeitscijfers worden immers beïnvloed door het ogenblik van diagnose en door de nauw-



Figuur 3. Sagittaal (A) en horizontaal (B) T1-gewogen MRI-beeld van een patiënt met Blake's-pouch-cyste. Bemerkt de kleinere retrocerebellaire vochtcollectie, die niet communiceert met de vierde ventrikel (a), de normale en discreet gecomprieeerde, maar niet verplaatste vermis (b), en de aanwezigheid van de plexus choroideus in de vierde ventrikel (pijl). Verder zijn er geen afwijkingen in de achterste schedelgroeve.

keurigheid van de diagnostiek. Oudere studies baseerden zich op CT-scans en hebben onvermijdelijk ook patiënten met een dandy-walkervariant geïncludeerd. Een mortaliteitsrisico van 50% tot zelfs 66% is gevonden.^{5,8} Een recenter overzichtsartikel berekende een mortaliteitsrisico van 27%.⁶ Er bestaat geen consensus dat de associatie aan andere afwijkingen bepalend is voor de overleving.^{5,6,8,10} Wat de neurocognitieve ontwikkeling betreft, is er evenmin consensus. Bij prenatale diagnose wordt een normale ontwikkeling vastgesteld bij slechts 20-50% van alle patiënten. Postnatale gegevens tonen een normale ontwikkeling bij 60-75%.⁸ In een niet-gepubliceerde studie van Cinalli werd bij 50% van 71 kinderen met dandy-walkermisvorming een IQ lager dan 80 gevonden.⁹ In het reeds geciteerde overzichtsartikel wordt een bimodale verdeling van het IQ gesuggereerd: een groep met normaal IQ (47%), een groep met ernstige retardatie (IQ <55; 35%) en een kleine tussengroep met IQ van 56 tot 79 (18%).⁶ Deze gegevens worden bevestigd in een andere studie, die stelt dat de aantasting van de vermis en de aanwezigheid van andere zenuwstelselafwijkingen correleert met de prognose.¹⁰ Deze auteurs onderscheiden 2 subtypes: een vorm met partiële agenesie van de vermis zonder andere afwijkingen en een vorm met complete agenesie van de vermis en geassocieerde afwijkingen van het centraal zenuwstelsel. De eerste vorm is compatibel met een normaal leven, terwijl

de tweede borg zou staan voor een ernstige neurologische en mentale handicap. De ervaring in de eigen praktijk sluit hierbij aan: vaak is de prognose van deze kinderen opvallend goed indien het om een 'zuivere' dandy-walkermisvorming zonder geassocieerde afwijkingen gaat en mits de hydrocefalus goed behandeld wordt.

Hypoplasie van de cerebellaire vermis (dandy-walkervariant)

Deze naam dekt een spectrum van afwijkingen die lijken op de dandy-walkermisvorming, maar niet aan de strikte definitie voldoen. Deze groep is dan ook zeer heterogeen, variërend van misvormingen die nauwelijks te onderscheiden zijn van een klassieke dandy-walkermisvorming tot afwijkingen die sterk lijken op een megacisterna magna. De retrocerebellaire vochtcollectie, die communiceert met de vierde ventrikel, is niet zo uitgesproken als bij de dandy-walkermisvorming. De vermis is normaal, of vertoont hoogstens een beperkte caudale dysplasie, en is nauwelijks verplaatst ten opzichte van de hersenstam. Het tentorium en de sinus transversus zijn normaal aangelegd. De achterste schedelgroeve heeft normale afmetingen (zie *Figuur 2*, pagina 252). MRI toont bij een dandy-walkervariant de afwezigheid van een plexus in de vierde ventrikel en de cyste. Hersenvocht kan doorstromen vanuit de hersen-

kamers naar de retrocerebellaire vochtcollectie én naar de subarachnoïdale ruimte.⁴ Dit laatste laat in principe toe een uitgebreide dandy-walkervariant te onderscheiden van een echte dandy-walkermisvorming. De cystewand is identiek aan deze bij een klassieke dandy-walkermisvorming.²

De etiologie van deze groep aandoeningen is nog grotendeels onbegrepen. Men vermoedt dat het eveneens gaat om een stoornis in de assimilatie van het rostrale deel van het dak van de vierde ventrikel, maar minder ernstig dan bij de klassieke dandy-walkermisvorming.² Een recente studie toonde bij 33% van de foetussen die op echografie gediagnosticeerd werden met een dandy-walkervariant tevens een afwijkend karyotype.⁵ Alle reeds vermelde genetische afwijkingen werden ook hier beschreven (zie *Tabel 1*, pagina 251).^{5,6,9} Daarnaast werden ook X-gebonden (oligophrenin1-mutatie op Xq12) en autosomaal recessieve vormen beschreven.⁶

De afwijkingen worden minder vaak prenataal gediagnosticeerd, aangezien ze soms beperkt zijn en moeilijk te interpreteren op echografie. Dit leidt soms tot een fout-positieve diagnose: van 16 prenatale afwijkingen die als dandy-walkervariant waren gediagnosticeerd, werden slechts 8 bevestigd op postnatale beeldvorming (CT of MRI-scan).⁵ Kinderen bij wie de afwijking niet prenataal gedetecteerd wordt, lijken initieel vaak normaal met een normale hoofdomtrek. De diagnose wordt meestal gesteld naar aanleiding van mentale retardatie, epilepsie of spasticiteit. Vermoedelijk blijft een (ongekend) aantal patiënten symptomeloos en wordt daarom nooit gedetecteerd. De dandy-walkervariant komt vaker geïsoleerd voor dan de klassieke dandy-walkermisvorming. Een recente studie vermeldt een associatie met systemische afwijkingen bij 48% (vooral cardiaal), en afwijkingen van het centraal zenuwstelsel bij slechts 28%, hoofdzakelijk hydrocefalus.⁵

De therapie is gericht op het behandelen van hydrocefalus en epilepsie. Een ventriculo- of cysto-peritoneale shunt kan gebruikt worden. Door de normale uitstroom uit de vierde ventrikel is de slagingskans van een endoscopische ventriculostomie niet groot. Gegevens over de prognose zijn schaars en moeilijk interpreteerbaar. De neonatale overleving is sterk afhankelijk van de aanwezigheid van geassocieerde anomalieën.⁵ Wat de neurocognitieve ontwikkeling betreft, zijn er evenmin goede cijfers en veel tegenstrijdige gegevens. Onze ervaring sluit aan bij deze van het overzichtsartikel van Parisi, met name dat de prognose slechter lijkt dan bij de klassieke dandy-walkermisvorming.⁶ Vooral bij de syndromale vormen (X-gebonden, lissencefalie, walker-warburgsyndroom)

treden mentale retardatie, epilepsie en spasticiteit op.⁶ Samengevat is de prenatale diagnose 'dandy-walkervariant' zeer moeilijk te stellen, zelfs met MRI, wat correcte advisering niet eenvoudig maakt.

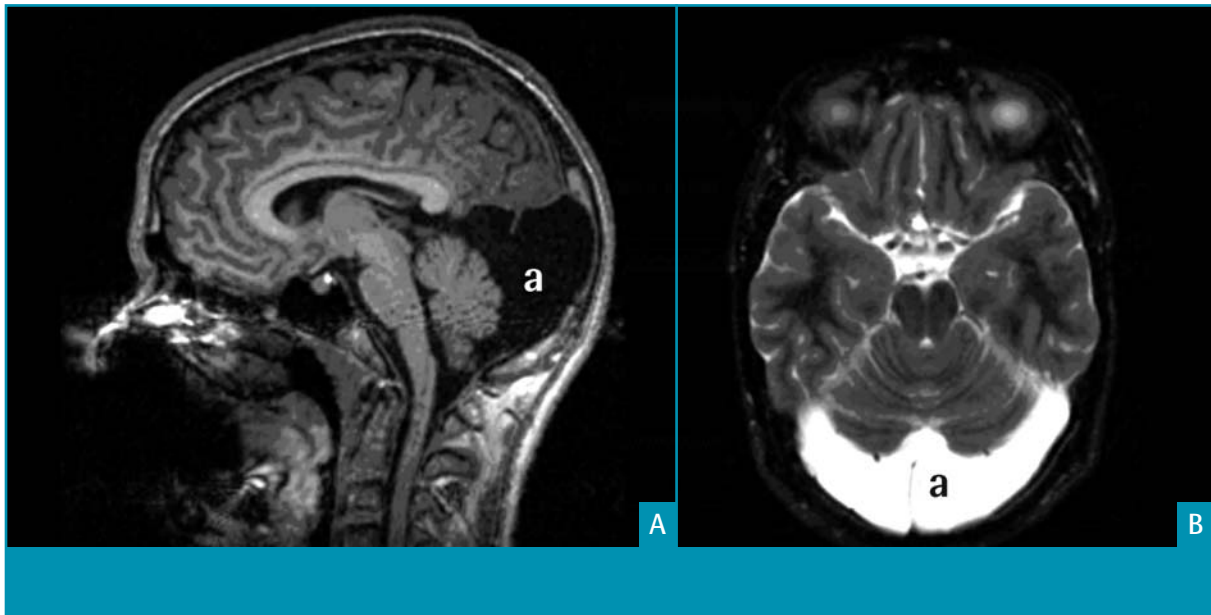
Blake's-pouch-cyste

Blake's-pouch-cyste is een afwijking die zich situeert in het meer goedaardige uiteinde van het dandy-walkercomplex. Het gaat hier om een retrocerebellaire cyste die communiceert met de vierde ventrikel. De vermis is normaal of beperkt gecompriëerd en niet verplaatst ten opzichte van de hersenstam. De achterste schedelgroeve, het tentorium en de sinus transversus zijn normaal aangelegd (zie *Figuur 3*). MRI toont de plexus choroideus in de vierde ventrikel. Er wordt een hyperdynamische hersenvocht-doorstroming gezien door de ventrikels heen, maar niet naar de cyste en de subarachnoïdale ruimte van de cisterna magna.⁴ De cystewand bestaat uit arachnoïda, glia, ependymale cellen en plexus choroideus.²

Bij deze afwijking blijft de dorsale uitstulping van het caudale deel van het dak van de vierde ventrikel, 'Blake's pouch', bestaan als gevolg van het niet optreden van de mediane perforatie van het foramen van Magendie. Hierdoor puilt 'Blake's pouch' verder uit en wordt de vermis samen met de plexus choroideus naar dorsocraniaal verplaatst. Indien de foramina van Luschka relatief snel openen, ontstaat een precair evenwicht en stopt de verdere uitpuiling.¹¹ Als dit evenwicht verlaat ontstaat of verstoord raakt, ontstaat hydrocefalus. Een duidelijke incidentie of prevalentie is niet bekend, aangezien veel patiënten symptomeloos blijven. Vaak is een Blake's-pouch-cyste een toevalsbevinding. De hydrocefalus is meestal een communicerende vorm waarbij derde ventriculostomie inefficiënt is en een ventriculo-peritoneale shunt geplaatst moet worden. Ook excisie en marsupialisatie van de cyste zijn mogelijk. De prognose is gunstig. Postoperatief ziet men een afname van de cyste en reëxpansie van de vermis en het cerebellum als bewijs voor compressie van deze structuren.

Megacisterna magna

Deze afwijking bevindt zich eveneens in het goedaardige uiteinde van het dandy-walkercomplex. Het betreft een te grote cisterna magna die communiceert met de vierde ventrikel en de subarachnoïdale ruimte rond het ruggenmerg. De vermis, het cerebellum, het tentorium en de sinus transversus zijn normaal aangelegd. De fossa posterior kan vergroot zijn door uit-holling van het occipitaal bot. De hoofdomtrek is

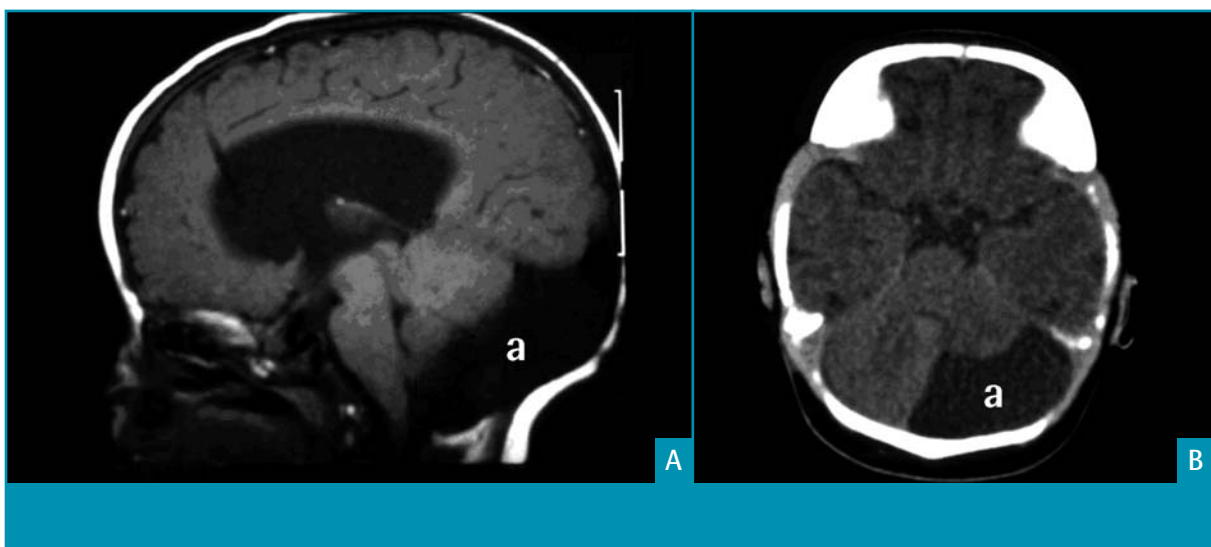


Figuur 4. Sagittaal T2-gewogen (A) en horizontaal T1-gewogen (B) MRI-beeld van een patiënt met megacisterna magna. Duidelijk zichtbaar is de retrocerebellaire vochtcollectie die communiceert met de vierde ventrikel en de subarachnoïdale ruimte (a). De overige structuren zijn normaal aanwezig. Er is uitholling van het occipitale schedelbot, waardoor de achterste schedelgroeve vergroot voorkomt.

meestal normaal (zie *Figuur 4*).

MRI toont liquoordoorstroming door de ventrikels heen tot in de retrocerebellaire cyste. In de vroeg-systolische fase is ook doorstroming naar de subarachnoïdale ruimte zichtbaar.⁴ De etiologie van deze aandoening is onbegrepen. Een duidelijke grens tussen een normale, grote of te grote cisterna magna is

moelijk aan te geven. De ontstaanshypothese is nog erg onduidelijk.¹¹ De meeste gevallen zijn sporadisch, maar er werden ook karyotypeafwijkingen beschreven (trisomie 18 en 21): een Britse studie vond een incidentie van 1 op 8.268 geboortes.⁸ Hydrocefalus en cerebellaire symptomen werden beschreven. De associatie met andere afwijkingen ligt veel lager dan



Figuur 5. Sagittaal MRI-beeld (A) en horizontaal CT-beeld (B) van een patiënt met een retrocerebellaire arachnoïdale cyste. Zichtbaar is de retrocerebellaire vochtcollectie (a). De overige structuren zijn normaal aanwezig. Er is discrete uitholling van het occipitale schedelbot, waardoor de achterste schedelgroeve discreet vergroot voorkomt.

Aanwijzingen voor de praktijk

1. Prenatale MRI is noodzakelijk om een correcte diagnose te stellen bij cysteuze processen in de fetale fossa posterior.
2. Niet elke aandoening uit het dandy-walkerspectrum heeft een ongunstige prognose.
3. MRI laat toe de liquorstroming tussen de ventrikels en de cyste te visualiseren, wat kan bijdragen tot de therapeutische beslissing.

bij de klassieke dandy-walkermisvorming. De meest voorkomende afwijkingen zijn hydrocefalus, agenese van het corpus callosum en nierafwijkingen. De prognose is globaal goed. Tot 90% van de geïsoleerde megacisterna-magnapatiënten en 80% van de patiënten met geassocieerde afwijkingen hebben een normale ontwikkeling.⁸ Therapie is alleen nodig indien hydrocefalus optreedt. Onze ervaring leert dat deze diagnose niet lichtzinnig gesteld mag worden en de grens met een normale cisterna zeer vaag is.

Communicerende en niet-communicerende retrocerebellaire arachnoïdale cysten

Communicerende en niet-communicerende retrocerebellaire arachnoïde cysten zijn 2 entiteiten die niet behoren tot het dandy-walkercomplex, maar belangrijk zijn in de differentiële diagnose. Geen van beide cysten is geassocieerd met aanlegstoornissen van de structuren in de achterste schedelgroeve en evenmin met een goede prognose. Het betreft retrocerebellaire arachnoïdale cysten, die niet communiceren met de vierde ventrikel, maar soms wel met de subarachnoïdale ruimte. Vermis, cerebellum, tentorium en sinus transversus zijn eventueel verplaatst, maar wel normaal aangelegd. De achterste schedelgroeve kan vergroot zijn door uitholling van het occipitaal bot (zie *Figuur 5*). De differentiële diagnose met Blake's-pouch-cyste en megacisterna magna is vaak moeilijk, maar MRI toont geen hersenvocht-doorstroming vanuit de ventrikels tot in de cyste en evenmin hyperdynamische doorstroming in de hersenkamers. Er kan doorstroming vanuit de cyste naar de subarachnoïdale ruimte zijn. Deze doorstroming naar de subarachnoïdale ruimte (bij communicerende arachnoïdale cysten) is te zien gedurende de gehele cardiale cyclus, in tegenstelling tot het beeld bij de megacisterna magna. De cystewand bestaat uit arachnoïdea en bloedvaatjes. Het ontstaan van een arachnoïdale cyste is terug te brengen tot

een ontwikkelingsstoornis in de arachnoïdea, met duplicatie of splitsing (door gestoorde CSF-flow?) tot gevolg. Vaak blijven deze cysten symptomloos, maar door lokale compressie kunnen symptomen ontstaan, zoals craniale zenuwuitval, cerebellaire symptomen, obstructie van de liquordoorstroming en hydrocefalus. Arachnoïdale cysten kunnen langzaam in volume toenemen door intracysteuze bloedingen, actieve opname van vocht door de osmotische gradiënt tussen de cyste-inhoud en de subarachnoïdale ruimte of door actieve secretie vanuit de cystewand.¹²

De therapie spitst zich toe op het wegnemen van het massa-effect of het oplossen van de hydrocefalus. Bij uitzondering kan een volledige resectie van de cyste worden verricht. Alternatieven bestaan uit marsupialisatie naar de ventrikel of de cisterne, endoscopische fenestratie of het plaatsen van een cysto-peritoneale shunt. De prognose van deze aandoening is goed indien het lokale drukeffect en de hydrocefalus blijvend opgelost worden.

Conclusie

De middellijncysten van de achterste schedelgroeve zijn in 2 grote groepen in te delen: dandy-walker-complexcysten en arachnoïdale cysten. Aangezien de prognose sterk uiteenloopt, is het van cruciaal belang een zo correct mogelijke diagnose te stellen. Vooral wanneer prenataal op de echografie een afwijking gezien wordt, dient de diagnose zo juist mogelijk gesteld te worden, om de prognose te kunnen inschatten en de ouders met juiste informatie te kunnen begeleiden. Hierbij lijkt de rol van de prenatale MRI-scan, naast karyotypering, steeds belangrijker te worden. MRI biedt tevens de mogelijkheid de hersenvocht-doorstroming te evalueren, waardoor een keuze gemaakt kan worden tussen de verschillende therapeutische mogelijkheden.

Referenties

1. Larsen WJ. Development of the brain and cranial nerves. In: Larsen WJ, editor. *Human embryology*, 2nd ed. New York: Churchill Livingstone; 1997.p.411-55.
2. Nelson MD, Maher K, Gilles FH. A different approach to cysts of the posterior fossa. *Pediatr Radiol* 2004;34:720-32.
3. ten Donkelaar HJ, Lammens M, Wesseling P, Thijssen HO, Renier WO. Development and developmental disorders of the human cerebellum. *J Neurol* 2003;250:1025-36.
4. Yildiz H, Yazici Z, Hakyemez B, Erdogan C, Parlak M. Evaluation of CSF flow patterns of posterior fossa cystic malformations using CSF flow MR imaging. *Neuroradiology* 2006;48:595-605.
5. Harper T, Fordham LA, Wolfe HM. The fetal Dandy-Walker complex: associated anomalies, perinatal outcome and postnatal imaging. *Fetal Diagn Ther* 2007;22:277-81.
6. Parisi MA, Dobyns WB. Human malformations of the midbrain and hindbrain: review and proposed classification scheme. *Mol Genet Metab* 2003;80:36-53.
7. Hirsch JF, Pierre-Kahn A, Renier D. The Dandy-Walker malformation. A review of 40 cases. *J Neurosurg* 1984;61:515-22.
8. Long A, Moran P, Robson S. Outcome of fetal cerebral posterior fossa anomalies. *Prenat Diagn* 2006;26:707-10.
9. Bernard JP, Moscoso G, Renier D, Ville Y. Cystic malformations of the posterior fossa. *Prenat Diagn* 2001;21:1064-9.
10. Klein O, Pierre-Kahn A, Boddart N, Parisot D, Brunelle F. Dandy-Walker malformation : prenatal diagnosis and prognosis. *Childs Nerv Syst* 2003;19:484-9.
11. Calabrò F, Arcuri T, Jinkins JR. Blake's pouch cyst : an entity within the Dandy-Walker continuum. *Neuroradiology* 2000;42:290-5.
12. Marin-Sanabria EA, Yamamoto H, Nagashima T, Kohmura E. Evaluation of the management of arachnoid cyst of the posterior fossa in pediatric population: experience over 27 years. *Childs Nerv Syst* 2007;23:535-42.