

## **Luaran Varian Dandy Walker, Hidrosefalus dengan Ventrikel-Peritoneal Shunt, Palsi Serebral Tetraparesis Spastik GMFCS Level I**

### **Latar belakang:**

Malformasi Dandy Walker (MDW) merupakan kelainan yang terbentuk selama embriogenesis dengan karakteristik agenesis vermis total atau sebagian, dilatasi kistik pada ventrikel keempat, serta fossa posterior yang membesar dengan perpindahan sinus lateral dan tentorium ke kranial. Insidensi MDW bervariasi antara 1 per 2500 kelahiran sampai 1 per 100.000 kelahiran. Kelainan ini umumnya ditemukan bersamaan dengan hidrosefalus supratentorium yang biasanya ditemukan sebagai komplikasi dari MDW. Varian Dandy-Walker (VDW) adalah hipoplasia vermis serebelar yang bervariasi dengan atau tanpa pembesaran sisterna magna, disertai hubungan antara ventrikel keempat dan ruang arachnoid. VDW adalah bentuk MDW yang lebih ringan, dengan kelainan radiologi yang lebih sederhana dengan gejala neurologis yang lebih ringan dan keluaran yang lebih baik.

### **Kasus**

Anak laki-laki berusia 2 tahun 8 bulan dengan keluhan utama regresi perkembangan sejak usia 8 bulan. Anak sebelumnya sudah bisa bergerak dengan posisi tengkurap, namun pada usia 8 bulan, terjadi regresi di mana anak baru bisa bergerak dengan posisi berbaring miring. Peningkatan lingkaran kepala juga diamati pada pemeriksaan fisik rutin (lingkaran kepala 45 cm, Z score lebih dari +2 SD sesuai usia pasien) disertai dengan skoliosis. Pada usia 9 bulan, dilakukan pemeriksaan MSCT kepala tanpa kontras dengan hasil hidrosefalus obstruktif pars foramen Luschka dan Magendie, VDW, dan edema serebral. Pasien telah memenuhi kriteria VDW yaitu agenesis vermis lengkap atau tidak lengkap, dilatasi kistik ventrikel keempat, dan fossa posterior tidak melebar. Pada usia 10 bulan dilakukan pemasangan ventriculoperitoneal shunt untuk mencegah komplikasi hidrosefalus dan edema serebral. Anak mulai bisa berdiri pada usia 1,5 tahun dan berjalan mandiri tanpa merayap pada usia 2 tahun 3 bulan. Saat pengamatan, di usia 2 tahun 8 bulan, anak mampu berjalan mandiri namun masih lambat. Anak membutuhkan waktu lebih lama untuk menstabilkan keseimbangannya dan juga tidak mampu naik turun tangga. Anak juga cenderung menghindari jalan berundak.

Pemantauan kasus observasional longitudinal dengan metode kohort prospektif dilakukan untuk mengamati intervensi yang mempengaruhi faktor prediktor kualitas hidup. Pasien diobservasi pada bulan Juli 2022 hingga Juni 2023. Fisioterapi dan terapi okupasi rutin dilakukan oleh fisioterapis dengan berfokus pada latihan penguatan otot inti serta penguatan otot ekstremitas atas dan bawah. Selain itu, koordinasi dan keseimbangan anak juga dilatih menggunakan bola latihan. Semua latihan tersebut diintegrasikan ke dalam terapi bermain seperti melempar dan menangkap bola, permainan jembatan tali, serta latihan menaiki tangga. Latihan dilanjutkan di rumah untuk melatih gerak motorik dan keseimbangan, termasuk latihan berjalan dengan berbagai tingkat. Fisioterapi dilanjutkan di rumah oleh orang tua dan saudara kandungnya, dengan pengawasan dokter dan fisioterapis.

Pada observasi awal, fungsi motorik kasar berada pada level GMFCS 1 dan tetap stabil pada level GMFCS 1 hingga akhir observasi. Kami juga mengamati gejala ataksia menggunakan skala penilaian ataksia (SARA). Pada awal



UNIVERSITAS  
GADJAH MADA

**Luaran Varian Dandy Walker, Hidrosefalus dengan Ventrikel-Peritoneal Shunt, Palsi Serebral Tetraparesis Spastik GMFCS Level I**

William Surya Hartanto, dr. Retno Sutomo, Ph.D, Sp.A(K); dr. Agung Triono, Sp.A(K)

Universitas Gadjah Mada, 2024 | Diunduh dari <http://etd.repository.ugm.ac.id/>

observasi, skor SARA 5 (0-40) dengan interpretasi ataksia ringan. Pada pengamatan bulan ke-6, anak hanya mengalami sedikit kesulitan dalam melakukan gerakan tangan cepat secara bergantian, dengan skor 1 (0-40) pada skala SARA. Pada bulan ke-12, anak mampu melaksanakan seluruh instruksi dengan baik, dengan skor 0 (0-40) pada skala SARA dengan interpretasi tidak ada ataksia. Risiko jatuh dinilai dengan Berg Balance Scale pada awal pengamatan dan didapatkan hasil risiko jatuh sedang (skor 35), pada bulan ke-6 risiko jatuh rendah (skor 44), dan pada akhir observasi risiko jatuh rendah (skor 51). Skoliosis pada anak dinilai dengan menghitung sudut Cobb. Pada observasi awal, pemeriksaan jahitan tulang belakang secara keseluruhan belum dapat dilakukan karena anak kesulitan berdiri dalam waktu lama dan mengatur keseimbangan, namun secara klinis terlihat adanya skoliosis pada anak. Pada pemeriksaan evaluasi bulan ke-12 diketahui anak mempunyai sudut Cobb sebesar 70, berada pada kondisi tulang belakang normal atau normoaxis (sudut Cobb <100°)

### Diskusi

Pada akhir pengamatan terjadi perbaikan dari luaran berupa peningkatan kualitas hidup, kemandirian anak, postur tubuh anak, serta patensi VPS yang terus terjaga tanpa adanya komplikasi paska tindakan. Terdapat faktor prognostik yang masih membutuhkan evaluasi lanjutan yaitu pemberian imunisasi tambahan di luar program pemerintah yang dapat diberikan pada anak untuk mencegah infeksi, serta kontrol rutin dan evaluasi patensi VPS di bagian bedah saraf.

Kasus ini melibatkan tatalaksana multidisiplin, baik itu dari saraf anak, tumbuh kembang dan pediatri sosial, bedah saraf, dan rehabilitasi medik. Peran keluarga dalam melatih motorik kasar anak dibutuhkan sehingga anak dapat mengerjakan aktivitas, mandiri, dan berperan baik dalam komunitas. Tatalaksana dan intervensi secara komprehensif dan holistik antar divisi dan peran keluarga dan lingkungan atau komunitas telah memberikan luaran kualitas hidup yang baik pada pasien. Program rehabilitasi medik berbasis rumah adalah kegiatan seumur hidup yang diperlukan untuk mengembangkan keterampilan fungsional pada anak-anak dengan kondisi PS. Latihan repetisi di berbagai lingkungan, termasuk di rumah, tidak dapat dicapai hanya dengan terapi konvensional dan tatap muka di pusat rehabilitasi. Fisioterapis dan keluarga pasien secara kolaboratif dapat membuat keputusan, merancang dan melaksanakan program berbasis rumah yang spesifik untuk meningkatkan fungsi anak.

## Abstract

### **Outcome of Varian Dandy Walker Variant, Hydrocephalus with Ventrikulo-Peritoneal Shunt, Cerebral Palsy Tetraparesis Spastic GMFCS Level I**

#### **Background:**

Dandy-Walker malformation (MDW) is a disorder that forms during embryogenesis with characteristics of total or partial vermis agenesis, cystic dilatation of the fourth ventricle, and an enlarged posterior fossa with cranial displacement of the lateral sinus and tentorium. The incidence of MDW varies between 1 per 2500 births to 1 per 100,000 births. This disorder is generally found together with supratentorial hydrocephalus which is usually found as a complication of MDW. The Dandy-Walker variant (VDW) is a variable hypoplasia of the cerebellar vermis with or without enlargement of the cisterna magna, accompanied by a connection between the fourth ventricle and the arachnoid space. VDW is a milder form of MDW, with simpler radiological abnormalities, milder neurological symptoms, and better outcomes.

#### **Case**

A 2 year 8 month old boy with the main complaint of developmental regression since the age of 8 months. Previously, the child was able to move while lying on his stomach, but at the age of 8 months, a regression occurred where the child was only able to move while lying on his side. An increase in head circumference was also observed on routine physical examination (head circumference 45 cm, Z score more than +2 SD according to the patient's age) accompanied by scoliosis. At the age of 9 months, an MSCT of the head without contrast was performed with results of obstructive hydrocephalus of the foramen of Luscha and Magendie, VDW, and cerebral edema. The patient met the VDW criteria, namely complete or incomplete vermis agenesis, cystic dilatation of the fourth ventricle, and non-dilated posterior fossa. At the age of 10 months, a ventriculoperitoneal shunt was installed to prevent complications of hydrocephalus and cerebral edema. Children can start to stand at the age of 1.5 years and walk independently without creeping at the age of 2 years and 3 months. At the time of observation, at the age of 2 years 8 months, the child was able to walk independently but was still slow. The child takes longer to stabilize balance and is also unable to go up and down stairs. Children also tend to avoid stepped roads.

Longitudinal observational case monitoring with a prospective cohort method was carried out to observe interventions that influence predictor factors of quality of life. Patients were observed from July 2022 to June 2023. Routine physiotherapy and occupational therapy were carried out by physiotherapists with a focus on core muscle strengthening exercises and strengthening the muscles of the upper and lower extremities. Apart from that, children's coordination and balance are also trained using an exercise ball. All of these exercises are integrated into play therapy such as throwing and catching balls, rope bridge games, and stair climbing exercises. Exercises are continued at home

to train motor movements and balance, including walking exercises at various levels. Physiotherapy is continued at home by parents and siblings, under the supervision of a doctor and physiotherapist.

At the initial observation, gross motor function was at GMFCS level 1 and remained stable at GMFCS level 1 until the end of the observation. We also observed ataxia symptoms using the ataxia assessment scale (SARA). At the beginning of the observation, the SARA score was 5 (0-40) with the interpretation of mild ataxia. At the 6th month of observation, the child only experienced slight difficulty in making quick alternating hand movements, with a score of 1 (0-40) on the SARA scale. At the 12th month, the child was able to carry out all instructions well, with a score of 0 (0-40) on the SARA scale with the interpretation of no ataxia. The risk of falling was assessed using the Berg Balance Scale at the beginning of the observation and the results showed a moderate risk of falling (score 35), at the 6th month the risk of falling was low (score 44), and at the end of the observation, the risk of falling was low (score 51). Scoliosis in children is assessed by calculating the Cobb angle. At the initial observation, a complete examination of the spinal suture could not be carried out because the child had difficulty standing for a long time and maintaining balance, but clinically it was clear that the child had scoliosis. At the 12th-month evaluation examination, it was discovered that the child had a Cobb angle of 7o, in a normal spinal condition or normoaxis (Cobb angle <10o>

## Discussion

At the end of the observation, there was an improvement in outcomes in the form of increased quality of life, child independence, child posture, and VPS patency which was maintained without any complications after the procedure. There are prognostic factors that still require further evaluation, for example, additional immunizations outside of government programs that can be given to children to prevent infection, as well as routine control and evaluation of VPS patency in the neurosurgery department.

This case involves multidisciplinary management, including pediatric neurology, growth and development and social pediatrics, neurosurgery, and medical rehabilitation. The family's role in training children's gross motor skills is needed so that children can carry out activities, be independent, and play a good role in the community. Comprehensive and holistic management and intervention between divisions and the role of family and environment or community has provided good quality of life outcomes for patients. Home-based medical rehabilitation programs are lifelong activities necessary to develop functional skills in children with PS conditions. Repetitive training in various environments, including at home, cannot be achieved with conventional, face-to-face therapy alone in a rehabilitation center. The physiotherapist and patient's family can collaboratively make decisions, design and implement a specific home-based program to improve the outcomes.