

Laporan Kasus

Anomali Multipel pada *Dandy-Walker Continuum*: Sebuah Laporan Kasus

Multiple Anomalies in Dandy Walker Continuum: A Case Report

I Komang Reno Utama, Ni Made Dwita Pratiwi, Anna Marita Gelgel Sinardja

Program Studi Neurologi, Fakultas Kedokteran, Universitas Udayana, Denpasar, Bali, Indonesia

Korespondensi ditujukan kepada I Komang Reno Utama; sutama686@gmail.com

Editor Akademik: dr. Silvana Asrini, Sp.S

Hak Cipta © 2025 I Komang Reno Utama dkk. Ini adalah artikel akses terbuka yang didistribusikan di bawah Creative Commons Attribution License, yang mengizinkan penggunaan, distribusi, dan reproduksi tanpa batas dalam media apapun, asalkan karya aslinya dikutip dengan benar.

ABSTRACT

Introduction: The Dandy-Walker Continuum (DWC) is a spectrum of rare inherited neurological disorders affecting cerebellar development. The abnormalities are commonly associated with cerebellar syndromes but can in fact affect a wide range of brain development.

Case Report: A case of DWC in a 4 year-old child, born with communicating hydrocephalus and epilepsy, who had undergone VP-shunt surgery is reported. On developmental screening, the patient showed a Global Delay Developmental (GDD) and visual impairment. According to fundusoscopic examination, primary atrophic papillae were found in both eyes. Examination with flash VEP (Visual-evoked Potential) showed no response during stimulation, supporting an agenesis of the optic nerve.

Discussion: These abnormalities occurred due to disruption of overall neuronal development in the first trimester, as well as complications of brain tissue injury related to hydrocephalus, and complications from the medical treatment given. Therefore, a multidisciplinary team will be helpful in recognizing the various other effects of the classic symptoms of DWC.

Keywords: Dandy-Walker Continuum, Developmental delay, Hydrocephalus, Primary papillary atrophy

ABSTRAK

Pendahuluan: Dandy-Walker Continuum (DWC) adalah spektrum kelainan neurologis bawaan langka yang memengaruhi perkembangan serebelum. Kelainan yang terjadi umumnya berkaitan dengan sindroma serebelum tetapi pada kenyataannya dapat memengaruhi perkembangan otak secara luas.

Laporan Kasus: Dilaporkan sebuah kasus DWC pada anak usia 4 tahun, yang lahir dengan hidrosefalus komunikan dan epilepsi, yang telah menjalani operasi pemasangan VP shunt. Pada hasil skrining perkembangan, pasien menunjukkan suatu *Global Developmental Delay* (GDD) dan gangguan penglihatan. Menurut pemeriksaan funduskopi, ditemukan adanya papil atrofi primer di kedua mata. Pemeriksaan dengan *flash VEP* (*Visual-evoked Potential*) menunjukkan tidak ada respon selama stimulasi dilakukan, yang menunjang suatu agenesis nervus optik.

Diskusi: Kelainan tersebut terjadi akibat terganggunya keseluruhan perkembangan neuron pada trimester pertama, selain itu juga akibat komplikasi cedera jaringan otak terkait hidrosefalus, hingga komplikasi dari tindakan medis yang diberikan. Oleh karena itu, sebuah tim multidisiplin akan sangat membantu dalam mengenali berbagai dampak lain dari gejala klasik DWC.

Kata Kunci: Dandy-Walker Continuum, Developmental delay, Hidrosefalus, Papil atrofi primer

1. Pendahuluan

Dandy-Walker Continuum (DWC) adalah kumpulan kelainan neurologis kongenital langka, yang memengaruhi perkembangan serebelum, yaitu bagian otak yang bertanggung jawab atas koordinasi motorik dan keseimbangan.^[1] Anomali fosa posterior ini ditandai dengan agenesis atau hipoplasia vermis dan pembesaran kistik pada ventrikel keempat, yang menyebabkan perpindahan ke atas dari tentorium dan torcula.^[1] Sebagian besar pasien memiliki hidrosefalus pada saat diagnosis. Malformasi Dandy-Walker (MDW) adalah salah satu bentuk DWC klasik, yang paling umum, dan biasanya terjadi secara sporadis. Sindrom ini dapat bermanifestasi dengan spektrum gejala neurologis

dan perkembangan yang luas, sehingga pengenalan dan penanganan yang tepat waktu sangat penting untuk meningkatkan hasil pasien. Pengobatan terdiri dari penanganan manifestasi dan komorbiditas terkait. Laporan kasus ini mengulas presentasi lain kasus *Dandy-Walker Continuum* dan menyoroti peran tim interprofesional dalam pengenalan kelainan-kelainan tersebut.

2. Kasus

Pasien perempuan, berusia 4 tahun 3 bulan, suku Timor, merupakan anak pertama setelah usia pernikahan 2 tahun. Sebelum kehamilan, tidak didapatkan adanya penyakit kronis yang diderita oleh kedua orang tua pasien. Tetapi, berdasarkan genogram, didapatkan riwayat autisme pada sepupu dari pihak ayah. Selama

awal proses kehamilan, tidak didapatkan adanya infeksi TORCH saat skrining, dan pasien juga rutin melakukan pemeriksaan antenatal selama trimester pertama, di bidan dan dokter spesialis kandungan. Perkembangan janin dikatakan normal pada saat itu. Hingga akhirnya, pada usia kehamilan 26 minggu dari hasil USG abdomen, didapatkan ventrikulomegali pada janin (Gambar 1). Dokter spesialis kandungan kemudian memutuskan untuk cesarean sectio pada saat persalinan.

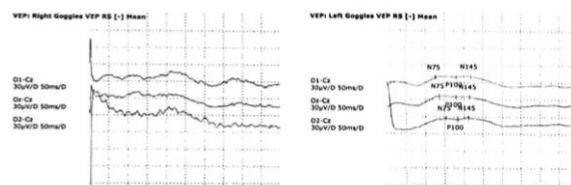


Gambar 1. USG abdomen prenatal pada usia kehamilan 26 minggu. Didapatkan gambaran ventrikulomegali.

Semenjak usia 1 bulan, pasien dikatakan mengalami bangkitan kejang. Kejang dengan pola kaku disertai kelojotan pada seluruh tubuh disertai mata yang melirik keatas. Bangkitan ini sering muncul tiap hari sebanyak 5-6 kali, hingga pasien berusia 3 bulan, dan akhirnya pasien dilakukan pemeriksaan CT scan kepala. Pada hasil CT scan kepala dan didapatkan hipoplasia vermis serebelum disertai hidrocefalus komunikan, mengesankan suatu *Dandy-Walker Continuum* (Gambar 2). Pasien kemudian menjalani operasi VP shunt, dan mendapatkan terapi epilepsi. Bangkitan sempat terkontrol hingga usia pasien menginjak usia 3 tahun, dan akhirnya, orang tua menghentikan pengobatan epilepsinya. Saat mulai menginjak usia 4 tahun, kejang kembali muncul dengan pola serupa meski frekuensinya tidak seberat dulu. Pasien kemudian melanjutkan pengobatan di spesialis anak dan mendapatkan terapi asam valproat 200mg/hari sejak 5 bulan terakhir. Sejak memulai kembali terapi epilepsinya, intensitas kejang pasien semakin berkurang.

Selama masa tumbuh kembangnya, pasien memiliki keterlambatan pada sebagian besar domain perkembangan. Pasien saat ini baru mampu menegakkan kepala, *babbling*, dan tersenyum spontan, tapi belum dapat duduk atau berdiri, selayaknya bayi berusia 3-4 bulan. Sedangkan pada pertumbuhan pasien, didapatkan status gizi pasien tergolong baik (BB/TB: (-1) – 0 SD), tetapi lingkaran kepala saat ini dibawah (-3) SD. Pasien juga dikeluhkan oleh orang tuanya karena terkesan tidak dapat melihat. Pasien terkesan kebingungan saat mencari sumber suara. Pasien kemudian diperiksa di dokter mata, dan ditemukan visus pada kedua mata NLP (*No Light Perception*). Pada pemeriksaan bilik mata depan tak ditemukan kelainan, pada funduskopi ditemukan papil nervus optikus bulat, batas tegas, berwarna pucat, CDR (*cup-and-disc ratio*) sulit dievaluasi, sedangkan lainnya dalam batas normal. Pasien kemudian menjalani pemeriksaan *Flash VEP* (*Visual-evoked Potential*) untuk melihat fungsi dari nervus optikus. Berdasarkan *Flash VEP*, tidak didapatkan gelombang, yang menyokong suatu lesi nervus optikus prechiasma pada kedua

mata (Gambar 3).



Gambar 3. Flash VEP, di kedua mata tidak tampak adanya gelombang N1 (N70), P100, N2(N145) yang signifikan, menunjukkan tidak ada respon pada saat nervus optikus distimulasi.

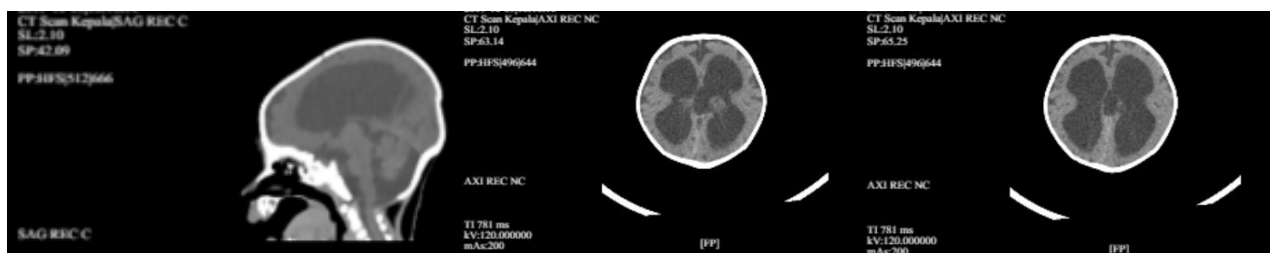
3. Pembahasan

Hidrocefalus adalah akumulasi gejala cairan serebrospinal (CSF) di dalam ventrikel serebral yang mungkin disebabkan oleh obstruksi aliran normal CSF, atau masalah penyerapan ke dalam sistem vena oleh granulasi arachnoid Pacchionian, atau karena produksi CSF yang berlebihan.^[2] Dandy pertama kali menggambarkan hidrocefalus sebagai hidrocefalus komunikan dan non-komunikan (obstruktif) pada awal tahun 1913, dan sejak itu, lebih banyak klasifikasi yang diusulkan.^[3] Hidrocefalus sering kali muncul saat lahir dan sering kali merupakan bagian dari sindrom genetik atau disrafisme tulang belakang. Hampir 10% dari seluruh kasus hidrocefalus pada bayi baru lahir disebabkan oleh malformasi batang otak dengan stenosis saluran air serebral. Malformasi Dandy-Walker (MDW) akan menjadi penyebab 2-4% hidrocefalus pada kelompok usia ini.^[3]

Malformasi Dandy-Walker adalah anomali fosa posterior yang ditandai dengan: agenesia atau hipoplasia vermis, pembesaran kistik ventrikel keempat dengan komunikasi ke fosa posterior berdilatasi kistik besar, pergeseran tentorium dan torkula ke atas (*torcular-lambdoid inversi*), pembesaran fossa posterior.^[1] *Dandy-Walker Continuum* (DWC) adalah entitas radiologi yang paling sering digunakan, yang diusulkan oleh Barkovich dkk pada tahun 1989.^[4] Sedangkan Malformasi Dandy-Walker (MDW) adalah malformasi fosa posterior yang paling umum, dan biasanya terjadi secara sporadis.^[4]

Bukti terbaru menunjukkan bahwa MDW disebabkan oleh kelainan perkembangan yang mempengaruhi atap rhombencephalon, yang menyebabkan hipoplasia vermis dan pembesaran kistik dengan derajat yang bervariasi.^[5] Malformasi kompleks ini dapat diawali oleh 2 mekanisme patofisiologis yang berbeda: terhentinya perkembangan vermis dan kegagalan fenestrasi foramina ventrikel keempat, menyebabkan pembesaran kantong blake dan menyebabkan kompresi vermis.^[5] MDW dapat diisolasi atau dikaitkan dengan kelainan kromosom, kelainan mendel, malformasi sindrom, infeksi bawaan, dan berbagai penyakit penyerta lainnya.^[1] Mutasi langka telah dijelaskan pada beberapa gen termasuk *FOXC1* (di lokus 6p25.3), *ZIC1*, dan *ZIC4* (di lokus 3q24), *FGF17*, *LAMC1*, dan *NID1*.^[1]

Kebanyakan pasien pada tahun pertama kehidupannya akan menunjukkan tanda dan gejala peningkatan tekanan intrakranial.^[6] USG biasanya merupakan modalitas pencitraan pertama dalam menilai otak janin. Struktur sistem saraf pusat (SSP) yang dievaluasi melalui modalitas ini harus mencakup ukuran dan bentuk kepala, pleksus koroid, thalami, otak kecil, cavum septum pellucidum, ventrikel lateral, lipatan nukal, sisterna magna, dan tulang belakang. Pencitraan juga dapat menunjukkan kelainan



Gambar 2. CT scan kepala, pada usia 3 bulan. Tampak gambaran *Dandy-Walker Continuum* dengan hidrocefalus komunikan.

SSP lain yang umumnya berkorelasi dengan DWC. Diagnosis prenatal dengan USG dapat dilakukan pada minggu ke-11-minggu ke-14 kehamilan pada fossa posterior, meskipun pembentukan vermian secara sempurna terjadi pada minggu ke-16 hingga minggu ke-20.^[7]

Whitehead *et al.* memodifikasi klasifikasi MDW untuk mengidentifikasi secara radiologis^[8]: yaitu hipoplasia vermian dominan (wajib), perpindahan inferolateral dari tela choroidea/pleksus koroid (wajib bila terlihat), lobulus kaudal yang tidak berpasangan (wajib bila terlihat), Sudut tegmentovermian yang membesar, dan reses fastigial yang tumpul. Kelainan SSP lainnya yang terkait termasuk ensefalokel oksipital, polimikrogria, agensis, atau disgenesis corpus callosum, dan heterotopia.^[26]

Perawatan terdiri dari mengobati manifestasi dan penyakit penyerta yang terkait. Kebanyakan pasien datang dengan tanda dan gejala peningkatan tekanan intrakranial, paling sering berhubungan dengan hidrosefalus dan kista fossa posterior. Oleh karena itu, terapi umumnya bertujuan untuk mengontrol tekanan intrakranial, biasanya melalui pembedahan.^[1]

Tindakan bedah yang dapat dilakukan adalah *ventriculoperitoneal shunt* (VPS) atau *cystoperitoneal* (CP) shunt. Pasien lain mungkin menjadi kandidat untuk prosedur endoskopi, termasuk ventrikulostomi ketiga endoskopi (ETV). Angka kematian bayi baru lahir dengan hidrosefalus kongenital cukup tinggi, dengan angka kematian 47,8% di Arab Saudi.^[10] Hasil perkembangan saraf yang lebih baik bergantung pada diagnosis dini dan rujukan dini untuk penanganan daripada penyebab hidrosefalus itu sendiri.^[11]

Beberapa pasien mungkin memiliki manifestasi sebagai kejang, yang biasanya berhubungan dengan malformasi supranasional dan disertai dengan masalah audio-visual dan bersamaan dengan perkembangan kecerdasan yang tidak memadai.^[12]

Hidrosefalus umum terjadi pada DWC, dan peningkatan Tekanan intrakranial (TIK) menyebabkan gejala tambahan, yang mungkin bermanifestasi sebagai disabilitas intelektual dan kejang.^[13] Terjadinya hidrosefalus dan ventrikulomegali yang memerlukan VPS untuk mengurangi peningkatan tekanan intrakranial (TIK) terjadi pada 62,7% kasus.^[12]

Pengobatan hidrosefalus terkait sindrom Dandy-Walker memerlukan prosedur berbasis ventrikulostomi ketiga endoskopik atau prosedur berbasis shunt CSF. Telah terjadi penurunan angka morbiditas dan mortalitas yang signifikan sejak penggunaan *shunt*.^[12] Namun, kerusakan struktural otak, revisi *shunt* dan komplikasi merupakan faktor risiko tinggi yang independen terhadap terjadinya kejang pada anak-anak dengan hidrosefalus.^[14]

Hampir 30% anak yang terpasang VPS mengalami kejang berulang.¹⁵ Pasien yang dijelaskan dalam laporan ini, yang menerima penempatan VPS setelah didiagnosis menderita DWC dan hidrosefalus, mengalami kekambuhan gangguan perilaku dan emosional setelah penyesuaian tekanan CSF. Penentuan kausalitas dalam kasus ini diperumit oleh banyaknya faktor perancu yang mungkin berkontribusi terhadap kekambuhan kejang dan gangguan mental pada pasien ini.^[15]

Dalam kasus kami, terdapat 2 mekanisme mungkin berkontribusi terhadap gangguan kognitif, epilepsi, dan gangguan perilaku. Mekanisme pertama terkait kerusakan kortikal akibat hidrosefalus dan DWC, dan komplikasi terkait operasi VPS. Hidrosefalus dapat menyebabkan kerusakan saraf pada korteks dengan degenerasi dendritik dan sinaptik yang diamati pada neuron piramidal korteks sensorimotor pada tikus dengan hidrosefalus. Perubahan yang mendasari terutama pada disregulasi *ependyma/neural stem cell* (yang memengaruhi pergerakan vesikel dan percabangan sel saraf yang tidak normal) menyebabkan terkikisnya serta translokasi *neural progenitor cell* (NPC) dan *neural stem cell* (NSC) ke dalam cairan serebrospinal (CSF).^[16]

Perubahan pada serebelum telah banyak dikaitkan dengan epilepsi, termasuk perfusi yang bervariasi, perubahan volume, gangguan konektivitas struktural dan fungsional.^[17] Anak-anak dengan hidrosefalus mempunyai insiden sebesar 40% untuk mengalami kejang,^[18] dan risiko epilepsi meningkat sebesar 20% pada pasien yang menerima penempatan VPS.^[18] Baik shunting

maupun hidrosefalus dapat mengubah struktur mikro otak sehingga meningkatkan kekakuan otak, yang mungkin menjelaskan pengaruh variasi kecil pada ICP pada fungsi jaringan otak dan episode kejang berikutnya.^[19]

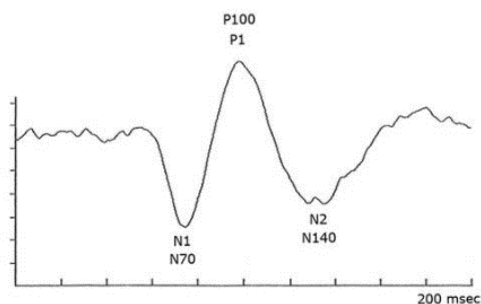
Pasien pada kasus, mengalami keterlambatan perkembangan pada domain perkembangan motorik halus, motorik kasar, bahasa, serta kognisi, menurut *American Psychiatric Association*, sesuai dengan kriteria *Global Developmental Delay* (GDD).^[20] Studi diagnosis etiologi pada 108 anak dengan keterlambatan perkembangan, dikategorikan sebagai ensefalopati iskemik hipoksia (51, 27,6%), kelainan otak struktural (28, 15,1%), pascainfeksi (13, 7,0%), genetik/kromosom (7, 3,8%), embriofetopati (5, 2,7%), dan hipotiroidisme (3, 1,6%).^[21]

DWC menyebabkan banyak kelainan pada struktur intrakranial dan dapat muncul secara konkomitan dengan kondisi patologis lain, yang mungkin terjadi selama masa prenatal. Peningkatan tekanan intrakranial yang terjadi dapat melukai kedua hemisfer dan sering menyebabkan terjadinya gangguan motorik dan kognitif yang berdampak pada masa perkembangan pasien. Pada kasus saat usia 4 tahun, didapatkan ukuran lingkaran kepala (HC/*Head Circumference*) pada nilai -3 SD kurva WHO, yang berarti lebih kecil dari ukuran normal sesuai usia, meskipun pada status gizi menurut kurva WHO, masih dalam rentang gizi baik. Pada pertumbuhan lingkaran kepala, dalam waktu 2 tahun pertama kehidupan, tengkorak bayi mengalami perubahan struktural dan geometris terbesar. Volume intrakranial berlipat ganda selama 6-9 bulan pertama kehidupan, dan meningkat 20% lagi dalam 6 bulan berikutnya. Ukuran lingkaran kepala dapat digunakan sebagai parameter skrining yang valid untuk volume intrakranial.^[22] Jurnal oleh Dupont *et al.*, menunjukkan bahwa pertumbuhan lingkaran kepala tidak memprediksi skor kognitif atau motorik halus, tetapi memprediksi kemampuan motorik kasar yang lebih besar, pada anak laki-laki, meskipun penelitian ini Tidak menemukan adanya efek signifikan dari pertumbuhan lingkaran kepala yang ditemukan pada anak perempuan.^[23]

Selain perkembangan yang terganggu, pasien dengan DWC juga dapat mengalami gangguan pada fungsi audiovisual yang mempersulit stimulasi anak pada masa perkembangan. Gangguan penglihatan dapat mulai di curigai pada bayi cukup bulan dengan melihat reflek pupilnya. Sedangkan pada anak yang lebih besar, dilihat dari fiksasi pandangan ke arah cahaya atau mainan dan mengikutinya, dan bila ditemukan nistagmus pada usia in (8 -12 minggu) dapat menunjukkan adanya sebuah gangguan penglihatan.^[24] Gerakan *Roving eye movement*, dan tidak bertujuan menunjukkan gangguan penglihatan berat. Salah satu bukti objektifnya adalah papil atrofi, yang merupakan hasil akhir dari berbagai gangguan pada jalur visual anterior yang menyebabkan hilangnya akson sel ganglion retina.^[24]

Papil atrofi dapat disebabkan oleh beberapa penyebab, seperti kompresi neuropati optik, *toxic and nutritional, traumatic, radiation*, dan herediter. Pada kompresi optik neuropati, atrofi optik dapat terjadi akibat lesi yang mengakibatkan peningkatan tekanan kronis pada jalur optik seperti halnya hidrosefalus kongenital.^[25]

Pemeriksaan VEP digunakan untuk mengukur integritas fungsional saraf optik, jalur ke korteks visual otak, dan korteks oksipital. Kelainan apa pun yang memengaruhi jalur visual atau korteks visual di otak dapat memengaruhi VEP. Tes *visual evoked potentials* tidak hanya menunjukkan nilai diagnostik tambahan, yang tidak terlihat pada tes klinis dan neuroimaging rutin, tetapi juga memiliki validitas yang tinggi dalam menelusuri kecacatan visual.^[26] Penelitian dengan rekaman kulit kepala multisaluran, aktivitas MRI visual, dan pemodelan dipol, mendukung interpretasi bahwa korteks visual adalah sumber komponen awal VEP (N1, N70) sebelum P1 ("P100") pada Gambar 4.^[26] Fase awal komponen P1 dengan puncak sekitar 95-110 mdetik, kemungkinan besar dihasilkan di korteks ekstrastriat dorsal girus oksipital tengah. Komponen negatif N2 (N150) selanjutnya dihasilkan dari beberapa area termasuk sumber dalam di lobus parietal.^[25] Pada kondisi papil atrofi, VEP menunjukkan perlambatan P100 dan penurunan amplitudonya (Gambar 4).^[27]



Gambar 4. Representasi pola normal pembalikan VEP yang dicatat dari kulit kepala bagian tengah oksipital

4. Kesimpulan

Dandy-Walker Continuum muncul dengan derajat hidrosefalus yang bervariasi. Sekitar 50% anak-anak dengan hidrosefalus yang tidak diobati meninggal sebelum usia 3 tahun, 20 - 23% yang akan mencapai usia dewasa. Hasil fungsional pasien tergantung pada beberapa faktor, yang meliputi kelainan struktural otak lainnya, manifestasi ekstrakranial, epilepsi, gangguan motorik, penglihatan atau pendengaran, dan kelainan bawaan lainnya.

5. Daftar Pustaka

- [1] Zamora EA, Ahmad T. Dandy-Walker Malformation. [Updated 2022 Sep 12]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. [diakses pada 8 September 2023] terdapat dari: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538197/>
- [2] Hochstetler, A., Raskin, J., & Blazer-Yost, B. L. (2022). Hydrocephalus: historical analysis and considerations for treatment. *European Journal of Medical Research*, 27(1), 1–17.
- [3] Koleva M, De Jesus O. Hydrocephalus. [Updated 2023 Aug 23]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. [diakses pada 8 September 2023] terdapat dari: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560875/>
- [4] Di Nora A, Costanza G, Pizzo F, Di Mari A, Sapuppo A, Basile A, Fiumara A, Pavone P. Dandy-Walker malformation and variants: clinical features and associated anomalies in 28 affected children-a single retrospective study and a review of the literature. *Acta Neurol Belg*. 2023 Jun;123(3):903-909.
- [5] Krajden Haratz, K., Oliveira Szejnfeld, P., Govindaswamy, M., Leibovitz, Z., Gindes, L., Severino, M., Rossi, A., Paladini, D., Garcia Rodriguez, R., Ben-Sira, L., Borkowski Tillman, T., Gupta, R., Lotem, G., Raz, N., Hamamoto, T. E. N. K., Kidron, D., Arad, A., Birnbaum, R., Brussilov, M., Pomar, L., ... Malinger, G. (2021). Prenatal diagnosis of rhombencephalosynapsis: neuroimaging features and severity of vermian anomaly. *Ultrasound in obstetrics & gynecology : the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 58(6), 864–874.
- [6] Yadav, A., Sr, & Verma, R. (2022). The Role of Early Postoperative Intracranial Pressure Monitoring in Predicting the Outcome of Endoscopic Third Ventriculostomy Performed in Infants With Congenital Hydrocephalus: A Prospective Analysis. *Cureus*, 14(2), e22354.
- [7] Gica, N., Panaitescu, A. M., Gica, C., Dumitru, A., Botezatu, R., Peltecu, G., & Vayna, A. M. (2022). Ultrasound Appearance of Fetal Posterior Fossa and a Case Report of Prenatal Diagnosis of Dandy-Walker Malformation. *Maedica*, 17(2), 505–508.
- [8] Whitehead, M. T., Barkovich, M. J., Sidpra, J., Alves, C. A., Mirsky, D. M., Öztekin, Ö., Bhattacharya, D., Lucato, L. T., Sudhakar, S., Taranath, A., Andronikou, S., Prabhu, S. P., Aldinger, K. A., Haldipur, P., Millen, K. J., Barkovich, A. J., Boltshauser, E., Dobyns, W. B., & Mankad, K. (2022). Refining the Neuroimaging Definition of the Dandy-Walker Phenotype. *AJNR. American journal of neuroradiology*, 43(10), 1488–1493.
- [9] Akiyama, S., Madan, N., Graham, G., Samura, O., Kitano, R., Yun, H. J., Craig, A., Nakamura, T., Hozawa, A., Grant, E., Im, K., & Tarui, T. (2022). Regional brain development in fetuses with Dandy-Walker malformation: A volumetric fetal brain magnetic resonance imaging study. *PloS one*, 17(2), e0263535.
- [10] Hussain, M.A. (2018). Congenital Hydrocephalus in Arar, Northern Saudi Arabia. *The Egyptian Journal of Hospital Medicine*, 71, 2651-2655.
- [11] Garg, S., Kulkarni, S., Deopujari, C. E., & Biyani, N. (2021). Study of Neurodevelopmental Outcome in Patients with Non-tumoral Hydrocephalus with Shunt Surgery Done in Infancy. *Journal of pediatric neurosciences*, 16(1), 11–16.
- [12] Ellis JA, Barrow DL. Supratentorial cavernous malformations. *Handb Clin Neurol*. 2017;143:283–9.
- [13] Tonetti, D.A., Richter, B., Andrews, E.G., Xu, C., Emery, S.P., & Greene, S. (2018). Clinical Outcomes of Isolated Congenital Aqueductal Stenosis. *World neurosurgery*, 114, e976-e981 .
- [14] Schubert-Bast S, Berghaus L, Filmann N, et al.. Risk and risk factors for epilepsy in shunt-treated children with hydrocephalus. *Eur J Paediatr Neurol*. 2019;23:819–26.
- [15] Chen, Y., Zhu, J., Zhang, D., Han, L., Wang, J., & Yang, W. (2022). Gejala kejiwaan refrakter dan kejang yang berhubungan dengan sindrom Dandy-Walker: Laporan kasus dan tinjauan literatur. *Obat*, 101(46), e31421.
- [16] Varela, M.F., Miyabe, M.M., & Oria, M. (2020). Fetal brain damage in congenital hydrocephalus. *Child's Nervous System*, 36, 1661-1668.
- [17] Streng ML, Krook-Magnuson E. Otak kecil dan epilepsi. *Perilaku Epilepsi*. 2021;121:106909.
- [18] Schubert-Bast S, Berghaus L, Filmann N, et al.. Risk and risk factors for epilepsy in shunt-treated children with hydrocephalus. *Eur J Paediatr Neurol*. 2019;23:819–26
- [19] Gafner M, Lerman-Sagie T, Constantini S, et al.. Refractory epilepsy associated with ventriculoperitoneal shunt over-drainage: case report. *Childs Nerv Syst*. 2019;35:2411-6.
- [20] Khan, I., & Leventhal, B. L. (2023). Developmental Delay. In *StatPearls*. StatPearls Publishing. -[diakses pada 8 September 2023] terdapat dari : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562231/>
- [21] Bandara, J.M., & Munasinghe, J. (2020). Aetiological profile of global developmental delay in children under 5 years of age: experience from a tertiary referral centre. *Sri Lanka Journal of Child Health*, 49, 361.
- [22] Martini, M., Klausing, A., Luchters, G., Heim, N., & Messing-Jünger, M. (2018). Head circumference - a useful single parameter for skull volume development in cranial growth analysis?. *Head & face medicine*, 14(1), 3.
- [23] Dupont, C., Castellanos-Ryan, N., Séguin, J. R., Muckle, G., Simard, M. N., Shapiro, G. D., Herba, C. M., Fraser, W. D., & Lippé, S. (2018). The Predictive Value of Head Circumference Growth during the First Year of Life on Early Child Traits. *Scientific reports*, 8(1), 9828.
- [24] Jullien S. (2021). Vision screening in newborns and early childhood. *BMC pediatrics*, 21(Suppl 1), 306.
- [25] Shapiro K.A, Heidary Gena Neuro-Ophthalmology. Dalam Johnston, M. V, editor. *Handbook of Pediatric*. Philadelphia. Lippincott williams & wilkins. 2015. Hal. 486-508
- [26] Creel, D.J. (2019). Visually evoked potentials. *Handbook of clinical neurology*, 160, 501-522.
- [27] Handley, S. E., Šuštar, M., & Tekavčić Pompe, M. (2021). What can visual electrophysiology tell about possible visual-field defects in paediatric patients. *Eye (London, England)*, 35(9), 2354–2373.