

A propos d'un cas de syndrome de Dandy-Walker variant à découverte post traumatique

Mbayabu M.^{1,2*}, Kongolo S.², Tshivuma M.², Nzembu K.^{2,3}, Kapinga N.^{1,2}, Kanda B.^{1,2}, Kabumba K.^{1,2,3} Dongo R.⁴

¹Université officielle de Mbuji-mayi B.P. 2105, Mbuji-mayi,

²Hôpital général de DIPUMBA , B.P. 282, Mbuji-mayi

³Institut supérieur des techniques médicales de Mbuji-mayi, B.P. 1244, Mbuji-mayi

⁴Service d'Imagerie Médicale/ Galiema Medical Center, 4197, Avenue de la Montagne, Kinshasa/Ngaliema

Paper History

Received: June 27, 2017; Revised: June 19, 2018; Accepted: July 4, 2018; Published: July 27, 2018

* To whom correspondence should be addressed: michelmbayabu@hotmail.com

INTRODUCTION

Le syndrome de DANDY-WALKER est une malformation rare qui se produit entre la 7^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation. Elle touche une grossesse sur 25000 à 35000 en Occident [EBBING 2014]. Il est caractérisé par un kyste dans la fosse postérieure, une aplasie ou hypoplasie du vermis, une surélévation de la tente du cervelet et un élargissement de la fosse occipitale postérieure [EBBING 2014, BASRAOUI et al, 2010].

Le diagnostic est généralement posé lors des examens ultrasonographiques de routine faits en cours de grossesse ou à la naissance en raison de la présence d'une hydrocéphalie, d'une tête trop large ou des malformations associées [EBBING 2014].

CAS CLINIQUE

Le patient I.I. âgé de 3 ans a été reçu à la salle des urgences de l'Hôpital Général de Dipumba (Mbuji-mayi, RD. Congo) en date du premier octobre 2016 pour perte de conscience et écoulement de sang par les oreilles, par le nez et par la bouche consécutifs à un accident de trafic routier.

Le patient avait reçu les premiers soins dans un centre médical où il a bénéficié d'une transfusion avant d'être référé à l'Hôpital pour une meilleure prise en charge.

A son admission, le patient était inconscient (score de Blantyre 3/5) et pâle. On a noté une otorragie bilatérale, une rhinorragie avec battement des ailes du nez et une gingivorragie. La région pariétale droite présentait une tuméfaction molle et fluctuante au centre. Le bras gauche était légèrement tuméfié sans douleur exquise. L'hémoglobine était à 7g% et la radiographie du crane face haute a révélé un petit trait de fracture de l'os pariétal droit.

Le diagnostic du traumatisme crânio-encéphalique type contusion œdème cérébral compliquée d'une anémie et associée à une contusion du bras a été posé.

Le patient a été hospitalisé dans le service de réanimation où il a bénéficié de transfusion, perfusion, oxygénation et quelques drogues (phénobarbital, nootrope, diurétiques, antibiotiques et vitamines).

L'évolution a été marquée par le retour de la lucidité et de la conscience, le constat d'un strabisme convergent de l'œil gauche, de céphalées et le trouble d'humeur type nervosité.

La nécessité d'élargir le bilan nous a poussé à demander un scanner cérébral, réalisé dans le Service d'Imagerie Médicale de Ngaliéma Medical Center de Kinshasa, qui a montré en mode spiralé ce qui suit :

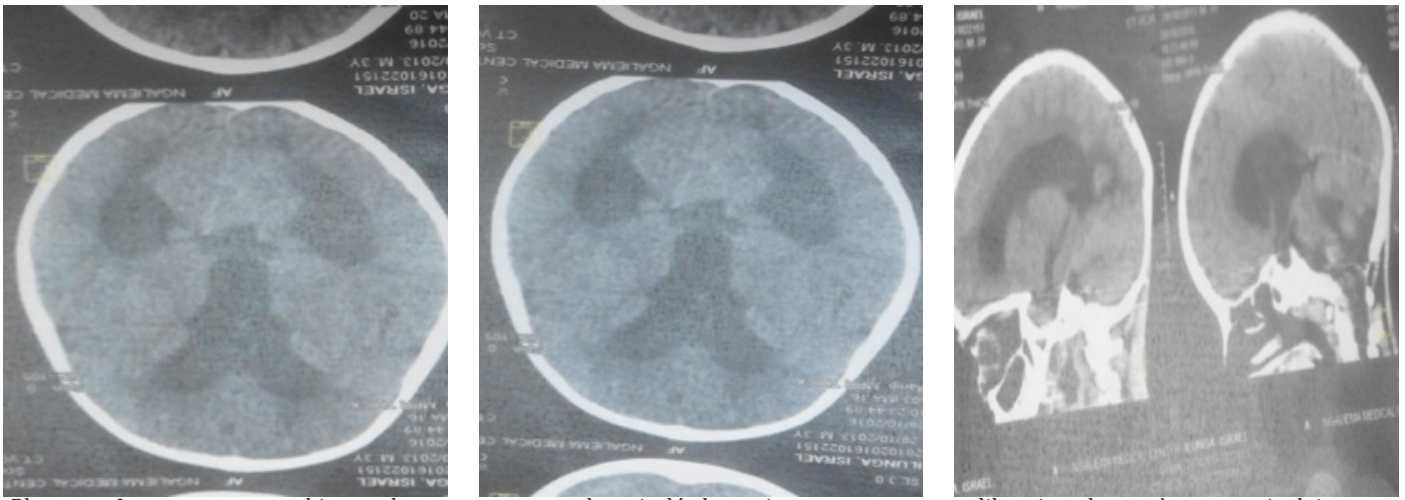
- La faux du cerveau et les structures médianes ne sont pas latéralisées
- Le système ventriculaire est largement dilaté jusqu'à V4
- L'index d'Evans est évalué à 0.41
- Les ventricules latéraux sont symétriques
- L'exploration cérébrale n'objective pas des lésions spontanément hypo ou hyperdenses
- Le tronc cérébral est sans particularité
- La portion postéro-inférieure du vermis cérébelleux est hypoplasique et est associée à une dilatation de la grande citerne
- Les espaces péri cérébraux sont virtuels
- L'exploration de la boîte crânienne met en évidence un trait de fracture, sans enfoncement au niveau pariétal droit se poursuivant par un élargissement modéré de la suture temporo-occipitale.

En conclusion : pas des lésions traumatiques endo-cranienne mise en évidence, fracture simple pariétale droite associée à un diastasis modéré de la suture temporo-occipitale, hydrocéphalie tétra ventriculaire associée à une malformation de Dandy-Walker Variant.

Le patient a bénéficié par la suite d'un transfert dans un service spécialisé de neuro-chirurgie.

DISCUSSION

La malformation de Dandy-Walker a été décrite pour la première fois en 1914 par Dandy chez un enfant de 13 mois avec hydrocéphalie interne, accumulation d'allure kystique de fluide dans la fosse postérieure, dilatation du IV^{ème} ventricule et atteinte du vermis [EBBING 2014]. En 1943, WALKER décrit une opération effectuée sur une femme de 20 ans devenue symptomatique avec apparition des céphalées [BASRAOUI et al, 2010 ; BOKHARI et al., 2015]. Le diagnostic d'un kyste de la fosse postérieure avec hypoplasie du vermis, dilatation du IV^{ème} ventricule et hydrocéphalie était posé avec hypothèse d'une atrésie des trois foramen [BARNETT et LIEBERMAN 2012].



Photos Images scanographiques du cerveau en mode spiralé du patient montrant une dilatation du système ventriculaire avec ventricules latéraux symétriques

C'est en 1954 que le syndrome de Dandy-Walker a vu jour, Clemens BENDA [1954] redéfinit la classification d'hydrocéphalies, conteste les hypothèses basées sur la notion d'obstruction ou non des foramens et formule l'hypothèse de l'existence d'une malformation du IV^{ème} ventricule avec une fente cérébelleuse. Il définit un nouveau syndrome avec une atteinte cérébelleuse, une hypoplasie du vermis et un agrandissement du IV^{ème} ventricule [EBBING 2014, BARNETT et LIEBERMAN 2012, TADAKAMADLA et al., 2010].

Selon BENDA, ce nouveau syndrome nommé syndrome de Dandy-Walker est une entité clinique clairement séparée mais proche du syndrome d'Arnold Chiari Déplacement du bulbe rachidien et des amygdales cérébelleuses vers le trou occipital avec dilatation de la partie supérieure du canal rachidien [EBBING 2014, CARDOSO et al., 2007].

L'étiologie est principalement génétique et/ou environnementale. Les causes génétiques se transmettent de manière récessive. Dans les familles porteuses du syndrome de Dandy-Walker, certains cas n'ont pas de syndromes malformatifs associés alors que d'autres sont associés à des syndromes malformatifs connus pour se transmettre selon la loi de Mendel. Les jumeaux homozygotes sont tous atteints.

Quant aux facteurs environnementaux, plusieurs sont décrits sachant que le syndrome de Dandy-Walker est produit par un défaut de croissance et de développement entre la 7^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation. Parmi ces facteurs, on cite : le virus de la rubéole, le cytomégalovirus, la toxoplasmose, l'alcool, le diabète maternel, l'isotrétinoïne, le déficit alimentaire en riboflavine durant la grossesse. Le cas de syndrome de Dandy-Walker lié au traumatisme est rare [CARDOSO. et al 2007, SASAKI-ADAMS et al. 2008].

La majorité de cas de syndromes de Dandy-Walker sont diagnostiqués avant l'âge de 1 à 3 ans. La malformation prédomine dans le sexe masculin [SANOUSI et al. 2013]. Le diagnostic anténatal est possible par ultrasonographie entre la 22^{ème} et la 28^{ème} semaines de la grossesse [TONNI et al. 2007, BERNARDO et al. 2015, JURCA et al. 2017]. Ce syndrome peut rester asymptomatique longtemps, chez l'adulte, lorsqu'il devient symptomatique, certains signes comme un ralentissement psychomoteur, les épilepsies, les céphalées, le trouble d'humeur, une ataxie, une surdité de transmission, une diminution du quotient intellectuel peuvent être notés [EBBING 2014, SANOUSI et al. 2013].

En dehors de l'échographie, on peut réaliser la tomographie par ordinateur, la tomographie cérébrale, l'imagerie par résonance magnétique.

CONCLUSION

L'hypothèse actuellement admise d'une malformation embryologique de la fosse postérieure et le mutisme symptomatologique du syndrome de Dandy-Walker ne peuvent nullement mettre en cause la possibilité d'une découverte fortuite, comme le cas post-traumatisme crânio-encéphalique.

REFERENCES

- BARNETT A., LIEBERMAN G.[2012]. Congenital posterior fossa malformations. Beth Israel Deaconess Medical center. eradiology.bidmc.harvard.edu/LearningLab/genito/Barnett.pdf
- BASRAOUI D., JALAL H., ZOUGARHI A., ESSADKI O., OUSEHAL A.[2010]. *Imagerie de la malformation de Dandy-Walker chez l'enfant. Service de radiologie pédiatrique, hôpital mère-enfant, CHU Mohammed VI. pe.sfrnet.org/Data/.../pdf/2010/1/cfaa9a31-c173-4366-b2ae-e92e640ee0d4.pdf.*
- BENDA C.E. [1954]. *The Dandy -Walker syndrome or the so- called atresia of foramen mangendie. J. Neuropathol.Exper. neurol.* 13, 14-29.
- BERNARDO S., VINCI V., SALDARI M., SERVADEI F., SILVESTRI E., GIANCOTTI A., ALIBERTI C., PORPORA M.G., TRIULZI F., RIZZO G., CATALANO C., MANGANARO L.[2015]. *Dandy-Walker Malformation: le «signe de la queue» est-il le signe clé? Prenat Diagn. décembre;* 35 (13): 1358-64.
- BOKHARI I., REHAMAN L., HASSAN S., HASHIM S.[2015]. *Dandy-walker malformation: a clinical and surgical outcome analysis. Journal of the college of physicians on surgeons Pakistan* , 25(6):431-433
- CARDOSO J., MARCOS C.L., LORENZONI P.J., ROSANA H.S., LINEU C.W. [2007]. *Dandy-walker syndrome in adult minucking myasthenia gravis. Arq neuropsiquiatr* , 65(1):173-175
- EBBING K. [2014]. *Le syndrome de Dandy-walker. Thèse de médecine, Université de Genève , N° Med.10373*
- JURCĂ M.C., KOZMA K., PETCHESI C.D., BEMBEA M., POP O.L., MUȚIU G., COROI M.C., JURCA A.D., DOBJANSCHI L.[2017]. *Variante anatomiques dans le complexe Dandy-Walker. Rom J Morphol Embryol.*; 58 (3): 1051-1055.
- SANOUSI S., KELANI A., CHAIBOU M.S., BAOUA M., ASSOUMANE I., SANI R.M., ADDO G., ABARCHI H.[2013]. *Les malformations de Dandy-Walker : Aspects diagnostiques et apport de l'endoscopie : à propos de 77 cas. Journal Africain des sciences neurologiques* ,32(1) :3-13
- SASAKI-ADAMS D., SAMER K.E., JEWELLS. V., CARTER L., JEFFREY W., RITTER A.M. [2008]. *The Dandy-Walker variant: a case series of 24 pediatric patients and evaluation of associated anomalies, incidence of hydrocephalus, and developmental outcomes. Journal of neurosurgery* , 2(3): 194-9
- TADAKAMADLA J., KUMAR S., MAMATHA G.P.[2010]. *Dandy-walker malformation: an incidental finding. Indian journal of human genetics* , 16(1):33-35
- TONNI G., AZZONI D., AMBROSETTI F., DE FELICE C., VENTURA

A. [2007]. *Syndrome cérébro-fronto-facial (Variante de Dandy-Walker et dysmorphismes frontofaciaux): rapport du premier cas identifié par une augmentation de la clarté nucale au-delà de 13 (+6) semaines*. *Congénit Anom (Kyoto)*;47(2) :68-71.



This work is in open access, licensed under a Creative Commons Attribution 4.0 International License. The images or other third party material in this article are included in the article's Creative Commons license, unless indicated otherwise in the credit line; if the material is not included under the Creative Commons license, users will need to obtain permission from the license holder to reproduce the material. To view a copy of this license, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0>