



Découverte fortuite d'un syndrome de
Dandy-Walker-variant chez un jeune adulte associé
à un astrocytome de bas grade

Mzabi A, Lazrak I, Anoun J, Ben Hassine I,
Baya W, Karmani M, Ben Fredj F, Laouani C

Service de médecine interne, CHU Sahloul, Sousse,
Tunisie

QR CODE

Introduction :

- Le syndrome de Dandy-Walker-variant (DWV) est défini par une hypoplasie variable du vermis cérébelleux sans élargissement de la fosse postérieure. C'est une malformation congénitale rare qui se produit entre les 7^{ème} et 12^{ème} semaines de gestation. Le diagnostic est souvent fait avant la naissance ou durant la première année de vie. Dans la littérature, on trouve plusieurs articles consacrés à des adultes porteurs d'un syndrome de DWV sans signe clinique particulier, qui sont restés longtemps asymptomatiques.
- Nous en rapportons un cas de DWV découvert chez une jeune adulte au cours d'une admission pour prise en charge d'une arthrite.

Observation :

- Une femme de 21 ans, née avec un prolapsus utéro vaginal Grade 4 non traité en raison de contraintes financières, GOPAO, sans aucun antécédent médical ; a été hospitalisée à notre service de médecine interne quatre jours après l'apparition de fièvre et de douleurs articulaires : genou droit et chevilles. Précédé une semaine plus tôt, par de brûlure mictionnelle associée à de la fièvre ; le diagnostic posé était une arthrite réactionnelle survenant dans les suites d'une infection urinaire avec un ECBU positive à Escherichia coli. La patiente a été mise sous ciprofloxacine par voie intraveineuse pour traiter l'infection, puis sous anti-inflammatoires non stéroïdiens pour réduire l'inflammation ; AVEC une amélioration clinique remarquable.
- Par ailleurs, un examen clinique minutieux a montré un léger nystagmus verticale non remarqué antérieurement par l'entourage qui persistait dans toutes les directions du regard. L'examen neurologique était sans particularité sans ataxie cérébelleuse ni retard psychomoteur. Le bilan neuropsychologique était sans anomalie avec un score cognitif global normal. Le reste de l'examen clinique est normal.
- Une tomographie et une imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau demandés pour compléter le bilan ont révélé une agénésie du vermis cérébelleux avec hypertrophie du quatrième ventricule sans hypertrophie de la fosse postérieure évocatrice d'une malformation de type Dandy-Walker variant (DWV) associée à une tumeur de bas grade solido-kystique n'exerçant pas d'effet de masse en rapport avec un astrocytome du cervelet.
- La patiente a été transférée au service de neurochirurgie pour un suivi spécialisé.

Discussion :

- Dans la littérature, Les symptômes couramment mentionnés sont un retard de développement, un retard mental, une ataxie cérébelleuse et des symptômes d'hydrocéphalie.(1)
- un cas de syndrome variante de Dandy-Walker présentant des manifestations psychiatriques a type de trouble déficitaire de l'attention avec hyperactivité (TDAH) découvert chez un garçon de 14 ans a été rapporté .(2)
- Dans la littérature, il y a 11 articles rapportés de Dandy-Walker-variant asymptomatique.(3)
- Un cas unique a été rapporté d'un patient âgé de 34 ans qui était entièrement asymptomatique . (4)
- Deux autres cas ont été rapportés de deux patients âgés de 23 ans (3) de 27 ans (5) qui étaient entièrement asymptomatiques et la malformation a été découverte fortuite .
- Par ailleurs, l'association de cette malformation avec un astrocytome n'a jamais été rapportée dans la littérature.

Conclusion :

- Cette observation décrit un syndrome Dandy-Walker-variant (DWM) très rare ; de découverte tardive à l'âge de 21 ans ; associé à une autre malformation prolapsus utéro vaginal congénital. Notre observation est particulière par l'association exceptionnelle à un astrocytome du cervelet.

Références :

- (1): Notaridis K, Ebbing P, Giannakopoulos C, et al: Neuropathological analysis of an asymptomatic adult case with Dandy-Walker variant. Neuropathol Appl Neurobiol 2006; 32:503–522 Google Scholar
- (2): Psychiatric Comorbidities in Dandy-Walker Variant Disorder Ravi Prakash Lokesh Kumar Singh 1 Oct 2009 J Neuropsychiatry Clin Neurosci 21:4, Fall 2009
- (3): Journal of the Neurological Sciences Volume 405, Supplement, 15 October 2019, Page 29 Poster Session 4 Asymptomatic Dandy Walker variant in adult , Author links open overlay panel S.N.YusuFY.Yusril H.SugihartoN.E.Ginting <https://doi.org/10.1016/j.jns.2019.10.1601>
- (4): Asymptomatic Dandy-Walker syndrome in an adult Hatim Belfquih1, & and Brahim Elmostarchid1 Pan Afr Med J. 2014 Sep 8. doi: 10.11604/pamj.2014.19.15.3974
- (5): Case Report Dandy-Walker Malformation in an Asymptomatic 27-Year-Old Woman. A Case Report Joyce Antonella Jiménez1, Daniel Francisco Landívar, Fernando Xavier Posligua, Jorge Rigoberto González doi:<http://dx.doi.org/10.5195/jms.2018.267> Volume 6, Number 3: 110-113 Received 04 06 2018: Accepted 29 09 2018