

Syndrome de Wildervanck : à propos d'un cas

I.Zoghalmi, N.Romdhane, O.Beldi, E.Dridi, D.Chiboub, S.Nefzaoui, E.Rejeb, A.Ayedi, I.Hariga, C.Mbarek
Service d'otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale, Hôpital Habib Thameur, Tunis, Tunisie

Abstract

Introduction

- Syndrome de Wildervanck : entité rare décrite pour la première fois en 1952
- Incidence non bien définie
- Triade clinique : atteinte cervico-oculo-acoustique
- Prise en charge multidisciplinaire

Objectifs

Le but de notre présentation est de préciser les particularités cliniques, paracliniques et thérapeutiques du syndrome de Wildervanck.

Méthodes et Matériels

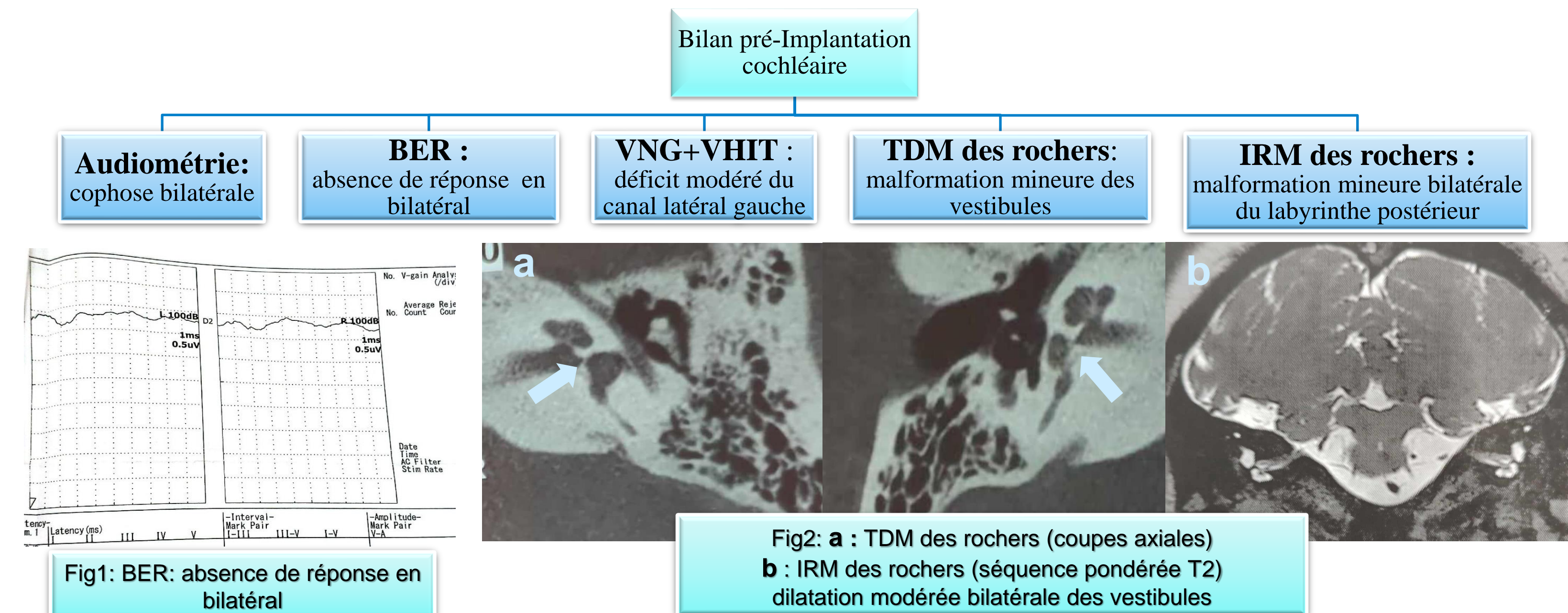
Nous rapportons le cas du syndrome de Wildervanck pris en charge dans notre service.

Résultats

- Femme âgée de 32 ans
- Issue d'un mariage consanguin de 1^{er} degré
- Examen général** : retard statural avec une taille de 1m50 + dysmorphie faciale
- Examen ORL** : microtie bilatérale, otoscopie : tympan complets + tympanosclérose
- Examen vestibulaire normal
- Examens complémentaires ORL** :
 - Audiométrie : cophose bilatérale
 - BER : absence de réponse **en bilatéral (fig1)**
 - VNG + VHIT: déficit modéré du canal latéral gauche
 - TDM + IRM des rochers: malformation mineure bilatérale du labyrinthe postérieur (**fig2**)
 - Etude génétique : **syndrome cervico-oculo-acoustique devant** :
 - Une atteinte rachidienne: scoliose dorsolombaire + retard statural
 - Une atteinte ophtalmique : glaucome bilatéral opéré au stade terminal + rétinopathie pigmentaire gauche
 - **Une atteinte otologique** : surdité bilatérale post-linguale d'évolution progressive.

Résultats

- Caryotype : type féminin normal
- Réhabilitation auditive initiale : appareillage auditif + prise en charge orthophonique
- Implantation cochléaire gauche**. En per-opératoire : fenêtre ronde bien orientée électrode introduite avec une réponse complète des tests d'impédance.



Conclusion

- Syndrome de Wildervanck : affection congénitale rare
- Surdité : secondaire à une malformation de l'oreille interne.
- Diagnostic précoce +++
- Nécessité d'une réhabilitation auditive adéquate permettant d'améliorer le pronostic de ces patients qui souffrent d'un handicap multisensoriel

Références

- Wildervanck syndrome: Case report**, Romanian Journal of Rhinology, Volume 13, No. 49, January - March 2023.
Findings in a Patient with Wildervanck Syndrome P. A. Dimitriadis · S. Mackeith · C. Archibald · S. Hussain · N. Mansell
Wildervanck syndrome – a review of the “triad” and its variations Dr. Vaibhav Mathur, Manu L. Subraya, Arvind Vyas, Mridula Singh