



SYNDROME DE BONNET DECHAUME BLANC

(à propos d'un cas)

H EL MANSOURI,
L BENHMIDOUNE,
A ELBOUHI,
W BAHA,
R RACHID,
M ELBELHADJI,
A CHAKIB,
K ZAGHLOUL,
A AMRAOUI
Service d'ophtalmologie
adulte, hôpital 20 août 1953,
Casablanca, Maroc

Mots clés :
Bonnet Dechaume
Blanc, communi-
cation artériovei-
neuse, anévrisme
cirsoïde

RESUME

Introduction :

Le syndrome de Bonnet Dechaume Blanc, aussi appelé syndrome de Wyburn- Masson, est une malformation vasculaire congénitale rare du système nerveux central. Il associe une anomalie vasculaire de la rétine et une malformation artérioveineuse cérébrale, parfois accompagnées d'un angiome facial fronto-orbitaire. Le but de notre travail est d'exposer les particularités cliniques et thérapeutiques de cette entité rare, dont les malformations cérébrales peuvent engager le pronostic vital.

Observation :

Les auteurs présentent l'observation originale d'un syndrome de Bonnet Dechaume Blanc découvert chez une patiente de 19 ans dans notre service d'ophtalmologie. Cette jeune fille consulte pour une tuméfaction palpébrale interne droite évoluant depuis un an. L'examen retrouve une masse palpébrale supérieure non inflammatoire et irréductible. L'acuité visuelle est de 10/10 au niveau des deux yeux. L'examen de l'œil droit retrouve un segment antérieur normal, et au fond d'œil on découvre une tortuosité avec dilatations vasculaires étendues intéressant les artères et les veines. L'angiographie rétinienne a confirmé l'anastomose artérioveineuse congénitale type anévrisme cirsoïde. L'examen de l'œil gauche est normal. L'examen neurologique est normal. Le scanner cranio-orbitaire montre une malformation artérioveineuse complexe. Aucun traitement n'a été préconisé. Le recul de la surveillance est d'une année.

Discussion :

Le syndrome de Bonnet Dechaume Blanc est une angiomatose rétino-encéphalo-faciale de découverte fortuite ou à l'occasion d'une baisse de l'acuité visuelle. Le diagnostic est fait dès l'examen au fond d'œil et à l'angiographie. Les anastomoses artérioveineuses rétinienne appartiennent au grade II ou III. Le scanner cérébral, voire une IRM, doivent être fait à la recherche des malformations vasculaires qui peuvent engager le pronostic vital. Il n'y a pas de traitement des lésions rétinienne, parfois une photocoagulation laser ou une cryoapplication sont utilisées dans certaines complications locales. Le choix du traitement endovasculaire des atteintes cérébrales dépend essentiellement de l'étendue des lésions.

Conclusion :

La découverte de communications artérioveineuses rétinienne impose la réalisation d'un scanner ou d'une IRM cérébrale à la recherche de malformations artérioveineuses qui peuvent être associées et composent ainsi le syndrome de Bonnet Dechaume Blanc. Ces malformations sont le plus souvent stables dans le temps et nécessitent rarement un traitement par exérèse ou embolisation.

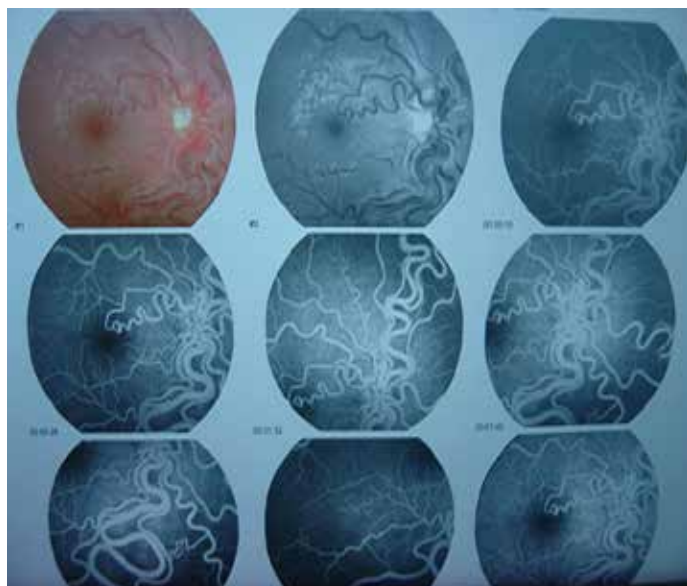


Figure 1 : Angiographie rétinienne à la fluoresceïne

INTRODUCTION :

Les communications artérioveineuses rétinienne sont des anomalies vasculaires congénitales rares. Si cette pathologie est associée à des anomalies vasculaires du cerveau et de la peau, il s'agit du syndrome de Bonnet Dechaume Blanc (pour les francophones) ou du syndrome de Wyburn Masson (pour les anglo-saxons). Le but du travail est d'exposer les particularités cliniques et thérapeutiques de cette entité rare, dont les malformations cérébrales peuvent engager le pronostic vital et d'insister sur l'intérêt de la réalisation d'une TDM ou IRM cérébrale devant une communication artérioveineuse rétinienne.

OBSERVATION :

Une patiente âgée de 19 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, consulte pour une tuméfaction palpébrale interne droite évoluant depuis un an sans baisse de l'acuité visuelle ni douleurs oculaires. L'examen retrouve une masse palpébrale supérieure droite, non inflammatoire, indolore, de consistance molle et irréductible. L'acuité visuelle est de 10/10 au niveau des deux yeux. Au niveau de l'œil droit, le segment antérieur est normal et le fond d'œil retrouve une tortuosité et dilatation vasculaires étendues intéressant les artères et les veines. L'examen de l'œil gauche est normal. L'examen neurologique et somatique sont sans particularités. L'angiographie rétinienne a confirmé l'anastomose artérioveineuse congénitale type anévrisme cirsoïde de l'œil droit: anastomoses multiples de gros calibre rendant difficile la séparation entre artère et veine avec des anastomoses directes entre artère et veine (figure1).

Correspondance :

Hakima EL MANSOURI, service d'ophtalmologie
adulte, hôpital 20 août 1953, Casablanca, Maroc.
Email : hakimaelmansouri@gmail.com

Figure 1 : Angiographie rétinienne à la fluorescéine

Le scanner cérébral, orbitaire et facial retrouve une grosse malformation artériovineuse centrée sur le vermis et prenant une grande partie de l'hémisphère cérébelleux et le tronc cérébral. Cette malformation se continue au niveau du sinus caverneux droit et s'étend à l'orbite par le canal optique (figure 2). L'association de malformation artériovineuse cérébrale et orbitaire fait évoquer le syndrome de Bonnet Dechaume Blanc. L'abstention thérapeutique avec une surveillance périodique a été décidée par les neurochirurgiens.

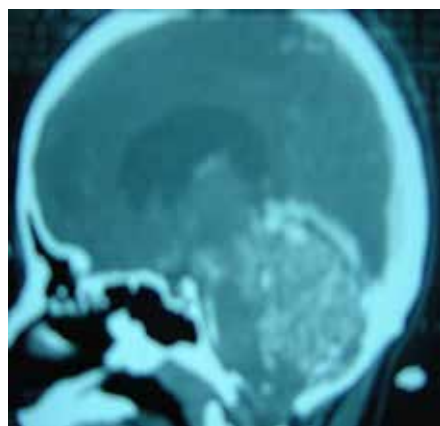


Figure 2 : scanner cérébral

Discussion :

Les communications artériovineuses rétinienues ou anévrysmes cirsoïdes sont des malformations vasculaires rares non héréditaires, caractérisées par une anastomose artériovineuse directe sans lit capillaire normal

intermédiaire (2). L'atteinte de la rétine a été détaillée par deux systèmes de gradation de la sévérité des communications artériovineuses congénitales (tableau 1).

Bien qu'ils puissent être observés de façon isolée, les anévrysmes cirsoïdes peuvent être associés à d'autres anomalies. Le syndrome de Bonnet Dechaume Blanc associe des communications artériovineuses multiples de la rétine grade 2 ou 3, à une atteinte cutanée et à des malformations artériovineuses cérébrales et orbitaires ipsilatérales. La présence de ces trois entités n'est pas indispensable pour poser le diagnostic, l'une d'elles suffit (1). L'atteinte est habituellement unilatérale avec une faible prépondérance féminine. La plupart des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 30 ans (1,2)

L'atteinte cutanée : est variable, peu marquée, et comprend des dilatations vasculaires situées dans le territoire trigéminal (1)

L'atteinte orbitaire : se caractérise par la présence d'un réseau de communications artériovineuses qui peut engendrer une exophtalmie non réductible et non pulsatile. On peut parfois observer des vaisseaux tortueux dilatés dans la conjonctive palpébrale (6)

L'atteinte du système nerveux central (80% des cas) : comprend des communications artériovineuses localisées soit dans la portion intracrânienne du nerf optique, le chiasma et les voies optiques, soit dans la région basifrontale ipsilatérale, soit au niveau de la fosse postérieure du mésencéphale (1)

L'atteinte de la rétine : comprend une communication artériovineuse grade 2 ou grade 3 en général. Elle est souvent accompagnée d'une atrophie rétinienne, d'altérations de l'épithélium pigmentaire d'une rupture de la barrière hémato-rétinienne (1,5)

Ces anomalies souvent non évolutives, s'accompagnent généralement d'une vision

conservée. La cécité est possible par atteinte des voies visuelles ou corticales ou par la survenue de complications : hémorragie intravitréenne massive, œdème rétinien, compression du nerf optique, glaucome néovasculaire ou occlusion de la veine centrale de la rétine (2).

Le diagnostic est fait dès l'examen au fond d'œil et à l'angiographie. Le scanner cérébral, voire une IRM, doivent être fait à la recherche des malformations vasculaires qui peuvent engager le pronostic vital. Il n'y a pas de traitement des lésions rétinienues, parfois une photocoagulation laser panrétinienne ou une cryoapplication sont utilisées dans certaines complications locales (5). Le traitement complet des malformations vasculaires cérébrales est le plus souvent impossible en raison de l'étendue et de l'architecture des lésions. Le traitement partiel ciblé par voie endovasculaire cherche à exclure une région à risque de la malformation. Il peut s'agir de la localisation alvéolo-dentaire ou de la localisation cérébrale dont une fragilité particulière a pu être identifiée à l'aide de l'IRM ou de l'artériographie. Une apparition précoce des troubles neurologiques est un facteur de pronostic défavorable à long terme (3,6).

Conclusion :

La découverte de communications artériovineuses rétinienues impose la réalisation d'un scanner ou d'une IRM cérébrale à la recherche de malformations qui peuvent être associées et composent ainsi le syndrome de Bonnet Dechaume Blanc. Ces malformations sont habituellement stables. ■

Bibliographie :

- 1-C J Pournaras
Pathologies vasculaires oculaires
Rapport de la société française
d'ophtalmologie 2008, 77:8781-
- 2-G Pitault, W M Haddad, G Soubrane
Décompensation d'un anévrysme cirsoïde
J Fr Ophtalmol 2003, 26, 5:503506-
- 3-D B Archer, A Deutman, J T Ernest
Arteriovenous communications of the retina
Am J Ophtalmol, 75:224241-
- 4-A M Mansour, J B Walsh, P Henkind
Arteriovenous anastomoses of the retina
Ophthalmology 1987, 94:3540-
- 5- A M Mansour, C G Wells, L M Jampol
Ocular Complications of arteriovenous communications of the retina
Arch Ophtalmol 1989, 107:232236-
- 6-U Patel, S C Gupta
Wyburn masson syndrome, a case report and review of the literature
Neuroradiology 1990, 31:544546-

	Selon Archer et al (3)		Selon Mansour et al (4)
Groupe 1	Présence d'un réseau artériolaire ou capillaire anormal entre l'artère et la veine	Grade I	Anastomose directe entre une artériole et une veinule
Groupe 2	Communication artériovineuse directe sans interposition d'éléments capillaire ou artériolaire	Grade II	Anastomose directe entre une branche artérielle et une branche veineuse
Groupe 3	Malformation sévère, diffuse et complexe du système vasculaire pouvant entraîner des complications et une baisse de la fonction visuelle	Grade III	Type diffus : dilatation importante et diffuse de l'ensemble du système vasculaire de la rétine

Tableau 1 : Classification des communications artériovineuses rétinienues