

La malformation de Dandy-Walker

De quoi s'agit-il ?

La malformation de Dandy-Walker est une anomalie congénitale (présente dès la naissance) du développement du cervelet caractérisée par l'association d'une hypoplasie cérébelleuse (défaut de développement du cervelet) avec une hydrocéphalie (accumulation de liquide dans les ventricules du cerveau) et une dilatation du quatrième ventricule.

Le même type de malformation existe également chez l'enfant.



Comment se manifeste la malformation de Dandy-Walker ?

Les signes sont observés dans les premières semaines de vie (5 à 6 semaines).

Les symptômes varient en fonction de l'atteinte, ils peuvent inclure un retard mental (difficultés d'apprentissage), une perte d'équilibre et une ataxie cérébelleuse non progressive (oscillation du corps, perte de coordination des mouvements, chutes, roulades, marche au « pas de l'oie », cadencée). Le chien peut avoir des difficultés à marcher. Des crises convulsives sont parfois présentes.

Les yeux peuvent présenter des mouvements anormaux (nystagmus, mouvement oscillatoire involontaire, ou strabisme). Le défaut de réponse à la menace est un signe d'anomalie cérébelleuse.

Qui est atteint ?

Les races prédisposées sont l'eurasien, le chow-chow, le caniche, l'Airedale terrier, le bull-terrier, le beagle, le braque de Weimar, le chien de berger de Brie, le chien de berger belge, le fox terrier à poil dur, le terrier de Boston, le setter irlandais (rouge et rouge et blanc), le terrier australien à poil soyeux, le Shi tsu, le schnauzer nain, le saint-Bernard, le retriever du Labrador, le teckel.

16 % des eurasiens semblent porteurs de la mutation. Cette race a été fondée dans les années 1960 en croisant les chiens de 3 races existantes, le Keeshond (Spitz Loup), le chow-chow et le Samoyède ; c'est donc une race très jeune qui a été mise sur pied avec seulement quelques chiens, le degré de consanguinité est très élevé et le risque de maladies héréditaires récessives également. Ceci peut expliquer la forte prévalence de la maladie dans cette race.

Cette anomalie se transmet selon un mode autosomique récessif : la mutation est portée par un chromosome non sexuel et doit être présente en double exemplaire (l'un apporté par le père et l'autre par la mère) pour s'exprimer cliniquement ; les parents d'un chien malade portent donc chacun une copie de l'allèle muté.

Comment diagnostiquer la maladie ?

Le diagnostic repose sur les éléments épidémiologiques (âge, race) et cliniques. La confirmation de la malformation se fait par l'imagerie médicale en résonance magnétique (IRM) : elle met en évidence les anomalies morphologiques à l'intérieur du cerveau et permet de différencier la malformation de Dandy-Walker des autres maladies susceptibles d'entraîner le même type de symptômes (abiotrophie cérébelleuse, dystrophie neuro-axonale, lissencéphalie, hydrocéphalie, herpès-virose, maladie de surcharge lysosomale).

Un test génétique de dépistage est disponible chez l'eurasien.

En cas de décès, un examen nécropsique permet de visualiser les anomalies du cerveau.

Quel est l'avenir des chiens atteints ?

Il n'y a pas de traitement spécifique.

Lors de convulsions, celles-ci peuvent être prise en charge classiquement par des anticonvulsifs.

Paradoxalement, comme la maladie n'est pas progressive (elle n'évolue pas, les malformations restent identiques dans le temps), le pronostic est relativement bon si les symptômes ne sont pas trop marqués, même s'ils sont permanents. Les animaux peuvent mener une vie confortable lorsqu'ils vivent en intérieur et leur espérance de vie est normale.

Dans certains cas, les anomalies de la démarche s'estompent à l'âge adulte, ce qui peut se comprendre par des mécanismes de compensation ou une plasticité du cervelet restant.

En général, les capacités d'apprentissage ne sont pas modifiées et les chiens présentent un comportement normal pour la race.

En revanche, lorsque les symptômes sont très marqués, que les animaux n'arrivent pas à se déplacer ou à manger, qu'ils présentent des crises convulsives réfractaires aux traitements, l'euthanasie est requise.



Comment prévenir l'apparition de la malformation en élevage ?

La transmission héréditaire a été démontrée selon un mode autosomique récessif chez l'eurasien (mutation portée par le chromosome 1), elle est suspectée pour les autres races.

Si un chien est atteint de la maladie, ses 2 parents sont porteurs de l'anomalie génétique ; il faudrait donc les faire reproduire uniquement avec des animaux qui ne sont pas porteurs de l'anomalie génétique.

Un chien atteint de la maladie pourrait reproduire avec un individu non porteur de l'anomalie génétique, à la génération suivante il n'y aura pas de malade, en revanche, ils seront tous porteurs de l'anomalie génétique.

Chez l'eurasien

Chez l'eurasien, la mutation génétique peut être recherchée par un test ; il faudrait dépister les reproducteurs par le test génétique et écarter de la reproduction tous les animaux porteurs sains de l'anomalie.

La malformation de Dandy-Walker

Dans les autres races

Dans les races où il n'y a pas de test, il faudrait écarter les animaux malades de la reproduction et leurs apparentés directs.