

Syndrome De Stilling Turk Duane : A Propos D'un Cas Et Revue De Litterature

Eddrai, S.Laababsi, Y. Hidan, A. Mchachi, L. Benhmidoune, R. Rachid, M. EL Belhadji

Service d'ophtalmologie adulte, Hôpital 20 août 1953, CHU Ibn Rochd, Casablanca
Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II Ain Chock, Casablanca

Résumé: Le syndrome de Stilling-Türk-Duane est une forme congénitale de strabisme posant un problème diagnostique vu sa rareté. Ce dernier est clinique et se fait en général dans la petite enfance même s'il peut parfois être négligé jusqu'à un âge plus avancé. Les signes cardinaux sont la limitation plus ou moins marquée de l'abduction et de l'adduction de l'œil, le rétrécissement de la fente palpébrale lors des tentatives d'adduction et l'association fréquente d'une déviation horizontale modérée de face. Des troubles verticaux peuvent s'y associer lors de l'adduction. Ces anomalies sont expliquées par une contraction des muscles horizontaux liée à une innervation paradoxale du muscle droit latéral par le III. Le traitement, qui est chirurgical, cherche à corriger un torticolis et/ou une dérivation oculaire inesthétique.

Mots Clés : Syndrome stilling-Turk-Duane, syndrome de rétraction de Duane, strabisme, nerf abducens.

ABSTRACT : Stilling-Türk-Duane syndrome is a congenital form of strabismus that poses a diagnostic problem due to its rarity. The diagnosis is clinical and is usually made in early childhood, although it can sometimes be overlooked until later in life. The cardinal signs are the more or less marked limitation of abduction and adduction of the eye, the narrowing of the palpebral slit during adduction attempts and the frequent association of a moderate horizontal deviation of the face. Vertical disorders may be associated with adduction. These abnormalities are explained by a contraction of the horizontal muscles related to a paradoxical innervation of the lateral rectus muscle by the III. The treatment, which is surgical, seeks to correct a torticollis and/or an unsightly ocular derivation.

Key words: Stilling-Turk-Duane syndrome, Duane retraction syndrome, strabismus, abducens nerve.

Date of Submission: 08-07-2021

Date of Acceptance: 23-07-2021

I. Introduction

Le syndrome de Stilling-Türk-Duane (STD) est une forme congénitale de strabisme, caractérisée par une limitation de l'abduction, une rétraction du globe oculaire et un rétrécissement de la fente palpébrale lors de l'adduction. Son incidence est de 1 à 4 % dans la population des patients strabiques.(1) C est une atteinte oculomotrice rare mais représentant revêtant des formes cliniques très variées. Il est lié à une agénésie partielle ou complète du noyau du VI dont l'étiologie exacte n'a pas encore été élucidée.

But du travail : analyser l'aspect clinique et thérapeutique de ce syndrome à travers une observation clinique et une revue de littérature.

II. Observation clinique

Il s'agit d'un garçon âgé de 5ans, qui présente depuis la naissance une limitation de l'abduction de l'œil gauche . Cet enfant issue d'un mariage non consanguin et d'une grossesse menée à terme sans problème, À l'examen, on retrouve une acuité visuelle non corrigée à 10/10 ODG, un rétrécissement de la fente palpébrale en adduction (Figure 2), une limitation de l'abduction à gauche (Figure 3) et un léger torticolis. L'examen du segment antérieur et du segment postérieur étaient sans particularité. Un bilan orthoptique a été réalisé et la décision thérapeutique fut l'abstention thérapeutique vu l'absence d'amblyopie et de torticolis important.

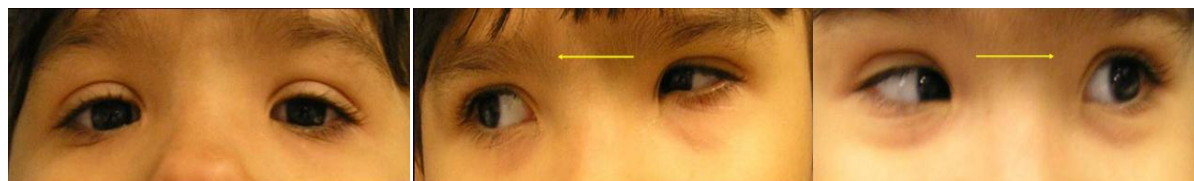


Figure 1
Position primaire

Figure 2
Version droite :

Figure 3
Version gauche:

**Rétraction et rétrécissement
de la fente palpébrale et
adduction normale** **Limitation de l'abduction**

III. Discussion

Le syndrome de Stilling-Turk-Duane, également connu sous le nom de syndrome de rétraction de Duane (SRD) a été décrit pour la première fois en 1879 par Huek, puis individualisé en tant qu'une entité clinique en 1905 par Duane. En 1974, une classification clinique et électromyographique en trois formes cliniques a été proposée par Huber, en se basant sur la classification de Malbran : le type I caractérisé par une limitation de l'abduction et une adduction normale ou légèrement déficiente ; le type II avec limitation marquée de l'adduction ; et le type III avec limitation de l'abduction et de l'adduction. Il s'agit actuellement de la classification la plus utilisée.(1)

C'est une anomalie congénitale souvent unilatérale de la motilité oculaire secondaire à une absence ou agénésie du noyau de VI et une innervation aberrante de muscle droit latéral par les fibres de nerf III et caractérisée par des mouvements oculaires horizontaux déficients, une rétraction des paupières et un rétrécissement de la fente palpébrale en adduction (2) Les patients adoptent fréquemment une posture anormale de la tête pour maintenir la fusion (3)

La rétraction du globe et la limitation de la motilité oculaire sont toutes deux considérées comme des caractéristiques diagnostiques qui le différencient des autres types de strabisme et leur absence remet en question le diagnostic de SRD.(3)

Les diagnostics différentiels chez les enfants présentant une limitation de l'abduction incluent le DRS, la paralysie du nerf abducens, le syndrome de Ciancia et l'ésotropie infantile (4)

L'étiologie du SRD n'est pas claire, bien que plusieurs théories aient été proposées basées sur des données cliniques, chirurgicales, EMG et autopsiques.(2) Plus de 98% des individus présentant un syndrome de Duane isolé et sans antécédents familiaux n'ont pas d'étiologie génétique identifiée.(5)

La plupart des personnes atteintes du syndrome de Duane présentent un syndrome de Duane isolé. D'autres personnes relèvent de diagnostics syndromiques bien définis (5)

Environ 30 % des personnes atteintes du syndrome de Duane présentent d'autres anomalies congénitales, notamment au niveau de l'oreille, des reins, du cœur, des membres supérieurs et du squelette. Ces anomalies associées sont généralement signalées dans les cas simplex, mais elles peuvent également être associées au syndrome de Duane. sous forme de malformations familiales ou de syndromes génétiques. Cependant, de nombreux individus atteints du syndrome de Duane présentent des résultats non oculaires qui ne correspondent pas à un syndrome connu(5)

Le traitement de l'anisométrie et l'amblyopie doit généralement être initié avant toute intervention chirurgicale. Les indications pour un traitement chirurgical comprennent une déviation manifeste de la position primaire du regard, une position anormale de la tête, des poussées vers le haut ou le bas en adduction, et une rétraction du globe inacceptable sur le plan esthétique ou douloureuse Les résultats de la chirurgie sont généralement déterminés par la gravité de l'atteinte. (2)

La prise en charge de la DRS est un défi et l'approche chirurgicale doit être personnalisée. l'approche chirurgicale d'un tel patient doit être individualisée en fonction de l'importance de la déviation oculaire, la position anormale de la tête, la rétraction du globe et les sursauts associés.(6)

La prévention des complications secondaires repose sur le traitement de l'amblyopie pour prévenir la perte de vision dans l'œil moins préféré ; chirurgie des muscles extra-oculaires pour prévenir la perte de la vision binoculaire chez les personnes qui abandonnent la posture compensatoire de la tête et permettent le strabisme. compensatoire et permettent au strabisme de se manifester, et pour prévenir les problèmes des muscles du cou chez les personnes qui ont de grandes posture compensatoire de la tête.(5)

L'amblyopie dans le syndrome de Duane répond à la thérapie standard si elle est détectée tôt ; si elle n'est pas traitée tôt dans la vie, la perte de vision due à l'amblyopie est irréversible.(5)

IV. Conclusion

Le syndrome de Stilling-Duane, est un strabisme bien que rare, constitue un ensemble complexe d'anomalies oculaires et systémiques, qui peut avoir une multitude de présentations. Il pose un problème de prise en charge thérapeutique d'où l'intérêt de bien expliquer aux patients les causes et les conséquences de la pathologie afin d'obtenir un résultat fonctionnel et psychologique optimal.

Références :

- [1]. H. Skiker, M. Laghmari, O. Cherkaoui, R. Lachgar, R. Daoudi. Syndrome de Stilling-Türk-Duane bilatéral associé à un syndrome des larmes de crocodile et à un mégacôlon congénital. *J Fr. Ophtalmol.*, 2008; 31, e6
- [2]. George Alexandrakis, MD, and Richard A. Saunders, MD. DUANE RETRACTION SYNDROME PEDIATRIC OPHTHALMOLOGY
- [3]. Ahmed Awadein, Shaimaa A. Arfeenl. Pratik Chougule. Ramesh Kekunnaya 2. Duane—minus (Duane sine retraction and Duane sine limitation): possible incomplete forms of Duane retraction syndrome. *The Royal College of Ophthalmologists 2020.*
- [4]. Jae Hyung Kim¹ and Jeong-Min Hwang². Postoperative full abduction in a patient of Duane retraction syndrome without an abducens nerve: a case report. Kim and Hwang *BMC Ophthalmology* (2017)
- [5]. Brenda J Barry, MS, Mary C Whitman, MD, PhD,³ David G Hunter, MD, PhD, and Elizabeth C Engle, MD. **Duane Syndrome.** **US National Library of Medicine.** Created: May 25, 2007; Updated: August 29, 2019.
- [6]. Kekunnaya and Negalur. Duane retraction syndrome: causes, effects and management strategies. *Clinical Ophthalmology* 2017:11

Eddrai, S.Laababsi, et. al. “ Syndrome De Stilling Turk Duane : A Propos D'un Cas Et Revue De Litterature.” *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(07), 2021, pp. 17-19.