

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2013

Thèse N° 130/13

SYNDROME DE STILLING DUANE TURK (A propos de 13 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/06/2013

PAR

Mlle. EL MERROUNI SANAA

Née le 01 Mai 1985 à El Jadida

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Syndrome de Stilling Duane Turk - Pathogénie - Strabisme - Torticolis
VB - Chirurgie

JURY

Mme. BENCHRIFA FATIHA.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur d'Ophtalmologie	
M. CHARIF CHEFCHAOUNI MOHAMMED.....	
Professeur d'Ophtalmologie	
Mme. CHAOUI ZINEB.....	
Professeur d'Ophtalmologie	
M. BENATYA ANDALOUSSI IDRIS.....	
Professeur agrégé d'Ophtalmologie	
M. LAKTAOUI ABDELKADER.....	
Professeur agrégé d'Ophtalmologie	

} JUGES

SOMMAIRE

ABREVIATIONS :	6
INTRODUCTION :	8
HISTORIQUE :	11
ETUDE THOERIQUE :	14
I. Rappels anatomiques :	15
1. Noyaux oculomoteurs du TC :	15
1.1 .Le noyau du VI :	15
1.2 .Le noyau du IV :	15
1.3 . le noyau III :	15
2. Nerfs oculomoteurs :	16
2.1. Nerf oculomoteur (moteur oculaire commun).	16
2.2. Nerf trochléaire (pathétique).	16
2.3. Nerf abducens (moteur oculaire externe).	17
3. Muscles oculomoteurs extrinsèques :	17
3.1. Muscles oculomoteurs droits :	17
3.2. Muscles oculomoteurs obliques :	20
3.2.1. Muscle oblique supérieur:	20
3.2.2. Muscle oblique inférieur:	21
3.3. Vascularisation des muscles oculomoteurs :	21
3.3.1. Vascularisation artérielle :	21
3.3.2. Vascularisation veineuse :	22
4. L'aponévrose orbitaire.	22
4.1. La capsule de tenon :	22
4.2. La gaine musculaire :	23
4.3. Les expansions aponévrotiques :	23
II .physiologie des muscles oculomoteurs:	24
1. Mouvements oculaires :	24
1.1. Principes généraux de la mécanique des mouvements oculaires :	24
1.1.1. La position primaire des globes :	24
1.1.2. Le centre de rotation :	24
1.1.3. Les axes de fick :	24
1.2. Mécanisme des mouvements oculomoteurs :	25
1.2.1. Mode d'action du muscle :	25
1.2.2. Action des muscles oculomoteurs :	25

1.3. Les différents mouvements oculaires.....	27
1.3.1. Mouvements réflexes.....	27
1.3.2. Mouvements volontaires.	27
a) Mouvements monoculaires :	27
b) Mouvements binoculaires :	28
2. Vision binoculaire :.....	28
2.1. Les lignes de directions :.....	29
2.2. La correspondance rétinienne :.....	30
2.3. L'oeil cyclope :.....	30
2.4. Les degrés de la vision binoculaire :	30
III. Les conséquences de la déviation strabique :.....	32
1. Visuelles :.....	32
1.1. Monoculaire :.....	32
1.2. Binoculaire :.....	32
2. Psychologiques :.....	34
VI. Physio pathogénie de STD :.....	35
1. Théorie musculaire.....	35
2. Théorie neurogène.	36
V. Aspects épidémiologiques :	37
VI. Aspects Génétiques et héréditaires :.....	38
VII. Diagnostic:	41
1. Clinique :	41
1.1 La description clinique:.....	41
1.1.1. L'inspection :.....	41
1.1.2. Le bilan sensoriel :.....	43
1.1.3. Bilan moteur :.....	43
1.2. Les anomalies congénitales associées :.....	44
1.2.1. Oculaires :	45
1.2.2. Extra oculaires :	46
1.3. La classification :	48
2. Paraclinique :	54
2.1. Test de duction :.....	54
2.2. Electromyographie :	55
2.3. L'IRM cérébral :.....	58

2.3.1. L'analyse des muscles orbitaires.	58
2.3.2. L'analyse des nerfs oculaires.....	59
VIII. le diagnostic différentiel :	61
1. Paralyse du nerf abducens.	61
2. Le syndrome de Moebius.	62
3. Syndrome de Brown.....	63
IX. La prise en charge thérapeutique :	64
A/Le but du traitement :	64
B/Les moyens :	65
1. Le traitement médical :	65
1.1. La correction optique :	65
1.2. La rééducation d'amblyopie :	67
1.2.1. Les différents types d'occlusion :	67
1.2.2. Pénalisation :	68
1.2.3. Indications :	69
2. Le traitement chirurgical :	69
2.1. Bilan pré-opératoire :	70
2.2. Bilan pré-anesthésique :	70
2.3. L'âge d'intervention :	70
2.4. Le choix d'anesthésie :	70
2.5. La voie d'abord :	71
2.6. Les techniques envisagées :	71
2.6.1. Technique d'affaiblissement musculaire : le recul	72
2.6.2 Technique de renforcement : plicature ou résection.....	73
2.6.3. Technique de transposition :	73
2.6.4. Opération au fil :	74
2.6.5. Autres :	74
2.7. Le principe du traitement chirurgical :	74
2.8. Le protocole et le dosage opératoire :	75
C/les indications :	76
D/les complications :	78
MATERIELS–METHODES–RESULTATS ET DISCUSSION :	83
I. Matériel et Méthodes :	84
1. Matériel :	84

2. Méthodes :	84
II. Résultats :	88
III. Discussion :	112
CONCLUSION :	119
RESUMES :	121
BIBLIOGRAPHIE	127

ABREVIATIONS:

A	: accommodation.
A/C	: avec correction.
AO	: Angle Objectif.
AV	: Acuité Visuelle.
CCDDs	: Congénital cranial dysinnervation désorders.
COT	: correction optique totale.
CR	: correspondance rétinienne.
CRA	: correspondance rétinienne anormale.
CRAD	: correspondance rétinienne anormale dysharmonieuse.
CRAH	: correspondance rétinienne normale harmonieuse.
CRN	: correspondance rétinienne normale.
D	: dioptries.
D.L	: muscle droit latéral.
D M	: muscle droit médial.
DINF	: muscle droit inférieur.
DRS	: Duane's Rétraction Syndrome.
DSUP	: muscle droit supérieur.
EMG	: électromyographie.
EOG	: électro-oculo-gramme.
ET	: ésoptropie de prés.
E'T	: ésoptropie de loin.
F	: féminin.
OS	: muscle oblique supérieur.
IRM	: Imagerie par résonance magnétique.

M	: masculin.
OD	: Oeil Droit.
ODG	: Oeil Droit et Gauche.
OG	: Oeil Gauche.
OI	: muscle oblique inférieur.
S/C	: sans correction.
SCOA	: Le syndrome cervico -oculo –acoustique.
STD	: syndrome de Stilling Duane Turk.
TTT	: traitement.
VB	: vision binoculaire.
XT	: exotropie

INTRODUCTION

Le syndrome de Stilling Duane Turk ou syndrome de rétraction est une fibrose congénitale rare qui fait partie des anomalies congénitales cranial dysinnervation désordres (CCDDs), c'est l'expression d'une affection innervationnelle par agénésie plus ou moins complète du noyau du VI avec une innervation aberrante du droit latéral par les rameaux de nerf III.

Ce syndrome est le plus souvent unilatéral et sporadique mais il peut exister des formes bilatérales et héréditaires, il atteint surtout les sujets de sexe féminin, et affecte préférentiellement l'œil gauche, plusieurs anomalies oculaires et systémiques ont été décrites en association avec ce syndrome.

Les symptômes peuvent être très différents selon l'importance de l'innervation résiduelle par le VI et de la ré-innervation par le III, le syndrome de rétraction classique consiste en une absence d'abduction et une limitation d'adduction des muscles horizontaux, lors des tentatives d'adduction il y a souvent une rétraction du globe avec un rétrécissement de la fente palpébrale, pouvant être associés à des mouvements verticaux anormaux.

Le test de duction forcée, l'électrophysiologie ainsi que les explorations neuroradiologiques en font le diagnostic et ils ont permis de mieux comprendre la physiopathologie de cette anomalie.

La surveillance doit être basée sur l'amblyopie, la déviation oculaire, et le torticollis, afin de définir une meilleure stratégie thérapeutique médicale ou chirurgicale.

La prescription d'une correction optique et la lutte contre l'amblyopie constitue la première étape du traitement.

L'indication chirurgicale de ce syndrome est posée le plus souvent devant l'existence d'un torticolis important, d'une déviation oculaire en position primaire et de l'état de la vision binoculaire.

Ce travail a pour ambition de mettre le point sur le profil épidémiologique, l'approche diagnostique, thérapeutique de ce syndrome, on faisant une comparaison entre nos résultats et ceux de la littérature.

HISTORIQUE

Le syndrome de Stilling Duane Turk a été décrit pour la première fois en 1879 par Hueck(1), La description a été reprise en 1887 par Stilling(2), puis ses symptômes ont été complétés en 1896 par Türk(3) et enfin popularisé par l'américain Duane(4) en 1905 dans une série de 54 cas. Duane a ajouté ses 6 patients personnels à 48 cas déjà publiés et il a donné une analyse détaillée de l'ensemble de ses observations. Ces deux derniers expliquent la rétraction du globe oculaire par une fibrose du muscle droit externe constatée en per opératoire.

En 1946, Matteucci (5) a réalisé une autopsie chez un patient ayant le STD type I afin d'expliquer sa pathogénie.

En 1949, ce syndrome a été divisé par Malbran en trois types cliniques, puis analysé en 1957 par Breinin(6) grâce à la méthode électromyographique.

En 1965, Hoyt et al (7) ont posé l'hypothèse que le syndrome de Stilling Duane Türk est secondaire à une absence ou une hypoplasie du nerf moteur oculaire externe, avec une innervation aberrante de muscle droit latéral assurée par le IIIème nerf crânien.

En 1974, une classification clinique et électromyographique a été effectuée par Huber (8) à partir de la classification de Malbran. Celle-ci est à l'heure actuelle la plus utilisée.

En 1988 Une modification de la classification de Huber a été proposée par Ahluwalia, Gupta, Goel et Khurana (9), ils ont signalé l'existence de trois sous-types dans le STD type I, en 2004 Mizukawa, Kimura, Fukai et Tabuchi (10) décrivent deux autres nouveaux types.

En 1998, Parsa et al (11) ont publié pour la première fois l'absence de nerf abducens révélée in vivo grâce à l'IRM dans un STD type I unilatéral, En 2008, une

étude (12) a décrit la première hypoplasie sévère du nerfs III chez un STD de type II grâce à l'IRM.

Dans la littérature européenne, ce syndrome porte le nom de syndrome de Stilling-Duane –Türk et dans la littérature américaine le nom de Duane's Rétraction Syndrome (DRS).

ETUDE THOERIQUE

I. RAPPELS ANATOMIQUES :

Le système oculomoteur assure la mobilité des globes oculaires, il est interconnecté avec le système visuel et composé de centres effecteurs et des voies d'association assurant l'équilibre conjugué des yeux lors des mouvements.

Les structures anatomo-fonctionnelles composant le système oculomoteur :(13)

- Des centres encéphaliques de commande et de régulation et des voies supranucleaires ;
- Noyaux oculomoteurs et viscéraux du tronc cérébral et des voies internucléaires ;
- Nerfs de l'oculomotricité avec des contingents végétatifs ;
- Muscles oculomoteurs extrinsèques ;
- Muscles intrinsèques.

1. Noyaux oculomoteurs :(14, 15)

1.1. Le noyau du VI :

Ce noyau est situé à mi-hauteur dans le plancher du 4eme ventricule dans le sillon bulboprotubérante, il commande le muscle droit latéral homolatéral, ses connexion avec le noyau du III constitue le centre générateur du regard latéral.

1.2. Le noyau du IV :

Son noyau d'origine est pédonculaire non décussée, située à la partie haute du plancher du quatrième ventriculeau dessous du noyau de III, il commande le muscle oblique supérieur controlatéral.

1.3. Le noyau du III :

Ses noyaux d'origine sont situés au niveau des pédoncules cérébraux, ils sont formés de 3 groupes cellulaires : le noyau d'Edinger-Westphal c'est le noyau

parasymphathique de III qui assure l'innervation intrinsèque de l'œil, les noyaux latéraux qui assurent l'innervation de la musculature extrinsèque, les noyaux de Perlia coordinatrices mais non génératrices des mouvements.

2. Nerfs oculomoteurs : ⁽¹⁶⁾

Les nerfs oculomoteurs sont au nombre de 3 : le VI ou nerf abducens, le IV ou nerf trochléaire et le III ou nerf oculomoteur commun. Dans cette partie nous intéressons à leur origine apparente, à leur trajet et leur terminaison dans l'orbite après avoir traversé la fissure orbitaire supérieure.

2.1. LE VI (nerf abducens) :

Il émerge à la partie interne du sillon bulbo-protubérantiel, il pénètre dans le sinus caverneux au contact de la carotide interne, traverse la fente sphénoïdale pour pénétrer dans l'orbite et innerve le muscle droit externe.

Ses anastomoses se font avec : quelques filets du sympathique et quelques fibres parasympathiques qui viennent du ganglion sphéno-palatin.

2.2. Le III (nerf oculomoteur commun) :

Le nerf III est le plus volumineux des nerfs oculomoteurs, avec une double constitution : Somato-motrice qui innerve la musculature extrinsèque et Viscéro-moteur qui assure l'innervation parasympathique de la musculature intrinsèque.

Il émerge au niveau du mésencéphale, traverse la dure-mère au côté latéral du diaphragme stellaire qui surmonte l'hypophyse et chemine au sein du toit et de la paroi latérale du sinus caverneux. Il quitte la cavité crânienne et pénètre dans l'orbite en franchissant la fente sphénoïdale.

Au sein de cette fente, le noyau III se divise en une branche supérieure qui innerve les muscle droit supérieur et releveur de la paupière supérieure et une branche inférieure qui innerve le muscle droit inférieur, droit médial et oblique

inférieur. par ces fibres parasympathiques ,il innerve le muscle ciliaire responsable de l'accommodation du cristallin lors de la vision rapprochée ,et le sphincter de l'iris responsable de la constriction de la pupille.

2.3. Le nerf IV (trochléaire) :

Le nerf pathétique ou nerf trochléaire est un nerf somato-moteur, c'est le plus long et le plus grêle des nerfs oculomoteurs.

C'est le seul nerf crânien émergeant de la face postérieure du tronc cérébral entre les deux tubercules quadrijumeaux postérieurs, il croise la ligne médiane, contourne le tronc cérébral, gagne la paroi externe du sinus caverneux pour gagner l'orbite en passant dans la fente sphénoïdale pour innerver le muscle oblique supérieur.

3. Muscles oculomoteurs extrinsèques : ⁽¹⁷⁾

Dans chaque orbite, six muscles oculomoteurs permettent la mobilisation du globe oculaire dans les différentes directions du regard : quatre muscles droits (médial, supérieur, latéral et inférieur) et deux muscles obliques (supérieur et inférieur). Ces muscles constituent un ensemble anatomique en forme de cône à sommet postérieur et à base antérieure. Sauf pour l'oblique inférieur, leur origine se trouve au fond de l'orbite. Ils se terminent tous sur la coque sclérale, solidarisés entre eux par des formations fibreuses et contractent des rapports étroits avec la capsule de Tenon.

3.1. Muscles oculomoteurs droits :

a) Origine :

À l'exception du petit oblique, les insertions des muscles oculomoteurs se font au sommet de l'orbite par un tendon commun appelé tendon de Zinn qui s'insère sur la partie interne de la fente sphénoïdale. Ce tendon se divise en 4 bandelettes,

chaque muscle droit s'insère sur 2 bandelettes adjacentes. Le faisceau d'origine du droit latéral présente un orifice appelé l'anneau de Zinn qui livre passage aux 2 branches du nerf moteur oculaire commun (III), au nerf moteur oculaire externe (VI) et le nerf nasal.



Figure 1: origine des muscles droits (17)

1/ muscle droit supérieur ; 2/ fissure orbitaire supérieure ; 3/ nerf lacrymal ; 4/ nerf frontal ; 5/ nerf trochléaire ; 6/ veine ophtalmique supérieure ; 7/ anneau tendineux commun ; 8/ nerf abducens ; 9/ branche supérieure du nerf oculomoteur ; 10/ muscle droit latéral ; 11/ branche inférieure du nerf oculomoteur ; 12/ muscle droit inférieur ; 13/ muscle releveur de la paupière supérieure ; 14 /muscle oblique supérieur ; 15/ nerf optique ; 16/ artère ophtalmique ; 17/ veine ophtalmique moyenne ; 18/ anneau tendineux commun ; 19/ muscle droit médial ; 20/ racine sympathique du ganglion ciliaire ; 21/ nerf naso-ciliaire.

b) Trajet :

De leur insertion postérieure, les 4 muscles oculomoteurs droits se portent en avant, divergeant légèrement en éventail pour gagner la partie antérieure du globe oculaire qu'ils enserrant de leurs tendons terminaux.

Le droit latéral se dirige vers le globe en longeant la paroi externe de l'orbite. Il entre en rapport peu étroit avec la glande lacrymale logée dans l'angle supéro-externe de l'orbite.

Le droit supérieur est séparé de la paroi supérieure de l'orbite par le releveur de la paupière supérieure.

Le droit inférieur répond en bas au plancher de l'orbite par l'intermédiaire de l'oblique inférieur.

c) Terminaison :

Chaque muscle se transforme en un tendon large de 10 mm environ, de longueur variable de 5 à 10 mm, La distance de l'insertion sclérale des muscles droits par rapport au limbe croît du muscle droit médial au muscle droit supérieur suivant la classique spirale de Tillaux: le droit médial: 6 mm; le droit inférieur: 7 mm; le droit latéral: 7,5 mm; le droit supérieur: 8 mm.

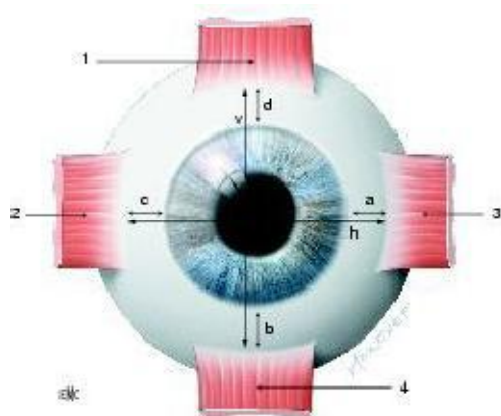


Figure 2: Insertion sclérale des muscles droits : Spirale de Tillaux (17)

1/muscle droit supérieur ; 2/muscle droit latéral ; 3/muscle droit médial ; 4/muscle droit inférieur ; a=5,5mm ; b=6,5mm ; c=7mm ; d=7,75mm ; h=25,45mm ; v =25,55mm

3.2. Muscles obliques :

Ils sont au nombre de deux: le muscle grand oblique ou oblique supérieur et le muscle petit oblique ou oblique inférieur.

3.2.1. Muscle oblique supérieur:

C'est le plus long des muscles oculomoteurs.

Le tendon d'origine prend naissance au fond de l'orbite au niveau du tendon de Zinn, Le corps musculaire faisant suite se porte en avant en longeant l'angle supéro-interne de l'orbite, et se réfléchit à angle aigu dans la poulie de réflexion pour aller s'insérer sur la face supéro-externe de l'hémisphère postérieur de l'œil, 5 mm en arrière de l'extrémité temporale du droit supérieur.

- **La poulie du l'oblique supérieur (poulie de réflexion) :**

C'est un canal fibro-cartilagineux de 4 à 5 mm de longueur, la majeure partie du canal est formée de tissu fibreux dense, et au niveau de la paroi externe, là où le frottement et la pression du tendon s'exercent le plus, Il existe une petite plaque cartilagineuse ;

Il est concave en haut dans le sens latéral et convexe dans le sens antéro-postérieur, limité par deux orifices : un orifice postérieur regarde en arrière, en dedans et en bas et un orifice antérieur est ovalaire, regarde en avant et en bas, présente une forme variable selon les sujets ;

La poulie s'insère sur la fossette trochléaire, creusée sur la paroi supérieure de l'orbite dans la portion orbitaire de l'os frontal, on peut par la palpation à travers la paupière la percevoir en arrière du rebord orbitaire, près de l'angle interne de l'œil, cette poulie sert de passage au tendon de muscle grand oblique qui glisse à travers, par l'intermédiaire d'une bourse séreuse présentant un développement important qui l'entoure comme une synoviale.

3.2.2. Muscle oblique inférieur :

Beaucoup plus court ; c'est le seul muscle qui ne se détache pas du fond de l'orbite, il s'insère en dehors de l'orifice orbitaire du canal lacrymo-nasal, passe sous le droit inférieur pour se terminer sur la face inféro-externe de l'hémisphère postérieur de l'œil.

3.3. Vascularisation des muscles oculomoteurs :

3.3.1. Vascularisation artérielle :

ü Les artères proviennent du système carotidien interne, à l'exception de l'artère infra-orbitaire qui provient du système carotidien externe.

ü Les artères musculaires :

-L'une est constante : l'artère musculaire inférieure, branche de l'artère ophtalmique, elle se dirige vers le plancher de l'orbite, pour se diviser en deux ou trois troncs terminaux : latéral, médial et postérieur.

-Les autres sont inconstantes : les artères musculaires latérales, médiales et supérieures.

- Les artères musculaires isolées : ce sont des branches de l'artère ophtalmique.

Elles sont destinées aux muscles : droit interne, supérieur, grand oblique parfois le droit externe.

- La distribution dans les muscles: les artères parcourent les muscles d'arrière en avant et forment 1 à 2 artères ciliaires antérieures qui vont perforer la sclère en avant du muscle, pour participer avec les deux à la formation du grand cercle artériel de l'iris. Cette distribution explique pourquoi il est contre indiqué de faire une chirurgie sur plus de 2 muscles en un seul temps opératoire lors de la chirurgie du strabisme car il y a un risque d'ischémie antérieure.

3.3.2. Vascularisation veineuse :

- Elle se fait par trois veines épisclérales : une médiale et deux latérales, qui reçoivent les veines des muscles droits médial, inférieur et latéral, ainsi que les 2 veines vorticineuses inférieures.
- Ces 3 veines épisclérales s'unissent pour gagner la veine ophtalmique supérieure qui se draine dans le sinus caverneux.
- Les veines issues des muscles : oblique supérieur et droit supérieur gagnent le tronc de la veine ophtalmique supérieure.

4. L'aponévrose orbitaire :^(17, 18)

Le globe oculaire est entouré par une aponévrose orbitaire constituée d'une gaine musculaire et d'une capsule de tenon.

4.1. La capsule de tenon :

Le globe oculaire est suspendu à l'intérieur de l'orbite par un système de fascias, c'est un segment de sphère creux membrano- fibro-élastique enveloppant le globe oculaire du limbe jusqu'au nerf optique, en continuité en arrière avec la gaine dure mérienne de nerf optique, elle entoure en avant l'hémisphère postérieur de globe oculaire ou la capsule de tenon fusionne avec la conjonctive.

La capsule de tenon est divisé en deux parties une antérieure ou sous conjonctivale et l'autre postérieure ou oculaire, la partie antérieure entoure les muscles droits alors que la partie postérieure se présente comme une condensation lâche et très fine issue de la graisse rétrobulbaire, les parties antérieure et postérieure de la capsule de tenon sont séparées par des lignes fictives réunissant les points de la tangence des muscles droits avec le globe.

Au niveau des muscles, la capsule de Tenon se replie pour se continuer avec leurs gaines.

4.2. La gaine musculaire :

Les muscles droits de l'orbite sont entourés par des gaines musculaires facilement individualisables dans leurs partie antérieure, la gaine musculaire s'étend d'avant en arrière sur chacun des 7 muscles de l'orbite, formée de deux feuillets un feuillet bulbaire et un autre orbitaire, ce fascia s'étend de l'origine à la terminaison de chaque muscle et se continue en avant avec la capsule de Tenon.

4.3. Les expansions aponévrotiques :

-Des fascias musculaires des muscles droits partent des expansions vers les autres fascias musculaires, ces expansions sont épaisses et élastiques formés par la fusion des feuillets ténoniens périmusculaires superficiels et profonds.

Pour le muscle droit supérieur et le muscle droit inférieur, il existe des expansions successives avec le muscle releveur de la paupière supérieure et le muscle rétracteur de la paupière inférieure.

-Autres expansions unissant les muscles droits au périoste, la conjonctive.

L'aponévrose orbitaire joue ainsi :

- Rôle de fixation
- Rôle de mobilisation
- elle divise la cavité orbitaire en deux loges : l'une antérieure destiné au globe oculaire et l'autre postérieure rétrobulbaire traversée par les nerfs et les vaisseaux de l'œil et entourée par la graisse du corps adipeux.

II. Physiologie des muscles oculomoteurs :

1. Mouvements oculaires :

1.1. Principes généraux de la mécanique des mouvements oculaires : (19,20)

Les mouvements oculaires sont en fait des mouvements binoculaires, les deux yeux ne forment qu'un seul organe: un œil ne peut faire aucun mouvement qui ne se retrouve identique dans l'œil opposé.

1.1.1. La position primaire des globes :

Cette position est essentielle car elle est le point zéro du système oculomoteur. C'est la position des yeux lorsque, la tête étant droite, l'objet du regard est situé à l'infini à l'intersection du plan sagittal de la tête et du plan horizontal contenant les centres de rotation des deux yeux.

A côté de cette définition clinique, il existe une définition théorique de la position primaire à laquelle nous ferons référence plus loin : c'est la position à partir de laquelle le globe peut atteindre une des quatre positions cardinales sans mouvement de torsion.

1.1.2. Le centre de rotation :

Le globe oculaire peut être considéré comme une sphère placée dans l'orbite de telle façon que tout mouvement oculaire se fasse autour d'un point constamment immobile défini le centre de rotation.

Le centre de rotation de l'œil emmétrope est situé en moyenne à 13,5 mm en arrière de la cornée sur l'axe visuel.

1.1.3. Les axes de fick :

Les mouvements oculaires qui sont multiples peuvent être rapportés aux trois dimensions de l'espace suivant trois axes appelés : les axes de Fick.

Ces axes sont perpendiculaires deux à deux, et permettent au globe oculaire

de se déplacer dans les trois plans de l'espace, leur intersection située au centre du globe.

L'axe horizontal (X) autour duquel se font les mouvements d'élévation ou d'abaissement.

L'axe vertical(Z) autour duquel se font des mouvements d'adduction lorsque le globe se déplace horizontalement du côté nasal ou d'abduction lorsqu'il se déplace du côté temporal.

L'axe antéro-postérieur(Y) autour duquel se font des mouvements de torsion du globe ou cycloduction, S'il tourne du côté temporal, il y a extorsion ou excycloduction ; et s'il tourne du côté nasal, il y a intorsion ou excycloduction, Cet axe coïncide avec l'axe visuel.

1.2. **Mécanisme musculaire des mouvements oculomoteurs** :^(20, 21,22)

1.2.1. **Mode d'action du muscle :**

L'œil peut exécuter des mouvements (horizontaux, verticaux ou torsionnels) dont la contraction musculaire dépend de plusieurs facteurs :

- ü La position de l'axe visuel par rapport au plan d'action du muscle ;
- ü La situation de l'insertion oculaire par rapport au centre de rotation, le mouvement de l'œil sera différent selon que l'insertion est située en avant ou en arrière du centre de rotation ;
- ü La position du globe ;

1.2.2. **Action des muscles oculomoteurs :**

Les actions propres à chaque muscle oculaire sont apparemment très simples :

- *Droit latéral* : abduction
- *Droit médial* : adduction
- *Droit supérieur* : élévation, intorsion et adduction
- *Oblique inférieur* : élévation, extorsion et abduction

- *Droit inférieur* : abaissement, extorsion et adduction
- *Oblique supérieur* : abaissement, intorsion et abduction.

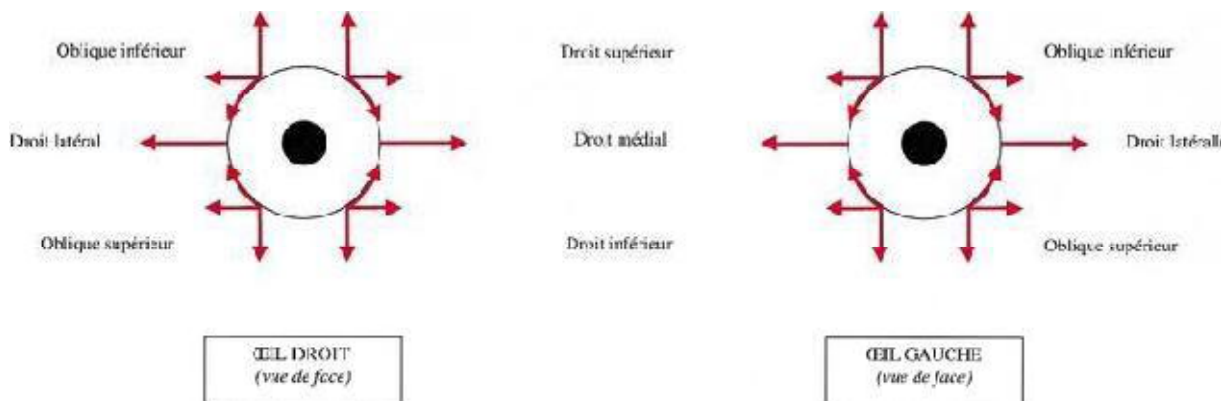


Figure 3: action des muscles oculomoteurs(20)

L'action des muscles oculaires est résumée par ces règles:

-Les mouvements d'élévation ou d'abaissement sont essentiellement assurés par les muscles droits quand l'œil est en abduction et par les muscles obliques quand celle-ci est en adduction.

-Les mouvements de torsion sont surtout assurés par les droits si l'oeil est en abduction, et par les obliques si l'œil est en adduction, anatomiquement les muscles supérieurs sont des intorseurs tandis que les inférieurs sont des extorseurs.

Ces règles conduisent aux champs d'action de chaque muscle :

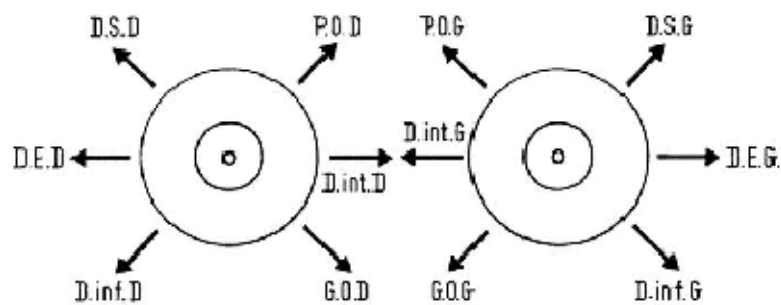


Figure 4: champ d'action de chaque muscle(20)

L'étude des actions des différents muscles montre la complexité des mouvements oculaires: en effet certains muscles ont une action coordonnée dans le

même sens, ils sont dits synergiques ou en sens opposé, ils sont dits antagonistes. Si l'étude se porte sur le même œil les muscles sont synergiques ou antagonistes homolatéraux, si elle se porte sur les deux yeux, ils sont synergiques ou antagonistes contralatéraux.

L'action de ces couples agonistes et antagonistes est régie par deux grandes règles de l'innervation réciproque :

- *la loi de Sherrington*, qui s'applique à tous les muscles : lorsque l'agoniste se contracte, l'antagoniste se relâche et inversement.
- *la loi de Hering*, propre aux muscles oculomoteurs : lors des mouvements binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux muscles agonistes (conjugués) des deux yeux.

1.3. Les différents mouvements oculaires : (23,24)

1.3.1. Les mouvements oculaires réflexes:

Les mouvements oculaires réflexes assurent une orientation immédiate de l'œil sur une cible surgissant dans le champ visuel.

On distingue 2 types de réflexes :

- Les réflexes psycho-optiques, ce sont des réflexes de fixation, de vision et de la synergie accommodation - convergence.
- Les réflexes posturaux ce sont la statique et le réflexe stato-kinétique.

1.3.2. Les mouvements volontaires :

a) Mouvements monoculaires :

On appelle les duction les mouvements monoculaires réalisés à partir de la position primaire :

4 positions secondaires : Elévation - abaissement - Abduction – adduction.

Et 4 positions tertiaires : En haut et en dehors, en haut et en dedans, en bas et en dehors, en bas et en dedans.

Leur étude fine permet de mettre en évidence des limitations ou des hyper-actions musculaires.

b) Mouvements binoculaires :

b.1) Version :

On appelle version le mouvement résultant des deux yeux quand ils bougent symétriquement et de façon synchrone dans la même direction.

Il existe trois types fondamentaux de mouvements de version :

- Les saccades: c'est un mouvement rapide déclenché par l'apparition d'un stimulus rétinien périphérique dans le but est de ramener la macula sur la cible. Elles sont matures vers l'âge de 4 mois.

- La poursuite : elle assure le maintien de la fixation sur une cible en mouvement. Elle est acquise normalement vers l'âge de 2 mois

- Le nystagmus optocinétique : déclenché lorsqu' il existe une succession de tests défilant devant le sujet.

b.2) Vergence :

Surviennent quand les 2 yeux tournent dans des directions opposées :La convergence survient quand la fixation change d'un objet éloigné vers un objet rapproché et la divergence est le mouvement inverse.

Le réflexe de fusion s'ébauche vers 3 mois et le réflexe de convergence apparaît vers 4 mois.

2. La vision binoculaire (VB): (25, 26, 27, 28, 29, 30, 31)

L'installation de la vision binoculaire est précoce dès les premiers mois de la vie du 3^{eme} au 6^{eme} mois.

L'homme possède deux yeux placés sur le devant de son visage, sur chaque rétine se forme une image du monde environnant, par l'intermédiaire des voies

optiques, les deux rétines vont transmettre au cortex visuel des informations à partir des images rétinienne reçues l'une venant de l'œil droite et l'autre de l'œil gauche. Nous percevons une image unique, C'est ce processus de formation d'une extériorisation spatiale unique et nette du monde environnant que l'on nomme vision binoculaire normale.

Elle permet un enrichissement des différentes perceptions (couleur, contraste, luminosité, l'acuité visuelle) et améliore la perception tridimensionnelle par la vision stéréoscopique obtenue par la superposition de deux images données selon 2 angles légèrement différents.

2.1. Les lignes de direction :

On appelle la ligne de direction : la ligne joignant un point nodal à un point virtuel dans l'espace, se dit « principale » si la projection se fait sur la fovéa et « secondaire » s'elle est extrafovéolaire.



Figure 5: Vision monoculaire. Ligne de direction principale allant de l'objet F vers la fovéa f et ligne de direction secondaire, allant de l'objet A vers le pont rétinien a. (25)

2.2. La correspondance rétinienne :

Le cortex localise dans l'espace une stimulation lumineuse qui se projette sur deux points rétiniens situés à égale distance de la fovéa sur chaque œil, ceux-ci sont appelés « points rétiniens correspondants ». Les deux fovéas représentent « les points rétiniens Correspondants » par excellence.

2.3. L'œil cyclope :

Hering a proposé le modèle de l'œil cyclope : Il est situé en arrière des deux yeux, au centre de la tête, constitué par la superposition des deux rétines: la partie nasale de la rétine droite se superposant à la partie temporale de la rétine gauche et vice versa. Ainsi l'acuité visuelle binoculaire est plus meilleure que l'acuité monoculaire grâce à la superposition de l'hémi rétine nasal d'un œil sur l'hémi-rétine temporal de l'autre œil.

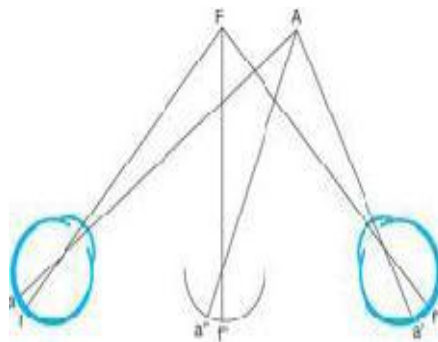


Figure 6: Œil cyclope. L'image du point F se projette sur les deux fovéas f et f'. Ces deux fovéas sont superposées au point f' où aboutit la ligne de direction principale binoculaire. L'image du point A se projette en rétine temporale de l'œil droit et nasale de l'œil gauche. Celles-ci sont superposées pour l'œil cyclope. (25)

2.4. Les degrés d la vision binoculaire :(31)

Classiquement pour étudier la vision binoculaire, on la divise en trois degrés:

a) **1er degré:** la perception simultanée : c'est la superposition des deux images vues par les deux rétines et qui sont strictement différentes comme une image unique.

Pour l'étude de la perception simultanée une image différente est présentée à chaque œil : Si les deux images sont complémentaires : lion et cage par exemple, il y a une vision simultanée, lion dans la cage. Si les images ne sont pas complémentaires, il n'y a pas de vision simultanée mais une vision alternante.

b) 2e degré : la Fusion c'est le deuxième degré de la vision binoculaire ; elle se définit par la perception comme une image unique de deux images qui diffèrent par un détail. Elle comporte deux composantes :

-Composante sensorielle : Pour l'étude de la fusion, deux images sont présentées à chaque œil, pour être certain de la fusion, chacune des images diffère par un détail. Pour un lapin, par exemple, le détail sera une queue d'un côté et une carotte de l'autre. S'il y a fusion, l'image perçue est celle d'un lapin avec la queue et la carotte.

-Composante motrice : On constate qu'une image fusionnée peut se maintenir sur une très large amplitude.

c) 3e degré : la vision stéréoscopique est classiquement présentée comme le 3e degré de la vision binoculaire, c'est la perception tridimensionnelle obtenue par la superposition de deux images données selon 2 angles légèrement différents.

III. les conséquences de la déviation strabique :(25, 32, 33, 34,35)

1. Les conséquences visuelles :(25,32, 33,34)

1.1. En monoculaire :(32)

L'amblyopie :

On peut définir l'amblyopie comme une diminution de l'acuité visuelle qui ne s'explique pas par une cause organique décelable lors de l'examen ophtalmologique, cette notion correspond en d'autre terme à un développement anormal du système nerveux central impliqué dans la vision.

C'est la conséquence directe d'une expérience visuelle anormale précoce.

En effet, lorsque des images inégales provoquent une rivalité entre les 2 yeux, suite à une compétition entre les colonnes de dominance de l'œil droit et de l'œil gauche, s'établit un transfert de la dominance corticale en faveur de l'œil non atteint. L'œil dominé développe alors une amblyopie.

Plus l'amblyopie est découverte tôt après son installation, plus sa cure sera facile et rapide.

1.2. En binoculaire :(25, 33,34)

a) La diplopie :

La diplopie est la manifestation d'une déviation se produisant sur un système mature, avec une vision binoculaire bien développée.

Elle traduit une perte de parallélisme des yeux qui ne "regardent" plus au même endroit.

Lorsqu' il existe une déviation, la ligne de direction de chaque œil ne correspond pas à la ligne de direction de l'œil controlatéral, de telle façon que l'objet ponctuel stimule deux points rétinien différents : l'image de cet objet ponctuel arrive sur la fovéa d'un œil et arrive en nasal ou en temporal de l'autre œil

selon le sens de la déviation, alors le système nerveux considère cette doubles stimulations comme la présence de deux objets ponctuels différents dans l'espace.

b) La suppression :

Chez le strabique on distingue deux types de suppressions : centrale et périphérique

- suppression centrale s'installe afin d'éviter la confusion entre l'image fovéolaire de l'œil fixateur et l'image non fovéolaire correspondant à l'angle de déviation.

- Suppression périphérique supprime la diplopie binoculaire.

c) La neutralisation :

C'est un phénomène cérébral, lié à la possibilité pour le cerveau de rejeter toute ou une partie de l'image perçue par un œil en diplopie. Elle ne permet pas de voir double bien que les deux yeux ne regardent pas au même endroit.

La neutralisation est possible chez les enfants, par contre lorsqu'un strabisme apparaît à l'âge adulte, il est rare que le cerveau puisse s'adapter en neutralisant l'image de l'œil dévié, et le patient voit double.

d) La correspondance rétinienne anormale:

Correspondance rétinienne anormale (CRA) : c'est quand la fovéola de l'œil fixateur est associée avec une zone rétinienne non fovéolaire de l'œil adelphe.

La CRA est dite harmonieuse (CRAH) quand le patient ne ressent aucun strabisme à l'AO, et dysharmonieuse (CRAD) si le patient ressent une déviation à son AO.

e) L'atteinte de la vision stéréoscopique :

C'est un élément important en strabologie, car elle permet de surveiller et d'apprécier l'état de la vision binoculaire.

2. Les conséquences psychologiques : (35)

Le strabisme constitue un handicap social majeur, les enfants atteints de strabisme sont des enfants rejetés par le monde extérieur, ils présentent un retard d'adaptation au niveau scolaire avec des difficultés d'apprentissage.

Les conséquences psychologiques touchent même les parents qui ont un sentiment de culpabilité face à la situation de leurs enfants.

Pour l'adulte, le strabisme pose des difficultés psychologiques et sociales, les patients atteints de strabisme souffrent d'une instabilité émotionnelle, il a aussi un impact négatif sur le fonctionnement visuel subjectif, sur l'image du soi parce que l'aspect esthétique pose un grand problème surtout au niveau professionnel, ces patients trouvent des difficultés pour obtenir un emploi et pour s'intégrer au niveau professionnel.

La chirurgie entraîne une amélioration nette dans l'exécution des activités de la vie quotidienne et elle règle aussi les problèmes du travail.

Alors le rôle de l'ophtalmologiste s'avère primordial dans la prise en charge de STD en expliquant aux patients les causes et conséquences de la pathologie afin d'obtenir un résultat fonctionnel et psychologique optimal, ainsi que pour amortir la peur de l'opération et de ses conséquences.

III. Physio pathogénie de STD : (36, 37, 38, 39, 40, 41, 42, 43, 44, 45)

Différentes théories ont été avancées pour expliquer la pathogénie du STD.

1. Théorie musculaire:

Les premières hypothèses étiologiques reposaient sur des anomalies mécaniques des structures périphériques :

Théorie des anomalies musculaires, c'est la première théorie qui relie l'origine du syndrome à une malformation périphérique musculaire, pour la plupart des auteurs (Türk, Duane), Ils expliquent la rétraction du globe oculaire par une fibrose du muscle droit latéral constatée en per opératoire, par une anomalie d'insertion de muscle droit médial, ou par une hyperaction de muscle oblique inférieur entraînant des phénomènes verticaux qui vont compenser le déficit d'abduction du droit latéral, toute tentative de mouvement horizontal peut déclencher de façon paradoxale une déviation verticale.

Le muscle droit médial est le siège d'un travail anormal, il est contracturé si la rotation du globe se fait du son coté et relâché dans le sens opposé, alors une fibrose secondaire de muscle droit médial s'installe.

Cette théorie est insuffisante pour expliquer la pathogénie de ce syndrome, Duane a proposé afin d'expliquer les phénomènes de rétraction et de limitation du globe oculaire la théorie de la double insertion musculaire.

Simonsz et al (42) ont d'abord utilisé la tomodensitométrie pour évaluer le trajet des muscles extrinsèques de l'œil, puis l'imagerie par résonance magnétique(IRM) a permis la visualisation directe des muscles extrinsèques, il confirme cette hypothèse en étudiant la longueur, la largeur et la contractilité des muscles horizontaux, et mettant en évidence une éventuelle atrophie ou hypertrophie musculaire surtout celle du droit latéral.

2. Thoérie neurogène:

En 1957, breinin (6) a montré grâce à l'EMG l'absence de potentiel électrique de muscle droit latéral lors de l'abduction, celui-ci étant présent lors de l'adduction et conclu à l'hypothèse dysinnervationnelle : l'absence totale ou partielle d'une innervation de muscle droit latéral par le VIème nerf crânien aboutit à une parésie de muscle droit latéral, la fibrose qui en résulte induit un syndrome de bride à l'adduction, les fibres musculaires qui ont besoin d'une innervation pour leurs différenciation attirent des rameaux de IIIème nerf crânien.

L'EOG permet de mettre en évidence un effondrement des vitesses d'abduction de l'œil pathologique. Les vitesses d'adduction sont également très diminuées liées à un défaut de relâchement de droit interne .Les vitesses de l'œil sain sont normales.

Le syndrome de Stilling Duane Türk fait partie de CCDDs, ce groupe comme reflète son nom présume que les anomalies observées en STD résultent d'un défaut d'innervation des muscles droits horizontaux, il est le résultat d'une anomalie principalement neuropathique plutôt que myopathique.

Des études effectuées grâce à l'IRM montrent une hypoplasie partielle ou totale de nerf abducens avec innervation aberrante des muscles droits horizontaux par le nerf oculomoteur commun.

En 1946, Matteucci (5) découvre lors de la biopsie d'un patient présentant un syndrome de Stilling Duane Türk type I que le noyau d'abducens ne contient aucune cellule neurone moteur mais contient seulement des petits corps cellulaires compatibles avec les neurones internucléaires.

D'autres études post mortem ont rapportés des épreuves neuro-anatomiques importantes : Hotchkiss, Miller, Clark (44) en 1980 ; Miller, Kiel, Green, et Clark (45)

en 1982 trouvent une atteinte du tronc cérébral avec une agénésie totale ou partielle du noyau du VI.

Le CCDDs résulte d'un développement anormal des noyaux des nerfs crâniens, en cas de STD d'une atteinte des noyaux de VIème nerf crânien ainsi que de leurs connexions axonales, aboutissant à une absence d'innervation de droit latéral par le VIème nerf crânien avec une innervation aberrante par le IIIème nerf crânien.

Le syndrome de Stilling Duane Türk été l'objet de plusieurs études pendant un siècle, malgré ces efforts la pathogénie de ce syndrome reste encore incertaine.

IV. Aspects épidémiologiques :(38, 46, 47, 48)

L'incidence du syndrome de Stilling Duane Turk dans la population des patients strabiques est estimée entre 1 et 4 % (38), la fréquence de cette affection est probablement sous estimée vue les difficultés diagnostiques dues à sa rareté.

Au sein de ce syndrome, on note une prédominance féminine, 63% des atteintes sont de sexe féminin(46), la cause exacte de cette prédominance reste inconnue. Pour Kirkham(47), l'affection serait autosomique dominante à pénétration variable et partiellement liée au sexe.

Le syndrome est généralement unilatéral, les formes bilatérales ont été rapportés dans 10 à 57% des cas, en revanche le pourcentage de 96% d'atteinte bilatérale été retrouvé par Chung (48) au sein d'une seule familiale.

L'atteinte unilatérale atteint le plus souvent l'œil gauche (69%) que l'œil droit (46).

La cause exacte de la prédominance de l'atteinte de l'œil gauche par rapport à l'œil droit est inconnue.

Le type 1 est Le type le plus fréquent représentant 2/3 à 3/4 des cas.

La majorité des cas sont sporadiques avec seulement environ 2 à 5% des patients qui présentent un modèle familial, l'existence des formes familiales a suggéré qu'il existe un facteur génétique intervenant dans le développement du STD.

V. Aspects génétiques et héréditaires : (18, 48, 49, 50, 51, 52, 53, 54, 55, 56, 57)

La plupart des cas de syndrome de Stilling Duane Turk sont des cas sporadiques, approximativement 5 % des patients ont une forme familiale, ce sont des formes habituellement bilatérales et héritées selon le mode autosomique dominant (Sevel et Kassir(49) 1974).

L'existence de 5% de formes familiales a suggéré qu'il existe un facteur génétique intervenant dans le développement du STD.

L'isolement du gène responsable de STD sur la carte chromosomique représente l'étape initiale pour augmenter notre compréhension de ce syndrome.

Ce syndrome est génétiquement hétérogène, plusieurs locus ont été identifiés sur la carte chromosomique au moins trois locus génétiques ont été définis, on note des locus sur les chromosomes 2, 4, 8, 20, 22.

1. Chromosome 8: (DURS1)

Deux patients atteints de STD associés à un syndrome branchio-oto-rénal et un retard mental ont été étudiés, l'un portant une délétion de la région 8q12.2-q21.2 et l'autre une délétion de la région 8q13-q21.2, insérée en 6q25 (Calabrese et al (50) 1998).

A l'aide de la technique de PCR et de l'utilisation de contig de YAC, la localisation du premier gène de STD a pu être déterminé (Calabress (51) 2000), il s'agit du gène DURS1 localisé sur le chromosome 8 qui code pour une carboxypeptidase jouant un rôle important dans le développement des muscles oculomoteurs et leur innervation, une mutation au sein de ce gène s'avère responsable des anomalies constatées au cours de STD.

Ce gène est responsable des formes bilatérales de syndrome de Stilling Duane Türk.

2. Chromosome 2: (DURS2) :

Un second gène du STD nommé DURS2 a été localisé sur le chromosome 2 au niveau de la bande 2q31.

Ce gène est responsable de la forme unilatéral ou bilatéral de syndrome de Stilling Duane, il est transmis selon le mode autosomique dominant.

Au sein d'une grande famille mexicaine sur trois générations de 118 personnes, 25 sont atteints sous forme autosomique dominante, aucune autre anomalie somatique n'a été trouvée(52,48).

DURS2 est lié au congénital cranial désordre dysinnervation responsable d'une anomalie du nerf abducens et de son noyau (Demer, Clark, Lim et Engle (53) 2007).

3. Chromosome 20: (SALL4):

Le gène SALL4 localisé sur le chromosome 20 en 20q13 est le plus documenté, il est responsable de syndrome d'okihiro, c'est une entité clinique particulière qui associe un STD avec une surdité de perception et une dysplasie de radius (Temtamy (54)), la transmission de ce syndrome se fait selon le mode autosomique dominant;

SALL4 joue un rôle important dans la mise en place du noyau du nerf oculomoteur externe, il est responsable des formes unilatérales et bilatérales de STD.

4. Chromosome 22:

Une trisomie 22 complète ou partielle a été retrouvée chez plusieurs patients porteurs de STD, le caryotype de ces patients se caractérise par l'existence d'un chromosome 22 surnuméraire ou d'un fragment submétamérique du chromosome 22. les patients porteurs d'un STD associé à une trisomie 22, manifestent très souvent d'autres anomalies ophtalmologiques ou générales, qu'il s'agisse de « cat eye syndrome » , d'une tétralogie de Fallope , d'une surdité, d'un retard mental , d'une dysmorphie faciale , d'une agénésie rénale ou d'autres anomalies urogénitales, ou d'anomalies cutanées péri auriculaires .

5. Chromosome 4:

Une délétion de novo a été trouvée dans la région 4q27-31 chez un patient porteur d'un ptosis bilatéral et d'un STD type 1 et d'un retard mental modéré(55).

Cependant aucune autre étude n'a pu apporter de nouveaux arguments permettant de penser qu'un gène de STD soit localisé au niveau du chromosome 4.

6. Autres :

Les gènes HOXD1, D3 et D4 qui font partie de la famille des gènes HOX sont des gènes contrôleurs du développement de la tête et des régions cérébrales postérieures. Leur expression est régulé par les rétinoïdes, la suppression de ces séquences régulatrices aboutit à un tableau clinique identique à celui obtenu par la

suppression du gène HOX, avec une anomalie de développement des nerfs crâniens s'avère responsable d'un STD.

VI. Diagnostic :

1. Clinique :

1.1. La description clinique : (36, 39, 58)

Le syndrome de Stilling Duane Türk se caractérise par une variabilité des signes cliniques, certaines signes cliniques sont constants avec une intensité variable.

La description détaillée des signes de STD trouve :

1.1.1. L'inspection :

▼ Rétraction de globe oculaire, « la rétraction » désigne le mouvement de recul du globe oculaire qui accompagne la rotation de celui-ci dans une direction donnée, associé à un rétrécissement de fente palpébrale (pseudo ptosis) lors des mouvements d'adduction secondaire à l'énophtalmie, ces deux signes sémiologiques sont quasi-pathognomoniques de STD.

La théorie de la co-contraction et la théorie de la fibrose du droit latéral (l'effet corde de rappel) semble être capable d'expliquer ce phénomène.

En cas de suspicion de STD, un examen minutieux doit être mené à la recherche de ces deux signes qui sont bien visible en vision monoculaire deviennent évidents si l'on compare avec l'œil sain.

▼ Parfois un élargissement de la fente palpébrale avec protrusion du globe oculaire peuvent être observé lors des tentatives d'abduction en raison de la contraction des muscles obliques ayant fonction d'abducteurs.

v le torticolis ou l'attitude compensatrice de la tête représente la manifestation la plus visible et la plus fréquente du syndrome de Stilling-Duane avec une fréquence de 65% des cas, Il constitue un gène évident pour le patient avec des répercussions possibles sur la statique et la dynamique cervicale, il rend inconfortable le maintien de la tête et altère l'image de soi, à l'inspection une asymétrie faciale se manifeste.

Ce phénomène de torticolis est expliqué par le fait que les deux yeux reçoivent un flux innervationnel équivalent, mais l'image perçue par chaque œil sera différente en raison de l'anomalie de l'œil atteint, secondaire à une innervation aberrante de muscle droit latéral de l'œil atteint par le IIIème nerf crânien avec une co-contraction simultanée des deux muscles droits médial et latéral, cela explique pourquoi les deux yeux ne sont pas alignés dans toutes les positions du regards, le flux qui permet à l'œil sain de se tenir en position primaire fera dévier l'œil atteint, pour obtenir une vision binoculaire normale la tête serait tournée dans le sens du muscle horizontal ou vertical le plus déficitaire afin de compenser le champ d'action du muscle déficient, l'importance de torticolis est variable d'un sujet à l'autre, il conditionne l'attitude thérapeutique médicale ou chirurgicale.

Tableau 1: le sens de torticolis selon le type de syndrome de Stilling Duane truck(58).

Syndrome de Stilling Duane Türk	Torticolis
Type1	En direction de l'œil atteint
Type 2	En direction de l'œil sain
Type 3	En direction de l'œil atteint
Type 4	Plus au moins en direction de l'œil atteint

▼ Le strabisme, parfois une déviation strabique peut se manifester dans la position primaire, elle est généralement modérée, il s'agit le plus souvent d'une ésoptropie, parfois d'une exotropie ou d'une hypertropie.

1.1.2. Le bilan sensoriel :

L'amblyopie:

Dans la littérature, la fréquence d'amblyopie dans le syndrome de Stilling Duane Turk est d'appréciation variable, elle peut être comprise entre 3 % et 38 % (38), La prévalence de l'amblyopie dans le syndrome de STD est donc supérieure à celle de la population générale et inférieure à celle retrouvée chez les patients ayant un strabisme.

1.1.3. Bilan moteur :

▼ déficit d'abduction de l'œil atteint par paralysie de muscle droit latéral due à une agénésie partielle ou totale du noyau VI, le déficit d'abduction est aggravé par les phénomènes de bride que crée le muscle droit interne dont l'activité musculaire est anormale, des efforts d'abduction s'accompagne d'un élargissement de la fente palpébrale.

▼ limitation d'adduction de l'œil atteint par co-contraction simultanée des muscles droits horizontaux innervés par les rameaux d'IIIème nerf crânien.

▼ L'adduction de l'œil atteint s'accompagne d'un mouvement d'élévation (up shoot) ou d'abaissement (down shoot), expliqué par deux hypothèses :

-soit par un phénomène d'échappement, la co-contraction forcée des muscles horizontaux entraîne un changement d'action, les muscles horizontaux perdent leur position horizontale et deviennent des élévateurs par déplacement vers le haut, ou des abaisseurs par déplacement vers le bas.

-ou par un défaut d'innervation, un supplément d'innervation envoyé aux muscles verticaux (muscle droit supérieur, droit inférieur, et oblique inférieur) entraînant une contraction simultanée de ces muscles lors d'adduction, dans ce cas l'élévation en adduction sera plus lente et progressive et se différencie des phénomènes d'échappement qui sont brutaux.

v les syndromes alphabétiques peuvent se rencontrer dans le syndrome de STD, les syndromes en A et en V sont plus fréquents dans les formes unilatérales, et ceux en X dans les formes bilatérales, leur symptomatologie est expliquée par l'innervation paradoxale de muscle droit latéral par les fibres provenant de III^{ème} nerf crânien destinés au muscle droit médial, mais peuvent provenir de celles destinées aux muscles droit supérieur et droit inférieur.

1.2. Les anomalies congénitales associées:

La plupart des patients qui consultent pour le syndrome de Stilling Duane Türk sont en parfaite santé, raison pour laquelle des anomalies congénitales surtout extraoculaires ne sont pas recherchées.

Plusieurs anomalies oculaires et systémiques ont été décrites en association avec ce syndrome ;

La fréquence des malformations rapportées oculaires ou extra oculaires est comprise entre 15% et 30%.

Une étude réalisée par Pfaffenbach(59), sur 186 patients, retrouve 62 cas (33 %) ayant une ou plusieurs malformations, il a classé les malformations en deux groupes selon qu'elles sont oculaires ou extra-oculaires ;

L'association de ce syndrome à des anomalies systémiques laisse supposer que ces anomalies peuvent être secondaires à des affections survenant au cours de développement embryonnaire, selon Pfaffenbach, un seul stimulus tératogène

survenant entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine de la grossesse peut être responsable du syndrome et de ces anomalies.

Ces malformations étant rares, il est difficile d'effectuer une comparaison entre les différentes séries de la littérature.

1.2.1. Oculaires : (36)

Des anomalies peuvent toucher plusieurs segments de l'œil :

- Au niveau du globe, les plus fréquemment rencontrés sont : nystagmus, colobome, anisocorie, dermoïde du limbe, autres sont rarement rencontrés comme la cataracte congénitale, l'hétérochromie, la microphthalmie, le kératocône, et la micro cornée ;

- Au niveau des annexes on trouve surtout le ptosis et le syndrome des larmes de crocodile.

-Le syndrome des larmes de crocodile ou réflexe gustato-lacrymal se caractérise par un larmolement important accompagnant la mastication, le plus souvent il est acquis, la forme congénitale associée au syndrome de Stilling Duane Türk est une entité rare, un cas (60) retrouvé chez une fillette âgée de deux ans, présentant un STD type 1 bilatérale associé à un syndrome des larmes de crocodile, à des appendices prétragiens avec un mégacôlon congénital, dans ce cas le larmolement était plus important du côté où la limitation d'abduction est plus marquée conduisant à un lien entre la limitation d'abduction de muscle droit externe et la sécrétion de la glande lacrymale, par une innervation aberrante de muscle droit externe par les fibres de III^{ème} nerf crânien et l'innervation aberrante de la glande lacrymale par les fibres salivaires.

1.2.2. Extra oculaires :(36)

De nombreuses anomalies sont décrites dans la littérature, intéressant plusieurs organes, le système nerveux central, la tête et la face, le squelette, les muscles, et les viscères, créant ainsi des associations syndromiques :

Tableau 2: anomalies extra-oculaires associés au syndrome de Duane. (36)

Zone atteinte :	Fréquent :	Moins fréquent :
Système nerveux central	Surdit� de perception	Malformations c�r�brales art�rio-veineuses Paralysie faciale Crises convulsives Retard mental
T�te et face	Oreille externe Appendices pr�tragiens Fente palatine Asym�trie faciale	Craniost�nose Microc�phalie Microstomie –microsomie Anomalies dentaires Palais en arche H�mangiomes cutan�s inenc�phalie
Extr�mit�s, muscles, squelette	Anomalies vert�brales L'hypoplasie de l'�minence th�nar Anomalies costales Anomalies des pieds	Spina bifida Phocom�lie D�formation de sprengel Anomalie s�v�re des rayons de la main Dystrophie musculaire D�formation des doigts
Visc�res	Anomalie cardiaques	Dysplasie r�nale Reflux v�sico-ur�t�ral Maladie de hirschsprung Dilatation colique segmentaire Glom�rulon�phrite focale et segmentaire imperforation anale hernie ombilicale anomalies g�nito-urinaires
syndrome	Klippel- Feil Goldenhar	Holt oram Syndrome d'intoxication alcoolique f�tale Moebius Marfan/ehlers - danlos

a) Le syndrome cervico -oculo -acoustique ou syndrome de WiledrVanch (SCOA) : (61)

C'est un syndrome rare, décrit pour la première fois en 1952 par WiledrVanch et al (61), dans sa forme typique, il se définit comme l'association d'une surdité de perception congénitale, d'un syndrome congénital de klippel- Feil et d'un syndrome de Stilling Duane Türk ;

Il est complet dans 34% des cas, il associe un syndrome de klippel- Feil et un syndrome de Stilling Duane Türk dans 17% des cas, et dans 49% des cas un syndrome de klippel fiel et une surdité de perception ;

On note une nette prédominance féminine avec 93% de sexe féminin, La grande majorité des cas de SCOA sont sporadique mais des cas à transmission autosomique dominant ont été rapportés.

-Le syndrome de klippel- Feil est un syndrome hétérogène cliniquement et anatomiquement, se définit par la fusion de plus de deux vertèbres cervicales objectivé à la radiographie du rachis avec cliniquement un cou très court, une implantation basse des cheveux et une limitation des mouvements de la tête;

-L'association de syndrome oculo-cervico-acoustique à un colobome irien chorioretinien et papillaire été rapportée chez un nourrisson de 15 mois de sexe féminin, présentant un syndrome de Stilling Duane Türk type 1(62).

b) Le syndrome de d'okihiro :(52,54, 63)

C'est une entité rare, (okihiro et al) décrit pour la première fois dans les années 1970 puis mentionné comme "Okihiro syndrome" ou "Duane syndrome de raie radial" (DRRS) (Okihiro et al (63) en 1977; Temtamy et McKusick (54) en 1978; Appukuttan et al (52) en 1999), ce syndrome associe un syndrome de Stilling Duane Türk et une hypoplasie congénitale de l'éminence thénar, ce phénomène est

secondaire à une mutation du gène SALL4 sur chromosome 20 et se transmet selon le mode autosomique dominant.

c) Le syndrome de newar : (64)

Retrouvé chez deux sœurs d'une famille belge, c'est un syndrome cohérent associant un syndrome de Stilling Duane Türk type III bilatérale, une hypotonie congénitale bénigne et une scoliose.

d) Le syndrome de Goldenhar : (65)

C'est l'une des anomalies congénitales la plus fréquemment associées au STD. C'est une dysplasie vertèbro-auriculaire associant une anomalie du premier arc brachial, des dermoïdes limbiques, des diverticules cutanés pré-auriculaires avec des anomalies vertébrales. La plupart des cas sont sporadiques, des formes familiales sont signalés, le plus souvent autosomiques dominantes et dont le gène en cause est localisé sur le chromosome 14.

e) STD avec un retard mental : (66)

Un cas de syndrome de Stilling-Duane gauche de type 1 associé à un retard mental d'étiologie indéterminée été rapporté chez un enfant de 7ans.

1.3. La classification : (36, 39, 67, 68)

Le syndrome de Stilling Duane Türk est une forme congénitale du strabisme caractérisée par une variabilité des signes cliniques, cette variabilité constitue une difficulté importante dans la classification de STD.

La classification de STD est basée sur l'importance du déficit en abduction ou en adduction ainsi que l'existence d'une déviation verticale pour schématiser les différents types cliniques.

Malbran a réalisé une première classification du syndrome en trois types cliniques, une autre classification été effectuée par Huber (8) en se basant sur les renseignements électromyographiques ;

D'autres classifications ont cherchés à mieux étudier le STD, surtout celle d'Ahluwalia, Gupta, Goel et Khorana(9) qui distingue pour chaque type 3 sous groupes en fonction du type de strabisme en position primaire, cette classification n'est pas utilisée car elle n'apporte pas de simplicité pour l'étude de ce syndrome ;

Mizukawa et ses collègues (Kimura, Fukai et Tabuchi, 2004) (10) ont récemment décrit deux autres nouveaux types en se basant sur les enregistrements électromyographiques.

Kaufmann (68) a effectué une autre classification basée sur le torticolis pour meilleur choix de stratégie thérapeutique:

- Syndrome de rétraction avec un torticolis en adduction, l'œil affecté étant en ésoptropie ;
- syndrome de rétraction avec un torticolis en abduction, l'œil affecté est en exotropie ;

Selon la classification d'Huber, le STD se divise en quatre types en fonction de sa présentation clinique et selon la part d'innervation résiduelle du droit latéral par éventuelles fibres du VIème nerf crânien et la répartition de la co-innervation du droit médial et du droit latéral par les fibres du IIIème nerf crânien, parmi les quatre types de STD, les types I et III sont les plus fréquents tandis que les types II et IV sont extrêmement rares :

a) le type I :

C'est le plus fréquent par rapport aux autres types, il se caractérise cliniquement par plusieurs signes :

-le signe le plus constant est une limitation sévère de l'abduction, l'œil atteint ne dépasse pas la ligne médiane simulant une paralysie de muscle droit latéral, cette limitation apparait du fait de la co-inhibition des muscles droits horizontaux innervés par la IIIème paire crânienne avec fibrose de muscle droit latéral, lorsqu'il

paraît exister une intime abduction, celle-ci n'est que le résultat de la tension passive du droit latéral opposée à celle du droit médial relâché.

D'autres signes peuvent s'y associer :

- une limitation légère et inconstante de l'adduction par l'inextensibilité du droit latéral, résulte de la co-contraction des muscles droit médial et droit latéral sous l'effet de la co-innervation des droits horizontaux par les fibres du IIIème nerf crânien ;

- une rétraction du globe ou énophtalmie avec un rétrécissement de la fente palpébrale lors des mouvements d'adduction ou un élargissement de la fente palpébrale si tentative d'abduction ;

- strabisme en position primaire du fait que la majeure innervation du nerf oculomoteur commun est dirigée vers le muscle droit médial tandis que le muscle droit latéral ne reçoit qu'une innervation minime, et par conséquent l'œil atteint est généralement fixé en adduction ;

- le test de duction forcée est positif sous anesthésie générale, l'abduction passive du globe oculaire résiste à la traction de la pince.

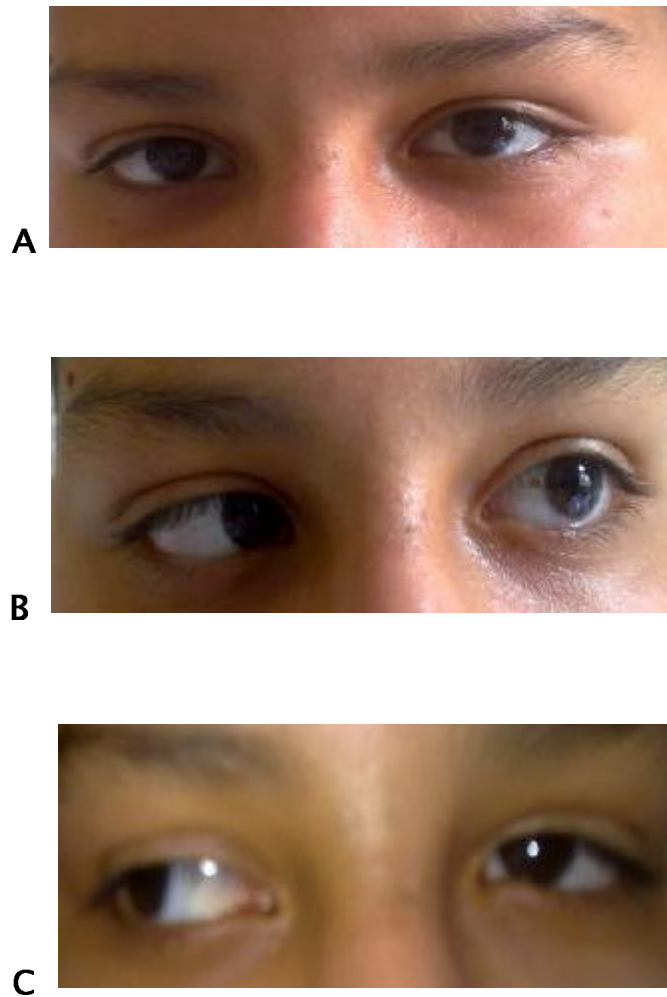


Figure 7: Stilling Duane type I (OG) (CAS 9).

A : orthotropique en position primaire.

B : dans le regard à gauche, limitation complète de l'abduction de l'œil gauche.

C : dans le regard à droite, un rétrécissement de la fente palpébrale gauche lors des efforts d'adduction.

b) le type II :

Le déficit de motilité est inversé au type I avec des signes suivants :

- une limitation sévère de l'adduction ;
- associée à une limitation plus discrète de l'abduction;
- un rétrécissement de la fente palpébrale en adduction avec une rétraction du globe ;
- une divergence dans la position primaire peut être constatée.



A



B



C

Figure 8 : STD type II bilatéral (ODG) (cas 10).

A : orthotropique en position primaire.

B : dans le regard à gauche, limitation d'adduction avec rétrécissement de la fente palpébrale à droite.

C : dans le regard à droite, limitation d'adduction avec rétrécissement de la fente palpébrale à gauche.

c) le type III :

Il est caractérisé par un ensemble de signes :

- une limitation marquée de l'adduction et de l'abduction, le muscle droit latéral et droit médial ont la même innervation, le VIème nerf crânien étant absent, les deux muscles sont innervés par le IIIème nerf crânien, ils se contractent en adduction et se relâchent en abduction, il va s'installer un phénomène d'échappement et les muscles droits horizontaux vont perdre leur action horizontale et deviennent des élévateurs par déplacement vers le haut ou des abaisseurs par déplacement vers le bas ;

- une rétraction de globe oculaire et un rétrécissement de la fente palpébrale aux efforts d'adduction et une protrusion du globe aux efforts d'abduction.

d) Le type IV :

Dans certains cas l'innervation du droit latéral par le IIIème nerf crânien est plus importante que celle du droit médial alors il se produit une abduction paradoxale lors des efforts d'adduction de l'œil atteint, il s'agit d'IVème type de STD décrit par la Wilcox et al (69).

Il est caractérisé par une absence d'adduction, une abduction paradoxale de l'œil atteint lors des efforts d'adduction de l'œil atteint et une abduction paradoxale de l'œil atteint lors des efforts d'abduction de l'œil sain.

Le problème de classification de Malbran :(38)

Certains patients présentent des signes en faveur de deux types cliniques, on ne peut pas les classer en un seul type de la classification de Malbran, ils vont être classés dans une forme qu'on appelle la forme mixte ;

Ainsi 3 formes mixtes ont été isolées :

-si l'atteinte oculaire se manifeste par une limitation d'abduction avec une limitation d'adduction, pechereau a classé cette forme associant le type I et le type II, en une seule forme appelé la forme mixte I-II ;

- si l'atteinte oculaire se manifeste par une limitation d'abduction avec une limitation de la verticalité tandis que l'adduction est normale, il va être classé dans une forme mixte associant le type I et le type III appelé forme mixte I-III ;

-si l'atteinte oculaire se manifeste par une limitation d'adduction et une limitation de verticalité tandis que l'abduction est normale, on va la classer dans une forme associant le type II et le type III, appelé la forme mixte II-III.

Tableau 3: classification des formes mixtes. (38)

Type :	adduction :	Abduction :	Verticalité :
I (Malbran)	+ / - normale	limité	Pseudo-hyperaction de l'oblique inférieur
II (Malbran)	limité	normale	normale
III (Malbran)	limité	limité	limité
I-II (Mixte)	limité	limité	normale
II-III (Mixte)	limité	normale	limité
I-III(Mixte)	normale	limité	Limité

2. para clinique :

2.1. Test de duction forcée :

Il est essentiel pour affirmer le diagnostic en mettant en évidence les phénomènes de rétraction musculaire, réalisé en préopératoire, sous anesthésie générale, en faisant la comparaison avec l'œil sain, Il montre les limitations des yeux atteints et affirme le diagnostic et permet aussi d'orienter la chirurgie.

2.2. L'électromyographie: (43, 70)

Les enregistrements électromyographiques reflètent l'activité des muscles oculomoteurs, analysent les mouvements oculaires et permettent de lier la description clinique de syndrome de Stilling Duane Turk avec le degré d'anomalie innervationnelle retrouvé ;

Grace aux enregistrements électromyographiques Breinin (1957) (6) fut le premier à décrire l'absence de potentiel d'action de muscle droit latéral en abduction et sa présence en adduction (trouve un tracé peu riche lors de l'abduction et un tracé riche lors de l'adduction) ;

En 1974 Huber (8) a rassemblé toutes les informations électrophysiologiques pour classer le syndrome de STD en trois entités cliniques et conclure que l'innervation paradoxale du muscle droit latéral de l'œil atteint par les fibres du nerf oculomoteur commun (III) représente la principale pathogène de syndrome de rétraction.

En 1988 une modification de la classification d'Huber a été proposée par Ahluwalia, Gupta, Goel et Khurana (9), ils ont signalé l'existence de trois sous-types dans le STD type I, en 2004 Mizukawa, Kimura, Fukai et Tabuchi (10) décrivent deux autres nouveaux types.

a) Type I :

Les enregistrements électromyographiques révèle un comportement normal de muscle droit médial mais une limitation de muscle droit latéral en abduction et une contraction en adduction, secondaire à une innervation paradoxale de muscle droit latéral par les rameaux provenant des fibres d'IIIème nerf crânien, cette innervation entraîne une co-inhibition de muscle droit médial et droit latéral en abduction et une co-contraction de ces muscles en adduction.

Si les fibres qui abandonnent le droit médial pour innerver le droit latéral sont rares alors le muscle droit médial est plus fort et l'adduction sera plus importante, l'effet bride secondaire à la co-contraction des muscles horizontaux sera minime avec une légère rétraction, sans aucun mouvement vertical, si le nombre de fibres s'élève alors l'adduction s'altère et en conséquence s'installe un effet de bride plus important.

b) Type II :

Les enregistrements électromyographiques ont montré que le muscle droit latéral se contracte convenablement en abduction avec une contraction paradoxale en adduction ,ce qui permet de conclure à une innervation du muscle droit latéral par le VIème nerf crânien en raison de l'abduction complète, ainsi que par la IIIème nerf crânien qui innerve le muscle droit médial , le muscle droit médial a un fonctionnement normal, le muscle droit latéral reçoit la majeure partie d'innervation du IIIème nerf crânien (par opposition aux STD type I) et par conséquent l'œil atteint est en abduction avec strabisme divergent en position primaire et un torticollis vers le côté opposé.

c) Type III :

Les enregistrements électromyographiques montrent une innervation intense et égale du muscle droit médial et droit latéral par les fibres d'IIIème nerf crânien en adduction et en abduction ,le VIème nerf crânien est absent, dans cette situation leurs forces sont égalisés, on a une co-contraction symétrique, et Il n'y a aucune adduction ou abduction, l'effet de la bride de la co-contraction est maximale et par conséquent la rétractation et les mouvements verticaux anormales (un mouvement d'élévation ou d'abaissement) sont plus évidents, le globe oculaire bouge seulement en verticalité.

d) Type IV :

Les enregistrements électromyographiques montrent une innervation paradoxale de muscle droit latéral en adduction avec une contraction simultanée des muscles droits latéraux.

L'innervation de muscle droit latéral et droit médial est assuré par le IIIème nerf crânien mais le droit latéral est le plus innervé, vu que le nombre de fibres qui quittent le muscle droit médial vers le droit latéral est plus important, alors le muscle droit latéral devient plus fort dans la co-contraction et par conséquent dans la tentative d'adduction l'œil affecté devient abducteur au lieu d'adduction , on arrive à la situation classiquement connue comme la « divergence synergique », avec une inhibition de muscle droit latéral et du droit médial en adduction.

La réalisation des enregistrements électromyographiques posent certaines difficultés: c'est un geste qui est difficile à réaliser chez l'enfant, il pose aussi un problème de ne tester que les fibres en regard avec les électrodes, il n'offre pas des données sur un muscle oculomoteur précis, mais la résultante de l'activité de tous les muscles oculomoteurs durant un regard particulier.

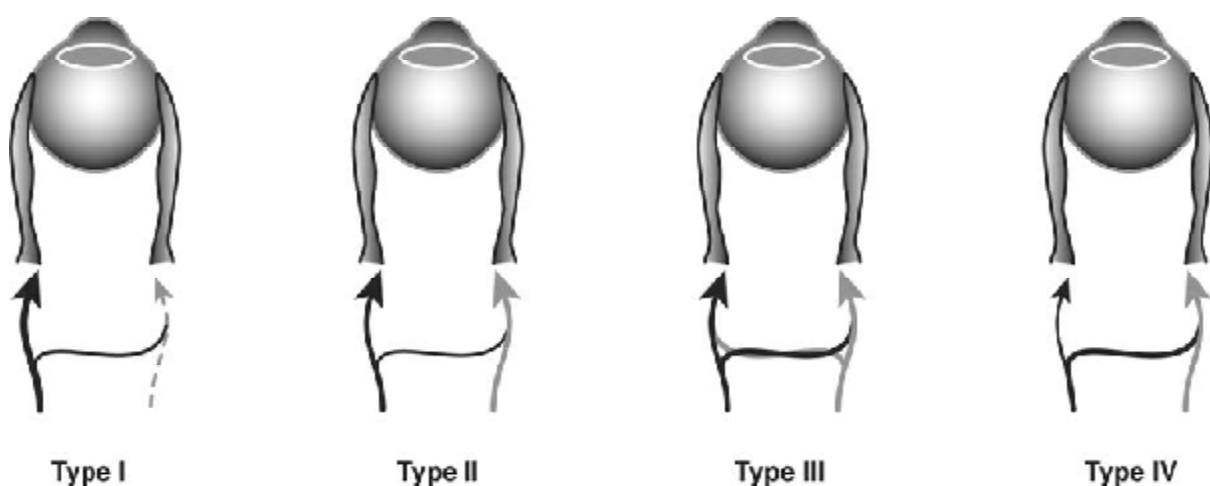


Figure 9 : Représentation schématique des différentes formes cliniques de syndrome de Duane. (36)

2.3. L'IRM cérébro-orbitaire : (71, 72)

Le syndrome de Stilling Duane Türk est une atteinte congénitale du VIème nerf crânien du à une agénésie partielle ou totale du noyau VI, avec une innervation aberrante de muscle droit latéral par le IIIème nerf crânien.

L'IRM cérébro-orbitaire est un examen intéressant par rapport à la tomодensitométrie, car elle offre des images de haute résolution de manière non-invasive, ces images sont réalisés dans les différentes positions du regard donnant une représentation des mouvements oculaires et permettant aussi de visualiser le cerveau et les voies optiques ;

L'IRM se révèle alors un outil de choix dans l'exploration et la compréhension de la physiopathogénie de STD, l'atteinte principale visualisée à l'IRM quel que soit le type de STD est l'absence ou l'hypoplasie du VIème nerf crânien dans les types I, II et III associé à des anomalies musculaires.

2.3.1. L'analyse des muscles orbitaires :

L'IRM permet de comprendre la physiopathologie de STD, en analysant la musculature extrinsèque de l'œil, il évalue la taille, la contractilité et la direction des muscles extrinsèques et révèle des anomalies telle que l'atrophie, l'hypertrophie ou l'absence d'un muscle ;

Les muscles oculomoteurs ont très peu été étudiés en IRM dans le STD, des études déjà réalisées grâce à l'IRM décrivent l'hypoplasie ou l'absence du nerf abducens mais n'évalue généralement pas la taille de muscle droit latéral ;

Une étude présentée par Kang et Demer en 2006 (40) en se basant sur l'IRM pour comparer la taille de muscle droit latéral dans deux troubles, en syndrome de Stilling Duane Türk et en paralysie du nerf abducens en faisant une comparaison avec des sujets normaux, l'inspection des images ont montré une atrophie de muscle droit latéral dans la paralysie du nerf abducens et l'absence de cette atrophie

dans le STD type I, l'absence d'atrophie du droit latéral dans le STD de type I malgré l'agénésie du nerf abducens serait liée pour les auteurs à la présence d'une innervation paradoxale de muscle droit latéral par une branche du IIIème nerf crânien.

D'autres études ont été réalisées (72) retrouvent une fréquence importante d'anomalies morphologiques des droits latéraux et dans une moindre mesure des droits médiaux du côté atteint, ces anomalies au niveau du muscle droit latéral sont à type d'hypertrophie, de muscles bosselés ou l'association des deux anomalies, au niveau de muscle droit médial on note une hypertrophie dans la majorité des cas.

L'IRM apporte de riches renseignements permettant une aide au diagnostic, mais également à l'attitude thérapeutique.

2.3.2. L'analyse des nerfs oculaires :

La visualisation de noyau abducens au niveau cérébral reste irréalisable, mais l'exploration de nerf oculomoteur externe peut être visualisée au niveau de l'angle ponto cérébelleuse dans le Stilling Duane.

En 1998, Parsa et al (11) ont publié pour la première fois l'absence de nerf abducens révélée in vivo grâce à l'IRM dans un STD type I, puis l'absence du nerf abducens dans le syndrome de Stilling Duane Türk a été soulignée dans une étude faite par (Ozkurt, Basak et al 2003)(73) ils n'ont pas pu visualiser le nerf abducens sur une série de 11 yeux des patients ayant le syndrome de Stilling Duane Turk;

D'autres études réalisées chez des patients atteints de STD ont confirmé l'absence de nerf abducens sur le côté affecté chez tous les patients atteints de STD type I, et principalement chez tous les patients atteints de STD type III, tandis que une innervation normale par le VIème nerf crânien a été signalée chez des patients

attient de STD type II (Kim et Hwang ; Yüksel et al), l'IRM a constaté que le nerf oculomoteur externe est préservé dans cette forme (type II) ;

En 2008, une étude faite par Denis et al (12) décrit la première hypoplasie sévère chez un STD de type II grâce à l'IRM.

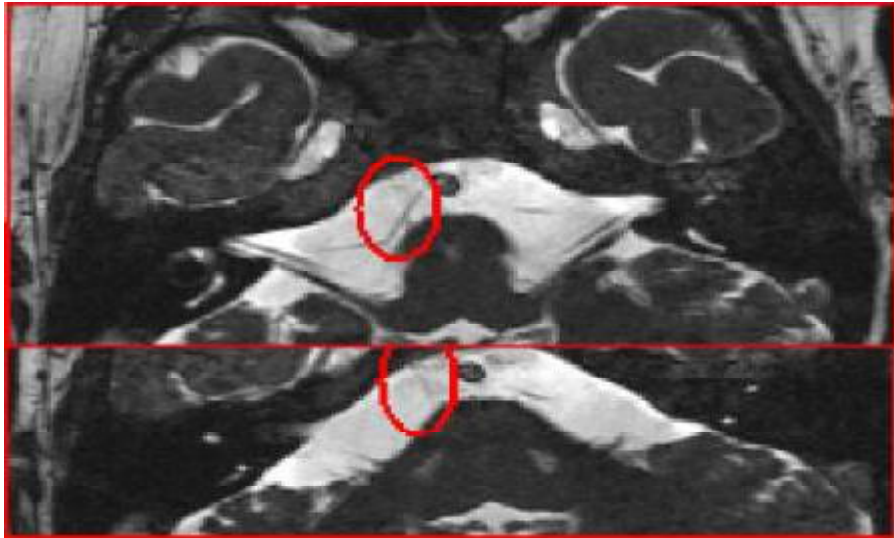


Figure 10 : Agénésie du nerf abducens gauche en IRM séquence 3D T2 CISS (est entouré en rouge le nerf abducens droit) (72)

VII. Diagnostic différentiel :

Il existe une très grande variété de syndrome de rétraction et pour certains types des difficultés diagnostiques peuvent se poser avec :

1. Paralyse du nerf abducens :(36, 28, 74)

La paralysie de nerf abducens est la plus fréquente des paralysies oculomotrices, elle se caractérise par une atteinte de muscle droit latéral entraînant une limitation d'abduction de l'œil paralysé, le muscle droit médial antagoniste devient dominant et entraîne une convergence ou une ésoptropie en position primaire ;

Une attitude compensatrice de la tête se fait vers le côté atteint ;

Au verre rouge : la diplopie binoculaire est de type homonyme horizontal, augmente dans le regard latéral du côté atteint ;

L'examen coordimétrique trouve une limitation d'abduction de l'œil atteint avec une hyperaction secondaire de muscle droit médial de l'œil Adelphe ;

Les principales causes chez l'adulte comprennent les maladies vasculaires, les traumatismes et les tumeurs cérébrales, chez l'enfant on évoquera surtout les pathologies traumatiques et tumorales ;

Le diagnostic différentiel de la paralysie oculomotrice de VIème nerf crânien se pose essentiellement avec le type I de syndrome de Stilling Duane Türk : les deux troubles se caractérisent par une limitation d'abduction avec une ésoptropie de l'œil atteint mais en cas de paralysie de nerf abducens se voit une hyperaction de muscle droit médial et non pas une limitation, celle –ci est constaté surtout en cas de STD type I;

La paralysie oculomotrice se caractérise par une absence de rétraction palpébrale et d'énophtalmie, et peu ou pas d'élément vertical ;

Le traitement est d'abord étiologique, le traitement symptomatique repose sur les prismes associé au traitement des séquelles.

2. Le syndrome de Möbius ;⁽⁷⁵⁾

Le syndrome de Möbius est un syndrome très rare caractérisé par une diplégie faciale et des paralysies bilatérales des VIème et VIIème nerfs crâniens ;

Ce syndrome a été reporté pour la première fois par Von Graefe en 1880, puis par Möbius qui a décrit ses caractères cliniques en 1888 ;

D'autres nerfs crâniens peuvent être atteints notamment (V, IX, XI et XII) entraînant des troubles de la succion, de la respiration, de la déglutition, et de la phonation, des anomalies des extrémités à type de pied pot, une hypotonie axiale, et une surdité ont été également rapportés ;

Le syndrome de möbius représente plus qu'une atteinte des nerfs crâniens ou de leurs noyaux, c'est une anomalie de développement du tronc cérébral confirmé par l'IRM, pour expliquer ce syndrome deux causes ont été rapportés: une cause génétique et une autre vasculaire ;

Dans le syndrome de möbius, l'atteinte ophtalmologique est caractérisé par l'ésotropie qui représente la trophie la plus fréquente avec 75% des cas, la limitation d'abduction bilatérale avec l'impossibilité de dépasser la ligne médiane du fait de la paralysie de VIème nerfs crânien est l'une des caractéristiques cliniques de ce syndrome, mais il n'existe pas habituellement d'innervation paradoxal au cours de ce syndrome ce qui le différencie de syndrome de Stilling Duane Türk.

3. Syndrome de Brown :^(76,77)

Le syndrome de Brown ou syndrome de rétraction de la gaine de l'oblique supérieur fait partie des strabismes anatomiques dits « restrictifs », c'est un désordre oculomoteur secondaire à une anomalie de muscle oblique supérieur du à une inextensibilité de la partie antérieure de ce muscle par un obstacle de passage libre de son tendon à travers la trochlée provoquant une impotence d'élévation active et passive de l'œil atteint ;

Il existe deux types de syndrome de Brown :

-Le syndrome congénital qui est la forme typique et dont l'étiologie reste inconnue, il est bilatéral dans 10 % des cas, Il n'existe pas de prédominance de sexe ni de latéralité, c'est une affection apparaissant dans l'enfance, mais la découverte peut être tardive ;

-Le syndrome de Brown acquis secondaire à des causes inflammatoires, infectieuses ou traumatiques ;

Le syndrome de Brown est classé en trois formes cliniques : forme légère, moyenne, et sévère en fonction de l'hypotropie et de l'importance de torticolis.

L'imagerie incluant le scanner de la région orbitaire et l'imagerie par résonance magnétique est un complément utile dans le diagnostic de syndrome de Brown ainsi que dans le traitement ;

Le diagnostic différentiel se pose avec le syndrome de Stilling Duane Türk essentiellement type II au cours duquel on trouve un déficit en adduction avec downshoot, mais il y a une fermeture de la fente palpébrale en adduction ce qui aide au diagnostic de syndrome de Brown ;

Les indications chirurgicales sont réservées aux formes sévères devant des signes cliniques précis : Un torticolis, une hypotropie en position primaire, un strabisme associé ou une altération de la vision binoculaire.

VII. LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Il n'y a actuellement pas de traitement permettant de guérir la cause de syndrome de Stilling Duane Türk pour obtenir une innervation normale de muscle droit latéral.

A/Le but du traitement :⁽³⁶⁾

Le but de ce traitement :

- Il permet d'obtenir une vision binoculaire normale avec une iso-acuité;
- Il permet aussi de diminuer la déviation en position primaire, l'angle de loin et de près est diminué dans 80% des cas à moins de 10 ° et dans 60% des cas à moins de 5° ;
- il permet une diminution voire disparition du torticolis, avec une orthoptie en position primaire ce qui entraîne un bon développement du rachis cervical chez l'enfant et diminue les cervicalgies chez l'adulte, aboutissant à un meilleur effet esthétique ;
- Il peut être bien proposé pour diminuer la rétraction inesthétique et corriger un éventuel trouble vertical associé, et de réduire l'élévation et l'abaissement en adduction.

Les buts de traitement doivent être bien expliqués au patient et à sa famille car il est important qu'ils sachent les limites des techniques envisagées, le résultat sera toujours partiel, on ne transforme pas des muscles fibreux en muscles normaux, il faut savoir prévenir qu'un torticolis peut être supprimé parce qu'un œil

peut être recentré, et que la motilité générale du globe peut être améliorée mais jamais totalement récupérée.

B/Les moyens :

1. Le traitement médical :(78)

Le traitement médical constitue le premier temps dans la prise en charge des patients atteints de syndrome de Stilling Duane Türk, il est basé sur la prescription d'une correction optique totale et le traitement d'amblyopie.

L'utilisation des secteurs et en particulier des secteurs binasaux dans le syndrome de Duane est inutile vu que l'oeil pour des raisons anatomiques, ne peut pas améliorer son abduction. Il en va de même pour la rééducation orthoptique car celle-ci ne peut agir sur des muscles anormalement innervés.

Les prismes, pour être efficaces doivent en général être de forte puissance et sont de ce fait insupportables.

1.1. La correction optique :

La correction optique constitue la base de traitement optique en STD, les troubles de la réfraction doivent être rigoureusement corrigés, surtout s'il existe une anisométrie.

La prescription de cette correction optique est déterminée à partir des données de la réfraction effectuée sous cycloplégique chez tout patient de moins de 50 ans, la connaissance de la réfraction optique sphérique et cylindrique est nécessaire, celle-ci doit être répétée de façon systématique chez les enfants à chaque changement de la correction optique vu l'évolution rapide de la réfraction.

Même si l'acuité visuelle est normale au niveau de chaque œil, la correction optique est prescrite dans le cadre de réduire l'angle de déviation alors il joue un

rôle moteur et non visuel en favorisant l'alignement des yeux, et le développement de la vision binoculaire.

Chaque ésotropie est améliorée par une correction hypermétrope convexe et aggravée par une correction myope concave, et c'est l'inverse en cas d'exotropie, ce schéma est valable à tout âge.

Chez l'enfant, il est indispensable de prescrire la totalité de la correction optique(COT) y compris la totalité de l'amétropie cylindrique.

Chez l'adulte la correction optique totale hypermétropique est mal tolérée, il faut choisir la correction optique qui laisse une acuité visuelle satisfaisante pour les activités quotidiennes sans gêne visuel.

Le choix du mode de correction optique à proposer dépend de l'âge du patient et des facteurs personnels, une correction par lunettes est toujours préférable à une correction par lentille chez le jeune enfant, en dehors de cas particuliers rares tels qu'une forte anisométrie.

a) Verres sphériques :

Les verres sphériques convexes corrigent l'hypermétropie et soulagent l'accommodation que doit effectuer un œil pour obtenir une image rétinienne nette en vision de loin.

Les verres sphériques concaves corrigent la myopie pour obtenir une image nette en vision de près.

b) Verres cylindriques :

Sont indispensables pour le traitement des astigmatismes afin d'éviter l'installation d'une amblyopie et pour favoriser le bon développement de la vision binoculaire.

1.2. Traitement d'amblyopie :(79)

La rééducation d'amblyopie est un geste urgent tenant compte de l'âge au delà duquel la rééducation devient inutile;

C'est un traitement long et prolongé sur plusieurs semaines voir des mois, dont le principe repose sur la mise en jeu des capacités de plasticités de cerveau pour augmenter le volume et l'étendu des connexions sympathiques provenant de l'œil dominé en obligeant cette œil à regarder par occlusion de l'œil dominant ;

Plusieurs méthodes peuvent être utilisés pour améliorer la vision de l'œil dominé, le choix entre elles va dépendre de la profondeur d'amblyopie ainsi que de l'âge du patient ;

1.2.1. Différents types d'occlusion :

Il existe plusieurs méthodes d'occlusion :

Occlusion directe par un pansement appliqué directement sur la peau et non pas sur les lunettes, elle assure une occlusion complète pour que l'enfant ne regarde pas à coté, d'autre méthodes peuvent être proposés telles que les lentilles cornéennes occlusives, les bandeaux, coques oculaires ventousés.

a) Occlusion permanente :

L'occlusion permanente permet de récupérer la vision au niveau de l'œil dominé, en réalisant une occlusion complète au niveau de l'œil dominant à l'aide d'un pansement oculaire collé directement sur la peau et gardé jour et nuit, ce traitement est indiqué en cas d'amblyopie profonde et chez des enfants de plus de 5 à 6 ans, à raison d'une semaine /année d'âge à partir de 2ans , mais généralement il faut ajouter 1 à 2 semaines, cette occlusion est poursuivie jusqu'à l'obtention d'une iso-acuité visuelle.

b) Occlusion discontinue :

Proposée pour les jeunes enfants et pour les patients ayant une amblyopie moyenne.

c) Occlusion alternée :

C'est une occlusion permanente pendant quelques semaines des deux yeux de façon alternative en cachant un œil puis l'autre, indiqué pour le traitement d'amblyopies bilatérales et notamment aux bascules d'amblyopie, cette occlusion lutte aussi contre la dominance anormale.

1.2.2. Pénalisation :

La pénalisation est un moyen de rééducation qui favorise l'alternance et lutte contre l'amblyopie ;

Il existe 2 méthodes de pénalisation de l'œil dominant dont les mécanismes d'action, les effets secondaires et les indications sont différents ;

a) La pénalisation optique :

La pénalisation optique est une méthode qui consiste à réduire l'acuité visuelle de l'œil dominant par l'ajout d'une puissance de 3.5D à la COT avec ou sans cycloplégie de tel façon que l'acuité visuelle de l'œil dominant devant lequel le verre est posé est abaissée permettant à l'œil dominé de développer sa vision ainsi que de récupérer l'amblyopie et de prévenir le risque de récurrence, les principaux types de pénalisation rapportés sont: la pénalisation (de loin-de près), la pénalisation légère , la pénalisation totale et la pénalisation alternante.

La pénalisation optique est indiquée surtout pour le traitement d'entretien vu la moindre gêne visuelle qu'elle entraîne dans la vie courante d'enfants notamment d'âge scolaire.

b) La pénalisation pharmacologique :

Cette méthode consiste à paralyser l'accommodation en instillant de l'atropine au niveau de l'œil dominant, c'est une meilleure alternative aux occlusions permanentes et discontinues dans la prise en charge d'amblyopie sévère, surtout indiquée en cas de rebelle suite à une mauvaise observance thérapeutique.

1.2.3. Indications :

Les indications du traitement d'amblyopie :

- Traitement d'attaque est basé sur la correction optique et l'occlusion dont les objectifs est d'atteindre une acuité visuelle 5/10 de loin et R1/2 de près en absence de toute gêne visuelle lors de l'occlusion de l'œil dominant, la durée de traitement varie de quelque jour à quelque semaine en fonction de l'âge et la profondeur d'amblyopie :

- 1an è 1/2 journée à quelques h/j
- 2ans è alternance 3j/1j
- Après 3ans è 1sem/année-d'âge

Quelque soit le traitement d'attaque suivi, il est long et prolongé et nécessite un traitement d'entretien pour éviter toute rechute.

2. Le traitement chirurgical : (11, 58, 80, 81, 82, 83, 84)

La prise en charge de syndrome de Stilling Duane Turk doit être débutée par un traitement médical.

Le traitement se déroule en quatre étapes :

- Le bilan pré-opératoire.
- Le traitement médical peut être suffisant à lui seul, dans le cas contraire il sera préparatoire à l'intervention chirurgicale.
- L'intervention chirurgicale.
- Le suivi post opératoire.

- L'évolution.

2.1. examen pré-opératoire :(81)

Le traitement chirurgical nécessite un bilan pré-opératoire bien précis car il s'agit d'une chirurgie millimétrique, l'examen pré-opératoire est basé sur l'analyse de la fonction visuelle sensorielle et motrice pour une meilleure indication chirurgicale.

Les examens doivent être répétés et approfondis vu la variabilité de l'angle d'un strabisme.

En per-opératoire et sous anesthésie, on constate une limitation du test de duction forcée dans le sens opposé au muscle atteint avec une diminution du test d'élongation de ce muscle.

2.2. Bilan pré anesthésique :

Un bilan pré-anesthésique standard est demandé avant toute chirurgie, il comprend :

- Un bilan sanguin : numération formule sanguine, un ionogramme sanguin et un bilan de crase ;
- Avis pédiatrique pour les enfants ;
- Une radiographie du thorax et un électrocardiogramme.

2.3. L'âge d'intervention :(36)

Le syndrome de Stilling Duane Türk peut être opéré à n'importe quel âge mais de préférence que l'enfant soit suffisamment grand pour analyser le torticolis et la motilité de manière satisfaisante et fiable.

2.4. Le choix de l'anesthésie:(81)

a) L'anesthésie générale :

- C'est la plus utilisée à tous les âges ;

-Ce type d'anesthésie est indiqué obligatoirement chez les enfants et chez les sujets adultes particulièrement anxieux, en cas d'opération porter sur les muscles obliques ou sur les deux yeux, pour un ancrage postérieur de Cüppers, et pour ré-opérer un muscle.

b) L'anesthésie locorégionale :

Plusieurs types d'anesthésie ont été proposés : anesthésie rétrobulbaire, péri bulbaire, infusion sous-ténonienne d'anesthésie locale ou simple, anesthésie de contact.

- elle est indiquée chez l'adulte non anxieux, mais l'intervention doit être de courte durée avec une traction minime.

-Le choix entre une anesthésie générale et une anesthésie locale est possible, il faut discuter avec le patient, en raison du risque de mauvais confort et des malaises vagues.

2.5. Les voies d'abord : (81)

La voie d'abord doit être simple à réaliser, facile à reproduire, doit donner un jour suffisant sur le muscle ou l'extrémité tendineuse à opérer, elle doit se prêter à une suture parfaite reconstituant chacun des plans, elle doit être réutilisée si une ré-intervention s'avère par la suite nécessaire sur le même muscle.

La chirurgie des muscles oculomoteurs se porte sur leurs partie antérieure intra et sous-ténonienne, allant de l'orifice musculo-ténonien à l'insertion sclérale, deux voies sont possibles l'une trans-conjonctivo-ténonienne et l'autre limbique.

2.6. Les techniques chirurgicales :(81)

Plusieurs techniques sont suivies selon le type de syndrome de rétraction

2.6.1. Technique d'affaiblissement musculaire : le recul

- Un recul musculaire crée un affaiblissement musculaire en déplaçant l'insertion près de l'origine du muscle entraînant une diminution de sa tension passive ainsi que de sa force contractile, quand l'œil tourne vers le muscle reculé le relâchement musculaire augmente et la rotation de l'œil dans la direction opposée au muscle reculé induit une baisse du relâchement musculaire et par conséquent l'effet d'un recul unilatéral est maximal quand l'œil tourne vers le muscle reculé.

Au cours des syndromes de Duane, la majorité des symptômes est rapportés à la tension entre les deux droits horizontaux, un recul simple induit une diminution de celle-ci.

Le recul de droit médial ou de droit latéral de l'œil atteint sera asymétrique en fonction de torticolis et de la déviation et aussi selon le test d'élongation musculaire.

Un geste de recul de droit horizontal sur l'œil sain peut être pratiqué si le strabisme est majeur.

- Il existe plusieurs types de recul : recul simple, Recul avec anses de Gobin, Recul par suspension au talon, Recul en bloc musculo-ténonien, Ténotomie de Gobin.

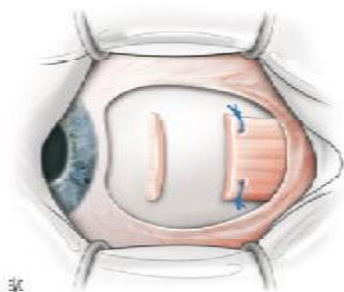


Figure 11: Recul simple [81].

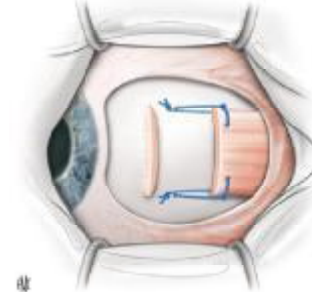


Figure 12: Recul avec anses. (81)

2.6.2 Technique de renforcement : plicature ou résection

a) Le renforcement musculaire par résection ou plicature musculaire s'effectue en excluant une longueur donnée de la partie antérieure du muscle limitant la rotation de celui-là dans la direction opposée, ce renforcement entraîne une augmentation de la tension passive de muscle renforcé.

La plupart des auteurs mettent en garde contre les gestes de résection car ceux-ci aggravent de manière très importante la rétraction déjà existante.

Une résection du droit externe stimule les mouvements d'adduction et aggrave les phénomènes de co-contraction.

b) Le plissement est moins pratiqué, il a l'avantage de respecter les vaisseaux ciliaires et la vascularisation de la chambre antérieure et d'être facilement réversible dans les 48 heures en cas de sur-correction.

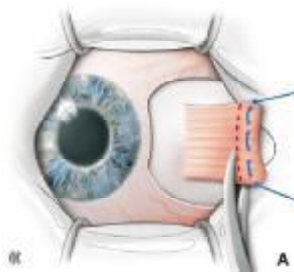


Figure 13: Résection d'un muscle droit. (81)

2.6.3 Technique de transposition :

La transposition des muscles verticaux améliore l'attitude et l'excursion de globe et ramène un grand bénéfice pour l'adduction.

Cette technique doit faire craindre une ischémie aiguë du segment antérieur si elle est associée au recul des droits horizontaux. On la réservera au deuxième temps opératoire ainsi que pour la chirurgie verticale.

Il existe plusieurs types de transposition : transposition simple, transposition renforcée, et transposition associée à une fixation du droit latéral au périoste, toutes ces techniques sont associés à un recul de muscle droit latéral.

2.6.4 Opération au fil :

C'est une chirurgie qui se fait sur l'œil sain, ses effets sont limités à la déviation strabique. Le torticolis n'est pas ou peu traité par cette technique.

2.6.5 Autres :

Myopexie postérieure des droits horizontaux de l'œil sain pour améliorer le champ d'excursion de l'œil atteint réduit l'incomitance dans le regard latéral en bloquant les muscles de l'œil sain.

2.7 Le principe du traitement chirurgical : (80)

-Le traitement de position vise l'affaiblissement de l'antagoniste du muscle paralysé ainsi que le muscle paralysé, le déplacement de l'œil atteint tout droit et le traitement de la rétraction, comme il renforce la fonction du muscle paralysé par une opération de suppléance.

-Le traitement de l'innervation en affaiblissant l'agoniste controlatéral du muscle paralysé soit par un recul qui entraîne un déplacement de la position soit par une opération du Fil, il renforce l'antagoniste controlatéral du muscle paralysé par une résection ou une plicature. Ce traitement est le signe d'un échec du traitement de la position.

Il faut se limiter aux techniques prouvées et éviter les techniques non réversibles.

2.8 Le protocole et le dosage opératoire : (82)

La base du protocole repose sur la mesure de l'angle de déviation minimale et l'angle de déviation maximale ainsi que la variabilité angulaire, ces chiffres peuvent être modifiés par les tests d'élongation musculaire,

- les tableaux de dosage d'intervention en fonction de l'angle de déviation :

Tableau 4: Tableau montrant le recul du droit médial et résection du droit latéral dans une ésoptropie.

Esotropie en dioptrie :	Recul de droit médial en (mm) :	Résection de droit latéral en (mm) :
15	3,5	4,5
20	4,0	5,0
25	4,5	5,5
30	5,0	6,0
35	5,5	6,5
40	6,0	7,5
45	6,5	8,5

Tableau 5: Tableau montrant le recul bilatéral du droit médial dans une ésoptropie.

Esotropie en dioptrie	Recul en mm
15	3,0
20	3,5
25	4,0
30	4,5
35	5,0
40	5,5
45	6,0

Tableau 6: Tableau montrant les valeurs minimales et maximales de chirurgie.

	Recul en mm		Résection en mm	
	Mini	Maxi	Mini	Maxi
Médial droit	2,5	5,5	4	9
Médial latéral	4	12	4	10
Droit vertical	2	5	2	6

C/les indications :

1. Indication médicale : (78)

La correction optique et le traitement d'amblyopie constitue l'étape initiale de la prise en charge de syndrome de Stilling Duane Türk.

Ce traitement médical peut être suffisant à lui seul s'il existe une orthophorie en position primaire avec un torticolis minime et une vision binoculaire normale, dans le cas contraire il sera préparatoire à l'intervention chirurgicale.

2. Indication chirurgicale :(36, 58)

Elles sont basées sur quatre éléments :

- Une amblyopie qui résiste au traitement médical ;
- Une déviation strabique significative (> 15 dioptries), Il s'agit le plus souvent d'une ésoptropie dont le traitement chirurgical sera intégré au syndrome de Duane.
- Un torticolis permet de maintenir une vision binoculaire, il se rencontre également chez des patients n'ayant aucune activité binoculaire et cela pour le confort visuel du patient. L'indication chirurgicale est posé si le torticolis dépasse 5 à 10 degrés pour éviter ou limiter les conséquences sur le développement céphalique et cervical ;
- Une altération de la vision stéréoscopique qui signe un retentissement important sur la fonction binoculaire.

2.1. STD type I :

Si le STD avec un torticolis en adduction, le recul de droit médial va être réalisé, un recul de 5 mm est réalisé si le torticolis est de 15 à 20° et de 7mm si le torticolis est de 25à 40° ;

Pour réduire l'énophtalmie, on reculera le droit latéral impotent de l'œil atteint, selon l'extensibilité de ce muscle il faudra alors augmenter d'autant le recul du droit médial. La Plupart des auteurs préfèrent de réaliser un recul sans résection car la résection aggrave la rétraction, La résection de droit latéral est réservée au cas où il n'existe aucune innervation de ce muscle ;

En cas d'hypertropie ou d'hypotropie en adduction, le plus simple est d'associer au recul un clivage en V du droit latéral, un recul des deux droits horizontaux médial et latéral en Y peut être réalisée, mais celui de droit médial est majoré, la myopexie postérieure du droit latéral est également proposée pour empêcher le glissement latéral ;

Un recul de droit médial de coté sain peut être utile, cette situation est constaté dans le STD ou l'adduction est limite et ne permet pas un recul de muscle droit médial de coté atteint afin de réduire ésoptropie en position primaire.

2.2. STD type II:

En cas STD avec un torticolis en abduction, un recul de muscle droit latéral est nécessaire parfois il sera associé à un recul de muscle droit médial, il faudra alors augmenter d'autant le recul du droit latéral, certaines proposent de suturer le muscle droit latéral à la paroi orbitaire.

2.3. STD type III :

L'opération consistera en un positionnement de l'œil atteint en position primaire par un recul du droit médial et/ou du droit latéral de l'œil atteint. Le double recul, réparti de manière à redresser l'œil, réduira l'énophtalmie due à la co-

contraction. Toutefois en cas d'hyperextensibilité de l'un des muscles, il faudra plisser ce dernier.

2.4. STD type IV :

L'opération consistera en un large recul du droit latéral de l'œil atteint.

2.5. Correction des facteurs verticaux :

Ils sont souvent les conséquences d'effets de brides ou de glissement des droits horizontaux.

Avant d'envisager un geste sur les droits verticaux ou les obliques, il est impératif de régler en priorité le problème horizontal.

Un affaiblissement de ces muscles par recul des droits verticaux à pour objectif de diminuer l'élévation en adduction :

OI è affaiblissement

OS è renforcement ou affaiblissement

2.6. Rétraction palpébrale importante :

La rétraction palpébrale est due à la co-contraction simultanée des muscles horizontaux, son existence contre-indique tout renforcement musculaire.

En cas de STD avec rétraction palpébrale importante un recul des deux droits horizontaux avec ajustement doit être réalisé.

D/Les complications :(81)

1. Les complications anesthésiques :

- Les complications d'une anesthésie générale pour chirurgie oculomotrice sont extrêmement rares.

- l'arrêt cardiaque, l'asphyxie et l'hyperthermie maligne d'origine héréditaire ou idiopathique représentent les principales complications.

-l'interrogatoire doit rechercher des antécédents familiaux d'accidents anesthésiques.

2. Les complications per-opératoires :

2.1. La bradycardie :

- La bradycardie secondaire au réflexe oculo-cardiaque d'origine vagale après traction musculaire rapide est un phénomène transitoire disparaissant après le relâchement du muscle, nécessitant parfois une injection d'un complément d'atropine.

2.2 Hémorragie :

La dissection périmusculaire doit être soigneuse pour éviter tout saignement à point de départ conjonctival ou musculaire.

2.3 La perte d'un muscle :

- La perte d'un muscle au cours de geste chirurgical est exceptionnelle.
- Elle peut se produire en per-opératoire ou les premiers jours après la chirurgie.
- Sa recherche doit être immédiate ou réalisée en urgence, il faut y penser devant une
sur- correction ou une impotence au test de duction, une exploration radiologique impose pour localiser le corps musculaire.

2.4. Point transfixiant :

- La fréquence des points transfixiants a beaucoup diminué depuis l'utilisation du microscope opératoire et des aiguilles spatulées, devant toute suspicion de point perforant un examen du fond d'œil doit être réalisé en per opératoire.
- la recherche de complications rétinienne, inflammatoires ou infectieuses est systématique devant la perforation de la choroïde ou de la rétine qui pourraient justifier d'un traitement médicochirurgical ou par Laser, le risque de décollement de rétine ou d'endophtalmie existe, même s'il est extrêmement faible.

3. Les complications post-opératoires :

3.1. Echec :

Les échecs de la chirurgie seront représentés par :

- La persistance d'une déviation en position primaire, avec un angle résiduel important, ou une récurrence de l'angle ;
- La persistance d'un torticolis ;
- L'accentuation ou l'apparition d'une énoptalmie ;

Les causes de ces échecs peuvent être :

- Une erreur de dosage ;
- Un mauvais choix du muscle à opérer ;
- Une technique chirurgicale inappropriée ;

Le traitement de ces échecs est une chirurgie difficile car les muscles déjà reculés sont plaqués contre la sclère, toute ré-intervention chirurgicale au cours d'un syndrome de rétraction augmente la fibrose pré-existante.

3.2. Complications infectieuses :

- Les endophtalmies sont exceptionnelles sont en rapport avec un point perforant.

- La cellulite orbitaire se déclare j2 ou j3 postopératoire, accompagnée d'œdème palpébral majeur, de chémosis, d'exophtalmie et de limitation de la motilité oculaire, la réponse est favorable à un traitement antibiotique.

3.3. Granulomes:

- Les granulomes : apparaissent 2 à 4 semaines après l'intervention et témoignent d'une réaction à un corps étranger, une masse localisée apparaît en regard de l'insertion musculaire. Le traitement consiste en une corticothérapie locale parfois l'excision est nécessaire.

3.4. Kystes:

- Les kystes conjonctivaux : se développent lorsque de petits fragments d'épithélium conjonctival ont été inclus dans la cicatrice. Le kyste peut être évacué par ponction à l'aiguille sous anesthésie locale. Si le kyste récidive, l'excision devient nécessaire.

3.5. Dellens :

- la déshydratation de la cornée entraîne les dellens qui se manifestent par un amincissement cornéen localisé près du limbe en regard d'un bourrelet conjonctival. Le traitement préventif est basé sur la résection de conjonctive susceptible d'entraîner une saillie tissulaire près du limbe.

3.6. Variations de la réfraction :

- Les variations de la réfraction en postopératoire intéressent essentiellement l'astigmatisme et la myopie.

3.7. Ischémie du segment antérieur :

- L'ischémie du segment antérieur est une complication sévère de la chirurgie du strabisme causée par la désinsertion de trois ou quatre muscles droits avec suppression de l'apport sanguin des artères ciliaires antérieures, se manifeste par un œdème cornéen avec une réaction inflammatoire de la chambre antérieure qui apparaît 24 heures après la chirurgie, l'atrophie irienne en secteur, la déformation de la pupille et la cataracte sont les principales séquelles.

- Le traitement consiste en une corticothérapie intense locale et générale.

- la redistribution de la vascularisation de segment antérieur après une chirurgie de strabisme est possible grâce aux artères ciliaires longues postérieures.

3.8. Diplopie postopératoire :

- Une diplopie postopératoire peut apparaître si la position de l'œil dévié est corrigée de telle façon que l'image de l'objet fixé ne tombe plus dans une aire de neutralisation.

- Le risque est majoré si la chirurgie est effectuée après l'âge de 10 ans et notamment si le patient a eu de la rééducation orthoptique, Ce risque doit être expliqué à tous les adultes,

Un patient équilibré peut généralement apprendre avec le temps à ne plus regarder la deuxième image, si non plusieurs attitudes peuvent être proposées : ré intervention chirurgicale ou prismation, filtre Ryser et en dernier recours à l'occlusion.

3.9. Complications palpébrales :

- Rétraction de la paupière supérieure : Le recul du droit supérieur entraîne un élargissement de la fente palpébrale non corrélable à l'importance du recul.

- Rétraction de la paupière inférieure : Il existe des attaches fibreuses entre le droit inférieur et la paupière inférieure, et tout recul du droit inférieur conduit à une rétraction de la paupière inférieure parfaitement corrélée à l'importance du recul.

- Rétrécissement de la fente palpébrale : Une résection excessive d'un muscle vertical sans libération suffisante des fascias peuvent entraîner une diminution d'ouverture palpébrale.

MATERIEL, METHODES RESULTATS ET DISCUSSION

I. Matériels et méthodes :

1. Matériel :

- Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 13 patients ayant le syndrome de Stilling Duane Türk, suivis en consultation de strabologie du service d'ophtalmologie B du CHU de Rabat par professeur Bencherifa durant la période d'étude entre janvier 2001 et décembre 2012.

Afin de définir notre population d'étude, des critères d'inclusion et d'exclusion ont été établis.

Nous avons inclus dans cette étude :

L'ensemble des patients ayant un syndrome de Stilling Duane Türk sans tenir compte de la tranche d'âge, ni du traitement administré.

Et nous avons exclus les patients perdus de vue et les dossiers médicaux dont les informations sont incomplètes.

2. Méthodes :

Le but de ce travail :

L'analyse des caractéristiques épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de syndrome de Stilling Duane Türk en faisant une comparaison avec la littérature.

Chacun des patients a bénéficié d'un examen ophtalmologique complet, d'une réfraction automatique sous cycloplégique et d'un bilan orthoptique sensori-moteur.

i. Interrogatoire :

A permet de relever :

- l'âge et le sexe du patient ;
- le niveau scolaire ou la profession du patient

- le motif de consultation avec une bonne analyse sémiologique ;
- les antécédents personnels et familiaux de chaque patient;
- le traitement médical et/ou chirurgical déjà administré ;

ii. L'examen clinique :

Comporte les étapes suivantes :

a) Inspection :

A la recherche d'un torticolis, d'une rétraction du globe oculaire, d'un rétrécissement de la fente palpébrale, ou d'une déviation.

b) Bilan sensoriel :

La mesure de l'acuité visuelle, la mesure objective de la réfraction sphérique et cylindrique avec la recherche d'une amblyopie en précisant son degré, et l'étude de la vision binoculaire.

c) Bilan moteur :

- La mesure de l'angle de déviation initiale et finale avec et sans correction optique, en vision de loin ainsi qu'en vision de près, l'étude de la motilité oculaire pour chaque oeil.

d) l'examen ophtalmologique :

e) L'examen général :

On a terminé cet examen clinique, en insistant sur l'examen général à la recherche des anomalies extra-oculaires.

iii. Les examens complémentaires :

TDM orbito-cérébrale, IRM orbito-cérébrale, Lancaster

iv. Les traitements administrés: Médicaux et /ou chirurgicaux

v. L'évolution :

Fiche d'exploitation : syndrome de Stilling Duane Turk à propos de 13 cas :

1. Interrogatoire :

Identité :

Age :

Sexe :

Niveau scolaire :

profession :

Motif de consultation :

Déviaton en position primaire : exotropie

Esotropie

Torticlis : Oui

Non

Antécédents personnels :

Pathologie au cours de la grossesse :

Accouchement :

Antécédents familiaux :

Strabisme :

Troubles de la réfraction :

Consanguinité :

Traitement antérieur :

Médical :

Correction optique : Oui

Non

Traitement d'amblyopie : Oui

Non

Chirurgical : Oui

Non

2. inspection :

Rétraction du globe : Oui

Non

Rétrécissements de la fente palpébrale : Oui

Non

Torticlis : Oui

Non

Déviaton strabique : Oui

Non

3. Examen orthoptique:

3.1. Bilan sensoriel :

Acuité visuelle :

Vison de loin : S/C OD..... OG.....

A/C: OD..... OG.....

Vision de près: S/C: OD..... OG.....

: A/C: OD.....OG.....

Amblyopie : absente

légère

Moyenne

profonde

Réfraction:

Sphérique : OD			
: OG			
Cylindrique : OD			
: OG			
cycloplégie			

Fixation : Centrée:

Excentrique :

Absente :

La vision binoculaire :

normale

Altérée

3.2. Bilan moteur :

Déviaton oculaire : Oui

Non

Oeil dévié OD:

OG:

ODG:

Angle de déviaton : S/C : Et.....

: Et'.....
A/C : Et.....
: Et'.....

Motilité oculaire : Normale
Hyper action
Limitation

	Œil droit		Œil gauche	
	Initial	final	Initial	final
Droit médial				
Droit latéral				
Droit supérieur				
Droit inférieur				
Grand oblique				
Petit oblique				

Le type de STD:

La forme de STD : Unilatérale ou bilatérale

Le Coté atteint :

4. L'examen ophtalmologique (segment antérieur et fond d'œil):

5. L'examen général :

Anomalies extraoculaires : Oui

Non

6. L'exploration neuroradiologique :

Electromyographie : Oui.....

Non

TDM orbito-cérébrale : Oui

Non

IRM cérébrale : Oui.....

Non

7. Traitement :

7.1. Médical :

Correction optique : OD.....

OG :

Traitement d'amblyopie :

o Occlusion : totale

Discontinue.....

Alternée.....

o Pénalisation : Oui

Non

7.2. Chirurgical :

Test de duction forcé:

Age :

Choix de l'anesthésie : locorégionale.....

Générale.....

Technique chirurgicale :

Indication :

Suivi post -op :

L'évolution :

II. Les résultats :

1. Données épidémiologiques :

a) Incidence de syndrome de Stilling Duane Turk :

Sur 800 patients strabiques qui ont consulté durant la période d'étude, nous avons trouvé 13 cas de syndrome de Stilling Duane Turk soit 1.6 % dont 4 adultes et 9 enfants.

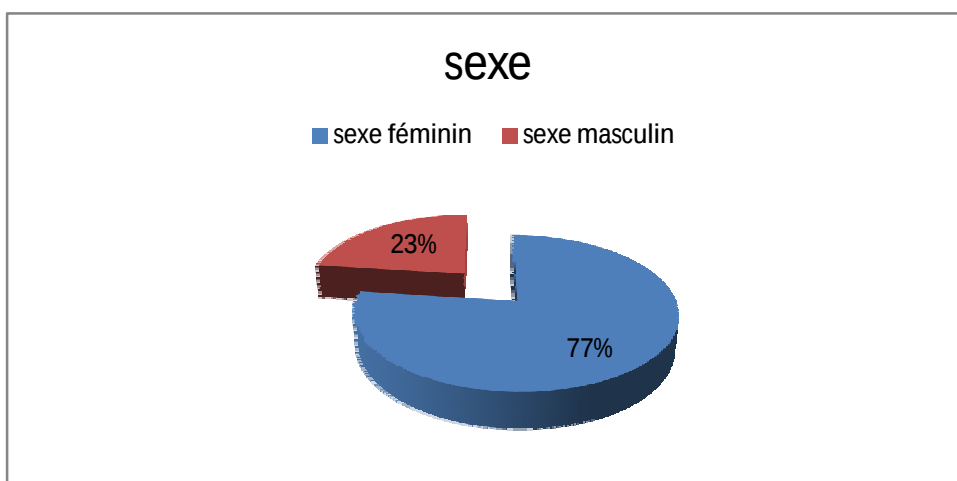
b) La répartition selon l'âge de la prise en charge :

L'âge moyen de nos patients lors de la prise en charge est de 10ans et 1/2 avec des extrêmes d'âges allant de 8 mois à 30 ans.

c) La répartition selon le sexe :

Dans notre série de 13 patients on note une nette prédominance féminine avec :

- 10 cas de sexe féminin.
- 3 cas de sexe masculin.



Graphique 1: la répartition des patients en fonction du sexe

2. Données anamnestiques :

a) La répartition selon le motif de consultation :

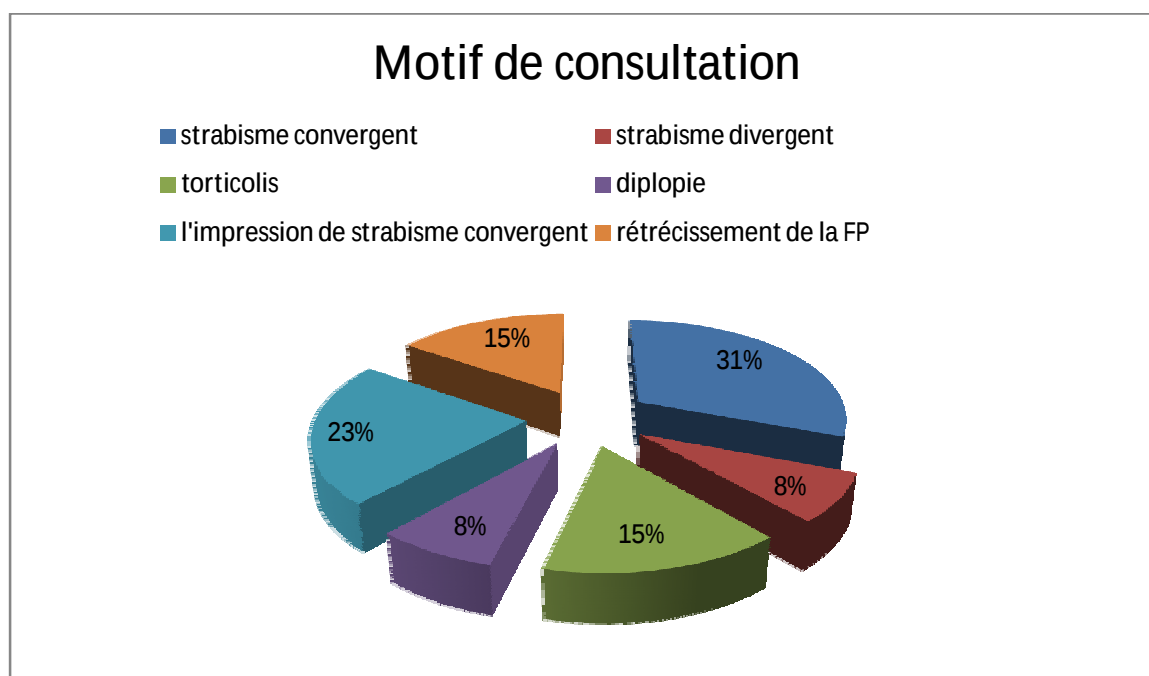
4 patients de notre série ont consulté pour un strabisme convergent, et 1 seul patient a consulté pour un strabisme divergent.

3 patients ont consulté pour l'impression de strabisme convergent.

2 patients ont consulté pour le torticolis.

2 autres patients ont consulté pour un rétrécissement de la fente palpébrale.

1 seul patient pour une diplopie.



Graphique 2: la répartition selon le motif de consultation.

b) La répartition selon les antécédents du patient :

ũ Les antécédents personnels :

Un séjour en réanimation pendant 15 jours chez un patient.

ũ Les antécédents familiaux :

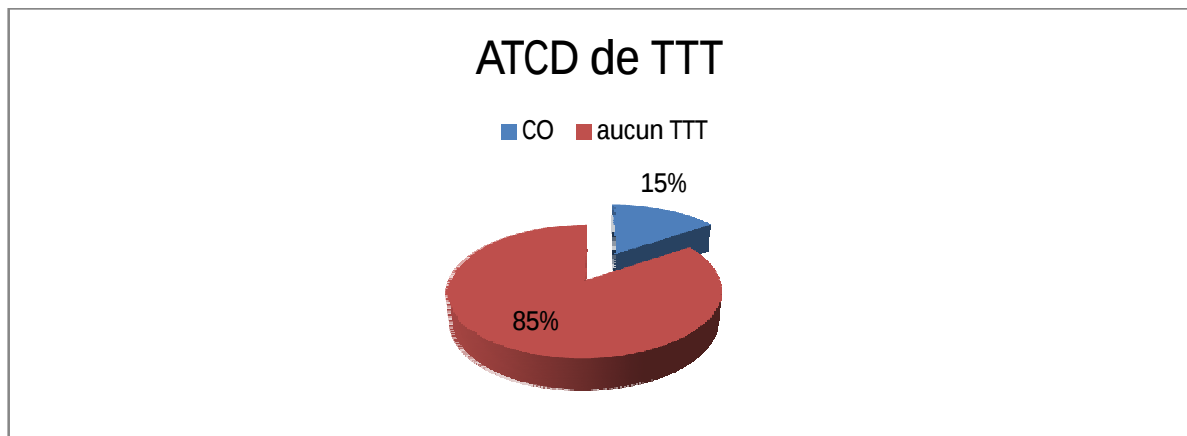
12 patients ne présentent aucun antécédent familial.

Un strabisme familial est retrouvé dans un seul cas : père strabique

ũ Traitement antérieur administré :

Dans cette série d'étude :

- o 2 patients ont bénéficié d'une correction optique.
- o 11 patients n'ont bénéficié d'aucun traitement antérieur.



Graphique 3: répartition selon le traitement antérieur administré

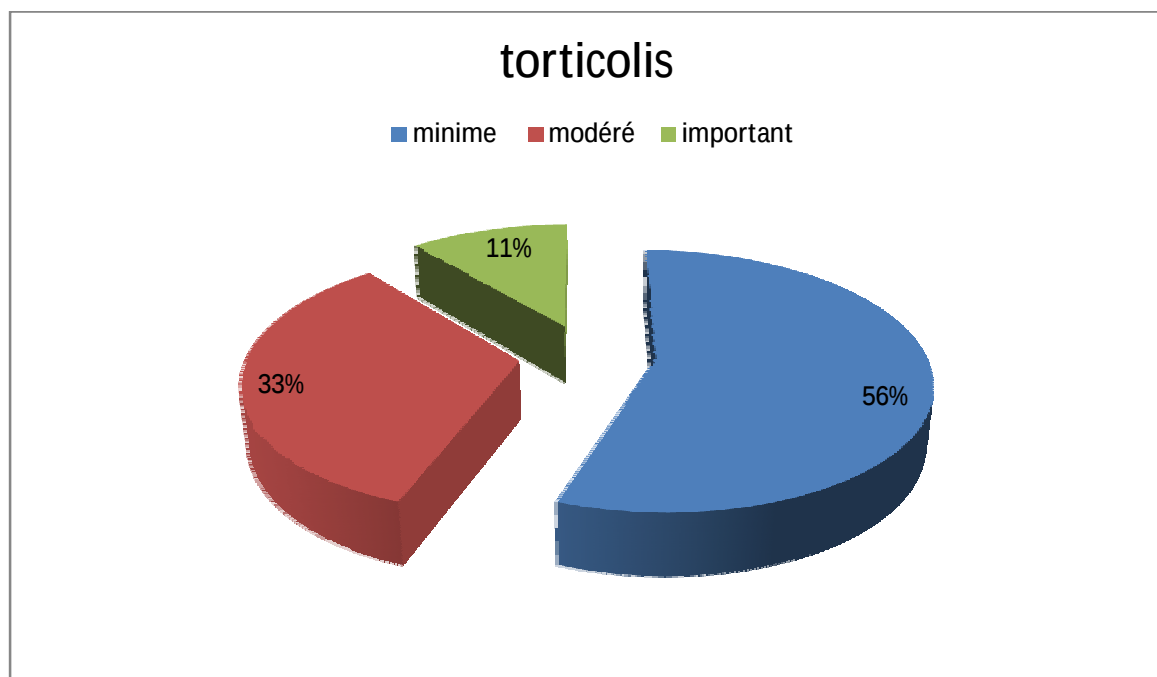
3. Les résultats de l'examen clinique :

3.1. L'inspection :

Le torticolis est retrouvé chez 9 patients : minime chez 5 patients, modérée chez 3 patients et important chez 1 seul patient.

Le strabisme convergent est retrouvé chez 4 patients et divergent n'est retrouvé que chez 1 seul patient.

La rétraction du globe avec rétrécissement de la fente palpébrale est retrouvée chez tous les patients.



Graphique 4 : la répartition selon l'importance de torticolis.

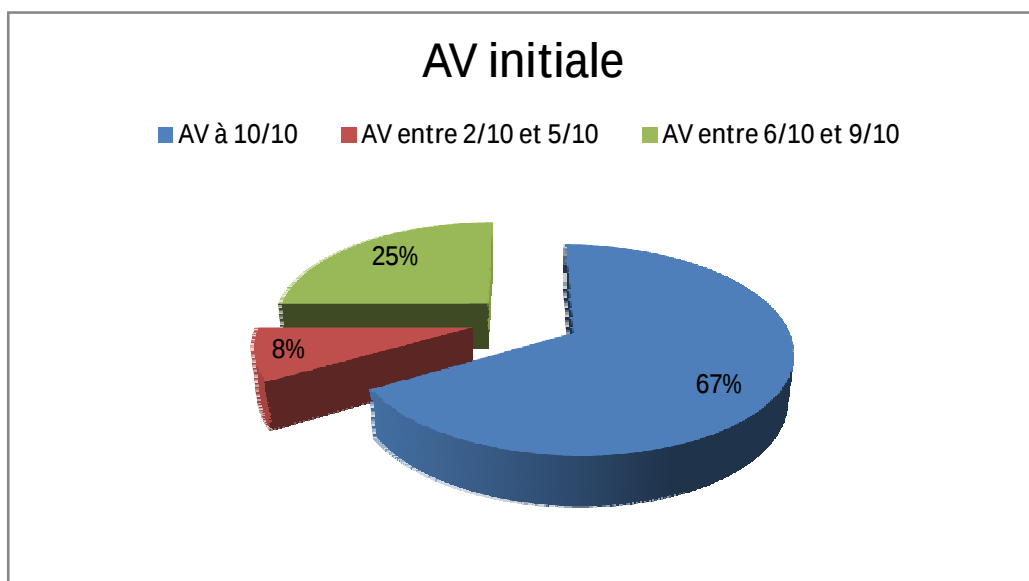
3.2. L'examen sensoriel :

a) L'acuité visuelle :

L'AV visuelle est chiffrable chez 12 patients, non chiffrable chez un nourrisson.

L'AV initiale :

Acuité visuelle est conservée à 10/10 dans 66,6% des yeux, entre 6/10ème et 9/10ème dans 25% des yeux et entre 2/10ème et 5/10ème dans 8,3% des yeux.



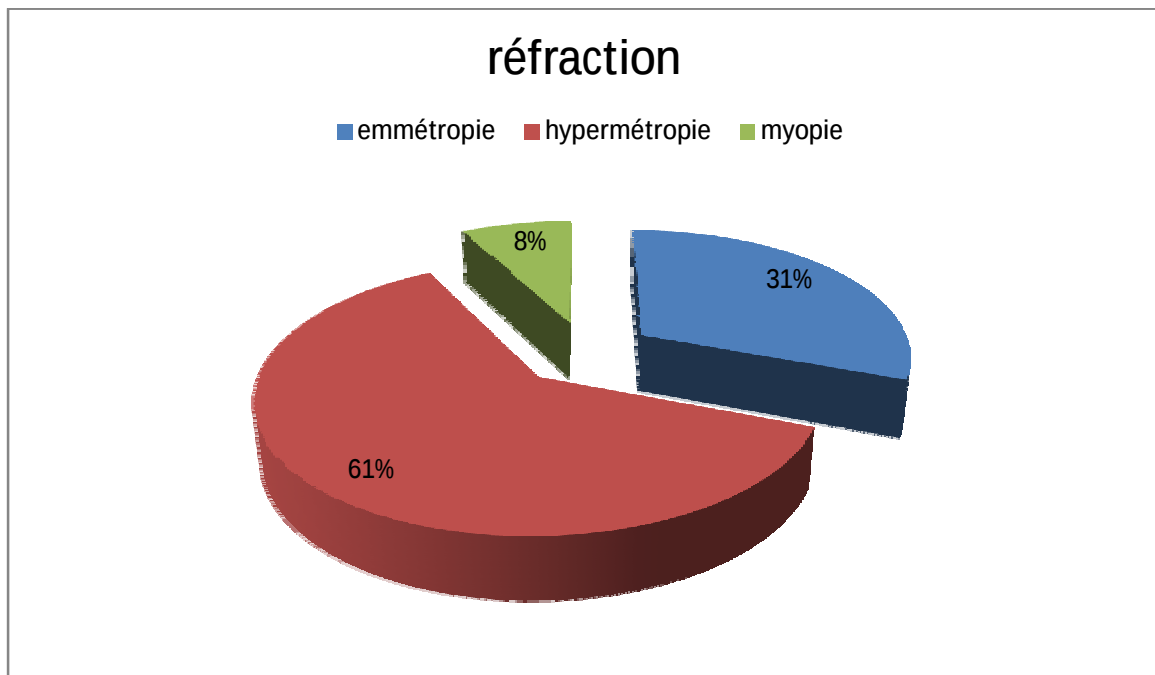
Graphique 5: l'acuité visuelle initiale.

b) La réfraction :

L'emmétropie était constatée dans 4 cas.

L'hypermétropie était constatée dans 8 cas, légère dans 7 cas et forte dans un cas.

La Myopie est constatée dans 1 cas.



Graphique 6 : la réfraction

c) L'amblyopie :

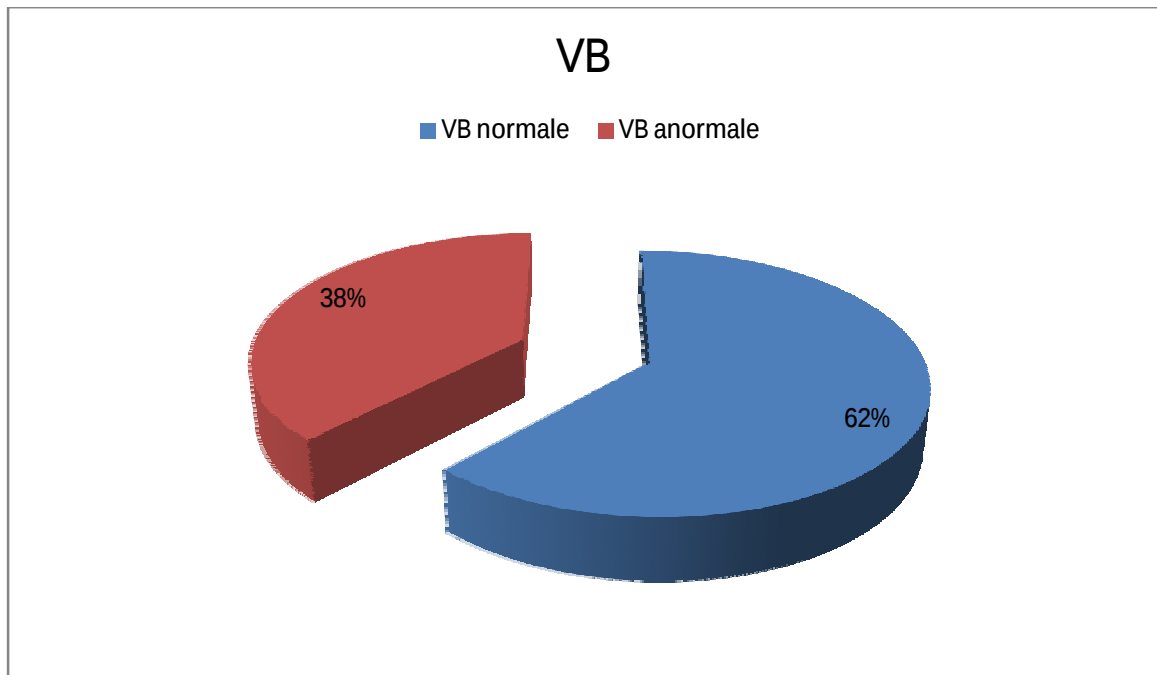
L'amblyopie unilatérale était présente chez 4 patients soit 30,7% des cas. Elle était bilatérale à prédominance unilatérale dans 2 cas.

Amblyopie est classée en fonction de l'acuité visuelle de l'oeil dominé, en amblyopie moyenne lorsque l'AV est comprise entre 1/10^{ème} et 4/10^{ème}, au-delà de 5/10^{ème} elle est dite légère.

Dans notre sérié, elle était moyenne dans 2 cas et légère dans 2 autres cas.

d) la vision binoculaire (VB) :

La VB est normale chez 8 patients et altérée chez 5 patients.



Graphique 7 : la répartition de la vision binoculaire.

3.3. L'examen moteur :

a) Le strabisme:

Un strabisme est présent chez 5 patients, convergent chez 4 patients et divergent chez 1 seul patient.

La déviation atteint de façon prédominante l'œil gauche dans 3 cas et l'œil droit dans 2 cas.

b) L'angle de déviation :

b.1. L'angle de déviation initiale :

ü Pour le strabisme convergent :

L'angle de déviation initiale sans correction est compris entre 30 et 14D avec une moyenne de 23D pour la vision de loin, et entre 35 et 16D avec une moyenne de 25D pour la vision de près.

L'angle de déviation initiale avec correction est compris entre 25 et 16D avec une moyenne de 20D pour la vision de loin, et entre 30 et 14D avec une moyenne de 21D pour la vision de près.

Tableau 7: montrant les différentes valeurs de déviation initiale de loin et de près dans les ésootropies

	Angle de déviation initiale de loin sans CO	Angle de déviation initiale de loin avec CO	Angle de déviation initiale de près sans CO	Angle de déviation initiale de près avec CO
moyenne	23D	20D	25D	21D
maximale	30D	25D	35D	30D
minimale	14D	16D	16D	14D

ü Pour le strabisme divergent : L'angle de déviation est de S/C XT 40, X'T45

b.2. L'angle de déviation finale :

ü Si strabisme convergent :

L'angle de déviation initiale avec correction est compris entre 0 et 8D avec une moyenne de 5,3D pour la vision de loin, et entre 0 et 12D avec une moyenne de 6,6D pour la vision de près.

Tableau 8: montrant les différentes valeurs de déviation finale avec CO de loin et de près dans les ésotropies.

	Angle de déviation finale de loin avec CO	Angle de déviation finale de près avec CO
moyenne	0D	0D
maximale	8D	12D
minimale	5,3D	6,6D

ü Si strabisme divergent : L'angle de déviation est de A/C XT 15 X'T 15.

c) La motilité oculaire :

Une limitation d'abduction gauche était constatée dans 61,5% des cas.

Une limitation d'abduction droite était constatée dans 30,7% des cas.

Une limitation d'adduction gauche était constatée dans 21,4% des cas.

Une limitation d'adduction droite était constatée dans 15,3% des cas.

Un rétrécissement de la fente palpébrale lors des mouvements d'adduction était constaté chez tous les cas.

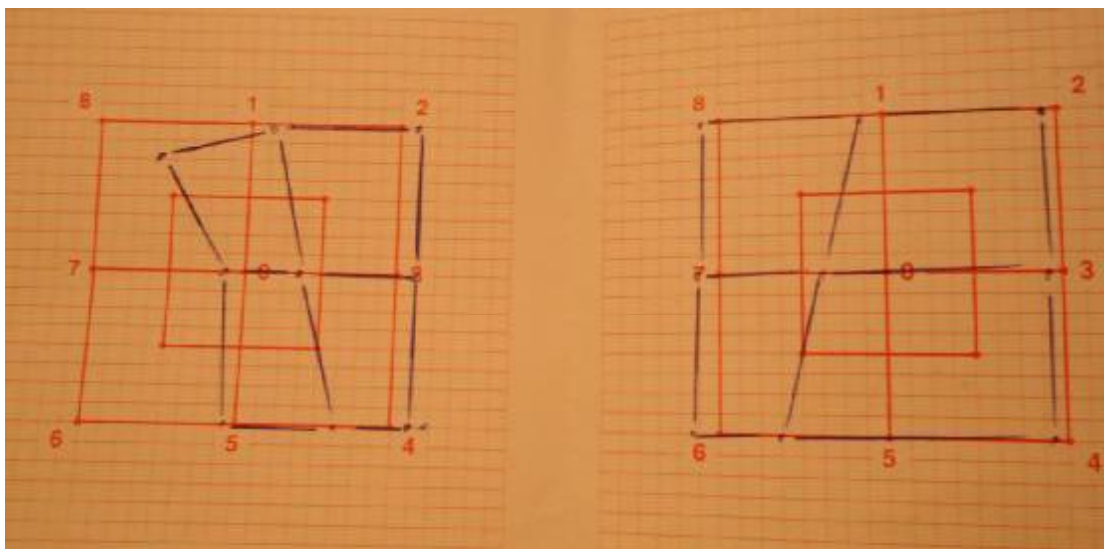


Figure 14 : Lancaster dans un STD type I (OG) (cas 2)

A droite : limitation d'abduction au niveau de l'œil gauche.

A gauche : légère hyperaction du droit médial droit.

d) Le type de STD:

Au terme de cet examen clinique, nous avons relevés :

- 10 cas de Stilling Duane Turk type I, soit 66,7% des cas.
- 2 cas de Stilling Duane Turk type II, soit 15,4% des cas.

2 patients présentaient un Stilling Duane Turk type III, (dont 1 a une atteinte bilatérale type III (OD) / I (OG)).

e) Œil atteint :

10 yeux sont atteints de côté gauche et 5 yeux de côté droit.

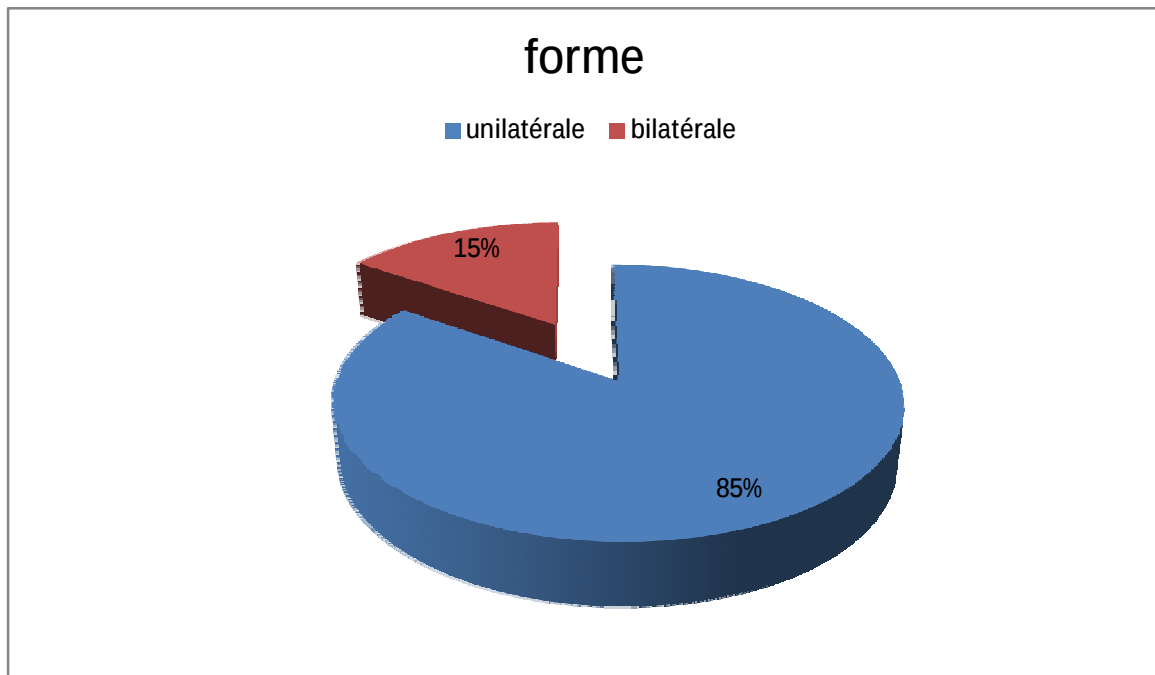
L'œil gauche est atteint dans 38,5% des yeux.

L'œil droit est atteint dans 19% des yeux.

f) La forme uni ou bilatérale de STD :

11 patients présentent une forme unilatérale.

2 patients présentent une forme bilatérale.



Graphique 8 : la répartition selon la forme.



A

B

C

Figure 15: STD type I (OD) (CAS 3)

A : patiente avec correction optique en position orthotropique

B : dans le regard à droite, une limitation d'abduction droite.

C : dans le regard à gauche, un rétrécissement de la fente palpébrale droite lors des efforts d'adduction.



Figure 16: STD type I (OG) (CAS 11)

A : en position primaire un strabisme convergent (OG).

B : dans le regard à gauche, une limitation d'abduction gauche.

C : dans le regard à droite, un rétrécissement de la fente palpébrale lors des mouvements d'adduction gauche.



Figure17: STD type II (OG) (CAS 8)

A : en position primaire un strabisme divergent (OG)

B : dans le regard à droite, une limitation d'adduction gauche avec rétrécissement de la fente palpébrale gauche.

C : dans le regard à gauche, un mouvement d'abduction normal gauche.

3.4. L'examen ophtalmologique :

L'examen ophtalmologique : examen du segment antérieur et du fond d'œil sont sans particularités chez tous patients.

3.5. L'examen général :

L'examen général n'a pas objectivé d'anomalies extra-oculaires chez tous les patients.

4. Les explorations neuroradiologiques :

1 patient a bénéficié d'une TDM orbito-cérébrale qui est revenue normale.

1 autre patient a bénéficié d'une IRM orbito -cérébrale qui est revenue normale.

5. Traitement :

5.1 Médical :

a) Correction optique :

9 patients ont bénéficié d'une correction optique ODG.

b) Traitement d'amblyopie :

Traitement d'amblyopie était préconisé chez 4 patients : CO + occlusion dont le rythme est adapté à la profondeur de l'amblyopie.

5.2. Traitement chirurgical :

4 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical dont 3 patients ont eu un recul de muscle droit médial entre 5 et 6mm, un recul de muscle droit latéral de 10mm était réalisé chez 1 patient.

L'âge moyen au moment de l'opération était de 14 ans et ½.

L'indication chirurgicale était posée devant :

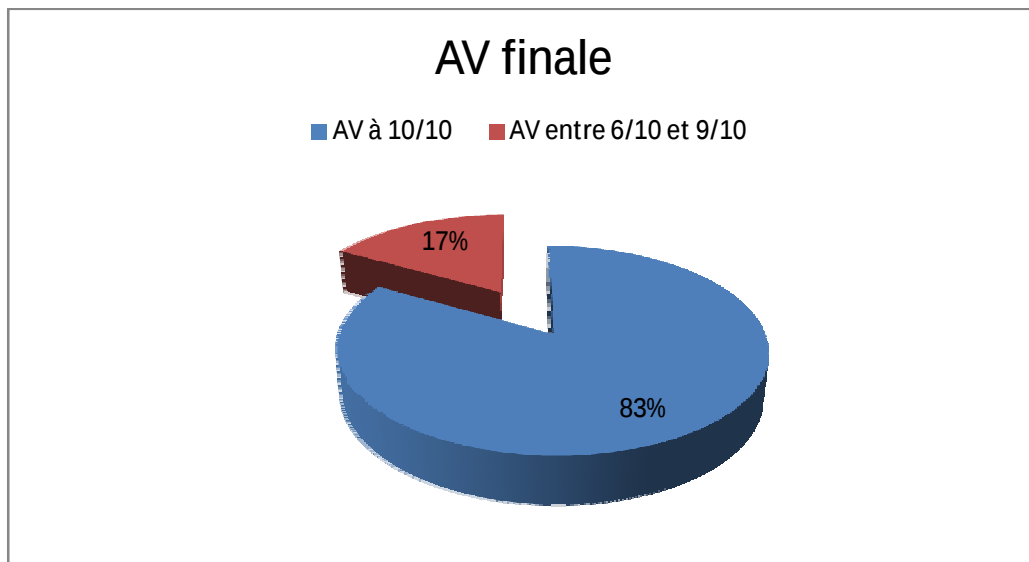
L'existence d'une déviation chirurgicale chez 3 patients dont 2 cas associée à un torticolis important.

5. 3. Evolution:

Nous avons noté :

ü une amélioration de l'AV chez tous les patients ainsi l'AV finale était à 10/10 chez 83, 3 % des yeux, et entre 6/10ème et 9/10ème dans 16,7% des yeux.

ü Une amélioration de l'angle de déviation dans 5 cas et une diminution de torticolis chez 6 cas.



Graphique 9: l'acuité visuelle finale.

Un tableau récapitulatif des cas:

	Cas 1 :	Cas 2 :	Cas 3 :	Cas 4 :
Sexe/âge (mois) :	f/8	f/90	f/15	f/132
Motif de consultation	Strabisme convergent (OD)	Strabisme convergent (OG)	L'impression de Strabisme convergent (OG)	TO : tête tournée à gauche
ATCD	0	-CO depuis l'âge de 4ans et ½. -Père strabique	CO depuis l'âge d'un an	0
Torticolis :	TO minimale : tête inclinée sur l'épaule gauche	TO modérée : Tête tournée à gauche	0	TO minimale : Tête tournée à gauche
AV initiale :	A/C (OD) :3/10 (OG) :6/10	A/C (OD) :10/10 (OG) :8/10	A/C (OD) :5/10 (OG) :7/10	A/C (OD) :10/10 (OG) :10/10
Amblyopie :	(ODG)	(OG)	(ODG).	0
VB :	Altérée : neutralise OD	N	N	N
La déviation :	strabisme convergent (OD) S/CET 14, ET*16 A/C ET16, ET*14	strabisme convergent (OG) S/C ET 20, ET*25 A/C ET20, ET*20	ortho	ortho

Motilité oculaire :	Limitation d'abd (OD) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd (OD) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction
Type de STD:	I	I	I	I
Œil atteint :	OD	OD	OD	OG
La forme :	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral
L'examen ophtalmologique :	normal	normal	normal	normal
Anomalies congénitales associées :	0	0	0	0
Les explorations neuroradiologiques :	0	0	0	0
CO :	(OD) : +2,5 (OG) : +2,5	(OD) : +1,5 (OG) : +1,5	(OD) : +6 (OG) : +4,5	(OD) : +1,75 (OG) : +1,75
TTT d'amblyopie :	Occlusion alternée + occlusion sauvage (OG)	Occlusion intermittente (OD)	Occlusion alternée	0

TTT	0		Recul de muscle droit médial gauche de 5mm	0	0
chirurgical :			9ans		
L'âge de la chirurgie:					
L'indication :			Torticolis modéré		
L'évolution :	-diminution de TO -AV : (OD) :8/10 (OG) :10/10 Amélioration de l'angle de déviation : S/C ET8, ET'10 A/C ET 4, ET'10	-diminution de TO - l'AV : (OD) :10/10 (OG) :10/10 -ortho de loin et de près.	Amélioration de l'AV : (OD) :9/10 (OG) :9/10	Amélioration de L'AV : (OD) :12/10 (OG) :12/10	

	Cas 5 :	Cas 6 :	Cas 7 :	Cas 8 :
Sexe/âge (mois) :	M/312	f/84	f/60	f/360
Motif de consultation	diplopie dans le regard à gauche depuis l'âge de 14 ans	L'impression de Strabisme convergent (OG)	Strabisme convergent (OD)	Strabisme divergent (OG)
ATCD	0	Séjour en réanimation à la naissance pendant 15j	0	0
Torticolis :	0	0	TO modéré : tête tournée à gauche	TO modéré : Tête tournée à droite
AV initiale :	S/C (OD) :10/10 (OG) :10/10	S/C (OD) :10/10 (OG) :10/10	A/C (OD) :7/10 (OG) :10/10	A/C (OD) :10/10 (OG) :10/10
Amblyopie :	0	0	OD	0
VB :	N Diplopie homonyme dans le regard à gauche.	N	Altérée : Neutralise OD	VB anormale (CRA)

La déviation :	-Ortho de loin -Exophorie de près (OG) S/C : X'X'T18	ortho	Strabisme convergent (OD) S/C ET 30, ET'35 A/C ET 25, ET'30	Strabisme divergent (OG) S/CXT 40 , XT'45
Motilité oculaire :	Limitation d'abd et d'add (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd (OD) + Rétrécissement de FP des mouvements d'adduction	Limitation d'add (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction
Type de STD:	III	I	I	II
Œil atteint :	OG	OG	OD	OG
La forme :	unilatéral	unilatéral	unilatéral	unilatéral
L'examen ophtalmologique :	normal	normal	normal	normal
Anomalies congénitales associées :	0	0	0	0

Les explorations neuroradiologiques :	TDM orbito-cérébrale : normale		0	0
CO :	(ODG) : emmétrope	(ODG) : emmétrope	(OD) :+2 (OG) :+ 2	(OD) :+2 (OG) :+ 2
TTT d'amblyopie :	0	0	Occlusion discontinue	0
TTT chirurgical :	0	0	Recul de muscle droit médial droit de 5mm	Recul de muscle droit latéral gauche de 10 mm
L'âge de la chirurgie:			5ans	32ans
L'indication :			Déviati on chirurgicale + TO important	Déviati on chirurgicale + torticolis important
L'évolution :	stable	stable	amélioration de la déviati on A/C ET 8, E'T12 et de torticolis AV : (OD) :10/10 (OG) :10/10	Amélioration de TO et de la déviati on strabique. A/C XT 15 X'T 15

	Cas 9 :	Cas 10 :	Cas 11 :	Cas 12 :	Cas 13 :
Sexe/âge (mois) :	f/216	f/216	f/108	m/16	m/36
Motif de consultation	Impression de strabisme convergent (OG)	Rétrécissement de la FP (ODG) lors des mouvements d'adduction.	Strabisme convergent (OG)	Rétrécissement de la fente palpébrale (OG)	TO
ATCD	0	0	0	0	0
Torticolis :	TO minimale : tête tournée à droite	TO minimale tête tournée à droite	TO important : tête tournée à gauche	0	Torticolis léger : tête tournée à droite
AV initiale :	S/C (OD) :10/10 (OG) :10/10	S/C (OD) :10/10 (OG) :10/10	(OD) :10/10 (OG) :10/10	Comportement visuel normal.	A/C (OD) :10/10 (OG) :10/10
Amblyopie :	0	0	0	Peu probable	0
VB :	N	N	Neutralise (OG)	N	VB Anormale (CRA)
La déviation :	ortho	ortho	Strabisme convergent (OG) S/C ET 30, ET'30	ortho	Ortho en position p

Motilité oculaire :	Limitation d'abd (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation (ODG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd OG+ Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction	Limitation d'abd et d'add (OD) + limitation d'add (OG) + Rétrécissement de FP lors des mouvements d'adduction
Type de STD:	I	II	I	I	III (OD)/I (OG)
Œil atteint :	OG	ODG	OG	OG	ODG
La forme :	unilatéral	bilatéral	unilatéral	unilatéral	bilatéral
L'examen ophtalmologique :	normal	normal	normal	normal	normal
Anomalies congénitales associées :	0	0	0	0	0
Les explorations neuroradiologiques :	0	0	0	0	IRM orbito-cérébrale normale.
CO :	(ODG) : emmétrope	(ODG) : emmétrope	(OD) : +1 (OG) : +1	(OD) : -7 (-2,5 à 14) (OG) : -5 (-2,5 à 160)	(OD) : +1 (OG) : +1

TTT d'amblyopie :	0	0	0	0	0
TTT chirurgical	0	0	Recul de muscle droit médial gauche de 6mm	0	0
L'âge de la chirurgie:			13ans		
L'indication :			Déviati on importante		
L'évolution :	stable	stable	-amélioration de torticolis et de la déviation A/C ET = E'T8D -iso-acuité visuelle.	stable	Amélioration de torticolis.

III. Discussion :

1. données épidémiologiques :

1.1. Incidence de syndrome de Stilling Duane Turk :

L'incidence du syndrome de Stilling Duane Turk dans la population des patients strabiques est estimée entre 1 et 4 % (38), ce résultat rejoint celui de notre étude avec 1.6 % de malades strabiques présentant ce syndrome.

1.2. La répartition selon l'âge de la prise en charge:

Chez nos patients l'âge moyen de la première consultation est de 10 ans et demi avec des extrêmes d'âges allant de 8 mois à 30 ans.

Ces données rejoignent celles de la littérature :

- Une étude réalisé par Mohan et al (85) a trouvé une moyenne d'âge de 10, 4 ans dans le syndrome de Stilling Duane Turk type I, 12 ans dans le STD type II et 14,9 ans dans le STD type III.
- Dans une étude rétrospective réalisée par Zanin (86) sur 94 patients âgés de 3mois à 80ans, on trouve une moyenne d'âge de 13 ans.
- A Fès (87), une étude réalisée sur 5 enfants trouve un âge moyen de 10 ans.

1.3. La répartition selon le sexe :

Les résultats de notre série sont comparables aux données de la littérature ainsi la prédominance féminine (77%) est le résultat trouvé.

Le tableau 9: compare les résultats de notre étude avec ceux d'autres études.

Série	Féminin	Masculin
Fès (5 patients) (87)	80%	20%
Respinis et al (88)	58%	42%
Denisa et al (24patients) (89)	58%	42%
Mohan et al(331 patients) (85)	60%	40%
Zanin et al (94patients) (86)	55%	45%
Notre série (13patients)	77%	23%

Dans les formes bilatérales, la prédominance est masculine : une étude rétrospective réalisée par khan (90) sur 227 patients pour l’analyse des caractéristiques de STD bilatéral trouve 59% atteintes de sexe masculin.

2. Données anamnestiques :

La répartition selon les ATCD du patient :

Concernant les antécédents retrouvés chez nos patients:

- Un séjour en réanimation pendant 15jours était retrouvé chez un patient.
- Un seul cas ayant comme antécédent familial: un strabisme familial (père strabique).
- Des antécédents de strabisme familial été retrouvé à 22% dans une étude réalisée par Khan (90).

3. Données de l'examen clinique :

3.1. Le bilan sensoriel :

La recherche d'amblyopie dans notre série retrouve une amblyopie chez 4 patients soit 30,7% des cas, ce résultat rejoint celui de la littérature avec une fréquence d'amblyopie comprise entre 3% et 38% (38). Sa profondeur est répartie entre une amblyopie moyenne dans 50% des yeux amblyopes, et une amblyopie légère dans 50% des yeux amblyopes.

Dans une étude réalisée par Khan (90) sur 270 patients trouve 16% d'amblyopie.

3.2. Le bilan moteur :

a) L'étude de la déviation :

L'étude de la déviation chez nos patients trouve :

Un strabisme chez 5 cas (38,5%), convergent dans 30,7% des cas et divergent dans 7,7% des cas.

Une prédominance gauche est retrouvée dans 3cas.

Dans une étude réalisée par Zanin (86) trouve : 79 % de strabismes horizontaux (78 % d'ésotropies pour le type I de STD, 100 % d'exotropies pour le type II de STD et 53 % d'exotropies de petit angle pour le type III de STD), 36 % de strabismes verticaux.

Une autre étude réalisée par Khan (90) sur des patients ayant le syndrome de Stilling Duane Turk trouve 78% de strabisme horizontal dont 79% d'ésotropie et 21% d'exotropie.

b) L'étude de type :

Dans notre série :

10 cas présentent un STD type I (10/13), dont 4 cas ont un strabisme convergent.

2 cas présentent un STD type II (2/13) dont un cas a un strabisme divergent.

2 cas présentent un STD III (2/13).

Ainsi le type I est le plus fréquent, et l'ésotropie représente le strabisme le plus constaté.

Ces données concordent avec les résultats de la littérature :

Ainsi l'étude réalisée par Mohan (85) sur 331 patients ayant le syndrome de Stilling Duane Turk trouve 291 atteintes unilatérales dont 83% sont de type I, 4% sont de type II et 13% sont de type III, 40 atteintes bilatérales, dont 88% sont de type I, 2% sont de type II, 2% sont de type III, et 8 % sont de type mixte.

Une étude réalisée à Marseille par Cousin et al (72) sur 17 patients trouve : 76% atteinte de type I, 19% atteinte de type II, et 5% atteinte de type III. L'atteinte est unilatérale dans 76% des cas.

Une autre étude rapportée par Khan (90) sur 270 patients pour l'analyse des caractéristiques de STD bilatérale trouve : 68 % de Type I bilatéral, 3 % de Type II bilatéral, 24 % de type III bilatéral.

c) La répartition selon l'œil atteint :

Notre résultats correspondent aux celles de la littérature :

L'oeil gauche est atteint dans 77% des cas.

L'œil droit est atteint dans 33% des cas.

Plusieurs études ont permis de recueillir des données de par le monde :

Duane (4) sur une série de 54 patients, rapporte 70% d'yeux gauches atteints;

Tredici (91) sur une série de 20 patients, rapporte 52% d'yeux gauches atteints ;

Etude réalisé à Fès (87) montre une prédominance de l'œil gauche avec une atteinte de 4/5 yeux gauches.

d) L'étude de la forme :

Dans notre sérié :

11 cas ont une forme unilatérale, soit 85% des cas.

2 cas ont une forme bilatérale, soit 15% des cas.

Tous nos patients sont des cas sporadiques, aucune forme familiale n'a été déclarée.

Les formes bilatérales ont été rapportés dans plusieurs études, signalons une prévalence entre 15 à 20% (92) des cas:

Une étude réalisée par Mohan (85) sur 331 patients trouve 291 atteintes (88%) unilatérales et 40 atteintes bilatérales (12%).

Une étude rapportée par Khan (90) sur 270 patients trouve 14% d'atteintes bilatérale.

Les résultats de notre série est comparable aux données de la littérature ainsi la prédominance féminine (77%), les formes unilatérales (85%), l'atteinte du coté gauche (77%), du même que le type de STD (type I : 10/13) sont les caractéristiques les plus retrouvés chez nos patients :

Une étude rétrospective faite à Marseille par Zanin et al (86), objective 83% d'atteinte unilatérale, 55% de sexe féminin et 79% de coté gauche, dont 77% sont de type I, 6,5% sont de type II, et 16,5% sont de type III. Il a objectivé dans le groupe unilatéral une atteinte unilatérale à 83 % de STD, 55 % de sexe féminin, 79 % de côté gauche, et 77 % de types I, 6.5 % de type II et 16.5 % de type III. Le groupe des

bilatéraux représente 17 % des STD avec 62.5 % d'hommes, 75 % de type I bilatéraux et 25% sont de type mixte.

Une étude réalisée par De Respinis et al (88) a montré une nette prédominance féminine avec 58% atteintes de sexe féminin, 59% d'yeux gauches et 78% de type I.

Martin and Bourne (93) ont montré dans une étude réalisée sur des patients ayant le syndrome de Stilling Duane Turk, 54% d'atteinte de sexe féminin, 64% des yeux sont gauches et 84% de type I.

4. Données de l'examen général :

Dans notre série :

Aucune anomalie congénitale oculaire ou extra-oculaires n'a été rapportée chez nos patients.

Dans une autre étude réalisée par Khan (90) on trouve une prévalence de 24% d'anomalies congénitales oculaires et extra-oculaires.

Dans une étude réalisée par Marshman (94) sur 68 patients, 48% d'anomalies congénitales.

5. Données du traitement :

Dans notre série :

Le traitement Chirurgical est réalisé chez 4 patients, soit 30,7% des cas. Avec un âge moyen au cours de l'opération de 14 ans et $\frac{1}{2}$. Un recul de muscle droit médial est réalisé chez 3 patients et celui de muscle droit latéral chez 1 seul patient. Le traitement chirurgical été posé devant la déviation chirurgicale et/ou le torticolis important.

L'évolution été marquée par l'amélioration de l'AV=10/10 et la diminution du torticolis et de la déviation strabique dont les valeurs post-op varie entre 0et 8D

avec une moyenne de 5,3D pour la vision de loin, et entre 0 et 12D avec une moyenne de 6,6D pour la vision de près.

Nos résultats rejoignent celles de la littérature :

-Une étude réalisée par Van Duong et al au CHU de Lille (95) entre 1985 et 2005 a réuni une série de 51 cas dont 14 sont opérés soit 27,4% des cas. Le suivi moyen post-op est de 1 an et 4mois.

Dans une étude rétrospective réalisée par Zanine à Marseille (86) : le traitement chirurgical a été réalisé dans 63 % des cas avec 78 % d'amélioration.

A coté de la composante horizontale, le STD peut être associer une composante verticale :

Une étude réalisée par Venkateshwar (96) sur 10 patients qui ont subi une chirurgie pour up-shoot sévère ou down-shoot. L'âge moyen au moment de la chirurgie était 9.9+/- 6.9 ans.

Un recul de muscle droit latéral de 5 à 9 mm était effectué chez tous les patients,

Les muscles droits médiaux ont été renforcés de 5 à 6 mm chez 6 patients pour corriger la rétraction de globe marquée et la déviation strabique.

Après la chirurgie, tous les patients ont montré une diminution de la déviation et du torticolis avec une amélioration de la rétraction de globe.

CONCLUSION

Le syndrome de Stilling Duane Turk a une symptomatologie bien connue faite d'une limitation des mouvements horizontaux avec une rétraction du globe oculaire lors des mouvements d'adduction.

Ce syndrome est rare, il est l'expression d'une même affection innervationnelle par absence ou agénésie du noyau de VI avec une innervation aberrante de muscle droit latéral par les fibres de nerf III.

Le traitement commence par la prescription d'une correction optique et la lutte contre l'amblyopie. Une prise en charge chirurgicale n'est envisagée que s'il existe un torticolis important, un strabisme marqué, une altération de la vision binoculaire, une rétraction palpébrale majeure ou encore une verticalité importante.

Le patient et sa famille doivent être avisés de l'inefficacité du traitement sur l'impotence musculaire.

Des études génétiques sont prometteuses pour l'avenir et de nouvelles classifications pourraient être conduites en vue des découvertes génétiques innovantes.

Dans notre série :

La plupart des patients ont bénéficié d'un suivi clinique et réfractif vu le torticolis modéré et la déviation strabique non chirurgicale.

Le traitement chirurgical n'a été envisagé que chez 4 patients avec des résultats satisfaisants sur le torticolis ainsi que sur la déviation.

RESUMES

Résumé :

Introduction : Le syndrome de Stilling Duane Turk est une anomalie oculomotrice congénitale qui se caractérise par une limitation des mouvements oculaires horizontaux avec une rétraction du globe oculaire lors des mouvements d'adduction secondaire à une absence ou agénésie du noyau de VI et une innervation aberrante de muscle droit latéral par les fibres de nerf III.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective colligeant 13 cas de syndrome de Stilling Duane Turk, pris en charge au sein de service d'ophtalmologie B de CHU de Rabat. A travers cette étude on a analysé les aspects épidémiologiques, sensorio –moteurs et thérapeutiques du syndrome.

Résultats : Sur 800 patients strabiques qui ont consulté durant la période d'étude, 13 cas de SDT étaient retrouvés soit 1.6 % dont 10 de sexe féminin et 3 de sexe masculin. L'âge moyen au moment de la consultation est de 10 ans et $\frac{1}{2}$ (extrêmes : 8 mois à 30 ans). Aucune anomalie congénitale associée n'est été constatée. L'examen clinique trouve un torticolis dans 9 cas, minime chez 5, modérée chez 3 et important chez 1 cas, un rétrécissement de la fente palpébrale + une rétraction du globe sont constatés chez tous les cas. L'amblyopie est constatée chez 4 cas, moyenne avec une AV inférieure à 5/10 dans 2 cas et légère dans 2 cas.

Le STD était unilatéral dans 11 cas et bilatéral dans 2 cas : 10 cas de type I dont 4 présentent une ésoptropie, 3 cas de type II dont 1 présente une exotropie et 2 cas de type III. L'atteinte gauche prédominante dans 66,7% des cas. Un traitement médical basé sur la CO adaptée est prescrite chez 9 patients+ un traitement d'amblyopie par des occlusions a été effectué chez 4 patients. Une indication chirurgicale est posée chez 4 cas devant l'importance de torticolis et de la déviation strabique avec une évolution favorable.

Discussion : Les résultats de notre série est comparable aux données de la littérature ainsi la prédominance féminine (77%), les formes unilatérales (85%), l'atteinte du coté gauche (77%), du même que le type de STD (type I : 10/13) sont les caractéristiques les plus retrouvés chez nos patients.

Conclusion : Le syndrome de Stilling Duane Turk est une pathologie rare, sa prise en charge dépend de l'importance de torticolis et de la déviation en position primaire ainsi que de l'état de la VB.

Mots clés : syndrome de Stilling Duane Turk, pathogénie, Strabisme, torticolis, VB, chirurgie.

Abstract:

Introduction: Stilling Duane Turk syndrome is an oculomotor congenital disorder characterized by limiting the eye movement with a horizontal retraction of the eyeball during movements supply. It is an expression of affection by same innervationelle absence or agenesis of core VI and aberrant innervation of the lateral rectus muscle by nerve fibers III.

Material and Methods: This is a retrospective study of 13 cases of Stilling Duane Turk syndrome's followed on ophthalmology B CHU Rabat. Through this study we analyzed epidemiological, sensory-motor and therapeutic aspects of this syndrome.

Results: Of 800 patients with strabismus who consulted during the study period, 13 cases were found to SDT is 1.6%, with 10 female and three male. The average age at the time of the consultation was 10 ½ years (range: 8 months to 30 years). Clinical examination found a Stiff neck in 9 cases, mild in 5, moderate in three and important in 1 case. a narrowing of the palpebral fissure with retraction of the eyeball was found in all cases. Amblyopia was found in 4 cases, with average AV less than 5/10 in 2 cases and mild in 2 cases. STD is unilateral in 11 cases and bilateral in 2 cases: 10 cases of type I which 4 have esotropia, 3 cases of type II which one has an exotropia and 2 cases of type III. The infringement was dominant to the left in 66, 7 % of the cases. Medical treatment based on appropriate optical correction was prescribed in 9 cases + treatment of amblyopia by occlusion was performed in 4 patients. Surgical indication was placed in 4 cases to the importance of Stiff neck and strabismus deviation with a favorable outcome.

Discussion: The results of our series were comparable to the literature data: the female predominance (77%), unilateral forms (85%), reaching the left side (77%), the same as the type of STD (type I: 10/13) are the features found in our patients.

Conclusion: The Stilling Duane Turk syndrome is a rare disease, its management depends on the importance of Stiff neck and the deviation in the primary gaze and the state of the BV.

Keywords: syndrome Stilling Duane Turk, pathogenesis, strabismus, Stiff neck, VB, surgery.

خلاصة الأطروحة

مقدمة : "متلازمة ستيلينغ دوان ألتراك شذوذ خلقي في محرك العين يتميز بالحد من حركاتها الأفقية مع تراجع مقلتها خلال حركات النقل الثانوي نتيجة غياب أو عدم تكون النواة السادسة وشذوذ متعصب للعضلة الجانبية اليمنى عن طريق ألياف العصب الثالث.

المسألة والطريقة : هي دراسة رجعية لـ 13 حالة من "متلازمة ستيلينغ دوان ألتراك التي تم الاعتراف بها بقسم العيون 'ب' بمستشفى الاختصاصات بالرباط. عن طريق هذه الدراسة تم تحليل الجوانب الوبائية، الحسية الحركية والعلاجية للمرض.

النتائج : من بين 800 مريض معين تم العثور على 13 حالة "متلازمة ستيلينغ دوان ألتراك بما يشكل نسبة 1,6% ، عشرة من هؤلاء هم من الإناث وثلاثة من الذكور ويمكن حصر هذه الظاهرة في الفئات المتراوحة أعمارها بين 8 شهور و 30 سنة أي متوسط عمر 10 سنوات ونصف في حين لم نعاين أي حالة شذوذ خلقي. خلال الفحص السريري تم التوصل إلى 9 حالات من وضعية رأس غير مستقره ضعيفة عند 5 حالات، متوسطة عند 3 حالات، وقوية في حالة واحدة وجد تراجع مقلة العين خلال حركات النقل الثانوي عند جميع المرضى كما عوين نقص في النظر عند أربع حالات، متوسط مع قيمة نظر أصغر من 5/10 في حالتين وخفيف في حالتين.

"متلازمة ستيلينغ دوان ألتراك أحادية في 11 حالة وثنائية في حالتين : 10 حالات من الطراز الأول بينهم أربع حالات يعانون من حول إنسي و ثلاث حالات من الطراز الثاني من بينهم حالة واحدة تشكل حول وحشي و حالتين من الطراز الثالث إصابة العين اليسرى سائدة في 66,7% من الحالات. العلاج الطبي المبني على التصحيح النظري محدد عند 9 مرضى وعلاج النقص النظري عن طريق السد عند أربع حالات. تم تنفيذ العلاج الجراحي عند أربع حالات وذلك أمام وضعية الرأس الغير المستقرة والحوال و قد كانت نتائج هذه الدراسة مرضية.

المنهجية : نتائج مجموعتنا مشابهة لنتائج الأدب السيادة النسوية (77%)، الحالات الأحادية (85%)، إصابة العين اليسرى (77%) والطراز الأول : 10/13 هي أكثر المواصفات الموجودة عند مرضانا .

المناقشة : "متلازمة ستيلينغ دوان ألتراك مرض نادر علاجه يتعلق خصوصا بوضعية الرأس غير المستقرة ، الحول في الحالة البدئية وبحالة النظر الثنائي.

المصطلحات الأساسية : متلازمة ستيلينغ دوان ألتراك ، النظر الثنائي ، وضعية الرأس غير المستقرة ، الحول الجراحة ، المرض الوراثي.

BIBLIOGRAPHIE

- 1: Heuck G. Über angeborenen vererbten Beweglichkeitsdefect der Augen. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1879;17:253.
- 2: Stilling J. *Untersuchungen über die Entstehung der Kurzsichtigkeit*. Wiesbaden: JF Bergmann; 1887.
- 3: Türk, S. (1896). Über Retraktionsbewegungen der Augen. *Deutsche medizinische Wochenschrift*, Berlin, 22: 199.
- 4: Duane A. Congenital deficiency of abduction associated with impairment of adduction, retraction movements, contraction of the palpebral fissure and oblique movements of the eye. *Arch Ophthalmol* 1905;34:133–45.
- 5: Matteucci P. I difetti congeniti di abduzione con particolare riguardo alla patogenesi. *Rassegna Italiana d'Ottalmologia* 1946; 15:345–80.
- 6: Breinin GM. Electromyography: a tool in ocular and neurologic diagnosis II. Muscle palsy. *Arch Ophthalmol* 1957;57:165–75.
- 7: Hoyt WF, Nachtigaller H. Anomalies of ocular motor nerves: neuro anatomic correlates of paradoxical innervations in Duane's syndrome and related congenital ocular motor disorders. *Am J Ophthalmol* 1965; 60:443—8.
- 8: Huber, A. (1974). Electrophysiology of the retraction syndromes. *British Journal of Ophthalmology*, 58(3), 293–300.
- 9: Ahluwalia, B. K., Gupta, N. C., Goel, S. R., & Khurana, A. K. (1988). Study of Duane's retraction syndrome. *Acta Ophthalmologica (Copenhagen)*, 66(6), 728–730.
- 10: Mizukawa, K., Kimura, H., Fukai, S., & Tabuchi, A. (2004). Classification of Duane's retraction syndrome: Two additional electromyogram types. *Japanese Journal of Ophthalmology*, 48(2), 148–153.

- 11: Parsa CF, Grant E, Dillon Jr WP, du Lac S, Hoyt WF. Absence of the abducens nerve in Duane syndrome verified by magnetic resonance imaging. *Am J Ophthalmol* 1998; 125:399—401.
- 12: Denis D, Dauletbokev D, Girard N. Duane's retraction syndrome type II with severe nerve abducens hypoplasia on magnetic resonance imaging. *J AAPOS* 2008;12:91—3.
- 13: C. Avisse, M. Labrousse, T. Ouedraogo ; Les bases anatomiques de l'oculomotricité; *J Fr. Ophtalmol.*, 2004; 27, 8, 953-957 Masson, Paris, 2004.
14. Larmande A, Larmande P. Les paralysies du regard. *Encycl Méd Chir, Paris, Ophtalmologie*, 1983
- (15). Pierrot-Desseilligny C. Circuits oculomoteurs centraux. *Rev Neurol (Paris)*, 1985;141: 349-70.
- (16) : martine santallier, ophtalmologie ; anatomie ; janvier 2007
- (17) :Ducasse.A, Roth.A, et Gauttrau .P, anatomie des muscles oculomoteurs.*Encyclo Med Chir (Elsevier ; paris), ophtalmologie*21-005-A-10, 1999,13P.
- 18 : Roth A, Speeg-Schatz C. La chirurgie oculomotrice, Ed. Masson, 1995.
- (19): D Goddé-Jolly, *Physiologie des muscles oculomoteurs, Ophtalmologiste des Quinze-Vingt France* [21-026-A-10]
- (20) : Jeanrot N., Jeanrot F., *Manuel de strabologie : aspects cliniques et thérapeutiques*, Ed. Masson, 10 –18, 2003.
- (21) : Alain Quéré .M, *action des muscles oculomoteurs, strabologie*.
- (22) : Maurice-Alain Quéré, *physiopathologie clinique de l'équilibre oculomoteur, Cahiers de Sensorio–Motricité* (1 983 & 2 011) ; 2,3p
- (23) : Marie-Andrée Espinasse-Berrod, *exploration clinique de la motricité, strabisme de A à Z*.
- (24) : Saraux H., Biais B., *Physiologie oculaire*, Ed. Masson, 336 – 338. 1983.

- (25) : Orssaud C., Vision binoculaire. EMC, ophtalmologie, 21-545-A-25, 2006.
- (26): Péchereau A., Physiologie de l'accommodation : la réfraction. Cahiers de Sensorio-motricité. Formation nantaise et recherche en ophtalmologie XXVème colloques de Nantes. December 2000.
- (27): Ogle KN. Fixation disparity and vergence adaptation .IN: schor CM, ciuffredaK, editor vergence eye movements' basic and clinical aspects .Boston: Brittenworths, 1983.p.465-516.
- (28): Cochard-Marianowski, B. Roussel, C. Vignal-Clermont. Paralysies oculomotrices. EMC (Elsevier Ed. Masson SAS), Ophtalmologie, 21-500-A-10, 2008.
- (29): Harwaerth.RS, smith EL.Binocular summation man and monkey.AM J optom, physiol opt, 1985; 62:439-46
- (30): Risse JF;etude de champ visuel In: Risse JF ; editor. Exploration de la fonction visuelle .rapport de La SFO. Paris Masson : 1999p :153-252
- 31): Champion. L, Strabologie, Bases cliniques de la Sensorio-motricité oculaire, Mai 1999 ;
- 32 : Quéré M. A., Les amblyopies fonctionnelles. Cahiers de Sensorio-motricité, XIXème colloque (1994). Editeurs 2007 : A&J Péchereau
- 33: Quéré M. A., la vision binoculaire chez l'Homme. Polycopié du diplôme universitaire de strabologie. Formation nantaise et recherche en ophtalmologie Session II, 2001.
- 34: Eperjesi F, Rundström M. Practical binocular vision assessment. Butterworth-Heinemann ed, 2004.
- 35: Speeg-Schatz C., Sauer A. Strabisme de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-550-A-25, 2010.

- 36 :M. Goberville, F. Audren, syndrome de Stilling duane.EMC, ophtalmologie 21-550-A-14-2009.
- 37:Gutowski NJ, Bosley TM, Engle EC. 110th ENMC International Workshop: The congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs). Naarden, The Netherlands, 25-27 October 2002;13:573-8.
- 38: Alain pechereau, question d'actualité ; CAHIERS DE SENSORIO-MOTRICITÉ XXII COLLOQUE (1 997) ; 20,21, 22p
- 39 :Demet Yüksel, Jean-Jacques Orban de Xivry, Philippe Lefèvre; classification, *Vision Research, Volume 50, Issue 23, 23 November 2010, Pages 2334–2347*
- 40: Kang NY, Demer JL. Comparison of orbital magnetic resonance imaging in Duane syndrome and abducens palsy. *Am J Ophthalmol* 2006;142:827—34.
- 41 : Traboulsi EI. Congenital abnormalities of cranial nerve development: Overview, molecular mechanisms, and further evidence of heterogeneity and complexity of syndromes with limitation of eye movements. *Trans Am Ophthalmol Soc* 2004; 102:373-89.
- 42: Simonsz HJ, Harting F, de Waal BJ, Verbeeten BWJ. Sideways displacement and curved path of recti eye muscles. *Arch Ophthalmol* 1985;103:124 –128.
- 43: Silverberg, M., & Demer, J. (2001). Duane's syndrome with compressive denervation of the lateral rectus muscle. *American Journal of Ophthalmology*, 131(1), 146–148.
- 44: Hotchkiss, M. G., Miller, N. R., Clark, A. W., & Green, W. R. (1980). Bilateral Duane's retraction syndrome. A clinical-pathologic case report. *Archives of Ophthalmology*, 98(5), 870–874.

- 45: Miller NR, Kiel SM, Green WR, Clark AW. Unilateral Duane's retraction syndrome (type I). Arch Ophthalmol 1982; 100:1468—72.
- 46: Von Noorden GK. *Binocular vision and ocular motility. Theory and management of strabismus*. St Louis: CV Mosby; 2006.
- 47: Kirkham, T. H. (1969). Duane's syndrome and familial perceptive deafness. British Journal of Ophthalmology, 53(5), 335–339.
- 55: Khan AO, Oystreck D. Clinical characteristics of bilateral Duane syndrome. J AAPOS 2006;10:198-201.
- 48: Chung, M., Stout, J. T., & Borchert, M. S. (2000). Clinical diversity of hereditary Duane's retraction syndrome. Ophthalmology, 107(3), 500–503.
- 49: Sevel, D., & Kassab, B. S. (1974). Bilateral Duane syndrome. Occurrence in three successive generations. Archives of Ophthalmology, 91(6), 492–494.
- 50: Calabrese GSL, Morizio 1/E, Franchi PG, Pompetti F, Mingarelli R, Marsilio T, Rocchi M, et al (1998) Detection of an insertion deletion of region 8q13-q21.2 in a patient with Duane syndrome: implications for mapping and cloning a Duane gene. Eur J Hum Genet 6(3): 187–193
- Carpenter EM, Goddard JM, Chisaka O, Manley.
- 51: Calabrese G, Telvi L, Capodiferro F, et al. Narrowing the Duane syndrome critical region at chromosome 8q13 down to 40kb. Eur J Hum Genet 2000;8:319–24.
- 52: Appukuttan B, Gillanders E, Juo SH, Freas-Lutz D, Ott S, Sood R, Van Auker A, Bailey-Wilson J, Wang X, Patel RJ, Robbins CM, Chung M, Annett G, Weinberg K, Borchert MS, Trent JM, Brownstein MJ, Stout JT (1999) Localization of a gene for Duane retraction syndrome to chromosome 2q31. Am J Hum Genet 65:1639–1646.
- 53: Demer, J. L., Clark, R. A., Lim, K. H., & Engle, E. C. (2007a). Magnetic resonance imaging evidence for widespread orbital dysinnervation in dominant Duane's retraction syndrome linked to the DURS2 locus. Investigative Ophthalmology and Visual Science, 48(1), 194–202.

- 54:Temtamy SA, McKusick VA (1978) The genetics of hand malformations. Birth Defects Orig Art Ser 1–619
- 55:Chew CK, Foster P, Hurst JA, Salmon JF (1995) Duane's retraction syndrome associated with chromosome 4q27 - 31
Segment deletion. Am J Ophthalmol 119(6): 807–809.
- 56:Carpenter EM, Goddard JM, Chisaka O, Manley NR, Capecchi MR (1993) Loss of *Hox-A1* (*Hox-1.6*) function results
In the reorganization of the murine hindbrain. Development 118:1063–1075.
- 57:Saad N, Freeman B, Lee J, The pathogenesis of Duane's syndrome A nuclear dysgenesis hypothesis. the pathogenen of duane's retraction . A NUCLEAR DYSGENESIS HYPOPLOPSIS STRABISMUS, Strabismus. 1994;2(3):137 - 42
- 58:Roth .A, *torticolis* et syndrome de rétraction De Stilling duane.in cahier de Sensorio motricité, paris édition, pechereau et Richard pour FNRO ,2001:117 - 125.
- 59:Pfaffenbach DD, Cross E, Kearns P.Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. Arch Ophthalmol, 1972; 88:635 - 9.
- 60 :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, jf d'ophtalmo 2008, 31,6
- 61:Wildervanck LS.The cervico-oculo- acusticus syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW, Myranthopoulos NC, editors. *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam: North Holland; 1978. p.32
- 62 : R. KamounL. Kria,K. Erraies,R. Anane,A. Meddeb Ouertani ,colobome oculaire associé au syndrome cervico-oculo-acoustique, Journal Français d'Ophtalmologie, Volume 29, Issue 7, September 2006, Pages 836.

- 63: Pfaffenbach DD, Cross E, Kearns P. Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthalmol*, 1972; 88:635-9.
- 64 :Alain Verloes , Jean-Paul Misson , Philippe Gillet , Clarisse Baumann , Micheline Spiritus , Manuel Deprez b Duane anomaly, congénital myopathy and sévère scoliosis in sibs: new AR syndrome, 46 (2003) 449–452
- 65 :Splendore A, Passos-Bueno MR, Jabs EW, Van Maldergem L, Wulfsberg EA. TCOF1 mutations excluded from a role in other first and second branchial arch-related disorders. *Am J Med Genet*, 2002; 111:324-7.
- 66 :MACAREZ R*, VANIMSCHOOT M, BATHANY D, FERRAN-PERIN B, OCAMICA P, KOVALSKI JL ,Syndrome de Stilling-Türk-Duane associé à un retard mental. À propos d'un cas, *Journal Français d'Ophtalmologie*, Volume 31, Supplément 1, April 2008, Pages 223.
- 67 : Mehel E, Quere MA, Lavenant F, Pechereau A. Epidémiologie et aspects cliniques du syndrome de Stilling-Türk-Duane. *J Fr Ophtalmol* 1994;78:588–91.
- 68: Kaufmann.H .in: *Strabismus*, Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag, 1995, p: 549-50
- 68: Kaufmann.H .in: *Strabismus*, Stuttgart: Ferdinand Enke Verlag, 1995, p: 549-50
- 69: Wilcox LM, Gittiger JW, Breinin J.R. GM. Congenital adduction palsy and synergistic divergence. *Am J Ophthalmol* 1981; 91:1–7.
- 70: Leigh RJ, Zee DS. Diagnosis of peripheral ocular motor palsies and, strabismus. In: *The neurology of eye movements*, fourth edition. New York: Oxford University Press; 2006. p. 385–474
- 71 :D. Denisa, D. Dauletbekova, G. Alessia, F. Chaponb, N. Girardb, Duane rétraction syndrome: MRI features in two cases Syndrome de rétraction : à propos de deux cas de Stilling-Duane en IRM, *Journal of Neuroradiology* 34 (2007) 137–140

- 72 : COUSIN M*, DENIS D, TOESCA E, FERH D, GIRARD N, Apport de l'IRM dans le syndrome de Stilling-Duane. MRI in Duane retraction syndrome. vol 32 série 1 2009 ;
- 73: Ozkurt, H., Basak, M., Oral, Y., & Ozkurt, Y. (2003). Magnetic resonance imaging in Duane's retraction syndrome. Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus,
- 74 : Alain pechereau, syndrome de Stilling Duane Türk, cahier Sensorio-motricité, 1997 :p22
- 75 :M. Momtchilova , B. Pelosse , F. Rocher, F. Renault , L. Laroche ,Syndrome de Möbius : manifestations ophtalmologiques et cliniques ,J Fr. Ophtalmol. Elsevier Masson, 2007; 30, 2, 177-182
- 76 : Alain pechereau, syndrome de Stilling Duane Türk, cahier Sensorio-motricité, 1997 :p61 ;
- 77: Denis D., Hadjadj E., Toesca E. Syndrome de Brown. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-550-A-13, 2008.
- 78 :Orssaud C., Traitement médical du strabisme. EMC, Ophtalmologie, 21-550-A-20, 2011.
- 79 : Orssaud C. Amblyopie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-595-A-10, 2011.
- 80 : Alain pechereau, syndrome de Stilling Duane Türk, cahier Sensorio-motricité, 1997 :p26
- 81 : Espinasse-Berrod M.-A., Dufay-Dupar B., Bui Quoc E., Dufier J.-L. Traitement chirurgical du strabisme. EMC, ophtalmologie, 21-550-A-30, 2009.
- 82 : Espinasse-Berrod M.-A., Strabologie : approches diagnostiques et thérapeutiques, Ed. Masson, 289-294, 2008.

- 83 : Alain pechereau, syndrome de Stilling Duane Türk, cahier Sensorio-motricité, 1997 :p27
- 84 : MA QUÉRÉ, échec de la chirurgie musculaire, *CAHIERS DE SENSORIO-MOTRICITÉ* XVIII COLLOQUE (1 992)
- 85 : Mohan K, Sharma A, Pandav SS. Differences in epidemiological and clinical characteristics between various types of Duane retraction syndrome in 331 patients. *J AAPOS* 2008;12:576-80.
- 86 : ZANIN , GAMBARELLI N, TOESCA E, FOGLIARINI C, BENSO C, DENIS D (Marseille) Syndrome de Stilling-Türk-Duane : étude rétrospective sur 94 cas. *JFO*, April 2008, P- 41
- 87: DAOUDI K*, BHALLIL S, BENATIYA AI, CHRAIBI F, ELMAHJOUBI B,TAHRI H, Le syndrome de Stilling Duane, 115 Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie J. Fr. Ophtalmol.
- 88 : De RespinPis A , CaputoA R, WagnerR S,G uo S: Duane's retractions syndrome. *Surv ophthalmol* 3l 8:257-288 ,1993
- 89 : D. Denisa, M. Cousina, E. Zanina, E. Toescaa, N. Girardb Apport de l'IRM dans le syndrome de Stilling-Duane : résultats préliminaires, *Journal français d'ophtalmologie* (2011) 34, 476—481
- 90:Khan AO, Oystreck D. Clinical characteristics of bilateral Duane syndrome. *J AAPOS* 2006;10:198-201.
- 91:Tredici, T. D., & von Noorden, G. K. (1985). Are anisometropia and amblyopia common in Duane's syndrome? *Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus*, 22(1), 23–25.
- 92: KHAN, oystreck, clinical characteristics of bilateral duane syndrome, *J AAPOS*, 2010, 10, 198-201

- 93: Martin F, Bourne K : in Campos (ed): Strabismus and Motility Disorders 1990
- 94 : Marshman WE, Schalit G, Jones RB, Lee JP, Matthews TD, McCabe S. Congenital anomalies in patients with Duane retraction syndrome and their relatives. J AAPOS, 2000;4:106-9.
- 95 : NGUYEN VAN DUONG B*, DEDES V, LABALETTE P, BONNE M, MAGARON F, GUESSANT JY, ROULAND JF, Le syndrome de Stilling-Türk-Duane et sa prise en charge chirurgicale. Duane's syndrome and its surgical treatment. J Fr. Ophtalmol., 2002; 25, Supp. au n° 5 © Masson, Paris, 2002.
- 96 : Venkateshwar B. Rao, MD,^a Eugene M. Helveston, MD,^b and Prashant Sahare , MSa, Treatment Of Up shoot and Down shoot in Duane Syndrome by Recession and Y splitting of the Lateral Rectus Muscle *Journal of AAPOS, Volume 7 Number 6 December 2003.*