

# Le syndrome de Stilling-Duane : un diagnostic à connaître



## Stilling-Duane syndrome: A diagnosis to be known

S. Ascione<sup>a</sup>  
N. Kerbi<sup>a</sup>  
M. Abbas<sup>b</sup>  
A. Ameri<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Service de neurologie, Grand hôpital de l'Est-Francilien, site de Meaux, 6-8, rue Saint-Fiacre, 77100 Meaux, France

<sup>b</sup>Service d'ophtalmologie, Grand hôpital de l'Est-Francilien, site de Meaux, 6-8, rue Saint-Fiacre, 77100 Meaux, France

### RÉSUMÉ

Le syndrome de Stilling-Duane est une affection congénitale rare responsable d'une limitation des mouvements oculaires horizontaux en rapport avec une agénésie partielle ou totale du noyau ou du nerf abducens (VI) associée à une innervation aberrante du droit latéral par les fibres du nerf oculomoteur (III). Dans sa forme clinique la plus fréquente, le type 1, il existe un déficit d'abduction de l'œil atteint. Ce syndrome est bien connu des ophtalmologues et des pédiatres car il est le plus souvent diagnostiqué dans l'enfance. Cependant, il peut parfois passer inaperçu et n'être révélé qu'à l'âge adulte et constitue un diagnostic différentiel de paralysie acquise du VI que le neurologue doit savoir évoquer. Nous rapportons une observation didactique de syndrome de Stilling-Duane découvert à l'âge adulte dans le cadre de l'urgence neurologique.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

### SUMMARY

*Stilling-Duane syndrome is a congenital pathology causing restrictions of horizontal ocular movements in relation to partial or total agenesis of the abducens nucleus or nerve associated with an aberrant innervation of the lateral rectus by the fibers of the oculomotor nerve. In its most frequent clinical presentation, type 1, the abduction movement of the eye is affected. This syndrome is well known by ophthalmologists and pediatricians, because it is most often diagnosed during childhood. However, it can sometimes go unnoticed and be diagnosed only in adulthood. Neurologists should thus be aware of this differential diagnosis of acquired paralysis of the abducens nerve. We describe a case of Stilling-Duane syndrome diagnosed in a neurological emergencies setting.*

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

### INTRODUCTION

Le syndrome de Stilling-Duane est une affection congénitale à l'origine de restriction dans les mouvements oculaires horizontaux. Dans sa forme clinique la plus fréquente, l'abduction de l'œil atteint est limitée et il peut être confondu avec une paralysie du nerf abducens (VI) acquise. C'est l'observation d'un rétrécissement palpébral avec énoptalmie à l'adduction de l'œil atteint qui aidera à faire

la différence. Les patients qui présentent ce syndrome peuvent avoir un strabisme ou le plus souvent un torticolis compensateur peu gênant. Ce syndrome est surtout connu des ophtalmologues et des pédiatres car il est le plus souvent diagnostiqué dans l'enfance. Cependant, il peut aussi passer inaperçu et n'être révélé qu'à l'âge adulte. Nous rapportons ici un cas illustrant le fait qu'il s'agisse d'un diagnostic différentiel de paralysie du VI acquise à savoir évoquer.

### MOTS CLÉS

Syndrome de Stilling-Duane  
Congénital  
Nerf abducens  
Muscles oculomoteurs  
Torticolis

### KEYWORDS

*Stilling-Duane syndrome  
Congenital  
Abducens nerve  
Oculomotor muscles  
Torticollis*

### Auteur correspondant: S.

Ascione, service de neurologie, Grand hôpital de l'Est-Francilien, site de Meaux, 6-8, rue Saint-Fiacre, 77100, Meaux, France.  
Adresse e-mail :  
[soascione@icloud.com](mailto:soascione@icloud.com)

## OBSERVATION

Une jeune femme de 25 ans sans antécédents notables hormis une allergie à l'amoxicilline associée à l'acide clavulanique et un traitement par pilule oestro-progestative débuté depuis une semaine, consulta aux urgences pour l'apparition de céphalées fronto-temporales bilatérales en coup de tonnerre avec photophobie accompagnée deux heures plus tard de paresthésies brachio-faciales droites.

À l'arrivée aux urgences, les paresthésies brachiales avaient régressé mais les céphalées et les paresthésies faciales droites étaient encore présentes. À l'examen clinique, les constantes vitales étaient normales, la patiente était apyrétique. On retrouvait une hypoesthésie avec paresthésies de l'hémiface droite, une diplopie binoculaire horizontale dans le regard à gauche avec déficit d'abduction de l'œil gauche en faveur d'une atteinte du nerf VI gauche. Le reste de l'examen neurologique et général était sans particularités.

Le tableau de céphalées violentes à début brutal avec paralysie du VI évoquait en priorité une hémorragie méningée. Le TDM cérébral sans injection étant normal, il a été complété par une IRM cérébrale, normale également, permettant d'exclure notamment une thrombose veineuse cérébrale. Le polygone de Willis était parfaitement perméable sans sténose ni dilatation anévrysmale.

Devant les imageries normales, une ponction lombaire a été réalisée. La pression d'ouverture était à 15 cm d'eau, il y avait moins d'un élément par mm<sup>3</sup>, une protéinorachie à 0,20 g/L (N < 0,5 g/L), une normoglycorachie.

Le lendemain, les céphalées et les troubles sensitifs de l'hémiface droite avaient régressé mais il persistait toujours la paralysie oculomotrice du VI gauche. Le bilan complémentaire n'a pas retrouvé de diabète, le bilan thyroïdien était normal, il n'y avait pas d'argument pour une pathologie inflammatoire systémique notamment pas de syndrome inflammatoire biologique, le bilan immunologique était normal (ANCA, ac

anti-nucléaires, ac anti-phospholipides négatifs), les sérologies de la maladie de Lyme, du VIH et de la syphilis étaient négatives. La culture de la ponction lombaire était stérile. Le TDM thoraco-abdomino-pelvien, la calcémie ainsi que l'enzyme de conversion de l'angiotensine dans le sang et le LCR étaient normaux, allant contre une sarcoïdose. Aucun argument en faveur d'une pathologie vasculaire, tumorale, inflammatoire, métabolique ou infectieuse pouvant expliquer ce tableau n'était retrouvé.

Une consultation ophtalmologique a finalement permis de mieux définir l'atteinte oculaire, retrouvant le déficit d'abduction de l'œil gauche mais aussi une énoptalmie avec diminution de l'ouverture palpébrale lors de l'adduction du même œil (Fig. 1). Le reste de l'examen était sans anomalie et n'a pas retrouvé de strabisme ni d'œdème papillaire au fond d'œil. Le diagnostic de syndrome de Stilling-Duane pouvait être affirmé. Quant aux céphalées avec troubles sensitifs, il a été conclu à un probable premier épisode de migraine avec aura atypique nécessitant un suivi neurologique à distance.

## DISCUSSION

Le syndrome de Stilling-Duane aussi connu sous le nom de syndrome de Stilling-Türk-Duane, est une affection congénitale à l'origine de restrictions dans les mouvements oculaires horizontaux. C'est une pathologie rare avec une prévalence de 0,01 à 0,05 % au sein de la population générale mais avec une incidence d'environ 1 % à 4 % au sein de la population atteinte de strabisme [1]. Ce syndrome touche les femmes dans 58 % de cas [2], il est le plus souvent unilatéral avec atteinte de l'œil gauche (59 %) [2]. Les formes familiales ne représentent que 10 % des cas [3] : il s'agit le plus souvent des formes bilatérales. Les formes héréditaires sont transmises sur le mode autosomique dominant [4] avec pénétrance et expressivité variables et pour lesquelles différentes mutations ont été

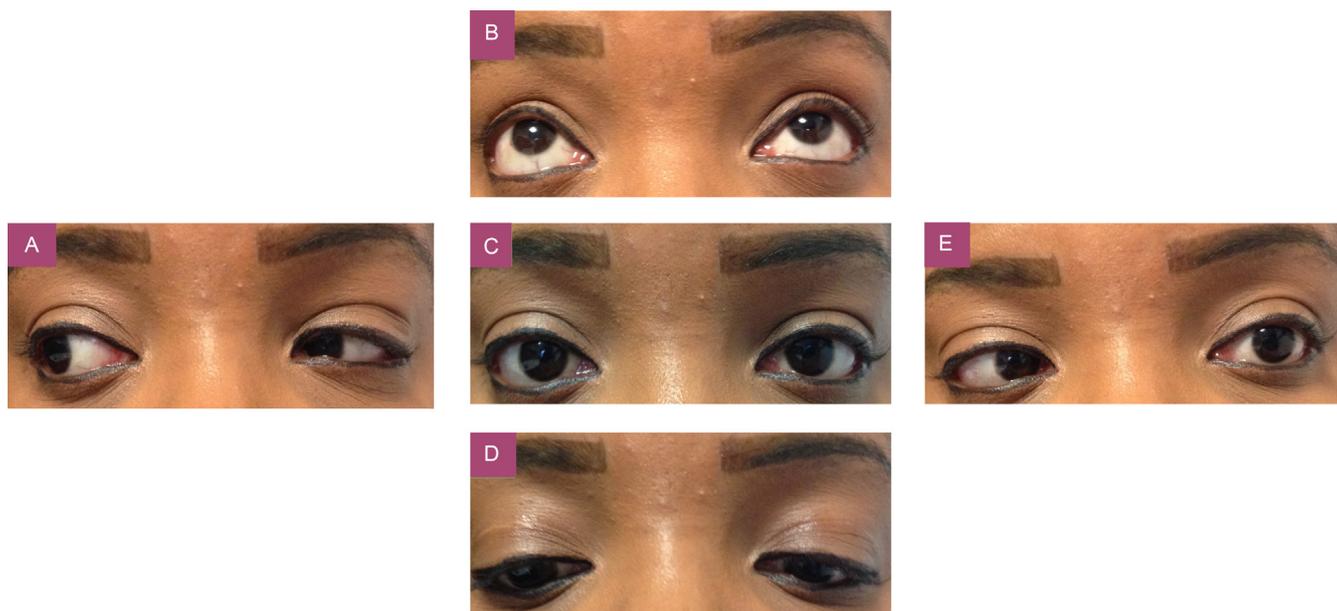


Figure 1. Examen de l'oculomotricité : A. Rétraction et rétrécissement palpébral de l'œil gauche à l'adduction. B, C et D : position primaire et mouvements de verticalité normaux. E. déficit d'abduction de l'œil gauche.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8690643>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8690643>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)