

*Clinique ophtalmologique (Professeur R. Weekers)
et Service de groupes sanguins et transfusion (Professeur P. Moureau),
de l'Université de Liège*

CONTRIBUTION A L'ETIOLOGIE DU SYNDROME
DE RETRACTION OCULAIRE
(SYNDROME DE STILLING-TURCK-DUANE)

PAR

*R. Weekers, P. Moureau, J. Hacourt
et A. André**

Le syndrome de rétraction oculaire ou syndrome de Stilling-Turck-Duane se caractérise a/ par la paralysie de l'abduction, b/ par l'énophtalmie et le rétrécissement de la fente palpébrale dans l'adduction. Il est uni ou bilatéral. Il peut se compliquer de déviations verticales des globes. Les troubles de la motilité oculaire sont dus à des malformations périphériques des muscles, des tendons et même de la capsule de Tenon.

L'affection est congénitale. Elle n'est pas due, contrairement à une hypothèse ancienne, à un traumatisme obstétrical. Waardenburg (1932, cité par Sorsby, 1951) a montré qu'elle pouvait être héréditaire (figure 1). Malbran (1949) a confirmé cette observation en décrivant un syndrome de rétraction chez deux frères, leur mère et leur grand-mère maternelle.

Nous avons observé treize sujets présentant un syndrome de Stilling-Turck-Duane (Weekers et Daenen, 1955); dans un seul cas, l'affection était familiale et se manifestait chez un enfant et sa mère.

Le problème de l'étiologie du syndrome de rétraction oculaire n'est donc pas résolu. S'agit-il d'une affection génétique comme tendrait à le faire supposer

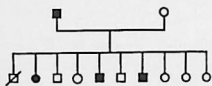


Figure 1.

Hérédité du syndrome de rétraction oculaire
(d'après Waardenburg, cité par Sorsby, 1951).

*) Reçu 23 février 1956.



Figure 2.

Monique

Nicole

Monique présente un torticolis (tête tournée à gauche, yeux tournés à droite). Dans cette attitude, le strabisme dû à la paralysie du droit externe gauche n'est pas visible.

les cas familiaux? S'agit-il, au contraire, d'une malformation acquise au cours de la vie intra utérine? Il est possible que les deux hypothèses doivent être retenues. Le but de cette note est de relater l'observation d'une paire de jumelles univitellines dont l'une seulement présente un syndrome de rétraction discret mais certain.

Monique et Nicole L. 6 ans.

Antécédents héréditaires: A partir du septième mois de sa grossesse, la mère a fait de l'albuminurie; elle a souffert d'éclampsie après l'accouchement. Celui-ci a eu lieu au huitième mois de la grossesse et n'a pas présenté de difficultés.

Aucun trouble de la motilité oculaire chez les parents, ni dans la famille.

Antécédents personnels: L'univitéllinité des jumelles est prouvée, de façon certaine, par les faits suivants :

a/ Les membranes placentaires étaient caractéristiques d'une grossesse gémellaire univitelline.

b/ La ressemblance des deux enfants est très grande (figure 2). La couleur et la texture des cheveux, la couleur des iris, la forme des lobes des oreilles, l'étendue de la rougeur des pommettes, les dents, la taille, le poids, l'envergure sont identiques.

c/ Les groupes sanguins des jumelles sont strictement identiques malgré la dissemblance des groupes des parents :

Monique : O anti A anti B MN $\frac{c \text{ DE}}{c}$ P

Nicole : O anti A anti B MN $\frac{c \text{ DE}}{c}$ P

Père : O anti A anti B MN $\frac{C \text{ DE}}{c}$ P

Mère : A¹ anti B MN $\frac{c \text{ DE}}{c}$ p

Sur ce seul critère, et en se basant, sur la méthode de Penrose décrite par Race et Sanger (1954) le calcul donne une probabilité de 93,2 % en faveur de l'univittellinité.

d/ Les réfractions sont identiques dans les limites d'erreur de la mesure :

	Monique	Nicole
Oeil droit	+ 3,5d sph. \ominus + 1d cyl. 90°	+ 3,0d sph. \ominus + 1d cyl. 90°
Oeil gauche	+ 2,5d sph. \ominus + 1,25d cyl. 95°	+ 3,0d sph. \ominus + 1d cyl. 90°

Cette identité de la réfraction apporte à elle seule également une très forte probabilité en faveur de l'univittellinité (Law 1935; Weckers, Moureau, Hacourt et André, 1956).

Monique louche depuis la naissance. Dans le regard en face, son strabisme atteint 15 degrés lorsque l'oeil droit est fixateur et 20 à 25 degrés lorsque c'est l'oeil gauche qui fixe. Ce strabisme est dû à une paralysie complète du droit externe gauche (figure 3). Dans l'adduction, l'oeil gauche s'enfonce un peu et la fente palpébrale se rétrécit (figure 4). L'acuité visuelle est normale à chaque oeil. La vision binoculaire est bonne dans le regard en face et dans le regard à droite. L'enfant supprime la vision de l'oeil gauche dans le regard à gauche.

Nicole ne louche pas, elle présente une légère ésochorie bien compensée, sa motilité oculaire est normale (figure 3). Elle ne présente aucune anomalie des fentes palpébrales (figure 4). Son acuité visuelle et ses fonctions binoculaires sont normales.

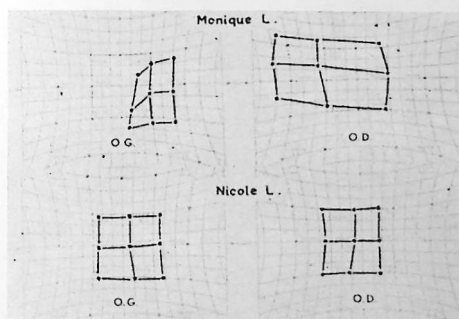


Figure 3.

Schémas au coordimètre de Hess-Lees.

Monique

Paralysie du droit externe gauche. Contracture du droit interne gauche.
Hyperaction du droit interne droit.

Nicole

Esophoric, aucune altération de la motilité oculaire.



Figure 4.

en haut : Monique

a/ Dans le regard à droite : énoptalmie de l'oeil gauche et réduction de l'ouverture de la fente palpébrale gauche.

b/ Dans le regard en face : strabisme convergent.

c/ Dans le regard à gauche : paralysie du droit externe gauche et élargissement de la fente palpébrale gauche.

en bas : Nicole

Aucun trouble de la motilité oculaire ni de l'ouverture des fentes palpébrales.

COMMENTAIRES

Les caractères des membranes placentaires, les signes de ressemblance, l'étude des groupes sanguins, la mesure de la réfraction permettent d'affirmer avec une certitude absolue le caractère univitellin de la paire de jumelles décrite.

Monique présente un syndrome de rétraction oculaire discret mais certain. Nicole n'en est pas atteinte.

Dans l'hypothèse où le syndrome de rétraction oculaire serait toujours dû à une lésion héréditaire, la paire de jumelles décrite dans cette note serait génétiquement dissemblable. Cette éventualité est exceptionnelle mais a cependant été signalée antérieurement par plusieurs auteurs (Balavoine, 1954; Von Verschuer, 1954; Weekers, Moureau, Hacourt et André, 1956).

Notre observation pose la question de savoir, si le syndrome de Stilling-Turck-Duane ne doit pas être attribué dans ce cas à des malformations acquises pendant la vie foetale, la mère ayant souffert d'albuminurie puis d'éclampsie. Il s'agirait alors d'une phénocopie.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

1. Balavoine C. - Journal de Génétique Humaine 1954, 3, 71.
2. Malbran J. - Estrabismos y Paralisis 1949 Buenos Aires.
Strabismes et Paralysies (traduct. Sevrin, Heraly) 1953.
3. Race R. R. et Sanger R. - Blood Groups in Man. 1954 Oxford 311-314.
4. Sorsby A. - Genetics in Ophthalmology 1951 London, 94.
5. Von Verschuer O. - Wirksame Faktoren im Leben des Menschen 1954 Wiesbaden.
6. Weekers R., Moureau P., Hacourt J. et André A. - Bull. Soc. Belge Opht. 1956, 112, 146-173 et Ophthalmologica 1956, 132, 209.