

L'absence du IV^e nerf crânien dans le syndrome de Brown congénital

P-F Kaeser^{1,2}, B.Kress³, S. Rohde², G. Kolling², ¹Lausanne, Suisse, ²Heidelberg, Allemagne, ³Frankfurt, Allemagne

Introduction : L'étiologie du syndrome de Brown congénital est controversée. Certains cas pourraient résulter d'anomalies anatomiques du tendon de l'oblique supérieur, alors que d'autres pourraient être secondaires à une anomalie neuro-développementale.

Sujets et méthode : Quatre patients consécutifs avec syndrome de Brown congénital ont bénéficié d'un examen complet de l'oculomotilité. Une IRM cérébrale avec étude du IV^e nerf crânien a été réalisée chez tous les patients, puis une IRM orbitaire chez deux patients, avec acquisition des images dans les 9 directions du regard, et mesures du diamètre des muscles obliques supérieurs.

Résultats : Le IV^e nerf crânien n'a pas pu être identifié des deux côtés chez deux patients, mais n'était absent que du côté du syndrome de Brown chez les deux autres. Du côté normal, l'IRM orbitaire a révélé que le diamètre du muscle oblique supérieur diminuait regard en haut, démontrant une action normale de ce muscle. Du côté du syndrome de Brown, le diamètre de l'oblique supérieur restait identique regard en haut et en bas, et était symétrique au diamètre du muscle du côté sain.

Discussion : Le IV^e nerf crânien était absent chez deux patients du côté du syndrome de Brown, mais sans hypoplasie du muscle. Le diamètre du muscle ne variait pas regard en haut ou en bas, ce que nous avons interprété comme un signe d'innervation constante par une branche du III^e nerf crânien.

Conclusions : Ces cas apportent un support anatomique à la théorie d'une innervation paradoxale dans le syndrome de Brown congénital.