

Un cas de colobome chorio-rétinien chez un patient avec un syndrome de Stilling-Duane

**Toesca Emily, Zanin Emilie, Denis Danièle
Marseille**

Introduction : Le syndrome de Stilling Duane est dû à une anomalie innervationnelle en rapport avec une agénésie du noyau du VI. Les signes ophtalmologiques rapportés associés à ce syndrome sont : microphtalmie, cataracte, kystes et décollements de rétine. Nous rapportons un premier cas de colobome chorio-rétinien chez un enfant atteint de Stilling Duane.

Patient et Méthodes : Il s'agit d'un enfant âgé de 4 ans adressé par son pédiatre pour anomalie oculomotrice dans le regard à gauche. L'acuité visuelle est 10/10 ODG sans correction. L'examen de la vision binoculaire met en évidence un syndrome de Stilling Duane bilatéral de type III. L'examen à la lampe à fente est normal. La biomicroscopie du fond d'œil montre un colobome chorio-rétinien inférieur gauche de la tête du nerf optique confirmé par échographie. Le test de duction forcée pratiqué confirme les limitations permettant de conclure à un Stilling-Duane type III bilatéral. L'IRM cérébrale montre une absence bilatérale du VI.

Discussion : Le développement des noyaux oculo-moteurs se fait avec celui du bulbe rachidien (embryon de 6 mm) où survient une nouvelle disposition de la substance grise dans le plancher du IV^e ventricule. La fermeture de la fente fœtale survient avec l'invagination de la vésicule optique quand l'embryon a une taille de 7 à 14 mm. L'association décrite de ces deux pathologies congénitales traduit une anomalie de développement de ces deux paires crâniennes.

Conclusion : colobome chorio-rétinien et syndrome de Stilling Duane sont des désordres développementaux d'un stade embryonnaire.