

Torticolis

D Denis

Résumé. – On regroupe sous le nom torticolis l'ensemble des attitudes anormales en utilisant ce terme au sens large et non restrictif.

Après une classification qui sépare les torticolis avec et sans atteinte oculaire, l'examen clinique est abordé, il doit être précis et méthodique afin de permettre de poser le diagnostic de torticolis et d'orienter le diagnostic étiologique.

Les différentes étiologies des torticolis sont envisagées : oculaires - orbitaires, orthopédiques, oto-rhino-laryngologiques, neurologiques, médicamenteuses expliquant la nécessité pour l'ophtalmologiste et l'orthoptiste de recourir à de nombreuses disciplines pour le traitement de ces patients auxquelles on peut associer la radiologie, a fortiori dans les formes charnières et les formes associées.

Cette étude montre que le torticolis peut relever de causes bénignes comme de causes malignes.

Le torticolis est un signe capital dans les étiologies oculaires où il est un argument décisionnel dans la majorité des indications opératoires.

Par ailleurs, quelle que soit son étiologie, le torticolis est délétère par ses conséquences importantes sur la croissance osseuse et sur la statique vertébrale. C'est un signe de gravité sur le long terme qui nécessitera parallèlement au traitement étiologique un traitement qui lui est propre par kinésithérapie.

© 2002 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

Mots-clés : tête, cou, torticolis de l'enfant, anomalies oculaires.

Introduction

Le torticolis, ou cou tordu (tortum collum) et, par déformation italianisante, « torti colli » est une attitude vicieuse de la tête et du cou, comportant une inclinaison et une rotation. On parle également d'inclinaison, de flexion, d'extension de latéroflexion droite ou gauche, de torticolis horizontal, vertical, oblique ou torsionnel. On peut aussi ne parler de torticolis que lorsque la position anormale de la tête est fixée. De plus, toutes les attitudes vicieuses du port de tête ne sont pas au sens strict des torticolis, mais elles justifient de la même enquête. C'est pourquoi on regroupe dans cette étude sous le nom de torticolis l'ensemble de ces attitudes anormales, en utilisant ce terme au sens large et non restrictif.

Trois particularités sont à souligner d'emblée : le torticolis peut être tout à fait bénin, mais a contrario être le témoin d'une souffrance cérébrale grave ; le torticolis désigne un symptôme mais aussi un syndrome, véritable entité chez le nourrisson par exemple en orthopédie ; enfin, un simple examen clinique bien conduit apporte dans la majorité des cas le diagnostic étiologique.

Les étiologies sont diverses : oculaires-orbitaires, orthopédiques, oto-rhino-laryngologiques, neurologiques. Ceci explique aisément la nécessité pour l'ophtalmologiste et l'orthoptiste de recourir à diverses disciplines (radiologue, orthopédiste, chirurgien plastique, neurologue, neurochirurgien, oto-rhino-laryngologiste, [ORL]...) pour traiter ces patients au mieux, que ce soit des enfants tout au long de leur croissance ou des adultes. Cette interdisciplinarité

comprend également la kinésithérapie, qui a un rôle capital dans la prise en charge de tout torticolis quelle qu'en soit l'étiologie.

Après une classification et un examen clinique, nous abordons les différentes étiologies des torticolis.

Classification

Dans le cas du torticolis oculaire, plusieurs classifications sont proposées. Ainsi, Campos propose une classification^[6] où il existe deux types de torticolis :

- pour améliorer l'acuité visuelle :
 - astigmatisme ;
 - nystagmus ;
 - ptôse bilatérale ;
- pour compenser un déficit musculaire :
 - maintenir une vision binoculaire ;
 - œil fixateur : œil parétique ; absence de vision binoculaire ;
 - syndrome de blocage du nystagmus et parésie bilatérale de l'abduction.

Pour Spielmann^[57], il existe trois types de torticolis oculaire :

- torticolis de type paralytique ;
- torticolis du nystagmus congénital ;
- torticolis des ésootropies précoces.

Pour Goddé-Joly^[22], le torticolis oculaire a quatre étiologies :

- paralysies oculomotrices ;

Danièle Denis : Professeur, chef de service, service d'ophtalmologie, hôpital Nord, Chemin des Bourrellys, 13915 Marseille cedex 20, France.

- syndrome de rétraction ;
- syndrome alphabétique ;
- strabisme congénital.

Pour Jeanrot [36], il existe deux types de torticolis oculaire :

- le torticolis dans les strabismes avec et sans vision binoculaire ;
- les torticolis dans les nystagmus.

Bien qu'il existe des formes frontières difficiles à classer et des formes associées, dans une première classification [14] nous avons séparé les torticolis avec déséquilibre oculomoteur orbitaire et non orbitaire, et les torticolis sans déséquilibre oculomoteur. Mais ceci mettait les causes réfractives sur le même plan que les causes orthopédiques, ORL, neurologiques... Nous avons alors proposé de séparer le torticolis en deux groupes : torticolis avec ou sans atteinte oculaire (tableau I).

Dans les torticolis avec atteinte oculaire sont rangés les torticolis avec trouble oculomoteur (strabique, paralytique, fibrosique, nystagmique, orbitaire) et les torticolis sans trouble oculomoteur (réfractif, ptosis).

Dans les torticolis sans atteinte oculaire, on retrouve les causes orthopédiques, ORL, neurologiques, médicamenteuses.

Examen clinique

Quel que soit l'âge du sujet, l'examen clinique doit être conduit de façon précise et méthodique, ceci pour poser le diagnostic de torticolis et orienter le diagnostic étiologique.

Reconnaître le torticolis

Le diagnostic de torticolis peut être facile dans la forme typique avec inclinaison latérale du cou et rotation controlatérale, mais aussi dans la forme atypique avec une attitude guindée du port de tête, mobilisation en bloc du cou, inclinaison ou rotation isolée de la tête.

EXAMEN CLINIQUE

Il faut prendre le temps de faire un interrogatoire et un examen clinique soigneux et minutieux.

■ Interrogatoire

Il précise les caractères propres du torticolis, les signes d'accompagnements et le contexte personnel et familial.

Caractères propres

Ils sont importants à préciser, car ils peuvent être évocateurs de certaines pathologies. Ce sont :

- l'âge d'apparition : il permet d'emblée de distinguer les torticolis congénitaux (présents à la naissance ou apparus pendant la période néonatale) des torticolis acquis ;
- le caractère constant ou intermittent de l'attitude, son aspect aigu ou chronique, permanent, transitoire ou paroxystique ;
- les circonstances déclenchantes ou d'apparition (traumatisme, prise de médicaments, contexte pathologique connu...);
- les aspects douloureux ou non du torticolis avec douleurs médianes osseuses, paramédianes musculaires, ou de type radiculaire voire médullaire.

Signes d'accompagnement

Ils sont essentiels à dépister : vomissements, tableau inflammatoire ou infectieux dans un contexte récent ou présent de la sphère ORL, troubles de la marche, équilibre, céphalées, troubles de la vision de l'écriture et du relief.

Contexte personnel et familial du sujet

À la recherche d'antécédents : accouchement, déroulement de la période néonatale, pathologie déjà connue (aberration chromosomique, maladie de système, malformation viscérale ou osseuse, fibrose musculaire oculaire), absorption médicamenteuse en particulier de neuroleptiques.

Tableau I. – Classification des torticolis.

Torticolis avec atteinte oculaire
<p>Torticolis avec déséquilibre oculomoteur</p> <p>1. strabique</p> <ul style="list-style-type: none"> • strabisme précoce • syndrome monophthalme congénital • syndrome alphabétique <p>2. paralytique</p> <ul style="list-style-type: none"> • myogène <ul style="list-style-type: none"> • maladie de Basedow • myasthénie • myopathie • neurogène <ul style="list-style-type: none"> • paralysie VI • paralysie IV • paralysie III • paralysie des deux élévateurs <p>3. fibrosique</p> <ul style="list-style-type: none"> • congénitale • acquise <p>4. nystagmique</p> <ul style="list-style-type: none"> • nystagmus congénitaux • nystagmus acquis <p>5. orbitaire</p> <ul style="list-style-type: none"> • mineures : syndrome alphabétique • majeures : craniosténoses : plagiocéphalie ; craniofaciosténoses : syndrome d'Apert et de Crozon <p>Torticolis sans déséquilibre oculomoteur</p> <p>1. réfractif : astigmatisme, correction optique</p> <p>2. Ptosis</p>
Torticolis sans atteinte oculaire
<p>1. Orthopédique</p> <ul style="list-style-type: none"> • Torticolis congénitaux néonataux <ul style="list-style-type: none"> a. paroxystique : torticolis paroxystique bénin b. transitoire : <ul style="list-style-type: none"> 1. torticolis congénital postural 2. syndrome de Sandifer c. permanent <ul style="list-style-type: none"> 1. torticolis musculaire congénital 2. torticolis congénital par malformation 3. torticolis des plagiocéphalies • Torticolis de type acquis <ul style="list-style-type: none"> a. idiopathique : torticolis a frigore b. cutané c. musculaire d. cause rachidienne <ul style="list-style-type: none"> *inflammatoire *tumorale *malformative *intégrée dans une maladie de système ou neurologique e. cause paravertébrale <p>2. Oto-rhino-laryngologique</p> <p>3. Neurologique</p> <p>4. Médicamenteux</p>

■ Inspection

Les signes d'inspection peuvent être très significatifs.

Configuration du torticolis

Le torticolis peut être horizontal, vertical, oblique, ou torsionnel :

- un torticolis horizontal, où la composante horizontale du torticolis est une rotation de la tête vers la droite ou vers la gauche entraînée par une excentration horizontale du regard vers la droite ou vers la gauche ;
- un torticolis vertical, où la composante verticale du torticolis est une flexion ou une déflexion de la tête entraînée par une excentration verticale du regard vers le haut ou vers le bas ;
- un torticolis oblique, où la composante du torticolis est une inclinaison de la tête due à une déviation verticale et horizontale du regard ;



1 Examen de la colonne vertébrale.

– un torticollis torsionnel où la composante du torticollis est une inclinaison de la tête due à une cyclorotation des yeux. De toute façon, les composantes oblique et torsionnelle sont intriquées, puisqu'un déplacement oblique s'accompagne d'un certain degré de torsion. Il en est de même pour l'inclinaison, qui vise à corriger un déséquilibre vertical.

Degré

On peut évaluer l'importance du torticollis en fonction de son degré :

- très sévère : > 30° ;
- sévère : de 15 à 30° ;
- modéré : de 10 à 15° ;
- minime : de 5 à 10°.

Les formes très sévères et sévères sont évidentes dès l'inspection. Quel que soit le degré du torticollis, dès qu'il est supérieur à 5°, il est inesthétique, dangereux pour le rachis cervical et le développement de la face [39].

Étude de la morphologie orbitofaciale

Elle consiste à rechercher toute anomalie du massif orbitofacial pouvant être responsable d'un déséquilibre oculomoteur. On pourra étudier l'écart entre les yeux, les dissymétries orbitaires et l'obliquité des fentes palpébrales. En effet, la configuration des fentes palpébrales est importante à vérifier, car elle peut révéler une torsion des orbites associée à un syndrome A ou V. En fonction de la morphologie orbitofaciale, il ne faut pas hésiter à s'entourer d'une imagerie des orbites, notamment dans les hypotélorismes, les hypertélorismes et les malformations à type de craniosténoses et de craniofaciosténoses.

Examiner un sujet avec torticollis

Bien que cela sorte du cadre de l'examen ophtalmologique proprement dit, l'ophtalmologiste, devant un torticollis associé à un examen ophtalmologique normal, se doit de regarder l'enfant de face, de dos et d'effectuer une palpation du sterno-cléido-mastoïdien (SCM) à la recherche d'une contracture de ce muscle, d'une raideur, de points douloureux recherchés au niveau des apophyses épineuses, des muscles antérieurs et postérieurs du cou.

Par ailleurs, l'inspection du corps en entier va étudier la morphologie globale de l'enfant, locorégionale (fig 1) (tête, cou, face et globes oculaires) avec recherche d'anomalies associées au niveau du tronc et des membres.

Cet examen se termine par une radiographie simple du cou face et profil, avec une orientation vers une consultation orthopédique lorsque l'examen ophtalmologique est normal.

Variabilité : on note la variation du torticollis si elle existe :

- la variabilité peut se faire :
 - selon le muscle atteint, qui se manifeste soit en vision monoculaire, soit en vision binoculaire (afin de retrouver une position de vision binoculaire [VB]) ;
 - selon l'œil fixateur ;

- la variabilité peut se faire suivant la fatigabilité ;
- la variabilité peut se faire en prandial et postprandial ;
- mais le torticollis peut être aussi invariable.

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE

■ Acuité visuelle

Elle se fait en vision de loin, de près, en monoculaire, en binoculaire avec et sans correction, avec étude du torticollis parallèlement. En effet, le torticollis peut être induit par la fixation d'un œil en particulier ou n'apparaître que les deux yeux ouverts. Dans ce cas, l'utilisation de la vision binoculaire ou sa recherche peuvent être incriminées.

■ Étude de l'équilibre oculomoteur

Le bilan de l'état moteur et sensoriel, en plus du bilan du torticollis, permet :

- d'infirmier ou confirmer une déviation, et dans ce cas de l'étudier (mesure dans l'espace : étude des reflets, étude de la déviation par écran unilatéral, par écran alterné) ;
- de noter l'état de la motilité (ductions, versions, dominance oculaire) ;
- de mesurer la déviation si elle existe (mesure par prismes, verre rouge, synoptophore) ;
- de préciser l'état sensoriel (recherche d'une amblyopie, étude de la fixation, de la vision binoculaire en position de torticollis et en position primaire, étude de la vision stéréoscopique en position de torticollis et en position primaire).

Sur le plan pratique, l'examen orthoptique [35] face à un torticollis étudie l'élément vertical, horizontal et torsionnel par :

- la mesure selon le cover test ;
- la manœuvre de Bielchowski ;
- le test à l'écran en position primaire ;
- la motilité ;
- le Hess-Lancaster, le coordimètre de Weiss (si la correspondance rétinienne est normale) ;
- le synoptophore : évaluation de la verticalité, de la cyclodéviations, de la déviation associée et de l'état binoculaire ;
- la baguette de Maddox : étude de l'inclinaison de la raie lumineuse ou d'une raie par rapport à l'autre (si la correspondance rétinienne est normale) ;
- le repérage de la tache aveugle (examen ophtalmologique, champ visuel) ;
- l'examen de la torsion au fond d'œil.

■ Étude de la réfraction

Elle doit être systématiquement contrôlée sous cycloplégiques. En cas de strabisme associé on évalue aussi l'acuité sous cycloplégiques avec correction optique totale.

■ Examen à la lampe à fente

L'examen à la lampe à fente avec fond d'œil en ophtalmoscopie indirecte termine l'examen ophtalmologique.

■ Photographies du torticollis

Des photographies du torticollis sont effectuées, mais aussi du crâne et de la face, avec rachis cervicodorsal face et profil.

■ Mesure du torticollis

Actuellement, les méthodes classiques utilisées pour mesurer le torticollis sont :

- l'étude clinique et orthoptique de la déviation des yeux et du torticollis, seule méthode actuelle comprenant à la fois une mesure

de l'acuité visuelle en position normale (position primaire : regard droit devant), en position de torticolis, et la recherche d'une position de blocage ou de diminution significative du mouvement oculaire en cas de nystagmus. C'est une méthode subjective, peu reproductible et peu fiable dans le temps, car le plus souvent, les mesures ne sont pas effectuées par le même examinateur (orthoptiste, médecin, ophtalmologue...), et le degré est évalué approximativement ;

- le torticolimètre de Gracis, règle plane qui se place sous le menton et permet de mesurer l'angle du torticolis par rapport au cou, uniquement dans le sens de la rotation droite gauche^[26] ;

- Goddman propose^[24] une mesure en degrés de l'inclinaison de la tête, à partir de photographies des patients. La valeur de l'angle formé par la ligne médiane de la face et la verticale de la photographie mesure le torticolis.

Nous faisons une étude prospective sur 2 ans pour la mise en œuvre d'une exploration fonctionnelle adaptée à la mesure du torticolis dans les nystagmus et les paralysies oculomotrices. Cette exploration fonctionnelle repose sur l'utilisation d'un dispositif qui peut, grâce à des capteurs, déterminer précisément, objectivement et quantitativement la position anormale de la tête, c'est-à-dire du torticolis, dans les trois plans de l'espace. Ces données quantitatives recueillies du torticolis apportent des indications thérapeutiques précises, que cette thérapeutique soit chirurgicale ou médicale (traitement optique par prismes). De plus, dans le cas du traitement chirurgical, les paramètres expérimentaux obtenus renseignent sur les muscles oculomoteurs à opérer, et sur l'importance du geste chirurgical à effectuer. Ainsi, une relation entre le degré de torticolis et l'acte chirurgical millimétré peut être établie, afin de rendre cette chirurgie plus précise et moins empirique.

À la fin de cet examen, on souligne l'importance d'un bon examen clinique, qui peut orienter d'emblée vers le diagnostic étiologique. Cet examen clinique est essentiel, il doit être précis, car il permet au moindre signe évocateur, l'orientation vers un examen orthopédique avec examen global de l'appareil locomoteur, mais aussi vers un examen neurologique, une exploration de la sphère ORL, expliquant toute la notion d'interdisciplinarité et son intérêt.

À la fin de cet examen, on peut définir le torticolis comme un signe clinique de compensation, de situation, ou un véritable syndrome. Plusieurs points méritent d'être soulignés :

- l'importance des examens orthoptique et ophtalmologique qui permettent de distinguer les torticolis avec atteinte oculaire et sans atteinte oculaire ;

- l'importance du nombre de disciplines avec lesquelles il faut collaborer, afin d'adopter la conduite à tenir la plus efficace possible pour obtenir la meilleure prise en charge thérapeutique ;

- la gravité potentielle de l'étiologie du torticolis, qui peut être bénin mais aussi très grave par son évolution ou par la révélation d'une pathologie tumorale ;

- la gravité potentielle des conséquences du torticolis qui, par leurs répercussions sur la croissance osseuse du crâne, de la face (dentition), des vertèbres cervicodorsales et des muscles du cou chez l'enfant, et sur la statique vertébrale chez l'adulte, constitue une pathologie qui lui est propre. En d'autres termes, le torticolis est lui-même responsable d'une pathologie « iatrogène » associée.

Selon notre classification, nous envisageons dans un premier temps, les torticolis avec atteinte oculaire avec et sans déséquilibre oculomoteur, puis ceux sans atteinte oculaire.

Torticolis avec atteinte oculaire

Torticolis avec déséquilibre oculomoteur

STRABISME

Au cours du strabisme, un torticolis peut être présent dans trois situations : le syndrome du strabisme précoce, le syndrome du monophthalme congénital, les formes alphabétiques.

■ Syndrome du strabisme précoce

Dans le strabisme précoce, un œil (parfois les deux alternativement) est utilisé en adduction et en incyclotorsion expliquant le torticolis : tête tournée et inclinée du côté de l'œil fixateur. Le torticolis a alors deux composantes : la fixation en adduction (adduction de fixation) et l'incyclotorsion de fixation.

La fixation en adduction est le caractère le plus évident de ce type de strabisme^[23]. Elle s'accompagne dans la majorité des cas d'une importante limitation de l'abduction bilatérale, dite pseudoparalysie des droits externes. Lorsque la fixation en adduction est alternante, le torticolis change avec l'œil fixateur. On parle de torticolis discordant, c'est-à-dire s'inversant avec l'œil fixateur. On comprend que lorsque la dominance oculaire est installée, le torticolis soit invariablement tête tournée et inclinée du côté de l'œil fixateur.

L'incyclotorsion de fixation accompagne l'adduction de l'œil fixateur. C'est une caractéristique de fixation qui semble toujours exister s'il y a une déviation verticale dissociée. Elle entraîne un torticolis tête inclinée sur épaule du côté de l'œil fixateur. En cas de syndrome alphabétique en V, le torticolis peut être inversé. L'amélioration de ce type de torticolis survient lorsque la chirurgie oculomotrice rétablit le parallélisme oculaire.

Dans le syndrome du strabisme précoce, le torticolis peut être aussi dû à la déviation verticale dissociée (DVD). La relation entre DVD et torticolis n'est pas très claire, et plusieurs explications sont proposées. Pour certains^[3], la DVD est la cause du torticolis, en

argumentant qu'elle diminue d'amplitude dans la direction du torticolis. Pour d'autres^[7], la direction du torticolis reste inexpliquée et ne semble pas être corrélée à une diminution d'amplitude.

■ Syndrome du monophthalme congénital

Ce syndrome, appelé également « syndrome visuomoteur du monophthalme congénital », s'observe chez certains nourrissons présentant une cécité monoculaire ou une grave amblyopie unilatérale congénitale^[54]. Cette cécité congénitale monoculaire unilatérale entraîne une dysmaturité du système réticulaire (nystagmus) et de la fonction de vergence (strabisme). On note du côté de l'œil voyant :

- un torticolis associé à une fixation en adduction dans 70 % des cas (fig 2) et en abduction dans 30 % des cas^[54]. À la fixation en adduction s'associe une incyclotorsion même dans les exotropies ;

- un nystagmus ;

- une difficulté de l'abduction et une asymétrie du nystagmus optocinétique.

Ce syndrome s'accompagne le plus souvent d'une ésoptropie, mais aussi d'une orthotropie ou d'une exotropie. L'acuité visuelle est diminuée en position primaire et remonte toujours en adduction. Seule la chirurgie oculomotrice apporte une amélioration de ce torticolis.

■ Déviations alphabétiques

On parle de formes alphabétiques lorsque la déviation horizontale varie suivant l'élévation ou l'abaissement du regard. Cette incomitance de déviation horizontale doit être au moins de 10 dioptries prismatiques pour parler de syndrome A, et d'au moins 15 dioptries prismatiques pour parler de syndrome V, le regard en bas favorisant la convergence et le regard en haut la divergence.

Les formes alphabétiques peuvent être isolées, ou intégrées dans le groupe des strabismes dus à des malformations orbitaires, elles sont



2 Syndrome du monophthalmisme congénital: torticollis associé à une fixation en adduction de l'œil gauche. OD : acuité visuelle : 1/40 ; OG : acuité visuelle : 10/10 ; FO : canal de Cloquet.

dites alors « mineures ». La fréquence varie selon les auteurs. Pour Hugonnier [31], on les retrouve dans 15 à 20 % des strabismes, avec un syndrome V pour quatre syndromes A.

Le syndrome alphabétique peut s'observer aussi bien au cours des strabismes convergents que des strabismes divergents.

Ces formes prennent tout leur intérêt lorsqu'elles sont pures, car l'angle s'annule dans une des positions du regard. Dans cette position privilégiée du regard en haut ou en bas, il peut exister une VB qui est un facteur favorable pour le traitement. Cette utilisation s'accompagne dans tous les cas d'un torticollis vertical (recherche du regard en haut ou en bas) caractéristique des syndromes alphabétiques :

- torticollis tête baissée avec regard en haut, où on note une orthotropie en haut avec une zone de VB ;
- torticollis tête levée, fléchie en arrière, regard en bas, où on note une orthotropie en bas avec une zone de VB.

Lorsque la correspondance rétinienne est anormale, cas le plus fréquent, l'angle d'anomalie varie et s'adapte à la déviation. Néanmoins, il peut exister exceptionnellement une zone de vision binoculaire normale ou une neutralisation unilatérale prédominante. Plusieurs protocoles chirurgicaux peuvent être indiqués et améliorent le torticollis.

PARALYSIES OCULOMOTRICES

Dans les paralysies oculomotrices, le torticollis est, avec la neutralisation et l'occlusion de l'œil paralysé, un des trois mécanismes compensateurs : le torticollis permet d'éviter la diplopie et de diminuer, voire d'annuler, les signes fonctionnels.

Le torticollis est une position dans laquelle il n'y a pas ou moins de déviation, une position de meilleure acuité où le sujet se met dans une zone où il conserve une meilleure vision binoculaire.

Le torticollis dans les paralysies oculomotrices est l'apanage des paralysies neurogènes ou myogènes. En revanche, le torticollis est absent dans les paralysies de fonction ou paralysies du regard. Dans les paralysies oculomotrices myogènes, nous étudions le torticollis dans la maladie de Basedow, les myasthénies, les myopathies, les myosites. Dans les paralysies oculomotrices neurogènes, nous étudions le torticollis dans les paralysies du III, du IV, du VI et des deux élévateurs.

■ Torticollis dans les paralysies oculomotrices myogènes

Ophthalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes (OAMT)

La fréquence de l'OAMT au cours des maladies thyroïdiennes semble varier entre 30 et 62 % [42, 59, 61] des cas avec une unilatéralité dans 25 % des cas [16]. L'OAMT [1] concerne la maladie de Basedow dans 85 à 90 % des cas (où la fréquence des signes oculaires est de 75 %), les thyroïdites lymphocytaires de type Hashimoto dans 5 à 10 % des cas, ou des anomalies auto-immunes biologiques sans maladie

thyroïdienne clinique dans 5 % des cas (syndrome de Means). L'évolution de l'OAMT peut être dissociée par rapport à l'atteinte thyroïdienne, qu'elle peut précéder ou suivre. Elle peut surtout évoluer de manière autonome et être une véritable complication qui devient beaucoup plus préoccupante que la maladie générale elle-même.

Sur le plan clinique, les signes fonctionnels sont variables selon la maladie et le patient, ils peuvent être majorés par l'anxiété. Les plus fréquents sont une sensation de gêne, un inconfort visuel, des douleurs mal définies, un larmoiement chronique, une photophobie, une diplopie, une baisse de l'acuité visuelle, un torticollis gênant.

Les signes cliniques sont étudiés selon la classification NO SPECS de Werner, classification la plus utilisée, établie en 1969 par l'American Thyroid Association [16]. Cette classification se répartit en six classes, et chaque classe en quatre stades. Les classes 2 à 6 représentent l'OAMT, O, a, b, c subdivisent les classes en quatre stades de sévérité croissante :

- la classe 1 définit le syndrome palpébrorétractile ;
- la classe 2 définit l'atteinte des tissus mous (paupières et conjonctive) ;
- la classe 3 définit l'exophtalmie ;
- la classe 4 définit les troubles oculomoteurs ;
- la classe 5 définit l'atteinte cornéenne ;
- la classe 6 définit la neuropathie optique.

L'âge de survenue pour l'OAMT est en moyenne de 43 ans, avec deux pics de fréquence entre 40 et 50 ans, et entre 60 et 70 ans. Il existe une nette prédominance féminine (85,8 %) [2]. Néanmoins, les formes les plus graves sont rencontrées chez les hommes, le stress, le tabac et l'âge (> 65 ans) étant des facteurs aggravants [16]. La prédisposition familiale est vraisemblable, puisque 30 % des patients ont des antécédents de pathologie thyroïdienne [1]. Chez l'enfant, l'exophtalmie basedowienne est très modérée, moins sévère que chez l'adulte (infiltration modeste et peu ou pas de compression du nerf optique). Il n'y a pas d'explication, mais l'association d'une plasticité de la cavité orbitaire chez l'enfant et d'une énophtalmie physiologique, peut partiellement expliquer cette exophtalmie moins sévère.

La classe 4 représente la classe des troubles oculomoteurs qui peuvent être à l'origine du torticollis. Ils sont dus à deux mécanismes : l'engorgement orbitaire et l'hypertrophie musculaire. L'augmentation de volume des muscles oculomoteurs est consécutive à leur infiltration par des cellules immunocompétentes. Les muscles oculomoteurs doublent de volume : 8 à 10 cm³ contre 4 à 5 cm³ chez le sujet normal, et l'exophtalmie va être directement proportionnelle à cette myopathie [25]. Les signes vont de la simple insuffisance de convergence au début, à la véritable myopathie avec limitation musculaire due à l'inflammation, l'œdème musculaire et graisseux (inflammation) et à la fibrose musculaire. Cette myopathie entraîne une diplopie variable dans la journée gênant souvent la lecture, avec torticollis afin d'essayer de trouver une position de meilleur confort visuel et de moindre diplopie. Cette diplopie est le plus souvent verticale, car les muscles atteints sont le droit inférieur dans 60 % des cas, le droit interne dans 25 % des cas, le droit supérieur dans 10 % des cas. Le droit externe est plus rarement atteint [16]. Les muscles sont rigides et inextensibles, et les mouvements oculomoteurs sont limités dans le champ d'action opposé au muscle atteint, réalisant un véritable syndrome de restriction acquis.

L'atteinte du droit inférieur est le plus souvent unilatérale avec pseudoparalysie du droit supérieur, diplopie verticale, hypotropie de l'œil atteint avec exagération dans le regard vers le haut, hypertropie de l'œil controlatéral et torticollis. L'atteinte bilatérale des droits inférieurs entraîne une pseudoparalysie de la verticalité simulant un syndrome de Parinaud, mais un important torticollis tête rejetée en arrière, une atteinte asymétrique et le contexte clinique permettent de faire le diagnostic.

L'atteinte du droit interne évoque une pseudoparalysie du VI avec ésoptropie, un déficit de l'abduction, et un torticolis tête tournée du côté atteint. Le test de duction forcée confirme la myopathie restrictive.

Un bilan neuroradiologique mesure l'exophtalmie (indice oculo-orbitaire) et le degré d'atteinte du muscle épais ou fibrosé. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) confirme les résultats du scanner et analyse la graisse orbitaire.

Les désordres oculomoteurs représentent une forme séquellaire de l'OAMT, et le traitement, avec notamment la chirurgie oculomotrice, est envisagé lorsque la déviation est stable et que le patient se trouve en euthyroïdie depuis au moins 1 an, même s'il n'existe pas de corrélation entre l'atteinte thyroïdienne et l'ophtalmopathie thyroïdienne. Cette chirurgie a pour but de supprimer la diplopie en position primaire et en vision de près (lecture), avec amélioration du torticolis secondaire. Cette chirurgie repose sur plusieurs techniques, soit d'affaiblissement avec de grands reculs, soit des techniques de renforcement avec plicature, en évitant les résections car les muscles sont fibrosés, inextensibles et fragiles [1].

Myasthénie

Maladie auto-immune de la jonction neuromusculaire, la myasthénie est caractérisée par une faiblesse des muscles squelettiques et une grande fatigabilité musculaire à l'effort (variabilité) [18]. Les muscles oculomoteurs sont affectés, car à leur niveau il existe moins de replis synaptiques et la décharge des fibres en est plus rapide (400 Hz/200 Hz). Leur atteinte est donc plus rapidement symptomatique.

Sa prévalence est de 50 à 125 cas par million [18].

Sur le plan clinique, le caractère fondamental est la fatigabilité à l'effort disparaissant au repos tout du moins au début.

Lorsque la faiblesse atteint les muscles oculomoteurs, il apparaît des diplopies binoculaires. Ces paralysies oculomotrices myasthéniques concernent rarement un muscle seul, de sorte qu'un torticolis éventuel résultant de parésies combinées est un torticolis complexe, mais en outre variable selon l'état de la myasthénie [30].

Lorsque la faiblesse atteint le releveur de la paupière supérieure, il apparaît un ptosis avec torticolis tête déjetée en arrière.

Le torticolis est dû soit au ptosis soit à une paralysie.

Ainsi, les symptômes les plus fréquents sont le ptosis avec torticolis et la diplopie en rapport avec l'atteinte des muscles oculomoteurs. Ces déficits oculomoteurs sont très variables et n'ont aucune systématisation. Ils peuvent aboutir à une ophtalmoplégie uni- ou bilatérale, la musculation intrinsèque étant respectée.

Le diagnostic est suspecté sur l'interrogatoire, avec la recherche de la fatigabilité à l'effort disparaissant au repos, et sur la clinique associant ptosis, torticolis et diplopie.

La chirurgie oculomotrice et la chirurgie du ptosis ne sont pratiquées qu'après échec d'un traitement médical bien conduit de paralysies oculomotrices irréversibles, au moins depuis 1 an. Le caractère non systématisé et variable dans le temps des troubles explique qu'il est très rare qu'une chirurgie soit proposée. En fait, la seule chirurgie la plus souvent pratiquée est la chirurgie d'un ptosis quand la pupille masquée contraint le sujet à prendre une position extrême de torticolis en déflexion. La résection du releveur, très remanié et souvent infiltré de graisse, doit être prudente. La kinésithérapie est importante à considérer de par le confort qu'elle peut apporter.

■ Myopathies

Ophtalmoplégie externe progressive : ce terme regroupe un ensemble d'affections caractérisées par l'existence d'une limitation lentement progressive et symétrique de la motilité oculaire, un ptosis précoce et une faiblesse de l'orbiculaire. Le début peut s'observer à n'importe quel âge, mais les formes précoces sont les plus sévères. La limitation touche surtout l'élévation du regard.

Dans la forme oculaire pure, le ptosis est le symptôme le plus fréquent, la diplopie est rare. Le déficit oculomoteur est initialement un déficit de l'élévation, suivi d'un déficit d'adduction, puis d'abduction et enfin d'abaissement [32], pour aboutir à une amplitude

de quelques degrés dans les formes évoluées. Le torticolis associé tête déjetée en arrière pour une meilleure acuité visuelle est constant. Lorsque la forme oculaire s'associe à d'autres atteintes musculaires d'évolution descendante, elle prend le nom de « forme oculaire plus » et s'associe alors à des parésies des muscles du visage, du cou, de la phonation, de la déglutition, des ceintures scapulaires et pelviennes et des membres. Parmi ces formes associées, on a retrouvé depuis ces dernières années des anomalies mitochondriales, ce qui permet de parler de mitochondriopathies [56]. L'ophtalmoplégie externe progressive peut également s'observer au cours de la dystrophie myotonique de Steinert, de la dystrophie musculaire progressive oculaire et oculopharyngée, de la dystrophie musculaire progressive ou maladie de Duchenne et de Becker. Dans le cas de la dystrophie musculaire oculopharyngée, le ptosis et la dysphagie s'installent lentement et inexorablement. C'est une affection familiale, autosomique dominante à pénétrance complète. On retrouve cliniquement la contracture compensatoire du muscle frontal, et un torticolis tête en arrière. Le torticolis peut aggraver la dysphagie, et la dysphagie peut s'aggraver après correction chirurgicale du ptosis. Le diagnostic repose sur la biopsie musculaire [30].

Le traitement du ptosis, et par conséquent du torticolis, doit être très prudent.

■ Torticolis dans les paralysies oculomotrices neurogènes

Dans ce type de paralysie, le sens du torticolis dépend directement du muscle atteint. Le torticolis peut traduire une fuite devant une limitation d'un mouvement oculaire, afin d'éviter une diplopie ou une position binoculaire inconfortable. Le torticolis peut aussi être l'utilisation de cette limitation de duction, dans le but de réduire l'angle de déviation ou d'obtenir une vision binoculaire.

Paralysie du VI [15]

La paralysie oculomotrice de la sixième paire crânienne est la plus fréquente des paralysies oculomotrices. Son diagnostic est relativement simple car le VI n'a qu'une action, l'abduction du globe. La paralysie du VI est responsable d'une diplopie homonyme, horizontale, maximale dans le regard du côté paralysé. Le torticolis est caractéristique, le patient tourne la tête du côté paralysé, limitant ainsi la diplopie binoculaire. L'examen montre une déviation primaire en adduction dont l'angle dépend du degré de la paralysie. Classiquement, cette paralysie dite « non localisatrice » [32] survient fréquemment dans un contexte d'hémorragie des espaces sous-arachnoïdiens et/ou d'hypertension intracrânienne. Cependant, les causes d'une paralysie du VI sont nombreuses, et certaines doivent être gardées en mémoire : les causes tumorales chez les enfants (tumeur du tronc cérébral), la maladie de Horton, les causes vasculaires (hypertension artérielle [HTA], diabète) et traumatiques chez l'adulte d'âge mûr, et la sclérose en plaques (SEP) chez l'adulte jeune. À noter aussi qu'une paralysie du VI peut annoncer une pathologie intracaverneuse.

Si les paralysies du VI doivent bénéficier rapidement d'un bilan clinique et paraclinique le plus complet possible, leur traitement ne doit pas être précipité. Il faut attendre entre 6 à 10 mois selon les cas pour opérer, tout particulièrement chez l'enfant et l'adulte jeune. Lorsqu'une indication chirurgicale est posée, le but est de restaurer une vision simple, de traiter le torticolis et de rendre un meilleur confort esthétique. Le torticolis est un paramètre essentiel, c'est un des arguments décisionnels dans la conduite chirurgicale des paralysies du VI.

Paralysie du IV

La paralysie de la quatrième paire crânienne est une paralysie oculomotrice de diagnostic simple, le IV innervant un seul muscle, l'oblique supérieur. Le torticolis dans la paralysie oblique supérieure est l'attitude compensatrice la plus fréquente et la plus caractéristique. Il réalise le « torticolis oculaire », tête inclinée sur l'épaule du côté de l'œil sain, menton abaissé. Le torticolis va permettre de retrouver une vision binoculaire, de compenser la



3 Paralyse congénitale du IV gauche.
A. Torticolis en position primaire.
B. Hyperaction réactionnelle de l'oblique inférieur gauche.
C. Signe de Bielschowsky positif.

cyclotorsion entraînée par la paralysie du grand oblique, d'éviter la diplopie verticale qui entraîne une gêne, à la lecture ou dans la descente des escaliers.

La paralysie du IV peut être congénitale ou acquise.

• Paralysies congénitales

Ce sont les plus fréquentes. Le torticollis est un élément important pour le diagnostic, puisqu'il s'observe dans 60 à 70 % des cas pour certains [19], et pour 40 % des cas pour d'autres [21].

L'aspect typique du torticollis (90 % des cas) dans les paralysies congénitales, est une attitude compensatrice qui permet d'orienter les yeux en dehors de la zone du muscle paralysé pour éviter la diplopie. Ce torticollis est déterminé par trois zones de fuite du champ de diplopie :

- 1. tête penchée sur l'épaule opposée pour éviter l'intorsion déficitaire ;
- 2. menton orienté vers le bas pour fuir l'abaissement oculaire ;
- 3. tête tournée du côté opposé à la paralysie pour mettre l'œil en abduction afin d'éviter les perturbations maximales dans l'adduction [8].

L'association à cet aspect caractéristique du torticollis de la diplopie verticale permet d'affirmer le diagnostic. Le test de Bielschowsky en mettant la tête en position opposée à celle du torticollis (stimulant l'intorsion déficitaire) entraîne une déviation verticale et une diplopie maximales (fig 3).

Les aspects atypiques du torticollis (10 % des cas) : les trois composantes compensatrices du torticollis ne sont pas toujours associées, individualisant des formes atypiques dues à une réorganisation oculomotrice secondaire. On peut noter alors :

– un torticollis dû à des modifications secondaires à la paralysie primaire par hyperaction de l'oblique inférieur homolatéral, entraînant une élévation du menton afin de s'éloigner du champ d'action du petit oblique ;

– un abaissement de la tête en avant quand la fusion devient impossible à maintenir, le torticollis est tête tournée du côté de la paralysie, afin d'augmenter l'écart entre les deux images.

Le torticollis apparaît au moment de la vision binoculaire, le plus souvent vers l'âge de 18 mois à 2 ans. Étant fruste, il peut n'être remarqué que tardivement. En effet, entre 20 et 40 ans, le torticollis se décompense, avec apparition d'une diplopie qui devient de plus en plus marquée.

D'une façon générale dans les paralysies congénitales, le torticollis est discret et s'aggrave avec le temps. On note une conservation de la vision binoculaire dans une grande partie du champ visuel, due à l'amplitude de la fusion verticale qui peut aller jusqu'à 10-15 dioptries et à l'existence de zones de concomitances. Une neutralisation peut être présente dans les directions du regard où l'incomitance est particulièrement marquée. En d'autres termes, dans la paralysie du IV, il y a une conservation de la vision binoculaire en position de torticollis, dans une grande partie du champ visuel.

D'une façon générale dans les paralysies acquises, moins fréquentes que celles du VI, le torticollis est au contraire prédominant d'emblée, la tête est inclinée sur l'épaule opposée au muscle atteint, menton baissé légèrement.

Les formes cliniques sont des formes sémiologiques évoluées, bilatérales et étiologiques, avec au premier plan l'étiologie traumatique puis tumorale, et enfin les étiologies inflammatoire infectieuse et idiopathique.

• Indications thérapeutiques

En cas de paralysie congénitale, elles dépendent du torticollis. Si le torticollis est minime et n'entraîne aucune conséquence vertébrale, aucune chirurgie n'est envisagée. Si au contraire le torticollis est majeur avec diplopie, la chirurgie est indiquée pour maintenir la vision binoculaire existante. Une seule action chirurgicale (oblique inférieur hyperactif ou oblique supérieur paralysé) [21] peut être suffisante pour faire disparaître les signes fonctionnels. En cas de paralysie acquise, les traumatismes orbitaires avec arrachement de la trochlée ou inclusion de corps étranger, nécessitent une intervention immédiate avec traitement des dégâts osseux. Dans les autres cas, après 6 à 10 mois de délai, ce sont les séquelles (motrices et sensorielles) et l'importance du torticollis qui vont dicter la conduite à tenir quant à l'indication chirurgicale. En effet, parce que le torticollis peut enrayer le développement de la statique vertébrale, il justifie à lui seul l'indication chirurgicale. On voit l'importance du torticollis comme argument décisionnel dans le traitement de la paralysie du IV.

Paralysie du III

Il s'agit d'une atteinte neurologique de la troisième paire crânienne se traduisant par une paralysie oculomotrice qui peut être, soit totale intéressant la musculature intrinsèque et extrinsèque, soit partielle n'intéressant qu'une ou plusieurs fonctions du III et ceci à des degrés variables. C'est une paralysie oculomotrice plus fréquente que celle du IV mais moins que celle du VI ; elle représente un quart des paralysies oculomotrices chez l'enfant [20]. Qu'elles soient congénitales ou acquises, les aspects cliniques, avec en particulier le torticollis, sont extrêmement variés du fait du grand nombre de muscles innervés par le III. Le torticollis est une attitude vicieuse où le regard fuit le champ d'action du muscle paralysé et où la tête tourne en sens inverse. Les diverses étiologies semblent similaires chez l'adulte et l'enfant, mais avec des fréquences différentes. Deux formes cliniques principales s'opposent par leurs étiologies, leurs conduites à tenir, et leurs traitements : les formes congénitales et les formes acquises.

• Paralysies congénitales

Elles représentent près de la moitié des paralysies oculomotrices du III chez l'enfant et sont en général unilatérales. Cependant des cas

bilatéraux ont été observés. Les formes cliniques sont très variées, mais se traduisent dans la plupart des cas par un ptosis et/ou une paralysie de l'élévation, un torticolis. La paralysie est habituellement un phénomène isolé, mais des malformations ou des anomalies neurologiques associées ont été rapportées, à type d'hémiplégie controlatérale et de retard psychomoteur. Il semblerait que des traumatismes obstétricaux, une hypoxémie néonatale, une aplasie des noyaux oculomoteurs ou une anomalie des muscles ou de leur fascia, puissent être à l'origine de ces paralysies congénitales. Le bilan de ces paralysies comprend une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM), qui, en cas de normalité, clôture les investigations.

- *Paralysies acquises*

Au terme d'un examen clinique neurologique complet, elles se divisent en paralysies non isolées et isolées.

Le caractère non isolé, c'est-à-dire associé à d'autres signes neurologiques, traduit une atteinte organique du système nerveux central permettant souvent un diagnostic topographique. En fonction des signes neurologiques associés, un bilan complémentaire ciblé permet la plupart du temps de déterminer le niveau de l'atteinte et l'étiologie.

Les paralysies isolées sont classées en quatre types en fonction de deux paramètres : l'atteinte totale ou partielle de la musculature extrinsèque, et l'atteinte ou non de la pupille. Le type 1 associe une atteinte extrinsèque totale sans atteinte pupillaire ; le type 2 une atteinte extrinsèque partielle avec épargne pupillaire ; le type 3 associe une atteinte extrinsèque totale avec une atteinte intrinsèque partielle ; le type 4 associe une atteinte totale intrinsèque et extrinsèque.

– Type 1 : l'expression clinique associe un ptosis complet par atteinte du releveur, une diplopie, une exotropie avec une légère hypotropie de l'œil atteint, par action principalement du droit externe et à un moindre degré du grand oblique. Le sujet peut présenter un torticolis complexe, tête en arrière et inclinée du côté paralysé. Au Lancaster, on retrouve du côté de l'œil paralysé une limitation de l'adduction, de l'élévation, et de l'abaissement, par paralysie de l'oblique inférieur et des droits interne, inférieur et supérieur.

– Type 2 : les paralysies s'expriment par une atteinte partielle de la musculature extrinsèque ; l'étude de l'atteinte de chaque muscle séparément montre que le torticolis est chaque fois différent.

– Droit supérieur : dans la paralysie isolée, il existe une diplopie verticale, maximale en haut et en dehors. Le torticolis est tête déjetée en arrière. La déviation, quand l'œil sain est fixateur, s'exprime par une hypotropie de l'œil atteint (par action du droit inférieur et de l'oblique supérieur) avec une légère déviation en dehors (par action de l'oblique inférieur). Quand l'œil paralysé est fixateur, la déviation est plus marquée par hyperaction de l'oblique controlatéral (l'œil est dévié en haut et en dehors).

– Droit inférieur : cette paralysie associe une diplopie verticale, maximale en bas et en dehors (champ d'action du muscle), ainsi qu'un torticolis tête déjetée en avant, menton baissé. La déviation quand l'œil sain est fixateur, est une hypertropie (par action du droit supérieur et de l'oblique inférieur) et une légère déviation en dehors (par action de l'oblique supérieur). Quand l'œil paralysé est fixateur, la déviation est plus marquée ; il s'agit d'une hypotropie par hyperaction du synergique controlatéral, l'oblique supérieur. La paralysie du droit inférieur se rencontre essentiellement dans les fractures du plancher de l'orbite.

– Oblique inférieur : la paralysie isolée associe une diplopie en règle peu gênante, verticale, maximale en haut et en dedans (dans le champ d'action du muscle), ainsi qu'un torticolis tête inclinée du côté atteint, menton relevé. Quand l'œil sain est fixateur, on retrouve une hypotropie très légère de l'œil atteint (par action du droit inférieur et de l'oblique supérieur) avec une discrète déviation en dedans (par action du droit supérieur). Quand l'œil paralysé est fixateur, on retrouve une hypertropie de l'œil sain par hyperaction du droit supérieur controlatéral (muscle synergique controlatéral). C'est une paralysie rare, qui passe souvent inaperçue.

– Droit interne : sa paralysie entraîne une diplopie horizontale dans le regard opposé au droit interne paralysé. Le torticolis est présent avec face tournée du côté sain. Quand l'œil sain est fixateur, il existe une exotropie de l'œil atteint (par action du droit latéral). Quand l'œil paralysé est fixateur, la déviation est plus marquée par l'hyperaction du synergique controlatéral (le droit latéral controlatéral). C'est une paralysie exceptionnelle à l'état isolé.

– Les paralysies isolées de types 3 et 4 : elles complètent le tableau clinique de type 1 avec une atteinte de la musculature intrinsèque entraînant une mydriase aréflexique par paralysie du sphincter de la pupille, ainsi qu'une paralysie de l'accommodation par paralysie du muscle ciliaire.

- *Étiologie*

Chez l'enfant, les paralysies d'origine congénitale et traumatique sont les plus fréquentes. Les étiologies inflammatoires, néoplasiques, anévrismales, et ischémiques peuvent se rencontrer, mais à un moindre degré.

Chez l'adulte de moins de 55 ans, ce sont les anévrismes et les tumeurs qui sont les plus fréquemment à l'origine des paralysies du III.

Chez l'adulte de plus de 55 ans, l'étiologie ischémique prédomine (diabète, HTA, athérosclérose et vascularites).

Chez les adultes, les étiologies moins fréquentes sont représentées par les traumatismes, les maladies inflammatoires, générales ou locales, la sclérose en plaques, les atteintes myogènes, et les causes mal connues de type migraines ophtalmoplégiques.

La conduite à tenir s'articule autour d'un examen neurologique complet, qui, s'il met en évidence des signes d'atteintes méningées, conduit à la pratique d'une IRM puis d'une ponction lombaire (PL). En cas d'association à d'autres signes neurologiques, une IRM sera faite en première intention, plus ou moins suivie d'une angiographie. En cas de paralysie isolée, c'est l'existence ou non d'une atteinte pupillaire qui dicte la conduite à tenir.

- *Traitement*

Les paralysies congénitales sont non évolutives ; le traitement n'est jamais urgent, sauf en cas d'amblyopie où un traitement par occlusion doit être mis en place au plus vite, et en cas de ptosis obturant où un traitement chirurgical précoce permet d'éviter le développement d'une amblyopie.

Le traitement chirurgical se fait en trois étapes : d'abord agir sur le décalage horizontal, puis sur le déséquilibre vertical s'il est gênant, et enfin sur le ptosis améliorant secondairement le torticolis.

Les paralysies acquises : le but du traitement est de restituer la vision binoculaire en position primaire et dans le regard vers le bas. Le traitement étiologique peut dans certains cas faire disparaître la paralysie, ou à un moindre degré la faire régresser partiellement pour que le patient ne soit plus gêné dans sa vie quotidienne. Le torticolis s'améliore secondairement avec l'amélioration de la paralysie. En cas de non-régression des troubles ou en cas de traitement étiologique impossible, le traitement est toujours chirurgical (le traitement prismatique étant inadapté dans les paralysies verticales). Il faut attendre une stabilité des lésions d'au moins 6 à 10 mois après le début des troubles, pour envisager le traitement chirurgical. Celui-ci se compose souvent de plusieurs interventions dont les résultats semblent peu prévisibles à l'avance.

Le traitement des paralysies congénitales est médical mais surtout chirurgical, celui des paralysies acquises est étiologique ; la chirurgie intervenant dans un deuxième temps, lorsque la paralysie n'est plus évolutive.

Dans les paralysies du III, le torticolis est un signe décisionnel dans l'attitude thérapeutique, il est secondairement amélioré par le traitement à la fois de la paralysie oculomotrice et du ptosis.

Paralysie des deux éleveurs

il s'agit de l'atteinte homolatérale de l'oblique inférieur et du droit supérieur du même côté, qui sont deux muscles qui ne sont pas



4 Paralyse congénitale des deux éleveurs.
A. Torticolis : œil sain fixateur.
B. Le ptosis disparaît : œil atteint fixateur.

innervés par la même branche du III. Le ptosis plus ou moins complet du même côté est toujours présent et a deux composantes : un faux ptosis lié à une hypotropie et un vrai ptosis : congénital, unilatéral avec hypotropie de l'œil atteint, impotence d'élévation^[4]. La paralysie des deux éleveurs peut être congénitale ou acquise.

- *Paralyse congénitale*

L'étiologie de cette rare anomalie serait une paralysie supranucléaire, par lésion unilatérale située à proximité du noyau du III. Lorsque l'œil sain fixe, l'œil atteint est en hypotropie. L'amblyopie dans ce cas est rare, le plus souvent l'œil paralysé peut prendre la fixation. On constate que le ptosis de l'œil paralysé a une double composante car à la fixation, le ptosis se réduit avec hypertropie très importante de l'œil sain (fig 4). Le traitement consiste à affaiblir les deux éleveurs de l'œil sain avec ou non une action sur l'œil hypotrope pour éliminer la part du pseudoptosis, puis, dans un deuxième temps, à traiter le ptosis restant et le torticollis en rapport.

- *Paralyse acquise*

La diplopie verticale entraîne souvent un torticollis très fatigant. La différence avec les paralysies congénitales porte sur le fait que n'importe quel œil peut être fixateur, alors que dans les paralysies congénitales, l'œil paralysé n'est pas fixateur. Le traitement à cause de la diplopie oblige à un résultat parfait. Il faut prévenir le patient que plusieurs temps opératoires peuvent être nécessaires.

FIBROSES

■ Congénitales

Syndrome de Brown

Le syndrome de Brown, ou syndrome de rétraction de la gaine du grand oblique, se définit par une limitation active et passive de l'élévation en adduction, dans le champ d'action du muscle oblique inférieur. Il existe deux types de syndrome de Brown, le syndrome congénital qui est la forme typique et initialement décrite, et le syndrome acquis secondaire à une cicatrice rétractile du grand oblique.

Le syndrome de Brown congénital représente près de 1 sur 450 strabismes^[28], il est unilatéral dans 90 % des cas, sans prédominance de sexe ni de latéralité^[5]. L'étiologie du syndrome de Brown congénital reste inconnue. Il semble dû à une anomalie morphologique du grand oblique. C'est une affection apparaissant dans l'enfance. Les formes acquises, ou pseudo-syndromes de Brown, peuvent avoir une origine inflammatoire, post-traumatique et iatrogène. Dans le cas d'une atteinte inflammatoire, il existe une téno-synovite du grand oblique à l'origine d'un mauvais coulisage



5 Syndrome de Brown : impossibilité d'aller dans le regard en haut et en adduction.

à travers la trochlée. La symptomatologie est le plus souvent intermittente. Les syndromes de Brown secondaires à un traumatisme sont la conséquence d'une cicatrice rétractile du muscle grand oblique. Le syndrome de Brown iatrogène s'observe lors d'une chirurgie de renforcement d'un grand oblique paralysé trop importante.

La forme congénitale présente un examen de la vision binoculaire qui montre :

- un torticollis, tête en légère élévation du menton et inclinée discrètement du côté atteint présent dans 30 % des cas pour Brown^[5] ;

- l'étude des versions, avec la limitation de l'élévation en adduction de l'œil atteint alors que la verticalité en abduction et l'abaissement sont normaux. L'œil paraît bloqué sans pouvoir dépasser la ligne horizontale. C'est le signe le plus évident et le plus constant, évoquant une pseudo-paralysie du muscle oblique inférieur (fig 5). L'importance de la limitation de l'élévation de l'œil atteint est la même lors des ductions, des versions, ou des ductions passives ;

- la vision binoculaire en général est normale en position primaire et dans le regard en bas. Lors des tentatives d'élévation en adduction, on peut retrouver une neutralisation ou une diplopie. Cette diplopie est le plus souvent absente en position primaire, car le sujet compense par le torticollis.

La forme acquise réalise le même syndrome clinique que la forme congénitale, mais survient en général dans un contexte clinique particulier qui oriente le diagnostic étiologique.

Quelle que soit la forme congénitale ou acquise, le test de duction forcée permet de poser le diagnostic de syndrome de Brown, en mettant en évidence l'impossibilité d'élévation passive en adduction du globe.

L'évolutivité du syndrome de Brown congénital est variable et difficilement prévisible. Le plus souvent, l'état est stationnaire car il existe une vision binoculaire en position primaire et dans le champ inférieur du regard. La fréquence assez faible de ce syndrome à l'âge adulte fait supposer une régression spontanée notée par de nombreux auteurs, ou un non-dépistage chez l'adulte qui ne sollicite

plus beaucoup son regard en haut. Pour le syndrome acquis, l'évolution est différente en fonction de l'étiologie. Il peut exister un caractère intermittent, et la régression spontanée est plus fréquente qu'au cours du syndrome congénital.

Le traitement du syndrome de Brown congénital [28] repose sur deux critères : la présence ou non d'un torticolis et/ou d'un strabisme.

On ne fait pas de chirurgie si le torticolis est très discret sans signe fonctionnel, s'il existe une bonne vision binoculaire dans le regard vers le bas (pour la lecture), et en l'absence de désordre oculomoteur. Une chirurgie précoce reste encore à discuter si la gêne signalée par ces enfants se situe dans le regard en haut pour voir le monde adulte, car elle diminuera avec la croissance. En revanche, l'intervention chirurgicale est envisagée si le torticolis est important, avec des modifications irréversibles de la musculature du cou et du rachis cervical, s'il y a une déviation avec hypotropie importante, si la vision binoculaire s'altère en position primaire et dans le regard vers le bas (lecture), le but étant de normaliser le test de duction forcé afin d'obtenir en fin d'intervention une élévation passive en adduction.

Que le syndrome de Brown soit congénital ou acquis, la présence ou non d'un torticolis est un argument décisionnel dans l'indication chirurgicale.

Syndrome de Stilling-Türk-Duane

C'est un syndrome neuromusculaire dû à un trouble du développement de l'innervation des muscles oculomoteurs [53]. Il se caractérise par une limitation de l'abduction associée à des phénomènes de rétraction du globe oculaire en adduction. Le syndrome de Stilling-Türk-Duane représente 1 à 4 % des strabismes [41]. La fréquence est plus importante dans le sexe féminin. L'atteinte est le plus souvent unilatérale, les formes bilatérales se rencontrent dans 20 % des cas [41]. L'atteinte de l'œil gauche est prédominante. La fréquence du torticolis est de 65 % [41]. C'est la manifestation la plus visible et la plus fréquente de ce syndrome [52].

Les signes cliniques sont la conséquence :

- d'une hypoplasie du noyau du VI ;
- d'une réinnervation aberrante du droit latéral par des fibres du III associées à une fibrose des muscles (droit latéral et droit médial).

Selon les auteurs il existe trois ou quatre types cliniques [29, 41, 52]. Pour étudier le torticolis on s'aidera de la classification à quatre types.

Le type I est le plus fréquent et simule une paralysie du VI. Le tableau typique associe : une limitation de l'abduction très marquée (souvent l'œil ne dépasse pas la ligne médiane), des phénomènes de rétraction au niveau de la fente palpébrale qui se ferme en adduction avec énophtalmie et qui s'ouvre dans les efforts d'abduction.

Cliniquement, on distingue deux formes :

- une forme sans torticolis ni strabisme, la tête est droite. Seule existe la limitation de l'abduction avec orthophorie en position primaire ;
- une forme avec torticolis et ésoptropie en position primaire où on note une déviation secondaire importante lorsque l'œil atteint prend la fixation. Le torticolis est un torticolis de compensation, tête tournée du côté atteint. Il existe une orthophorie en position de torticolis. Le sujet recherche une position de meilleur confort, c'est-à-dire une position d'adduction plus ou moins marquée pour l'œil atteint [52].

L'amblyopie est rare mais on note une tendance à la neutralisation dans le champ du droit externe.

Le type II associe une limitation marquée de l'adduction, une limitation modérée ou absente de l'abduction, une rétraction de la fente palpébrale en adduction avec énophtalmie. Le torticolis est un torticolis de compensation tête tournée du côté sain. C'est une position d'abduction plus ou moins marquée pour l'œil atteint.

Le type III associe une limitation des mouvements horizontaux en adduction et en abduction et cette limitation entraîne une position de la tête qui correspond à la position de l'œil atteint : en légère ésoptropie ou exotropie [52].

Dans le type IV, l'adduction de l'œil atteint aboutit à une abduction paradoxale. Il n'y a pas d'abduction de cet œil. La position de torticolis se fait, tête plus ou moins tournée vers l'œil sain [52].

Quel que soit le type de ce syndrome, l'uni- ou la bilatéralité, le sujet se met en position de torticolis pour essayer d'aligner les axes visuels. Si les axes visuels ne peuvent pas être alignés, le torticolis dépend de la position de l'œil dominant. En cas de déviation verticale, le torticolis sera plus complexe.

Dans ces syndromes restrictifs congénitaux, le champ du regard binoculaire est exploité au maximum et le torticolis par rapport à l'importance du trouble moteur est relativement peu marqué [37].

Le diagnostic est confirmé par le test de duction passive sous anesthésie générale qui précise les limitations.

• Traitement

Le traitement médical sera classique : correction optique, rééducation d'une éventuelle amblyopie, prismes et secteurs n'ayant pas ici d'indication. L'indication de la chirurgie dans ce syndrome repose sur la présence ou non d'un torticolis et/ou d'un strabisme. On n'intervient jamais s'il existe une limitation en abduction isolée, une vision binoculaire normale dans le regard de face et en bas. En revanche, on intervient s'il existe un torticolis gênant avec strabisme en position primaire. La chirurgie est fonction du type clinique, on privilégie le recul musculaire supprimant les brides sans jamais de résection.

Les résultats sont globalement bons quant au torticolis et à l'équilibre binoculaire en position primaire. Mais il persiste souvent une impotence dans le champ d'action des muscles atteints avec torticolis. La kinésithérapie peut alors aider au traitement.

Fibrose généralisée des muscles oculomoteurs

C'est en général une affection héréditaire de transmission autosomique dominante. L'examen oculomoteur montre un ptosis avec torticolis constant, une élévation et un abaissement toujours atteints et ce de façon presque totale. Il peut persister un certain degré d'adduction et d'abduction, mais il peut également ne plus en exister du tout [23]. Le tableau simule une paralysie bilatérale congénitale du III, le globe est fixé en divergence (strabismus fixus en divergence), le torticolis tête en arrière. Ces affections semblent dues à des anomalies de développement des ébauches oculaires.

L'action sur le ptosis doit être discutée, car l'absence d'élévation expose à des complications cornéennes. La chirurgie musculaire se fait en plusieurs temps avec un résultat imparfait, il n'y a jamais de récupération motrice. On comprend l'intérêt de l'aide de la kinésithérapie dans ces formes où il reste toujours un certain degré de torticolis, pour améliorer le confort de vie de ces patients.

Autres syndromes congénitaux

Il s'agit de syndromes de fibrose qui n'atteignent qu'un seul muscle oculomoteur.

• Fibrose avec rétraction du droit inférieur

Ce syndrome bilatéral est familial, de transmission autosomique dominante. Le torticolis, lorsque l'atteinte est bilatérale, est tête rejetée en arrière pour assurer une certaine acuité visuelle. Il est dû à l'inextensibilité des droits inférieurs. L'adduction et l'abduction sont subnormales, le test de duction montre une impossibilité d'élévation.

Le traitement consiste en une section chirurgicale des muscles à leur insertion suivie d'une traction vers le haut pendant quelques jours sinon le globe se refixe vers le bas, sans oublier qu'il n'y aura aucune récupération de l'élévation [23, 55]. Le traitement du ptosis se fait secondairement par une suspension du releveur au muscle frontal, prudente à cause du risque cornéen.

• Fibrose isolée du droit interne ou strabismus fixus

Les globes sont fixés en adduction extrême dans le strabismus fixus en convergence [23]. Le torticolis est un important torticolis alternant pour essayer d'avoir la meilleure vision possible lorsqu'il n'y a pas d'amblyopie associée.

Le strabismus fixus en divergence est le tableau contraire.

Le traitement reste difficile à cause de l'état des muscles, mais, après la section, le globe revient à la ligne médiane. Les résultats sur le torticolis peuvent entraîner une amélioration mais pas une disparition, le patient présente néanmoins un meilleur confort.

■ **Syndrome de restriction acquis**

Incarcération musculaire ou aponévrotique

Il s'agit essentiellement de la paralysie du droit inférieur due à une fracture du plancher de l'orbite traitée dans les paralysies partielles du III (cf supra). On comprend que la déviation du globe vers le bas, associée à une limitation de l'élévation par effet de bride directe avec absence ou limitation majeure d'abaissement par blocage du muscle, soit à l'origine du torticolis, tête en arrière.

Adhérences acquises

Les gaines et les fascias qui sont les tissus périmusculaires sont responsables également de brides qui limitent le mouvement, dans le sens opposé au mouvement. L'adhérence la plus fréquente est celle de l'oblique inférieur au droit externe, soit après une chirurgie du recul du petit oblique ou de plicature ou de recul du droit externe, soit plus rarement, après ténectomie ou ténotomie du petit oblique (techniques actuellement abandonnées). Le traitement est chirurgical, consistant à libérer les adhérences avec par voie de conséquence amélioration du torticolis.

NYSTAGMUS

Le nystagmus est un trouble de la statique oculaire se traduisant par l'impossibilité de fixer le regard sur un objet. C'est un trouble de la fixation. C'est un symptôme et non une maladie, mais il est intégré le plus souvent dans un syndrome où une maladie causale doit être recherchée. On distingue, selon leur date d'apparition, deux types de nystagmus : congénital et acquis. Sur le plan étiologique, les nystagmus congénitaux ont une étiologie retrouvée dans 70 % des cas, dont un tiers est oculaire, un tiers neurologique et un tiers idiopathique^[49]. Les nystagmus acquis sont plus rares, et nécessitent de penser à une cause tumorale, dégénérative, inflammatoire, virale. Le spasmus nutans ne doit être évoqué qu'après élimination des autres causes.

Le torticolis fait partie des trois mécanismes de compensation, avec la convergence et la vision binoculaire. Les mécanismes de compensation sont les mécanismes sensoriels et moteurs responsables de la diminution du nystagmus dans la zone privilégiée. En d'autres termes, le torticolis, chez le sujet nystagmique, est une position dans laquelle le nystagmus disparaît ou diminue, ou quelquefois persiste^[22, 49].

Le torticolis peut être unique ou double, de sens horizontal, vertical ou oblique concordant, discordant ou alternant, monoculaire ou binoculaire. Il se présente avec ou sans strabisme associé, avec ou sans binocularité. Il peut n'y avoir aucune position de torticolis, le nystagmus étant invariable dans toutes les positions d'examen. Les possibilités thérapeutiques sont alors réduites^[60].

Le nystagmus peut être pendulaire, à ressort, horizontal, vertical ou rotatoire. Il peut être patent, latent, manifeste latent.

■ **Nystagmus congénital**

On peut distinguer deux formes cliniques de nystagmus congénital dans lesquelles le torticolis est différent : le nystagmus patent et le nystagmus manifeste latent^[49].

Nystagmus congénital patent « nystagmus congénital essentiel »

• *Sur le plan moteur*

Il n'y a pas de strabisme, le nystagmus est pendulaire. Dans 25 % des cas, il ne varie pas, il reste pendulaire, dans 75 % des cas, il devient pendulo-ressort ou à ressort dans les versions où il s'amplifie. Le torticolis est capital à étudier : 70 % des sujets présentent un torticolis permanent ou lors d'effort de fixation. Ce torticolis est associé à un vrai ou à un pseudoblocage^[50] :



6 Torticolis et nystagmus congénital patent avec blocage en torticolis.

– le torticolis avec vrai blocage représente un tiers des sujets. Le torticolis compensateur est alors unidirectionnel, opposé à ce blocage permanent latéral du nystagmus. Il y a une augmentation de l'acuité visuelle dans cette position. À noter dans 1/10^e des cas un blocage non pas latéral mais en convergence, qui peut induire en vision de loin un torticolis alternant. Ces sujets bénéficient d'une chirurgie de transfert de la zone de blocage en position primaire, pour supprimer le torticolis et améliorer l'acuité (fig 6) ;

– le torticolis avec pseudoblocage représente deux tiers des sujets. Il y a un vrai torticolis et il n'y a pas de vrai blocage mais une diminution des secousses et ce dans plusieurs positions et toujours dans des positions extrêmes horizontales, verticales ou obliques. Le torticolis est alors à double position, et ne se manifeste que lors d'effort de fixation ou d'attention. Dans ces pseudoblocages, il n'y a pas d'augmentation de l'acuité visuelle en position de torticolis. On comprend la prudence dans les indications chirurgicales.

• *Sur le plan sensoriel*

Il y a toujours une amblyopie bilatérale en général très profonde. Dans plus de 50 % des cas, elle est inférieure ou égale à 1/10, dans 40 % des cas, elle est comprise entre 2 et 5/10, et dans 10 % des cas, elle est supérieure ou égale à 6/10^[49]. L'occlusion monoculaire ne modifie pas le nystagmus, il n'y a pas de composante latente. La correspondance rétinienne est normale et lorsqu'il y a une acuité visuelle suffisante, on note en vision de près une stéréoscopie normale dans 95 % des cas, et les tests prismatiques sont possibles^[50].

• *Étiologies*

Les étiologies dans ce type de nystagmus sont dominées à 44 % des cas par les causes neurosensorielles (cataractes, dégénérescence tapétorétinienne, albinismes...) puis par les causes neurologiques congénitales et périnatales (13,2 %), les formes familiales (12 %) et les formes idiopathiques (30 %). Les nystagmus congénitaux sont souvent symptomatiques d'une affection sous-jacente^[60].

Nystagmus manifeste latent

Le nystagmus manifeste latent (NML) est toujours un nystagmus à ressort.

• *Sur le plan moteur*

Un torticolis est présent dans 70 % des cas, avec la fixation de l'œil dominant en adduction. Le torticolis est un torticolis compensateur dans le sens opposé, qui s'exagère à l'occlusion de l'œil dominé. Lorsque l'œil dominé prend la fixation, il fixe en adduction. C'est un torticolis alternant dissocié d'adduction qui peut atteindre 30 à 40°. Son intensité est proportionnelle à la composante latente mais indépendante du strabisme et du sens du strabisme.

Il a toujours un strabisme associé, convergent dans 90 % des cas, et divergent dans 10 % des cas^[49].

Le nystagmus est toujours à ressort, il s'exagère à l'occlusion monolatérale.

• *Sur le plan sensoriel*

Dans 15 % des cas, l'acuité de l'œil dominant est inférieure ou égale à 1/10, dans 55 % des cas, elle est comprise entre 2 et 5/10^[50], et

dans 30 % des cas, elle est supérieure ou égale à 6/10^[50]. L'acuité est meilleure que dans le nystagmus patent congénital.

La correspondance rétinienne est toujours anormale, il y a une profonde suppression.

Dans 65 % des cas, le NML n'a pas de cause organique et est associé au strabisme précoce. Quand une cause organique est retrouvée, l'étiologie est par ordre de fréquence : l'albinisme, puis l'infirmité motrice cérébrale, l'atrophie optique, la myopie maligne, enfin la cataracte^[60].

Tropies nystagmiques

Elles associent un nystagmus congénital et un strabisme congénital. Quéré en distingue trois formes^[50] :

- tropie avec NML (58 % des cas), où il y a dans 100 % des cas association à un strabisme. Le nystagmus entraîne un torticolis discordant avec adduction de fixation ;
- tropie avec nystagmus patent (17 % des cas), où le torticolis est toujours unidirectionnel ;
- tropie nystagmique intermédiaire (25 % des cas), où il y a association d'un strabisme, d'un nystagmus pendulaire avec composante latente : le torticolis est toujours unidirectionnel.

Sur le plan thérapeutique, il est important de connaître ces formes, car, comme le souligne Quéré, les torticolis, en particulier les torticolis unidirectionnels, peuvent être aggravés par des actions opératoires inopportunes^[49].

■ Nystagmus acquis

Ils sont d'origines vestibulaires, neurologiques, spasmus nutans. Le spasmus nutans est caractérisé par la triade oscillations rythmiques de la tête/nystagmus oculaire asymétrique d'amplitude/torticolis. Il survient dans la première année de vie et évolue spontanément vers la guérison^[22].

■ Traitement

Sur le plan thérapeutique, dès que le torticolis dépasse 5°^[39], il est néfaste pour le rachis cervical et le développement de la face. Le problème posé par l'association torticolis et nystagmus est en fait celui du torticolis. Il faut alors se poser plusieurs questions : y a-t-il une zone privilégiée ? Quel est le degré du torticolis ? Y a-t-il un strabisme associé ?

Y a-t-il une zone privilégiée ?

Si cette zone privilégiée est en torticolis, il va falloir la transférer en position primaire. Il s'agit de déplacer de façon conjuguée les yeux pour éliminer le torticolis, en déplaçant la zone privilégiée vers la position primaire. En d'autres termes, c'est un déplacement conjugué des yeux à l'opposé de la zone privilégiée, en direction du torticolis. Deux procédés sont couramment pratiqués : celui d'Anderson qui vise à affaiblir les muscles synergiques du mouvement en direction de la zone privilégiée, et celui de Kestenbaum qui ajoute à cet affaiblissement un renforcement des muscles antagonistes.

Si cette zone privilégiée est en vision de près, il va falloir l'étendre à la vision de loin en position primaire, en créant un déplacement non conjugué des yeux, appelé encore mise en divergence artificielle, pour élargir la zone privilégiée en vision de loin.

S'il y a un double torticolis sans compensation en convergence, certains font un recul des quatre muscles droits horizontaux^[22], d'autres s'abstiennent jusqu'à ce que le sujet choisisse une position de torticolis^[50].

Quel est le degré du torticolis ?

La réponse à cette question est primordiale, car le torticolis chez le sujet nystagmique est un argument décisionnel pour la chirurgie. En effet, si le torticolis est léger, la chirurgie n'est pas urgente (4 ans). En revanche, si le torticolis est sévère, une chirurgie très précoce (1 an) doit être envisagée, car elle permet également de

recupérer un meilleur centrage de la correction optique, et par voie de conséquence une meilleure acuité visuelle. Enfin, si le torticolis est néfaste pour la statique vertébrale avec signes fonctionnels associés (gêne dans le travail en vision de près, céphalées), la chirurgie doit être effectuée avant la fin de la croissance.

Y a-t-il un strabisme associé ?

Soit le nystagmus est au premier plan, soit le strabisme est au premier plan, soit le strabisme est aussi important que le nystagmus. De toute façon, quel que soit le tableau clinique, c'est le torticolis qui va dicter la chirurgie. Il va falloir opérer le torticolis de l'œil dominant d'abord^[48]. Cette chirurgie est faite en deux temps. Le premier temps portant sur le torticolis de l'œil directeur au risque d'aggraver le strabisme, qui sera traité dans un deuxième temps. On voit l'importance du torticolis comme argument décisionnel dans le traitement du nystagmus, c'est la base de l'indication chirurgicale. La chirurgie du nystagmus nécessite des protocoles généreux, au risque de s'exposer d'emblée à une réapparition du torticolis.

TORTICOLIS DE CAUSE ORBITAIRE

Les strabismes orbitaires sont dus à une pathologie du système suspenseur musculoaponévrotique par malformation orbitaire. Ces malformations orbitaires peuvent être mineures comme dans les syndromes alphabétiques (cf supra), ou majeures comme dans les craniosténoses.

■ Malformations orbitaires mineures

Elles sont responsables de syndromes alphabétiques, mais aussi de nombreux strabismes dus à une altération de la forme, de la taille, de la direction des orbites, dont les dimensions s'écartent des valeurs normales observées dans les populations sans strabisme^[40].

Tous les syndromes alphabétiques n'ont pas une cause orbitaire, mais il faut néanmoins y penser car ils sont en revanche présents dans tous les désordres orbitaires majeurs.

■ Malformations orbitaires majeures

Une craniosténose est caractérisée par une soudure prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes. La fréquence de cette malformation congénitale est de 1/2 000 à 1/2 500^[9]. Le site de la synostose conditionne la forme du crâne et permet la classification.

La répercussion se fait au niveau de la voûte crânienne pour les craniosténoses, avec association pour les craniofaciosténoses d'une malformation de la face moyenne. Il y a alors deux conséquences majeures, une liée à la déformation crânienne, et l'autre au développement du cerveau qui va se heurter à la déformation crânienne et faciale.

La gravité de ces malformations dépend du nombre et du type des sutures concernées (type de craniosténoses), et de l'association ou non à des anomalies de la face (craniofaciosténoses). Les complications sont neurologiques (hypertension intracrânienne [HTIC], retard mental) et ophtalmologiques. Le développement de la vision binoculaire se faisant jusqu'à l'âge de 6 mois et la croissance du cerveau se faisant jusqu'à l'âge de 3 ans, on comprend l'importance de la chirurgie craniofaciale, et son influence sur le développement visuel.

L'étiologie des craniosténoses est inconnue^[9]. La soudure prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes s'accompagne d'un arrêt de la croissance dans la direction perpendiculaire à la suture synostosée, alors que la croissance est normale dans la direction parallèle. Selon le site de la ou des suture(s) synostosée(s), on distingue les craniosténoses isolées : plagiocéphalie, trigonocéphalie, scaphocéphalie, brachycéphalie, oxycéphalie, et les craniosténoses associées à des malformations faciales, les craniofaciosténoses : syndromes d'Apert et de Crouzon. Nous décrivons les craniosténoses qui entraînent des troubles oculomoteurs avec torticolis, c'est-à-dire les plagiocéphalies, et les craniofaciosténoses où il y a association de plusieurs synostoses : brachycéphalie et oxycéphalie.

Craniosténoses isolées

La plagiocéphalie antérieure est la soudure prématurée d'une hémisuture coronale. Le crâne est asymétrique, avec une région frontale aplatie du côté atteint. Il y a une dystopie verticale des orbites. L'hémiface atteinte est comme enroulée autour de l'hémiface opposée. L'orbite atteinte est plus haute, étirée, ovalisée, avec une bascule en arrière du plan de l'orbite. Le canthus externe est plus haut et la distance oropalpébrale est plus longue du côté atteint que du côté sain. La fente palpébrale du côté atteint présente une inclinaison mongoloïde, à la différence du côté sain qui présente une inclinaison antimongoloïde. Le côté dit sain est le siège de mécanismes compensateurs [40].

Craniofaciosténoses

Il s'agit des syndromes de Crouzon et d'Apert qui comportent à la fois une déformation du crâne par fermeture précoce des sutures crâniennes (craniosténoses, brachycéphalie, oxycéphalie), et une altération de la face moyenne.

- *Brachycéphalie*

C'est la soudure prématurée des deux sutures coronales. Le crâne est aplati avec un front haut et vertical. L'aspect est acro- ou turricéphale selon que la compensation se fait aux dépens de la fontanelle ou de la suture sagittale. Les signes ophtalmologiques sont fréquents à type d'exophtalmie, d'hypertélorisme, de strabisme et d'obliquité antimongoloïde des fentes palpébrales. Il y a un raccourcissement de l'étage antérieur du crâne, et les orbites sont peu profondes et obliques.

- *Oxycéphalie*

La déformation crânienne est complexe car plusieurs sutures sont concernées : la sagittale, les coronales et même la lambdoïde. Le crâne est petit, ovoïde, convexe en « pain de sucre ». Le front est plat et fuyant. L'exorbitisme est fréquent, avec réduction de la profondeur des orbites. L'hypertension intracrânienne est très fréquente en l'absence de traitement chirurgical.

L'orbite « carrefour du crâne et de la face » étant directement impliquée dans les craniofaciosténoses, on comprend que les troubles ophtalmologiques engendrés puissent menacer la vision et l'équilibre oculomoteur. La morphologie craniofaciale dans ces deux syndromes classiquement à peu près similaire peut être en fait très différente, variant selon le degré de la déformation :

– orbites courtes avec hypoplasie maxillaire dans le syndrome de Crouzon avec oxycéphalie ;

– brachycéphalie avec téléorbitisme dans le syndrome d'Apert et syndactylie au niveau des mains et des pieds.

Ces deux syndromes sont à l'origine de perturbations sévères du développement craniofacial incluant la voûte et la base cartilagineuse du crâne, le complexe maxillaire et les orbites. Les orbites présentent des anomalies de position et des anomalies de taille en profondeur.

Ces deux syndromes sont rares et transmis selon le mode autosomique dominant à pénétrance totale, mais les cas sporadiques sont malheureusement les plus fréquents, et seraient favorisés par un âge paternel élevé.

Torticolis

Le torticolis des craniosténoses et des craniofaciosténoses est dû aux anomalies ophtalmologiques. Il s'agit essentiellement du strabisme, associé ou non à un astigmatisme non ou mal corrigé.

- *Strabisme*

La fréquence du strabisme est importante. C'est un strabisme dit « orbitaire » dû à la configuration orbitofaciale anormale.

Craniosténose : la fréquence du strabisme dans les plagiocéphalies est importante, allant de 13 à 82 % [11, 17, 51]. Ce strabisme est dans 46 % des cas vertical et dans 13 % des cas horizontal [13]. La fréquence

du strabisme semble directement liée à la précocité de la chirurgie : plus la date de chirurgie correctrice est précoce, plus la fréquence du strabisme est basse [11]. Il s'agit dans la majorité des cas d'un tableau de pseudoparalysie du grand oblique avec asymétrie faciale et un torticolis classique de paralysie du grand oblique, tête penchée du côté sain.

Depuis ces dernières années, l'examen TDM a permis une meilleure compréhension en montrant que c'était la région frontozygomatique qui était reculée de façon unilatérale dans la plagiocéphalie, et que la région de la poulie du grand oblique est celle qui est la moins atteinte [12].

Craniofaciosténose : la fréquence du strabisme dans les craniofaciosténoses est également importante. Ce strabisme est caractérisé par une typologie alphabétique : syndrome V avec élévation du globe oculaire en adduction [58], avec exotropie dans le syndrome de Crouzon ou ésoptropie dans le syndrome d'Apert [13]. Le syndrome V s'accompagne très souvent d'un torticolis. Cette grande fréquence des strabismes est expliquée dans le syndrome de Crouzon, plus par la divergence des axes orbitaires, que par le téléorbitisme qui n'est pas toujours constant [43]. Les orbites sont en extorsion ou en intorsion. Dans le syndrome de Crouzon, il y a un recul du rebord orbitaire supérieur, diminution de la profondeur et extorsion des orbites, dans le syndrome d'Apert les orbites sont plutôt en intorsion [13] ce qui peut expliquer la fréquence du strabisme convergent.

Ces strabismes orbitaires présentent une correspondance rétinienne anormale dans tous les cas par immaturité du système oculomoteur à la naissance, la malformation osseuse étant un obstacle au développement d'une vision binoculaire normale.

- *Astigmatisme*

La fréquence de l'astigmatisme dans les craniosténoses comme dans les craniofaciosténoses est importante [11, 12]. L'astigmatisme le plus souvent compris entre 2 et 5-6 dioptries est provoqué par l'altération des forces exercées sur le globe oculaire par l'orbite et la périorbite. Ces modifications sont importantes à considérer, car elles surviennent pendant le développement visuel. L'astigmatisme présent à la naissance tend à diminuer les 2 premières années, pour disparaître dans la majorité des cas vers l'âge de 5-6 ans. La déformation orbitaire par les tractions anormales exercées sur la périorbite se répercute sur la partie antérieure du globe induisant un certain astigmatisme, tout en enrayant sa diminution physiologique.

Dans les craniosténoses un lien est établi entre la puissance de l'astigmatisme et l'âge tardif d'intervention : plus la chirurgie correctrice se fait tard plus le degré de l'astigmatisme est important [11, 12], l'astigmatisme unilatéral devenant bilatéral avec les phénomènes de croissance osseuse compensatoire.

Dans les craniofaciosténoses l'astigmatisme est bilatéral et oblique.

Dans les craniosténoses comme dans les craniofaciosténoses, la considérable traction exercée sur l'orbite et la périorbite peut expliquer l'astigmatisme « orbitaire » retrouvé.

Nous verrons dans le chapitre des torticolis sans trouble oculomoteur, l'intérêt d'une correction optique exacte en axe et en puissance chez ces patients pour ne pas aggraver le torticolis.

Torticolis sans déséquilibre oculomoteur

CAUSES RÉFRACTIVES

Les causes réfractives peuvent être isolées ou associées aux torticolis des déséquilibres oculomoteurs, expliquant les formes frontières comme par exemple un astigmatisme associé à un nystagmus congénital ou à un ptosis dans le cadre des paralysies oculomotrices myogènes. Dans un souci de classification, nous étudierons les causes réfractives isolées.

Il s'agit principalement de certains astigmatismes et des ptosis qui entraînent un torticolis pour permettre une position de meilleure acuité visuelle.

ASTIGMATISME

Le torticolis n'apparaît que lorsque l'astigmatisme est oblique et supérieur à 1,5 dioptrie. Le sujet adopte une position de meilleure acuité visuelle, en utilisant le méridien cornéen le moins astigmaté. La correction dans le bon axe fait disparaître le torticolis^[14] et, à l'inverse, une mauvaise correction maintient la mauvaise position de la tête. Chez l'enfant nystagmique, la mise en évidence et la correction de l'astigmatisme grâce aux réfractomètres automatiques ont permis dans un grand nombre de cas l'amélioration du torticolis.

■ Correction optique

L'ordonnance des verres est importante à vérifier en cas de torticolis. En effet, une correction optique ne doit pas gêner mais améliorer : une mauvaise correction optique peut être à l'origine d'un torticolis, l'enfant regardant par-dessus ses verres. L'adaptation des verres relève de l'opticien, mais l'ophtalmologiste ne peut s'en désintéresser. Pour la monture, en particulier chez l'enfant, elle doit être choisie en fonction du visage de l'enfant en considérant qu'il regarde souvent vers le haut de par sa taille et vers le bas en vision de près pour jouer, apprendre à lire et à écrire : la monture idéale devant être en plastique avec un grand champ de vision, un pont surbaissé, avec des coussins de silicone (pas de plaquettes), les verres atteignant ou dépassant les sourcils^[14]. Ces lunettes bien centrées, stables, efficaces et esthétiques sont portées sans difficulté, dans leur plus petite taille, dès l'âge de 6 mois, à condition que la famille soit persuadée de leur utilité et que le matériel soit spécialement conçu pour cet âge. Les verres ronds sont déconseillés, en particulier lorsqu'il y a une correction d'astigmatisme, à cause du risque de rotation avec apparition de torticolis secondaire.

PTOSIS

Le ptosis congénital peut être simple et isolé ou associé. En recherchant une meilleure acuité visuelle lorsque la paupière

recouvre les pupilles, l'enfant va présenter un torticolis avec rejet en arrière de la tête, menton relevé et contraction compensatoire du muscle frontal.

L'étude de la réfraction peut mettre en évidence une anisométrie cylindrique, un astigmatisme. L'astigmatisme, compris généralement entre 1,5 et 3 dioptries, créé par l'appui de la paupière ptosée sur la cornée, est amblyogène et peut aggraver le torticolis.

Nous parlerons essentiellement des ptosis myogènes congénitaux, avec le ptosis congénital simple ou isolé, et le ptosis congénital associé à des anomalies oculomotrices comme la paralysie congénitale du III, la paralysie des deux éleveurs, le syndrome de Marcus Gunn, la fibrose congénitale des muscles extraoculaires, certaines malformations congénitales faciales ou générales^[44].

Le ptosis congénital est le plus fréquent. C'est une dystrophie musculaire primitive du muscle releveur. Il est bilatéral dans 25 % des cas (symétrique ou asymétrique) et unilatéral dans 75 % des cas. Le mode de transmission est le plus souvent sporadique, plus rarement familial^[44].

La présence du torticolis est importante à relever dans l'examen, car il est souvent un argument décisionnel dans l'indication chirurgicale.

L'indication chirurgicale se fait en fonction de l'amblyopie, de la sévérité du ptosis, de la sévérité du torticolis et de la présence ou non d'un strabisme associé.

Les autres ptosis myogènes ont été abordés dans les paralysies oculomotrices myogènes (cf supra).

Dans les causes non oculaires, la place du torticolis est capitale, car en dehors des causes réfractives, il justifie à lui seul une intervention chirurgicale.

Torticolis sans atteinte oculaire

CAUSES ORTHOPÉDIQUES

Les torticolis d'origine orthopédique sont dominés chez le petit enfant par les torticolis congénitaux néonataux et du nourrisson, et chez le grand enfant et l'adolescent par les torticolis acquis^[38, 46].

■ Torticolis congénital néonatal

En période néonatale, il est important de savoir si le torticolis est paroxystique, transitoire ou permanent. Lorsqu'il est transitoire, le plus souvent il s'agit d'une déformation posturale, lorsqu'il est permanent, on pense au torticolis congénital musculaire ou au torticolis malformatif.

Paroxystique

Le torticolis paroxystique bénin de l'enfant survient chez le nourrisson dans les premiers mois de vie de façon brutale, le plus souvent entre 6 et 12 mois. Ce sont des crises récurrentes brèves (< 1 heure) d'inclinaison de la tête et parfois de courbure du tronc, associées le plus fréquemment à des signes d'accompagnements tels que pâleur, vomissements, agitation et ataxie. Le torticolis survient d'un côté comme de l'autre. C'est une vestibulopathie récurrente par immaturité des voies vestibulospinales qui cesse spontanément avant l'âge de 2 ans, avec parfois poursuite évolutive sous forme d'ataxie. C'est un trouble vestibulaire résolutif^[33].

Transitoire

• Torticolis congénital postural

Il est dû à des contraintes utérines exercées sur le fœtus et se retrouve avec une fréquence de près de 3 % chez le nouveau-né^[38]. Cette déformation n'est pas isolée, et s'accompagne d'une asymétrie globale de l'enfant avec tête inclinée vers la concavité

thoracolombaire. Les hanches et le bassin sont orientés vers ce même côté, témoins du syndrome postural. Une plagiocéphalie postérieure associée est assez fréquemment observée. Ce torticolis est essentiellement reconnu par élimination des autres causes de torticolis congénital. L'évolution est le plus souvent favorable, car il n'y a pas de fibrose rétractile du SCM. La physiothérapie de posture entraîne la guérison dans 85 % des cas, les formes sévères justifiant une chirurgie dans 4 à 15 % des cas^[45].

• Torticolis du syndrome de Sandifer

Ce torticolis apparaît dans un contexte de reflux gastro-œsophagien et/ou une hernie hiatale entraînant une œsophagite. Ce torticolis est antalgique, il est lié à l'abaissement de la coupole diaphragmatique gauche pour soulager les phénomènes douloureux induits par l'œsophagite. Il survient pendant et après les repas, avec des mouvements associés involontaires de la tête et du cou et une incurvation du tronc caractéristique^[33].

Permanent

• Torticolis musculaire congénital

Il réalise une entité chez le nouveau-né ou le nourrisson, dont la pathogénie est inconnue^[45]. Les hypothèses étiopathogéniques admises quant à la masse du muscle SCM sont soit un hématome (spatules), soit un noyau fibreux par trouble de croissance musculaire dû à une compression localisée des fibres. Plusieurs formes sont identifiables, en fonction de l'âge de découverte, de la déformation et de l'élément caractéristique qui est la rétraction visible et palpable du muscle sterno-cléido-mastoïdien : une forme néonatale typique, une forme de l'enfant plus âgé vers 4 mois, et une forme de l'enfant âgé.

Le diagnostic peut être facile, reposant sur la conjoncture néonatale traumatique (difficulté obstétricale), le syndrome postural avec

hémihypoplasie faciale, la palpation d'un SCM modifié en forme, en volume, en consistance, avec parfois corde ou nodule fibreux palpable (olive du SCM), une plagiocéphalie postérieure associée. Le diagnostic peut être plus difficile devant l'absence de contexte traumatique, l'absence de masse ferme régulière et arrondie avec rétraction musculaire inconstante [33].

Le traitement est chirurgical, effectué au plus tard à l'âge de 5 ans [47]. Dans la majorité des cas, ces torticolis ne s'accompagnent pas de troubles oculaires, mais lorsque l'indication chirurgicale orthopédique est posée, il est nécessaire de faire un examen ophtalmologique car les formes associées ne sont pas rares [46]. L'association à des fibroses musculaires oculaires, bien que rare, en est un exemple. Cette fibrose passée inaperçue peut être une entrave à la réussite chirurgicale.

- *Torticolis congénital par malformation*

La malformation qui va entraîner le torticolis peut être musculaire, ligamentaire, ou osseuse. Parce que ce type de torticolis est rare à la naissance mais plus fréquent chez l'enfant plus grand, il est abordé avec les torticolis acquis ou apparemment acquis.

- *Torticolis des plagiocéphalies*

Si certaines plagiocéphalies antérieures ou postérieures peuvent s'associer aux troubles précédents, de nombreuses sont isolées et motivent des consultations pour une tête qui ne tourne pas complètement d'un côté, sans qu'il y ait de troubles de rotation proprement dits [33].

La plagiocéphalie antérieure est due à une soudure prématurée d'une suture crânienne. Il s'agit d'un torticolis compensateur pour assurer la vision binoculaire, perturbée par un strabisme orbitaire dû à des modifications morphologiques des structures périorbitaires et maxillaires à type d'aplatissement (cf supra).

Les plagiocéphalies postérieures sont une déformation plastique des os du crâne sans anomalie de soudure, n'entraînant pas de trouble ophtalmologique, mais un torticolis qui s'améliore spontanément le plus souvent avec la croissance.

■ Torticolis de type acquis

Ce torticolis survient chez un enfant relativement âgé, lié en principe à une pathologie acquise. Laumonier [38] distingue trois types de torticolis : le torticolis à frigore dont le diagnostic est un diagnostic d'élimination, les torticolis de diagnostic clinique simple, et les torticolis de diagnostic plus complexe, nécessitant outre une démarche diagnostique bien conduite, des investigations complémentaires adaptées. D'autres auteurs proposent une classification en cause endogène (douloureux et non douloureux), exogène (traumatique, cicatriciel) et idiopathique [33]. En dehors du torticolis à frigore et du torticolis hystérique, où le contexte permet de faire le diagnostic (torticolis variable labile et transitoire, troubles du comportement associés), les torticolis peuvent être également classés en fonction des tissus anatomiques atteints. Les étiologies alors sont cutanée, musculaire, rachidienne, atteinte du névraxe, paravertébrale et médicamenteuse.

Torticolis « a frigore » appelé aussi torticolis idiopathique

Il survient chez le grand enfant ou l'adolescent. Parmi les causes non traumatiques, c'est le plus fréquent des torticolis. Il est bénin, classique « coup de froid », mais son diagnostic ne doit être qu'un diagnostic d'élimination, la clinique étant normale en dehors de la contracture musculaire. Lorsque le torticolis est prolongé, récidivant ou touchant un jeune enfant, on recherche une affection sous-jacente.

Étiologie cutanée

C'est un torticolis par rétraction cutanée au niveau du cou où la bride cicatricielle rétractile (brûlure) maintient la tête et le cou en position vicieuse.

Étiologie musculaire

C'est l'agénésie isolée d'un SCM, n'intéressant en règle générale qu'un chef musculaire.

Étiologie rachidienne

- *Cause inflammatoire : arthrite chronique juvénile*

La localisation cervico-occipitale peut être inaugurale, sans atteinte articulaire périphérique, et alors de diagnostic difficile. Cette localisation cervicale haute d'une mono- ou polyarthrite par les lésions osseuses ou ligamentaires entraînées (luxation atloïdoaxoïdienne par destruction de l'odontoïde, masses latérales de l'atlas et altération des ligaments périarticulaires dont le transverse), peut aboutir à un enraidissement du rachis cervical inférieur définitif.

- *Origine tumorale du rachis cervical ou de la première côte*

Il s'agit :

- d'un ostéome ostéoïde, d'un ostéoblastome, d'un kyste anévrisimal, d'un granulome éosinophile ou enfin d'un sarcome d'Ewing : le diagnostic se fait grâce à la scintigraphie osseuse ;

- d'une discopathie calcifiante. La calcification discale se manifeste par une crise douloureuse accompagnant un torticolis, la symptomatologie régresse spontanément. Le contexte est douloureux mais non infectieux ;

- d'une compression du névraxe, primitive ou secondaire : le contexte de ces torticolis est douloureux non inflammatoire. Le torticolis est alors en règle générale raide invincible, et surtout s'accompagne de signes d'hypertension intracrânienne. Le torticolis est alors révélateur d'une pathologie neurologique, diagnostiquée par une exploration radiographique et tomodensitométrie qui peut mettre en évidence : une tumeur primitive de la fosse postérieure, du bulbe, de la moelle, une syringomyélie, une compression secondaire par malformation associée basioccipitale ou occipitocervicale, un hématome intrarachidien épidual, siégeant entre la dure-mère et l'os, secondaire chez le nourrisson à une ponction lombaire, entraînant un torticolis traumatique douloureux non inflammatoire réalisant un tableau de myélopathie aiguë transverse [46].

- *Origine malformative*

Il faut penser à un rachis malformatif devant tout torticolis. La malformation peut toucher soit la charnière occipitocervicale, soit le rachis cervical. Ces malformations n'entraînent pas toutes une instabilité. Certaines sont instables, d'autres potentiellement, d'autres jamais [33]. Le torticolis témoigne d'une instabilité du rachis malformatif pouvant au maximum entraîner des troubles neurologiques. On différencie la malformation osseuse isolée de celle qui appartient à un grand syndrome malformatif, à une maladie de système ou à une maladie neurologique :

- malformation osseuse isolée : ces malformations peuvent être osseuses, ligamentaires, voire musculaires. Il s'agit d'impression basilaire, d'instabilité congénitale C1 C2, avec laxité ou absence congénitale du ligament transverse, de fusion occipitoatloïdienne, d'agénésie partielle de l'atlas, d'anomalies de l'odontoïde (agénésie, hypoplasie, aplasie) et des autres vertèbres (hémivertèbre) ;

- grands syndromes malformatifs : il s'agit d'aberrations chromosomiques (syndrome de Down, syndrome de Turner), d'ostéochondrodystrophies ou de mucopolysaccharidoses ;

- maladies de système : phacomatose, maladie de Larsen, de Marfan, d'Ehlers-Danlos ;

- maladie neurologique : hydrocéphalie, syringomyélie, malformation d'Arnold-Chiari, de Dandy-Walker.

Étiologie paravertébrale

- *Myosite ossifiante circonscrite*

C'est une affection caractérisée par la présence d'un foyer osseux ou cartilagineux bien délimité dans les parties molles. La localisation cervicale se traduit cliniquement par un torticolis douloureux subfébrile et par une tuméfaction, parfois prévertébrale. L'aspect de calcifications radiographiques et de cocarde en TDM permet en règle générale le diagnostic.

- *Contracture réflexe des muscles paravertébraux*

La contracture réflexe des muscles paravertébraux en contact de façon asymétrique avec un foyer infectieux local entraîne un torticolis réactionnel. Ce foyer est mis en évidence par la radiographie standard, la TDM ou la résonance magnétique nucléaire (fuseau paravertébral, image discale anormale et/ou image anormale des corps vertébraux, pincement d'un interligne). Il peut être dû à des arthrites, des ostéoarthrites du rachis cervical supérieur, des discites ou des spondylodiscites à germes banals [46].

Le torticolis est en règle générale le témoin d'une affection bénigne, les torticolis les plus fréquents étant le torticolis postural du nouveau-né, le torticolis congénital vrai et le torticolis a frigore.

Ce caractère de bénignité ne doit pas faire oublier que le torticolis peut être le reflet d'une souffrance du névraxe.

L'approche diagnostique se fait par un examen clinique bien conduit et quelques examens complémentaires simples, comme la radiographie standard qui doit être systématique.

CAUSES ORL

Dans un contexte non infectieux, les étiologies vont être dominées par le torticolis paroxystique chez l'enfant, déjà abordé dans les causes orthopédiques. Dans un contexte infectieux, il s'agit du torticolis nasopharyngien de Grisel. Il s'agit de torticolis réactionnels à des affections de la sphère ORL. Le bilan radiologique normal de la colonne vertébrale associé au foyer infectieux avec aspect d'œdème des parties molles prévertébrales permet le diagnostic. Il peut s'agir d'un foyer ORL (de la simple infection amygdalienne à la collection rétropharyngée), d'une adénopathie qui entraînent la contraction d'un muscle de voisinage. Dans ce contexte, on peut citer également le torticolis auriculaire de Gellé dû à des otites suppurées, de même que certaines mastoïdites qui peuvent toucher les attaches du SCM [33].

CAUSES NEUROLOGIQUES

Le diagnostic de ces torticolis repose sur un examen neurologique.

- **« Ocular tilt reaction »**

C'est un syndrome qui associe un torticolis, tête penchée sur une épaule, une déviation de la verticale subjective dans le même sens que le torticolis, une *skew deviation* qui est un strabisme vertical d'origine supranucléaire avec hypotropie de l'œil le plus bas en position de torticolis, une torsion oculaire dans le même sens que le torticolis [10].

L'*ocular tilt reaction* et la *skew deviation* sont dues à une lésion des voies graviceptives au niveau du tronc cérébral qui permettent au système nerveux central (SNC) de connaître la position de la tête dans le plan frontal.

- **Torticolis dystoniques**

Torticolis spasmodique de l'adulte ou dystonie cervicale idiopathique

Il est d'étiologie inconnue. C'est la plus fréquente des dystonies focales de l'adulte, parfois associée à des tremblements de la tête et des mains. Dans 20 % des cas [63], on note une association à des dystonies extracervicales. Le plus souvent, il n'y a pas de généralisation des crises mais parfois extension locale (membres supérieurs), avec souvent d'importantes douleurs associées.

- **Torticolis dystonique de l'enfant**

Dystonie musculaire déformante [48]

La dystonie musculaire déformante ou maladie de Ziehen-Oppenheim ou spasme de torsion, est une maladie liée à un trouble biochimique,

caractérisée par une dystonie initialement localisée, puis diffuse. C'est une affection de l'enfant âgé. Le torticolis spasmodique s'associe à la dystonie d'un membre puis à des spasmes diffus des membres, du tronc, une gêne à la parole et à la déglutition.

Maladie d'Hallervorden-Spatz [48]

C'est une affection autosomique récessive, liée à une anomalie métabolique inconnue, de mauvais pronostic, qui peut s'accompagner également d'un torticolis lié à une posture dystonique. Il y a un syndrome extrapyramidal progressif avec détérioration intellectuelle, déformations distales, crises convulsives à caractère myoclonique et rétinite pigmentaire.

- **Syringomyélie cervicale**

Le contexte neurologique met en évidence un syndrome médullaire localisé aux membres supérieurs, au thorax supérieur et au cou, avec amyotrophie de type Aran-Duchenne bilatérale, troubles trophiques tégumentaires, osseux, articulaires, abolition des réflexes tendineux, syndrome sous-lésionnel pyramidal avec paraplégie spasmodique plus ou moins marquée. Le torticolis par contracture de vigilance et de sauvegarde est dû à l'instabilité du rachis. On peut noter un syndrome de Claude Bernard-Horner [62].

- **Torticolis médicamenteux**

Le torticolis est caractérisé initialement par une raideur de la nuque et des masticateurs, une impression de gêne, puis par des contractures douloureuses ressenties avec anxiété, s'accompagnant parfois de troubles végétatifs durant une à plusieurs minutes. Il s'agit essentiellement de la prise de neuroleptiques (phénothiazine, butyrophénone) ou de métoclopramide (Pimpéran®) à doses variables : à l'arrêt du produit, le torticolis disparaît.

Apport de la kinésithérapie

Après le traitement étiologique, le torticolis n'est pas toujours éliminé. Par exemple, dans le traitement de la paralysie du VI, le traitement chirurgical n'entraîne pas toujours la guérison, il persiste des séquelles avec torticolis. Plus généralement, dans de nombreuses paralysies oculomotrices comme dans les fibroses musculaires et les nystagmus, le traitement n'entraîne pas la disparition du torticolis mais l'améliore. Parce que les conséquences sur la croissance et sur la statique céphalique et cervicale sont importantes, le rôle de la microkinésithérapie paraît alors indispensable. En effet, quelle que soit l'atteinte du SCM primitive ou secondaire, le traitement de ce muscle est capital car il aide au bon développement physique et psychique de l'individu [27], avec comme conséquence une amélioration globale de son confort de vie.

Conclusion

Cette étude montre que le torticolis peut relever de causes bénignes comme de causes malignes. Le bilan étiologique doit permettre de trouver la cause, qui peut être ophtalmologique, orthopédique, otorhino-laryngologique, neurologique, médicamenteuse. Ces multiples étiologies expliquent l'importance de la collaboration interdisciplinaire, à laquelle on peut rajouter la radiologie, a fortiori dans les formes charnières et les formes associées.

Le torticolis est un signe capital dans les étiologies oculaires, où il est un argument décisionnel dans la majorité des indications opératoires. De toute façon, quelle que soit son étiologie, le torticolis est délétère par ses conséquences importantes sur la croissance osseuse et sur la statique vertébrale. C'est un signe de gravité sur le long terme qui nécessite, après le traitement étiologique, un traitement qui lui est propre.

Références

- [1] Badelon I, Chaîne G, Ducasse A. Ophtalmopathie associée aux maladies thyroïdiennes. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Endocrinologie - Nutrition, 10-003-A-50, Ophtalmologie, 21-453-A-20, 1998 : 1-8
- [2] Bartley GB, Fatourehchi V, Kadras EF, Jacobsen SJ, Ilstrup DM, Garrity JA et al. The incidence of Graves's ophthalmopathy in Olmsted County, Minnesota. *Am J Ophthalmol* 1995 ; 120 : 511-517
- [3] Bechtel RT, Kuschner BJ, Morton GV. The relationship between dissociated vertical divergence (DVD) and head tilts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1996 ; 33 : 303-306
- [4] Bourreau M. Hyperactions et impotence des droits verticaux et des deux élévateurs. In : Les facteurs verticaux. Paris : éditions Lissac, 1991 : 97-109
- [5] Brown HW. Congenital structural muscle anomalies. Strabismus Ophthalmic Symposium I. St Louis : CV Mosby, 1950
- [6] Campos EC. Classification et physiopathologie du torticollis oculaire : aspects sensoriels. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1987 ; 221-222 : 9-20
- [7] Capart V. Torticollis et DVD In : Cahiers de sensorio-motricité FNRO. Paris : Edition Péchereau et Richard pour FNRO, 2001
- [8] Clergeau G. Séméiologie de la paralysie de l'oblique supérieur. In : Les paralysies oculomotrices. Paris : Edition Péchereau et Richard pour FNRO, 2000 : 45-51
- [9] Cohen MM Jr. Craniosynostosis and syndromes with craniosynostosis: Incidence, genetics, penetrance, variability, and new syndrome updating. *Birth defects* 1979 ; 15 : 13-63
- [10] Cordonnier M. Ocular tilt reaction et skew deviation. In : Cahiers de sensorio-motricité FNRO. Edition Péchereau et Richard pour FNRO, 2001, 29-34
- [11] Denis D, Conrath J, Genitori L. Exophtalmie, astigmatisme et strabisme dans les cranio-facio-sténoses: syndrome d'Apert et syndrome de Crouzon. *Ophtalmologie* 1997 ; 11 : 28-33
- [12] Denis D, Genitori L, Bolufer A, Lena G, Saracco JB, Choux M. Refractive error and ocular motility in plagiocephaly. *Childs Nerv Syst* 1994 ; 10 : 210-221
- [13] Denis D, Genitori L, Conrath J, Lena G, Choux M. Ocular findings in children operated on plagiocephaly and trigonocephaly. *Childs Nerv Syst* 1996 ; 12 : 683-689.
- [14] Denis D. Torticollis et interdisciplinarité. *J Fr Orthopt* 2001 ; 33 : 90-111
- [15] Dibattista JC, Chauveaux AM. Les paralysies oculomotrices. *Encycl Méd Chir*. (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-500-A-10, 1982 : 1-24
- [16] Ducasse JC, Schenger JL. Pathologie du système endocrinien. Pathologie dégénérative. In : L'œil et pathologie générale : Rapport de la Société Française d'ophtalmologie. Paris : Masson, 1997 ; 339-352
- [17] Dufier JL, Vinurel MC, Renier D, Marchac D. Les complications ophtalmologiques des crânio-facio-sténoses. À propos de 244 observations. *J Fr Ophtalmol* 1986 ; 9 : 273-280
- [18] Engel AG. Myasthenia gravis and myasthenic syndromes. *Ann Neurol* 1984 ; 16 : 519-533
- [19] Espinasse-Berrod MA. Tableaux de paralysie de l'oblique supérieur. *Cah Ophtalmol* 1999 ; 35 : 10-14
- [20] Fogliarini C, Denis D. Conduite à tenir devant une paralysie du III acquise et isolée : À propos de 18 cas. *J Fr Ophtalmol* 2002 ; 25 : 480-487
- [21] Gambarelli N. Notre expérience chirurgicale des paralysies du grand oblique. *Ophtalmologie* 1993 ; 7 : 313-315
- [22] Goddé-Joly D. Nystagmus. In : Goddé-Joly D, Dufier JL éd. Ophtalmologie pédiatrique. Paris : Masson, 1992 : 382-397
- [23] Goddé-Joly D. Syndromes de restriction et de rétraction. In : Goddé-Joly D, Dufier JL éd. Ophtalmologie pédiatrique. Paris : Masson, 1992 : 357-364
- [24] Goddman CR, Chabner E, Guston DL. Should early strabismus surgery be performed for ocular torticollis to prevent facial asymmetry. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995 ; 32 : 162-166
- [25] Gola R. Exophtalmie Basedowienne : lipectomie ou expansion orbitaire. *Ann Chir Plast Esthét* 1995 ; 40 : 31-46
- [26] Gracis GP, Giobbio D. A new method for visual efficiency evaluation. *Panminerva Med* 1990 ; 32 : 128-131
- [27] Grosjean D, Benini P. Le traitement du torticollis congénital non opéré par la microkinésithérapie. *Ann Kinésithér* 1988 ; 15 : 95-99
- [28] Hadjadj E, Conrath J, Denis D. Le syndrome de Brown : actualités. *J Fr Ophtalmol* 1998 ; 21 : 276-282
- [29] Huber A. Electrophysiology of the retraction syndromes. *Br J Ophthalmol* 1974 ; 58 : 293-300
- [30] Huber A. Torticollis horizontal et strabisme. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1987 : 221-222 ; 57-70
- [31] Hugonnier R. Les strabismes horizontaux à composante verticale. In : Strabismes. Paris : Masson 1981 ; 156-166
- [32] Hullo A. Les déficits oculomoteurs myogènes. In : Les paralysies oculomotrices et les déficits oculomoteurs. *Conf Lyon Ophtalmol* 1982 ; 153, 549-599
- [33] Jacquemier M. Les torticollis orthopédiques. Communication orale au symposium « les torticollis de l'enfant », St Joseph, Marseille, décembre 2001
- [34] Jacobson DH, Gorman GA. Endocrin ophtalmopathy. Current ideas concerning etiology pathogenesis and treatment. *Endocr Rev* 1984 ; 5 : 200-220
- [35] Jeanrot N. Examen statique des facteurs verticaux. In : Le praticien et les facteurs verticaux. Paris : éditions Lissac, 1991 : 37-43
- [36] Jeanrot N, Jeanrot F. Manuel de strabologie pratique. Paris : Masson, 1994 : 129-130
- [37] Klainguti G. Les obliques et le torticollis. Dans Cahiers de sensorio-motricité FNRO. Paris : Edition Péchereau et Richard pour FNRO, 2001 : 111-116
- [38] Laumonier F. Examen et approche diagnostique d'un torticollis non traumatique. In : Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Monographie du groupe d'études en orthopédie pédiatrique. Montpellier : Sauramps médical, 1993 : 79-90
- [39] Lavenant F. Torticollis et nystagmus. [DU de strabologie], FNRO, session IV, 2002 : 31-32
- [40] Limon de Brown E, Monasterio F, Feldman MS. Strabismus in plagiocephaly. Congress of the international Strabismological Association. Marseille 1976 ; 371-385. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988 ; 25 : 180-190
- [41] Mehel E, Quéré MA, Lavenant F, Pechereau A. Epidemiological and clinical aspects of Stilling-Turk-Duane syndrome. *J Fr Ophtalmol* 1996 ; 19 (8-9) : 533-542
- [42] Mornex R, Orgianzzi. L'exophtalmopathie Basedowienne. *J Fr Endocrinol Clin* 1989 ; 30 : 367-373
- [43] Morax S, Pascal D. Syndrome de torsion au cours des malformations craniofaciales. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1982 ; 82 : 809-814
- [44] Morax S. Ptosis et complications. In : Pathologie orbito-palpébrale. Rapport de la société française d'ophtalmologie 1998 : 227-273
- [45] Moulies D, Surzur P. Le torticollis musculaire congénital. In : Chirurgie et orthopédie du rachis cervical de l'enfant. Monographie du groupe d'études en orthopédie pédiatrique. Montpellier : Sauramps médical, 1993 : 91-99
- [46] Moulies D, Surzur P. Torticollis musculaire congénital. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-201-C-10, 1996 : 1-4
- [47] Passuti J, Delecryn J, Robert R, Rogez JM. Torticollis de l'enfant et orthopédie. In : Cahiers de sensorio-motricité FNRO. Paris : Edition Péchereau et Richard pour FNRO, 2001 : 35-44
- [48] Ponsot G. Maladies extrapyramidales héréditaires. In : Neurologie pédiatrique. 2^e édition. Paris : Flammarion 1998 ; 771-779
- [49] Quéré MA. Formes cliniques des nystagmus congénitaux. Les nystagmus congénitaux et les tropies nystagmiques. [DU de strabologie], FNRO, session IV, 2001 : 11-17
- [50] Quéré MA. Les nystagmus congénitaux et les tropies nystagmiques. [DU de strabologie], FNRO, session IV, 2001 : 19-24
- [51] Robb RM, Boger WP 3rd. Vertical strabismus associated with plagiocephaly. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1983 ; 20 : 58-62
- [52] Roth A. Torticollis et syndrome de rétraction de Stilling-Duane. In : Cahiers de sensorio-motricité FNRO. Paris : Edition Péchereau et Richard pour FNRO, 2001 : 117-125
- [53] Roth A, Speeg-Schatz C. La chirurgie oculo-motrice. Paris : Masson 1995
- [54] Roussat B, Abdou P, Hamard H. Torticollis de fixation du monophthalme congénital. *Ophtalmologie* 1994 ; 8 : 533-536
- [55] Roussat B. Les fibroses des muscles oculomoteurs. DU de strabologie. FNRO, session IV, 2002 : 139-141
- [56] Safran AB, Vighetto A. Neuro-ophtalmologie. Pathologie dégénérative. In : Œil et pathologie générale : Rapport de la Société Française d'ophtalmologie. Paris : Masson, 1997 : 437-452
- [57] Spielmann A. Principes d'examen d'un déséquilibre oculomoteur. In : Les strabismes : de l'analyse clinique à la synthèse chirurgicale. Paris : Masson, 1991 : 68-86
- [58] Spielmann A. Les strabismes: de l'analyse clinique à la synthèse chirurgicale. Paris : Masson 1991
- [59] Spiritus M. Troubles oculomoteurs. Orbita. Ophtalmopathie thyroïdienne. Atteinte des muscles extraoculaires. *J Fr Ophtalmol* 1986 ; 10 : 679-683
- [60] Thouvenin D, Malauzat O. Nystagmus en ophtalmologie. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-560-A-10, 1999 : 1-14
- [61] Vangheluwe O, Ducasse A et al. Prevalence de l'ophtalmopathie au cours de la maladie de Basedow. À propos d'une étude prospective portant sur 85 cas. *J Fr Ophtalmol* 1982 ; 15 : 469-473
- [62] Vignal-Clermont C, Cochard-Marianowski C. Pathologie pupillaire. *Encycl Méd Chir* (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, PARIS) Ophtalmologie, 21-510-A-10, 1997 : 1-8
- [63] Waddy HM, Fletcher NA, Harding AE et al. A genetic study of idiopathic focal dystonias. *Ann Neurol* 1991 ; 29 : 320-324

