

## LE DOSSIER

## Le ptosis : quand s'inquiéter ?

# Quand opérer un ptosis congénital ?

**RÉSUMÉ :** Le ptosis congénital est une pathologie relativement fréquente de l'enfant. Il correspond à une atteinte du muscle releveur de la paupière supérieure, qu'elle soit d'origine musculaire ou neurologique. L'examen du ptosis doit être soigneux, en particulier pour s'assurer qu'il est congénital et d'autre part pour évaluer son importance et son retentissement sur la fonction visuelle et l'oculo-motricité. Il faut impérativement éliminer les ptosis rares mais associés dans des syndromes génétiques ou d'éventuelles tumeurs orbitaires. Le réglage et le temps de la chirurgie doivent être évalués selon l'âge de l'enfant, l'examen clinique, les anomalies oculomotrices associées et la présence ou non d'une amblyopie. Une coordination avec le pédiatre et un accompagnement des parents garantissent une prise en charge optimale de cette pathologie.



→ **D. BREMOND-GIGNAC,**  
**J. PARTOUCHE, S. MILAZZO**  
Service d'Ophtalmologie,  
Centre Saint-Victor,  
CHU, AMIENS.

**L**e ptosis de l'enfant, généralement congénital, constitue un signe clinique relativement fréquent. Il consiste en une chute de la paupière supérieure. De façon plus physiologique, il s'agit d'une atteinte fonctionnelle par mauvaise ouverture palpébrale due à une atteinte du muscle releveur des paupières ou d'une de ses composantes. Cette dernière peut être d'origine musculaire, neurologique, aponévrotique ou mécanique. Le ptosis pathologique doit être différencié de l'asymétrie naturelle d'un visage.

L'examen nécessite une évaluation dans les différentes positions du regard. Pour poser le diagnostic de ptosis congénital, il est essentiel de s'assurer, dans un premier temps, de l'origine congénitale et de pratiquer un bilan ophtalmologique soigneux. Dans certains cas rares, le ptosis peut être associé à des pathologies faciales ou générales. De plus, certaines tumeurs orbitaires rares se manifestent par l'apparition d'un ptosis. Chez l'enfant, il faut évaluer particulièrement les anomalies de réfraction, les anomalies de l'oculomotricité intrinsèques et extrinsèques et rechercher une amblyopie. L'examen nécessitera donc une évaluation faciale, un examen de l'acuité visuelle avec réfraction et un bilan orthoptique à la recherche de ces points précis. Le bilan pratiqué permet-

tra de confirmer l'origine congénitale, la sévérité du ptosis avec son impact sur la fonction visuelle. Ce bilan permettra alors de déterminer la chronologie de l'intervention chirurgicale à pratiquer et la technique de choix à utiliser.

## Anatomie et physiopathologie du ptosis congénital

La chute de la paupière avec mauvaise ouverture palpébrale ou ptosis correspond à une anomalie fonctionnelle du muscle releveur de la paupière supérieure et de ses différentes composantes anatomiques (**fig. 1**). Les composantes



**FIG. 1 :** Vue-coupe horizontale de l'orbite montrant l'anatomie du muscle releveur de la paupière (D. Brémond-Gignac).

## LE DOSSIER

# Le ptosis : quand s'inquiéter ?

anatomiques sont, en dehors du muscle releveur, son aponévrose, le tissu adipeux orbitaire, le complexe muscle de Müller et conjonctive, intégrées dans l'orbite. Dans le ptosis congénital, la physiopathologie, le plus souvent due à une anomalie musculaire ou neurologique, est non aponévrotique ou mécanique.

### Examen du ptosis congénital

#### 1. Interrogatoire

L'interrogatoire s'attachera à préciser l'apparition du ptosis de façon à s'assurer de son origine congénitale. Il recherchera les antécédents médicaux et familiaux de l'enfant, en particulier une pathologie familiale. Les antécédents obstétricaux doivent aussi être recherchés, notamment l'utilisation de forceps lors de l'accouchement. Si le ptosis apparaît congénital, il faudra aussi éliminer un ptosis accompagnant une paralysie oculomotrice du nerf crânien III ou un syndrome de Claude Bernard-Horner avec myosis unilatéral congénital.

#### 2. Examen facial

##### >>> Examen du faciès

L'examen du faciès éliminera une simple asymétrie et recherchera d'autres signes cliniques d'anomalies faciales qui pourraient être évocatrices d'un syndrome malformatif associé.

##### >>> Examen de la position du sourcil

Il est important de noter la position du sourcil qui témoigne d'une hyperaction du muscle frontal. Cela est particulièrement utile dans les ptosis unilatéraux pour éliminer chez l'enfant une éventuelle simulation de ptose palpébrale.

##### >>> Recherche du signe de Marcus Gunn

Le signe de Marcus Gunn correspond à des syncinésies mandibulo-palpébrales

permettant l'ouverture palpébrale lors de l'ouverture buccale ou de mouvements de diduction mandibulaire. L'importance des syncinésies doit être évaluée. Il s'agit d'un ptosis neurogène dû à une innervation anormale du muscle releveur par des fibres nerveuses provenant du nerf crânien trijumeau. Il est le plus souvent unilatéral. C'est un signe clinique qui complique la prise en charge chirurgicale.

#### 3. Examen palpébral

##### >>> Ouverture palpébrale en position primaire et pli palpébral

En position normale, le rebord palpébral supérieur recouvre le limbe cornéen supérieur, classiquement de 1 à 2 mm. Chez l'enfant, l'essentiel est d'apprécier si le centre de la pupille est recouvert par la paupière ptosée. Ces signes témoignent de la sévérité du ptosis et exposent l'enfant à un risque d'amblyopie. L'examen du pli palpébral est également important, car souvent absent ou incomplet. Son absence témoigne clairement l'origine congénitale du ptosis. La position du pli chez l'enfant ne doit pas être calculée en millimètres uniquement, mais doit tenir compte du visage et de l'enfant (*fig. 2*).

##### >>> Evaluation de la fonction du muscle releveur

L'évaluation de la fonction du muscle releveur s'effectue en mesurant la différence de hauteur de la fente palpébrale moins la hauteur de celle-ci en regard



FIG. 2.

en bas, en ayant pris soin de bloquer le muscle frontal avec le pouce appuyé et placé au-dessus du sourcil. Clairement, une fonction du muscle releveur supérieure à 8 mm est considérée comme normale, et inférieure à 4 mm comme très diminuée. Elle est considérée comme nulle quand elle est inférieure à 2 mm.

#### 4. Examen ophtalmologique

L'examen ophtalmologique de l'enfant sera complet. Il évaluera, dès l'enfant en âge verbal, l'acuité visuelle et, en tout cas, recherchera une amblyopie. Si une amblyopie est mise en évidence, une rééducation initiale doit être mise en place pour récupérer une iso-acuité. La réfraction sera effectuée sous cycloplégiques de façon à rechercher un astigmatisme. L'examen à la lampe à fente et le fond d'œil seront naturellement réalisés.

#### 5. Examen de l'oculomotricité

##### >>> Intrinsèque

Une anomalie pupillaire à type d'anisocorie et en particulier un myosis unilatéral doivent faire évoquer un syndrome de Claude Bernard-Horner. Chez l'enfant, le syndrome de Claude Bernard-Horner congénital est fréquemment causé par un traumatisme obstétrical qui est à rechercher.

##### >>> Extrinsèque

La motilité oculaire sera explorée de façon complète pour rechercher une paralysie oculomotrice complète ou partielle, ou un déficit de l'élévation avec hypotropie. Si nécessaire, une chirurgie de strabisme sera programmée après la chirurgie du ptosis. Il est aussi important de rechercher le signe de Charles Bell qui permettra d'envisager plus sereinement une chirurgie du ptosis visant une large ouverture palpébrale. La découverte d'une paralysie du III congénital nécessitera une prise en charge globale du ptosis et de l'oculomotricité.

## 6. Tests pharmacologiques topiques

Le test à la Néosynéphrine peut être effectué chez l'enfant, mais avec beaucoup de précautions, en particulier avec ajustage du dosage. Un dosage à 2,5 % (dilution du collyre à 5 %) doit être utilisé impérativement chez l'enfant jeune. Le dosage à 10 % ne sera jamais utilisé chez l'enfant de moins de 12 ans. Ce test permet de mesurer l'action du muscle de Müller qui agit pour l'ouverture de 2 mm de la paupière supérieure. Si ce test permet une correction totale du ptosis, la chirurgie sera orientée sur une chirurgie du muscle de Müller par voie conjonctivale. Le test à l'apraclonidine n'est pas utilisé chez l'enfant.

## 7. Syndromes associés

La recherche de syndrome associé comme le BEPS (blépharophimosis, épicanthus inversus et ptosis) est importante car elle conditionne la chronologie de la chirurgie à pratiquer sur les différentes composantes palpébrales à traiter.

### Qui et quand opérer ?

#### 1. Quels enfants doit-on opérer ?

Chez l'enfant, la chirurgie du ptosis congénital est essentiellement guidée par le risque fonctionnel, en particulier l'amblyopie (**fig. 3**). S'il existe une paralysie de l'élévation ou une paralysie du III, le risque d'exposition cornéenne postopératoire doit être évalué pour ajuster la chirurgie d'ouverture palpébrale. S'il existe d'emblée à la première consultation une amblyopie, celle-ci doit être rééduquée, dans un premier temps, un mois avant que le ptosis ne soit complet. Quoi qu'il en soit, les risques de l'intervention chirurgicale et les résultats esthétiques souvent asymétriques doivent être exposés aux parents pour qu'ils prennent la décision en toute



**FIG. 3 :** Risque d'amblyopie sur ptosis sévère recouvrant plus de la moitié de la pupille.

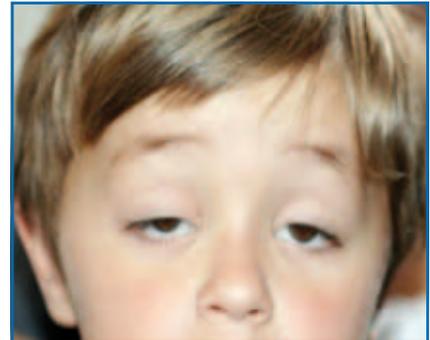


**FIG. 4 :** Ptosis de l'œil droit sévère, aspects préopératoire et après chirurgie de suspension frontale.

connaissance des résultats escomptés. Sauf devant un élément de risque majeur d'amblyopie (ptosis complet unilatéral), la chirurgie du ptosis ne sera pas réalisée avant l'âge de 2 ans, car il est considéré qu'il peut y avoir une amélioration de l'ouverture palpébrale.

#### 2. Quel type d'intervention

Une fois l'indication chirurgicale posée, la hauteur de la fente palpébrale, la mesure de la fonction du muscle releveur, l'existence ou non d'un pli palpébral, permettront de choisir la technique employée. Pour l'essentiel, les ptosis congénitaux à fonction du muscle releveur très diminuée bénéficieront d'une technique de suspension frontale (**fig. 4 et 5**) et ceux à fonction du muscle releveur relativement conservée bénéficieront d'une technique de section du



**FIG. 5 :** Ptosis sévère bilatéral, aspects préopératoire et après chirurgie de suspension frontale.

muscle releveur. Il faudra bien entendu tenir compte de l'éventuelle chirurgie de strabisme associée ou d'une chirurgie palpébrale type épicanthus. La chirurgie du ptosis reste imparfaite, mais elle a fait de nets progrès ces dernières années.

### Bibliographie

1. ADENIS JP. Chirurgie palpébrale. Ed Masson, 2007. 190 pp.
2. ADENIS JP, MORAX S. Pathologie orbitopalpébrale. Rapport de la SFO. Ed Masson, Paris, 1998.
3. DELMAS V, BREMOND-GIGNAC D, DOUARD R *et al.* Dictionnaire d'Anatomie. Ed Masson, Paris, 2006. 389 p.
4. KATOWITZ WR, KATOWITZ JA. Congenital and developmental eyelid abnormalities. *Plast Reconstruct Surg*, 2009; 124, 93-105.
5. SRINAGESH V, SIMON JW, MEYER DR *et al.* The association of refractive error, strabismus, and amblyopia with congenital ptosis. *J AAPOS*, 2011; 15: 541-544.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.