

Anomalies palpébrales congénitales

Mehrad Hamédani, Aurélie Obéric, Lausanne

Les anomalies palpébrales congénitales peuvent être héréditaires ou non. De façon arbitraire, nous pouvons les classer en deux catégories: Les malpositions et les malformations. Elles sont rarement diagnostiquées au cours de l'échographie prénatale, surtout quand elles sont isolées et qu'elles ne font pas partie d'un syndrome malformatif. Le traitement chirurgical dépend du risque fonctionnel (amblyopie, souffrance cornéenne) et de la demande esthétique. Le moment optimal sera à discuter avec les parents.

Malpositions palpébrales

Ptosis

Les ptosis congénitaux sont très souvent isolés, uni ou bilatéraux asymétriques. Il s'agit d'une anomalie de développement, de type dystrophie, du muscle releveur. La chute de la paupière supérieure entraîne une réduction du champ visuel, une hyperaction du muscle frontal, et une attitude vicieuse tête en arrière (*Figure 1*). Si l'obturation est importante et unilatérale, cela peut créer une privation sensorielle et une amblyopie.

Le ptosis congénital peut très rarement être neurogène. On distingue les paralysies du 3^{ème} nerf crânien, le syndrome de Horner, ou encore la syncinésie de Marcus-Gunn. La paralysie du 3^{ème} nerf crânien comporte, outre le ptosis, une limitation des mouvements oculaires en adduction, élévation et abaissement, avec un œil en abduction. Le syndrome de Horner congénital est caractérisé par la présence de ptosis mineur, associé à une hétérochromie irienne, un myosis et une énoptalmie (*Figure 2*). La syncinésie de Marcus-Gunn correspond à une aberration d'innervation entre les fibres nerveuses du 3^{ème} et 5^{ème} nerf crânien, entraînant un ptosis au repos et une rétraction de la paupière atteinte lors de la mastication ou des mouvements de diductions mandibulaires. Chez le nouveau-né, la syncinésie se voit aisément lors des tétées. L'amplitude de la syncinésie est variable d'un sujet à l'autre, et conditionne le choix de la technique chirurgicale.

Nous pouvons classer dans ces formes neurogènes, le syndrome de fibrose congénitale des muscles oculomoteurs qui est une affection héréditaire due à une anomalie de l'em-

bryogenèse des noyaux oculomoteurs. Le ptosis est associé à une paralysie oculomotrice importante avec impossibilité d'élévation, hypotropie, et position compensatrice tête en arrière.

Les ptosis congénitaux peuvent faire partie de syndromes malformatifs. Le plus connu est le blépharophimosis. Ce syndrome est détaillé dans les malformations congénitales.

En dehors du ptosis important unilatéral avec risque d'amblyopie, le traitement chirurgical est réalisé vers l'âge de 3-4 ans. Les deux techniques, les plus utilisées dans les ptosis congénitaux, sont la résection du muscle releveur et la suspension au muscle frontal. Le choix dépendra de la force du muscle releveur.

Rétraction

La rétraction palpébrale est beaucoup plus rare que le ptosis. Elle peut être uni ou bilatérale, isolée ou faisant partie d'un syndrome malformatif plus ou moins complexe (*Fig. 3*). Une hyperthyroïdie néonatale doit être évoquée en cas de pathologie thyroïdienne chez la mère.

La rétraction palpébrale supérieure, par atteinte du muscle releveur, comporte parfois une brièveté cutanée. L'exposition cornéenne et la malocclusion palpébrale sont sources d'angoisse pour les parents. En cas de souffrance cornéenne, un allongement chirurgical par recul du muscle releveur peut être réalisé.



Figure. 1: Ptosis congénital droit a.préop, b.postop



Figure 2: Syndrome de Horner congénital droit avec hétérochromie irienne et myosis



Figure 3: Rétraction congénitale de la paupière supérieure droite



Figure 4: Epibulpharon a.face, b.profil

Entropions

L'entropion congénital est exceptionnel. En effet, un enroulement du bord libre vers le globe oculaire avec frottement des cils sur la cornée (trichiasis) est plutôt une pathologie acquise de l'adulte en rapport avec une laxité palpébrale.

Chez les enfants, il s'agit plutôt d'un distichiasis ou d'un épiblépharon.

Le distichiasis correspond à une rangée de cils surnuméraire, en arrière de la ligne ciliaire physiologique. S'agissant de cils fins et peu irritant, le traitement chirurgical est rarement nécessaire. Ce dernier consisterait en une électrolyse ciliaire ou marginoplastie avec greffe conjonctivale ou de muqueuse buccale. L'épiblépharon se définit par un enroulement de tissu cutané dans la partie médiale, principalement des paupières inférieures, avec frottement ciliaire sur la cornée, avec une marge palpébrale en position physiologique (Figure 4). Cette particularité anatomique est fréquente dans la population asiatique, bilatérale et souvent asymétrique. Contrairement à l'entropion, l'évolution de l'épiblépharon est souvent spontanément favorable lors de la croissance faciale, avec un déroulement progressif de l'excès cutané. En cas de souffrance cornéenne, avec des signes fonctionnels de type larmoiement et photophobie, un

traitement chirurgical peut être indiqué. Il consiste en une résection myocutanée avec des sutures éversantes.

Ectropions

L'ectropion se définit par l'éversion des paupières principalement inférieures. Il s'agit, dans la majorité des cas, d'une brièveté cutanée. Cette malposition palpébrale peut entraîner une exposition cornéenne avec risque de kératite, voire ulcération. Cliniquement, la souffrance cornéenne se manifeste par une rougeur oculaire, douleur et photophobie. Le traitement lubrifiant par collyres mouillants et pommades permet souvent d'éviter les complications cornéennes. En cas d'insuffisance, seul un traitement chirurgical permettra d'assurer un bon pronostic fonctionnel. La chirurgie consiste en un allongement palpébral par greffes cutanées.

Un tableau clinique mérite d'être isolé. Il s'agit de l'éversion congénitale des paupières chez le nouveau-né, se traduisant par un chémosis (œdème conjonctival) important, sans brièveté cutanée, responsable d'une éversion palpébrale. L'évolution est marquée par une résolution en quelques jours avec un simple traitement lubrifiant.

Malformations palpébrales

Blépharophimosis

Le syndrome de blépharophimosis est une malformation congénitale concernant l'orbite et les paupières, héréditaire, autosomique dominante. Il existe deux types de transmission: certains sont transmis par l'homme (avec une fertilité féminine réduite), certains sont transmis par les hommes et les femmes. Ce syndrome touche les deux sexes. Il se manifeste cliniquement par un phimosis orbital et palpébral bilatéral. L'orbite osseuse est étroite et profonde. Les paupières sont petites et épaisses avec un ptosis. Les fentes palpébrales sont courtes. Il s'associe un épicanthus inversus, ainsi qu'un télécanthus. Le traitement est chirurgical et comporte deux temps: plastie de l'angle interne, puis cure de ptosis par résection musculaire ou suspension frontale (Figure 5).

Colobomes et syndromes de fentes faciales

On appelle colobome palpébral, tout déficit de la marge palpébrale (Figure 6). Les colobomes peuvent être distingués selon leur localisation, leur taille, leur sévérité. Ils font partie des syndromes de fentes faciales. Il s'agit de défauts de fusion des bourgeons embryonnaires. La classification de référence est celle de Paul Tessier (1976), avec des fentes numérotées de 0 à 14. Le traitement de ces fentes, touchant souvent l'os et les parties molles, fait appel à une équipe multidisciplinaire, composée d'ophtalmologues, de chirurgiens infantiles et maxillo-faciaux, et de neurochirurgiens (Figure 7).

Cryptophtalmie

Cette malformation se caractérise par la présence d'un rideau cutané continu allant du sourcil à la joue dans les formes complètes. L'orbite osseuse est souvent normale. Le globe oculaire est présent. Elle fait parfois partie d'un syndrome plus complexe (syndrome de Fraser).



Figure 5: Blépharophimosis a.preop, b.postop



Figure 7: Fente faciale a.preop, b.postop (Travail d'équipe avec J. Hohlfeld au CHUV)



Figure 6: Colobome

Le traitement chirurgical est complexe. Le but est de reconstruire des paupières et des culs-de-sacs, et de permettre un équipement par prothèse oculaire (Figure 8).

Ankyloblépharon

Il s'agit d'une fusion pathologique entre la paupière supérieure et la paupière inférieure, plus ou moins étendue, parfois filiforme (ankyloblépharon adantum). Le traitement est assez simple et consiste en une section simple permettant la séparation des paupières.

Microphthalmie/Anophtalmie

La microphthalmie, isolée ou dans le cadre d'une microsomie hémifaciale, est à l'origine d'un défaut de croissance orbitaire et palpébrale. En effet, la croissance orbitaire nécessite une augmentation progressive et harmonieuse du globe oculaire. La taille réduite du globe oculaire (microphthalmie) ou l'absence de ce dernier (anophtalmie), entraîne une malformation orbitaire (micro-orbitisme), une réduction des culs-de-sacs conjonctivaux et un mauvais développement des paupières (Figure 9). La prise en charge de cette malformation, complexe et tridimensionnelle, doit être précoce dès les premières semaines de vie. Le traitement est basé sur l'équipement

de la cavité orbitaire par des prothèses oculaires de volumes croissants. Le succès de ce traitement est directement lié à la bonne collaboration avec un oculariste, et l'implication et la disponibilité des parents.

Références

Adenis JP., Morax S. Pathologie orbito-palpébrale. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie. Masson. Paris, 1998.
Morax S., Hamédani M. Malformations craniofaciales. Encyclopédie Médico-Chirurgicale, 2001.
Rougier J., Tessier P., Hervouet F., Woillez M., Lekieffre M., Derome P. Chirurgie plastique Orbito-Palpébrale. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie. Masson, Paris, 1977.

Correspondance

Dr Mehrad Hamédani

Médecin adjoint, Responsable de l'Unité de chirurgie palpébrale, orbitaire et lacrymale
Service d'ophtalmologie de l'Université de Lausanne

Hôpital ophtalmique Jules-Gonin

Avenue de France 15

1004 Lausanne

mehrad.hamedani@fa2.ch

Les auteurs certifient qu'aucun soutien financier ou autre conflit d'intérêt n'est lié à cet article.

Malpositions palpébrales

Ptosis

Rétraction

Entropion/Distichiasis/Epiblépharon

Ectropion

Malformations palpébrales

Blépharophimosis

Colobomes et Syndromes de fentes faciales

Cryptophtalmie

Ankyloblépharon

Microphthalmie/Anophtalmie



Figure 8: Syndrome de Fraser avec cryptophtalmie a.preop, b.postop



Figure 9: Microphthalmie congénitale droite