PTOSIS

V AMELINE-AUDELAN, S MORAX

e ptosis ou ptose de la paupière supérieure est une affection qui se rencontre à tout âge, généralement acquis chez le sujet âgé et congénital chez l'enfant en bas âge.

Les tableaux cliniques multiples reflètent la diversité des étiologies et expliquent la variété des techniques chirurgicales [3, 4].

© Elsevier, Paris.

INTRODUCTION

Tout ptosis doit être examiné par un ophtalmologiste pour en faire le diagnostic clinique et étiologique, juger de la nécessité d'un bilan, lequel, et décider ou non d'une intervention chirurgicale et à quelle date.

Un ptosis d'apparition rapide doit être considéré comme une urgence (rhabdomyosarcome...) contrairement à un ptosis sénile d'apparition lente et progressive.

L'objectif de la chirurgie du ptosis est double, fonctionnel et esthétique. L'indication chirurgicale et la technique utilisée dépendent de la fonction du muscle releveur de la paupière supérieure. [1, 3, 4, 5].



On distingue essentiellement les ptosis congénitaux des ptosis acquis (tableau I), quelle que soit leur étiologie princeps [3, 4].

• Ptosis congénitaux (fig 1)

Ils représentent 75 % de la totalité des ptosis. Le ptosis congénital isolé est le plus fréquent, uni- ou bilatéral. Plus rarement, il est associé à des



1 Ptosis congénital paupière supérieure droite.

anomalies oculomotrices comme dans le syndrome de Marcus Gunn où l'on retrouve aussi des syncinésies mandibulopalpébrales. Plus rarement encore, le ptosis congénital peut s'intégrer dans un syndrome malformatif plus ou moins complexe, comme le syndrome de blépharophimosis, où le ptosis s'accompagne de malformations faciales.

Ptosis acquis

Ils totalisent 25 % de l'ensemble des ptosis et regroupent les étiologies neurogènes, myogènes, aponévrotiques, traumatiques et mécaniques.

Les ptosis neurogènes peuvent être d'origine centrale (paralysies oculomotrices variables) ou périphérique (paralysie du III, syndrome de l'apex orbitaire) ou liés à un syndrome de Claude Bernard-Horner (ptosis, myosis, énophtalmie et test à la néosynéphrine positif).

Les ptosis myogènes regroupent les myasthénies, les myopathies mitochondriales et la maladie de Steinert

Les ptosis aponévrotiques, souvent chez un patient âgé ou après un traumatisme, ont une fonction musculaire du releveur normale avec un pli haut situé et une paupière amincie.

Les ptosis traumatiques d'étiopathogénie plurifactorielle sont plus complexes, de même que les ptosis mécaniques liés à une pathologie aponévrotique (tumeur, dermatochalazis) ou cicatricielle (brûlures, trachome, pemphigoïde bulleuse).

EXAMEN CLINIQUE DU PATIENT

Il sera systématique, bilatéral et comparatif (fig. 2).

- Interrogatoire: caractère congénital ou acquis, antécédents personnels et familiaux (myopathie oculopharyngée...).
- Mesure de la fente palpébrale et de la fonction du muscle releveur de la paupière supérieure.

Ptosis congénital	Action RPS > 5mm		résection RPS
	Action RPS < 3mm		suspension frontale
	Action RPS > 12-15mm et test NPH +		résection conjonctivomullérienne
Ptosis acquis	Fonction RPS normale ; pli haut situé	ptosis sénile	chirurgie aponévrotique
	Fonction RPS sub-normale ; test NPH +		résection conjonctivomullérienne
	Fonction RPS moyenne ; ptosis traumatique ou mécanique	exploration chirurgicale	résection RPS ou chirurgie aponévrotique
	Fonction RPS ≈ nulle ; ophtalmoplégie	ptosis myopathique	suspension au frontal
	Fonction RPS ≈ nulle quelle que soit l'étiologie		suspension au frontal

RPS : releveur de la paupière supérieur ; NPH : néosynéphrine



2 Arbre décisionnel thérapeutique.

- Oculomotricité, réflexe de Bell.
- Action du muscle frontal, pli palpébral supérieur.
- Examen de la face dans sa globalité, recherche de syncinésies.
- Éventuel test à la néosynéphrine dans les ptosis sympathiques.



Selon les conclusions de cet examen, un bilan complémentaire sera rarement demandé.

Un ptosis congénital isolé ne justifie pas de bilan complémentaire. Il sera opéré vers l'âge de 3-4 ans, après simple surveillance de l'acuité visuelle. Il est exceptionnel qu'un ptosis entraîne une amblyopie si l'axe pupillaire est dégagé. Dans le cas contraire, une intervention chirurgicale précoce préviendra ce risque.

Un ptosis sénile d'apparition progressive souvent majoré par un traumatisme (chirurgie oculaire...), avec une bonne fonction musculaire, sera opéré sans bilan complémentaire.

Un ptosis myopathique dans un contexte familial sera également opéré sans investigation complémentaire. À l'inverse, un patient sans antécédent présentant un ptosis avec une mauvaise fonction du releveur, avec une atteinte de l'oculomotricité évoquant un ptosis myopathique, sera adressé au neurologue pour bilan complémentaire avec éventuellement biopsie du muscle deltoïde avant prise en charge chirurgicale.

Un ptosis traumatique justifiera simplement un scanner orbitaire à la recherche de lésions associées (fracture du plancher méconnue...) [2].

Les erreurs à ne pas commettre découlent donc de ces simples conseils. ✓ Ne pas laisser s'installer une amblyopie si l'axe visuel n'est pas

✓ Ne pas réaliser de bilan exhaustif à un ptosis congénital isolé ou à un ptosis sénile aponévrotique.

dégagé.

✓ Ne pas laisser traîner un ptosis d'évolution rapide, surtout chez l'enfant (tumeur). Un ptosis d'apparition brutale ou acquis, asymétrique, sans étiologie retrouvée, nécessitera un scanner ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale avec plan neuro-oculaire et un examen neurologique à la recherche d'une anomalie sous-jacente. Le patient sera ensuite dirigé vers une structure spécialisée.



Parmi les diverses techniques, on distingue les techniques de base comprenant les résections musculaires (releveur de la paupière supérieure ou muscle de Müller), les simples réinsertions du faisceau aponévrotique du releveur sur le tarse, les suspensions de la paupière supérieure au muscle frontal par un matériel autologue ou non, et d'autres techniques d'utilisation moins fréquente [1, 2, 3, 4, 5].

Résection du releveur

Il s'agit de l'intervention la plus souvent pratiquée, dont le principe est de raccourcir le muscle releveur afin d'augmenter sa force, donc son action.

L'importance de la résection est fonction de l'importance du ptosis et de la fonction musculaire présente (un releveur avec une action nulle impose une suspension au muscle frontal).

Cette intervention « reine » dans les ptosis congénitaux, est réalisée par voie cutanée antérieure, sous anesthésie générale chez l'enfant, sous anesthésie locale chez l'adulte, ce qui a l'avantage de permettre une chirurgie réglable donnant de meilleurs résultats.

Suspension de la paupière supérieure au muscle frontal

Elle suppose d'emblée un frontal actif, et consiste à solidariser la paupière ptosée, dont le releveur est inexploitable, au muscle frontal homolatéral par un matériau inerte ou vivant. Ceci réalise donc une suppléance, le patient ouvrant sa paupière grâce à son muscle frontal.

Les matériaux les plus souvent utilisés sont préférentiellement l'aponévrose temporale chez l'adulte ou le grand enfant, et le fascia lata prélevé sur la cuisse chez le petit enfant, en raison de leur excellente tolérance. Des matériaux synthétiques comme le Ptose-up®, Gore-Tex® à larges pores, évitent le prélèvement, mais exposent à un risque d'intolérance et d'extériorisation.

Cette technique est donc utilisée devant les ptosis avec une fonction du muscle releveur nulle ou très mauvaise, comme certains ptosis congénitaux, ou comme la quasi-totalité des ptosis myopathiques qui conservent en revanche toujours un frontal fonctionnel lorsque le releveur et les muscles oculomoteurs sont atteints (responsables de l'aspect tête en arrière avec ophtalmoplégie).

Résection tarsoconjonctivale et conjonctivomullérienne

Cette chirurgie s'adresse aux ptosis mineurs ayant une bonne fonction du releveur et un test positif à la néosynéphrine. Deux techniques sont possibles: la technique de Fasanella et Servat (résection tarsoconjonctivale) ou, surtout, la résection conjonctivomullérienne.

L'une et l'autre se pratiquent par voie conjonctivale sans cicatrice visible.

Chirurgie aponévrotique

Cette technique est réservée aux ptosis acquis, traumatiques ou surtout séniles qui, cliniquement, se présentent avec une bonne fonction du releveur, un pli haut situé, et en peropératoire une déhiscence ou une désinsertion de l'aponévrose.

Elle a pu être pratiquée dans certains cas exceptionnels de ptosis congénitaux mineurs.

Indications opératoires SCHÉMATIQUES

Trois règles de base [2, 3].

- Qui opérer ?
- Quand opérer?
- Comment opérer (anesthésie, technique, voie d'abord)?
- ✓ Ptosis congénital.

Vers 3 ans- anesthésie généralerésection releveur par voie cutanée.

- ✓ Ptosis acquis.
- Ptosis sénile : dès que gênantanesthésie locale- chirurgie aponévrotique par voie cutanée antérieure.
- Ptosis traumatique: pas avant 6 mois après le traumatismeanesthésie locale- chirurgie selon l'étiopathogénie et la qualité du releveur (fibreux, sectionné, désinséré).
- Ptosis myopathique : dès que masquant l'axe visuel- anesthésie locale- suspension au frontal.
- Syndrome de Claude Bernard-Horner: si gênant esthétiquement- anesthésie localerésection conjonctivomullérienne.



Tout ptosis doit bénéficier d'un examen clinique ophtalmologique avant de décider, rarement d'un

bilan complémentaire. Les urgences sont très rares mais doivent être prises en charge rapidement en milieu spécialisé.

Hormis ces cas, le patient jeune ou âgé, bénéficiera d'un traitement chirurgical adapté, si possible sous anesthésie locale pour permettre une chirurgie réglable. Il n'existe pas de traitement médical du ptosis en dehors des myasthénies.

Valérie Ameline-Audelan : Chef de clinique-assistant,

service d'ophtalmologie de l'hôpital Cochin, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France.

Serge Morax: Chef de service, service d'ophtalmologie et de chirurgie oculoplastique, Fondation Adolphe de Rothschild, 25-29, rue Manin, 75019 Paris, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : V Ameline-Audelan et S Morax. Ptosis. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Encyclopédie Pratique de Médecine, 6-0160, 1998, 3 p

RÉFÉRENCES

- [1] Gola R. Ptosis. Paris: Masson, 1995: 1-183
- [2] Morax S, Baudoin F, Hurbli T. Chirurgie des ptosis post-traumatiques. *Ann Chir Plast Esthet* 1995 ; 40 : 691-705
- [3] Morax S, Herdan ML. Traitement chirurgical du ptosis. *Encycl Med Chir* (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-530-C-10, 1991: 1-18
- [4] Morax S, Herdan ML. Traitement chirurgical du ptosis. In : Chirurgie palpébrale. Paris : Doin, 1991 : 209-242
- [5] Stricker M, Gola R. Ptosis. In : Chirurgie plastique et réparatrice des paupières et de leurs annexes. Paris : Masson, 1990 : 105-126