



X. MOREL
Service d'Ophthalmologie,
Hôtel-Dieu, PARIS.

Ptosis acquis de l'adulte : du diagnostic au traitement chirurgical

La prise en charge du ptosis acquis de l'adulte doit, dans un premier temps, être envisagée d'un point de vue étiologique. Plus qu'un catalogue exhaustif, il s'agit d'avoir en tête un organigramme permettant d'éliminer telle ou telle cause, dont la méconnaissance pourrait être préjudiciable.

Les causes neurologiques sont facilement identifiables (syndrome de Claude Bernard-Horner, paralysie du III). La myasthénie a dans ces cas une symptomatologie variable avec des troubles oculomoteurs, les myopathies s'inscrivent souvent dans un contexte héréditaire, multisystémique avec une symptomatologie oculomotrice marquée.

Les causes involutives doivent être évoquées en dernier, soit de novo par exemple après un traumatisme chirurgical ou le port de lentilles, soit en décompensation d'un ptosis congénital léger.

Le traitement est essentiellement dicté par la fonction du muscle releveur et le test à la néosynéphrine. Les ptosis minimes avec un test à la néosynéphrine positif sont idéalement corrigés par conjontivo-müllerectomie, les ptosis avec un test à la néosynéphrine négatif sont traités par chirurgie de l'aponévrose si la fonction du releveur est bonne, ou par résection du muscle releveur si la force du releveur est médiocre. La suspension au muscle frontal est réservée aux muscles releveurs non fonctionnels (fonction < 3-4 mm).

La prise en charge du ptosis de la paupière supérieure nécessite une parfaite compréhension des mécanismes étiopathogéniques et un examen clinique rigoureux.

Il est en effet primordial de savoir évoquer tel ou tel diagnostic dont la méconnaissance pourrait avoir des implications dépassant la sphère ophtalmologique (myasthénie, paralysie du III, syndrome de Claude Bernard-Horner, etc.).

■ PREMIÈRE ÉTAPE : LE DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

Plusieurs classifications ont été proposées, les premières divisent en congénital et acquis, les plus récentes classifient en fonction du mécanisme. Baggio et Ruban rapportent en 2002 [1], à propos d'une série de 484 cas, une division des ptosis en : myogène (42 %), aponévrotique (35,3 %), neurogène (6,8 %), mixte (15,9 %), pseudoptosis (exclus de leur série). Cette classification permet d'analyser le ptosis en fonction de sa physiopathologie plus que sur son apparition dans le temps et de prendre ainsi de façon plus logique les décisions thérapeutiques.

La liste complète des étiologies est importante et complexe à appréhender dans son ensemble par le praticien non spécialiste, c'est pourquoi nous proposons d'analyser le problème en procédant par étapes logiques et dans un ordre établi.

1. – Éliminer d'emblée les faux ptosis

- *L'hypotropie* : le reflet pupillaire du côté atteint est décalé vers le haut. Le ptosis disparaît au cover test de l'œil opposé (*fig. 1 et 2*).
- *Le processus orbitaire expansif inférieur* : le globe oculaire est décalé vers le haut sous la paupière supérieure. Les reflets sont centrés. La fente palpébrale a une hauteur normale.
- *La ptose du sourcil, le dermatochalazis sévère* : la fente palpébrale a une hauteur normale.



Fig. 1 : Faux ptosis, sur hypotropie après chirurgie de décollement de rétine.



Fig. 2 : Même patient : le ptosis disparaît au cover test.

● **Le manque de support de la paupière supérieure** : atrophie du globe, énoptalmie, microptalmie.

2. – Déterminer si le ptosis est acquis ou pas

La réponse est en général facile, parfois l'anamnèse est plus difficile à établir, ce d'autant plus que certains ptosis congénitaux minimes peuvent s'aggraver avec l'âge et l'involution. On peut s'aider de photos d'enfance, d'antécédents familiaux, de l'interrogatoire de l'entourage.

3. – Rechercher les causes neurologiques acquises

● La paralysie du III

Elle associe :

- ptosis, déficit du droit supérieur, du droit médial, du droit inférieur, de l'oblique inférieur (paralysie extrinsèque),
- mydriase (paralysie intrinsèque).

Les paralysies extrinsèques peuvent être partielles :

- déficit global de tous les muscles concernés, mais modéré,
- déficit focal (exemple ptosis + déficit élévation + déficit adduction).

Les paralysies intrinsèques peuvent être partielles.

L'association paralysie extrinsèque partielle ou pas et intrinsèque impose la recherche d'un anévrisme compressif du

polygone de Willis, surtout si l'iridoplégie est totale (car les fibres pupillomotrices situées en périphérie du III sont plus directement comprimées). Une paralysie extrinsèque complète sans paralysie intrinsèque n'est pas en faveur d'un anévrisme, mais plutôt en faveur d'une atteinte ischémique (car les fibres pupillomotrices situées en périphérie du III sont plus rarement touchées par l'ischémie).

● Le syndrome de Claude Bernard-Horner (déficit oculosympathique)

Il est caractérisé par l'association suivante :

- ptosis,
- myosis,
- pseudo-énoptalmie.

La pseudo-énoptalmie n'est pas une vraie énoptalmie mais un rétrécissement de la fente palpébrale. Elle résulte de l'ascension de la paupière inférieure due à la paralysie sympathique de l'équivalent du muscle de Müller en paupière inférieure. Les Anglo-Saxons parlent d'"upside-down ptosis".

Un déficit oculosympathique installé tôt dans la vie entraîne une hétérochromie irienne par déficit d'innervation des mélanocytes iriens. Le syndrome d'"Arlequin" est un déficit d'innervation des glandes sudoripares au cours du CBH. Un CBH douloureux impose la recherche d'une dissection carotidienne. Un CBH chez l'enfant impose la recherche d'un neuroblastome. Dans un tiers des cas, aucune étiologie n'est retrouvée [2].

● Autres

Migraines ophtalmoplégiques, SEP.

4. – Rechercher une myasthénie

La parésie est provoquée par le blocage des récepteurs à l'acétylcholine par des anticorps anti-récepteurs acétylcholiniques.

La myasthénie se caractérise par une fatigabilité marquée et une variabilité du déficit. Le releveur de la paupière supérieure est le muscle le plus touché, suivent les muscles oculomoteurs. Ils sont atteints d'emblée ensemble chez 50 % des patients, ou successivement chez 85 % des patients qui présenteront une anomalie oculomotrice à plus ou moins long terme. L'orbiculaire prépalpebral est affecté dans 25 % des cas [3]. Les autres muscles touchés sont la musculature faciale, oropharyngée, cervicale, les muscles proximaux des membres et le diaphragme.



En face d'un ptosis acquis, les éléments évocateurs de myasthénie sont :

- une aggravation au cours de la journée,
- une aggravation lors du maintien du regard vers le haut et l'amélioration après fermeture des paupières pendant quelques minutes,
- une faiblesse associée du muscle orbiculaire,
- des troubles oculomoteurs variables et non systématisables,
- le signe de Cogan, ou "lid twitch" : lorsque les yeux sont ramenés de la position regard vers le bas à la position droit devant, la paupière supérieure s'élève excessivement et rapidement, puis se détend progressivement, parfois après plusieurs secondes,
- la positivité du test au glaçon (application d'un glaçon enroulé dans une compresse dans le creux sus-palpébral pendant 2 à 10 minutes). Il s'agit d'un test réputé sensible et spécifique.

Le diagnostic s'appuie sur :

- la positivité du dosage des anticorps anti-récepteur à l'acétylcholine qui permet à elle seule de poser le diagnostic de myasthénie. La sensibilité est néanmoins médiocre, notamment dans les formes oculaires pures,
- le test à l'édrophonium (Tensilon) ou à la néostigmine (Prostigmine) : la sensibilité est également médiocre, car ils sont négatifs dans 20 % des myasthénies oculaires avérées et dans 30 % des myasthénies généralisées [4]. Il existe également des faux positifs,
- l'EMG (sensibilité et spécificité limitées).

5. – Rechercher une myopathie

● Une cytopathie mitochondriale

Les cytopathies mitochondriales sont causées par une mutation de l'ADN mitochondrial qui peut atteindre toutes les structures fortement dépendantes d'une source d'énergie oxydative.

Le diagnostic est porté sur l'analyse en microscopie électronique d'une biopsie musculaire avec la présence caractéristique des "ragged red fibers", et sur l'analyse de l'ADN mitochondrial.

>>> L'ophtalmoplégie externe progressive :

- Affection héréditaire dans 50 % des cas.
- Débute à un âge variable, évolution lentement progressive,
- Ptosis bilatéral avec ophtalmoplégie sub-totale avec des globes fixés en position primaire ou en hypotropie. Le muscle frontal est en général d'excellente qualité.
- Isolée ou associée à d'autres signes neurologiques ou systémiques, il faut systématiquement rechercher des blocs de conduction cardiaque (*fig. 3*).



Fig. 3 : Ophtalmoplégie externe progressive.

>>> Le syndrome de Kern Sayre :

- Forme d'ophtalmoplégie externe progressive sévère.
- Débute avant 20 ans avec des anomalies neurologiques et systémiques importantes et une rétinite pigmentaire.

● Autres myopathies

>>> La dystrophie musculaire oculopharyngée :

- Dystrophie musculaire progressive avec atteinte des muscles oculomoteurs, des muscles de la face et du pharynx (fausses routes).
- Due à une mutation au niveau du chromosome 14, elle est l'une des dystrophies les plus fréquentes au Québec.

>>> La maladie de Steinert ou dystrophie myotonique :

- Maladie autosomique dominante caractérisée par une myotonie, à savoir un retard de relâchement musculaire après contraction, facilement caractérisable par l'électromyogramme.
- Au niveau ophtalmologique, il existe un ptosis bilatéral avec également faiblesse du muscle orbiculaire. L'importance de l'ophtalmoplégie est variable, et il existe classiquement une cataracte polychrome.
- D'un point de vue général, l'atteinte du visage est manifeste avec atrophie des tempes, alopecie. Il existe également des troubles cardiaques (*fig. 4*).



Fig. 4 : Maladie de Steinert.

- ▶ Les deux ptosis "neurologiques" sont la paralysie du III et le syndrome de Claude Bernard-Horner.
- ▶ L'apparition d'un ptosis isolé, en dehors de toute circonstance déclenchante, chez le sujet jeune, doit faire évoquer une myasthénie.
- ▶ Le ptosis involutif, "aponévrotique", est un diagnostic d'élimination.
- ▶ L'importance de la ptose et la fonction du muscle releveur sont les principaux éléments à prendre en considération pour l'indication chirurgicale.
- ▶ Les ptosis minimes avec test à la néosynéphrine positif sont idéalement traités par conjonctivo-müllerectomie.

6. – Causes mécaniques

La ptose n'est pas due à une déficience musculaire mais à une gêne à l'ouverture palpébrale, soit par un processus tumoral sur la paupière supérieure qui pèse sur celle-ci, soit par un processus cicatriciel (par exemple rétraction du fornix).

7. – Causes involutives

C'est seulement après avoir éliminé les autres causes que peut être envisagée l'origine involutive.

● Cas typiques

Dans les cas typiques, le diagnostic est très rapidement porté en l'absence de trouble oculomoteur, avec des pupilles réactives et symétriques, une bonne fonction du muscle releveur, et surtout un contexte évocateur. Il s'agit souvent d'un sujet âgé, d'une notion de traumatisme du releveur par contusion ou plaie, d'un traumatisme chirurgical avec tractions antagonistes entre le droit supérieur et le releveur, de porteurs de lentilles surtout rigides, d'une notion de gonflement aigu ou chronique des tissus péri-oculaires (syndrome de blépharochalazis).

Le pli palpébral peut être ascensionné par désinsertion de l'aponévrose avec parfois dans les cas extrêmes le globe oculaire visible en transparence. Dans le regard vers le bas, la paupière déroule plus, car l'aponévrose est étirée.

Le diagnostic est souvent confirmé par l'exploration peropératoire avec une aponévrose amincie et/ou désinsérée.

● Cas plus difficiles à diagnostiquer

Dans certains cas de ptosis séniles, la fonction du muscle releveur est médiocre et l'aponévrose n'apparaît pas désinsérée

lors de l'exploration chirurgicale. L'involution peut se situer au niveau du corps musculaire du muscle releveur qui peut être transformé en tissu fibro-adipeux. Ainsi, il est plus logique d'inclure tous ces ptosis du sujet âgé dans le groupe des ptosis involutifs plutôt qu'aponévrotiques, puisque la dégénérescence peut porter à la fois sur l'aponévrose et sur le muscle releveur lui-même.

Un autre cas de figure est la survenue chez le sujet d'âge moyen d'un ptosis complètement isolé, sans aucun des facteurs déclenchants précédemment cités. Il conviendra d'être particulièrement vigilant à la myasthénie.

● Cas particulier du ptosis de l'énucléé

L'origine est multifactorielle avec une authentique fragilisation de l'aponévrose au cours de l'énucléation et des éventuelles autres opérations subies, et un déficit de support sur prothèse. Attention également à ne pas confondre ptosis et creux sus-palpébral marqué par redistribution inférieure de la graisse orbitaire.

■ TRAITEMENT

Il est dans la très grande majorité des cas chirurgical. Il existe quatre techniques principales.

1. – La conjonctivo-müllerectomie

● Indications

La conjonctivo-müllerectomie concerne les :

- ptosis involutifs mineurs avec test à la néosynéphrine positif. La positivité de ce test signifie que la contraction "pharmacologique" du muscle de Müller suffit à traiter la ptose, donc a fortiori la contraction chirurgicale également,
- syndromes de Claude Bernard-Horner.

● Technique

Elle associe :

- après éversion de la paupière supérieure, incision au bord supérieur du tarse,
- une dissection du muscle de Müller sur une hauteur de 8 mm,
- une résection en bloc conjonctive-Müller et suture au bord supérieur du tarse par un surjet de Prolène 6/0 sortant de part en part à la peau (*fig. 5*).





Fig. 5 : Conjunctivo-müllerectomie : dissection du muscle de Müller et de la conjonctive.

● Résultats

Ils sont en général très bons. Cette technique ne nécessite pas d'ajustement de la courbure palpébrale ; le niveau peut être secondairement modifié par remise en tension ou relâchement du surjet (*fig. 6 à 9*).



Fig. 6 : Ptosis bilatéral.



Fig. 7 : Même patiente après conjunctivo-müllerectomie bilatérale.



Fig. 8 : Ptosis bilatéral.



Fig. 9 : Même patiente après conjunctivo-müllerectomie.

Cette technique trouve donc un intérêt tout particulier dans les ptosis minimales à la limite de la chirurgie esthétique. Il faut d'ailleurs savoir que dans la nouvelle nomenclature CCAM, une demande de prise en charge est nécessaire.

2. – La chirurgie de l'aponévrose

● Indications

Elles concernent :

- tout ptosis avec une fonction du muscle releveur correcte, dont le mécanisme présumé est plutôt involutif,
- si la fonction du muscle releveur est intermédiaire (8-9 mm), la décision d'effectuer une chirurgie de l'aponévrose ou une résection du muscle releveur peut être prise en peropératoire, en fonction de l'aspect du muscle et de l'aponévrose et du résultat immédiat donné par une simple plicature de l'aponévrose,
- si le test à la néosynéphrine est positif, et en fonction des habitudes du chirurgien, celui-ci pourra préférer une conjunctivo-müllerectomie en raison des arguments sus-cités.

● Technique

Elle nécessite différents gestes :

- la chirurgie est préférentiellement réalisée sous anesthésie locale pour pouvoir ajuster le niveau et la courbure de la paupière,

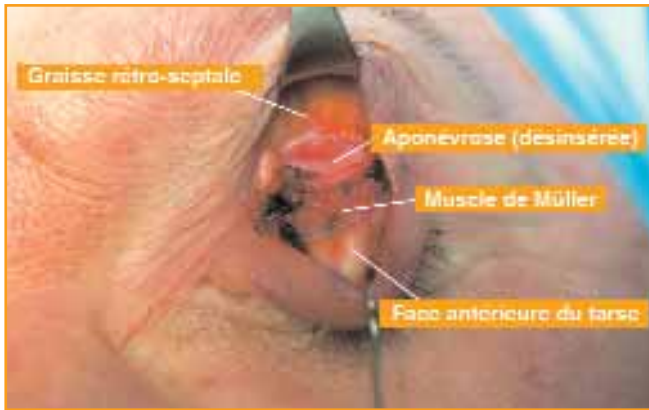


Fig. 10: Chirurgie de l'aponévrose: la face antérieure du tarse est exposée.

- l'incision cutanée est en général située dans le pli, sauf en cas de ptosis unilatéral avec pli ascensionné, où le tracé sera alors effectué plus bas, symétriquement au côté opposé,
- le muscle releveur est situé sous la graisse rétro-septale qui constitue un excellent repère,
- l'inspection du releveur permet d'apprécier l'aspect de l'aponévrose et du corps musculaire,
- en fonction des données postopératoires, l'aponévrose est raccourcie ou plicaturée, et amarrée au 1/3 supérieur de la face antérieure du tarse (fig. 10).

● Résultats

Le "challenge" de la chirurgie du ptosis consiste à obtenir la symétrie en termes de niveau et de courbure du bord libre des deux paupières supérieures (fig. 11 à 14). La technique des



Fig. 11: Ptosis bilatéral asymétrique.



Fig. 12: Même patiente: correction par chirurgie de l'aponévrose.



Fig. 13: Ptosis bilatéral asymétrique.



Fig. 14: Même patient, chirurgie de l'aponévrose.

sutures ajustables permet de modifier secondairement le niveau de la paupière.

3. – Le raccourcissement du releveur de la paupière supérieure

● Indications

Elles concernent :

- les ptosis avec une fonction du releveur mauvaise mais tout de même exploitable ($\geq 3-4$ mm),
- les ptosis involutifs avec dégénérescence graisseuse du corps musculaire et mauvaise fonction du releveur peuvent en bénéficier. La quantité de résection est variable, en général autour de 12 mm,
- les ptosis myopathiques avec une fonction du releveur exploitable pourront être corrigés par cette technique tout en visant la sous-corrrection (juste dégager l'aire pupillaire).

● Technique

Les principaux points à connaître sont les suivants :

- la résection peut être effectuée par voie cutanée ou postérieure. Nous réalisons préférentiellement une voie d'abord cutanée,
- la dissection commencera au bord supérieur du tarse en tunnélisant entre le bloc aponévrose-muscle de Müller et la conjonctive palpébrale, permettant si nécessaire une résection importante du muscle releveur,
- les ailerons sont sectionnés,
- le releveur est sectionné au niveau souhaité (ici aussi le dosage peropératoire sera très utile),



- l'amarrage se fera au 1/3 supérieur de la face antérieure du tarse,
- reformation du pli.

● Résultats

Ils sont plus aléatoires, ce d'autant plus que la fonction du muscle releveur est médiocre. Le dosage peropératoire est très utile (fig. 15 à 19).



Fig. 15: Ptosis très marqué, vraisemblablement aggravation d'un ptosis congénital, fonction du releveur 5 mm.



Fig. 16: Même patient, résultat postopératoire, résection 15-20 mm de muscle releveur.



Fig. 17: Même patient, résultat postopératoire.



Fig. 18: Un cas difficile, ptosis modéré à fonction médiocre du muscle releveur. Grosse pression cosmétique.



Fig. 19: Même patiente après résection du muscle releveur 12-15 mm.

4. – La suspension au muscle frontal

● Indications

Sont concernés :

- tous les ptosis avec un muscle releveur inexploitable, soit une fonction < 3-4 mm,
- chez l'adulte, il s'agit essentiellement des ptosis congénitaux, myopatiques ou myasthéniques. Il s'agira dans ce dernier cas d'être particulièrement prudent et de placer le bord libre juste au-dessus de l'aire pupillaire.

● Technique

Le matériel peut être autologue ou synthétique. La meilleure tolérance est bien sûr assurée par les greffes autologues, à savoir l'aponévrose temporale et le fascia lata, au prix d'un allongement de la durée opératoire et d'un risque minime de morbidité locale au niveau de la zone de prélèvement. Le principal biomatériau utilisé en France est le Gore-Tex (Ptose-Up) [5], les autres matériaux sont entre autres le Mersilene mesh et le fil de Silastic [6].

Deux techniques de suspension sont décrites, la technique de Crawford [7], et la technique de Morax [8]. Dans la première,



Fig. 20: Suspension au muscle frontal. Tunnélisation et mise en place de la bandelette.



Fig. 21: Ptosis bilatéral à fonction très faible du muscle releveur. Pas de pli.



Fig. 22: Même patient: double suspension au muscle frontal, résultat à J8.

deux bandelettes sont passées pour chaque côté, sans incision palpébrale, la deuxième utilise une bandelette par côté avec amarrage au tarse à ciel ouvert. Dans les deux cas, l'amarrage se fait au muscle frontal (fig. 20). L'objectif est de placer le bord libre au limbe sous anesthésie générale.

• Résultats

Ils sont en général très bons, à condition de placer la bandelette profondément dans la paupière pour que la traction soit la plus postérieure possible (fig. 21 et 22). En cas de ptosis majeur unilatéral, la symétrie ne pourra être parfaite car l'élévation de la paupière se fera naturellement du côté sain et par action du frontal du côté pathologique. L'enfouissement de la bandelette devra être maximal pour éviter le risque d'extrusion et d'infection, surtout pour les matériaux synthétiques. ■

Bibliographie

1. BAGGIO E, RUBAN JM, BOIZARD Y. Etiologic causes of ptosis about a serie of 484 cases. To a new classification? *J Fr Ophthalmol*, 2002; 25: 1 015-20.
2. WILHELM H, OCHSNER H, KOPYCZIOK E, TRAUZETTEL KS, SCHIEFER U, ZRENNER E. Horner's syndrome: a retrospective analysis of 90 cases and recommendations for clinical handling. *Ger J Ophthalmol*, 1992; 1: 96-102.
3. EVOLI A, TONALI P, BARTOCCIONI F, LO MONAVO M. Ocular myasthenia: Diagnosis and therapeutic problems. *Acta Neurol Scand*, 1988; 77: 31-5.
4. SEYBOLD ME. The office Tensilon test for ocular myasthenia gravis. *Arch Neurol*, 1986; 43: 842-3.
5. RUBAN JM, MALLEM M, TABONE E, BONE C. A new biomaterial in surgery of ptosis with frontalis suspension: wide pore PTFE. *J Fr Ophthalmol*, 1995; 18: 207-19.
6. TILLET CW, TILLET GM. Silicone sling in the correction of ptosis. *Am J Ophthalmol*, 1966; 62: 521.
7. CRAWFORD JS. Repair of ptosis using frontalis muscle and fascia lata. *Trans Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1956; 60: 672.
8. MORAX S, BENIA L. La suspension de la paupière au muscle frontal dans la chirurgie du ptosis. Technique et indications. *J Fr Ophthalmol*, 1986; 3 461-470.