

Les ptosis myopathiques : du diagnostic au traitement

Siham Chariba, Asmae Maadane, Yassine Mabrouk, Khalid Serraj, Rachid Sekhsoukh

Université Mohamed I^{er}, Oujda. Maroc
<siham.chariba@gmail.com>

Les ptosis myopathiques sont dominés par les mitochondriopathies, la dystrophie de Steiner et les myopathies oculopharyngées. Ils sont caractérisés par un ptosis bilatéral d'installation très progressive et souvent associé à des troubles oculomoteurs, sans diplopie. Les atteintes extraoculaires sont fréquentes. Le traitement des ptosis myopathiques est chirurgical et la technique de choix est la suspension au muscle frontal. Cette chirurgie doit être prudente et la sous-correction la règle, afin d'éviter la lagophthalmie qui en est la principale complication. La prise en charge de ces patients est multidisciplinaire, avec gestion des autres troubles musculaires et systémiques pouvant engager le pronostic vital.

Mots clés : myopathie, ptosis, ophtalmoplégie, suspension, lagophthalmie

Le ptosis myopathique est défini par une atteinte du muscle releveur de la paupière supérieur ; il est souvent associé à d'autres atteintes extraoculaires, musculaires ou systémiques. Ces ptosis sont complexes et leur prise en charge difficile. Toute la difficulté est de savoir à quel moment opérer ces ptosis, avec quelle technique opératoire, et comment gérer les suites postopératoires. Le traitement chirurgical de choix est la suspension au muscle frontal.

Caractéristiques générales des ptosis myopathiques

Les myopathies oculaires sont caractérisées par un ptosis généralement bilatéral et une limitation de l'oculomotricité dans toutes les directions du regard, non systématisée et sans diplopie, du fait de l'installation progressive des troubles oculomoteurs [1]. Cette caractéristique est fondamentale, car elle fait la distinction avec la myasthénie, où les fluctuations sont franches. Rappelons que dans la myasthénie, l'atteinte concerne la jonction neuromusculaire

et pas le muscle lui-même. Des atteintes s'observent également dans d'autres territoires musculaires : axiaux, membres et bulbaires – avec un tracé électromyographique typiquement myogène, sans décrétement caractéristique dans la myasthénie. Précisons qu'il n'y a pas d'atteinte centrale, type syndrome pyramidal ou ataxie cérébelleuse, ni de troubles sensitifs. Tous ces signes sont noyés dans un contexte familial d'hérédité.

Étiologies des ptosis myopathiques

Maladies mitochondriales

Elles sont caractérisées par une limitation sévère des mouvements oculomoteurs systématisée, qui est au premier plan. Le ptosis vient en second plan, avec des sourcils bien remontés, le muscle frontal n'étant pas atteint. L'examen ophtalmologique doit être complet, à la recherche d'une rétinite pigmentaire et d'une neuropathie optique. On recherchera également d'autres atteintes extraoculaires : une surdité, une encéphalopathie, un diabète ou une atteinte



Tirés à part : S. Chariba

cardiaque [2]. Le diagnostic est posé devant une hyperlactacidémie de repos ou d'effort et, surtout, les aspects histologiques caractéristiques de fibres déchiquetées au rouge de Gomori. Les études du génome mitochondrial montrent des mutations ponctuelles ou de grands réarrangements.

Myopathie oculopharyngée

De transmission autosomique dominante, elle débute après 40 ans et se caractérise par un ptosis bilatéral et symétrique et une ophtalmoplégie sans diplopie associée. Les atteintes extraoculaires sont dominées par des troubles de la déglutition et une voix nasonnée. Le diagnostic est confirmé par la génétique moléculaire [1].

Dystrophie myotonique de type I

De transmission autosomique dominante, la myotonie de Steinert est une myotonie généralisée caractérisée sur le plan oculaire par des atteintes :

- du muscle releveur de la paupière supérieure, responsable du ptosis,
- des muscles oculomoteurs, responsable de l'ophtalmoplégie,
- du muscle de l'orbiculaire, responsable d'une lagophtalmie.

Cliniquement, il est demandé au patient de contracter les paupières ; une absence de relaxation après la contraction est alors constatée. L'examen ophtalmologique recherchera une cataracte, une rétinopathie ou une maculopathie réticulée [3].

Tous les autres muscles peuvent être atteints avec amimie, amyotrophie des fosses temporales, déficit moteur distal des quatre membres et trouble cardiaque ; des troubles cognitifs peuvent exister.

L'électromyogramme est caractéristique, mettant en évidence des décharges myotoniques.

Syndrome de Kearns-Sayre

Il débute à l'adolescence et se caractérise, sur le plan oculaire, par une ophtalmoplégie, un ptosis et une rétinite pigmentaire. Les atteintes extraoculaires sont dominées par une surdité et un bloc de conduction cardiaque [4].

Myopathie congénitale

La myopathie centronucléaire est la forme la plus fréquente. Elle débute dès la petite enfance et se caractérise par l'association ophtalmologique d'un ptosis et d'une ophtalmoplégie. Les atteintes extraoculaires concernent des muscles distaux et proximaux. Le diagnostic est posé par la biopsie musculaire et la biologie moléculaire [1].

Diagnostic différentiel [1, 4]

Après avoir affirmé le ptosis en écartant un blépharospasme, un hémispasme facial, une myotonie ou une paramyotonie palpébrale, il faut éliminer les causes non myopathiques de ptosis, à savoir un syndrome de Claude Bernard-Horner, une atteinte du III (atteinte droit interne, droit supérieur, petit oblique, mydriase), un ptosis sénile par désinsertion palpébrale et, *last but not least*, un ptosis myasthénique.

Prise en charge des ptosis myopathiques

Bien que la littérature mentionne divers moyens médicaux et cosmétiques, avec des résultats incertains [6, 7], le traitement des ptosis myopathiques reste chirurgical. Plusieurs questions se posent : quand opérer ? Comment opérer ? Comment gérer les complications postopératoires ?

Quand traiter ?

Les ptosis myopathiques sont évolutifs, et l'aggravation du ptosis se fait de manière constante et progressive. La chirurgie peut être réalisée à un stade précoce, souvent à des fins esthétiques, mais avec un risque certain de récurrence, dont le patient doit être informé. Le ptosis sera idéalement opéré lorsque l'action du muscle releveur de la paupière supérieure sera faible voire très faible. Il faudra bien évidemment s'assurer que le muscle frontal n'est pas touché et qu'il est capable de surélever le sourcil. Par ailleurs, les troubles oculomoteurs doivent être traités avant la correction du ptosis [1].

Comment traiter ?

La chirurgie doit être prudente, puisqu'il faut veiller aux complications oculaires dans les suites de la chirurgie, probables lorsqu'il existe une anesthésie cornéenne, une absence de Charles Bell ou une ophtalmoplégie. Le patient doit être avisé des risques auxquels il s'expose. L'anesthésie est idéalement locale, avec injection de xylocaïne adrénalinée dans les sites des incisions cutanées. L'anesthésie générale est délicate sur ces terrains myopathiques et cardiopathiques. La technique de choix est la suspension au muscle frontal, la résection du releveur de la paupière supérieure ayant des résultats limités [8, 9]. Cette suspension peut être réalisée avec des matériaux auto-logues (aponévrose temporale, aponévrose du fascia lata) ou avec des biomatériaux qui permettent la réduction du temps opératoire et ont une bonne tolérance au niveau du site receveur (*figures 1, 2*). La technique de suspension fait appel à technique de Fox, avec une boucle, ou à celle de Crawford, avec deux boucles et plus longue. La sonde peut être tunnalisée en sous-cutanée à l'aide d'une aiguille de



Figure 1. Suspension au muscle frontal selon Fox chez une patiente porteuse d'une mitochondriopathie.



Figure 2. Suspension au muscle frontal selon Fox chez une patiente porteuse d'une dystrophie myotonique de type 1.

Reverdin, ou, selon Morax, fixée au tarse après une large incision dans le pli, et ce, pour un meilleur contrôle de la courbure du bord libre de la paupière supérieure. La règle, dans cette chirurgie, est la sous-correction, faute de quoi le patient est exposé au risque d'une lagophtalmie post-opératoire très invalidante, qui nécessitera l'extrusion du matériel de suspension.

En postopératoire

En postopératoire, des collyres cicatrisants et mouillants sont instillés et une pommade antibiocorticoïde est appliquée sur les sutures. La suture de Frost est essentielle en postopératoire immédiat, afin de limiter le risque d'exposition cornéenne et peut être maintenue jusqu'à quinze jours en postchirurgie dans ce contexte particulier de myopathie.

Complications chirurgicales [1, 5, 8]

La **lagophtalmie** postopératoire immédiate : c'est la complication la plus souvent observée et le patient doit en être avisé. La surveillance de la cornée est obligatoire pendant au moins un mois. La suture de Frost peut être maintenue jusqu'à quinze jours post-opératoires.

- La **sous-correction** : elle est la règle dans la ptosis myogène, mais l'axe visuel doit rester dégagé.
- La **surcorrection** (figure 3) : plus fréquente en postopératoire précoce avec l'hyperaction du frontal, qui doit se détendre. L'extrusion du matériel doit

être effectuée précocement avant que la fibrose ne s'installe.

- **L'eyelid popping syndrome** : il s'agit d'un diastasis palpébrobulbaire provoqué par la traction frontale volontaire du patient. Il est lié à une mauvaise orientation du vecteur de la suspension, qui doit être antéro-supérieure.
- **L'ectropion** : si la bande de suspension est située trop inférieurement sur le tarse.
- **L'entropion** : si la bande de suspension est positionnée trop haut sur le tarse.
- **Le granulome sur sutures et infections** : ce sont les complications les plus redoutées des matériaux inertes. Un traitement antibiocorticoïde doit être appliqué sur le site, et l'extrusion du matériel inerte est nécessaire dans certains cas.



Figure 3. Lagophtalmie postopératoire.

– **L'anomalie de courbure** : les points d'ancrage sur le tarse sont modifiés jusqu'à l'obtention d'une courbure harmonieuse adaptée au patient.

– **Les hématomes musculaires** sont dus à la tunnellisation et se résorbent rapidement.

Prise en charge des atteintes extraoculaires

La collaboration multidisciplinaire est la clé de la réussite du diagnostic et du traitement de ces patients. Les atteintes cardiaques et diaphragmatiques sont les plus redoutables car elles engagent le pronostic vital et doivent être prises en charge à un stade précoce.

Conclusion

Le ptosis myopathique est particulier du fait de sa présentation clinique, de son évolution et de sa prise en charge chirurgicale, qui doit être prudente et réfléchie. La suspension du muscle frontal est la technique de choix. La prise en charge multidisciplinaire est fondamentale.

Liens d'intérêt : Les auteurs déclarent n'avoir aucun lien d'intérêt en rapport avec cet article.

Références

1. Eymard B. Ptosis : l'avis du neurologue Quand, comment et jusqu'où chercher une myopathie ? *Neurologies* 2017 ; 196 : 116-23.
2. DiMauro S. Mitochondrial encephalomyopathies. Fifty years on. *Neurology* 2013 ; 81 : 281-91.
3. Udd B, Krahe R. The myotonic dystrophies : molecular, clinical, and therapeutic challenges. *Lancet Neurol* 2012 ; 11 : 891-905.
4. Weitgasser L, Wechselberger G, Ensaf F, Kaplan R, Hladik M. Treatment of eyelid ptosis due to Kearns-Sayre syndrome using frontalis suspension. *Arch Plast Surg* 2015 ; 42(2):214-7.
5. Wong VA, Beckingsale PS, Oley CA, Sullivan TJ. Management of myogenic ptosis. *Ophthalmology* 2002 ; 109(5):1023-31.
6. El-Abiary M, Diaper C. A non-surgical alternative to the management of myopathic ptosis. *Orbit* 2019 ; 27 : 1-3.
7. Uncini A, De Nicola G, Di Muzio A, Rancitelli G, Colangelo L, Gambi D, Gallenga PE. Topical naphazoline in treatment of myopathic ptosis. *Acta Neurol Scand* 1993 ; 87(4):322-4.
8. Morax S, Longueville E, Hurbli T. Surgical treatment of myopathic ptosis. Apropos of 20 surgically treated cases. *Ann Chir Plast Esthet* 1992 ; 37(4):408-16.
9. Buttanri IB, Serin D. Levator resection in the management of myopathic ptosis. *Korean J Ophthalmol* 2014 ; 28(6):431-5.