



Un bien curieux larmoiement À propos d'un cas de *floppy eyelid syndrome*

Jean-Marc Ruban, Eric Baggio, Jérémie Barbier

Le syndrome de flaccidité palpébrale (*floppy eyelid syndrome*) est une pathologie rare, voire très rare (quelques centaines de cas décrits dans la littérature mondiale), touchant dans plus de 90% des cas un homme à partir de la cinquantaine, souvent en surpoids et volontiers insuffisant respiratoire. Unilatérale dans environ deux tiers des cas, elle peut être bilatérale (parfois de manière asymétrique) dans le reste des cas. Les symptômes présentés par les patients sont protéiformes, parfois trompeurs, le plus souvent de nature irritative avec conjonctivites à répétition et dans certains cas, larmoiement à voie lacrymale perméable.

Le diagnostic est clinique et le traitement repose sur la chirurgie. Le traitement médical est basé sur l'hygiène palpébrale, la prise en charge de la blépharite devant être également entreprise de manière conjointe.

Monsieur X, âgé de 63 ans, consulte en deuxième intention pour un larmoiement de son œil gauche. Ce dernier remonte déjà à plusieurs années (entre 8 et 10 ans environ) et résiste à de nombreux traitements médicaux (collyres et/ou pommades) prescrits au cours de cette période.

L'interrogatoire permet d'apprendre que ce larmoiement est survenu au départ de manière spontanée, sans aucun facteur déclenchant. Il est d'évolution capricieuse et se caractérise par la sensation de « rétention » de larmes grasses contre le globe oculaire dans les conditions de base de l'épiphora (atmosphère protégée). Ce larmoiement ne s'exacerbe que peu dans les conditions reflexes de l'épiphora (exposition au vent, au froid, aux fortes luminosités...) et il s'accompagne de signes associés, comme des sécrétions matinales, des épisodes de conjonctivites à répétition, des rougeurs localisées, ainsi que des sensations de corps étrangers (*figure 1a*).

Assez curieusement, ce larmoiement a tendance à prédominer le matin au réveil, puis à s'estomper spontanément de manière notable au fil des heures pour devenir moins marqué à partir du milieu de la journée. Il s'est néanmoins aggravé ces dernières semaines à la suite de la prescription d'un appareillage de ventilation mécanique assistée pour apnée du sommeil, poussant le patient à reconsulter en milieu spécialisé.



Figure 1a. Aspect du patient en position primaire.

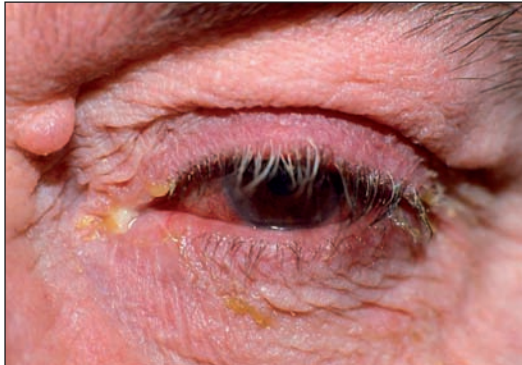
Le diagnostic est clinique

L'examen de la voie lacrymale d'excrétion ne retrouve rien d'anormal (points lacrymaux légèrement rétrécis mais en place, bon passage du sérum physiologique dans les fosses nasales sans circuit canaliculaire).

L'examen à la lampe à fente du globe met en évidence une conjonctivite bulbaire non caractéristique (*figure 1b*). L'examen à la fluorescéine objective l'existence d'une cornée « fluo dépolie » avec présence de quelques points épars de kératite ponctuée superficielle (KPS).

L'examen de la paupière supérieure gauche permet de découvrir, outre l'existence d'une peau hyperémiée et présentant un aspect « froissé » par rapport à son homologue controlatéral, la présence d'un ptôsis modéré avec bonne action du muscle releveur (figure 1a). Il existe également une ptose de la ligne ciliaire avec présence de cils « distorsiques », anormalement longs et affectés pour certains de canitie (figure 1b).

Figure 1b.
Aspect de
l'œil gauche
à plus fort
grossissement.



Ceci doit faire penser, chez un patient obèse et atteint d'apnée du sommeil, à un syndrome de flaccidité palpébrale (*floppy eyelid syndrome*) et entraîner le réflexe de tracter sur la paupière malade. Ce geste objective l'hyperlaxité palpébrale avec présence d'un diastasis oculo-palpébral très pathologique facilitant l'éversion de la paupière malade, caractéristique de ce syndrome (figure 2a). Il existe également une conjonctivite folliculaire localisée sur la face muqueuse de la paupière supérieure (figure 2b).

Le floppy eyelid syndrome

Le diagnostic est principalement clinique. Il faut y penser devant un sujet obèse, souvent insuffisant respiratoire et affecté d'apnée du sommeil. Cette pathologie peut être bilatérale. Néanmoins, elle est souvent observée de manière unilatérale et est responsable d'un cortège de symptômes ophtalmologiques irritatifs avec conjonctivites à répétition, rougeurs et douleurs localisées et parfois larmolement atypique dit « à voies lacrymales perméables » (figures 1a, b).

Décrit en 1981 par Culbertson et Ostler, le *floppy eyelid syndrome* correspond à une « élastose tarsale » se traduisant par une perte inexorable et continue des fibres d'élastine intrapalpébrales, source de laxité et de distension progressive du squelette de la paupière.

Les paupières supérieures sont principalement affectées, mais les paupières inférieures peuvent l'être également (cependant dans une moindre mesure). L'hyperlaxité palpébrale entraîne une éversion nocturne de la paupière supérieure, avec contact consécutif direct lors du som-



Figure 2a. Diastasis oculo-palpébral pathologique à la traction par hyperlaxité.

Figure 2b. Aspect à plus fort grossissement (conjonctivite bulbaire et palpébrale folliculaire).



meil du globe contre l'oreiller, source d'irritation mécanique avec prépondérance des signes cliniques le matin au réveil. Le côté affecté est, dans l'immense majorité des cas, celui contre lequel le patient dort. En cas d'atteinte bilatérale (pouvant être asymétrique), le patient dort alors le plus souvent à plat dos ou avec une prépondérance accrue pour le côté le plus atteint.

La ptose de la ligne ciliaire avec présence de cils « distorsiques » est également très caractéristique du *floppy eyelid syndrome* (figure 1b). Le trichiasis, bien que décrit, est rare.

Un traitement principalement chirurgical, mais également médical

Une fois le diagnostic posé, le traitement est principalement chirurgical. Il est intéressant de noter à ce propos, que le retard au diagnostic de ce syndrome est souvent assez, voire très important, plusieurs années pouvant s'écouler entre l'apparition des premiers symptômes et l'établissement de celui-ci.

Le *traitement médical* repose sur l'hygiène des paupières avec recours à des soins locaux (sérum physiologique), à l'utilisation de lingettes stériles imprégnées de lotion micellaire et/ou de gel émoullissant sur les cils ainsi que sur la théromothérapie palpébrale (application de compresses chaudes, de masques palpébraux spécifiques ou encore de lunettes chauffantes).

Le traitement chirurgical va agir sur la conséquence de la pathologie et non sur sa cause. En effet, l'origine du floppy eyelid syndrome est encore à ce jour méconnue, et aucun traitement étiologique n'est actuellement disponible. Il est donc nécessaire de prévenir le patient qu'un

certain degré de récurrence est toujours possible... L'intervention consiste à raccourcir à la fois en longueur, mais également en largeur la paupière malade par résection pleine épaisseur de cette dernière (figures 3a, b, c, d).

Réalisée sous anesthésie locale potentialisée par une sédation, cette résection pleine épaisseur peut être centrale (de type résection pentagonale), ou décalée en temporal avec canthoplastie. Elle donne le plus souvent de très bons résultats, à la fois sur le plan fonctionnel (disparition de la majorité des symptômes), que sur le plan esthétique (amélioration de la statique palpébrale et du ptôsis) (figures 4a, b, c). Sa durée d'efficacité est dans l'ensemble de plusieurs années.



Figure 3a.
Vue per-opératoire : tracé des zones d'exérèses tissulaires.



Figure 3b.
Vue per-opératoire : résection pentagonale pleine épaisseur.

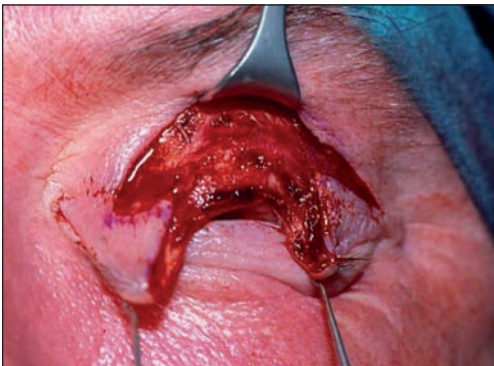


Figure 3c.
Vue per-opératoire : aspect avant sutures.



Figure 3d.
Vue per-opératoire : aspect après sutures.



Figure 4a. Aspect post-opératoire du patient en position primaire.



Figure 4b. Aspect postopératoire : réduction du diastasis oculo-palpébral à la traction.

Figure 4c. Aspect post-opératoire à plus fort grossissement : amélioration de l'état conjonctival.

