

Les paupières inférieures de l'enfant, comment s'y retrouver parmi les différentes anomalies ?

Pierre Antoine Aymard

Les anomalies des paupières inférieures ne sont pas toujours bien connues et leur diagnostic n'est pas évident. Cet article détaille leurs principales caractéristiques. Il sera alors question d'épiblépharon, d'entropion congénital et de distichiasis.

Les paupières jouent un rôle essentiel dans la protection du globe oculaire. Elles sont en contact direct avec la surface oculaire et contribuent à la formation (glandes de meibomius), la répartition (clignement), et à l'évacuation des larmes (muscle de Duverney-Horner). Les anomalies des paupières supérieures, qui permettent l'occlusion et le clignement, sont souvent diagnostiquées précocement en raison d'un retentissement marqué. Les anomalies des paupières inférieures peuvent passer inaperçues dans un premier temps et leur diagnostic est parfois moins évident. Elles ne doivent cependant pas être négligées car elles peuvent être à l'origine de signes fonctionnels fréquents chez l'enfant : larmolement, photophobie, clignements ou encore frottements d'yeux intempestifs.

Une malposition ou une malformation du bord libre de la paupière inférieure entraînera un contact entre les cils et la cornée (trichiasis), pouvant lui-même être responsable de kératite ponctuée superficielle. Nous allons détailler les principales caractéristiques de ces anomalies parfois mal connues. Comment différencier un épiblépharon d'un entropion congénital alors que la confusion

règne jusque dans la littérature internationale ? Comment expliquer un contact entre cils et cornée lorsque l'on ne retrouve ni entropion ni épiblépharon ? Les pleurs d'un nourrisson photophobe au cours d'un examen à la lampe à fente n'aident certainement pas à s'éclaircir les idées, il est donc indispensable de savoir ce que l'on cherche avant de sauter dans l'arène.

Les malpositions des paupières inférieures : épiblépharon et entropion congénital

Épiblépharon et entropion congénital sont deux anomalies distinctes, souvent confondues, aux physiopathologies, évolutions et prises en charges différentes. Il est vrai qu'elles peuvent coexister chez un même patient, ce qui pourrait expliquer en partie leur confusion.

Épiblépharon

L'épiblépharon est une affection des paupières souvent bilatérale, fréquente chez l'enfant asiatique, mais pouvant atteindre l'enfant caucasien.

Mode de présentation

Les nourrissons et enfants en bas âge sont les plus touchés. La photophobie, le larmolement et les frottements fréquents des yeux sont les principaux motifs de consultation. L'épiblépharon peut également être asymptomatique, passant alors inaperçu en l'absence de consultation ophtalmologique.

Examen clinique

L'examen retrouve un bourrelet orbiculo-cutané sous-ciliaire qui entraîne une verticalisation des cils des paupières inférieures. Le contact cornéen, lorsqu'il est présent, se fait par la base des cils et non par leur extrémité. Le bord libre est en place (figure 1). L'anomalie peut

Tableau 1. Synthèse.

	Épiblépharon	Entropion congénital	Distichiasis
Fréquence	++	-	±
Évolution spontanée	Amélioration	Aggravation	Stabilité
Bord libre	En place	Enroulé	Cils surnuméraires
Traitement	Abstention ou chirurgie	Chirurgie	Abstention, électrolyse, cryothérapie ou chirurgie

Service d'Ophthalmologie du Pr Brémond-Gignac
Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades, APHP,
Paris



Figure 1. Épiblepharon.

atteindre une partie ou la totalité de la paupière inférieure.

L'examen oculaire est indispensable : recherche de kératite ponctuée superficielle (KPS) et recherche d'astigmatisme cornéen par mesure de la réfraction objective. En effet l'âge de consultation pour épiblepharon correspond à la plus grande période de vulnérabilité face à l'amblyopie (0 à 3 ans).

Physiopathologie

La verticalisation des cils se fait de façon mécanique en raison d'une hypertrophie de la lamelle antérieure (excès de peau et d'orbiculaire). Pour la plupart des auteurs, à cet excès de lamelle antérieure s'ajoute un défaut de lamelle postérieure (défaut d'insertion de la lame des rétracteurs).

Évolution

L'évolution est souvent spontanément favorable (de façon concomitante au développement du relief facial et à l'affinement du visage), surtout chez l'enfant caucasien, lorsque la gêne fonctionnelle était minime au départ ou que la découverte était fortuite. Dans certains cas la kératite persiste, surtout chez l'enfant asiatique, avec pour conséquence une photophobie persistante et/ou amblyopie.

Prise en charge

Le traitement sera conservateur dans un premier temps, dans l'attente d'un amendement spontané des symptômes. Les agents mouillants seront administrés de façon systématique en cas de KPS, ou à la demande si la découverte est fortuite et la cornée intacte.

En l'absence d'amélioration, un traitement chirurgical devra être envisagé. Le traitement le plus consensuel consiste en l'exérèse d'une bandelette myocutanée pré-tarsale (en évitant de dépasser 2-2,5 mm de hauteur selon l'âge en raison du risque d'ectropion cicatriciel), et la réalisation des sutures éversantes recréant le pli palpébral (peau-orbiculaire-tarse-orbiculaire-peau).

Certains auteurs, considérant qu'une mauvaise insertion de la lame des rétracteurs est également responsable du trichiasis, préconisent une réinsertion antérieure de la lame des rétracteurs sur le tarse (orbiculaire pré-septal-rétracteurs-tarse-orbiculaire pré-tarsal) et une suture cutanée simple ne reformant pas le pli, toujours en complément d'une exérèse myocutanée préalable.

Dans notre expérience, les deux techniques sont efficaces. Nous avons recours à la première lorsque le bourrelet est manifeste et la seconde lorsque l'importance du bourrelet n'est pas tout à fait corrélée à la verticalisation des cils.

Entropion congénital

Contrairement à l'épiblepharon, il est rare et l'évolution spontanée se fait vers l'aggravation.

Examen clinique

Le bord libre est enroulé vers l'intérieur, les cils sont horizontalisés et entrent en contact avec la cornée par leur extrémité.

Physiopathologie

Il peut être primitif/isolé ou (plus fréquemment) secondaire/associé à une microphthalmie/anophthalmie/énophthalmie par défaut de support (figure 2), ou bien secondaire à une maladie provoquant une rétraction de la lamelle postérieure avec symblépharons rétractiles (*Xeroderma pigmentosum*, syndrome EEC,...).



Figure 2. Entropion secondaire à une anophthalmie.

L'entropion congénital primitif est très rare et sa description ne fait pas consensus dans la littérature. La principale hypothèse a longtemps été celle d'une hypertrophie et d'un spasme de l'orbiculaire pré-tarsal. Aucune preuve histologique d'une telle hypertrophie n'a cependant été apportée, ce qui laisse supposer qu'une désinsertion de la lame des rétracteurs pourrait être impliquée, de la même façon que dans l'épiblepharon. Cette description de la physiopathologie de l'entropion congénital dans la littérature internationale ne permet pas de la différencier avec certitude de l'épiblepharon. L'enroulement du bord libre, qui différencie clairement l'entropion de l'épiblepharon,

Dossier

pourrait être la conséquence d'une hypoplasie tarsale, mais ne serait observé que dans certaines formes rares.

Certains syndromes d'hyperélasticité, aux manifestations systémiques diverses, peuvent également provoquer une véritable rotation du tarse : *cutis laxa* congénitale, pseudoxanthome élastique, Ehlers-Danlos.

Prise en charge

Le traitement est chirurgical ; différents procédés sont décrits, selon le mécanisme physiopathogénique supposé : exérèse d'une bandelette orbiculo-cutanée + réinsertion des rétracteurs le plus souvent. Parfois exérèse de bandelette orbiculo-cutanée + sutures cutanées éversantes. En cas de laxité horizontale (rare chez l'enfant, contrairement à l'adulte), une canthopexie latérale pourra être effectuée. En cas de brièveté importante de la lamelle postérieure, une greffe de conque pourra être proposée ; en cas de cicatrice tarsale rétractile, celle-ci devra être excisée.

Malformation du bord libre des paupières inférieures : distichiasis (figure 3)

Examen clinique

On observe une bande ciliaire surnuméraire sur tout ou partie de la paupière, aux dépens des glandes de meibomius.

Physiopathologie

Il s'agit d'une bande ciliaire surnuméraire par mauvaise différenciation des glandes de meibomius (apparition d'un follicule pilo-sébacé à la place de la glande de meibomius).

Le distichiasis de l'enfant est le plus souvent congénital, de transmission dominante autosomique à pénétrance élevée. Il peut également être associé à une dysostose mandibulo-faciale ou à une trisomie 18. Enfin, il peut être acquis, secondaire à une inflammation chronique (trachome, syndrome de Stevens-Johnson) ; l'inflammation entraîne une métaplasie responsable de la pousse des cils au niveau des glandes de meibomius.

Prise en charge

Le traitement dépend du nombre de cils en cause et de leur retentissement (contact conjonctival ou cornéen). Selon les cas, on s'orientera vers l'administration d'agents mouillants, l'électrolyse ciliaire, la cryothérapie ou l'exérèse chirurgicale. Le traitement de référence reste la chirurgie : exérèse de la bande ciliaire surnuméraire + greffe de muqueuse buccale. L'électrolyse ciliaire donne souvent lieu à des récurrences, et la cryothérapie peut entraîner des entropions cicatriciels.

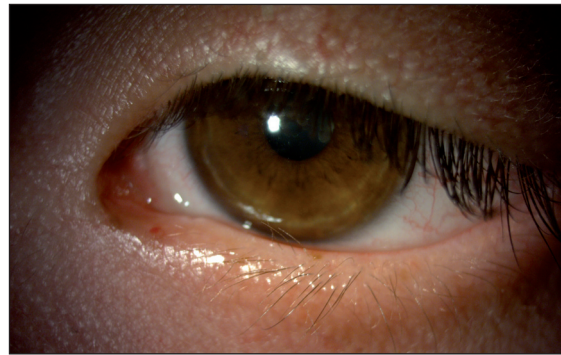


Figure 3. Distichiasis.

Quelques principes à respecter

Dans tous les cas, les grands principes de l'ophtalmopédiatrie doivent être appliqués :

- Recherche de lésions associées : forme syndromique ou isolée ?
- Dépistage/prévention/rééducation de l'amblyopie, surtout si les symptômes sont asymétriques :
 - amblyopie d'origine réfractive : réfraction sous cycloplégie ± correction optique adaptée,
 - amblyopie secondaire à une kératite : test à la fluorescéine.
- Déterminer l'âge optimal de recours à la chirurgie : ni trop tôt (amendement spontané des symptômes possible), ni trop tard (amblyopie, cicatrices cornéennes). En pratique, le recours à la chirurgie se fait souvent entre 18 mois et 3 ans pour les anomalies de paupières inférieures avec retentissement cornéen résistant au traitement médical.

Conclusion

Les anomalies du bord libre des paupières inférieures doivent être recherchées avec attention. Une découverte fortuite est possible, mais ne devra jamais donner lieu à un traitement invasif ; la surveillance sera de rigueur. En revanche, s'il existe un contact cornéen symptomatique, un avis chirurgical spécialisé sera nécessaire après quelques semaines d'un traitement local par agents mouillants. L'indication et/ou le délai opératoire seront alors discutés. Les résultats chirurgicaux sont très satisfaisants et la disparition des symptômes rapide après élimination du facteur mécanique de destruction de l'épithélium cornéen. Afin que la guérison soit sans séquelle, il est indispensable de prendre en charge une éventuelle amblyopie.

Pour en savoir plus

- Ruban JM, Baggio E. Chirurgie des malpositions palpébrales congénitales de l'enfant. *J Fr Ophtalmol.* 2004;27(3):304-26.
- Adenis JP, Morax S. Pathologie orbito-palpébrale. Rapport SFO 1998. Paris : Masson, 1998.
- Dufier JL, Kapla, J. Œil et génétique. Paris : Elsevier Masson, 2005.
- Katowitz JA, Sroulski K, Linton A. Pediatric oculoplastic surgery. Berlin : Springer, 2002.