

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT

ANNEE: 2012

THESE N °: 98

**PTOSIS CONGENITAL: ASPECTS CLINIQUES ET
THERAPEUTIQUES
A PROPOS DE 44 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le:.....

PAR

Mme. Nabila AZZOUZI

Née le 23 juillet 1985 à AKNOUL

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Ptosis congénital-ophtalmologie pédiatrique-formes cliniques-techniques
chirurgicales

JURY

Mme. R. Daoudi

Professeur d'Ophtalmologie

Mr. M. Zahid Benchrif

Professeur d'Ophtalmologie

Mme. W. Ibrahimy

Professeur d'Ophtalmologie

Mme. O. Cherkaoui

Professeur d'Ophtalmologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

Juges

سُبْحَانَكَ

لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا بِمَا عَلَّمْتَنَا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

(البقرة: من الآية 32)



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes :

Professeur Mohammed JIDDANE

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération :

Professeur Ali BENOMAR

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie :

Professeur Yahia CHERRAH

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali*
12. Pr. BENOMAR M'hammed
13. Pr. BENSOUDA Mohamed
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
17. Pr. BALAFREJ Amina
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
25. Pr. NAJI M'Barek *
26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima
28. Pr. BENS Aid Younes
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
30. Pr. IHRAI Hssain *
31. Pr. IRAQI Ghali
32. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
athologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali
34. Pr. AMMAR Fanid
35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria
36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
37. Pr. EL HAITEM Naïma
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
41. Pr. LACHKAR Hassan
42. Pr. OHAYON Victor*
43. Pr. YAHYAOUY Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
45. Pr. DAFIRI Rachida
46. Pr. FAIK Mohamed
47. Pr. HERMAS Mohamed
48. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNABOU Mohamed	Médecine Interne
50. Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
53. Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
54. Pr. CHKOFF Rachid	Urologie
55. Pr. KHARBACH Aïcha	Gynécologie -Obstétrique
56. Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
57. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
58. Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
59. Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

60. Pr. AL HAMANY Zaïtounia	Anatomie-Pathologique
61. Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
62. Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
63. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
64. Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
65. Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
66. Pr. BENCHEKROUN BELABES Abdellatif	Chirurgie Générale
67. Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
68. Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
69. Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
70. Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
71. Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
72. Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
73. Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
74. Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
75. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
76. Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
77. Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
78. Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique
79. Pr. SOULAYMANI Rachida	Pharmacologie
80. Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

Décembre 1992

81. Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
82. Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
83. Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
84. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
85. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
86. Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
87. Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
88. Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
89. Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
90. Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
91. Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
92. Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
93. Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie

- | | |
|--|-------------------------|
| 94. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine | Gynécologie Obstétrique |
| 95. Pr. TAGHY Ahmed | Chirurgie Générale |
| 96. Pr. ZOUHDI Mimoun | Microbiologie |

Mars 1994

- | | |
|---|---|
| 97. Pr. AGNAOU Lahcen | Ophtalmologie |
| 98. Pr. AL BAROUDI Saad | Chirurgie Générale |
| 99. Pr. BENCHERIFA Fatiha | Ophtalmologie |
| 100.Pr. BENJAAFAR Noureddine | Radiothérapie |
| 101.Pr. BENJELLOUN Samir | Chirurgie Générale |
| 102.Pr. BEN RAIS Nozha | Biophysique |
| 103.Pr. CAOUI Malika | Biophysique |
| 104.Pr. CHRAIBI Abdelmjid | Endocrinologie et Maladies Métaboliques |
| 105.Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT | Gynécologie Obstétrique |
| 106.Pr. EL AOUDAD Rajae | Immunologie |
| 107.Pr. EL BARDOUNI Ahmed | Traumato-Orthopédie |
| 108.Pr. EL HASSANI My Rachid | Radiologie |
| 109.Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur | Médecine Interne |
| 110.Pr. EL KIRAT Abdelmajid* | Chirurgie Cardio- Vasculaire |
| 111.Pr. ERROUGANI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 112.Pr. ESSAKALI Malika | Immunologie |
| 113.Pr. ETTAYEBI Fouad | Chirurgie Pédiatrique |
| 114.Pr. HADRI Larbi* | Médecine Interne |
| 115.Pr. HASSAM Badredine | Dermatologie |
| 116.Pr. IFRINE Lahssan | Chirurgie Générale |
| 117.Pr. JELTHI Ahmed | Anatomie Pathologique |
| 118.Pr. MAHFOUD Mustapha | Traumatologie – Orthopédie |
| 119.Pr. MOUDENE Ahmed | Traumatologie- Orthopédie |
| 120.Pr. OULBACHA Said | Chirurgie Générale |
| 121.Pr. RHRAB Brahim | Gynécologie –Obstétrique |
| 122.Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR | Dermatologie |
| 123.Pr. SLAOUI Anas | Chirurgie Cardio-Vasculaire |

Mars 1994

- | | |
|--------------------------------|----------------------------|
| 124.Pr. ABBAR Mohamed* | Urologie |
| 125.Pr. ABDELHAK M'barek | Chirurgie – Pédiatrique |
| 126.Pr. BELAIDI Halima | Neurologie |
| 127.Pr. BRAHMI Rida Slimane | Gynécologie Obstétrique |
| 128.Pr. BENTAHILA Abdelali | Pédiatrie |
| 129.Pr. BENYAHIA Mohammed Ali | Gynécologie – Obstétrique |
| 130.Pr. BERRADA Mohamed Saleh | Traumatologie – Orthopédie |
| 131.Pr. CHAMI Ilham | Radiologie |
| 132.Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae | Ophtalmologie |
| 133.Pr. EL ABBADI Najia | Neurochirurgie |
| 134.Pr. HANINE Ahmed* | Radiologie |
| 135.Pr. JALIL Abdelouahed | Chirurgie Générale |
| 136.Pr. LAKHDAR Amina | Gynécologie Obstétrique |
| 137.Pr. MOUANE Nezha | Pédiatrie |

Mars 1995

138.Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
139.Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
140.Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
141.Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
142.Pr. BEDDOUCHE Amocrane*	Urologie
143.Pr. BENAZZOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
144.Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
145.Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
146.Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
147.Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
148.Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
149.Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
150.Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique
151.Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
152.Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
153.Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
154.Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
155.Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
156.Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
157.Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
158.Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

159.Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
160.Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
161.Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
162.Pr. BOULANOUEAR Abdelkrim	Ophtalmologie
163.Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
164.Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
165.Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
166.Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
167.Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
168.Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
169.Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
170.Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
171.Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
172.Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

173.Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
174.Pr. BEN AMAR Abdesslem	Chirurgie Générale
175.Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
176.Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
177.Pr. BOULAICH Mohamed	O.R.L.
178.Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
179.Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
180.Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
181.Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
182.Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie

183.Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
184.Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
185.Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
186.Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
187.Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
188.Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
189.Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
190.Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
191.Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
192.Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

193.Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
194.Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
195.Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
196.Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
197.Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
198.Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
199.Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
200.Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
201.Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

202.Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
203.Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
204.Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

205.Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
206.Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
207.Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
208.Pr. BENJELOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
209.Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
210.Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
211.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
212.Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
213.Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
214.Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
215.Pr. EL OTMANY Azzedine	Chirurgie Générale
216.Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
217.Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
218.Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
219.Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
220.Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
221.Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
222.Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
223.Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

224.Pr. AIDI Saadia
225.Pr. AIT OURHROUI Mohamed
226.Pr. AJANA Fatima Zohra
227.Pr. BENAMR Said
228.Pr. BENCHEKROUN Nabiha
229.Pr. CHERTI Mohammed
230.Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
231.Pr. EL HASSANI Amine
232.Pr. EL IDGHIRI Hassan
233.Pr. EL KHADER Khalid
234.Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
235.Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
236.Pr. HSSAIDA Rachid*
237.Pr. LACHKAR Azzouz
238.Pr. LAHLOU Abdou
239.Pr. MAFTAH Mohamed*
240.Pr. MAHASSINI Najat
241.Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
242.Pr. NASSIH Mohamed*
243.Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chir. Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

244.Pr. ABABOU Adil
245.Pr. AOUD Aicha
246.Pr. BALKHI Hicham*
247.Pr. BELMEKKI Mohammed
248.Pr. BENABDELJIL Maria
249.Pr. BENAMAR Loubna
250.Pr. BENAMOR Jouda
251.Pr. BENELBARHDADI Imane
252.Pr. BENNANI Rajae
253.Pr. BENOUECHANE Thami
254.Pr. BENYOUSSEF Khalil
255.Pr. BERRADA Rachid
256.Pr. BEZZA Ahmed*
257.Pr. BOUCHIKHI IDRIS Med Larbi
258.Pr. BOUHOUC Rachida
259.Pr. BOUMDIN El Hassane*
260.Pr. CHAT Latifa
261.Pr. CHELLAOUI Mounia
262.Pr. DAALI Mustapha*
263.Pr. DRISSI Sidi Mourad*
264.Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
265.Pr. EL HIJRI Ahmed
266.Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
267.Pr. EL MADHI Tarik
268.Pr. EL MOUSSAIF Hamid
269.Pr. EL OUNANI Mohamed
270.Pr. EL QUESSAR Abdeljlil

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie

271.Pr. ETTAIR Said
 272.Pr. GAZZAZ Miloudi*
 273.Pr. GOURINDA Hassan
 274.Pr. HRORA Abdelmalek
 275.Pr. KABBAJ Saad
 276.Pr. KABIRI EL Hassane*
 277.Pr. LAMRANI Moulay Omar
 278.Pr. LEKEHAL Brahim
 279.Pr. MAHASSIN Fattouma*
 280.Pr. MEDARHRI Jalil
 281.Pr. MIKDAME Mohammed*
 282.Pr. MOHSINE Raouf
 283.Pr. NABIL Samira
 284.Pr. NOUINI Yassine
 285.Pr. OUALIM Zouhir*
 286.Pr. SABBABH Farid
 287.Pr. SEFIANI Yasser
 288.Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 289.Pr. TAZI MOUKHA Karim

Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Décembre 2002

290.Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 291.Pr. AMEUR Ahmed *
 292.Pr. AMRI Rachida
 293.Pr. AOURLARH Aziz*
 294.Pr. BAMOU Youssef *
 295.Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 296.Pr. BENBOUAZZA Karima
 297.Pr. BENZEKRI Laila
 298.Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 299.Pr. BERNOUSSI Zakiya
 300.Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
 301.Pr. CHOHO Abdelkrim *
 302.Pr. CHKIRATE Bouchra
 303.Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 304.Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 305.Pr. EL BARNOUSSI Leila
 306.Pr. EL HAOURI Mohamed *
 307.Pr. EL MANSARI Omar*
 308.Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 309.Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 310.Pr. HADDOUR Leila
 311.Pr. HAJJI Zakia
 312.Pr. IKEN Ali
 313.Pr. ISMAEL Farid
 314.Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 315.Pr. KRIOULE Yamina
 316.Pr. LAGHMARI Mina
 317.Pr. MABROUK Hfid*
 318.Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique

319.Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
320.Pr. MOUSTAINE My Rachid
321.Pr. NAITLHO Abdelhamid*
322.Pr. OUJILAL Abdelilah
323.Pr. RACHID Khalid *
324.Pr. RAISS Mohamed
325.Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
326.Pr. RHOU Hakima
327.Pr. SIAH Samir *
328.Pr. THIMOU Amal
329.Pr. ZENTAR Aziz*
330.Pr. ZRARA Ibtisam*

Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

331.Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
332.Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
333.Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
334.Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
335.Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
336.Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
337.Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chir. Maxillo-faciale
338.Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
339.Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
340.Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
341.Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
342.Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
343.Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
344.Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
345.Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
346.Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
347.Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
348.Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
349.Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
350.Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
351.Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
352.Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
353.Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
354.Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
355.Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
356.Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
357.Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

Janvier 2005

358.Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
359.Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
360.Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
361.Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
362.Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
363.Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
364.Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
365.Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
366.Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
367.Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chir. Maxillo Faciale
368.Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
369.Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
370.Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
371.Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
372.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
373.Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
374.Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
375.Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
376.Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie

377.Pr. JIDAL Mohamed*
 378.Pr. KARIM Abdelouahed
 379.Pr. KENDOUCI Mohamed*
 380.Pr. LAAROUSSI Mohamed
 381.Pr. LYAGOUBI Mohammed
 382.Pr. NIAMANE Radouane*
 383.Pr. RAGALA Abdelhak
 384.Pr. SBIHI Souad
 385.Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
 386.Pr. ZERAIDI Najia

Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

387.Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 388.Pr. AFIFI Yasser
 389.Pr. AKJOUJ Said*
 390.Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 391.Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 392.Pr. BENCHEIKH Razika
 393.Pr. BIYI Abdelhamid*
 394.Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 395.Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 396.Pr. CHEIKHAOUI Younes
 397.Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 398.Pr. DOGHMI Nawal
 399.Pr. ESSAMRI Wafaa
 400.Pr. FELLAT Itissam
 401.Pr. FAROUDY Mamoun
 402.Pr. GHADOUANE Mohammed*
 403.Pr. HARMOUCHE Hicham
 404.Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 405.Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 406.Pr. JROUNDI Laila
 407.Pr. KARMOUNI Tariq
 408.Pr. KILI Amina
 409.Pr. KISRA Hassan
 410.Pr. KISRA Mounir
 411.Pr. KHARCHAFI Aziz*
 412.Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 413.Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 414.Pr. MANSOURI Hamid*
 415.Pr. NAZIH Naoual
 416.Pr. OUANASS Abderrazzak
 417.Pr. SAFI Soumaya*
 418.Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 419.Pr. SEFIANI Sana
 420.Pr. SOUALHI Mouna
 421.Pr. TELLAL Saida*
 422.Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

423.Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
424.Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
425.Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
426.Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
427.Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
428.Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
429.Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
430.Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
431.Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
432.Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
433.Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
434.Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
435.Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
436.Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
437.Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
438.Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
439.Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
440.Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
441.Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
442.Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
443.Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique
444.Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
445.Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
446.Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
447.Pr. MRANI Saad *	Virologie
448.Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
449.Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
450.Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
451.Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
452.Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
453.Pr. AMMAR Haddou *	ORL
454.Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
455.Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
456.Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
457.Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
458.Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
459.Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
460.Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
461.Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
462.Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
463.Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
464.Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
465.Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
466.Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
467.Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
468.Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
469.Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
470.Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

471.Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
472.Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
473.Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
474.Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
475.Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
476.Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
477.Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
478.Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
479.Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
480.Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
481.Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
482.Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
483.Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
484.Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
485.Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
486.Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
487.Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
488.Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
489.Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
490.Pr. ABOUZAHER Ali *	Médecine interne
491.Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
492.Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
493.Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
494.Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
495.Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
496.Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
497.Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
498.Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
499.Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
500.Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
501.Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
502.Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
503.Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
504.Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
505.Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
506.Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
507.Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
508.Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

509.Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
510.Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
511.Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
512.Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
513.Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
514.Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
515.Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
516.Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
517.Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie

518.Pr. MALIH Mohamed*
 519.Pr. BOUSSIF Mohamed*
 520.Pr. EL MAZOUZ Samir
 521.Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 522.Pr. EL SAYEGH Hachem
 523.Pr. MOUJAHID Mountassir*
 524.Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 525.Pr. BOUAITY Brahim*
 526.Pr. LEZREK Mounir
 527.Pr. NAZIH Mouna*
 528.Pr. LAMALMI Najat
 529.Pr. ZOUAIDIA Fouad
 530.Pr. BELAGUID Abdelaziz
 531.Pr. DAMI Abdellah*
 532.Pr. CHADLI Mariama*

Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES PROFESSEURS

533.Pr. ABOUDRAR Saadia
 534.Pr. ALAMI OUHABI Naima
 535.Pr. ALAOUI KATIM
 536.Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 537.Pr. ANSAR M'hammed
 538.Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 539.Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 540.Pr. BOURJOUANE Mohamed
 541.Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
 542.Pr. DAKKA Taoufiq
 543.Pr. DRAOUI Mustapha
 544.Pr. EL GUESSABI Lahcen
 545.Pr. ETTAIB Abdelkader
 546.Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
 547.Pr. HMAMOUCHE Mohamed
 548.Pr. IBRAHIMI Azeddine
 549.Pr. KABBAJ Ouafae
 550.Pr. KHANFRI Jamal Eddine
 551.Pr. REDHA Ahlam
 552.Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
 553.Pr. TOUATI Driss
 554.Pr. ZAHIDI Ahmed
 555.Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
 Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Génétique Humaine
 Microbiologie
 Biochimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

 Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

*Enseignants Militaire



Je dédie cette thèse à...





À mes très chers parents

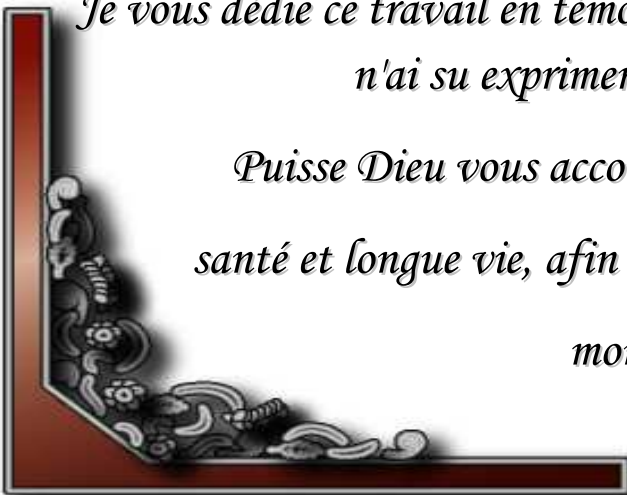
Vous avez été pour moi au long de mes études le plus grand symbole d'amour, de dévouement qui sont ni cessés ni diminués.

Votre bonté et votre générosité sont sans limite.

*Vos prières m'ont été d'un grand soutien au cours
de ce long parcours.*

*J'espère de tout mon cœur qu'en ce jour vous êtes fiers
de moi, et que je réalise l'un de vos rêves.*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de mon grand amour que je
n'ai su exprimer avec les mots.*



*Puisse Dieu vous accorder sa sainte miséricorde,
santé et longue vie, afin que je puisse vous combler à
mon tour.*



À mes très chers

frères Najib, Oussama et Amine

*je vous aime, vous êtes très chers pour moi, je vous
souhaite un avenir florissant et une vie pleine de
bonheur, de santé et de prospérité.*

A Mon cher mari Mohamed

Merci pour ta patience et ton soutien au quotidien

*Que Dieu te protège et te donne un avenir plein de
bonheur et de succès !*

Et que ce travail soit le témoignage de ma gratitude.



A toute ma famille

*Je vous remercie pour vos prières pour moi, pour
votre soutien et pour votre encouragement*

*Que Dieu vous protège et vous donne
la santé et le bonheur.*

Je vous aime et je vous respecte.





A mes très chères amies

*Qui m'ont toujours soutenue et étaient présentes à chaque fois
que j'avais besoin d'eux,*

Sachez que votre place dans mon cœur est inestimable !





Remerciements





A notre Maître et Président de Thèse

Madame R. Daoudi

Directeur de l'UFR d'ophtalmologie

Et chef de service d'ophtalmologie A

De l'hôpital de spécialités de Rabat

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites
en acceptant de présider le jury de ce travail.*

*Nous avons pour vous l'estime et le respect qu'imposent votre
compétence, votre sérieux et votre richesse d'enseignement.*



*Veuillez trouver, chère maître, dans ce modeste travail,
l'expression de notre très haute considération et notre profonde
gratitude.*



*A notre Maître
et Rapporteur de thèse
Monsieur M. Zahid Benchrif
Professeur d'Ophtalmologie*

*Vous m'avez fait le grand honneur d'accepter de me
diriger dans ce travail avec bienveillance et rigueur.*

*Votre disponibilité, Votre dynamisme, votre dévouement
pour le travail et votre compétence ont suscité mon admiration.*

*Je garde un excellent souvenir de la qualité de l'enseignement
que vous nous avez prodigué.*

*J'espère être digne de la confiance que vous avez placée
en moi en me guidant dans l'élaboration et la mise au point
de ce travail.*



*Veuillez trouver dans ce travail, cher maître, le témoignage
de ma profonde gratitude et l'expression de mes sentiments
les plus respectueux.*



*A notre Maître
et Juge de thèse
Madame W. Ibrahimy
Professeur d'Ophthalmologie*

*Nous sommes très sensibles par l'honneur que vous nous
faites en acceptant de juger notre travail.*

*Je vous suis très reconnaissante de la spontanéité et de
l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté de juger
ce travail.*



*Veuillez trouver, chère maître, à travers ce modeste travail
la manifestation de notre plus haute estime et de
nos sentiments les plus respectueux.*



*A notre maître
et juge De thèse
Madame O. Cherkaoui
Professeur d'Ophthalmologie*

*Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites
en acceptant de juger ce travail.*

*Je vous suis très reconnaissante de la spontanéité et de
l'amabilité avec lesquelles vous avez accepté
de juger notre travail.*

*Veillez trouver, chère maître, l'expression de notre
très haute considération et notre profonde gratitude.*





A Dr. Hanan Handor

Résidente en ophtalmologie au service

D'ophtalmologie A à l'hôpital de spécialités de Rabat

Permettez-moi de vous adresser ici mes remerciements

les plus sincères pour votre aide et votre co-encadrement.

Merci pour vos précieux conseils et pour avoir toujours

été là lorsque j'en avais besoin,

en répondant à mes appels téléphoniques et mes e-mails incessants.

Votre soutien a été inestimable pour la réussite de ce

travail.

C'est un grand plaisir de travailler avec vous.



SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
INTRODUCTION.....	2
RAPPELS.....	3
I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DES PAUPIERES : [1, 2, 3, 4]	4
A. 1 ^{ère} phase : phase de croissance	4
B. 2 ^{ème} phase : phase de différenciation.	6
C. 3 ^{ème} phase : phase de séparation des paupières.....	8
II. ANATOMIE DES PAUPIERES : [1,5]	9
A. Anatomie descriptive :	9
1. Limites des paupières :	10
2. Anatomie descriptive de la paupière supérieure :	10
a- Face antérieure :	10
b- Face postérieure :	11
c- Bord périphérique :	11
d- Bord central :	11
3. Anatomie descriptive de la fente palpébrale	11
B. Constitution des paupières	12
1. Peau :	14
2. Couche de tissu cellulaire sous-cutané	14
3. Muscle orbiculaire de l'œil	14
a- Partie orbitaire :	14
b- Partie palpébrale :	16
c- La partie lacrymale :	18
4. Deuxième couche de tissu cellulaire lâche.....	19
5. Charpente fibreuse.....	19
a- Tarse.....	19
b- Ligaments palpébraux	20
c- Septum orbitaire	22
6. Couche musculaire : muscles rétracteurs des paupières	22
a- Muscle releveur de la paupière supérieure.....	23
b- Muscles rétracteurs de la paupière inférieure	25
7. Couche musculaire lisse	26
a- Le muscle palpébral supérieur	26
b- Muscle palpébral, ou tarsal inférieur	27
8. Couche muqueuse : la conjonctive.....	27
a- Portion palpébrale :	27
b- Les fornix :	27
c- une portion bulbaire :	28
C. Vascularisation des paupières	28
1. Vascularisation artérielle.....	28
2. Vascularisation veineuse	30
3. Vascularisation lymphatique	32
D. Innervation des paupières	33
1. Innervation motrice	33
2. Innervation sensitive	34
a- Le nerf ophtalmique	34
b- le nerf maxillaire.....	34
III. PHYSIOLOGIE PALPEBRALE [1, 13]	35

A.	<i>Eléments en présence</i>	35
1.	Releveur de la paupière supérieure et muscle de Muller	35
2.	Muscle frontal	35
3.	Muscle orbiculaire.....	36
4.	Muscles oculomoteurs	36
B.	<i>Bases fonctionnelles : lois de Hering et de Sherrington</i>	36
1.	Loi de Hering :	36
2.	Loi de Sherrington	37
C.	<i>Mouvements palpébraux et oculomotricité</i>	37
D.	<i>Ouverture palpébrale</i>	39
1.	Mise en jeu	39
2.	Action des muscles	39
a-	Muscle releveur	39
b-	Muscle de Müller.....	39
c-	Muscle frontal	40
3.	Action des structures annexes	40
4.	Fente palpébrale	40
E.	<i>Fermeture palpébrale</i>	42
1.	Fermeture volontaire et fermeture pendant le sommeil	42
a-	À l'état de veille	42
b-	Pendant le sommeil.....	43
2.	Clin d'œil	43
3.	Clignement	43
a-	Clignement spontané	43
b-	Clignement réflexe	45
c-	Clignement volontaire.....	45
4.	Clignement et étalement du film lacrymal.....	46
MATERIELS & METHODES		48
I.	L'INTERROGATOIRE :	49
L'INTERROGATOIRE DES PARENTS A PORTE SUR :		49
II.	EXAMEN OPHTHALMOLOGIQUE:.....	49
1.	Examen des annexes :	49
a-	Examen statique:.....	50
b-	Examen dynamique	50
2.	Examen de la motilité oculaire :	51
3.	Recherche des malformations associées :	51
4.	Evaluation de la fonction visuelle :	51
5.	Examen des segments antérieur et postérieur à la lampe à fente :	51
III.	TRAITEMENT CHIRURGICALES.....	51
A.	<i>Résection du muscle releveur de la paupière supérieure:</i>	52
B.	<i>Suspension au muscle frontal</i>	52
C.	<i>Résection conjunctivo-mullerienne</i>	53
IV.	EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :	53
V.	LES SOINS POST OPERATOIRES	53
VI.	LA SURVEILLANCE POSTOPERATOIRE:	53
RESULTATS		54
1.	L'âge des patients :	55
2.	Le sexe :	55
3.	Les antécédents personnels et familiaux :	55
4.	Le motif de consultation :	56
5.	La latéralité :	56

6.	Formes cliniques de ptosis congénital retrouvées:	57
7.	L'examen du ptosis (statique et dynamique)	58
8.	L'examen de la motilité oculaire :	60
9.	Les malformations associés :	60
10.	L'évaluation de la fonction visuelle :	60
11.	La technique chirurgicale utilisée :	61
12.	Les résultats anatomopathologiques :	61
13.	Les résultats esthétiques :	62
14.	Les complications :	62
DISCUSSION		63
I.	EPIDEMIOLOGIE	64
A.	âge :	64
B.	sexe	65
C.	latéralité	65
II.	CLASSIFICATION DU PTOSIS CONGENITAL [3,31,32]	65
III.	PATHOGENIE ET ETUDE GENETIQUE:	66
A.	Ptosis congénital isolé :	67
1.	Type 1 :	67
2.	Type 2 :	67
B.	Syndrome de fibrose congénitale des muscles oculomoteurs : CFEOM [30, 38].....	67
1.	CFEOM type 1 :	68
2.	CFEOM type 2 :	68
3.	CFEOM type 3 :	68
C.	Marcus-Gunn	68
D.	Blépharophimosis :	68
1.	Type 1 :	70
2.	Type 2 :	70
	les anomalies palpébrales sont isolées.	70
IV.	ANATOMOPATHOLOGIE [30].....	70
V.	DIAGNOSTIC POSITIF [54, 55, 56]	71
A.	L'interrogatoire.....	71
B.	L'examen clinique :	71
1.	Examen statique :	72
2.	Examen dynamique ;	75
3.	Recherche d'anomalies associées :	76
4.	Evaluation de la tolérance au traitement chirurgical :	76
5.	Examen ophtalmologique complet : [56]	77
C.	Paraclinique :	77
VI.	DG DIFFERENTIEL : [54]	78
A.	Faux ptosis :	78
B.	pseudo ptosis	79
VII.	FORMES CLINIQUES :	80
A.	Ptosis congénital isolé :	80
B.	Syndrome de marcus gunn [3, 32,43,45].....	80
C.	Ptosis associé à des anomalies oculomotrices.....	81
D.	Paralysie congénitale de la IIIème paire crânienne :	82
E.	Fibrose congénitale des muscles extraoculaires (CFEOM).....	82
1.	Type 1.....	82
2.	Type 2 :	83
3.	Type 3 :	84
F.	Syndrome de blépharophimosis.....	85

VIII.	TRAITEMENT.....	85
A.	<i>Introduction :</i>	85
	<i>Le traitement du ptosis congénital est exclusivement chirurgical [55].</i>	85
1.	Qui opérer	86
2.	Quand opérer	86
3.	Comment opérer[21]	86
B.	<i>Historique</i>	87
C.	<i>Techniques chirurgicales</i>	88
1.	Résection du muscle releveur de la paupière supérieure:	88
2.	Suspension au muscle frontal	92
3.	Résection conjonctivo-mullerienne.[31]	100
4.	Chirurgie de l'aponévrose	103
D.	<i>Traitement des cas particuliers</i>	106
1.	Syndrome de Marcus Gunn	106
2.	Syndrome du blépharophimosis	109
IX.	RESULTATS	109
X.	COMPLICATIONS[69].....	109
XI.	CONSEIL GENETIQUE :	111
CONCLUSION		112
RESUME		ERREUR ! SIGNET NON DEFINI.
ANNEXES		112
BIBLIOGRAPHIE		112

Abréviations:

SMAS : Superficial musculo-aponeurotic system

RPS : Releveur de la paupière supérieure.

CFEOM : Syndrome de Fibrose Congénitale Des Muscles Oculo-Moteurs.

BPES : Syndrome de Blépharophimosis-Ptois-Epicantus-Inversus.



Introduction



INTRODUCTION

Le ptôsis se définit par la chute de la paupière supérieure par impotence de son muscle releveur. Il peut être congénital ou acquis. La forme congénitale est de loin la plus fréquente, elle est secondaire à une impotence du muscle releveur présente dès la naissance.

Le ptosis congénital se présente sous des formes diverses, il peut être isolé ou associé à d'autres anomalies : des anomalies oculomotrices, des malformations faciales ou générales, ptosis syncinétiques congénitaux.

L'examen clinique du ptosis est parfaitement stéréotypé et doit être méthodique afin de recueillir un maximum de renseignements cliniques, permettant de poser des indications opératoires précises.

Le traitement du ptosis congénital est chirurgical, et constitue le résultat opératoire est le plus souvent satisfaisant. Cependant, les résultats ne sont pas toujours reproductibles et un certain nombre de complications sont susceptibles de survenir dans les suites opératoires.

Le ptosis congénital peut entraîner une amblyopie lorsque l'axe visuel est obstrué justifiant dans ce cas l'urgence du traitement chirurgical.

Le but de ce travail est de mettre le point sur les aspects cliniques, et de dégager l'expérience du service d'ophtalmologie A concernant la prise en charge du ptosis congénital ainsi que la description des résultats obtenus et les éventuelles complications.

Pour cela différents paramètres ont été étudiés et comparés aux données de la littérature.



I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE DES PAUPIERES : [1, 2, 3, 4]

L'épithélium des paupières est formé à partir de l'ectoblaste du revêtement alors que le squelette palpébral dérive du mésenchyme qui entoure l'œil.

Trois phases se succèdent :

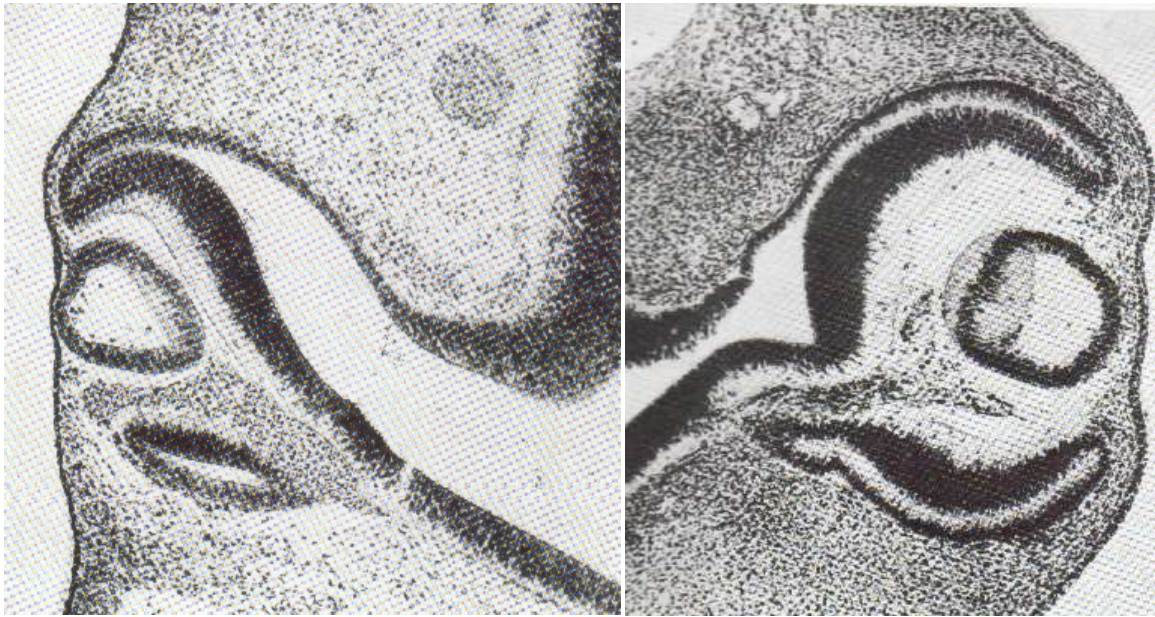
- Une phase de croissance
- Une phase de différenciation et de maturation
- Une phase de séparation des paupières

Durant les quatre premières semaines, l'œil est uniquement recouvert par une fine pellicule ectoblastique. C'est ensuite qu'apparaissent les trois phases de l'embryologie des paupières.

A. Première phase : phase de croissance

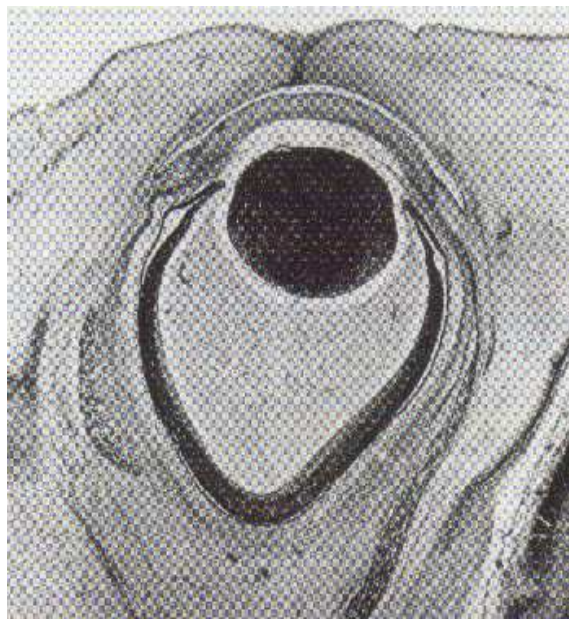
De la 5^{ème} semaine au 3^{ème} mois. Cette phase débute par la constitution de deux bourgeons en avant de l'épithélium cornéen, composés d'épiblaste en surface et de mésoblaste en profondeur.

Ces bourgeons forment les replis palpébraux : supérieur situé au niveau du bourgeon frontonasal de la future face, inférieur au niveau du bourgeon maxillaire. Ces deux replis vont s'accoler et se souder horizontalement par leur épithélium marginal en avant du globe oculaire à la neuvième semaine (Figure 1 C).



A : Globe oculaire d'un embryon de 9 mm (36-38 jours).

B : Globe oculaire d'un embryon de 11 mm (39-41 jours).



C : Globe oculaire d'un embryon de 41mm (10 semaines).

Figure 1 : Différentes phases du développement des paupières [2].

B. Deuxième phase : phase de différenciation.

La différenciation débute au 3^{ème} mois et se poursuit jusqu'au 6^{ème} mois. L'épithélium des paupières va progressivement se kératiniser au cours du 5^{ème} mois, sur sa face externe.

Les cils naissent des cellules basales de l'épithélium situées à la partie antérieure de l'accolement palpébral. Ces cellules basales vont proliférer en bourgeons dans le mésoblaste, sous forme d'ébauche de follicules pileux ciliaires, étendues en deux ou trois rangées. C'est par bourgeonnement des ébauches ciliaires que vont se différencier les glandes sudorales de Moll et les glandes sébacées de Zeis.

Les glandes de Meibomius vont se développer au 6^{ème} mois, à la partie postérieure de l'accolement palpébral à partir de bourgeons épithéliaux provenant eux aussi de cellules basales de l'épithélium marginal. D'abord constituées en colonnes cellulaires pleines, les glandes vont progressivement se former par tunnellisation et acquérir une différenciation sébacée au 8^{ème} mois.

Quant au squelette palpébral (tarse), et les muscles orbiculaires ils se développent au sein du mésenchyme :

Le tissu tarsal commence ainsi sa différenciation dès la 10^{ème} semaine et se condense autour des glandes de Meibomius, au cours des derniers mois de gestation. Durant la même période, le muscle orbiculaire apparaît au sein du mésoderme à égale distance de la peau et de la conjonctive.

La conjonctive quant à elle est formée par le revêtement épithélial interne des paupières, cet épithélium ne se kératinise pas.

Le repli semi-lunaire apparaît à l'angle interne lors de la fusion des paupières sous l'aspect d'un repli épithélial concave en dehors, contenant du mésenchyme.

La caroncule lacrymale se développe à la fin du 3^{ème} mois à partir de la prolifération de l'épithélium de la face postérieure de la paupière inférieure, près de son bord libre.



Figure 2 : Ebauche des paupières fusionnées [3].
On peut noter l'espace (=) entre la future cornée (1) et les paupières (3), et l'apparition de structures.

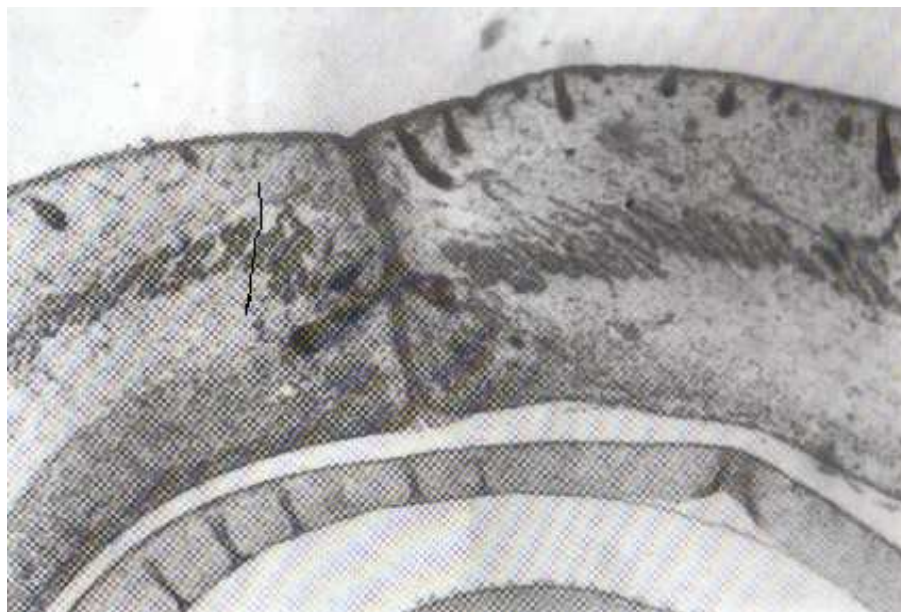


Figure 3 : Paupières d'un fœtus de quatre mois et demi [2].
Formation des paupières ; soudure des plans marginaux et ébauche des cils.
(Gr.x 25)

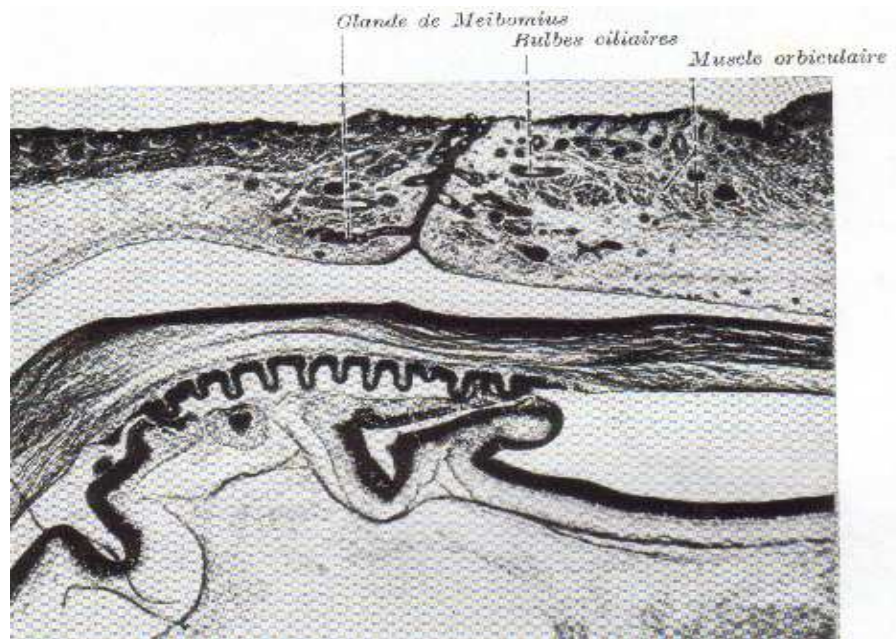


Figure 4 : Paupières d'un fœtus de cinq mois et demi [2].

C. Troisième phase : phase de séparation des paupières

La séparation des paupières apparaît au 8^{ème} mois. Elle débute dans la région médiane et s'étend latéralement pour constituer progressivement la fente palpébrale.

Les mécanismes à l'origine de la disjonction :

- Kératinisation du bord palpébral.
- Sécrétion des glandes sébacées.
- Traction du muscle orbiculaire.
- Processus de la mort cellulaire ou apoptose.

II. ANATOMIE DES PAUPIERES : [1,5]

Les paupières sont situées au niveau de l'étage moyen de la face, forment de chaque côté deux structures cutané-musculo-fibreuses complexes, placées en avant du globe oculaire, assurant sa protection ainsi que l'étalement du film lacrymal sur la cornée.

Elles sont réunies en dedans et en dehors les commissures : commissure médiale se prolongeant par la région nasale et commissure latérale par la région temporale.

A. Anatomie descriptive :



Figure 5 : Région orbitopalpebrale droite de face, paupières ouvertes [5].

1. Sourcil ; 2. Pli palpébral supérieur ; 3a. Bord libre de la paupière supérieure ; 3b. Bord libre de la paupière inférieure ; 4a. Caroncule ; 4b. Pli semi-lunaire ; 5. Bulbe de l'œil ; 6. Pli palpébral inférieur ; 7. Sillon palpébrogénien ; 8. Commissure médiale ; 9. Commissure latérale.

1. Limites des paupières :

La région palpébrale se poursuit avec les téguments de la face sans qu'il y ait de limite bien définie. Conventionnellement, on retient comme limites aux paupières :

- En haut, le bord inférieur du sourcil.
- En bas, le sillon palpébrogénien.
- En dedans, la commissure palpébrale médiale réunit les paupières et la région nasale.
- En dehors, la commissure latérale réunit les régions palpébrale et temporale.
- La limite postérieure des paupières correspond à la limite antérieure de l'orbite, c'est-à-dire au septum orbitaire dans la portion septale des paupières et à la face postérieure de la conjonctive dans sa portion tarsale.

Les deux paupières supérieures et inférieures, séparées par la fente palpébrale, se continuent en haut avec la région frontale par l'intermédiaire du sourcil et en bas avec la région jugale.

Chaque paupière présente à décrire deux faces, antérieure et postérieure, et deux bords, un bord périphérique et un bord centrale ou bord libre qui limite la fente palpébrale. Au niveau des commissures, la paupière supérieure se réunit à la paupière inférieure en formant les angles palpébraux (médial et latéral).

2. Anatomie descriptive de la paupière supérieure :

a- Face antérieure :

Cutanée, elle est divisée en deux portions par le sillon, ou pli palpébral supérieur : une portion centrale ou tarsale, lisse, se moulant sur la convexité du globe oculaire, et une portion périphérique, orbitaire ou septale plus lâche, répondant au septum orbitaire.

Le sillon palpébral supérieur est dû à la présence des insertions superficielles et cutanées du muscle releveur de la paupière supérieure, il s'agit d'un repère chirurgical majeur dans la chirurgie palpébrale, en particulier du ptosis.

b- Face postérieure :

Conjonctivale, lisse, elle est constituée par une muqueuse, la conjonctive palpébrale, qui se moule sur la face antérieure du bulbe de l'œil.

c- Bord périphérique :

Correspond au bord inférieur du sourcil.

d- Bord central :

Le bord central, ou bord libre, forme la limite supérieure de la fente palpébrale. En position paupière ouverte, il recouvre 1 à 2 mm du limbe sclérocornéen chez l'adulte et se situe au niveau du limbe chez l'enfant. Une position basse du bord libre définit le ptosis.

Long de 30 mm, épais de 2 à 3 mm, il présente à l'union de ses cinq sixièmes latéraux et de sixième médial une saillie conique : la papille (ou tubercule) lacrymale, située à environ 5 à 7 mm de l'angle médial de l'œil. Celle-ci divise le bord libre en deux portions : une portion médiale courte, ou portion lacrymale, dépourvue de cils, et une portion latérale, plus longue, ou portion ciliée. Au sommet de la papille se trouve le méat (ou point lacrymal) de 0,3 mm de diamètre, s'ouvrant dans le canalicule supérieur. La papille lacrymale supérieure est légèrement plus en dedans (environ 0,5 mm) que la papille lacrymale inférieure. Ce méat lacrymal est ovalaire, limité par un anneau fibroélastique avasculaire, plaqué sur le globe oculaire.

3. Anatomie descriptive de la fente palpébrale

Entre les deux bords libres des paupières supérieure et inférieure, se trouve la fente palpébrale. La hauteur de cette fente palpébrale lors de l'ouverture est de $11,83 \pm 1,61$ mm.

La hauteur de la fente palpébrale varie énormément au cours de l'enfance, avec une augmentation importante entre 3 et 5 mois et entre 24 et 36 mois [6].

L'âge joue un rôle dans la largeur de la fente palpébrale, qui augmente d'environ 10 % entre 12 et 25 ans et diminue d'autant à partir de 35 ans [7].

La fente palpébrale varie également en fonction de la position du regard ; elle augmente de 0,2 mm dans le regard en haut et diminue de 2,3 mm dans le regard en bas [8].

De forme elliptique, la fente palpébrale habituellement chez le sujet jeune est oblique en bas et en dedans. Avec l'âge, la fente palpébrale a tendance à s'horizontaliser [9].

B. Constitution des paupières

Anatomiquement, chaque paupière est constituée par huit plans. Chirurgicalement, il est classique de séparer deux lamelles : une lamelle antérieure cutanéomusculaire, correspondant aux quatre premières couches, et une lamelle postérieure, correspondant aux quatre couches suivantes.

Chirurgicalement et anatomiquement, chaque paupière peut être divisée en deux parties :

- Une partie tarsale, débutant au niveau du bord libre et s'étendant jusqu'au sillon palpébral, assez rigide et comportant une charpente fibreuse formée par le tarse et les ligaments palpébraux.
- Et une partie septale, s'étendant du sillon palpébral à la limite périphérique de la paupière considérée. Dans cette portion septale, sont trouvés des muscles rétracteurs et des muscles lisses qui n'existent pas ou peu au niveau de la portion tarsale.

Aux conceptions d'anatomie classique sont venues s'ajouter récemment des notions anatomiques apportées par des études en résonance magnétique nucléaire. En particulier, les travaux de Kikkawa [10] définissent de façon plus précise la présence du système musculo-aponévrotique sous-cutané (*superficial musculo-aponeurotic system* [SMAS]) au niveau des paupières.

Les huit couches successives sont, d'avant en arrière: la peau, une couche de tissu cellulaire sous-cutané, le muscle orbiculaire de l'œil, une deuxième couche de tissu cellulaire lâche, une charpente fibreuse, une couche musculaire constituée des muscles rétracteurs des paupières, une couche musculaire lisse, et une couche muqueuse, la conjonctive.

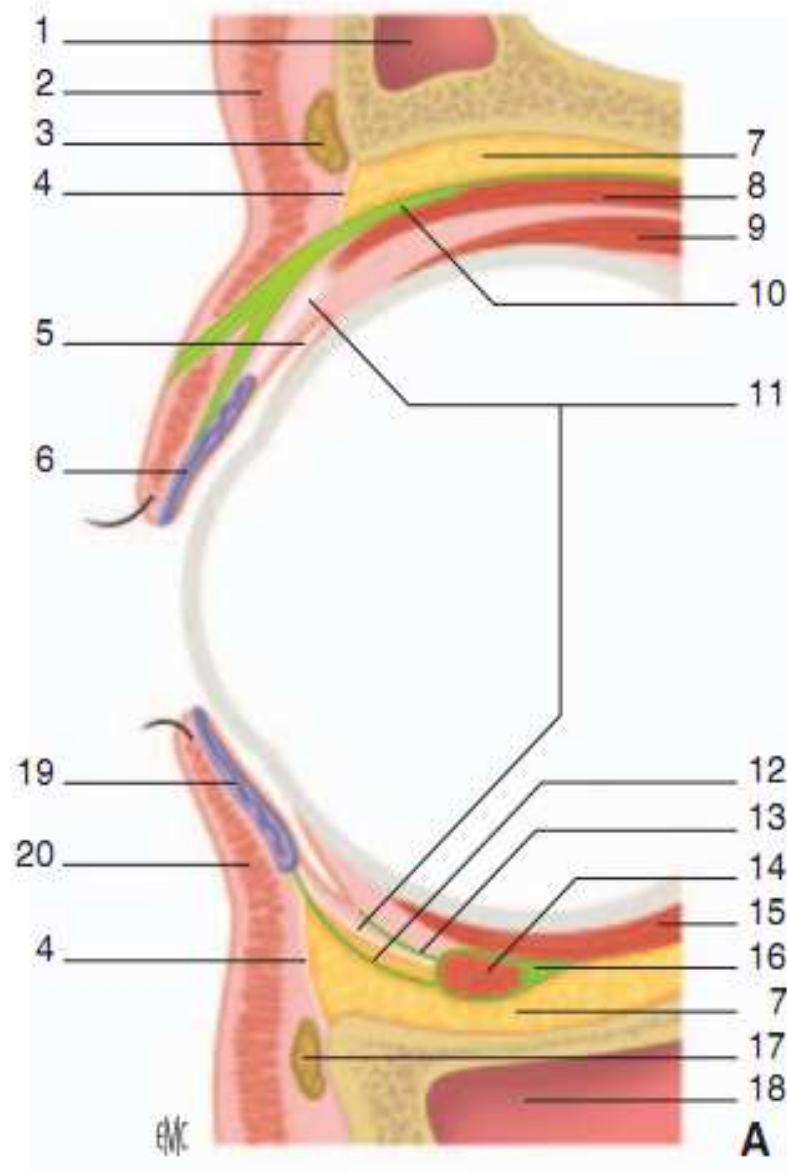


Figure 6 : Schéma d'une section sagittale des paupières [5].

1. Sinus frontal dans l'os frontal ; 2. Muscle orbiculaire ; 3. Coussinet adipeux du sourcil ; 4. Septum orbitaire ; 5. Conjonctive et fornix conjonctival supérieur ; 6. Tarse contenant une glande de Meibomius ; 7. Graisse orbitaire ; 8. Muscle releveur de la paupière supérieure ; 9. Muscle droit supérieur ; 10. Ligament de Whitnall ; 11. Muscles lisses : muscle tarsal supérieur ou muscle de Müller et muscle tarsal inférieur ; 12. Fascia capsulopalpebral ; 13. Ligament suspenseur du fornix inférieur ; 14. Muscle oblique inférieur ; 15. Muscle droit inférieur ; 16. Ligament de Lockwood ; 17. Graisse rétro-orbitaire ; 18. Sinus maxillaire dans l'os maxillaire ; 19. Tarse inférieur ; 20. Muscle orbiculaire.

1. Peau :

La peau palpébrale est la plus fine de l'organisme. Dépourvue de graisse, recouverte d'un fin duvet, elle se moule dans la portion tarsale sur le tarse correspondant, ce qui explique sa forte convexité vers l'avant au niveau de la paupière supérieure. Chirurgicalement, il est classique de considérer que la meilleure peau pour remplacer la peau d'une paupière est celle d'une autre paupière.

2. Couche de tissu cellulaire sous-cutané

Lâche, elle sépare la peau du muscle orbiculaire sous-jacent. Elle a une épaisseur très faible, inférieure à 0,1 mm en avant du tarse.

3. Muscle orbiculaire de l'œil

C'est un muscle strié, appartenant aux muscles peauciers de la face et, comme tel, innervé par le nerf facial. Actuellement, ce muscle est considéré comme faisant partie intégrante du SMAS. Il assure la fermeture palpébrale, volontaire et automatique. Le clignement permet l'étalement des larmes à la surface du bulbe de l'œil et la protection du globe oculaire. La paralysie faciale est ainsi responsable d'une mauvaise fermeture palpébrale (lagophtalmie), source possible d'atteintes cornéennes.

Trois parties au muscle orbiculaire sont classiquement distinguées : orbitaire, palpébrale et lacrymale. En fait, la partie lacrymale appartient à la partie palpébrale et sera décrite comme telle.

a- Partie orbitaire :

Portion la plus périphérique du muscle, elle forme un anneau plat étalé autour de l'orbite, recouvrant les os correspondants (frontal, zygomatique et maxillaire) et les muscles peauciers sous-jacents (muscles frontal, corrugateur, abaisseur du sourcil, procerus au niveau du sourcil, muscle releveur de la lèvre supérieure et de l'aile du nez, ou releveur nasolabial, releveur de la lèvre supérieure et zygomatiques au niveau de la joue).

Cette partie s'insère au niveau de la commissure médiale selon une ligne courbe concave en bas sur la partie supéromédiale du bord orbitaire, depuis le ligament palpébral médial où elle prend des attaches jusqu'à l'incisure supraorbitaire. Cette insertion mesure 17 à 19 mm. À partir de là, les fibres musculaires tournent autour du bord orbitaire et se terminent sur la crête lacrymale antérieure en dessous du ligament palpébral médial. Le bord orbitaire est ainsi recouvert aussi bien en haut, en bas, que latéralement.



Figure 7 : Muscle orbiculaire [5].

1. Bord libre de la paupière supérieure ; **2.** Muscle orbiculaire pré tarsal ;

3. Muscle orbiculaire préseptal ; **4.** Septum.

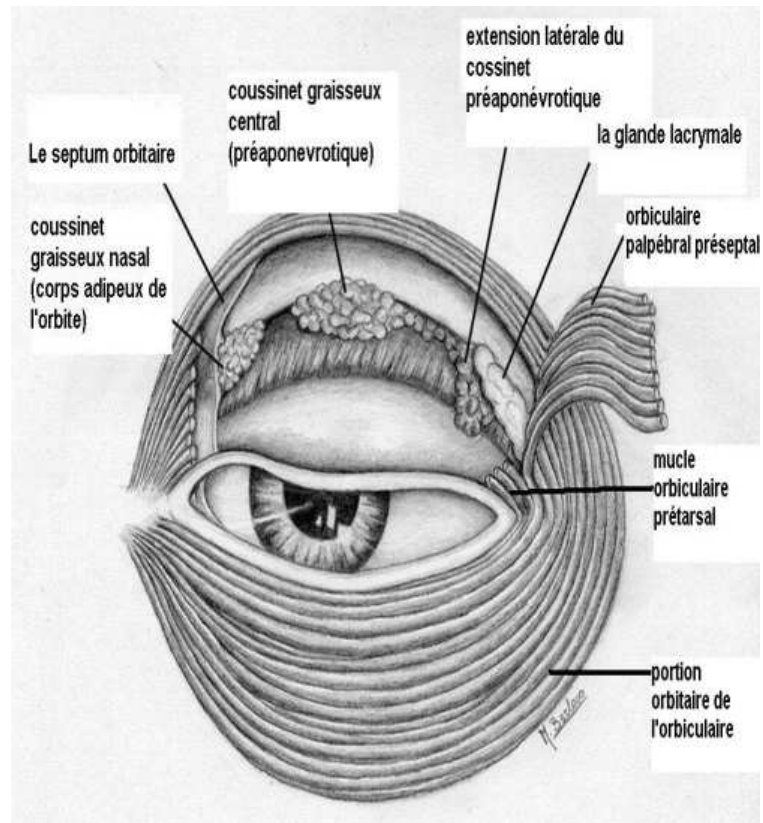


Figure 8: Les portions du muscle orbiculaire [2].

b- Partie palpébrale :

Beaucoup plus complexe, elle est subdivisée en plusieurs faisceaux. Elle recouvre le tarse et le septum orbitaire et représente une couche importante de chaque paupière. différentes portions sont identifiées :

- **Portion marginale préciliaire :**

Elle est formée de fibres tendues entre les deux commissures palpébrales dans le bord libre de la paupière correspondante. Ses fibres naissent sur le ligament palpébral médial par deux chefs : un chef profond, inséré au-dessus du muscle de Duverney-Horner pour la paupière supérieure et au-dessous pour l'inférieure, et un chef superficiel, qui s'insère plus en avant au niveau du ligament. Ces deux chefs se réunissent, passent en avant du canalicule lacrymal correspondant, puis longent le bord libre de la paupière correspondante en avant des bulbes pileux des cils. Latéralement, les fibres issues des deux paupières supérieure et inférieure s'unissent pour se fixer sur le ligament palpébral latéral. Certaines fibres n'atteignent pas l'angle latéral et se fixent sur le bord libre lui-même.

- **Portion marginale rétrociliaire (muscle de Riolan) :**

Elle est haute de 1,5 mm et épaisse de 1 mm. Cette portion s'insère sur la crête lacrymale postérieure. Ses fibres sont mêlées aux insertions des chefs profonds des portions marginale préciliaire et pré tarsale. Elles se dirigent vers le bord libre de la paupière correspondante, se dédoublent autour du canalicule lacrymal correspondant, puis longent le bord libre en arrière des bulbes pileux des cils. À ce niveau, elles sont perforées par les canaux excréteurs des glandes tarsales de Meibomius. Latéralement, les fibres issues des paupières supérieure et inférieure se rejoignent pour se fixer avec la portion marginale préciliaire sur le ligament palpébral latéral. C'est ce muscle, vu par transparence, qui détermine la ligne grise au niveau du bord libre de la paupière.

- **Portion pré tarsale :**

Ses fibres sont situées en avant du tarse correspondant. Les deux portions pré tarsales, supérieure et inférieure, sont constituées par deux chefs d'insertion qui forment le ligament palpébral médial : les chefs profonds s'insèrent légèrement en arrière de la crête lacrymale postérieure, se dirigent en dehors en entourant les canalicules correspondants et constituent le muscle de Duverney-Horner, haut de 5 à 7 mm, qui joue un rôle dans l'excrétion active des larmes par le mécanisme de la pompe lacrymale [11]. Les deux chefs superficiels, supérieurs et inférieurs, naissent de la crête lacrymale antérieure formant le tendon canthal médial. Ces fibres se dirigent en dehors, se réunissent aux fibres des deux chefs profonds au niveau de l'extrémité médiale du tarse et recouvrent le tarse correspondant. Au niveau de la paupière supérieure, ils sont séparés de la partie supérieure du tarse par les fibres terminales du muscle releveur de la paupière supérieure.

Les deux chefs profonds et les deux chefs superficiels de la portion pré tarsale constituent les parties postérieure et antérieure du ligament palpébral médial, limitant un espace triangulaire à base médiale : la loge lacrymale contenant le sac lacrymal. Latéralement, les deux muscles pré tarsaux supérieur et inférieur se fusionnent pour former un tendon commun, le ligament palpébral latéral, qui vient s'insérer sur le tubercule orbitaire latéral.

- **Portion préseptale :**

Elle recouvre le septum orbitaire. Chaque portion préseptale supérieure et inférieure naît par un chef profond inséré sur la partie supérieure de la crête lacrymale postérieure et le ligament palpébral médial au niveau du muscle de Duverney-Horner, parfois du dôme du sac lacrymal et par deux chefs superficiels, insérés sur le ligament palpébral médial. Les fibres des deux portions préseptales supérieure et inférieure, après avoir tapissé le septum, se fusionnent latéralement au niveau de la commissure latérale et s'unissent au niveau du raphé palpébral latéral pour se fixer sur le ligament palpébral latéral.

c- La partie lacrymale :

La partie lacrymale de l'orbiculaire est en fait le muscle de Duverney-Horner. Elle correspond aux deux chefs profonds des parties pré tarsales supérieure et inférieure.

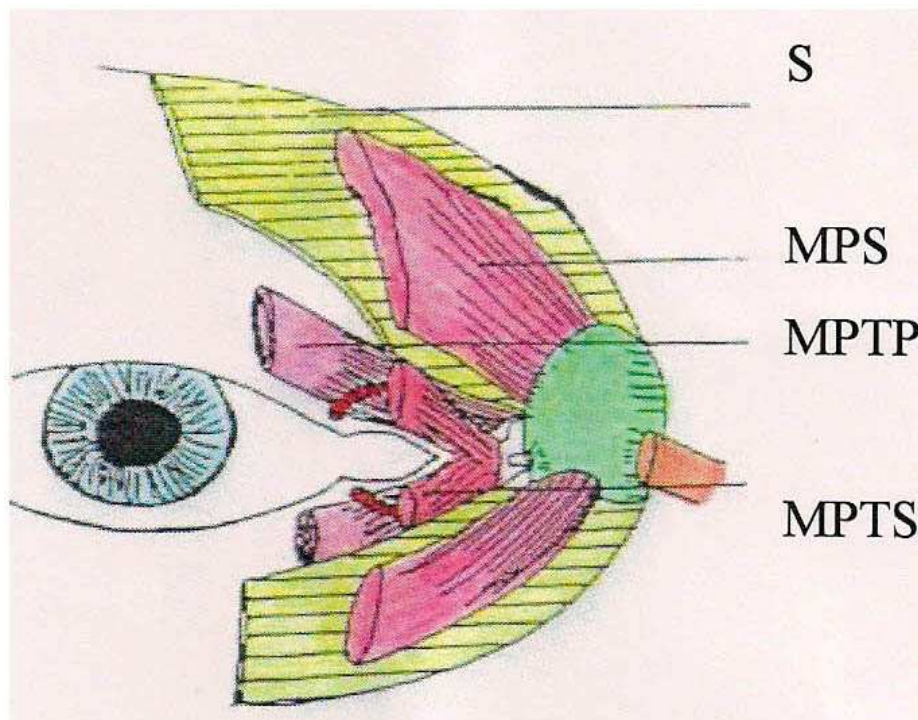


Figure 9 : Les portions pré tarsales et préseptales du muscle orbiculaire [2]
(Le tendon canthal médian étant réséqué)

S : septum, **M.P.S** : muscle préseptal, **M.P.T.P** : muscle pré tarsal profond,

M.P.T.S : muscle pré tarsal superficiel.

4. Deuxième couche de tissu cellulaire lâche

Située en arrière de l'orbiculaire et considérée comme appartenant au SMAS, elle se fixe solidement sur le bord orbitaire, en particulier sur l'os zygomatique au niveau du bord latéral de l'orbite et sur la crête lacrymale antérieure.

À ce niveau, on trouve de la graisse dénommée graisse rétro-orbculaire (*retro-orbicularis orbital fat* [ROOF]) et graisse sous-orbculaire (*suborbicularis orbital fat* [SOOF]) au niveau des deux paupières supérieure et inférieure.

Ces quatre constituants-la peau, le muscle orbiculaire de l'œil et les deux couches de tissu cellulaire lâche-forment la lamelle antérieure chirurgicale.

5. Charpente fibreuse

Elle est formée par les deux tarses supérieur et inférieur qui se poursuivent jusqu'au bord orbitaire par le septum orbitaire. Les deux tarses sont reliés au bord orbitaire par les ligaments palpébraux médiaux et latéraux.

a- Tarse

C'est un tissu fibroélastique résistant, concave en arrière, donnant le galbe de la paupière. Chaque tarse mesure de 28 à 30 mm de longueur pour une épaisseur de 1 mm.

Le tarse supérieur, de forme semi-lunaire, a une hauteur de 10 mm dans sa partie centrale, alors que le tarse inférieur, rectangulaire, a une hauteur de 3 à 5 mm ; chaque tarse présente une face antérieure recouverte par l'orbiculaire pré tarsal. Des fibres du muscle releveur de la paupière supérieure s'insèrent sur la partie supérieure de la face antérieure du tarse supérieur, et une face postérieure tapissée par la conjonctive, dont elle est indissociable. Le bord périphérique répondant au pli palpébral correspondant est le siège de l'insertion du muscle tarsal supérieur, ou muscle de Müller, au niveau de la paupière supérieure et du muscle tarsal inférieur au niveau de la paupière inférieure. Le bord central correspond au bord libre de la paupière. À ce niveau s'ouvrent les orifices des glandes tarsales de Meibomius. Ces glandes sont contenues à l'intérieur même du tarse ; leur nombre est de 20 à 35 en paupière supérieure et de 25 à 28 en paupière inférieure.

L'extrémité médiale des deux tarse se situe à 10 mm du bord orbitaire médial et correspond au tubercule lacrymal. L'extrémité latérale du tarse est elle à 7 mm du bord latéral de l'orbite.

b- Ligaments palpébraux

Chaque extrémité des tarse est reliée au bord orbitaire correspondant par le ligament palpébral médial en dedans, latéral en dehors. Ces ligaments sont en fait formés par des fibres issues des portions pré tarsales du muscle orbiculaire et, en pratique clinique, on parle souvent de tendons canthal, médial et latéral.

- **Ligament palpébral médial :**

Il est constitué par deux faisceaux issus des extrémités médiales des tarse. Le faisceau antérieur, ou direct, correspond à la fusion des deux chefs superficiels de la portion pré tarsale du muscle orbiculaire. De couleur blanc nacré, il se dirige vers la crête lacrymale antérieure. Mesurant 8 à 10 mm de longueur, sa hauteur est de 2 mm au niveau de l'insertion osseuse et de 4 à 5 mm au niveau de l'insertion tarsale. Son épaisseur est respectivement de 1 à 2 mm et 3 à 4 mm au niveau de ses deux insertions. Le faisceau antérieur croise la face antérieure du sac lacrymal à l'union de tiers supérieur et de ses deux tiers inférieurs. Son insertion se situe juste en avant de la crête lacrymale antérieure sur le processus frontal de l'os maxillaire.

Le faisceau postérieur, ou réfléchi, long de 5 mm, est formé par les deux chefs profonds de la portion pré tarsale du muscle orbiculaire, c'est-à-dire en fait par le muscle de Duverney-Horner. Long de 5 mm et épais d'environ 1 mm, il croise la face postérieure du sac lacrymal et se fixe au niveau de la partie supérieure de la crête lacrymale postérieure.

Ce ligament palpébral médial, encore dénommé tendon canthal médial, joue un rôle important dans la statique de la commissure palpébrale médiale. Il est toutefois possible de sectionner faisceau antérieur sans qu'il y ait de conséquence majeure sur la statique palpébrale, à condition de respecter faisceau postérieur.



Figure 10 : Ligament palpébral médial [5].

1. Faisceau antérieur du ligament palpébral médial.

- **Ligament palpébral latéral :**

Long de 7 mm, haut de 3 mm, il est constitué par deux faisceaux issus des extrémités latérales des targes supérieur et inférieur. Ces faisceaux sont formés par des fibres de la portion pré-tarsale du muscle orbiculaire, auxquelles se joignent des expansions issues des targes et du septum, l'expansion latérale du muscle releveur de la paupière supérieure et des fibres issues des muscles droits latéral et inférieur. Ces fibres se dirigent vers l'arrière, traversent le septum et s'insèrent au niveau du tubercule de Whitnall situé en arrière du bord orbitaire latéral.

c- Septum orbitaire

Séparant la paupière de l'orbite, le septum orbitaire relie le bord périphérique des tarse au bord orbitaire. Excessivement mince, souvent transparent, il s'insère tout le long du bord orbitaire : en dedans, le long de la crête lacrymale postérieure en arrière de l'insertion du muscle Duverney-Horner; en haut, insertion longe le bord supraorbitaire, laissant émerger l'artère angulaire, le nerf infratrochléaire et les racines de la veine ophtalmique ; plus en dehors, il laisse également passer le nerf supraorbitaire, ainsi que les branches palpébrales du pédicule lacrymal ; latéralement, il s'insère sur le versant médial du bord orbitaire latéral en passant en avant du tubercule de Whitnall, se fixant sur le ligament palpébral latéral ; en bas il s'insère le long du bord infraorbitaire.

L'insertion centrale est modifiée en paupière supérieure par le passage de l'aponévrose du muscle releveur de la paupière supérieure. Le septum se fixe le long de la face antérieure de cette aponévrose, en moyenne 3,4 mm au-dessus du bord supérieur du tarse. De la même façon, au niveau de la paupière inférieure le septum se fusionne avec le fascia capsulopalpébral, 4 à 5 mm sous le bord périphérique du tarse. En arrière du septum se trouve la graisse orbitaire formée par les deux poches graisseuses palpébrales supérieures : médiale et médiane et les trois poches inférieures : médiale, médiane et latérale ; en avant, entre le septum et le muscle orbiculaire se trouve un plan fibroadipeux triangulaire, couche fibroadipeuse sous-musculaire de la paupière et du sourcil.

Le septum représente une séparation entre l'orbite et les paupières et limite normalement les risques d'infection orbitaire.

6. Couche musculaire : muscles rétracteurs des paupières

Elle est représentée au niveau de la paupière supérieure par le muscle releveur de la paupière supérieure et aponévrose et au niveau de la paupière inférieure par les muscles rétracteurs de la paupière inférieure.

a- Muscle releveur de la paupière supérieure



Figure 11 : Muscle releveur de la paupière supérieure au cours d'une chirurgie de ptosis de l'enfant [5].

1. Muscle releveur de la paupière supérieure.

Muscle strié, innervé par le rameau supérieur du nerf oculomoteur (III^e paire de nerfs crâniens), il est doublé en profondeur par une couche musculaire lisse : le muscle tarsal, ou palpébral supérieur, ou muscle de Müller (innervé par le contingent sympathique du système nerveux autonome). Il assure l'élévation de la paupière supérieure et donc l'ouverture palpébrale.

Comme tous les muscles striés intraorbitaires, hormis le muscle oblique inférieur, il naît du fond de l'orbite au niveau de l'apex orbitaire. Ses fibres musculaires s'insèrent directement sur le périoste orbitaire au-dessus et légèrement en dedans de l'orifice orbitaire du canal optique. Certains auteurs décrivent des fibres naissant de la petite aile de l'os sphénoïde ou du tendon de Zinn. De là, ce muscle se dirige vers l'avant, mesurant 56 mm dans sa longueur totale, présentant deux parties différentes : une partie horizontale orbitaire, la plus longue, et une partie verticale orbitopalpébrale avant sa terminaison.

Le corps musculaire, plat, triangulaire à sommet postérieur, s'étale vers l'avant sous le toit de l'orbite, juste au-dessus du muscle droit supérieur, dont il recouvre le bord médial. Il fait 36 mm de long, 4 mm de largeur à origine et 18 mm au niveau du ligament de Whitnall. Arrivé près du bord supraorbitaire au niveau de l'équateur du bulbe de l'oeil, le corps musculaire se poursuit par une portion aponévrotique. La jonction entre ces deux portions musculaire et aponévrotique est marquée par une bande blanche : le ligament transverse supérieur, ou ligament de Whitnall. Ce ligament, particulièrement visible sur toute la largeur du muscle, est un repère chirurgical important dans la chirurgie du ptosis. Le ligament de Whitnall mesure de 0,1 à 1 mm de large et se situe de 5,4 à 8,2 mm en arrière du bord supérieur du tarse. Latéralement, ce ligament se prolonge vers la capsule de la glande lacrymale et la paroi latérale de l'orbite et, médialement, vers la trochlée et le fascia du muscle oblique supérieur.

Le rôle exact du ligament de Whitnall est toujours mal connu. On lui a accordé le rôle de suspenseur de la paupière supérieure et de ligament d'arrêt du muscle releveur de la paupière supérieure. Il a également un rôle de poulie, convertissant ainsi un vecteur de force horizontal en un vecteur vertical.

La partie antérieure palpébrale du muscle releveur de la paupière supérieure est aponévrotique ; elle est blanche, brillante, mince, contrastant avec l'aspect rouge du corps musculaire du muscle strié. Longue de 15 à 20 mm, large d'environ 30 mm, elle se dirige en bas et en avant et se place entre le muscle de Müller en arrière et la graisse préaponévrotique en avant. Les fibres aponévrotiques traversent le septum orbitaire en y contractant des adhérences, puis se terminent dans la paupière supérieure. La majeure partie des fibres se termine dans le tissu cellulaire sous-cutané et à la face profonde du derme de la paupière supérieure sur une hauteur d'environ 10 mm à partir du bord ciliaire après avoir traversé le muscle orbiculaire. D'autres fibres se fixent à la moitié inférieure de la face antérieure du tarse supérieur, formant un réseau élastique complexe. De chaque côté, certaines fibres s'étendent vers l'os, formant les faisceaux orbitaires, encore dénommés ailerons médial et latéral du releveur.

Le faisceau latéral, le plus développé, s'insère sur le tubercule orbitaire et sur le bord supérieur du ligament palpébral latéral, séparant les deux lobes de la glande lacrymale principale (orbitaire et palpébral).

Le faisceau médial se termine sur la partie supérieure de la crête lacrymale postérieure et le ligament palpébral médial. Dans la chirurgie du ptosis, il est possible d'être amené, pour libérer le muscle, à sectionner ces ailerons médial et latéral.

L'aponévrose du releveur est stratifiée, consistant en deux couches qui contiennent un composant musculaire lisse dans la partie proximale [12].

Le muscle releveur de la paupière supérieure est entouré dans sa partie orbitaire par un fascia propre qui se réunit au fascia du muscle droit supérieur par un fascia intermusculaire. De ce fascia commun aux deux muscles, naît le ligament supérieur du fornix, contenant des fibres qui se fixent au sommet du cul-de-sac conjonctival supérieur. Il existe une innervation commune de ces deux muscles : releveur de la paupière supérieure et droit supérieur par le rameau supérieur du nerf oculomoteur, avec une synergie d'action qui amène une élévation de la paupière supérieure dans le regard vers le haut.

b- Muscles rétracteurs de la paupière inférieure

Au niveau de la paupière inférieure, est retrouvée également une couche musculaire équivalente au muscle releveur de la paupière supérieure et ayant le même rôle, c'est-à-dire l'abaissement de la paupière inférieure, doublée également d'une couche musculaire lisse, le muscle tarsal inférieur, équivalent du muscle de Müller.



Figure 12 : Muscles rétracteurs de la paupière inférieure tractés entre deux pinces [5].

7. Couche musculaire lisse

Elle est représentée par les muscles tarsaux ou palpébraux supérieur ou inférieur. S'agissant de muscles lisses, ils sont innervés par le système nerveux autonome, principalement par le système nerveux sympathique.

a- Le muscle palpébral supérieur



Figure 13 : Vue opératoire d'une résection conjonctivo-müllérienne [5].

1. Muscle tarsal supérieur ; 2. Tarse ; 3. Bord libre de la paupière supérieure.

Encore dénommé muscle de Müller, mesure 10 à 12 mm de longueur et 15 mm de largeur. Il prend naissance au niveau de l'extrémité antérieure de la face inférieure de la portion musculaire du muscle releveur, au niveau du ligament transverse inférieur. Ces fibres musculaires rouges, verticales, se terminent au bord périphérique du tarse par un fin tendon. Il est en rapport direct en arrière avec la conjonctive, à laquelle il adhère fortement dans sa partie inférieure ; en avant, il répond à la face postérieure du muscle releveur de la paupière supérieure, dont il est séparé par l'espace postaponévrotique contenant l'arcade vasculaire périphérique. Classiquement, les fibres musculaires lisses rejoignent latéralement les ailerons du muscle releveur de chaque côté. Le muscle de Müller contribue à l'élévation de la paupière sur environ 2 mm. L'atteinte du système nerveux sympathique, comme dans les syndromes de Claude Bernard-Horner, peut être responsable d'un ptosis, en général modéré. La fonction du muscle de Müller peut être testée par l'instillation d'un collyre à l'épinéphrine.

b- Muscle palpébral, ou tarsal inférieur

C'est l'équivalent du muscle palpébral supérieur pour la paupière inférieure. Moins développé, il se détache du muscle droit inférieur, tapisse la face postérieure du rétracteur de la paupière inférieure et se fixe sur le bord inférieur du tarse inférieur.

8. Couche muqueuse : la conjonctive

La conjonctive est une muqueuse composée d'un épithélium de type cylindrique, contenant des cellules à mucus (cellules caliciformes), des lymphocytes et des mélanocytes, et d'un chorion, composé de deux couches : une couche superficielle adénoïde contenant des histiocytes, des lymphocytes et des mastocytes et une couche profonde fibreuse. La conjonctive tapisse la face postérieure des paupières, adhérant fortement à la face postérieure des torses, puis se recourbe à distance des bords périphériques des torses en formant des fornix, ou culs-de-sacs, avant de venir tapisser la partie antérieure du bulbe de l'œil jusqu'au limbe sclérocornéen, où elle se termine. On distingue donc trois portions :

a- Portion palpébrale :

Débutant au niveau du bord libre de la paupière ; elle est intimement liée à la face postérieure du tarse, dont elle est indissociable. Au-dessus des bords périphériques du tarse, elle tapisse la face postérieure du muscle de Müller au niveau de la paupière supérieure et du muscle tarsal inférieur au niveau de la paupière inférieure. Elle adhère fortement à ces deux muscles, mais en est dissociable chirurgicalement.

b- Les fornix :

Zones de réflexion de la conjonctive palpébrale pour devenir conjonctive bulbaire ; on en dénombre quatre :

-Le fornix supérieur : le plus profond (10 mm). Il se situe environ 10 mm au-dessus du limbe sclérocornéen supérieur. Latéralement, il présente les orifices des canaux excréteurs de la glande lacrymale, au nombre de cinq à sept. Ce fornix est suspendu au bord orbitaire supérieur par un ligament suspenseur émanant d'une expansion des muscles droit supérieur et releveur de la paupière supérieure.

-**Le fornix inférieur** : moins profond, à environ 8 mm du limbe sclérocornéen inférieur. Il est également suspendu par un ligament suspenseur émanant du ligament de Lockwood .

-**Le fornix médial** : contient la caroncule et le pli semi-lunaire.

-**Le fornix latéral** : se situe au niveau de la commissure latérale.

c- une portion bulbaire :

Tapissant la sclère, se fusionnant à la capsule de Tenon 3 mm en arrière du limbe, mais qui n'appartient plus à la paupière. Par ses nombreuses glandes lacrymales accessoires, les glandes de Wolfring et de Krause (huit à 20) au niveau du fornix supérieur, six à dix au niveau du fornix inférieur, et les glandes muqueuses ou kryptes de Henlé, la conjonctive participe à la constitution du lacrymal, notamment de ses composantes aqueuse et mucineuse.

C.Vascularisation des paupières

1. Vascularisation artérielle

De nombreuses artères participent à la vascularisation des paupières.

En dedans, les deux artères palpébrales, supérieure et inférieure, dernières branches collatérales de l'artère ophtalmique .Elles peuvent naître isolément, l'inférieure naissant alors en arrière de la supérieure ou par un tronc commun. Leur diamètre est faible, compris entre 0,1 et 0,5 mm, l'inférieure étant souvent plus volumineuse que la supérieure. L'artère palpébrale supérieure, courte, perfore le septum orbitaire au niveau de l'angle supéromédial de l'orbite et se divise en deux branches qui participent aux arcades palpébrales supérieures. L'artère palpébrale inférieure, plus longue, passe en arrière du ligament palpébral médial et se divise dans la paupière inférieure en deux branches qui participent aux arcades palpébrales inférieures.

Latéralement, l'artère lacrymale, après avoir traversé la glande lacrymale, donne deux branches palpébrales, supérieure et inférieure, qui se divisent au niveau de la commissure palpébrale latérale en deux branches, marginale et périphérique .

L'anastomose des branches marginales et périphériques de ces artères forme quatre arcades artérielles : deux au niveau de la paupière supérieure, une arcade marginale et une arcade périphérique ; deux au niveau de la paupière inférieure, une arcade marginale et une arcade périphérique.

Les arcades marginales sont situées entre le tarse et le muscle orbiculaire, en moyenne à 3 mm du bord libre, respectivement pour l'arcade marginale supérieure à $4,1 \pm 1,2$ mm, $2,2 \pm 0,7$ mm et $1,8 \pm 0,6$ mm et pour l'arcade marginale inférieure à $2,5 \pm 0,7$ mm, $2,6 \pm 0,8$ mm et $1,9 \pm 0,5$ mm au niveau respectivement de la commissure médiale, au milieu de la paupière et de la commissure latérale.

Les arcades périphériques longent le bord périphérique du tarse correspondant. L'arcade supérieure est située entre le releveur et le muscle palpébral supérieur, à $11 \pm 0,9$ mm du bord libre en dedans, $9,2 \pm 1,4$ mm au milieu de la paupière et $6,3 \pm 1,4$ mm en dehors. L'arcade périphérique inférieure est inconstante.

Ces arcades donnent des rameaux pour le bord libre, le tarse, l'orbiculaire et la conjonctive.

À la périphérie des paupières, des apports artériels substantiels sont fournis par :

- L'artère angulaire, branche terminale de l'artère ophtalmique.
- Les branches frontales de l'artère ophtalmique au niveau de la commissure médiale.
- L'artère supraorbitaire au niveau du bord supraorbitaire.
- Les branches de l'artère temporale superficielle, branche terminale de l'artère carotide externe au niveau de la commissure latérale par le biais de deux branches : l'artère transverse de la face et l'artère zygomatiko-orbitaire.
- L'artère temporale profonde antérieure.
- L'artère infraorbitaire, branche de l'artère maxillaire au niveau du bord infraorbitaire.
- Enfin, les branches de l'artère faciale à la partie inférieure de la commissure médiale.

Ainsi, se constitue à la partie périphérique des paupières un vaste cercle anastomotique en regard du bord orbitaire, réunissant les branches artérielles issues des deux systèmes carotidiens interne et externe.



Figure 14 : Vue de la terminaison de l'artère ophtalmique [5].

1. Artère palpébrale supérieure médiale ; 2. Artère palpébrale inférieure médiale ; 3. Artère angulaire ;
4. Arcade palpébrale périphérique ; 5. Arcade palpébrale marginale.

2. Vascularisation veineuse

Deux réseaux assurent le retour veineux palpébral :

Un réseau superficiel : situé en avant de l'orbiculaire. Il se rend, pour la paupière supérieure, à la veine angulaire en dedans et, par là, à la veine ophtalmique supérieure et à la veine temporale superficielle en dehors et, pour la paupière inférieure, à la veine faciale en dedans et à la veine temporale superficielle en dehors.

Un réseau profond : comportant deux arcades, marginale et périphérique. Il est drainé, pour la paupière supérieure, par la veine palpébrale supérieure en dedans, qui rejoint la veine ophtalmique supérieure et la veine lacrymale en dehors et, pour la paupière inférieure, par la veine palpébrale inférieure en dedans, la veine lacrymale et la veine temporale superficielle en dehors.



Figure 15 : Schéma de la vascularisation artério-veineuse orbitopalpébrale [2].

- | | |
|--|---|
| 1- Artère et veine sus orbitaires | 10- Arcade périphérique supérieur |
| 2- Tronc commun à l'Artère frontale et l'artère nasale | 11- Artère palpébrale inférieure |
| 3- Artère angulaire | 12- Veine faciale |
| 4- Artère faciale | 13- Veine angulaire |
| 5- Artère sous orbitaire | 14- Branche de la veine temporale superficielle |
| 6- Branche antérieure de l'artère | 15- Artère palpébrale interne |
| 7- Artère transverse faciale | 16- Artère supra-orbitaire |
| 8- Artère lacrymale | 17- Artère zygomatiko-faciale |
| 9- Artère palpébrale supérieure | 18- Artère palpébrale externe |

3. Vascularisation lymphatique

Les lymphatiques palpébraux se repartissent en deux réseaux :

-**Un réseau superficiel** cutané dermique, particulièrement bien développé au niveau du bord libre, dont les vaisseaux sont situés en avant du muscle orbiculaire.

-**Et un réseau profond** conjonctival, dont les vaisseaux sont situés en arrière du muscle orbiculaire. Ces deux réseaux sont reliés par des vaisseaux perforants, par le réseau perforant du bord libre et par des vaisseaux qui entourent les glandes tarsales de Meibomius.

À partir de ces réseaux partent deux voies :

-**Une voie latérale**, qui va aux noeuds lymphatiques parotidiens. Elle draine la peau de toute la paupière supérieure et, entre le tiers et les deux tiers latéraux de la paupière inférieure, les parties correspondantes de la conjonctive palpébrale et toute la conjonctive bulbaire. Six à sept vaisseaux gagnent les noeuds lymphatiques parotidiens superficiels sus- et sous-aponévrotiques ; les vaisseaux drainant la paupière supérieure allant aux ganglions préauriculaires, ceux drainant la paupière inférieure plutôt aux ganglions préauriculaires et aux ganglions parotidiens inférieurs ou sous-auriculaires.

-**Une voie médiale**, moins importante. Elle draine le tiers ou les deux tiers médiaux de la paupière inférieure, quelques vaisseaux venant du tiers médial de la paupière supérieure. Cette voie gagne les noeuds lymphatiques submandibulaires, pré- et rétrovasculaires en suivant l'artère et la veine faciales.

Il existe des variations. Parfois, des collecteurs externes issus de la paupière inférieure vont directement à un noeud de la chaîne jugulaire externe ou de la chaîne jugulaire interne.

D. Innervation des paupières

1. Innervation motrice

Elle est assurée par deux nerfs crâniens et par le système sympathique.

Le muscle releveur de la paupière supérieure est innervé par le rameau supérieur du nerf oculomoteur (III^e paire de nerfs crâniens), qui innerve également le muscle droit supérieur. Cette innervation motrice permet la remontée de la paupière supérieure et l'ouverture de la fente palpébrale.

Le muscle orbiculaire, muscle peaucier, est innervé par le nerf facial (VII^e paire de nerfs crâniens). Celui-ci se divise en deux branches terminales en avant du tragus : une branche supérieure, ou temporofaciale, qui donne des rameaux temporaux pour le muscle frontal et des rameaux zygomatiques pour le muscle orbiculaire, corrugateur et dépressor supercili (abaisseur du sourcil) ; et une branche inférieure, cervicofaciale, qui ne participe pas à l'innervation palpébrale.

Le muscle de Müller (muscle tarsal supérieur) et son équivalent, le muscle tarsal inférieur, dépendent du système nerveux autonome par le biais du système sympathique. Les fibres sympathiques naissent de la corne latérale de la moelle thoracique (du septième segment cervical au deuxième segment thoracique : centre ciliospinal). Ces fibres préganglionnaires gagnent le ganglion cervical crânial du tronc sympathique, où elles font relais. De là partent des fibres postganglionnaires qui vont gagner le contenu orbitaire en suivant les artères : artère carotide interne puis artère ophtalmique.

L'atteinte de la voie sympathique est à l'origine d'un ptosis particulier, en général modéré, entrant parfois dans le cadre d'un syndrome de Claude Bernard-Horner avec classiquement myosis et énoptalmie associés .

2. Innervation sensitive

Elle est assurée par deux des trois branches terminales du nerf trijumeau (V^e paire de nerfs crâniens) :

a- Le nerf ophtalmique

Se divise au sein de la paroi latérale du sinus caverneux en trois branches :

- Le nerf lacrymal, qui assure la sensibilité du tiers latéral de la paupière supérieure.
- Le nerf frontal qui, par ses deux branches terminales, supraorbitaire et supratrochléaire, prend en charge le reste de la sensibilité de la paupière supérieure.
- Le nerf nasociliaire, qui se divise en deux branches terminales dont une, le nerf infratrochléaire, innerve la région du canthus médial, le sac lacrymal, les canalicules, la caroncule et le tiers médial de la paupière inférieure

b- le nerf maxillaire

La deuxième branche terminale du nerf trijumeau : se termine par le nerf infraorbitaire qui pénètre dans le sillon, puis le canal et enfin le foramen infraorbitaires. Le nerf infraorbitaire prend en charge le tiers médian de la paupière inférieure. Il donne le nerf zygomatique qui, après avoir cheminé sur la paroi latérale de l'orbite, pénètre dans le canal zygomatiko-orbitaire et innerve la partie latérale de la paupière inférieure. Le nerf infraorbitaire donne quatre branches principales :

- Une branche palpébrale inférieure
- Une branche nasale médiale
- Une branche nasale latérale
- Une branche labiale supérieure

Les branches sensibles issues du nerf supraorbitaire sont à direction verticale, situées en avant du septum dans le plan rétro-orbitaire, mais également dans et en avant du muscle orbiculaire. Ces fibres sensibles forment deux plexus : un pré-tarsal, appelé plexus de Back, et un marginal, appelé plexus de Von Mises. Ils donnent des rameaux postérieurs pour la conjonctive.

III. Physiologie palpébrale [1, 13]

Le rôle des paupières est :

- D'assurer la protection mécanique du globe oculaire vis-à-vis des agressions
- D'assurer l'hydratation cornéo-conjonctivale par étalement du lacrymal et évacuation vers les voies lacrymales
- De réguler la pénétration de lumière dans l'œil
- Par ailleurs, les paupières constituent avec les cils et les sourcils, les composants essentiels du regard dans sa signification esthétique, raciale et relationnelle.

Les paupières sont animées de mouvements d'ouverture et de fermeture.

A.Éléments en présence

1. Releveur de la paupière supérieure et muscle de Muller

Le muscle releveur de la paupière supérieure est déjà décrit dans le rappel anatomique, il est innervé par le nerf moteur oculaire (III^e paire crânienne).

Il est doublé sur sa face inférieure par le muscle de Müller innervé quant à lui et classiquement par des branches du sympathique. Ces muscles assurent l'ouverture palpébrale supérieure.

2. Muscle frontal

Ou occipito-frontal, il est innervé par le nerf facial (VII^e paire crânienne) et aide le muscle releveur à l'ouverture palpébrale.

3. Muscle orbiculaire

Le muscle orbiculaire appartient aux muscles peauciers de la tête. Il assure essentiellement la fermeture palpébrale.

Il est innervé par le nerf facial (VII), et constitué de fibres concentriques avec deux portions : palpébrale située en avant du septum et du tarse assurant la fermeture simple, et orbitaire avec des insertions profondes assurant la fermeture forcée.

4. Muscles oculomoteurs

Ces muscles, et surtout les muscles verticaux, ont des relations très subtiles avec les paupières.

Il existe un véritable couple musculaire releveur de la paupière supérieure-muscle droit supérieur, reposant sur les points suivants :

- Une contiguïté sur tout leur trajet horizontal au-dessus du plafond de l'orbite ;
- Une différenciation tardive des deux muscles, au cours de l'embryogenèse, au sein du complexe mésenchymateux supérieur de l'orbite ;
- Une communauté d'innervation (branche supérieure du III, proximité des noyaux au sein du tronc cérébral) ;

B. Bases fonctionnelles : lois de Hering et de Sherrington

1. Loi de Hering :

Elle indique que les muscles synergiques reçoivent une innervation équivalente. Elle s'exprime entre le muscle droit supérieur et le muscle releveur homolatéral mais également controlatéral.

Elle s'exprime aussi entre les deux muscles releveurs. Cela explique la rétraction palpébrale supérieure controlatérale à un ptosis unilatéral.

2. Loi de Sherrington

Elle indique que lorsqu'un muscle se contracte, antagoniste se relâche et réciproquement. Cette loi est à considérer entre les muscles oculomoteurs mais aussi entre le muscle releveur de la paupière supérieure et les muscles droits verticaux.

C. Mouvements palpébraux et oculomotricité

Il n'est pas possible d'évoquer les mouvements palpébraux sans considérer les mouvements oculaires. Yeux et paupières répondent, en effet, à une organisation motrice subtile, basée sur les connexions anatomiques et sur les lois d'innervation réciproque que nous venons d'évoquer.

De façon schématique :

- Au niveau de la paupière supérieure, prédominent les relations innervationnelles, les connexions anatomiques sont très lâches et permettent des mouvements de deux types : tantôt les mouvements entre paupière et œil sont dissociés ou indépendants comme pendant la fermeture palpébrale (phénomène de Charles Bell), tantôt, au contraire, les mouvements sont associés, voire liés, comme lors de l'ouverture palpébrale et surtout dans le regard vers le haut et le bas.
- Au niveau de la paupière inférieure : prédominent les relations anatomiques étroites, même s'il existe une certaine inertie, et le mouvement de la paupière est toujours dans le sens de l'œil sous-jacent.

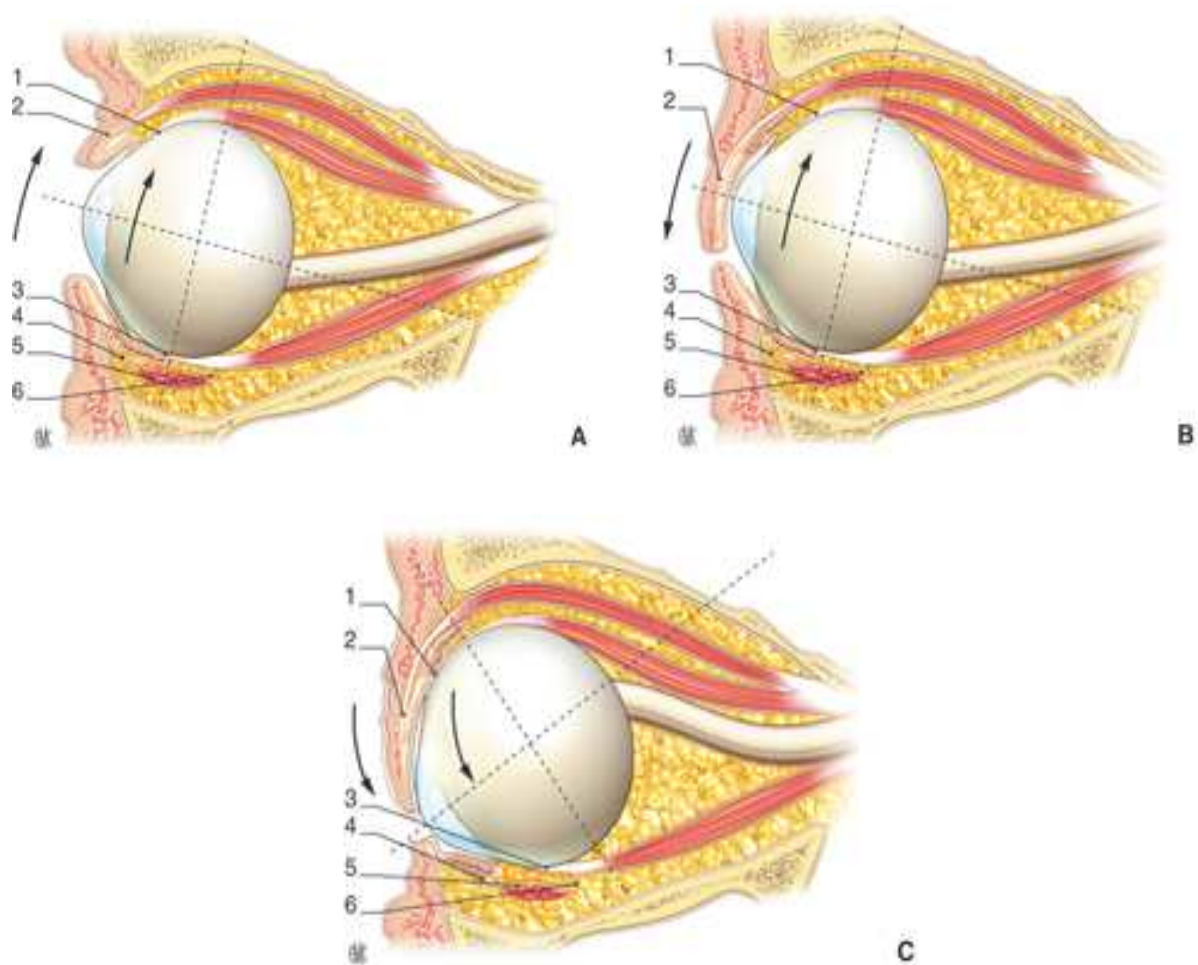


Figure 16 : Motricité oculaire et mouvements palpébraux [13].

- 1.** Insertion du droit supérieur ; **2.** Insertion du releveur ; **3.** Insertion du droit inférieur ;
4. Fascia capsulopalpebral ; **5.** Oblique inférieur ; **6.** Ligament de Lockwood.

Le complexe aponévrotique supérieur doit être beaucoup plus lâche pour permettre les mouvements dissociés entre le droit supérieur (**1**), le releveur (**2**) dans le phénomène de Bell.

Le complexe aponévrotique inférieur (**3, 4, 5, 6**) constitue une liaison relativement rigide entre la paupière inférieure et le droit inférieur dans les trois types de mouvements.

- A.** Regard vers le haut. **B.** Fermeture palpébrale + syndrome de Bell.
C. Regard vers le bas.

D.Ouverture palpébrale

1. Mise en jeu

Le muscle principalement impliqué dans l'ouverture palpébrale et dans son maintien est le muscle releveur de la paupière supérieure. Il est aidé dans action par le muscle de Müller et par le muscle frontal.

Globalement, l'ouverture est activée par le regard en position primaire et le regard vers le haut qui entraîne l'élévation de la paupière. La force d'ouverture moyenne normale est de 65 g, et la force d'ouverture maximale est de 180 g.

Il y a des variations individuelles considérables avec une force plus élevée de 30 % chez l'homme.

2. Action des muscles

Classiquement on dissocie l'action des trois muscles :

a- Muscle releveur

D'aspect strié, sa commande est volontaire d'origine frontale ou réflexe en relation avec la motricité oculaire. La zone du noyau du III consacrée au muscle releveur est située dans la partie caudale et dorsale sur la ligne médiane, juste adjacente à la zone consacrée au muscle droit supérieur. On dit volontiers que le muscle releveur positionne la paupière.

b- Muscle de Müller

Il contribue, quant à lui, pour environ 2 mm à l'ouverture palpébrale mais surtout en la dynamisant, conformément à l'innervation sympathique. Ce muscle, qui épouse la face inférieure du releveur, semble avoir une double innervation démontrée récemment [14]. Des études sur des cadavres, puis des études électro-physiologiques lors de la chirurgie palpébrale, ont retrouvé une innervation efférente sympathique et une innervation afférente par des fibres trigéminales.

Cette double innervation court transversalement dans le muscle de Müller pour aboutir aussi à la glande lacrymale. La stimulation électrique de ces fibres entraîne une contraction involontaire du muscle de Müller mais aussi du releveur de la paupière supérieure.

c- Muscle frontal

Par action propre, il peut élever la paupière de 2 mm également. Son action volontaire peut persister dans le regard vers le bas, contrairement au muscle releveur et au muscle de Müller. Il est de règle d'annuler cette action dans l'examen d'évaluation d'un ptosis en bloquant le sourcil [15].

3. Action des structures annexes

Le ligament de Whitnall joue un rôle important dans l'élévation de la paupière supérieure. De par sa position, il va transformer la force initialement antéropostérieure en force d'élévation.

Certains auteurs minimisent ce rôle au profit du fascia d'expansion transverse supérieur de l'orbite et des septa aponévrotiques radiaires venant du plafond de l'orbite [16]. En cas d'affaissement de cette structure, liée à l'accentuation du creux sus-tarsal, la verticalisation de la paupière est perturbée et il en résulte un ptosis, mais aussi une lagophtalmie paradoxale [17].

4. Fente palpébrale

Elle expose le globe oculaire entre la paupière supérieure et inférieure. En position primaire, sa longueur moyenne est de 28 mm (25-30 mm) chez l'adulte et 18 mm à 21 mm chez l'enfant de moins de 1 an. Sa hauteur moyenne est de 8 mm à 11 mm. La croissance s'effectue pendant la première décennie. Chez l'adulte, la position normale de la paupière supérieure dans le regard droit devant couvre le limbe cornéoscléral de 1 à 2 mm, et la paupière inférieure a une position tangente au limbe inférieur. L'amplitude de la mobilité normale de la paupière supérieure est d'environ 14 mm (12 à 18 mm) et pour la paupière inférieure de 5 mm (3 à 8 mm). L'aire de la fente palpébrale est d'environ 2,2 cm², ce qui représente, en somme, la surface d'évaporation lacrymale.

Longueur fente palpébrale	28 mm (25-30) adulte 18 à 21 mm enfant	
Hauteur fente palpébrale	(mm)	Aire (cm ²)
	Position primaire 9,4	2,2
	Regard haut 12,1	3
	Regard bas 5,7	1,2
Amplitude mobilité normale	Paupière supérieure 14,4 mm (12-18) Paupière inférieure 5,3 mm (3-8) Rôle du frontal 2 mm Rôle du droit supérieur 2 mm	
Force d'ouverture palpébrale	Normale 65 g Maximale 180 g	
Force de fermeture palpébrale	Simple 2-3 g Forcée rapide 40 g Forcée maximale 80 g Seuil douloureux 90 g	
Clignement		
Durée	Phase fermeture 82 ms Phase ouverture 176 ms Total 258 ms	
Vélocité maximale	Fermeture 18,7 cm/s Ouverture 9,7 cm/s	
Mobilité	Paupière supérieure verticale : 9 mm horizontale : 0,6 mm Paupière inférieure verticale 1 à 2 mm vers le bas horizontale 3,5 mm en nasal	
Pression sur le globe	Recul de 1 à 2 mm ↑ pression intraoculaire 10 mmHg	
Rythme normal	2/min nourrisson – 12-20/min adulte	

Tableau 1: fente palpébrale en quelques chiffres [13].

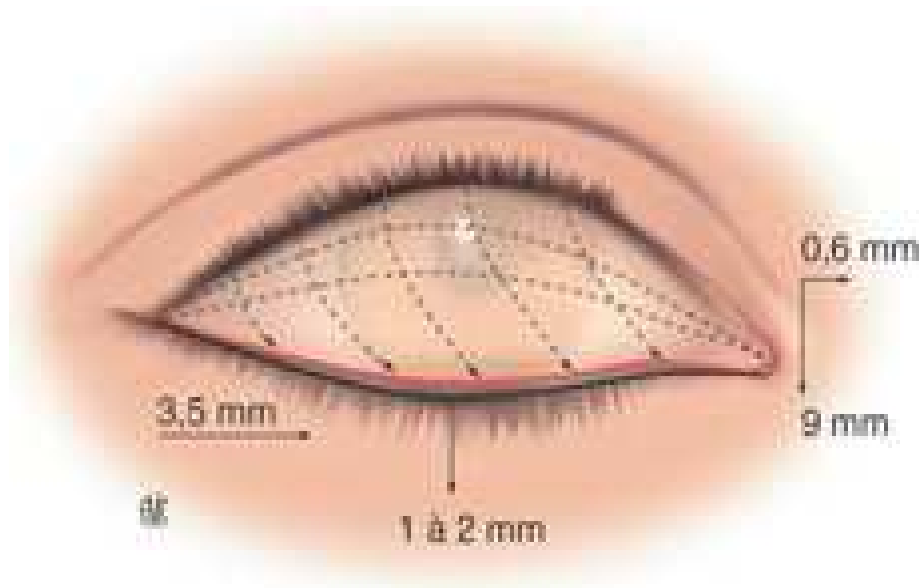


Figure 17 : Fente palpébrale [13]

Déformation et déplacement entre l'ouverture et la fermeture.

E. Fermeture palpébrale

Elle peut être continue, pendant le sommeil, ou très intermittente pendant le clignement dont les caractéristiques sont différentes suivant le mode spontané, réflexe ou volontaire.

La fermeture des paupières est due au relâchement du muscle releveur et à l'action du muscle orbiculaire dont les portions pré-tarsales, pré-septales ou orbitaires sont mises en jeu différemment suivant le type de mouvement.

1. Fermeture volontaire et fermeture pendant le sommeil

a- À l'état de veille

Les paupières sont ouvertes. La force du releveur l'emporte sur le tonus du rétracteur.

La fermeture palpébrale volontaire met en jeu un centre au niveau du lobe frontal dans la région rolandique, proche de la motricité du nez, du cou et du pouce. La commande est ensuite véhiculée par la voie pyramidale et le bulbe. Le releveur est inhibé et le rétracteur se contracte.

La force de fermeture a pu être évaluée à 2-3 g dans la fermeture simple, à 40 g pour la fermeture forcée rapide, et à 20 à 40 g pour le maintien fermé forcé, alors que la force maximale est de l'ordre de 80 g avec un seuil douloureux à 90 g. Dans une fermeture simple, seul le contingent orbiculaire pré tarsal intervient, alors que dans la fermeture maximale, la portion orbitaire intervient fortement, la peau des paupières supérieures et inférieures dépasse le tarse et peut même se rejoindre.

b- Pendant le sommeil

La fermeture est surtout due au tonus de l'orbiculaire, le muscle releveur étant relâché. Comme pour la fermeture volontaire, le fait dominant est l'élévation du globe qui l'accompagne.

2. Clin d'œil

La fermeture volontaire est bilatérale et symétrique. Elle peut être strictement unilatérale dans le clin d'œil avec des différences individuelles : certains sujets sont incapables de faire ce type de mouvement, d'autres ne peuvent le faire que d'un seul côté.

3. Clignement

L'état d'ouverture palpébrale caractéristique de l'état de veille est périodiquement interrompu par une occlusion automatique ou réflexe, mais qui peut être volontairement modifiée : c'est le clignement.

On distingue quatre types séméiologiques de clignement qui se combinent dans les trois modes de déclenchement (spontané, volontaire et réflexe).

a- Clignement spontané

Il s'agit d'une fermeture simple ou plus ou moins complète, bilatérale, symétrique, rythmique et habituellement inconsciente des paupières.

La durée globale du mouvement est d'environ 260 ms. La paupière supérieure descend en 80 ms en accélérant, atteignant la vitesse maximale d'environ 19 cm/s au moment du croisement de l'axe optique, elle ralentit à l'approche du bord libre qui le plus souvent n'est

pas touché, marque un temps d'arrêt de 3 à 5 ms et remonte un peu moins vite en ralentissant ensuite jusqu'à l'ouverture totale.

Le releveur fonctionne par innervation réciproque, il se relâche en tout premier, lors d'un clignement, 10 ms avant le début d'activation de l'orbiculaire lui-même, et 35 ms avant le début de la descente palpébrale.

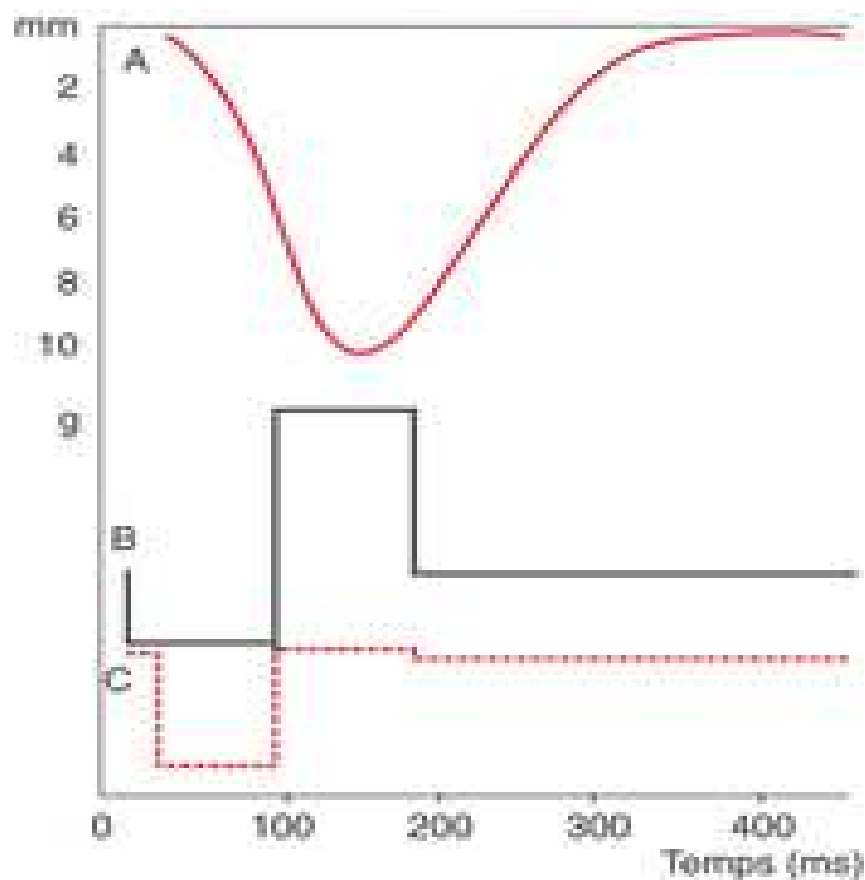


Figure 18: Modèle de déplacement palpébral pendant le clignement [13].

Descente rapide et remontée plus lente de la paupière supérieure **(A)** résultant de l'action du releveur **(B)** inhibé 35 ms avant le début d'effet de l'orbiculaire **(C)**.

b- Clignement réflexe

Le clignement réflexe, donnant un mouvement de clignement complet ou forcé, est un processus de défense impliquant le tronc cérébral. Il peut être sollicité par plusieurs types de stimuli. Le réflexe orbiculaire peut être stimulé par percussion du muscle (réflexe proprioceptif monosynaptique) ou une autre partie de la face (réflexe mono- ou polysynaptique). Une stimulation auditive peut aussi provoquer un clignement (réflexe cochléopalpébral) de même qu'une stimulation palatine (réflexe palatopalpébral).

Le réflexe de clignement à l'éblouissement, de même que le clignement à la menace, font intervenir une composante corticale et ont un temps de latence plus long que les autres réflexes.

c- Clignement volontaire

Il s'agit plutôt d'un mouvement de fermeture volontaire de courte durée, il met en jeu le centre cortical de fermeture palpébrale, puis la voie pyramidale. Son mouvement est de type complet ou forcé. Il est plus ample et plus lent que les clignements spontanés ou réflexes

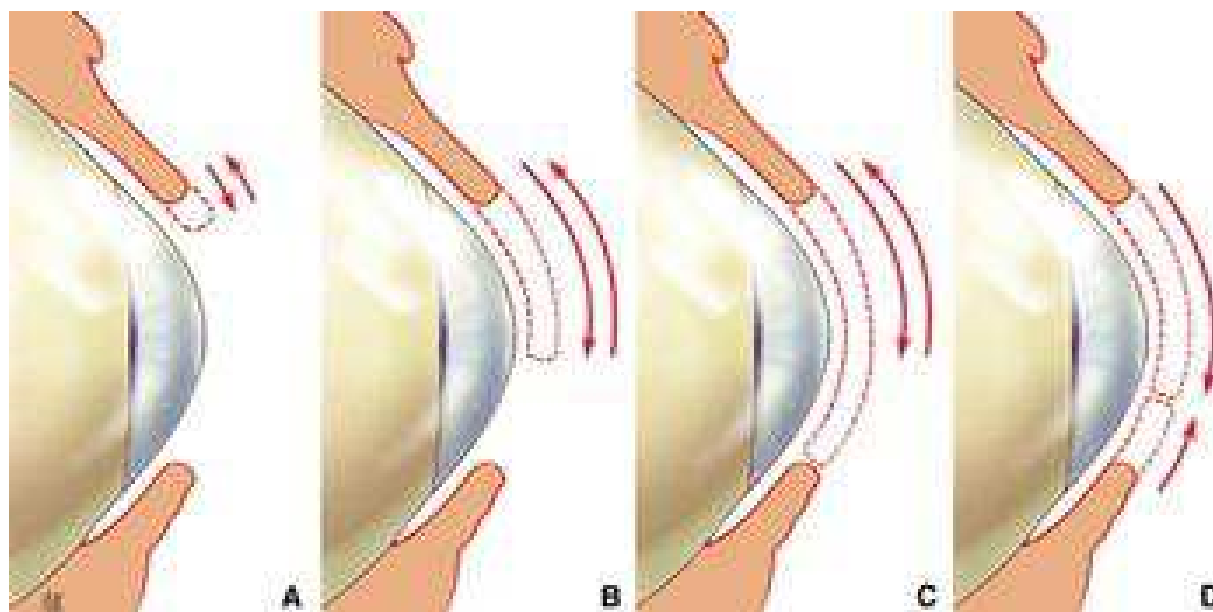


Figure 19 : Aspect schématique des quatre types de clignement [13].

A. Ébauché ou contrarié. **B.** Incomplet. **C.** Complet. **D.** Forcé.

Clignement	Spontané	Volontaire	Stimulation électrique	Stimulation par jet d'air ipsilatéral	Stimulation par jet d'air controlatéral
Durée totale (ms)	334	275	205	304	244
Abaissement (ms)	92	88	53	87	70
Élévation (ms)	242	187	152	217	173
Amplitude maximale (°)	21,3	38	31	28	25
Vélocité maximale vers le bas (°/sec)	565	1402	2302	2497	2146
EMG de l'orbiculaire	4	3,2	6,1	9,7	8

EMG : électromyogramme.

Tableau 2 : Durée et vitesse selon le type de clignement [13].

4. Clignement et étalement du film lacrymal

Le rôle majeur des paupières est d'éviter la dessiccation de la surface de l'œil par la fermeture pendant le sommeil et le clignement à l'état de veille. Le clignement contribue également à l'étalement du film lacrymal et à l'excrétion.

L'ouverture des yeux, en fin de clignement, crée par un effet de capillarité une pression d'aspiration au niveau du bord libre où il se forme un ménisque supérieur et inférieur de larmes [18]. Ainsi à l'ouverture, le film lacrymal suit vers le haut le mouvement de la paupière supérieure avec une vélocité d'environ 7 μm par seconde et se stabilise après environ 1 seconde [18].

Lorsque l'ouverture se prolonge, l'étalement du film se rompt. Cette rupture s'explique par l'amincissement de la membrane lipidique qui se produit entre deux clignements. En effet, après un clignement, le film lacrymal perd de son épaisseur par attraction normale des lipides vers les ménisques lacrymaux du bord palpébral. La membrane lipidique s'amincit au point de devenir biomoléculaire, les échanges osmotiques entre les deux faces de la membrane deviennent intenses et cela précède de manière variable la rupture membranaire.

Le rythme du clignement n'est cependant pas seul responsable de la stabilité du film lacrymal. Cette stabilité dépend aussi de la viscosité du film précornéen et de la qualité de surface des microvillosités cornéennes.

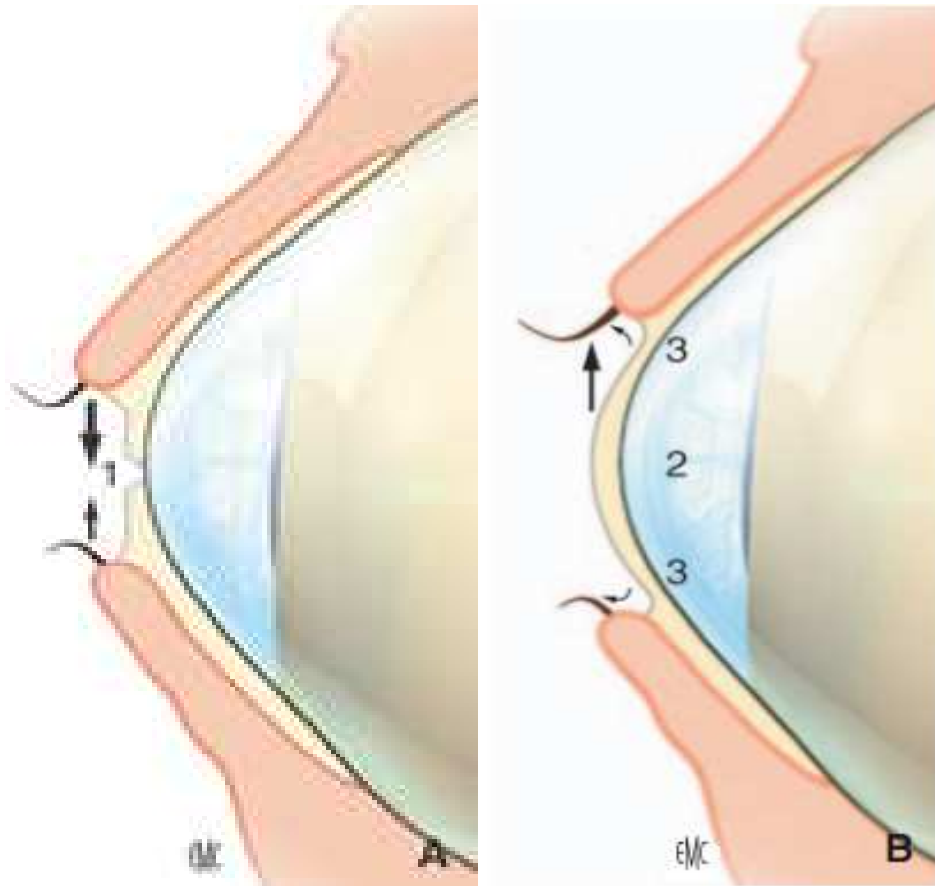


Figure 20 : Hygiène du film lacrymal assurée par les mouvements palpébraux [13].

- A.** À la fermeture, le film mucineux agglutine les lipides exogènes responsables des *dry spots* (1) avant l'étalement du nouveau film (2).
- B.** L'ouverture favorise cet étalement par un effet d'aspiration au voisinage du ménisque de larmes où le film est particulièrement aminci (3).



Matériels et Méthodes



Il s'agit d'une étude rétrospective colligée au service d'**ophtalmologie A** de *l'Hôpital des spécialités de Rabat* portant sur **44 cas** de ptosis congénital pris en charge entre **Janvier 2005** et **Décembre 2011**. Le recueil des données a été effectué sur une fiche d'exploitation préétablie (**Annexe 1**) rassemblant des éléments anamnestiques cliniques et thérapeutiques.

I. L'interrogatoire :

L'interrogatoire des parents a porté sur :

- **L' âge et le sexe de l'enfant**
- **Les antécédents :**
 - Personnels :
 - Déroulement de la grossesse: Infections, suivis.
 - Modalités de l'accouchement.
 - Développement général de l'enfant.
 - Etat de vaccination.
 - Pathologies générales associées.
 - Familiaux: cas similaires dans la famille (ascendants et fratrie), notion de consanguinité.
- **Motif de consultation :**
 - Gène esthétique
 - Enfant adressé par un pédiatre ou gynécologue.
 - Mauvaise poursuite constatée par les parents
 - Strabisme
 - Nystagmus

II. Examen ophtalmologique:

Il s'agit d'un examen complet, bilatéral, comparatif et systématisé. Il nécessite une coopération de l'enfant, généralement obtenue vers l'âge de 3 ans.

1. Examen des annexes :

Il permet d'évaluer le degré de la ptose de la paupière supérieure (**Examen statique**), et de juger la fonction du muscle releveur (**Examen dynamique**).

a- Examen statique:

- La quantification de la ptose se fait de deux façons :
 - Par la mesure de la hauteur de la fente palpébrale en position primaire du regard.
 - Par l'étude de la position du bord palpébral supérieur par rapport au limbe cornéo-scléral et à la pupille. Chez le sujet normal, le bord libre supérieur recouvre le limbe cornéo-scléral d'environ 1 à 2 mm en position primaire (chez l'enfant se situe au niveau du limbe).
- Les mesures sont effectuées à l'aide d'une règle millimétrée, tenue verticalement devant l'œil, la contraction du muscle frontal étant neutralisée par une pression digitale sus-sourcilière.
- La comparaison entre le niveau du bord libre des deux paupières permettra de quantifier le ptosis :
 - ptosis minime, lorsque la différence de niveau entre les 2 bords libres est inférieure ou égale à 2 mm.
 - ptosis modéré, lorsque la différence se situe entre 2 et 4 mm.
 - ptosis majeur, lorsque la différence est supérieure ou égale à 4 mm.

b- Examen dynamique

- Il a pour objectif de déterminer la valeur fonctionnelle du muscle releveur de la paupière supérieure. Cette dernière s'apprécie par la mesure, à l'aide d'une règle millimétrée de l'excursion palpébrale supérieure entre les deux positions extrêmes du regard en haut et en bas (le muscle frontal étant neutralisé par une pression digitale sus-sourcilière).
- La course du muscle releveur est normalement comprise entre 12 et 15 mm dont 2 mm correspondent à la seule action du muscle de Müller.
- L'action du releveur est qualifiée de bonne, si cette course est supérieure ou égale à 8 mm
- De moyenne, si elle est comprise entre 4 et 8 mm
- De faible, si elle est comprise entre 2 et 4 mm
- Et de nulle, si elle est inférieure à 2 mm.

2. Examen de la motilité oculaire :

Il s'agit de l'examen des ductions, des versions, de la motilité intrinsèque.

3. Recherche des malformations associées :

- Recherche de la syncinésie mandibulo-palpébrale (de Marcus GUNN) : élévation clonique de la paupière ptosée lors de certains mouvements mandibulaires.
- L'association à un syndrome de blépharophimosis regroupant un épicanthus, un télécanthus, une dystopie latérale et une brièveté du tarse.

4. Evaluation de la fonction visuelle :

- Il s'agit de l'évaluation de l'acuité visuelle en préopératoire. L'amblyopie est à craindre en cas de ptosis majeur barrant l'axe visuel.
- Elle se fait grâce au pigassou ou aux E de Snellen.

5. Examen des segments antérieur et postérieur à la lampe à fente :

Dans le cadre d'un examen ophtalmologique complet.

III. Traitement chirurgicales

- Tous nos patients ont été opérés, par le même chirurgien.
- l'anesthésie est générale pour les enfants, et dans certains cas on a utilisé une anesthésie locale chez des patients adultes.
- La chirurgie du ptosis se fait après correction des désordres oculomoteurs associés.
- Les techniques utilisées :

A. Résection du muscle releveur de la paupière supérieure:

- IL s'agit de l'intervention la plus utilisée et dont le principe est de raccourcir le muscle releveur de la paupière supérieure afin d'augmenter sa force. L'importance de la résection est fonction de l'importance du ptosis et de la fonction du releveur.

□ Technique

- L'incision se fait au niveau du futur pli à 8 mm du bord libre. On réalise une dissection à travers le muscle orbiculaire sans blesser le septum ni le releveur de la paupière supérieure (RPS) sous-jacent. L'ouverture du septum permet de visualiser la graisse orbitaire qui est réclinée sous un écarteur de Desmarres. On dégage ainsi: vers le haut le releveur et vers le bas le tarse. On réalise une tunnellation de dedans en dehors à partir d'un plan de clivage situé 1 à 1.5 cm au dessus du bord supérieur du tarse. La dissection permet de disséquer rapidement le RPS en prenant garde de ne pas léser la conjonctive lors de la section de son insertion inférieure au bord supérieur du tarse. On sectionne ensuite les ailerons du muscle releveur pour mieux le libérer. le niveau palpébral est réglé par la mise en place de sutures de vicryl 5/0 entre le tarse et le RPS. La section du RPS est réalisée au ciseau droit et la suture complétée au vicryl 5/0. La réfection du pli et la mise en place d'un fil de traction au niveau de la paupière inférieure assurant l'occlusion palpébrale termineront l'intervention.

B. Suspension au muscle frontal

- Elle suppose d'emblée un muscle frontal actif et consiste à solidariser la paupière ptosée au muscle frontal homolatéral par l'aponévrose du muscle temporal ou le fascia lata.

□ Technique

- Après abord de la paupière par voie antérieure le tarse est exposé. 3 Incisions supra-sourcilières profondes sont réalisées : une latérale et une médiale dans le sourcil et une médiane 1 cm au dessus des précédentes. Les bandelettes de l'aponévrose du muscle temporal sont fixées au bord supérieur du tarse par 3 points. A l'aide D'une aiguille de Reverdin, chaque extrémité des bandelettes est tunellisée profondément vers l'incision supra-sourcilière latérale ou médiale homo latérale. Puis les bandelettes sont à nouveau tunellisées en direction de l'incision médiane. Après reformation du pli palpébral, les bandelettes sont

tractées afin d'obtenir un niveau et une forme satisfaisante. Les deux chefs sont alors noués entre eux et amarrés au muscle frontal. On suture en deux plans les incisions sus-sourcilière.

C. Résection conjunctivo-mullerienne.

- Elle est utilisée en cas de ptosis mineur avec une bonne fonction du releveur.

□ Technique

- la paupière est éversée sur un écarteur de Desmarres. L'incision de la conjonctive se fait le long du bord supérieur du tarse. La dissection est réalisée dans le plan situé en avant du muscle de Müller. Elle est facilitée par la traction du lambeau conjunctivo-mullerienne à l'aide de deux pinces. Il est alors possible de visualiser la face postérieure du RPS et son aponévrose. Le Muscle de Müller est repéré puis sectionné à 8mm. La suture du lambeau conjonctival et du moignon musculaire au tarse est réalisée par un surjet extériorisé à la peau

IV. Examen anatomopathologique :

Les pièces de résection du releveur de la paupière supérieure ont été envoyées pour un examen anatomopathologique.

V. les soins post opératoires

Une antibiothérapie par voie générale et locale pendant 8 jours

VI. La surveillance postopératoire:

- le premier contrôle postopératoire est réalisé à j1, il permet l'ablation du fil de traction et d'évaluer le degré d'ouverture de la fente palpébrale.
- Le deuxième contrôle se fait une semaine après l'intervention. Il permet d'apprécier la cicatrisation et de rechercher d'éventuelles complications.
- Un troisième contrôle se fait à un mois et a pour but de juger le résultat esthétique et fonctionnel.
- En cas d'amblyopie associée une rééducation est poursuivie en consultation de strabologie.



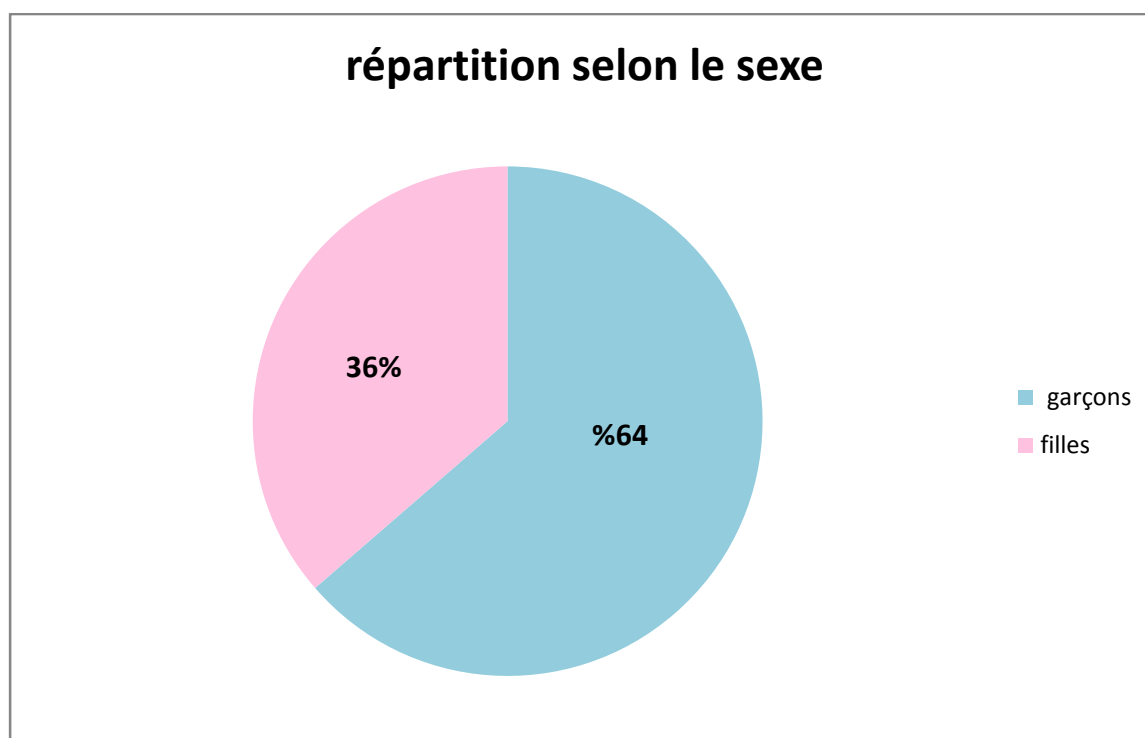
- **44 enfants (58 yeux)** ont été opérés pour ptosis congénital, par le même chirurgien au service d'ophtalmologie A de l'HSR entre **Janvier 2005 et Décembre 2011**.
- Les résultats descriptifs de notre série sont les suivants :

1. L'âge des patients :

- La médiane d'âge dans notre série est de **11 ans**, avec des extrêmes allant de 4 ans à 18 ans.

2. Le sexe :

- Une prédominance du sexe masculin a été notée, avec un sexe ratio (H/F) de **1,75** soit **28 garçons (63.5%)** opérés, pour **16 filles (36.5%)**.



Graphique 1 : Répartition selon le sexe.

3. Les antécédents personnels et familiaux :

- La grossesse a été suivie dans 30 cas (68%), et l'accouchement médicalisé dans 34 cas (77.3%).

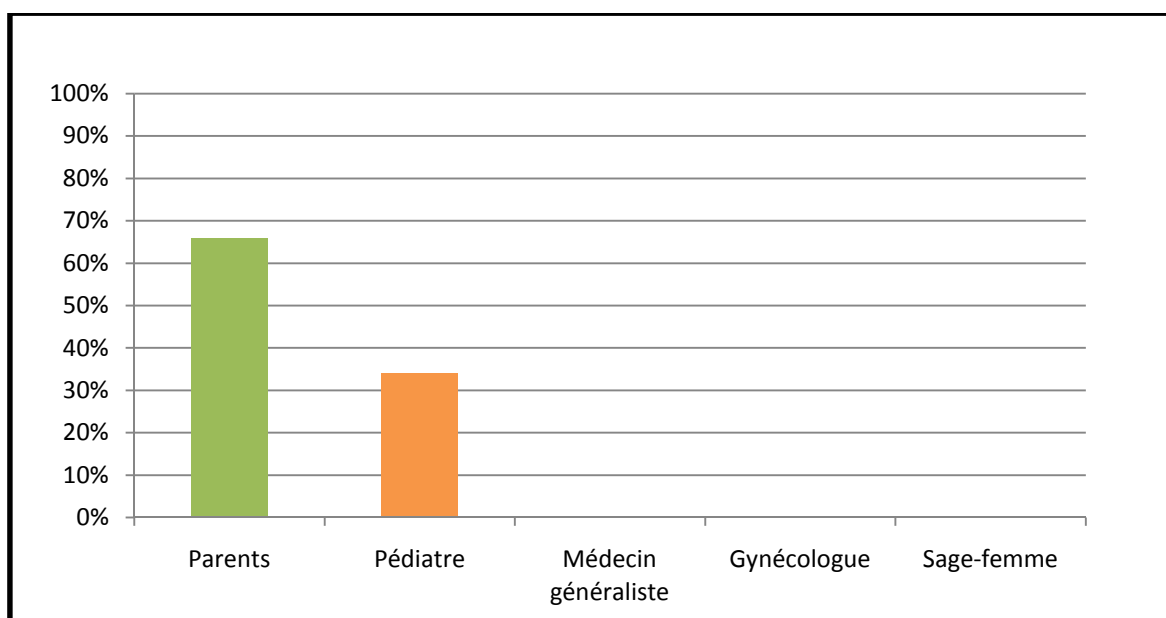
- La notion de consanguinité a été retrouvée chez 5 patients (11.4%). Cependant, aucun cas similaire dans la famille n'a été retrouvé chez nos malades.

4. Le motif de consultation :

- La gêne esthétique des parents constitue le motif de consultation le plus fréquent, il a été noté chez **29** patients soit **66%**.

- Les **15** autres patients (**34%**) ont été adressés par leurs pédiatres pour avis et prise en charge.

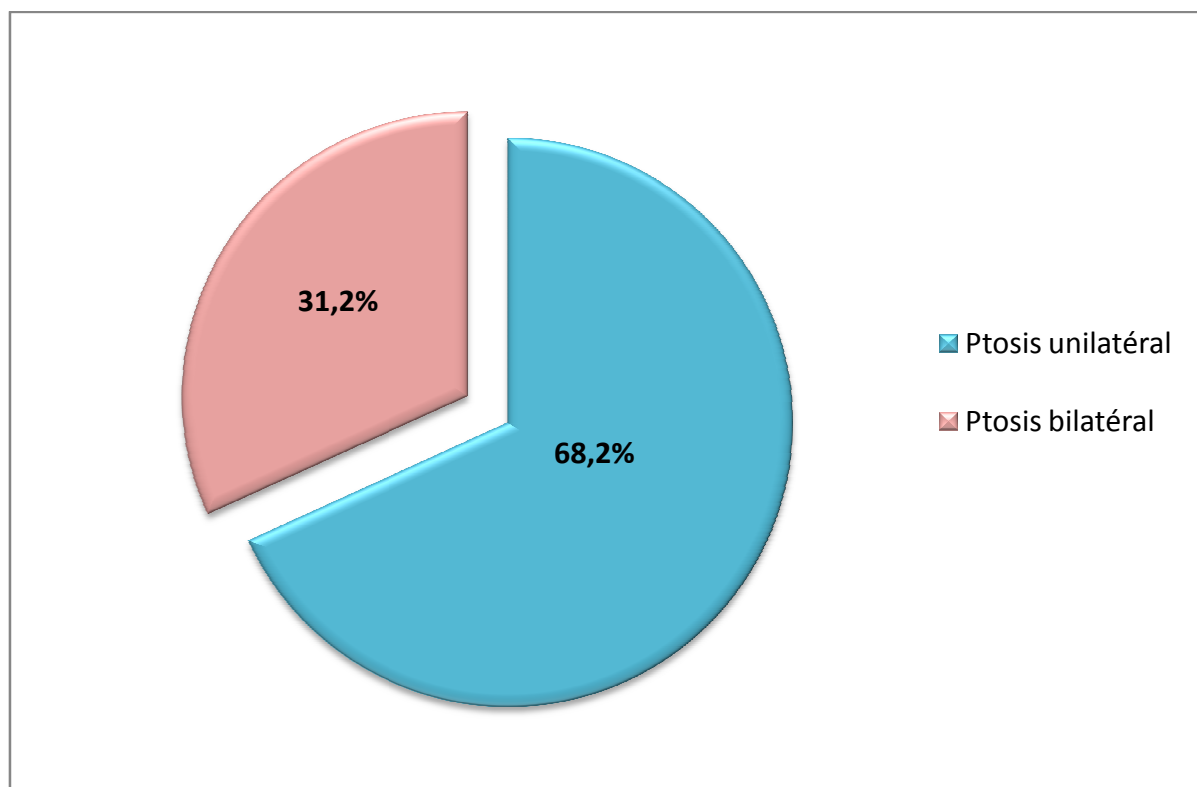
- Malgré que l'accouchement des mères a été assisté dans 77.3 % par une sage femme ou un gynécologue, aucun enfant n'a été adressé par eux.



Graphique 2 : Mode de consultation

5. La latéralité :

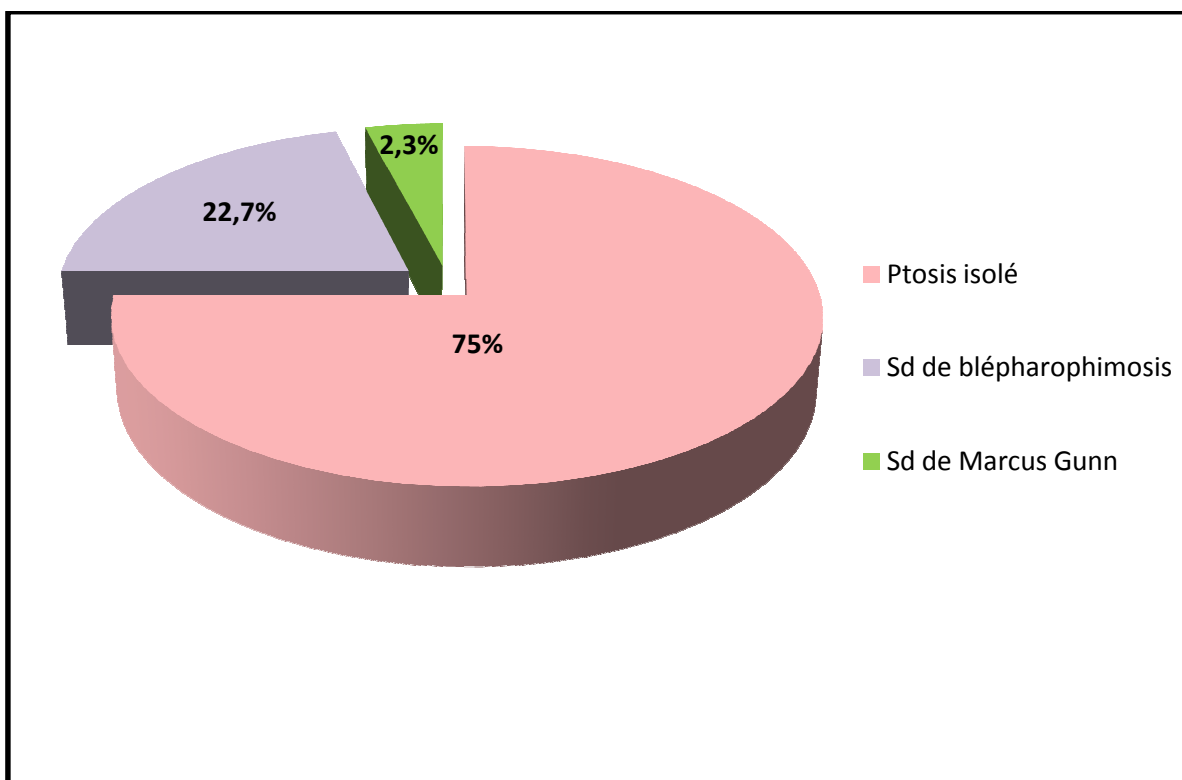
- 44 enfants ont été opérés, dont **30** pour un ptosis **unilatéral (68.2%)** **14** pour un ptosis **bilatéral (31.8%)**, totalisant ainsi 58 paupières opérées.



Graphique 3:Atteinte uni ou bilatérale.

6. Formes cliniques de ptosis congénital retrouvées:

- Ptosis congénital isolé chez 33 cas (75%)
- Syndrome de blépharophimosis chez 10 cas(22,7%)
- Syndrome de Marcus Gunn chez un seul cas (2,3%)



Graphique 4 : Répartition des formes cliniques.

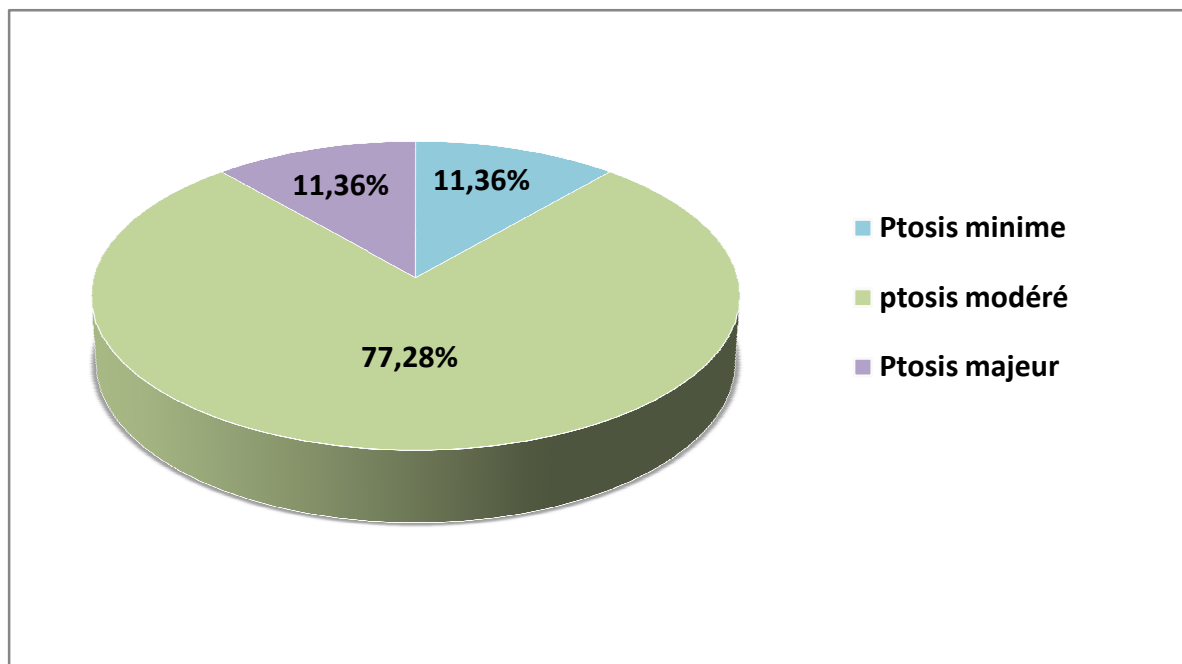
7. L'examen du ptosis (statique et dynamique)

	Fonction du releveur de la paupière supérieure			
Degré de la ptose	Nulle	Faible	Moyenne	Bonne
Minime	-	-	-	5 cas
Modérée	-	5 cas	29 cas	-
Majeure	2 cas	3 cas	-	-

Tableau 3 : Fonction du releveur de la paupière supérieure chez nos patients.

Dans notre série le degré du ptosis est :

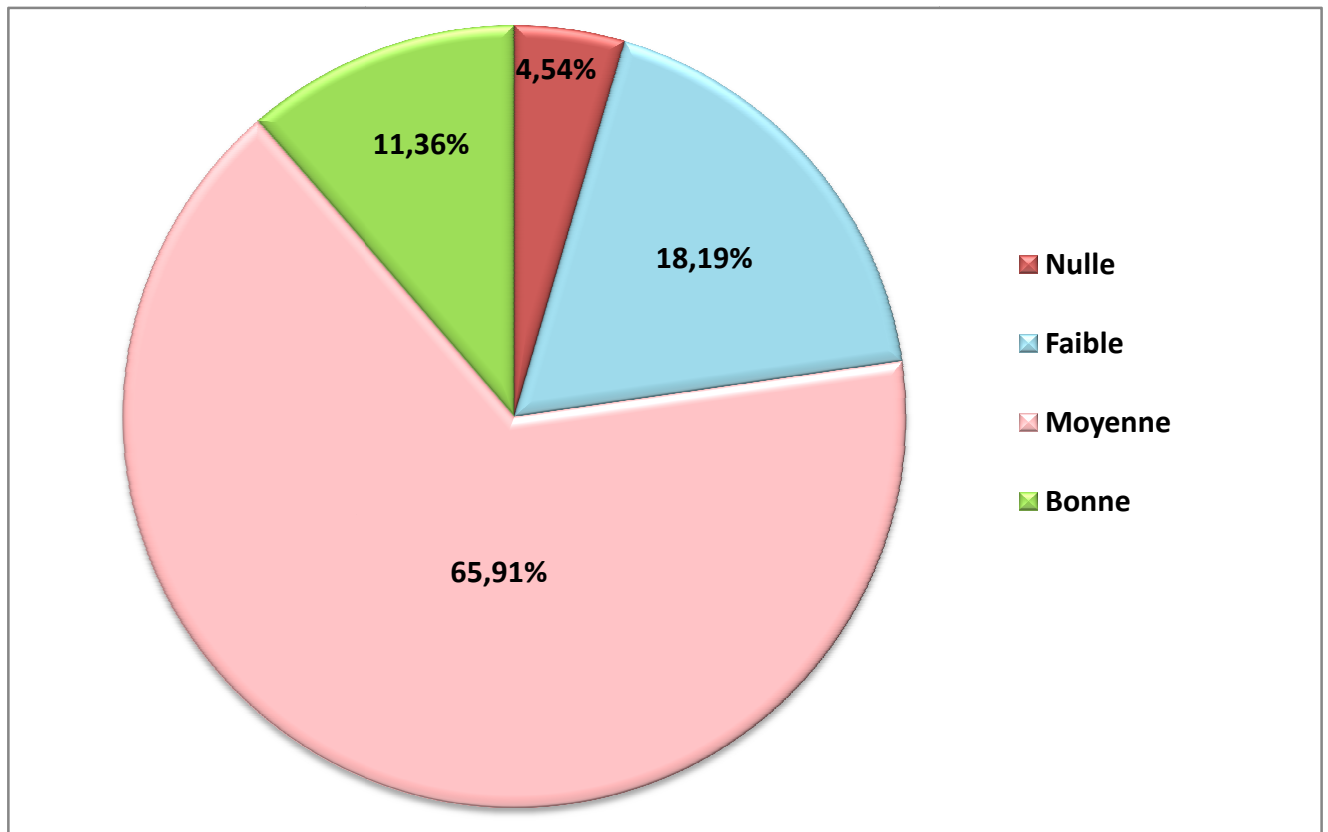
- Minime dans 5 cas (11,36%).
- Modéré dans 34 cas (77,28%).
- Et sévère dans 5 cas (11,36%).



Graphique 5 : répartition selon le degré du ptosis.

En ce qui concerne la fonction du RPS, elle est :

- Nulle dans 2 cas (4,54%).
- Faible dans 8 cas (18,19%).
- Moyenne dans 29 cas (65,91%).
- Et bonne dans 5 cas (11,36%).



Graphique 6 : répartition selon la valeur fonctionnelle du RPS.

8. L'examen de la motilité oculaire :

Normal dans notre série.

9. Les malformations associées :

- 10 cas de blépharophimosis
- Un seul cas de syndrome de Marcus Gunn

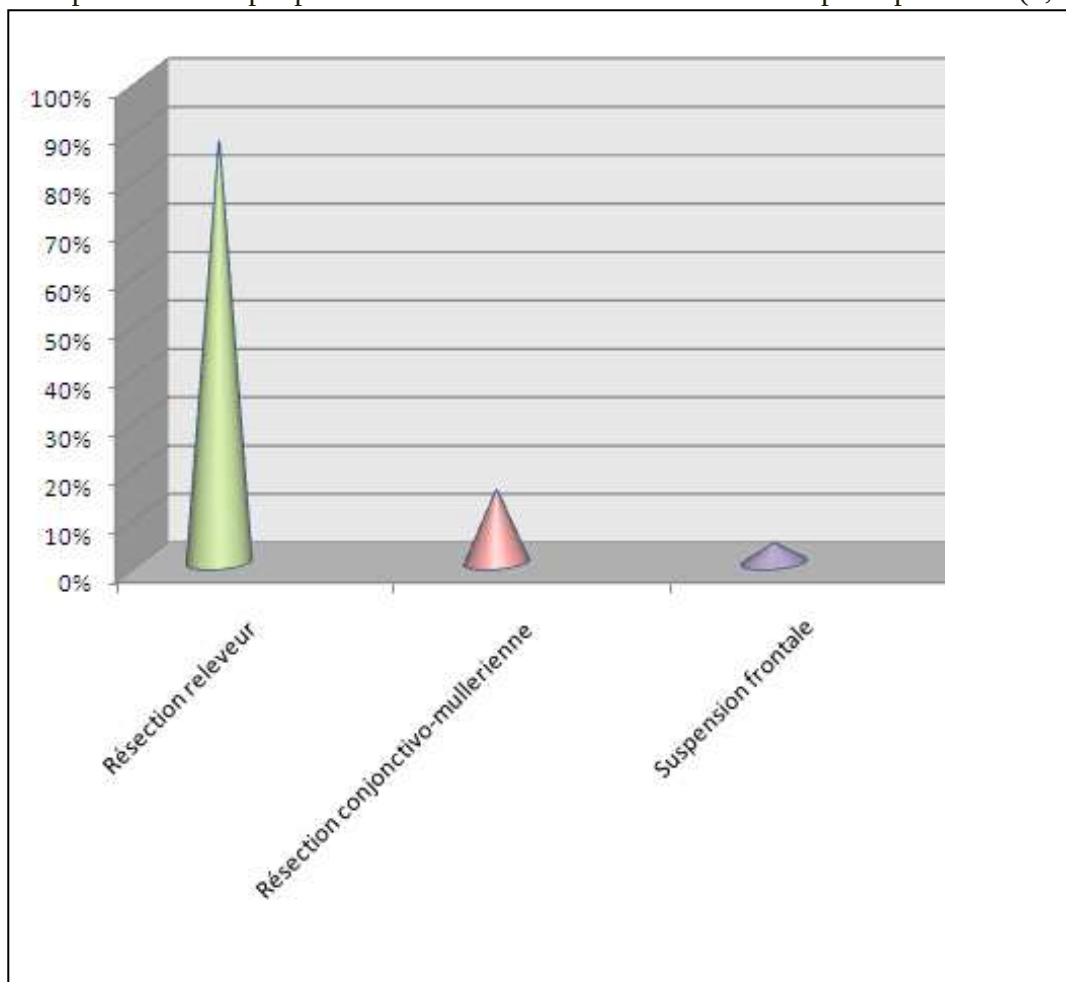
10. L'évaluation de la fonction visuelle :

- Un astigmatisme a été noté dans 15 cas
- Amblyopie chez 3 cas (6,8%) dont 1 cas de blépharophimosis et 2 cas de ptosis congénital sévère.

11. La technique chirurgicale utilisée :

Trois techniques chirurgicales ont été utilisées :

- Résection du releveur de la paupière supérieure chez 37 patients(84,1%)
- Résection conjonctivo-mullerienne chez 5 cas (11,4%)
- Suspension de la paupière au muscle frontal dans 2 cas de blépharophimosis (4,5%)



Graphique 7 : Répartition des techniques chirurgicales utilisées.

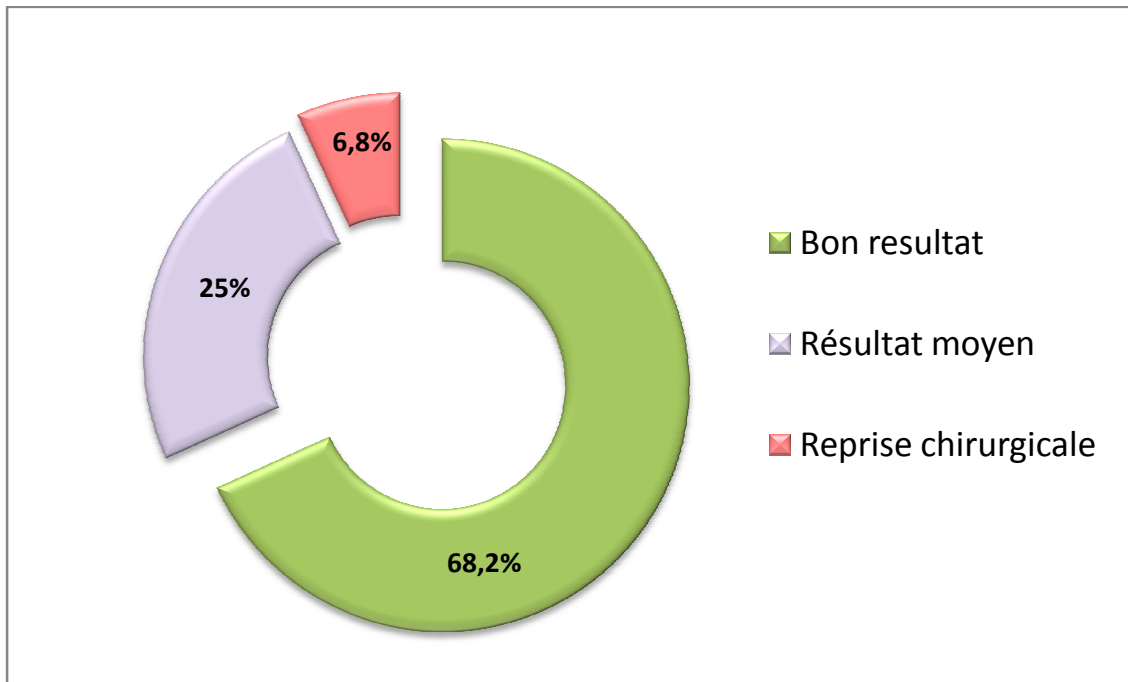
12. Les résultats anatomopathologiques :

Correspondent à un remaniement fibreux du muscle du releveur de la paupière supérieure.

Les résultats anatomopathologiques qu'on a pu retrouver au niveau du service d'anatomopathologie de l'hôpital de spécialités à Rabat sont représentés dans ***l'annexe 2.***

13. Les résultats esthétiques :

- L'évaluation des résultats se base sur :
 - Le degré d'ouverture de la fente palpébrale
 - Bonne courbure du bord libre de la paupière supérieure
 - Pli palpébral bien marqué
 - Bonne occlusion palpébrale
- Ainsi on a eu les résultats suivants : Voir figure ci-dessous
 - Bon résultat chez 30 cas (68,2%)
 - Résultat moyen chez 11 cas (25%)
 - Et chez 3 cas (6,8%) on a eu de mauvais résultats : sous-correction avec nécessité de reprise chirurgicale.



Graphique 8 : Résultats fonctionnels et esthétiques.

14. Les complications :

- Granulome inflammatoire : 3 cas
- Cicatrice chéloïde : 2 cas
- Amblyopie : 3 cas



Discussion



I. Epidémiologie

Le ptosis congénital constitue la malposition palpébrale la plus fréquente de l'enfant [19].

Le nombre de ptosis d'origine congénitale est nettement plus important [20]

En effet les ptosis congénitaux représentent 75 % de la totalité des ptosis pour S.Morax [21], 80,9% dans la série de L.Benia[22], et 89,7% dans la série de J.Gregory[23].

A.âge :

L'âge moyen au moment du diagnostic varie en fonction des séries, il est de 11 ans chez nos patients.

Série	Age moyen	Pays	Année
Lee V. et all [24]	5,5 ans	London Royaume-Uni.	2002
BALLYOUT et al[25]	12 ans	Marrakech-Maroc.	2008
BEN ZINA et al[26]	13 ans	Sfax-Tunisie.	2009
Berry-Brincat et al[27]	3,88 ans	Birmingham Royaume-Uni.	2009
GREGORY et al[23]	4,26 ans	Olmsted County, Minnesota Etats unis.	2011
Sevda S. et all[28]	11,5 ans	Diyarbakir Turquie	2011
Notre série	11 ans	Rabat-Maroc.	2012

Tableau 4 : Age de diagnostic en fonction des séries.

L'âge de diagnostic dans notre série est nettement élevé par rapport aux séries britanniques et américaine, ceci s'explique non seulement par l'ignorance des parents et l'éloignement des centres médicalisés, mais aussi par le manque de moyens ce qui retarde la prise en charge et peut compromettre le développement de la fonction visuelle chez l'enfant quand l'axe visuel est obstrué .

B. sexe

Dans notre série on a noté une prédominance masculine dans 63,5% contre 36,5% de filles.

Ces résultats rejoignent ceux de la littérature [23, 25, 27, 28,29]

C. latéralité

La plupart des publications soulignent que le ptosis congénital est unilatéral dans la majorité des cas [1, 3, 22, 23, 24, 26,29, 30,31].

De même que dans notre étude il s'agit d'atteinte unilatérale dans 68,2 %.

II. Classification du ptosis congénital [3,31,32]

Les ptosis congénitaux comprennent plusieurs entités cliniques, et répondent à plusieurs classifications [24, 33, 34].

Nous choisissons de les classer ici en ptosis congénital simple ou isolé, et ptosis congénital associé.

Ptosis congénital isolé	Ptosis congénital associé
	Ptosis associé à des anomalies oculomotrices : • <i>Paralysie de l'élévation</i> • <i>Paralysie congénitale du III</i> • Fibrose congénitale des muscles extra-oculaires : CFEOM Ptosis congénital syncinétique : • <i>Syndrome de Marcus Gunn</i> Ptosis congénital avec malformations faciales : • Syndrome de blépharophimosis

Tableau 5 : Classification des ptosis congénitaux.

III. Pathogénie et étude Génétique:

Nous exposons dans ce chapitre un aperçu sur la pathogénie ainsi que quelques aspects génétiques sur les formes de ptosis congénital qui correspondent à un caractère héréditaire ou familial.

A. Ptosis congénital isolé :

Il est secondaire à une dysgénésie et dystrophie du muscle releveur par défaut de différenciation [33, 35].

Il peut être à caractère sporadique comme il peut être familial avec transmission autosomique dominante en général [1]

Des gènes responsables de ptosis familial ont été localisés, permettant de distinguer deux types de syndromes de ptosis héréditaire [30] :

1. Type 1 :

Localisation en 1p32-p34.1 (transmission autosomique dominante) [36].

2. Type 2 :

Localisation en Xq24-q27.1 (transmission liée à l’X) [37].

B. Syndrome de fibrose congénitale des muscles oculomoteurs : CFEOM [30, 38]

La fibrose est secondaire à une anomalie d’innervation, correspondant à un défaut (partiel ou total) du développement des noyaux des nerfs oculomoteurs au niveau du tronc cérébral, ceci est à composante génétique [39].

Ces désordres sont liés à diverse mutations, on en connaît celles qui touchent le gène KIF21A, et le gène ARIX dénommé ultérieurement PHOX2A.

En prenant compte ces découvertes récentes sur les mutations génétiques et la transmission de ces syndromes, on classe actuellement les CFEOM en trois classes :

1. CFEOM type 1 :

Cette forme est autosomique dominante, l'anomalie génétique siège dans la région du centromère du chromosome 12, en 12p11.2-q12, et correspond à une mutation du gène KIF21A [40].

2. CFEOM type 2 :

Le mode de transmission est ici autosomique récessif. L'anomalie génétique siège sur le chromosome 11 en 11q13.1, et correspond à une mutation du gène ARIX /PHOX2A.

3. CFEOM type 3 :

La transmission est de type autosomique dominant à expressivité variable et probablement une pénétrance incomplète [41, 42]. L'anomalie génétique siège sur le chromosome 16, en 16q24.2-q24.3, et correspond le plus souvent à une mutation du gène KIF21A.

C. Marcus-Gunn

Il s'agit d'innervation aberrante du muscle releveur de la paupière supérieure qui reçoit des fibres de la IIIe paire crânienne mais aussi des fibres venant de la branche motrice du nerf trijumeau, ce nerf qui innerve également le muscle ptérygoïdien latéral[43].

Il est sporadique ou peut répondre à une transmission autosomique dominante [44,45]

D. Blépharophimosis :

Le syndrome de blépharophimosis ptôsis épicanthus inversus (BPES) est une malformation orbito-palpébrale congénitale, souvent à transmission héréditaire autosomique dominante, bien qu'il existe des cas sporadiques. Il est dû à des mutations dans le gène FOXL2 localisé dans le chromosome 3(3q23) [46, 47]. Ce gène s'exprime dans le mésenchyme des paupières pendant la phase de développement et dans les follicules ovariens chez l'adulte [48].

Au cours de ces dernières années, un nombre croissant de réarrangements chromosomiques ont été rapportés, suggérant que le gène responsable pouvait se situer sur le bras long du chromosome 3[30].

Anomalie chromosomique	Anomalies oculaires	Dysmorphie craniofaciale	Microcéphalie
Del 3q22.1q24	BPES	+	+
Del 3q23q25	BPES	+	+
Del 3q23q25	BPES, strabisme, microphthalmie	+	+
Del 3q12q23	BPES, cataracte, strabisme, nystagmus	+	+
Del 3q22.3q23	BPES, nystagmus	+	-
Del 3q22	BPES, nystagmus	+	+
Del 3q22.2q23	BPES, hyperopia	+	+
Del 3q21q23	BPES	+	
Réarrangement complexe entre Y, 1 et 3 del 3q23q25	BPES, atrophie optique	+	+
t(3;11)(q21;q23)	BPES	+	-
t(3;4)(q23;p15.2)	BPES		
t(3;8)(q23;p21.1)	BPES		
t(3;7)(q23;q32)	BPES		
t(2;3)(q22;q22/24) et del 3q22q24	BPES, colobome irien	+	+

Tableau 6 : Différents réarrangements du chromosome 3 dans le blépharophimosis [30].

Ce syndrome est classé en deux sous types [49] :

Les corrélations phénotypes-génotypes sont confirmées : les mutations tronquantes de FOXL2 sont responsables du BPES de type I avec insuffisance ovarienne, alors que les mutations moins sévères ne s'expriment que par l'anomalie palpébrale (type II)[48].

1. Type 1 :

La pénétrance du gène altéré est complète. Une insuffisance ovarienne et infertilité primaire [50] a été décrite chez des femmes présentant un blépharophimosis.

C'est le type le plus fréquent, associe les symptômes oculaires à une stérilité féminine [51]. On observe dans ces cas un mode très particulier d'hérédité autosomique dominante limitée au sexe masculin.

En effet, les hommes porteurs de l'anomalie ne présentent aucune altération apparente de la fonction gonadique et transmettent l'affection au sein de leur famille dans tous les cas, la fertilité de la femme étant alors considérablement réduite.

2. Type 2 :

les anomalies palpébrales sont isolées.

La pénétrance du gène altéré est incomplète et la transmission s'effectue aussi bien par les femmes que par les hommes [52]. Les femmes atteintes montrent une fonction ovarienne normale et sont fertiles.

L'existence des deux entités doit être prise en compte dans le conseil génétique et la prise en charge des patients.

IV. Anatomopathologie [30]

Histologiquement, le muscle releveur est atrophié avec de rares fibres éparses. La fibrose est importante. La raréfaction des fibres est proportionnelle à l'importance du ptosis. Le muscle de Müller est constamment normal. En ultrastructure les myofibrilles sont désorganisées. Le tissu collagène est abondant. Les altérations sont considérées comme la traduction d'une aplasie isolée du releveur par défaut de maturation ou de fusion du bourgeon mésodermique [53].

Dans notre série les résultats anatomopathologiques correspondent également à un remaniement fibreux du muscle du releveur de la paupière supérieure (*annexe 2*) : le tissu musculaire strié est atrophique, et dissocié par de la fibrose et par du tissu adipeux.

Une étude turque souligne que la fonction du RPS est d'autant plus faible que les fibres musculaires striées sont rares et que le tissu graisseux est plus abondant [28].

V. Diagnostic positif [54, 55, 56]

Le ptôsis congénital se définit par la chute de la paupière supérieure par impotence de son muscle releveur présente dès la naissance.

Le diagnostic de cette affection est clinique.

Il repose sur un examen rigoureux évaluant l'importance du ptosis et son retentissement fonctionnel.

Un examen clinique bien conduit nécessite une coopération de l'enfant et permet de choisir la technique chirurgicale adaptée, optimisant les résultats fonctionnel et esthétique.

A.L'interrogatoire

L'interrogatoire des parents recherche :

- Les antécédents personnels notamment les circonstances de l'accouchement (notion de traumatisme obstétrical, utilisation du forceps....) et familiaux (cas similaires dans la famille, notion de consanguinité...).
- Il permet également de préciser le motif de consultation.

Dans notre série, la gêne esthétique était le motif de consultation le plus fréquent. Ceci a également été rapporté dans une série tunisienne portant sur 20 cas de ptosis congénital [26].

- Il confirme le caractère congénital ou acquis de la ptose.

B.L'examen clinique :

Il est parfaitement stéréotypé et doit être méthodique afin de recueillir un maximum de renseignements cliniques, permettant de poser des indications opératoires précises

L'examen d'un ptosis s'effectue patient assis, tête droite et immobile, fixant un point situé à l'horizontal et à l'infini, après avoir noté et corrigé si nécessaire une position vicieuse de la tête.

Cet examen, mené de façon bilatérale et comparative, nécessite, pour être valable, une certaine coopération de l'enfant. Cette dernière est dans l'ensemble obtenue à partir de l'âge de trois ou quatre ans.

L'examen relèvera l'importance de la ptose, la valeur fonctionnelle de l'appareil releveur, la présence de syncinésies palpébrales, l'association éventuelle à des anomalies oculaires, oculomotrices, orbito-palpébrales, ou encore faciales. Des photographies seront le plus souvent prises en pré-opératoire.

L'examen sera tout d'abord statique, puis dynamique :

1. Examen statique :

a. DEGRE DE LA PTOSE

L'inspection doit être bilatérale et comparative afin d'apprécier une hyperaction des muscles frontaux (qui minore un ptosis bilatéral), une éventuelle rétraction de la paupière supérieure controlatérale, la position des sourcils.

La quantification de la ptose peut se faire de deux façons :

- par la mesure de la hauteur de la fente palpébrale en position primaire du regard (normalement de 9 à 10 mm)
- par l'étude de la position du bord palpébral supérieur par rapport au limbe cornéo-scléral et à la pupille. Chez le sujet normal, le bord libre supérieur recouvre le limbe cornéo-scléral d'environ 1 à 2 mm en position primaire et se situe au niveau du limbe chez l'enfant (cette distance est augmentée en cas de ptosis).

Les mesures seront effectuées à l'aide d'une règle millimétrée, tenue verticalement devant l'œil, la contraction du muscle frontal étant neutralisée par une pression digitale sus sourcilière.



Photo 1 : Neutralisation du muscle frontal par une pression digitale sus-sourcilière [54]

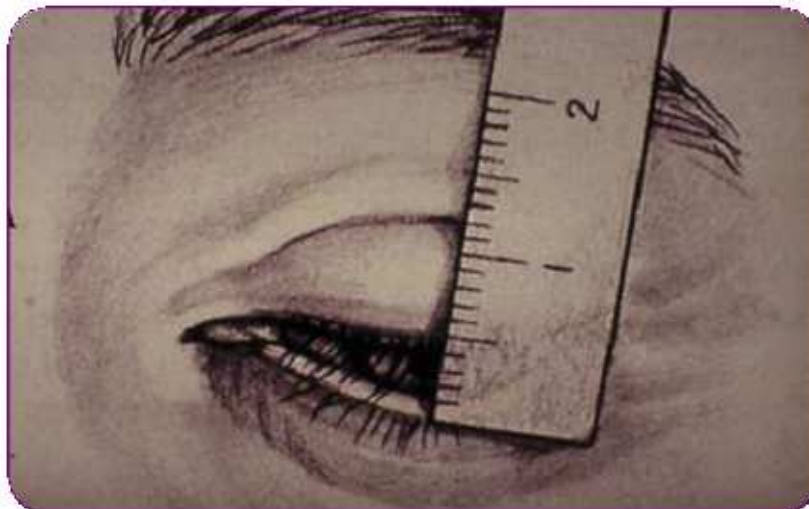


Figure 21 : Quantification du ptosis à l'aide d'une règle millimétrée [54].

La comparaison entre le niveau du bord libre des deux paupières permettra de quantifier le ptosis :

- **ptosis minime**, lorsque la différence de niveau entre les 2 bords libres est inférieure ou égale à 2 mm;
- **ptosis modéré**, lorsque la différence se situe entre 2 et 4 mm;
- **ptosis majeur**, lorsque la différence est supérieure ou égale à 4 mm.

Dans notre série le degré du ptosis est minime dans 11,36% des cas, modéré dans 77,28% des cas, et sévère dans 11,36% des cas.

Série	lieu	Degré ptosis		
		minime	modéré	sévère
Lee V. et all [24]	London Royaume-Uni.	13,06%	56,68%	30,26%
BEN ZINA et all [26]	Sfax-Tunisie.	29%	40%	31%
Notre série	Rabat-MARoc	11,36%	77,28%	11,36%

Tableau 7 : Degré du ptosis en fonction des séries.

b. signes cutanés

Il est important de noter l'absence ou la présence d'un pli palpébral, et sa position (normale à 8-10 mm de la marge ciliaire, basse, voire d'aspect dédoublé).

L'examen de la paupière supérieure pourra mettre en évidence un excès cutané, un amincissement, une brièveté (syndrome de blépharophimosis), d'éventuelles cicatrices, des anomalies de coloration (hématome, tumeur).

Enfin, il faut aussi examiner la position des canthi, des bords libres ; l'existence d'un épicanthus, d'éventuelles anomalies faciales orientant vers des syndromes malformatifs précis (craniosténoses, blépharophimosis, etc.).

c. Signes orbitaires

On contrôle la régularité du cadre orbitaire osseux par la palpation, et l'absence d'énophtalmie.

2. Examen dynamique ;

Il va permettre de déterminer la valeur fonctionnelle du muscle releveur de la paupière supérieure et la recherche de troubles de la motilité oculo-palpébral.

Cette valeur fonctionnelle s'apprécie par la mesure, à l'aide d'une règle millimétrée de l'excursion palpébrale supérieure entre les deux positions extrêmes du regard en haut et en bas (le muscle frontal étant neutralisé par une pression digitale sus- sourcilière).

La course du muscle releveur est normalement comprise entre 12 et 15 mm dont 2 mm correspondent à la seule action du muscle de Müller.

- L'action du releveur est qualifiée de bonne, si cette course est supérieure ou égale à 8 mm
- de moyenne, si elle est comprise entre 4 et 8 mm
- de faible, si elle est comprise entre 2 et 4 mm
- et de nulle, si elle est inférieure à 2 mm.

Dans notre série la fonction du RPS est bonne dans 11,36% des cas, moyenne dans 65,91% des cas, faible dans 18,19% des cas, et nulle dans 4,54% des cas.

Série	Fonction du RPS			
	Bonne	Moyenne	Faible	Nulle
Lee V. et all [24]	37,65%	39,2%	23,15%	-
Notre série	11,36%	65,91%	18,19%	4,54%

Tableau 8 : fonction du RPS selon les séries.

Une étude algérienne rapporte également la prédominance des formes moyennes (action RPS entre 4 et 8 mm) par rapport aux formes mineures (action RPS > 8 mm) et formes majeures (action RPS < 4 mm) [22].

L'examen dynamique apprécie également la force de contraction de l'orbiculaire, le signe de Charles Bell lors de l'occlusion contrariée des paupières, enfin l'oculomotricité extrinsèque et intrinsèque.

L'épreuve du « cover test » est systématique, permettant d'éliminer d'emblée les faux ptosis par hypotropie (la paupière se relevant lorsque l'oeil hypotrope prend la fixation).



Photo 2 : Faux ptosis par hypotropie[54]

a: aspect en position primaire, b: aspect au cover test

3. Recherche d'anomalies associées :

Le ptosis congénital peut être isolé ou associé à des syndromes malformatifs.

Il peut s'associer aussi à d'autres anomalies telles que des syncinésies, des anomalies sensorielles, oculomotrices ou orbito-palpébrales.

4. Evaluation de la tolérance au traitement chirurgical :

Certains ptosis congénitaux s'accompagnent d'innocclusion palpébrale par brièveté cutanée pouvant s'aggraver en postopératoire.

La présence du signe de Charles Bell : il s'agit d'un phénomène physiologique qui provoque l'ascension du globe oculaire lors de l'occlusion palpébrale, ce qui permet de protéger la cornée sous la paupière supérieure même en l'absence d'une occlusion complète.

Il se recherche en exécutant une ouverture forcée des paupières qu'on demande au patient de maintenir fermées. Si on ne retrouve pas ce signe de Charles Bell, il y a un risque notable, voire important de mauvaise tolérance d'une innocclusion postopératoire.

5. Examen ophtalmologique complet : [56]

Il comporte :

Une évaluation de l'acuité visuelle afin de dépister une amblyopie,

Une réfraction automatique sous cycloplégie à la recherche d'une anisométrie ou d'un important astigmatisme secondaire à la pression exercée par la paupière ptosée.

Un examen à la lampe à fente précisant l'état des segments antérieur et postérieur.

C. Paraclinique :

Les examens paracliniques sont rarement demandés en cas de ptosis.

Parfois ils sont réalisés pour explorer la pathologie orbitaire, en utilisant plusieurs techniques d'imagerie (échographie, le scanner et l'IRM).

- Ce bilan radiologique comprend :

-Une tomodensitométrie (TDM) crânio-faciale avec reconstructions osseuses est nécessaire.

-Le scanner crânio-facial chez un sujet atteint du syndrome de blépharophimosis peut montrer une enophtalmie, une orbite profonde et les caractéristiques des parois orbitaires[52].

-Une IRM orbitaire peut être demandée, montrant une absence ou hypotrophie du muscle releveur, et peut montrer également l'état des muscles oculomoteurs.

-Parfois un bilan malformatif est demandé, notamment une échographie du cœur et une échographie abdomino-pelvienne (peuvent révéler des anomalies des organes génitaux internes chez les femmes).

- Un bilan pré opératoire complet est également demandé.

VI. Dg différentiel : [54]

La définition stricte d'un ptosis, paralysie du muscle releveur de la paupière supérieure, autorise à considérer comme de faux ptosis diverses atteintes non paralytiques créant une difficulté d'ouverture de la paupière supérieure

Cette définition permet d'exclure les « faux » ainsi que le « pseudo » ptosis, qui sont caractérisés par le fait que le muscle releveur sous-jacent est normal.

A. Faux ptosis :

Les faux ptosis sont le plus souvent en relation avec une insuffisance de support de la paupière supérieure (anophtalmie, microphthalmie, phtisie du globe oculaire..), ou encore à une hypotropie.



Photo 3 : Faux ptosis par énophtalmie[54]



Photo 4 : Faux ptosis par hypotropie [54]

Fig. 2 a: aspect en position primaire, Fig. 2 b: aspect au cover test

B. pseudo ptosis

Les pseudo ptosis sont souvent secondaires à un excès de volume ou de poids de la paupière supérieure (dermatochalasis, neurofibrome, hémangiome,...), ou à des tractions par des brides conjonctivales, ou encore dans certains cas, consécutifs à une rétraction de la paupière supérieure contro-latérale par mise en jeu des lois de Hering et de Sherrington.



Photo 5: Pseudo- ptosis secondaire à un hémangiome immature du nourrisson.



Photo 6 : Pseudo- ptosis secondaire à une rétraction palpébrale contro-latérale[54]

VII. Formes cliniques :

A.Ptosis congénital isolé :

Il s'agit d'une dystrophie du muscle releveur, unilatérale dans trois quart des cas [3, 31, 32]

Il est rarement responsable à lui seul d'amblyopie, car la position compensatrice de la tête, et l'hyperaction du muscle frontal permettent de dégager l'axe visuel. Cependant, c'est la présence d'autres signes telle une anisométrie, un strabisme convergent, un fort astigmatisme ou la présence d'un ptosis majeur unilatéral avec pupille non dégagée, qui sont responsables d'amblyopie [57,58]. Il s'agit d'une amblyopie par privation [3].

B.Syndrome de marcus gunn [3, 32,43,45]

Il associe un ptosis congénital et des syncinésies mandibulo-palpébrales

Il s'agit d'une réinnervation ectopique du releveur de la paupière supérieure à partir des fibres motrices du nerf trijumeau masticateur qui adoptent un trajet aberrant passant par le nerf moteur oculaire commun.

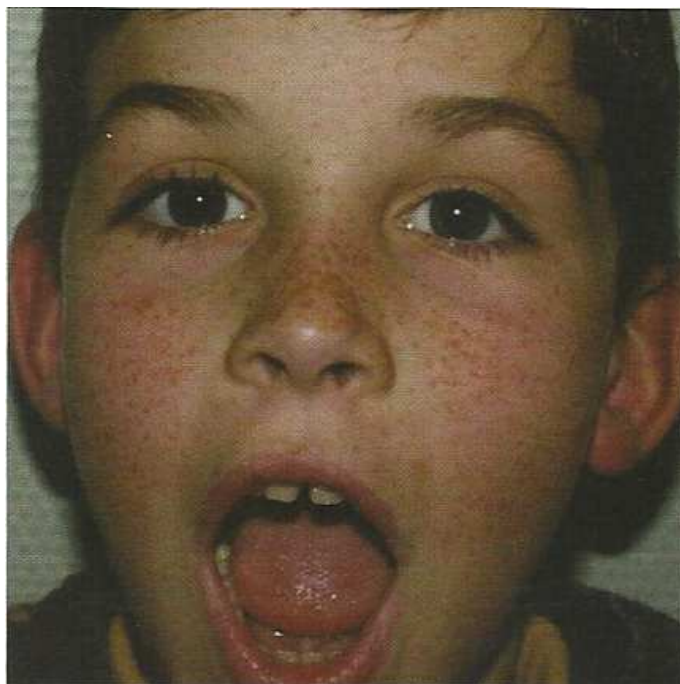
L'abaissement du maxillaire inférieur ou la diduction du côté opposé au ptosis, lors de la parole et surtout de la mastication entraîne une rétraction ou élévation de la paupière supérieure ptosée au repos

D'autres mouvements peuvent activer la syncinésie tels le sifflement, la toux, la protrusion de la langue, le sourire, la contraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien et la contraction du muscle ptérygoïdien médial dans le mouvement de serrer les dents ou lors de la déglutition [43]. Chez le nourrisson, la syncinésie peut être découverte au cours des tétées[43].

Il est souvent unilatéral, modéré. L'importance de la rétraction de la paupière supérieure par rapport à son niveau initial permet de déterminer l'importance des formes cliniques.



A



B

Photo 7 : Syndrome de Marcus Gunn[3]

A : bouche fermée

B : bouche ouverte

C. Ptosis associé à des anomalies oculomotrices

Une anomalie du développement du complexe releveur peut réaliser une atteinte associée du muscle releveur et du droit supérieur. L'œil est alors en hypotropie avec un déficit de l'élévation qui est fréquent [59], ce déficit qui peut être mis en évidence par l'examen de la vision binoculaire et l'étude des versions [54]

Dans ce cas le risque d'exposition cornéenne postopératoire augmente par absence de signe de Charles Bell, ceci incite à la prudence car une surcorrection peut être dangereuse pour la cornée[31]

D.Paralysie congénitale de la IIIème paire crânienne :

Dans la paralysie congénitale de la IIIème paire crânienne, le globe est hypotrope et exotrope et le ptosis est généralement important et unilatéral [60] avec une fonction du releveur médiocre et à la présence fréquente de syncinésies.

E.Fibrose congénitale des muscles extraoculaires (CFEOM)

Il s'agit d'une entité rare, provoquant un ptosis majeur bilatéral [61] avec fonction du releveur souvent nulle, une hypotropie et une ophtalmoplégie bilatérale quasi-complète, avec une position du patient caractéristique, tête déjetée en arrière, afin de dégager l'axe visuel.

L'IRM peut retrouver une hypotrophie des muscles oculomoteurs prédominant sur le Droit supérieur [61]

CFEOM est classée en trois types [38]:

1. Type 1

Les yeux sont fixés vers le bas en exo- ou ésoptropie, avec un ptosis bilatéral qui entraîne une extension de la tête.

Les mouvements horizontaux sont extrêmement réduits et l'élévation est impossible. Lors des tentatives de mouvements des yeux, il existe parfois un nystagmus torsionnel ou vertical battant vers le bas.



Photo 8 : CFEOM type 1

2. Type 2 :

L'aspect clinique est proche de la forme précédente. Les yeux sont fixés en exotropie avec un ptosis bilatéral. Les mouvements sont très limités dans toutes les directions. Comme dans certains syndromes de Stilling-Duane, une tentative de mouvement horizontal peut déclencher de façon paradoxale une déviation verticale, ou inversement, du fait de la brièveté des corps musculaires. On constate volontiers des mouvements de divergence ou de convergence non systématisés.



Photo 9 : CFEOM type 2

3. Type 3 :

Le phénotype est proche de celui CFEOM type 1 : en position primaire, les yeux sont fixés en hypotropie et exotropie, avec un ptosis bilatéral, d'intensité variable. Mais la moitié des patients a les yeux en rectitude, avec une limitation des mouvements dans le regard vers le haut. Certains patients peuvent avoir un œil plus atteint que l'autre.



Photo 10 : CFEOM type 3

F. Syndrome de blépharophimosis

Le syndrome de blépharophimosis (BPES) associe : un ptosis bilatéral symétrique et généralement sévère, un télécanthus, un épicanthus inversus [46,47], une brièveté du tarse, une absence du pli palpébral supérieur et un éctropion de la partie externe de la paupière inférieure [62]

Pour compenser le ptosis, les patients adoptent des attitudes et des postures vicieuses afin de dégager leur axe visuel : hyper extension du cou et contraction du muscle frontal pour soulever les sourcils [63]

Il existe deux types de BPES: le type I est caractérisé par l'association des troubles ovariens aux anomalies palpébrales sus-citées.

Le type II associe uniquement les malformations palpébrales [46, 47]

Ce syndrome peut s'associer à d'autres atteintes ophtalmologiques comme la microphthalmie, les colobomes papillaires, le strabisme et l'amblyopie [46].

Il peut aussi entrer dans le cadre d'un syndrome polymalformatif dit de **Schwartz-Jampel** dans lequel il s'associe à un nanisme, à une hypertrophie musculaire et à des anomalies de la face (implantation basse des cheveux et des oreilles, un front bas et lisse, un nez épaté, des joues rondes et saillantes, une bouche petite, des lèvres pincées et un menton fuyant) [62]

VIII. Traitement

A.Introduction :

Le traitement du ptosis congénital est exclusivement chirurgical [55].

Cette chirurgie a connu des progrès ces dernières années. Malgré cela, les risques d'imperfections et la possibilité de reprise chirurgicale sont non négligeables.

La décision opératoire est le fruit d'un examen clinique rigoureux permettant de choisir la technique chirurgicale la plus adaptée.

La chirurgie du ptosis chez l'enfant se fait sous anesthésie générale rendant l'appréciation per opératoire du degré d'ouverture de la fente palpébrale plus difficile à réaliser.

3 questions sont essentielles lors de la prise en charge des ptosis congénitaux :

- **Qui opérer?**
- **Quand opérer ?**
- **Quelle technique utiliser ?**

1. Qui opérer

Les indications peuvent être, d'une part fonctionnelles (risque d'amblyopie quand le ptosis bloque l'axe visuel [64], et d'autre part cosmétiques (ptosis minimes ou accompagnés de syncinésies).

2. Quand opérer

Les enfants présentant un ptosis congénital sont souvent opérés à l'âge de 3 ans ou 4 avant l'entrée à l'école [56, 65] cependant; Lorsque le ptosis est amblyogène du fait de son unilatéralité et de son importance (paupière supérieure barrant l'axe visuel) l'intervention constitue une urgence et est réalisée au cours des premiers mois de vie. [64,65]

En cas d'association à des anomalies oculomotrices (strabisme, une paralysie de la verticalité, une paralysie oculomotrice) la chirurgie du ptosis n'est proposée qu'après avoir obtenu un recentrage du globe en position primaire sauf en cas de risque d'amblyopie. [56, 65]

3. Comment opérer[21]

Trois problèmes principaux se posent au chirurgien.

a. Choix de l'anesthésie

L'anesthésie locale doit être préférée, car elle permet une chirurgie réglable, gage d'un meilleur résultat.

L'anesthésie générale sera réservée aux enfants, ainsi qu'aux gestes plus importants comme la suspension de la paupière au frontal avec prélèvement de fascia lata.

b. Choix de la technique

Ce choix ne se pose réellement lorsqu'on hésite entre la résection du muscle releveur et la suspension de la paupière au muscle frontal. Il est préférable, chaque fois que possible, de réaliser une chirurgie du releveur et de réserver les techniques de suspension aux releveurs inexploitable, soit par absence de fonction en cas de ptosis sévère, soit par modification de la fonction musculaire (troubles innervationnels au cours du syndrome de MARcus_Gunn ou de certaines paralysies du III)

c. Choix de la voie d'abord

Il se pose pour la résection du releveur. Certains auteurs optent chaque fois que possible (c'est-à-dire lorsque le ptosis est mineur ou moyen, avec une action du releveur au moins égale à 5-6 mm) pour la voie conjonctivale. Cependant la majorité des auteurs préfère passer par voie antérieure car celle-ci est applicable dans tous les cas où le muscle releveur est exploitable et permet de régler les problèmes cutanés par la même voie d'abord.

B. Historique

- plusieurs techniques chirurgicales ont été utilisées pour le traitement des ptosis congénitaux.
- La plus ancienne de ces techniques est la résection d'un lambeau de peau de la paupière ptosée. Les résultats de cette chirurgie étaient transitoires, ce qui a permis le développement de nouvelles techniques chirurgicales [56].

Classification of Ptosis Operations.—

1. Removal of skin only.
2. Use of the frontalis to lift the lid.
 - (a) Anchoring the lid to the frontalis by strips of skin.
 - (b) Anchoring the lid to the frontalis by sutures (Hess and others).
 - (c) Anchoring the lid to the frontalis by fascia lata sutures.
 - (d) Attaching the levator palpebræ to the frontalis.
 - (e) Frontalis strip brought down and anchored to the lid (Fergus, modified by Roberts).
3. Surgery on the levator tendon (Everbusch, Blaskovics).
4. Use of the superior rectus as an elevator (Motais, Greaves).
 - (a) Directly by attaching the muscle to the tarsus (Kirby, Weiner, and others).
 - (b) Lid sutured to the globe (Young).
 - (c) Fascia lata sling (Dickey).
 - (d) Strip of tarsus passing behind the rectus (Trainer).
 - (e) Strip of orbicularis attached to the superior rectus (Wheeler).
5. Strips of orbicularis from near the lid margin slung up to the frontalis (Rees, Hunt-Tansley).

Tableau 9 : classification d'opérations de ptosis [66].

C. Techniques chirurgicales

- Nombreuses sont les techniques opératoires permettant la correction d'un ptosis dans de bonnes conditions.

1. Résection du muscle releveur de la paupière supérieure:

La résection du muscle releveur constitue la technique de référence dans la chirurgie du ptosis congénital [55].

a. Technique

- Elle peut être réalisée par voie antérieure cutanée ou postérieure conjonctivale.
- L'opération consiste en une résection de la partie basse de la partie striée du muscle, et/ou de l'aponévrose du releveur et/ou du muscle de Muller sur une hauteur déterminée selon des critères précisés dans des abaques (Tableaux 10 et 11).

Force du releveur	Bonne (> 8 mm)	Faible (5-7 mm)	Pauvre (< 4 mm)
Importance du ptosis			
Léger (< 2 mm)	10-13 mm	Exceptionnel	Jamais
Modéré (3 mm)	14-17 mm	18-22 mm	Exceptionnel > 23 mm
Important (> 4 mm)	Jamais	> 23 mm avec avancement sur le tarse	> 23 mm avec avancement sur le tarse et résection de peau

Tableau 10 : Dosage de la résection d'après Beard[67, 68]

Force du Releveur	10-11 mm	8-9 mm	6-7 mm	4-5 mm	2-3 mm
Modification postopératoire Ascension/Rechute	+4 à 5 mm	+2 à 3 mm	+0 – 1 mm	-0 1 mm	-2 à 3 mm
Réglage du bord libre peropératoire	6 mm sous le limbe	3 à 4 mm sous le limbe	2 à 3 mm sous le limbe	1 à 2 mm sous le limbe	Tangent au limbe

Tableau 11 : Réglage per opératoire de la hauteur du bord libre d'après Berk[69]

➤ **Voie d'abord antérieure [31]**

- Marquage de l'incision en regard du futur pli palpébral.
- Incision cutanéomuculaire dans le pli palpébral supérieur sur une longueur de 15 à 18 mm. Elle est rarement étendue à 26 ou 28 mm sauf si l'on envisage de faire une section des ailerons.
- On sépare ensuite la lamelle antérieure du tarse vers le bas et du septum orbitaire vers le haut.
- Le septum orbitaire est ouvert horizontalement dans la zone où la graisse orbitaire médiane fait saillie. On peut alors la récliner vers le haut à l'aide d'un écarteur de Desmarres. Ainsi on découvrira sous la graisse, l'aponévrose grise en bas, puis blanchâtre, et plus haut les fibres rouges striées du releveur et plus haut encore le ligament de Whitnall.
- On réalise, de part et d'autre du releveur deux incisions verticales de l'aponévrose sur 5 mm de haut sous le niveau des ailerons. On trouvera facilement un plan de clivage à tunneler horizontalement entre l'aponévrose et le Muller et/ou la conjonctive, selon l'épaisseur donnée à la résection.
- Résection du releveur 2 mm au dessus du tarse et libération des ailerons qui seront sectionnés si la résection doit être importante.

- Dissection de la face profonde du bloc, le plus loin possible vers le haut, en s'arrêtant au niveau du ligament du fornix supérieur.
- Mise en place d'une suture horizontale sur le releveur, sur la partie haute du tarse, pour évaluer la quantité de muscle à réséquer.
- Suture du bord inférieur du muscle au bord supérieur du tarse par 3 à 4 points horizontaux avec du vicryl 6.0.
- Fermeture cutanée (monofil 6.0, soie 6.0) en refaisant le pli palpébral à l'aide de 3 points passant dans la peau supérieure, l'orbiculaire, le releveur, l'orbiculaire et la peau.

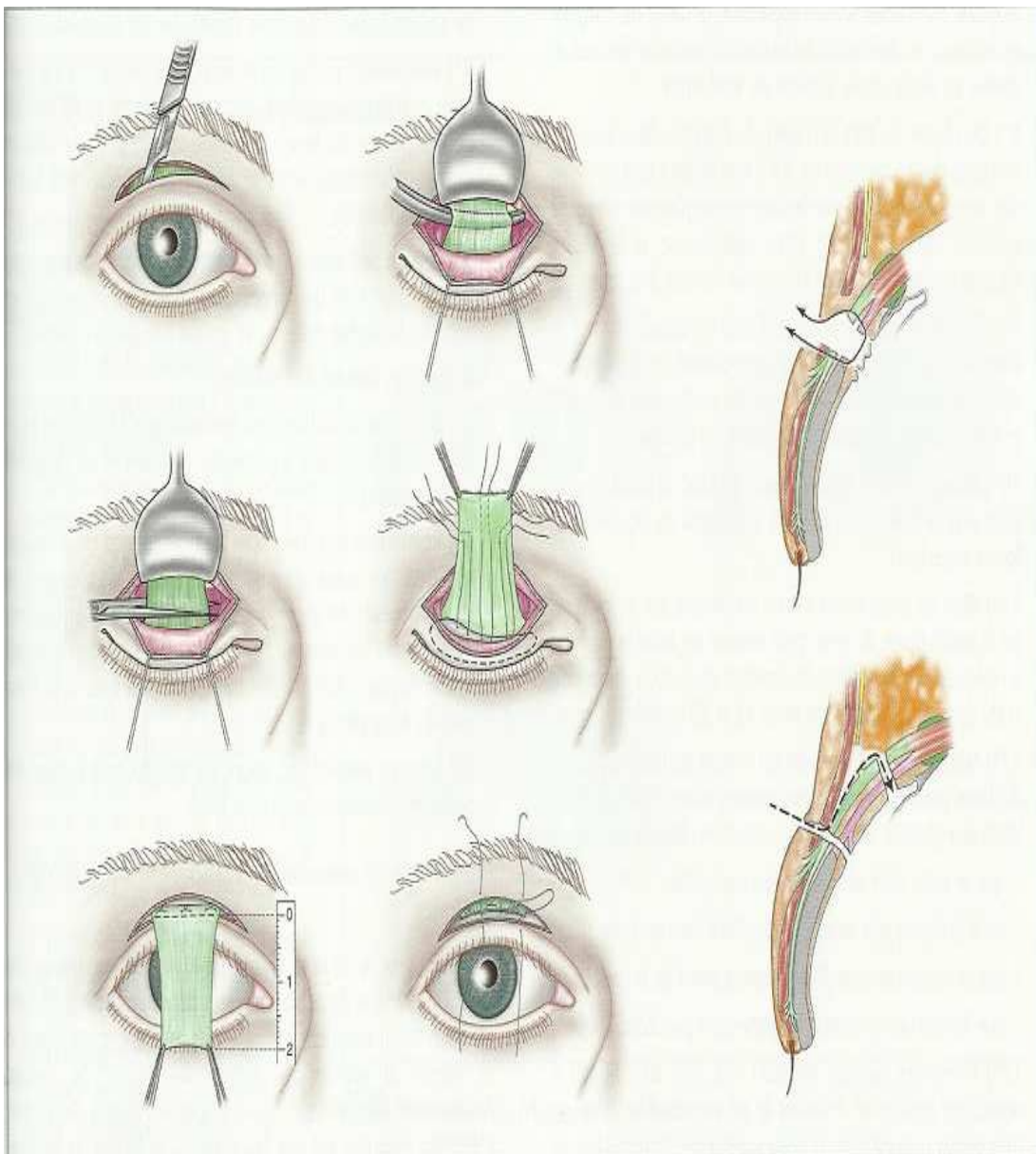


Figure 22 : Résection du RPS : Voie d'abord antérieure [31].

➤ **Voie d'abord conjonctivale** [31]

- Marquage bilatéral et symétrique du pli palpébral au feutre marqueur.
- Mise en place de 2 fils de soie noire 5.0 sortant dans la bordure ciliaire à l'aplomb des bords latéraux de la cornée pour éverser la paupière supérieure sur une plaque placée dans le pli palpébral supérieur.
- Incision de la conjonctive à 1 ou 2 mm du bord supérieur du tarse, puis on sépare la conjonctive du muscle de Muller jusqu'au ligament suspenseur du cul de sac.
- Coagulation en dehors et en dedans de l'artère de l'arcade marginale supérieure, section du muscle de Muller au bord supérieur du tarse, on tombe sur un plan de clivage simple trabéculaire, entre le Muller et l'aponévrose du releveur.
- Section de l'aponévrose au bord supérieur du tarse.
- Section latérale des ailerons.
- Résection musculaire
- Réinsertion au tarse : 3 sutures en u ressortant à la face postérieure du releveur, ces fils chargent la lèvre inférieure de la conjonctive, le peu de Muller restant, l'aponévrose du releveur, la lèvre tarso-conjonctivale supérieure, le plan orbiculaire et transpercent la peau à la hauteur du futur pli où ils sont noués. 4 mise en place d'une suture de traction de la paupière inférieure vers le haut.

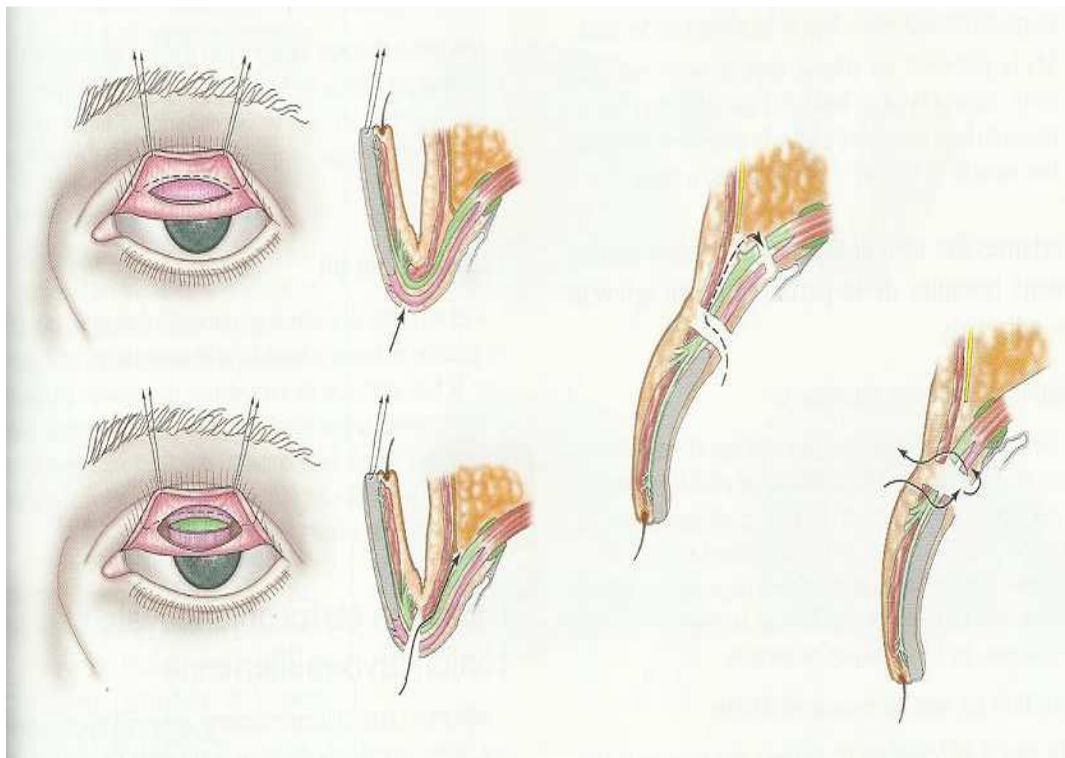


Figure 23 : Résection du RPS : Voie d'abord postérieure conjonctivale [31]

b. Indications :

Plupart de ptosis congénitaux avec action du releveur moyenne ou médiocre.

2. Suspension au muscle frontal

Elle suppose d'emblée un frontal actif et capable de surélever le sourcil, et consiste à solidariser la paupière ptosée, dont le releveur est inexploitable, au muscle frontal homolatéral par un matériau inerte ou vivant.

Le but de cette méthode est au mieux d'obtenir la correction du ptosis sans contraction du frontal ou, au moins, au prix d'une contraction modérée.

En réalité, le matériau est passé profondément dans la paupière de façon que la force qu'il exerce se réfléchisse en partie sur le septum inférieur, lui-même solidaire du releveur [21].

a. Matériaux utilisés

Deux variétés de matériaux peuvent être utilisés : il s'agit de matériaux synthétiques ou de greffes autogènes.

➤ Les matériaux autogènes

sont représentés essentiellement par le fascia lata et l'aponévrose du muscle temporal, et on note qu'actuellement la plupart des auteurs préfèrent les utiliser car les résultats sont meilleurs, plus durable dans le temps, et il y a très peu de risques d'extrusion ou d'infection [31].

Le fascia lata : sa tolérance est excellente puisqu'il n'y a pas de rejet possible [70, 71, 72, 73]. et son utilisation pour la suspension est associée à un faible taux de récurrences du ptosis [74]. Il adhère rapidement aux tissus de voisinage, et il n'est pas nécessaire de l'amarrer au tarse.[21]

L'aponévrose temporale a plusieurs avantages : sa facilité de prélèvement dans un site très accessible de la face, l'absence de cicatrice visible et l'absence d'immobilisation [31]

Il y a également Le tendon du long palmaire [75].

➤ Les matériaux synthétiques

Parmi les matériaux synthétiques on peut distinguer :

- . Essentiellement le PTFE (Polytetra fluoroéthylène) à large port qui est un excellent matériau biocompatible, solide, inextensible et non hydrophobe. Il est conditionné sous forme de bandelettes de 15 cm [76]
- . fil de silicone.
- . Le nylon, le polyester, le propylène [77, 78, 79, 80]

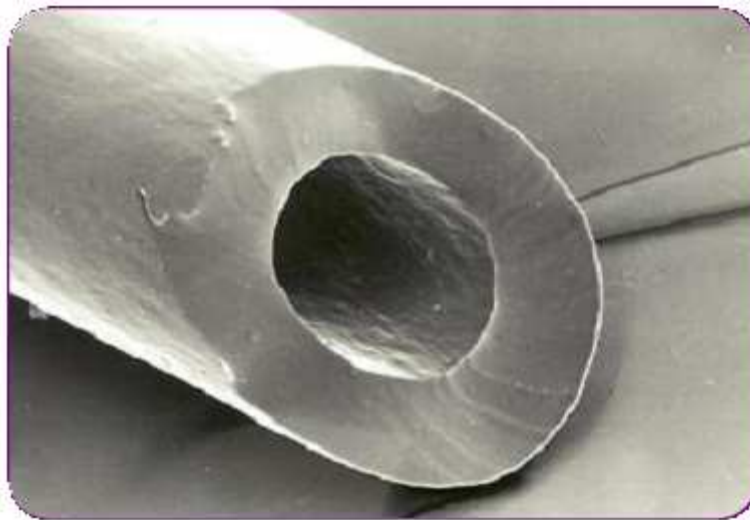


Figure 24 : Coupe de tube de silicone[76]

Mais il y a un risque de complications (granulome inflammatoire, surinfection avec extériorisation ou extériorisation simple avec lâchage de la suspension) limitant actuellement leurs indications

b. Technique de prélèvement

➤ Fascia lata

Il se prélève au niveau de la cuisse gauche après une incision cutanée de 5 à 6 cm au-dessus du genou, sur une ligne allant de la tête du péroné à l'épine iliaque antéro-supérieure. On prélève ainsi (avec un « stripper »), après dissection des tissus sous-cutanés, une languette de 12 à 15 cm de longueur sur 1-2cm de large, qui sera par la suite dédoublée dans le sens de la longueur. Il est important de suturer sans tension l'aponévrose du fascia, une fois ce prélèvement effectué, pour éviter une hernie musculaire.[21]

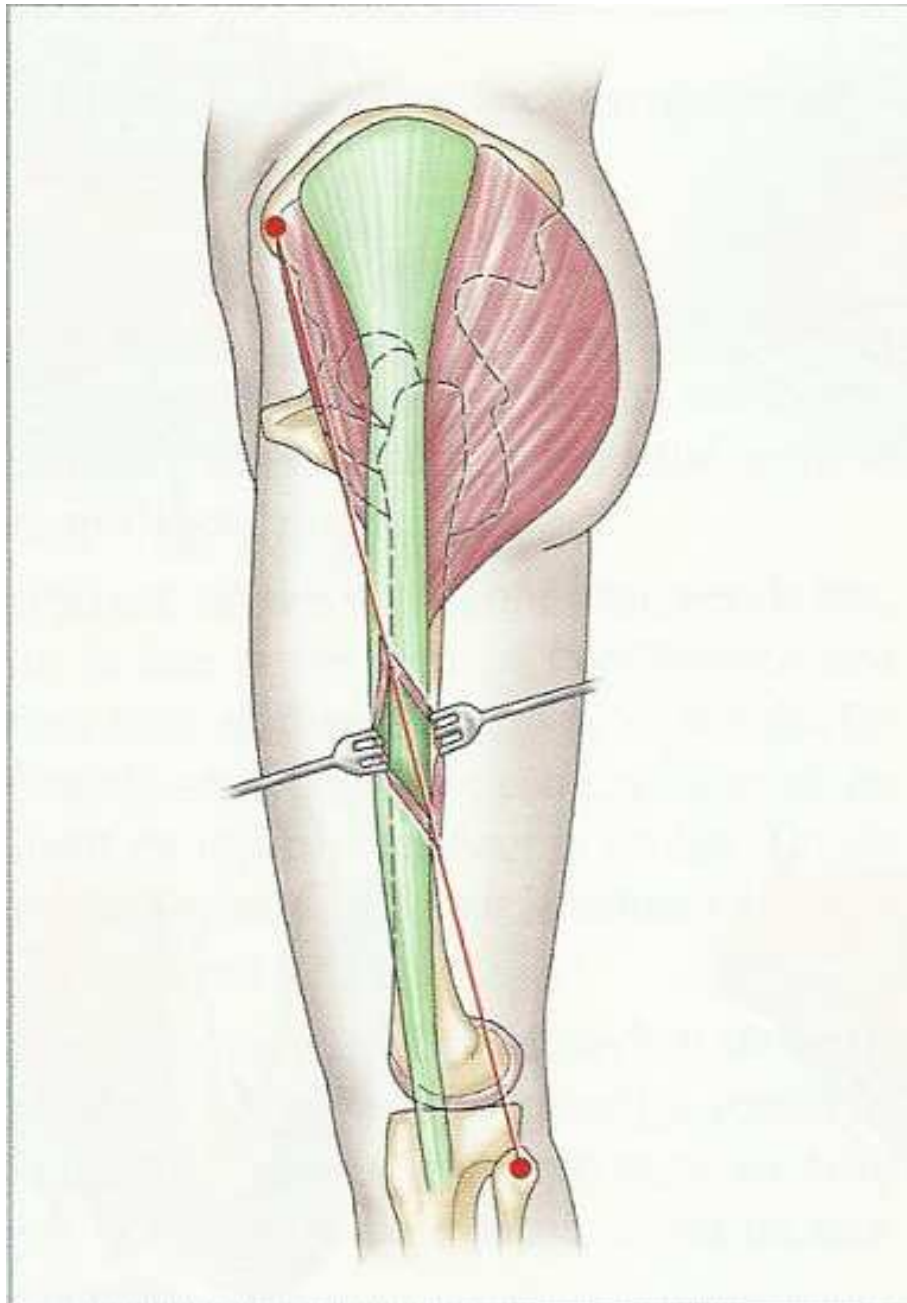


Figure 25 : Prélèvement d'une bandelette de fascia lata, au niveau de la cuisse [31].

L'incision est située à 6 cm au-dessus du genou, sur une ligne unissant la tête du péroné à l'épine iliaque antéro-supérieure.

➤ **aponévrose temporale :**

Le prélèvement s'effectue dans le cuir chevelu, une incision de 4 à 5 cm étant effectuée suivant la ligne bitemporale au dessus de l'une ou l'autre des oreilles. Une languette aponévrotique de 5 à 6 cm de longueur et 6 à 10 mm de largeur est ainsi disséquée, qui sera dédoublée dans les deux sens [21]

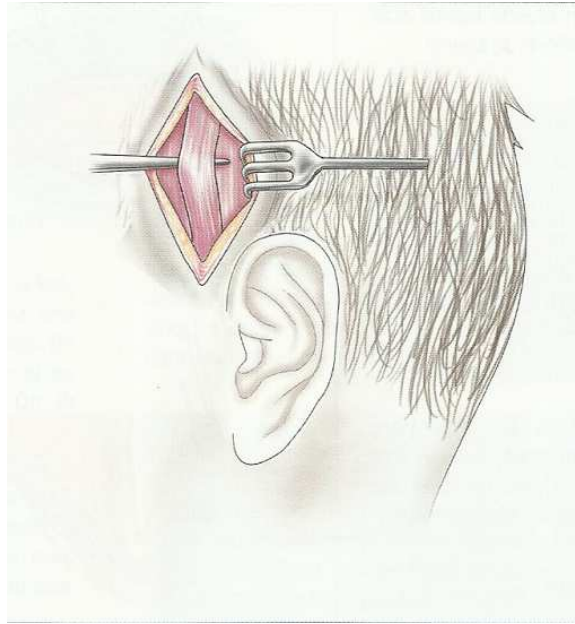


Figure 26 : Site de prélèvement de l'aponévrose temporale [31]

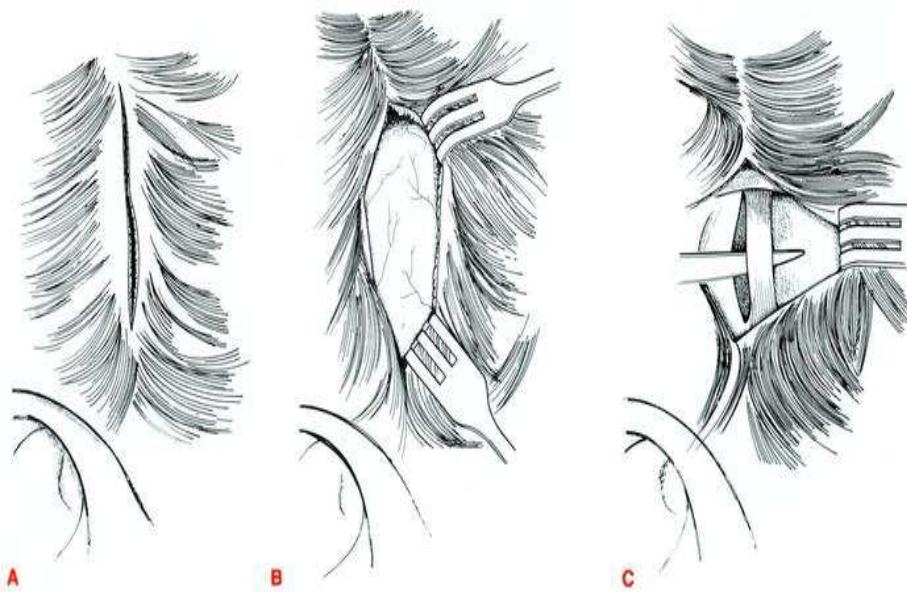


Figure 27 : Etapes de prélèvement temporal[21]

- A. Prélèvement dans le cuir chevelu, suivant la ligne bitemporale (d'une voie d'abord coronale) en regard d'une oreille.
- B. Dissection des plans sous-cutanés.
- C. Individualisation aisée du fascia temporal facilement clivable des plans sus- et sous-jacents et prélèvement sous contrôle visuel d'une languette de 5 cm de longueur et de 6 mm de largeur

c. Techniques de suspension

➤ Technique de Crawford [21]

Elle comporte les temps suivants :

- marquage de trois incisions cutanées, de 2 à 3 mm au-dessus de la marge ciliaire (une centrale, deux latérales), emplacement du futur pli (si un pli haut est souhaité, les incisions cutanées peuvent être ascensionnées, mais l'effet de suspension est réduit) ;
- marquage des deux incisions cutanées suprasourcilières, l'une un peu en dehors de l'incision palpébrale externe, l'autre un peu en dedans de l'incision palpébrale interne ;
- une troisième incision suprasourcilière est marquée, à mi-distance et 1 cm au-dessus des précédentes.

Ces incisions atteignent en profondeur le périoste frontal.

Les deux bandelettes de fascia lata sont passées grâce à une aiguille de Wright ou de Reverdin.

Le fascia doit être profondément placé sous l'orbiculaire : par contre, il n'est pas suturé au tarse et se trouve dans un plan superficiel par rapport au septum ; par ailleurs, l'aiguille ne doit pas embrocher le périoste ;

- la traction respective des deux chefs doit être réglée de façon que le bord libre ait une courbure harmonieuse, régulière, et soit (d'après Beard) de 1 à 2 mm au-dessous du limbe supérieur ; le niveau correct une fois obtenu, les deux chefs de fascia sont respectivement noués puis passés au niveau de l'incision centrale, solidarisés ensemble et au muscle frontal ; l'excès de fascia est réséqué ;
- sutures cutanées sus-sourcilières (la suture des incisions palpébrales est superflue) : fil tracteur en paupière inférieure.

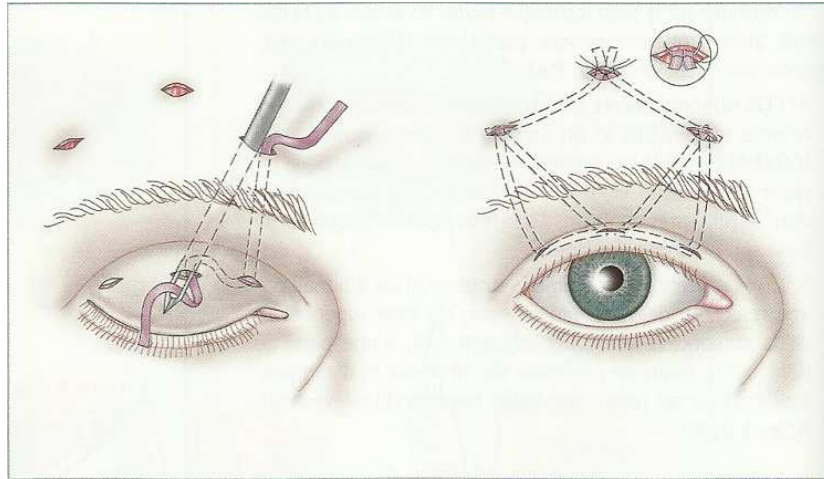


Figure 28 : suspension palpébrale selon la technique de Crawford [31].

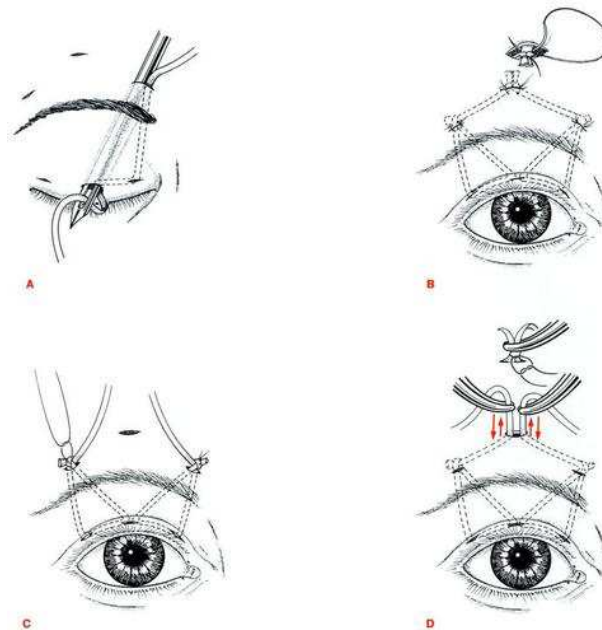


Figure 29 : CRAWFORD [21]

A. Marquage de trois incisions cutanées palpébrales à l'emplacement du futur pli.

Marquage de trois incisions cutanées suprasourcilières.

Mise en place d'une bandelette de fascia lata profondément passée sous l'orbiculaire.

B. Mise en place théorique définitive des deux bandelettes de fascia.

C, D. Les deux chefs sont noués au niveau des incisions suprasourcilières latérales puis passés et solidarisés ensemble et au muscle frontal au niveau de l'incision suprasourcilière centrale après s'être assuré par quelques tractions successives de la hauteur de la fente palpébrale et de l'harmonie de courbure du bord libre.

➤ **Techniques de fox [31]:** avec incision dans le pli

1) Marquage au feutre de l'incision palpébrale de 9 mm du bord libre et sur une longueur de 20 mm. Marquage de la projection des bords latéraux de la cornée dans la bordure ciliaire supérieure. Marquage des deux incisions situées sur la bordure supérieure du sourcil sur une ligne qui unit les deux points marqués dans la bordure ciliaire et un point situé dans le pli palpébrale inférieur à l'aplombe de la pupille. Enfin, un point est marqué sur la ligne passant par l'aplombe de la pupille sur le front à 20 mm au dessus du sourcil

2) Incision cutanée au bistouri, mise en place de crochets pour attirer l'orbiculaire inférieur vers le haut et libération de l'orbiculaire pré tarsal du tarse. Puis, les crochets sont placés dans l'orbiculaire supérieur et on sépare aux bistouris électriques l'espace entre l'orbiculaire et le septum jusque vers le rebord orbitaire.

3) Fixation de la bandelette de fascia au bord supérieur du tarse par 3 points : l'un central en regard de la pupille, les deux autres latéraux à l'aplombe du limbe de 3 h et 9 h. la suture passe perpendiculairement aux glandes de méibomus dans le tarse, puis prend dans le sens opposé la partie terminale de l'aponévrose. Après serrage des 3 sutures, l'aponévrose recouvre la bandelette en grande partie au bord supérieur du tarse central.

4) 3 incisions cutanées supra-sourcilières profondes sont réalisées jusqu'au périoste : 2 latérales dans le sourcil et une médiane 15 à 20 mm au dessus des précédentes sur les points marqués au feutre préalablement.

5) Passage d'une pince hémostatique de Kelly à travers l'incision supra-sourcilière latérale rejoignant l'incision palpébrale par tunnelisation profonde sous la graisse de sourcil ou organe de Charpy, puis passage entre le plan de l'orbiculaire en avant et septum en arrière pour saisir le chef homolatéral du fascia (même technique pour l'autre extrémité de la bandelette).

6) Passage de la pince de Kelly de l'incision centrale vers les incisions supra-sourcilière pour faire cheminer les bandelettes du sourcil vers le front médian où ils seront suturés.

7) Reformation du pli palpébrale en prenant peau et orbiculaire de l'incision inférieure, puis l'aponévrose, puis l'orbiculaire et la peau du bord supérieur de l'incision du pli, et ceci ; par 3 points recouvrant les 3 points de fixation tarsales.

8) Traction des 2 extrémités de la bandelette au niveau du front, de façon à ce que le bord libre reste harmonieux et soit réglé pour être situé au limbe supérieure sous anesthésie générale.

9) Les 2 chefs sont alors noués entre eux au vicryl 4/0 et indirectement amarrés au muscle frontal présent en profondeur ; l'excès des bandelettes étant réséqué tout en laissant 5 à 7 mm permettant de rattraper ultérieurement une surcorrection.

10) Suture cutanée au fil résorbable 6/0 chez l'enfant.

11) Mise en place d'une suture de goretex 6/0 de traction sur la ligne grise de la bordure palpébrale inférieure pour éviter une mal occlusion, fréquente au cours des premières heures aux jours.

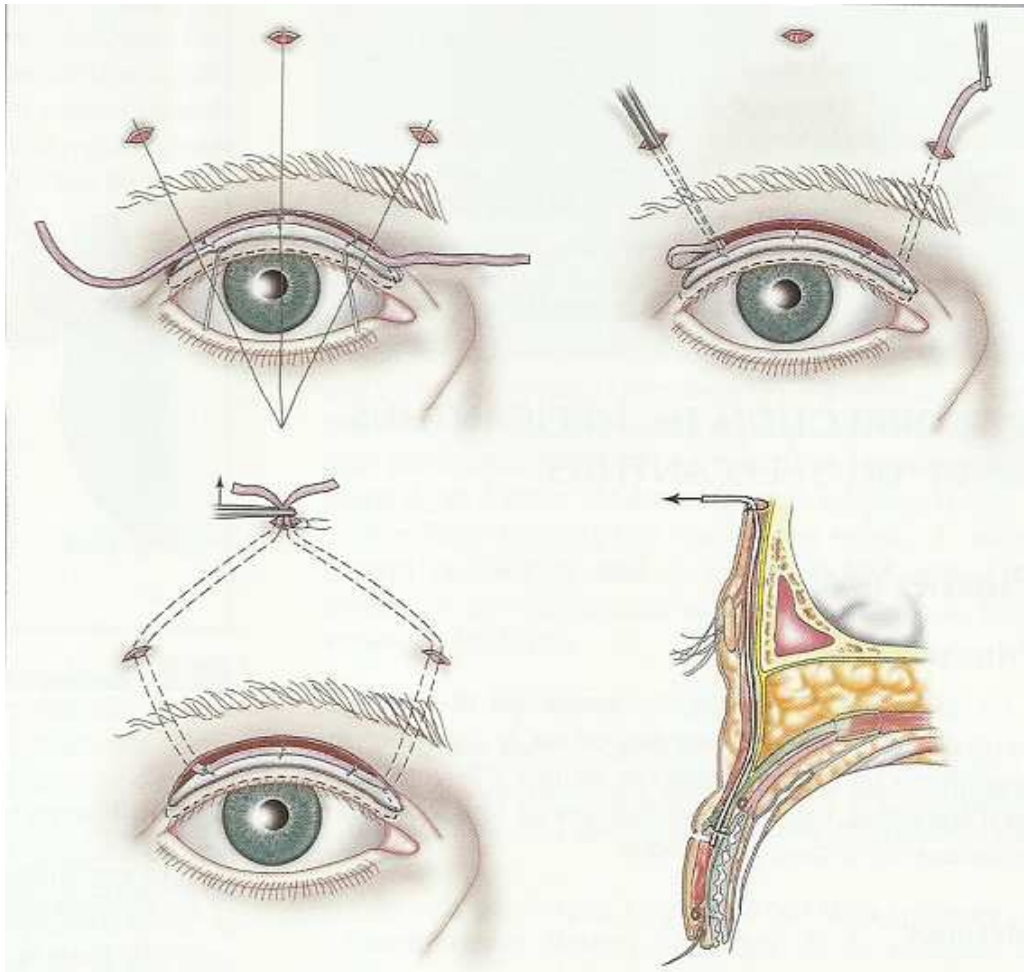


Figure 30 : suspension palpébrale selon la technique de FOX[31]

d. Indications[3,56,58,64]

La suspension frontale est réservée au ptosis avec fonction du muscle releveur faible ou très faible c.à.d. inférieur à 3 mm, également pour le syndrome de blépharophémosis pour les indications les plus courantes. Elle est de même préférentiellement utilisée dans les syndromes de Marcus-gunn , ou une section associée du muscle releveur à sa base permet seule de

réduire l'effet de la syncinésie. Il faudra de plus discuter dans ce cas, comme dans certains ptosis unilatéraux très asymétriques avec fonction du releveur nulle, l'affaiblissement du muscle controlatérale sain et sa suspension afin d'obtenir le meilleur résultat esthétique.

Il est très important dans tous les cas de prévenir les parents sur la difficulté particulière chez l'enfant du geste opératoire, du risque de retouches en cas d'insuffisance du traitement, et la lagophthalmie provisoire après l'intervention, de manifestation surtout nocturne.

3. Résection conjonctivo-mullérienne.[31]

a. Technique de résection conjonctivo-mullérienne

Cette technique décrite par Puttermann et Urist en 1976 comporte une résection conjonctivo-mullérienne monobloc de 8 mm à 12 mm de muscle.

1) L'intervention peut se faire sous anesthésie locale simple chez l'adulte. L'injection à l'alphacaine ou de xylocaïne adrénalinée est pratiquée au niveau du bord supérieur du tarse, en évitant d'infiltrer entre plan conjonctival et muscle de Muller sous-jacent pour utiliser plutôt l'espace trabéculaire entre le Muller et l'aponévrose.

2) Marquage du pli supérieur au feutre ainsi que des bords latéraux de la cornée dans la bordure ciliaire.

3) Mise en place, au niveau de la paupière supérieure, de deux fils de soie noire au niveau de la bordure ciliaire à l'aplomb des bords latéraux de la cornée pour retourner la paupière supérieure sur une plaque, dont l'arrondi est placé plus haut que le pli palpébral pour obtenir une éversion plus haute que le bord supérieur du tarse.

4) L'incision est faite à la lame froide combinée au bistouri électrique sur une ligne horizontale et grossièrement parallèle au bord supérieur du tarse. Coagulation de l'artère de l'arcade marginale supérieure sur les bords latéraux de la future incision conjonctivale. Incision conjonctivale 2 à 4 millimètres au-dessus du bord supérieur du tarse en respectant le muscle de Muller en profondeur. Puis, on sépare la conjonctive du muscle de Muller jusqu'au ligament du cul-de-sac supérieur. Incision du muscle de Muller au bord supérieur du tarse, en respectant l'aponévrose en profondeur qui apparaît après un espace d'allure trabéculaire lorsqu'on tire sur le lambeau du muscle de Muller vers le haut. Section du muscle près du cul-de-sac. Petite résection conjonctivale.

5) Trois sutures en U de Vicryl 6/0 sont placées sur la ligne médiane et sur les verticales à l'aplomb des bords latéraux de la cornée, de la façon suivante : entrée d'une aiguille dans le

pli palpébral par voie cutanée, puis passage dans le Muller restant supérieur, puis dans l'incision conjonctivale supérieure,, suivi d'un passage horizontal solide dans l'aponévrose adhérente à la face antérieure du tarse au bord inférieur de l'incision et enfin sortie à travers l'orbiculaire et la peau dans le pli palpébral.

6) Serrage des trois sutures en U dans le pli palpébral en observant la position de la position de la paupière par rapport au limbe supérieur.

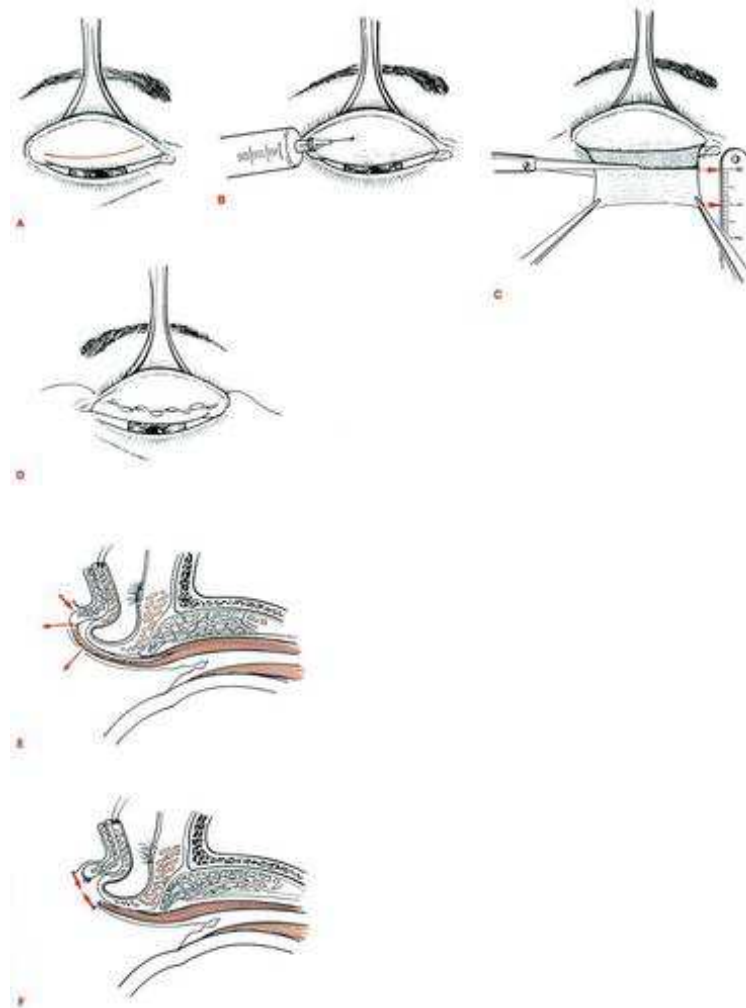


Figure 31 : résection conjunctivo-mullerienne.

A. Eversion de la paupière supérieure sur Desmarres.

B. Infiltration d'une solution de Xylocaïne® adrénalinée.

C. Dissection d'un lambeau conjunctivo-müllérien, tracté vers le bas, qui sera réséqué d'environ 8 à 10 mm.

D. Suture par un surjet 6/0 (monofil ou résorbable), dont les deux extrémités ressortent sur le versant cutané.

E, F. Vue en coupe de la paupière avant et après résection conjunctivo-musculaire.

b. Technique élective de Fasanella et Servat

Elle consiste à réséquer de façon élective, et sous contrôle du microscope opératoire, par voie postérieure, au niveau du bord tarsal supérieur, une languette tarso-conjonctivo-musculaire. Dans la technique originale de Fasanella et Servat, la résection est moins précise car la zone à réséquer est prise entre deux pinces de Kelly.

1) Marquage du pli palpébral supérieur au feutre ainsi que des bords latéraux de la cornée dans la bordure ciliaire.

2) Mise en place au niveau de la paupière supérieure de deux fils de soie noire, au niveau de la bordure ciliaire à l'aplomb des bords latéraux de la cornée, pour retourner la paupière supérieure sur une palpe dont l'arrondi supérieur est placé plus haut que le pli palpébral pour obtenir une éversion plus haute que le bord supérieur du tarse.

3) L'incision est faite à la lame froide combinée au bistouri électrique sur une ligne horizontale et grossièrement parallèle au bord supérieur du tarse, à un ou deux millimètres sous celui-ci. Coagulation de l'artère de l'arcade marginale supérieure sur les bords latéraux de la future incision conjonctivale. Incision conjonctivo-mullérienne 2 à 4 millimètres au-dessus du bord supérieur du tarse, en respectant en profondeur qui apparaît après un espace d'allure trabéculaire lorsqu'on tire sur le lambeau conjonctive-muller vers le haut.

4) Trois sutures en U de Vicryl 6/0 sont placées sur la ligne médiane et sur la verticale à l'aplomb des bords latéraux de la cornée de la façon suivante :

- Entrée d'une aiguille dans le pli palpébral ;
- Prise du bloc conjonctive-muller ;
- Passage horizontal solide dans l'aponévrose adhérente à la face antérieure du tarse au bord inférieur de l'incision enfin sortie à travers l'orbiculaire et la peau dans le pli palpébral.

5) Serrage des trois sutures en U dans le pli palpébral en observant la position de la paupière par rapport au limbe supérieure.

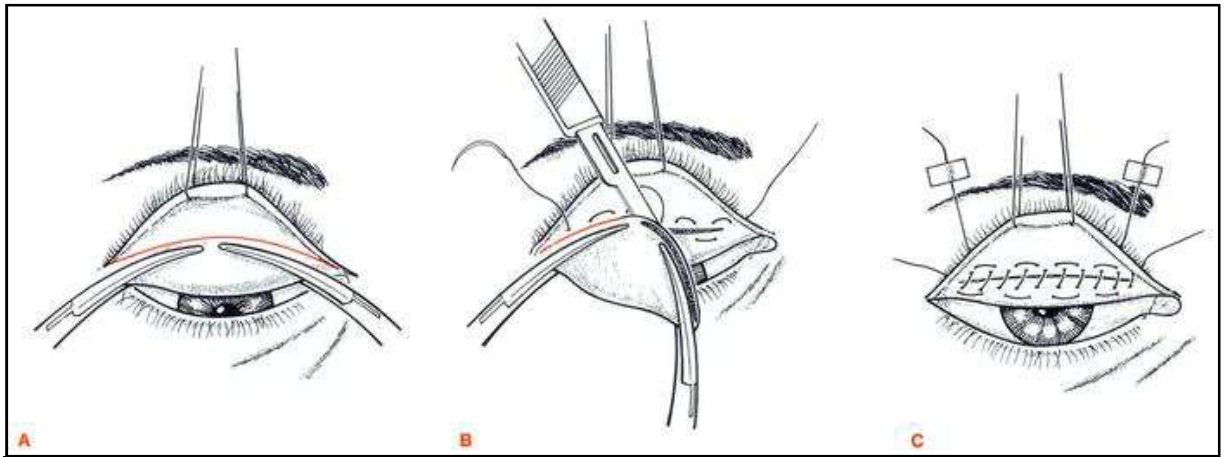


Figure 32 : Technique de Fasanella et Sevrat

A. Eversion de la paupière supérieure et marquage de la résection.

B. Résection d'une languette tarso-conjonctivo-musculaire.

Suture du releveur au tarse.

C. Surjet conjonctival dont les deux extrémités ressortent sur le versant cutané.

Les fils de suture du releveur ressortent à la peau et sont fixés au niveau du front par Stéri-Strips®.

c. Indications[31,56]

Cette chirurgie s'adresse aux ptosis mineurs avec une bonne fonction du muscle releveur de la paupière et un test positif à l'épinéphrine à 5 % (on considère un test positif lorsque la paupière ptosée se relève au même niveau que le côté sain, 5 à 10 mn après l'instillation d'une goutte d'épinéphrine à 5 %) traduisant la fonction du muscle de Muller stimulé. La technique 4 est très utile aussi en seconde intention, quelque soit la fonction du muscle.

Dans les formes bilatérales, le test doit être considéré comme positif lorsque les paupières se révèlent, les deux bords libres recouvrant le limbe supérieur sur 1 à 2 mm.

4. Chirurgie de l'aponévrose

- Les ptosis congénitaux par désinsertion de l'aponévrose du releveur sont rares. Ils sont traités par une chirurgie élective de l'aponévrose [55].

a. Technique

- L'incision aura lieu au niveau du futur pli à 8 mm du bord libre. Les lambeaux cutanés étant tractés vers le haut par deux crochets de Gillis, la dissection se poursuit à travers le muscle orbiculaire ainsi soulevés sans blesser le septum ni le releveur de la paupière supérieure (RPS) sous-jacent. L'ouverture du septum peut être pratiquée assez haut permettant de visualiser la graisse orbitaire tout en préservant l'aponévrose du releveur. La graisse est réclinée sous un écarteur de Desmarres. On dégage ainsi : vers le haut le releveur et vers le bas le tarse en prenant bien garde de ne pas léser les follicules pileux des cils ou l'artère marginale.

- La désinsertion et les déhiscences aponévrotiques étant visualisées on repositionnera l'aponévrose sur le tarse à l'aide de sutures de vicryl 5/0 non transfixiantes. La paupière devra se positionner au limbe ou 1 mm sous ce dernier. Les fentes palpébrales doivent être symétriques dans leur forme et leur niveau. La fermeture est réalisée au fil non résorbable 5 ou 6/0 après restitution du pli palpébral par 3 points de vicryl 6/0 fixants les lambeaux cutané-orbiculaires au plan tarso-musculaire.



Figure 33 : Ptosis congénital d'origine aponévrotique[55].

a) Aspect pré-opératoire en position primaire



Figure 34 : Ptosis congénital d'origine aponévrotique

b) Chirurgie de l'aponévrose



Figure 35 : Ptosis congénital d'origine aponévrotique.

c) aspect post-opératoire (15e jour).

D. Traitement des cas particuliers

1. Syndrome de Marcus Gunn

Les ptosis associés à un syndrome de Marcus Gunn voient leurs indications chirurgicales dictées par l'importance de la syncinésie. Une syncinésie de stade 1 (0 à 2 mm d'amplitude) sera négligée pour ne traiter que le seul ptosis dont le choix de la technique sera dicté en fonction de l'importance du ptosis et de l'action du muscle releveur. Une syncinésie de stade 3 (supérieure à 6 mm d'amplitude) doit être traitée par résection-dénervation du muscle releveur et suspension frontale bilatérale avec recul du muscle releveur sain controlatéral. Une syncinésie de stade 2 (amplitude comprise entre 2 et 6 mm) sera traitée au cas par cas, soit par résection isolée du muscle releveur, soit par suspension frontale avec résection-dénervation du releveur.



A



B



C



D

Figure 36 : Ptosis associé à un syndrome de Marcus Gunn (stade 1).

a) Aspect pré-opératoire en position primaire, **b)** Mise en évidence de la syncinésie, **c)** Aspect post-opératoire après résection du releveur et **d)** Persistance de la syncinésie en postopératoire.



A



B



C



D

Figure 27 : Ptosis associé à un syndrome de Marcus Gunn (stade 3).

- a)** Aspect pré-opératoire en position primaire, **b)** Mise en évidence de la syncinésie,
- c)** Aspect post-opératoire après résection-dénervation du releveur malade, double suspension frontale et recul du releveur contro-latéral
- d)** Aspect post-opératoire : disparition de la syncinésie.

2. Syndrome du blépharophimosis

Le traitement du syndrome de blépharophimosis nécessite deux temps opératoires :

Le premier temps consiste à supprimer le télécanthus et l'épicanthus par une double plastie en Z selon Mustardé.

Le deuxième temps opératoire (effectué 6 à 12 mois après le précédent), consistera à traiter le ptosis par résection du releveur s'il est « exploitable », ou par suspension au muscle frontal dans le cas inverse.

IX. Résultats

Nos résultats fonctionnels et esthétiques étaient Bons dans 68,2% de cas, moyen dans 25% de cas, et mauvais dans 6,8% de cas avec nécessité de reprise chirurgicale.

Série	lieu	Année	Nombre de patients	Résultats fonctionnels et esthétiques		
				bons	moyens	mauvais
Lee V. et all [24]	LONDON Royaume-Uni.	2002	340	77%	10%	13%
Berry A. et all [27]	Birmingham Royaume-Uni.	2009	155	70,97%	9,14%	19,89%
Notre série	Rabat	2012	44	68,2%	25%	6,8%

Tableau 11 : Résultats fonctionnels et esthétiques en fonction des séries.

X. Complications[65]

- Sous correction, sur correction
- Les pathologies cornéennes liées à l'exposition : kératite ponctuée superficielle, ulcères de cornée. (prévention : fil de traction au niveau de la paupière inférieure, pommade vitaminée, éviction des piscines et de la poussière)
- Les modifications de la réfraction (en particulier de l'astigmatisme)
- Le prolapsus conjonctival dans les grandes résections

- Les anomalies du pli palpébral,
- Entopion, ectropion.
- Les traumatismes oculomoteurs secondaires soit à un traumatisme de l'oblique supérieur, soit à un relâchement du droit supérieur (après une grande résection du RPS) générateur d'hypotropie.
- Les colobomes ciliaires secondaires à une dissection trop proche du bord libre
- Les complications liées aux biomatériaux ou au site de prélèvement dans les suspensions frontales
- Les complications possibles liées à un acte opératoire ou à l'anesthésie générale.

Complications

Hypo correction (15- 20%)	Résection (R) Insf.	Si R. limitée reprise Si R. +++ = S Front
	Détente surjet Erreur indication ?	Tension surjet Résection RPS
	SF Macus Gunn Biomatériaux, SF non suturée au tarse	Chir Bilatérale Util matériel autologue Suture au tarse
Sur Correction	Bonne fonction RPS	Si R ou aponévrose : reprise dès que possible Muller : relâcher le surjet
Anomalie de Courbure entropion	Mvse position de la traction sur le tarse	Repositionner sutures sur le tarse
ectropion	Traction trop post sur le tarse	Déplacer la suture + en avant sur le tarse
	Rétraction lam. Post	Ttt entropion cicatriciel (greffe)
	RPS trop bas / tarse Pli trop haut SF traction verticale Laxité horizontale	Ttt de la cause

Tableau 12 : Complication de la chirurgie de ptosis et leur gestion [65]

XI. Conseil génétique :

Un conseil génétique est surtout indiqué après le diagnostic de BPES dans une famille.[81]

C'est le fait de fournir l'information aux patients ainsi qu'à leurs familles sur la nature de la transmission et les désordres génétiques pour les aider à prendre des décisions médicales et personnelles bien adaptées.

L'évaluation du risque génétique, l'usage de l'histoire familiale et les tests génétiques sont souhaitables pour clarifier le statut génétique des membres de la famille.

La planification des naissances : le temps optimal pour déterminer le risque génétique et la discussion de la disponibilité des tests prénataux, est avant la grossesse.

Le test prénatal peut être disponible pour une famille chez qui la mutation a été identifiée chez un de ses membres affectés.



Conclusion



Le ptôsis se définit par la chute de la paupière supérieure par impotence de son muscle releveur. Il peut être congénital ou acquis. La forme congénitale est de loin la plus fréquente, elle est secondaire à une impotence du muscle releveur présente dès la naissance.

IL se présente sous des formes diverses : ptosis congénital isolé ou associé à des malformations faciales ou générales, ptosis syncinétiques congénitaux et ptosis avec anomalies oculomotrices.

L'examen clinique du ptosis est parfaitement stéréotypé et doit être méthodique afin de recueillir un maximum de renseignements cliniques, permettant de poser des indications opératoires précises.

On a trouvé que les résultats de notre étude rejoignent ceux de la littérature pour conclure que le ptosis congénital est isolé et unilatéral dans la majorité des cas. La résection du releveur de la paupière supérieure demeure la technique opératoire la plus pratiquée.

Les indications bien codifiées fruit d'un examen clinique parfait permettent d'adopter la bonne stratégie thérapeutiques et d'obtenir les meilleurs résultats possibles.



Annexe 1 :

Fiche d'exploitation : Ptosis congénital.

- **Nom et prénom :**
- **Sexe :** ☐ F ☐ M
- **Age :**
- **Antécédents:**
 - **Personnels :**
 - . Grossesse: ☐ suivie ☐ non suivie
 - . Accouchement : ☐ médicalisé ☐ à domicile
 - . Retard psychomoteur : ☐ oui ☐ non
 - **Familiaux :**
 - . Consanguinité parentale : ☐ oui ☐ non
 - . Cas similaires dans la famille : ☐ oui ☐ non
- **Motif de consultation :**
- **Latéralité :** ☐ unilatéral ☐ bilatéral
- **Examen du ptosis : (statique et dynamique)**

<u>Degré de la ptose</u>	<u>Fonction du releveur de la paupière supérieure</u>			
	Nulle < 2 mm	Faible 2 et 4 mm	Moyenne 4 et 8 mm	Bonne > 8 mm
Minime <2mm				
Modérée 2 et 4 mm				
Majeure > 4 mm				

- **Examen de la motilité oculaire : ductions, versions, motilité intrinsèque**

- Évaluation de la fonction visuelle :

- Recherche des malformations associées :
 - ☐ Blépharophimosis
 - ☐ Strabisme
 - ☐ Nystagmus
 - ☐ Syncinésies mandibulo-palpébrale.

- Technique chirurgicale :
 - ☐ Résection du releveur de la paupière supérieure
 - ☐ Résection conjonctivo-mullérienne
 - ☐ Suspension frontale

- Résultats anatomopathologiques :

- Résultats esthétiques :

- Complications :

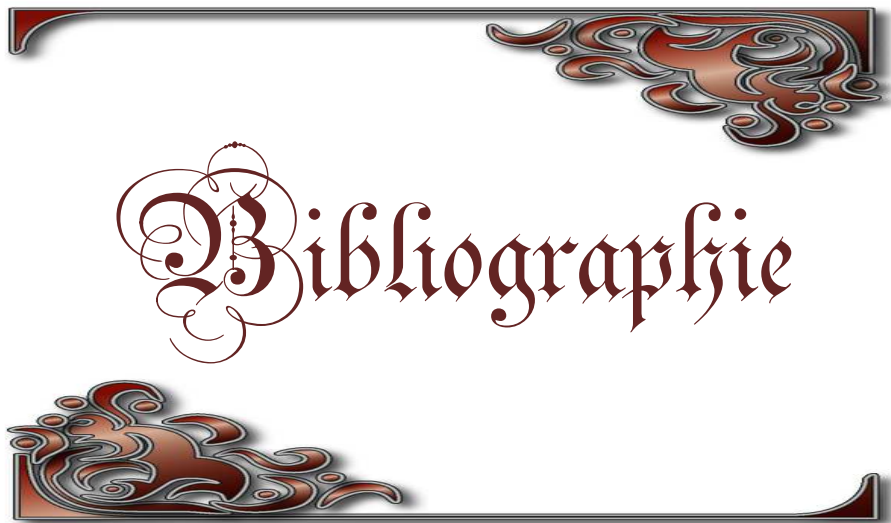
Annexe 2 :

Résultats anatomopathologiques collectés auprès du service d'anatomopathologie de l'hôpital de spécialités à Rabat.

patients	Prélèvement	Description anatomo-pathologique	Conclusion
1	Exérèse du muscle RPS	Les deux fragments examinés correspondent à un tissu conjonctivo-musculaire et adipeux ponctué d'éléments inflammatoires mononucléés .Un des fragments correspond à une fibrose avec de rares cellules inflammatoires mononucléés.	Remaniement fibreux non spécifique
2	Exérèse du muscle RPS	Le fragment examiné comporte un épithélium conjonctival régulier soutenu par une paroi fibreuse ponctuée d'éléments inflammatoires et des acini de glandes muqueuses régulières.	Remaniement fibro-inflammatoire non spécifique.
3	Exérèse du muscle RPS	Deux petits fragments sont examinés. Ils correspondent à un tissu musculaire strié dissocié par de la fibrose et par du tissu adipeux mature.	Remaniement fibreux non spécifique.
4	Exérèse du muscle RPS	Le fragment correspond à un tissu conjonctivo-musculaire fait de fibres musculaires striées de taille normale et de contours réguliers. Ces fibres sont souvent dissociées par de la fibrose ponctuée d'éléments inflammatoires mononucléés.	Remaniement fibreux non spécifique.
5	Exérèse du muscle RPS	Le prélèvement communiqué mesure 1,2 cm de grand axe. Totalement, on observe une muqueuse palpébrale dont l'épithélium de surface est régulier sans atypie. Le chorion sous-jacent est siège d'important remaniement fibreux qui dissocie les fibres musculaires.	Aspect histologique compatible avec un ptosis.
6	Biopsie	L'examen histologique a porté sur un fragment de 7mm de grand axe. Totalement, il correspond à une muqueuse conjonctivale tapissée par un épithélium cylindrique cilié régulier. Il repose sur un chorion fibreux ponctué d'éléments inflammatoires essentiellement mononucléés.	Remaniements fibro-inflammatoires chroniques de la muqueuse conjonctivale.
7	Biopsie	L'examen histologique à porté sur un fragment de 8 mm de long. Il montre un tissu fibro-adipeux dépourvu d'infiltrat inflammatoire significatif. Il s'y associe quelques fibres musculaires dissociées ainsi que des vaisseaux congestifs.	Remaniements fibreux chroniques non spécifiques.

8	Exérèse du muscle RPS	Le fragment de 1,2x0,2x0,2 cm, correspond à un tissu conjonctivo-musculaire siège d'une fibrose hyaline ponctuée d'un discret infiltrat inflammatoire mononuclée . A noter par place, la présence de quelques fibres musculaires disposées en faisceaux courts s'entrecroisant.	Remaniements fibreux non spécifiques.
9	Biopsie du muscle RPS	Un fragment de 1x0,5 cm est examiné . Il répond à un tissu musculaire largement remanié par une fibrose dense abritant de nombreux vaisseaux capillaires réguliers.	Importants remaniements fibreux non spécifiques.
10	Biopsie du muscle RPS	Un fragment mesurant 1,2x0,6x0,4 cm est examiné . L'étude microscopique retrouve une muqueuse conjonctivale, l'épithélium est régulier, le chorion comporte des faisceaux musculaires siège de remaniements fibreux avec vaisseaux congestifs .Il existe de rares éléments inflammatoires essentiellement lymphocytaires disposés en sous épithéliale.	Remaniements fibreux et inflammatoires chroniques non spécifiques.
11	Biopsie	Il s'agit de fibres musculaires striées dissociées par un tissu fibreux dense.	Remaniement fibreux chronique non spécifique.
12	Biopsie de l'aponévrose du muscle RPS	Les deux fragments examinés correspondent à un tissu musculaire strié, atrophique reposant sur un fond fibreux .Ici et là on note quelques éléments inflammatoires.	Remaniement fibreux musculaire non spécifique.
13	Biopsie du muscle RPS	Le fragment correspond à un tissu musculaire strié dont les cellules sont atrophiques, ce tissu musculaire abrite quelques éléments inflammatoires mononuclés .Le fond est fibreux dense	Remaniements inflammatoires chroniques non spécifiques
14	Exérèse du muscle RPS	Le fragment répond à un tissu conjonctif, comportant un tissu musculaire et adipeux sur un fond modérément fibreux parsemé de rares cellules inflammatoires	Muscle dystrophique
15	Biopsie	L'examen histologique porte sur une muqueuse tapissée par un épithélium pseudo-stratifié. Le chorion comporte plusieurs faisceaux musculaires lisses ainsi qu'un infiltrat inflammatoire modéré	Remaniements inflammatoires chroniques compatibles avec un ptosis
16	Exérèse du muscle RPS	Le fragment répond à un tissu fibreux hyalinisé dense. On y reconnaît de rares fibres musculaires striées atrophiques.	Remaniement fibreux chronique
17	Exérèse du muscle RPS	Tissu conjonctivo-musculaire et adipeux. Les fibres musculaires de taille inégale sont dissociées par un tissu fibreux ponctué d'éléments inflammatoires mononuclés	Aspect histologique compatible avec un ptosis.

18	biopsie RPS	Il s'agit d'un tissu fibro graisseux ponctué d'éléments inflammatoires mononuclées, de nombreux vaisseaux congestifs et de plages de suffusion hémorragique. On note la présence de fibres musculaires	Remaniements inflammatoires chroniques non spécifiques
19	biopsie RPS	Il s'agit d'un tissu musculaire fait de fibres dépourvues d'atypies. Ces fibres sont séparées par des septas fibreux avec quelques foyers de suffusions hémorragiques	Aspect histologique compatible avec un ptosis.
20	Exérèse du muscle RPS	Il s'agit d'un tissu fibreux associé à un tissu musculaire abritant quelques rares éléments mononuclées, avec des sections vasculaires	Aspect histologique compatible avec un ptosis.
21	Exérèse du muscle RPS	Il s'agit d'un tissu graisseux et musculaire remanié par une fibrose marquée et hyalinisante. Il est parsemé de filets nerveux réguliers, et de nombreux vaisseaux avec foyers de suffusion hémorragique	Tissu musculaire remanié de fibrose et d'hémorragie
22	Exérèse du muscle RPS	Il s'agit d'un tissu musculaire constitué de fibres musculaires striées de taille variable dissocié par la fibrose. Il n'a pas été vu d'infiltrat inflammatoire ni de lésion spécifique ou tumorale	Aspect histologique compatible avec un ptosis.
23	Biopsie de l'aponévrose du muscle RPS	Il s'agit d'une muqueuse palpébrale tapissée par un revêtement pseudostratifié comportant quelques cellules à mucus. Le chorion sous jacent est fibreux ponctué d'éléments inflammatoires mononuclées. Le tissu musculaire sous jacent est constitué de faisceaux musculaires sans particularités	Remaniements fibro-inflammatoires compatibles avec un ptosis
24	exérèse de l'aponévrose du RPS	Il s'agit d'un tissu conjonctif où on note des lobules adipeux et des fibres musculaires dissociées par un fond de collagène dense	Remaniement fibreux chronique
25	Exérèse du muscle RPS	Il s'agit d'un tissu adipeux et musculaire strié fait de fibres atrophiques et siège de remaniement fibreux	Remaniement fibreux chronique
26	Exérèse du muscle RPS	L'étude histologique montre des faisceaux musculaires atrophiques comportant des fibres musculaires de taille variable, à contours arrondis et réguliers. Le tissu interstitiel est discrètement fibreux	Atrophie musculaire d'origine neurogène
27	Exérèse du muscle RPS	L'étude microscopique a porté sur des fibres musculaires dissociées par la fibrose associées à un tissu adipeux fait d'adipocytes matures	Aspect histologique compatible avec un ptosis.



Bibliographie

- [1] Adenis J.P., Morax S.
Pathologie orbito-palpébrale.
Masson, Paris, 1998.
- [2] Ikssi Fatima.
Le blépharophimosis : Diagnostic et traitement.
Thèse de Médecine, N° 391, 2005, Casablanca.
- [3] Patrice de Laage de Meux.
Ophtalmologie pédiatrique.
Masson, Paris, 2003.
- [4] F. Encha-Razavi, E. Escudier.
Embryologie.
EMC, Elsevier Masson, Gynécologie/Obstétrique, 5-001-A-50, 2010.
- [5] A.Ducasse, J.-M. Ruban,E. BAGGIO, M. Labrousse.
Paupières et sourcils : anatomie chirurgicale.
EMC, Elsevier Masson. Ophtalmologie, 21-004-A-10, 2009.
- [6] Schellini SA, Sverzut EM, Hoyama E, Padovani CR, Cruz AA.
Palpebral dimensions in brazilian children: assessment based on digital images.
Orbit 2006; 25: 209-213.
- [7] Van den Bosch WA, Leenders I, Mulder P.
Topographic anatomy of the eyelid, and the effects of sex and age.
Br J Ophthalmol 1999; 83: 347-352.
- [8] Stoller SH, Merry DR.
Quantitating the change in upper eyelid position during downgaze.
Ophthalmology 1994;101:1604-7
- [9] Olver J.
Anatomy and physiology of the lacrimal system.

- Color atlas of lacrimal surgery. Oxford: Butterworth Heinemann; 2002. P.2-7.
- [10] Kikkawa DO, Lemke BN, Dortzbach RK.
Relations of the superficial musculoaponeurotic ligament.
Ophthal Plast Reconstr Surg 1996; 12: 77-88.
- [11] Ducasse A, Labrousse M.
Anatomie de la commissure médiale.
In: Ducasse A, Adenis JP, Fayet B, George JL, Ruban JM. Les voies lacrymales. Rapport de la société Française d'Ophtalmologie. Paris, Masson; 2006. P : 33-42.
- [12] Kakizaki H, Zako M, Nakano T, Asamoto K, Miyaishi O, Iwaki M.
The levator oponeurosis consists of two layers that include smooth muscle.
Ophthal Plast Reconstr Surg 2005; 21: 281-284.
- [13] J.-L. George, T. Maalouf, C. Pecheur.
Physiologie des mouvements palpébraux.
EMC, Elsevier Masson. Ophtalmologie, 21-020-A-10, 2007.
- [14] Yuzuriha S, Matsuo K, Ishigaki Y, Kikuchi N, Kawagishi K, Moriizumi T.
Efferent and afferent innervation of Muller's muscle related to involuntary contraction of the levator muscle: important for avoiding injury during eyelid surgery.
Br J Plast Surg 2005; 58: 42-52.
- [15] Fureh BR, Musch DC.
Evaluation of levator muscle integrity in ptosis with levator force movement.
Ophthalmology 1996;103;244-50.
- [16] Ettl A, Priglinger S, Kramer J, Koorneef L.
Functional anatomy of the levator palpebrae superioris muscle and its connective tissue system.
Br J Ophthalmol 1996; 80: 702-707.
- [17] Yip CC, Gonzalez-Candial M, Goldberg RA, McCann JD.
Lagophthalmos in enophthalmic eyes.
Br J ophthalmol 2005; 89:676-678.
- [18] Owens H, Philips J. Spreading of the tears after a blink:

velocity and stabilization time in healthy eyes.

Cornea 2001; 20:484-487.

- [19] J.-M. Ruban, E. Baggio.

Chirurgie des malpositions palpébrales congénitales de l'enfant.

J. Fr. Ophtalmol., 2004; 27, 3, 304-326

- [20] FERRON A.

Les ptosis. Comparaisons des caractéristiques épidémiologiques avant et après 65 ans.

Communication orale Vol. SFO 28, Hors Série 1, 2005.

- [21] S. Morax.

Traitement chirurgical du ptosis.

EMC, Elsevier. Ophtalmologie, 21-530-C-10, 1991

- [22] L.Benia.

Etude rétrospective de 1500 cas personnels de ptosis.

J. Fr. Ophtalmol., 1999, 22, 5, 541-544.

- [23] Gregory J. Griepentrog, Nancy N. Diehl, Brian G. Mohny.

Incidence and Demographics of Childhood Ptosis.

Ophthalmology, 2011, 118, 1180–1183

- [24] V. Lee, H. Konrad, C. Bunce, C. Nelson, JRO Collin.

Aetiology and surgical treatment of childhood blepharoptosis.

Br J Ophthalmol 2002;86:1282–1286

- [25] Ballyout S. Gaboune L. Benfdil N. Jellab B. Machmoumi F, Baha T. Moutaouakil A.

Aspects cliniques et thérapeutiques du ptôsis : à propos de 20 cas.

115 e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie. Vol. 32, Hors Série 1, 2009.

- [26] Ben Zina Z, Neifar H, Bouassida W, Nemria J, Sellami D, Kharrat W, Sayedi I, Ben Salah Y, Trigui A, Feki J.

Ptosis congénital aspects cliniques et thérapeutique : à propos de 29 cas.

115 e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie. Vol. 32, Hors Série 1, 2009

- [27] A. Berry-Brincat. H. Willshaw.

- Paediatric blepharoptosis: a 10-year review.
Eye 2009, 23, 1554–1559.
- [28] Sevda Söker. Sevin Çakmak. Murat Akkuş. Yusuf Nergiz.
Histological evaluation of levator palpebralis superior muscle in patients with congenital blepharoptosis.
Dicle medical journal. 2011; 38 (1): 66-69
- [29] A. Ducasse, M.-F. Maucour, A. Gotzamanis , M.-P. Chaunu.
Principales caractéristiques séméiologiques des ptosis.
J. Fr. Ophtalmol., 1999; 22, 4, 442-445.
- [30] Utéza Y et Dufier JL.
Affections génétiques et congénitales des paupières.
EMC, Elsevier Paris, Ophtalmologie, 21-100-A-10, 2001.
- [31] J. P. Adenis.
Chirurgie palpébrale.
Elsevier Masson 2007
- [32] Georges Serratrice, Jacques Serratrice.
Ptosis :Classification et aspects étiologiques.
- [33] Alan Mulvihill FRCSI, Michael O'Keefe FRCS.
Classification, assessment and management of childhood ptosis.
Ophthalmology Clinics of North America, Volume 14, Issue 3, September 2001.
- [34] David R. Jordan
Ptosis in children.
InSIGHT Newsletter vol 6 num 4 mars 2001
http://www.drjordan.on.ca/swfs/InSight_v6n4_Mar01.swf
- [35] Ptosis, Congenital Donny W Suh, MD, FAAP; Chief Editor: Hampton Roy Sr, MD
- [36] Elizabeth C. Engle, Adrian E. Castro, Margaret E. Macy, Joan H. M. Knoll, Alan H. Beggs.

- A gene for isolated congenital ptosis maps to a 3-cM region within 1p32-p34.1.
Am. J. Hum. Genet. 60:11S0-11S7, 1997.
- [37] Tristan F. W. McMullan, Andrew R. Collins, Anthony G. Tyers, David O. Robinson.
A-Novel-X-Linked-Dominant-Condition-X-Linked-Congenital-Isolated-Ptosis.
Am. J. Hum. Genet. 66:1455–1460, 2000.
- [38] B. Roussat, J. Roussat.
Fibroses congénitales des muscles oculomoteurs.
EMC, Elsevier Masson. ophtalmologie, 21-550-A-15, 2008.
- [39] Engle EC, Kunkel LM, Specht LA, Beggs AH.
Mapping a gene for congenital fibrosis of the extraocular muscles to the centromeric region of chromosome 12.
Nat Genet 1994; 7: 69-73.
- [40] Chan WM, Andrews C, Dragan L, Fredrick D, Armstrong L, Lyons C, et al.
Three novel mutations in KIF21A highlight the importance of the third coiled-coil stalk domain in the etiology of CFEOM1.
BMC Genet 2007; 8: 26-33.
- [41] Doherty EJ, Macy ME, Wang SM, Dykeman CP, Melanson MT, Engle EC.
CFEOM3: new extraocular congenital fibrosis syndrome that maps to 16q24.2-q24.3.
Invest Ophthalmol Vis Sci 1999; 40: 1687-1694.
- [42] Lin LK, Chien YH, Wu JY, Wang AH, Chiang SC, Hwu WL.
KIF21A gene c. 2860C>T mutation in CFEOM type 1 and 3.
Mol Vis 2005; 11 : 245-248.
- [43] N. Ben Rayana, F. Ben Hadj Hamida, F. Touzani , N. Chahed, L. Knani, F. Krifa, S. Yakoubi, H. Mahjoub.
Les syncinésies oculo-facio-palpébrales associées au ptosis: aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques.
Journal français d'ophtalmologie 2011, 34, 95-107.
- [44] Iris S. Kassem, PhD, and Sylvia R. Kodsi.

Marcus Gunn jaw winking with trigemino-oculomotor synkinesis of the inferior division of the oculomotor nerve.

Journal of AAPOS Volume 13 Number 3 / June 2009

- [45] Mahieddine Bessas S. (1), Aired S. (1), Ababou N. (1), Leklou H. (1), Masmoudi A.N.
Syndrome de Marcus Gunn : 3 cas.

Résumés des communications affichées 2S127, 2007

- [46] Allen CE, Rubin PA.

Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome (BPES): clinical manifestation and treatment.

Int Ophthalmol Clin. 2008;48:15-23.

- [47] Graziadio C, de Moraes FN, Rosa RF, et al.

Blepharophimosis-ptosis-epicanthus inversus syndrome.

Pediatr Int. 2011; 53: 390-392.

- [48] M. Mercie, P. Amati-Bonneau, H Manic, JJ Gicquel, P. Dighiero, D. Bonneau.

Les mutations du gène FOXL2 sur le chromosome 3 sont responsables du syndrome blépharophimosis-ptosis-epicanthus-in versus.

Journal Français d'Ophtalmologie. Vol 25, N° 5 - avril 2002 p. 172

- [49] J-Yan Fan, Ye-Fei Wang, Bing Han, Yong-Rong Ji, Huai-Dong Song, Xian-Qun Fan.

FOXL2 mutations in Chinese families with Blepharophimosis syndrome (BPES).

Translational Research 2011; 157: 48–52.

- [50] A. Reyss, S. Christin-M, M. Fellous, E.De Baere, D.Dewailly, M.Pugeat, P.Bouchard.

Le blépharophimosis-ptosis-epicantus inversus syndrome (BPES) : quatre mutations du gène foxl2 responsables d'une insuffisance ovarienne prématurée progressive.

Ann. Endocrinol., 2005 ; 66, 5 : 443-452

- [51] M. Morales, D. Chardonnens, A. Bottani, M. Gersbach-Forrer, A. Campana.

Le syndrome blépharophimosis-ptosis-epicanthus-in versus associé à une stérilité.

J Gynecol Obstet Biol Reprod 1999 ; 28 : 833-837.

- [52] Mohamed Rachid EL HAMDANI.

Le blépharophimosis.

Thèse de médecine. N° 92/2009. Casablanca.

- [53] Berke RN, Wadsworth JA.
Histology of levator muscle in congenital and acquired ptosis.

AMA Arch Ophthalmol 1955;53:413–28.
- [54] Jean -Marc Ruban , Eric Baggio.

Examen clinique d'un ptosis.

Réflexion ophtalmologique. 129 Tome 14 novembre 2009. 479-485
- [55] J.-M. Ruban, E. Baggio.

Chirurgie des malpositions palpébrales congénitales de l'enfant.

J. Fr. Ophtalmol., 2004; 27, 3, 304-326
- [56] Felicia D. Allard, Vikram D. Durairaj.

Current Techniques in Surgical Correction of Congenital Ptosis.

Middle East African Journal of Ophthalmology, Vol 17, Num 2, April - June 2010.
- [57] Igal Leibovitch, Leah Leibovitch, And Jean-Paul Dray.

Long-term results of frontalis suspension using autogenous fascia lata for congenital ptosis in children under 3 years of age.

Am J Ophthalmol 2003;136:866–871.
- [58] Oral Y, Ozgur OR, Akcay L, Ozbas M, Dogan OK.

Congenital ptosis and amblyopia.

J Pediatr Ophthalmol Strabismus. 2010 Mar-Apr; 47(2):101-104.
- [59] N. Ben Rayana, L. Knani , F. Touzani , F. Ben Hadj Hamida .

Ptosis congénital associé à une hyperaction du muscle droit supérieur.

Journal français d'ophtalmologie (2011) 34, 486.e1-486.e3
- [60] Audren F, Goberville M, Vignal-C. C, Bok C, Ewencyk E, Heran F, Caputo G, Morax S.

Paralysie congénitale de la troisième paire crânienne : à propos de 10 cas.

114e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie, J. Fr. Ophtalmol.
- [61] Bok C, Morax S.

Les syndromes de fibrose congénitale des muscles oculomoteurs : aspects cliniques et prise en charge.

114^e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie, Vol. 31, Hors Série 1, 2008

[62] G. Serratrice.

Ptosis.

EMC-Neurologie 2 (2005) 133–147

[63] G. Yen,

A Baby With Droopy Eyelids Kimberly .Clinical Case,

Medscape Ophthalmology, September 2011

[64] Min Joung Lee, Joo Youn Oh, Ho-Kyung Choung, Nam Ju Kim, Mi Sun Sung, Sang In Khwarg.

Frontalis Sling Operation Using Silicone Rod Compared with Preserved Fascia Lata for Congenital Ptosis A Three-Year Follow-up Study.

Ophthalmology 2009; 116: 123-129.

[65] Eric Longue ville.

Le Ptosis Techniques chirurgicales.

Reflexion ophtalmologique. 129 Tome 14 novembre 2009, 489-494.

[66] M. Sarwar.

A new operation for congenital and paralytic ptosis.

British Journal Of Plastic Surgery. 1952, 293-297

[67] Beard C.

Ptosis.

2nd edition. CV Mosby, ed., St Louis, 1976, 288 p.

[68] Beard C.

Ptosis surgery : past, present and future.

Ophthalmol. Plast. Reconstr. Surg. 1985 ; 1 : 69-72.

[69] Berke RN.

Results of resection of the levator muscle through a skin incision in congenital ptosis.

Arch. Ophthalmol. 1959 ; 61 : 177-181.

- [70] Wilson M, Johnson RW.
Congenital ptosis: long-term results of treatment using lyophilized fascia lata for frontalis suspension.
Ophthalmology 1991; 98: 1234–1237.
- [71] Wagner R, Mauriello JA Jr, Nelson LB, et al.
Treatment of congenital ptosis with frontalis suspension: a comparison of suspensory materials.
Ophthalmology 1984;91:245–248.
- [72] Liu D.
Blepharoptosis correction with frontalis suspension using a nylon monofilament sling: duration of effect.
Am J Ophthalmol 1999;128:772–773.
- [73] Crawford J.
Repair of ptosis using frontalis muscle and fascialata: a 20-year review.
Ophthalmic Surg 1977; 8: 31– 40.
- [74] Jin Sook Yoon, Sang Yeul Lee.
Long-term functional and cosmetic outcomes after frontalis suspension using autogenous fascia lata for pediatric congenital ptosis.
Ophthalmology 2009; 116: 1405–1414.
- [75] Dennis S. C. Lam, Joan S. K. George P. M. Cheng, Randa T. H. Li.
Autogenous Palmaris Longus Tendon as Frontalis Suspension Material for Ptosis Correction in Children.
Am J Ophthalmol 1998;126:109 –115.
- [76] Jean-Luc Fau.
Suspension frontale et ptosis.
Reflexion ophtalmologique. 129 Tome 14 novembre 2009, 495-500.
- [77] Wasserman B, Sprunger DT, Helveston EM.
Comparison of materials used in frontalis suspension.

Arch Ophthalmol 2001; 119:687–91.

- [78] Wagner R, Mauriello JA Jr, Nelson LB, et al.

Treatment of congenital ptosis with frontalis suspension: a comparison of suspensory materials.

Ophthalmology 1984;91:245– 8.

- [79] Spoor T, Kwitko GM.

Blepharoptosis repair by fascia lata suspension with direct tarsal and frontalis fixation.

Am J Ophthalmol 1990;15:314 -317.

- [80] Ben Simon GJ, Macedo AA, Schwarcz RM, et al.

Frontalis suspension for upper eyelid ptosis: evaluation of different surgical designs and suture material.

Am J Ophthalmol 2005; 140:877– 85.

- [81] Touiza Eh, Benatiya A, Almasbahi I, Bouayed M, Tahri H.

Syndrome de blépharophimosis ptôsis épicanthus inversus : à propos d'un cas.

113e Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie, Vol. 30, Hors Série 2, 2007.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أبأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأبأن أأحترم أساتذتي وأأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأبأن أأمارس مهنتي بوازع من ضميري وأشرفي بأعلا صحة مريض هأفي الأول.
- وأبأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأبأن أأحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأبأن أأعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأبأن أقوم بأواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأبأن أأحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأبأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بأحقوق الإنسان مهما لأقبت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بأشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

سنة: 2012

أطروحة رقم: 98

الإطار الخلفي: الظواهر السريرية و العلاجية
بصدد 44 حالة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

السيدة: نبيلة عزوزي

: 23 1985

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: إطار خلقي – طب عيون الأطفال – أشكال سريرية – تقنيات جراحية

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

}

السيدة: رجاء الداودي
أستاذة في طب و جراحة العيون
السيد: م. الزاهد بنشریف
أستاذ في طب و جراحة العيون
السيدة: وفاء إبراهيمي
أستاذة في طب و جراحة العيون
السيدة: وفاء الشرقاوي
أستاذة في طب و جراحة العيون