

## LE DOSSIER

## Le ptosis : quand s'inquiéter ?

# Syndrome de Claude Bernard-Horner : quel bilan et quel est le degré d'urgence ?

**RÉSUMÉ :** Chez l'adulte, un syndrome de Claude Bernard-Horner douloureux impose la recherche d'une dissection carotidienne. Les éventuels signes associés vont aider à localiser l'atteinte sur la voie oculo-sympathique et à cibler l'imagerie. Le syndrome de Claude Bernard-Horner peut être révélateur d'une affection grave, maligne notamment, en particulier chez l'enfant. A cet âge, lorsque le syndrome est acquis, il faut évoquer un neuroblastome. Dans tous les cas où le tableau clinique est équivoque, il est utile de pratiquer un test pharmacologique. Les manifestations neuro-ophtalmologiques sont très évocatrices et doivent concourir à établir précocement le diagnostic.



→ I. CRETU<sup>1</sup>, S. MILAZZO<sup>1</sup>,  
D. MILEA<sup>2</sup>,  
D. BREMOND-GIGNAC<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Clinique Ophtalmologique  
Saint-Victor, CHU, AMIENS.

<sup>2</sup> CHU, ANGERS.

**L**e syndrome de Claude Bernard-Horner (*Horner syndrome* dans la littérature anglophone) désigne un déficit oculo-sympathique. Poser ce diagnostic est souvent facile sur la "triade" clinique ptosis, myosis et pseudo-énophtalmie, mais il peut se révéler difficile devant une sémiologie minime ou partielle (myosis ou ptosis isolé). Un récapitulatif sur les tests aux collyres permettra à chaque praticien de les utiliser et d'en connaître les indications et limites. Quelques exemples cliniques sont également approfondis, comme le neuroblastome et la dissection de la carotide interne.

## Principes anatomiques de la voie sympathique oculaire

La voie oculo-sympathique prend son origine dans l'hypothalamus dorso-latéral, comporte une suite de trois neurones et reste strictement homolatérale sur tout son trajet aboutissant à l'œil finalement innervé.

**Le premier neurone** (central) prend son origine dans l'hypothalamus ; il descend dans le tronc cérébral et gagne le centre sympathique cilio-spinal de Budge et Waller, situé entre le C8-D2 où il fait relais [1].

**Le deuxième neurone** (préganglionnaire) quitte la moelle, surplombe l'apex pulmonaire et rejoint les fibres sympathiques qui accompagnent la carotide primitive ; il se termine dans le ganglion cervical supérieur.

**Le troisième neurone** (postganglionnaire), dont le médiateur est la noradrénaline, chemine le long de la carotide interne, pénètre dans le sinus caverneux, accompagne le V (trijumeau) et le VI (abducens), entre dans l'orbite par l'intermédiaire des nerfs ciliaires longs et se termine dans le muscle dilatateur de l'iris. Dans l'orbite, un rameau se détache du troisième neurone et innerve les deux muscles rétracteurs des paupières (appelé muscle de Müller pour la paupière supérieure) [2].

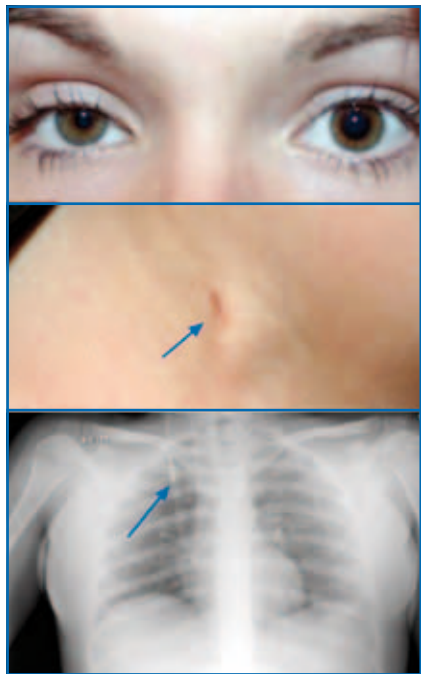
## LE DOSSIER

## Le ptosis : quand s'inquiéter ?

**Tableau clinique : myosis, ptosis, pseudo-énophtalmie**

Le **myosis**, qui est l'élément le plus constamment retrouvé dans la "triade" clinique, est réactif, peu important et provient de la paralysie du muscle dilatateur de l'iris. Il en résulte une **anisocorie** qui se majore à l'obscurité, par rapport à l'éclairage fort. Lors de l'examen clinique de la pupille, il est important de faire fixer au patient un point lointain, afin d'éviter un myosis par accommodation-convergence. Le retard à la décontraction pupillaire dans l'obscurité de la pupille atteinte, de l'ordre de 15 à 20 secondes (normale d'environ 5 secondes), est hautement spécifique d'un syndrome de CBH, mais son absence n'élimine pas le diagnostic.

Le **ptosis** sympathique est la conséquence de la paralysie des muscles lisses de Müller. Du fait de la pesanteur, cette paralysie est surtout nette au niveau de la paupière supérieure qui est abaissée,



**FIG. 1:** Syndrome de CBH droit préganglionnaire (neurone de deuxième ordre), survenu après un cathétérisme veineux cervical droit (flèches). Clinique ophtalmologique Saint-Victor, CHU d'Amiens.

alors que la paupière inférieure est légèrement remontée. Le ptosis est discret, d'environ 2 mm (**fig. 1**). La hauteur des plis palpébraux est conservée [3].

L'énophtalmie est plus apparente que réelle, on parle donc d'une **pseudo-énophtalmie**. En effet, une légère ascension de la paupière inférieure (atteinte du rétracteur palpébral inférieur) accompagne le ptosis. Cette atteinte des deux rétracteurs palpébraux (l'inférieur et le supérieur) diminue la hauteur de la fente palpébrale, provoquant un faux aspect d'énophtalmie. Lorsqu'on mesure la saillie des globes à l'exophtalmomètre, les deux côtés sont égaux.

**CBH chez l'enfant et chez l'adulte**

**Chez l'enfant**, le syndrome de Claude Bernard-Horner congénital est fréquemment causé par un traumatisme obstétrical, alors que le type acquis est provoqué essentiellement par les tumeurs, dont le neuroblastome [4].

**Chez l'adulte**, l'évaluation d'un syndrome de CBH est orientée par la localisation lésionnelle. Lorsqu'il s'agit d'une atteinte du premier neurone, la lésion peut se situer dans l'hypothalamus, dans le bulbe, dans la protubérance ou dans la moelle. L'atteinte la plus commune est le syndrome de Wallenberg, par un infarctus latéral de la moelle [4], qui provoque également une dysarthrie, une dysphagie, des vertiges ou un hoquet persistant.

Lors d'une atteinte du deuxième neurone, il est habituel de suspecter une affection tumorale au niveau de la moelle cervicale, du plexus brachial ou de l'apex pulmonaire (syndrome de Pancoast-Tobias).

Enfin, le troisième neurone est fréquemment touché lors des lésions de la caro-

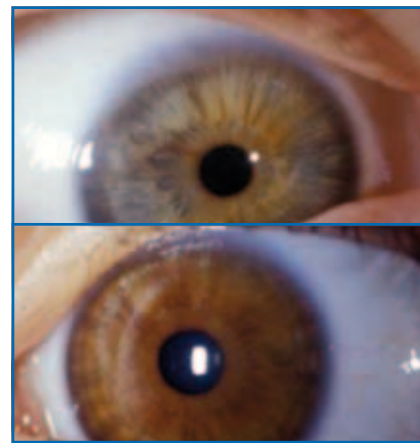
tide interne, telle qu'une dissection ou un anévrisme du sinus caverneux. Un ptosis sympathique, plus ou moins transitoire, peut survenir au décours d'algies vasculaires de la face [4].

**Conduite à tenir selon l'ancienneté**

Isolé, connu, ancien ou de découverte fortuite et récente, un syndrome de CBH est le plus souvent bénin. Si l'inspection d'anciennes photographies prouve son ancienneté, ou si les antécédents certains confirment qu'il est consécutif à une intervention récemment pratiquée, des investigations plus exhaustives ne sont que rarement indiquées.

Une hétérochromie irienne (**fig. 2**), avec la pupille la plus claire du côté atteint, suggère un déficit oculo-sympathique installé tôt dans la vie, puisque l'hétérochromie est due au déficit du rôle trophique du sympathique au niveau des mélanocytes iriens [2].

La découverte d'un syndrome de CBH récent ou d'ancienneté inconnue nécessite un bilan étiologique. Les signes associés vont aider à localiser l'atteinte et à cibler l'imagerie et le



**FIG. 2:** CBH droit ancien (en haut), avec myosis et iris plus clair qu'à gauche (en bas). Clinique ophtalmologique Saint-Victor, CHU d'Amiens.

bilan à pratiquer. Ainsi, la présence de douleurs cervico-crâniennes orientent vers une dissection de la carotide interne; une névralgie cervico-brachiale C8-D1, vers une tumeur de l'apex pulmonaire.

## Quels examens réaliser? A qui? Dans quels délais? Quelques situations typiques

### 1. Syndrome de CBH douloureux

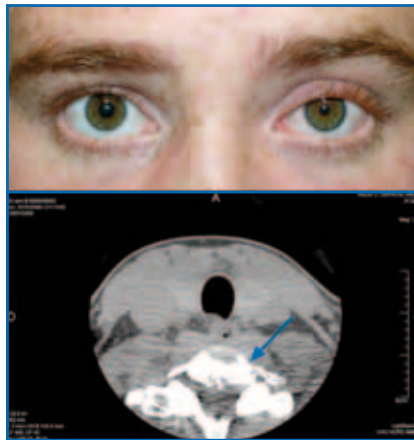
Un syndrome de CBH douloureux récent doit faire éliminer une dissection carotidienne, par une neuro-imagerie adaptée comportant un angioscanner ou angio-IRM des troncs supra-aortiques, qui sont plus sensibles que l'écho-Doppler cervical. Une dissection carotidienne est une urgence neurologique en raison d'un risque accru d'accident vasculaire cérébral dans le territoire carotidien concerné. Ainsi, dans une série de 90 patients porteurs d'une dissection carotidienne s'étant présentés avec un syndrome de CBH isolé, 12 % ont présenté un AVC ischémique dans les 30 jours, dont un tiers dans les 24 heures [5].

### 2. Syndrome de CBH acquis chez le nourrisson

Un syndrome de CBH acquis chez le nourrisson ou le petit enfant doit faire redouter un neuroblastome. Il convient alors de demander une imagerie complète (IRM cérébrale, cervicale et thoraco-abdominale), indispensable chez tout enfant porteur d'un syndrome de CBH acquis, associée aux dosages urinaires des catécholamines [6].

### 3. Syndrome de CBH associé à une paralysie du VI homolatérale

L'association syndrome de CBH et paralysie du VI homolatérale est hautement évocatrice d'une atteinte du sinus caverneux ipsilatéral, dont les causes peuvent être nombreuses (infections graves, et en particulier mucormycose, métastases,



**FIG. 3.** CBH gauche post-traumatique, suite à un AVP, compliqué d'une fracture du corps vertébral C7 associée à un tassement du plateau supérieur de la vertèbre et recul du mur postérieur de 3 mm (flèche). Traitement neurochirurgical par corpectomie C7- greffe plaque. Clinique ophtalmologique Saint-Victor, CHU d'Amiens.

inflammations, fistule carotido-caverneuse, etc.) [7].

### 4. Syndrome de CBH survenu après un traumatisme cervical

Un syndrome de CBH survenu après un traumatisme cervical (**fig. 3**) impose la réalisation d'une tomodensitométrie ou une IRM cervicales.

S'il n'y a aucune orientation clinique, l'imagerie d'un syndrome de CBH récent doit explorer l'ensemble de la voie oculo-sympathique (du premier au troisième neurone) par une IRM et une angio-IRM, c'est-à-dire du milieu du thorax jusqu'à la base du crâne.

## Tests pharmacologiques (cocaïne, apraclonidine)

En pratique courante, deux agents pharmacologiques en collyres sont utilisés pour confirmer le diagnostic de syndrome de CBH: la cocaïne de 4 % à 10 % [8] et l'apraclonidine 0,5 % [9, 10]. Ces deux tests présentent l'avantage d'éliminer une anisocorie physiologique, mais ne renseignent pas sur le niveau lésionnel

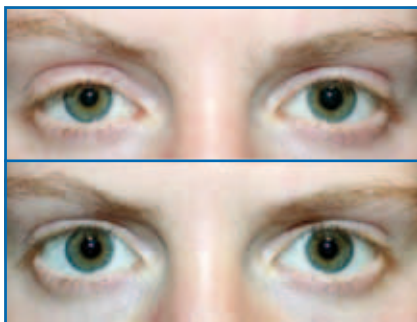
(premier, deuxième ou troisième neurone). Seul le collyre à l'hydroxyamphétamine 1 % (Parédrine) permet d'identifier la lésion du troisième neurone, mais ce produit n'est pas disponible en France [2]. Les tests pharmacologiques de la fonction pupillaire doivent être espacés au moins de 24 heures les uns après les autres.

Le **test à la cocaïne** est réalisé par l'instillation du collyre à raison de 1 goutte dans chaque œil à 0 et 5 minutes. La cocaïne dilate la pupille normale et est sans effet sur la pupille pathologique, par inhibition de la recapture de la noradrénaline au niveau des synapses iriennes. Dans les paralysies oculo-sympathiques, le médiateur étant absent, la cocaïne ne peut agir et la pupille ne se dilate pas. La lecture s'effectue 45 minutes plus tard: le test est considéré positif si la différence interoculaire est supérieure à 1 mm. Le plus court délai de positivité décrit après la survenue d'un syndrome de CBH est de 2 jours [11]. Toute altération de l'épithélium cornéen (après un test de la sensibilité cornéenne, une tonométrie à l'aplantation ou le port de lentilles de contact) peut être responsable d'une pénétration différente de la cocaïne, faussant ainsi les résultats de l'épreuve. Le collyre à la cocaïne n'est pas disponible en pharmacie d'officine, mais il doit être préparé par la pharmacie de l'hôpital. En pratique, il trouve tout son intérêt chez le nourrisson lorsque la Iopidine est contre-indiquée, mais le dosage doit être adapté.

L'**apraclonidine (Iopidine)**, utilisée dans le traitement de l'hypertonie oculaire, est un agoniste  $\alpha_2$ -adrénergique. Après instillation d'une goutte dans chaque œil, l'examen des pupilles est fait entre 30 et 60 minutes plus tard: l'apraclonidine est sans effet sur la pupille normale et dilate la pupille pathologique (**fig. 4**), par hypersensibilité de dénervation. En cas de test positif, on constate une ascension de la paupière supérieure ipsilatérale et une inversion de l'anisocorie.

## LE DOSSIER

## Le ptosis : quand s'inquiéter ?



**Fig. 4 :** CBH droit, test à la Iopidine positif. Clinique ophtalmologique Saint-Victor, CHU d'Amiens.

Le test à l'apraclonidine devient habituellement positif plusieurs semaines après la survenue du syndrome de CBH, qui est le délai nécessaire pour l'installation de l'hypersensibilité de dénervation [12]. Malgré ce délai de positivité, l'apraclonidine reste un excellent test diagnostique (par rapport au collyre à la cocaïne, considéré comme test de référence) dans ce contexte clinique, facilement disponible chez tout ophtalmologiste. Il est contre-indiqué chez le nourrisson de moins de 6 mois, en raison du risque de passage de la barrière hémato-encéphalique immature (bradycardie, bradypnée, somnolence).

Il semble que la cocaïne à 4 % ait des résultats aussi concluants que la cocaïne à 10 % [8], de même que l'apraclonidine 0,5 % par rapport à l'apraclonidine 1 % [9]. Il est donc préférable d'utiliser la concentration moindre.

### Traitement

Le ptosis peut être régressif en cas de levée précoce de la compression sympathique (chirurgie d'une masse cervicale, d'une adénopathie médiastinale). Les régressions spontanées n'étant pas exceptionnelles, une chirurgie est recommandée après un délai variable, de l'ordre de 6 mois, le plus souvent par une chirurgie du muscle de Müller.

La résection conjonctivo-müllérienne présente l'avantage de respecter le tarse au prix d'un raccourcissement notable du fornix supérieur.

### Bibliographie

1. SPALTON DJ, HITCHINGS RA, HUNTER PA. Atlas of clinical ophthalmology, 3<sup>rd</sup> edition, 650.
2. VIGNAL C, MILEA D. Neuro-ophtalmologie. Editions scientifiques et médicales, Elsevier, 314-323.
3. SERRATRICE G. Ptosis. *EMC-Neurologie* 2, 2005 : 133-147.
4. BIOUSSE V, NEWMAN NJ. Neuro-ophthalmology illustrated. Thieme New York, Stuttgart, 2009 : 284-294.
5. DE BRAY JM, BAUMGARTNER R, GUILLON B *et al.* Isolated Horner's syndrome may herald stroke. *Cerebrovasc Dis*, 2005 ; 19 : 274-275.
6. MAHONEY NR, LIU GT, MENACKER SJ *et al.* Pediatric horner syndrome : etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. *Am J Ophthalmol*, 2006 ; 142 : 651-659.
7. STRIPH GG, BURDE RM. Abducens nerve palsy and Horner's syndrome revisited. *J Clin Neuroophthalmol*, 1988 ; 8 : 13-17.
8. KARDON RH, DENISON CE, BROWN CK *et al.* Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol*, 1990 ; 108 : 384-387.
9. BACAL DA, LEVY SR. The use of apraclonidine in the diagnosis of Horner syndrome in pediatric patients. *Arch Ophthalmol*, 2004 ; 122 : 276-279.
10. BROWN SM. The utility of 0.5 % apraclonidine in the diagnosis of Horner syndrome. *Arch Ophthalmol*, 2005 ; 123 : 578.
11. LEIRA EC, BENDIXEN BH, KARDON RH *et al.* Brief, transient Horner's syndrome can be the hallmark of a carotid artery dissection. *Neurology*, 1998 ; 50 : 289-290.
12. BOHNSACK BL, PARKER JW. Positive apraclonidine test within two weeks of onset of Horner syndrome caused by carotid artery dissection. *J Neuro Ophthalmol*, 2008 ; 28 : 235-236.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.