

Archives de pédiatrie 17 (2010) 1609–1616

Pathologie lacrymale du nourrisson et de l'enfant Lacrimal pathology in the infant and the child

J. Allali^{a,*,b}

^a Cabinet Mozart, 46, avenue Mozart, 75016 Paris, France

^b Service d'ophtalmologie, hôpital Necker – Enfants Malades, AP-HP, 145, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

Résumé

Les pathologies lacrymales dominées par l'épiphora (larmolement) sont un motif très fréquent de consultation. Le pédiatre doit bien savoir reconnaître la dacryocystocèle congénitale et l'imperméabilité lacrymonasale simple par imperforation de la valve de Hasner qui représente la principale cause d'épiphora du nourrisson. Celle-ci est traitée par sondage réalisé par l'ophtalmopédiatre à partir du troisième mois et par sondage avec intubation siliconée en cas d'échec, d'impossibilité de contention ou chez les enfants de plus d'un an.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Abstract

Tearing and lacrimal pathologies are very frequent motives of consultation. The pediatrician must know the congenital dacryocoele, and nasolacrimal duct obstruction by the Hasner valve imperforation, which represents the main reason of tearing of the infant. Nasolacrimal duct obstruction is treated by probing by the ophthalmologist from the third month and by probing with silicone intubation in case of failure, or in the children of more than one year old.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Mots clés : Épiphora congénital ; Imperméabilité lacrymonasale ; Mucocèle

I. INTRODUCTION

La pathologie lacrymale du nourrisson et de l'enfant est bien plus complexe que celle de l'adulte. Les atteintes du système sécrétoire sont rares ; elles correspondent à de graves déficits congénitaux pouvant concerner la phase aqueuse, mucineuse ou lipidique du film lacrymal, menant à des syndromes secs particulièrement sévères spécifiques à l'enfant.

Les pathologies du système excrétoire, dominées par l'épiphora congénital, sont, en revanche, un fréquent motif de consultation en pédiatrie et un des plus fréquents en ophtalmopédiatrie. L'épiphora peut avoir des causes oculaires, palpébrales, lacrymales ou nasales. En cas de doute diagnostique, l'avis d'un ophtalmologiste ou mieux d'un ophtalmopédiatre est requis.

Adresse e-mail : oculoplastie@hotmail.fr.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : oculoplastie@hotmail.fr.

2. ANATOMIE DU SYSTÈME LACRYMAL

2.1. Le système lacrymal sécréteur

L'appareil lacrymal du nourrisson est constitué des mêmes éléments que celui de l'adulte, avec une partie sécrétant les constituants du film lacrymal : les deux glandes lacrymales principales et les glandes accessoires aqueuses, les glandes de Meibomius qui produisent le meibum, élément majeur de la phase lipidique du film lacrymal et les cellules caliciformes conjonctivales qui produisent la couche mucineuse du film lacrymal.

Les pathologies sécrétoires congénitales sont graves et correspondent à des anomalies de sécrétion d'un constituant du film lacrymal menant à des syndromes secs rebelles avec retentissement cornéen et visuel, avec photophobie, constituant un handicap visuel sévère, spécifiques à l'enfant [1–3], ces anomalies très rares ne seront pas développées ici.

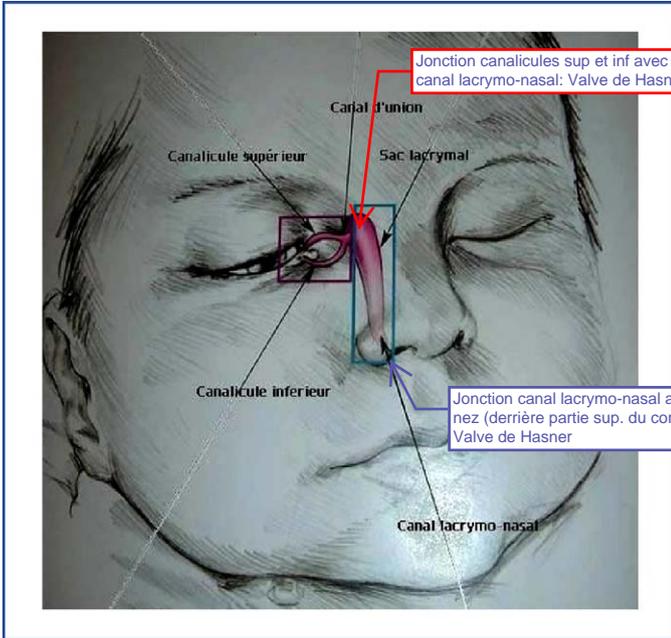


Fig. 1. Situation anatomique des voies lacrymales excrétrices.

2.2. Le système lacrymal d'excrétion : les voies lacrymales

Le système excrétoire est composé, de chaque côté, des méats lacrymaux supérieur et inférieur, des canalicules lacrymaux qui se rejoignent pour former le canal d'union qui aboutit dans la partie verticale du système excrétoire : la **valvule de Rosenmüller** qui **correspond à l'entrée du sac lacrymal**, celui-ci est situé dans **l'angle interne des paupières** (canthus interne), **légèrement plus bas chez le nourrisson que chez l'adulte**. Le **sac lacrymal s'abouche** dans le canal lacrymonasal qui est un conduit muqueux oblique en bas et en dedans creusé dans la branche montante de l'os maxillaire. Il s'abouche dans la fosse nasale en arrière de la tête du **cornet inférieur** au niveau d'un ostium : la **valve de Hasner** (fig. 1 et 2).

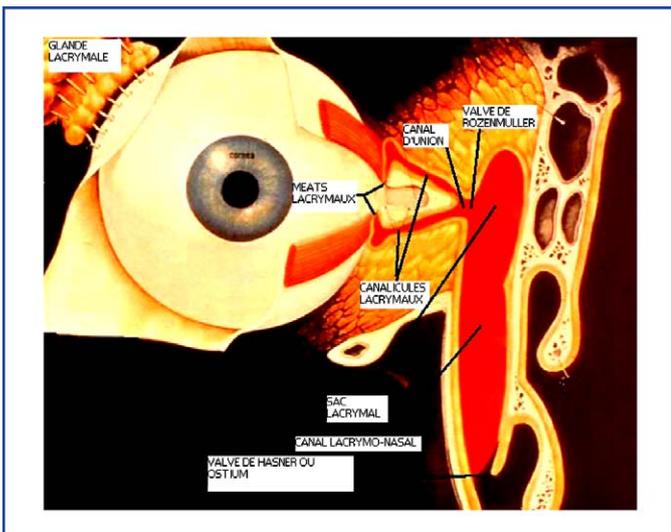


Fig. 2. Appareil lacrymal : détails des voies lacrymales.

Le système excrétoire est un système de drainage dynamique. Lors du **clignement**, ce sont les fibres du **muscle orbiculaire des paupières** qui ramènent les larmes vers les méats et impliquent une contraction sur le sac et jouent donc le rôle de **pompe lacrymale**. Ce système de drainage dynamique implique l'intégrité du système ligamentomusculaire et est donc indissociable de la pathologie palpébrale. La pathologie du système excrétoire peut ainsi voir des origines palpébrales, lacrymales, faciales et nasales.

3. LES DÉFAUTS DE MATURATION DES VOIES LACRYMALES CHEZ LE NOURRISSON

Chez le nourrisson, peuvent persister des membranes **embryonnaires** qui normalement auraient dû disparaître par apoptose avant la naissance. Ces membranes vont obstruer les voies lacrymales et **sont responsables de la majorité des épiphoras** du nourrisson. La principale est la **membrane de Hasner** qui obstrue la **valve de Hasner** et cause une imperméabilité lacrymonasale, l'autre membrane à connaître est la **valve de Rosenmüller** qui peut faire **clapet à l'entrée du sac lacrymal**, expliquant la physiopathologie des dacryocèles congénitales.

4. L'ÉPIPHORA CONGÉNITAL

L'épiphora, ou **larmolement**, a dans 95 % des cas une **origine lacrymale**. Les 5 % restant sont représentés par les **kératites traumatiques ou infectieuses** qui cliniquement s'accompagnent d'une **photophobie** et d'un **blépharospasme**, les **conjonctivites**, les déficits en cellules à mucus conjonctival avec larmolement réflexe, la dernière grande cause d'épiphora congénital étant le **glaucome congénital** qui est une **urgence chirurgicale** ophtalmologique **devant être opéré dans les 24 h suivant la naissance**. Son diagnostic clinique est aisé en raison de l'**œdème cornée** qui donne un **aspect blanc bleuté à la cornée** et à la **buphtalmie** (augmentation de taille du globe oculaire) (fig. 3). Parmi les

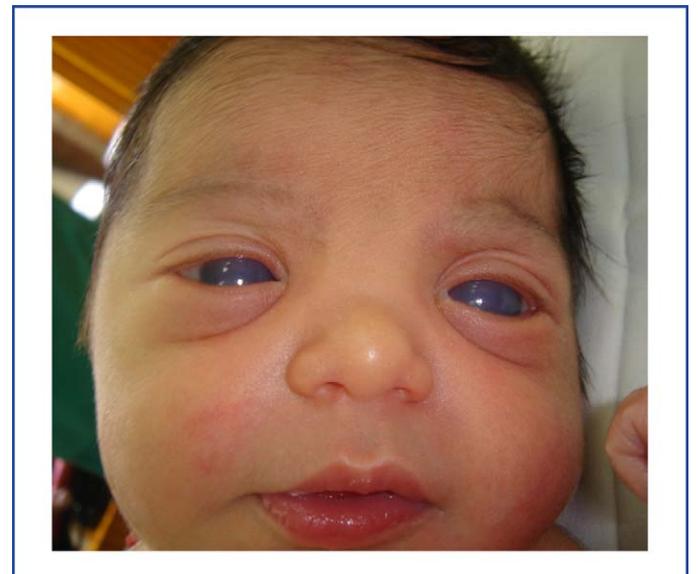


Fig. 3. Glaucome congénital bilatéral : œdème cornée, épiphora, buphtalmie.

différentes causes d'obstacle sur les voies lacrymales, **90 % sont dues à une imperforation lacrymonasale par une membrane de Hasner persistante.**

5. LES ANOMALIES CONGÉNITALES DES VOIES LACRYMALES

5.1. Anomalies des méats

5.1.1. Anomalies de nombre

Un méat double avec deux points lacrymaux côte à côte peut se rencontrer, le système canaliculaire est, soit bifide, soit unique, la présence d'un larmolement traduit un obstacle associé. La présence de trois méats avec deux méats inférieurs fait partie du tableau clinique classique d'une fente orbitofaciale numéro 3 qui est la fente « oculonasale » ou « orbitomaxillaire interne », le méat médian est souvent borgne, le sac et le canal lacrymonasal sont atrophiques et souvent non perméables [1,4,5] (fig. 4a–c).

5.1.2. Les agénésies méatiques

Touchant un à quatre méats, l'agénésie impose, si elle entraîne un épiphora, un examen sous anesthésie générale qui recherchera l'existence d'un canalicule sous-jacent. Une agénésie des méats a été décrite au cours de différents syndromes polymalformatifs parfois associée à une atteinte des glandes salivaires, (fig. 5a–b). Une atrésie des méats inférieurs est également fréquente au cours des dysplasies ectodermiques [3,6–8]. Le méat peut être plus fréquemment recouvert par une fine membrane fibroélastique : c'est l'atrésie méatique.

6. ANOMALIES DU SAC LACRYMAL

6.1. **Fistule** congénitale proximale du sac lacrymal

Elle peut être héréditaire, transmise sur un mode dominant autosomique et se présente comme un **méat sous le canthus interne laissant perler des larmes.** Le larmolement ici par du canthus interne (fig. 6). La gêne fonctionnelle mène à son excision après dissection du trajet fistuleux sous microscope opératoire. Il existe des formes associées à des syndromes polymalformatifs.

6.2. **Mucocèle** congénitale du sac ou **dacryocèle** ou **dacryocystocèle** ou **amniocèle**

C'est une cause très fréquente de consultation, la **deuxième après l'épiphora** chronique en pathologie lacrymale pédiatrique qui doit être connue des pédiatres. Les parents amènent leur nourrisson dans les premières semaines de vie, voire dès la naissance, celui-ci présente une **masse bleutée** unie ou bilatérale, **sous-cutanée profonde, sous le canthus interne** (et non pas sur le dos du nez), le plus souvent asymptomatique : à la première consultation, les parents ne rapportent ni épiphora ni sécrétions. À la palpation, la masse est rénitente, kystique ne se gonflant pas lors des cris de l'enfant, bien limitée, **non battante et non chaude**, n'ayant **pas l'aspect d'un angiome**



Fig. 4. a : fente orbitofaciale n° 3 partielle gauche, avec microphthalmie colobomateuse et sténose lacrymonasale ; b : colobome palpébral inféro-interne sur fente n° 3, avec trois méats lacrymaux gauches ; c : aspect après chirurgie lacrymale, palpébrale et avancée du globe par greffe orbitaire.

(fig. 7). La physiopathologie est la présence d'une valvule de Rosenmüller de continence excessive associée à une imperforation des voies lacrymales excrétrices inférieures (membrane de Hasner ou obstacle nasal). Les larmes (et du liquide



Fig. 5. a : fillette présentant une absence de méat associée à un retard de croissance et une absence de glande salivaire ; b : agénésie méatique totale.



Fig. 6. Fistule congénitale du sac lacrymal.



Fig. 7. Mucocèle congénitale du sac lacrymal droit.

amniotique) sont passées jusqu'au sac lacrymal, ne s'évacuent pas dans le nez car le canal lacrymonasal est obstrué par une membrane de Hasner et ne peuvent refluer à l'entrée du sac ni spontanément ni par des massages car la valvule de Rosenmüller fait clapet unidirectionnel laissant entrer les larmes mais bloquant leur reflux [1,9–11]. Une volumineuse dacryocèle est parfois visible à la troisième échographie prénatale.

La majorité de ces mucocèles congénitales guérissent spontanément au cours des trois premiers mois, initialement, une surveillance simple est effectuée avec des massages du sac, des lavages oculaires et l'utilisation d'antiseptique topique en cas de sécrétions. Le nourrisson sera revu à trois mois, si la mucocèle persiste, un sondage sera proposé précocement pour lever les deux obstacles afin d'éviter une surinfection et une abcédation du sac. La complication de la mucocèle congénitale étant la dacryocystite aiguë précoce du nouveau-né qui est une urgence thérapeutique, s'il existe un volumineux kyste occupant toute la fosse nasale, on effectuera le sondage, en double équipe avec un oto-rhinolaryngologiste, sous anesthésie générale pour éviter une inhalation bronchique, dans le même temps, le kyste sera marsupialisé et une intubation siliconée MonoKa[®] sera posée.

En cas de dacryocèle congénitale bilatérale, on doit adresser immédiatement l'enfant en oto-rhinolaryngologie pédiatrique pour rechercher par rhinoscopie un volumineux kyste nasal (mucocèle nasale) qui correspond à la partie intranasale de la dacryocèle qui peut entraîner, en cas de bilatéralité, une détresse respiratoire aiguë du nourrisson, par obstruction bilatérale des fosses nasales, sa découverte implique un geste chirurgical très rapide en double équipe avec un ophtalmopédiatre (fig. 8).

7. LES IMPERMÉABILITÉS LACRYMONASALES

7.1. L'imperméabilité lacrymonasale simple

Première cause d'épiphora congénital, cette affection touche, selon les séries, 5 à 20 % des nouveau-nés [1,9–13].

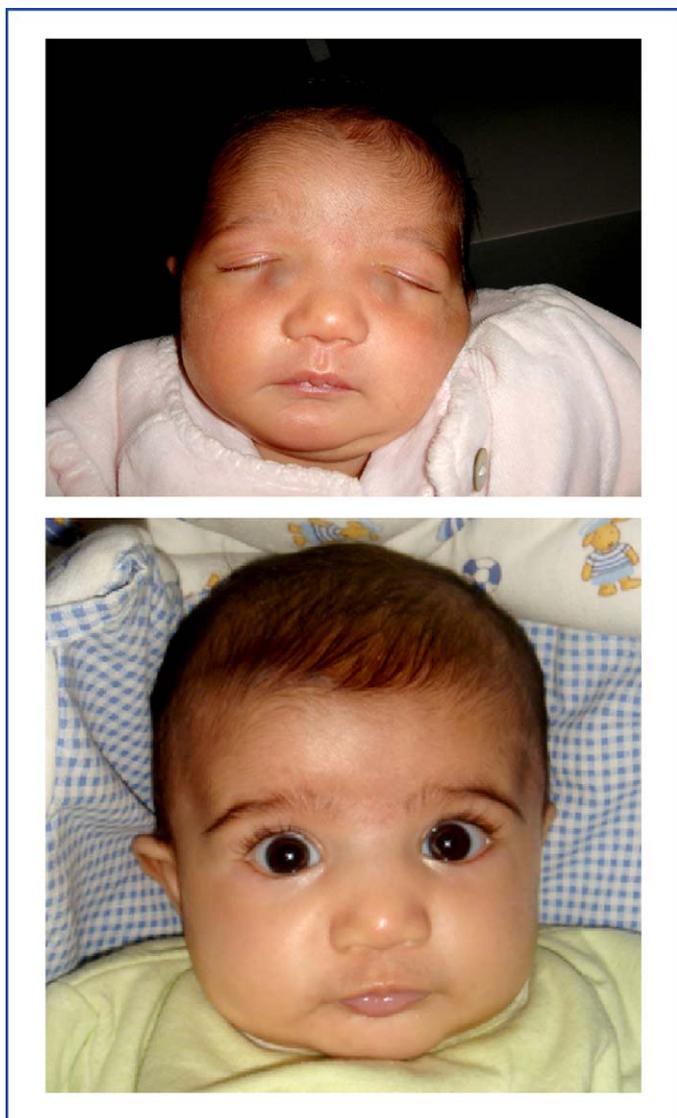


Fig. 8. a : mucocèle congénitale du sac bilatérale ; b : aspect après désobstruction chirurgicale.

La fréquence est identique dans les deux sexes, il n'y a pas de préférence de côté, l'atteinte est bilatérale dans 20 % des cas. Elle correspond le plus souvent à une imperforation du canal lacrymonasal, au niveau de la valve de Hasner. Une membrane de Hasner persistante, qui disparaît normalement avant la naissance, recouvre l'ostium. C'est une banale immaturité plus qu'une véritable malformation [1,9]. Le diagnostic est clinique : le nourrisson présente un épiphora chronique congénital avec, l'examen, une rivière lacrymale stagnante et des surinfections appelées « conjonctivites lacrymales » répétées tous les mois.

7.2. Évolution spontanée

L'épiphora congénital par imperforation de la valve de Hasner (VH) se résout spontanément dans 75 % des cas jusqu'à trois mois. Après trois mois, les chances de guérison spontanée diminuent nettement pour atteindre 85 % à 12 mois : soit 40 % de guérison spontanée de trois à 12 mois et il y a peu de

guérison spontanée après un an et pratiquement pas après deux ans dans la plupart des séries.

7.3. Complications des imperforations lacrymonasales

L'épiphora chronique fait place à des conjonctivites « lacrymales » à répétition, une mucocèle secondaire par inflammation de la muqueuse du sac lacrymal (fig. 9a–b) peut apparaître après six mois à deux ans d'évolution et compromet les chances de guérison, même avec sondage et intubation.

Une dacryocystite (infection bactérienne du sac lacrymal) aiguë ou chronique survient dans 30 % des cas. La dacryocystite aiguë du nourrisson : Elle complique l'obstruction lacrymonasale chez un nourrisson de quelques mois, ou même chez un nouveau-né de quelques jours, en cas de mucocèle primitive

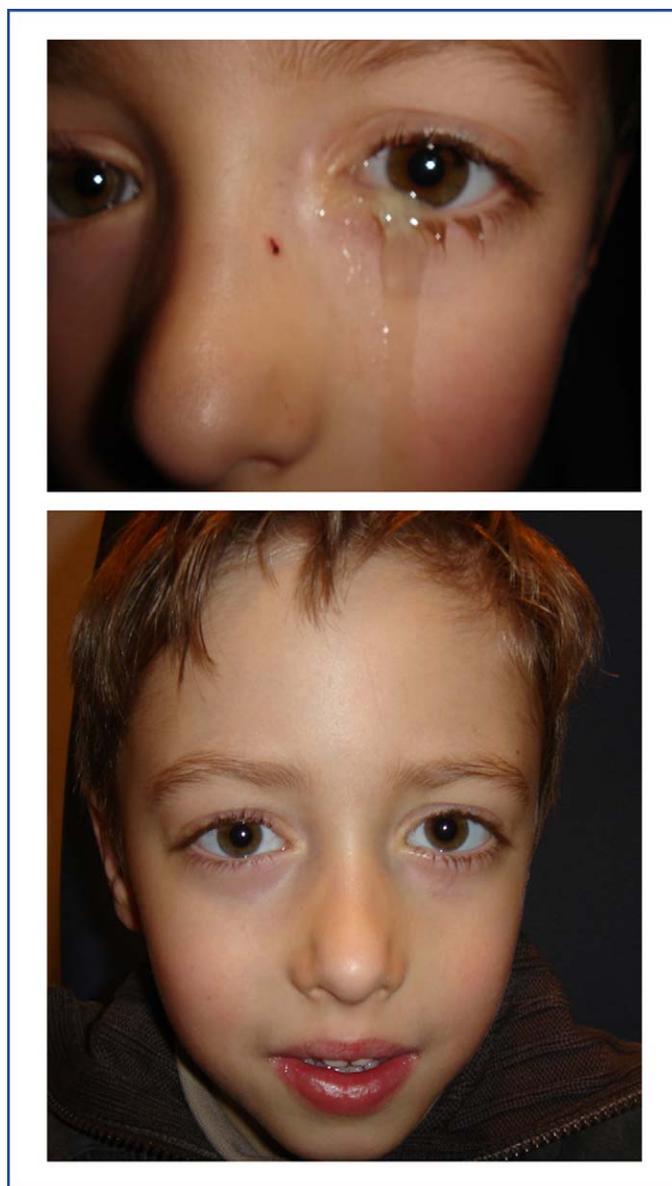


Fig. 9. a : mucocèle chronique gauche (aspect après massage du sac) ; b : guérison après intubation et corticothérapie locale.



Fig. 10. Dacryocystite aiguë.

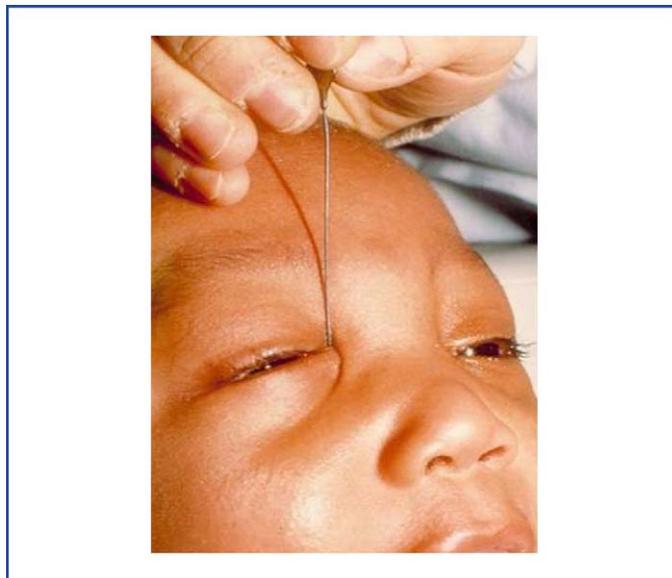


Fig. 11. Sondage des voies lacrymales droites.

congénitale du sac lacrymal. Elle se présente comme une tuméfaction inflammatoire, sous le canthus interne chez un petit enfant aux antécédents d'épiphora congénital chronique (fig. 10). Les diagnostics différentiels sont l'ethmoïdite aiguë, où la tuméfaction siège au-dessus du canthus interne chez un enfant enrhumé, pouvant présenter une ésoptropie aiguë (strabisme convergent) transitoire par diffusion de l'inflammation au muscle droit interne ; une infection d'un diverticule du sac lacrymal, une dacryolithiase du sac, voire une tumeur orbitaire pouvant être très inflammatoire, comme un rhabdomyosarcome, mais qui a une exophtalmie et un déplacement latéral du globe. Le traitement de la dacryocystite aiguë associe une antibiothérapie par voie générale : amoxicilline et acide clavulanique en l'absence d'allergie connue, une association antibiotique-corticoïde en pommade suivie d'un sondage. Celui-ci est, selon les auteurs, réalisé en urgence éventuellement au cabinet. Le sondage simple permet d'évacuer le pus par les fosses nasales, avec une récupération rapide avant la constitution de synéchies. On peut aussi attendre de faire ce sondage avec intubation rapidement mais à froid après un traitement antibiotique.

7.4. Traitement des imperméabilités lacrymonasales

Le traitement spécifique est le sondage réalisé par l'ophtalmologiste, avec une sonde métallique stérile qui passe par le méat inférieur et par toute la voie lacrymale jusque dans la fosse nasale et effondre donc une membrane de Hasner persistante, le sondage se fait entre trois mois et un an, au cabinet ou au bloc opératoire en soins externe, sans hospitalisation et ne nécessite pas d'anesthésie. Le geste peut être répété trois fois si besoin à six semaines d'intervalle (fig. 11). En cas d'échec ou d'impossibilité de contention de l'enfant, on a recours à une intubation par une sonde en silicone stérile placée dans la voie lacrymale sous anesthésie générale en soins ambulatoire, cette sonde est ensuite retirée en consultation sans anesthésie.

7.5. Évolution traitée

Après traitement bien conduit, on obtient pour les imperforations lacrymonasales non compliquées : 90 % de guérison par un à trois sondages de trois mois à un an et 99 % de guérison après sondage plus intubation siliconée des voies lacrymales excrétrices durant la deuxième année de vie [1,9]. Sur une série personnelle de 100 enfants âgés de dix mois à quatre ans et demi ayant eu, au cours de l'année 2005, un sondage avec intubation lacrymonasale. Il n'y a eu qu'un échec unilatéral chez un enfant de quatre ans porteur d'une mucocèle chronique bilatérale. Au-delà de deux ans de vie, ces résultats sont nettement moins bons, il faut compter 15 % de risque d'échec par année de vie supplémentaire.

7.5.1. Imperméabilités lacrymonasales simples : prise en charge

La prise en charge des imperméabilités lacrymonasales simples consiste en :

- avant trois mois : explications de la physiopathologie aux parents, lavage oculaire au sérum physiologique, traitement local antiseptique lors des conjonctivites, massages doux du sac ;
- de trois à huit mois : proposer un sondage des voies lacrymales en consultation, en expliquant que la guérison est obtenue le plus souvent immédiatement avec le sondage, alors que la guérison spontanée peut prendre plusieurs mois, la décision est celle des parents ;
- de huit à 12 mois : proposer un sondage des voies lacrymales en consultation en insistant sur le fait qu'à 12 mois, l'anesthésie générale sera nécessaire ou même avant en cas d'impossibilité de contention de l'enfant ;
- après 12 mois : le taux de guérison spontanée devient faible, il faut obtenir par sondage et intubation sous anesthésie générale, la guérison avant l'âge de deux ans. L'anesthésie générale devient obligatoire en raison du caractère

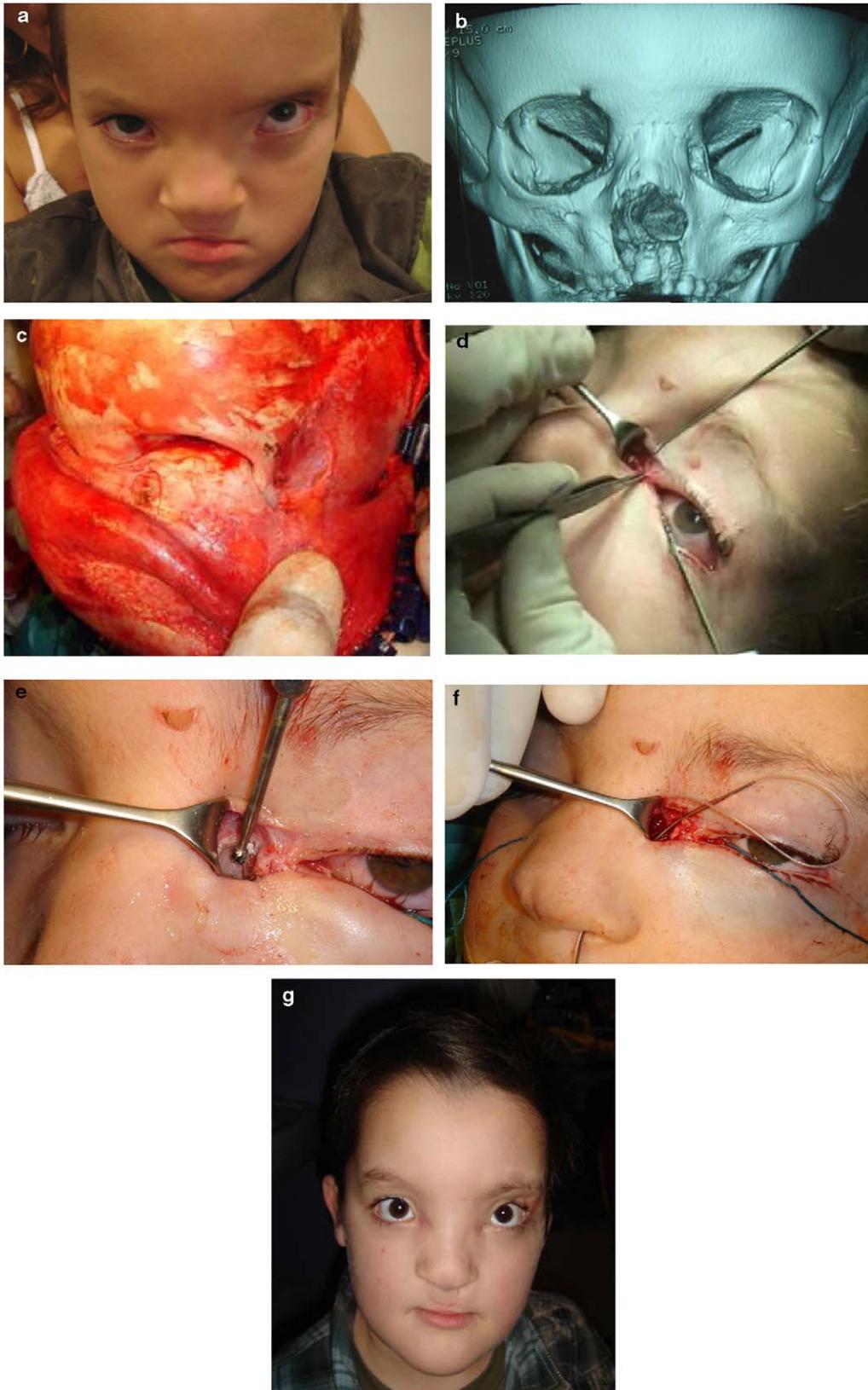


Fig. 12. a : séquelles de fentes n° 3 bilatérales partielles et n° 9 gauche ; b : cal osseux englobant le canal lacrymonasal gauche et fente du cadre orbitaire supéro-externe ; c : abord bicoronal pour le remodelage orbitaire ; d : repérage d'un sac lacrymal présent, atrophique ; e : dacryo-cyto-rhinostomie (DCR) pour absence de canal lacrymonasal ; f : intubation lacrymonasale siliconnée ; g : aspect à six mois postopératoires.

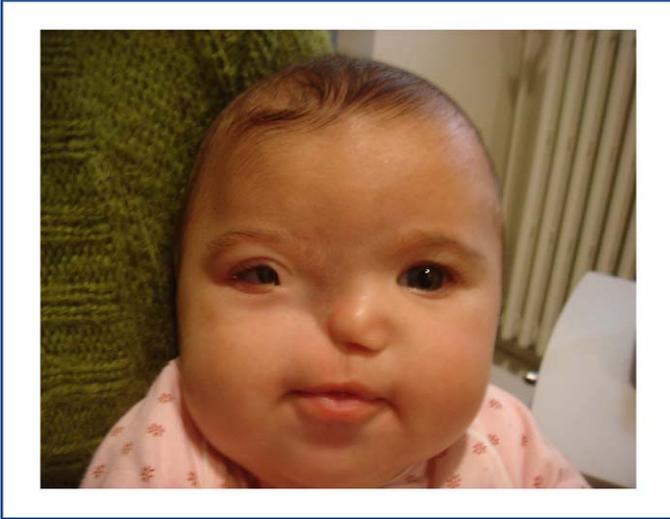


Fig. 13. Agénésie des voies lacrymales droites et héli-arhinie sur fente n° 2.

douloureux du sondage. Cette anesthésie générale peut être nécessaire plus tôt en cas d'impossibilité de contention de l'enfant. On profite de l'anesthésie pour poser une intubation siliconée. L'intubation est plus difficile chez le grand enfant du fait du long passé lacrymal et de la fréquence des mucocèles secondaires.

7.6. Suites postopératoires

Un traitement antibiotico-corticoïde collyre deux fois/j pendant une semaine est prescrit. Une épistaxis est fréquente, un épiphora modéré avec de rares surinfections est fréquent, avec les sondes d'intubation qui disparaissent avec l'ablation des sondes à trois mois postopératoires.

7.6.1. Échecs des intubations siliconées

Les échecs sont exceptionnels si l'intubation est faite à temps, avant la survenue d'une mucocèle chronique. Les échecs sont très rares et surviennent plus souvent lors d'une prise en charge trop tardive ou insuffisante que lors d'un épiphora réellement rebelle. Le traitement repose alors sur la dérivation du sac lacrymal directement dans la fosse nasale, cette chirurgie s'appelle une dacryo-cyto-rhinostomie (DCR).

L'autre situation qui nécessite un recours à la DCR est une absence du canal osseux lacrymonasal qui doit être suspectée devant une dysmorphie du nourrisson, comme dans les fentes orbitofaciales n° 3 (fig. 12a–g), [1,4,5]. Parfois, la situation est encore plus complexe, comme dans la fente orbitofaciale n° 2 qui associe une absence de voies lacrymales excrétrices et à une héli-arhinie homolatérale (fig. 13).

8. CONCLUSION

Les larmoiements ne sont pas tous dus à une imperméabilité des voies lacrymales, en cas de doute, l'avis d'un ophtalmopédiatre est requis. L'imperméabilité lacrymonasale simple par imperforation de la valve de Hasner représente la principale cause d'épiphora du nourrisson, elle est traitée par sondage à partir du troisième mois avec 90 % de guérison et par sondage avec intubation siliconée en cas d'échec, d'impossibilité de contention ou chez les enfants de plus d'un an avec 99 % de réussite. À côté de ces imperforations simples, l'obstruction lacrymonasale peut avoir des origines malformatives lacrymales, faciales ou nasales, complexes, congénitales ou acquises dont la prise en charge diagnostique et thérapeutique relève d'un spécialiste en lacrymologie.

CONFLIT D'INTÉRÊT

Aucun.

RÉFÉRENCES

- [1] Allali J, Dufier JL. Pathologie lacrymale chez le nourrisson et chez l'enfant. Encyclopédie Médico Chirurgicale Ophtalmologie 21-170-B-30.
- [2] Uteza Y. Affections génétique de l'appareil lacrymal. In: Dufier JL, Kaplan J, editors. Œil et génétique. Rapport de la Société française d'ophtalmologie. Paris: Masson; 2005. p. 112–6.
- [3] Allali J, Monnet D, Roche O, et al. Dysplasie ectodermique anhidrotique : l'améibomie congénitale. J Fr Ophtalmol 2007;30(5):525–8.
- [4] Rougier J, Tessier P, Hervouet F, et al. Nouvelle classification anatomique des fentes faciales et latéro-faciales. Leur répartition autour de l'orbite. In: Rapport de la Société française d'ophtalmologie. Paris: Masson; 1977. p. 191–257.
- [5] Allali J. Reconstruction orbito-palpébro-lacrymale chez un enfant présentant de multiples fentes orbito-faciales. Communication filmée, premier prix au congrès national de la Société française d'ophtalmologie, Paris 2006.
- [6] Ferreira AP, Gomez RS, Castro WH, et al. Congenital absence of lacrimal puncta and salivary glands: report of a Brazilian family and review. Am J Med Genet 2000;94(1):32–4.
- [7] Gomez RS, Aguiar MJ, Ferreira AP, et al. Congenital absence of parotid glands and lacrimal puncta. J Clin Pediatr Dent 1998;22(3):247–8.
- [8] Higashino H, Horii T, Ohkusa Y, et al. Congenital absence of lacrimal puncta and of all major salivary glands: case report and literature review. Clin Pediatr (Phila) 1987;26(7):366–8.
- [9] Bernard JA, Fayet B. Pathologie de l'appareil lacrymal. In: Goddé Joly D, Dufier JL, editors. Ophtalmologie pédiatrique. Paris: Masson; 1992. p. 131–8.
- [10] Macewen CJ. Congenital nasolacrimal duct obstruction. Compr Ophthalmol Update 2006;7(2):79–87.
- [11] Fayet B, Hurbi T, Renard G, et al. Suggested precautions when using a monocalicular stent. Ophthal Plast Reconstr Surg 2001;17(1):76–8.
- [12] Paysse EA, Coats DK, Bernstein JM, et al. Management and complications of congenital dacryocoele with concurrent intranasal mucocele. J AAPOS 2000;4(1):46–53.
- [13] Cavazza S, Laffi GL, Lodi L, et al. Congenital dacryocystocele: diagnosis and treatment. Acta Otorhinolaryngol Ital 2008;28(6):298–301.