

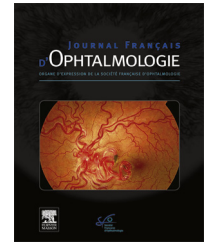


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



LETTRE À L'ÉDITEUR

Syndrome d'Ascher Laeffer : à propos d'un cas



Laffer-Ascher syndrome: A case report

Le syndrome d'Ascher est un syndrome polymalformatif rare, seulement une cinquantaine de cas sont décrits dans la littérature jusqu'à présent. Il associe : blépharochalasis ; dédoublement labial et un goitre non toxique (inconstant). Les auteurs rapportent un cas typique du syndrome d'Ascher.

Il s'agit d'un jeune patient âgé de 20 ans admis pour une prise en charge d'une malvoyance constatée depuis l'enfance. L'examen clinique à l'admission met en évidence une acuité visuelle réduite à 1/10^e non améliorée et à la réfraction un important astigmatisme myopique irrégulier.

L'examen des annexes révèle un blépharochalasis bilatéral débutant (Fig. 1) avec une ptose des deux glandes lacrymales (Fig. 2). Par ailleurs, nous n'avons pas noté de troubles oculomoteurs et le reste de l'examen ophtalmologique était sans particularité.

L'examen général retrouve un dédoublement labial supérieur (Fig. 1) avec un morphotype marfanoïde associant des extrémités digitales allongées et un entonnoir xiphoïdien.

Une chirurgie réparatrice de la lèvre a été réalisée (Fig. 3), consistant en une excision de l'excès labial dont l'histologie a mis en évidence des lésions inflammatoires non spécifiques.

Sur le plan ophtalmologique, une abstention thérapeutique a été adoptée vu l'absence d'un retentissement fonctionnel ou esthétique majeur.

La description princeps de ce rare syndrome a été faite en 1920, sa prévalence exacte est mal évaluée du fait de sa rareté [1]. Il est constitué d'un ensemble d'éléments dont le blépharochalasis [2] qui constitue le principal et constant symptôme (plus de 80% des cas rapportés), il peut toucher les quatre paupières mais il est plus fréquemment décrit au niveau de la paupière supérieure et est généralement d'installation tardive apparaissant vers l'âge de 14 ans. Sur le plan physiopathologique, il correspond à un œdème évolutif dont on décrit trois stades [2] : le 1^{er} se manifeste par un œdème récurrent de la paupière à l'origine d'une atrophie et ptose de la peau palpébrale (blépharochalasis), le 2^e stade se caractérise par un ptosis dû à une déhiscence au niveau de l'aponévrose du releveur de la paupière supérieure, et le 3^e et dernier stade comprenant une ptose des glandes lacrymales avec une hernie de la graisse orbitaire rétroseptale.

Le deuxième signe important est le dédoublement des lèvres et surtout de la lèvre supérieure qui pose un préjudice esthétique [3]. Il est important de le différencier de la macrochéilite qui correspond à un œdème des lèvres décrit dans le cadre du syndrome de Melkersson-Rosenthal qui serait pour certains auteurs une variante du syndrome d'Ascher.



Figure 1. Aspect clinique du patient à l'admission avec un blépharochalasis des deux paupières supérieures et un dédoublement labial.

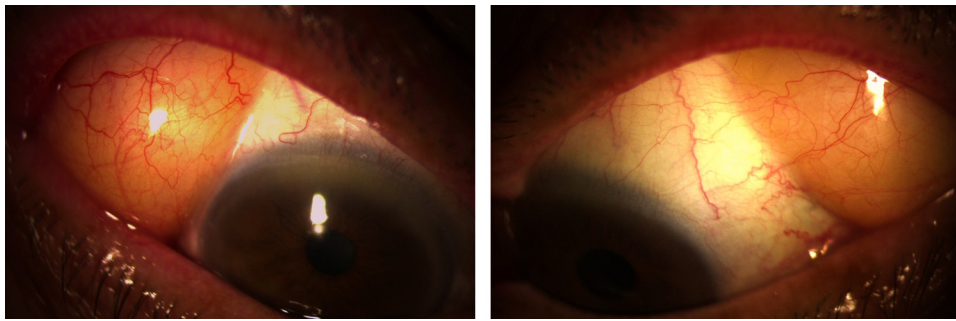


Figure 2. Aspect clinique de la ptose des deux glandes lacrymales.

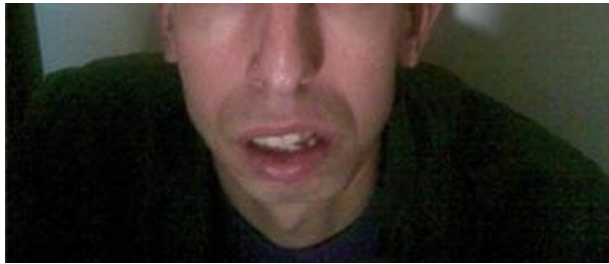


Figure 3. Aspect clinique après chirurgie réparatrice de la lèvre supérieure.

Le goitre étant moins fréquent, il n'est présent que dans 10 à 50% [4].

L'étiopathogénie du syndrome d'Ascher reste obscure (génétique, allergie, troubles endocriniens...) [5]. Selon certains auteurs, ce syndrome serait le résultat d'une adénomatosité des glandes labiales et lacrymales.

Actuellement, il n'y a pas de consensus concernant la prise en charge de ce syndrome. Celle-ci reste essentiellement chirurgicale pour la plupart des cas rapportés avec un double objectif :

- esthétique : et vise une prise en charge du dédoublement labial, et du blépharochalasis qui peuvent avoir un impact psychologique important ;
- fonctionnel : en effet, l'atteinte palpébrale se développe dans 80% des cas avant l'âge de 20ans voire même plutôt [6] et peut parfois prendre des proportions importantes à l'origine de graves complications notamment ophtalmologiques : amblyopie chez l'enfant, ulcérations ou perforations cornéennes (en rapport avec un malpositionnement des cils ou une exposition cornéenne) des anomalies du champ visuel, asthénopie, blépharocojonctivite et symptomatologie d'un syndrome sec [7].

Ainsi, l'examen clinique initial doit évaluer le retentissement de l'atteinte palpébrale en évaluant : la position de la tête (hyper-extension compensatrice lors du regard en avant), l'acuité visuelle (recherche d'une amblyopie), examen minutieux des paupières et de la surface oculaire (position des cils, degré d'ouverture de la fente palpébrale, exposition cornéenne, ulcérations ou opacités cornéennes). Cet examen clinique permet ainsi d'évaluer le degré d'urgence d'une cure chirurgicale [8].

Le geste chirurgical consiste généralement en une blépharoplastie combinée à un avancement de l'aponévrose du

releveur sur le tarse [9]. En l'absence d'un retentissement fonctionnel important, il est préférable de retarder la cure jusqu'à la stabilisation de l'angioœdème (entre 6 à 12 mois) pour éviter les récives [8,10].

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflit d'intérêt en relation avec cet article.

Références

- [1] Mühlendyck H, Hundeiker MH. Blepharochalasis and the Laffer-Ascher syndrome. *Hautartz* 1978;29:474–7.
- [2] Brar BK, Puri N. Blepharochalasis a rare entity. *Dermatol Online J* 2008;14:8.
- [3] Suliman MT, Alhassan M. Double lip: report of five cases and review of the literature. *Aesthet Surg J* 2007;27:289–91.
- [4] Santos PP, Alves PM, Freitas VS, Souza LB. Double lip surgical correction in Ascher's syndrome: diagnosis and treatment of a rare condition. *Clinics* 2008;63:709–12.
- [5] Ramesh BA. Ascher syndrome: review of literature and case report. *Indian J Plast Surg* 2011;44:147–9.
- [6] Franseschetti A. Manifestation de blépharochalasis chez de père associée à double lèvres apparaissant également chez sa fille âgée d'un mois. *J Genet Hum* 1955;4:1–2.
- [7] American Academy of Ophthalmology (Ophthalmic Procedures Assessment). Functional indications for upper and lower eyelid blepharoplasty. *Ophthalmology* 1991;98:1461–3.
- [8] Collin JR. Blepharochalasis. A review of 30 cases. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 1991;7:153–7.
- [9] Custer PL, Tenzel RR, Kowalczyk AP. Blepharochalasis syndrome. *Am J Ophthalmol* 1985;99:424–8.
- [10] Bergin DJ, McCord CD, Berger T, Friedberg H, Waterhouse W. Blepharochalasis. *Br J Ophthalmol* 1988;72:863–7.

O. Belhadj*, Z. Hafidi, N. Boutimzine,
H. Handor, M. Laghmari, S. Berradi,
R. Daoudi

Service d'ophtalmologie A, hôpital des spécialités, université Mohammed V Souissi, avenue Mohamed Belarbi El Alaoui, BP 6203, Rabat, Maroc

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : oth.bel@hotmail.com (O. Belhadj)
Disponible sur Internet le 1 avril 2015

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jfo.2014.05.022>

0181-5512/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.