

SYNDROME DE MARCUS-GUNN A PROPOS D'UN CAS

TAHRI H. *, BENATIYA I. *, BHALIL S. *,
MASBAHI I. *, BOUAYAD A. *, DAOUDI K. *,
TOUIZA L. *

RÉSUMÉ

Le syndrome de Marcus-Gunn est un syndrome qui associe un ptosis congénital et une syncinésie mandibulo-palpébrale lors de certains mouvements mandibulaires.

Nous rapportons le cas d'une enfant de 12 ans qui présente un syndrome de Marcus-Gunn unilatéral en traçant les aspects cliniques, étiopathogéniques et thérapeutiques de ce syndrome.

SUMMARY

The Marcus-Gunn syndrome associates an unilateral congenital blepharoptosis and "jaw-winking" synkinesia.

We report a 12-year-old girl presenting an unilateral Marcus-Gunn syndrome and discuss the clinic, pathogenesis and treatment of this syndrome.

MOTS-CLÉS

Syndrome de Marcus-Gunn, pathogénie, clinique, traitement.

KEY WORDS

Marcus-Gunn syndrome, pathogenesis, clinic, treatment.

INTRODUCTION

Le syndrome de Marcus-Gunn a été décrit pour la première fois en 1883 par Gunn (6) sous le terme de "Jaw-Winking phenomén" ou phénomène de la "mâchoire à clignement". Il associe un ptosis congénital souvent unilatéral et une syncinésie mandibulo-palpébrale à type de rétraction de la paupière ptosée lors de certains mouvements mandibulaires.

Nous rapportons un cas de syndrome de Marcus-Gunn en insistant sur les aspects cliniques, étiopathogéniques et thérapeutiques de ce syndrome.

OBSERVATION

K.B, âgée de 12 ans, consulte pour une rétraction palpébrale gauche qui apparaît lors du sourire et remontant d'après ses parents à l'âge de 3 ans. L'examen montre un ptosis minime (inférieur à 2 mm) gauche sans paralysie oculomotrice ni strabisme (fig.1). Lors du sourire apparaît une rétraction de la paupière supérieure gauche, plus marquée au cours de l'abaissement du regard (fig.2). L'acuité visuelle est à 10/10 sans correction en ODG. Le segment antérieur des deux yeux est normal de même que le fond d'œil. Les réflexes photomoteurs sont présents et symétriques. Par ailleurs, l'examen neurologique et la tomodensitométrie orbitocéphalique sont normaux. Aucun traitement chirurgical ne lui a été proposé.

DISCUSSION

Le syndrome de Marcus-Gunn est une syncinésie mandibulo-palpébrale qui se manifeste par une élévation incontrôlable d'une paupière

.....

* Service d'Ophtalmologie. CHU - Fès.

received: 23.08.04

accepted: 29.09.04



Fig 1. Ptosis minime gauche.



Fig 2. Rétraction de la paupière supérieure gauche plus marquée au cours de l'abaissement du regard lors du sourire.

supérieure souvent atteinte de ptosis lors de certains mouvements mandibulaires comme le sourire chez notre enfant. Ce ptosis représente 2 à 13% des ptosis congénitaux (1). Il est souvent unilatéral, intéressant de préférence le côté gauche comme chez notre enfant (2,5). Une étude récente (9) a montré que le ptosis pouvait intéresser aussi bien le côté droit que le côté gauche. Il est cependant rarement bilatéral (4,8,9). Le caractère héréditaire et familial a été signalé par certains auteurs (10,13). Chez notre enfant, l'anamnèse n'a révélé aucun cas similaire dans la famille. En dehors du ptosis, d'autres signes peuvent s'associer au phénomène de Marcus-Gunn: le strabisme dans 30 % des cas, la paralysie du droit supérieur dans 20 % des cas, l'amblyopie et l'anisométrie dans 29% des cas (4,9,14). La rétraction palpébrale de la paupière ptosée lors des mouvements mandibulaires (ouverture de la bouche, sourire, mastication, succion...) est considérée comme ptosis minime (moins de 2 mm), modéré (entre 2 et 6 mm) et majeur (supérieur à 6 mm) (12).

Plusieurs hypothèses physiopathologiques tentent à expliquer ce phénomène dont le mouvement déclenchant implique une partie des muscles innervés par le nerf trijumeau V et le mouvement résultant un muscle innervé par le nerf moteur oculaire commun III. L'anomalie palpébrale qui caractérise le syndrome de Marcus-Gunn résulterait d'une innervation erratique du muscle releveur par des fibres nerveuses provenant du nerf trijumeau V et s'égarant sur le nerf moteur oculaire commun III (7,15). Une atteinte centrale a été évoquée: en effet, une connexion anormale s'établirait entre les noyaux III et mésencéphalique accessoire du V. Ce dernier est formé d'une longue chaîne de cellules nerveuses qui s'étend du noyau masticateur pontin aux tubercules quadrijumeaux antérieurs, c'est à dire jusqu'au noyau du III (13). Pour Lyness (11), il existerait une atrophie des fibres musculaires du côté ptosique, et à un degré moindre du côté cliniquement normal. L'étude histologique du muscle releveur de la paupière supérieure au cours du syndrome de Marcus-Gunn a laissé suggérer qu'il y aurait à la fois atrophie et hypertrophie compensatoire dans le muscle restant du côté affecté. Cette étude expliquerait aussi les cas de syndrome de Marcus-Gunn bilatéraux. Le processus responsa-

ble de ce syndrome, d'après le même auteur (11), serait une atrophie neurogène avec innervation aberrante et le processus initial serait d'origine centrale.

Dans le syndrome de Marcus-Gunn, le choix thérapeutique dépend non seulement du degré du ptosis, mais aussi de l'importance de la syncinésie mandibulo-palpébrale (3,9,12,15):

- Si la syncinésie est minime, l'abstention ou la résection simple est proposée en cas de ptosis mineur. Si ce dernier est modéré ou majeur, une résection du releveur comme dans un ptosis classique est indiquée.
- Si la syncinésie est modérée ou majeure, une dénervation par section du releveur et suspension de la paupière supérieure au muscle frontal par fascia lata sont conseillées. Il semblerait que la suspension bilatérale avec section du releveur du côté du ptosis donneraient des résultats plus symétriques (12).

L'abstention thérapeutique chez notre enfant est justifiée du fait que la syncinésie et le ptosis sont minimes dans le regard primaire.

CONCLUSION

Le syndrome de Marcus-Gunn est une entité clinique qui associe un ptosis congénital à des syncinésies mandibulo-palpébrales. Il serait dû à une innervation erratique du muscle releveur de la paupière supérieure par les fibres nerveuses du nerf trijumeau. Le traitement a pour but de faire disparaître la syncinésie et également de corriger le ptosis.

REFERENCES

- (1) ALTMAN K. – The Marcus Gunn (jaw-winking) phenomenon: a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1990, 28: 53-54.
- (2) AWAN K.J. – Marcus Gunn (jaw-winking) syndrome. *Am J Ophthalmol* 1976, 82: 503-4.
- (3) BEARD C. – A new treatment for severe unilateral congenital ptosis and for ptosis with jaw-winking. *Am J Ophthalmol* 1965, 59: 252-258.
- (4) DOUCET T.W., CRAWFORD J.S. – The quantification, natural course, and surgical results in 57 eyes with Marcus-Gunn (jaw-winking) syndrome. *Am J Ophthalmol* 1981, 92: 702-707.

- (5) EPSTEIN G.A. – Neuromuscular ptosis syndromes. In: Hornblase A, ed., Hanig CJ, ass. Ed. Oculoplastic, Orbital, and Reconstructive Surgery. Baltimore: Williams & Wilkins, 1988, v. 1, chap. 38.
- (6) GUNN R.M. – Congenital ptosis with peculiar associated movement of the affected lid. Trans Ophthalmol Soc U K 1883, 3: 283-285.
- (7) HAMED L.M., DENNEHY P.J., LINGUA R.W. – Synergistic divergence and jaw-winking phenomenon. J Pediatr Ophthalmol 1990, 27: 88-90.
- (8) HAYASHI T., KOIKE N. – A case of bilateral Marcus Gunn phenomenon. Jpn Rev Clin Ophthalmol 1986, 80: 633-635.
- (9) KHWARG S.I., TARBET K., DORTZBACH R.K., LUCARELLI M.J. – Management of Moderate-to-Severe Marcus-Gunn Jaw-winking Ptosis. Ophthalmology 1999, 106: 1191-1196.
- (10) KIRKHAM T.H. – Paradoxal elevation of eyelid on smiling. Am J Ophthalmol 1971, 72: 207-208.
- (11) LYNES R.W., COLLIN J.R.O., ALEXANDER R.A., GARNER A. – Histological appearances of the levator palpebrae superioris muscle in the Marcus Gunn phenomenon. Br J Ophthalmol 1988, 72: 104-109.
- (12) MORAX S., MIMOUN G. – Traitement chirurgical du syndrome de Marcus-Gunn. Indications et résultats. A propos de 15 cas. Ophtalmologie 1989, 3: 160-163.
- (13) MRABET A., OUESLATI S., GAZZAH H., BEN HAMIDA M. – Etude clinique et électrophysiologique de 2 cas familiaux de phénomène de Marcus Gunn. Rev Neurol 1991, 147: 215-219.
- (14) PRATT S.G., BEYER C.K., JOHNSON C.C. – The Marcus Gunn phenomenon. A review of 71 cases. Ophthalmology 1984, 90: 27-30.
- (15) YOSHIKATA R., YANAI A. – A clinical sign of the Marcus Gunn Phenomenon. Case report. Scan J Plast Reconstr Hand Surg 1999, 33: 237-241.
-
- Correspondance et tirés à part:*
Tahri H, 22 lotissement Cotef,
rue Ennacira, Route d'immouzer.
Fès - Maroc
Tél: 00 212 61229855
Fax: 00 212 55740140
Email: tahriophthalmo@menara.ma