

Case report

Syndrome de Marcus-Gunn: à propos d'un cas

Marcus Gunn syndrome: a case report

Rajaa Elhannati^{1,&}, Meriem Abdellaoui¹, Idriss Andalloussi Benatiya¹, Hicham Tahri¹

¹Centre Hospitalier Universitaire, Hassan II, Fès, Maroc

[&]Corresponding author: Rajaa Elhannati, Centre Hospitalier Universitaire, Hassan II, Fès, Maroc

Mots clés: Syndrome de Marcus-Gunn, ptosis, syncinésies mandibulo-palpébrales, traitement chirurgical

Received: 23/12/2015 - Accepted: 16/01/2016 - Published: 14/04/2016

Abstract

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'un enfant de quatre ans et demi qui présente un ptosis de la paupière gauche qui disparaît lors de l'ouverture buccale. L'examen montre une acuité visuelle de 4/10^{ème} un ptosis majeur associée à une hyperaction du muscle frontal. L'examen somatique est sans particularités. L'enfant a bénéficié d'une section du muscle releveur supérieur avec une suspension frontale suivie d'une correction optique totale et d'un traitement de l'amblyopie.

Pan African Medical Journal. 2016; 23:190 doi:10.11604/pamj.2016.23.190.8704

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content//article/23/190/full/>

© Rajaa Elhannati et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

The Marcus-Gunn syndrome associates an unilateral congenital blepharoptosis and "jaw-winking" synkinesia. We report the case of a four year old child that has a ptosis of the left eyelid disappearing during mouth opening. Ophthalmologic examination revealed visual acuity of 4 / 10th, a major ptosis with overaction of the frontal muscle. Physical examination was unremarkable. The treatment levator excision and frontalis brow suspension followed by a complete optical correction and treatment of amblyopia.

Key words: Marcus-Gunn syndrome, pathogeny, surgical treatment

Introduction

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

Patient et observation

Il s'agit d'un enfant de 4ans et demi dont les parents consultent pour une chute palpébrale gauche constatée à l'âge de 1 an et qui disparaît lors de l'ouverture buccale. L'interrogatoire ne trouve pas de notion de consanguinité ou de cas similaire dans la famille. L'accouchement et la période néonatale se sont déroulés sans incidents. L'examen ophtalmologique montre une acuité visuelle à 10/10^{ème} à droite et 4/10^{ème} à gauche. L'examen des annexes trouve un ptosis majeur gauche avec une course du releveur nulle associée à une hyper-action du muscle frontal sans paralysie oculomotrice ni strabisme associés (Figure 1). Le pli palpébral supérieur est absent. Une rétraction de la paupière supérieure- gauche apparaît lors de l'ouverture buccale (Figure 2), la syncinésie est modérée. Le segment antérieur des deux yeux est normal de même que le fond d'il. Les réflexes photo-moteurs sont présents et symétriques. Par ailleurs, l'examen somatique notamment neurologique est sans particularité. La tomodynamométrie orbito-céphalique est revenue normale. L'enfant a bénéficié d'une section du muscle releveur supérieur avec une suspension frontale au fils de prolène avec bonne évolution (Figure 3) suivie d'une correction optique totale avec traitement de l'amblyopie.

Discussion

Le premier cas du syndrome de Marcus Gunn est décrit chez une fille de 15 ans par Robert Marcus gunn en 1883 sous le nom de "Jaw-Winking phenomen" ou le phénomène de la mâchoire à clignement [1]. Il représente 2 à 13% des ptosis congénitaux [2], mais peut être acquis dans certaines conditions (après un traumatisme à l'enfance, des processus inflammatoire ou même après des lésions tumorales). Il est caractérisé par un ptosis associé à une syncinésie mandibulopalpébrale. Le ptosis est corrigé par l'ouverture buccale ou la diduction mandibulaire. Il peut être isolé ou associé à des troubles oculomoteurs. Le syndrome est en général unilatéral rarement bilatéral [3,4]. Le plus souvent du côté gauche [3,5] ce qui est noté dans notre cas. Il se transmet selon un mode autosomique dominant avec une faible pénétrance [6]. Des cas sporadique sont décrits [7]. Dans notre observation, il s'agit du premier cas diagnostiqué dans la famille. L'étiopathogénie est mal connue, Il résulte d'une innervation aberrante du muscle releveur de la paupière supérieure par des fibres motrices du trijumeau. Les hypothèses étiopathogéniques sont multiples [8-10] : -Une origine neurogène centrale par une connexion anormale qui survient à plusieurs niveaux (entre le noyau masticateur pontin du nerf trijumeau et les tubercules quadrijumeaux antérieurs du nerf oculomoteur commun, une connexion internucléaire ou infra-nucléaire ou même une connexion anormale corticale ou sus corticale) ou par une localisation nucléaire ectopique. -Une origine neurogène périphérique par une atrophie neurogène avec innervation aberrante qui survient in utero. -Une origine musculaire par une atrophie des fibres musculaires du muscle releveur de la paupière supérieure du côté atteint Il est le plus souvent découvert par les parents. Il peut être associé à d'autres troubles oculomoteurs ou généraux. La fréquence de l'amblyopie varie de 34 à 59 % selon les séries, celle du strabisme entre 10 et 82 % [6, 7,10]. Les troubles oculomoteurs fréquemment retrouvés sont l'hypotropie et le syndrome de Stilling Duane. Les anomalies

systemiques associées sont très rares : une ectrodactylie, un pied creux bilatéral avec genu varum, une cryptorchidie bilatérale, des incisives surnuméraires, une spina-bifida et une fente labiale [7,10]. Le but du traitement est de faire disparaître la syncinésie, corriger le ptosis et de traiter les troubles associés notamment l'amblyopie. Il fait appel aux résections musculaires ou à la suspension de la paupière supérieure au muscle frontal. Les techniques chirurgicales proposées dans la littérature sont multiples [10-12]. : une résection du muscle releveur de la paupière supérieure sans correction de la syncinésie, une résection tarso-conjonctivo-müllérienne sans correction de la syncinésie, une section-dénervation du releveur de la paupière supérieure du côté atteint et suspension unilatérale ou bilatérale de la paupière au muscle frontal, une section-dénervation bilatérale du releveur de la paupière supérieure et suspension bilatérale des deux paupières au muscle frontal. Le choix de la technique dépend du degré du ptosis, de l'action du releveur et de la syncinésie. Dans le cas d'une syncinésie mineure (inférieure à 2mm), le traitement est celui du ptosis seul, s'il est minime, une abstention thérapeutique est indiquée. Dans les syncinésies modérées (entre 2 et 6mm) ou majeures (supérieure à 6mm), le traitement de la syncinésie consiste en une section-dénervation du releveur de la paupière supérieure associé à une suspension de la paupière au muscle frontal [13,14]. Dans notre cas, une section du muscle releveur de la paupière supérieure avec une suspension au muscle frontal est proposée vue l'importance du ptosis et de la syncinésie.

Conclusion

Le syndrome de Marcus Gunn est une affection rare qui associe un ptosis à des syncinésies mandibulopalpebrale. Il est dû, probablement, à une innervation, erratique, du muscle releveur de la paupière supérieure, par les branches du trijumeau. Il peut être associé à d'autres troubles oculomoteurs ou systémiques. L'amblyopie n'est pas constante vue le caractère intermittent du ptosis. La difficulté de la prise en charge réside dans le choix de la technique opératoire qui va de corriger à la fois le ptosis et la syncinésie et nécessite ainsi un accord entre le chirurgien et le malade.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont participé à la prise en charge de la patiente et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Figures

Figure 1: Ptosis majeur lors du regard primaire

Figure 2: Disparition du ptosis lors de l'ouverture buccale

Figure 3: Aspect en postopératoire

Références

1. Nan Xiang, Wei-Kun Hu, Bin Li, Rong Liu. Management of moderate-to-severe Marcus-Gunn syndrome by anastomosis of levator and frontal muscles. *Int J Ophthalmol.* 2010;3(4):342-345. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Altman K. The Marcus Gunn (jaw-winking) phenomenon: a case report. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 1990 Feb;28(1):53-4. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Awan KJ. Marcus Gunn (jaw-winking) syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1976 Sep;82(3):503-4. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Beard D C. A new treatment for severe unilateral congenital ptosis and for ptosis with jaw-winking. *Am J Ophthalmol.* 1965 Feb;59:252-8. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Kannaditharayil D, Geyer H, Hasson H, Herskovitz S. Bilateral Marcus Gunn jaw-winking syndrome. *Neurology.* 2015 Mar 10;84(10):1061. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)

6. Kirkham TH. Familial Marcus Gunn phenomenon. Br J Ophthalmol .1969;53(4):282-3. **PubMed | Google Scholar**
7. Pratt SG, Beyer CK, Johnson CC. The Marcus Gunn phenomenon: a review of 71 cases. Ophthalmology. 1984 Jan;91(1):27-30. **PubMed | Google Scholar**
8. Lyness RW, Collin JRO, Alexander RA, Garner A. Histological appearances of the levator palpebrae superioris muscle in the Marcus Gunn phenomenon. Br J Ophthalmol. 1988 Feb;72(2):104-9. **PubMed | Google Scholar**
9. Akimov GA, Mikhailenko AA, Popov AK, Sysin VV. Pathogenesis of Marcus Gunn palpebro-mandibular synkinesis. Zh Nevropatol Psikhiatr Im S S Korsakova. 1987 ;87(3):350-2. **PubMed | Google Scholar**
10. 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 .février 2011 ; Vol 34 (2) : 95-107. **PubMed | Google Scholar**
11. Bullock JD. Marcus-Gunn jaw-winking ptosis: classification and surgical management. J pediatric ophtalmol starbismus. 1980;17(6):375-379. **PubMed | Google Scholar**
12. Morax S, Mimoun G.Traitement chirurgical du syndrome de Marcus-Gunn, Indications et résultats : a propos de 15 cas. Ophtalmologie. 1989 Apr-May;3(2):160-3. **PubMed | Google Scholar**
13. Tahri H, Benatiya I, Bhalil S, Masbahi I, Bouayad A, Daoudi K, Touiza L. Le syndrome de Marcus-Gunn : a propos d'un cas. Bull Soc belge Ophtalmol .2004; 294: 45-48. **PubMed | Google Scholar**
14. Benlahbib M, Bencherifa F, Imdary I, El Berdaoui N, Ali H, Bernoussi A, Chefchaouni M C, Berraho A. Syndrome de Marcus Gunn : étude de 3 cas rares. Bull Soc belge Ophtalmol. 2013 ; 322 :125-132.**PubMed | Google Scholar**



Figure 1: Ptosis majeur lors du regard primaire



Figure 2: Disparition du ptosis lors de l'ouverture buccale



Figure 3: Aspect en postopératoire