



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. jul.-sept. 2011; 15(3):205-214
PRESENTACIÓN DE CASO

Síndrome de Marcus Gunn. Presentación de un caso

Marcus Gunn syndrome. A case report

Sahely Sixto Fuentes¹, Annia Dolores Gorte Quiñones², Kenia Ramos Padilla³, Humberto Valdés Hernández⁴, Razel Martínez Quetglas⁵.

¹Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Máster en Atención Integral al Niño. Asistente. Hospital Provincial Pediátrico "Pepe Portilla". Pinar del Río. Correo electrónico: sahesf@princesa.pri.sld.cu

²Especialista de Primer Grado en Anatomía Humana. Máster en Enfermedades Infecciosas. Profesora Auxiliar. Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Correo electrónico: victorj@fcm.pri.sld.cu

³Especialista de Primer Grado en Medicina Natural y Tradicional. Máster en Medicina Bioenergética y Naturalista. Asistente. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: re necd@princesa.pri.sld.cu

⁴Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Instructor. Hospital General Docente "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río. Correo electrónico: huvah@has.pri.sld.cu

⁵Especialista de Primer Grado en Medicina del Deporte. Instructor. Centro Provincial de Medicina del Deporte. Pinar del Río. Correo electrónico: razemq@princesa.pri.sld.cu

RESUMEN

El fenómeno de Marcus Gunn es un movimiento congénito asociado trigémino oculomotor que afecta a los músculos elevadores del párpado y los de la masticación. Se presenta la ptosis asociada a una sincinesia, que consiste en la elevación involuntaria del párpado ptósico, relacionado con movimientos de desplazamiento lateral de la mandíbula o de abertura de la boca. Suele ser más frecuente en niñas y en el ojo izquierdo, y ocasionalmente, se presenta una parálisis de recto superior del mismo lado. De forma extremadamente rara se asocia con anomalías sistémicas. Algunos autores refieren que este fenómeno se hace menos evidente con la edad. Se presentan las características oftalmológicas y clínicas de un paciente a quien se le diagnosticó este síndrome asociado a anomalías sistémicas. El diagnóstico precoz de esta patología nos posibilita la prevención de la ambliopía y sus secuelas.

DeCS: Síndrome de Marcus Gunn /sincinesia; / anomalías sistémicas y oftalmológicas.

ABSTRACT

Marcus Gunn phenomenon is a congenital movement associated with the trigeminus-oculomotor nerve which affects the levator palpebrae superioris and the mastication muscles. Ptosis associated with synkinesis is presented and it consists of the involuntary synchronic (ptosis) eyelid elevation, related to the movements of lateral displacement of the jaw or when opening the mouth, which is frequently found in girls in left eye; occasionally rectus superioris paralysis of left side is also observed. It is rarely associated with systemic anomalies. Some authors consider that this phenomenon is less evident as the years pass. The ophthalmologic and clinical features of a patient that was diagnosed with this syndrome in association with systemic anomalies is presented. The early diagnosis of this pathology makes the prevention of amblyopia and its sequela possible.

DeCS: Marcus Gunn syndrome/ synkinesis / systemic and ophthalmologic anomalies.

INTRODUCCIÓN

La ptosis palpebral es una de las patologías más frecuentes en la consulta de oftalmología, tanto en urgencias como en el ámbito ambulatorio y en las secciones de oculoplástica de los hospitales.¹ Esta alteración en la posición del párpado, en

aparición tan sencilla y simple, constituye la expresión de tal variedad de mecanismos etiológicos y patogénicos que su comprensión obliga ineludiblemente a realizar un estudio teórico riguroso, exploración clínica detallada, diagnóstico preciso y una clasificación correcta. Sólo de esta forma, se puede ser capaz de adoptar la actitud terapéutica adecuada.²

Las ptosis pueden deberse a problemas musculares, neurológicos o mecánicos, establecerse de forma aguda o crónica, y ser congénitos, relacionados o no con enfermedades hereditarias, o aparecer a lo largo de la vida.¹

La mayoría de las anomalías congénitas de los párpados ocurren durante el segundo mes de gestación, y por lo general, su aparición es infrecuente. Se describen 13 malformaciones, entre ellas, la ptosis palpebral, lo que implica un estrechamiento de la hendidura palpebral, alisamiento del párpado y posible borramiento de su pliegue. Puede producir limitaciones funcionales, desviaciones de la posición del cuello y el cuerpo, así como alteraciones estéticas y psicológicas. Entre los síntomas más importantes se encuentran alteración del campo visual superior, cefalea y fatiga visual, constituyendo dentro de las afectaciones oculoplásticas un problema muy importante a resolver.³

Se denomina ptosis palpebral a la caída del borde palpebral superior mayor de 1,5 mm por debajo del limbo esclero-corneal en su zona superior. Otros autores la definen como el ojo cuya apertura palpebral es menor de 9mm de altura en su zona central-paracentral en posición primaria de mirada y sin accionar el músculo frontal, de manera que la distancia del centro de la pupila al borde palpebral superior es menor de 4mm o cuando el ángulo comprendido a partir de un vértice que es el centro de la pupila y una tangente al borde palpebral superior es menor de 50°.⁴ Carrera Gómez la define como el nivel anormalmente bajo del párpado superior durante la mirada directa hacia el frente, este signo sugiere que en posición de reposo el párpado superior está más bajo que lo normal e interfiere con el campo visual.⁵

La ptosis congénita es la anomalía palpebral congénita más frecuente, se define como una alteración de la dinámica y la estática del párpado superior producida por una anomalía en el desarrollo del músculo elevador, estudios histológicos han demostrado que la gravedad de la ptosis va en relación con el número de fibras estriadas que componen el músculo elevador. Puede ser unilateral o bilateral, asimétrica o asociada a otras anomalías oculares o síndromes polimalformativos; y está presente desde el nacimiento.⁶

Las ptosis sincinéticas se producen por una inervación anómala del músculo elevador, la más frecuente es la de Marcus Gunn.⁷ Esta patología poco frecuente, fue descrita por primera vez en 1883 por Marcus Gunn, como una alteración congénita, que consiste en movimientos involuntarios de elevación del párpado en sincronismo con movimientos de la mandíbula, especialmente los laterales, por ésta asociación motriz, el fenómeno descrito se conoce también con el nombre de "mandíbula parpadeo", término que según algunos autores está mal utilizado, puesto que lo que ocurre al mover la mandíbula es más bien un movimiento del párpado hacia arriba. Otro nombre que se utiliza para definir al presente fenómeno es el de sinkinesis refleja (movimiento voluntario que se acompaña con un movimiento involuntario) pterigoideo - elevador del párpado. Se piensa que esto ocurre como consecuencia de una inervación aberrante de la rama motora del trigémino hacia el músculo elevador del párpado, el cual en condiciones normales se encuentra inervado por el III par. Otros autores piensan que puede tratarse de alguna alteración de la conexión nerviosa nuclear o supranuclear entre el III y V par debido a la proximidad que existe entre ellos.⁸

La mayoría de estos errores se desarrolla en el periodo embriológico a nivel del núcleo de los nervios craneales y fibras periféricas.⁹ Entre las diversas hipótesis en relación con la causa de la conexión neuromuscular equivocada en el síndrome de Marcus Gunn, una de las más aceptadas, es que el músculo elevador del párpado recibe inervación tanto del núcleo del nervio motor ocular común como de la rama pterigoidea lateral del núcleo motor del trigémino. En condiciones normales, el músculo elevador del párpado está inervado únicamente por el III par. Otra teoría especula que se establece una especie de arco reflejo que se origina en la rama motora del trigémino, se dirige hacia el ganglio de Gasser y se propaga a través de conexiones interneuronales hacia el núcleo del III par y finalmente hacia el músculo elevador del párpado. Esta aseveración se basa en evidencias embriológicas, debido a que ambos núcleos nerviosos aparecen en la misma época y se desarrollan en estrecha proximidad.

Existe también evidencia que corrobora, que se pueda tratar de una regresión atávica, ya que en animales inferiores como los peces, la retracción del párpado superior ocurre en asociación con la apertura de la boca, situación ésta que a través del proceso evolutivo de el hombre ha sido inhibida por las interconexiones supranucleares, pero que en el paciente con el síndrome de Marcus Gunn podría representar un regreso de ésta inhibición adquirida. Por último, existen quienes apoyan la teoría del componente hereditario, el cual en el caso del síndrome de Marcus Gunn parece ser de tipo irregularmente dominante.⁸

Se ha descrito el fenómeno de Marcus Gunn inverso o síndrome de Marín Amat, que consiste en el cierre completo del párpado al abrir la boca.^{6,9}

La ptosis palpebral congénita es una malformación con implicaciones estéticas, y en los casos más graves funcionales, que pueden llevar a la merma de la agudeza visual, con la consiguiente carga económica y social.¹⁰⁻¹²

Las imágenes que se presentan a continuación fueron obtenidas y se publican con el consentimiento del paciente y sus familiares. En aras de cumplir con nuestra obligación de respetar las decisiones autónomas de los pacientes, procurarles el mayor bien y ayudarlos a realizar su propio proyecto vital.¹³

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino, de 5 años de edad, raza blanca, que nació con ptosis palpebral OD. Sus padres detectaron movimientos anómalos cuando se alimentaba y decidieron traerlo a la consulta de Oftalmología Pediátrica. No presenta otros antecedentes patológicos personales.

Crecimiento y desarrollo: normales.

No se recogen antecedentes patológicos familiares.

Exámenes realizados:

- Anejos:

Exploración de la ptosis:

- Hendidura palpebral: OD: 9mm y OI: 5mm.
- Distancia reflejo-margen (DRM1): OD: 3,5-4mm y OI: 0,5-1mm.

- Función máxima del músculo elevador del párpado (FME):

OD: 12mm y OI: nula

El paciente presenta una ptosis palpebral izquierda (Figura 1). Se produce la elevación del párpado al abrir la mandíbula (Figura 2).

AV sin corrección:

Ojo derecho (OD): 1.0

Ojo izquierdo (OI): 0.1

.Corrección óptica

OD: natural (1.0)

OI: $-5.00 + 1.00 \times 180^\circ$ (0.6)

.Segmento anterior: Sin alteraciones

.Medios: Transparentes

.Fondo de Ojo: Normal (ambos ojos)

Alteraciones sistémicas:

En el caso presentado se encontró un pectus excavado (Figura 3) y deformidades de los dedos meñique de las manos. (Figura 4)



Figura 1. Ptosis palpebral izquierda



Figura 2. Con la apertura de la boca se observa el desplazamiento rápido hacia arriba del párpado superior izquierdo.



Figura 3. Presencia de pectus excavado.



Figura 4. Presencia de pectus excavado.

DISCUSIÓN

Este síndrome es el responsable del 5 % de las ptosis congénitas. Puede ser esporádico, aunque existen casos familiares para los que se postula un modelo de herencia autosómica dominante incompleta con expresividad variable. Suele ser más frecuente en niñas y en el lado izquierdo. A veces se asocia a una parálisis del recto superior del lado ptótico.⁹ Al ser la ptosis una patología de gran relevancia, es importante su correcta valoración, la evaluación precoz y adecuada de los defectos de refracción asociados y su corrección, así como la indicación de cirugía en los casos necesarios.¹⁴

En relación con la mandíbula, un 40 % de los pacientes afectados producen la elevación del párpado al abrir la mandíbula y desviarla hacia el lado contrario, el otro 40% provoca el movimiento con solo desplazar la mandíbula hacia abajo y un 20% restante puede provocar el fenómeno con solo realizar actos como: apretar los dientes, soplar, reír, silbar, tragar y en casos excepcionales al cerrar el ojo contrario. Mientras la mandíbula se encuentra en reposo, el ojo afectado presenta una blefaroptosis y la fisura palpebral puede variar de moderada a severa, pudiendo en algunos casos interferir con la visión normal, la ptosis se encuentra presente en el 90% de los casos del síndrome de Marcus Gunn y generalmente se presenta en un solo lado del rostro con preferencia por el izquierdo, aunque existen algunos casos raros de ptosis en ambos lados del rostro.⁸ En este caso se afecta el OI, coincidiendo con la literatura. La ptosis de este paciente es de leve a moderada.

En el 50 y 60% de los casos, el síndrome de Marcus Gunn es tá asociado a estrabismo y en un 25% de los casos a parálisis del músculo recto superior. También se observan anisometropía en el 3 -25% de los pacientes y ambliopía en el

25-30%, generalmente secundaria al estrabismo o a la anisometropía.¹⁵ El paciente estudiado presenta ambliopía anisométrica y no desviación ocular.

La asociación de anomalías congénitas con el síndrome de Marcus Gunn es extremadamente rara.⁸ Sin embargo, en el caso presentado encontramos pectus excavado y deformidades de los dedos meñique de las manos. Se han reportado además en la literatura casos en los cuales éste desorden coincide con espina bífida, deformidades de los pies y dientes supernumerarios.⁸

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1- Ortiz-Pérez S, Sánchez-Dalmau BF, Fernández E, Mesquida M. Ptosis palpebral. *Annals d'Oftalmología*[revista en internet]. 2009[citado enero 2011]; 17(4):203 - 213. Disponible en: <http://www.nexusmedica.com/web/articulos/r661/a17894/oft-17-4-003.pdf>

2- Castroviejo-Bolívar María. Crítica de libros y medios audiovisuales. *Arch Soc Esp Oftalmol* [revista en la Internet]. 2008 Feb [citado 2011 Mar 17]; 83(2): 143-144. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912008000200017&lng=es

3- López León M, Landaburo Valle S, Crispín Triana Gutiérrez R. Ptosis Palpebral en el Área urbana 5 de Diciembre. Municipio Páez, Estado Portuguesa. Venezuela. 2007. *Rev Infociencia*[revista en internet] 2010[citado enero 2011]; 14 (1). Disponible en: <http://infociencia.idict.cu/index.php/infociencia/article/view/289/278>

4- Ríos Rodríguez ME. Viciado Rojas Y. Ramírez Martínez K. Resultados postquirúrgicos de la ptosis palpebral asociada a Síndromes. ICO Ramón Pando Ferrer. 2005- 2006. *Rev Infociencia*[revista en internet] 2007[citado enero 2011]; 11(3). Disponible en :[http://www.magon.cu/Infociencia/Articylos/2007/Art.Vol!!.\(3\).2007/ptosis_palpebral_478.pdf](http://www.magon.cu/Infociencia/Articylos/2007/Art.Vol!!.(3).2007/ptosis_palpebral_478.pdf)

5- Carrera Gómez J. Corrección de ptosis palpebral congénita con pobre función del músculo elevador. *Cirugía Plástica* [revista en internet] 2002[citado febrero 2011]; 12(3): 128-132. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cplast/cp-2002/cp023h.pdf>

6- Vidal Santacana M. Protocolo y tratamiento de la blefaroptosis congénita. *Annals d' Oftalmología* [revista en internet] 2002[citado febrero 2011]; 10(3): 145 -50. http://www.nexusediciones.com/pdf/ao2002_3/of-10-3-003.pdf

7- Martín Pérez M, Chamorro Pons M, Salamanca Maeso L, Fernández Guardiola JM, Abelairas Gómez J. Ptosis Palpebral Infantil. En: Fonseca Sandomi ngo A, Abelairas Gómez J, Rodríguez Sánchez JM, Peralta Calvo J. Actualización en Cirugía Oftálmica Pediátrica [on line].2002[citado enero 2011]. Disponible en: <http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatrica/cap54.htm>

8- Papp H. El síndrome de Marcus Gunn. (mandíbula -parpadeo) Presentación de un caso clínico. *Acta Odontológica Venezolana* 1999; 37(2): 59 -62.

[http://www.actaodontologica.com/ediciones/1999/2/sindrome_marcus_gunn_\(mandibula_-_parpadeo\).asp](http://www.actaodontologica.com/ediciones/1999/2/sindrome_marcus_gunn_(mandibula_-_parpadeo).asp)

- 9- Fernández Fernández R, Domínguez Vega ME, Martín Álvarez MD, Carretero Ramos R. Ptosis palpebral. Sincinesia de Marcus Gunn. Rev Pediatr Aten Primaria 2004; 6(21): 39-42. Disponible en: <http://pap.es/files/1116-341-pdf/354.pdf>
- 10- Lagarón Comba EJ, Gómez Bravo F, Delgado Muñoz MD, Herrero López E. Manejo de la ptosis palpebral miogénica congénita. Cir. Plást. Iberlatinamer 2004; 30(4): 267-274. Disponible en: <http://www.filacp.org/espanol/revista-pdf/novenaentrega/lagaron.pdf>
- 11- Salva Morales CI, Guardia Parra A, Fernández Coello LL, González Sánchez AM, Díaz Valdivia HR. Ventaja económica de la fijación frontal con aguja en "patín de nieve" en la ptosis palpebral congénita severa [artículo en línea]. MEDISAN 2007[consulta: 17 de marzo del 2011]; 11(2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol11_2_07/san09207.htm
- 12- Cáceres Toledo M, Ponce Torres Y, Linares Iglesias D. Abordaje anterior *versus* posterior en la cirugía de la ptosis palpebral. Rev Cubana Oftalmol[revista en internet] 2008[citado enero 2011]; 21 (2). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/oft/vol21_2_08/oft03208.htm
- 13- Macías Gelabert AM. El consentimiento informado en Pediatría. Rev Cubana Pediatr[revista en internet] 2006[citado enero 2011]; 78(1): Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/ped/vol78_1_06/ped08106.htm
- 14- Pérez-Íñigo MA, González I, Mayoral F, Ferrer C, Honrubia FM. Comparative study of refractive errors in simple congenital myogenic ptosis and control children. Arch Soc Esp Oftalmol [revista en la Internet]. 2008 Oct [citado 2011 Mar 17]; 83(10): 601-606. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912008001000007&lng=es
- 15- Síndrome de Marcus Gunn. Fichas Oftalmológicas. [Monografía en internet] Septiembre de 2005; Disponible en: <http://www.iqb.es/oftalmologia/parpados/gunn.htm> [citado 2011 Mar 17].

Recibido: 31 de mayo del 2011.
Aprobado: 22 de junio del 2011.

Dra. Sahely Sixto Fuentes. Especialista de Primer Grado en Oftalmología. Asistente. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital Provincial Pediátrico "Pepe Portilla". Pinar del Río. Correo electrónico: sahesf@princesa.pri.sld.cu