



Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/17380
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/17380>



RESEARCH ARTICLE

LE SYNDROME DE MARCUS GUNN ISOLE : A PROPOS D'UNCAS

Zeinebou Hmeimett, Abdallah Kherchi, Manal Tabchi, Nouridine Boutimzine and Lalla Ouafa Cherkaoui

Service d'ophtalmologie A -Hôpital Des Spécialités - CHU IBN Sina - Rabat - Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 June 2023
Final Accepted: 09 July 2023
Published: August 2023

Abstract

Le syndrome de Marcus Gunn est une affection génétique, rare et d'étiopathogénie obscure. Il se traduit par la rétraction de la paupière supérieure ptosée lors d'un mouvement de la mâchoire inférieure. Ce syndrome est dû, probablement, à une innervation, erratique, du muscle releveur de la paupière supérieure, par les branches du trijumeau.

Copy Right, IJAR, 2023,. All rights reserved.

Introduction:-

Le syndrome de **Marcus-Gunn** associe un ptosis congénital souvent unilatéral de la paupière supérieure d'origine neurogène et une syncinésie mandibulo-palpébrale à type de rétraction de la paupière ptosée lors de certains mouvements de la mâchoire inférieure (sourire, succion, mastication...).[1]

Ce ptosis représente 5 % des ptosis congénitaux. Il se distingue par son caractère intermittent et les difficultés thérapeutiques qu'il pose.

Observation:-

Il s'agit d'un enfant âgé de 8 ans, issue d'une grossesse suivie menée à terme, pas de notion de consanguinité, admis pour un léger ptosis au niveau de l'œil gauche. L'examen clinique trouve une acuité visuelle de 8/10 ODG, un minime ptosis dont l'axe visuel est dégagé, pas de paralysie oculomotrice, la syncinésie mandibulo-palpébrale est positive et le segment antérieur sans particularité. Le fond d'œil était normal.

Discussion:-

Le syndrome de Marcus-Gunn se manifeste par une élévation incontrôlable d'une paupière supérieure souvent ptosée lors des mouvements mandibulaires [2].

Il est souvent unilatéral [3], et rarement bilatéral [4, 5]; c'est le cas de notre patient.

Le caractère héréditaire et familial a été signalé par certains auteurs [6], il répond à une transmission autosomique dominante ; notre cas est sporadique et pas notion de consanguinité.

Les signes associés au phénomène de Marcus-Gunn sont [4, 5, 7] : le strabisme dans 30% des cas, la paralysie de l'élévation du globe dans 20 % des cas, l'amblyopie et l'anisométrie dans 29 % des cas (retrouvées dans 2 cas).

Corresponding Author:- Zeinebou Hmeimett

Address:- Service d'ophtalmologie A -Hôpital Des Spécialités- CHU IBN Sina - Rabat - Maroc.

La rétraction palpébrale lors des mouvements mandibulaires (ouverture de la bouche, sourire, mastication, succion...) est considérée comme un ptosis: Minime si ($<$ à 2 mm), Modéré si (entre 2 et 6 mm) et Majeur si ($>$ à 6 mm) [8].

L'anomalie palpébrale 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 [9]. Une atteinte centrale nucléaire ou supra-nucléaire a également été évoquée [10].

Pour Lyness [11], il existerait une atrophie des fibres musculaires du côté ptosique, et à un degré moindre du côté cliniquement normal. Ceci explique les cas de syndrome de Marcus-Gunn bilatéraux.

Le traitement du syndrome de Marcus Gunn est chirurgical, réalisé après correction primaire des anomalies associées. [1]

Le choix thérapeutique dépend de l'importance du ptosis et de la syncinésie [4, 8, 12, 13]:

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

Photos en dessous:- Ptosis minime de l'œil gauche à droite et une restriction palpébrale lors de l'ouverture de la bouche à gauche.



Conclusion:-

Le syndrome de Marcus-Gunn est une entité clinique qui associe un ptosis congénital à des syncinésies mandibulo-palpébrales. Le traitement a pour but de faire disparaître la syncinésie et de corriger le ptosis.

Le choix de la technique opératoire dépend avant tout de l'importance de ses derniers.

Références:-

[1] Gola R. Ptosis. Masson, Paris, 1995, 102-112.

- [2] ALTMAN K. – The Marcus Gunn (jaw-winking) phenomen: a case report. Br J Oral Maxillofac Surg 1990, 28: 53-54.
- [3] AWAN K.J. – Marcus Gunn (jaw-winking) syndrome. Am J Ophthalmol 1976, 82: 503-4.
- [4] KHWARG S.I et Coll. – Management of Moderateto- Severe Marcus-Gunn Jaw-winking Ptosis. Ophthalmology 1999, 106: 1191-1196.
- [5] DOUCET T.W et Coll. – The quantification, natural course, and surgical results in 57 eyes with Marcus-Gunn (jaw-winking) syndrome. Am J Ophthalmol 1981, 92: 702- 707.
- [6] KIRKHAM T.H. – Paradoxal elevation of eyelid on smiling. Am J Ophthalmol 1971, 72: 207- 208.
- [7] PRATT S.G et Coll. – The Marcus Gunn phenomen. A review of 71 cases. Ophthalmology 1984, 90: 27-30.
- [8] MORAX S. et Coll. – Traitement chirurgical du syndrome de Marcus-Gunn. Indications et résultats. A propos de 15 cas. Ophtalmologie 1989, 3: 160 -163.
- [9] HAMED L.M. et Coll. – Synergistic divergence and jaw-winking phenomen. J Pediatr Ophthalmol 1990, 27: 88-90.
- [10] MRABET A. Et Coll. – Etude clinique et électrophysiologique de 2 cas familiaux de phénomène de Marcus Gunn. Rev Neurol 1991, 147: 215- 219.
- [11] LYNESS R.W. et Coll. – Histological appearances of the levator palpebrae superioris muscle in the Marcus Gunn phenomen. Br J Ophthalmol 1988, 72: 104-109.
- [12] TAHRI H. et Coll. Le syndrome de Marcus-Gunn. A propos d'un cas. Bull. Soc. belge Ophtalmol., 294, 45-48, 2004.
- [13] YOSHIKATA R., YANAI A. – A clinical sign of the Marcus Gunn Phenomen. Case repport. Scan J Plast Reconstr Hand Surg 1999, 33: 237-241.