

Le Syndrome de Marcus Gunn

DEFINITION

Le **Syndrome de Marcus-Gunn** est caractérisé par un *ptosis* associé à une *syncinésie mandibulo-palpébrale*.

Synonymes : *Syndrome de Jaw-Winking* ; *Syndrome de syncinésie mandibulo-palpébrale-ptosis*; *le phénomène Marcus-Gunn*.

PRÉVALENCE

- ✓ Le syndrome est responsable de **5%** des ptoses congénitales.
- ✓ L'étiologie est encore incertaine ; il survient sporadiquement, généralement **unilatéralement**, mais, ont également été signalés des cas bilatéraux .
- ✓ Il affecte également les femmes et les hommes et il n'y a pas de prédisposition raciale.

ASPECTS CLINIQUES

→ Le ptosis est corrigé par l'ouverture de la bouche, les mouvements latéraux de la mâchoire inférieure ou la mastication, la succion, la déglutition, la protrusion de la langue. Cela peut être dû à l'innervation aberrante du muscle de levage de la paupière supérieure, par une branche de la division mandibulaire du nerf trijumeau. Cette innervation aberrante a été démontrée par **des études électromyographiques** qui ont montré une contraction simultanée du muscle ptérygoïdien externe et du muscle de levage de la paupière supérieure.

→ **Le Syndrome de Marcus Gunn** est généralement observé dès la naissance lorsque les parents remarquent la rétraction de la paupière supérieure du bébé pendant l'allaitement. Il semble que le phénomène puisse s'améliorer avec le temps car les personnes atteintes apprennent à compenser le soulèvement de la paupière supérieure lors du mouvement de la mandibule.

→ Bien qu'il n'affecte normalement pas la vision et ne présente pas de risques significatifs, il faut mentionner que le syndrome de Marcus Gunn est associé à diverses affections oculaires telles que le strabisme, l'anisométrie et / ou l'amblyopie.

- ✓ **Le Strabisme** survient dans plus de **50%** des cas de syndrome de Marcus Gunn. Le Strabisme peut être causé à la fois par une paralysie musculaire supérieure droite et une double paralysie des muscles supérieur droit et inférieur droit.
- ✓ **L'Anisométrie** représente une différence de dioptrie (supérieure à 2,5 D) entre les deux yeux et survient dans une proportion de **25%** chez les personnes atteintes du syndrome de Marcus Gunn.
- ✓ **L'Amblyopie**, également appelée « œil paresseux », représente une diminution de l'acuité visuelle sans cause organique, et survient dans une proportion de **30 à 60%** chez les personnes atteintes du syndrome de Marcus Gunn. Il est important de mentionner que l'Amblyopie survient dans les premières années de la vie, lorsque la vision binoculaire se forme et est réversible jusqu'à l'âge de 6 à 8 ans ; après cette période, il devient permanent.

L'Amblyopie est une complication du syndrome et peut généralement être causée par un strabisme ou une anisométrie non corrigée ; rarement, elle peut être causée par une ptosis sévère.

→ Le **Syndrome de Marcus Gunn** peut également être associé à d'autres affections oculaires telles que la **rétinopathie pigmentaire** ou le **syndrome de Duane**.

→ Le syndrome de Marcus Gunn a également été décrit dans le **syndrome d'hypoventilation centrale congénitale**. Il semble qu'une mutation du gène **PHOX2B** affecte l'expression normale de ce gène dans le noyau oculomoteur du mésencéphale.

ASPECTS GÉNÉTIQUES

→ Ce syndrome est généralement sporadique, mais, ont également été rapportés des cas de **transmission autosomique dominante**.

DIAGNOSTIC

→ Le diagnostic est établi sur la base des signes, des symptômes et de l'examen clinique et paraclinique, dans le cadre d'une consultation ophtalmologique.

→ Concernant l'historique de la maladie, il est important de se demander si le syndrome était présent dès la naissance ou si les symptômes sont apparus après une intervention dans la sphère oculaire et / ou faciale :

- Opérations de correction du strabisme
- Chirurgie des paupières
- Traumatisme (régénération aberrante du nerf trijumeau)

L'examen ophtalmologique comprend:

- ✓ Détermination de l'acuité visuelle : est essentielle pour exclure l'amblyopie
- ✓ Examen du segment antérieur du globe oculaire
- ✓ Réfractométrie cycloplégique: pour exclure l'anisométrie

L'examen physique suivi:

- ✓ **position de la tête:** en raison de la ptosis palpebral, l'enfant peut tenir la tête et / ou le menton légèrement vers le haut pour compenser la perte de vision, une position appelée **torticolis oculaire**; si la ptosis est significative et que l'enfant ne garde pas la tête haute, une amblyopie doit être pris en compte.
- ✓ **motilité oculaire** (muscles extrinsèques du globe oculaire)
- ✓ **cover test:** pour exclure une paralysie du muscle supérieur droit ou une double paralysie des muscles droits (supérieur et inférieur)
- ✓ **Phénomène Bell** (mouvement de l'œil vers le haut et l'extérieur lors de la tentative de fermeture des paupières): peut être diminué en raison d'une paralysie de la partie supérieure droite.

TRAITEMENT

→ Si nécessaire, le traitement du syndrome de Marcus Gunn est chirurgical et consiste en une chirurgie des paupières (résections, désinsertions avec transpositions de muscles de levage de la paupière supérieure). Il est important de noter que toute autre anomalie oculaire, comme le strabisme ou l'amblyopie, doit être corrigée avant la chirurgie.

→ **Les complications postopératoires possibles** après une chirurgie des paupières sont :

- Asymétrie entre les deux paupières
- Exagération des mouvements de rétraction de la paupière lors de la mastication, de la déglutition, etc.
- Infection de la plaie
- Hémorragie et / ou hématome
- Granulome

PROGNOSTIC

→ Le syndrome de Marcus Gunn n'affecte pas significativement la qualité de vie du patient, les conséquences étant principalement esthétiques (ptosis palpebral).

→ En raison d'une association possible avec d'autres affections oculaires, telles que **le Strabisme, l'Anisométrie, l'Amblyopie**, est recommandée une consultation oculaire régulière.

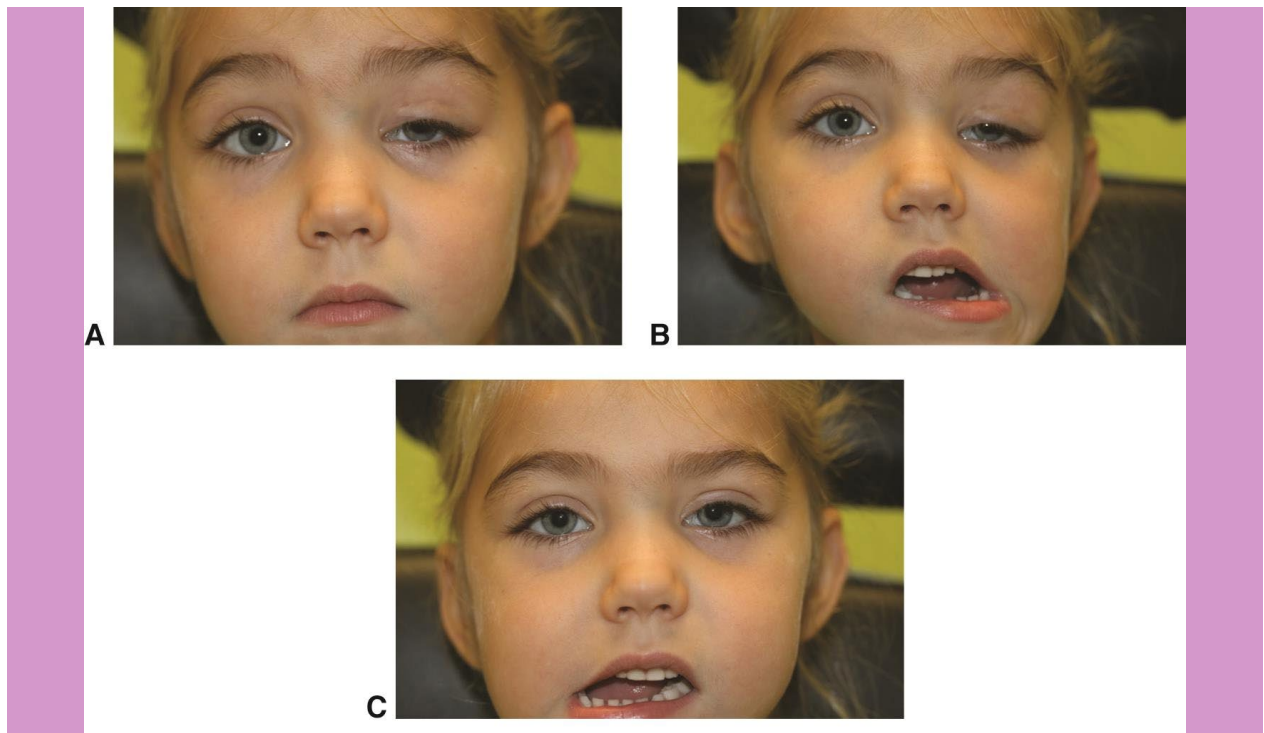


Fig.1 : Phénomène de Marcus-Gunn - correction de la ptosis par mouvements latéraux de la mandibule

Source : <https://www.aao.org/image/marcus-gunn-jaw-winking-syndrome-2>



Fig 2 : Phénomène de Marcus-Gunn – correction de la ptosis en ouvrant la bouche

Source : <https://www.atlasophthalmology.net/photo.jsf?node=3920&locale=deDies>

Moi soussignée, CHIRNOAGA NINETA, en qualité d'Interprète et Traducteur assermenté pour le français et l'espagnol, par le Ministère de Justice du Roumanie, sur l'autorisation numéro 20893/12.11.2007 certifie l'exactitude de cette traduction avec le texte original de roumain vers le français, a été entièrement traduit sans omission, et le contenu du document n'a pas été modifié.

Interprète et Traducteur assermenté,

NINETA CHIRNOAGA

NINETA CHIRNOAGA
Interpret-Traducător
Franceză-Spaniolă
Ministerul Justiției
Autorizația nr. 20893/12.11.2007