



Fenômeno de Marcus Gunn recidivado: relato de caso e revisão bibliográfica

Surgical treatment of relapsed Marcus Gunn syndrome: a case report and literature review

JOSÉ DANIEL DE ALBUQUERQUE LINS
ROLIM¹
DIEGO ANTONIO ROVARIS²
CHANG YUNG CHIA³

■ RESUMO

Introdução: O fenômeno de Marcus Gunn é uma ptose congênita rara e pouco conhecida, de origem neurogênica, de fisiopatogenia ainda não esclarecida. Os autores relatam um caso de ptose acentuada e recidivada após quatro correções cirúrgicas, e fazem uma breve revisão bibliográfica. **Relato de caso:** Adulto jovem de 19 anos, sexo masculino, foi submetido a quatro tentativas de correção de ptose palpebral a direita em outros serviços, sem diagnóstico da origem da ptose congênita. O paciente apresentava abertura palpebral do olho direito ao abrir a boca, ao lateralizar o olhar para o lado ipse-lateral, e ao fechamento do olho contra-lateral. A última cirurgia foi realizada 2 anos antes, com posicionamento e fixação de fitas de silicone. O paciente não apresentava nenhum déficit neurológico ou visual. Foi submetido à cirurgia para remoção das fitas de silicone anteriormente posicionadas, confecção de enxertos em fita de tecido fibroconectivo da fâscia lata do membro inferior direito, miectomia do musculo elevador da pálpebra ptosada, fixação dos enxertos da fâscia lata na borda superior do tarso com tração e fixação ao musculo frontal ipsilateral. Evoluiu com movimentos sincrônicos das pálpebras bilateralmente, e sem recidiva do ptose até o presente momento.

Descritores: Marcus-Gunn; Ptose palpebral; Fixação frontal.

■ ABSTRACT

Introduction: Marcus Gunn syndrome is a rare and little known congenital ptosis of neurogenic origin. Its physiopathological mechanism has not been clarified. The authors report a case of pronounced ptosis that relapsed after four surgical corrections, along with a brief literature review. **Case report:** A 19-year-old young adult underwent four surgical corrections of the right palpebral ptosis in other services, without a definite diagnosis of the origin of the congenital ptosis. The patient showed eyelid opening in the right eye on opening the mouth, when the eye is lateralized to the ipsilateral side, and with contralateral eye closure. The last surgery was performed 2 years prior, during which silicone bands were placed and fixated. The patient did not present any visual or neurological deficit.

Instituição: Serviço de cirurgia plástica do Hospital Federal do Andaraí.

Artigo submetido: 8/8/2011.
Artigo aceito: 1/12/2011.

DOI: 10.5935/2177-1235.2014RBCP0101

INTRODUÇÃO

O fenômeno de Marcus-Gunn é uma sincinesia que cursa com ptose palpebral congênita associada a um movi-

mento da mandíbula. Foi, inicialmente, descrito por Marcus Gunn em 1883. O fenômeno de Marcus Gunn (ou fenômeno jaw-winking) é caracterizado pela ptose palpebral, de grau variável, geralmente unilateral, que diminui ou

¹Membro Associado da SBCP; Staff do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Servidor do Estado de Pernambuco; Preceptor do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Alcides Carneiro (UFCEG); Professor da cadeira de Cirurgia da FCM de Campina Grande.

²Membro Associado da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica.

³Membro Titular da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica; Chefe do Serviço de Microcirurgia Reconstructiva do Hospital Federal dos Servidores do Estado do Rio de Janeiro; Professor Associado do Instituto Ivo Pitanguy.

He underwent surgery in order to remove the silicone bands that were previously placed, to prepare the strip grafts made of fibrous connective tissue from the fascia lata of the right inferior limb, and to perform myectomy of the levator muscle of the palpebral ptosis, fixation of the fascia lata grafts at the upper edge of the tarsus with traction and fixation to the ipsilateral frontal muscle. The patient progressed with synchronic movements of the eyelids bilaterally, and without relapse of the ptosis until the present date.

Keywords: Marcus-Gunn; Palpebral ptosis; Frontal fixation.

mesmo se transforma em retração palpebral à movimentação mandibular¹⁻³. Geralmente é de ocorrência esporádica, embora tenham sido descritos casos de transmissão por herança autossômica dominante irregular⁴⁻⁵. O fenômeno é responsável por 2 a 13% das ptoses congênitas, sendo que, em dois estudos recentes, encontrou-se uma prevalência de 5%⁵. Não existe tratamento clínico, entretanto, alguns pacientes podem aprender a controlar a sincinesia e aparentar uma melhora do quadro¹. O tratamento cirúrgico reserva-se para os casos de ptose palpebral acentuada, ou ptose moderada associada à ambliopia ou estrabismo vertical¹. Há poucas publicações na literatura. Os autores relatam um caso grave de Síndrome de Marcus Gunn, com recidiva do tratamento cirúrgico pela quarta vez, e fazem uma breve revisão bibliográfica.

RELATO DE CASO

A.L.C.M, 19 anos, sexo masculino, natural e procedente do Rio de Janeiro, procurou o ambulatório do Serviço de Cirurgia Plástica do Hospital Federal do Andaraí, com história de ptose palpebral direita desde o nascimento, com melhora da ptose ao abrir a boca ou ao fechar o olho contra lateral. Relata quatro tentativas anteriores de correção cirúrgica do problema em outros serviços. A última tentativa foi com a colocação de fita suspensória de silicone (Silastic), com recidiva em 2 anos. Ao exame, o paciente apresentava pupilas isocóricas, fotorreagentes, ptose palpebral direita grave que melhora ao abrir a boca, ao lateralizar o olhar para o lado ipse-lateral, e ao fechar palpebral contra lateral (Figura 1).



Figura 1. Fenômeno de Marcus Gunn. Paciente em repouso (esquerda). Abertura palpebral ao abrir a boca (centro). Abertura palpebral ao fechar o olho contralateral (direita).

O paciente foi referido ao ambulatório de neurologia, o qual não identificou nenhuma outra anormalidade neurológica. Fechou-se, portanto, o diagnóstico de Síndrome de Marcus Gunn.

Após a orientação e informação, o paciente deu o seu consentimento e se submeteu ao procedimento. A cirurgia foi realizada no centro cirúrgico com anestesia local e sem sedação, para determinação do grau de correção da ptose através da movimentação voluntária do paciente. A incisão foi no sulco palpebral superior, na borda superior do tarso, aproximadamente 10mm da borda ciliar, após a infiltração de solução de lidocaína a 1% com adrenalina diluída a 1:200.000. A dissecação foi abaixo do musculo orbicular e do septo, até identificação de fita suspensória de silicone e da aponeurose do musculo elevador da pálpebra, o qual estava íntegro e fixo na placa tarsal. Realizou-se a remoção deste Silastic, e a miotomia do musculo elevador da placa tarsal (Figura 2).



Figura 2. Remoção do Silastic e confecção de fitas de fâscia lata.

Um fragmento de aproximadamente 5cm² da fâscia lata foi retirado, com anestesia local, na face lateral da coxa direita. Desta fâscia, confeccionou-se várias fitas para auto enxertia. As extremidades das fitas de fâscia lata foram

fixadas na borda superior do tarso no seu aspectolateral, mediano e medial, e a outras extremidades das fitas foram levadas em direção cranial, através de um túnel no plano subcutâneo, de forma convergente formando dois triângulos, até a parte de maior mobilidade do músculo frontal. O paciente é solicitado a abrir o olho, e com o parâmetro da abertura da pálpebra sã, são determinados os pontos de fixação e os comprimentos das fitas de fásia lata, com um pequeno grau de hipercorreção (Figura 3).



Figura 3. Posicionamento e fixação das fitas suspensórias de fásia lata com discreta hipercorreção.

Após revisão de hemostasia, realizou-se síntese de pele dos orifícios com ponto simples, de nylon monofilamentar 5-0, e síntese contínua, com nylon monofilamentar 6-0, da incisão palpebral. O paciente evoluiu sem recidiva até o presente momento (Figura 4).



Figura 4. Resultado pós-operatório de 3 semanas.

DISCUSSÃO

O músculo elevador da pálpebra superior, innervado pelo terceiro par craniano, o nervo oculomotor, é responsável pela abertura das pálpebras, sendo os músculo frontal e o músculo de Müller, coadjuvantes nessa função. O músculo orbicular, innervado pelo nervo facial, realiza o fechamento ocular².

A ptose palpebral é denominada quando a pálpebra superior cobre mais do que 2mm do limbo corneano quando o paciente está em ortostase e posição primária do olhar. As ptoses palpebrais podem ser classificada em leve, quando a margem palpebral superior recobre de 2 a 4mm do limbo corneano, moderada, quando recobre 4 a 6mm, e grave, quando recobre mais de 6mm. É através desta classificação, de como se encontra a função do musculo elevador e origem congênita ou adquirida das ptoses, que se norteia o tipo de tratamento a ser realizado.

As ptoses congênicas acontecem por deficiência das fibras estriadas do musculo elevador da pálpebra.

As adquiridas podem ser classificadas em mecânicas, miogênicas, aponeuróticas ou neurogênicas.

As ptoses palpebrais de origem mecânicas envolvem aquelas resultantes de mecanismos que aumentem o peso da pálpebra superior, como exemplo tumores, neurofibromatose órbito-palpebral e cicatrizes. As ptoses miogênicas ocorrem devido à falha estrutural distrófica ou disfunção da placa mioneural nas fibras estriadas do musculo elevador da pálpebra; são exemplos: a miastenia gravis, oftalmoplegia crônica progressiva familiar (síndrome oculofaríngea). As aponeuróticas incluem a ptose senil, a ptose associada à cirurgia ocular, blefarocalasia, doença de Graves e gravidez. São ocasionadas por deiscência, alongamento ou desinserção do músculo elevador da pálpebra. Finalmente, as neurogênicas de origem por lesão no terceiro par craniano alterando o seu funcionamento. As neurogênicas mais comuns são a síndrome de Horner, a paralisia do terceiro par craniano (oftalmoplegia) e as ptoses sincinéticas^{3,4}.

No fenômeno de Marcus Gunn, a elevação ou mesmo retração da pálpebra ptótica é desencadeada por mastigação, sucção, movimentação lateral da mandíbula, sorriso, contração do esternocleidomastóideo, protrusão da língua, manobra de Valsava e até mesmo por uma simples inspiração. O caso acima ainda estava associado o fechamento espontâneo da pálpebra contralateral.

A etiopatogenia do fenômeno não está bem definida, sendo atribuída a uma conexão anômala entre os nervos dos músculos pterigóide externo e elevador da pálpebra. Desta forma, o músculo elevador da pálpebra é innervado pelas ramificações motoras do nervo trigêmeo e pelo nervo oculomotor⁴. Recentemente, descreveu-se um caso de uma criança com o fenômeno de Marcus Gunn associado à sincinesia dos músculos extraoculares trigêmeo e abducente^{6,7}. Alguns autores descreveram casos em que houve lesão do nervo oculomotor e inervação subsequente da pálpebra por uma ramificação do quinto nervo craniano; estes seriam os raros casos da forma adquirida do fenômeno⁸. A detecção da síndrome em crian-

ças, mesmo em lactentes, observada frequentemente pelos familiares ou pelo pediatra, deve ser motivo de consulta oftalmológica imediata. Nesse primeiro momento, o objetivo principal é a prevenção da ambliopia, anisometria, estrabismo, paralisia dos músculos elevadores da pálpebra, paralisia do reto superior, nistagmo congênito e síndrome de fibrose congênita.

Alguns autores afirmam que o fenômeno de Marcus Gunn melhora com a idade, porém alguns defendem que na verdade o paciente aprende o funcionamento da sincinesia e aplica métodos para evita-lo ou controla-lo⁸. Outras alterações sincinéticas descritas são o fenômeno de Marcus Gunn inverso e a síndrome de Marin-Amat. Ambas cursam com ptose que se torna mais evidente com a movimentação da mandíbula^{9,10}. A diferença entre elas é que a primeira é uma condição congênita, na qual há inibição do músculo elevador da pálpebra. Já a síndrome de Marin-Amat é adquirida, ocorrendo após uma paralisia facial. Nesta, a contração dos músculos orbiculares e elevadores da pálpebra não está comprometida^{9,10}.

A decisão cirúrgica para a correção da ptose palpebral no fenômeno de Marcus Gunn se dá quando o paciente apresenta ptose moderada, associada a estrabismo vertical ou ambliopia, ou em pacientes com ptose grave. Neste último, quando há disfunção do músculo elevador, o paciente se beneficia com a miectomia do elevador, e a fixação da placa tarsal a mercê da mobilidade do músculo frontal¹. Porém, se o paciente, mesmo com ptose acentuada, apresentar boa função do elevador, pode-se realizar apenas o encurtamento da aponeurose². Khwarg *et al.*¹¹ apresentaram uma série de 24 pacientes (21 pacientes com apresentação unilateral e 3 pacientes com comprometimento bilateral), tratados cirurgicamente no período de 1978 a 1997, com secção do elevador da pálpebra superior, uni ou bilateral, seguida de suspensão no frontal. Em 37% das pálpebras houve resolução completa, em 48,2% (13 pálpebras) elevação de 1mm ou menos quando aos movimentos mandibulares, sem comprometimento funcional ou estético perceptível. Tentando-se eliminar a elevação da pálpebra relacionada com a mastigação, outra técnica cirúrgica é secção do nervo mandibular, remoção do local do músculo pterigoideo externo associado à secção da raiz molar do nervo trigêmeo¹². Segundo Torres *et al*, a avaliação oftalmológica convencional pode subestimar o grau da ptose, e induzir a hipocorreção cirúrgica, sendo o melhor resultado quando se utiliza, na avaliação pré-operatória do grau da ptose, a técnica de imobilização da mandíbula e

oclusão temporária do olho ipsilateral¹.

No presente caso, o paciente apresentava uma ptose acentuada e uma função débil do músculo elevador, optamos, pela desconexão do elevador para evitar a sincinesia, e, a fixação estática ao músculo frontal, e enxerto de tecido autólogo, fitas de fásia lata, para evitar nova recidiva.

REFERÊNCIAS

1. Torres MR, Calixto NJ, Oliveira LR, Steiner SA, Iscold AM. Fenômeno de Marcus Gunn: diagnóstico diferencial das ptoses palpebrais na criança. *J Pediatr*. 2004;80(3):249-52.
2. Moribe I, Cruz AA, Habib JT. Anomalias palpebrais. In: Rodrigues MLV, editor. *Oftalmologia Clínica*. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 1992. p. 306-07.
3. Disorders of the eyelids. In: Kanski JJ, editor. *Clinical Ophthalmology*. 3rd ed. Butterworth-Heinemann Medical; 1997. p. 1-26.1,5
4. Chaves PS, Hoyt, WF. Neuro-oftalmologia. In: Vanghan DG, Asbury T, Riordan P, editor. *Oftalmologia Geral*. 4a ed. São Paulo: Atheneu; 1998. p. 84.1,51,5
5. Pratt SP, Beyer CK, Johnson CC. The Marcus Gunn phenomenon. *Ophthalmol*. 1984;91:27-30.
6. Freedman HL, Kushner BJ. Congenital ocular aberrant innervation: new concepts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1997;34(1):10-6.
7. Kodsí S. Marcus Gunn jaw winking with trigemino-abducens synkinesis. *AAPOS*. 2000;4(5):316-7.
8. Odehnl M, Malec J. New views on aberrant innervation of oculomotor muscles. *Cesk Slov Oftalmol*. 2002;58(5):307-14.
9. Wong JF, Theriault JF, Bouzouaya C, Codere F. Marcus Gunn jaw-winking phenomenon: a new supplemental test in the preoperative evaluation. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2001; 17(6):412-8.
10. Rana PS. The Marin-Amat syndrome: an unusual facial synkinesis. *J Neurosurg Psychiatry*. 1985;48:939-41.
11. Khawrg SI, *et al*. Management of moderate-to-severe Marcus Gunn jaw-winking ptosis. *Ophthalmol*. 1999;106(6): 1191-6.
12. Ramos SM, Soardi D, Carli E. Marcus Gunn Síndrome; *Rev. Cient. AMECS*. 2001;10(1):80 - 82.

*Autor correspondente:

José Daniel de Albuquerque Lins Rolim

Rua Pedro II, 407 - Sala 301 - Bairro da Prata - Campina Grande, PB, Brasil

CEP: 58400-565

E-mail:drdanielrolim@gmail.com