

**artigo
científico**

Síndrome de Marcus Gunn: Relato de Caso

Daniel Schwartz Pegado*
Rodrigo Schwartz Pegado**

Introdução

A Síndrome sincinética (Sincinesia mandíbulo-palpebral ou trigêmio óculo-motora) de Marcus Gunn caracteriza-se por uma ptose congênita, geralmente unilateral, na qual ocorre retração ou elevação da pálpebra ptótica quando o paciente abre a boca, ou move a mandíbula para o lado oposto. Entretanto, embora incomum, o fechamento da boca ou lateralização da mandíbula para o mesmo lado pode originar o fenômeno^{1,2,3}.

O fenômeno de Marcus Gunn é responsável por cerca de 2 a 13% (média de 5%) dos casos de ptose congênita^{1,2,3}, mostrando a importância de sempre observarmos com atenção os casos de ptose unilateral^{1,2,3}.

A etiologia é determinada pelo desvio congênito das fibras da porção mandibular do nervo trigêmeo, levando a uma conexão anômala com fibras do nervo oculomotor comum, construindo uma sincinesia entre os músculos pterigóideos e o elevador da pálpebra superior⁴. Estas conexões anômalas se dariam entre os núcleos mesencefálicos da musculatura envolvida⁴.

A herança desta patologia não está bem estabelecida, embora já tenha sido observada em gerações sucessivas, sendo transmitida por gene autossômico dominante^{4,5,6}.

Anormalidades oculares são comumente associadas a esta síndrome. Em graus variáveis ocorre ambliopia e anisometropia. A anormalidade ocular motora mais comum é a paralisia do reto superior do olho ptótico, associada ou não à paralisia do elevador da pálpebra⁴. Hwang e col. relata que a associação mais comum é com a Síndrome de retração de Duane Hwang. A associação com doenças sistêmicas é rara^{4,5,6}.

Relato do Caso

TMS, masculino, três anos, branco, natural de Teresópolis. Encaminhado para investigação de ptose, percebida ao exame de rotina da Pediatria. Não apresenta antecedentes familiares. No exame oftalmológico foi observado presença de ptose de grau I em olho direito que desaparece ao se alimentar, principalmente durante os movimentos de mastigação (Figura 1). Esotropia alternante com versões normais. Não apresenta retração palpebral contra-lateral (Figura 2). Acuidade visual sem correção 20/20 em ambos os olhos. Reflexos pupilares, motilidade, tonometria, biomicroscopia e fundo de olho sem alterações. Fenda palpebral em OE igual a 7mm e, em OD, variável de 2 a 4 mm. Realizado o acompanhamento do paciente, uma vez que a cirurgia foi contra-indicada, pois a ptose não comprometia o eixo visual.

Discussão

Existem várias formas de apresentação da Síndrome de Marcus Gunn, que foram reunidas em quatro grupos básicos, como relatado por Ramos Filho e col. (Tabela 1)¹.



Figura 1: Presença de ptose de grau I em olho direito.



Figura 2: Ausência de retração palpebral contra-lateral.

O olho esquerdo é frequentemente acometido e há maior envolvimento no sexo feminino^{1,4,5,6}, o que difere do caso relatado, que apresenta ptose no olho direito e é do sexo masculino. Segundo Lucci e col., o acometimento unilateral é mais freqüente, mostrando conformidade com o caso descrito, enquadrando-se na classificação do Fenômeno de Marcus Gunn como sincinesia pterigóide externo-elevador³.

Quando presente, a ambliopia constitui um pior prognóstico, devendo ser rigorosamente tratada com terapia oclusiva. A presença de estrabismo vertical deve ser corrigida cirurgicamente antes que se considere uma correção da ptose¹.

A observação continuada de pacientes não submetidos à cirurgia sugere a possibilidade de uma tímida melhora no quadro com o decorrer do tempo, porém, a opinião subjetiva do paciente ou

circundantes sobre este fato não é acurada, e uma medição objetiva é necessária (a contração anormal do músculo elevador da pálpebra é mais evidente quando o paciente é orientado a olhar para baixo)^{1,4,5,6}.

Alguns relatos consideram o desenvolvimento de habilidades por parte do paciente para mascarar o fenômeno, levando a uma falsa melhora do quadro. É consenso, contudo, a afirmação de que não existe desaparecimento espontâneo das alterações¹.

Frente a um caso de ptose associada à sincinesia trigêmio-oculomotora, o oftalmologista deverá optar entre a conduta expectante e a cirúrgica^{4,5,6,7}, sempre baseada na liberação do eixo visual para evitar a ambliopia. A cirurgia só deve ser proposta depois que o paciente, tiver com uma idade adequada, e que pais e cirurgião concordem que os

achados do quadro são realmente desagradáveis, já que este pode regredir com o passar da idade. Além disso, devemos considerar a atitude subjetiva de alguns pacientes para com sua deformidade, e não apenas suas motivações para se submeter à cirurgia^{1,4}.

Referências Bibliográficas:

- 1- RAMOS FILHO S.M., Grazziotin M.M., Boff D.R., Cavinatto L.A.: Síndrome de Marcus Gunn. Revista Brasileira de Oftalmologia. 49(4):71-73, 1995.
- 2- KANSKI J. Oftalmologia Clínica; Rio de Janeiro: Revinter, 3ª Edição 2000.
- 3- LUCCI L.M.D., Portellinha W., Sant'Anna A.E.B.P.P.: Ptose palpebral: estudo de 390 casos. Arq. Bras. Oftal. 60(5):455-457, 1997.
- 4- TORRES R.J.A., Federmann I., Queiroz Filho L.S.: Sincinesia mandíbulo-palpebral (Fenômeno de Marcus Gunn). Arq. I. P. B. 30(2):91-94, 1988.
- 5- HWANG J., Park S.: A Case of Marcus Gunn Jaw Winking and Pseudo Inferior Oblique Overaction. Am. J. Ophthal. 131(1):148-150, 2001.
- 6- MCMULLAN T.F.W., Tyers A.g.: X linked dominant congenital isolated bilateral ptosis: the definition and characterisation of a new condition. Br. J. Ophthamol. 85:70-73, 2001.
- 7- LEE V., Konrad H., Bunce C., Nelson C., Collin J.R.O.: Aetiology and surgical treatment of childhood blepharoptosis. Br. J. Ophthamol. 86:1282-1286, 2002.

* Membro do Conselho Brasileiro de Oftalmologia - Oftalmologista do Centro Médico Procordis

** Mestrando da Uff - Oftalmologista do Centro Médico Procordis