



Fenômeno de Marcus Gunn: diagnóstico diferencial das ptoses palpebrais na criança

Marcus Gunn Phenomenon: differential diagnosis of palpebral ptoses in children

Marcia R. F. Torres¹, Nassin Calixto Jr.², Luiz R. Oliveira³,
Sílvia A. Steiner⁴, Amarilis M. Iscold⁴

Resumo

Objetivo: Este trabalho teve por objetivo fazer uma revisão bibliográfica, relatar e discutir o caso clínico de um paciente com fenômeno de Marcus Gunn.

Descrição: Criança de 5 anos de idade, sexo feminino, hígida. Nos primeiros meses de vida, em consulta de puericultura, foi detectada alteração no olho direito, que, a princípio, parecia tratar-se de estrabismo. Após consultas com vários oftalmologistas, não se alcançou um diagnóstico preciso. Já aos 4 anos de idade, após exame realizado por oftalmologista pediátrico, confirmou-se o diagnóstico do fenômeno de Marcus Gunn. O restante do exame físico, incluindo exame neurológico, estava normal. Por se tratar de ptose palpebral leve, sem outras patologias associadas, optou-se por uma conduta conservadora.

Comentários: Este relato visa alertar os pediatras com relação ao fenômeno de Marcus Gunn, que ainda é pouco conhecido. A partir deste conhecimento, o pediatra poderá identificar o fenômeno, possibilitando o encaminhamento precoce para a abordagem de complicações ou condições associadas, além de diagnóstico diferencial com outros tipos de ptose palpebral.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(3):249-52: Fenômeno de Marcus Gunn, Marcus Gunn, ptose palpebral, fenômeno jaw-winking, ptose congênita, diagnóstico diferencial.

Introdução

As pálpebras são coberturas protetoras e móveis dos olhos, que possuem planos superpostos, dentre os quais se encontram alguns músculos. O músculo elevador da pálpebra superior, inervado pelo terceiro par craniano (nervo oculomotor), é responsável pela abertura das pálpebras,

Abstract

Objective: The aim of this paper is to review existing literature on the subject and to report on and discuss a case of Marcus Gunn Phenomenon.

Description: A five year-old female, otherwise a healthy patient, while still a few months old, was seen by a pediatrician who detected a disorder of the right eye, initially believed to be strabismus, at a follow-up childcare consultation. Several ophthalmologists failed to establish a precise diagnosis. After a pediatric ophthalmologist had examined the child at four years of age, a diagnosis of Marcus Gunn Phenomenon, otherwise known as jaw-winking phenomenon, was confirmed. Apart from this anomaly, physical, ophthalmological, and neurological examinations were normal. Since ptosis was mild and no association with strabismus, amblyopia or other conditions was established, no surgical procedures were necessary until now.

Comments: This report is an alert to pediatricians regarding the presence of this largely unknown phenomenon, making it possible for pediatricians to identify the phenomenon, refer the patient to an ophthalmologist, and establish differential diagnosis from other, more severe forms of ptosis, requiring more aggressive treatment.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(3):249-52: Marcus Gunn Phenomenon, Marcus Gunn, jaw-winking phenomenon, congenital ptosis, eyelid ptosis and differential diagnosis.

sendo os músculos frontal e de Müller coadjuvantes nessa tarefa. O músculo orbicular, inervado pelo sétimo par craniano (nervo facial), realiza o fechamento ocular, função importante para a dinâmica da visão¹.

A ptose, afecção das pálpebras, resulta do mau posicionamento da pálpebra superior, estando sua margem anormalmente inferiorizada. Admite-se que a posição normal da borda livre da pálpebra seja, em média, 2 mm abaixo do limbo superior; qualquer cobertura adicional da córnea é considerada patológica (desta forma, a pálpebra superior já cobre 1-2 mm da córnea)¹. A ptose decorre de diversas doenças, que podem ser agrupadas em quatro categorias: aponeuróticas, mecânicas, miogênicas e neurogênicas. As aponeuróticas incluem a ptose senil, a ptose associada à

1. Doutora em Gastroenterologia pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG). Professora adjunta, Departamento de Pediatria, UFMG, Belo Horizonte, MG.
2. Doutor em Oftalmologia pela UFMG. Professor assistente voluntário, Departamento de Oftalmologia, UFMG, Belo Horizonte, MG.
3. Professor assistente, Departamento de Pediatria, UFMG. Neurologista Pediátrico, Hospital das Clínicas, UFMG, Belo Horizonte, MG.
4. Graduada em Medicina pela UFMG, Belo Horizonte, MG.

Artigo submetido em 15.04.03, aceito em 15.10.03.

cirurgia ocular, blefarocalasia, doença de Graves e gravidez. Dentre as mecânicas, podemos citar a ptose causada por cicatrizes e a ptose associada a tumores. A *miastenia gravis* e a ptose miopática progressiva familiar são exemplos de ptoses miogênicas. As neurogênicas mais comuns são a síndrome de Horner, a paralisia do terceiro par craniano (oftalmoplegia) e as ptoses sincinéticas^{2,3}.

Define-se por sincinesia a ocorrência de movimentos simultâneos ou uma seqüência coordenada de movimentos de músculos inervados por diferentes nervos ou diferentes ramos do mesmo nervo⁴.

Em 1883, Marcus Gunn descreveu, pela primeira vez, uma sincinesia que cursa com ptose palpebral congênita de aspecto peculiar associada a movimentos da mandíbula. Desde então, este achado é denominado fenômeno Marcus Gunn. Novos casos têm sido relatados na literatura, porém esta afecção continua sendo pouco conhecida, especialmente entre pediatras.

O fenômeno de Marcus Gunn (ou fenômeno *jaw-winking*) é caracterizado pela ptose palpebral, de grau variável, geralmente unilateral, que diminui ou mesmo se transforma em retração palpebral à movimentação mandibular². Geralmente é de ocorrência esporádica, embora tenham sido descritos casos de transmissão por herança autossômica dominante irregular⁵. O fenômeno é responsável por 2 a 13% das ptoses congênitas, sendo que, em dois estudos recentes, encontrou-se uma prevalência de 5%^{5,6}.

Relato de caso

Criança de 5 anos de idade, do sexo feminino, foi levada ao pediatra do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) para acompanhamento nos primeiros meses de vida. O exame clínico estava normal, com exceção de uma alteração ocular que, a princípio, parecia tratar-se de estrabismo, sendo esta hipótese descartada pelo oftalmologista. A mãe relatava que, "quando a criança fixava o olhar, a pálpebra parecia ter uma abertura maior, e a cabeça parecia inclinar-se para o lado". A mãe foi orientada pelo oftalmologista a retornar quando a criança completasse 7 meses de idade. Nessa época, após exame oftalmológico (incluindo fundo de olho), concluiu-se que a criança não apresentava estrabismo ou outra alteração oftalmológica. No entanto, à medida que a criança crescia, a alteração ocular tornava-se mais nítida, gerando ansiedade familiar. Aos 3 anos de idade, foi sugerida a solicitação de uma terceira e, posteriormente, uma quarta opinião, sendo detectada a presença de astigmatismo. Nesse período, o caso foi examinado por vários pediatras durante intercorrências clínicas, e a ptose não foi valorizada em nenhuma oportunidade. Aos 4 anos de idade, por insistência do pediatra que acompanhava a criança desde o nascimento, foi encaminhada ao oftalmologista do Hospital das Clínicas da UFMG, que realizou exame oftalmológico minucioso e completo.

À ectoscopia, observou-se leve ptose palpebral superior direita, com eixo visual livre. Notou-se retração da pálpebra superior direita desencadeada aos movimentos

de mastigação e aos movimentos laterais da mandíbula (Figura 1). O teste de cobertura, oclusão de um dos olhos do paciente e observação do tipo e magnitude do movimento ocular desencadeado por essa oclusão detectou ortotropia. O exame de refração demonstrou uma hipermetropia fisiológica da infância. A fundoscopia e a biomicroscopia, exame que utiliza um estereomicroscópio associado a uma lâmpada de fenda, permitindo a visualização de pormenores de estruturas normais e patológicas que escapam a outras técnicas semiológicas, não evidenciaram alterações relevantes. Não foram observadas alterações no olho esquerdo.

Diante do quadro, foi levantada a hipótese de fenômeno de Marcus Gunn. Solicitou-se exame ortóptico para avaliar a presença de estrabismo. Constatou-se uma leve exoforia, com fusão foveal. Como, neste caso, a ptose era de caráter leve, sem prejuízo à acuidade visual e sem estrabismo, não foi indicada nenhuma intervenção cirúrgica; apenas acompanhamento periódico.

O exame neurológico realizado por um neurologista pediátrico do Hospital das Clínicas da UFMG foi normal. Foi realizada tomografia computadorizada do crânio, não tendo sido detectada nenhuma alteração.

Discussão

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 inspiração². No caso relatado acima, observou-se ptose leve e presença de retração palpebral à mastigação, abertura da boca e protrusão da língua⁷.

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 inervado pelas ramificações motoras do nervo trigêmeo e pelo nervo oculomotor³. Recentemente, descreveu-se um caso de uma criança com o fenômeno de Marcus Gunn associado a sincinesia dos músculos extra-oculares trigêmeo e abducente^{7,8}. 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 fenômeno⁹.

Alguns autores afirmam que a ptose melhora com o tempo, mas não há comprovação científica de que isso realmente ocorra, havendo necessidade de acompanhamento desses pacientes a longo prazo⁹. Acredita-se que, com o passar do tempo, o indivíduo acometido passe a reconhecer quais movimentos são responsáveis pela sincinesia e aprenda a controlá-los ou evitá-los, de forma a minimizar ou mascarar o quadro. No caso em questão, a ptose palpebral da criança vinha se tornando mais evidente e causando dificuldades de relacionamento com outras crianças.



Figura 1 - Criança de 5 anos de idade com fenômeno de Marcus Gunn à direita, ptose palpebral discreta à direita (A), que se transforma em retração palpebral ao movimento mandibular (B)

Ressalta-se que os pacientes com hipótese diagnóstica de fenômeno de Marcus Gunn devem ser encaminhados precocemente ao oftalmologista e ao neurologista, devido à possibilidade de ocorrência de outras condições associadas e complicações secundárias. A literatura descreve, dentre as possíveis condições associadas, ambliopia, anisometria, estrabismo, paralisia dos músculos elevadores da pálpebra, paralisia do reto superior, nistagmo congênito e síndrome de fibrose congênita^{5,10,11} (Tabela 1).

O grau da ptose pode ser variável e é considerado leve quando a pálpebra cobre 1-2 mm corneanos além dos 1-2 mm já cobertos fisiologicamente, moderado quando cobre até 3 mm e grave quando cobre 4 mm ou mais¹². A análise cuidadosa do grau da ptose, de sua etiologia e da função do músculo elevador da pálpebra determina a indicação cirúrgica, assim como a abordagem cirúrgica mais adequada, quando esta estiver indicada. Quando a ptose é moderada e esteticamente satisfatória, o tratamento cirúrgico não é aconselhado. A ambliopia e o estrabismo vertical, quando presentes, exigem reparação cirúrgica da pálpebra. Pacientes com ptose grave e com disfunção do músculo elevador da pálpebra beneficiam-se com a elevação do músculo frontal associada à miectomia do elevador da pálpebra superior. Sendo a ptose acentuada, porém com a função do músculo elevador da pálpebra preservada, pode-se realizar apenas o encurtamento da aponeurose do músculo elevador^{12,13}. Após análise retrospectiva dos resultados da correção cirúrgica da ptose palpebral associada ao fenômeno de Marcus Gunn, observou-se que o grau da ptose

geralmente não é adequadamente avaliado ao exame oftalmológico convencional; esses autores concluíram que os resultados cirúrgicos são melhores quando se utiliza, na avaliação pré-operatória do grau da ptose, a técnica de imobilização da mandíbula e oclusão temporária do olho ipsilateral¹⁴.

No entanto, enfatiza-se que, devido ao comprometimento estético e à possibilidade de desenvolvimento de problemas ou dificuldades emocionais de ajuste, justifica-se uma avaliação e, quando necessário, acompanhamento psicológico.

Tabela 1 - Condições associadas ao fenômeno de Marcus Gunn (os números se referem ao número total de relatos encontrados em relatos de casos, séries de casos e revisões da literatura)

Achados	Nº de casos
Ambliopia	42
Estrabismo	41
Anisometria	18
Paralisia dos músculos elevadores da pálpebra	18
Paralisia do reto superior	16
Nistagmo congênito	02
Síndrome de Duane	02
Síndrome de fibrose congênita	03
Fenda palatina	01
Hemangioma capilar palpebral	01
Distrofia corneana	01

Outras alterações sincinéticas que cursam com ptose palpebral são o fenômeno de Marcus Gunn inverso e a síndrome de Marin-Amat^{15,16}. Ambas as alterações cursam com ptose que se torna mais evidente com a movimentação da mandíbula. Inicialmente, eram consideradas uma mesma doença; no entanto, estudos recentes apontam diferenças entre elas. 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; neste caso, a contração dos músculos orbiculares e elevadores da pálpebra não está comprometida^{9,15,16}.

O exame neuro-oftalmológico é fundamental para a diferenciação dos vários tipos de ptose. A ptose palpebral de manifestação súbita, por exemplo, é sugestiva de *miastenia gravis*. A associação da ptose com miose homolateral implica a possibilidade de síndrome de Horner⁹.

O relato deste caso tem por objetivo alertar pediatras com relação à existência do fenômeno Marcus Gunn, que ainda é pouco conhecido. Usualmente, recomenda-se a realização de um exame oftalmológico de rotina na criança em torno dos 3 ou 4 anos de idade, quando já se pode contar com uma certa colaboração da criança. O pediatra, por estar em contato freqüente com a criança desde o nascimento e durante a fase de desenvolvimento rápido, tem um papel fundamental na detecção precoce de alterações oftalmológicas, como estrabismo, cegueira, tumores, entre outros – incluindo o fenômeno de Marcus Gunn, descrito acima.

Referências

- Moribe I, Cruz AAV, Habib JT. Anomalias palpebrais. In: Rodrigues MLV, editor. *Oftalmologia Clínica*. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 1992. p. 306-07.
- Disorders of the eyelids. In: Kanski JJ, editor. *Clinical Ophthalmology*. 3rd ed. Butterworth-Heinemann Medical; 1997. p. 1-26.
- Chaves PS, Hoyt, WF. Neuro-oftalmologia. In: Vanghan DG, Asbury T, Riordan P, editor. *Oftalmologia Geral*. 4ª ed. São Paulo: Atheneu; 1998. p. 84.
- McLeod AR, Glaser JS. Deglutition-Trochlear synkinesis. *Arch Ophthalmol*. 1974;92:171-2.
- Pratt SP, Beyer CK, Johnson CC. The Marcus Gunn phenomenon. *Ophthalmology*. 1984;91:27-30.
- Lucci LMD, Portelinha W, Sant'Anna AEBPP. Ptose palpebral: estudo de 390 casos. *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia*, volume 60, fascículo 5. Disponível em: <http://www.abonet.com.br/abo/abo605.htm>. Acessado em 20 de fevereiro de 2003.
- Freedman HL, Kushner BJ. Congenital ocular aberrant innervation – new concepts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1997;34(1): 10-6.
- Kodsi S. Marcus Gunn jaw winking with trigemino-abducens synkinesis. *AAPOS*. 2000;4(5):316-7.
- Odehnal M, Malec J. New views on aberrant innervation of oculomotor muscles. *Cesk Slov Ophthalmol*. 2002;58(5):307-14.
- Pieh C, Goebel HH, Engle EC, Gottlob I. Congenital fibrosis syndrome associated with central nervous system abnormalities. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2003;241(7):546-53. Epub 2003 Jun 18.
- Brodsky MC, Pollock SC, Buckley EG. Neural misdirection in congenital ocular fibrosis syndrome: implications and pathogenesis. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1989;26(4): 159-61.
- Neto GH, Yamane, R. Doenças das pálpebras. In: Dantas AM, editor. *Oftalmologia Pediátrica*. Rio de Janeiro: Cultura Médica; 1995. p. 115.
- Friedhofer H, Camargos CP, Ferreira MC. Implante suspensor palpebral de silicone para correção da blefaroptose severa. *Revista da Sociedade Brasileira de Cirurgia Plástica*. 1999;14(3): 7-20.
- Khwarz SI, Tarbet KJ, Dortzback RK, Lucarelli MJ. Management of moderate-to-severe Marcus-Gunn jaw-wink ptosis. *Ophthalmology*. 1999;106(6):1191-6.
- 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.
- Rana PSV. The Marin-Amat syndrome: an unusual facial synkinesia. *J Neurosurg Psychiatry*. 1985;48:939-41.
- Lubkin V. The Inverse Marcus Gunn Phenomenon: An electromyographic contribution. *Arch Neurol*. 1978;35:249-50.

Correspondência:

Marcia Regina Fantoni Torres
 Rua Pirapetinga, 204/300
 CEP 30220-150 - Belo Horizonte, MG
 Tel.: (31) 3227.7289/9983.0283
 E-mail: marciaft@medicina.ufmg.br