

Ptosis palpebral. Sincinesia de Marcus Gunn

R. Fernández Fernández^a, ME. Domínguez Vega^a,
MD. Martín Álvarez^b, R. Carretero Ramos^b

^aPediatra.

^bMédico de Familia.

CS Las Rozas, Madrid.

Rev Pediatr Aten Primaria 2004; 6: 39-42

Ramona Fernández Fernández, servalcar@yahoo.es

Resumen

La ptosis palpebral es una patología ocular congénita muy frecuente en la infancia. Hay varios mecanismos y causas por las que puede producirse, fácilmente comprensibles si conocemos la anatomía y fisiología del párpado.

En este artículo hacemos una revisión de la ptosis en general, su clínica, evolución y tratamiento. Finalmente incluimos el caso de una niña que presenta un cuadro poco frecuente de ptosis palpebral congénita conocido como sincinesia o fenómeno de Marcus Gunn.

Palabras clave: Ptosis palpebral, Sincinesia párpado-mandibular, Fenómeno Marcus Gunn.

Abstract

Palpebral ptosis is a very common congenital eye pathology. It can be produced by many reasons; it is easy to understand if you know the eyelid anatomy and physiology.

In this article we bring the case of a girl who presents with a rare medical condition, a congenital palpebral ptosis called Synkinesis or Marcus Gunn Phenomenon.

Key words: Eyelid ptosis, Palpebro-mandibular synkinesis, Marcus Gunn Phenomenon.

Introducción

La ptosis palpebral o blefaroptosis consiste en el descenso del párpado superior con respecto a su posición normal. Puede ser uni o bilateral y aparecer como una anomalía aislada o asociada a otros síndromes polimalformativos¹. Habitualmente sólo produce alteraciones estéticas, exceptuando que el párpado, debi-

do a su posición, interfiera en la visión, lo que puede ser causa de ambliopía en los niños si no se corrige adecuadamente². En la edad infantil la mayoría de estas alteraciones son congénitas y, por tanto, están presentes desde el nacimiento.

Puede deberse a múltiples causas y mecanismos. El conocimiento de los mismos nos permite hacer un buen diagnós-

tico y plantear el tratamiento más idóneo en cada caso, así como transmitir la información más adecuada a los padres sobre resultados y evolución del trastorno a corto y largo plazo^{1,2}.

Caso clínico

Niña de cuatro meses que acude a la consulta de Pediatría del Centro de Salud acompañada de sus padres, que refieren haber observado movimientos extraños en los ojos de la niña. La madre ha observado que en algunas ocasiones uno de los párpados se abre y el otro se cierra, y esto ocurre sobre todo cuando la niña realiza movimientos de succión o chupeteo.

Antecedentes personales: prematuridad (edad gestacional 36 semanas). Recién nacido de bajo peso: 1.900 gramos. Antecedentes familiares: hermana mayor con hipermetropía corregida.

Exploración física normal. Peso en p3, longitud p25 y perímetro cefálico p50. Exploración oftalmológica: movimientos oculares normales, reflejos pupilares normales, se observa ptosis palpebral leve izquierda. Se intenta que la niña realice movimientos de succión o chupeteo para observar el fenómeno referido por la madre, pero no se consigue.

Evolución: a la semana siguiente la madre se cita de nuevo para mostrarnos una videograbación donde se observa

perfectamente cómo, al succionar, el párpado derecho desciende y el izquierdo se eleva.

Ante estos hallazgos se remite al Servicio de Oftalmología del Hospital de referencia, donde es estudiada y diagnosticada de Ptosis leve izquierda asociada al fenómeno de Marcus Gunn.

Discusión

La ptosis congénita es una de las patologías oculares más frecuentes en la infancia¹. La etiología es variada y, para conocer mejor este trastorno, es importante repasar la anatomía palpebral². De fuera a dentro nos encontramos^{2,3}:

- Una piel extremadamente fina, con poco tejido subcutáneo para permitir el fácil plegamiento de la misma a la apertura palpebral.
- La capa muscular está constituida por:
 - El músculo orbicular del párpado, inervado por el nervio facial (VII par craneal), es el responsable del parpadeo, tanto voluntario como reflejo, y del cierre del párpado.
 - El músculo elevador del párpado: inervado por el III par o nervio motor ocular común, que, junto con el músculo de Müller de inervación simpática, realizan la apertura del párpado.

- El tarso o tejido fibroso.
- Finalmente está la conjuntiva palpebral, que es una fina capa que recubre el párpado en su superficie interna.

Según la capa afectada, podemos clasificar la ptosis en⁴:

- **Ptosis aponeurótica:** deriva de una dehiscencia o debilidad de las estructuras conectivas que existen al final del músculo elevador para su anclaje distal, pero el músculo elevador y el párpado son normales. Es una de las causas más frecuentes de ptosis degenerativa o senil.
- **Ptosis mecánica:** se debe a un peso excesivo del párpado (tumores, dacriodinitis, exceso de grasa palpebral) o a una disminución de la elasticidad (cicatrices conjuntivales).
- **Ptosis miogénica:** está producida por una alteración del músculo elevador o de la unión neuromuscular. Puede aparecer como un signo más de diversas miopatías sistémicas: miastenia *gravis*, enfermedad de Duchenne, distrofia miotónica, etc. La mayor parte de las ptosis congénitas pertenecen a este grupo.
- **Ptosis neurógena:** se produce por un defecto de la inervación de la musculatura responsable de la elevación del párpado superior. Pue-

de ocurrir por: parálisis del III par, parálisis oculosimpática y ptosis sincinética; de esta última hablaremos más extensamente por ser el diagnóstico de nuestra paciente.

La sincinesia de Marcus Gunn fue descrita por Robert Marcus Gunn en 1883, y también es conocida como fenómeno de Marcus Gunn⁵, sincinesia trigémino-palpebral o mandíbulo-ocular, etc. Constituye un cuadro clínico caracterizado por la unión de ptosis palpebral a una sincinesia que consiste en la elevación involuntaria del párpado ptósico en relación con movimientos de desplazamiento lateral de la mandíbula o de apertura de la boca (hablar, masticar, succionar...)^{2,5}.

Se produce por una inervación anómala del músculo elevador del párpado por parte del V par craneal en lugar de por el III par. Así, el párpado ptósico se eleva al contraer los músculos pterigoideos, inervados por este mismo nervio⁶. La mayoría de estos errores se desarrolla en el periodo embriológico a nivel del núcleo de los nervios craneales y fibras periféricas^{2,3}.

Es el responsable del 5 % de las ptosis congénitas¹. Puede ser esporádico, aunque existen casos familiares para los que se postula un modelo de herencia autosómica dominante incompleta con expresividad variable. Suele ser más frecuente en niñas y en el lado izquierdo.

A veces se asocia a parálisis del recto superior del lado ptósico^{2,5}.

Se ha descrito el fenómeno de Marcus Gunn inverso o Síndrome de Marín Amat⁷, que consiste en el cierre completo del párpado al abrir la boca.

Para el diagnóstico de este fenómeno es importante la clínica y, sobre todo, la observación del fenómeno (datos fotográficos, videográficos)^{1,2}. En algunos casos se puede realizar un electromiograma⁵ que es una técnica útil y práctica, pero no definitiva ni para el diagnóstico de certeza ni para elegir el método quirúrgico de elección.

El cuadro se va haciendo menos evidente con la edad en la mayoría de los

casos. Para ello es conveniente enseñar a los niños a evitar las sincinesias con movimientos mandibulares cada vez menores y al final éstas serán casi imperceptibles^{5,6}.

Si esto no es posible, se recurre a la cirugía^{8,9}. El dato que determina el tipo de técnica quirúrgica que debe utilizarse, es la sincinesia: si es mínima, se realiza una resección del elevador. Si es severa, debe realizarse una sección de la aponeurosis del músculo elevador del lado afecto, y posteriormente se realiza una suspensión frontal, que será más estética si se realiza en ambos ojos. En este último caso, si se hiciera resección del músculo elevador, se agravaría la sincinesia.

Bibliografía

1. Vidal M. Protocolo y tratamiento de la blefaroptosis congénita. *Annals D'Oftalmología* 2002; 10: 145-150.

2. Salcedo C. Técnicas quirúrgicas. En: Salcedo C. *Ptosis palpebral, diagnóstico y tratamiento*. México: McGraw-Hill Interamericana; 1997; 96-114.

3. Costa-Vila J, San J, Canals J, Ruano-Gil D. Anatomía de los párpados y vías lagrimales. *Annals D'Oftalmología* 1991; 1: 8-15.

4. Fox SA. A new ptosis classification late spontaneous ptosis. *Arch Ophthalmol* 1972; 88: 590-599.

5. Freedman H, Kushner B. Congenital ocular

aberrant innervation; new concepts. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1997; 34: 10-16.

6. Odehnal M, Malec J. New views on aberrant innervation of oculomotor muscles. *Cesk Slov Ophthalmol* 2002; 58: 307-314.

7. Pavone P, Garozzo R, Trilietti R, Parano E. Marín Amat syndrome: case report and review of the literature. *J Child Neurol* 1999; 14: 266-268.

8. Nunery WR, Cepela M. Levator function in the evaluation and management of blepharoptosis. *Ophthalmic Plast and Recos Surg* 1991; 4: 1-9.

9. Bartkowski SB, Zapde J, Wyszynska-Pawelec G. Marcus Gunn Jaw-winking phenomenon: management and results of treatment in 19 patients. *J Craniomaxillofac Surg* 1999; 27: 25-29.