

ORIGINAL BREVE

Síndrome de Marin-Amat y Marcus-Gunn invertido. Presentación de 2 casos de sincinesia facial

A. García Ron^{a,*}, J. Jensen^a, C. Garriga Braun^a, E. Gómez^b y J. Sierra^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Infanta Cristina, Parla, Madrid, España

^b Servicio de Pediatría, Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España

Recibido el 8 de diciembre de 2010; aceptado el 17 de enero de 2011

Disponible en Internet el 4 de marzo de 2011

PALABRAS CLAVE

Marin-Amat;
Marcus Gunn
invertido;
Ptosis palpebral;
Sincinesias

Resumen El síndrome de Marin-Amat es una sincinesia trigémino-facial generalmente adquirida, debida a una regeneración aberrante del nervio facial que produce una contracción simultánea de orbicular de los párpados y los pterigoideos externos. Clínicamente, se manifiesta con blefarospasmo al abrir la boca o sonreír. Existen casos congénitos conocidos como fenómeno de Marcus-Gunn invertido por tener clínica inversa, ptosis palpebral con la apertura bucal, pero con la misma sincinesia (III-VII). Presentamos 2 casos clínicos, uno adquirido secundario a cirugía de una adenitis cervical tuberculosa y otro congénito, de forma gráfica y haciendo referencia a la forma de presentación, evolución y el tratamiento. Concluimos que es una entidad infrecuente en pediatría, con pocos casos descritos, aunque probablemente infradiagnosticada por su desconocimiento. El diagnóstico es esencialmente clínico y no precisa pruebas complementarias para su confirmación, si bien, la electromiografía puede ser de gran utilidad para demostrar la sincinesia.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Marin-Amat;
Inverted Marcus
Gunn;
Ptosis;
Synkinesis

Marin-Amat and inverted Marcus-Gunn syndrome. Two case report

Abstract Marin-Amat's syndrome is a rare associated movement, wherein contraction of orbicularis oculi is brought about by opening of the jaw in association with aberrant regeneration of facial nerve. This is the opposite of the Marcus-Gunn phenomenon; hence it has also been called Inverted Marcus-Gunn Phenomenon. Moreover in this case the opened the mouth or moved the jaw, the eye would close. This phenomenon is congenital and the closure of the eye is due to inhibition of the levator palpebrae superioris. We present two cases, one acquired after the surgery of tuberculous cervical adenitis and other congenital with reference to the presentation, course and treatment. This entity is rare in children, with few reported cases, although probably will be found more frequently if looked for carefully. The diagnosis is clinical and does not require additional tests, although EMG may be useful to demonstrate the synkinesis.

© 2010 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: adrian.garciar@salud.madrid.org (A. García Ron).

Introducción

El síndrome de Marin-Amat es una sincinesia trigémino-facial generalmente adquirida, en la que la contracción del orbicular de los labios provoca la del orbicular los párpados¹. Clínicamente, es un signo que se manifiesta durante la exploración de dos formas:

1. Al cerrar los párpados con fuerza, se produce una desviación de la comisura bucal hacia el lado sano.
2. Con la maniobra de hacer «morritos» o silbar, la hendidura palpebral del lado afecto se reduce.

Es una entidad poco frecuente en pediatría, generalmente secundaria a una parálisis facial traumática^{1,2}. Se debe a una regeneración aberrante del nervio facial en la que hay una inhibición completa de la función del músculo elevador del párpado superior homolateral, resultando movimientos asociativos anormales (co-contracción) entre el orbicular de los párpados y los pterigoideos externos ante ciertos impulsos aferentes que actúan como disparador^{3,4}. Menos frecuente aún son los casos congénitos, conocidos también como fenómeno Marcus-Gunn invertido, por presentar una clínica inversa a este fenómeno, pero con una sincinesia entre los mismos nervios (III-V nervio craneal)^{4,5}.

Presentamos 2 casos clínicos representativos de ambos fenómenos (Marin-Amat y Marcus-Gunn invertido), diagnosticados recientemente. Haremos referencia a su forma de presentación, a los hallazgos en la exploración física mediante imágenes, al tratamiento y la evolución, con el objetivo de dar a conocer una entidad tan infrecuente en pediatría.

Pacientes y métodos

Caso 1

Niña de 6 años que consulta por parálisis facial izquierda secundaria a cirugía de adenitis cervical tuberculosa 6 meses antes. En la exploración, se observa, al silbar, disminución de la hendidura palpebral izquierda y desviación de la comisura labial a la derecha con el cierre palpebral (figs. 1 y 2). Resto de nervios craneales normales y exploración, normal. Pruebas complementarias: electromiografía de dos canales: co-contracción entre el músculo pterigoideo lateral ipsilateral y el orbicular del ojo. Se plantea a la paciente la infiltración de toxina botulínica y lo rechaza. Tras un año de seguimiento en tratamiento rehabilitador, mantiene una exploración similar a la descrita previamente, si bien el blefarospasmo disparado por la apertura mandibular es de menor intensidad.

Caso 2

Recién nacido de 25 días de vida derivado desde el servicio de urgencias por presentar episodios caracterizados por cierre palpebral derecho durante la lactancia. Antecedentes obstétricos sin interés; parto eutócico, con buen estado al nacer. Padres consanguíneos (primos hermanos). Padre con blefaroptosis cuando era pequeño. Exploración: durante la



Figura 1 y 2 Síndrome de Marin-Amat. Ptosis palpebral con la apertura de la boca y al hacer «morritos».

succión, ptosis palpebral derecha que desaparece al terminar la alimentación (figs. 3 y 4); resto de la exploración, normal. En 9 meses de seguimiento, desarrollo psicomotor normal. Disminución de la ptosis con la succión sin tratamiento.

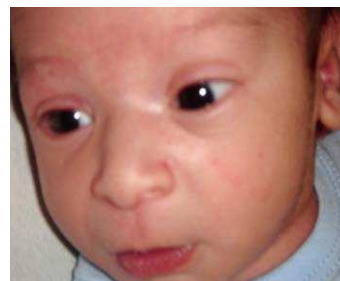


Figura 3 Posición basal.



Figura 4 Ptosis palpebral al succionar. Marcus-Gunn invertido.

Discusión

Una sincinesia consiste en un movimiento simultáneo o una secuencia coordinada de movimientos de músculos inervados por nervios diferentes, o por ramas periféricas separadas del mismo nervio^{3,6}. El síndrome de Marin-Amat es una sincinesia trigémino-facial generalmente adquirida, que se caracteriza clínicamente por contracción del párpado ipsolateral al lado de la lesión al hacer el gesto de silbar o con la apertura de la boca. Es un movimiento opuesto al del fenómeno de Marcus-Gunn y por ello ha sido denominado en la literatura científica de forma indiferente síndrome de Marin-Amat o fenómeno Marcus-Gunn invertido. Sin embargo, esta denominación no es del todo correcta, pues en estudios electromiográficos, se ha visto que el síndrome de Marin-Amat se produce por una sincinesia entre nervios diferentes al fenómeno de Marcus-Gunn y, por tanto, el término Marcus-Gunn invertido debemos reservarlo exclusivamente para los casos congénitos en los que sí se ha demostrado una clínica inversa debida a una sincinesia entre los mismos nervios^{3,5,6}.

Nuestros casos muestran de manera gráfica los hallazgos exploratorios esperables en este tipo de pacientes. El caso 1 presenta un síndrome de Marin-Amat típico, secundario a una parálisis facial de origen traumático y demostrado electromiográficamente como una sincinesia trigémino-facial. Sin embargo, el caso 2 presenta un fenómeno de Marcus-Gunn invertido, similar a los pocos casos congénitos descritos⁴⁻⁶.

El tratamiento se reserva para los casos graves y consiste en la infiltración de toxina botulínica para evitar el blefarospasmo en el síndrome de Marin-Amat y quirúrgico en los casos de fenómeno Marcus-Gunn invertido⁵⁻⁷.

Concluimos que tanto el síndrome de Marin-Amat como el fenómeno de Marcus-Gunn invertido son dos entidades infrecuentes en pediatría, aunque posiblemente infradiagnosticadas. Los hallazgos clínicos encontrados en la exploración son suficientes para el diagnóstico y no requieren pruebas complementarias para su confirmación. Debemos incluir ambas entidades en nuestro diagnóstico diferencial de ptosis palpebral en niños para evitar errores diagnósticos.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Pavone P, Garozzo R, Trifiletti RR, Parano E. Marin-Amat syndrome: Case report and review of the literature. *J Child Neurol.* 1999;14:266–8.
2. Rana PV, Wadia RS. The Marin-Amat syndrome: An unusual facial synkinesia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1985;48:939–41.
3. Glaser JS, Bachynski B. Congenital Motor and Sensory Anomalies. En: Tasman W, Jaeger EA, editors. *Duane's Clinical Ophthalmology*, 2. USA: Lippincott company; 1996. p. 9.
4. Oh JY, Kim JE, Kim YJ, Park KD, Choi KG. A case of familial inverse Marcus Gunn phenomenon. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74:278.
5. Lubkin V. The inverse Marcus-Gunn phenomenon. *Arch Neurol.* 1978;35:249–52.
6. Prakash MV, Radhakrishnan M, Yogeshwari A, Nazir W, Maragatham K, Natarajan K. Inverse Marcus Gunn phenomenon. *Indian J Ophthalmol.* 2002;50:142–4.
7. Doucet T, Crawford J. Surgical Results in Marcus-Gunn syndrome. *Am J Ophthalmol.* 1981;92:702–6.