

LE PHENOMENE DE MARCUS GUNN

Si le signe de Marcus Gunn est bien connu, en particulier dans la sclérose en plaques, le phénomène du même nom l'est moins. Cette syncinésie, trigémino - oculomotrice est caractérisée par le relèvement d'une paupière ptosée lors de la mise en action des muscles masticateurs. D'intensité modérée et unilatérale dans la plupart des cas, ce phénomène est souvent partiellement compensé par les patients qui en souffrent, n'entraînant alors que peu de gêne fonctionnelle. Nous rapportons ici un cas de diagnostic relativement tardif dont la caractéristique est d'être bilatérale. Cette observation nous a conduit à nous interroger sur les hypothèses physiopathologiques de ce phénomène.

Observation :

Une jeune fille de 16 ans a été adressée pour un ptôsis bilatéral. Ce ptôsis était d'apparition néonatale. Il était bilatéral, légèrement plus marqué à gauche. Il ne s'accompagnait pas d'ophtalmoplégie. Il avait comme caractéristique de fluctuer non à la fatigue mais pendant les repas, générant un trouble de la vue : quand la patiente mangeait : « l'image sautait ». A l'examen clinique, en dehors de ce ptosis, on notait un faciès légèrement allongé, un peu atone mais sans aucun trouble de la motricité faciale. Effectivement, lorsqu'on demandait à la patiente d'effectuer des mouvements de diduction de la mâchoire, on observait une ouverture de la paupière controlatérale. Cette ouverture était bilatérale lors des mouvements de protraction. Ce phénomène ne se produisait ni lors de l'ouverture, ni lors de la fermeture de la bouche.

L'IRM encéphalique était normale mais l'étude du trajet des nerfs oculomoteurs a mis en évidence un conflit entre ces nerfs et les artères cérébrales postérieures droite et gauche. Les 2 nerfs oculomoteurs étaient coudés à 120° sous l'effet de la pression des 2 artères qui les croisent à angle droit à quelques millimètres de leur origine. Les nerfs trijumeaux quant à eux apparaissaient normaux.

Un enregistrement polygraphique des releveurs de la paupière et des ptérygoïdiens externes a permis de constater d'une part la persistance d'une activité volontaire résiduelle dans les releveurs et d'autre part que lors des mouvements de latéralité de la mâchoire, la contraction d'un muscle ptérygoïdien externe s'accompagnait d'une activation du muscle releveur de la paupière supérieure controlatérale.

Discussion :

Décrit en 1883 par Marcus Gunn ce phénomène est une entité clinique peu fréquente : 19 cas observés en 15 ans parmi 146 ptôsis congénitaux (Barthowski), 24 cas en 20 ans (Khwarg) et 31 cas en 10 ans (Bowier). Il consiste en une activation involontaire du releveur de la paupière lors de la contraction des muscles masticateurs controlatéraux. Il correspond donc à l'activation involontaire d'un muscle innervé par une branche du nerf oculomoteur lors de l'activation volontaire de muscle innervé par la racine motrice du nerf trijumeau controlatéral. Il s'agit donc d'une syncinésie trigémino – oculomotrice croisée. Le caractère bilatéral du phénomène est rare : de 2 cas sur 71 (Pratt) à 3 cas sur 24 (Khwarg).

Le plus souvent c'est le muscle ptérygoïdien externe qui est incriminé car la syncinésie apparaît préférentiellement, comme dans notre observation, lors de mouvements de diduction ou de protraction du maxillaire inférieur : le déplacement latéral de la mâchoire déclenche l'ouverture de la paupière du côté opposé au déplacement. Toutefois ce phénomène peut également être déclenché par l'abaissement de la mâchoire, la

mastication, la succion, en particulier chez les nourrissons (Koelsch), le mâchonnement, mais aussi le sourire et la protraction de la langue (Torres).

De rares cas unilatéraux post-traumatiques ont été décrits ainsi que rares cas familiaux (Kirkham, Pratt, Mrabet) mais le phénomène est quasiment toujours sporadique, congénital, observé dès les premiers jours de vie (Koelsch). Le diagnostic peut toutefois être retardé : dans la série de Bowier, l'âge moyen du diagnostic est de 11 ans, avec des extrêmes de quelques mois à 31 ans. Sauf dans un cas (Kodsi), un ptôsis congénital d'intensité variable est toujours associé. Ce phénomène de Marcus Gunn est observé dans 4% à 13% des ptôsis congénitaux (Raverdy, Pratt, Barthowski). Mais des syncinésies oculomotrices diverses sont signalées jusque dans 44 % des ptôsis congénitaux (Odehnal).

D'autres anomalies associées à ce phénomène sont également décrites : amblyopie (Awan), strabisme (Masany) nystagmus, fibrose des muscles extrinsèques (Yamada, Doco Fenzy), syndrome de Duane (Torres). Dans près d'un quart des cas il existe une atteinte associée du droit supérieur (Raverdy, Pratt).

Les ptôsis congénitaux sont principalement dus à un défaut d'action du releveur de la paupière (muscle strié) et de ses annexes (ligament suspenseur, aileron interne). Habituellement ces ptôsis sont considérés comme étant d'origine myogène, liés à une dégénérescence musculaire (Frueh, Blin). Mais des études plus récentes (Brodsky) tendent à suggérer que dans certains cas l'atteinte est neurogène et que l'hypoplasie et la fibrose observées sont liées à un défaut d'innervation. Celui-ci serait secondaire soit à une dégénérescence des fibres du nerf oculomoteur, soit à une agénésie partielle du noyau du III. Dans notre observation, le ptôsis est probablement lié à la compression du contingent supérieur du nerf oculomoteur par les artères cérébrales postérieures (Safran, Mrabet).

En effet, l'innervation du muscle releveur de la paupière provient d'une fine branche issue du rameau supérieur du nerf oculomoteur. Initialement les fibres innervant le droit supérieur et du releveur ont un trajet initial commun, et se divisent dans l'orbite. Celles destinées au releveur de la paupière sont situées à la partie supérieure du nerf. Ces fibres proviennent du noyau caudal central. C'est un noyau unique, médian qui assure, au sein du complexe nucléaire du III l'innervation bilatérale des releveurs des paupières. Il est admis (Warwick) que, au sein de ce noyau unique, les fibres sont croisées. Ainsi, comme pour le muscle droit supérieur, l'origine des fibres destinées au releveur de la paupière est controlatérale. Ce noyau caudal central siège dans le colliculus supérieur en avant de l'aqueduc de Sylvius au-dessus et en arrière du noyau d'Edinger Westphal, entre les noyaux des droits supérieurs. Quant au contrôle supra nucléaire des releveurs, il est situé dans la première circonvolution frontale, au-dessus des champs des mouvements conjugués des yeux (Serratrice, Auerbach).

Le muscle releveur de la paupière dispose également d'une innervation proprioceptive. Celle-ci est assurée, par les branches terminales, (nerf nasociliaire et nerf frontal) du nerf ophtalmique, qui sont parfois anastomosées avec des branches issues du nerf maxillaire supérieur. Cette afférence proprioceptive se projette sur le noyau mésencéphalique du V (Alvarada). Ce noyau est étagé entre le colliculus supérieur et la partie supérieure du pont. Il siège sur le bord latéral de la substance grise mésencéphalique périaqueducale.

Les muscles masticateurs ont différentes fonctions : le temporal, le masséter et le ptérygoïdien interne sont des éleveurs de la mâchoire inférieure. Le chef antérieur du muscle digastrique et le muscle mylo-hyoïdien abaissent la mâchoire. Les ptérygoïdiens externes permettent la diduction. Leur contraction bilatérale provoque une propulsion du maxillaire inférieur. L'innervation proprioceptive de ces différents muscles dépend du V-3 et se projette vers le noyau mésencéphalique du trijumeau. L'innervation motrice est également dépendante du V dont le noyau moteur siège dans la partie supérieure du pont, ventro latéralement par rapport au plancher du 4^{ème} ventricule, en dedans et en avant du noyau pontique sensitif principal. Le contingent moteur du nerf mandibulaire suit le trajet de la racine sensitive, il contourne le ganglion de Gasser, franchit le trou ovale. Il donne

ensuite le tronc antérieur du nerf mandibulaire, sensitivomoteur qui se divise à son tour en 3 branches : les nerfs temporo buccaux vers les muscles ptérygoïdiens externes, le temporal et la muqueuse jugale, le nerf temporal profond moyen vers le muscle temporal et le nerf temporo massétéral. Le tronc postérieur du nerf mandibulaire innerve les ptérygoïdiens internes, et dans sa branche dentaire inférieure, le muscle mylo hyoïdien et le ventre antérieur du muscle digastrique.

Dans le phénomène de Marcus Gunn, le muscle releveur restant fonctionnel, le ptôsis ne peut être que d'origine neurogène, comme c'est le cas dans notre observation. La syncinésie traduit l'existence d'une réinnervation aberrante du système trigéminal vers le releveur de la paupière controlatérale.

Notre étude électrophysiologique démontre que la syncinésie est croisée puisque la contraction volontaire d'un ptérygoïdien externe déclenche l'activation involontaire du releveur controlatéral. Ce phénomène ne peut donc être dû à une réinnervation ectopique à partir du nerf mandibulaire. L'absence d'activation du releveur lors de la diduction passive de la mâchoire permet d'exclure un mécanisme déclenché via les voies proprioceptives du trijumeau homolatéral à la paupière relevée. Enfin et cela nous paraît important l'enregistrement électrophysiologique a permis de constater l'existence d'une activité volontaire de faible amplitude dans les releveurs, insuffisante toutefois pour engendrer un mouvement.

Pour expliquer le phénomène de Marcus Gunn, certains auteurs évoquaient une agénésie du noyau caudal du III et une ré innervation du tronc nerveux directement à partir du noyau moteur du V (Safran, Mrabet)). Mais dans notre observation, le ptôsis congénital étant secondaire à une atteinte tronculaire partielle des nerfs oculomoteurs, cette hypothèse ne peut être retenue. Enfin, le caractère croisé de la syncinésie n'est pas en faveur d'une origine supra nucléaire du phénomène (connexion entre les centres supra nucléaires de la mastication et des releveurs des paupières) (Merle).

On peut donc émettre l'hypothèse que le phénomène de Marcus Gunn est lié à une réorganisation axonale issue des noyaux moteurs du V, via les réseaux neuronaux du tronc cérébral, en particulier la bandelette longitudinale postérieure (Mrabet) (schéma 1). Il a été démontré (N Diaye) l'existence de projections réciproques entre le noyau moteur du V et le colliculus supérieur. Ces projections permettent au V de jouer un rôle dans le contrôle des fonctions orofaciales comme en témoigne l'augmentation de l'écarquillement des yeux lors de l'ouverture de la bouche au cours de manifestations émotionnelles intenses comme l'étonnement ou la nécessité d'ouvrir la bouche pour mieux écarquiller les yeux lors des séances de maquillage par exemple. Cette syncinésie entre le noyau moteur du V et celui du III qui est observée chez certaines espèces et en particulier les poissons (Von Bartheld) n'aurait donc pas complètement disparu chez l'homme.

On pourrait donc envisager que le V moteur, peut être via des connexions « en passant » au sein des réseaux du colliculus supérieur (Beyer Machule, Miller), active le noyau du III, et en particulier la partie homolatérale du noyau central caudal, provoquant un renforcement de son action tonique. Ce renforcement permettrait alors le relèvement de la paupière controlatérale. C'est ce même processus qui permettrait d'expliquer les autres syncinésies observées que ce soit entre le V et le III avec phénomènes de bobbing (Oesterle), entre le V et le IV (Kathasi) ou entre le V et le VI (Freedman).

Toutefois, pour qu'un phénomène de Marcus Gunn apparaisse chez un sujet porteur d'un ptôsis congénital, il faut que ce dernier soit dû à une atteinte partielle du tronc d'un ou des deux nerfs oculomoteurs et que les circuits d'interneurones du tronc cérébral reliant les noyaux du V et du III soient activés. Pour confirmer cette hypothèse, il conviendrait de réaliser une IRM des nerfs oculomoteurs chez les patients présentant un tel phénomène, uni ou bilatéral.

Dans de nombreux cas, en particulier lorsque le phénomène est unilatéral, la symptomatologie est peu gênante et le patient s'y adapte en limitant le mouvement déclenchant. Dans les formes bilatérales, l'adaptation est plus difficile. A la gêne fonctionnelle comme celle signalée par notre patiente s'ajoute une gêne esthétique en particulier lors des repas en société. Un traitement chirurgical peut alors être proposé. Il est délicat et son indication doit être posée avec prudence par les quelques équipes spécialisées qui sont à même de le mettre en œuvre. L'intervention va consister en une désinsertion du muscle releveur suivie d'une résection partielle pour réduire le ptôsis puis sa suspension au muscle frontal (Morax, Khwarg) l'indication est à discuter selon l'importance du ptosis (Torres) dans 84 % des cas, il y a disparition réduction nette des syncinésies et disparition du ptôsis dans 68 % (Barthowski).

Cette syncinésie spectaculaire témoigne probablement de la plasticité neuronale dans l'organisation du tronc cérébral et de mécanismes phylogénétiquement anciens mais ce phénomène original décrit il y a plus d'un siècle, est loin d'avoir livré tous ses secrets.

Résumé :

Le phénomène de Marcus Gunn consiste en une syncinésie entre les muscles masticateurs et le muscle releveur de la paupière controlatérale. Il apparaît chez des patients porteurs d'un ptosis congénital. Ce phénomène est habituellement unilatéral, mais peut parfois être bilatéral. L'étiologie est inconnue. Il est rapporté un cas de phénomène de Marcus Gunn bilatéral. Le ptosis est secondaire à un conflit entre les nerfs oculomoteurs et les artères cérébrales postérieures. L'hypothèse physiopathologique est que les neurones du V moteur, peut être via des connexions « en passant » au sein des réseaux du colliculus supérieur, activent le noyau du III, et en particulier la partie homolatérale du noyau central caudal, provoquant un renforcement de son action tonique. Ce renforcement permettrait alors le relèvement de la paupière controlatérale malgré la parésie engendrée par la compression partielle des fibres du nerf oculomoteur.