

Sobre el fenómeno de MARCUS GUNN

(con motivo de un nuevo caso)

por los doctores

P. RODRIGO y J. PÉREZ LLORCA

Médicos de la Armada

El fenómeno de MARCUS-GUNN, descrito por primera vez por este autor en 1883, consiste en un movimiento de ascenso del párpado superior de uno de los ojos cuando desciende el maxilar, volviendo el párpado a su posición ordinaria ptósica al cerrar la boca. Este es el fenómeno tal como fué primitivamente observado y descrito por el autor, que unió su nombre a su original observación (1).

Esta sinergia funcional se presenta bajo diversas modalidades clínicas. SINCLAIR (2) clasifica los casos publicados en tres tipos: un primer grupo, el más numeroso, en el que el fenómeno se manifiesta tal como fué primitivamente descrito por MARCUS-GUNN o sea, con el movimiento de descenso de la mandíbula; un segundo grupo en el que el párpado, habitualmente ptósico, no solamente asciende cuando el maxilar desciende, sino también con su desplazamiento hacia el lado del ojo normal; y, por último, un tercer grupo, poco numeroso, en el que el fenómeno se presenta únicamente con la diducción o movimiento de lateralidad de la mandíbula y no con su descenso.

Esta clasificación es insuficiente, pues no abarca un cierto número de casos en que el fenómeno se presentaba acompañando la realización de determinados movimientos, tales como el tragar, reír, chupar, etc. Es decir, que el fenómeno que estudiamos no adopta siempre una forma invariable, sino que presenta un amplio margen de variaciones que nos interesa señalar desde un principio, pues sobre ellas basamos nuestra interpretación del fenómeno, algo distinta de la corrientemente aceptada para su explicación genética.

Tenemos también que señalar que se ha descrito el fenómeno inverso: descenso del párpado superior de un lado al descender el maxilar. Tal fenómeno, ha sido bautizado por MARÍN AMAT con el nombre de "Síndrome de MARCUS-GUNN invertido" (3).

De cualquier forma, es lo cierto que esta sinergia funcional parece ser extraordinariamente infrecuente, a juzgar por el cuidado con que se han recogido las observaciones publicadas sobre el fenómeno. En el reciente trabajo de A. CAMISÓN (4), se cita la estadística publicada por WILLARD, según la cual, hasta 1925, el número de casos publicados era, exactamente, de 93. A éstos, habría que añadir los dos publicados por el mencionado autor en el trabajo a que nos referimos, más otro más, recientemente presentado a la Société

d'ophtalmologie de París por DUPUY-DUTEMPS (5), lo que haría un total de 96 observaciones.

En castellano, que nosotros sepamos, sólo se han recogido cuatro observaciones; y esta escasez y el deseo de exponer nuestra concepción patogénica del fenómeno, nos anima a comunicar un caso que hemos tenido la oportunidad de observar recientemente.

He aquí nuestra observación:

Ram... Sanc... es un individuo de complexión deficiente, con talla pequeña y un tórax estrecho y raquíptico. Padece ataques típicos de asma, presentando en el lado izquierdo del cuello una extensa cicatriz, reliquia de una extirpación del simpático practicada hace un año y que no tuvo éxito alguno en su padecimiento espasmógeno. Tiene 24 años y está en tratamiento por una lúes reciente.



Fig. 1

Su padre murió en un ataque de asma y su madre de una neoplasia de útero. Tiene cuatro hermanos que están bien, salvo uno que, como él, padece ataques de asma.

Se le aprecia, muy claramente, una ptosis pronunciada derecha (fig. 1); al abrir la boca, se ve ascender el párpado ptósico hasta lograr una abertura palpebral prácticamente normal (fig. 2). Con el maxilar descendido, la diducción hacia la derecha hace caer el párpado (fig. 3 y 3 bis), que vuelve a elevarse al desviar la mandíbula hacia la izquierda (fig. 4).

La elevación del párpado superior derecho, permaneciendo la boca cerrada es absolutamente imposible y cuando se le contempla en el acto de la comida se comprueba fácilmente un movimiento de cortina, de ascenso y descenso del párpado superior derecho alternativamente ritmado con el descenso y la subida del maxilar inferior.

La conjuntiva, palpebral y bulbar, es *absolutamente normal*, hecho que excluye cualquier posible ptosis por un proceso conjuntival. Emétrope de los dos ojos, con reflejos pupilares normales y sin síntomas apreciables de parálisis ocular, tiene un campo visual correcto. En una palabra, es un individuo normal desde el punto de vista oftalmológico.

No recuerda desde cuándo tiene el párpado caído, pero supone que debe ser de nacimiento, pues de muy pequeño ya lo presentaba. No le preocupa el fenómeno y, contrariamente a lo sucedido en la mayoría de las observaciones publicadas, no es él quien ha venido a consultarnos para buscar un remedio a lo que causa, inevitablemente, la curiosidad y la sonrisa de todo el que le contempla comer, sino que somos nosotros quienes nos hemos preocupado por su curiosa sinergia, con una completa indiferencia por su parte—si acaso un agrado un poco presuntuoso—ante nuestras repetidas exploraciones.

El fenómeno se presenta en nuestro enfermo únicamente con el descenso y la diducción del maxilar, sin que acompañe la ejecución de distintos movimientos presididos por la mayoría de los pares craneales. Es, pues, un fenómeno típico de Marcus-Gunn y encuadra en el segundo grupo de la clasificación de Sinclair, antes mencionada.

* * *

Parece que el problema que se han planteado los autores que han tenido ocasión de comprobar un fenómeno de MARCUS-GUNN y de reflexionar sobre él, ha sido el siguiente: puesto que el movimiento de elevación del párpado superior depende de la contracción del músculo elevador del párpado superior, inervado por el motor ocular común; y el descenso de la mandíbula lo determinan los músculos milohioideo y digástrico, inervados por la rama motora del V° par craneal; y el párpado no puede elevarse aisladamente, sino que necesita del movimiento de descenso del maxilar inferior, debe existir

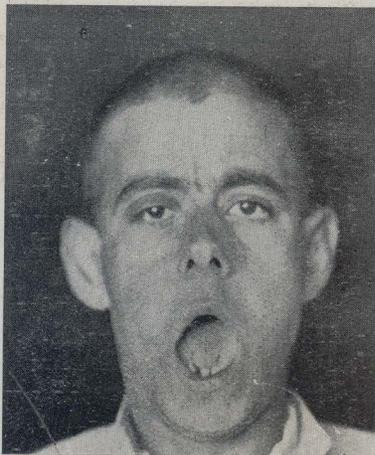


Fig. 2

una conexión anatómica entre estos dos pares craneales que explique esta curiosa sinergia funcional. E, inmediatamente, han surgido las distintas hipótesis sobre la residencia anatómica de una tal conexión.

La más repartida de tales hipótesis, supone que la co-

nexión se realizaría a nivel de los núcleos de origen de los III° y V° pares craneales y aduce en su apoyo el hecho anatómico de la proximidad de tales núcleos. En efecto, los distintos acúmulos de neuronas que forman los núcleos de origen del óculomotor común se extien-

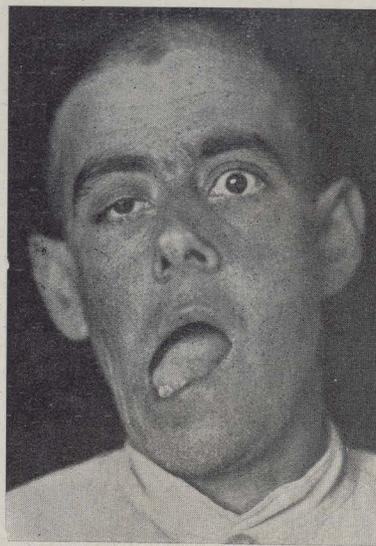


Fig. 3

den en el pedúnculo cerebral a los lados del acueducto de Silvio, y, por otra parte, es bien conocido que la porción masticatoria del trigémino tiene un origen mesencefálico muy próximo a los núcleos del tercer par, especialmente a aquellos que presiden la inervación del elevador del párpado superior. Suponen los partidarios de esta hipótesis que existiría una aplasia o, mejor, una ectopia de las neuronas que comandan la elevación del párpado, que estarían confundidas con las que dan origen a la porción motora del trigémino, y, de esta forma, al mandar una influencia inervadora a los músculos que deprimen la mandíbula, el elevador del párpado recibiría, contemporáneamente, la que le hace contraerse, contracción cuya traducción objetiva es la desaparición de la ptosis, es decir, que la elevación del párpado acompaña, precisamente, el descenso del maxilar.

Otra de las hipótesis circulantes, supone que la conexión habría de buscarse más alta, en la misma corteza cerebral. El profesor DEMARÍA (6), expone así esta teoría, que nosotros le copiamos textualmente: "...Los que más nos interesan en esta oportunidad, son un grupo de centros próximamente situados y que son el del elevador del párpado al pie de la segunda circunvolución frontal, el centro del facial de la masticación en la pared ventral del opérculo rolándico, el centro del facial en la pared dorsal del mismo, etc. Histológicamente, esta parte de la corteza cerebral está formada por células piramidales unipolares; pero hay también las llamadas fibras en U de MEYNERT, que pueden poner en contacto a un centro cortical con otro. Nada más fácil entonces, ni más seductor, que pensar en la posibilidad de que sea aquí, en estos centros corticales, que la ex-

citación nerviosa pueda extenderse de un centro cortical a otro vecino. Esto podría explicarnos la alteración que nos ocupa.”

A. LUTZ (7), es el autor de otra hipótesis en la que se suministra una base anatómica subcortical para la



Fig. 3 bis

explicación del fenómeno que estudiamos. Se admite generalmente la existencia de centros sub-corticales que dirigirían la ejecución de cierto tipo de actividades más o menos complejas, como la marcha o el silbar, por ejemplo. LUTZ, haciendo una extensión de la noción de estos centros supone que existiría uno para la regulación de los movimientos de los párpados. Un tal centro estaría, probablemente, localizado en la vecindad del fascículo longitudinal posterior y la lesión del mismo se traduciría por ciertos trastornos coordinatorios suficientes para explicar la sinergia característica que constituye el fenómeno de MARCUS-GUNN.

Por último; en esta revisión de las hipótesis que tratan de explicar este síndrome, no podemos dejar de señalar que también ha encontrado propugnadores la que pudiéramos llamar teoría periférica, según la cual, existirían conexiones entre el III° y V° pares en sus trayectos periféricos que serían las responsables de la producción de una tal sinergia.

Tenemos la firme convicción de que ninguna de las hipótesis mencionadas corresponde a la realidad de los hechos. Preseindiendo de que ninguna de ellas se apoya sobre datos objetivos, y consideradas solamente en el aspecto especulativo teórico—que es desde el único punto de vista en que se les puede dar alguna beligerancia—no faltan argumentos sencillos que las hacen, al menos para nosotros, totalmente inaceptables.

A la primera doctrina expuesta, que ha sido la que encontró siempre la menor dificultad para su aceptación, puede objetársele que, en muchos casos, habría que admitir la conexión anatómica, no sólo entre el III° y el V° pares, sino entre el tercero y todos aquellos de

que dependen ciertos movimientos que, como la deglución, suelen, con frecuencia, provocar el mismo movimiento de elevación del párpado que el que provoca la depresión mandibular. Y en estos casos no existe ya la razón de vecindad que es la más fuertemente esgrimida por esta hipótesis. Pero, sobre todo, en el simple movimiento de descenso del maxilar hay que tener en cuenta que no es solamente el trigémino que interviene, sino que el facial contribuye, tanto como él, a la inervación del músculo digástrico, y que, por otra parte, el músculo de MÜLLER, colocado bajo la influencia simpática, interviene—siquiera no sea con una gran eficacia—en el ascenso del párpado superior.

Las otras hipótesis mencionadas están tan desprovistas de todo fundamento objetivo, que quien quiera reflexione un instante sobre ellas encontrará fácilmente los argumentos necesarios para desecharlas. O, con las mismas razones, puede aceptar igualmente a cada una de las tres, lo que le convencerá de su poco valor.

El hecho de que el fenómeno de MARCUS-GUNN no sea siempre congénito (el Dr. M. MENACHO (8) tiene publicado un caso muy convincente a este respecto), tiene, a nuestro juicio, todo el valor de un argumento poderoso que nos debe inclinar a buscar una explicación fisiopatológica o psicopatológica, con preferencia a una anatómica, a la que hacer responsable del síndrome.

A este propósito nos permitimos exponer nuestras reflexiones sobre este fenómeno.

Es bien sabido que cada neurona, como señaló por primera vez SHERRINGTON (9), está, potencialmente, unida con no importa qué otra neurona, dada la extrema complejidad de las articulaciones interneuronales; pero



Fig. 4

que, a pesar de ello, las excitaciones que ingresan en el sistema nervioso van recorriendo el camino de las menores resistencias y la repetición de una misma excitación, acaba, al fin, por crearse un camino cada vez más permeabilizado que acaba por fijarse y transmitirse

hereditariamente, hasta el punto de que es posible conocer el recorrido que efectuará una excitación que nosotros provoquemos artificialmente en un organismo cualquiera. Conocer el entero recorrido es conocer el efecto y este conocimiento es del que partimos al realizar una exploración tan rutinaria y habitual como es la de los reflejos practicada a la cabecera del enfermo. Un paso más en este sentido nos lleva a la consideración del hecho de que dentro de este conjunto de *caminos conocidos* son fácilmente observables ciertos tipos de sinergias funcionales, o conexiones funcionales fisiológicas de pares craneales, que presentan la inmensa mayoría de las personas normales; como el cierre de los ojos cuando un brusco y fuerte estímulo auditivo (una explosión por ejemplo) actúa sobre nosotros (pares VIII° y VII°), o las inervaciones musculares que la admiración y los sentimientos admirativos desencadenan en los distintos territorios de algunos pares craneales.

Por otra parte, es de observación corriente la frecuencia—sobre todo en los chicos pequeños—con que la escritura, por ejemplo, determina sinergias funcionales de muchos territorios—torcedura de la cara, contracción del orbicular palpebral o bucal, proyección de la lengua, etcétera—. Igual valor tienen, en nuestra opinión, las complejas y extensas inervaciones que los no entrenados realizan en el aprendizaje de cualquier seriación de contracciones que exijan un cierto orden—torpeza de los aprendices—o una intensidad por encima de la habitual. Nadie tendría, creemos, la pretensión de achacar la responsabilidad de tales sinergias a conexiones anatómicas corticales o periféricas.

Finalmente, y dentro ya del terreno patológico, en los *tics* es fácil comprobar, igualmente, la frecuencia con que se presentan a la observación fenómenos complejos de sinergias musculares funcionales. Precisamente, un gran número de *tics* tienen un cierto parecido con el fenómeno de MARCUS-GUNN.

Existe un gran número de *tics* que reproducen, exactamente, movimientos musculares coordinados y que sólo se diferencian de éstos en que, al menos aparentemente, se manifiestan fuera de toda incitación voluntaria o refleja. En el origen de la mayoría de los *tics* (10) “el acto motor es una respuesta cortical a una irritación periférica, un gesto ejecutado lógicamente con un fin definido. Por la repetición, este gesto se hace habitual y adquiere, así, carácter automático; pero la iniciación provocadora desaparece, y el gesto continúa reproduciéndose *sin motivo y sin finalidad*, constituyendo una manifestación motriz excesiva e intempestiva”. En otras ocasiones “el acto motor está directamente dirigido por una idea; pero una vez desaparecida ésta, persiste el movimiento, y, en virtud del mismo mecanismo patogénico, continúa repitiéndose excesivo, intempestivo”. (HEIGE y FEIDEL). Es decir, hasta un cierto grado, se puede invocar la intervención de fenómenos en un todo análogos a los que se conocen bajo el epígrafe de “*reflejos condicionados*”. En el origen de la gran mayoría de los *tics*, nos suele ser fácil poner de manifiesto el estímulo de la reacción efectora que los originó, y, para nosotros, la persistencia de la reac-

ción efectora después de la desaparición de aquél, puede explicarse en virtud de la continuación del estímulo condicionado, an-específico, representado, quizá, por el mismo ritmo de la producción del fenómeno, ritmo que, como ha demostrado suficientemente la escuela de PAWLOW (11) puede actuar como el estímulo condicionado que provoca cualquier reflejo en el que se den condiciones de aparición periódica. Y esto es lo que sucede en los *tics* habituales.

El estímulo no específico en el fenómeno de MARCUS-GUNN sería o estaría representado por el descenso de la mandíbula. Es bien conocido, por otra parte, que un enérgico descenso del maxilar inferior en las personas normales se acompaña, habitualmente, de una mayor abertura palpebral. Constituye esto una afirmación cuya comprobación tenemos todos al alcance de un espejo; y, asimismo, es fácil demostrar y comprobar que es un fenómeno cuya intensidad está en razón inversa de la edad de los sujetos. Si por una causa cualquiera—que hasta ahora se nos escapa—suponemos que un chico pequeño encuentra cierta dificultad para elevar el párpado de un lado, es evidente que esta resistencia será más fácilmente vencida cuando esté abierta la boca, es decir, cuando el maxilar esté descendido. La repetición frecuente de esta maniobra, puede, creemos, ir marcando ciertas vías hasta que se constituye un fenómeno de MARCUS-GUNN permanente, que será tanto más irremediable cuanto más tempranamente se hayan utilizado esos caminos inervatorios.

Ahora bien. Hemos señalado previamente que el fenómeno de MARCUS-GUNN no es siempre congénito. Nosotros tenemos la impresión de que aun en los casos en que, como en la historia que publicamos, señalamos la aparición congénita del fenómeno, no hay tal en realidad, sino más bien nos parece que este *tic*—digamos de una vez que no vemos ninguna diferencia fundamental entre el fenómeno de MARCUS-GUNN y un *tic* cualquiera—se origina, en la mayoría de las ocasiones, en los primeros años de la vida, quizá en los primeros meses, y, por eso, parece que es un fenómeno congénito sobre todo considerando que cuando el médico tiene ocasión de comprobarlo es, ordinariamente, cuando la infancia ha comenzado a pasar, o ya de adulto joven, cuando la inevitable coquetería preocupa más y empuja a consultar al médico.

En resumen. Asimilamos el fenómeno de MARCUS-GUNN a un fenómeno hiperkinético coordinado, es decir, a un *tic*; y suponemos que, como para éstos, debe invocarse también como mecanismo patogénico de aquel una razón fisio o psicopatológica. Creemos que la misma variedad clínica con que este fenómeno se ha presentado a la observación de los médicos—variedades que hemos señalado precedentemente y que han sido el origen de las distintas clasificaciones que se han hecho del síndrome (¡variedades sobre un conjunto de menos de cien observaciones!)—es un dato en apoyo de nuestra tesis. Verdad es que, recientemente, se ha querido achacar la responsabilidad de ciertos *tics* a lesiones localizadas en los ganglios basales del cerebro, especialmente a ciertas lesiones del estriado; pero prescindiendo de que tales suposiciones están aun muy lejos de haber sido con-

firmadas, lo que sí es cierto es que un gran número de tics se han beneficiado del tratamiento psíquico convenientemente combinado con la administración de drogas de acción calmante sobre las manifestaciones del neuroclonismo motor. Es este el tratamiento que nosotros tenemos el propósito de emplear con nuestro enfermo.

Finalmente, no queremos terminar sin señalar nuestra impresión de que el fenómeno de MARCUS-GUNN y sus similares son mucho más frecuentes de lo que la escasez de observaciones recogidas pudiera hacer pensar y que nuestro interés en publicar esta observación se concreta especialmente para llamar la atención del internista y del médico general, que son quienes podrán despistar muchas más observaciones que no el oculista, al que no le llegan sino los casos un poco escandalosos, los típicos, de esta curiosa sinergia muscular.

BIBLIOGRAFIA

1. MARCUS GUNN.—*The Lancet*, 1883.
2. Citado por A. CAMISÓN.—*Archivos de Oftalmología Hispano - Americanos*, Sept. 1929, tomo XXX, 9.º, pág. 567.
3. MARIN AMAT.—*Gaceta Médica Española*, Agosto 1928, pág. 487.
4. A. CAMISÓN.—*Loco citato*.
5. DUPUY-DÜTEMPS.—Société d'Oftalmologie de Paris, Sesión 23 mars 1929, referencia en: *Archives d'Oftalmologie*, Sep. 1929, pág. 558.

6. E. B. DEMARÍA y B. CALDORÁ.—*Archivos de Oftalmología H. A.* 1917, Tomo XVII, pág. 60.
7. A. LUTZ.—"Ueber einen Fall von Mitbewegung des Oberlindes, die auch wilkerlich hervorgerufen werdwn kann" *Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde*. 1923, p. 32-37.
8. M. MENACHO.— *Archivos de Oftalmología H. A.* Novbre. 1917, XVII, p. 640.
9. SHERRINGTON.—"The integrative action of the Nervous System", London.
10. NOVOA SANTOS.—"Manual de Patología general", 1928, II, pág. 22.
11. I. P. PAWLOW.—"Los reflejos condicionados", ed. esp. Morata. 1929.

RESUME

Les Auteurs assimilent le phenomène de MARCUS-GUNN à un phenomène hyperchinétique coordonné, c'est-à-dire, à un tic et ils invoquent comme mécanisme pathogénétique de celui-là une raison physio ou psychopathologique.

SUMMARY

The authors assimilate MARCUS-GUNN's phenomenon to a coordinated hyperkinetic one, that is to say, to a tic and claim a pathogenetic mechanism as a physio- or psychopathological reason.