



Sindrom Marcus Gunn *Jaw-winking* Kongenital

Elvira,¹ Abdi Sastra Gunanegara²

¹Siloam Hospital Kelapa Dua, Tangerang, Banten

²Rumah Sakit Mata Ramata, Denpasar, Bali, Indonesia

ABSTRAK

Sindrom Marcus-Gunn *Jaw-winking* merupakan kondisi langka yang bisa diturunkan atau didapat. Gejalanya berupa pergerakan membuka kelopak mata atas, setiap kali rahang digerakkan. Selain itu, disertai ptosis pada mata yang mengalami kelainan. Pilihan terapi mulai dari observasi hingga pembedahan. Observasi berkala perlu dilakukan untuk evaluasi tanda-tanda perburukan. Pembedahan dilakukan untuk keadaan ptosis sedang-berat yang mengganggu fungsi penglihatan.

Kata Kunci: Ptosis, sindrom Marcus Gunn kongenital, strabismus.

ABSTRACT

Marcus-Gunn *Jaw-winking* syndrome is a rare congenital or acquired condition. This condition is characterized by upper eye lid elevation while opening or moving the jaw. In addition, it is accompanied by ptosis in the affected eye. Treatment options range from observation to surgery. Observation should be routinely done to evaluate any worsening symptoms. Surgery was performed for ocular misalignment and moderate-severe ptosis affecting visual function. **Elvira, Abdi Sastra Gunanegara. Congenital Marcus Gunn *Jaw-winking* Syndrome.**

Keywords: Ptosis, congenital Marcus Gunn syndrome, strabismus.



Cermin Dunia Kedokteran is licensed under a Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International License.

PENDAHULUAN

Sindrom Marcus-Gunn *Jaw-winking* (MGJWS) disebut juga sinkinesis trigemino-okulomotor atau *pterygoid-levator*, yang dicirikan dengan pergerakan membuka kelopak mata atas, setiap kali rahang digerakkan, merupakan gerakan simultan atau terkoordinasi pada dua atau lebih otot yang memiliki persarafan berbeda. Sindrom ini diturunkan secara autosomal dominan, didapatkan pada 2%-13% ptosis kongenital.¹

Laki-laki dan perempuan memiliki proporsi yang sama.^{2,3} Kelainan ini dapat terjadi bilateral, namun seringkali unilateral.^{3,5} Angka kejadian bilateral diperkirakan hanya 3,8%.⁵ Ada yang menyatakan mata kiri lebih sering terkena.^{3,4}

Insiden ambliopia pada MGJWS sebesar 34% dan kepustakaan lain menyebutkan 30%-60%.^{1,4} Ambliopia pada MGJWS akibat anisometropia, sedangkan pasien yang disertai manifestasi strabismus dan ptosis memiliki tajam penglihatan baik.⁶ Kedudukan bola mata ortoforia dan ptosis ringan tidak

menghalangi penglihatan.⁷

PATOFISIOLOGI

Penyebab pasti sindrom ini belum diketahui. Terdapat 2 teori utama: Pertama, hubungan menyimpang saraf kranial atau interneuron. Marcus Gunn mendalilkan adanya hubungan menyimpang antara cabang mandibular saraf trigeminal dengan saraf okulomotor yang menyebabkan sinkinesis otot *pterygoid* dengan levator palpebra superior (LPS).^{8,9} Kedua, disebabkan oleh tidak tertutupnya jalur primitif. Hal ini menjelaskan mengapa orang-orang 'normal' cenderung membuka mulutnya saat membuka mata saat meneteskan obat tetes mata atau menggunakan riasan.¹⁰

DIAGNOSIS

Tanda dan gejala kelainan ini dapat berupa blefaroptosis derajat ringan-sedang, yang biasanya terjadi pada satu sisi. Derajat ringan apabila kelopak mata menutupi 1-2 mm kornea, derajat sedang jika mencapai 3 mm, dan derajat berat jika menutupi sama dengan atau lebih dari 4 mm.¹¹ Gerakan sinkinesis kelopak mata atas ini biasanya

setelah gerakan seperti membuka mulut, menggerakkan rahang ke arah berlawanan dengan sisi kelainan, mengunyah, menyedot, memajukan rahang, mengatupkan gigi, menelan, bahkan menghirup udara. Sindrom Marcus Gunn ini dikaitkan dengan kelainan mata, seperti strabismus (50%-60%), *superior rectus palsy* (25%), *double elevator palsy* (25%), dan anisometropia (5-25%). Ambliopia dapat terjadi akibat strabismus, anisometropia, ataupun oklusi kelopak mata ptosis. Sangat jarang didapatkan *morning glory anomaly* dan sindrom retraksi Duane.¹

Kelainan sistemik yang dilaporkan berkaitan dengan MGJS antara lain bibir sumbing dan *coloboma*, *hearts defect*, *choanal atresia*, *retarded growth and development*, *genital abnormalities*, and *ear anomalies* (CHARGE).¹² Tidak ada pemeriksaan khusus untuk menentukan tingkat keparahan ptosis dan sebagai acuan tata laksana pasien sindrom Marcus Gunn.¹³

Kelainan sinkinetik lain yang mungkin berhubungan dengan ptosis kelopak mata

Alamat Korespondensi email: katarina_elvira@hotmail.com



adalah fenomena inversi Marcus Gunn dan sindrom Marin-Amat. Pada inversi Marcus Gunn didapatkan ptosis saat kedudukan mata posisi primer dan ptosis membaik saat pasien membuka mulut. Hal ini disebabkan adanya hubungan abnormal antara saraf kranial okulomotor cabang atas dan saraf motorik trigeminal yang mempersarafi otot pterigoid internal. Sindrom Marin Amat terjadi akibat adanya hubungan abnormal antara cabang motorik saraf trigeminal dan frontal, saraf fasialis cabang zygomatik. Kedua kelopak mata menutup seperti blefarospasme saat kondisi mulut terbuka.¹

TATA LAKSANA

Pada pasien umumnya didapatkan kelainan ptosis derajat ringan, tidak disertai kelainan posisi bola mata, kelainan gerakan bola mata, ataupun kelainan segmen posterior mata. Manajemen konservatif biasanya menjadi pilihan untuk pasien ptosis ringan.¹³ Pasien hanya memerlukan kacamata untuk mengoreksi kelainan refraksinya. Mengamati perkembangan ambliopia dan *patching* mata dominan dapat mendorong proses penyesuaian lebih cepat.¹⁷

Prosedur bedah dipertimbangkan jika MGJWS menyebabkan ambliopia atau masalah kosmetik yang signifikan; biasanya pada kasus derajat sedang sampai berat.¹ Usia yang paling baik untuk intervensi adalah antara 4 dan 5 tahun.¹⁴ Menunda intervensi bedah sampai usia ini penting karena beberapa alasan: (1)

Pemeriksaan klinis lebih akurat dengan pasien kooperatif, (2) Pemilihan teknik pembedahan yang lebih banyak, (3) Usia yang lebih aman untuk dilakukan anestesi umum, dan (4) Memberikan waktu untuk membiasakan diri.¹⁴ Sebelum tindakan operasi, lebih disarankan untuk mengatasi dan memperbaiki masalah lain seperti strabismus atau ambliopia, sehingga penilaian preoperatif akan lebih akurat.¹⁵ Beberapa prosedur untuk memperbaiki blefaroptosis atau *jaw winking*: (1) Reseksi atau transposisi otot levator;¹⁶ (2) Modifikasi *levator plication*;¹⁷ (3) *Levator sling*;¹⁸ (4) Reseksi otot levator dengan suspensi frontalis;^{19,20} (5) Anastomosis otot levator dan frontalis;²¹ dan (6) Flap otot orbikularis okuli.²² Tidak ada kesepakatan prosedur terbaik di antara pilihan-pilihan ini.²³

Operasi kelopak mata menunjukkan hasil yang baik, tetapi membutuhkan evaluasi jangka panjang. Keuntungan operasi *levator plication* adalah teknik sederhana, durasi operasi lebih pendek, dan mengurangi kerusakan anatomis.²³ Namun, komplikasi juga telah dilaporkan, meliputi keratopati paparan, retraksi kelopak mata pada pandangan ke bawah, koreksi tidak memadai, lipatan kelopak mata asimetri, dan entropion.^{24,25}

Reseksi otot levator dengan suspensi frontalis dapat digunakan sebagai pilihan lain. Operasi ini memiliki beberapa metode terkait dengan pendekatan pembedahannya atau bahan suspensinya. Pendekatan Callahan adalah

eksisi levator unilateral di kelopak mata yang terlibat dengan suspensi frontalis bilateral menggunakan fasia lata.¹⁹ Pendekatan Beard adalah eksisi levator di kelopak mata yang terlibat dan melumpuhkan levator normal dengan suspensi frontalis bilateral menggunakan fasia lata.²⁰ Keratopati paparan juga merupakan komplikasi dari prosedur ini, tetapi pada tingkat yang lebih rendah.²⁴ Untuk alasan ini, banyak ahli bedah okuloplastik menganggap prosedur ini lebih aman dan lebih disukai.

Komplikasi dari terapi pembedahan ptosis antara lain *under-correction* atau *overcorrection*, lagofthalmus, granuloma luka jahitan, lipatan kelopak mata tidak simetris, dan keratitis eksposur. Prognosis kebanyakan kasus MGJWS adalah baik. Evaluasi dan pemantauan berkala kondisi pasien serta tatalaksananya dapat mengatasi kejadian ambliopia.¹

SIMPULAN

Sindrom Marcus-Gunn *Jaw-winking* yang merupakan sinkinesis trigemino-okulomotor atau *pterygoid-levator*, sindrom yang diturunkan secara autosomal dominan, didapatkan pada 2%-13% dari total ptosis kongenital. Prosedur bedah dipertimbangkan jika didapatkan ambliopia serta kelainan strabismus bermakna, atau masalah kosmetik yang signifikan; umumnya pada kasus derajat sedang sampai berat.

DAFTAR PUSTAKA

1. Senthikumar VA, Tripathy K. Marcus Gun Jaw winking syndrome. StatPearls [Internet]. 2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK559058/>.
2. Demirci H, Frueh BR, Nelson CC. Marcus Gunn jaw-winking synkinesis: Clinical features and management. *Ophthalmology*. 2010;117:1447–52. DOI: 10.1016/j.ophtha.2009.11.014.
3. Chaurasiya SK, Alam M, Agarwal P, Chauhan L. Incidence and clinical profile of Marcus Gunn jaw winking phenomenon in congenital ptosis at a tertiary eye hospital in Western Uttar Pradesh, India. *Lat Am J Ophthalmol*. 2023;6:4. DOI: 10.25259/LAJO_3_2023.
4. Doucet TW, Crawford JS. The quantification, natural course, and surgical results in 57 eyes with Marcus-Gunn (jaw-winking) syndrome. *Am J Ophthalmol*. 1981;92:702–7. DOI: 10.1016/S0002-9394(14)74665-3.
5. Johnson A, Silverman A, Segal B, Beres S. Bilateral Marcus Gunn jaw-winking syndrome in a neonate congenital neurosyphilis. *J Pediatr*. 2022;252:223-4. DOI: 10.1016/j.jpeds.2022.09.023.
6. Alam S, Nishanth S, Ramasubramania S, Swaminathan M, Mukherjee B. The rare phenomenon of Marcus-Gunn jaw winking without ptosis. Report of 14 cases and review literature. *Indian J Ophthalmol*. 2020;68(6):1132-5. DOI: 10.4103/ijo.IJO_1099_19.
7. Sobel RK, Allen RC. Incidence of bilateral Marcus Gunn jaw-wink. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2014;30(3):e54-5. DOI: 10.1097/IOP.0b013e31829bb405.
8. Kods S. Marcus Gunn jaw winking with trigemino-abducens synkinesis. *J AAPOS*. 2000;4:316–7. DOI: 10.1067/mpa.2000.107903.
9. Miller NWF, Hoyt W. Walsh and Hoyt's clinical neuroophthalmology. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.



10. Wartenberg R. Winking-jaw phenomenon. *Arch Neurol Psychiatry* 1948;59:734–53. DOI: 10.1001/archneurpsyc.1948.02300410045003.
11. David D, Chiavarolli V, Lanci M, Sabatini L, Greco S, Carinci S, et al. Neonatal diagnosis of Marcus Gunn jaw-winking syndrome. *Clin Case Rep*. 2021;9:866-9. DOI: 10.1002/ccr3.3664.
12. Dżaman K, Zborowska-Piskadlo K, Pietniczka-Załęska M, Kantor I. Marcus Gunn (jaw-winking) phenomenon in pediatric otorhinolaryngology practice. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2019;117:153-6. DOI: 10.1016/j.ijporl.2018.11.035.
13. Koelsch E, John WH.. Marcus Gunn Jaw winking synkinesis in a neonate. *Mov Disord*. 2007;22(6):871–3. DOI: 10.1002/mds.21328.
14. Lelli G Jr, Nelson CC. Early habituation of severe blepharoptosis in Marcus Gunn Jaw-winking syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2006;43(1):38–40. DOI: 10.3928/01913913-20060101-0.
15. Demirci H, Frueh BR, Nelson CC. Marcus Gunn jaw-winking synkinesis: Clinical features and management. *Ophthalmology* 2010; 117:144752. DOI: 10.1016/j.ophtha.2009.11.014.
16. Neuhaus RW. Eyelid suspension with a transposed levator palpebrae superioris muscle. *Am J Ophthalmol*. 1985;100:308–11. DOI: 10.1016/0002-9394(85)90798-6.
17. Bajaj MS, Angmo D, Pushker N, Hada M. Modified technique of levator plication for the correction of Marcus Gunn jaw-winking ptosis: A case series. *Int Ophthalmol*. 2015;35(4):587–91. DOI: 10.1007/s10792015-0060-z.
18. Betharia SM, Kumar S.. Levator sling for Marcus Gunn ptosis. *Br J Ophthalmol*. 1987;(9):685–9. DOI: 10.1136/bjo.71.9.685.
19. Callahan A. Correction of unilateral blephroptosis with bilateral eyelid suspension. *Am J Ophthalmol*.1972;74:232–26. DOI: 10.1016/0002-9394(72)90553-3.
20. Beard C. Ptosis. 3rd Ed. St. Louis: CV Mosby; 1981 .p. 46-9.
21. Xiang N, Hu WK, Li B, Liu R. Management of moderateto-severe Marcus-Gunn syndrome by Anastomosis of levator and frontal muscles. *Int J Ophthalmol*. 2010;3(4):342. DOI: 10.3980/j.issn.2222-3959.2010.04.15.
22. Tsai CC, Lin TM, Lai CS, Lin SD. Use of the orbicularis oculi muscle flap for severe Marcus Gunn ptosis. *Ann Plast Surg*. 2002;48(4):431–4. DOI: 10.1097/00000637-200204000-00016.
23. Bajaj MS, Angmo D, Pushker N, Hada M. Modified technique of levator plication for the correction of Marcus Gunn jaw-winking ptosis: A case series. *Int Ophthalmol*. 2015;35(4):587–91. DOI: 10.1007/s10792-015-0060-z.
24. Ibrahim, Hesham Ali. Use of the levator muscle as a frontalis sling. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2007;23(5):376–80. DOI: 10.1097/IOP.0b013e3181379e20.
25. Lee J, Aryasit O, Kim Y, Woo KI, Lee L. Johnson ON 3rd. Maximal levator resection in unilateral congenital ptosis with poor levator function. *Br J Ophthalmol*. 2017;101:740–6. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2016-309163.