

Síndrome de Moebius

Cándida Aleyda Carrillo Hernández,* Héctor Flores Romo Chávez**

RESUMEN

El síndrome de Möbius o de Moebius es una enfermedad neurológica congénita extremadamente poco frecuente en la que dos importantes nervios craneales —el VI y el VII— no están totalmente desarrollados, lo que causa parálisis facial y falta de movimiento en los ojos. Estos nervios controlan el parpadeo y el movimiento lateral de los ojos, así como las múltiples expresiones de la cara. Se comunica el caso de una paciente de ocho años de edad, quien presenta parálisis facial bilateral y ausencia de movimientos en lateroversiones. Es indispensable el diagnóstico temprano para disminuir las secuelas mediante rehabilitación.

Palabras clave: síndrome de Moebius.

ABSTRACT

The Möbius or Moebius syndrome is an extremely rare congenital neurological disease in which two important cranial nerves, VI and VII, are not totally developed, which causes face and lacking paralysis of movement in the eyes. These nerves control the blinking and the lateral motion of the eyes, as well as the multiple expressions of the face. This paper reports the case of an 8-year-old female patient, who presents bilateral face paralysis and absence of movements in lateroversions. The early diagnosis is indispensable to diminish the sequels by rehabilitation.

Key words: Moebius syndrome.

El síndrome de Moebius es una anomalía congénita compleja caracterizada por la falta de expresión facial. A menudo los movimientos de los ojos en dirección lateral (abducción) también están limitados.¹ En 1892 esta combinación (la falta de expresión facial y de movimiento exterior de los ojos) condujo al profesor Paul Julius Moebius a describir este síndrome.

Entre las características clínicas destacan: dificultad para deglutir, que puede causar problemas en el desarrollo; falta de sonrisa (inexpresión facial); babeo; dificultades en el habla por problemas de pronunciación; estrabismo y limitación del movimiento ocular, ulceración de la córnea y otros hechos asociados con el mal funcionamiento de los párpados; problemas dentales tempranos por autolimpieza inapropiada y estado entreabierto de la boca; los nervios más comúnmente afectados son el VII, el cual controla la expresión facial, y el VI, que controla el movimiento lateral de los ojos; los siguientes nervios afectados son el IX y el X, el gloso-faríngeo y el vago o neumogástrico, respectivamente. Los problemas de desarrollo de estos nervios conducen a dificultades para deglutir, vómitos y voz nasal. También puede estar afectado el XII par o el hipogloso, con dificultad para hablar y para la autolimpieza bucal. El III nervio u oculomotor común, que se encarga de los movimientos medios de los ojos, puede estar alterado.

Rara vez están afectados los nervios restantes. El IV, o nervio patético, encargado de los movimientos superior e inferior de los ojos, el VIII, o nervio acústico, que

* Servicio de Oftalmología.

** Servicio de Odontología.

Clínica de Especialidades Churubusco, ISSSTE.

Correspondencia: Dra. Cándida Aleyda Carrillo Hernández. Clínica de Especialidades Churubusco. Calzada de Tlalpan 1983, colonia Parque San Andrés, CP 04040, México, DF. Correo electrónico: Aleydach@hotmail.com

Recibido: junio, 2010. Aceptado: septiembre, 2010.

Este artículo debe citarse como: Carrillo-Hernández CA, Flores-Romo-Chávez H. Síndrome de Moebius. Rev Esp Med Quir 2010;15(4):261-265.

www.nietoeditores.com.mx

afecta al oído, y el V, o trigémino, el cual proporciona la sensibilidad facial y corneal a los músculos de masticación. Sólo en muy raras circunstancias se ha visto afectado el XI, o accesorio, encargado de encoger los hombros. Finalmente el I, u olfatorio, relacionado con el sentido del olfato. El daño al II, nervio óptico, no se ha descrito con este síndrome.

Otros síntomas que a veces ocurren con el síndrome de Moebius son: anormalidades en las extremidades y los dedos de los pies; anormalidades en la pared del tórax (síndrome de Polonia); desviación de los ojos (estrabismo); dificultad para respirar o para deglutir; erosión corneal como consecuencia de la dificultad de parpadear y en la sensibilidad corneal.

Los niños con síndrome de Moebius presentan retardo del lenguaje a causa de la parálisis de los labios. Sin embargo, con la terapia del habla, la mayoría de ellos puede tener una conversación comprensible.² También se ha vinculado con aumento de aparición de los síntomas de autismo.³ Otros son erróneamente etiquetados como retrasados mentales o autistas a causa de su rostro inexpresivo, estrabismo y sialorrea.⁴

Cuadro clínico dental

Periodo neonatal

Desde el nacimiento puede haber dificultad para cerrar la boca o deglutir. La lengua puede tener hipotonía (bajo tono muscular) y puede ser de mayor o menor tamaño que el promedio. El paciente también puede presentar hipotonía de los músculos del paladar blando, la faringe y el sistema masticatorio. El paladar puede ser excesivamente arqueado (paladar alto), o tener una ranura, o puede ser hendido (formado incompletamente). La apertura de la boca puede ser pequeña, lo que ocasiona problemas de alimentación y, en consecuencia, nutrición inapropiada.

Dentición primaria

La dentición primaria generalmente comienza a los seis meses de edad, y termina de erupcionar alrededor de los dos años y medio. La erupción varía mucho en el orden cronológico y puede haber una incompleta formación del esmalte (hipoplasia) que hace que los dientes sean más vulnerables a la caries. Si el bebé presenta cierre inadecuado de la boca puede deberse a hipoplasia mandibular

con micrognatia o retrognatia. Los dientes anteriores no ocluyen, con respecto a su antagonista porque han sobreerupcionado. A esta condición se le llama mordida abierta anterior. La saliva puede ser espesa y el bebé, tener la boca seca.⁵

Transición dentaria

La mayoría de los niños empieza a perder sus dientes primarios entre los cinco y siete años de edad. Ocasionalmente, algunos dientes primarios son lentos para exfoliar (caer). Asimismo, la pérdida prematura de dientes primarios puede condicionar problemas de los nuevos dientes. Cuando se pierde un diente prematuramente hay pérdida de espacio y esto evita la erupción adecuada del diente permanente, la ortodoncia interceptiva se puede iniciar en esta etapa del desarrollo para ayudar a evitar la aglomeración y ayuda a relacionar las mandíbulas superior e inferior. Un paladar alto condiciona un arco estrecho por lo que los dientes superiores no se alinean adecuadamente en la boca. La ortodoncia interceptiva tiene un papel importante en esta situación. Los aparatos expansores proporcionan una posición normal. Algunos aparatos pueden, incluso, ayudar a que los dientes anteriores ocluyan normalmente, aunque haya mordida abierta. La boca y los labios tienden a resecaarse. La falta de un buen sellado (labios juntos) provoca sequedad, irritación e inflamación con facilidad y causa enfermedad periodontal.

Dentición permanente

Después de la última exfoliación de los dientes temporales, por lo general alrededor de la edad de doce años, se puede iniciar tratamiento de ortodoncia. Un paciente que no ha sido capaz de cerrar o tragar, probablemente tendrá una mordida abierta, deficiente crecimiento de la mandíbula inferior, con un estrecho arco dental, anterior y superior, puede estar indicada la cirugía.⁶

Etiología

La gran mayoría de casos de síndrome de Moebius es esporádica. Las causas de este síndrome son desconocidas; sin embargo, hay cuatro teorías que tienen algún mérito.

La teoría más comúnmente aceptada es la que se basa en la atrofia del núcleo craneal, probablemente relacionado con un problema vascular en el desarrollo

inicial del embrión, en el que los centros de los nervios craneales son dañados en una extensión variable por interrupción del suministro sanguíneo.

La segunda teoría indica que la destrucción o daño del núcleo de los nervios craneales se debe a una falta en el suministro sanguíneo o a efectos externos, tales como una infección, consumo de drogas o de medicamentos.

La tercera teoría considera que las anomalías en los nervios centrales en el desarrollo mental conducen secundariamente a los problemas musculares y cerebrales observados.

La cuarta teoría propone que los músculos son el problema primario, y secundariamente se produce la degeneración del núcleo de los nervios periféricos y del cerebro.

Aunque la gran mayoría de casos son esporádicos, se han reportado algunos casos hereditarios. Esto parece deberse a un gen dominante con expresividad variable y penetración incompleta.^{7,8}

Diagnóstico

Dadas las características de esta enfermedad el diagnóstico clínico es fácil de realizar al nacimiento. La madre o el pediatra advierten que el recién nacido no tiene una expresión normal.

Cuando llora produce sonidos y lágrimas sin expresión facial. También existen alteraciones en la succión, por lo que necesita alimentación asistida.

Durante el sueño la oclusión palpebral es incompleta, los pacientes posteriormente muestran problemas con la emisión de los sonidos, lagrimeo y sialorrea, así como alteraciones de la masticación, e incapacidad de mover los ojos lateralmente, por lo que giran la cabeza.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las diversas enfermedades que producen parálisis facial: traumatismo neonatal (fórceps), parálisis pseudobulbar, distrofia miotónica, fracturas de la base del cráneo, enfermedades infecciosas (otitis, herpes zoster, mastoiditis, mononucleosis), neoplasias, enfermedad de Hodgkin, síndrome de Guillain-Barré, etc.⁹

Tratamiento

No existe tratamiento médico o curación del síndrome de Moebius. El manejo es de apoyo y de reducción de los

síntomas. Si hay dificultad para la lactancia, se pueden requerir biberones especiales para mantener la suficiente nutrición. La terapia física, de rehabilitación y del habla puede mejorar la motricidad y la coordinación y hacer posible un mejor control de las habilidades de habla y de masticación. A menudo, la lubricación tópica ocular es suficiente para aliviar el ojo seco, derivado del parpadeo inadecuado. La cirugía puede corregir la desviación ocular, proteger la córnea a través de tarsorrafia y mejorar las extremidades y la mandíbula deformes. Se está efectuando la "cirugía de sonrisa" mediante transferencias musculares injertando músculos en las comisuras de la boca para proporcionar la capacidad de sonreír. Aunque la "cirugía de sonrisa" puede proporcionar la capacidad de sonreír, el procedimiento es complejo y puede tardar doce horas por cada lado de la cara. Asimismo, no puede considerarse que la cirugía cura el síndrome de Moebius, ya que no mejora otras expresiones faciales.¹⁰

CASO CLÍNICO

Se comunica el caso de una paciente de ocho años de edad, sin antecedentes familiares de importancia, producto de embarazo normoevolutivo, obtenida por eutocia, sin datos de sufrimiento fetal, cursó un periodo perinatal normal.

La madre refirió desviación ocular, lagrimeo e infecciones oculares de repetición.

A la exploración física se observó: desarrollo físico acorde con la edad, psicomotor normal. Agudeza visual del ojo derecho e izquierdo 20/60 que mejoró con estenopeico a 20/25 en ambos ojos. Se observó parpadeo incompleto con dificultad para la oclusión (Figura 1), sobre todo en el ojo izquierdo, fenómeno de Bell presente, facies inexpresiva y ausencia de surcos nasogenianos. A la biomicroscopia se observó: conjuntiva normal, córnea con desepitelización mayor en el ojo izquierdo, cámara anterior normal, cristalino transparente. Presión ocular de ambos ojos de 14 mmHg. Fondo de ojo con papilas oblicuas con excavación de 3/10, área macular normal, retina aplicada. Movilidad ocular, posición compensadora de la cabeza, inclinación hacia el hombro izquierdo, ortoposición, limitación de abducción y aducción +++++ (Figura 2). La elevación y la depresión eran normales, había datos de parálisis facial bilateral.



Figura 1. Oclusión insuficiente.



Figura 3. Mordida cruzada anterior y apiñamiento de dientes.

Desde el punto de vista odontológico se observó micrognatia, apiñamiento de dientes inferiores (Figura 3), paladar alto, placa bacteriana, escasa o nula limpieza bucal, encías inflamadas, enrojecidas y sangrantes, deglución adecuada.

La paciente no mostraba otras deformaciones óseas ni pares craneales afectados.

Con los datos obtenidos se llegó al diagnóstico de síndrome de Moebius, el diagnóstico se efectuó en el servicio de Oftalmología de la Clínica de Especialidades Churubusco; a pesar de la edad de la paciente, no había sido estudiada con anterioridad.

Tratamiento

Corrección del defecto refractivo con lentes, lubricantes tópicos por el ojo seco, con oclusión por las noches.



Figura 2. Limitación a la abducción y aducción, pero no a la elevación y depresión.

No amerita manejo quirúrgico el estrabismo ya que se encuentra en ortoposición en la mirada primaria.

Se orientó a la madre acerca de la enfermedad y se envió para apoyo psicológico a la paciente y a su familia, además del estudio genético correspondiente.

Tratamiento dental: se envió a ortodoncia para realizar aparato superior con tornillo de expansión, para tratar de abrir el paladar y alinear los dientes superiores con la arcada inferior, disminuyendo la mordida abierta anterior, intentado hacerlo lo más estético y funcional posible.

CONCLUSIONES

No existe un tratamiento totalmente exitoso, debido a la falta de la movilidad de los ojos; sin embargo, la paciente es capaz de suplir la falta de movilidad de los ojos moviendo la cabeza hacia los lados.

El tratamiento es básicamente de rehabilitación; el manejo psicológico del paciente y de la familia es indispensable.

El manejo debe ser multidisciplinario, ya que es conveniente remitir al paciente con especialistas, como ortodoncistas, otorrinolaringólogos y ortopedistas, en caso necesario.

REFERENCIAS

1. Romero D. Estrabismo. México: Editorial Auroch, 2000;p:245-248.
2. Sugarman GI, Stara HH. Mobius syndrome with Poland's anomaly. J Med Genet 1973;10:192-196.

3. Coiffman F, Cantini J. Síndrome de Moebius. En: Coifman F, editor. *Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética*. Barcelona: Masson-Salvat, 1994;p:1321-1325.
4. Henderson JL. The congenital facial diplegia syndrome: clinical features, pathology and ethiology. A review of sixty-one cases. *Brain* 1939;62:381-403.
5. Aren D. Mobius syndrome: a case report. *J Clin Pediatr Dentistry* 2002; 26(2):207-209.
6. De Serpa-Pinto MVX, de Magalhães MHCG, NunesFD, Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. *Int J Pediatr Dentistry* 2002;12(6):446-449.
7. Scalisi FC. Espectro clínico y etiológico del síndrome de Moebius. *Arch Argent Pediatric* 2007;105(5):444-446.
8. Domínguez Rovira S, Olmo González M. Presentación de un caso de anomalía de Poland con criptorquidia ipsilateral. *Acta Pediatr Esp* 2001;59(11):648-650.
9. Campos O. Rostros sin expresión. *Am Esp Pediatr* 2003;10:261-263.
10. Ballesté López I, Alonso Uría RM. Secuencia de Poland. A propósito de un caso. *Rev Cubana Pediatr* 2003;75(1).