



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

ANOMALÍAS BUCODENTALES EN EL SÍNDROME DE  
MOEBIUS.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

LAURA ISELA MORALES CHIMAL

TUTORA: Mtra. ROSINA PINEDA Y GÓMEZ AYALA

MÉXICO, D.F.

2011



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## *AGRADECIMIENTOS*

*A Dios:*

*Porque me dio esta vida maravillosa, rodeada de las personas que me quieren y me han apoyado en cada momento...gracias por ser mi motivación y mi fuerza.*

*A mis Padres:*

*Sofía Isela Chimal Pacheco y Alberto Benito Morales Camarillo, por ser las personas a quienes más AMO, gracias por ser mi apoyo, inspiración y guía en cada momento, por corregirme, por orientarme, cuidarme y hacerme hoy por hoy la persona que soy.*

*A mis hermanos:*

*Angel, Luis y Ana, los quiero mucho, les agradezco de corazón y con mucho amor su apoyo y comprensión en cada etapa que hemos estado juntos.*

*A mi tía Lety:*

*Porque eres como mi mamá, sin importar la situación siempre me has apoyado TE AMO.*

*A mis pequeños:*

*Samanta, Amanda, Hannibal y Ethean, por ser mi inspiración para salir adelante y estar ahí para ustedes cuando lo necesiten.*

*A toda mi familia:*

*Porque todos me han apoyado en cada trayecto de mi vida.*

*A Cristian:*

*Por ser la persona que me ha apoyado incondicionalmente y por su gran amor desde que nos conocimos. TE AMO*

*A mi maravillosa UNAM:*

*Por ser mi Alma máter y brindarme todos los conocimientos que el día de hoy me convierten en una profesionalista orgullosa de ser universitaria.*

*A mi tutora:*

*La Mtra. Rosina Pineda y Gómez Ayala por ser mi guía y apoyo en la realización de mi tesina, por los conocimientos que me brindó en la materia de Odontopediatria.*

*A mis mejores amigas(os):*

*Erika, Tere, Laura, Pilar, Lucy, Yadira, Quique, Jacky, Oyuki, Yare, por compartir parte de su vida y grandes momentos en el transcurso de nuestra carrera, porque no solo me dejó colegas, son mis confidentes, hermanas(os), mejores amigas(os), gracias por todo lo que vivimos.*

*A mis amigas y compañeras del seminario:  
Gracias Tere, Brenda, Fany, por aceptarme y  
regalarme su cariño y amistad, porque con su ayuda  
logre terminar esta etapa.*

*A las Doctoras:*

*María Hirose, Rosario Grajales, Lilia Espinosa,  
Marian Cerecedo que en la realización de mi servicio  
social compartieron sus conocimientos y grandes  
momentos conmigo.*

*Al Dr. Ángel Kameta Takizawa:*

*Por ser una inspiración para todos los que elegimos  
el seminario de Odontopediatría, con admiración y  
respeto muchas gracias.*

*“POR MI RAZA HABLARA EL ESPIRITU”*

## ÍNDICE

### INTRODUCCIÓN

1. Antecedentes	8
2. Descripción anatómica del VI y VII par craneales	14
3. Músculos afectados en el Síndrome de Moebius	23
4. Etiología	37
5. Incidencia	44
6. Manifestaciones Generales	47
7. Manifestaciones buco-dentales	54
8. Diagnóstico diferencial	62
9. Exploración	65
10. Tratamientos y Terapias aplicadas en el Síndrome de Moebius	66
11. Conclusiones	
12. Bibliografía	

## **INTRODUCCIÓN**

El síndrome de Moebius es una anomalía congénita caracterizada por la falta de expresión facial o “fascie de máscara”: parálisis facial bilateral congénita y del músculo recto externo del ojo, afectando por lo tanto al VI y VII par craneal.

Los pacientes con el síndrome de Moebius no pueden sonreír o fruncir, y no puede mover a menudo sus ojos de lado a lado.

Tomando en cuenta que el tratamiento para estos pacientes es multidisciplinario e integral debemos aprender a reconocer cada uno de los signos y síntomas para el manejo adecuado.

Este trabajo lo realice con el objetivo de tener un mayor conocimiento de los pacientes que se pueden presentar a la consulta y que por su incidencia no son tan conocidos estos casos.

Sin embargo no estamos exentos de que acuda a la consulta algún paciente con algún tipo de síndrome o enfermedad, por lo cual debemos contar con el conocimiento y capacidad para cada caso.

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### 1. Antecedentes

Esta malformación fue inicialmente descrita por Von Graete y Saemish en 1880, sin embargo el profesor P.J. Moebius (Fig. 1) al realizar un estudio completo de la enfermedad en 1892 comunico 43 casos con parálisis facial congénita y adquirida, de los cuales sólo seis casos presentaron parálisis facial bilateral con afección del VI par craneal.



Fig. 1. Paul Julius Moebius (1853-1907)<sup>1</sup>

Posteriormente, diversos autores hicieron contribuciones describiendo una serie de malformaciones asociadas.<sup>2</sup>

---

<sup>1</sup> [http://en.wikipedia.org/wiki/M%C3%B6bius\\_syndrome](http://en.wikipedia.org/wiki/M%C3%B6bius_syndrome)

<sup>2</sup> [www.revistaobgin.cl/files/pdf/caso\\_clinico\\_215a2160.pdf](http://www.revistaobgin.cl/files/pdf/caso_clinico_215a2160.pdf)

## SINDROME DE MOEBIUS

---

En 1939 Henderson modificó la definición e incluyó pacientes con parálisis facial unilateral.<sup>3</sup>

Sucesivamente diversos autores realizaron importantes contribuciones al conocimiento de la enfermedad y descubrieron una serie de alteraciones asociadas.

Hannissian en 1970 descubrió y describió el Síndrome de Moebius en gemelos. En la autopsia de ambos encontró en uno de ellos los nervios faciales pequeños y en el otro ausentes.

Sugaman y Stark en 1973 fueron los primeros en informar sobre la asociación del Síndrome de Moebius y el Síndrome de Poland, caracterizado por la ausencia unilateral del músculo pectoral mayor y/o glándula mamaria, deformidad de las costillas y presencia de sindactilia, por lo que a partir de esas descripciones se utilizó el término de Síndrome Poland-Moebius.

Steigner en 1975 presentó 6 casos de asociación con deficiencia de los miembros y parálisis de los nervios craneales; Wishnick realizó la descripción de una familia completa con parálisis del VI y VII pares craneales con anomalías esqueléticas y/o digitales asociadas.

---

<sup>3</sup> <http://www.inper.mx/descargas/pdf/SecuenciadeMoebius.pdf>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Stabile en 1984 presento a una familia con rasgos inconstantes del Síndrome de Moebius en 3 miembros y Harbord en 1989 describe a un niño con Síndrome de Moebius asociado a hipoplasia cerebelosa unilateral.<sup>4</sup>

A partir de este momento otros casos se han sumado a este extraño síndrome que es considerado una de las enfermedades raras (a través de los años solo se han descrito aproximadamente 500 casos en todo el mundo).

El retardo mental solo se presenta en el 10% de los pacientes.

Abramson y cols. identificaron al Síndrome de Moebius con el acrónimo NPBC: N=nervio craneal, P=miembro inferior, B=miembro superior, C=cara, T=tórax; y una escala que va de 1-3 según el grado de gravedad del síndrome.<sup>5</sup>

La primera publicación del efecto teratógeno del medicamento a base de misoprostol se realizó en 1993, describiendo la presencia de defectos en los huesos del cráneo en niños que fueron expuestos a este medicamento.

Aunque, este tipo de defectos no ha sido reportado nuevamente en la literatura, por lo que la relación con el misoprostol permanece en estudio.

---

<sup>4</sup> Domingos, Lopes, Almeida, Boscolo, Whaites. Case report, Polan-Moebius Syndrome: A case with oral anomalies, oral diseases , 2004, Vol. 10, pp. 404-407

<sup>5</sup> Sensat, Michelle. L.Moebius Syndrome: a dental higiene case study and review of the literatura, Journal dent higiene, 2003, Vol. 1, pp. 62-67

## SINDROME DE MOEBIUS

En el mismo año, González y col. relacionaron la exposición al misoprostol con el síndrome de Moebius y con los defectos por reducción de extremidades. La asociación de estos dos tipos de malformaciones, fueron confirmadas en trabajos posteriores.

Otras publicaciones describieron malformaciones tales como el síndrome de Poland-Moebius, hipertelorismo ocular, patrón dismórfico facial, labio leporino y paladar hendido, onfalocele y gastrosquisis.

El síndrome de Moebius es una anomalía congénita caracterizada por la falta de expresión facial o “fascie de máscara” parálisis facial bilateral congénita y del musculo recto externo del ojo, afectando por lo tanto al VI y VII par craneal.

La parálisis puede ser completa o parcial, unilateral o bilateral resultando así un rostro inexpresivo o poco expresivo. (Fig. 2)



Fig. 2 Fundación Moebius<sup>6</sup>

<sup>6</sup> Imagen Fundacion de Moebius

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Los pacientes con el síndrome de Moebius no pueden sonreír o fruncir, y no puede mover a menudo sus ojos de lado a lado. En algunos casos, el síndrome también se asocia con problemas físicos de otras partes del cuerpo.

Se caracteriza por aparición de dolor al intentar realizar movimientos.

Se observa cuando el sujeto hace tentativas de movimientos activos y aun en movimientos pasivos.

Los dolores son de filiación probablemente psíquica o mejor conocidos como psicalgia y también son conocidos con el nombre de Aquinesia álgera (de *a*, sin; *quinesia*, movimiento; *algia*, dolor).<sup>7</sup>

El doctor George Padberg, neurólogo del Centro Medico Universitario en Nijmegen, Holanda, estudio algunos pacientes con la resonancia nuclear magnética y estimo que la causa del daño se debía a anormalidades del desarrollo en el cerebro basal, región de donde nacen estos nervios

El científico Padberg sospecha que el síndrome se produce por pequeñas alteraciones genéticas que alteran el desarrollo embrionario del cerebro basal, sin embargo no llena todos los requisitos de las enfermedades genéticas, ya que se demostrado que sólo en el 2% de los casos es hereditario.

---

<sup>7</sup> Fustinoni, O., Semiología del Sistema Nervioso, 10ª. Edición 1981, pp. 318

## SINDROME DE MOEBIUS

---

A pesar de ello el grupo de Padberg ha publicado algunos estudios en que identifica una región del cromosoma 3 y otra del cromosoma 10, donde estarían ubicados los genes culpables.<sup>8</sup>

### **Sinonimia:**

Es conocido también como:

- \*Aplasia nuclear congénita
- \*Diplejía facial congénita
- \*Aplasia nuclear infantil o parálisis oculo-facial congénita
- \*Agenesia nuclear
- \*Hipoplasia congénita nuclear
- \*Paresia facial congénita y oftalmoplejía
- \*Secuencia de Moebius

---

<sup>8</sup> <http://www.creces.cl/new/index.asp?tc=1&nc=5&imat=&art=2133&pr=>

## 2. Descripción anatómica del VI y VII par craneal

### Abductor (VI par):

Es un nervio exclusivamente motor, destinado al músculo recto externo del ojo. (Fig. 3,4)

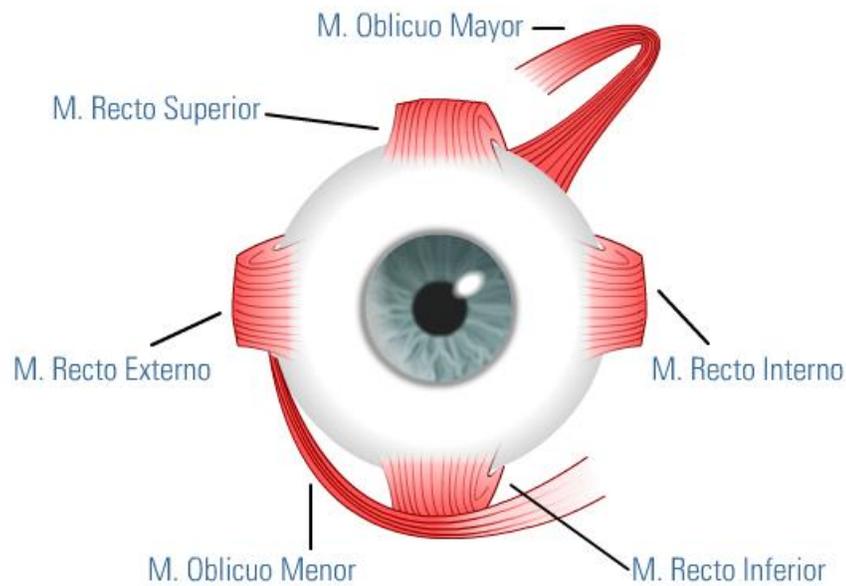


Fig. 3. Músculos del ojo<sup>9</sup>

<sup>9</sup> <http://www.saludvisual.info/anatomia-y-fisiologia/musculos-extraoculares/>

## SINDROME DE MOEBIUS

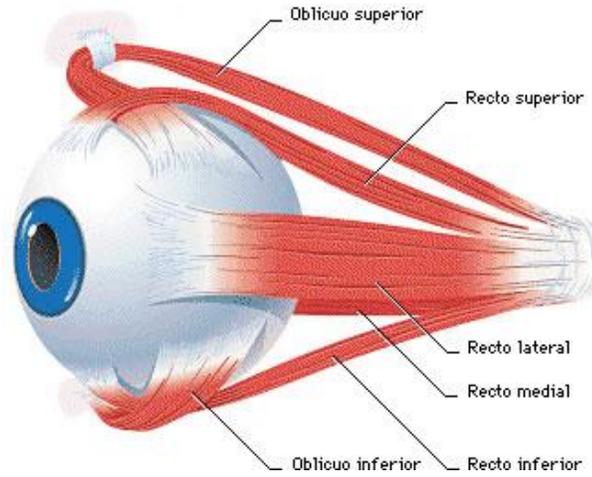


Fig. 4. Músculos del ojo vista lateral.<sup>10</sup>

### Origen, trayecto y relaciones

El núcleo principal está situado en la eminencia teres y se halla formado por una columna que es continuación del núcleo hipoglosos y corresponde a la base de los cuernos de la medula. (Fig. 5)

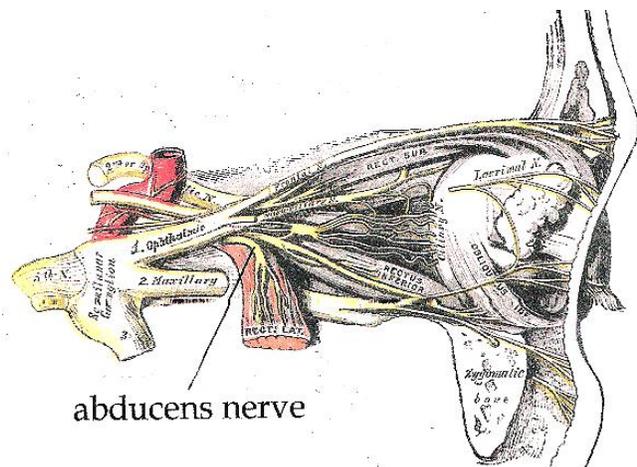


Fig. 5 Nervio Abductor<sup>11</sup>

<sup>10</sup> <http://www.visiondat.com/imagesbd/articulos/lectura2.jpg>

<sup>11</sup> [http://es.wikipedia.org/wiki/Nervio\\_abducens](http://es.wikipedia.org/wiki/Nervio_abducens)

## SINDROME DE MOEBIUS

---

El núcleo accesorio está situado por delante del principal y el núcleo del facial.<sup>12</sup>

Sus axones se dirigen hacia adelante, atravesando el tegmento pontino, con dirección ligeramente caudal emergiendo en el aspecto entrante del tronco encefálico, en el surco bulbopontino, arriba de las pirámides del bulbo, antes de salir los axones pasan laterales al tracto corticoespinal.

En su trayecto intracraneal se dirige hacia adelante y ligeramente lateral pasa por la cavidad subaracnoidea hasta llegar al clivus, perforando la duramadre que se fija al borde lateral del dorso de la silla turca.

El nervio continúa hacia adelante entre la duramadre y el ápice de la porción petrosa del hueso temporal, para entrar en la pared lateral del seno cavernoso, debajo del nervio troclear.

Penetra a la órbita por la fisura orbital superior y atraviesa el anillo tendinoso común y penetra al músculo recto lateral produciendo abducción del ojo.<sup>13</sup>

---

<sup>12</sup> Quiroz G. F., Tratado de Anatomía Humana, Tomo II Aparato Circulatorio, Sistema Nervioso, 35ª. Ed, Porrúa, 1997, pp. 405-406

<sup>13</sup> Eriksen P. M.L., Anatomía Humana, Unidad II, Fascículo 2 Vascularización, Linfáticos e inervación de cabeza y cuello, 2ª. Ed. Facultad de Odontología, UNAM, 1999, pp.69

## SINDROME DE MOEBIUS

### Consideraciones Clínicas

La lesión de la neurona motora alta en área baja del giro precentral afecta al VI par o produce combinaciones si abarca otros orígenes del tracto corticonuclear que conecta con músculos motores del ojo.

El estrabismo produce diplopia, que se compensa moviendo la cabeza (Fig. 6)<sup>14</sup>.

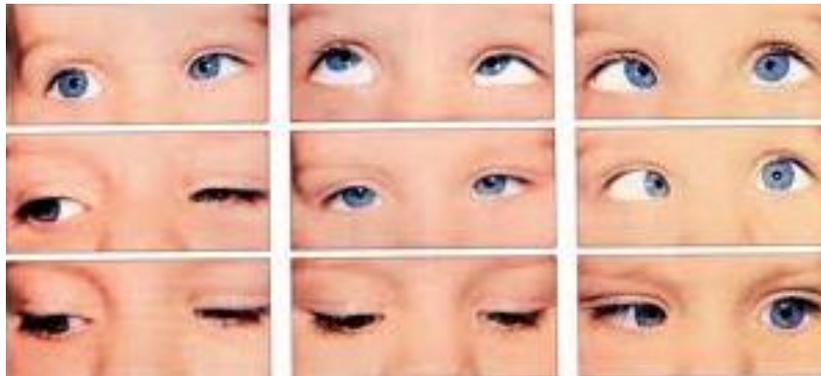


Fig. 6. Estrabismo <sup>15</sup>

<sup>14</sup> Eriksen P.M.L. Ibidem pp.70

<sup>15</sup> <http://www.google.com.mx/imgres?q=movimientos+realizados+por+los+musculos+extraoculares>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### Facial (VII par):

Nervio mixto, compuesto de una raíz motora para músculos cutáneos de la cabeza y cuello, y una raíz sensitiva que inerva los 2 tercios anteriores de la mucosa de la lengua, las glándulas submandíbular y sublingual, constituye el nervio intermediario de Wrisberg.

Origen real. La raíz motora nace del núcleo del facial, situado entre las raíces del motor ocular externo por dentro y la del trigémino por fuera, por detrás de la oliva superior.

La raíz sensitiva tiene su origen en el ganglio geniculado, situado al nivel de la primera curvatura intrapetrosa del facial.

Origen aparente. Se desprende del surco bulboprotuberancial y sus dos raíces se dirigen hacia adelante y arriba para introducirse en el conducto auditivo interno.<sup>16</sup>

Es un nervio que proporciona movilidad a los músculos cutáneos de la cabeza y cuello; recoge sensibilidad gustativa de los dos tercios anteriores de la lengua, tiene ramas parasimpáticas para la mucosa nasal, glándulas lagrimal, salivales sublingual y submandíbular. (Fig. 7)

---

<sup>16</sup> Quiroz .G.F., Op. Cit pp. 406-407

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Transmite impulsos sensitivos de la piel y la oreja, una pequeña área cutánea detrás de la oreja y de la pared del meato acústico externo y aspecto lateral de la membrana del tímpano.

### **Componentes Funcionales.**

Eferente visceral especial (EVE). Para los músculos de la expresión facial, estilohioideo, vientre posterior del digástrico, cutáneo del cuello o platisma.

Eferente visceral general (EVG). Glándulas lagrimal, nasales, sublingual, submandíbular y glándulas del paladar duro y blando.

Aferencia somática general (ASG). Impulsos de tacto, dolor y temperatura del meato acústico interno, membrana del tímpano y oreja.

Aferencia visceral especial (AVE). Impulsos gustativos de los dos tercios anteriores de la lengua y calículos gustativos del paladar blando.

SINDROME DE MOEBIUS

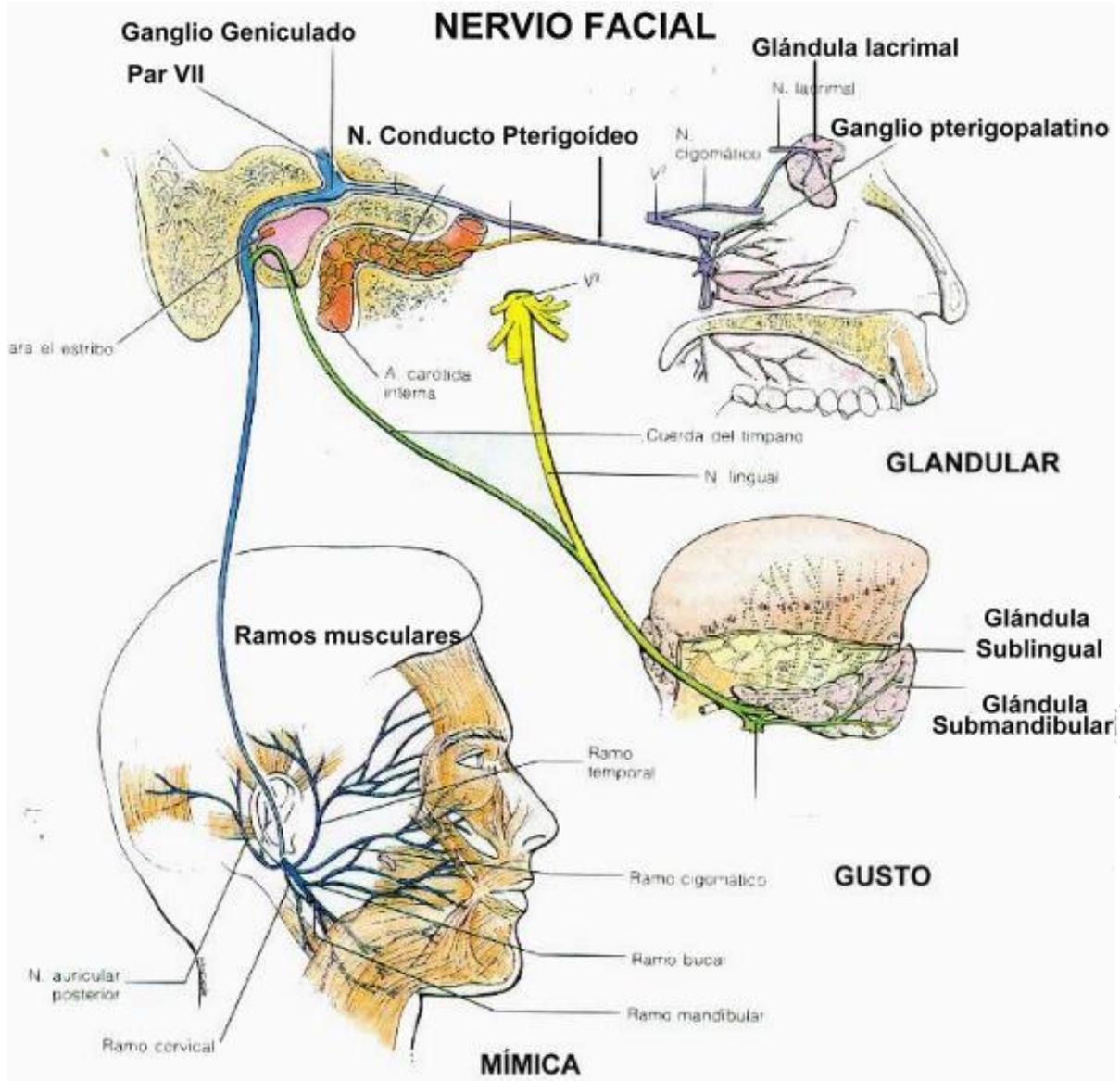


Fig. 7. Nervio Facial<sup>17</sup>

<sup>17</sup> [http://ar.groups.yahoo.com/group/EnVirFo\\_PUCARA/message/613](http://ar.groups.yahoo.com/group/EnVirFo_PUCARA/message/613)

---

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### **Consideraciones clínicas.**

La lesión en el canal del facial provoca además de la parálisis de los músculos cutáneos de la mitad de la cara, pérdida del gusto y la secreción salival, sin modificarse la sensibilidad general de la mucosa de la lengua.

También provoca pérdida del gusto en los tercios anteriores de la lengua.<sup>18</sup>

---

<sup>18</sup> Eriksen P.M.L, Op. Cit. pp.70-75

SINDROME DE MOEBIUS

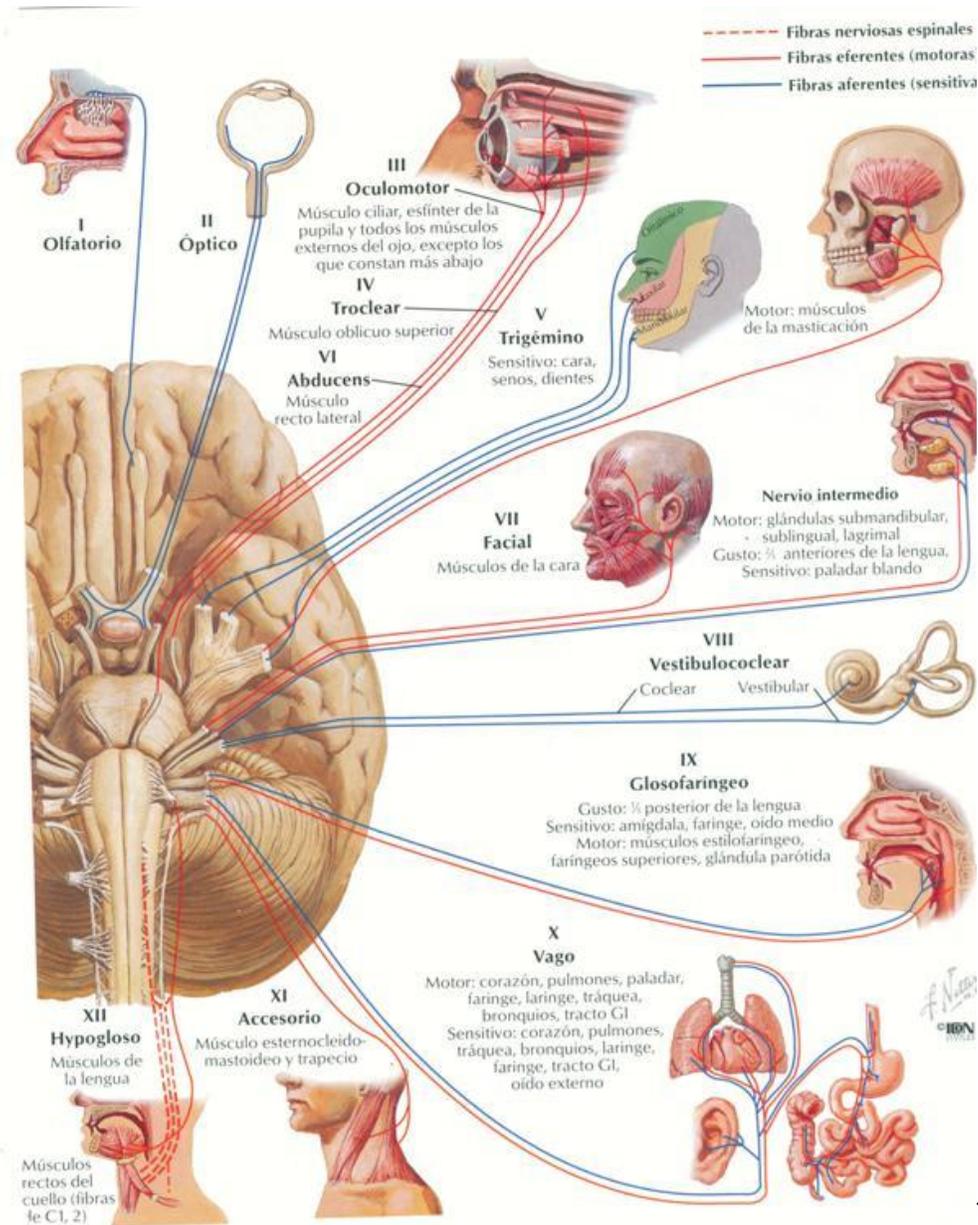
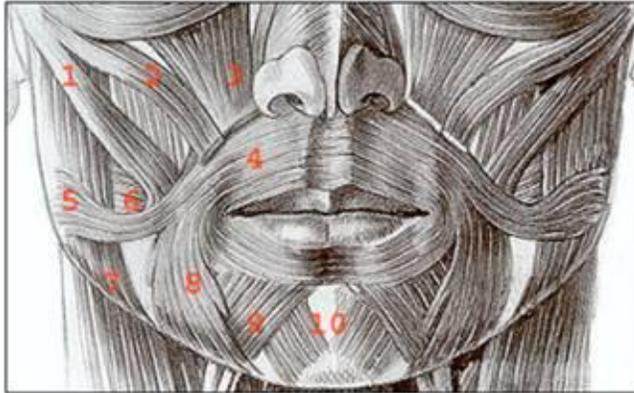


Fig. 8. Pares Craneales

<sup>19</sup><http://www.medicina.com.co/grupovida/morfo2010/neurologia/1graficas%20neurologia/pares%20craneano.jpg>

## SINDROME DE MOEBIUS

### 3. Músculos afectados en el Síndrome de Moebius: (Fig. 9)



- Cigomático mayor (1)
- Cigomático menor (2)
- Elevador propio (3)
- Orbicular de los labios (4)
- Risorio de Santorini (5)
- Buccinador (6)
- Triangular de los labios (8)
- Cuadrados del mentón (9)
- Borla del mentón (10)

Fig. 9. Músculos Faciales<sup>20</sup>

-Orbicular de los párpados: Músculo aplanado y ancho que rodea al orificio palpebral.

Inervación: Rama cigomática del facial.

Acción: Esfínter del orificio palpebral, cerrándolo a la contracción. Este orificio también se cierra dependiendo la tonicidad del orbicular, cuando el elevador del párpado deja de contraerse. (Fig. 10)

Funciona como dilatador y orientador hacia atrás de los puntos lagrimales, favoreciendo la entrada de las lágrimas hacia las vías lagrimales.

<sup>20</sup> <http://anatomiafuncional.com.ar/paginas/salvador/biblio102/labialgen/LABIAL.html>

## SINDROME DE MOEBIUS

---



Fig. 10 Músculo orbicular de los párpados.<sup>21</sup>

### Músculos de la nariz:

-Piramidal: Situado en el dorso de la nariz continuando hacia abajo del musculo frontal.

Inervación: Ramo bucal del nervio facial

Acción: Antagonista del frontal desplazando hacia abajo la piel de la región superciliar produciendo pliegues transversales. (Fig.11)

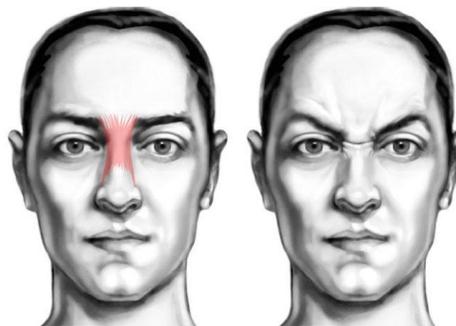


Fig. 11 Músculo Piramidal<sup>22</sup>

<sup>21</sup> <http://www.monografias.com/trabajos82/musculos-cabeza/musculos-cabeza2.shtml>

<sup>22</sup> <http://microexpresion.wordpress.com/2010/01/27/facs-%E2%80%93-au-9/>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Transverso de la nariz: De forma triangular, colocado en el ala de la nariz.

Inervación: Nervio facial.

Acción: La contracción de sus haces posteriores aplasta el ala de la nariz reduciendo la amplitud de los orificios, y la contracción de los fascículos anteriores levanta la piel del ala de la nariz. Fig. 12



Fig. 12 Músculo Transverso de la Nariz<sup>23</sup>

-Mirtiforme: Se extiende de la maxila al borde posterior del ala de la nariz.

Inervación: Filetes infraorbitarios del facial.

Acción: Depresor del ala de la nariz y constrictor de sus aberturas

-Dilatador de las aberturas nasales: músculo rudimentario que se halla situado sobre el ala de la nariz y en su parte inferior.

Inervación: Filetes infraorbitarios del facial.

---

<sup>23</sup>lb. 211

## SINDROME DE MOEBIUS

Acción: Desplaza hacia afuera el ala de la nariz, dilatando las aberturas nasales en sentido transversal. (Fig. 13)



Fig. 13 Músculo dilatador de la aberturas nasales. <sup>24</sup>

### Músculos de los labios:

Incluye a todos los músculos que convergen en la apertura de la boca.

-Orbicular de los labios: Situado en el orificio de la boca extendiéndose de una comisura labial a la otra.

Inervación: Filetes bucales superiores e inferiores del facial.

Acción: Esfínter encargado de cerrar o modificar la abertura bucal, interviene en la pronunciación de las letras bucales, en las acciones de silbar, mamar o besar. (Fig.14)

<sup>24</sup> <http://reidhosp.adam.com/content.aspx?productId=39&pid=5&gid=003055&print=1>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

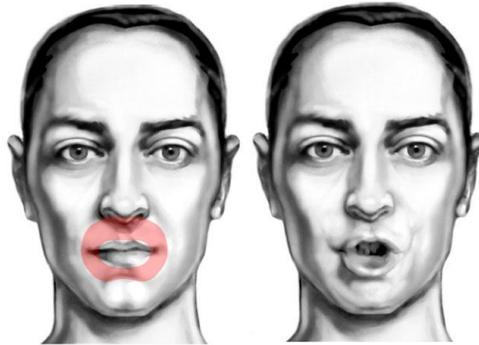


Fig. 14 Músculo orbicular de los labios <sup>25</sup>

-Buccinador: Se extiende desde ambas mandíbulas a la comisura de los labios, constituye la pared lateral de la cavidad bucal (carrillos).

Inervación: Recibe ramos de los nervios temporofaciales y cervicofacial, es puramente sensitivo.

Acción: La contracción de este musculo mueve hacia atrás las comisuras de los labios, ampliando el diámetro transversal del orificio bucal. (Fig. 15-15.1)

Cuando los carrillos se hallan distendidos, la contracción de los buccinadores los comprime contra los arcos alveolares influyendo en los movimientos de la masticación y el silbido.

---

<sup>25</sup> lb.20

## SINDROME DE MOEBIUS

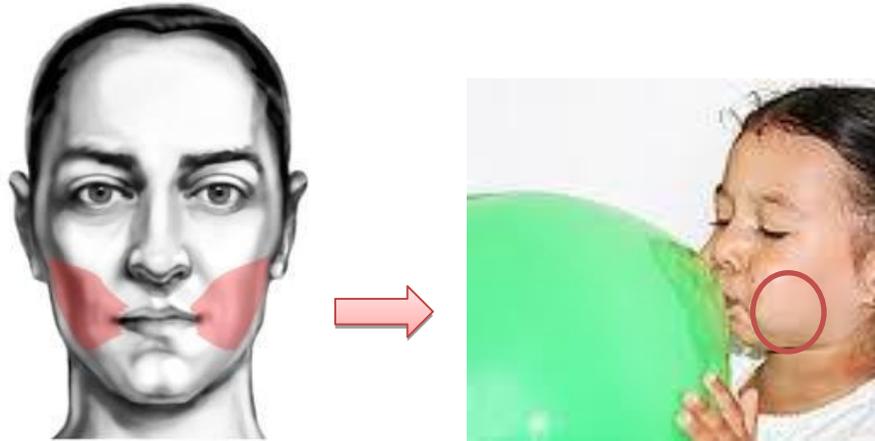


Fig. 15-15.1 Músculo Buccinador <sup>26</sup>

-Elevador común del ala de la nariz y del labio superior: Músculo colocado en sentido vertical que se extiende de la apófisis ascendente del maxilar al labio superior.

Inervación: Inervado por el temporofacial

Acción: Eleva el ala de la nariz y el labio superior. (Fig.16)

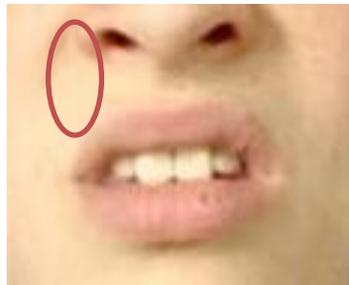


Fig. 16 Músculo elevador común del ala de la nariz y del labio superior <sup>27</sup>

<sup>26</sup> <http://www.taringa.net/posts/salud-bienestar/10836531/Paralisis-facial-tratamiento-y-ejercicios.html>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Elevador propio del labio superior: De la porción suborbitaria al labio superior.

Inervación: Inervado por ramos del temporofacial.

Acción: Eleva el labio superior. (Fig. 17)



Fig. 17 Elevador propio del labio superior<sup>28</sup>

-Canino: Situado en la fosa canina, se extiende a la comisura de los labios.

Inervación: Ramos del temporofacial

Acción: Levanta y dirige hacia dentro la comisura de los labios, también acentúa el surco nasolabial. (Fig. 18)

---

<sup>27</sup> <http://mono-grafias.blogspot.com/>

<sup>28</sup> Ib. 26

## SINDROME DE MOEBIUS



Fig. 18 Músculo Canino<sup>29</sup>

-Cigomático menor: Extendido del hueso malar al labio superior.

Inervación: Filetes del temporofacial

Acción: Desplaza hacia arriba y hacia afuera la parte media del labio superior. (Fig. 19)<sup>30</sup>

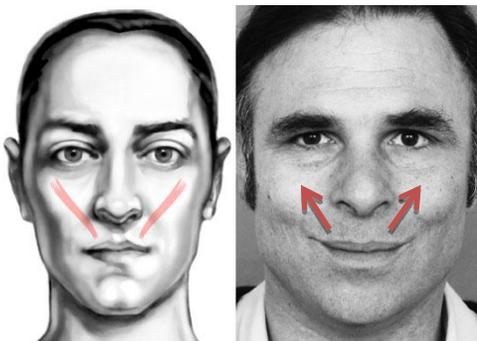


Fig. 19 Cigomático menor

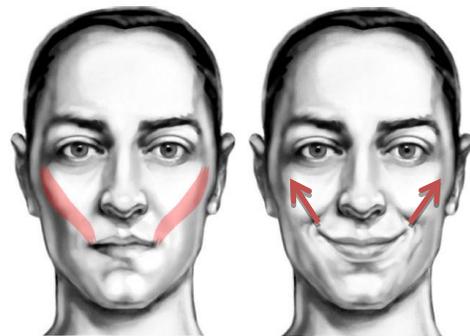


Fig. 20 Cigomático mayor

<sup>29</sup> lb.20

<sup>30</sup> lb.22

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Cigomático mayor: De igual forma se encuentra extendido del hueso malar al labio superior.

Acción: Desplaza hacia arriba y afuera la comisura labial. (Fig. 20)

-Risorio de Santorini: Es el músculo más superficial de la pared lateral de la boca y se extiende de la región parotídea a la comisura labial.

Inervación: Filetes del nervio cervicofacial

Acción: Desplaza hacia atrás la comisura labial. Al contraerse los dos al mismo tiempo producen la sonrisa, es de ahí que deriva el nombre de este músculo. (Fig. 21)<sup>31</sup>



Fig. 22 Músculo Risorio de Santorini

-Triangular de los labios: Extendiéndose de la mandíbula a la comisura labial.

---

<sup>31</sup> lb.21

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Inervación: Filetes procedentes del cervicofacial

Acción: Desplaza hacia abajo la comisura de los labios. Proporciona a la cara expresión de tristeza. (Fig. 22)

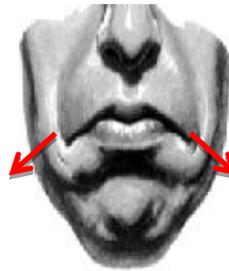


Fig. 22 Músculo triangular de los labios <sup>32</sup>

-Cuadrado de la barba: Se extiende de la mandíbula al labio correspondiente.

Inervación: Filetes del nervio cervicofacial.

Acción: Desplaza hacia abajo y afuera el labio inferior. (Fig. 23)

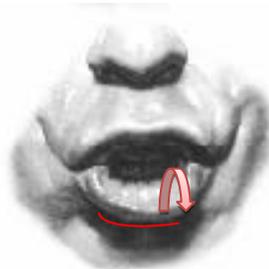


Fig. 23 Músculo Cuadrado de la barba <sup>33</sup>

---

<sup>32</sup> lb. 20

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Borla de la barba: Colocado a lado de la línea media, extendiéndose de la sínfisis mentoniana a la piel del mentón.

Inervación: Filetes del nervio cervicofacial.

Acción: Al contraerse los músculos de ambos lados levantan la piel del mentón y la aplican contra la sínfisis. Como acción secundaria elevan el labio inferior y lo doblan hacia afuera. (Fig. 24)

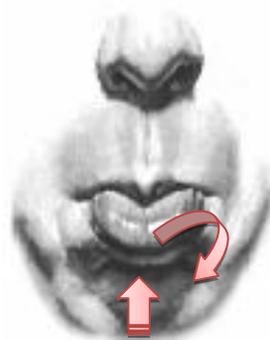


Fig. 24 Músculo borla de la barba<sup>34</sup>

---

<sup>33</sup> lb. 20

<sup>34</sup> lb. 20

## SINDROME DE MOEBIUS

Encontramos otros grupos que no se encuentran en el área definida como la cara, pero son considerados como músculos de la expresión facial, son inervados por el nervio facial.

-Platisma o cutáneo del cuello: Colocado sobre la aponeurosis superficial y por debajo de la piel, extendiéndose desde la región infraclavicular hasta la comisura de los labios.

Inervación: Filetes nerviosos del cervicofacial.

Acción: Desplaza hacia abajo la piel de la barba y la del labio inferior, contribuyendo a modificar la expresión de la fisonomía en los estados de dolor y de cólera. (Fig. 25-25.1)

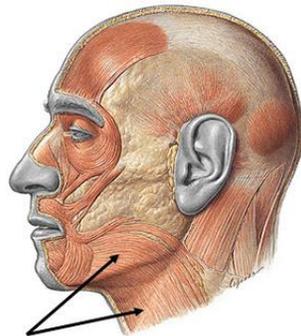


Fig. 25-25.1 Músculo platisma o cutáneo del cuello <sup>35 36</sup>

<sup>35</sup> <http://unefaanatomia.blogspot.com/2008/05/msculos-del-cuello.html>

<sup>36</sup> <http://www.usernetsite.com/sociedad/el-dolor-de-cabeza.php>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Auriculares: Son músculos rudimentarios, se dividen en auricular anterior, posterior y superior. Su función es dilatar el conducto auditivo externo y orientar al pabellón de la oreja.

*Anterior.* Situado sobre la aponeurosis epicraneana.

Inervación: Ramas temporales del facial.

*Superior.* Situado alrededor del pabellón de la oreja.

Inervación: Ramas temporales del facial.

*Posterior.* Detrás de la porción cartilaginosa del conducto auditivo externo.

Inervación: Ramas temporales del facial

Acción: Todos los auriculares (anterior, superior y posterior) mueven excepcionalmente la oreja.

-Occipitofrontal: Encima del cráneo, debajo de la piel formado por dos vientres musculares, occipital y frontal unidas por la aponeurosis epicraneal.

Inervación: El vientre occipital esta inervado por el auricular posterior, ramo del temporofacial, en tanto que en el vientre frontal terminan los ramos frontales derivados del nervio temporofacial.

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Acción: Mueve el cuero cabelludo, arruga la frente y eleva las cejas.<sup>37</sup>

Si se contrae el frontal eleva las cejas y forma arrugas en la frente dando la expresión de sorpresa, admiración, atención y espanto/susto.

Por el contrario si se contrae el occipital la piel y la aponeurosis se desplazan hacia atrás.<sup>38</sup>(Fig. 26)



Fig. 26 Músculo Occipitofrontal<sup>39</sup>

---

<sup>37</sup> <http://www.iqb.es/cbasicas/anatomia/musculos/musculos1.htm>

<sup>38</sup> Quiroz .G.F., Op. Cit pp. 319-330

<sup>39</sup> Ib. 22

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### 4. Etiología.

Este síndrome aunque su etiología es esporádica también está asociado con:

-Alteraciones en el desarrollo embrionario mesodérmico o ectodérmico:

La teoría mesodérmica: que propone la alteración inicial en el desarrollo de la musculatura, con afección secundaria del desarrollo del sistema nervioso central.

La teoría ectodérmica: propone una alteración en la formación de los núcleos motores de los nervios craneales, teniendo las anomalías musculares de forma secundaria.

En 50% de los pacientes se presentan múltiples hallazgos de deformidad de las extremidades.

El Síndrome de Moebius no es progresivo y se le puede observar acompañando diversas entidades como enfermedades degenerativas, enfermedades musculares (distrofias), Síndrome de Poland (hipoplasia del pectoral mayor, Sindactilia) y Síndrome de Goldenher.

## SINDROME DE MOEBIUS

El Síndrome de Poland-Moebius está caracterizado por una hipoplasia o aplasia ipsilateral del músculo pectoral mayor (Fig. 27), afectación variable de la mama y también de la parte distal de la extremidad superior.

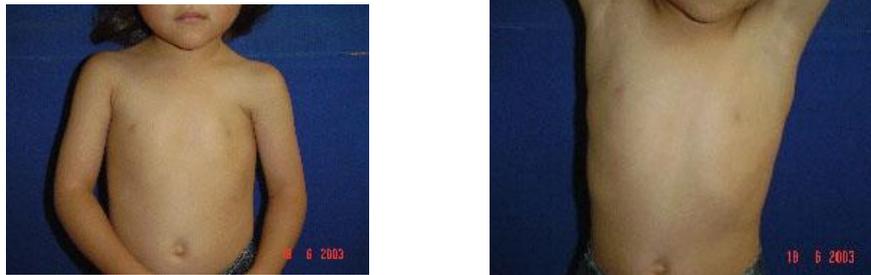


Fig. 27 Hipoplasia del músculo pectoral mayor.

Es un síndrome de incidencia media encontrándose en 1:10 000, en 30 000 nacimientos, afectando en mayor número a los hombres y manifestándose el 75 % de los casos en el hemitórax derecho.<sup>40</sup>

En ocasiones se puede encontrar hipomastia o amastia junto con hipoplasia de areola mamaria, y pezón con desviación hacia arriba.

-Asociaciones con teratógenos. (Misoprostol)<sup>41</sup>: El Misoprostol es una droga sintética, análoga de la prostaglandina E1, para el tratamiento del síndrome ulceroso debido a su efecto antisecretor y protector de la mucosa gástrica.

<sup>40</sup> [http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatrica/asmedica\\_2.html](http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatrica/asmedica_2.html)

<sup>41</sup> Tisné. B,L.Rev. Obstet. Ginecol., Hosp. Santiago Oriente , 2006; Vol. 1 (3) pp. 215-216

## SINDROME DE MOEBIUS

---

El misoprostol en nuestro país, así como Brasil y países de Sudamérica es utilizado con fines abortivos, ocurriendo unicamente en el 94.5% de los casos cuando se utiliza en embarazos de menos de 49 días, y de 63 días en combinación con otras drogas.

Algunos reportes relacionan el uso de ergotamina, cocaína, benzodiazepinas y las contracciones uterinas durante la embriogénesis, como causantes que provocan disrupción vascular.<sup>42</sup>

Existe una tasa de fracasos en el uso del misoprostol como abortivo, por lo que alrededor del 80% de los embarazos llegan a término.

Si en los primeros dos meses de vida se hace uso de misoprostol puede causar un evento isquémico en el tronco encefálico en desarrollo.<sup>43</sup>

En base a la siguiente tabla podemos observar la afectación que manifiesta el paciente cuando tiene afectación de un par craneal mencionado anteriormente<sup>44</sup>

---

<sup>42</sup> Pediatr. (Asunción), Vol. 36; N° 1; 2009

<sup>43</sup> Tisné, B.L. art cit. 215-216

<sup>44</sup> Wilson-Pauwels L., Akesson E.J., Stewart P.A Nervios Craneales en la Salud y la Enfermedad. 2a ed., 2003 pp.4,72

SINDROME DE MOEBIUS

Nº	Par Craneal	Función
I	Olfatorio	Olfato
II	Óptico	Visión
III	Oculomotor	Constricción pupilar, apertura de los ojos y la mayoría de los movimientos extraoculares.  Inervación motora parasimpática para los músculos ciliar y constrictor de la pupila.
IV	Troclear	Mirada hacia abajo en dirección nasal
V	Trigémino	Motor: músculos temporales y maseteros (masticación y movimientos laterales de la mandíbula)
		Sensorial: sensibilidad de la cara (rama oftálmica, maxilar y mandibular)
VI	Abductor	Desviación lateral de los ojos(músculo recto lateral)
VII	Facial	Motor: movimientos de la cara (frente, orbiculares, peribucales)
		Sensorial: sensibilidad gustativa de los 2/3 anteriores de la lengua (sabor salado, dulce, amargo y ácido)
VIII	Vestibulococlear	Audición (rama coclear) y equilibrio (rama vestibular)
IX	Glosofaríngeo	Motor: faringe
		Sensorial: sensibilidad gustativa del tercio posterior de la lengua (sabor salado, dulce, amargo y ácido), sensibilidad de la faringe, de la porción posterior del tímpano y del conducto auditivo externo
X	Vago	Motor: velo del paladar, faringe y laringe
		Sensorial: faringe y laringe, oído externo y membrana timpánica
XI	Accesorio	Motor: músculo esternocleidomastoideo y porción superior del músculo trapecio
XII	Hipogloso	Motor: Músculos intrínsecos y extrínsecos de la lengua excepto el palatogloso.

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Otras de las causas que provocan Síndrome de Moebius son:

-Alteraciones perinatales (asfixia perinatal): Esta alteración se da cuando en el canal de parto, la compresión en la arterial vertebral en el curso de la rotación o la hiperextensión de la cabeza del neonato pueden causar lesiones circulatorias en el tallo cerebral.

Las ramas de la arteria basilar son vulnerables en periodos de hipotensión in útero, lo cual provoca infartos en el segmento del puente y medula oblonga, dañando al núcleo del VI y VII pares craneales.

-Factores hereditarios. (Uniones consanguíneas<sup>45</sup>): Hay afectación congénita de algunos pares craneales, siendo esto heredado en forma autosómica recesiva con poca expresividad.

Ziter en 1977 identificó una traslocación recíproca entre los cromosomas 13q 12.2 y q13 en 3 generaciones de una familia con Síndrome de Moebius (llamado MBS1), posteriormente Verzij y cols. mostrarán heterogeneidad genética de esta patología al identificar a partir del análisis de ligamento en dos familias alemanas afectadas que presentan un patrón de herencia autosómico dominante con reducida penetrancia, dos loci genéticos asociados al Síndrome de Moebius en los cromosomas 3q21-q22 (MBS2) y 10q 21.3-q22.1 (MBS3)

---

<sup>45</sup> Sandner O., García M.E Diagnóstico y Tratamiento Transtornos del Sistema Nervioso 1ª ed., 1996 pp. 103-104

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Donahue y cols. identificaron una traslocación en un paciente con Síndrome de Moebius en t (1:11) (p22;p13) y posteriormente Nickikawa y cols. confirmaron la asociación al locus 1p22 (MBS4) al encontrar una traslocación recíproca entre los cromosomas 1 y 2 t (1;2) (p22.3;q21.1).<sup>46 47 48 49 50</sup>

Se asocia a una forma de transmisión autosómica dominante, localizándose en el cromosoma 10q, 3q21–q22.

Han sido descritos cuatro locus genéticos para el Síndrome de Moebius, en el 13q12.2-q13 que es llamado MBS1, en el 3q-21-q22 o MBS 2, en el 10q21 o MBS 3 y el cromosoma 1p22.

Estos locus fueron descubiertos a través de estudios genéticos realizados en pacientes con Síndrome de Moebius, en quienes se han encontrado anomalías cromosómicas, principalmente translocaciones, envolviendo a esos cromosomas.

---

<sup>46</sup> Fernández P.,Hernández E.,Silvera R.,Jiménez B.,Síndrome de Moebius; Genopatía vs Efecto teratógeno, Revistas Científicas de América Latina y Caribe, España y Portugal, 2006, Vol.22 pp. 182-187

<sup>47</sup> Uzumcu, Karaman, Toksoy y col. Molecular genetic screening of MBS1 locus on chromosome 13 for microdeletions, and exclusion of FGFa, GSH1 and CDX2 as causative genes in patients with Moebius Syndrome, European Journal of Medical Genetics, Vol. 52, 2009, pp.315-320

<sup>48</sup> Freir, Gerlach, Menzel, Stout. Molecular cytogenetic caracterizacion of a complex 46,XY, +(7;8;11;13) chromosome rearrangement in a patient with Moebius Syndrome, Med Genet, 2001, Vol.38, pp.117-120

<sup>49</sup> Wilmore, Smith, Wilcox, Sinclair. SOX14 is a candidate gen for limh defects associated with BPES and Möbius syndrome, Hum Genet, 2000, Vol. 106, pp.269-276

<sup>50</sup> Rankin, HOXA 1 mutations are not a common cause of Möbius Syndrome, NIH Public Access Author Manuscript, 2010, Vol. 14, pp.78-80

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Se relaciona con eventos que puedan producir una disrupción vascular y aporte insuficiente a estructuras irrigadas por la arteria subclavia primitiva en un período crítico de la embriogénesis entre la 6 y 8 semanas después de la concepción.<sup>51</sup>

En la mayoría de los casos se debe a mutaciones cromosómicas esporádicas en familias normales.

Sin embargo, esta asociación se observa en un grupo pequeño de pacientes, por lo que hoy se considera que tiene un alto predominio de mutaciones de novo, o probablemente múltiples factores causales que impactan sobre la formación de los núcleos centrales del facial.

---

<sup>51</sup> Herreros MB, Rodríguez S, Franco, El Síndrome de Moebius: descripción de 8 casos. Relación con el uso de misoprostol en el primer trimestre del embarazo, *Pediatr.. (Asunción)*, Vol. 356; Nº 21; 2009

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### 5. Incidencia.

El Síndrome de Moebius presenta una incidencia reportada de 1/150 000 nacidos vivos, sin que esto disminuya la importancia de su reconocimiento.

Afecta igual a hombres y mujeres en una proporción 1:1<sup>52</sup>

Con solo un caso de casi 10,000 nacidos según Gómez Valencia<sup>53</sup> y 1 de cada 20,000 a 30,000 según Díaz Fernández<sup>54</sup> y solo un total de menos de 500 casos descritos en todo el mundo.

A nivel internacional se reconoce un 2% de la población afectada, los países más afectados son España y Brasil; con 69 casos reportados en España y en Brasil 300 casos durante el año 2004<sup>55</sup>, se cree que existe una mayor incidencia en este último debido a la popularidad y uso del misoprostol como agente abortivo, a pesar de su falta de eficacia.

---

<sup>52</sup> Cruz M. E, Departamento de Neurología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, Df . Vol. 63, Julio-Agosto 2006 pp 241-246

<sup>53</sup> Gómez V., Morales H., Comelio G., Toledo O., Briceño G., Rivera A. Estudio clínico genético del Síndrome de Moebius, medigraphic, 2008, Vol. 65, pp.353-357

<sup>54</sup> Díaz F., Jordón C., Velasquez B., Rodríguez M. Síndrome de Moebius Poland en un adolescente, Medisan, 2010, Vol. 14, No.3, pp.384-390

<sup>55</sup> Magalhaes, Araújo, Chiaradia, Zamunaro, Montes SO. Early dental management of patients with Mobius Syndrome, Oral Diseases, 2006, Vol. 12, pp.533-536

## SINDROME DE MOEBIUS

---

En el Estado de México han sido reportados 11 casos, en el Hospital Infantil Federico Gómez en el Distrito Federal, se reportaron 31 pacientes en el período de 1994-2004, en Villahermosa, Tabasco<sup>56</sup> 23 casos en un período de 20 años (1987-2007).

En México se sabe que 1 de cada 150 niños nacidos nacen con Síndrome de Moebius, por eso es que casi no se reconoce esta enfermedad.<sup>57</sup>

Aunque algunos estadísticos afirman que la enfermedad se presenta en 1/50000 nacidos vivos.<sup>58</sup>

El Síndrome de Moebius se ha asociado con la presencia de autismo confirmando este dato solo en el 30% de los casos, aunque algunos investigadores de Estados Unidos y Holanda los relacionan solo en el 3% de los casos.

Relacionándolo en las alteraciones del cableado del cerebro basal propias en el Síndrome de Moebius, predisponiendo al paciente al autismo.

Otra hipótesis menciona que el hecho de que desde niño se tienen limitaciones de la expresión facial afecta tempranamente las interacciones sociales desencadenando el circuito cerebral-social hasta llegar a desarrollar los síntomas característicos del autismo.

---

<sup>56</sup> Gómez V., Morales H., Comelio G., Toledo O., Briceño G., Rivera A. Art. cit. pp. 353-357

<sup>57</sup> <http://www.buenastareas.com/ensayos/Sx-De-Moebius/705243.html>

<sup>58</sup> Ib. 8

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Los nacidos con el Síndrome de Moebius que reciben el cuidado apropiado pueden alcanzar una vida normal. Sin embargo debido a los síntomas presentes durante la infancia, las complicaciones respiratorias, la mal nutrición, etc., pueden conducir a la muerte.

Estos pacientes cuentan con una esperanza de vida normal aunque se ha reportado una incidencia mayor de la habitual de leucemia, linfoma, esferocitosis, leiomiomasarcoma y la deficiencia de GH.<sup>59</sup>

---

<sup>59</sup> Instituto Nacional de Pediatría. [http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatria/asmedica\\_2.html](http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatria/asmedica_2.html)

## SINDROME DE MOEBIUS

### 6. Manifestaciones Generales:

-Asimetría facial: Son las alteraciones de la línea media facial y de la simetría de ambas hemifaros.

Puede localizarse en diferentes zonas de la cara como la mandíbula, el maxilar o la región ocular. Fig. 28



Fig. 28 Asimetría facial<sup>60</sup>

-Malformaciones auriculares: Provocadas al existir daño en los pares craneales los cuales afectan de manera congénita la formación y desarrollo adecuado de las estructuras auriculares.

-Anomalías en miembros superiores e inferiores. (Poland-Moebius)

-Sindactilia: Unión membranosa accidental o congénita de los dedos.(Fig. 29)

<sup>60</sup> [http://www.hugonavarro.com/site/images/stories/imagen\\_17.jpg](http://www.hugonavarro.com/site/images/stories/imagen_17.jpg)

## SINDROME DE MOEBIUS

---



Fig. 29 Sindactilia<sup>61</sup>

-Polidactilia: Número mayor de dedos en las manos o pies. (Fig. 30,31,32,)



Fig. 30. Polidactilia<sup>62</sup>

---

<sup>61</sup> Sánchez O., Guerra D., Síndrome de Moebius: Fetopatía por Misoprostol. Reporte de un paciente. Invest. Clín. jun 2003, vol. 44, no. 2, pp 147-153 ISSN 0535-5113

<sup>62</sup> <http://i2.esmas.com/2010/03/25/108150/nino-con-polidactilia-300x350.jpg>

## SINDROME DE MOEBIUS



Fig. 31-32 Radiografías de Polidactilia <sup>63</sup> <sup>64</sup>

-Síndrome de Poland: Agenesia de músculo pectoral o glándula mamaria y simbraquidactilia.

-Pie equino varo: se manifiesta como pie torcido o invertido hacia abajo, con ausencia del radio, cubito, los metacarpianos o las falanges.

-Retardo mental en el 10% de los pacientes<sup>65</sup>.

-Estrabismo convergente: Parálisis bilateral del nervio motor ocular externo. Fig. (33)

<sup>63</sup> [http://es.wikipedia.org/wiki/Archivo:Polydactyly\\_01\\_Rhand\\_AP.jpg](http://es.wikipedia.org/wiki/Archivo:Polydactyly_01_Rhand_AP.jpg)

<sup>64</sup> [http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/d/d8/Polydactyly\\_01\\_Lfoot\\_AP.jpg/200px-Polydactyly\\_01\\_Lfoot\\_AP.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/d/d8/Polydactyly_01_Lfoot_AP.jpg/200px-Polydactyly_01_Lfoot_AP.jpg)

<sup>65</sup> Tisné, B.L., Art. cit. pp. 215-216

## SINDROME DE MOEBIUS

---



Fig. 33 Paciente que muestra estrabismo interno, puente nasal alto y ancho.<sup>66</sup>

-Ptosis palpebral ligera: Descenso del párpado superior producido por una debilidad congénita o adquirida del músculo elevador o por parálisis del tercer par craneal.(Fig.34)



Fig. 34 Ptosis palpebral bilateral, más acentuada en el ojo derecho.<sup>67</sup>

-Nistagmo: Se presenta solo en algunas ocasiones como movimiento involuntario y rítmico de los ojos.<sup>68</sup>

---

<sup>66</sup> Cruz M. E, Art. Cit pp 241-246

<sup>67</sup> Rev Cubana Oftalmol v.22 n.1 Ciudad de la Habana ene.-jun. 2009

<sup>68</sup> Diccionario de Medicina Oceano Mosby, 4ª ed pp 914

## SINDROME DE MOEBIUS

---

- Epicantos: Anomalía congénita en la cual un pliegue cutáneo cubre el ángulo interno y carúncula del ojo. (Fig. 35)



Fig. 35 Paciente con epicanto y estrabismo<sup>69</sup>

-Contracturas articulares.

-Luxación congénita de cadera.

-Defectos cardiacos, urinarios e hipogonadismo.

-Hipertelorismo: Trastorno caracterizado por la existencia de un espacio anormalmente amplio entre dos órganos o partes, en el Síndrome de Moebius es el hipertelorismo ocular en el cual el puente entre la nariz es anormalmente marcado al igual que el aumento entre la distancia entre los ojos.<sup>70</sup>(Fig. 36)

---

<sup>69</sup> <http://www.salvatorecapobianco.it/Strabismo1.htm>

<sup>70</sup> Diccionario de Medicina Oceano Mosby, 4ª ed pp 679

## SINDROME DE MOEBIUS

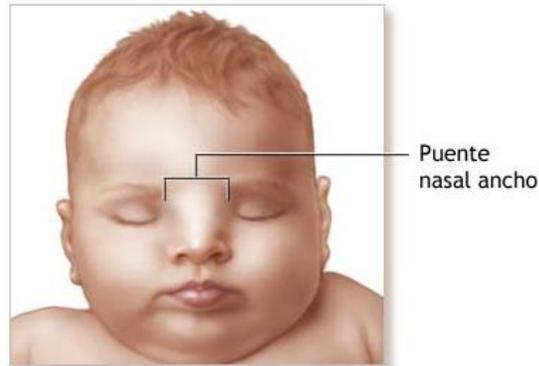


Fig. 36 Hipertelorismo <sup>71</sup>

-Base de la nariz ancha

-Falta del párpado inferior<sup>72</sup>

Esta enfermedad no es progresiva y se pueden observar acompañado de enfermedades degenerativas, enfermedades del músculo (distrofias), Síndrome de Poland (hipoplasia del pectoral mayor, sindactilia) (Fig 37-38) y Síndrome de Goldenher.

<sup>71</sup> <http://www.lifespan.org/adam/graphics/images/es/17097.jpg>

<sup>72</sup> Figueiredo MC, Faustino-Silva DD, Bez AS, Rincón DPC. Manifestaciones orales del síndrome de Moebius asociado al síndrome de Poland : descripción de un caso clínico pp. 179-182

## SINDROME DE MOEBIUS



Fig.37 Paciente con pie cavo<sup>73</sup>



74

Fig. 38 Aplasia de los miembros inferiores

<sup>73</sup> Cruz M. E. Art. cit. pp 241-246

<sup>74</sup> Bueno B.C., Mussolino de Queiroz, A, Nelson-Fhilo, P. *et al.* Aspectos odontológicos en paciente portador del síndrome de moebius: Relato de caso. *Acta odontol. venez. dic.* 2008, vol.46, no.3, p.319-322. ISSN 0001-6365.

## 7. Manifestaciones Bucodentales.

El paciente con Síndrome de Moebius presenta diferentes manifestaciones bucodentales que desde su nacimiento van a afectar su alimentación al existir dificultad para la deglución adecuada, el desarrollo de las formas anatómicas intraorales y por consiguiente el habla el cual al existir daño en los pares craneales dan por resultado los signos y síntomas representativos de este síndrome.

Debido a la afección del nervio facial, el paciente presenta debilidad de los músculos de la boca y existen defectos en el lenguaje por la dificultad de emitir los sonidos labiales, la pronunciación se ve alterada, hablan lento y fuerte, no pueden silbar, ni soplar (músculos buccinador y orbiculares de los labios), existe incompetencia labial e incompetencia bucal, además de respiración bucal.

Las manifestaciones extraorales son: la boca pequeña (Microstomía), con apertura limitada, caída del ángulo de la boca o asimetría de la comisura labial.

Cuando la lesión es unilateral presenta sialorrea, debido a que afecta la rama bucal del nervio facial en los músculos depresor del ángulo de la boca y orbicular de los labios.

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Micrognasia: Frecuentemente la mandíbula es ligera o moderadamente hipoplásica, debido a la deficiente estimulación muscular, la cual limita el crecimiento óseo de la mandíbula. Presentan incapacidad para realizar movimientos de lateralidad y protusión. (Fig. 39)



Fig. 39 Micrognacia<sup>75</sup>

Manifestaciones intraorales: Al encontrarse paralizados los músculos buccinador y orbicular de la boca, se acumulan los alimentos en el área vestibular durante la masticación o alimentación con leche, por lo que se deben retirar manual o mecánicamente, esta acumulación de alimento provoca lesiones en carrillos.

---

<sup>75</sup> Herreros MB., Rodríguez S., Franco R., Art cit.

## SINDROME DE MOEBIUS

Los arcos (maxila-mandíbula) se encuentran comprimidos por lo que estos pacientes presentan apiñamiento dental, mordida abierta y/o profunda, hipodoncia dental, defectos de las estructuras como hipoplasias y las enfermedades más frecuentes son la periodontitis y la caries.

-Paladar en ojival o forma de U: (Fig. 40-41)



Fig. 40-41 Paladar en ojival <sup>76 77</sup>

-Mordida abierta: Es una maloclusión que está relacionada con la posición de los tejidos blandos de la boca, en este caso la lengua, la cual se encuentra colocada interdentalmente. (Fig. 42)

Puede ser anterior y es caracterizada por colocar la punta de la lengua entre los dientes; o lateral cuando la lengua o carillos se encuentran entre los dientes posteriores. <sup>78</sup>

<sup>76</sup> Bueno B.C Mussolino Q.A, Nelson-Filho P. Art. cit pp.319-322..

<sup>77</sup> <http://scielo.sld.cu/pdf/oft/v22n1/oft13109.pdf> Revista Cubana de Oftalmología. 2009; 22(1)

<sup>78</sup> McNeill C., Fundamentos Científicos y Aplicaciones Prácticas de la Oclusión., Ed. Quintessence, S.L., Barcelona, 2005 pp.90

## SINDROME DE MOEBIUS



Fig. 42 Mordida abierta<sup>79</sup>

-Xerostomía: Boca Seca a consecuencia de la afectación de las glándulas salivales y contrario a la sialorrea que presentan algunos pacientes.

-Úvula bífida: afectación del nervio glossofaríngeo.

-Malformaciones en la lengua (hipoglosia, aglosia o anquiloglosia)<sup>80</sup>:

Los pacientes son incapaces de protuir la lengua más allá de los labios, debido al frenillo lingual corto que interfiere en la succión y deglución. (Fig. 43)

Debido a la afectación del nervio facial hay pérdida de sensibilidad gustativa en los 2/3 anteriores de la lengua. Pueden tener voz tosca o ronca debido a la parálisis de la cuerda vocal inervada por el nervio vago.<sup>81</sup>

<sup>79</sup> <http://www.ortodonciaonline.es/HTML/Imagenes/Mordida%20abierta.jpg>

<sup>80</sup> Figueiredo MC, Faustino-Silva DD, Bez AS, Rincón DPC. Art. cit pp. 179

<sup>81</sup> Kanemoto, Kamoda. A case of Moebius Syndrome presenting with congenital bilateral vocal cord paralysis, European Journal of pediatrics, 2007, Vol. 166, pp. 831-833

## SINDROME DE MOEBIUS

---



Fig. 43<sup>82</sup>

-Hipodoncia: Ausencia congénita de uno o más dientes pudiendo afectar tanto la dentición temporal como la permanente, suele heredarse como rasgo recesivo ligado al cromosoma "X" afectando en mayor número a hombres pero en forma autosómica recesiva también afecta a las mujeres.

Los dientes ausentes congénitamente con mayor frecuencia son los terceros molares siguiendo en orden los incisivos laterales y los segundos premolares superiores.<sup>83</sup>

-Hipoplasia de la articulación temporomandibular:

-Frenillo lingual corto: Puede ocasionar molestias al comer (pacientes con dentición), succionar o hablar, y dependiendo de su extensión e impacto en el movimiento de la lengua, se determina su tratamiento. (Fig. 44-45)

---

<sup>82</sup> Bueno B.C Mussolino Q.A, Nelson\_Filho P. Art cit pp.319-322

<sup>83</sup> Sapp JP, D.D.S, M.S, Eversole LR, D.D.S.,M.S.S., M.A, Wysocki GP, D.D.S., Ph.D, Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea, Harcourt pp.3

## SINDROME DE MOEBIUS

Si el frenillo es muy corto los movimientos de la lengua se ven afectados y restringidos, provocando generalmente trastornos alimentarios por déficit en la succión y babeo exagerado.



Fig. 44-45 Frenillo lingual corto <sup>84 85</sup>

-Dificultades del habla (en especial con sonidos que implican el uso labial y cierre bucal: B, M, P y F)

-Problemas periodontales: como consecuencia de la mordida abierta, la respiración bucal, incompetencia labial, y la xerostomía, que en conjunto son los factores que predisponen al paciente con Síndrome de Moebius para el desarrollo de enfermedad periodontal.

-Lesiones cariosas: El desarrollo de estas lesiones son a consecuencia de una limpieza deficiente, aunado a que el paciente no presenta una adecuada función de autoclisis.

<sup>84</sup> <http://www.albalactanciamaterna.org/images/121.png>

<sup>85</sup> <http://i.esmas.com/image/0/000/003/951/frenillo-sublingual-Ntnva.jpg>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Disfagia: Dificultad para deglutir la leche al ser amamantado al nacer en conjunto con la dificultad para la succión.

-Dificultad para succionar

-Microstomía.

-Asimetría de la comisura labial: Puede estar presente ya que el paciente presenta parálisis del nervio facial (Fig. 46)



Fig. 46 Asimetría comisural labial<sup>86</sup>

-Queilitis angular: (Fig. 47)



Fig.47 Queilitis angular<sup>87</sup>

---

<sup>86</sup><http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/images/37/37v56n04/grande/37v56n04-13028736fig01.jpg>

<sup>87</sup> <http://ortodonciamax.com/wp-content/uploads/2009/09/Queilitis-angular.JPG>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

-Respiración bucal: Ya que el paciente presenta incompetencia labial y paladar profundo.



Fig. 48 Paciente con puente nasal ancho, mordida abierta y epicantos.<sup>88</sup>

---

<sup>88</sup> Rev. Chilena de Cirugía. Vol 55 - Nº 1, Febrero 2003; pp75-80

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### 8. Diagnóstico diferencial.

Para realizar el diagnóstico diferencial se debe realizar una serie de exámenes en el recién nacido ya que no tienen una expresión normal, cuando el niño llora produce sonidos y lágrimas con ausencia de mímica facial propia de dicho llanto, base nasal ancha con implantación baja de la orejas, pudiendo presentar o no ptosis palpebral, epicantos dando al paciente un aspecto mongoloide con incapacidad para cerrar la boca.

Un signo muy obvio es la presencia de malformaciones en extremidades superiores e inferiores como pie equino varo, sindactilia, bradictilia.

Desde el nacimiento se manifiestan las alteraciones y dificultades durante la alimentación, por lo que por lo general se debe llevar a cabo alimentación asistida. Cuando el paciente duerme se puede apreciar un cierre palpebral incompleto, desplazando los ojos hacia arriba y sin desplazamiento lateral.

El diagnóstico se establece cuando el paciente presenta parálisis congénita del nervio facial y del nervio abductor, ya sea con manifestaciones unilaterales o bilaterales, deformidades en extremidades y ligero retraso mental (10 % de los casos).

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Se puede hacer uso de la tomografía computarizada o la resonancia magnética del cerebro, pero los resultados obtenidos no son específicos para diagnosticar esta enfermedad.

Con las radiografías se pueden detectar la presencia de manifestaciones óseas.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las diversas enfermedades que producen parálisis facial:

\*Traumatismo neonatal (fórceps).

\*Parálisis seudobulbar: parálisis de los músculos que se encuentran inervados por los pares craneales que se encuentran en el bulbo afectando así la deglución, fonación, lengua y labios.

\*Distrofia miotónica: Debilitamiento progresivo de la fuerza muscular.

\*Fracturas de la base de cráneo.

\*Enfermedades infecciosas (otitis, herpes zoster, mastoiditis, mononucleosis)

\*Neoplasias

## SINDROME DE MOEBIUS

---

\*Enfermedad de Hodgkin: Es un tipo de linfoma (cáncer del tejido linfático encontrado en los ganglios linfáticos, el bazo, el hígado y la médula ósea). El primer signo de la enfermedad de Hodgkin es la presencia de un ganglio linfático de gran tamaño.

La enfermedad puede diseminarse a los ganglios cercanos. Más adelante, hacia los pulmones, el hígado o la médula ósea.<sup>89</sup>

\*Síndrome de Guillain-Barré<sup>90</sup>: Con etiología desconocida se caracteriza por trastornos de sensibilidad y motilidad en donde existe parálisis flácida y simétrica que comienza en extremidades inferiores, tronco, miembro superior y rara vez está acompañada de parálisis facial.

---

<sup>89</sup> <http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/hodgkindisease.html>

<sup>90</sup> Villafranca AJ., Castillo DP., Garcés SM., Villalón FE., Grez LE., Díaz GA. Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 55 N° 1, Febrero 2003; pp75-80

## SINDROME DE MOEBIUS

---

### 9. Exploración.

Para poder realizar el correcto diagnóstico del Síndrome de Moebius se llevan a cabo algunos puntos de exploración<sup>91</sup>:

A. Función motora: Capacidad para sonreír o silbar. Mediante la exploración eléctrica del nervio y músculos faciales, así como electromiografía para obtener información pronóstica.

B. Reflejos: Explorando los reflejos conjuntival, corneal y palpebral.

C. Función sensitiva: Explorando el gusto con diferentes pruebas: dulce, con azúcar; agrio, con ácido cítrico; amargo, con quinina y salado, con sal.

D. Simetría facial: Observando la simetría de la cara en reposo o durante movimientos faciales voluntarios.

---

<sup>91</sup> Chusid GJ. Neuroanatomía Correlativa y Neurología Funcional. 5ª ed. Editorial Manual moderno pp. 108-109

## 10. Tratamiento y terapias aplicadas en el Síndrome de Moebius.

Este Síndrome de Moebius es incurable, se tiene el registro de que estos pacientes tienen una esperanza de vida normal, aunque se ha reportado una incidencia mayor de la habitual de leucemia, esferocitosis, leiomiomas y deficiencia de GH.

Los diferentes tratamientos que les son realizados a los pacientes son para brindarles una mejor calidad de vida ya que desde su nacimiento requiere de un seguimiento para prevenir complicaciones, como el uso de lágrimas artificiales, uso de un alimentador especial o uso de sondas, etc.

El tratamiento de rehabilitación es fundamentalmente quirúrgico orientándolo para la corrección de las alteraciones oculares y de la fisonomía facial

A veces pueden recuperar la capacidad para sonreír mediante la intervención quirúrgica y utilización de diferentes técnicas.

La rehabilitación de estos pacientes es multidisciplinaria pues deben trabajar en conjunto el pediatra, oftalmólogo, cirujano plástico, cirujano maxilofacial, cirujano dentista, odontopediatra, terapeutas físicos y de lenguaje, cirujano ortopédico y psicólogo.<sup>92</sup>

---

<sup>92</sup> Kanemoto, Kamoda. Art. Cit., pp.831-833

## SINDROME DE MOEBIUS

Se debe tener en cuenta que la terapia no termina en el proceso quirúrgico.

Tras la corrección de la parálisis facial se deben corregir la demás malformaciones, tales como las úlceras corneales, estrabismo, epicantos, nistagmo, etc.

Los oftalmólogos recomiendan retrasar la cirugía del estrabismo debido a que este mejora con la edad.

El pie equino varo, se presenta casi en un tercio de los pacientes y puede ser corregida con procedimientos ortopédicos o quirúrgicos. (Fig. 49)



Fig. 49 Pie equino Varo<sup>93</sup>

<sup>93</sup> <http://reidhosp.adam.com/content.aspx?productid=39&pid=5&gid=001228&print=1>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Los pacientes con este síndrome al presentar el cuadro de parálisis facial tienen un riesgo aumentado de enfermedades orales, ya que cuando tienen deformidad de los miembros superiores tienen dificultad para la maniobra del cepillado dental, lo cual los predispone al desarrollo temprano de lesiones cariosas y enfermedad periodontal.

Las diferentes malformaciones que pueden presentar en lengua, incompetencia labial y deficiencia de los músculos masticatorios también dificultarán la higiene oral.

El abordaje preventivo debe realizarse lo más tempranamente posible, aplicando tratamientos como profilaxis y pulidos dentales, raspados supragingivales, aplicaciones de fluoruro, colocación de selladores de fosetas y fisuras. Y muy importante llevar a cabo la acción educativa hacia los padres o tutores responsables del paciente para trabajar paralelamente con las intervenciones del profesional.

También existe un método no invasivo, pero solo funciona para las personas con debilidad facial, no completa parálisis facial, utilizando ejercicios de los músculos faciales combinadas con la retroalimentación electromiográfica para recuperar alguna función muscular.<sup>94</sup>

---

<sup>94</sup>[http://www.davidson.edu/academic/psychology/ramirezsite/neuroscience/psy324/sojohnson/moebius\\_syndrome.htm](http://www.davidson.edu/academic/psychology/ramirezsite/neuroscience/psy324/sojohnson/moebius_syndrome.htm)

## SINDROME DE MOEBIUS

Los infantes requieren a veces botellas especiales (es decir alimentador de Haberman) o los tubos de alimentación para mantener la suficiente nutrición.<sup>95</sup>

Este alimentador de Haberman ofrece la alternativa con agujeros agrandados y/o adicionales en la entre rosca y los tubos naso gástricos. (Fig.50)

Fue inventado por la madre de una pequeña con síndrome de Pierre Robin, la entre rosca recompensa el esfuerzo más leve de la lengua.

Si él bebe no puede amamantarse, la madre puede exprimir un volumen limitado de leche del depósito en la boca del bebé.



Fig. 50 Alimentador de Haberman<sup>96</sup>

<sup>95</sup> Fundación Síndrome de Moebius. <http://www.ciaccess.com/moebius/front.htm>

<sup>96</sup> Ib. 95

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Un método auxiliar en el exámen y procedimientos odontológicos es el uso de un mantenedor de apertura, ya que algunos pacientes presentan sistema nervioso central comprometido, movimientos involuntarios o hipotónicos, además de macroglosia.

El mantenedor de apertura alternativo consiste en un trozo de tubo de PVC que se puede adaptar fácilmente el dedo índice del profesional protegiéndolo de posibles mordidas.(Fig. 51)



Fig. 51 Mantenedor de apertura<sup>97</sup>

---

<sup>97</sup> Figueiredo MC., Faustino-Silva DD., Bez AS., Rincón DPC. Art. Cit pp. 179-183

## CONCLUSIONES

Tomando en cuenta todo el cuadro clínico de estas personas, la intervención del Cirujano Dentista debe iniciarse con la prevención, debido a las características inherentes a este síndrome, y la falta de conocimiento de los cuidados preventivos que deberán llevar a cabo los padres.

El abordaje deberá ser multidisciplinario siendo esencial para un tratamiento adecuado, además, del compromiso con la familia, junto con el desarrollo de una relación de confianza con los profesionales debiendo ser la pauta de toda terapéutica de tratamiento de las personas con Síndrome de Moebius o Moebius-Poland.

Aquí recordamos el triángulo de atención en odontopediatría que nos podrá dar la base para tener éxito en los objetivos establecidos.

Es muy importante que el Cirujano Dentista permanezca en contacto con la familia para saber los tratamientos y el progreso de la persona involucrada, para coadyuvar las alteraciones en la cavidad bucal.

## BIBLIOGRAFÍA

- Bueno B,C., Mussolino de Queiroz, A, Nelson-Fhilo, P. *et al.* Aspectos odontológicos en paciente portador del síndrome de moebius: Relato de caso. *Acta odontol. venez.* dic. 2008, vol.46, no.3, p.319-322. ISSN 0001-6365
- Cruz M. E, Departamento de Neurología Pediátrica, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, Df . Vol. 63, Julio-Agosto 2006
- Chusid GJ. Neuroanatomía Correlativa y Neurología Funcional. 5ª ed. Editorial Manual moderno pp. 108-109
- Díaz F., Jordón C., Velasquez B., Rodriguez M. Síndrome de Moebius Poland en un adolescente, *Medisan*, 2010, Vol. 14, No.3.
- Diccionario de Medicina Oceano Mosby, 4ª ed.
- Domingos, Lopes, Almeida, Boscolo, Whaites. Case report, Polan-Moebius Syndrome: A case with oral anomalies, *oral diseases* , 2004, Vol. 10.
- Eriksen P. M.L, Anatomía Humana, Unidad II, Fascículo 2 Vascularización, Linfáticos e inervación de cabeza y cuello, 2ª. Ed. Facultad de Odontología, UNAM, 1999.
- Fernández P.,Hernández E.,Silvera R.,Jiménez B.,Síndrome de Moebius: Genopatía vs Efecto teratógeno, *Revistas Científicas de América Latina y Caribe, España y Portugal*, 2006,
- Freir, Gerlach, Menzel, Stout. Molecular cytogenetic characterization of a complex 46,XY, +(7;8;11;13) chromosome rearrangement in a patient with Moebius Syndrome, *Med Genet*, 2001, Vol.38.

## SINDROME DE MOEBIUS

---

Figueiredo MC, Faustino-Silva DD, Bez AS, Rincón DPC. Manifestaciones orales del síndrome de Moebius asociado al síndrome de Poland : descripción de un caso clínico

Fundación Síndrome de Moebius.<http://www.ciaccess.com/moebius/front.htm>

Fustinoni, O., Semiología del Sistema Nervioso, 10ª. Edición 1981.

Gómez V., Morales H., Comelio G., Toledo O., Briceño G., Rivera A. Estudio clínico genético del Síndrome de Moebius, medigraphic, 2008, Vol. 65.

Herreros MB, Rodríguez S, Franco, El Síndrome de Moebius: descripción de 8 casos. Relación con el uso de misoprostol en el primer trimestre del embarazo, *Pediatr.. (Asunción)*, Vol. 356; Nº 21; 2009

[http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatrica/asmedica\\_2.html](http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatrica/asmedica_2.html)

[http://www.hugonavarro.com/site/images/stories/imagen\\_17.jpg](http://www.hugonavarro.com/site/images/stories/imagen_17.jpg)

<http://i2.esmas.com/2010/03/25/108150/nino-con-polidactilia-300x350.jpg>

[http://es.wikipedia.org/wiki/Archivo:Polydactyly\\_01\\_Rhand\\_AP.jpg](http://es.wikipedia.org/wiki/Archivo:Polydactyly_01_Rhand_AP.jpg)

[http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/d/d8/Polydactyly\\_01\\_Lfoot\\_AP.jpg/200px- Polydactyly\\_01\\_Lfoot\\_AP.jpg](http://upload.wikimedia.org/wikipedia/commons/thumb/d/d8/Polydactyly_01_Lfoot_AP.jpg/200px-Polydactyly_01_Lfoot_AP.jpg)

<http://www.salvatorecapobianco.it/Strabismo1.htm>

<http://www.lifespan.org/adam/graphics/images/es/17097.jpg>

<http://scielo.sld.cu/pdf/oft/v22n1/oft13109.pdf>. Revista Cubana de Oftalmología. 2009; 22(1)

<http://www.ortodonciaonline.es/HTML/Imagenes/Mordida%20abierta.jpg>

<http://www.albalactanciamaterna.org/images/121.png>



## SINDROME DE MOEBIUS

---

<http://i.esmas.com/image/0/000/003/951/frenillo-sublingual-Ntnva.jpg>

<http://www.elsevier.es/sites/default/files/elsevier/images/37/37v56n04/grande/37v56n04-13028736fig01.jpg>

<http://ortodonciamax.com/wp-content/uploads/2009/09/Queilitis-angular.JPG>

<http://www.nlm.nih.gov/medlineplus/spanish/hodgkindisease.html>

<http://reidhosp.adam.com/content.aspx?productid=39&pid=5&gid=001228&print=1>

[http://www.davidson.edu/academic/psychology/ramirezsite/neuroscience/ps324/sojohnson/moebius\\_syndrome.htm](http://www.davidson.edu/academic/psychology/ramirezsite/neuroscience/ps324/sojohnson/moebius_syndrome.htm)

[http://en.wikipedia.org/wiki/M%C3%B6bius\\_syndrome](http://en.wikipedia.org/wiki/M%C3%B6bius_syndrome)

<http://www.inper.mx/descargas/pdf/SecuenciadeMoebius.pdf>

<http://www.creces.cl/new/index.asp?tc=1&nc=5&imat=&art=2133&pr=>

<http://www.saludvisual.info/anatomia-y-fisiologia/musculos-extraoculares/>

<http://www.visiondat.com/imagesbd/articulos/lectura2.jpg>

[http://es.wikipedia.org/wiki/Nervio\\_abducens](http://es.wikipedia.org/wiki/Nervio_abducens)

<http://www.google.com.mx/imgres?q=movimientos+realizados+por+los+musculos+extraoculares>

[http://ar.groups.yahoo.com/group/EnVirFo\\_PUCARA/message/613](http://ar.groups.yahoo.com/group/EnVirFo_PUCARA/message/613)

<http://www.medicina.com.co/grupovida/morfo2010/neurologia/1graficas%20neurologia/pares%20craneano.jpg>

<http://www.monografias.com/trabajos82/musculos-cabeza/musculos-cabeza2.shtml>

## SINDROME DE MOEBIUS

---

<http://microexpresion.wordpress.com/2010/01/27/facs-%E2%80%93au-9/>

<http://reidhosp.adam.com/content.aspx?productid=39&pid=5&gid=003055&print=1>

<http://www.taringa.net/posts/salud-bienestar/10836531/Paralisis-facial-tratamiento-y-ejercicios.html>

<http://mono-grafias.blogspot.com/>

<http://unefaanatomia.blogspot.com/2008/05/musculos-del-cuello.html>

<http://www.usernetsite.com/sociedad/el-dolor-de-cabeza.php>

<http://www.iqb.es/cbasicas/anatomia/musculos/musculos1.htm>

<http://www.buenastareas.com/ensayos/Sx-De-Moebius/705243.html>

Instituto Nacional de Pediatría

[.http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatrica/asmedica\\_2.html](http://www.salud.gob.mx/unidades/pediatrica/asmedica_2.html)

Kanemoto, Kamoda. A case of Moebius Syndrome presenting with congenital bilateral vocal cord paralysis, European Journal of pediatrics, 2007, Vol. 166.

Magalhaes, Araújo, Chiaradia, Zamunaro, Montes SO. Early dental management of patients with Mobius Syndrome, Oral Diseases, 2006, Vol. 12.

McNeill C., Fundamentos Científicos y Aplicaciones Prácticas de la Oclusión, Ed. Quintessence, S.L., Barcelona, 2005

Quiroz G. F., Tratado de Anatomía Humana, Tomo II Aparato Circulatorio, Sistema Nervioso, 35ª. Ed, Porrúa, 1997.

Rankin, HOXA 1 mutations are not a common cause of Möbius Syndrome, NIH Public Access Author Manuscript, 2010, Vol. 14.

SINDROME DE MOEBIUS

---

Rev. Chilena de Cirugía. Vol 55 - Nº 1, Febrero 2003.

Rev Cubana Oftalmol v.22 n.1 Ciudad de la Habana ene.-jun. 2009

Sánchez O., Guerra D., Síndrome de Moebius: Fetopatía por Misoprostol. Reporte de un paciente. Invest. Clín. jun 2003, vol. 44, no. 2, ISSN 0535-5113

Sandner O., García M.E Diagnóstico y Tratamiento Transtornos del Sistema Nervioso 1ª ed., 1996.

Sapp JP, D.D.S, M.S, Eversole LR, D.D.S.,M.S.S., M.A, Wysocki GP, D.D.S., Ph.D, Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea, Harcourt

Sensat, Michelle. L.Moebius Syndrome: a dental higiene case study and review of the literatura, Journal dent higiene, 2003, Vol. 1.

Tisné. B,L.Rev. Obstet. Ginecol., Hosp. Santiago Oriente , 2006; Vol. 1 (3)

Uzumcu, Karaman, Toksoy y col. Molecular genetic screening of MBS1 locus on chromosome 13 for microdeletions, and exclusion of FGFa, GSH1 and CDX2 as causative genes in patients with Moebius Syndrome, European Journal of Medical Genetics, Vol. 52.

Villafranca AJ., Castillo DP.,Garcés SM., Villalón FE., Grez LE., Díaz GA. Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 55 Nº 1, Febrero 2003.

[www.revistaobgin.cl/files/pdf/caso\\_clinico\\_215a2160.pdf](http://www.revistaobgin.cl/files/pdf/caso_clinico_215a2160.pdf)

Wilmore, Smith, Wilcox, Sinclair. SOX14 is a candidate gen for limb defects associated with BPES and Möbius syndrome, Hum Genet, 2000, Vol. 106.

Wilson-Pauwels L., Akesson E.J.,Stewart P.A Nervios Craneales en la Salud y la Enfermedad.2a ed., 2003