



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ACTUALIZACIÓN DEL 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:

JOCELYN MONTER TABIRA

TUTORA: Mtra. ALBA HORTENSIA HERRERA SPEZIALE

MÉXICO, D.F.

2014



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

“Sin presión, no habría diamantes”.
Mary Case

Le dedico y agradezco a mis padres Rosita Tabira López y Andrés Monter Hernández este proyecto. Gracias por TODO el apoyo incondicional que me han brindado ahora y siempre, a lo largo de mi vida en especial en la estudiantil. Finalmente llegue a mi objetivo trazado desde que era muy pequeña, el de terminar mi licenciatura, y este logro en gran medida se lo debo a ustedes. Porque me enseñaron que en la vida hay muchos caminos y algunos no me llevan a donde quiero, pero el camino de la perseverancia es el que siempre terminara en el éxito, y que aunque tropiece siempre debo levantarme más fuerte y con la mirada fija hacia adelante, hacia una meta.

A mis hermanas Itzel Andrea e Iris Anet, porque cuando requerí de su apoyo y su ayuda conté con ustedes, son de los mejores pacientes que he tenido. Y porque como las ramas de un árbol, crecemos en diferentes direcciones, pero nuestras raíces son las mismas, así nuestras vidas irán cada una hacia su destino, pero siempre seremos parte esencial de la vida de cada una.

A mis amigas, Vi, Sandy, Eli, Itzel, Naye, Johanna, Kariss, Mony, Ely, Jana, Mireya, Angy y Lau, porque todas en su momento, en cada etapa de mi vida siempre estuvieron ahí, alentándome y apoyándome. Por hacer mi estancia más placentera en las aulas donde compartimos muchos momentos de alegrías, de estrés, tal vez hasta tristeza, pero siempre juntas, porque a veces algunas cosas de la vida no se aprenden de los profesores, sino de personitas como ustedes.

A mi tutora la Mtra. Alba H. Herrera Speziale y a la Esp. Lila A. Domínguez Sandoval, por creer en mí, y apoyar mi proyecto, y dirigirlo con dedicación hasta verlo hoy concluido satisfactoriamente. Por su paciencia, motivación y disposición de ayudarme.

A la Mtra. Rina Feingold Steiner, por haber aportado más de un granito de arena, de no ser por el apoyo y la comprensión que me brindo, no habría podido concluir el objetivo en el tiempo estimado.

Un especial agradecimiento al Dr. Alexander Cárdenas Mejía, a la C.D. Arianel Amador Lara y a todo el equipo multidisciplinario que compone la Clínica de Moebius, en el Hospital Manuel Gea González, por permitirme convivir y compartir sus conocimientos acerca del síndrome y darme a conocer el arduo trabajo que realizan con estos pacientes.

A mi mente vienen muchas personas a quien agradecerles, y tal vez al mencionarlas una por una no terminaría o dejaría excluida alguna, por lo tanto quiero hacer un agradecimiento global a todas aquellas personas que en algún punto se cruzaron en mi camino y para bien o para mal fueron partícipes en este logro, como a los profesores que tuve desde mis inicios en la escuela, hasta ahora, a esos compañeros que compartieron horas en un aula conmigo, a mis compañeras de trabajo del HGO 03 que desde que supieron estaba por titularme me apoyaron y alentaron, a todas las personas que me acompañaron transitoriamente en mi largo andar, sin importar en donde se encuentren ahora, infinitas gracias.

A la UNAM, por ser mí segundo hogar y brindarme la oportunidad de recibir mi formación académica dentro de sus aulas.

Y finalmente me dedico este trabajo a mí, porque por fin llegué a la culminación de una vida de estudios, porque ya casi veo el fruto de mi esfuerzo. Por el gusto y orgullo de llegar hasta aquí, por ser yo, por llegar a mí meta. Simplemente por el placer de ser y saber que sí pude.

.

“Lo más importante no es dónde estamos sino en qué rumbo nos dirigimos. Para llegar al puerto del paraíso a veces hay que navegar a favor del viento y otras en contra, pero hay que navegar, y no ir a la deriva ni echar anclas”.

Oliver W. Holmes Jr.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	6
2. OBJETIVO	8
3. DEFINICIÓN	9
4. ANTECEDENTES HISTÓRICOS	10
5. ETIOPATOGENIA	11
5.1. Primera teoría	11
5.1.1. Circulación placentaria	12
5.1.2. Hipoxia	14
5.2. Segunda teoría	16
5.2.1. Tratamiento farmacológico durante el embarazo	16
5.2.2. Benzodiazepinas y cocaína	17
5.2.3. Misoprostol	18
5.2.4. Talidomida	21
5.2.5. Alcohol	22
5.2.6. Rubéola	23
5.2.7. Diabetes gestacional	24
5.3. Tercera teoría	25
5.3.1. Nervios craneanos	26
5.3.1.1. Nervio abducens (motor ocular externo)	29
5.3.1.2. Nervio facial	30
5.4. Cuarta teoría	33
5.5. Quinta teoría	33
5.5.1. Enfermedades autosómicas dominantes	33
5.5.2. Enfermedades recesivas ligadas al cromosoma X	35
6. GENÉTICA	36
7. CLASIFICACIÓN	37

8. EPIDEMIOLOGÍA	40
9. DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME SEGÚN DIVERSOS AUTORES	42
10. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	44
10.1. Faciales	45
10.2. Oftalmológicas	46
10.3. Bucales	48
10.4. Fonético	50
10.5. Cognitivas	51
10.6. Músculo esqueléticas	51
10.7. Auditivas	52
10.8. Aspectos psicosociales	52
11. SÍNDROMES ASOCIADOS	54
11.1. Síndrome de Poland	54
11.2. Síndrome de Hanhart	55
11.3. Síndrome de Klippe-Fiel	56
12. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	56
13. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO	57
14. TRATAMIENTO	60
14.1. Corrección de párpado y estrabismo	60
14.2. Micrognatia	64
14.3. Reanimación facial	67
14.4. Pie equino-varo	74
14.5. Terapia física y de lenguaje	75
15. REPORTE DE UN CASO	76
16. CONCLUSIONES	80
17. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y ELECTRÓNICAS	81

ACTUALIZACIÓN DEL SÍNDROME DE MOEBIUS

1. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius es una entidad rara que afecta sólo a 1/150 000 personas, y aunque es poco frecuente, existe una pequeña población mexicana que lo padece.

Escogí este tema debido a que si bien pocas personas presentan el síndrome, yo encontré a dos mujeres afectadas en menos de un año. La primera paciente llegó a la clínica periférica de Vallejo, donde hacía mi servicio social y quien fue atendida en la clínica de niños y adolescentes. Y la segunda paciente llegó al Hospital de Ginecoobstetricia 03 CMN la Raza, donde actualmente laboro.

Al encontrar estas dos pacientes me dio la inquietud de conocer más acerca del tema y me di la tarea de investigar acerca de él y descubrí que las manifestaciones que presenta este síndrome implican un tratamiento multidisciplinario en el que debe participar un cirujano dentista.

Al realizar la investigación de la tesina encontré que existen grupos de apoyo a los pacientes con síndrome de Moebius, en San José California, en Cali Colombia, en España y aquí en México.

En México, existe un grupo de este tipo (Fundación Mexicana de Moebius) que se encuentra dentro del área de la Consulta Externa del Hospital Manuel Gea González. En este centro se concentran todos los pacientes con Moebius del país.

Esta asociación tiene como objetivo brindarles un tratamiento integral, y está a cargo del Dr. Alexander Cárdenas Mejía, cirujano plástico, quien se encarga de valorar a los pacientes en el área de Cirugía Plástica y Reconstructiva especializada en el nervio periférico, el objetivo de la cirugía es devolverles la sonrisa a los pacientes para brindarles una mejor calidad de vida.

2. OBJETIVO

Realizar una revisión y actualización de la literatura acerca del Síndrome de Moebius, que permita al odontólogo conocer e identificar sus características, así como las repercusiones orofaciales y sistémicas del padecimiento, para entender las necesidades de los pacientes y poderles ofrecer una mejor atención integral multidisciplinaria.

3. DEFINICIÓN

1. La Real Academia Nacional de Medicina lo define como “Anomalía congénita por hipoplasia o agenesia de los núcleos motores de los músculos de la cara y de la musculatura ocular extrínseca. Puede asociarse a paresia* de otros grupos musculares y a otras anomalías congénitas como pie equino-varo, micrognatia, microftalmia, etc”.¹
2. Y el diccionario Dorland lo define como “Agenesia o aplasia de los núcleos motores de los nervios craneales, que se caracteriza por parálisis facial bilateral congénita en diversas combinaciones, parálisis unilateral o bilateral de los músculos abductores del ojo, acompañada a veces de afección de los nervios craneales, en particular el motor ocular externo, el trigémino y el hipogloso, y anomalías de las extremidades; diplejía facial congénita, agenesia o aplasia nuclear, parálisis congénita de los nervios facial y motor ocular externo y parálisis oculofacial congénita”.²

*Paresia. Parálisis ligera o incompleta.²

4. ANTECEDENTES HISTÓRICOS

Las primeras menciones de algunas de las características de este síndrome las realizaron Von Graefe y Saemisch al describir el primer caso de diplejía facial en 1880.³

Harlam en 1881 y Chrisholm en 1882, contribuyeron con la presentación de sus casos. Pero en 1888, **la combinación de falta de expresión facial y falta de movimiento lateral externo de los ojos** condujo al neurólogo alemán Paul Julius Möbius a describir este síndrome, el cual lleva su nombre.⁴



Lo describió como un síndrome congénito no progresivo caracterizado por la parálisis unilateral o bilateral de los nervios craneales VI y VII. Ya que realizó un estudio completo de la enfermedad y en 1892 comunicó 43 casos de parálisis facial congénita y adquirida, de los cuales 6 casos presentaban parálisis facial bilateral congénita y parálisis del VI par craneal.³

Henderson en 1939, fue el primero en revisar la literatura y encontrar que la diplejía* facial está usualmente acompañada por parálisis de los nervios craneales, particularmente el nervio ocular. Entre las más comúnmente encontradas están la oftalmoplejía** externa, parálisis lingual, pie equino-varo, malformación braquial y defecto de los músculos pectorales.

*Diplejía. Doble hemiplejía. Parálisis de partes del cuerpo correspondientes a ambos lados.²

** Oftalmoplejía. Parálisis de un músculo del ojo.²

5. ETIOPATOGENIA

El síndrome de Moebius es un proceso congénito idiopático, aunque diversos autores han propuesto la intervención de distintos factores genéticos y farmacológicos, sin que se haya identificado hasta el momento a ninguno como causante de dicho síndrome.

5.1. PRIMERA TEORÍA

La teoría más 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 por interrupción del suministro sanguíneo en el área de la arteria subclavia, o la hipoxia isquémica transitoria del feto debido a alteraciones en la circulación materno-fetal.^{4,5}

Fuerte evidencia apoya su origen vascular como consecuencia de la regresión prematura de las arterias del trigémino primitivas y / o retraso en la formación de ellas, o la obstrucción en las arterias basilar y / o vertebrales. Estos autores propusieron que la necrosis de los núcleos craneales VI y VII secundario a la isquemia es debida a un suministro insuficiente de sangre a la protuberancia.⁵

5.1.1. CIRCULACIÓN PLACENTARIA

Un componente clave en el desarrollo del embrión es el establecimiento de una circulación uteroplacentaria, que es el medio de aporte de nutrientes y oxígeno, así como la eliminación de los desechos del embrión. Estas funciones se llevan mediante la erosión de las paredes de las arterias espirales del útero y su modificación, de tal manera que a medida que crece el embrión puede proporcionarle un flujo sanguíneo de presión baja cada vez mayor con el fin de bañar la superficie sincitiotrofoblástica de la placenta.^{6,7}

El feto y la madre participan en la circulación placentaria. La circulación fetal está contenida en el sistema de los vasos umbilicales y placentarios, la sangre fetal llega a la placenta a través de dos arterias umbilicales ramificadas por toda la placa coriónica. Las ramas más pequeñas llegan a las vellosidades coriónicas y forman redes capilares en las ramas terminales de las vellosidades coriónicas, donde se da el intercambio de sustancias con la sangre materna.^{6,7}

Debido a la actividad infiltrativa del trofoblasto, entre 80 y 100 arterias espirales del endometrio, impulsan la sangre hacia la profundidad de los espacios intravellositarios bañando las vellosidades pequeñas del árbol vellosito con sangre oxigenada, en unos 150 ml de sangre materna, que se renueva tres o cuatro veces cada minuto. La sangre de los lagos intravellosos retorna drenada hacia la circulación materna a través de las venas endometriales.^{6,7}

El intercambio placentario sólo se produce en las vellosidades en las cuales los vasos fetales están en íntimo contacto con la membrana sincitial de revestimiento.^{6,7}

La membrana placentaria separa la sangre materna de la fetal, y a partir del cuarto mes, esta membrana se adelgaza y el revestimiento endotelial de los vasos se pone en íntimo contacto con la membrana sincitial aumentando el intercambio.^{6,7}

Un flujo adecuado de sangre materna a la placenta es vital para el crecimiento y desarrollo del feto, por lo cual una disminución de este provoca que el feto tenga un tamaño pequeño.⁶

5.1.2. HIPOXIA

La hipoxia es la deficiencia de oxígeno en los tejidos. Es un término más semántico que la anoxia, ya que rara vez hay ausencia completa de oxígeno.

La hipoxia se divide en 4 tipos:⁸

1. La hipoxia hipóxica, en la cual disminuye la presión parcial de oxígeno (PO₂) de la sangre arterial.
2. La hipoxia anémica, donde la PO₂ es normal. Pero la cantidad de hemoglobina disponible para el transporte de oxígeno es baja.
3. La hipoxia histotóxica, en la que la cantidad de oxígeno es adecuada, pero por acción de un agente tóxico, las células del tejido no pueden utilizar el oxígeno que llega.
4. La hipoxia isquémica o por estasis, en la cual el flujo sanguíneo a un tejido es tan bajo que no llega suficiente oxígeno, a pesar de que la PO₂ y concentración de hemoglobina sean normales.

La hipoxia fetal aumenta la vulnerabilidad del cerebro a la lesión hipóxico-isquémica, y aumenta el riesgo de morbilidad neonatal. La encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) es la causa más común de daño cerebral neonatal por asfixia sistémica, que pueden ocurrir antes, durante, o después del nacimiento.⁹

La EHI se presenta aproximadamente en 2% de los recién nacidos a término, y cerca de 60% en recién nacidos prematuros, y causa una mortalidad significativa y secuelas neurológicas a largo plazo, incluyendo: problemas de aprendizaje, convulsiones, retraso mental y parálisis cerebral.⁹

La hipoxia es una forma común de estrés intrauterino y el feto puede experimentar estrés hipóxico prolongado bajo varias condiciones como: embarazo a gran altura, embarazo con anemia, insuficiencia placentaria, compresión de la médula, preclampsia, o hemoglobiopatía.⁹

Aunque se ha demostrado que la hipoxia fetal afecta el desarrollo normal del cerebro e induce déficits neurológicos, en una serie de pruebas, el efecto del estrés por hipoxia fetal en el cerebro del recién nacido sigue siendo difícil de alcanzar.⁵

El mecanismo más común parece ser la hemorragia debido a las contracciones uterinas tempranas debida a diversas causas, provocando una lesión hipoxica-isquemica transitoria para el producto. Estos eventos isquémicos pueden afectar los núcleos de los nervios 6° y 7°, que resulta en la diplejía facial.⁵

5.2. SEGUNDA TEORÍA

La segunda teoría indica que la destrucción o daño del núcleo de los nervios craneales se debe a una falta o interrupción del suministro sanguíneo al tallo cerebral causado por sustancias químicas (misoprostol, benzodiazepinas, talidomina, cocaína), agresiones ambientales (alcohol) o infecciones (rubéola) y entonces conduce el desarrollo de la característica anomalía de los pares craneales.^{4,5}

5.2.1. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DURANTE EL EMBARAZO

La mayoría de las sustancias que toman las embarazadas pueden atravesar la placenta y exponer al embrión/feto en desarrollo a sus efectos farmacológicos y/o teratógenicos. Los factores que influyen en el efecto del feto son: 1) las propiedades fisicoquímicas del fármaco, 2) la velocidad en la que atraviesa la placenta y la cantidad que llega al feto, 3) la duración de exposición al fármaco, 4) las características de distribución en los tejidos fetales, 5) la etapa de desarrollo placentario y fetal al momento de exponerse al fármaco y 6) los efectos del fármaco usados en combinación.¹⁰

Una sola exposición a un fármaco puede afectar las estructuras fetales que están desarrollo en ese momento. Los mecanismos por los que los fármacos producen efectos teratógenos son multifactoriales, por ejemplo, los fármacos

pueden tener un efecto directo sobre los tejidos maternos, con efectos secundarios o indirectos en tejidos del feto. Los fármacos pueden tener acciones directas en los procesos de diferenciación de los tejidos en desarrollo.

La exposición a un teratógeno* puede producir efectos acumulativos o afectar varios órganos en desarrollo. Para que un fármaco pueda considerarse teratógeno debe causar un conjunto característico de malformaciones que indique selectividad para ciertos órganos, ejercer sus efectos en una etapa en particular del desarrollo, y mostrar un efecto dependiente de la dosis. Esos efectos no se limitan sólo a malformaciones, también incluyen restricción del crecimiento intrauterino, abortos, óbito fetal y retraso neurocognitivo.¹⁰

El período de susceptibilidad máxima para las alteraciones de desarrollo tiene lugar entre la 3° y 8° semana de gestación, ya que en este período se produce el establecimiento inicial de la mayoría de órganos y regiones corporales.¹⁰

5.2.2. BENZODIACEPINAS Y COCAÍNA

Aunque se desconoce los efectos de estos fármacos relacionados con el síndrome de Moebius, varios artículos los mencionan como posibles agentes causales.

*Teratógeno. Agente o factor que produce defectos físicos en el embrión en desarrollo.²

5.2.3. MISOPROSTOL

Es un análogo sintético de la prostanglandina E1, inhibe la secreción de ácido gástrico y promueve la secreción de jugo gástrico protector, protege la mucosa gástrica y ayuda a la cicatrización de las lesiones ulcerosas inducidas por anti-inflamatorios no esteroideos. Inhibe la secreción basal del ácido gástrico durante el día y la noche, así como la secreción de ácido estimulada por histamina, pentagastrina, alimentos, tetragastrina, betazol. Este efecto aparece 30 min después de la administración oral y persiste durante 3 horas. ^{11, 12}

El misoprostol compite con PGE1 para unirse al sitio receptor en las células parietales gástricas, y de este modo inhibe la secreción de ácido gástrico y también proporciona citoprotección por varios mecanismos como, aumento de la secreción de iones de bicarbonato y aumento en el espesor de la capa mucosa gástrica protectora. ^{11, 12}

Este fármaco está indicado como tratamiento de úlceras pépticas, también tienen indicación gineco-obstétrica por su actividad uterotónica* lo hace eficaz como inductor de parto y como agente abortivo. El uso del misoprostol como agente abortivo es considerado seguro, dado que raramente causa efectos laterales serios o prolongados. Sin embargo el 15% de los abortos inducidos por el fármaco fallan, llevando al feto a la exposición de la droga. ¹³

*Uterotónica. Agente que aumenta el tono del músculo uterino. ²

La Food and Drug Administration (FDA) clasifica al medicamento en la categoría X, dado a que éste puede ocasionar defectos congénitos que incluyen artrogriposis* y otros defectos de extremidades, anomalías cerebrales, gastroquisis** y síndrome de Moebius.¹³

Estos defectos fueron reconocidos por primera vez en Brasil durante la década de 1980-89, y hoy en día se reconoce una marcada asociación epidemiológica entre la exposición al medicamento en diversos países del mundo y la aparición de defectos.

Las malformaciones causadas por misoprostol son de tres tipos:¹³

1. Defectos de extremidades, superiores e inferiores, que incluyen frecuentemente el pie equino-varo.
2. Defectos del sistema nervioso, Síndrome de Moebius. Recientemente se ha propuesto que también puede inducir a manifestaciones de tipo autístico asociado con malformaciones y disfunciones como el síndrome de Moebius.
3. Otras anomalías viscerales y esqueléticas, defectos del tubo neural, labio y paladar fisurado.

En la mayoría de los casos se informa que la administración del medicamento fue aproximadamente a las 8 semanas de gestación, usualmente en una administración combinada oral y vaginal, en dosis entre 400 y 1.800 mg. El período de sensibilidad en el desarrollo de extremidades es entre la 5 y 8 semana de gestación, y para el sistema nervioso central el período crítico abarca todo el primer trimestre.¹³

*Artrogriposis. Flexión o contractura permanente de una articulación.²

**Gastroquisis. Fisura congénita de la pared abdominal que no abarca el sitio de inserción del cordón umbilical.²

En este caso, la formación de ganglios craneanos, cuya anomalía sería la base para el síndrome de Moebius, y sería alterada por efecto del medicamento.

Existe una similitud entre los efectos de causados por la hipoxia y el uso del misoprostol, una propuesta común es que el medicamento causa una disrupción del desarrollo en una etapa altamente dependiente de oxígeno. Esta disrupción puede ser provocada por atrapamiento de la sangre fetal en la placenta por las contracciones uterinas o por un efecto vasoconstrictor sobre las arterias uterinas. Yip y col utilizaron la ecografía Doppler para medir efectos vasoactivos en mujeres que tomaron 200 mg de misoprostol y confirmaron un incremento en la resistencia de la arteria uterina, lo que implica una reducción en el flujo sanguíneo.¹³

El misoprostol puede causar palpitaciones, presión arterial baja, dificultad para respirar, náuseas, vómitos, dolor abdominal, acidez, indigestión, diarrea, sangrado vaginal, dolor de cabeza, dolor de tipo cólico, ansiedad, insomnio, fiebre, dispepsia*, flatulencia, estreñimiento, urticaria, prurito, ansiedad, somnolencia, fatiga. En caso de embarazo, aborto. Menos frecuente, cefalea, alteraciones menstruales, sangrado posmenopáusico e intermenstrual, mialgias y artralgias.^{11, 12}

*Dispepsia. Trastorno de la digestión.²

5.2.4. TALIDOMIDA

La talidomida se conoce mejor por los defectos de nacimiento graves que causo al administrarse a mujeres embarazadas. Por lo tanto sólo se puede prescribir por médicos con autorización especial, quienes saben que el fármaco nunca se debe administrar en mujeres embarazadas o que puedan embarazarse durante el tratamiento. ¹⁴

La talidomida es un ejemplo de fármaco que puede afectar notoriamente el desarrollo de las extremidades después de una breve exposición. El riesgo de focomegalia* por talidomida se presenta durante la 4° a 7° semana de gestación, ya que en ese momento se desarrollan los brazos y piernas. ¹⁵

*Focomegalia. Anomalia del desarrollo, caracterizada por la ausencia de la parte proximal de uno o ambos miembros superiores o inferiores ²

5.2.5. ALCOHOL

En la actualidad existen diversas pruebas que demuestran que el consumo de alcohol durante el embarazo puede dar lugar a una gama de alteraciones del desarrollo, entre ellas una tasa baja de crecimiento posnatal, microcefalia, retraso mental, malformaciones cardíacas, e hipoplasia de las estructuras faciales.⁶

La exposición al alcohol en fases más avanzadas de la gestación tiene menos posibilidades de originar alteraciones anatómicas significativas, aunque, debido a la evolución de la maduración psicológica del cerebro a lo largo del embarazo, pueden producirse trastornos del comportamiento.⁶

Muchas de las anomalías del desarrollo de la cara y el cerebro se pueden atribuir a fenómenos de muerte celular en la porción anterior de la placa neural.⁶

5.2.6. RÚBEOLA

La infección fetal ocurre a través de la placenta durante la fase virémica de la afección materna. Las lesiones fetales ocurren si ésta fase se produce durante el primer trimestre del embarazo. ¹⁶

Las alteraciones más usuales son las malformaciones cardiovasculares, retraso mental y sordera. Las lesiones en los ojos son: cataratas, glaucoma, alteraciones pigmentarias de la retina y retinopatía rubeólica. En algunos pacientes el virus queda acantonado en el cristalino y el iris, lo que provoca una reacción inflamatoria de tipo granulomatoso en el iris. ¹⁶

El virus también se transmite a través de la placenta, lo que suscita una gran preocupación en salud pública ya que la infección intrauterina produce un aborto espontáneo, muerte fetal y diversas malformaciones congénitas, incluyendo: conducto arterioso permeable, estenosis pulmonar y aórtica, coartación de la aorta, defectos del tabique interauricular o interventricular, lesiones oculares, sordera, microcefalia, retraso mental y retraso del crecimiento, neumonía intersticial, anomalías óseas, cianosis, anemia y alteraciones testiculares. ^{16,18}

5.2.7. DIABETES GESTACIONAL

La diabetes materna aumenta la frecuencia de mortinatos, muerte neonatal, lactantes anormalmente grandes, y malformaciones congénitas. Algunas malformaciones de estructuras son más comunes en los hijos de madres diabéticas que los nacidos de madres sanas.

Aunque hay una relación entre la duración y gravedad de la diabetes de la madre y los efectos sobre el feto, no hay una causa específica de la interferencia en el desarrollo, aun cuando algunas pruebas indican cierto papel de la alteración de los niveles de glucosa y que la insulina no es teratógena. Pero el riesgo de malformaciones congénitas en hijos de madres diabéticas es tres o cuatro veces mayor que la de los hijos de madres no diabéticas.⁶

El control materno con insuloterapia desde antes de nacer reduce la tasa de anomalías, pero este tratamiento aumenta la frecuencia y la gravedad de los episodios hipoglucémicos. Existen estudios que demuestran que los embriones mamíferos dependen de la glucosa como fuente de energía, de tal manera que estos episodios de hipoglucemia, aunque sean breves, son teratógenos.⁶

En el caso de diabetes no insulínica se emplean agentes hipoglucemiantes orales como la sulfonilureas y las biguanidas, que han sido consideradas teratógenas.⁶

5.3. TERCERA TEORÍA

La tercera teoría considera que las anomalías en los nervios centrales en el desarrollo mental conducen secundariamente a los problemas musculares y cerebrales observados. Esta teoría atribuye el origen a una alteración a nivel del mesodermo y otra a nivel ectodérmico durante el desarrollo embrionario.¹⁹

En la teoría mesodérmica habría una alteración primaria en la musculatura derivada de los arcos branquiales y las alteraciones del sistema nervioso serían secundarias a dicha aplasia muscular.¹⁹

La teoría ectodérmica, postula un compromiso central localizado en los músculos de los nervios motores, en los nervios periféricos o en la placa mioneural; en este caso las anomalías musculares asociadas serían secundarias.¹⁹

5.3.1. NERVIOS CRANEANOS

Alrededor de la 4° semana del desarrollo se encuentran presentes los núcleos de los 12 nervios craneanos. Excepto los nervios olfatorio (I) y óptico (II), se originan en el tronco del encéfalo, y de éstos, sólo el oculomotor (III) nace fuera de la región del cerebro posterior.⁷

En el cerebro posterior, los centros de proliferación en el neuroepitelio establecen ocho segmentos definidos, denominados rombómeros que dan origen a los núcleos motores de los nervios craneanos IV, V, VI, VII, IX, X, XI y XII.⁶

Los pares craneales pueden ser sensitivos (a partir de la raíz dorsal), motores (a partir de la raíz ventral) o mixtos. Estos pares se pueden subdividir en otras categorías según su función y origen embrionario.⁷ Las neuronas motoras de los núcleos craneanos se encuentran dentro del tronco del encéfalo, mientras que los sensitivos están situados fuera de éste. El origen de los ganglios sensitivos de los nervios craneanos se encuentra en las placodas ectodérmicas y en las células de la cresta neural.⁶

Los pares craneales I y II (olfatorio y óptico) se consideran extensiones de las vías encefálicas más que verdaderos nervios. Los pares III, IV, VI, y XII son nervios motores, que han evolucionado a partir de raíces ventrales primitivas. Los pares V, VII, IX y X son nervios mixtos (sensitivos y motores) y cada uno inerva un arco faríngeo distinto (Tabla 2).⁷

Origen y composición de los nervios craneanos (Tabla 1).⁶

Tabla 1

CUADRO 17.1 Origen y composición de los nervios craneanos			
Nervio craneano	Región encefálica	Tipo	Inervación
Olfatorio (I)	Telencéfalo	AVE	Epitelio nasal (olfato)
Óptico (II)	Diencéfalo	ASE	Retina (visión)
Oculomotor (III)	Mesencéfalo	ESG	Rectos sup., inf., med., oblicuo inf., m.elevador párpado sup.
		EVG (ganglio ciliar)	Esfínter pupilar; m. ciliar
Troclear (IV)	Metencéfalo (salida desde el mesencéfalo)	ESG	M. oblicuo superior
Trigémino (V)	Metencéfalo	ASG (ganglio trigémino)	Piel, boca, m. facial, dientes, dos tercios ant. de la lengua
		AVG (ganglio trigémino)	Propiocepción: piel, músculos, articulaciones
		EVE (branquiomotor)	M. de la masticación, milohioideo, vientre ant. digástrico, tensor del velo del paladar; vientre post. digástrico
Abducens (VI)	Metencéfalo	ESG	M. recto externo
Facial (VII)	Metencéfalo	AVE (ganglio geniculado)	Gusto dos tercios ant. de la lengua
		ASG (ganglio geniculado)	Piel conducto auditivo externo
		AVG (ganglio geniculado)	Dos tercios ant. de la lengua
		EVE (branquiomotor)	M. de la expresión facial, del estribo, estilohioideo, vientre post. digástrico
EVG			Submandibular; sublingual y glándulas lagrimales
Vestibulococlear (VIII)	Metencéfalo	ASE (ganglios vestibular y espiral)	Conductos semicirculares, utrículo, sáculo (equilibrio), órgano espiral de Corti (audición)
Glosofaríngeo (IX)	Mielencéfalo	AVE (ganglio inferior)	Tercio post. de la lengua (gusto)
		AVG (ganglio superior)	Parótida, seno y cuerpo carotídeos, oído medio
		ASG (ganglio inferior)	Oído externo
		EVE (branquiomotor)	Estilofaríngeo
		EVG (ganglio ótico)	Glándula parótida
Vago (X)	Mielencéfalo	AVE (ganglio inferior)	Paladar y epiglotis (gusto)
	Mielencéfalo	AVG (ganglio superior)	Báse de la lengua, faringe, laringe, tráquea, corazón, esófago, estómago, intestino
	Mielencéfalo	ASG (ganglio superior)	Conducto auditivo externo
		EVE (branquiomotor)	M. constrictor de la faringe, m. intrínseco de la laringe, dos tercios sup. del esófago
		EVG (ganglios en las vísceras o cerca de éstas)	Tráquea, bronquios, tubo digestivo, corazón
Espinal o accesorio (XI)		EVE (branquiomotor)	Esternocleidomastoideo, m. trapecio
		ESG	Paladar blando, faringe (con el X)
Hipogloso (XII)		ESG	M. de la lengua (excepto palatogloso)

AVE, Aferente Visceral Especial; ASE, Aferente Somático Especial; EVE, Eferente Visceral Especial; EVG, Eferente Visceral General; ESG, Eferente Somático General; ASG, Aferente Somático General; AVG, Aferente Visceral General; Sup., superior; inf., inferior; med., medial; m., músculo; ant., anterior; post., posterior; ext., externo.

Tabla 2. ⁷

Par craneal	Componente asociado del sistema nervioso central	Componentes funcionales	Distribución
Olfatorio (I)	Telencéfalo/placoda olfatoria	Sensitivo especial (olfato)	Área olfatoria de la nariz
Óptico (II)	Diencefalo (evaginación)	Sensitivo especial (visión)	Retina del ojo
Oculomotor (III)	Mesencéfalo	Motor, autónomo (menor)	Músculos intrínsecos del ojo y los cuatro músculos extrínsecos
Troclear (IV)	Mesencéfalo (istmo)	Motor	Músculo oblicuo superior del ojo
Trigémino (V)	Metencéfalo (r2, r3, [arco faringeo 1])	Sensitivo, motor (en cierta medida)	Derivados del arco branquial I
Abducens (VI)	Metencéfalo (r5, r6)	Motor	Músculo recto lateral del ojo
Facial (VII)	Unión entre el metencéfalo y el mielocéfalo (r4 [arco faringeo 2])	Motor	Derivados del arco branquial II
		Sensitivo (en cierta medida)	
		Autónomo (menor)	
Auditivo (VIII)	Unión entre el metencéfalo y el mielocéfalo (r4-6, placoda ótica)	Sensitivo especial (audición, equilibrio)	Oído interno
Glossofaríngeo (IX)	Mielocéfalo (r6, r7 [arco faringeo 3])	Sensitivo, motor (en cierta medida)	Derivados del arco faringeo III
Vago (X)	Mielocéfalo (r7, r8 [arco faringeo 4])	Sensitivo, motor, autónomo (en cierta medida)	Derivados del arco faringeo IV
Accesorio (XI)	Mielocéfalo (r7, r8 [arco faringeo 4])	Motor	Intestino, corazón, órganos viscerales
	Médula espinal	Autónomo (menor)	Algunos músculos del cuello
Hipogloso (XII)	Mielocéfalo (r8 [arco faringeo 4])	Motor	Músculos de la lengua

Figura 1

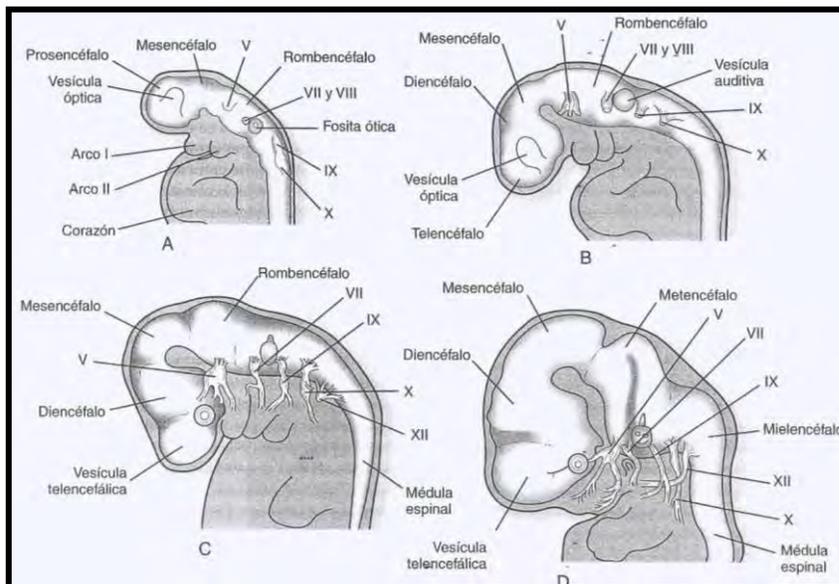


Figura 1. Nervios Craneales. ⁶

5.3.1.1. NERVIO ABDUCENS (MOTOR OCULAR EXTERNO)

El nervio abducens tiene sólo un componente motor somático. La función de este nervio craneal es mover el ojo lateralmente alejándolo de la línea media.

Sus axones emergen de la cara ventral del tronco encefálico en la unión bulbotuberancia, el nervio discurre lateralmente en el espacio subaracnoideo de la fosa craneal posterior para perforar la duramadre en un punto fuera del dorso de la silla turca del esfenoides. Continúa hacia adelante entre la duramadre y el vértice del hueso temporal donde se describe un ángulo recto sobre el vértice y entra en el seno cavernoso. Continúa hacia adelante y abandona el seno cavernoso y entra en la órbita en el extremo medial de la fisura orbitaria superior. Luego es rodeado por el anillo tendinoso, que proporciona un punto de origen para los cuatro músculos rectos del ojo. El nervio entra en la superficie profunda del músculo recto lateral, al que inerva.²⁰

EVALUACIÓN CLINICA

El VI par craneal se evalúa juntamente con los nervios craneales III y IV a través de los movimientos oculares. Cuando se evalúa específicamente el VI par, es importante llevar el ojo a través de toda la extensión del plano horizontal y asegurarse que los ojos se alejen de la línea media.²⁰

5.3.1.2. NERVIOS FACIALES

El nervio facial es el nervio que sufre más a menudo de parálisis.

El VII par craneal sale del tronco encefálico en el borde de la protuberancia, cruza el espacio subaracnoideo y entra en el conducto auditivo interno. En su recorrido a través de la porción petrosa del hueso temporal, el nervio muestra una tumefacción, “ganglio geniculado”, que contiene los cuerpos de las células nerviosas de los axones del gusto y los axones sensitivos somáticos del oído externo, el conducto auditivo y la superficie externa de la membrana timpánica.²⁰

Las fibras sensitivas y motoras del nervio facial finalmente salen del cráneo a través del foramen estilomastoideo y pasan hacia adelante a través de la sustancia de la glándula carotídea para inervar los músculos de la expresión facial.²⁰

Funcionalmente es un nervio mixto: motor y sensitivo. En su función motora el nervio facial aporta el lenguaje facial espontáneo y emocional, participa en los reflejos de amenaza, palpebral, acústico-facial, y de succión.²¹

El componente sensitivo del nervio facial está formado por fibras aferentes viscerales que forman el intermediario de Wrisberg, sensibilidad gustativa, táctil y vegetativa.²¹

La sensibilidad gustativa que recoge el gusto de los 2/3 anteriores de la lengua, sale por el nervio trigémino a la cuerda de tímpano y asciende por el nervio facial hasta el ganglio geniculado.²¹

La sensibilidad táctil tiene sus cuerpos neurales de igual forma en el ganglio geniculado, y discurre en sentido periférico junto con las fibras motoras, recogiendo la sensibilidad profunda de la cara, parte de la piel del pabellón auricular y conducto auditivo externo.²¹

La sensibilidad vegetativa parasimpática, son fibras eferentes viscerales preganglionares para el control de la secreción lagrimal y salivar.²¹

EVALUACIÓN CLÍNICA

Cuando se evalúa el VII par craneal, es importante examinar las cinco funciones principales.²⁰

1. Función de los músculos de la expresión facial.

Al examinar se debe observar primero los movimientos faciales del paciente cuando está hablando. A continuación se debe pedir que levante las cejas para evaluar la acción del músculo frontal. Las arrugas simétricas indican una función normal. El orbicular de los ojos se evalúa pidiendo al paciente que cierre los ojos lo más fuerte que pueda. El buccinador y el orbicular de la boca se evalúan pidiendo que presione firmemente los labios. Para el platismo el paciente aprieta la mandíbula y se debe observar tensión en el músculo.²⁰

2. Gusto de las papilas.

Se evalúa utilizando una torunda humedecida en sal o azúcar, el paciente protruye la lengua y se toca con la torunda y antes de que introduzca la lengua se le pide que mencione el gusto que ha probado.²⁰

3. Sensibilidad somática del oído externo.

Se evalúa la sensibilidad de esta área tocando la piel con un objeto agudo para detectar sensación de dolor y con una torunda de algodón para tacto leve.²⁰

4. Función del músculo del estribo.

Se evalúa parándose detrás del paciente y aplaudiendo súbitamente junto a un oído y luego el otro y preguntar a paciente si hay alguna diferencia de intensidad del ruido entre los dos oídos.²⁰

5. Inervación secretomotora del las glándulas lagrimales y salivales

El lagrimeo se evalúa con la prueba de Schimer, se inserta un trozo de papel filtro de 5 mm de ancho y 25 mm de largo en el saco conjuntival inferior, en un individuo normal, el filtro absorbe las lágrimas del saco conjuntival y después de 5 minutos debe tener un área humedecida que se extiende aproximadamente 15 mm.²⁰

Para evaluar la función salival se pregunta al paciente si tiene sequedad de boca y si necesita agua para poder tragar la comida.²⁰

5.4. CUARTA TEORÍA

La cuarta teoría propone que los músculos son el problema primario, y secundariamente se produce la degeneración del núcleo de los nervios periféricos del cerebro.^{4,5}

Se sugiere la afección muscular por alteraciones en el mesodermo y que la alteración de los nervios periféricos es secundaria a una disgenesia de los arcos faríngeos.³

5.5. QUINTA TEORÍA

Por último, aunque la gran mayoría de los casos son esporádicos, se han reportado algunos casos hereditarios. Esto parece deberse a un gen autosómico dominante con expresividad variable y penetración incompleta, o autosómico recesivo y ligado al cromosoma X.²²

5.5.1. ENFERMEDADES AUTOSÓMICAS DOMINANTES

Es común que los hermanos o los padres de la persona afectada, tengan dudas acerca del riesgo que tienen de transmitir el padecimiento. En general si la persona que pregunta no presenta la enfermedad, no la puede transmitir, pero si la persona si está afectada tiene un 50% de tener un hijo afectado y un 50% de que sea sano. Debemos recordar que en las enfermedades autosómicas dominantes, el gen anormal se expresa en el estado heterocigoto, y por lo tanto, el individuo afectado transmitirá en promedio la mitad de las veces el gen anormal y en la otra mitad, el normal.

En las enfermedades autosómicas dominantes, como el gen anormal se encuentra en alguno de los autosomas, la frecuencia del padecimiento es igual en hombres y mujeres. Aunque hay excepciones, una persona afectada puede tener ambos padres sanos.²³

Una explicación a este fenómeno es que el paciente tenga una mutación de novo, o sea que en alguno de los gametos de su formación, ya sea el óvulo o el espermatozoide, haya ocurrido la mutación que generó el padecimiento. Y en este caso el riesgo que uno de los hermanos tenga la enfermedad es de cero, ya que esas mutaciones son poco frecuentes.²³

Otra explicación es que alguno de los padres que parezca clínicamente sano, fuera portador de un mosaicismo* en gónadas; es decir algunas células germinales presentan mutación, otras no. En esta situación existe un riesgo de 1% que alguno de los hermanos repita la misma enfermedad.²³

Una tercera explicación es que se trate de una enfermedad producida por un gen con penetración incompleta, en la que no todos los individuos con el gen anormal expresan la enfermedad. Una persona portadora de una mutación autosómica dominante podría no expresar la enfermedad pero si transmitirla a su descendencia.²³

*Mosaicismo. En genética, presencia de un individuo de dos o más líneas celulares que son distintas desde los puntos de vista cariotípicos o genotípico, y que se derivan en un solo cigoto.²

5.5.2. ENFERMEDADES RECESIVAS LIGADAS AL CROMOSOMA X

Generalmente es la madre de un paciente quién desea saber cuál es la posibilidad de tener más hijos enfermos. Y en otras ocasiones es la hermana del enfermo que también desea saber la posibilidad de tener hijos afectados. En la primera situación, salvo a que el caso indique una mutación de novo, el tener un hijo enfermo la identifica como portadora de un gen anormal.²³

En el segundo caso, cuando consulta la hermana, si ella es homocigota normal, no puede transmitir la enfermedad, pero si es heterocigota tiene el mismo riesgo que la madre, es decir, uno de sus hijos tiene 25% de posibilidades de estar enfermo.²³

En este tipo de herencia, ya que el gen anormal se encuentra ligado al cromosoma X, todos los afectados son el sexo masculino; es excepcional encontrar una mujer enferma.²³

6. GENÉTICA

El síndrome de Moebius, es un síndrome descrito como condición esporádica, pero en raras instancias se localiza en el cromosoma 1p22, 13q12.2-q13 y probablemente reconocido en el 22q11, asociado con los casos que presentan enfermedad cardíaca congénita.^{24,21}

Estudios citogenéticos han sugerido cuatro loci para el síndrome de Moebius (SMB).²⁵

1. SMB en el cromosoma 13q12.2-q13. Basado en las siguientes observaciones:
 - Una traslocación recíproca de 13q12.2-q13 cosegregación* con la enfermedad en una familia de tres generaciones de SMB.
 - Un paciente con SMB con delección del cromosoma 13q12.2.
2. SMB en el cromosoma 3q21-q22.
3. SMB en el cromosoma 10q21.
4. SMB en el cromosoma 1p22 basado en:
 - Un t (1; 11) (p22; p13) en paciente con síndrome de Moebius.
 - Un t (1; 2) (p22.3; q21.1) en paciente con síndrome Moebius-like.

De acuerdo al enfoque propuesto por Roing Quilis, este síndrome se trata de una disgenesia** troncocefálica y puede clasificarse en: genéticamente determinadas, ya sea de forma aislada o como parte de un síndrome polimalformativo, y adquiridas, debidas a las lesiones destructivas y disruptivas prenatales de naturaleza vascular.²²

*Cosegregación. Transmisión conjunta de dos o más genes ligados en un mismo cromosoma.²⁶

**Disgenesia. Alteración de la facultad de procrear.²

7. CLASIFICACIÓN

Existe una gran variedad de hallazgos clínicos, lo que dicta una necesidad de un sistema de clasificación.

La clasificación etiopatogénica ha propuesto cuatro tipos:^{21,25}

Tipo I: Lesión central en el núcleo de la corteza cerebral de origen congénito.

Tipo II: Desarrollo primario del nervio periférico.

Tipo III: Lesión central en el núcleo de la corteza cerebral por una causa infecciosa.

Tipo IV: Causa miopática.

Una clasificación establecida por Tentamy y McKusik, describe tres grupos:²⁷

1. Parálisis del VI y VII par craneal aislado.
2. Parálisis del VI y VII par craneal en asociación con artrogriposis múltiple congénita.
3. Parálisis del VI y VII par craneal asociado con anomalías en extremidades.

Towfihgi et al, sugiere cuatro grupos: ²⁷

1. Casos con hipoplasia o atrofia de los núcleos de los nervios craneales.
2. Casos con activa degeneración de los nervios periféricos y enfermedad de la neurona motora.
3. Casos con necrosis de los núcleos en el tronco encefálico.
4. Casos miopáticos.

En 1998, Abramson describe estas malformaciones utilizando un sistema denominado CLUFT basándose en un análisis de 24 casos. ^{28, 29, 30}

C.- cranial nerves	nervios craneales
L.- lower limb	miembro inferior
U.- upper limb	extremidad superior
F.- face	cara
T.- thorax	tórax

A pesar de lo racional para el sistema CLUFT, esta clasificación no permitió una descripción detallada de toda la patología del nervio.

Por lo tanto, debemos apegarnos por una nueva clasificación que ofrece la posibilidad de una descripción detallada del tipo y grado del déficit de los nervios craneales y los usos el resto del sistema de LUFT tal como se propone por Abramson et al, para indicar deformidades en el resto del cuerpo. ²⁹

Esta nueva clasificación permite a los cirujanos identificar deficiencias importantes en los motores craneales y establecer en consecuencia una estrategia de reconstrucción racional.

La clasificación propuesta por Terzis et al, (es la más aceptada por lo clínicos y la más mencionada en los artículos) en esta Terzis, divide a estos pacientes en tres grupos.²⁹

Pacientes con síndrome:

1. Completo. Individuos que presentan todas las características clásicas del síndrome de Moebius, con parálisis facial bilateral del nervio facial y motor ocular externo completa.
2. Incompleto. Individuos que presentan todas las características clásicas del síndrome de Moebius, con la excepción de alguna función motora residual se observa en un lado de la cara (unilateral).
3. Moebius-like. Pacientes con parálisis facial unilateral, asociada a la afectación de otros pares craneales.

Algunos artículos mencionan que el 60% de los casos corresponden a un Moebius clásico con parálisis incompleta o completa. Y el 40% corresponde a una parálisis facial asociada a otras anomalías.^{19,31}

8. EPIDEMIOLOGÍA

El síndrome de Moebius es un trastorno poco común que se encuentra aproximadamente 1/150,000 recién nacidos, la tasa de incidencia se ha informado es entre 0.2% - 6.9% y afecta por igual ambos sexos.²⁵

En los últimos 120 años se han reportado en la literatura aproximadamente 320 casos, aunque se considera que haya más no diagnosticados ni registrado. La mayoría de los casos son esporádicos por lo que no se ha determinado la incidencia en la población. A pesar de las características clínicas tan incapacitantes, este síndrome es una entidad que no es ampliamente conocida.

En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría, se revisaron 64 expedientes con diagnóstico de síndrome de Moebius, 40 hombres (62.5%) y 24 mujeres (37.5%). El rango de edad de los pacientes al momento de ingresar a la institución fue de 1 a 135 meses de vida, con un promedio de 17 meses. De los 64 pacientes 57 fueron diagnosticados como síndrome de Moebius, 5 presentaban síndrome de Poland y 2 fueron asociados a otros síndromes como el de Pierre-Robin y Dandy Walker.²⁴

En el estudio se reportó que 18 madres (28.1%) tomaron abortivos durante el primer trimestre del embarazo, de las cuales 11 tomaron misoprostol, 6 tomaron un “té” abortivo, no especificando la sustancia, y 1 tomó un medicamento desconocido. Las madres que tomaron otro medicamento y/o droga durante el primer trimestre fueron 28 (43.7%) dentro de los cuales se

mencionaron tabaco, alcohol, anticonceptivos, salbutamol, omeprazol y ácido acetil salicílico. Se registraron 4 madres menores de 18 años y 3 mayores de 35. El resto (89%) en un rango de edad entre 18 y 35 años.²⁴

22 pacientes sufrieron amenaza de aborto, 14 sufrieron infección de vías urinarias y/o cervicovaginitis. Otros eventos registrados fueron la presencia de DIU en el momento de embarazo, diagnóstico prenatal de desnutrición, hidrocefalia in útero, placenta previa, oligohidramnios*, polihidramnios**, diabetes gestacional y poliomielitis. Tres padres presentaron alguna anomalía, 2 con polidactilia y 1 con hepatitis C. En ninguno de los casos se reportó algún antecedente familiar del síndrome.²⁴

El número estimado de personas con síndrome de Moebius se ha incrementado de manera significativa, Gorlin y col, señalaron 200 casos reportados en 1990, la Fundación Síndrome de Moebius (San José CA) contaba con aproximadamente 600 niños y adultos en 1999.³²

El síndrome de Moebius es una entidad congénita rara, poco conocida. Cerca de 2000 personas en el mundo se han identificado con el síndrome, con un estimado de 800 personas viviendo en Estados Unidos.²⁸

Actualmente la población de estos pacientes en la Fundación Mexicana de Moebius es de aproximadamente 90 personas, pero es una población que aumenta cada semana, con más o menos 4 o 5 casos nuevos al mes.

*Oligohidramnios. Alteración fisiopatológica que se caracteriza por la disminución en la cantidad del líquido amniótico.²

**Polihidramnios. Alteración fisiopatológica que se caracteriza por el aumento en la cantidad del líquido amniótico.²

9. DESCRIPCIÓN DEL SÍNDROME DE MOEBIUS SEGÚN DIVERSOS AUTORES

El síndrome de Moebius es un desorden congénito raro, caracterizado por una completa o parcial diplejía facial acompañada por parálisis de otros nervios craneales y anomalías músculo-esqueléticas.²⁵

El síndrome de Moebius es una entidad congénita poco frecuente de diversa gravedad que ocurre desde el nacimiento, debido a una agenesia o aplasia de los núcleos de los nervios craneales VI y VII, lo que provoca la parálisis facial bilateral o unilateral. Además puede existir afectación de otros pares craneales y vías de interconexión situados en el tronco encefálico originando la parálisis y limitación a la abducción.²⁴

Es un trastorno neonatal que conlleva una parálisis facial congénita, que generalmente es bilateral y rara vez unilateral, respetando la mitad inferior de la cara y parálisis del IV par craneal. Los patrones faciales consisten en un involucramiento severo de los músculos de la parte superior facial y moderadamente de la parte inferior. Se asocia comúnmente a otras anomalías en extremidades, ausencia de músculo pectoral mayor y afectación de otros pares craneales.²¹

El síndrome de Moebius es una enfermedad rara de diversa gravedad, que implica múltiples nervios craneales y se caracteriza principalmente por la parálisis bilateral o unilateral de los nervios faciales y abductores.

La parálisis provoca incapacidad para sonreír y la incompetencia bilabial con dificultades en el habla, problemas al comer y beber, incluyendo bolsas de alimento en la mejilla y el goteo o babeo severo, otros hallazgos relevantes son el cierre incompleto del ojo y estrabismo convergente.³³

Ocasionalmente además del 6° y 7° nervio, el 5° (trigémico), 10° (vago), 11° (accesorio), y 12° (hipogloso) pares craneales están involucrados.³³ Rara vez están afectados los nervios restantes, el IV (patético) encargado de los movimientos superior e inferior de los ojos, el VIII (acústico) que afecta el oído.⁴

10. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Debido a que el sexto (abductor) y el séptimo (facial) par craneal están afectados, el síndrome presenta características clínicas de la parálisis facial, incapacidad para expresar emociones como sonreír, una incompetencia bilabial con dificultades, dando como dato más típico una falta de movilidad de la musculatura facial que produce una cara de máscara, inexpresiva debido al impedimento de la gesticulación facial.



Figura 2. Paciente con síndrome de Moebius. ²⁹

El síndrome presenta una serie de características propias como deformidades de las extremidades sindactilia, polidactilia, braquidactilia, pie equino-varo, anomalías ocasionales en oídos, estrabismo, sordera, disfagia, disfonía, y la sensibilidad de zonas suministradas por el nervio trigémino.

Pitner y col. proponen un cuadro clínico con diversos signos y síntomas en común (Tabla 3).

Tabla 3. Signos y síntomas relacionados al Síndrome de Moebius.²²

Faciales	Extrafaciales	Neuromusculares
Ptosis palpebral uni o bilateral, parálisis del músculo elevador del párpado o del motor ocular común.	Aplasia del músculo pectoral.	Hipotonía, distrofia miotónica, distrofia muscular facio-escápulo-humeral, polineuropatía.
Alteraciones de la movilidad ocular, estrabismo convergente afección del motor ocular externo.	Pie equino-varo	Trastornos de la deglución, disartria.
Paresia facial congénita bilateral.	Artrogriposis	Parálisis bulbar flácida no progresiva.
Facies inmóvil, rígida, inexpressiva.	Otros: hipogonadismo, hipogonadotrópico.	
Pabellones auriculares grandes.		

10.1. FACIALES

Como consecuencia de la parálisis facial, la habilidad para expresar emociones está afectada, por lo que las personas que sufren este síndrome son llamadas “Niños sin sonrisa”.



Figura 3. Características faciales del síndrome.²⁸ Fuente Directa.

La sonrisa se evalúa desde el punto de vista funcional y estético, el movimiento de la comisura se considera la distancia recorrida por la comisura de la posición de reposo a una sonrisa máximo medido en el plano de movimiento de este punto (Tabla 4).³⁵

Tabla 4. Evaluación estética y funcional de la sonrisa según Terzis.³⁵

GRUPO	GRADO	DESIGNACIÓN	DESCRIPCIÓN
I	1	Pobre	Deformidad, sin contracción
II	2	Regular	Asimétrico, contracción mínima
III	3	Moderado	Simetría, contracción moderada
IV	4	Bueno	Simétrico, contracción casi completa
V	5	Excelente	Simetría, contracción completa

10.2. OFTALMOLÓGICAS

Durante el sueño estos pacientes tienen un cierre palpebral incompleto. Al llorar producen sonidos, y lagrimas pero carecen de expresividad, además presentan la incapacidad de mover los ojos lateralmente, por lo que tienen que voltear la cabeza hacia el lado que desean ver. Cuando tratan de cerrar sus ojos, estos se voltean y queda expuesta la esclera.²⁵



Figura 4. Limitación a la abducción y aducción pero no a la elevación. ⁴

Estos pacientes no pueden ver periféricamente, y a menudo tropiezan con obstáculos en su camino, lo que le hace ver torpes. Sus pestañas pueden volverse hacia dentro lo que causa irritación y sequedad de la córnea. ²⁷ Estrabismo y limitación del movimiento ocular, ulceración de la córnea, y otros factores asociadas al pobre funcionamiento de los párpados. Pueden haber pliegues epicánticos lo que confiere al paciente un aspecto mongoloide. ¹⁹

Tabla 5. Evaluación del cierre ocular. ³⁶

GRUPO	GRADO	DESIGNACIÓN	DESCRIPCIÓN
I	1	Pobre	No hay cierre ocular, no contracción, máxima exposición de la esclerótica
II	2	Regular	Pobre cierre ocular, contracción mínima, 2/3 exposición de la esclerótica
III	3	Moderado	Cierre ocular incompleto, mínimo exposición de la esclerótica
IV	4	Bueno	Cierre ocular casi completo, mínimo exposición de la esclerótica
V	5	Excelente	Cierre ocular completo, no hay exposición de la esclerótica

10.3. BUCALES

La afectación de los nervios glossofaríngeo y del hipogloso son comunes, de los cuales el segundo es más afectado con frecuencia (25% de los casos) lo que resulta en la parálisis de la lengua.⁵

Problemas dentales, como caries rampante, gingivitis causada por una deficiencia en el lavado dental, una dieta inadecuada y la posición permanente de la boca semi-abierta, presentan dificultad para tragar, sialorrea debido a la incompatibilidad labial, boca en forma de carpa.²⁵

Anomalías bucales (Figura 5) como úvula bífida, mordida abierta, microstomia, paladar hendido o profundo, hipoplasia mandibular, implantación heterotópica de la lengua, agenesia, tonsilas hipertróficas, hipoplasia del esmalte, incapacidad de realizar movimientos protrusivos, entre otras.^{4, 30,34}

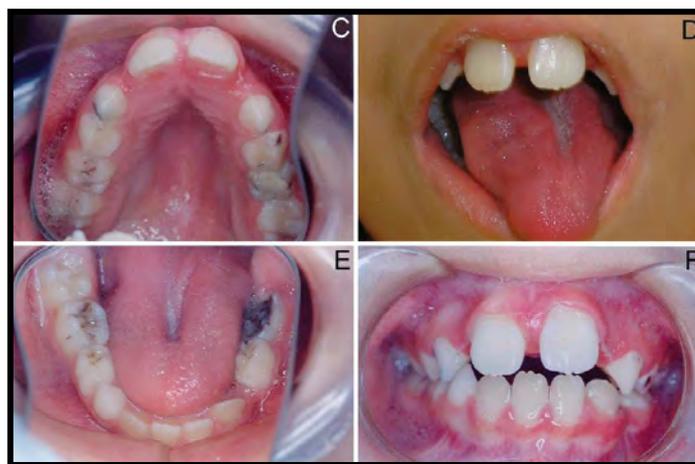


Figura 5. Anomalías bucales.⁵

PERÍODO NEONATAL

Desde el nacimiento hay dificultad para cerrar la boca o deglutir. La lengua presenta hipotonía, microglosia o macroglosia. 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 puede ser hendido. La apertura de la boca puede ser pequeña, lo que ocasiona problemas de alimentación y una nutrición inapropiada.⁴

DENTICIÓN PRIMARIA

Normalmente la dentición primaria comienza a los seis meses de edad y termina su erupción a rededor de los dos años y medio. Los pacientes con este síndrome pueden presentar una variación en el orden cronológico y presentar además hipoplasia en el esmalte que provoca que estos dientes sean más susceptibles a caries.^{4, 37}

Si se presenta un cierre inadecuado de la boca puede deberse a una hipoplasia mandibular con micrognatia o retrognatia. Los dientes anteriores no ocluyen con sus antagonistas por que han sobreerupcionado (mordida abierta anterior). La saliva puede ser espesa y tener la boca seca.⁴

TRANSICIÓN DENTARIA

El cambio de los dientes primarios a la segunda dentición empieza entre los cinco y siete años de edad, en estos casos algunos dientes tardan e exfoliarse lo que retarda la erupción del diente permanente.

La presencia de un paladar alto condiciona a un arco estrecho lo que provoca que los dientes superiores no se alineen adecuadamente, y la ortodoncia interceptiva juega un papel importante en esta situación. La falta de un buen sellado provoca resequedad, irritación e inflamación con facilidad y causa muchas veces enfermedad periodontal. ⁴

DENTICIÓN PERMANENTE

Un paciente que nunca ha sido capaz de tragar o cerrar, probablemente tendrá una mordida abierta, deficiente crecimiento de la mandíbula, estrecho arco dental anterior y superior; por lo general después de la última exfoliación de los dientes temporales (12 años) se puede iniciar el tratamiento de ortodoncia y si está indicado un tratamiento quirúrgico. ^{4, 37}

10.4. FONÉTICO

Los niños con síndrome de Moebius presentan retardo de lenguaje a causa de la parálisis facial y el cierre incompleto del labio, junto con la imposibilidad de utilizar la lengua eficazmente produce una dificultad para pronunciar sonidos bilabiales (b, m y p), la pronunciación de éstas requiere el cierre completo de los labios, además de la dificultad para pronunciar también otros sonidos consonantes como f y v, que requieren que el labio inferior contacte con los dientes movimiento que es bastante difícil de realizar, sin embargo, la terapia de lenguaje es recomendada y la mayoría pueden tener una conversación comprensible. ^{4, 34}

10.5. COGNITIVAS

Este síndrome no conlleva un déficit intelectual. Sin embargo, se ha reportado en un 10 al 15% de los casos con retraso mental. Aunque es difícil deducir la incidencia real de los problemas relacionados a la capacidad cognitiva ya que los primeros estudios se basan en las conclusiones de la anamnesis y observaciones.⁵

Un estudio holandés con adultos con el síndrome utilizó la prueba Groninger de Inteligencia y concluyó que no había ninguna diferencia en el coeficiente intelectual o la capacidad de atención y memoria entre la población normal y las personas afectadas.^{5, 25}

10.6. MÚSCULO-ESQUELÉTICAS

Se asocian malformaciones músculo esqueléticas, principalmente en extremidades manos y pies, como pie zambo, hipoplasia del músculo pectoral (síndrome de Poland) y sindactilia o polidactilia, piernas arqueadas, pie equino-varo.



Figura 6. Paciente con Síndrome de Moebius y pie equino-varo.³⁸ Paciente con sindactilia.²⁷

10.7. AUDITIVO

Solo el 29% de los pacientes con síndrome de Moebius presentan desordenes de audición. Deformidad de la oreja externa con pérdida de la audición.³³

10.8. ASPECTOS PSICOSOCIALES

La incapacidad de estos pacientes para sonreír a menudo conduce a la mala impresión de que son personas aburridas o desinteresadas. Son pacientes asociados a discapacidades mentales aunque sólo el 14% de ellos lo presentan. Este error se debe a la frecuente incomprensión de las personas para entender lo que estos pacientes dicen o sienten.³³

Cuando los niños afectados comienzan la escuela, a menudo son objeto de burlas de otros niños, lo que puede causar que se retiren de la escuela o se nieguen a hablar a pesar de su inteligencia normal. Su incapacidad para participar en actividades de otros niños como inflar globos, soplar velas, y hacer burbujas los aísla más.

La adolescencia puede ser particularmente dolorosa debido a su aspecto físico al sentir que no encajan, ser físicamente diferente y no poder besar hace difícil a estos pacientes entablar relaciones íntimas.

Su incapacidad para mostrar felicidad, tristeza o ira, con frecuencia da lugar a una persona introvertida y una personalidad solitaria con baja autoestima. Las personas que hacen frente a la parálisis facial tienen dificultades para adaptarse y pueden sufrir de depresión, culpa, ira y negación.^{27,33}

En cuestiones sociales y psicológicas en personas con malformaciones faciales, se observó que el principal desafío que enfrentan estos individuos es la respuesta social de las personas no afectadas, en otras palabras, la gente mira fijamente y el ser objeto de las miradas puede ser inquietante.³²

Los padres también pueden necesitar ayuda por sentir la pérdida de un bebé perfecto esperado y aceptar las características del niño con el síndrome y estar preparados para las reacciones de otros individuos hacia su hijo. Es importante que los padres eduquen e informen a las personas que interactúan constantemente con el niño.

La restauración de incluso un pequeño grado de movimiento facial puede ser gratificante en términos de comunicación verbal y no verbal y es por eso que es muy importante el tratamiento integral multidisciplinario.³³

11. SÍNDROMES ASOCIADOS

El síndrome de Moebius puede estar asociado con otras enfermedades como el síndrome de Poland, síndrome de Hanhart (hipogenesia oromandibular) y el síndrome de Klippel-Feil (neuropatía periférica).^{22, 29}

11.1. SÍNDROME DE POLAND

El síndrome de Poland es una rara anomalía congénita descrita por Alfred Poland en 1897, que se caracterizan por la ausencia parcial o total del músculo pectoral mayor, simbraquidactilia ipsilateral y, en ocasiones asociada a otras malformaciones de la parte anterior del pecho y de la mama. La incidencia del síndrome de Poland es de 1: 30.000 y se observa con mayor frecuencia en los hombres.³⁹



Figura 7. Pacientes afectados con el síndrome de Poland.³⁹

11.2. SÍNDROME DE HANHART

El síndrome de Hanhart es un defecto raro que se caracteriza por hipoglosia (retraso anómalo del desarrollo de la lengua) desde el nacimiento, ectrodactilia (falta congénita total o parcial de uno o más dedos) u oligodactilia (ausencia total o parcial de dedos de manos o pies), peromelia (brazos y/o piernas malformados) y micrognatia (mandíbula anormalmente pequeña) (Figura8). La severidad de estas anomalías físicas varía mucho, según los casos. ⁴⁰

Los niños con esta enfermedad tienen a menudo algunos de los síntomas, pero no todos. Se desconoce la causa del síndrome de Hanhart. Este síndrome es extremadamente infrecuente. Debe examinarse la cavidad oral en pacientes con malformaciones distales de las extremidades. ⁴⁰



Figura 8. Paciente con el síndrome de Hanhart. ⁴⁰

11.3. SÍNDROME DE KLIPPEL-FEIL

La tríada de cuello corto, baja línea del pelo posterior y severa restricción de movimiento cervical es una definición clásica del síndrome de Klippel-Feil. Las expresiones anatómicas y clínicas de este síndrome son muy variables, que van desde la deformidad estética leve a severa discapacidad. El diagnóstico generalmente se hace evidente en las radiografías cervicales laterales.⁴¹

12. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El síndrome de Moebius es distinto de la parálisis facial congénita por la presencia del deterioro del nervio abductor.⁵

El diagnóstico diferencial debe realizarse contra las diversas enfermedades que producen parálisis facial como: traumatismo neonatal (fórceps), parálisis seudobulbar, síndrome cardiofacial o de Cayler, miastenia congénita o distrofia miotónica de Steinert, fracturas de la base del cráneo, enfermedades infecciosas (otitis, herpes zoster, mastoiditis, mononucleosis), neoplasias, enfermedad de Hodgkin, síndrome de Guillai-Barré, la forma infantil del síndrome fascioescapulohumeral, y síndrome de Leigh.^{4,19,22}

13.MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico es fácil de realizar al momento de nacer, cuando el niño llora produce sonidos y lágrimas, con ausencia de la mímica facial propia del llanto. Existe alteración en la succión por lo que el bebe recibe una alimentación asistida. Durante el sueño se aprecia un cierre palpebral incompleto (fenómeno de Bell), esto último permite diferenciarlo con una parálisis periférica del nervio facial.¹⁹

Este síndrome se diagnostica, normalmente, a una edad temprana debido a una aparición clínica atípica que se detecta fácilmente unos meses después del nacimiento.³⁰

Para el diagnóstico 5 importantes características del síndrome son usadas:

- Facies de máscara
- Babeo
- Cierre palpebral incompleto
- Estrabismo convergente
- Dificultad para tragar y hablar

La tomografía computarizada, estudios de ultrasonido del cerebro, electroencefalografía, resonancia magnética, electromiografía, y estudios de la conducción del nervio, son estudios usualmente utilizados en estos casos para el diagnóstico.

La mayoría de los pacientes que presentan el síndrome tienen una tomografía de cráneo que suele ser normal. Pocos casos reportaron hallazgos de: hipoplasia o displasia de la corteza cerebral y calcificaciones simétricas y bilaterales adyacentes al piso del cuarto ventrículo al nivel del sexto par craneal.²¹

La Resonancia Magnética Nuclear nos ayuda para investigar las estructuras del romboencéfalo y del tipo de daño causado en donde se demuestra hipoplasia de la corteza cerebral, con endurecimiento del piso del cuarto ventrículo, que indica una ausencia de la cabeza del cuerpo caloso. El cerebelo, hipotálamo y glándula pineal también pueden ser afectados o existir malformaciones en el sistema límbico.²¹

La electromiografía es el estudio más frecuente para diagnosticar que tan grave es la lesión en estos pacientes y tener un mejor conocimiento para después proceder quirúrgicamente con la reanimación facial.

Registra y estudia las propiedades eléctricas intrínsecas del músculo esquelético por lo siguiente: 1) valiéndose de electrodos para precisar si el músculo se contrae o no; 2) por introducción de electrodos de aguja en el músculo y observación por osciloscopio de rayos catódicos y altavoz de los potenciales de acción que se representan espontáneamente en un musculo (anormales) o inducidos por contracciones voluntarias, como método para descubrir el sitio de las lesiones de una unidad motora. 3) registro de la actividad eléctrica producida en un músculo eléctrico del nervio. Es un

procedimiento útil para estudiar aspectos de la función neuromuscular, la conducción neuromuscular, y la magnitud de la lesión nerviosa.²

Estudios han encontrado pruebas de la patología del tronco cerebral en el síndrome de Moebius. Los hallazgos radiológicos revelan distintos grados de hipoplasia del tronco cerebral, que prevalece en la región de la protuberancia.⁵

El síndrome de Moebius se diagnostica prácticamente por los rasgos físicos que presenta el paciente, entre ellos el más relevante es la parálisis facial. Y su pronóstico va de acuerdo a las anomalías asociadas que presente el individuo.²²

14. TRATAMIENTO

Al ser una enfermedad congénita aún no se encuentra una cura para este síndrome, sin embargo, todos los tratamientos están encaminados a reducir los síntomas y características, lo que lleva un tratamiento integral multidisciplinario.²⁵

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, sin embargo, también existen medidas paleativas encaminadas a minimizar los efectos derivados de las anomalías, como el uso de lágrimas artificiales, uso de un biberón especial y posteriormente instrucciones sobre la alimentación, un sello ocular nocturno, etc.¹⁹

Las cirugías reconstructivas están orientadas principalmente a:

- Manejo del pliegue epicántico*
- Corrección del cierre palpebral
- Corrección y alargamiento del labio superior
- Suspensión dinámica de la boca y corrección de la ptosis** facial

14.1. CORRECCIÓN DE PÁRPADO Y ESTRABISMO

Para la corrección de del párpado se utiliza un colgajo de párpado superior o colgajo tipo Tripier (Figura 9). Se diseña y talla colgajo de párpado superior incluyendo músculo para asegurar la irrigación. Luego se traspone al párpado inferior para corrección del ectropión***.¹⁹

*Epicántico. Relativo a epicanto. Pliegue vertical de la piel, localizado a cada lado de la nariz, que a veces cubre el ángulo interno del ojo.²

**Ptosis. Caída del párpado superior por parálisis del tercer nervio o de la inervación simpática.²

***Ectropión. Versión de un borde hacia afuera que origina descubrimiento de la conjuntiva palpebral.²

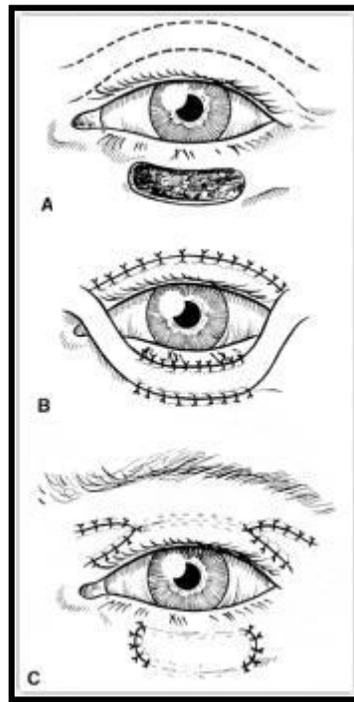


Figura 9. Colgajo tipo Tripier. ⁴²

Para lograr el cierre del párpado que no evoluciona con terapia, a veces es necesario colocar unas pesas de oro en el párpado superior para ayudar al cierre del mismo, y evitar la resequedad, ulceración y la erosión en la cornea.



Figura 10. Colocación de una pesa de oro en el párpado superior. ⁴³

Los resultados del tratamiento del estrabismo han sido reportados predominantemente en términos de la mejoría del alineamiento ocular, alivio de la diplopía* y normalización de la posición cefálica, además de la mejoría del estado sensorial, determinado éste por la posibilidad de tener fusión y estereopsis. Para aquellos casos en los que está indicada la cirugía correctiva del estrabismo, un resultado quirúrgico exitoso para cualquier estrabismo horizontal es aquel donde se logra la ortotropía.⁴⁴

Existen numerosas técnicas que permiten corregir este trastorno: gafas especiales, obturación del ojo dominante de forma alterna con el otro y programas de entrenamiento visual para reforzar la visión binocular. En todo caso, la detección precoz es esencial para establecer el equilibrio muscular, es decir, recuperar el paralelismo de los ojos. El tratamiento quirúrgico está indicado en los casos severos o que no se corrigen con los tratamientos tradicionales.⁴⁴

La cirugía consiste en fortalecer o debilitar ciertos músculos de los ojos para obtener una buena visión. Existen diferentes técnicas quirúrgicas para tratarlos: cirugía binocular o simétrica (retroinserción de rectos medios) y cirugía monocular o asimétrica (retroinserción de recto medio + resección de recto lateral), pero la cirugía asimétrica deja un ojo virgen por si hiciese falta una segunda intervención.⁴⁴

*Diplopía. Percepción de dos imágenes de un solo objeto.²

**Estereopsis. Es el fenómeno dentro de la percepción visual por el cual, a partir de dos imágenes ligeramente diferentes del mundo físico proyectadas en la retina de cada ojo, el cerebro es capaz de recomponer una tridimensional.²

En ocasiones el estrabismo se puede corregir mediante la inyección de toxinas botulínicas y bajo anestesia general. Estas toxinas producen una parálisis temporal de los músculos y permite, por una serie de mecanismos, corregir y en algunos casos determinados curar este trastorno. ⁴⁵



Figura 11. Corrección de los ojos de una paciente con estrabismo. ⁴⁶

14.2. MICROGNATIA

La micrognatia es la malformación dentofacial asociada al síndrome con mayor frecuencia, su corrección quirúrgica es considerada en casos graves para mejorar las funciones del paciente (protección dental, competencia oral, mejorar el habla, la respiración y estética).³⁰

El tratamiento de la micrognatia consta del avance mandibular, genioplastia y aumento de labios mediante la inyección de grasa, la cual es una técnica segura, confiable y repetible que asegura la corrección de la deformidad de los labios.³⁰

Los procedimientos quirúrgicos ortognáticos utilizados en pacientes con síndrome de Moebius no difieren de los que se usan en la población en general.

Se ha sugerido que los procedimientos óseos deben preceder a la animación facial, probablemente por temor a una recaída debido a la contracción del músculo trasplantado o de la interferencia del procedimiento ortognático con una microcirugía del trasplante anterior.³⁰

En los pacientes con el síndrome de Moebius y en la población en general, la cirugía ortognática se debe realizar después de la finalización del crecimiento para evitar recurrencia y la interferencia con el desarrollo craneofacial. Por el contrario, la parálisis facial se debe corregir a una edad temprana para facilitar la integración social y desarrollo psicofísico.³⁰

En pacientes adultos, el tiempo estándar de la corrección de la deformidad consta de corrección esquelético seguido por el tratamiento de los tejidos blandos debido a la tensión de los tejidos, la proyección depende de la posición del hueso. El momento de la cirugía ósea debe ser modulada sobre la base de la corrección de los tejidos blandos.³⁰

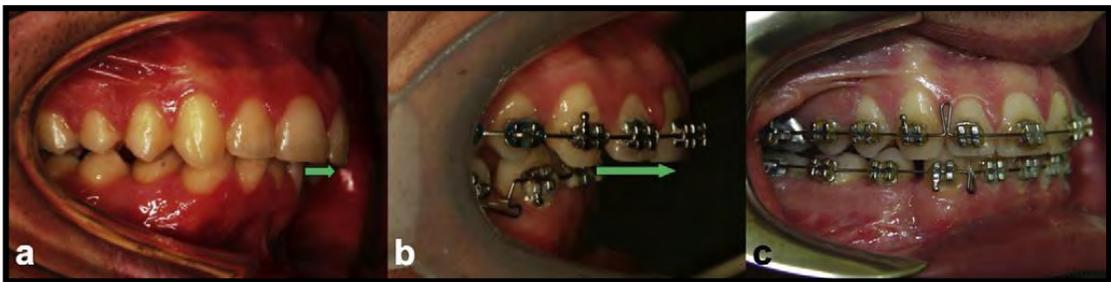


Figura 12. a) Vista lateral de la oclusión antes de de la preparación ortodóncica. b) Al final del tratamiento de ortodoncia. c) Después de la cirugía ortognática.³⁰



Figura 13. a) Telegrafía lateral antes de la preparación ortodóncica. b) Al final del tratamiento ortodóncico pre-operatorio. c) Después de la cirugía ortodóncica.³⁰

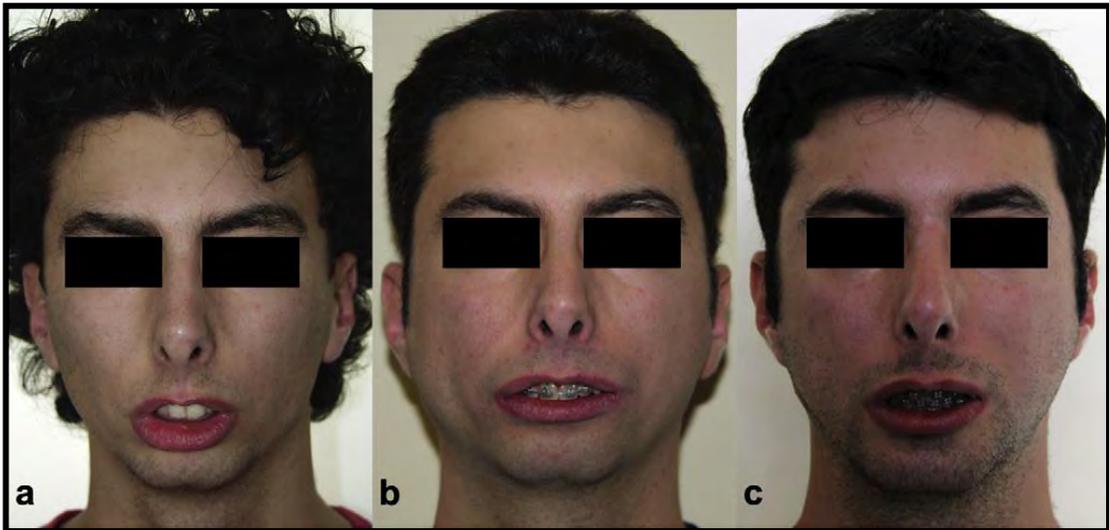


Figura 14. a) Paciente masculino 28 años con síndrome de Moebius. Foto frontal al momento del diagnóstico. b) Foto frontal después de la cirugía de sonrisa. c) Foto frontal después de la cirugía ortognática.³⁰



Figura 15. a) Foto lateral al momento del diagnóstico. b) Foto lateral después de la cirugía de sonrisa. c) Foto lateral después de la cirugía ortognática.³⁰

14.3. REANIMACIÓN FACIAL

En relación a la corrección de la sonrisa los cirujanos plásticos realizan un trasplante de músculo gracilis reinervado para reanimar los lados con discapacidad. El músculo gracilis representa la primera elección para la animación facial porque tiene ventajas de fácil acceso y la vascularización apropiada para la transferencia libre. La transferencia microneurovascular del músculo libre es el procedimiento de elección para la parálisis facial y sus beneficios son numerosos.

Este procedimiento se realiza con dos equipos que trabajan simultáneamente para tomar el injerto muscular y preparar el lecho en la cara.

Regularmente el músculo donador es el gracilis ispilateral, este se aborda a través de una pequeña incisión medial del muslo, posterior a la línea que une el tubérculo del abductor del cóndilo medial.³³

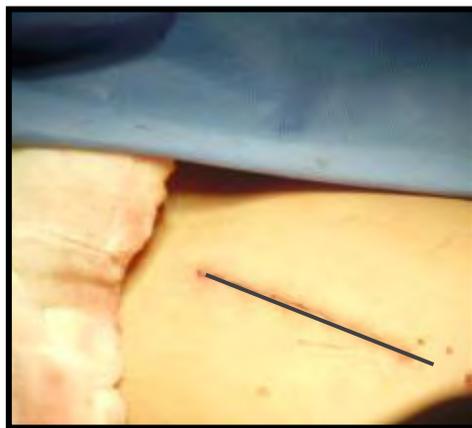


Figura16. Marca del lugar de la incisión para tomar el músculo gracilis.

Fuente Directa

Sólo se necesita un segmento del músculo, aproximadamente un tercio de éste para producir la cantidad apropiada de movimiento. ³³

La disección facial se realiza simultáneamente mientras se toma el injerto del gracilis. La incisión facial se inicia en el cuero cabelludo cerca del polo superior de la oreja (a), baja por la zona prearicular y después de una pequeña curva continúa hasta el ángulo mandibular. (b) ³³

El colgajo de la mejilla se eleva por debajo de la grasa, pero por encima de la fascia carotidea (c y d). El plano de disección se realiza anterior al borde anterior del músculo masetero, por arriba la disección se extiende hasta el hueso malar. ³³

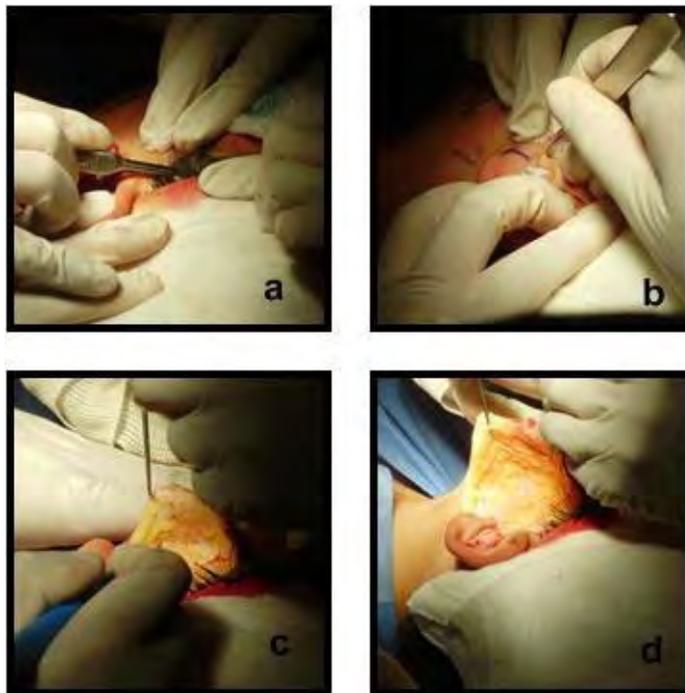
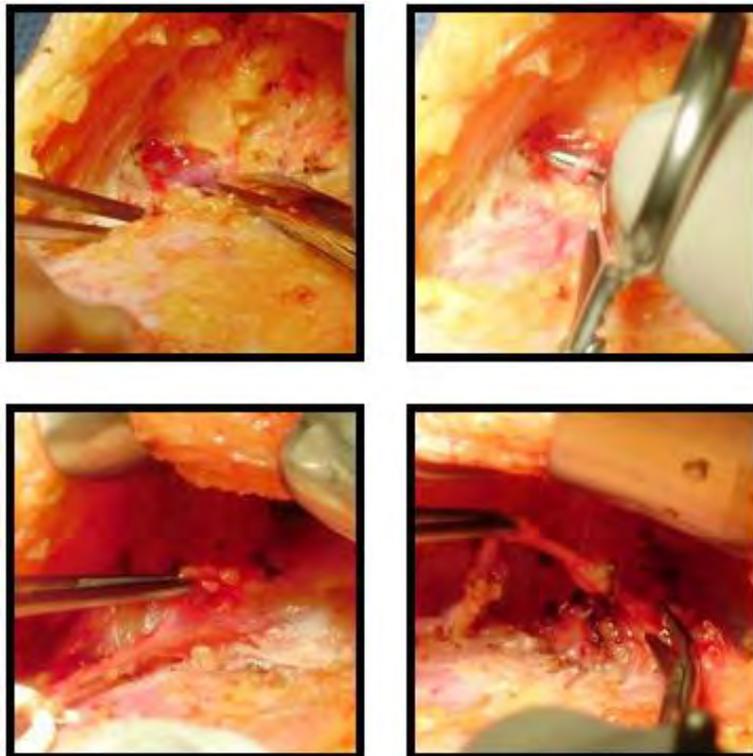


Figura 17. Incisión y disección del colgajo facial. Fuente Directa.

Los vasos faciales se identifican en el nivel del borde anterior del masetero y una vez identificados, la disección continúa hacia delante justo por encima de los vasos de la comisura y el labio superior. Un estimulador de nervio es útil para identificar el nervio motor del músculo masetero, que generalmente se encuentra verticalmente hacia abajo en el margen posterior del músculo justo debajo del arco cigomático (Figura 18).³³

La selección de un nervio motor es crítico para el éxito del procedimiento. Debe tener la inervación suficiente para alimentar el músculo, y esta inervación debe ser específica para la actividad deseada logrando así la espontaneidad, la sincronicidad y la simetría.³³



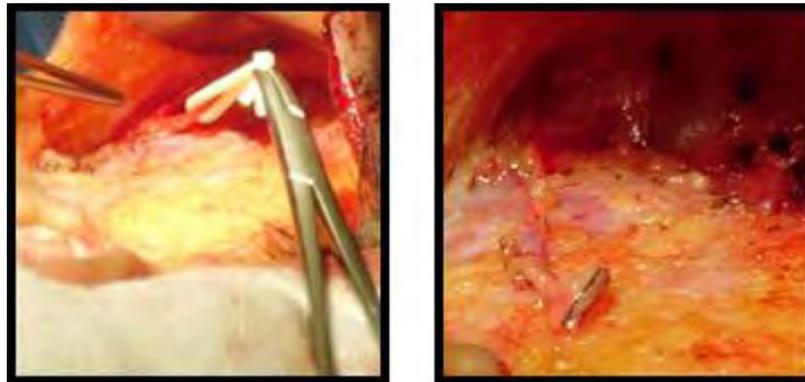


Figura 18. Identificación de vasos faciales. Fuente Directa.

De tres a cinco suturas se colocan para el anclaje seguro y una colocación cuidadosa del músculo. Con la tracción, se debe producir un pliegue nasolabial que se vea lo más natural posible (Figura 19).³³

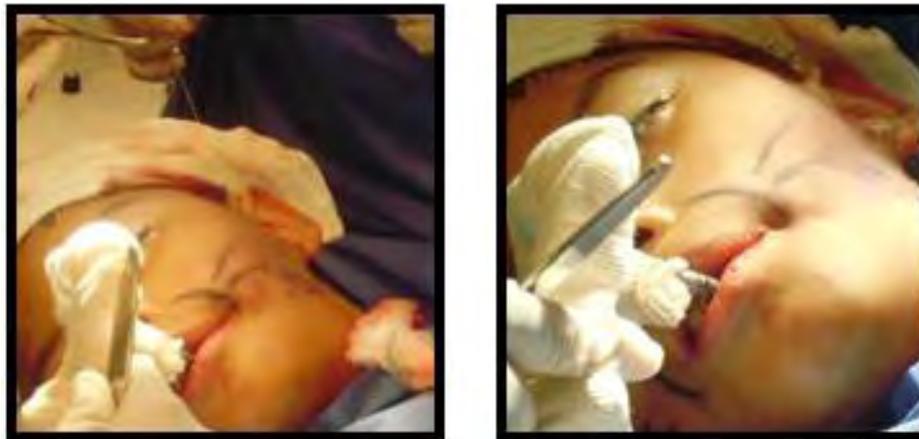


Figura 19. Colocación de suturas. Fuente Directa.

El músculo gracilis se transfiere a la cara con el paquete neurovascular (arteria, nervio y vena). El extremo distal del músculo se fija a los labios y la comisura a través de las suturas previamente posicionadas (Figura 20).³³

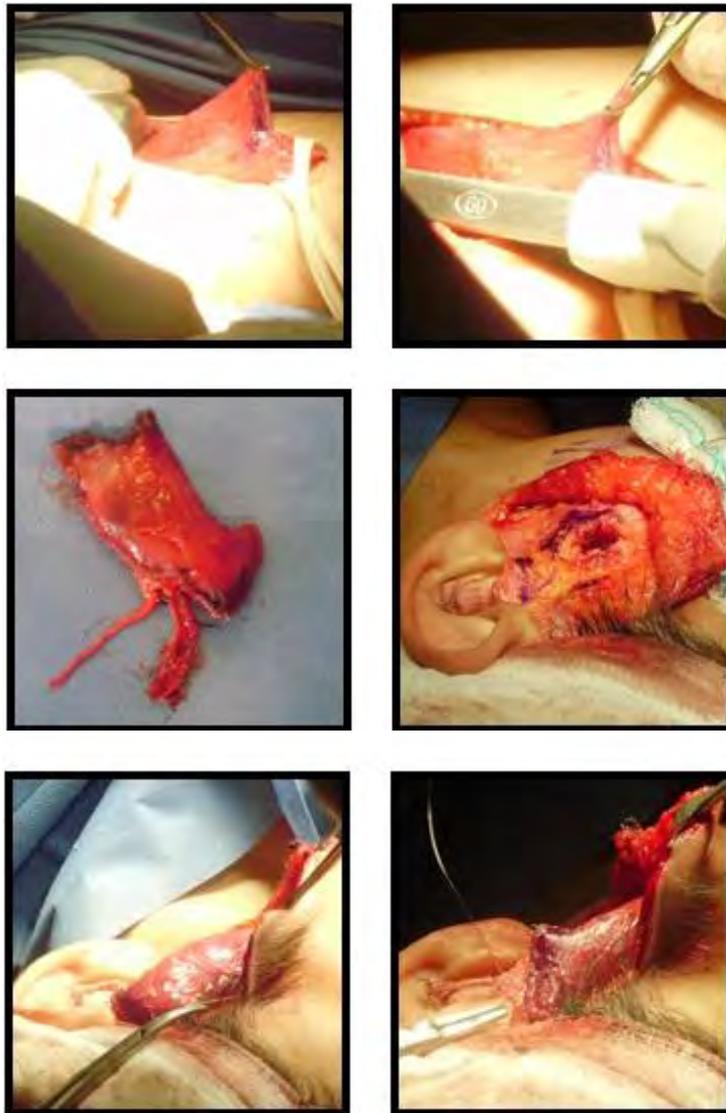


Figura 20. Transferencia del músculo gracilis al lecho de la cara. Fuente Directa.

Las anastomosis se realizan entre los vasos faciales y la arteria, y la mayor de las venas concomitantes del recto interno. Una vez que se asegura la vascularización, la reparación del nervio fascicular une al nervio receptor en la cara para el fascículo del nervio motor en el recto interno (Figura 21).³³

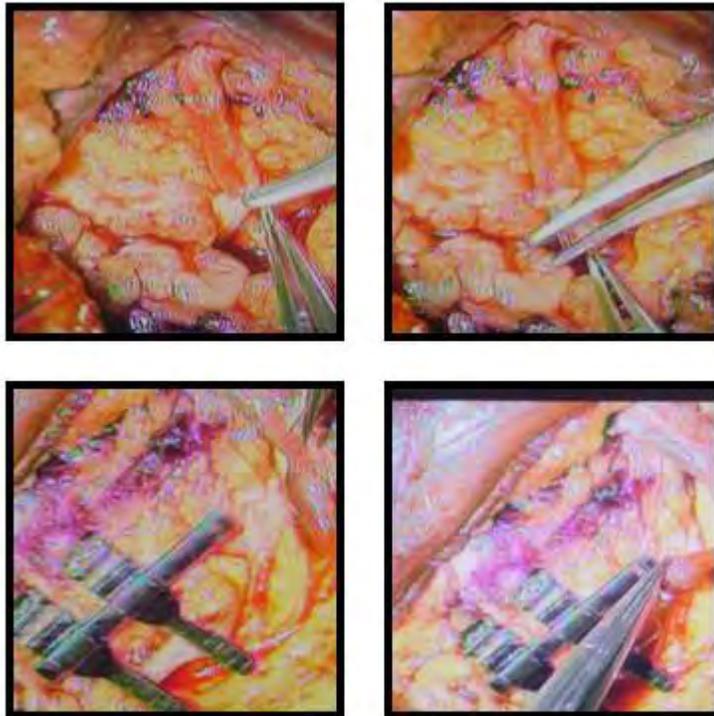


Figura 21. Anastomosis de los vasos faciales. Fuente Directa.

La reinervación del músculo suele aparecer 3-6 meses posteriores a la transferencia.³³

Finalmente se coloca un penrose tanto en el muslo como en la cara, se sutura ambas partes y se dan cuidados postoperatorios (Figura 22).



Figura 22. Colocación de suturas y penrose. Fuente Directa.



Figura 23. Paciente pre y posoperatorio a 1 mes de la cirugía. Fuente Directa

14.4. PIE EQUINO-VARO

En esencia, la operación es una amplia liberación de todas las estructuras que contribuyen a la deformidad. La cirugía consiste en una amplia división de las cápsulas de las articulaciones del tarso y mediotarsiana. Los ligamentos interóseos astragalocalcáneo y parte lateral del ligamento calcaneocuboideo se liberan mínimamente, ya que actúan como una bisagra para corregir la deformidad. El tendón del músculo extensor largo de los dedos se utiliza como un motor para reemplazar el tibial posterior inextensible. La liberación del tendón tibial posterior, flexor largo de los dedos, flexor largo del dedo gordo, el ligamento plantar largo, extensas capsulotomías del talonavicular, talocalcaneal, calcaneocuboidea y la articulación del tobillo se llevan a cabo, así como el Z-alargamiento del tendón de Aquiles. El aspecto lateral de la articulación calcaneocuboidea se retiene para actuar como una bisagra de reubicación contra el cual se lleva a cabo la reducción. Además se insertan agujas de Kirschner para mantener la reducción.⁴⁷

Después de la operación el miembro es inmovilizado en un yeso (yeso de París) por debajo de la rodilla, que se cambia a las 2 semanas y a las 6 semanas se retiran las agujas de Kirschner. La inmovilización se requiere durante 3 meses.⁴⁷

14.5. TERAPIA FÍSICA Y DE LENGUAJE

La terapia física y de lenguaje a menudo mejora las habilidades motoras y la coordinación, conduce a un mejor control del habla y sus habilidades para comer.

Los niños con el síndrome de Moebius se pueden comunicar con mayor eficacia mediante la aproximación de los sonidos, la utilización de sustitutos cuando sus palabras no son comprendidas, incluso un lenguaje corporal apropiado para aumentar su lenguaje o presionar un dedo a los labios para lograr sonidos consonánticos difíciles.²⁸

Generalmente después de una cirugía de reanimación facial, es necesario que el paciente tome rehabilitación física, con una técnica llamada Biofeedback, que es una técnica que se emplea para controlar las funciones fisiológicas del organismo, mediante la utilización de un sistema de retroalimentación que informa al paciente del estado de la función que se desea controlar de manera voluntaria, y esto le sirve para mover a voluntad el injerto de músculo gracilis.

15.REPORTE DE UN CASO

Paciente femenina de 19 años de edad. Acude la clínica Periférica de Vallejo para atención dental.

Clínicamente la paciente presenta una facies atípica la cual consta de incompetencia labial y falta de expresión facial.

Al interrogatorio la madre de la paciente refiere que fue diagnosticada con el Síndrome de Moebius. Y al realizar la historia nos informa acerca del embarazo, que fue de alto riesgo, sin embargo, llegó al término.

La madre comenta no saber que estaba embarazada hasta los 2 meses de gestación y que además tenía el dispositivo DIU en ese momento. Acude al Hospital de Ginecoobstetricia 3A por un sangrado y fiebre. Ahí le comentaron a la señora que tenía un aborto incompleto y que se le practicaría un legrado. Después de 5 horas desde su ingreso le realizaron un ultrasonido donde se veía el producto y el dispositivo DIU.

En ese momento los doctores le informaron que tenían que retirar el DIU pero con el riesgo de que el producto se viniera o si decidía no retirarlo en 3 meses perdería al producto.

Ese día le retiraron el DIU, sin la pérdida del producto, y después de 7 hrs desde su ingreso le controlaron la hemorragia y la fiebre.

A los 5 meses le hicieron nuevamente un ultrasonido, donde detectaron que el producto presentaba hidrocefalia, de ahí la remiten al Hospital de Ginecoobstetricia 03 CMN la Raza, por un embarazo de alto riesgo.

A los 7 meses la señora se percató que estaba subiendo mucho de peso (más de 15 kg), y debido al problema que se le había diagnosticado de hidrocefalia al producto, el médico decidió interrumpir el embarazo porque ponía en riesgo ambas vidas, pero entró en debate con los otros especialistas y la señora al ver la indecisión sobre su caso, pidió le dieran su alta voluntaria, pero la siguieron atendiendo ahí.

Al término del embarazo, a los 9 meses, se le practicó una cesárea, naciendo una niña de 3.300kg, con un perímetro cefálico normal, y pie equino-varo.

Al siguiente día el médico pediatra, valoró el estado de salud de la bebé e informó que estaba muy delicada, que presentaba varios problemas en diferentes sistemas del cuerpo. La señora hizo referencia sobre la colocación de una válvula, a lo que el médico respondió que la cirugía se realizaba después de un año de vida y que la niña no llegaría a tal edad.

Un médico particular le habló a la señora sobre el Hospital Pediátrico Legaria, al que acudió la señora, ahí valoraron a la niña nuevamente dándole un buen pronóstico y realizaron la cirugía de la colocación de válvula a los 18 días de nacida.

Pero la niña presentaba reflujo y estaba perdiendo peso rápidamente, y del Hospital Pediátrico de Legaria la enviaron de interconsulta al Hospital Infantil de México Federico Gómez, donde la revisaron diferentes especialistas, pero fue el departamento de genética quien le dio el diagnóstico de que la niña presentaba el Síndrome de Moebius, al año y medio de vida. Aunque le dieron el diagnóstico, nunca le especificaron los cuidados de los pacientes con este síndrome, ni datos específicos del mismo.

A los 2 años y medio fue sometida a una cirugía para la corrección del párpado y posteriormente corrección del estrabismo, y a la misma edad le

corrigeron el pie equino-varo en el Hospital Shriners para Niños A. C. y ella camino hasta los 3 años.

A los 6 meses la llevaron a estimulación temprana, y al año ingresa a un CAM (Centro de Atención Múltiple) donde tenía una terapia física, ocupacional y de lenguaje, que le ayudo a decir sus primeras palabras a los 2 años.

Cuando la niña tenía 5 años la familia acude a terapia familiar donde los orientaron y prepararon para afrontar la vida con respecto a su entorno y las personas ajenas al núcleo familiar. Y de igual forma la psicóloga sugirió que la ingresaran a una escuela primaria normal.

A los 8 años le realizaron una evaluación para medir su nivel de C.I. (Coeficiente Intelectual) y el resultado fue un retraso mental de 4 años en relación a su edad cronológica, sin embargo, se le atribuyó al problema de la hidrocefalia más que al síndrome en sí.

A los 9 años ingreso a la primaria teniendo una buena aceptación por parte de sus profesores y compañeros, concluyendo a la edad de 15 años, y continuo estudiando hasta terminar su educación secundaria a los 18 años.

Actualmente la paciente se encuentra en tratamiento odontológico en la Clínica Periférica de Vallejo, y bajo un tratamiento integral en el Hospital Manuel Gea González. Al cual yo la referí (porque como parte de la investigación de mi tesina localicé y acudí) teniendo una acogida favorable para ir a sus sesiones, y contando con el apoyo para obtener una cita para esta paciente. Revisaron su caso y le ofrecieron un tratamiento integral. Ahora ella acude a la clínica de Moebius y próximamente le realizaran su cirugía de sonrisa.



16.CONCLUSIONES

Las características clínicas del síndrome de Moebius, así como sus necesidades de atención competen en gran medida al odontólogo, al ortodoncista y al cirujano maxilofacial, sin embargo, poco se ha hecho en el desarrollo de métodos de tratamiento eficaces para las personas afectadas con el síndrome, debido a la falta de profesionales con experiencia en el campo.

Como facultad y comunidad odontológica debemos saber que existen este tipo de anomalías y estar informados acerca de los tratamientos que requieren y no negar la atención por falta de conocimiento sobre el síndrome, ya que es evidente que por las manifestaciones orales, nuestra profesión ejerce un papel fundamental en el cuidado de estos individuos.

Como un campo de la medicina debemos mantenernos al margen en cuanto a reacciones negativas al tener un primer contacto con estos pacientes, y no subestimar sus habilidades y sentimientos; debemos escucharlos y respetarlos, para poder brindarles la mejor de las atenciones.

17.REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y ELECTRÓNICAS

1. Diccionario de términos médicos. Real Academia Nacional de Medicina. 1ª edición. España. Médica Panamericana. 2011.
2. Dorland. Diccionario Médico de Bolsillo. 23ª edición. Madris, España. McGraw Hill. 1989.
3. Palmer-Morales Y et al. Síndrome de Moebius, Informe de un caso clínico. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2013;51(5):584-6.
4. Carrillo C, Romo H. Síndrome de Moebius. Revista de Especialidades Médico-Quirúrgicas 2010:15(4):261-265.
5. Scarpelli et al. Möbius Syndrome: A Case With Oral Involvement. Cleft Palate–Craniofacial Journal, May 2008, Vol. 45 No. 3
6. Langman S. Embriología Médica con Orientación clínica. 10ª edición. Buenos Aires. Panamericana. 2007.
7. Bruce M. Embriología humana y biología del desarrollo. 4ª edición. México. Elsevier. 2010.
8. Barret K, Barman S, Boitano S, Brooks H. Ganong Fisiología Médica. 24ª edición. Madrid, España. McGraw Hill. 2010.

9. P.J. Gonzalez-Rodriguez et al. . Fetal hypoxia increases vulnerability of hypoxic–ischemic brain injury in neonatal rats: Role of glucocorticoid receptors. *Neurobiology of Disease* 65 (2014) 172–179.
10. Katzung Bertram G. *Farmacología básica y clínica*. 11ª edición. México. McGraw Hill. 2010.
11. Choe Jae Y. *Acciones e Interacciones de los medicamentos*. 1ª edición. México. Amolca. 2012.
12. Rodríguez Carranza R. *VAM Vademécum Académico de Medicamentos*. 6ª edición. México. McGraw Hill. 2013.
13. Cavieres María Fernanda. Toxicidad del misoprostol sobre la gestación. Revisión de la literatura. *Rev Med Chile* 2011;139:516-523.
14. Goodman & Gilman. *Manual de farmacología terapéutica*. 1ª edición. Madrid, España. McGraw Hill. 2009.
15. PLM. Facultad de Medicina. Disponible en:
http://www.facmed.unam.mx/bmnd/dirijo.php?bib_vv=6
16. Pardo M. *Anatomía Patológica*. 1ª edición. España. Elsevier. 1997.
17. Rubin R. *Patología*. 1ª edición. México. Panamericana. 1990.
18. Rojas Espinosa. *Inmunología (de memoria)*. 3ª edición. México. Panamericana. 2006.

19. Villafranca J, Castillo P, Garcés M, Villalón E, Grez E, Díaz A. Síndrome de Moebius. Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 55 N° 1, Febrero 2003;75-80.
20. Wilson-Pauwels, Akesson, Stewart, Spacey. Nervios Craneales, En la salud y la enfermedad. 2ª edición. México. Panamericana.2003.
21. Barba S, Camacho M, Ramirez C, Cano G, Ávila F. Parálisis facial congénita. Reporte de un caso. Anales de Radiología México. 2006;4:337-343.
22. Herrera C, et al. Reporte de caso clínico: síndrome de Moebius. Rev MEd FCM-UCSG. 2010. Vol. 16 N°3. 237-242.
23. Lisker, Zentella, Grether. Introducción a la Genética Humana. 3ª edición. México. Manual Moderno. 2013.
24. Borbolla Pertierra AM, et al. Manifestaciones oculares y sistémicas de síndrome de Möebius. An Pediatr (barc). 2014.
25. Harold Chen. Atlas of Genetic Diagnosis and Counseling. 1a edición. New Jersey, U.S.A. Human Press Inc. 2006.
26. Instituto Roche:
http://www.instituto-roche.es/Recursos_glosario/Vcosegregacion.html
27. Rizos M, Negrón R, Serman N. Möbius Syndrome with Dental Involvement: A Case Report and Literature Review. Cleft Palate–Craniofacial Journal, May 1998, Vol. 35 No. 3.

28. Bienvenu Broussard A, Borazjani J. The Faces OF MOEBIUS SYNDROME: Recognition an Anticipatory Guidance. MCN. September/October Vol. 33 N° 5 272-278.
29. Terzis JK, Noah ME. Möbius and Möbius-like patients: etiology, diagnosis, and treatment options. Clin Plastic Surg 29 (2002) 497–514.
30. Bianchi, Ferri, Brevi, Di Blaso, Copelli, Barbot, Sesenna. Orthognathic surgery for the complete rehabilitation of Moebius patients: Principles, timing and our experience. Journal of Cranio-Maxilo-Facial Surgery 41 (2013) e1-e4.
31. Morales-Chávez, et al. Surgical techniques for smile restoration in patients with Möbius syndrome. J Clin Exp Dent 2013;5(4):e203-7.
32. Meyerson. Resiliency and Success in Adults with Moebius Syndrome. Cleft Palate–Craniofacial Journal, May 2001, Vol. 38 No. 3.
33. Bianchi, Copelli, Ferrari, Ferri, Sesenna. Facial animation in patients with Moebius and Moebius-like syndromes. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2010; 39: 1066–1073.
34. Lira Ortega et al. Oral motor assessment in individuals with Moebius syndrome. J Oral Pathol Med (2014) 43: 157-161.
35. Terzis JK, Noah ME. Analysis of 100 cases of free-muscle transplantation for facial paralysis. Plast Reconstr Surg. 1997 Jun;99(7):1905-21.

36. Terzis. Outcomes with eye reanimation. *Facial Plats*. 2002;18:101-112.
37. Major M Ash, Stanley J. Nelson. *Wheeler Anatomía, Fisiología y Oclusión Dental*. 8ª edición. España. Elsevier. 2004.
38. Fernández-Ponce, et al. Síndrome de Moebius: Genopatía vs efecto teratogénico. *Salud Uninorte*. 2006(2):182-187.
39. Dolas, Poovamma et al. Poland's síndrome: Acase report with review of the literatura on management. *Breast Dis*. 2013 (19):1551-1558.
40. Castillo S, Rojas J, Monasterio L. Síndrome de Hanhart. *Rev. Chil. Pediatr*. 56(3): 180 183, 1985.
41. Palacios D, Díaz R, Gutiérrez M, Gordillo F. Klippel-Feil syndrome, a rare cervicalgia. *Semergen*. 2013 Nov-Dec;39(8):e63-7.
42. Colgajo Tripier:
http://www.institutobarraquer.com/iba/_sources/articulos.html
43. Pesa de Oro:
<http://www.oftalmo.com/seo/archivos/maquetas/E/79358F26-78AD-BB68-D2E8-00002E74E2AE/articulo.html>
44. Vasconcelos Rocha Mônica Maria. Tratamento cirúrgico do estrabismo: avaliação técnico-econômica. *Arq. Bras*. 2005, vol.68, n.1, pp. 61-69.

45. Cronemberger Mônica, Toxina botulínica no tratamento de estrabismo horizontal em crianças com paralisia cerebral. Arq. Bras. Oftalmol. 2006, vol.69, n.4, pp. 523-529.
46. Corrección de estrabismo:
<http://www.oftalmo.com/publicaciones/pediatrica/cap32.htm>
47. Sanjay Purushothamdas, et al. Correction of neglected clubfoot deformity in children with Moebius syndrome. J Pediatr Orthop B 18:73–75 c 2009.