

Síndrome de Moebius: a propósito de un caso

I. LOZANO CANO, A. MENDOZA MENDOZA, P. SOLANO MENDOZA

Departamento de Estomatología. Facultad de Odontología. Universidad de Sevilla

RESUMEN

En 1888 Moebius describió un síndrome caracterizado principalmente por una parálisis parcial o completa, unilateral o bilateral de los VI y VII pares craneales (motor ocular externo y facial), así como por deformidades múltiples de los brazos y los pies.

El caso clínico que se presenta corresponde a un niño de 10 años de edad diagnosticado de síndrome de Moebius. Se trata de un caso con un moderado grado de retraso mental y cierto grado de autismo en el que la característica más destacada es la llamativa inexpresividad facial.

Al inicio del tratamiento, el paciente presentaba mordida abierta anterior con deglución inmadura e hipotonía muscular generalizada. El tratamiento se inició con una rejilla lingual inferior y mentonera de tracción occipital con fuerza de 500 g por lado, consiguiéndose un cierre de mordida hasta una relación borde a borde. En una segunda fase fue tratado con extracciones de primeros bicúspides superiores e inferiores para poder conseguir una adecuada sobremordida, si bien la falta de sellado labial y la hipotonía muscular siguen presentes.

Un diagnóstico precoz del cuadro, así como realizar un tratamiento multidisciplinar que englobe todas las medidas terapéuticas necesarias (quirúrgicas, oftalmológicas, neuromusculares y odontológicas), será fundamental para resolver el caso.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Moebius. Parálisis facial.

ABSTRACT

In 1888 Moebius described a syndrome mainly characterized by total or partial, unilateral or bilateral VI and VII cranial nerves paralysis and deformities of arms and foot.

The case that we show it's about a 10 years old child diagnosed of Moebius syndrome. It is a case with autism problem and with an inexpressive face.

At the beginning of the treatment, the patient presented an anterior open bite, lingual interposition, while swallowing, and general muscular hypotonia. We started the treatment with lingual spears and chin cup with occipital traction; we applied a force of 500 g. We obtained the closing of the anterior open bite in an end to end relationship. In the second part of the treatment we extracted upper and lower first premolars to arrive a good overbite although lips are open and muscular hypotonia is still present.

The early diagnosis and the multidisciplinary treatment will be the key to resolve the functional problems.

KEY WORDS: Moebius syndrome. Facial paralysis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius fue descrito por primera vez en 1888 por Moebius como una anomalía congénita no progresiva caracterizada por una parálisis parcial o completa, unilateral o bilateral de los VI y VII pares craneales (motor ocular externo y facial), así como por deformidades múltiples en las manos y los pies (1,2).

Hasta entonces, Von Graefe y Harlon & Chisolm habían estudiado varios casos de displasia facial congé-

nita, pero fue Moebius quien le dio su nombre, considerándolo una entidad clínica propia (2).

Clínicamente se manifiesta por parálisis parcial o completa por afectación unilateral o bilateral del nervio facial, así como del nervio motor ocular externo (troclear) por lo que la parte afectada de la cara no se mueve durante la mímica voluntaria o involuntaria, y al intentar el cierre del ojo, este permanece parcialmente abierto y el globo ocular se proyecta hacia arriba y hacia fuera dejando ver sólo la esclerótica (signo de Bell) (3).

Los síntomas más comunes son la aparición de una cara rígida, inmóvil, con escasa o nula expresividad facial ante el llanto o la risa, compensada con un aumento de la motilidad de brazos y manos. Los labios son finos y sin motilidad, presentando a veces dificultad para la protrusión lingual, por afectación del núcleo del hipogloso, y dificultad para soplar. También es habitual encontrar parálisis de los pares oculomotores y, en otras ocasiones, oftalmoplejía, debido a la asociación de la agenesia del núcleo del VI y III par. Aparece igualmente la imposibilidad del cierre total de los párpados y cierto grado de ptosis palpebral (4).

Como consecuencia de la parálisis del VI par craneal, presenta estrabismo convergente unilateral o bilateral según la afectación de los nervios (4).

El examen clínico oral revela generalmente un arco palatino ojival (1) y debilidad o atrofia lingual. Funcionalmente se observa incapacidad para realizar movimientos mandibulares de protrusión y lateralidad, ya que los condilos sólo pueden realizar movimientos de rotación (3).

Se han descrito casos en los que se observaron agenesias múltiples, aunque actualmente se desconoce si esta ausencia congénita de dientes es una manifestación adicional del síndrome o si sólo es una coincidencia (2). Además también se han observado casos en los que se presentan importantes hipoplasias en el esmalte (1,2).

Es característico encontrar una alta incidencia de caries (3,5), acompañada de gingivitis moderada o severa y babeo continuo resultado de la incapacidad para establecer un buen sellado labial (3).

La incapacidad para mostrar alegría, tristeza o enfado en la expresión facial provoca frecuentemente una personalidad severamente introvertida (2), así como una gran dificultad en la comunicación con estos pacientes (3).

ANOMALÍAS ASOCIADAS

En ocasiones aparece asociado a malformaciones o trastornos sistémicos más complejos, como pueden ser una micrognatia o agnatia (denominado Síndrome de Pierre-Robin), una aplasia unilateral del pectoral –asociación que se denomina Moebius-Poland– así como malformaciones en manos y pies (sindactilia, polidactilia,...) (3,4,6).

Con relativa frecuencia, se evidencia cierto grado de retraso mental, hipoacusia o sordera neurosensorial (4,7), así como trastornos psicológicos y de conducta, como puede ser el autismo (3,4,8). Se considera que un 10-15% de los pacientes con Síndrome Moebius tiene un moderado retraso mental y un 30-40% puede desarrollar comportamientos autistas (9).

ETIOLOGÍA

Al ser este un síndrome poco frecuente, la incidencia en la población general no ha sido determinada y no se ha descrito un único factor etiológico (2,10).

Este síndrome es una entidad de aparición esporádica, a veces de origen familiar con herencia autosómica recesiva (4), sin preferencia por ningún sexo. En matrimonios consanguíneos su frecuencia de aparición está

aumentada (2), y en los últimos años, se ha comprobado que en estos pacientes existe una delección en la región q 12,2 del cromosoma 13 (11).

Otros estudios demuestran el origen vascular de esta entidad, por la interrupción del riego en la arteria subclavia del feto. El riego sanguíneo se ve afectado durante el primer trimestre de embarazo por la ingesta de fármacos tales como: la talidomida, las benzodiazepinas u otras drogas potencialmente teratogénicas, medicamentos abortivos como el misoprostol (12-14); drogas como la cocaína, infecciones, diabetes gestacional o procesos que provoquen una hipoxia generalizada (2,15).

Sarnat propone como causa la aparición de infartos en las zonas limítrofes del tronco del encéfalo durante el periodo embrionario o fetal que son los responsables de la mayoría de los síndromes que cursan con afectación congénita múltiple de pares craneales (16).

En definitiva, la etiología de este síndrome es aún oscura (2).

DIAGNÓSTICO

Gracias a distintos estudios, se ha realizado una guía de referencia para el diagnóstico de este síndrome, cuyas características principales son:

1. Parálisis parcial o completa del nervio facial como característica principal.
2. Malformaciones de los miembros (sindactilia, ausencia de algún dedo,...).
3. Puede aparecer parálisis uni- o bilateral de algún par craneal (comúnmente VI, XII, así como XI, X).
4. Malformaciones orofaciales, deformidades en las orejas y deformidades músculo-esqueléticas (17).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cuando el síndrome de Moebius es unilateral, habrá que realizar diagnóstico diferencial con la parálisis de Bell. La falta de capacidad para abducir ambos ojos más allá de la línea media puede ser utilizada para diferenciar ambas entidades (5).

ESTUDIO DEL CASO

El caso clínico corresponde a un niño de 10 años de edad diagnosticado de síndrome de Moebius sin antecedentes familiares ni causas etiológicas conocidas. El embarazo se desarrolló sin incidencias, y la madre no refiere toma de medicación durante el mismo. El parto fue normal y a término.

En el examen clínico extraoral en el paciente se observa una parálisis facial completa bilateral del VI y VII par craneal sin ninguna otra malformación asociada, habiendo sido tratado quirúrgicamente de estrabismo convergente bilateral, no presenta ptosis palpebral pero sí está presente el signo de Bell con movimiento del ojo hacia arriba y hacia fuera al intentar cerrarlo. El aspecto de inexpressividad o de máscara facial se ve potenciado por unos labios finos y caídos sin motilidad y falta de sellado labial (Fig. 1).



Fig. 1. Imagen frontal y lateral del paciente donde podemos observar la inexpresividad facial y la falta de sellado labial.



Fig. 2.

En el aspecto psicológico, aunque presenta un moderado grado de retraso mental con alto nivel de introversión y falta de comunicación, no puede ser considerado como un verdadero autismo, ya que respondía a todas las órdenes y expresaba su temor con exagerada motilidad de manos y pies.

Para conseguir una aceptable colaboración durante la exploración clínica intraoral y enseñanza de higiene oral, el paciente fue motivado mediante las técnicas básicas de la modificación de la conducta y para iniciar el tratamiento odontológico conservador fue necesaria la premedicación con clorhidrato de hidroxicina (Atarax®) 25 mg, 1 hora antes de la cita, consiguiendo de este modo una buena colaboración durante la primera sesión de tratamiento, pudiendo prescindir de la premedicación en las citas posteriores.

En el examen clínico intraoral el paciente presentaba una moderada afectación por caries, gingivitis y mala higiene bucal, sin presentar agenesias ni malformaciones dentarias, siendo lo más llamativo dentro de su mala oclusión de clase I la mordida abierta anterior con deglución inmadura, falta de sellado labial e hipotonía muscular generalizada (Figs. 2, 3 y 4).

TRATAMIENTO

El objetivo de tratamiento para corregir la mala oclusión fue conseguir el cierre de la mordida abierta con disminución del tercio facial inferior, por lo que fue tratado mediante rejilla lingual inferior y mentonera de tracción occipital con fuerza de 500 g por lado, consiguiéndose un cierre de la mordida y un freno del crecimiento vertical.

En una segunda fase y dado el buen grado de colaboración del paciente, fue tratado con extracciones de segundos bicúspides superiores e inferiores para conseguir un adecuada sobremordida, si bien la falta de sellado labial y la hipotonía muscular siguen presentes (Fig. 5).

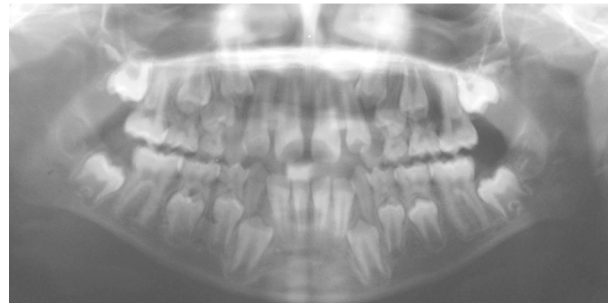


Fig. 3.

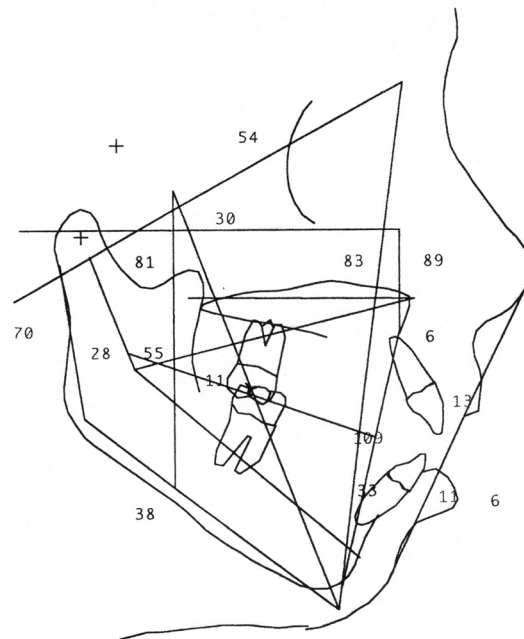


Fig. 4.



Fig. 5.

CONCLUSIONES

En este tipo de pacientes, se impone la necesidad de un tratamiento multidisciplinar en el que han de intervenir el cirujano, oftalmólogo, logopeda, odontopediatra y ortodoncista.

Desde el punto de vista general, es poco lo que se puede hacer en la parálisis del nervio facial, aunque determinadas técnicas quirúrgicas puedan minimizar sus efectos, mientras que la cirugía oftalmológica puede reparar los signos más evidentes del nervio motor ocular externo.

A nivel odontológico, debemos comenzar por atender las afecciones dentarias, las malformaciones y las agenesias que se puedan presentar en estos pacientes con retraso mental y un alto grado de introversión.

La hipotonía muscular facial, conjuntamente con las alteraciones funcionales presentes, conduce a un crecimiento vertical del tercio inferior de la cara, con falta de sellado labial y frecuente interposición lingual que conduce en la mayoría de los casos a una mordida abierta, a pesar de que este síndrome puede cursar con atrofia lingual.

A este nivel, se hace imprescindible la actuación de un logopeda que rehabilite la posición lingual y la foniatría, ayudado en una primera fase por un tratamiento ortopédico.

CORRESPONDENCIA:

Isabel Lozano Cano
Profesora asociada Odontopediatría
Departamento de Estomatología
Facultad de Odontología
Universidad de Sevilla
C/ Avicena, s/n.
41009 Sevilla
e-mail: ilozanoc@us.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Baraitser GR. Behaviour management of a patient with Moebius syndrome: Report of a case. *ASDC J Dent Child* 1993; 60 (1): 60-2.
2. Rizos M, Negron RJ, Serman N. Moebius syndrome with dental involvement: A case report and literature review. *Cleft Palate Craniofac J* 1998; 35 (3): 262-8.
3. De Serpa Pinto MV, De Magalhaes MH, Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. *Int J Paediatr Dent* 2002; 12 (6): 446-9.
4. Martí-Herrero M, Cabrera-López JC, Toledo L, Pérez-Candela V, Bonnet D. Síndrome de Moebius. Tres formas diferentes de presentación. *Rev Neurol* 1998; 27 (160): 975-8.
5. Lin KJ, Wang WN. Moebius syndrome: Report of a case. *ASDC J Dent Child* 1997; 64 (1): 64-7.
6. Ochoa-Urdangarín LA, Garrido-Pérez R, Rodríguez-Castellanos N, Triana-Pérez I, González-González M, Morillas-Pérez A, et al. Moebius-Poland syndrome. *Rev Neurol* 2002; 34 (10): 999-1000.
7. Jamal MN, Samara NS, Al-Lozi MT. Moebius' syndrome: A report of two cases. *J Laryngol Otol* 1988; 102 (4): 350-2.
8. Bandim JM, Ventura LO, Miller MT, Almeida HC, Costa AE. Autism and Moebius sequence: An exploratory study of children in north-eastern Brazil. *Arq Neuropsiquiatr* 2003; 61 (2A): 181-5.
9. Suvarna J, Bagnawar M, Deshmukh CT. Moebius syndrome with total anomalous pulmonary venous connection. *Indian J Pediatr* 2006; 73 (5): 427-9.
10. Kremer H, Kuyt LP, van den Helm B, et al. Localization of a gene for Moebius syndrome to chromosome 3q by linkage analysis in a Dutch family. *Human Molecular Genetics* 1996; 5: 1367-71.
11. Slee JJ, Smart RD, Viljoen DL. Deletion of chromosome 13 in Moebius syndrome. *J Med Genet* 1991; 28 (6): 413-4.
12. Nunes ML, Friedrich MAG, Loch LF. Association of misoprostol, Moebius syndrome and congenital central alveolar hypoventilation. Case report. *Arq Neuropsiquiatr* 1999; 57: 88-91.
13. Pastuszak AL, Schuler L, Speck-Martins CE, Coelho KE, Cordello SM, Vargas F, et al. Use of misoprostol during pregnancy and Moebius' syndrome in infants. *N Engl J Med* 1998; 338 (26): 1881-5.
14. Shepard TH. Moebius syndrome after misoprostol: A possible teratogenic mechanism. *Lancet* 1995; 346 (8977): 780.
15. Pedraza S, Gámez J, Rovira A, Zamora A, Grive E, Ragner N, et al. MRI findings in Moebius syndrome: Correlation with clinical features. *Neurology* 2000; 55 (7): 1058-60.
16. Sarnat HB. Watershade infarcts in the fetal and neonatal brain system. An etiology of central hypoventilation, dysphagia, Moebius syndrome and micrognathia. *Eur J Ped Neurol* 2004; 8: 71-87.
17. Kumar D. Moebius syndrome. *J Med Genet* 1990; 27: 122-6.