

SINDROME DE MOEBIUS CASO CLINICO

Dra. BEATRIZ CASNATTI*
Dra. MARIA del CARMEN LOPEZ**
Dra. MARIA OHANIAN***
Dra. ESTHER SZWARC****

Palabra clave:

Síndrome de MOEBIUS

INTRODUCCION

Se denomina síndrome de MOEBIUS a la parálisis del nervio facial (VII par craneal) uni o bilateral congénita y de origen central asociada a la parálisis de los nervios óculo-motores.

Fue descrita por primera vez por VON GRAEFE en 1880.

Luego por HAELEN en 1881 y nuevamente por CHISOLM en 1882.

En 1893 MOEBIUS describió 43 casos de parálisis de los nervios craneales congénitos y adquiridas y las clasificó en 6 grupos. Desde entonces el nombre de MOEBIUS se ha mencionado en este síndrome.

Henderson, en 1939, publicó una revisión de 61 casos comunicados y realizó un exhaustivo examen de la sintomatología presentada en estos pacientes, así como las diferentes hipótesis descritas sobre la patología del proceso.

Presentaremos entonces un caso clínico y haremos luego las consideraciones en referencia al mismo.

* Adjunto de la Clínica de Patología y Semiología

** Prof. Adj. de Odontopediatría

***Prof. Adj. de Ortopedia

**** Adjunto de Odontopediatría

CASO CLINICO

Se trata de un paciente de sexo masculino, de 5 años de edad, de raza blanca, que ingresó al Hospital por presentar estrabismo y es entonces derivado del Servicio de Oftalmología al Dpto. de Odontología.

NOMBRE: C.A.Z.

N° DE REGISTRO: 287.771

SEXO: Masculino

EDAD: 5 años

RAZA: Blanca

MOTIVO DE CONSULTA: Estrabismo

Del interrogatorio a la madre surgen las siguientes:

Antecedentes personales

Embarazo: Producto de 2° gestación, el embarazo fue controlado pero la madre presentó albuminuria durante todo el embarazo y además edema de los miembros inferiores que fue tratada con medicación.

No presentó infecciones, sangrado, ni fue sometida a radiaciones.

Parto: A término.

Peso al nacer: 3.080 kg.

No hubo anoxia ni ictericia neonatal. Se realizó el alta a los 3 días del nacimiento. Recibió leche materna durante 1 mes y medio.

Caída del cordón umbilical a los 7 días.

Sostén cefálico a los 3 meses.

Se sentó a los 9 meses.

Presentó pie bot congénito bilateral siendo tratado en el Hospital Pereira Rossell con yeso primero y luego con cirugía por lo que recién caminó después del año y medio de edad.

Antecedentes familiares

Se destacan: retardo mental, pie bot y malformaciones por parte de los hermanos maternos.

Exámenes clínicos

En lo referente a la inspección de la cara, se trata de un niño que impresiona por la falta de expresión de su rostro, notándose el aplanamiento frontal, frente ancha, aumento de las hendiduras parpebrales, pómulos planos, puente nasal ancho que se extiende hacia abajo en forma paralela hasta incluir la punta de la nariz, borramiento de los surcos peribucales, prominentonismo sin embargo boca pequeña y retruida, con ángulos que no cierran bien y permiten el escape de saliva, los pabellones auriculares son de tamaño y forma normales. (Fig. 1).

El estudio de la motilidad facial puso en evidencia la ausencia de movimientos faciales por

parálisis de los músculos: frontal, elevador del labio superior, comisural, orbicular de los labios y cutáneo del cuello.

En resumen en cuanto a la motilidad del rostro presenta parálisis facial bilateral. Pero no hay evidencia de parálisis de los músculos masticadores, ni del paladar blando, de la faringe o de la laringe.

El resto del examen clínico general muestra anomalías en los miembros por reducción.

En las manos, agenesia de los cuatro metacarpios y de los dedos (Fig. 2).

En los pies, agenesia de antepie y pie equivo bilateral (Fig. 3).

En los genitales, bolsas pequeñas hipotróficas. No se palpa el testículo derecho y el testículo izquierdo se palpa en el abdomen. En suma; desde el punto de vista genital existe hipogonadismo con ectopía testicular.

El examen neurológico realizado en 1982 informa que el E.E.G. realizado no demuestra elementos lesionales y un nivel de inteligencia dentro de los límites normales.

El examen otorrinolaringológico informó audición normal.

El estudio genético demostró un análisis cromosómico normal (46Xy).

En el examen oftalmológico se constató:

- Función normal del elevador del párpado superior.

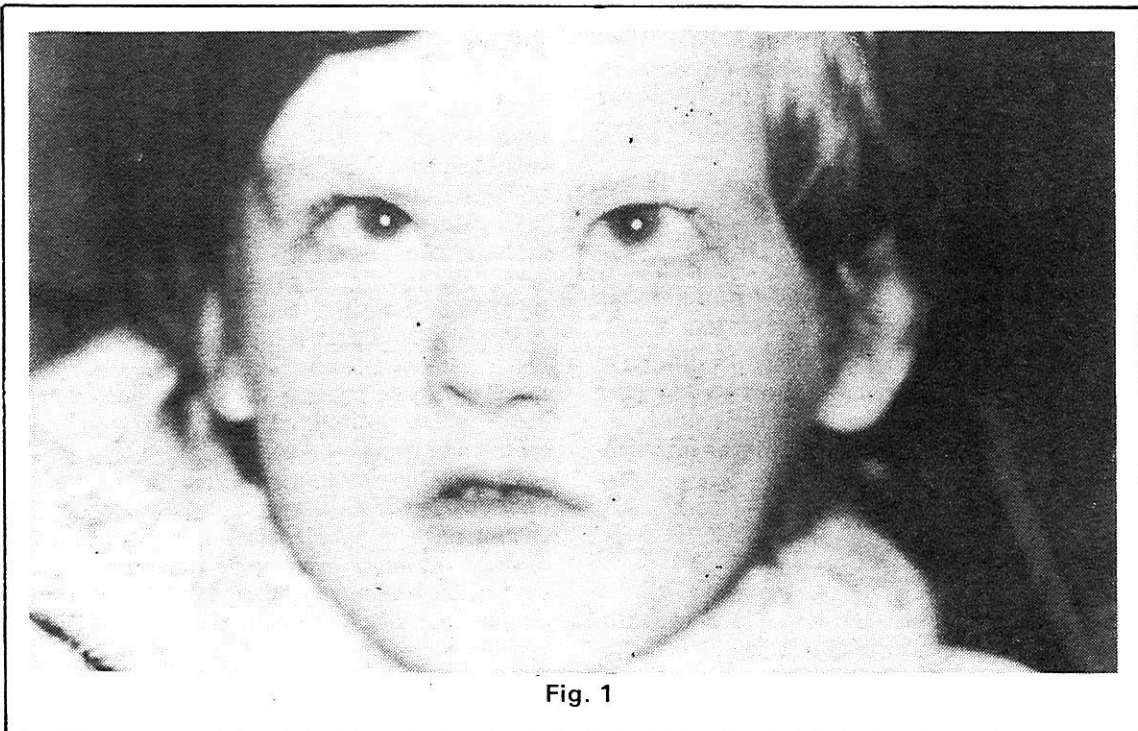


Fig. 1

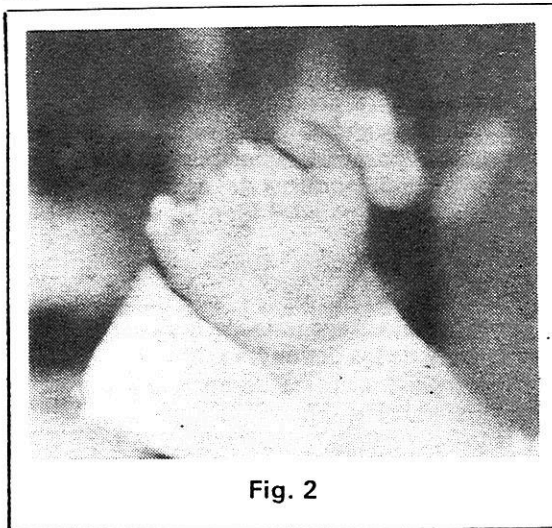


Fig. 2

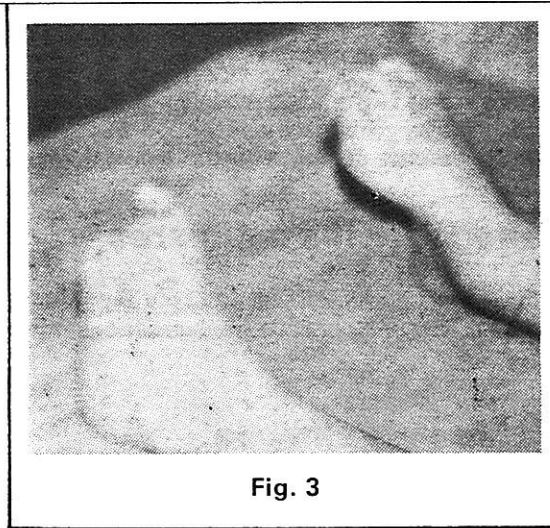


Fig. 3

- Cierre parpebral incompleto en el ojo izquierdo con exposición y congestión conjuntival (signo de Bell).

- Al realizar los movimientos de lateralidad los ojos no excursionan de modo que están fijos en una posición horizontal; de manera que para mirar los objetos debe mover la cabeza.

Presenta por lo tanto parálisis de III par (motor ocular común), del IV par (patético) y del VI par (motor ocular externo) también en forma bilateral.

En el examen odontológico se encontró:

- Al examen dentario: múltiples caries en los sectores posteriores de los cuatro cuadrantes acompañado de mala implantación dentaria con denudación radicular de la cara vestibular de los cuatro incisivos inferiores temporarios (Fig. 4).

En el examen de los tejidos blandos, lengua delgada y lisa de tamaño normal pero con anquilosis lo que no permitía la protrusión.

En el examen de la oclusión se constata infraoclusión especialmente a nivel posterior por la gran destrucción dentaria por caries.

El examen de la dicción demuestra dificultad en la emisión de la palabra, sobre todo para los sonidos labiales (M o P) sustituyéndose dichos fonemas por sonidos sibilantes interdentarios.

Estudios radiológicos

a) Las Rx apicales así como la ortopantomografía certifican el diagnóstico clínico y revelan agenesia de ambos incisivos centrales superiores permanentes y del incisivo lateral superior derecho permanente.

b) El estudio cefalométrico muestra una clase III esquelética con:

- 1) Una anomalía basicraneal con gran divergencia del plano basal.

- 2) Gran verticalidad del ángulo esfenoidal que protuye la mandíbula.

- 3) Mandíbula no macrognática, sino muy obtusa con una gran compensación incisal inferior (linguoversión), no dando una mordida invertida pero que sí llevó al denudado radicular de los incisivos inferiores.

Plan de tratamiento

El plan de tratamiento del sistema estomatognático de este paciente debe enfocarse hacia una terapéutica quirúrgica restauratriz-protético-foniátrica.

El primer paso imprescindible es la eliminación de focos sépticos pero con un criterio conservador, aún de las piezas con destrucción de un 75% coronario.

Por lo que la decisión de realizar los diferentes tratamientos bajo anestesia general es tomada luego de evaluar las necesidades del paciente y las posibilidades de realizar aquellos en forma rápida y adecuada.

Previo al tratamiento rehabilitador bajo anestesia general, se realizó una etapa de educación para la salud a la madre y una introducción odontológica al niño que permitiera en un futuro la mantención en salud de las condiciones logradas. Se instruyó a la madre en cuanto a control de placa bacteriana, cepillado y control de dieta.

También se le realizó al niño fluorotopificación y habiéndose obtenido la confianza de él se to-

maron con yeso de impresión y pequeñas cubetas las impresiones de las piezas que serían reconstruidas bajo anestesia general con coronas de acero estampadas.

Este proceder permitió llevar a la intervención estas coronas ya prontas y cementarlas luego de haber sido eliminadas las profundas caries que afectaban caninos y 2° molares caducos.

Algunas piezas requirieron tratamientos pulpares, los cuales se realizaron con la técnica de pulpotomía con formocresol de 5 min. En las piezas que no sufrieron gran destrucción coronaria se efectuaron restauraciones con amalgama de plata.

Desde el punto de vista quirúrgico se realizaron las avulsiones de los incisivos y primeros molares caducos de ambos maxilares y se efectuó además la frenectomía lingual con la técnica clásica de manera que desde el punto de vista deglutorio y foniatrico se lograra liberar esa lengua que no presentaba signos de atrofia.

En ese mismo tiempo operatorio se tomaron las impresiones para la confección de una aparatología protésico ortodóncica, ya que desde el punto de vista funcional fue necesario ofrecer nuevas superficies masticatorias a ese niño en crecimiento por medio de 2 prótesis que no solo reponían las piezas extraídas sino que satisfacían una necesidad estética y funcional. (Fig. 5, 6, 7).

El tratamiento ortopédico se encaró en dos

etapas: En primer lugar dada la dificultad de tomar las relaciones intermaxilares y esperando la erupción dentaria, las prótesis se convirtieron en aparatos activos mediante tornillos de expansión ya que la gran presión de los labios provocó un hipocrecimiento del maxilar superior y del hueso alveolar lo que traerá apinamientos importantes.

También fue necesario el empleo de una pantalla oral para tonificar los labios mediante ejercicios. En una segunda etapa, con el mejoramiento de las relaciones intermaxilares se instalará un aparato funcional (Fig. 8).

COMENTARIO

Al síndrome de MOEBIUS también se lo ha denominado: displegia facial congénita, parálisis óculo-facial congénita, agenesia nuclear, aplasia congénita nuclear.

La etiopatogenia del síndrome es discutida. La teoría más aceptada es la de una aplasia (defecto del desarrollo) congénita de los núcleos del VI par (motor ocular externo) y del VII par (facial) de origen no determinado.

Algunos autores plantean como posibles agentes que provoquen esta aplasia nuclear a:

a) Factores tóxicos como el alcohol y otros agentes que actuarían aproximadamente en la 4a. o 5a. semana de vida intrauterina.

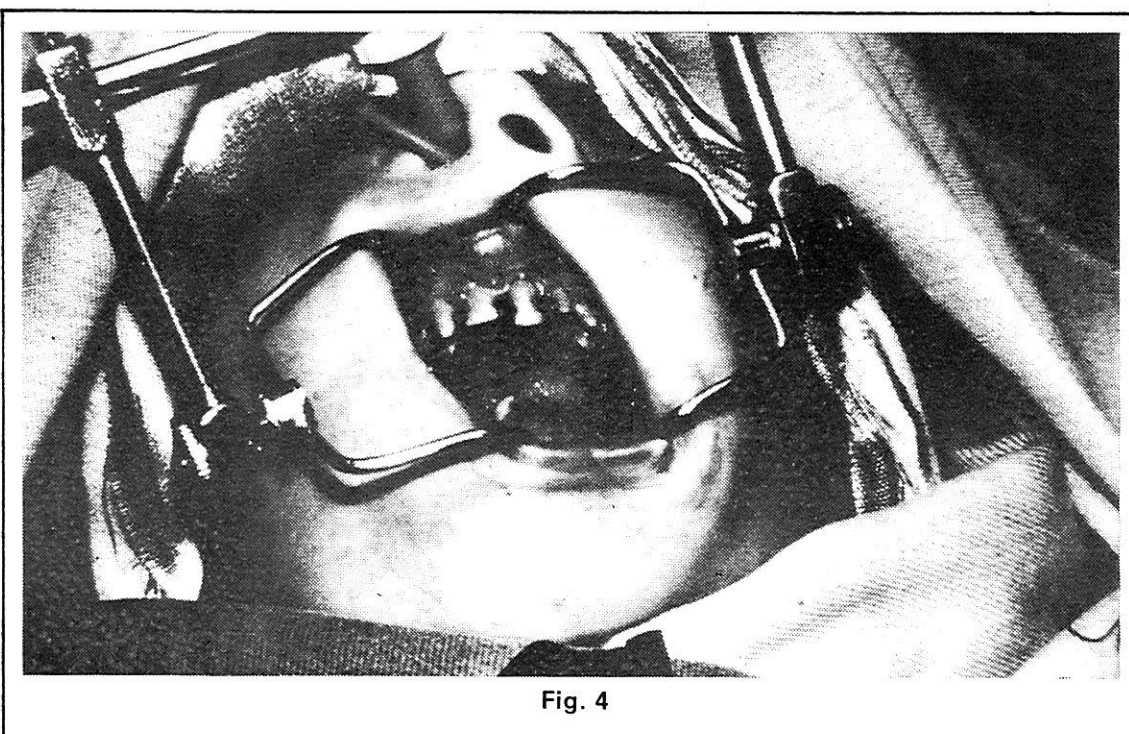


Fig. 4

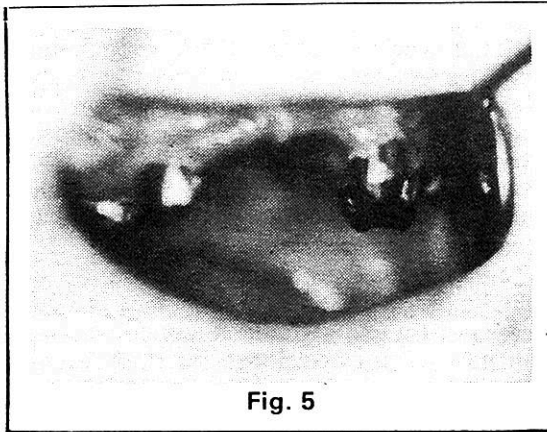


Fig. 5

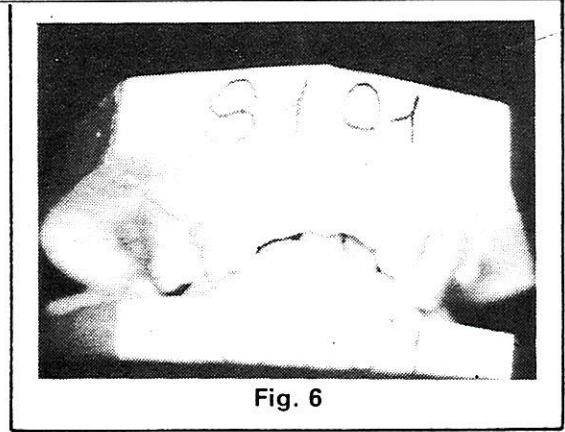


Fig. 6

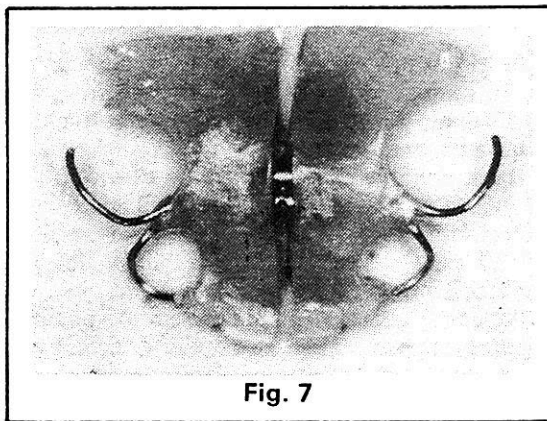


Fig. 7

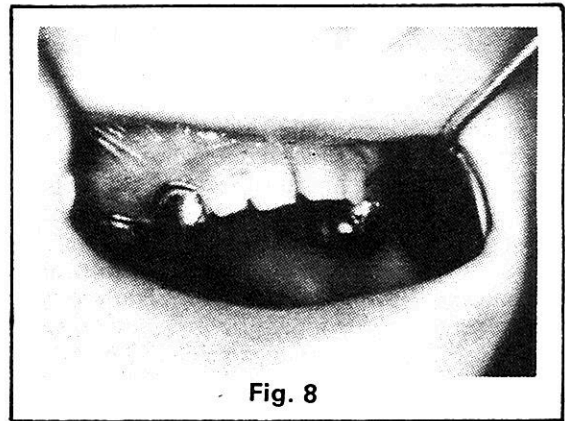


Fig. 8

b) Otros autores piensan que defectos vasculares puedan causar esa agenesia nuclear, ya que se ha observado en animales de experimentación que la trombosis vascular cerebral puede ser causa de defectos congénitos.

c) Se ha citado en la literatura a factores hereditarios ya que se han descrito casos en varios miembros de una misma familia, lo que estaría demostrando un mecanismo hereditario familiar de transmisión dominante e irregular.

Pero a pesar de todo la etiología de este síndrome congénito es oscura.

De los 166 casos publicados hasta la fecha, solamente existen comprobaciones anatómicas en 3 casos, y se ha constatado: hipoplasia de los músculos motores del VI (motor ocular externo), VII (facial) y XII par (Hipogloso mayor) y en menor extensión del: III (motor ocular común) y XI (espinal).

También se comprobó hipoplasias de las vías nerviosas pudiendo estar acompañada de atrofia muscular secundaria a esa aplasia nuclear.

A los componentes constantes del síndrome de MOEBIUS (parálisis del motor ocular externo (VI par) y del facial (VII par) se descri-

ben en la monografía de Henderson otras malformaciones asociadas:

- Parálisis del (motor ocular común, del paratético e incluso del trigémino).
- Manifestaciones oculares: estrabismo divergente, ptosis parpebral, aplasia de la carúncula lagrimal, ausencia de secreción lagrimal.
- Deformidades en los pies; pie-bot.
- Malformaciones de mano y/o del brazo, amputación congénita del brazo y/o dedos (braqui y sindactilia).
- Hipoplasia de los músculos pectorales y escapulares.
- A nivel cerebral: infantilismo, retardo, epilepsia.
- Anomalías congénitas menores: fosas nasales estrechas, úvula bifida, parálisis y atrofia de la lengua, disturbios vasomotores de las piernas.
- En este paciente es de destacar las múltiples malformaciones asociadas no habiéndose encontrado en los casos descritos en la literatura la ectopía testicular, así como la anquiloglosia y la agenesia de dientes permanentes.

RESUMEN

Se presenta un caso de síndrome de Moebius, que debido a diversas malformaciones que han afectado miembros y aparato estomatognático, obliga al estudio en conjunto del mismo por equipo multidisciplinario.

El conocimiento más profundo de este síndrome llevó a médicos y odontólogos actuando en conjunto, a instaurar un plan de tratamiento que le permitió a este paciente mejorar su actividad funcional y su vida de relación.

SUMMARY

The patient presents a Moebius syndrome which due to diverse malformation affecting members and stomatognathic system, obliged to a global study of the case by an interdisciplinary team.

A deeper knowledge of this syndrome allowed doctors and dentists, working in group to decide on a treatment scheme that improved the patient's functional activity as well as his social behaviour.

BIBLIOGRAFIA

REED, H. and GRANT, W.: *Moebius Syndrome*. Br. Arch Ophthalm. 40,(1):731 - 37 (1957).

CREMONA, A.: *Sindrome de Moebius*. Arch Ophthalm de Bs. Aires T XXIII (3):206 - 12 (1947).

GRAHAM, P.J.: *Congenital Flaccid Bulbar Palsy*. Br. Med. J. 2 (1):26 - 8 (1964).

HENDERSON, J.L.: *The Congenital Facial Diplegia Syndrome. Clinical Features. Pathology and Etiology - A Review of Sixty One Cases*. J. Pediatr. 2 (4):381 - 04 (1939).

ALFANO, J.E.: *Moebius Syndrome*. Am. J. Ophthalmol. (40):724 - 28 (1955).

BECKER, F.: *A family with Moebius Syndrome*. J. Pediatr. 1 (1):115 - 17 (1974).