

## Síndrome de Moebius Poland en un adolescente

### Moebius Poland's syndrome in a teenager

**MsC. José Manuel Díaz Fernández,<sup>1</sup> MsC. José Jardón Caballero,<sup>2</sup> MsC. Rodolfo Velásquez Blez<sup>3</sup> y Dr. René Rodríguez Martín<sup>4</sup>**

<sup>1</sup> Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Urgencias Estomatológicas. Profesor Auxiliar. Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora Torres", Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>2</sup> Especialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Máster en Medicina Natural y Bioenergética. Instructor. Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora Torres", Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Ortodoncia. Máster en Urgencias Estomatológicas. Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora Torres", Santiago de Cuba, Cuba.

<sup>4</sup> Especialista II Grado en Cirugía Maxilofacial. Hospital Infantil Sur. Profesor Asistente, Santiago de Cuba, Cuba.

### Resumen

Se presenta el caso clínico de un adolescente con bajo peso, remitido desde el Hospital Infantil Sur de Santiago de Cuba a la consulta especializada de cirugía ortognática en el Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora", con vista a tratar de que pudiera cerrar la boca y masticar alimentos, lo cual era imposible con la malformación. Las graves complicaciones respiratorias después de la operación impidieron la rehabilitación adecuada.

**Palabras clave:** síndrome de Moebius Poland, parálisis oculofacial congénita, diaplejía, adolescente, atención secundaria de salud

### Abstract

A case report of a teenager underweight referred from Santiago de Cuba Southern Children Hospital to the Specialized Department of Orthognathic Surgery in "Saturnino Lora" Provincial Teaching Hospital is present in order to try he could close his mouth and chew foods, which was impossible with the malformation. Severe respiratory complications after surgery impeded the appropriate rehabilitation.

**Key words:** Moebius Poland's syndrome, congenital oculofacial paralysis, diplegia, teenager, secondary health care

## INTRODUCCIÓN

Desde 1880 Von Graefe y Saemish agruparon algunos pacientes con trastornos congénitos infrecuentes de la región facial y no progresivos, lo cual fue descrito posteriormente por Paul Julius Moebius, en 1884, como síndrome de Moebius, definido como "parálisis congénita de los núcleos de los pares craneales VI, motor ocular externo VII, facial y otros pares craneales como XII, hipogloso, III, motor ocular común, cuyo espectro clínico es variable, afecta a otros pares craneales y se asocia con múltiples malformaciones. Esta entidad se individualizó a partir de la descripción realizada por Alfred Poland.<sup>1, 2</sup>

Ocasionalmente aparecen malformaciones sistémicas más complejas como pueden ser la aplasia unilateral del pectoral (ausencia de desarrollo) y malformaciones en manos y pies.

La falta de expresión facial o síndrome de Moebius es una malformación congénita que se produce por un problema vascular que impide la formación de dos pares craneales fundamentalmente, el VI y VII.<sup>1</sup> Según plantea Campos<sup>3</sup> su causa aún es desconocida, aunque considera que puede haber un componente genético durante la gestación. Es una deformación sin base hereditaria, de aparición exclusivamente unilateral, donde el lado derecho resulta el más afectado en cerca de 70 % de quienes la padecen y 75 % ocurre en el sexo masculino. Se caracteriza fundamentalmente por cara rígida e inmóvil, con escasa o nula expresividad, no modifica la expresión facial ante el llanto o la risa, lo que el niño intenta compensar con el aumento de la motilidad de los brazos y manos, aparece, además, babeo profuso, paladar hundido y la dentadura no se desarrolla con normalidad. Presentan labios finos, sin motilidad y dificultades para la protrusión lingual. De 30 a 50% de los casos presentan imposibilidad de la oclusión total de los párpados y cierto grado de ptosis palpebral, expresión de la afectación del III par craneal.<sup>3, 4</sup>

Más recientemente, otros autores han explicado que es una enfermedad de aparición esporádica, aunque se han sido notificados casos de origen familiar con herencia autosómica recesiva o dominante. Según describe Caparros,<sup>4</sup> en algunos pacientes, una delección en el brazo largo del cromosoma 13, en la región q12, 2, podría estar relacionada con la causa del síndrome.

Zuker<sup>5</sup> basa su teoría en la destrucción o daño del núcleo de los nervios craneales, debido a una falta en el suministro sanguíneo, o como resultado de efectos externos, tales como: infección, drogas, medicamentos o anomalías en nervios periféricos, durante el desarrollo mental, que conducen secundariamente a los problemas musculares y cerebrales.

En la literatura médica mundial solo se han sido descritos algo más de 200 casos, aparece en uno de cada 20 000 a 30 000 recién nacidos y de estos 15 % asociado con otros síndromes.<sup>6</sup>

Ocasionalmente aparecen malformaciones sistémicas más complejas como pueden ser aplasia unilateral del pectoral y malformaciones en manos y pies; cuando el síndrome de Moebius se asocia a este tipo de malformaciones complejas recibe el nombre de síndrome o asociación de Moebius Poland.<sup>7</sup>

Con el presente estudio se pretende brindar un informe actualizado de la literatura universal sobre el síndrome o asociación de Moebius- Poland, destacando tanto los aspectos clínicos como los relacionados con el tratamiento de dicha malformación, además de describir la variedad de manifestaciones clínicas presentes en este paciente.

### **CASO CLÍNICO**

Se presenta el caso clínico de un adolescente de 17 años de edad que acude a la consulta de ortognática del Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora", remitido desde el Hospital Infantil Sur de Santiago de Cuba, por su incapacidad para la masticación de alimentos sólidos, así como para cerrar la boca.

El interrogatorio reveló los siguientes datos: parto normal, dificultad respiratoria, cianosis y trastornos de la deglución.

Antecedentes patológicos personales: sistema osteomioarticular multimalformado, paladar hendido y criptorquidia.

Antecedentes patológicos familiares: padres sanos, hermano multimalformado (paladar hendido, criptorquidia)

### **EXAMEN FÍSICO (figura 1)**

- Mucosas: normocoloreadas y húmedas
- Aparato cardiorrespiratorio: Frecuencia respiratoria: 18 resp/min. Frecuencia cardíaca: 76 lat/min
- Deformidad torácico, tórax en quilla
- Hipotrofia de la cintura escapular
- Agenesia del músculo pectoral mayor
- Hipotrofia del trapecio, romboide y serrato anterior
- Cifoescoliosis
- Miembros superiores: atróficos con desviación cubital
- Miembros inferiores: atróficos, ambos pies varos



Figura 1. *Examen físico*

### **EXAMEN FÍSICO REGIONAL**

- Cara: larga, asimétrica, con expresión de tristeza constante, además de laterognatismo mandibular derecho, región ciliar derecha descendida, ptosis

palpebral más marcada en el parpado derecho, hipertelorismo ligero, orejas de implantación baja, perfil convexo y ángulo goniano abierto (**figura 2**).



Figura 2. Examen físico de la cara

- Cavity bucal: mordida abierta total, paladar profundo malformado, con cicatriz quirúrgica residual, oclusión dentaria en los segundos molares, micrognatismo transversal superior, apiñamiento dentario en maxilar inferior, vestibuloversión dentaria, salivación constante, plano de oclusión superior inclinado y curva de Spee alterada en ambos maxilares (**figura 3**).



Figura 3. Examen de la cavidad bucal

### EXAMEN CEFALOMÉTRICO

- Ángulo formado por la unión de los planos nasion-silla turca y nasion-punto A (SNA):  $85^{\circ}$  - V/N 80
- Ángulo formado por la unión de los planos nasion-silla turca y nasion-punto B (SNB):  $72^{\circ}$  - V/N 78
- Ángulo goniano:  $156^{\circ}$  - V/N 130
- Eje facial:  $111^{\circ}$  - V/N 90
- Cono facial:  $36^{\circ}$  - V/N 68

### EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

- Hemograma: Hb: 136 g/L Leucocitos:  $7,2 \times 10^9$  L
- Electroencefalograma y ecocardiografía: normales

- Radiografías de tórax, panorámicas, periapicales y perfilograma
- Tomografía de reconstrucción tridimensional

### **PLANTEAMIENTO SINDRÓMICO**

- General: congénito, de deformidades múltiples
- Específicos
  - Síndrome de Moebius Poland
  - Síndrome de deformidad dentofacial de desarrollo

### **DIAGNÓSTICO CLÍNICO Y CEFALOMÉTRICO**

- Síndrome de mordida abierta anterior
- Síndrome de cara larga
- Maloclusión clase II esquelética
- Macrogenia vertical

### **TRATAMIENTO (figuras 4a-c)**

- Mentonoplastia de altura mediante osteotomía sagital mentoneana con pedículo de tejido blando
- Retroposición mandibular mediante osteotomía oblicua de la rama bilateral
- Fijación intermaxilar elástica por 6 semanas
- Aplicación de dispositivo ortopédico craneomandibular en fase posoperatoria
- Rehabilitación



Figuras 4a-c. *Tratamiento empleado*

### **COMENTARIOS**

La asociación de malformaciones múltiples y la disfunción de los pares craneales sugieren una disrupción en la morfogénesis del tronco en el período embrionario, por lo que el síndrome de Moebius se considera una secuencia malformativa que en muchos casos se acompaña de otras anomalías.<sup>4</sup>

El diagnóstico de esta asociación es clínico, los síntomas no progresan con el paso de los años, si se tiene una buena calidad de vida. En las formas complejas asociadas, existen limitaciones motoras y psicológicas relacionadas con dichas anomalías que modifican el pronóstico de estos pacientes, de modo que deben ser evaluados por un

equipo multidisciplinario para valorar la posibilidad de corregir, mediante cirugía, los defectos esqueléticos y faciales más importantes, tales como:

- Estrabismo
- Maloclusiones dentarias
- Prognatismos, retrognatismos y laterognatismos mandibulares
- Parálisis facial (transposición del músculo temporal que se encuentra adherido al cráneo y que ayuda en la función masticatoria en su totalidad hacia la zona media de la cara, dándole una nueva funcionalidad la tercio medio facial, es decir, la movilidad de la sonrisa, con secuelas mínimas).<sup>2, 6</sup>

Las alteraciones en el desarrollo madurativo o acompañadas de signos piramidales, deben recibir, además, tratamiento de rehabilitación, estimulación y logopedia.

Cabe destacar que en este paciente se decidió incluir en el protocolo de tratamiento la cirugía correctora, la cual consistió en la realización de las técnicas ortognáticas, teniendo en cuenta el problema funcional descrito anteriormente, cuyo resultado final estuvo parcialmente comprometido debido a las graves complicaciones respiratorias, después de la operación, que imposibilitaron su rehabilitación adecuada (**figura 5**).



Figura 5. *Paciente con graves complicaciones posoperatorias*

En casos como este, la ortognática desempeña una función importante en la corrección y rehabilitación de las deformidades dentofaciales presentes como secuelas de su enfermedad.

Por ser esta una entidad clínica poco conocida, factor que ha condenado a muchos pacientes a ser tratados como incapacitados mentales, el apoyo social es determinante, tanto para los afectados como para sus familiares.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fons Estupiñá MC, Póo P, Colomer J, Campistol J. Secuencia de Moebius: hallazgos clinicorradiológicos. Rev Neurol 2007; 44 (10): 583-8.
2. Ballesté López I, Alonso Uría RM. Secuencia de Poland. A propósito de un caso. Rev Cubana Pediatr 2003; 75(1)  
<[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312003000100011&lng=pt&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312003000100011&lng=pt&nrm=iso&tlng=es)>[consulta: 22 marzo 2009].

3. Campos O. Rostros sin expresión. Am Esp Pediatr 2003; 10:261-3.
4. Caparros J. Información de Moebius.  
<[http://www.caparroscantopsiquiatria.org/foro3/read.php?39,92,92#msg->](http://www.caparroscantopsiquiatria.org/foro3/read.php?39,92,92#msg-)  
[consulta: 22 marzo 2009].
5. Zuker RM. La vida sin una sonrisa. Madrid: Fundación síndrome Moebius de España, 2001:22-4.
6. Domínguez Rovira S, Olmo González M. Presentación de un caso de anomalía de Poland con criptorquidia ipsilateral. Acta Pediatr Esp 2001; 59 (11):648-50.
7. Pastuszak AL, Schuler L, Speck-Martins CE. Use of misoprostol during pregnancy and Mobius' syndrome in infants. New England Journal of Medicine 2003; 338:1881-5.

Recibido: 18 de julio de 2009

Aprobado: 4 de septiembre de 2009

**MSc. José Manuel Díaz Fernández.** Hospital Provincial Docente "Saturnino Lora Torres", Avenida de los Libertadores, reparto Sueño, Santiago de Cuba, Cuba  
Dirección electrónica: [josediaz@medired.scu.sld.cu](mailto:josediaz@medired.scu.sld.cu)