

01421  
84



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

ACTITUD DEL CIRUJANO DENTISTA ANTE EL  
PACIENTE PEDIÁTRICO CON SÍNDROME DE MOEBIUS

T E S I S A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

**P R E S E N T A :**

ROSA MARÍA DELGADILLO DURÁN

**DIRECTORA C.D. GRACIELA ABE KASHIMA**

*Graciela Abe K.*

MÉXICO D. F.

MAYO 2003



FACULTAD DE  
ODONTOLOGÍA

A



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.

**Deseo manifestar mi más sincero agradecimiento:**

**En especial a mis padres y hermano: por su apoyo, comprensión, cariño, esfuerzo y sacrificio, a lo largo de mi carrera.**

**A toda la familia por su apoyo, ayuda y confianza.**

**A mis amigos y compañeros de Estudio, que de alguna forma me apoyaron y contribuyeron a la realización de este trabajo.**

**A la Doctora Graciela Abe Kashima por su tiempo, por su asesoramiento y revisión cuidadosa del trabajo.**

**A la Universidad Nacional Autónoma de México y a la Facultad de Odontología por darme todas las facilidades para desarrollarme como profesionista.**

B

## ÍNDICE

	<b>INTRODUCCIÓN</b>	
<b>1</b>	<b>ETIMOLOGÍA</b>	<b>3</b>
	Signo	3
	Síntoma	3
	Síndrome	3
<b>2</b>	<b>ANTECEDENTES HISTÓRICOS</b>	<b>4</b>
<b>3</b>	<b>ETIOLOGÍA</b>	<b>8</b>
	3.1 Clasificación	10
<b>4</b>	<b>ANATOMÍA</b>	<b>12</b>
	4.1 Descripción de los 12 pares craneales	12
	4.2 Consideraciones anatómicas del VI y VII pares craneales	14
	4.3 Anatomía patológica	16
<b>5</b>	<b>EPIDEMIOLOGÍA</b>	<b>18</b>
<b>6</b>	<b>MANIFESTACIONES CLÍNICAS</b>	<b>19</b>
	6.1 Manifestaciones clínicas en cavidad oral	24
<b>7</b>	<b>DIAGNÓSTICO</b>	<b>26</b>
	7.1 Diagnóstico diferencial	28
<b>8</b>	<b>TRATAMIENTO</b>	<b>29</b>
	8.1 Tratamiento multidisciplinario	29
	8.2 Tratamiento dental	33
<b>9</b>	<b>PRONÓSTICO</b>	<b>35</b>
<b>10</b>	<b>ACTITUD DEL CIRUJANO DENTISTA</b>	<b>36</b>
<b>11</b>	<b>CONCLUSIONES</b>	<b>40</b>
<b>12</b>	<b>GLOSARIO</b>	<b>43</b>
<b>13</b>	<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>46</b>

---

## INTRODUCCIÓN

Toda emoción y estado de ánimo se refleja en parámetros corporales, uno de ellos es la sonrisa que da un efecto bello, armónico y saludable, que se produce en el ser humano. Sin temor a la equivocación, podemos afirmar y concluir que el hombre es, de todos los animales, el único capaz de sonreír, constituyendo un signo de su racionalidad.

La sonrisa es un atributo muy importante en la socialización de cualquier persona y su ausencia provoca rechazo. Los pacientes con síndrome de Moebius no pueden sonreír, debido a la insuficiencia en el desarrollo de los nervios craneales VI y VII.

El síndrome de Moebius es una compleja y extraña anomalía congénita, caracterizada por una falta de expresión facial. Los efectos clínicos de esta carencia son múltiples: dificultades en la alimentación durante los primeros estadios de vida, dificultades en el habla y en la pronunciación, babeo y problemas dentales, así como la limitación de movimiento lateral de sus ojos e incapacidad de cerrar completamente los párpados.

Este es el menor de sus problemas, ya que el desconocimiento provoca que a estos niños se les atribuyan daños en la corteza cerebral, cuando tienen capacidades mentales normales.

---

El objetivo del presente trabajo, es concientizar al cirujano dentista de la importancia que tiene el conocer el síndrome de Moebius, de la forma de actuar y de las actitudes que se pueden tomar ante el paciente pediátrico con este síndrome, que se pueda presentar a la consulta.

Hacer hincapié en que la mayoría de los afectados con este síndrome, no presentan ningún tipo de problema mental, siendo en la mayoría de los casos mal diagnosticados y rechazados por la sociedad.

Como cirujanos dentistas, el brindarles una atención dental a tiempo y conjuntamente con otros especialistas como un pediatra, otorrinolaringólogos, oftalmólogos, cirujanos plásticos, rehabilitadores, traumatólogos y foniatras, con el apoyo que les brindemos, estaremos condicionándoles una vida más feliz.

---

## 1. ETIMOLOGÍA

Un síndrome, es un conjunto de signos y síntomas cuyos orígenes se describen a continuación:

**Signo.** (sign) [lat. *Signum*] m. Indicación de la existencia de algo; prueba objetiva de enfermedad, p. ej., un dato perceptible al examen médico, en oposición a las sensaciones subjetivas del paciente.<sup>1</sup>

**Síntoma.** (symptom, symptome) [lat. *Symptoma*; gr. *symptoma*, algo que nos sucede] m. Dato subjetivo de enfermedad o situación del paciente, es decir, cómo el paciente percibe dicha situación; cambio perceptible en la situación de un paciente que indica un cierto estado mental o corporal.<sup>2</sup>

**Síndrome.** (syndrome) [gr. *syndrome*, concurrencia] m. Grupo de síntomas que se presentan juntos; suma de signos de un estado patológico; complejo de síntomas.<sup>3</sup>

---

<sup>1</sup> Dorland. Diccionario enciclopédico ilustrado de Medicina. 28 edición. Mc.Graw.Hill.España1997 p.1737

<sup>2</sup> Ib. p.1763

<sup>3</sup> Ib. p. 1750

---

## 2. ANTECEDENTES HISTÓRICOS

El síndrome de Moebius es una enfermedad poco común, no progresiva, que se caracteriza por parálisis facial desde el nacimiento. Recibe otros nombres como diplegia facial congénita o parálisis oculofacial congénita.<sup>4</sup>

La diplegia facial congénita fue descrita por Von Graefe en 1880, mas tarde en 1888, Paul Julius Möbius reporto cinco pacientes que presentaban parálisis congénita bilateral de los pares craneales VI y VII. Actualmente se define como síndrome de Moebius, aquellos pacientes que presentan estas características.<sup>5</sup>

Henderson en 1939, realizo la primera revisión de literatura y encontró que la diplegia facial congénita, podía estar acompañada por afectación de otros pares craneales. Entre las características asociadas estaban: malformaciones braquiales y defectos en el músculo pectoral.<sup>6</sup>

Shear en 1956, reporto un caso parecido con parálisis facial, acompañada de una falta de desarrollo congénito de la maxila, anodoncia parcial y microglosia.<sup>7</sup>

---

<sup>4</sup> Avellaneda A. "Síndrome de Moebius". CISATER Dic.2001.

<sup>5</sup> Rizos M. "Moebius Syndrome with Dental Involvement: a case Report and Literatura Review." Cleft Palate Craniofacial Journal. (Vol. 35:3 pp. <sup>262-268</sup>)

<sup>6</sup> Ib.p. 262

<sup>7</sup> Ib.p. 262

---

Figueroa y Pruzansky en 1982, reportaron un paciente con defectos parecidos y con malformaciones orofaciales.<sup>8</sup>

Rubin en 1967, fue el primero en dar a conocer un tratamiento quirúrgico, donde realizaba trasplantes de músculos temporales para devolver la actividad muscular de la cara.<sup>9</sup>

Steigner et al. en 1975, presentaron seis casos con deficiencias en miembros y con parálisis facial.

Ziter et al. en 1977, realizaron estudios de la diplegia facial congénita, en miembros de tres generaciones de una familia. Ocho de los afectados presentaron un cromosoma anormal, con una translocación en los cromosomas 1 y 13. Los demás miembros de la familia mostraron cariotipos normales.<sup>10</sup>

Stabile et al. en 1984, reportaron a una familia con características variables del síndrome de Moebius en tres miembros, con una parálisis completa del VI y VII pares craneales, con retraso mental.<sup>11</sup>

---

<sup>8</sup> Ib.p. 262

<sup>9</sup> Ib.262

<sup>10</sup> McKusick V. et al. "Moebius Syndrome" 1999. <http://www.OMIM.com>

<sup>11</sup> Ib <http://www.OMIM.com>

---

Donahue et al .en 1993, describieron al síndrome de Moebius - Poland, junto con hipoplasia mandibular, dextrocardia y una translocación en los cromosomas 1 y 11. Nishikawa en 1997, supuso que esta translocación del cromosoma 1p22 pudo ser la causa del síndrome en estos pacientes.

Kremer et al. en 1996, mostraron la evidencia de la heterogeneidad del síndrome, donde excluyeron el cromosoma 13q en los análisis obtenidos en una familia con el síndrome de Moebius.<sup>12</sup>

---

<sup>12</sup> Ib <http://www.OMIM.com>



Paul Julius Moebius nació el 24 de enero de 1853 en Leipzig (Alemania). En 1870, estudió teología y filosofía en la Universidad de Leipzig, a partir de 1873, empezó sus estudios de medicina y escribió su tesis doctoral.

En 1879, abrió su clínica privada en Leipzig, totalmente dedicada a las enfermedades del sistema nervioso y terapias con tratamientos eléctricos.

A partir de 1882, trabajó en el departamento de "desordenes del sistema nervioso" en el Hospital General. En 1883, ejerció como profesor de Universidad después de escribir su tesis posdoctoral.

En 1888, fue el primero en describir una enfermedad rara, la cual llevaría su nombre: El síndrome de Moebius. Esta consistía en una parálisis facial congénita, la cual involucraba a los pares craneales VI y VII, lo que provocaba diplejía facial y parálisis de los músculos oculomotores por lo general del recto externo, estando conservada la convergencia de los ojos y los movimientos verticales de los mismos.

Falleció el 8 de enero de 1907.<sup>13</sup>

---

<sup>13</sup> Fundación Síndrome de Moebius España. 2000. <http://www.moebius.org/>

---

### 3. ETIOLOGÍA.

La gran mayoría de casos de síndrome de Moebius son esporádicos. Las causas de este síndrome son desconocidas, sin embargo, existen cuatro teorías que tienen algún mérito.<sup>14,15</sup>

1. Es la teoría más comúnmente aceptada, se basa en una atrofia en el núcleo craneal. Está probablemente relacionado con un problema vascular en el desarrollo inicial del embrión. Con la interrupción o alteración del suministro de sangre al principio del desarrollo del feto, los centros de los nervios craneales son dañados en una extensión variable.

2. Indica que la destrucción o daño del núcleo de los nervios craneales, es debido, bien a una falta en el suministro sanguíneo o como resultado de efectos externos, tales como una infección, drogas ó medicamentos.

3. Indica que hay anormalidades en nervios periféricos, que conducen secundariamente a los problemas musculares y cerebrales observados.

4. Propone que los músculos son el problema primario, cuya consecuencia produce la degeneración del núcleo de los nervios periféricos y del cerebro.

---

<sup>14</sup> Rizos M. Art.cit. p.265

<sup>15</sup> Herrero M. et al. "Moebius Syndrome.Three diferent forms of presentación." Rev Neurol 1998 (27 pp. 975-81)

---

A parte de estas cuatro teorías, se ha debatido si el síndrome de Moebius es un problema degenerativo o bien displásico de los núcleos de la base. Varios autores están a favor de la teoría displasia, ya que el curso no progresivo de esta enfermedad, es un fuerte desafío en la hipótesis de degeneración. También se ha discutido, si la localización de la patología está en los núcleos de la base, en los nervios periféricos o en los propios músculos faciales.<sup>16</sup>

En 1986, Bouwes-Bavinck y Weaver propusieron, en un trabajo teórico, que el síndrome de Moebius así como otras anomalías que a veces aparecen asociadas al mismo, serían consecuencia de una regresión, en etapas muy precoces del desarrollo, de las arterias embrionarias que irrigan la zona de los nervios craneales VI y VII.

La propuesta de estos autores es que de la 4ª a la 6ª semana de desarrollo embrionario, existe una obstrucción o destrucción prematura de arterias vertebrales y basilares, provocando isquemia y necrosis de los núcleos de los nervios craneales y por consecuencia, una parálisis congénita.

---

<sup>16</sup> García E. et al. "Familial Congenital Facial Diplegia: Electrophysiologic and Genetic Studies" *Pediatric Neurology*. (5:4 pp. 262-264).

---

Las causas probables pueden ser debido a múltiples factores: mecánicos, alteraciones en el desarrollo embrionario y factores ambientales.<sup>17</sup>

Como posibles causas del síndrome de Moebius, se encuentran la administración prenatal de ciertas drogas teratógenas como las benzodiazepinas, la cocaína, y la talidomida, junto con el misoprostol, que provoca, en el primer trimestre de embarazo, una interrupción vascular en el útero.<sup>18</sup>

En los últimos años se ha estudiado la etiología de origen genético, donde se encuentra la forma de transmisión autosómica recesiva o dominante, localizándose en el cromosoma 10q, 3q21-q22. En la mayoría de los casos, se debe a mutaciones cromosómicas esporádicas en familias normales. La investigación en este sentido será de gran ayuda en el futuro.<sup>19</sup>

### 3.1 Clasificación

Towfighi et al. en 1979, clasificaron el síndrome de Moebius en cuatro categorías basadas en la patogénesis y características neuropatológicas:

---

<sup>17</sup> Pérez A. et al. "Síndrome de Moebius: identificación de sus causas, mecanismos patógenos, y genes implicados, a través del estudio de una amplia serie de afectados". Servicios de neonatología y genética. Hospital la Fe. Valencia. Mayo 1999

<sup>18</sup> Rizos M. Art cit. p. 265

<sup>19</sup> Prieto J. et al. "Síndrome de Moebius Unilateral". Acta de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. 2000(28:2)

- 
1. Casos con aplasia o hipoplasia del núcleo del nervio craneal.
  2. Casos con lesiones en la periferia del nervio.
  3. Casos donde se mostraba necrosis o destrucción del núcleo del nervio.
  4. Casos con defectos primarios miopáticos.

Los análisis clínicos, junto con exámenes patológicos y estudios electromiográficos, han evidenciado efectivamente la existencia de lesiones en el núcleo y en la periferia de los nervios, así como fibrosis y desordenes miopáticos en los músculos.<sup>20</sup>

---

<sup>20</sup> *ib.* p.265

---

## 4. ANATOMÍA

El síndrome de Moebius afecta principalmente los pares craneales VI y VII. Sin embargo se pueden ver afectados algunos de los otros 12 nervios craneales, incluyendo: III, V, VIII, IX y X.<sup>21</sup>

### 4.1 Descripción de los 12 pares craneales.

I. - Nervio olfatorio: Nace en los pedúnculos del cerebro y se ramifica en las fosas nasales percibiendo el olor.

II. - Nervio óptico: Transmite la información visual.

III. - Nervio Oculomotor: Provee los músculos externos del globo ocular del motor y de las fibras sensoriales.

IV. - Nervio Troclear: Es un nervio exclusivamente motor que inerva únicamente al músculo oblicuo mayor del ojo.

V. - Nervio Trigémino: Es un nervio mixto, recibe la sensibilidad de los dos tercios anteriores del cráneo, de la totalidad de la cara, fosas nasales, orbital y cavidad bucal. A su vez es el nervio motor de los músculos masticadores

---

<sup>21</sup> Guyton. "Anatomía y Fisiología del Sistema Nervioso." 2ª edición. Editorial. Medica Panamericana. 1994 p. 50

VI. - Nervio Motor ocular externo: Provee el movimiento lateral del ojo y el párpado.

VII. Nervio Facial: Controla los músculos de la expresión facial y los dos tercios delanteros de la lengua. También la sensibilidad en la piel de los dedos y de las puntas de los pies.

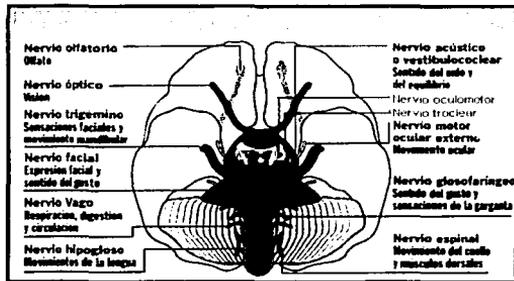
VIII. Nervio Auditivo: Encargado de la audición y el balance.

IX. Nervio Glossofaríngeo: Lleva la sensación y el gusto de la parte posterior de la lengua y de la garganta; ayuda a controlar la deglución.

X. Nervio Vagus: Lleva conexiones sensoriales y motoras a muchos órganos en el pecho y el abdomen.

XI. Nervio Accesorio: Fuente de dos músculos del cuello, el Esternocleidomastoideo y el Trapecio.

XII. Nervio Hipogloso: Fuente de músculos de la lengua y de algunos músculos pequeños del cuello.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

---

#### 4.2 Consideraciones anatómicas del VI y VII pares craneales.

Debido a que en el síndrome de Moebius estos pares craneales son los más afectados, se dará una explicación mas detallada de estos:

**VI. par craneal.** El nervio abducente o motor ocular externo, es un nervio exclusivamente motor, destinado al músculo del recto interno del ojo.

**Origen real:** el nervio motor ocular externo tiene su origen real en el núcleo protuberancial ubicado por debajo del piso del cuarto ventrículo Este núcleo esta rodeado por dentro, por detrás y por fuera por la raíz motora del nervio facial.

**Origen aparente:** el motor ocular externo emerge del surco bulboprotuberancial, a ambos lados del agujero ciego.

**Recorridos y relaciones:** desde su origen aparente el se dirige hacia adelante, arriba y afuera; penetra en el interior del seno cavernoso y lo recorre desde atrás hacia adelante en compañía de la arteria carótida interna. Luego el nervio penetra en la órbita por la hendidura esfenoideal.

**No emite ninguna rama colateral y termina en la rama profunda del músculo recto externo del ojo.<sup>22</sup>**

---

<sup>22</sup> lb p. 50

---

VII par craneal. El nervio facial es un nervio mixto: motor, sensitivo y vegetativo, principalmente motor. El componente sensitivo (nervio intermedio de Wrisberg), conduce la información sensitiva del gusto desde los dos tercios anteriores de la lengua, a través del nervio lingual y a la cuerda del tímpano.

El núcleo motor del nervio facial se sitúa anterior y lateral al núcleo del VI par y las fibras infraprotuberanciales rodean a dicho núcleo, antes de emerger de la protuberancia. Posteriormente, el nervio facial recorre el conducto auditivo interno junto con el nervio acústico.<sup>23</sup>

El núcleo vegetativo: son dos núcleos ubicados en la protuberancia, por detrás del núcleo motor.<sup>24</sup>

1. Núcleo lacrimomuconasal: sus fibras estimulan la secreción de las glándulas lagrimales y de las glándulas de la mucosa nasal.
2. Núcleo salival superior: da origen a las fibras que regulan la secreción de las glándulas submaxilar y sublingual.

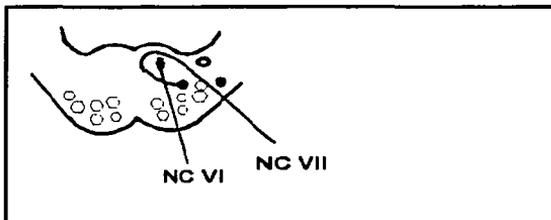
---

<sup>23</sup> Santos. et al. "Peripheral facial paralysis: aetiology, diagnosis and treatment" Rev Neurology 2000 (104:8 p.1053.

<sup>24</sup> Guyton. "Anatomía y Fisiología del Sistema Nervioso." 2ª edición. Editorial. Medica Panamericana. 1994 p. 50

### 4.3 Anatomía patológica

El núcleo facial es el sitio afectado en el síndrome de Moebius, que comprende degeneración, agenesia o hipoplasia de los pares craneales VI y VII, ya sea a nivel de sus núcleos o bien de sus fascículos. Usualmente el síndrome de Moebius se caracteriza por debilidad facial bilateral pero asimétrica.<sup>25</sup>



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Núcleos del nervio motor ocular externo y facial en el tronco encefálico

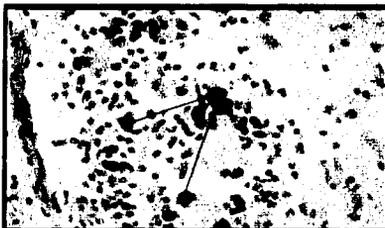
Estudios posmortem, realizados en dos niños con el síndrome de Moebius, mostraron que el núcleo del VI par craneal fue ausente en ambos lados. Se realizaron secciones corónales del cerebro donde se observó una dilatación ventricular y el piso del cuarto ventrículo fue irregular con pérdida del trayecto del VII par craneal y decoloración en el segmento medular. A la examinación microscópica se mostró pérdida de células y necrosis en la corteza basal de ambos núcleos.

<sup>25</sup> Nitin T. et al. "Möbius Syndrome Due to Brain Stem Tegumental Necrosis" Arch Neurol 1977 (34 pp.124-126)

---

Los hallazgos histopatológicos incluyeron: agenesia nuclear, lesiones de encefalomalacia con focos de necrosis en el tallo cerebral, hipoplasia de las neuronas, del tronco nervioso y de los músculos faciales.<sup>26,27</sup>

Focos necróticos con depósitos mineralizados



---

<sup>26</sup> Ib p. 126

<sup>27</sup> Gorlin. "Syndromes of the Head and Neck". Third Edición 1990 p.667

---

## 5. EPIDEMIOLOGÍA

El síndrome de Moebius es un desorden raro, por lo que su ocurrencia en la población no ha sido determinada. Afecta a niños y niñas igualmente, existiendo en algunos casos un riesgo creciente de transmitir el desorden de un padre afectado a un niño.<sup>28</sup>

Se observa un marcado incremento de frecuencia en matrimonios consanguíneos.<sup>29</sup>

Hasta ahora no hay ningún estudio internacional sobre su ocurrencia ya que, como pasa con otras enfermedades raras, no hay el suficiente interés por su investigación.<sup>30</sup>

En la actualidad, existen fundaciones donde se esta manteniendo un intercambio de información con asociaciones y fundaciones nacionales en los siguientes países: Estados Unidos, Canadá, Brasil, Inglaterra, Alemania, Holanda, Suecia, Australia, Italia y Francia con las que se piensa elaborar un proyecto conjunto de investigación.

Mediante estas fundaciones se sabe que en la actualidad existen 300 personas afectadas en Estados Unidos, 69 en España, y 20 en Alemania.

En México no se tienen estadísticas de este síndrome.

---

<sup>28</sup> Rizos. et al. Art.cit. p. 264-265

<sup>29</sup> Ib p. 265

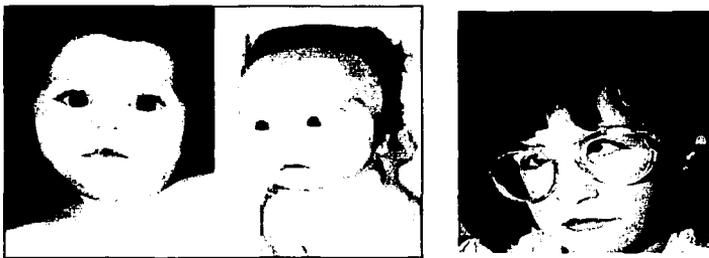
---

## 6. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Desde el punto de vista clínico, las manifestaciones más comunes son la aparición de una cara rígida, inmóvil, con escasa o nula expresividad. No hay modificación de la expresión facial ante el llanto o la risa. Los labios son finos y sin motilidad, a veces con dificultades para la protusión lingual, por afectación del núcleo del hipogloso.<sup>31</sup>

Es habitual encontrar parálisis de los pares oculomotores y en ocasiones, oftalmoplejía, debido a la asociación de la agenesia del núcleo de los pares craneales III y VI.<sup>32</sup>

Aparece igualmente, imposibilidad de la oclusión total de los párpados y cierto grado de ptosis palpebral.<sup>33</sup>



Facies típicas en dos niños con síndrome de Moebius

---

<sup>30</sup> Diario Medico.com. 2001  
<sup>31</sup> Herrero M. Art. cit. p. 976  
<sup>32</sup> Ib p. 976  
<sup>33</sup> Ib p. 976



En el período neonatal y primeros meses de vida, es habitual que estos niños presenten dificultades para la alimentación y procesos respiratorios de repetición. Cuando se asocia a otras alteraciones como las esqueléticas, viscerales, retraso mental, hipoacusia y trastornos psicológicos, entre otras, aparece la sintomatología propia a cada una, siendo lo más frecuente las dificultades motoras en el aprendizaje y en el lenguaje.<sup>34</sup>

También puede presentarse parálisis del abductor de la laringe y bulbar flácida, así como problemas dentales. En ocasiones, aparecen malformaciones o trastornos sistémicos más complejos, como puede ser una micrognatia o agnatia, con una aplasia unilateral del pectoral, asociación que se denomina síndrome de Moebius Poland, así como malformaciones en manos y pies, como sindactilia, braquidactilia, polidactilia y adactilia, que se presenta solo en el 50% de los casos. Cuando la parálisis es unilateral esto puede no manifestarse.<sup>35,36</sup>



TRASTORNO  
FALLA DE ORIGEN

Paciente con la forma compleja Moebius - Poland

<sup>34</sup> Avellaneda M. Síndrome de Moebius. CISATER Dic. 2001 pp. 346-348.

<sup>35</sup> Herrero Art.cit.p 975-81

<sup>36</sup> Rizos. Art.cit. p. 264.

Con una frecuencia del 30 al 50%, se evidencia cierto grado de ptosis palpebral, expresión de la afectación del III par, hipoacusia o sordera neurosensorial, trastornos psicológicos y de conducta como puede ser el autismo. así como retraso mental, aunque esto solo ha sido reportado en el 10% de los casos.<sup>37</sup> . Se pueden presentar igualmente signos de afectación piramidal, como expresión de una afectación más difusa del SNC.<sup>38</sup>

Ocasionalmente, las alteraciones son unilaterales y se presentan como una parálisis facial y oculomotora de curso estable, que lógicamente está presente al nacer, pudiendo ser confundida con las parálisis de causa obstétrica, si bien al comprobar que hay otros pares craneales afectados y los hallazgos del estudio electrofisiológico del facial, nos diferencia ambos procesos.<sup>39</sup>



Síndrome de Moebius unilateral. En reposo no hay asimetría, la cual es obvia durante el llanto

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

<sup>37</sup> Ib. pp. 264-265

<sup>38</sup> Avellaneda. "Síndrome de Moebius". CISATER Dic. 2001 pp. 346-348

<sup>39</sup> Herrero. Art.cit. pp. 975-81



Síndrome de Moebius unilateral izquierdo. Asimetría en reposo, dificultad para el cierre ocular, inadecuada elevación de la ceja y desviación de la comisura labial. Así mismo se aprecia dificultad para la excursión lateral del globo ocular izquierdo.



En la Tomografía Computarizada de alta resolución se aprecia asimetría del canal de Falopio, siendo más pequeño del lado izquierdo

TESIS CON  
FALLA DE COPIADO

---

Las alteraciones son invariables con el paso de los años condicionando, por lo general, una buena calidad de vida en los afectados, si el síndrome no cursa con las otras anomalías descritas, que lógicamente, le imprimen mayor complejidad sintomática.<sup>40</sup>



Hermanos afectados con el síndrome de Moebius, el mayor con la forma unilateral



Enrieta es profesora de idiomas



Cristina de 7 años, esta afectada por el síndrome de Moebius, sin embargo cursa el 3er año de primaria

---

<sup>40</sup> lb p.981

FALLA DE ORIGEN

---

## 6.1 Manifestaciones clínicas en cavidad oral.

Estas manifestaciones clínicas, pueden presentarse como un defecto aislado o como un componente del síndrome.<sup>41</sup>

Lamotte y Herren, reportaron casos en donde la parte media del reborde alveolar inferior, estaba deprimido en forma de canal, mientras que Barquer y Calvin reportaron que esa zona aparece sobre elevada, esto como consecuencia del pobre desarrollo mandibular, también observaron que las glándulas salivales del piso de la boca, en especial las sublinguales, parecían estar hipertróficas.<sup>42</sup>

Las principales manifestaciones clínicas que se observan son:

a) El tercio inferior facial está hipodesarrollado, dando la conocida imagen de un perfil de pájaro.<sup>43</sup>

b) Un severo defecto óseo en el proceso alveolar, en la región anterior de ambos maxilares. El arco dental maxilar puede tener forma de V y el de la mandíbula en forma de U. La característica común en estos pacientes es un claro prognatismo.<sup>44</sup>

---

<sup>41</sup> Rizos, Art.cit. p. 264.

<sup>42</sup> Sarmiento N. "Microglosia Reporte de un caso". Revista ADM 1999. (LVI(2): 80-82)

<sup>43</sup> Ib. pp. 80-82

<sup>44</sup> Rizos, Art.cit. p. 264.

---

c) Ausencia congénita de dientes primarios y secundarios, en especial los inferiores, con atrofia de los rebordes alveolares.<sup>45</sup>

d) Hipoplasia de la lengua con fisura palatina, una deficiencia muscular temprana de la mandíbula, paladar alto, fisura palatina, mordida abierta anterior, mordida cruzada posterior, hábito de lengua y babeo excesivo.<sup>46</sup>

El gusto es usualmente normal, y los músculos de la masticación son raramente afectados.<sup>47</sup>



Vista intraoral en donde se aprecia la microglosia y colapso mandibular.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Vista intraoral donde se observa mordida abierta y maloclusión en la dentición

---

<sup>45</sup> lb p. 264

<sup>46</sup> lb p. 264

<sup>47</sup> lb p. 266

---

## 7. DIAGNÓSTICO

El síndrome de Moebius es una entidad que no presenta grandes dificultades para su diagnóstico, dado que el fenotipo es muy característico y está presente al nacer. La frecuencia del síndrome en relación con otros síndromes dismórficos o malformativos, con implicación del sistema nervioso central, es baja.<sup>48</sup>

En todo paciente con síndrome de Moebius, se le debe realizar una historia clínica completa y detallada, antecedentes familiares, intervenciones quirúrgicas, problemas en los primeros meses o años de vida, evolución neurológica general, integración social. Con estos datos se tratarían de identificar situaciones que puedan ser causa de trastornos vasculares intrauterinos, así como información sobre la historia natural del síndrome de Moebius.<sup>49</sup>

Se tiene que realizar un examen físico completo. Se debe tener especial atención en una exploración neurológica completa, que incluya con especial cuidado, la revisión de los pares craneales, así como buscar signos dermatológicos, pulmonares, cardiovasculares, musculares, que orienten hacia patologías sistémicas.<sup>50</sup>

---

<sup>48</sup> Ib p. 266

<sup>49</sup> Santos et. al "Peripherical facial paralysis: aetiology, diagnosis and treatment" Rev Neurol 2000;(30:11, p. 1048-1053

<sup>50</sup> Ib p.p. 1048-1053

---

Es necesario tomar una tomografía computarizada, resonancia magnética una electromiografía, realizar estudios ultrasónicos, electroencefálicos y un estudio de la conducción del nervio para su diagnóstico.<sup>51,52</sup>

Dentro de los estudios de imagen se pueden incluir Eco-Doppler, RMN y/o Angiografía digital. Con estos estudios se trata de encontrar zonas de necrosis/calcificaciones y malformaciones vasculares, en los territorios de las arterias de la zona.

Se deben realizar estudios morfológicos clínicos y electrofisiológicos, para identificar anomalías asociadas y acciones anormales en los párpados.<sup>53</sup>

El consejo genético, es importante dado que existen claros indicios del carácter congénito y en ocasiones familiar, que pueden hacer pensar en la transmisión autosómica dominante, Por ello, es importante el estudio genético en todos los pacientes sospechosos de padecer esta enfermedad.<sup>54</sup>

Los estudios psicológicos, son necesarios para mostrar el nivel intelectual de estos pacientes<sup>55</sup>

---

<sup>51</sup> Rizos. Art.cit. p. 262

<sup>52</sup> Santos. Art. cit. p. 1049

<sup>53</sup> Santos. Art. cit. p. 1049

<sup>54</sup> Herrero. Art. cit. p. 981

<sup>55</sup> Ib p. 981

---

## 7.1. Diagnóstico diferencial

En la época neonatal, se plantea el diagnóstico diferencial con la miastenia congénita o la distrofia miotónica de Steinert, ambos autosómicos dominantes.<sup>56</sup>

Casos de oftalmoplegia externa total con ausencia de parálisis y las parálisis faciales congénitas, que son debidas a agentes teratogénos como talidomida e infecciones *in útero* por rubéola, pueden mostrar facies similares al síndrome de Moebius.<sup>57</sup>

Es posible diferenciar esta entidad ante un niño con parálisis facial congénita, cuando su curso no varíe en los primeros meses o años, sobre todo si se asocia a estrabismo. El síndrome de Moebius no progresa ni mejora con el paso de los años.<sup>58</sup>

---

<sup>56</sup> Ib p. 981

<sup>57</sup> Avellaneda M. Síndrome de Moebius. CISATER Dic. 2001 p. 346-348

<sup>58</sup> Herrero. Art. cit. p. 976

---

## 8. TRATAMIENTO

Este debe de ser lo mas pronto posible, sin embargo, todas sus dificultades no aparecen del mismo modo en todos los pacientes, por lo que no hay un tratamiento especifico que se pueda seguir.<sup>59</sup>

### 8.1 Tratamiento multidisciplinario

El tratamiento de estos pacientes siempre será multidisciplinario, para solucionar todos sus problemas y puedan estar lo mejor adaptados posible a la sociedad.

a) Alimentación: en los primeros meses puede presentar dificultades enormes, en lugar de una placentera y agradable satisfacción entre madre e hijo. No sólo es difícil conseguir la cantidad de alimento requerido, sino que a menudo la presencia de tos, vómitos y atragantamiento, acaban en miedos y rechazos hacia la comida para ambos, madre e hijo por lo que la alimentación llega a convertirse en un verdadero problema.

La persistencia de un modo suave y amable, es a menudo recompensada con el éxito. Sin embargo, algunas veces son necesarios meses para que el niño adquiera suficiente control y confianza para alimentarse placenteramente.

---

<sup>59</sup> Zuker R. "Moebius syndrome" Hospital for sick children of Toronto Canadá 1999 <http://www.surg.med.utoronto.ca/>

---

Si la alimentación oral es absolutamente imposible y se llega a un estado de desnutrición, se debe realizar una gastrotomía, que consiste en colocar un tubo a través de la pared abdominal, en el estómago. La causa de los problemas de alimentación, proviene de la afectación de los nervios IX, X y XII. Si este problema no se soluciona, el pronóstico de vida para estos niños es muy bajo, ya que la mayoría muere a los pocos meses de edad, por desnutrición o por broncoaspiración.<sup>60</sup>

b) Expresión Facial: debido a problemas en los músculos de la expresión facial, los cuales son estimulados por el nervio VII, la falta de expresión en risas y llantos, comienzan a ser importantes. Esto junto a problemas de babeo, dificultades del habla, y raramente en la masticación, tiene enormes repercusiones en el desarrollo psico-social del niño.<sup>61</sup>

La cirugía reconstructiva, puede ser valiosa en estas ocasiones y se han realizado trasplantes de músculos, un gran paso para la solución de estos problemas. Se realizan dos trasplantes musculares, uno para cada lado de la cara, separados en dos tiempos quirúrgicos. El músculo que se utiliza, es una porción del recto interno de la pierna y el nervio donante es el nervio masetero. La edad apropiada para estos trasplantes de músculos, es a los 4 ó 5 años.<sup>62,63,64</sup>

---

<sup>60</sup> Fundación Síndrome de Moebius España. 2000. <http://www.moebius.org/>

<sup>61</sup> lb <http://www.moebius.org/>

<sup>62</sup> lb <http://www.moebius.org/>

<sup>63</sup> Rivera J. "Síndrome de Moebius Unilateral". Acta de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello 2000 (Vol.28no.2)

<sup>64</sup> Zuker R. "Moebius syndrome" Hospital for sick children of Toronto Canadá. 1999. <http://www.surg.med.utoronto.ca/>

---

c) Dificultad para el habla: este puede presentarse por una excesiva nasalidad (nervios IX y X), falta de una adecuada movilidad de la lengua (nervio XII) o por falta de movimiento en los labios (nervio VII). También puede darse una combinación de varios de los factores mencionados

En ciertos casos, la cirugía en la garganta puede ser de ayuda en la nasalidad. Los movimientos de los labios pueden ser mejorados con trasplantes de músculos, en todos los casos, un experimentado logopeda/pediatra, será de enorme ayuda para tratar estos problemas, ya sea con terapia adecuada del habla o haciendo las oportunas recomendaciones referentes a posibles operaciones.<sup>65</sup>

d) Funciones de los ojos: sus movimientos pueden estar limitados, lo cual refleja la afectación de los nervios VI, IV ó III. Además de la limitación de movimiento, el estrabismo, es también un hecho común.

Un oftalmólogo puede ser muy valioso para advertir sobre la necesidad de una temprana intervención quirúrgica, para corregir futuros problemas.<sup>66</sup>

---

<sup>65</sup> Zuker R. "Moebius syndrome" Hospital for sick children of Toronto Canadá 1999 <http://www.surg.med.utoronto.ca/>

<sup>66</sup> Ib <http://www.surg.med.utoronto.ca>

---

En el caso de síndrome de Moebius, esto puede ser más complejo por la variedad en el grado de afectación de los músculos del ojo. Los problemas en la cornea debidos a la dificultad de cerrar el ojo, son raros. Los ojos ruedan con el intento de cerrarlos y esto hace que la cornea esté protegida. Los músculos de los párpados controlados por el VII nervio, resultan afectados y la habilidad para cerrarlos está también limitada.

Esto causa numerosos problemas en parálisis faciales debidas a accidentes, pero afortunadamente en la forma congénita, el uso de gotas y colirios, es casi siempre suficiente. El consejo de un pediatra/oftalmólogo será de gran valor.<sup>67</sup>

e) Desarrollo intelectual: estos niños generalmente son clasificados con el rango de normales. Sin embargo, a causa de su falta de expresión facial, dificultades de habla, problemas de babeo y movimientos no normales en sus ojos, son a menudo erróneamente catalogados como deficientes mentales.<sup>68</sup>

No hay ningún fundamento para ello, por lo que es imprescindible que se integren en un colegio normal y les sean dadas las oportunidades de cualquier otro niño con una inteligencia normal. El aislamiento de un desarrollo normal, afectará a su futura auto estima, a su auto confianza y a la posibilidad de integración en la comunidad.<sup>69</sup>

---

<sup>67</sup> lb <http://www.surg.med.utoronto.ca>

<sup>68</sup> Fundación Síndrome de Moebius España, 2000. <http://www.moebius.org/>

<sup>69</sup> lb. <http://www.moebius.org/>

---

## 8.2 Tratamiento dental

Los problemas dentales que se observan en el síndrome de Moebius, son debido a la incapacidad del niño para un normal movimiento durante la masticación, que deja los dientes expuestos a contraer caries, ayudado por el hecho de que la boca, a menudo, está abierta por la imposibilidad de cerrar los labios; esto también lleva a una respiración por la boca y lo predispone a futuros problemas.<sup>70</sup>

Como presentan hábitos de deglución incorrectos y tonicidad labial disminuida, se rompe el equilibrio de las fuerzas entre la musculatura lingual de los labios y las mejillas, produciéndose maloclusiones.<sup>71</sup>

Los músculos de la masticación, los cuales proporcionan estabilidad a la dentición, actúan sobre el desarrollo de su oclusión. Cuando están afectados, pueden provocar también cambios de posición y de orientación de sus dientes.

Los músculos elevadores y depresores controlan la posición y la dinámica mandibular. Estos también pueden verse afectados, causando un desequilibrio en la tonicidad, modificando la posición de la mandíbula respecto al conjunto craneomaxilar.

---

<sup>70</sup> lb. <http://www.moebius.org/>

<sup>71</sup> lb. <http://www.moebius.org/>

---

Una mayor tonicidad de la musculatura hioidea provoca: mandíbula baja, mordida abierta y un crecimiento vertical, lo que se puede observar en niños con el síndrome.<sup>72</sup>

Una limpieza adecuada después de cada comida es, por lo tanto, imperativa, así como su apropiado seguimiento por un Odontopediatra y Ortodoncista, durante el crecimiento del niño y cuando la dentición se inicia.<sup>73</sup>

Se debe iniciar un tratamiento temprano y lograr de alguna manera, estimular el crecimiento de sus maxilares, debido a la falta del estímulo de la lengua, lo que ocasiona apiñamiento severo de la dentición temporal en ambas arcadas.

La opción de tratamiento que se puede elegir en casos como éste, es la aparatología fija, debiendo esperar a que erupcionen los segundos molares primarios para poder tomar impresiones, colocar bandas y fabricar placas acrílicas con tornillos de expansión, para estimular el crecimiento.<sup>74</sup>

---

<sup>72</sup> Rizos. Art.cit. p. 262

<sup>73</sup> Fundación Síndrome de Moebius España. 2000. <http://www.moebius.org/>

<sup>74</sup> Nayja S. Art. cit. p. 82

---

## 9. PRONÓSTICO

La sintomatología en el síndrome de Moebius simple, no progresa con el paso de los años, teniendo los pacientes una buena calidad de vida. En cambio, en las formas complejas, asociadas, existen importantes limitaciones motoras y psicológicas relacionadas con dichas anomalías, que modifican el pronóstico de estos pacientes.

En casos donde se presenten problemas en la alimentación por afectación de los nervios IX X y XII, el pronóstico de vida para estos niños es muy bajo, ya que la mayoría muere a los pocos meses de edad, por desnutrición o por broncoaspiración.<sup>75</sup>

Este estará en función de la posibilidad de corregir los defectos esqueléticos y de la intervención o terapia que pueda efectuarse. La corrección del estrabismo es necesaria en todos los casos. Los pacientes cuyas anomalías faciales sean importantes, pueden someterse a reparaciones de cirugía plástica que tratan de corregir la mandíbula y de aumentar la movilidad facial.<sup>76</sup>

---

<sup>75</sup> Herrero. "Moebius syndrome Three different forms of presentation" Rev Neurol 1998 (27: 977)

<sup>76</sup> Ib p.977

---

## 10. ACTITUD DEL CIRUJANO DENTISTA

Hablar de las actitudes que se deben adoptar en la consulta de pacientes con el síndrome de Moebius, puede crear la falsa impresión de que estos pacientes deberían ser atendidos en forma diferente a cualquiera otra; en realidad no debe ser así, al contrario, estos pacientes como todos, merecen una atención humanizada y científica.

Como cirujanos dentistas, la primera impresión al ver un niño con síndrome de Moebius puede ser impactante. Dada la rareza de este síndrome, en muchas ocasiones se realizan diagnósticos equivocados, confundiendo su falta de expresión con una incapacidad de comprensión, por lo que se toman ciertas actitudes que no son las correctas.

Actitudes negativas hacia este tipo de pacientes.<sup>77</sup>

1. La apatía, cuando no se muestra el interés por explicarle al paciente sobre su tratamiento, por que se piensa que el niño no va a entender.
2. El desaire, cuando uno trata de deshacerse del paciente y de su familia, no prestando atención a su necesidad o problema.
3. La frialdad o sentimiento de inamistad ante el paciente.

---

<sup>77</sup> Delbanco TL. "Enriching the doctor-patient relationship by inviting the patients perspective". Ann Intern Med 1992 116: 414-418

- 
4. El aire de superioridad que se puede dar ante estos pacientes.
  5. Ausencia total de expresión de respeto, por la individualidad del paciente.
  6. Las evasivas para no enfrentar la situación en la prestación del servicio.

Se puede pensar que el niño con el síndrome de Moebius es un paciente discapacitado, pues le es imposible expresar sus emociones y sentimientos como el miedo y la felicidad, la ventaja que se tiene con estos niños es que la mayoría entienden y razonan. El manejo con ellos puede ser igual de fácil o difícil como cualquier niño de su edad. Solo en casos de excepción, se tienen que tomar ciertas medidas, pues algunos tienen limitaciones físicas o mentales.

El logro de una buena relación con estos pacientes durante la consulta, requiere de parte del cirujano dentista, de poner en práctica ciertas actitudes.<sup>78</sup>

1. Tener siempre una disposición amable y de ayuda, basado en el respeto que se merece por su condición de persona, independientemente de su situación.

---

<sup>77</sup> Delbanco TL. "Enriching the doctor-patient relationship by inviting the patients perspective". Ann Intern Med 1992 116: 414-418

<sup>78</sup> Delbanco TL. "Enriching the doctor-patient relationship by inviting the patients perspective". Ann Intern Med 1992 116: 414-418

---

2. Aceptar los sentimientos propios y los del paciente. Los sentimientos no tienen moralidad, es decir, no son en sí mismos buenos ni malos; son espontáneos y cambiantes, como cambiantes son las situaciones que los generan; aceptar nuestros sentimientos y los del paciente, facilita el establecimiento de una relación mutuamente beneficiosa; según como se haya desarrollado la consulta, tanto el dentista como el paciente pueden derivar de ella sentimientos de satisfacción o frustración.

3. Ser franco pero no alarmista, la actitud debe ser de prudencia en lo que se dice y controlar expresiones faciales, así como evitar el asombro o alarma, ante síntomas o situaciones que presente el paciente.

4. Son niños muy sensibles al ruido, por lo que hay que tratar de disipar sus temores y explicarles su tratamiento

5. No se debe perder la autoridad.

6. No se debe utilizar mano sobre boca en estos niños, debido a que sufren seguido de infecciones respiratorias y la mayoría tiene como hábito respirar por la boca.

7. No es recomendable colocarlos en la red, debido a que algunos tienen retrasos motores en la parte superior del cuerpo, echan la cabeza para atrás para pasar saliva y se pueden lastimar.

---

8. Tener sensibilidad no lastima hacia estos niños. Manejarlo como un niño no como un discapacitado.

La relación no es exclusiva con el paciente, sino que también en mayor o menor grado con la familia del niño, sus parientes o amigos. La familia adquiere en ocasiones especial relevancia, cuando estos niños son pequeños.

Durante el desarrollo de la relación con estos niños y su familia, pueden generarse sentimientos positivos y negativos, por lo que siempre se debe tratar de conducir la relación de un modo positivo.

---

## 11. CONCLUSIONES

Esta es una entidad que, a pesar de haber sido descrita hace ya unos años, se conoce muy poco de ella. Diversas teorías han intentado explicar el origen de esta anomalía. Se ha debatido si el síndrome de Moebius tiene su origen en un problema degenerativo ó bien displásico de los núcleos de la base.

También se ha discutido si la localización de la patología se encuentra en los núcleos de la base, en los nervios periféricos ó en los propios músculos faciales.

Entre las causas probables tenemos que existe una regresión, obstrucción ó destrucción debido a múltiples factores mecánicos, alteraciones en el desarrollo embrionario y factores ambientales.

Las anomalías que con cierta frecuencia acompañan al síndrome de Moebius, en la mayoría de los casos, también pueden explicarse por mecanismos de disrupción vascular: La anomalía de Poland (Hipoplasia de pectoral mayor con defecto de reducción en el brazo), puede ser secundaria a isquemias en el territorio de las arterias torácica interna y braquial.

A pesar de todo esto, sigue siendo muy discutida la posibilidad del origen vascular de esta anomalía y no existen pruebas amplias de pacientes estudiados clínicamente.

---

En estos momentos se está hablando de una posible relación con un gen dominante de expresividad variable, que será de especial importancia para los próximos años, tanto para el tratamiento como para su diagnóstico precoz.

Una vez delimitado el fenotipo, se pueden estudiar las posibles causas de la enfermedad, que pueden ser genéticas en muchos casos, probablemente relacionadas con los genes que controlan el desarrollo embrionario.

Conocidas las posibles causas, tanto ambientales como genéticas, se podrán desarrollar medidas preventivas para prever el desarrollo de la enfermedad y estar preparados para su posible evolución.

Su ocurrencia en la población no ha sido determinada. No tiene predilección por sexos y se están realizando investigaciones para determinar el número de afectados.

Su pronóstico estará en función de la posibilidad de corregir los defectos esqueléticos y de la intervención o terapia que pueda efectuarse.

---

Su tratamiento tiene que ser multidisciplinario y se aconseja que sea antes de la edad escolar. El tratamiento va orientado al manejo independiente de la deformidad, ocasionada por la parálisis facial. Teniendo solucionado estos problemas, es imprescindible que el niño se integre a un colegio normal y les sean dadas las oportunidades de cualquier otro niño con inteligencia normal. El aislamiento de un desarrollo normal, afectará a su futura auto estima, a su auto confianza y a la posibilidad de integración a la comunidad.

Las deformidades de sus miembros y de su mandíbula, se pueden mejorar a menudo con cirugía. Además, la cirugía reconstructiva plástica de la cara, puede ofrecer ventajas en casos individuales. En ocasiones, las transferencias del nervio y del músculo a las esquinas de la boca, se han realizado para proporcionar una capacidad de sonreír.

El procedimiento del injerto del nervio es ideal si la parálisis es unilateral o las piezas del nervio facial son intactas.

En cuanto a las actitudes que se deben tomar, ser sensibles y nunca tenerles lastima, siempre se tiene que tener una disposición amable y de ayuda, basado en el respeto que se merece por su condición de persona, independientemente de su situación,

---

## 12.- GLOSARIO

**Adactilia. f.** Anomalía del desarrollo caracterizado por la falta de dedos en las manos o en los pies.

**Agenesia. f.** Falta de un órgano, suele designar la falta que resulta de que no se forma el primordio de un órgano en el desarrollo embrionario.

**Agnatia. f.** Anomalía del desarrollo caracterizada por la ausencia parcial o total del maxilar inferior.

**Anodoncia. f.** Falta congénita de los dientes; puede afectar todos los dientes o solo algunos y a la dentición primaria y secundaria, o solamente los dientes secundarios.

**Aplasia. f.** Falta de desarrollo de un órgano o un tejido, o de sus productos celulares.

**Artrogriposis. f.** flexión o contractura permanente de una articulación.

**Braquidactilia. f.** Cortedad anormal de los dedos de las manos y pies.

**Degeneración. f.** Alteración de los tejidos o elementos anatómicos, con cambios químicos de la sustancia componente y pérdida de los caracteres y funciones esenciales. Cuando hay cambio químico del tejido mismo, se trata de degeneración verdadera; cuando el cambio consiste en depósito de sustancias anormales en los tejidos, es una infiltración.

---

**Defecto congénito.** Un defecto congénito es una anomalía en la estructura, funcionamiento o metabolismo (procesos químicos del organismo) presente desde el nacimiento que provoca una incapacidad física o mental, o incluso la muerte.

**Defecto autosómico dominante.** Es cuando uno de los padres, que puede padecer o no la enfermedad transmite un gen anormal.

**Defecto autosómico recesivo.** Es cuando ambos padres, sin padecer la enfermedad son portadores del mismo gen anormal y lo transmiten.

**Defecto miopático.** *m.* Imperfección, falta o carencia de los músculos

**Diplegía.** Parálisis que afecta partes semejantes de los dos lados del cuerpo. Parálisis bilateral.

**Encefalomalacia.** *f.* Reblandecimiento del cerebro.

**Estrabismo.** *m.* Desviación del ojo, que no puede superar el paciente. Los ejes visuales asumen una posición diferente entre sí a la requerida por las condiciones fisiológicas.

**Hemiparesia.** *f.* Debilidad muscular o parálisis parcial que afecta sólo un lado del cuerpo.

**Hemiplejía.** *f.* Parálisis de un lado del cuerpo.

---

**Hipoacusia.** *f.* Sensibilidad auditiva algo disminuida, con umbrales de la audición por arriba del límite normal, de modo que el trastorno puede medirse en decibeles.

**Hipoplasia.** *f.* Desarrollo incompleto o subnormal de un órgano o un tejido; tiene gravedad menor que la aplasia.

**Microglosia.** *f.* Pequeñez anormal de la lengua.

**Micrognatia.** *f.* Pequeñez excesiva de los maxilares.

**Motilidad.** *f.* Facultad de moverse espontáneamente.

**Necrosis.** *f.* Conjunto de cambios morfológicos que indican muerte celular, causados por la acción degradadora progresiva de las enzimas. Puede afectar grupos de células o parte de una estructura o un órgano.

**Polidactilia.** *f.* Anomalia del desarrollo caracterizado por la presencia de dedos supernumerarios en la mano o el pie.

**Ptoxis.** *f.* Prolapso de un órgano o de una parte. Caída del párpado superior por parálisis del tercer nervio o de la inervación simpática.

**Sindactilia.** Anomalia congénita más frecuente de la mano, caracterizada por persistencia de membranas entre los dedos adyacentes, de modo que se encuentran unidos en mayor o menor grado; se considera un trastorno hereditario; puede ocurrir también en los dedos de los pies.

---

### 13.- BIBLIOGRAFÍA

Avellaneda. A. "Síndrome de Moebius" CISATER. Dic. 2001

Bartolome A. "Niños sin sonrisa". Diario Médico. Com. Dic. 2001

Delbanco T.L. "Enriching the doctor-patient relationship by inviting the patients perspective." Ann Intern. Med. 1992 (Vol. II No. 6 p. 414-418)

Dorlan "Diccionario Enciclopédico Ilustrado de Medicina". 28ª edición Mc Graw Hill. España. 1997 (Vol. I y II p. 1737, 1750 1763)

García Erro. Marcela et al. "familial congenital facial diplegia electrophysiologic and genetic studies" Pediatric Neurology 1989 (Vol. 5 No. 4 p. 262-264)

García Fernández M. et al. "Parálisis facial periférica." 1997 (Vol. 6 No. 7 p. 436)

Guyton. "Anatomía y fisiología del sistema nervioso" 2ª edición. Medica Panamericana 1994 (p. 50)

Gorlin. "Syndromes of head and neck" Tercera edición. 1990 (p. 667)

Hernández H. "La sonrisa y su patología" Revista mexicana de medicina física y rehabilitación 2000 (Vol. 3 p. 49-52).

---

Herrero Marti. Et al. " Moebius syndrome: three diferent forms of presentation. Rev.

Neurol. 1998 (Vol. 27 p. 975-981)

Jorba Basave et al. "Paralisis Facial" Rev. Hosp. Gral. Dr. M. Gea. González. 2001 (Vol. 4 No. 1 y 2 p. 21-26)

March of Dimes Perinatal data center. maternal, infantil and child health in the united state. 2001 [http// www.marchofdimes.com](http://www.marchofdimes.com).

Mc.Kususick Victor et al. "Moebius syndrome". 199 [http// www.omim.com](http://www.omim.com).

Perez Aytes et al. "Síndrome de Moebius: identificación de sus causas, mecanismos patógenos y genes implicados, a través del estudio de una amplia serie de afectados" Servicios de neonatología y genética. Hospital la Fe Valencia Mayo 1999.

Posada Madrid. Revista electrónica Fundación Síndrome de Moebius. No. XII 2000-2001.

Prieto Rivera José Alberto et al. "Síndrome de Moebius Unilateral. Acta de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello 2000 (Vol. 28 No. 2)

Rizos María et al. "Mobius Syndrome with dental involvement: a case report and literature review. Clef. Palate-Craniofacial Journal. 1998 (Vol. 35 No. 3 pp.262-268)

---

Santos-Lasaosa et al. "Peripheral facial paralysis: aetiology, diagnosis and treatment." Rev. Neurol. 2000 (Vol. 30 No. 11 p. 1048-1053)

Sarmiento Nayia. "Microglosia. Reporte de un caso" Revista ADM 1999 (Vol LVI no. 2 p. 80-82)

Thakkar Nitin et al. "Möbius syndrome due to brain stem tegmental necrosis" Arch. Neurol. 1997 (Vol. 34 p. 124-126)

Zuker Ronal "Moebius syndrome" Hospital for sick children of toronto Canadá 1999 [htt:// www.surg.med.utoronto.ca/](http://www.surg.med.utoronto.ca/)