



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

MANIFESTACIONES FACIALES Y BUCODENTALES EN  
EL SÍNDROME DE MOEBIUS.

**T E S I N A**

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

**C I R U J A N A   D E N T I S T A**

P R E S E N T A:

JESICA MITZI SALAZAR MOLINA

TUTOR: Mtro. OCTAVIO GODÍNEZ NERÍ

ASESORA: C.D. MARÍA EUGENIA RODRÍGUEZ SÁNCHEZ



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.

**A DIOS**

*Gracias por todas tus bendiciones, por darme fuerza, salud y permitirme un día más de vida para alcanzar mis sueños.*

**A mí MADRE  
FABIOLA**

*Por darme la vida, por todo su amor, apoyo y preocupaciones, por todas las enseñanzas que me han hecho crecer como persona, porque sin ella no sería lo que soy y no hubiera llegado tan lejos.*

**TE AMO MAMI**

**A mis ABUELOS  
VICENTE Y GUADALUPE**

*Gracias por ser como mis segundos padres, por todo el amor y cariño, por cuidarme, por creer en mí, por sus palabras llenas de sabiduría y aliento que han llenado por completo mi ser.*

**MAMÁ LUPITA Y PAPÁ VICENTE LOS AMO**

**A mis HERMANOS  
YAIR**

*Por tanto amor, por todos los momentos de alegría y felicidad, gracias por escucharme y apoyarme a tú manera, por protegerme y enseñarme que todo se puede, por ser mi súper brother.*

**TE AMO ITACHI**

**IVAN**

*Por tu cariño, por ser como eres, por preocuparte por mí, porque eres una personita que estimo mucho.*

**TE AMO IVANCHI**

*A mi MEJOR AMIGA  
INGRID*

*Por ser como mi hermana, por escucharme, por apoyarme en todas mis locuras, por todo su cariño.*

***TE AMO MONSTRA***

***AL AMOR DE MI VIDA  
WLADIMIR***

*Por todo tu amor, comprensión, apoyo y paciencia, por todo lo que hemos pasado juntos, porque me has enseñado lo maravillosa que es la vida, por tratarme como una princesa, gracias por todo.*

***TE AMO MUCHISIMO***

*Con respeto a la UNAM y a la FACULTAD DE ODONTOLOGÍA*

*Por permitirme formarme como persona y profesionalista, porque gracias a ella estaré preparada para afrontar mi futuro y sobresalir en la vida.*



## ÍNDICE

INTRODUCCIÓN .....	6
CAPÍTULO 1. GENERALIDADES .....	7
1.1 Concepto General .....	7
1.2 Antecedentes históricos .....	8
1.3 Definición .....	10
1.4 Sinonimia .....	10
CAPÍTULO 2. EMBRIOLOGÍA DEL ROMBENCÉFALO .....	11
CAPÍTULO 3. PUNTOS FUNDAMENTALES DE LOS NERVIOS CRANEALES AFECTADOS .....	19
3.1 Nervio Abductor .....	24
3.2 Nervio Facial .....	27
CAPÍTULO 4. MÚSCULOS FACIALES .....	32
CAPÍTULO 5. EPIDEMIOLOGÍA Y FRECUENCIA .....	44
CAPÍTULO 6. ETIOLOGÍA .....	45
6.1 Falta de aporte sanguíneo .....	45
6.2 Agentes teratógenos .....	46
6.3 Genéticos .....	48
CAPÍTULO 7. MANIFESTACIONES FACIALES .....	50
7.1 Nacimiento .....	56
CAPÍTULO 8. MANIFESTACIONES BUCODENTALES .....	59
CAPÍTULO 9. OTRAS ALTERACIONES.....	64
CAPÍTULO 10. DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL .....	69
CAPÍTULO 11. TRATAMIENTO Y REHABILITACIÓN .....	73
11.1 Quirúrgico .....	73
11.2 Odontológico .....	77



---

CAPÍTULO 12. ATENCIÓN AL PACIENTE EN LA PRÁCTICA ODONTOLÓGICA .....	80
CONCLUSIONES .....	82
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	83



---

## INTRODUCCIÓN

El presente trabajo, se ha desarrollado con la intención de investigar una compleja anomalía congénita, llamada Síndrome de Moebius. Las personas afectadas por este padecimiento presentan una imposibilidad para reflejar sus estados de ánimo en el rostro, condición indispensable en la interacción con otro ser humano, para transmitir emociones o sentimientos, situación que genera severos problemas en la interrelación con su entorno social y calidad de vida.

Existen pocos trabajos de investigación y la difusión de información en el ambiente odontológico es muy escasa, aunque este síndrome se ha estudiado y reportado en algunos artículos, existen muchos vacíos quizás por lo poco frecuente de su aparición.

Por tal motivo surge la inquietud de investigar más acerca de éste padecimiento. Me dí a la tarea de averiguar lo más reciente de ésta enfermedad en libros actualizados y artículos publicados.

Principalmente se habla aquí de las manifestaciones faciales y orales características de este padecimiento, que ayudarán al diagnóstico. Igualmente se aborda el tema de la posible etiología, con la participación genética y los factores del medio que se relacionan con esta entidad. Así como sus complicaciones y finalmente el tratamiento quirúrgico y odontológico.

Dentro del tratamiento odontológico se destacan peculiaridades durante la atención, así como también los cuidados necesarios que se deben tener dentro y fuera del consultorio.



---

## 1. GENERALIDADES

### 1.1 CONCEPTO GENERAL

El síndrome de Moebius es una malformación congénita del Sistema Nervioso Central, poco frecuente a nivel mundial, que afecta a varios nervios del troncoencéfalo, con más frecuencia al sexto (nervio Abductor) y al séptimo par craneal (nervio Facial), que se originan en la protuberancia, combinación que se presenta el 60% de casos registrados.<sup>1, 2, 3</sup>

También pueden verse afectados otros pares craneales como el nervio Hipogloso (XII) 30%, el nervio Vestibulococlear (VIII) 10%, el nervio Trigémino (V) 8%, el nervio Glossofaríngeo (IX) y el nervio Vago (X) en menor porcentaje y acompañarse de malformaciones músculo-esqueléticas y en las extremidades que corresponde al 40% de los casos. En este segundo tipo se encuentra la asociación de los síndromes Poland y Moebius en un 15 %.<sup>2, 3</sup>

Abramson y colaboradores identifican al síndrome de Moebius con un acrónimo NPBCT: N=nervio craneal, P:=miembro inferior, B=miembro superior, C=cara, T=tórax; y una escala de gradación que va de 1 al 3 según el grado de gravedad.<sup>3, 4</sup>

## 1.2 ANTECEDENTES HISTÓRICOS

El médico Von Graefe en 1880 fue el primero en describir un caso de parálisis facial congénita; Graefe y Saemisch agruparon algunos pacientes con trastornos congénitos poco frecuentes en la región de la cara, posteriormente Harlam en 1881 y Chrisholm en 1882 realizaron algunos estudios de este defecto; sin embargo Paul Julius Moebius, neurólogo alemán, en 1888 hizo un estudio completo de la enfermedad y en 1892 dió a conocer algunos artículos presentando 43 casos de parálisis facial congénita y adquirida, de los cuales 6 casos presentaban parálisis facial bilateral congénita y parálisis del sexto par craneal, describiendo la condición neurológica poco común. Debido a estas contribuciones actualmente se utiliza el epónimo de Moebius para identificar a este padecimiento.<sup>5, 6</sup>

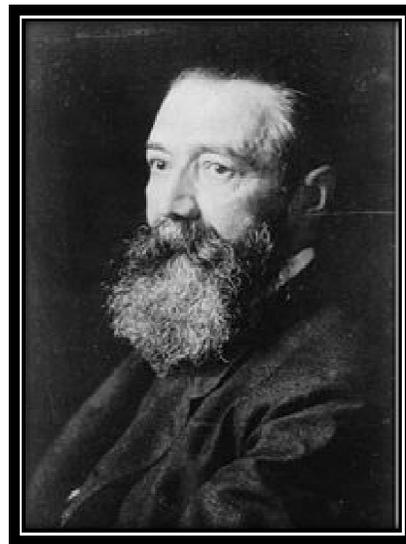


Fig. 1. Paul Julius Moebius (neurólogo alemán).<sup>7</sup>

Sucesivamente diversos autores realizaron importantes contribuciones al conocimiento de la enfermedad y descubrieron una serie de alteraciones asociadas. Por ejemplo Hanissian en 1970 descubrió y describió el síndrome de Moebius en unos gemelos. En la autopsia de ambos: en uno los nervios faciales eran pequeños y en el otro estaban ausentes.



---

Surgaman y Stark en 1973 fueron los primeros en informar sobre la asociación del síndrome de Moebius y el síndrome de Poland, que se caracteriza por la ausencia unilateral del músculo pectoral mayor y/o glándula mamaria, deformidad de las costillas y presencia de sindáctila, posteriormente se utilizó el término síndrome Poland-Moebius, cuando ambos cuadros clínicos están presentes.<sup>8</sup>

Steigner en 1975 presentó 6 casos de asociación de deficiencias de los miembros, con la parálisis de nervios craneales; Wishnick describió a una familia que tenía parálisis del sexto y séptimo pares craneales con anomalías del esqueleto y/o digitales asociadas, Stabile en 1984 presentó a una familia con rasgos inconstantes del síndrome de Moebius en 3 miembros y Harbord en 1989 describió a un niño con síndrome de Moebius asociado a hipoplasia cerebelosa unilateral.<sup>8</sup>



### 1.3. DEFINICIÓN

El síndrome de Moebius es un padecimiento congénito, poco común, de severidad variable que afecta varios nervios craneales, que se caracteriza por la parálisis unilateral o bilateral del sexto par (nervio Abductor) y del séptimo par craneal (nervio Facial), que se manifiesta con un rostro inexpresivo conocido como cara de máscara y estrabismo interno, en algunos casos, puede evidenciarse leve retardo mental además de presentar malformaciones de estructuras oro-faciales, músculo-esqueléticas y de las extremidades.<sup>9, 10, 11, 12</sup>

### 1.4. SINONIMIA

El síndrome de Moebius es también llamado:

- ❖ Diplejía facial congénita.
- ❖ Aplasia nuclear congénita.
- ❖ Aplasia nuclear infantil.
- ❖ Agenesia nuclear.
- ❖ Parálisis oculofacial congénita.
- ❖ Hipoplasia congénita nuclear.
- ❖ Paresia facial congénita y oftalmoplejía.
- ❖ Parálisis facial congénita.
- ❖ Secuencia de Moebius.

## 2. EMBRIOLOGÍA DEL ROMBENCÉFALO

El sistema nervioso se forma alrededor de la tercera semana de gestación de un engrosamiento dorsal del ectodermo, la placa neural, ésta es inducida por la notocorda y el mésoenquima paraxial subyacente. La placa neural se pliega hacia dentro para formar un surco neural. Cuando el embrión posee siete somitas, el surco neural, suelda sus bordes comenzando por el centro hasta formar el tubo neural. Alrededor de la cuarta semana de gestación, algunas células ectodérmicas quedan excluidas, pero permanecen entre el tubo neural y el ectodermo de superficie como cresta neural.

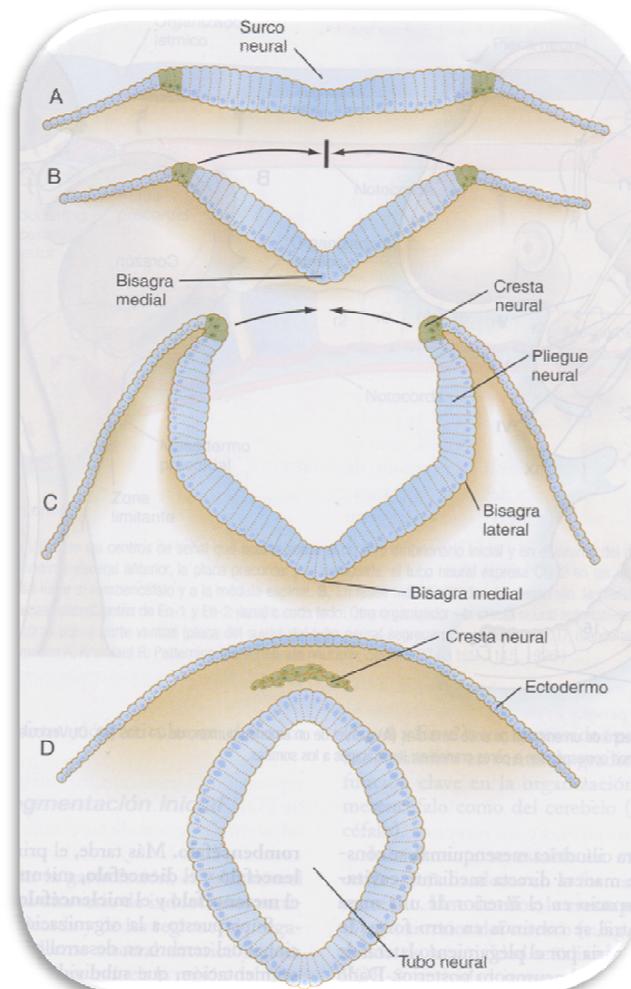


Fig. 2. Cortes transversales a través del tubo neural en formación. A. Placa neural, B. Pliegue neural, C. Pliegues neurales en aposición, D. Tubo neural completo.<sup>13</sup>

Distinguimos inmediatamente dos partes fundamentales, la porción cefálica del tubo neural: parte superior más voluminosa situada en la cabeza del embrión y de la que derivará el encéfalo y la porción caudal: parte más estrecha y larga, situada en el tronco del embrión y de la que derivará la médula espinal.

A los 10 somitas el tubo neural comienza a cerrarse, éste por ser un tubo, posee dos extremos: uno anterior (neuroporo anterior) y otro posterior (neuroporo posterior), desplazándose por su interior el líquido amniótico. A los 20 somitas se cierran el neuroporo anterior y a los 25 lo hace el posterior. Una vez cerrado, la porción craneal corresponderá a la cámara encefálica.

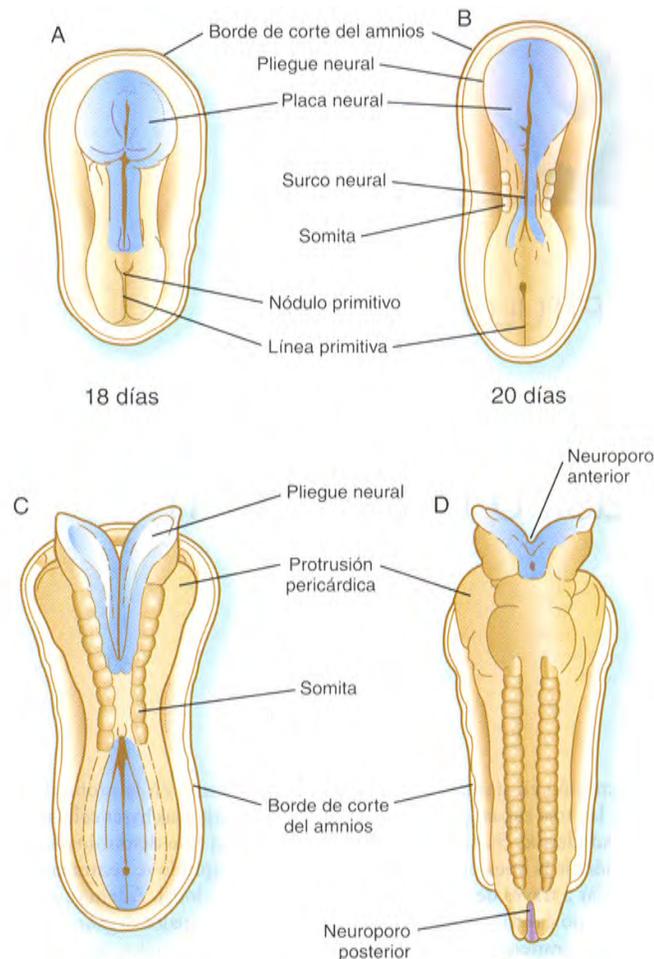


Fig.3. Fases iniciales en la formación del sistema nervioso central humano. A. 18 días, B. 20 días, C. 22 días, D. 23 días.<sup>13</sup>



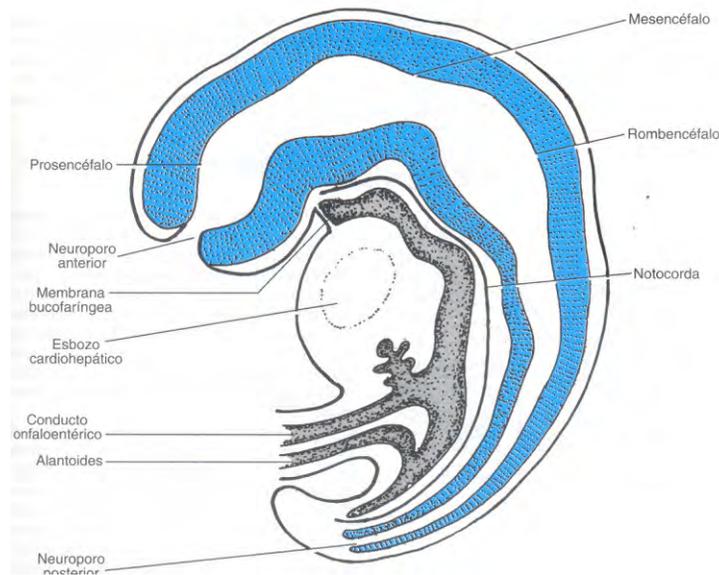


Fig. 5. Corte sagital de un embrión humano de cuatro semanas durante el lapso que presenta siete somitas.<sup>15</sup>

Como consecuencia del crecimiento, se determinan áreas de menor desarrollo o surcos que transforman a la vesícula cefálica primitiva en tres vesículas primarias: el prosencéfalo, mesencéfalo y rombencéfalo. En la quinta semana, las vesículas primarias se convierten en 5 vesículas secundarias, el mesencéfalo permanece indiviso, en cambio el prosencéfalo se divide en: telencéfalo y diencéfalo, el rombencéfalo se divide en metencéfalo, y mielencéfalo. El límite entre el metencéfalo y el mielencéfalo corresponde al lugar de máxima anchura del cuarto ventrículo.

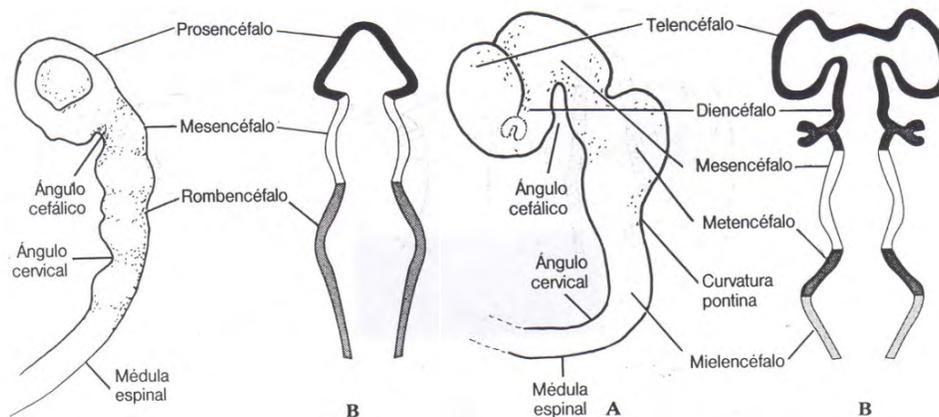


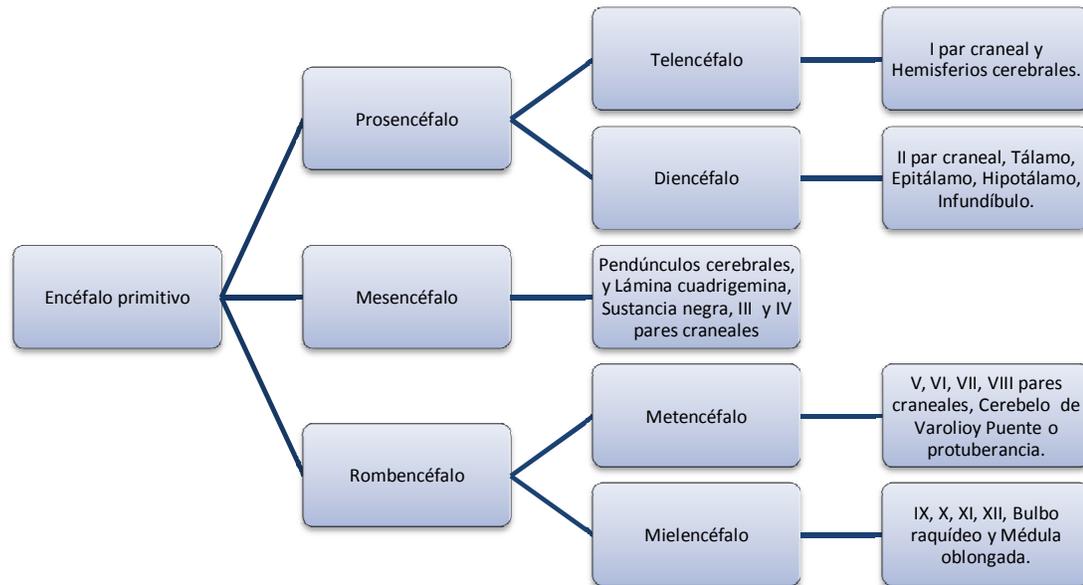
Fig. 6. Vesículas primarias al final de la cuarta y su división en la quinta semana.<sup>16</sup>

3 semanas

4 semanas

5 semanas

6 semanas



Esquema 1. División del encéfalo primitivo.<sup>3, 17</sup>

El mielencéfalo origina del noveno par craneal, al décimo segundo y al bulbo raquídeo, que controla funciones inconscientes que son fundamentales como la respiración, circulación, deglución y el tono muscular. Se distinguen placas alares y placas basales separadas por un surco limitante. La placa basal origina neuronas motoras, en el bulbo raquídeo los neuroblastos forman núcleos motores que se divide en 3 grupos:

- Grupo Eferente Somático (ES): representado por neuronas del nervio hipogloso.
- Grupo Eferente Visceral Especial (EVE): representado por neuronas que inervan los músculos derivados de los arcos faríngeos.
- Grupo Eferente Visceral General (EVG): representado por algunas neuronas de los nervios vago y glossofaríngeo. Contiene las neuronas motoras que inervan a los músculos lisos del aparato respiratorio, intestino y corazón.



Los neuroblastos en las placas alares del bulbo raquídeo originan neuronas en tres grupos de núcleos sensitivos:

- Grupo Aferente Somático General (ASG): recibe impulsos desde la superficie de la cara.
- Grupo Aferente Visceral Especial (AVE): recibe impulsos de los botones gustativos de la lengua, paladar, bucofaringe y epiglotis.
- Grupo Aferente Visceral General (AVG): le llega información interoceptiva del aparato gastrointestinal y del corazón.

El metencéfalo o protuberancia, forma del quinto al octavo pares craneales y a dos nuevos componentes, el cerebelo, que actúa como centro de coordinación de la postura, el movimiento y el equilibrio. El mesencefalo reciben información de la vista para controlar el movimiento de ojos y cuerpo, también realiza funciones de control de los patrones del sueño y la vigilia. Están constituidas por placas basales y alares. Cada placa basal del metencéfalo contiene tres grupos de neuronas motoras:

- Eferente Somático General (ESG): que da origen al núcleo del nervio abductor, troclear y oculomotor.
- Eferente Visceral Especial (EVE): que contiene los núcleos de los nervios trigémino y facial, destinados a los músculos del primero y segundo arco faríngeo.
- Eferente Visceral General (EVG): cuyos axones inervan a las glándulas submaxilares y sublinguales.

Las placas alares del metencéfalo contienen tres grupos de núcleos sensitivos:

- Grupo Aferente Somático, que contiene neuronas del nervio trigémino y una pequeña porción del nervio vestibulococlear.
- Grupo Aferente Visceral Especial y General.



---

El sistema vascular del embrión aparece a la mitad de la tercera semana, durante el período de vesiculación primaria, comienzan a ser aparentes vasos craneales específicos. La vascularización del cerebro embrionario sigue una progresión caudo-rostral, comenzando en el mielencéfalo y finalizando en el telencéfalo.

Las arterias carótidas internas se forman como ramas de los primeros arcos aórticos y al comienzo del estado branquial, se extienden rostralmente desde el par de aortas dorsales para posteriormente terminar ventrales a la vesícula prosencefálica.

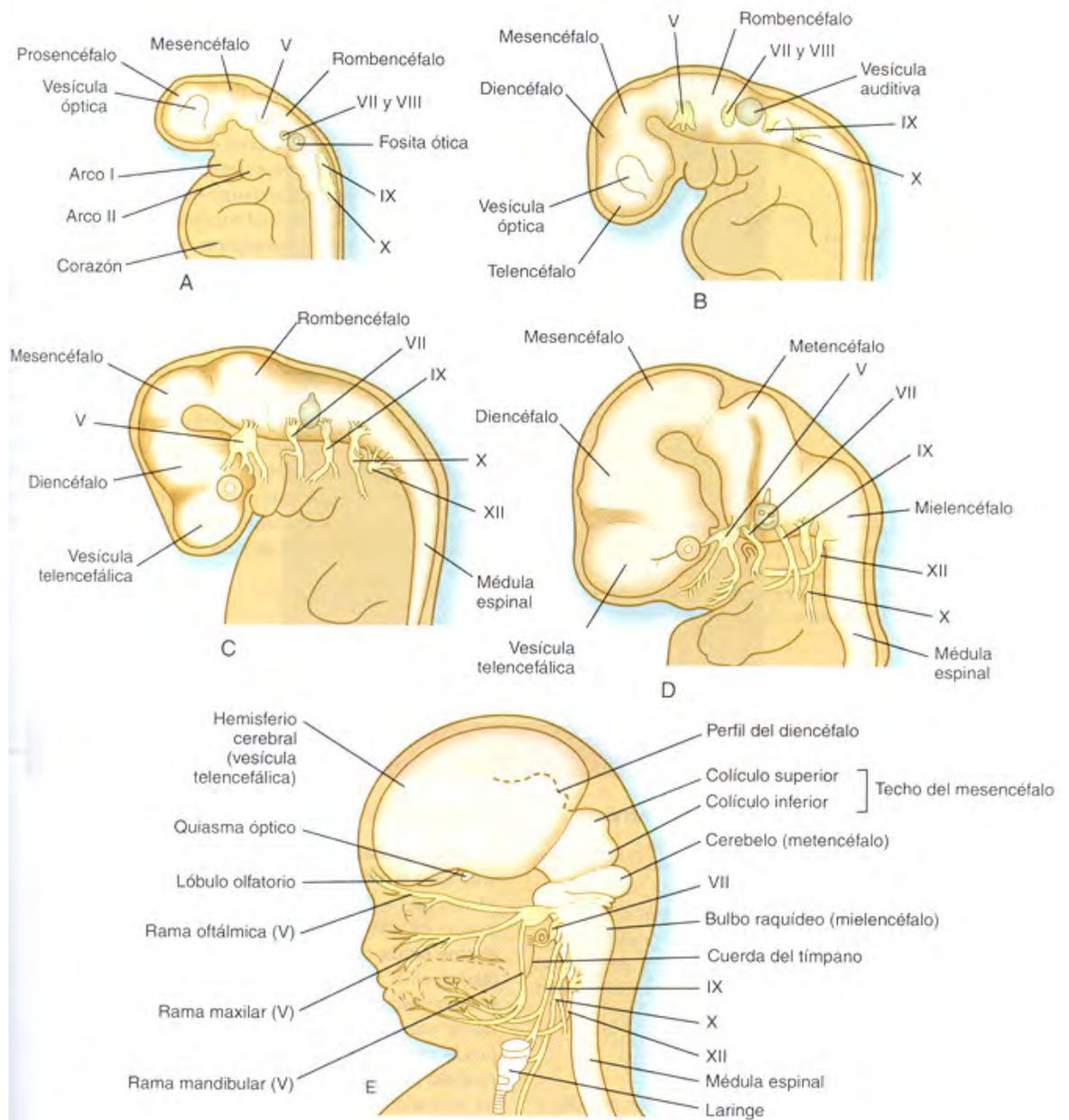


Fig.7. Desarrollo de los pares craneales en los embriones humanos. A. a las 3 semanas y media, B. A las 4 semanas, C. A las 5 semanas y medio, D. A las 7 semanas.<sup>13</sup>

### 3. PUNTOS FUNDAMENTALES DE LOS NERVIOS CRANEALES AFECTADOS

Alrededor de la cuarta semana del desarrollo se hallan presentes los núcleos de los 12 nervios craneales. Todos ellos, excepto los nervios olfatorio (I) y óptico (II), se originan en el tronco encefálico. En el cerebro posterior (rombencéfalo) se establecen ocho segmentos definidos, rombomeros, que dan origen a los núcleos motores de los nervios V, VI, VII, VIII, IX, X, XI, XII. Las neuronas motoras de los núcleos craneales se encuentran dentro del tronco del encéfalo, mientras que los sensitivos están situados fuera de éste.

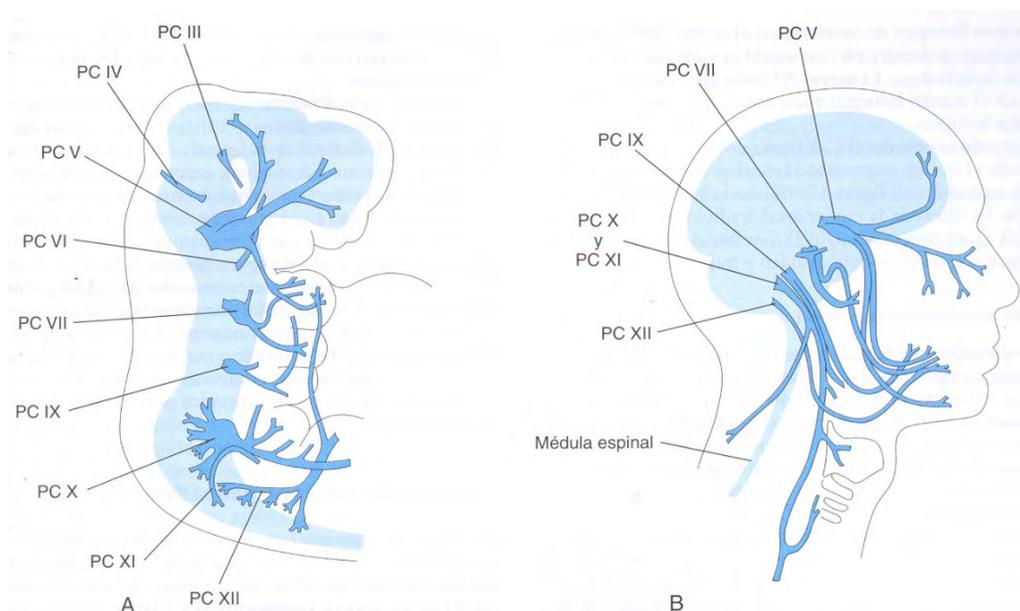


Fig.8. A. Dibujo esquemático de un embrión de 5 semanas que muestra la distribución de la mayoría de los pares craneales, en especial los que inervan los arcos faríngeos. B. Dibujo esquemático de la cabeza y el cuello que muestra la distribución general de la mayoría de los pares craneales.<sup>14</sup>

Los nervios craneales, enlistados en orden numérico los introdujo von Sömmering en 1798, por su orden de emergencia en la superficie del encéfalo y considerando también su orden de salida de la cavidad craneal, están dispuestos de la siguiente manera:

- I. Primer par: Olfatorio
- II. Segundo par: Óptico

- III. Tercer par: Oculomotor común o Motor ocular común
- IV. Cuarto par: Tróclea
- V. Quinto par: Trigémino
- VI. Sexto par: Abductor
- VII. Séptimo par: Facial
- VIII. Octavo par: Vestibulococlear
- IX. Noveno par: Glossofaríngeo
- X. Décimo par: Vago
- XI. Onceavo par: Espinal
- XII. Decimo par: Hipogloso

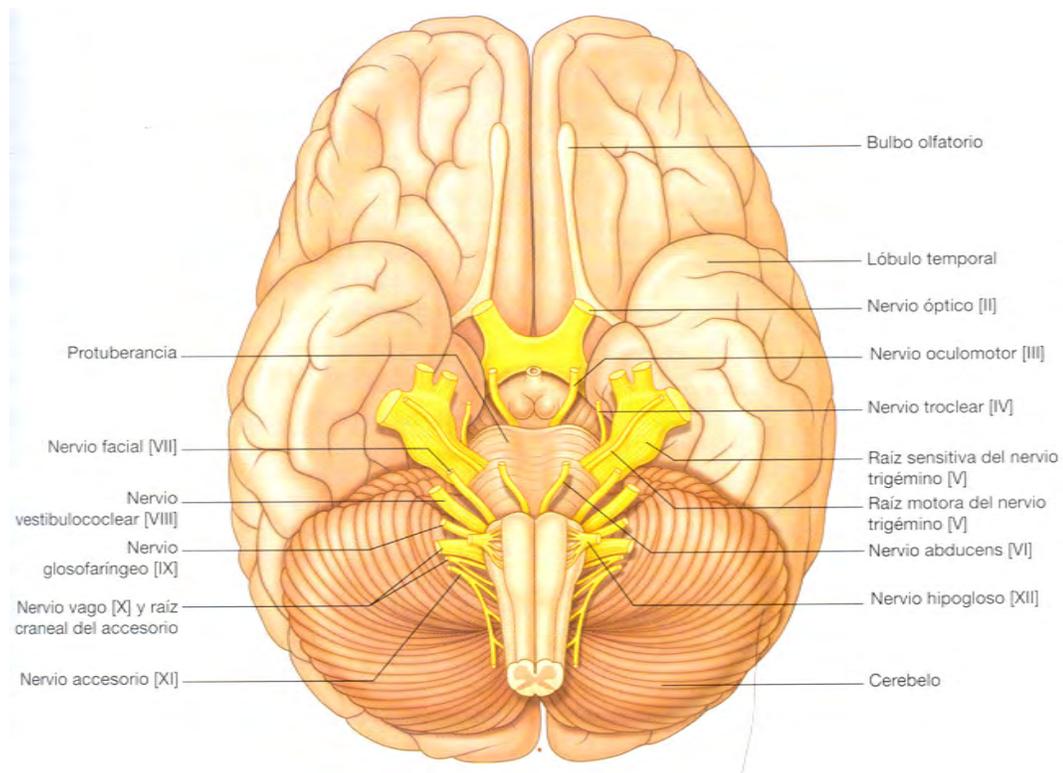


Fig.9. Emergencia de los nervios craneales.<sup>18</sup>

Los 12 pares de nervios craneales pertenecen al sistema nervioso periférico (SNP) y abandonan el cráneo a través de orificios o fisuras de la cavidad craneal. Además de contar con unos componentes somáticos y viscerales



parecidos a los de los nervios espinales, algunos nervios craneales también poseen componentes motores y sensoriales especiales (ver tabla 1).

Componente Funcional	Abreviatura	Función General	Nervios Craneales que los contienen
Aferencia Somática General	ASG	Percepción del tacto, el dolor y la temperatura.	Nervio Trigémico, Glossofaríngeo y Vago.
Aferencia Visceral General	AVG	Aferencias viscerales	Nervio Glossofaríngeo y Vago.
Aferencia Especial	AE	Olfato, gusto, visión, audición y equilibrio.	Nervio Olfatorio, Glossofaríngeo, Facial, Óptico, Vestibulococlear, y Vago.
Eferencia Somática General	ESG	Inervación motora de los músculos esqueléticos (voluntario).	Nervio Oculomotor, Tróclea, Abductor e Hipogloso.
Eferencia Visceral General	EVG	Inervación motora de los músculos lisos, el músculo cardíaco y las glándulas	Nervio Oculomotor, Facial, Glossofaríngeo y Vago.
Eferencia (Branquial) Visceral Especial	EB	Inervación motora de los músculos esqueléticos derivados del mesodermo del arco faríngeo.	Nervio Trigémico, Facial, Glossofaríngeo y Vago.

Tabla 1. Componentes motores y sensoriales, su función general y los nervios craneales que los contienen.<sup>18</sup>

Los componentes sensoriales especiales se asocian con la audición, la visión, el olfato, el equilibrio y el gusto. Los componentes motores especiales incluyen la intervención de los músculos embrionarios derivados de los arcos faríngeos, pero el quinto arco faríngeo nunca se desarrolla. Cada uno de estos arcos faríngeos se desarrolla en asociación con un nervio craneal o con una de sus ramas. Los nervios craneales transportan fibras eferentes que inervan a la musculatura derivada del arco faríngeo correspondiente. La inervación de la musculatura derivada de los cinco arcos faríngeos que se desarrollan es la siguiente:

Primer arco: nervio trigémico (V), Segundo arco: nervio facial (VII), Tercer arco: nervio glossofaríngeo (IX), Cuarto arco: rama laríngea superior del nervio vago (X) y Sexto arco: rama laríngea recurrente del nervio vago (X).

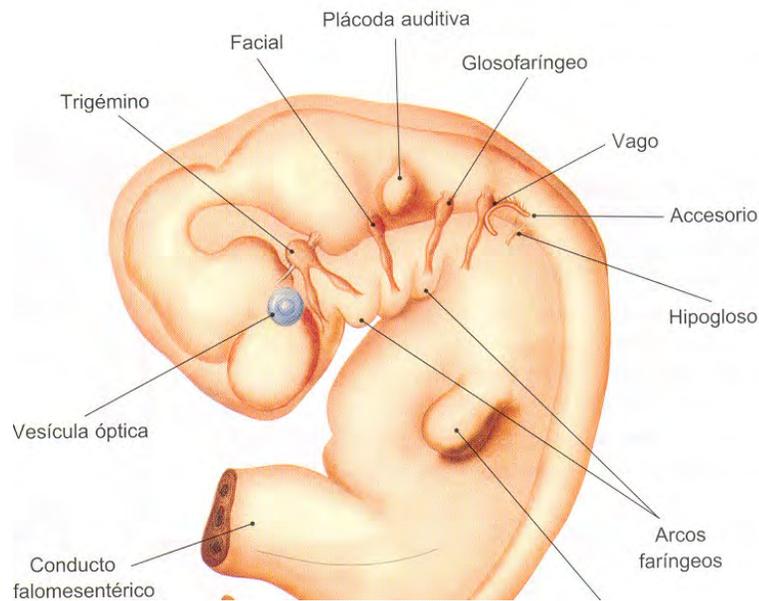


Fig.10. Embrión que muestra los nervios derivados de los 3 primeros arcos faríngeos.<sup>19</sup>

La corteza cerebral derivada del telencéfalo recibe al nivel del extremo anterior del lóbulo temporal al nervio olfatorio, nervio sensitivo que se encarga de conducir los impulsos olfatorios que parten de la mucosa pituitaria. El diencéfalo a su vez origina dos evaginaciones que constituyen los nervios ópticos, que transmiten al cerebro las imágenes visuales captadas por la retina.

El III par, Oculomotor también llamado Motor ocular común nace en la cara ventral del mesencéfalo, luego se dirige hacia la órbita y termina en todos los músculos extraoculares excepto en el recto externo y en el oblicuo superior.

El IV par craneal, Tróclea nace en la cara dorsal del mesencéfalo, lo rodea y se dirige hacia delante a terminar en el músculo oblicuo superior.

El VI par también llamado Motor ocular externo o Abductor, nace en la cara ventral del puente de Varolio, corre hacia adelante, penetra en la órbita y termina en el músculo recto externo.



El VII par craneal o Facial nace en la protuberancia a los lados del VI par corre hacia fuera y arriba, para introducirse en el conducto auditivo interno recorre el hueso temporal en varias direcciones para emerger después en la cara pósteroinferior del peñasco del temporal, terminando en los músculos de la cara.

El VIII par, el nervio Vestibulococlear nace en la parte lateral del puente de Varolio y se introduce con el VII nervio en el conducto auditivo interno para terminar en el oído interno. Este nervio posee dos porciones la vestibular y la coclear, ambas son sensitivas y se encargan: la primera de informarnos de la posición y de los movimientos de la cabeza y la segunda de los ruidos y sonidos producidos fuera o dentro del cuerpo.

El IX par o Glossofaríngeo nace del bulbo raquídeo en su parte lateral llegando a la mucosa del istmo de las fauces así como a la mucosa y músculos de la faringe.

El X par, el nervio Vago emerge en la parte lateral del bulbo raquídeo desciende para inervar las vísceras del tórax y la mayoría de las vísceras del abdomen exceptuando la mitad izquierda del intestino grueso.

El XI par, el nervio Espinal nace en el rombencéfalo por debajo del X y termina en los músculos esternocleidomastoideo y parte alta del trapecio.

El XII par craneano, el nervio hipogloso que inerva a todos los músculos intrínsecos y a la mayor parte de los músculos extrínsecos de la lengua.

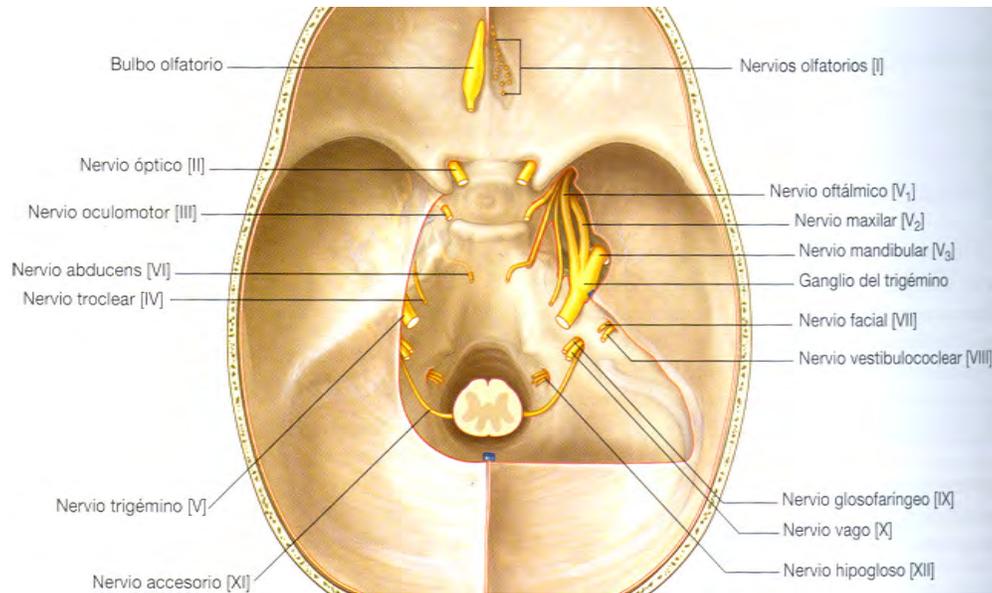


Fig. 11. Salida de la cavidad craneal de los nervios craneales.<sup>18</sup>

### 3.1 NERVIO ABDUCTOR

Sólo tiene un componente motor somático, es también llamado abducens o motor ocular externo; éste transporta fibras ESG (eferentes somática general) que inervan al músculo recto lateral en la órbita. Surge del tronco del encéfalo, entre la protuberancia y el bulbo raquídeo, se dirige hacia delante, atravesando la duramadre que cubre el clivus, continua hacia delante entre la duramadre y el ápice de la porción petrosa del temporal para formar un ángulo recto y entrar en la pared lateral del seno cavernoso, debajo del nervio tróclear. Penetra a la órbita por la fisura orbital superior y atraviesa el anillo tendinoso común penetrando al músculo recto lateral por su cara medial.

La función de este nervio craneal es la contracción del músculo recto lateral provocando el movimiento del ojo lateralmente alejándolo de la línea media.

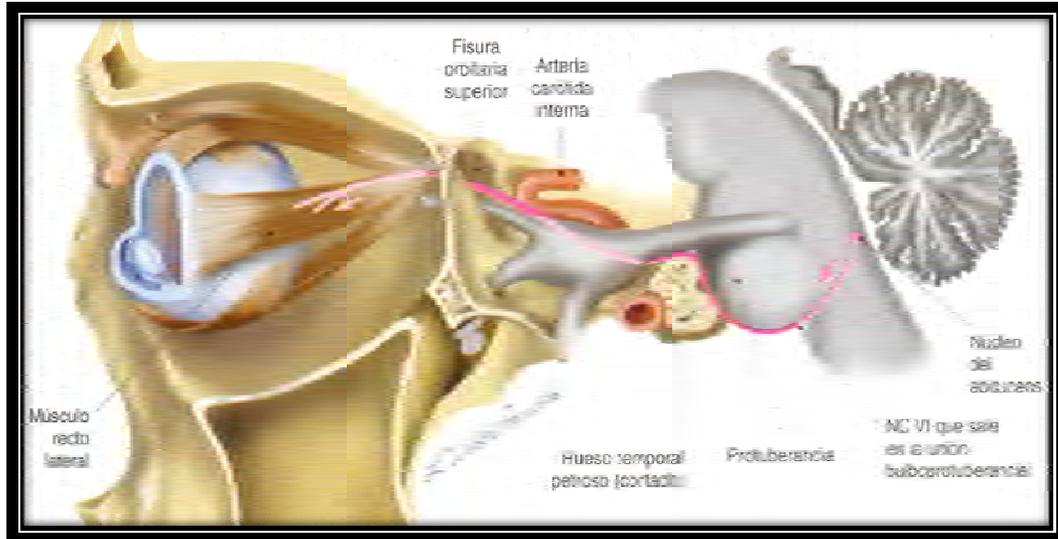


Fig.12. Recorrido del nervio abductor.<sup>20</sup>

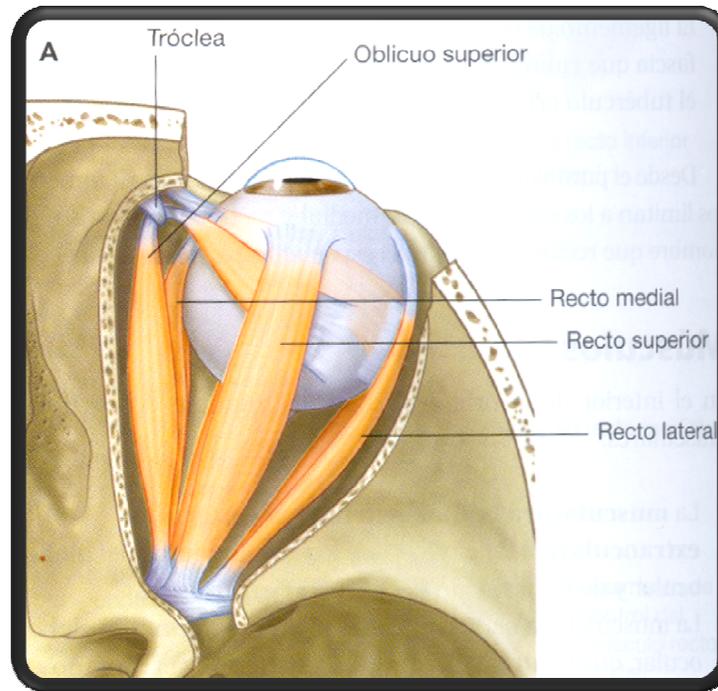


Fig.13. Músculos rectos medial, superior, lateral y oblicuo superior.<sup>18</sup>

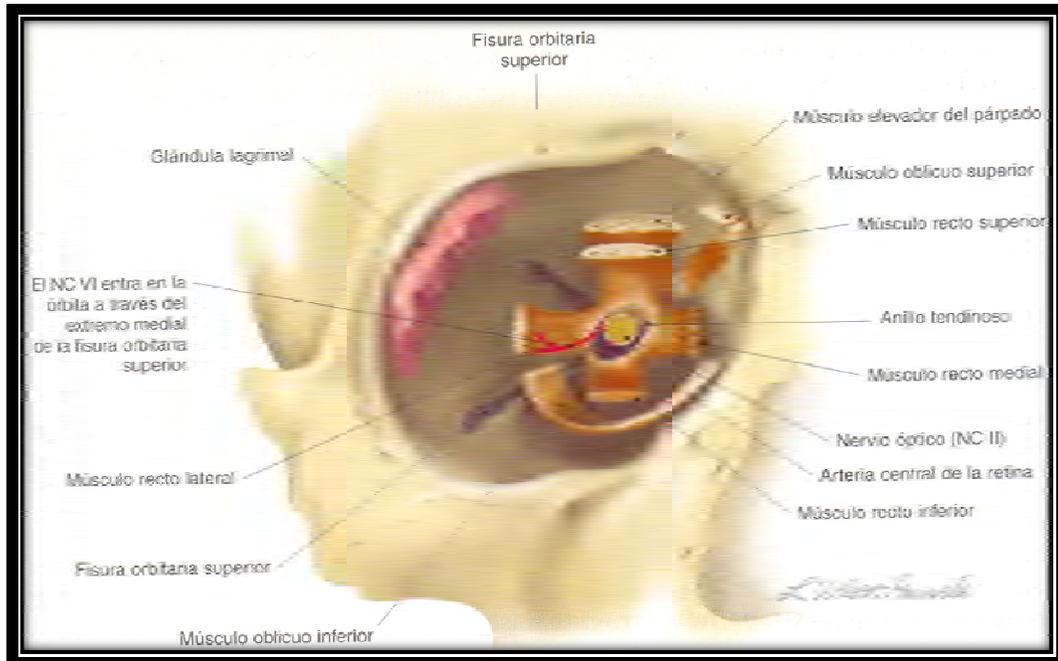


Fig.14. Músculos extraoculares.<sup>20</sup>

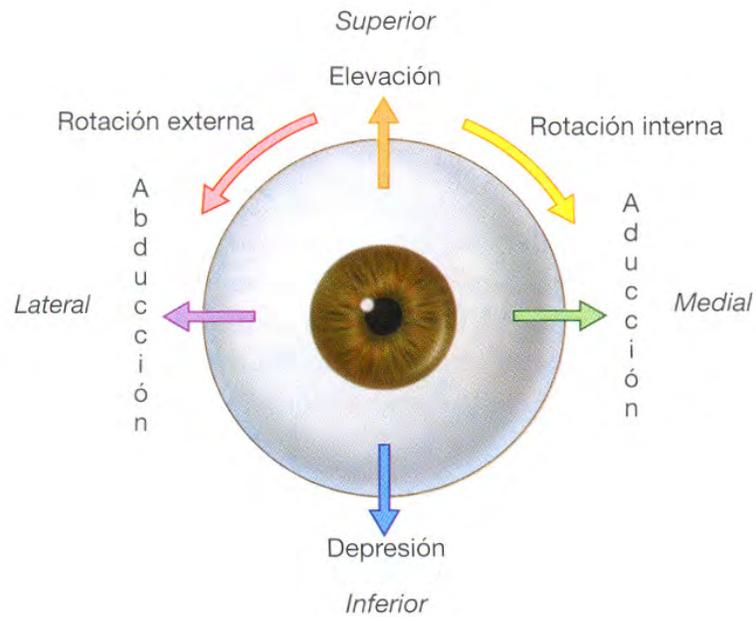


Fig.15. Movimientos realizados por los músculos extraoculares.<sup>18</sup>



### 3.2 NERVIO FACIAL

Este nervio proporciona la movilidad a los músculos cutáneos de la cara y cuello; recoge la sensibilidad gustativa de los dos tercios anteriores de la lengua, tiene ramas parasimpáticas para las mucosas nasales, glándulas lagrimal, salivales sublingual y submandibular.

Sus componentes funcionales son:

Aferencia Visceral Especial (AVE): se encarga del gusto de los dos tercios anteriores de la lengua.

Eferente Visceral General (EVG): son parte de la fracción parasimpática de la división autónoma del Sistema Nervioso Periférico y estimula la actividad secretora de la glándula lagrimal, glándulas salivales submandibulares y sublinguales, y de las membranas mucosas de la cavidad nasal, el paladar duro y blando.

Eferente Visceral (branquial) Especial (EVE): para los músculos de la cara “músculos de la expresión facial”. Derivados del segundo arco faríngeo, el músculo estapedio, el vientre posterior del digástrico y el estilohioideo.

El nervio facial emerge por la superficie lateral del tronco encefálico, entre la protuberancia y el bulbo raquídeo. Se compone de una raíz motora de gran tamaño y una raíz sensitiva más pequeña (nervio intermediario de Wrisberg).

Las raíces sensitiva y motora cruzan la fosa craneal posterior y abandonan la cavidad craneal a través del conducto auditivo interno. Tras entrar en el conducto del nervio facial, en la porción petrosa del hueso temporal, las dos raíces se fusionan, dando lugar al nervio facial. Próximo a este punto, el nervio aumenta de tamaño y forma el ganglio geniculado, recorriendo el interior de la porción petrosa.

En el ganglio geniculado, el nervio facial, cambia de dirección y emite al nervio petroso mayor, que transporta fibras parasimpáticas preganglionares (EVG), destinadas a las glándulas lagrimales, de la mucosa nasal y fibras gustatorias procedentes del paladar blando. El nervio facial continúa a lo largo del conducto óseo, emitiendo el nervio estapedio (motor) destinado al músculo estapedial que defiende de los ruidos de gran intensidad y el nervio cuerda del tímpano, con axones gustatorios pertenecientes a los dos tercios anteriores de la lengua y fibras parasimpáticas para las glándulas salivales submandibular y sublingual, antes de abandonar el cráneo a través del agujero estilomastoideo.

Cuando el nervio facial abandona el cráneo a través del agujero estilomastoideo, penetra en la parótida ramificándose en su interior para formar el plexo parotídeo que inerva los músculos cutáneos de la cara y del cuello.

Una vez que el nervio facial atraviesa el agujero estilomastoideo y antes de introducirse a la parótida emite las ramas: al nervio auricular posterior, la rama estilohioidea y la digástrica para el vientre posterior del músculo digástrico.

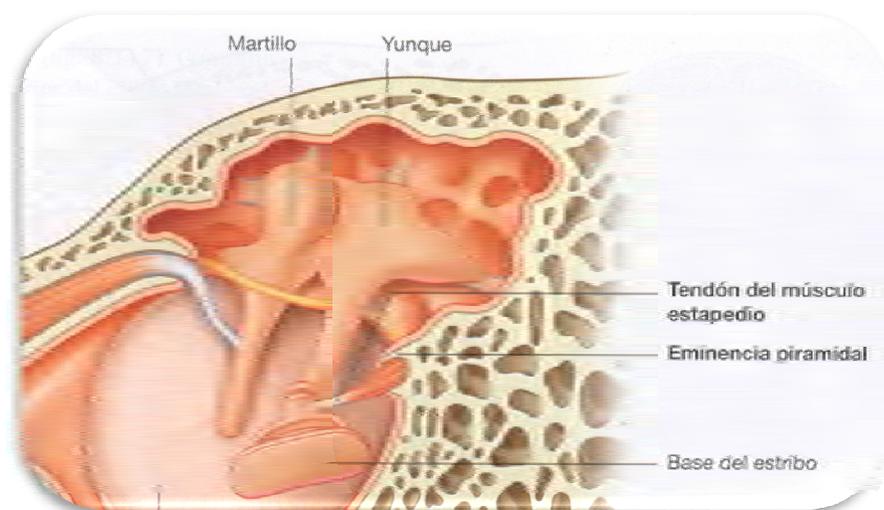


Fig.16. Músculo estapedio.<sup>18</sup>

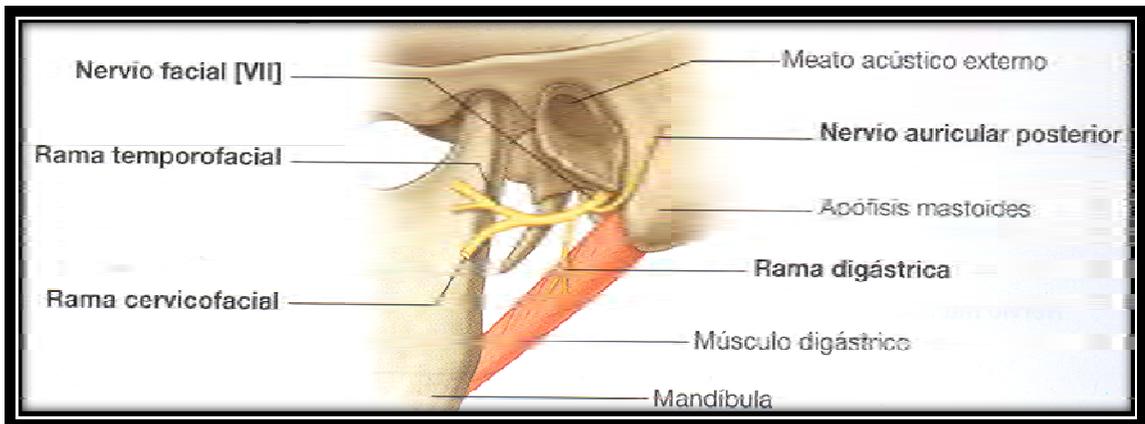


Fig.17. Se muestra el músculo digástrico, nervio auricular posterior y rama digástrica derivadas del nervio facial.<sup>18</sup>

Una vez en la parótida se divide en cinco ramas: temporal, cigomática, bucal, marginal mandibular y cervical, que se distribuyen en los músculos de la cara.

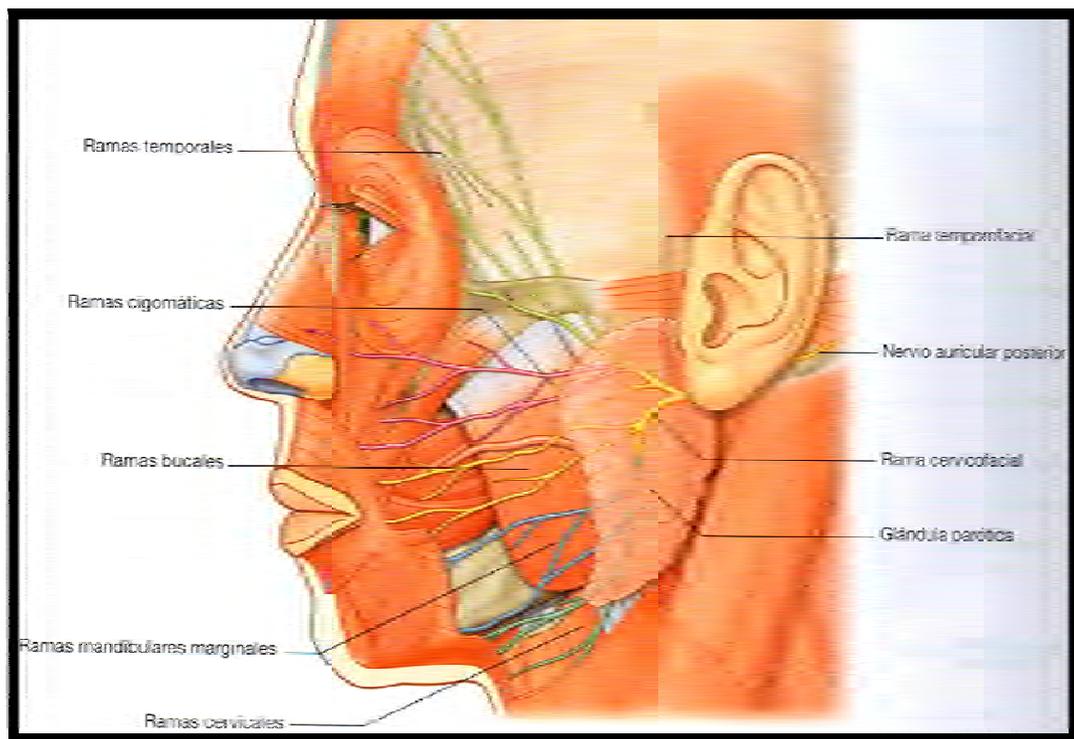


Fig. 18. Ramas del nervio facial (VII).<sup>18</sup>

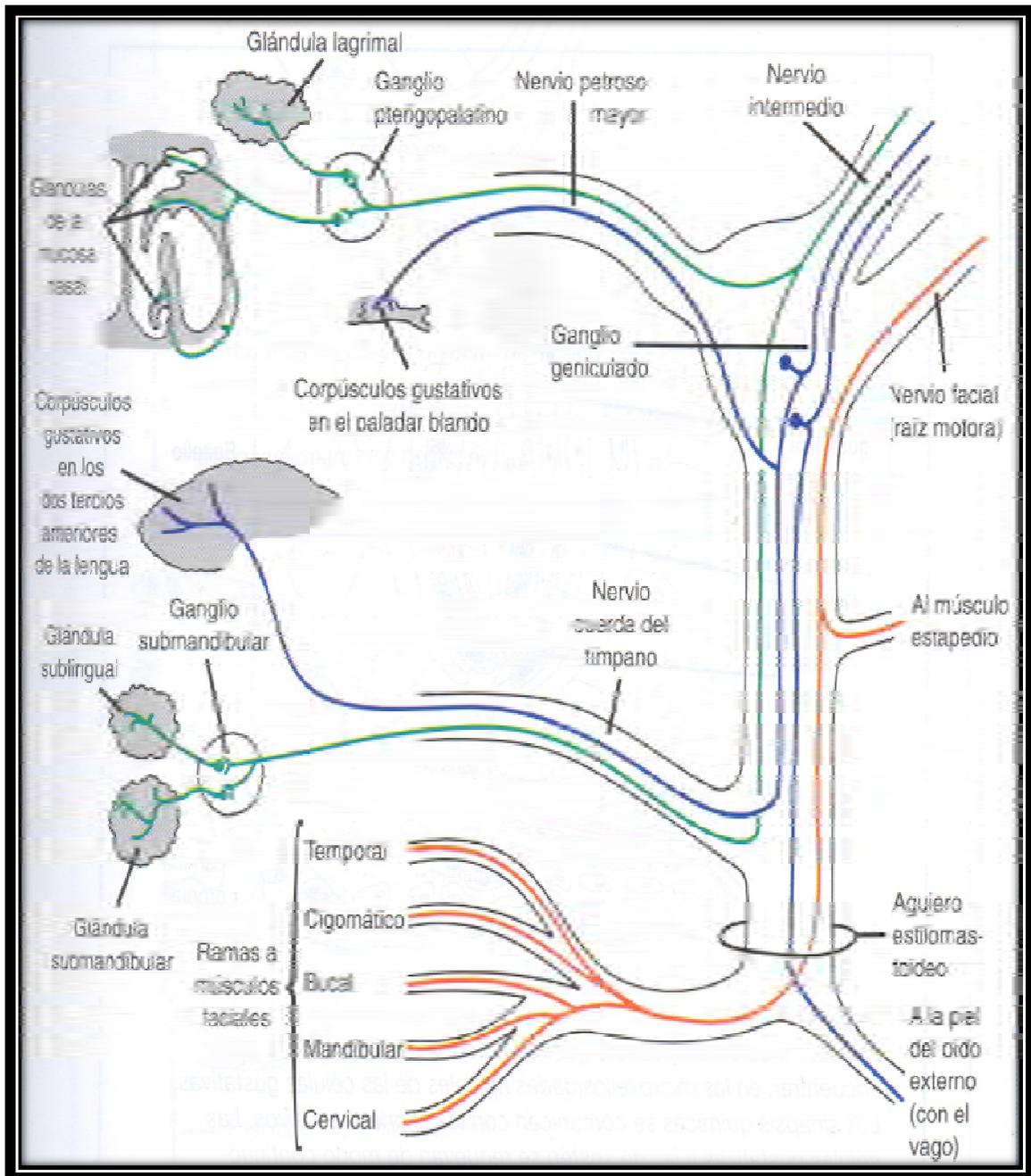


Fig.19. Componentes de las partes periféricas del nervio facial (neuronas sensitivas en azul, motoneuronas en rojo y neuronas parasimpáticas preganglionares y posganglionares en verde.<sup>21</sup>

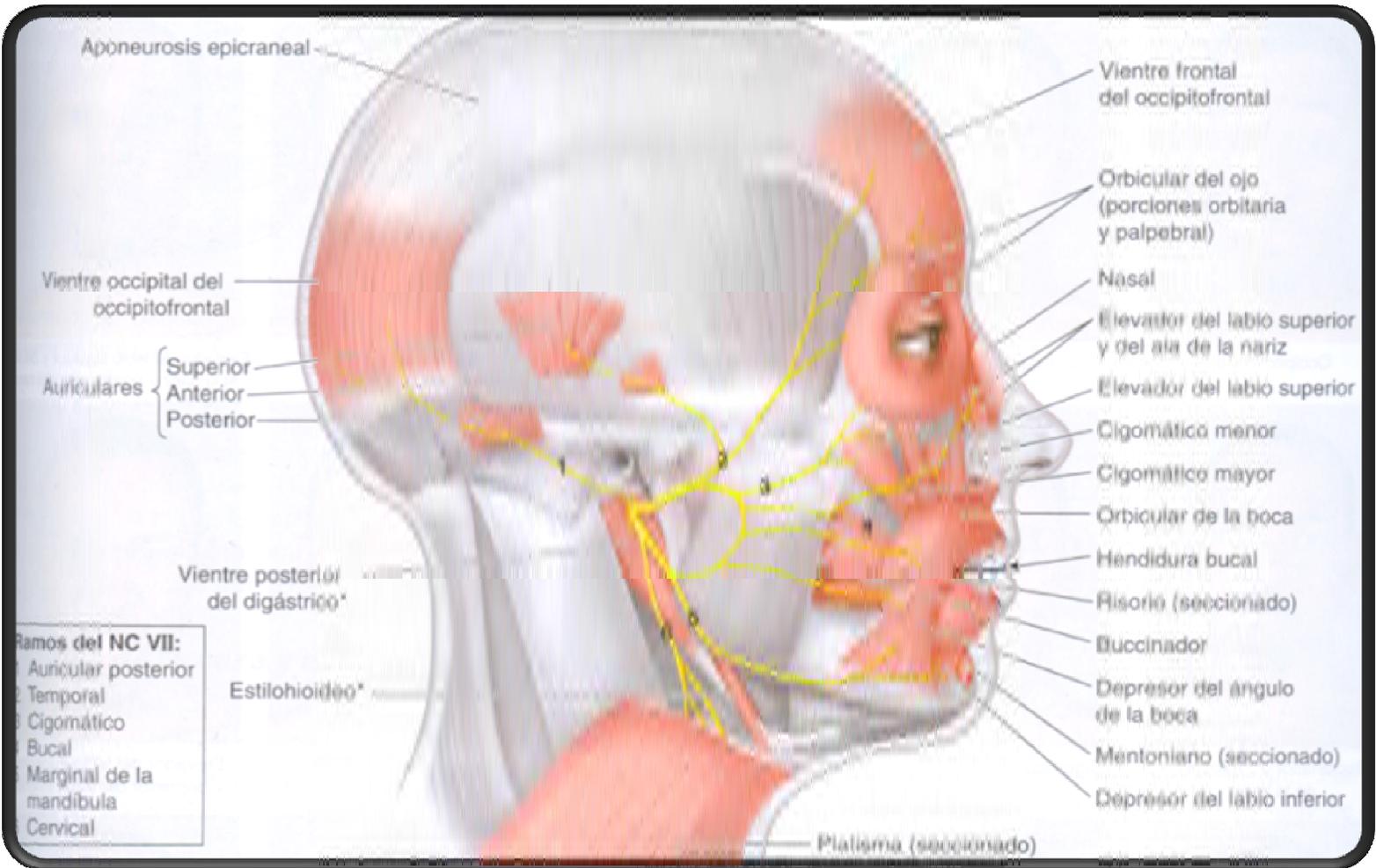


Fig. 20. Ramos del nervio facial (VII) y músculos de la expresión facial.<sup>22</sup>



## 4. LOS MÚSCULOS FACIALES

El encuentro “cara a cara” es una importante forma de contacto inicial entre los seres humanos. Parte de este intercambio incluye el uso de expresiones faciales para transmitir emociones. De hecho, un médico puede obtener información valiosa acerca del estado de salud del paciente mediante la inspección de su rostro. Como la contracción de estos músculos es la responsable de las expresiones de la cara, a veces se les conoce como “músculos de la expresión facial”. Estos músculos se desarrollan a partir del segundo arco faríngeo y están inervados por el nervio facial (VII). Se sitúan en la fascia superficial. Pueden originarse tanto en los huesos faciales como en las fascias y se insertan en la piel.

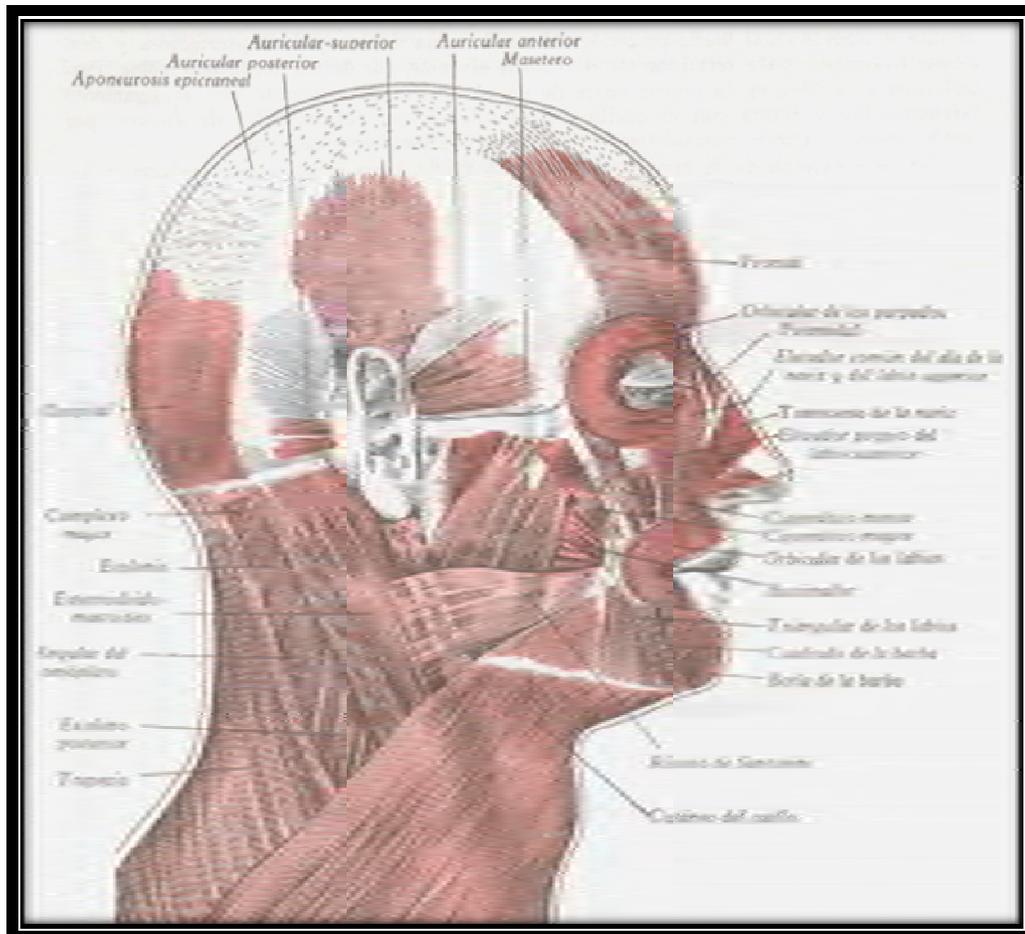


Fig.21. Músculos de la cara.<sup>23</sup>



## EL MÚSCULO OCCIPITOFRONTAL

Se halla formado por dos vientres musculares: el occipital y el frontal, unidos por una aponeurosis intermediaria, la aponeurosis epicraneal. El vientre occipital está innervado por el auricular posterior, ramo del facial, en tanto que en el vientre frontal terminan los ramos frontales derivados del mismo nervio. Son músculos tensores de la aponeurosis epicraneal, cuando se contraen al mismo tiempo; si sólo se contrae el occipital, entonces la aponeurosis y los tegumentos que la cubren se desplazan hacia atrás; la contracción del frontal aisladamente eleva las cejas y forma arrugas transversales en la frente dando expresión a la fisonomía durante la atención, la sorpresa, la admiración y el espanto.

## ORBICULAR DE LOS PÁRPADOS

Es un músculo aplanado y ancho que rodea el orificio palpebral. Por dentro se inserta por medio de un tendón, denominado tendón del orbicular, el cual se halla dividido en dos porciones. La porción directa se inserta en el borde anterior del canal lacrimonasal y la otra o porción refleja, lo hace en el borde posterior de dicho canal; en el ángulo que forman las dos porciones está el saco lagrimal.

De esas dos ramas de inserción, se origina un tendón único, dirigido hacia fuera, que no tarda en dividirse en dos ramas divergentes, una superior y otra inferior, que se dirigen hacia el párpado correspondiente. Las fibras superiores del orbicular se dirigen hacia arriba y afuera, mientras que las inferiores llevan dirección oblicua hacia abajo y afuera.

Los nervios que penetran en el orbicular proceden de la rama superior del facial (la rama temporal). Funciona a manera de esfínter del orificio palpebral, cerrándolo cuando se contrae. También se cierra dicho orificio,

merced a la tonicidad del orbicular, cuando el elevador del párpado deja de contraerse.

## EL MÚSCULO SUPERCILIAR O CORRUGADOR DE LA CEJA

Se halla situado en un plano más profundo que el orbicular y ocupa la parte interna del arco superciliar. Se inserta en la parte interna del arco superciliar, donde su inserción se confunde casi con la inserción del superciliar del lado opuesto; desde ese lugar se dirigen sus fibras hacia fuera y arriba, forman un arco de concavidad inferoexterna y se entrecruzan con las del orbicular. Por último, terminan en la cara profunda de la piel de las cejas. Se halla inervado por los nervios palpebrales procedentes de la rama superior del facial (la rama temporal).



Fig.22. Músculo corrugador de la ceja o superciliar y Músculo orbicular de los párpados con sus porciones orbitaria y palpebral.<sup>18</sup>

## MÚSCULOS DE LA NARIZ:

### PIRAMIDAL

Este músculo se halla situado en el dorso de la nariz, se inserta por abajo en los cartílagos laterales de la nariz y en el borde inferior de los huesos propios de la misma; sus fibras se dirigen hacia arriba hasta la región intercililar, donde se mezclan con las del frontal, pero sin confundirse con ella. Se



insertan finalmente en la cara profunda de los tegumentos de dicha región. Recibe su inervación procedente de los nervios suborbitarios de la rama superior del facial (la rama temporal).

Es antagonista del frontal y desplaza hacia abajo la piel de la región superciliar produciendo en ella pliegues transversales.

### TRANSVERSO DE LA NARIZ

Este músculo posee una forma triangular y está colocado en el ala de la nariz. Por dentro se inserta sobre el dorso de la nariz, donde parcialmente se confunde con el lado opuesto; sus fibras se dirigen luego hacia abajo y afuera y a nivel del ala de la nariz se dividen en un haz anterior que termina en la piel y otro posterior que se continúa con el músculo mirtiforme. Recibe inervación de las ramas suborbitarios del facial.

La contracción de sus haces posteriores aplasta el ala de la nariz reduciendo la amplitud de los orificios, en tanto que la contracción de sus fascículos anteriores levanta la piel del ala de la nariz.

### MIRTIFORME

Se extiende del maxilar superior al borde posterior del ala de la nariz. La inserción inferior del mirtiforme se hace en la fosa del mismo nombre y en parte de la giba canina; desde estos lugares sus fibras se dirigen hacia arriba y van a insertarse las anteriores al tabique nasal, las medias se fijan en el borde posterior del cartílago del ala de la nariz; por último, las posteriores se continúan con las fibras posteriores del transverso de la nariz.

El músculo mirtiforme se halla inervado por los nervios suborbitarios que proceden de la rama superior del facial. Es depresor del ala de la nariz y constrictor de sus aberturas.

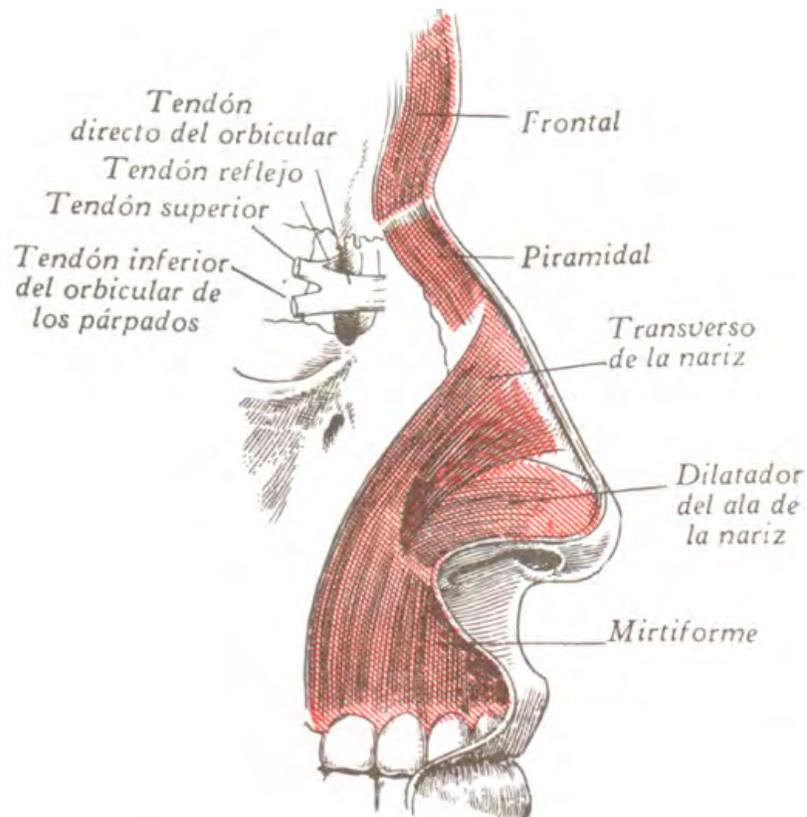


Fig.23. Músculos de la nariz.<sup>23</sup>

## MÚSCULOS DE LOS LABIOS.

Se incluyen a todos los músculos que convergen en la abertura de la boca, son los siguientes:

### ORBICULAR DE LOS LABIOS

Este músculo se halla situado en el orificio de la boca y se extiende de una comisura labial a la otra. Este músculo se divide en dos: el superior o semiorbicular superior y el inferior o semiorbicular inferior. El primero se extiende de una comisura a otra a lo largo del labio superior, sus fibras principales se originan a los lados de la línea media de la cara profunde de la piel y de la mucosa labial. El semiorbicular inferior posee también un haz

principal que se extiende de una comisura a la otra y forma por sí solo casi la totalidad del labio inferior.

Una rama del nervio temporofacial inerva al semiorbicular superior; en cambio la inervación del inferior se hace mediante un nervio procedente del cervicofacial. Funciona a manera de esfínter, cerrando la abertura bucal o simplemente modificándola, interviniendo en la pronunciación, en la acción de silbar, succionar o besar.

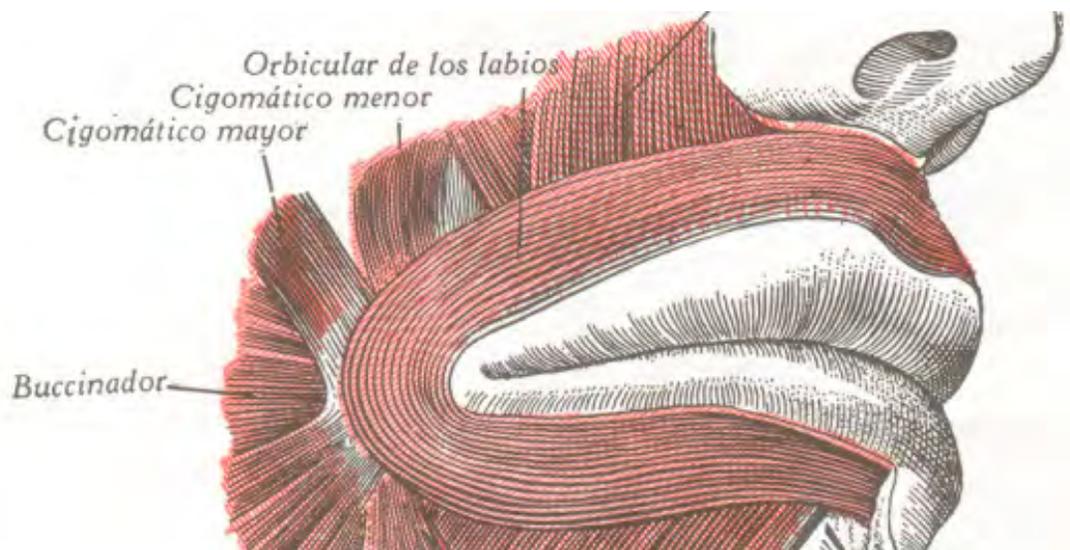


Fig.24 Músculo Orbicular de los labios.<sup>23</sup>

## BUCCINADOR

El músculo buccinador forma el componente muscular de la mejilla y se emplea siempre que se desea expulsar enérgicamente el aire de los carrillos, constituye la pared lateral de la cavidad bucal (región de los carrillos). Por atrás, se inserta en la parte posterior del reborde alveolar de los dos maxilares, en la parte correspondiente a los tres últimos molares, en el ligamento pterigomaxilar y en el borde anterior de la rama ascendente; desde esos lugares, sus fibras convergen hacia la comisura de los labios y terminan en la cara profunda de la piel y de la mucosa de esa comisura.

Recibe inervación de los nervios temporofacial y cervicofacial; por su contracción, estos músculos mueven hacia atrás las comisuras de los labios, ampliando el diámetro transversal del orificio bucal. Por otro lado, cuando los carillos se hallan distendidos, la contracción de los buccinadores los comprime contra los arcos alveolares e influye, por consiguiente, en los movimientos de la masticación y en el silbido.

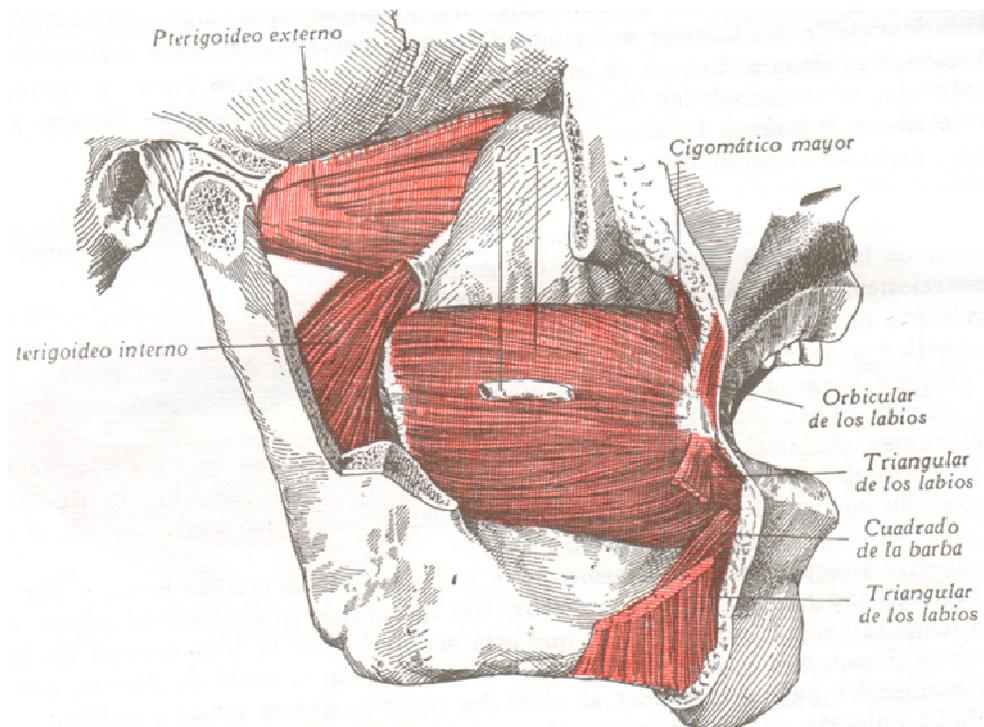


Fig.25. Músculo Buccinador (1) y conducto de Stenon (2).<sup>23</sup>

### ELEVADOR COMÚN DEL ALA DE LA NARIZ Y DEL LABIO SUPERIOR

Es un músculo colocado en sentido vertical que se extiende de la apófisis ascendente del maxilar superior al labio superior. Se inserta por arriba en la cara externa de la apófisis ascendente del maxilar superior y en ocasiones su inserción se extiende a los huesos propios de la nariz y a la apófisis orbitaria interna del frontal; se dirige después verticalmente hacia abajo y al nivel de la base de la nariz y el externo continúa más abajo hasta fijarse en



la cara profunda de la piel del labio superior. Recibe inervación del temporofacial y eleva el ala de la nariz y el labio superior.

#### ELEVADOR PROPIO DEL LABIO SUPERIOR

Se extiende de la porción suborbitaria al labio superior. Está cubierto por el orbicular de los párpados en su parte superior y por la piel en su parte inferior; en cambio su cara profunda cubre el canino. Por fuera, se relaciona con el cigomático menor y por dentro con el elevador común del labio superior y del ala de la nariz. Está inervado por ramos del temporofacial y eleva el labio superior.

#### CIGOMÁTICO MENOR

Se extiende del hueso malar al labio superior. Por arriba se inserta en el hueso malar; se dirige luego hacia abajo y adelante para terminar en la cara profunda de la piel del labio superior, por fuera del elevador propio del mismo. Lo inerva el facial y desplaza hacia arriba y hacia fuera la parte media del labio superior.

#### CIGOMÁTICO MAYOR

Como el anterior, se extiende del malar al labio superior. Por arriba, se fija sobre la cara externa del hueso malar, por afuera del anterior; se dirige luego oblicuamente hacia abajo y adelante para terminar en la cara profunda de la piel de la comisura labial correspondiente. Recibe, como el anterior, ramas del facial. Desplaza hacia arriba y afuera la comisura labial.

#### RISORIO DE SANTORINI

Es el más superficial de los músculos de la pared lateral de la boca y se extiende de la región parotídea a la comisura labial. Por atrás, se inserta en

el tejido celular que cubre a la región parotídea; después, sus fibras convergen hacia delante y se fijan en la cara profunda de la piel de la comisura labial. Recibe su inervación del nervio cervicofacial. Desplaza hacia atrás la comisura labial. Cuando se contraen los dos al mismo tiempo producen la sonrisa, de donde deriva el nombre de este músculo.

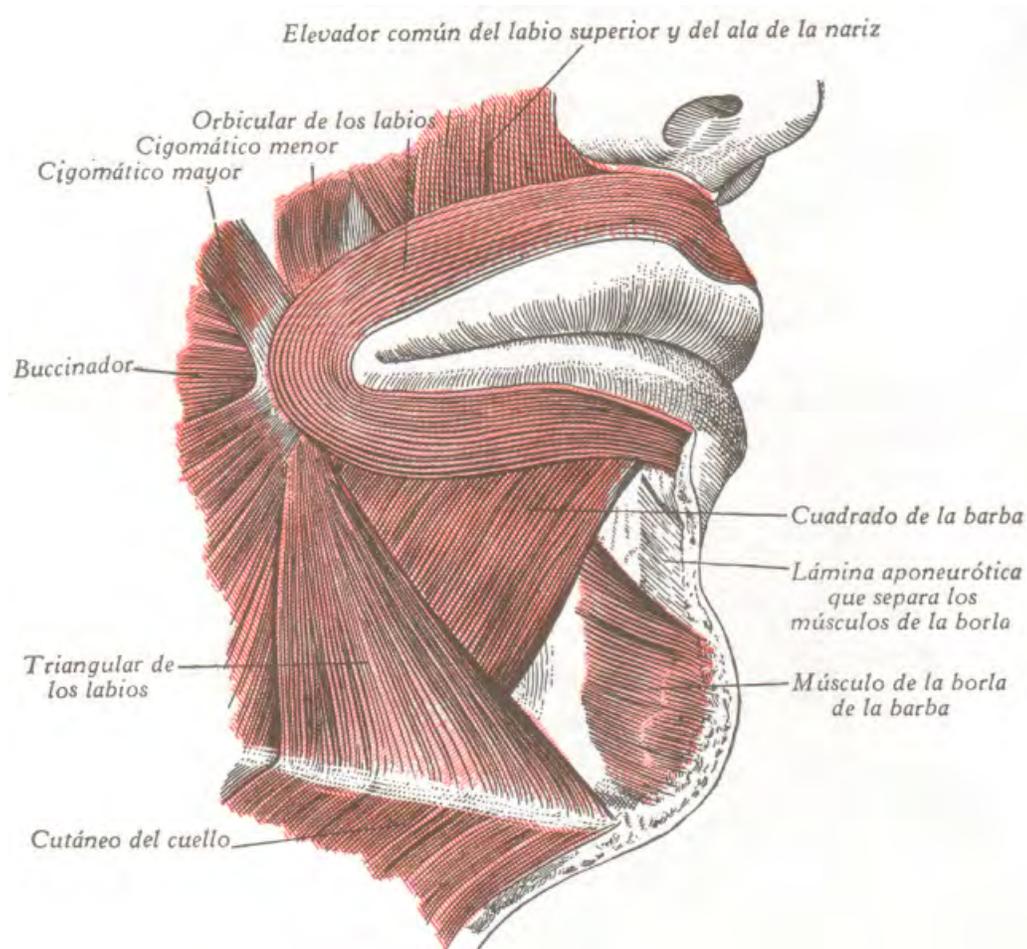


Fig.26. Músculos elevador común del labio superior y del ala de la nariz, cigomático mayor y menor, triangular de los labios y cuadrado de la barba.<sup>23</sup>

## TRIANGULAR DE LOS LABIOS

Se extiende de la mandíbula a la comisura labial. Se inserta por medio de láminas aponeuróticas en el tercio interno de la línea oblicua externa del maxilar inferior; sus fibras convergen luego hacia la comisura de los labios,

donde se mezclan con las del cigomático mayor y las del canino, para terminar en la cara profunda de los tegumentos. Está innervado por la rama cervical del facial. Desplaza hacia abajo la comisura de los labios, por tanto, proporciona a la cara expresión de la tristeza.

### CUADRADO DE LA BARBA

Se extiende también del maxilar inferior al labio inferior, se origina inferiormente en el tercio interno de la línea oblicua externa del maxilar inferior. Después se dirige arriba y adentro hasta alcanzar por su borde interno y en la línea media, a su homónimo del lado opuesto; termina en la cara profunda de la piel del labio inferior. Recibe su innervación de la rama cervical del nervio facial. Desplaza hacia abajo y afuera el labio inferior.

### BORLA DE LA BARBA

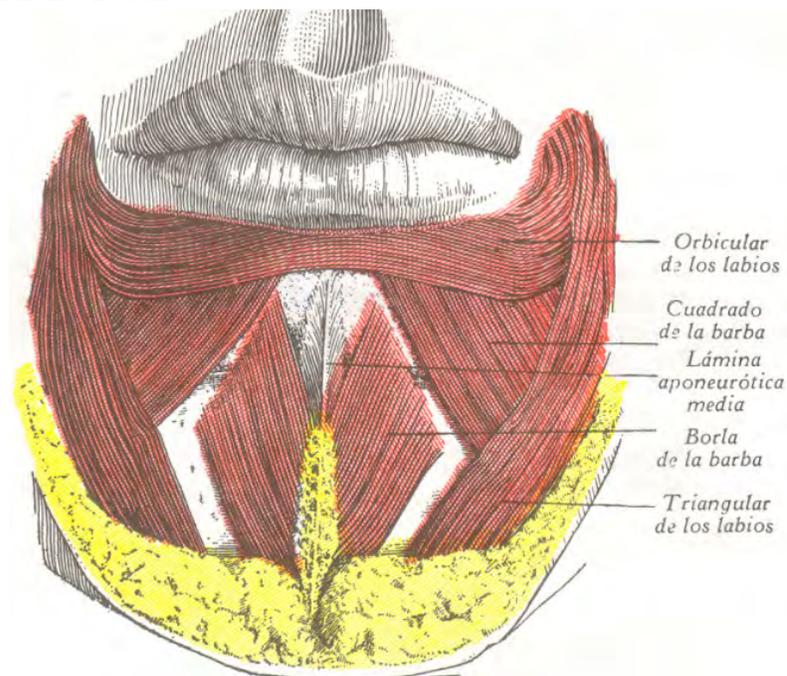


Fig.27. Músculos de la Borla de la barba.<sup>23</sup>

Se halla colocado al lado de la línea media y se extiende de la sínfisis mentoniana a la piel del mentón. Por arriba se inserta en la mandíbula, a los lados de la línea media y por debajo de la mucosa gingival; sus fibras se

dirigen después hacia abajo y adentro para terminar en la cara profunda de la piel del mentón. Recibe su inervación de las ramas cervicales del nervio facial. Al contraerse los músculos de ambos lados levantan la piel del mentón y la aplican contra la sínfisis.

Existen otros grupos que no se encuentran en el área definida como la cara, considerados como músculos de la expresión facial, inervados por el nervio facial, este grupo incluye al músculo platisma, los auriculares y el occipitofrontal.

El músculo platisma es una lámina muscular delgada y extensa que se encuentra en la fascia superficial del cuello. Se origina por debajo de la clavícula, en la región torácica superior y asciende por el cuello hasta alcanzar la mandíbula. La contracción tensa la piel.

Los músculos auriculares, anterior, superior y posterior, son tres músculos que se encuentran relacionados con la oreja, el músculo auricular anterior tracciona la oreja hacia arriba y hacia delante, el auricular superior al contraerse eleva la oreja y el músculo auricular posterior al contraerse repliega la oreja y la eleva.



Fig.28. Músculos auricular posterior, anterior y superior.<sup>18</sup>



Fig.29. Expresiones faciales que se pueden realizar gracias a los músculos de la expresión facial.<sup>22</sup>



## 5. EPIDEMIOLOGÍA Y FRECUENCIA

El síndrome de Moebius es un raro trastorno que afecta tanto a hombres como a mujeres, con sólo 1 caso de cada 10.000 nacidos según Gómez Valencia<sup>11</sup> y 1 de cada 20, 000 a 30, 000 según Díaz Fernández<sup>24</sup> y sólo un total de menos de 500 casos descritos en todo el mundo,<sup>2, 6</sup> en una encuesta realizada en el 2005 por Villafranca. Los nacidos con el síndrome que reciben el cuidado apropiado pueden alcanzar una vida normal. Sin embargo debido a los síntomas presentes durante la infancia y la niñez, las complicaciones respiratorias, la mal nutrición, etc., pueden conducir a la muerte.

A nivel internacional se reconoce un 2% de la población afectada, los países más afectados son España y Brasil; de los cuales se sabe de 69 casos en España y en Brasil 300 personas en el 2004<sup>25</sup>, se piensa que existe una mayor incidencia ya que se relaciona con la popularidad de “misoprostol” como agente abortivo, a pesar de su falta de eficacia.

En el Estado de México se han reportado 11 casos; en el hospital Infantil Federico Gómez en el Distrito Federal se reportaron 31 pacientes en el período de 1994-2004; 23 casos en Villahermosa, Tabasco<sup>11</sup> en un período de 20 años (1987 al 2007).

En Estados Unidos alrededor de 300 casos han sido descritos, la prevalencia se reporta como 0.002 - 0.0002 %, en Italia se reportaron 48 pacientes con síndrome de Moebius en el periodo comprendido de año 2003 al 2007 (23 hombres y 25 mujeres)<sup>12</sup> y en Holanda se presentaron 4 casos reportados de 189, 000 nacimientos en el año 2009.<sup>26</sup>

## 6. ETIOLOGÍA

En la actualidad, se desconoce la verdadera causa; se han propuesto varias hipótesis patogénicas que implican tanto procesos genéticamente determinados como alteraciones adquiridas durante el período gestacional, pero ninguna de ellas explica la variabilidad de la sintomatología ni la disparidad de los hallazgos anatomopatológicos.

### 6.1 FALTA DE APOORTE SANGUÍNEO

La etiología de éste síndrome solo puede explicarse si se entiende como un síndrome de “mal desarrollo” del rombencéfalo,<sup>27</sup> originado por una interrupción del flujo sanguíneo en la embriogénesis entre la sexta y octava semanas después de la concepción, que podrían ser consecuencia de defectos genéticos o factores ambientales relacionados.

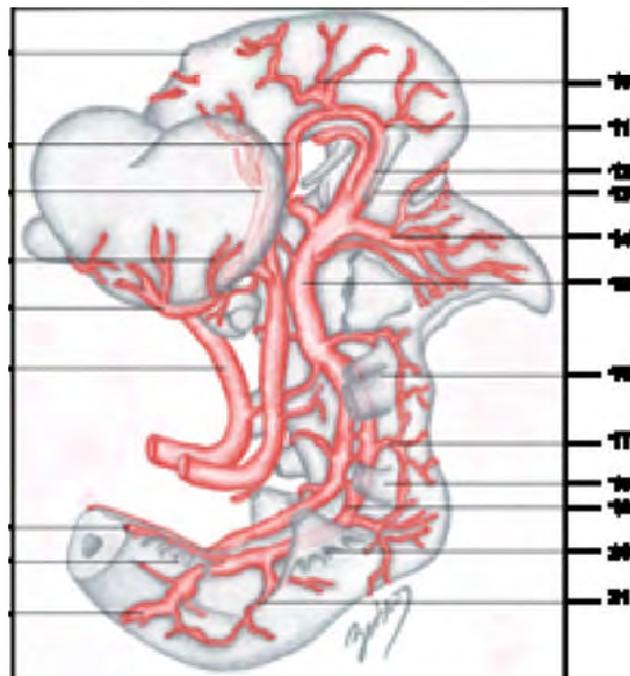


Fig.30. Embrión de 34 a 40 días. 10. Arteria diencefálica; 11. Arteria mesencefálica; 12. Tronco de la arteria cerebral posterior; 13. Nervio III; 14. Arteria cerebelosa superior; 15. Arteria basilar; 16. Nervio VIII; 17. Componente de la arteria cerebelosa anteroinferior; 18. Nervio IX; 19. Arteria vertebral; 20. Nervio X; 21. Anastomosis basilovertebral lateral primitiva.<sup>28</sup>



En la actualidad, la etiología con el apoyo experimental se fundamenta en la hipótesis, según la cual existe una interrupción en el suministro sanguíneo que resulta: 1) de la regresión prematura de la arteria trigeminal primitiva y/o 2) formación retrasada u obstrucción de la arteria basilar y/o arterias vertebrales, lo que implica una insuficiencia vascular para el feto que genera falta de oxígeno y nutrientes a las células metabólicas durante el periodo de formación de los núcleos craneanos, desencadenando agenesia o hipoplasia nuclear. Algunos autores consideran que las zonas que permanecen sin irrigación durante un lapso prolongado pueden ser asiento de malformaciones.<sup>10, 29</sup>

Los posibles factores causales de esta isquemia serían los de orden ambiental, disturbios fisiopatológicos y genéticos o el uso ilícito de drogas (misoprostol, cocaína y talidomida).<sup>30, 31</sup>

## 6.2 AGENTES TERATÓGENOS

Se denominan factores teratogénicos a los capaces de generar mecanismos físicos o bioquímicos, los que más tarde se traducirán en malformaciones congénitas. El agente teratogénico puede intervenir simultáneamente sobre distintos procesos, determinando lo que se conoce como síndromes y así presentar varias alteraciones asociadas.<sup>32</sup>

Un agente teratogénico que se involucra en el origen del síndrome de Moebius es el misoprostol, un análogo de la prostaglandina E1, el cual inicialmente fue comercializado para la prevención y tratamiento de úlceras gástricas y duodenales. Actualmente su uso se ha empleado en el ámbito gineco-obstétrico para lograr la maduración cervical y así inducir el trabajo de parto o facilitar la extracción de restos embrionarios, también para la interrupción temprana del embarazo.<sup>8, 30, 31 33</sup>



Las propiedades del misoprostol se han ido conociendo a nivel de la población general, siendo cada día más común su uso como método abortivo. El misoprostol administrado por vía oral o vaginal causa un sangrado vaginal a las pacientes que lo utilizan como agente abortivo, pero solo se trata de amenaza de aborto y el embarazo continúa.

El misoprostol genera un efecto vasoconstrictor, que produce isquemia transitoria fetal afectando principalmente los núcleos de los nervios craneales facial y abductor, localizados en la porción ventral del rombencéfalo, con carencia relativa de tejido.<sup>8, 30, 33</sup>

El principal mecanismo propuesto hace referencia a las contracciones uterinas intensas y prolongadas que genera una reducción del flujo sanguíneo en ciertas áreas (nervios craneales), la restricción del crecimiento y movimiento fetal adecuado. En el caso de alteraciones de las extremidades, estas se generarían por este mecanismo mixto. Por tanto, dichas contracciones pueden potencialmente crear un trastorno vascular en la unidad feto-placenta.<sup>26, 30, 31, 33</sup>

En nuestro país así como en Brasil, algunos países de Europa y otros, el misoprostol es usado con fines abortivos. El aborto suele ocurrir en combinación con otras drogas (como Mifepristone), pero en un gran número de casos el aborto no se produce.<sup>33</sup>

En un informe del 2005, Puvabanditsin describió el caso de un recién nacido con síndrome de Moebius asociado al síndrome de Poland que pudieron estar relacionados con el uso continuo de cocaína durante el primer trimestre del embarazo. Los autores postularon que la exposición a la cocaína puede haber interrumpido el suministro vascular del feto.<sup>34</sup>



### 6.3 GENÉTICOS

Con relación al aspecto genético, la mayoría de los casos del síndrome de Moebius son esporádicos, lo que significa que se producen en personas sin antecedentes de la enfermedad, aunque en un pequeño porcentaje ha encontrado la posibilidad de que el síndrome de Moebius sea un fenómeno determinado genéticamente. Los patrones de herencia observados en familias afectadas son heterogéneos, incluyen herencia autosómica recesiva, autosómica dominante y ligada al cromosoma X. Se han realizado estudios citogenéticos y se han encontrado varios genes relacionados a varias familias, lo que demuestra la heterogeneidad genética de esta condición.<sup>10, 36</sup>

Ziter en 1977 identificó una translocación recíproca entre los cromosomas 13q12.2 y q13 en 3 generaciones de una familia con síndrome de Moebius (llamado MBS1), posteriormente Verzij col., mostraron heterogeneidad genética de esta patología al identificar, a partir del análisis de ligamento en dos familias alemanas afectadas que presentan un patrón de herencia autosómico dominante con reducida penetrancia, dos *loci* genéticos asociados al síndrome de Moebius en los cromosomas 3q21-q22 (MBS2) y 10q21.3-q22.1 (MBS3). Por otra parte, Donahue y colaboradores identificaron una translocación en un paciente con síndrome de Moebius en t(1;11)(p22;p13) y posteriormente Nichikawa y colaboradores confirmaron la asociación del locus 1p22 (MBS4) al encontrar una translocación recíproca entre los cromosomas 1 y 2 t(1;2)(p22.3;q21.1) en otro paciente con el síndrome de Moebius.<sup>10, 11, 37, 38, 39, 40, 41</sup>

Se ha estudiado la serie de *loci* (MBS1, MBS2, MBS3, PGT, GATA2, ERG2) y más recientemente PLEXIN D1 como posibles causantes pero sin poder establecer a alguno de ellos como determinante. Debido a la inconsistencia en la definición de la condición, el papel de la herencia en el síndrome de

Moebius no está claro y ningún gene estudiado se asocia como responsable del síndrome.<sup>35, 36 37, 38, 39, 40</sup>

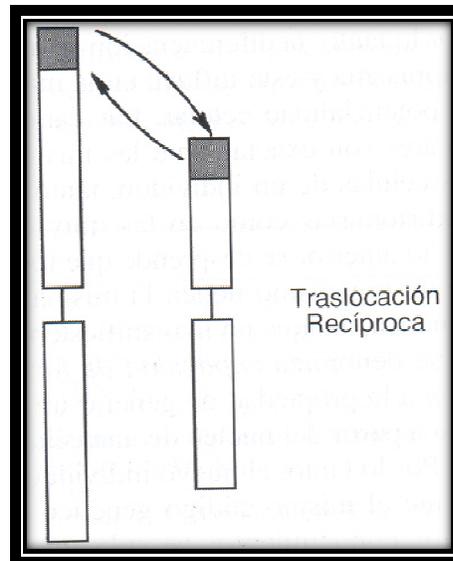


Fig.31.Dibujo que muestra una traslocación recíproca.<sup>32</sup>

La ausencia de mutaciones que indiquen el origen de la enfermedad, justifica la investigación de nuevos genes que puedan explicar la etiología genética del síndrome. Estos estudios son bastante difíciles de realizar por la presentación esporádica del síndrome y los casos familiares son poco frecuentes. Por otra parte, la variada manifestación clínica hace difícil reunir en un trabajo de revisión la suma de los aspectos clínicos individuales publicados en la literatura.

## 7. MANIFESTACIONES FACIALES

Los pacientes con el síndrome de Moebius presentan parálisis del nervio motor ocular externo o abductor (VI par craneal) ocasionando que los pacientes no puedan mover los ojos horizontalmente, esto se produce porque este nervio inerva al músculo recto lateral que promueve el movimiento de este músculo y la atrofia de éste causa un desequilibrio con el músculo recto medial lo que da origen al estrabismo interno, obligando a mover constantemente la cabeza hacia los lados para enfocar un objeto.



Fig.32. Fotografía que muestra el estrabismo interno, puente nasal alto y ancho.<sup>6</sup>

Por otro lado la parálisis congénita del nervio facial (VII par craneal) causa parálisis de los músculos de la expresión facial, por tanto no son capaces de hacer expresiones normales, como sonreír y hacer gestos. Tienen una apariencia facial estática y asimétrica (parálisis es unilateral), o bien una apariencia simétrica cuando la parálisis es bilateral. A causa de la deficiencia motora de la cara, las personas con síndrome de Moebius a menudo tienen problemas para interactuar en su entorno social.

No se forman arrugas en la frente por la afección en el músculo occipitofrontal, no pueden corrugar la nariz debido a la afectación del músculo piramidal y no pueden elevar las cejas ya que se ve involucrado el músculo corrugador superciliar o corrugador de la ceja. La pérdida de tono del músculo orbicular del ojo ocasiona eversión del párpado inferior y no

existe contacto con la superficie del globo ocular, no cubren la córnea, lo que impide que se lubrique e hidrate, a consecuencia de ello, se hace vulnerable a la ulceración. La conjuntiva está mal protegida por lo que existe conjuntivitis recurrente o crónica, en ocasiones se presenta epífora y queratoconjuntivitis crónica.

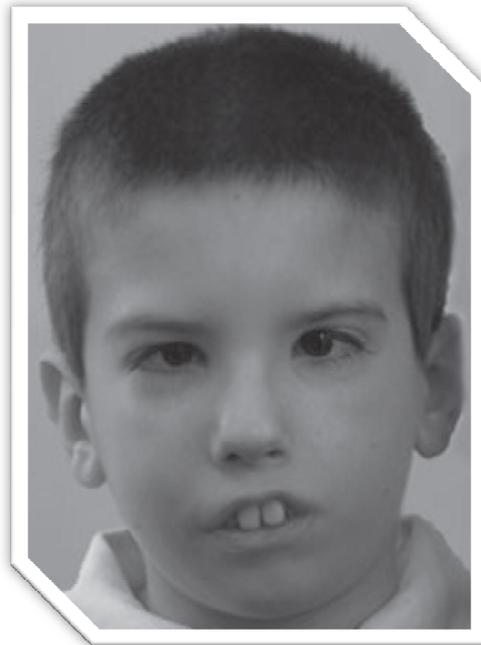


Fig.33. Fotografías de un niño de 8 años con síndrome de Moebius, muestran la apariencia estática, poco expresiva, estrabismo interno, incompetencia labial, ligera asimetría y la falta de desarrollo de la mandíbula (micrognatia).<sup>42</sup>



Fig.34. Fotografía de un niño con síndrome de Moebius, se aprecia estrabismo interno y falta de expresión facial.<sup>43</sup>



Fig.35. Fotografías donde se aprecia cierre palpebral incompleto y los ojos se desplazan hacia arriba y afuera.<sup>44, 45</sup>

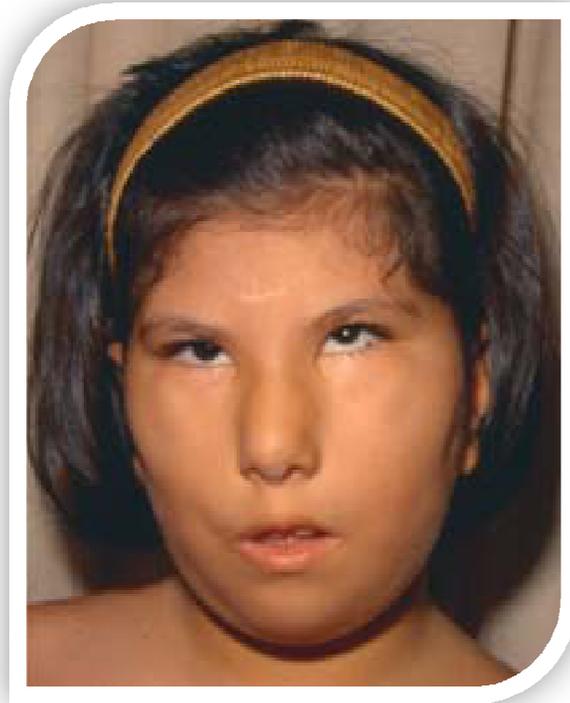


Fig.36. Fotografía donde se aprecia estrabismo interno, apariencia estática, poco expresiva y puente nasal ancho y alto.<sup>11</sup>



Fig.37. Fotografía donde se aprecia apariencia estática (cara de máscara), implantación baja de las orejas e incompetencia labial.<sup>24</sup>



Fig.38. Fotografías que muestran la apariencia estética, poco expresiva, estrabismo interno, incompetencia labial y micrognatia.<sup>8</sup>



Fig.39. Fotografía que muestran la apariencia estática y poco expresiva “cara de máscara”.<sup>46</sup>

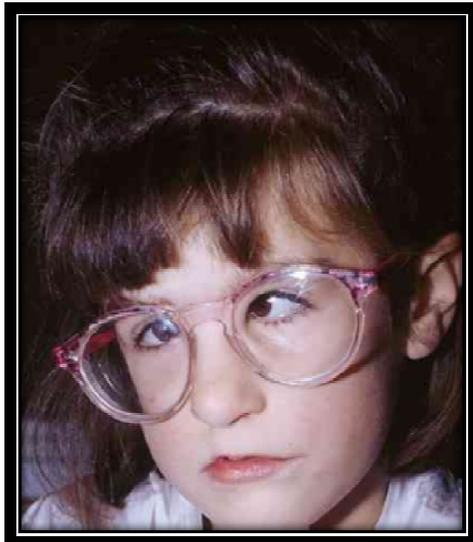


Fig.40. Fotografías que muestran la apariencia estática, poco expresiva (cara de máscara), estrabismo convergente e incompetencia labial.<sup>47, 48</sup>



El puente nasal es a menudo alto y ancho, particularmente durante la infancia y la niñez temprana es más notoria. Se extiende hacia abajo para incluir la punta nasal y así resulta, una prominencia media superior.

Se aprecian alteraciones en la audición, si existe lesión en el octavo par craneal (vestibulococlear) y por parte del nervio facial responsable de inervar el músculo estapedial en el oído, ya que los sonidos parecen ser anormalmente fuertes (hiperacusia).

### 7.1 NACIMIENTO.

Generalmente el recién nacido no tienen una expresión normal, cuando el niño llora produce sonidos y lágrimas en ausencia de mímica facial propia del llanto, (falta de arrugas, asimetría), la base de la nariz es ancha, implantación baja de las orejas, puede presentar ptosis palpebral, pliegues epicánticos, lo que confiere al paciente un aspecto mongoloide. Pueden presentar malformaciones de algunos de sus miembros, como pie equinovaro, sindáctilia, braquidactilia además de micrognatía e incapacidad para cerrar la boca.

Existen alteraciones durante la succión (su capacidad es deficiente), lo cual interfiere en conseguir una nutrición adecuada, por lo que se debe administrar alimentación asistida; muestra dificultad para contener la saliva (sialorrea), durante la dormición se aprecia un cierre palpebral incompleto, los ojos se desplazan hacia arriba, sin desplazamiento lateral y ausencia de parpadeo.



Fig.41. Fotografías de recién nacidos que presentan falta de la expresión facial normal, estrabismo interno, incompetencia labial y sialorrea.<sup>26, 49</sup>



Fig.42 Fotografías que muestra cuando el niño llora produce sonidos y lágrimas en ausencia de la mímica facial propia del llanto.<sup>26, 35</sup>



Fig.43. Fotografías que muestra la falta de desarrollo de la mandíbula, incompetencia labial e implantación baja de las orejas.<sup>35</sup>



Fig.44. Fotografías que muestra un niño con síndrome de Moebius al llorar produce sonidos y lágrimas en ausencia de la mímica facial propia del llanto.<sup>50</sup>



## 8. MANIFESTACIONES BUCODENTALES

Debido a la afección del nervio facial, se presenta debilidad de los músculos de la boca y existen defectos en el lenguaje, por la dificultad para emitir los sonidos labiales, la pronunciación se ve alterada, hablan lento y fuerte, no pueden silbar ni soplar (músculo buccinador y orbiculares), presentan problemas para comer o beber, existe incompetencia labial e incompetencia bucal (sialorrea), además de manifestar respiración bucal.

Las manifestaciones extra orales son: la boca es pequeña (microstomia), su abertura es limitada, los ángulos de ésta se encuentran inclinados hacia abajo (caída del ángulo de la boca) o bien asimetría de la comisura labial, cuando la lesión es unilateral, presentan sialorrea (salivación excesiva), todo esto es debido a que se ve afectada la rama bucal del nervio facial en los músculos depresor del ángulo de la boca y del orbicular de los labios.

Frecuentemente, la mandíbula es ligera o moderadamente hipoplásica (micrognatia), debida a la deficiencia de estimulación muscular que limita el crecimiento inicial del hueso mandibular. Existe incapacidad para realizar trayectorias de movimientos mandibulares laterales y de protrusión.

Entre las manifestaciones intraorales se encuentran:

Como la lesión debilita o paraliza al músculo buccinador y el orbicular de la boca, se acumulan los alimentos en el vestíbulo bucal durante la masticación, lo que obliga a retirarlos manual o mecánicamente y por este motivo se encuentran lesiones en los carrillos.

En cuanto al maxilar, en el paladar es ojival y profundo, en ocasiones fisurado, afectando solo al paladar blando y la úvula; la pérdida de la sensibilidad en el paladar blando del lado afectado es debida a la afectación del nervio glosofaríngeo.



El arco mandibular y el maxilar están comprimidos, presentando apiñamiento dental, mordida abierta y/o profunda, y puede manifestarse hipodoncia de algunos dientes ya sea deciduos o permanentes o bien ambos; además son evidentes defectos de la estructura como hipoplasias y por último las enfermedades más frecuentes que se presentan en este síndrome son la enfermedad periodontal y caries.

La hipoplasia unilateral de la lengua es frecuente, pero la hipoplasia bilateral no se descarta debido a la afección del nervio hipogloso (XII par craneal), los pacientes son incapaces de protruir su lengua más allá de los labios a causa de su debilidad. Se presenta además lengua fisurada, atrófica y con debilidad, glosoptosis, frenillo lingual corto por lo que la succión y deglución es ineficaz. Si la lesión incluye el IX par craneal (glosofaríngeo) habrá una pérdida del gusto en el tercio posterior de la lengua. Si la pérdida de sensibilidad gustativa es en los dos tercios anteriores de la lengua y el paladar, solo se ve afectado el nervio facial.

Puede que exista la presencia de una voz tosca o ronca debido a la parálisis de la cuerda vocal, inervada por el nervio vago. Un caso con síndrome de Moebius presentó parálisis congénita bilateral de las cuerdas vocales reportado por Kanemoto en el 2007.<sup>51</sup>



Fig.45. Fotografías que muestran la incompetencia labial y descenso del ángulo de la boca.<sup>12, 26, 52, 53</sup>



Fig.46. Fotografía que muestra la forma del paladar ojival y profundo.<sup>44</sup>



Fig.47. Fotografía que muestra el paladar fisurado y apertura limitada de la boca.<sup>45</sup>



Fig.48. Fotografía que muestra la forma del paladar ojival y profundo.<sup>52</sup>

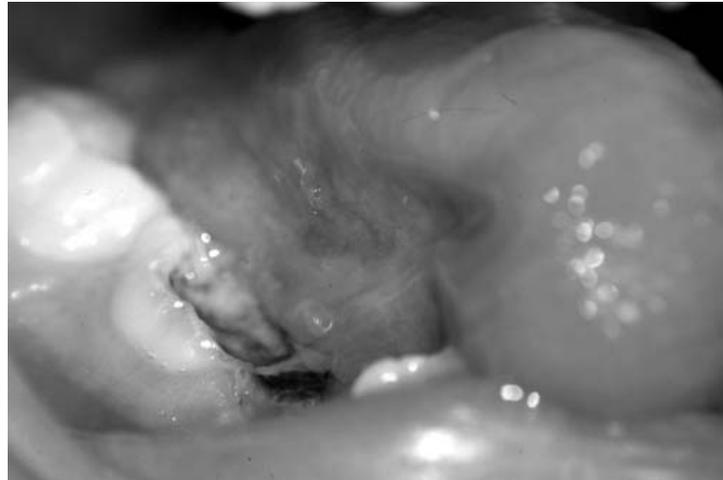


Fig.49. Hiperplasia provocada por morder el carillo constantemente.<sup>52</sup>



Fig.50. Fotografía que muestra el apiñamiento e hipoplasia en los órganos dentarios (centrales y laterales superiores).<sup>52</sup>



Fig.51. Radiografía panorámica, ausencia de los incisivos inferiores de la primera y segunda dentición de un paciente con síndrome de Moebius.<sup>8</sup>

## 9. OTRAS ALTERACIONES

Existen otras alteraciones de este síndrome y son las malformaciones músculo-esqueléticas entre las que se encuentran: la hipoplasia, la aplasia unilateral o bilateral del músculo pectoral mayor o del músculo esternal y/o ausencia o de la glándula mamaria e hipoplasia de la porción proximal de las costillas (síndrome de Poland), ocurre en un 15% de los casos, predisponiendo al paciente a episodios sucesivos de problemas respiratorios. También puede presentarse, hipoplasia glútea, hipoplasia de músculos abdominales y agenesia diafragmática, aunque en este caso los pacientes mueren.

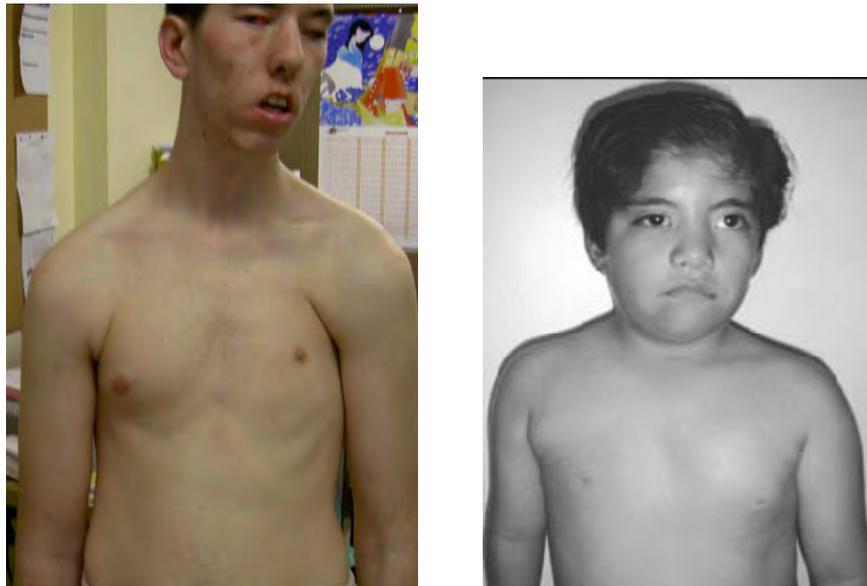


Fig. 52. Pacientes con agenesia del músculo pectoral mayor (asociación del Síndrome de Poland-Moebius).<sup>44, 54</sup>

Los defectos en las extremidades ocurren aproximadamente en un 50% de los casos, dentro de estos encontramos deformidades de las manos y los pies. El 20% incluyen principalmente, la sindáctilia (fusión congénita de 2 ó más dedos entre sí) y la braquidáctila (malformación de los dedos anormalmente cortos), pie equino varo con un 30% (pie torcido o invertido hacia abajo) con frecuencia bilateral y en algunos ausencia o hipoplasia del

radio, el cúbito, los metacarpianos o las falanges y agenesia de algún miembro.<sup>26</sup>

Otros hallazgos poco frecuentes pueden incluir defectos congénitos del corazón, las documentaron 3 casos de cardiopatías congénitas asociadas a este síndrome: dos defectos septales ventriculares, uno de ellos asociado a dextrocardia y un caso con transposición de grandes vasos; anomalías de tracto de urinario, hipogenitalismo e hipogonadismo hipogonadotrófico se ha encontrado solo en 6 casos.<sup>54, 55</sup>

Del 10% al 15% se observa un grado de retraso mental apacible. Las deformidades físicas severas causan a menudo un retraso relativo en desarrollo psicomotor claro que tiende a mejorar cuando el niño acude a terapias.<sup>25, 26</sup>

En un estudio realizado en el año 2005, en el que se aplicaron pruebas psicológicas amplias, no se encontró déficit en el intelecto. Los niños con síndrome de Moebius generalmente son clasificados en el rango de normales. Sin embargo, a causa de su falta de expresión facial y dificultades del lenguaje, los problemas de sialorrea y los movimientos anormales en sus ojos, son a menudo erróneamente catalogados como deficientes mentales.<sup>9</sup>



Fig.53. Fotografía de niño con síndrome de Moebius con aparente retraso mental.<sup>26</sup>



Fig.54. Fotografías que muestran el pie equino varo (pie torcido o invertido hacia abajo) bilateral en niños con síndrome de Moebius.<sup>26, 35</sup>



Fig. 55. Fotografías que muestran Braquisindactilia de las manos. <sup>44, 52, 56</sup>

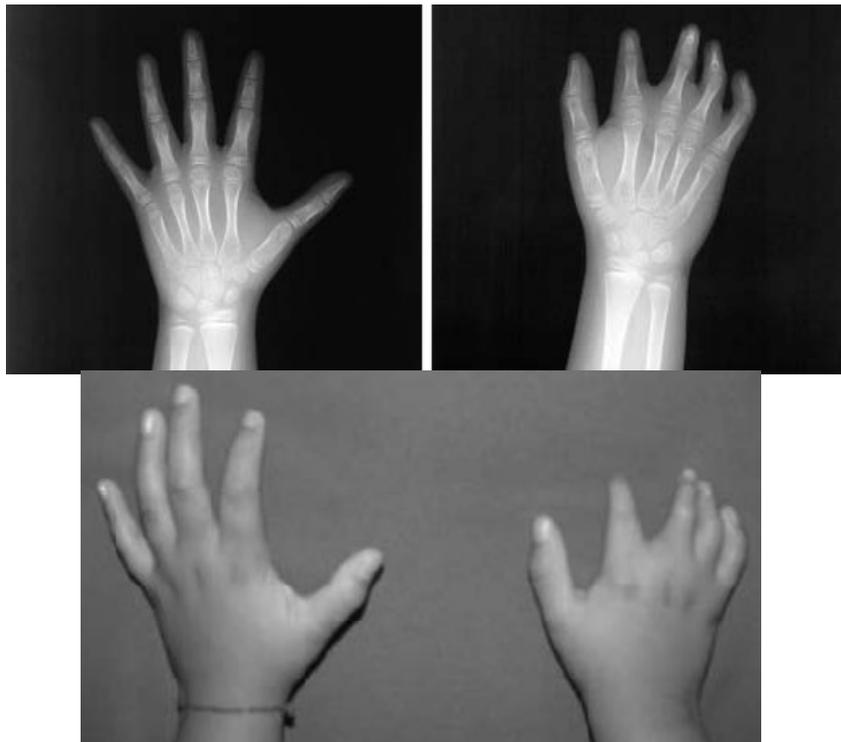


Fig.56. Fotografías que muestran la presencia de braquidactilia (dedos cortos) en la mano derecha de una niña con síndrome de Moebuis.<sup>8</sup>



Fig.57. Fotografía que muestra Sindáctilia en la mano derecha un paciente con Síndrome de Moebius.<sup>4</sup>



Fig.58. Fotografía que muestra Sindáctilia en el pie izquierdo en un paciente con Síndrome de Moebius.<sup>54</sup>



---

## 10. DIAGNÓSTICO Y DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico se realiza al momento de nacer, generalmente la madre o el pediatra advierten que el recién nacido no tiene una expresión facial normal, cuando el niño llora produce sonidos y lágrimas en ausencia de mímica facial propia del llanto, hay incapacidad para contener la saliva en la boca, la succión es deficiente, hay incapacidad para desviar los ojos hacia fuera y en ocasiones son evidentes las deformaciones de los miembros.

Para establecer el diagnóstico de síndrome de Moebius, se requiere que el paciente tenga parálisis congénita del nervio facial y del nervio abductor, de manera bilateral o unilateral. Desde luego puede asociarse disfunción de otros pares craneales, malformaciones oro-faciales, de los miembros superiores o inferiores, defectos músculo-esqueléticos y ligero retraso mental.

Es importante descubrir pronto la enfermedad, ya que estos niños se les pueden etiquetar erróneamente con retraso mental o como una parálisis cerebral infantil inexistente. Dado que es una enfermedad muy rara, algunos médicos la desconocen y no la diagnostican o bien la diagnostican incorrectamente.

Por ahora no existen estudios bioquímicos que tipifiquen el diagnóstico del síndrome de Moebius. Algunos clínicos no realizan estudios de imagen del cerebro y son muchos los expertos que los recomiendan.

La tomografía computarizada o la resonancia magnética del cerebro pueden ser de gran ayuda, pueden mostrar calcificaciones bilaterales en las regiones de los núcleos de los nervios VI y VII, estas calcificaciones no son específicas para la enfermedad y el tronco del encéfalo puede aparecer con hipoplasia.



La resonancia magnética craneal puede ayudar a determinar malformaciones cerebrales, la presencia de alteración de la intensidad en la señal en el tegmento del tronco del encéfalo puede ayudar a identificar pacientes con síndrome de Moebius que tienen riesgo de apnea. Aunque generalmente no se indica, la ecografía prenatal ha localizado en el tronco cerebral calcificaciones en el cerebro de los niños en desarrollo.

La tomografía computarizada puede detectar calcificaciones troncoencefálicas, en algunos pacientes, especialmente adultos, la resonancia magnética ha puesto de manifiesto anomalías del encéfalo que apoyan el diagnóstico de síndrome de Moebius. Por otra parte obstante, el examen del Sistema Nervioso Central de estos pacientes utilizando la resonancia es indispensable para excluir otros procesos patológicos asociados.

Las radiografías convencionales pueden ser de gran ayuda en aquellos casos en los que pone de manifiesto la presencia de malformaciones óseas. Y los diversos estudios neurofisiológicos de los que se dispone en la actualidad (velocidad de conducción nerviosa, electromiografía, estimulación motora repetitiva, etc.) son difíciles de practicar e interpretar en los recién nacidos y lactantes, sin embargo son de enorme importancia para confirmar la localización y extensión de la lesión.

Algunos casos de parálisis facial ocurren como secuela de un traumatismo al nacer, especialmente con el uso de fórceps, las lesiones traumáticas no forman parte del síndrome de Moebius, la electromiografía puede ayudar a diferenciar este síndrome, de aquel producido por un traumatismo perinatal que lesiona los nervios craneanos, los hallazgos en la electromiografía pueden ayudar en el diagnóstico diferencial.



Existen otras entidades que presentan debilidad facial congénita y deben ser excluidas antes de asumir el diagnóstico de síndrome de Moebius. El diagnóstico diferencial debe realizarse con:

- \* Traumatismo neonatal por el uso de fórceps.
- \* Parálisis pseudobulbar, caracterizada por la parálisis de los músculos inervados por los pares craneales localizados en el bulbo (músculos de la deglución, de la fonación, lengua y labios) causada por una lesión extrabulbar.
- \* Distrofia muscular congénita, es una afección hereditaria caracterizada por el debilitamiento progresivo de la fuerza muscular sin parálisis, la alteración es bilateral y simétrica.
- \* Miopatía congénita (enfermedad de Thomsen), enfermedad hereditaria, más frecuente en el hombre, cuando el enfermo ejecuta un movimiento, sus músculos quedan contraídos durante algunos segundos.
- \* Síndrome de Guillan-Barré, síndrome neurológico de etiología desconocida, caracterizado por trastornos variables de la sensibilidad y de la motilidad en donde existe una parálisis flácida y simétrica que comienzan progresivamente en extremidades inferiores, tronco, miembro superior y en ocasiones produce parálisis facial, acompañados de un aumento de la albúmina en el líquido cefalorraquídeo, sin aumento de las células.
- \* Síndrome de Millard- Gubler, en donde existe parálisis troncular del VI y VII pares craneales del lado de la lesión y hemiplejía del lado opuesto.



- 
- \* Síndrome de Foville protuberancial que se caracteriza por la presencia de parálisis troncular del VI y VII pares craneales del lado de la lesión, hemiplejía del lado opuesto y parálisis de los movimientos conjugados de los ojos hacia el lado de la lesión. Por ejemplo: parálisis de los nervios VI y facial derecho y hemiplejía izquierda e imposibilidad para desviar voluntariamente el eje de la mirada hacia la derecha.<sup>57</sup>



---

## 11. TRATAMIENTO y REHABILITACIÓN

Como no existe cura para el síndrome de Moebius, existen varias opciones que pueden hacer que la vida del enfermo sea más fácil, con el cuidado y el tratamiento adecuado puede mejorar la calidad de vida del paciente.

Al momento de nacer se requiere seguir una serie de medidas necesarias, orientadas a prevenir complicaciones como el uso de lágrimas artificiales, instrucciones para la alimentación en los primeros meses como el uso de botellas especiales (alimentador de Haberman, sonda de alimentación) y sello ocular nocturno.

Otro problema que toma particular importancia es la dificultad para el habla. Los pacientes deben recibir terapia física y del lenguaje lo más pronto posible. La terapia puede mejorar el control motor y la coordinación que le permitan comer y hablar.

Una vez que estos problemas han sido superados, el siguiente que aparece es la falta de expresión facial y el estrabismo interno que tienen enormes repercusiones en el desarrollo intelectual y afectivo del niño.

### 11.1 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento rehabilitatorio es fundamentalmente quirúrgico y está orientado a la corrección de las alteraciones oculares y de la fisonomía facial. La cirugía puede darles la capacidad de sonreír mediante diferentes técnicas. La edad idónea para la intervención quirúrgica dependerá de las repercusiones emocionales y percepción que tienen los niños afectados así como la capacidad para colaborar en su rehabilitación.

El Instituto Nacional de Desórdenes Neurológicos señala además que el tratamiento siempre será multidisciplinario ya que requiere de la



colaboración de un pediatra, un oftalmólogo, un cirujano plástico, un cirujano maxilofacial, el cirujano dentista, el odontopediatra, los terapeutas físicos, del lenguaje, el cirujano general, el cirujano ortopédico y el psicólogo.<sup>51</sup>

El objetivo del tratamiento es conseguir una apariencia lo más cercana a la estética facial normal, sin dejar de lado los aspectos funcionales, psicológicos y sociales del paciente. Es por esto que se han propuesto múltiples técnicas, orientadas en su mayoría a la corrección de las secuelas de la parálisis facial congénita, el estrabismo, el retrognatismo, correcciones de hendiduras palatinas, etc.

Entre algunas técnicas quirúrgicas para la reanimación facial, se encuentra la técnica dinámica de desplazamiento muscular regional que constituye la opción terapéutica más empleada, porque presenta más ventajas que riesgos, esta depende de la capacidad que tengan los músculos para ser reemplazados. Consiste en utilizar el músculo masetero, para reactivar la boca y conseguir alguna expresividad mímica en el rostro.

Coiffman describió el empleo de la transferencia de músculo temporal con cuatro lenguetas, alargadas con la fascia temporal, para la reanimación facial. Utiliza dos lenguetas para la función palpebral y dos lenguetas para la función bucal, una para el labio superior y otra para el labio inferior, las cuales eran suturadas sobre una banda de fascia lata, pasada alrededor de los labios.<sup>58</sup>

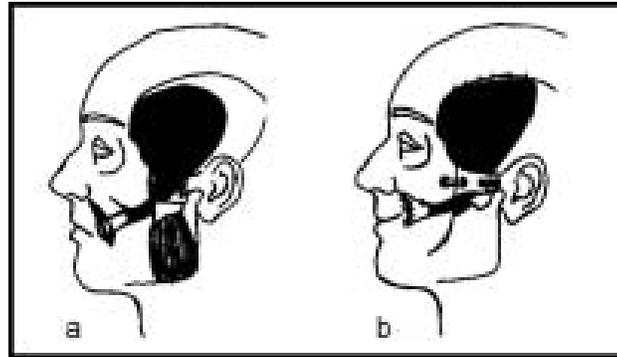


Fig.60. Se muestra (a) la desinserción del músculo temporal y su descenso hacia la comisura labial y (b) su unión a la musculatura peribucal y posterior reinsertión en el cráneo.<sup>59</sup>

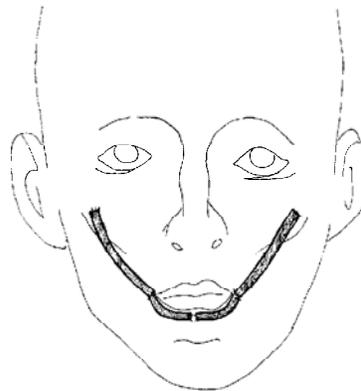


Fig.61. Esquema de la suspensión de comisuras y labio inferior con fascia lata.<sup>2</sup>



Fig.62. Aspecto preoperatorio de la paciente con síndrome de Moebius (1). Resultado postoperatorio en que destaca la mejoría del aspecto facial global (2), empleando el desplazamiento del músculo temporal con cuatro lengüetas.<sup>2</sup>



Fig.63. Paciente femenina con síndrome de Moebius, en el año 2006 trasplanto el músculo gracilis del lado izquierdo y en el 2007 del lado derecho.<sup>12</sup>

Las intervenciones más precoces que se realizan entre los 4 y los 6 años utilizan técnicas de autotrasplante muscular a distancia. El autotrasplante se basa en métodos microquirúrgicos, por lo que se toman músculos de la cara interna del muslo (músculo gracilis), de la espalda o del pecho para trasladarlos a la cara. Se obtiene gran actividad de movimiento y apropiada vascularización.<sup>12</sup>

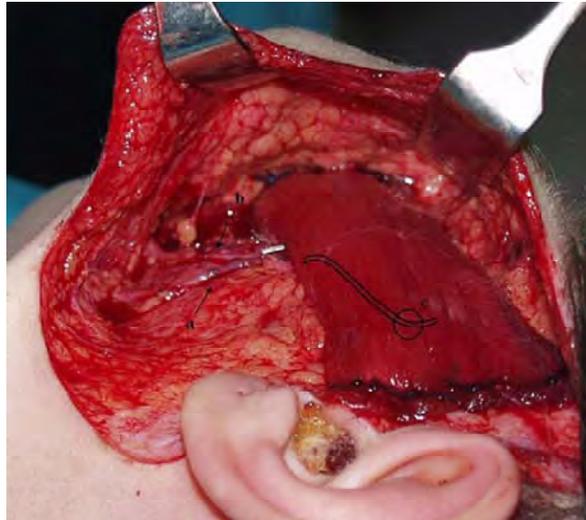


Fig.64. Posición del músculo gracilis en la región subcutánea de la cara.<sup>12</sup>

Pero la terapia no acaba con la cirugía. Tras la corrección de la parálisis facial hay que abordar otras malformaciones asociadas, como el tratamiento de úlceras corneales o abrasiones.

La mayoría de los oftalmólogos recomiendan retrasar la cirugía del estrabismo debido a que la condición, con frecuencia mejora con la edad. En pacientes de edad avanzada, la inserción de una pesa de oro en el párpado puede permitir el cierre, para proteger la córnea.

El pie zambo frecuentemente bilateral, se presenta en casi un tercio de los pacientes y en la mayoría, la deformidad puede ser corregida por medio de procedimientos ortopédicos o quirúrgicos.

El tiempo del tratamiento en especial la rehabilitación es largo porque la rehabilitación resulta un tramo ineludible para completar el tratamiento.

## 11.2 TRATAMIENTO ODONTOLÓGICO

En promedio, la esperanza de vida de los pacientes afectados con el síndrome de Moebius es la misma que la de cualquier individuo sano, por lo



tanto existe la necesidad de un abordaje odontológico eficaz y temprano, con el fin de establecer una adecuada salud oral y una mejor calidad de vida.

El tratamiento odontológico se enfoca al control y mantenimiento de la salud oral, haciendo énfasis en la instrucción de higiene bucal y la alimentación del paciente, baja en carbohidratos.<sup>60</sup>

Por presentar un cuadro de parálisis facial, el riesgo de enfermedades orales son mayores y precoces. En algunos casos las malformaciones de los miembros superiores dificultan e impide una buena manipulación del cepillo dental. La dificultad de tomar, sostener y presionar el mango del cepillo predispone al desarrollo de lesiones cariosas y a la enfermedad periodontal.

Estos pacientes deben llevar a cabo controles odontológicos periódicos, ya que debido a la disminución de la función de los músculos masticatorios, la lengua hipoplásica y la ausencia del sellado perioral, dificultan la higiene bucal. Se puede decir, que las lesiones cariosas y la enfermedad periodontal principalmente la gingivitis puede atribuirse, en parte, a la higiene deficiente, a los defectos del esmalte (hipoplasia), a la mal posición dentaria y a una dieta inadecuada (rica en carbohidratos).<sup>33, 52, 60</sup>

Para conseguir una buena higiene oral se hace necesaria una acción educativa con las personas responsables del paciente, paralela a la intervención profesional. El abordaje preventivo es el eje del tratamiento, por medio de raspados supragingivales, pulido dentario y aplicaciones tópicas de fluoruro para controlar la actividad cariosa en el paciente.<sup>60</sup>

Habrá que aplicar cuidados preventivos y restauradores en los órganos dentarios, con defectos congénitos en el esmalte, específicamente en las hipoplasias o en fosetas y fisuras muy marcadas y en caso de que lo amerite la eliminación de caries y colocación de materiales restauradores.



---

Estos pacientes suelen tener muchas caries por la mala higiene. La aplicación de medidas preventivas rigurosas, tanto en el consultorio como en el hogar, deben ser constantemente estimuladas.

Se requiere de evaluación y tratamiento ortopédico para la intervención temprana de la mala oclusión que se genera por la alteración en la función muscular y falta de desarrollo de los maxilares y un tratamiento ortodóntico. En caso de corregir una maloclusión, ésta puede ir de la mano con el cirujano maxilofacial para la corrección quirúrgica de un retrognatismo.



---

## 12. ATENCIÓN AL PACIENTE EN LA PRÁCTICA ODONTOLÓGICA

Es de extrema importancia que el odontólogo se incorpore al equipo de profesionales que brindará atención a los pacientes con síndrome de Moebius desde que se establece el diagnóstico clínico.

El paciente con síndrome de Moebius es portador de anomalías congénitas de las estructuras bucales y palatinas, para las cuales el tratamiento odontológico exige un equipo multidisciplinario organizado y entrenado.<sup>60, 61</sup>

El acercamiento del odontólogo hacia el niño y sus familiares es muy importante, porque en el primer contacto encontramos a los padres más aprehensivos de lo normal, con la preocupación de la adaptación de sus hijos al profesional y al ambiente odontológico. Es un sentimiento de sobreprotección que puede obstaculizar los cuidados odontológicos. Debemos tranquilizarlos, conversar sobre la importancia de cuidado de la cavidad bucal.

Nuestro equipo debe actuar con naturalidad, sin gestos de compasión, la actitud debe ser positiva por parte de todo el personal. El tiempo de la consulta deberá ser breve, pero suficiente y en lo posible agradable para el paciente y su familiar. Lo importante es que el paciente llegue al consultorio relajado, dispuesto a cooperar, en un horario ideal que no interfiera con otras actividades y que el odontólogo se programe para no hacerlo esperar mucho tiempo en la sala de espera.

El profesional que trata con este tipo de niños debe entrenarse y organizarse para ejecutar trabajos sin tiempos perdidos, creando las condiciones para que el tratamiento odontológico sea realizado dentro de los patrones de calidad preestablecidos. Adecuar la técnica a la necesidad y a la cooperación del paciente, no significa practicar mala odontología.<sup>60, 61</sup>

Durante la atención odontológica, debe tomarse en cuenta la limitada apertura bucal, la micrognacia y la higiene bucal deficiente. Es recomendable el uso de instrumentos específicos para odontopediatría, al igual que una turbina con cabeza pequeña, fresas de cuello corto y el uso de un mantenedor de apertura.<sup>60, 61</sup>

A lo largo de la atención dental su rehabilitación es lenta por el grado de dificultad que implica, sin embargo no existe ninguna complicación durante el tratamiento. El paciente deberá asistir regularmente a revisiones periódicas en el consultorio dental dependiendo de los problemas bucales que se presenten.

El odontólogo al igual que todo prestador de servicios de salud debe actuar con seguridad. Aún es limitado el número de profesionales habilitados para realizar la atención a este grupo de pacientes. Para esto es necesario adquirir los conocimientos y la seguridad necesarios, así como la destreza y la calma que serán los factores esenciales.



Fig.65. Niña con síndrome de Moebuis en el consultorio dental.<sup>62</sup>



---

## CONCLUSIONES

Se destaca la necesidad de que el sector salud valore la facies inexpresiva que se presenta en éste padecimiento, que se preste atención a las características evidentes desde el primer contacto que se tiene con el paciente. Es fundamental estar preparado para ofrecer una mejor orientación a los pacientes que presenten alguna alteración.

A lo largo de la investigación nos percatamos de que el paciente con síndrome de Moebius es portador de anomalías en las estructuras bucales. El odontólogo al incorporarse al equipo de profesionales que le brinda atención a este tipo de pacientes, debe habilitarse para actuar con seguridad y ofrecer una mejor orientación y calidad de vida.

Aún es limitado el número de profesionales habilitados, pero es responsabilidad del médico estar actualizando sus conocimientos, ya que el área médica siempre estará renovándose. Esperando que ésta investigación sea de utilidad para estudiantes y en general para todo aquel que quiera conocer y ampliar sus conocimientos.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Olaf, Sander Ma. E. **Trastornos del Sistema Nervioso que afectan el área bucal y maxilo-facial, diagnóstico y tratamiento**, Colombia, 1996, pp103-104.
2. Villafranca A., Castillo D., Garcés S., Villalón F., Grez L., Díaz G. **Síndrome de Moebius**, Rev. Chilena de Cirugía, 2003, Vol. 55, No. 1, pp.75-80.
3. Aportaciones del Mtro. Octavio Godínez Nerí.
4. Sensat, Michelle, L. **Mobius syndrome: a dental hygiene case study and review of the literature**, Journal dent hygiene, 2003, Vol. 1, pp. 62-67.
5. Lora F, Pierre C. **Síndrome de Mobius con compromiso del VII par craneal: a propósito de un caso**, Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello, 2009, Vol.37, pp.47-51.
6. Cruz M., Escobar M, Santana G. **Factores etiológicos relacionados al pronóstico de la epilepsia en niños con síndrome de Möebius**, Medigraphic, 2006, Vol. 63, pp. 241-246.
7. Guillermo Piro. Página 12, Ciencia y Poesía  
<http://www.pagina12.com.ar/diario/suplementos/futuro/13-1062-2005-01-29.html>  
Consultado: Agosto 201, 6:49 pm.
8. Domingos, Lopes, Almeida, Boscolo, Whaites. **Case Report, Poland-Moebius syndrome: a case with oral anomalies**, Oral Diseases, 2004, Vol. 10, pp. 404-407.
9. Gorlin, Cohen, Hennekamm. **Syndromes of the Head and Neck**, 4<sup>a</sup> edition, Oxford, University Press, 2001, pp. 826-827.
10. Fernández P., Hernández E., Silvera R., Jiménez B. **Síndrome de Moebius; Genopatía Vs Efecto Teratogénico**, Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal, 2006, Voo. 22, pp. 182-187.



11. Gómez V., Morales H., Cornelio G., Toledo O., Briceño G., Rivera A. ***Estudio clínico y genético del síndrome de Moebius***, Medigraphic, 2008, Vol. 65, pp. 353-357.
12. Brianchi, et al. ***Facial animation in patients with Moebius-like syndromes***, International Journal Oral y Maxillofacial Surgery, 2010, Vol. 10, pp. 1-8.
13. Bruce M. Carlson, MD. ***Embriología humana y biología del desarrollo***, 4ª edición, España, Elsevier, 2009, pp.104-105, 239-274.
14. Keit L. Moore. ***Embriología Clínica***, 8ª edición, Barcelona, Ed. Elsevier Saunders, pp. 381-414.
15. Langman, Sadler. ***Embriología médica. Con orientación clínica***, 10ª edición, Aires, Ed. Médica panamericana, 2007, pp. 113-295.
16. Nolte J. ***El cerebro humano. Introducción a la anatomía funcional***, 3ª edición, Madrid, Mosby Doyma, 1994, pp. 9-14.
17. Contribución del autor.
18. Drake, Richard L.Gray ***Anatomía para estudiantes***, Madrid, Elsevier, 2005, pp. 800-865.
19. Abramovich. ***Embriología de la región maxilofacial***, 3ª edición, Buenos Aires, Ed. Médica Panamericana, 1997, pp. 23, 51-74.
20. Willson,-Pauwels, Akesson, Stewart, Spacey. ***Nervios Craneales. En la salud y la enfermedad***, 12ª edición, Buenos Aires, Ed. Médica Panamericana, 2003, pp.105-139.
21. Barr. ***Sistema Nervioso Humano***, 8ª edición, México, McGraw-Hill 2006, pp. 125-140.
22. Moore, Dalley, Agur. ***Anatomía con Orientación Clínica***, 6ª edición, Philadelphia, Wolter Kluwer/Lippincott, William & Wilkins, 2010, pp 65-68.
23. Quiroz, G. ***Tratado de Anatomía Humana***, 37ª edición, Argentina, Porrúa, 2000, pp. 381-424, 319-330.
24. Díaz F., Jordón C, Velásquez B, Rodríguez M. ***Síndrome de Moebius Poland en un adolescente***, MEDISAN, 2010, Vol. 14, No. 3, pp.384-390.



25. Magalhaes, Araújo, Chiaradia, Zamunaro, Mantesso. **Early dental management of patients with Mobius Syndrome**, Oral Diseases, 2006, Vol. 12, pp. 533-536.
26. Herreros MB, Rodríguez S, Franco R. **El síndrome de Moebius: descripción de 8 casos. Relación con el uso de misoprostol en el primer trimestre del embarazo**, Pediatr. (Asunción), 2009, Vol. 36, No.1, pp. 35-41.
27. Roig, Quilis. **Disgenesia troncoencefálica: los síndromes de Möbius, Cogan y Pierre Robin en revisión**, An Pediatr (Barcelona), 2005, Vol. 62, pp. 346-351.
28. Mayer P, Kier. **The Ontogenetic and phyogenetic basis of cerebrovascular anomalies and variants**. In Brain Surgery, Livistonge, 1996, Vol.14, pp.47-51.
29. López L., Pérez N., Rodríguez M., León C. **Síndrome de Möbius y episodio aparentemente letal**, An Pediatr (Barc), 2005, Vol. 62, No.4, pp. 373-377.
30. Osorio O., Guillermo R., Pizarro R., Paredes V., Aguilera P. **Embriopatías asociadas al uso de Misoprostol**, Rev. Chilena Obstetricia ginecológica, 2007, Vol. 72, No. 5, pp. 346-351.
31. Marques M.J., et al. **Möbius Sequence in Children Exposed In utero to Misoprostol: Neuropathological Study of Thee Cases**, Birth Defects Research, 2003, Vol. 67, pp. 1002-1007.
32. Sori, Alberto J. **Genética Humana. Fundamentos y aplicaciones en Medicina**, 3 edición, Buenos Aires, Ed. Médica Panamericana, 2004, pp. 6-10.
33. Bos-Thompson, Hillaire-Buys, Roux P, Faillie J, Amram. **Möbius Syndrome in a Neonate After Mifepristone and Misoprostol Elective Abortion Failure**, The Annals of Pharmacotherapy, 2008, Vol. 42, pp. 888-892.
34. Khalid, Yazeed, Abdulrhman. **Poland- Mobius syndrome in an infant girl**, Jouranl List, Ann Saudi Med, 2009, Vol.29, pp. 6-10.



35. Servin R., López, Medina. **Síndrome/Secuencia de Möebius: Presentación de Casos Clínicos y Análisis Genético**, Rev. de Posgrado de la VI Cátedra de Medicina, 2003, No. 127, pp. 16-17.
36. Cammarata-Scalisi. **Espectro clínico y etiológico del síndrome de Möbius**, Archivos argentinos de pediatría, 2007, Vol. 105, pp. 32-38.
37. Uzumcu, Karaman, Toksoy y col. **Molecular genetic screening of MBS1 locus on chromosome 13 for microdeletions and exclusion of FGF9, GSH1 and CDX2 as causative genes in patients with Moebius syndrome**, European Journal of Medical Genetics, Vol. 52, 2009, pp315-320.
38. Freir, Gerlach, Menzel, Stout. **Molecular cytogenetic characterization of a complex 46, XY, t (7;8;11;13) chromosome rearrangement in a patient with Moebius syndrome**, Med Genet, 2001, Vol. 38, pp. 117-120.
39. Wilmore, Smith, Wilcox, Sinclair. **SOX14 is a candidate gen for limb defects associated with BPES and Möbius syndrome**, Hum Genet, 2000, Vol.106, pp. 269-276.
40. Rankin, et al. **HOXA1 mutations are not a common cause of Möbius syndrome**, NIH Public Access Author Manuscript, 2010, Vol 14, pp. 78-80.
41. NCBI, Omim, On Line Mendelian Inheritance in Man  
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/omim/157900>  
Consultado: Septiembre de 2010, 4:53 pm.
42. Sforza, Grandi, Ponsi, Di Blasio, Gandolfini, Ferrario. **Soft tissue facial morphometry in subjects with Moebius syndrome**, European Journal of Oral Sciences, Vol. 117, 2009; pp. 695-703.
43. María Fernanda, Zona Catastrófica, Un raro misterio de la ciencia, El extraño síndrome de Moebius  
<http://www.zonacatastrofica.com.mx/el-extano-sindrome-de-moebius.htm>  
Consultado: Septiembre2010, 6:01 pm.



44. Villagra Sanjurjo, Vizzuett L. **Síndrome Möbius-Poland: Presentación de un caso**, Rev. Mexoftalmd, 2009, Vol 83, N.5, pp. 314-317.
45. De Serpa Pinto, Magalhaes, Nunes. **Moebius syndrome with oral involvement**, International Journal of Pediatric Dentistry, 2002, Vol. 12, pp. 446-449.
46. Yo se Moebius.es, ¿Sabes Moebius?  
[http://www.yosemoebius.es/soy\\_moebius.html](http://www.yosemoebius.es/soy_moebius.html)  
Consultado: Octubre 2010, 7:34 pm.
47. Fundación Síndrome de Moebius, La vida sin una sonrisa  
<http://www.moebius.org/>  
Consultado: Octubre2010/5:45
48. Maria Nisebe, Intra Med, ¿Sabe Ud. Qué es el síndrome de Moebius?  
<http://www.intramed.net/contenidoover.asp?contenidoID=53860arigida.mforos.com/1438704/8671572-vivir-sin-sonrisas-sindrome-de-moebius>  
Consultado: Agosto2010, 4:32 pm.
49. Wikipedia enciclopedia libre, Síndrome de Moebius  
[http://pt.wikipedia.org/wiki/S%ADndrome\\_de\\_Moebius](http://pt.wikipedia.org/wiki/S%ADndrome_de_Moebius)  
Consultado: Agoston2010, 3:10 pm.
50. Mariana Rossi, Dinoh, Síndrome Moebius.  
[http://www.dinoh.org/library/images/s%C3%ADndromes/s%C3%ADndrome\\_moebius.ppt](http://www.dinoh.org/library/images/s%C3%ADndromes/s%C3%ADndrome_moebius.ppt)  
Consultado: Septiembre 2010, 11:42 am.
51. Kanemoto, Kamoda. **A case of Moebius syndrome presenting with congenital bilateral vocal cord paralysis**, European journal of pediatrics, 2007, Vol. 166, pp. 831-833.
52. Bueno B., Mussolino, Wanderley, Díaz. **Aspectos Odontológicos en pacientes portador del síndrome de Moebius: Relato de caso**, Acta Odontológica Venezolana, 2008, Vol. 46, No.3, pp. 1-10.
53. González de P. **Síndrome de Moebius su explicación anatómica y su relación en odontología**, Acta Odontológica Venezolana, 2010, Vol. 48, No. 2, pp.1-10.
54. López, Lara D. **Moebius-Poland syndrome and hypogonadotropic hypogonadism**, Eur J. Pediatr, 2008, Vol. 167, pp. 353-354.



55. Abid F, et al. ***Moebius syndrome, peripheral neuropathy and hypogonadotropic hypogonadism***, Journal Neurol, 1998, Vol. 35, pp. 309-315.
56. Mattana, Lucena, Ribeiro, Bortagaray, Teles. ***Síndrome de Moebius-Poland: relato de un caso y revisión bibliográfica***, Revista da AMRIGS, 2010, Vol. 52, pp. 197-201.
57. Fattorusso V, Ritter, O. ***Vademecum Clínico. Del diagnóstico al tratamiento***, 8° edición, Buenos Aires, Ed. El ateneo, 1992, pp. 1093-1097.
58. Coiffman F, Cantini J. ***Síndrome de Moebius: Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética***, International Journal of Paediatric Dentistry 2002; 12: 446-449.
59. Campos O., Gutiérrez T. ***Parálisis facial permanente: tratamiento quirúrgico en base a la técnica de Labbé***, Rev. Chilena de Cirugía, 2006, Vol. 58, No. 2, pp. 159-164.
60. Elías R. ***Odontología para pacientes con necesidades especiales***, Madrid, Ripano S. A., D. L., 2008, pp. 65-69, 119-129.
61. Figueiredo MC., Faustino S., Bez., Rincón. ***Manifestaciones orales del síndrome de Mobius asociado a Poland: descripción de un caso clínico***, Avances en Odontoestomatología, 2009, Vol. 25, No. 4, pp. 179-183.
62. Kira Karicia INMFR, Instituto Nacional de Medicina Física y Rehabilitación Taller para Padres "Acéptame como soy"  
<http://www.inmfr-panama.org/sitebuldercontent/sitebui/blerfiles/Moebius.pdf>  
Consultado: Septiembre 2010, 3:47 pm.
63. Melike Mut. ***Cavernous malformation with Poland-Möbius syndrome, Case illustration***, J. Neurosurg, 2007, Vol. 107, pp. 79.
64. Escoda F., Sánchez G., Gay E. ***Implante de rehabilitación oral en un paciente con síndrome de Moebius***, Medicina Oral, Patología y Cirugía bucal oral, 2009, Vol. 14, No. 6, pp. 43-49.



- 
65. Wolfgang Briegel. ***Psychopathology and personality aspects of adults with Möbius sequence***, Clinical Genetics, 2007, Vol. 71, pp. 376-377.
66. Verzijl, Padberg, Zwarts. ***The spectrum of Möbius syndrome: an electrophysiological study***, Oxford Journals, 2005, Vol. 128, pp. 1728-1736.
67. Gondipalli, Tobias. ***Anesthetic implications of Möbius syndrome***, Journal of Clinical Anesthesia, 2006, Vol. 18, pp. 55-59.
68. Hontilla, B., et al. ***Protocolo quirúrgico en la reconstrucción de la parálisis facial: nuestra experiencia tras 140 casos tratados***, Cirugía plástica Ibero-Latinoamericana, 2008, Vol. 34, No. 3, pp. 185-200.
69. Nava Segura. ***Neuroanatomía funcional***, 6ª edición, México, D. F., Impresiones Modernas, S. A., 1994, pp.1-6.