



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL GENERAL "DR. MANUEL GEA GONZÁLEZ"**

**"FRECUENCIA DE ALTERACIONES OFTALMOLÓGICAS EN PACIENTES
CON SÍNDROME DE MOEBIUS"**

**TÉSIS:
QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN OFTALMOLOGÍA**

**PRESENTA:
DRA. PRISCILA VERDUZCO MARTÍNEZ**

**ASESOR:
DRA. NATALIE JUÁREZ REYNA
MÉDICO ADSCRITO A LA DIVISIÓN DE OFTALMOLOGÍA**

CIUDAD DE MÉXICO FEBRERO DE 2020



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

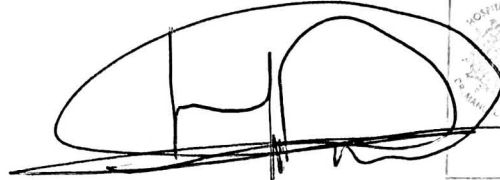
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.

HOSPITAL GENERAL "DR. MANUEL GEA GONZÁLEZ"

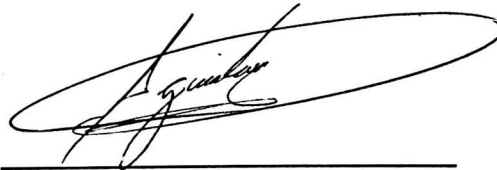
AUTORIZACIONES



Dr. Héctor Manuel Prado Calleros
Director de Enseñanza e Investigación



Dr. José Pablo Maravilla Campillo
Subdirector de Investigación Biomédica



Dr. Gustavo Aguilar Montes
Jefe de la División de Oftalmología



Dra. Natalie Juárez Reyna
Asesor de Tesis
Médico Adscrito de la división de Oftalmología

Este trabajo de tesis con número de registro: **17-27-2019** presentado por la Dra. Priscila Verduzco Martínez y se presenta en forma con visto bueno por el tutor principal de la tesis, la Dra. Natalie Juárez Reyna; con fecha julio 2019 para su impresión final.



Dr. José Pablo Maravilla Campillo
Subdirector de Investigación Biomédica



Dra. Natalie Juárez Reyna
Investigador Principal

“FRECUENCIA DE ALTERACIONES OFTALMOLÓGICAS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MOEBIUS”

Este trabajo fue realizado en el Hospital General “Dr. Manuel Gea González” en la División de Oftalmología bajo la dirección de Dr. Gustavo Aguilar Montes con el apoyo de Dra. Natalie Juárez Reyna y adscritos de la División quienes orientaron y aportaron a la conclusión de este trabajo.

COLABORADORES:



**Dra. Natalie Juárez Reyna
Investigador Principal**



**Dra. Priscila Verduzco Martínez
Investigador Asociado Principal**

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por ponerme en el camino correcto.

A mis padres (Felipa y Nicolás) por ser pilar y apoyo incondicional.

A la División de Oftalmología, por la asesoría constante.

A la Dra. Ana María Borbolla Pertierra por ser inspiración para realizar este trabajo.

Al Dr. Rodrigo Alexis Del Valle Díaz de León, por la comprensión y confianza.

ÍNDICE

1. RESUMEN

2. INTRODUCCIÓN

3. MATERIAL Y MÉTODOS

4. RESULTADOS

5. DISCUSIÓN

6. CONCLUSIÓN

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

8. ANEXOS (FIGURAS Y TABLAS)

1. RESUMEN

INTRODUCCIÓN. El síndrome de Moebius es una parálisis facial congénita (VII nervio craneal), se caracteriza por ausencia de abducción de los dos ojos en asociación con alteración de los nervios craneales V, IX y XII. Su incidencia se reporta en la literatura de 1/10.0000 a 1/500.000 nacimientos. Dentro de los hallazgos oftalmológicos, la endotropia es la alteración más importante; otras alteraciones oftalmológicas reportadas son defectos refractivos, ambliopía, alteraciones palpebrales (lagoftalmos, ptosis, epicanto, entropión y epibléfaron) y con respecto a la revisión del segmento anterior lo que predomina son los padecimientos de la superficie ocular como queratitis, úlceras y conjuntivitis, secundario a lagoftalmos o al roce de las pestañas con el globo ocular.

OBJETIVO GENERAL. Conocer cuáles son las alteraciones oftalmológicas más frecuentes en los pacientes con síndrome de Moebius.

MATERIAL Y MÉTODOS. Estudio observacional descriptivo, transversal y retrospectivo. Se revisaron expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de Moebius atendidos en el área de Oftalmología. Incluyó la recolección y análisis de los datos al momento de su ingreso. Se registró la agudeza visual, defecto refractivo, tipo de estrabismo y su magnitud. Asimismo, se recolectaron las alteraciones palpebrales y del segmento anterior.

RESULTADOS. Se revisaron 55 expedientes, 24 hombres (43.63%) y 31 mujeres (56.36%). El rango de edad de los pacientes en el momento de su ingreso fue de 1 a 35 años, para un promedio de 7.9 años.

Se encontró mala agudeza visual en 30 pacientes para ambos ojos (54.54%).

El defecto refractivo más frecuente fue astigmatismo hipermetrópico compuesto con la regla de ambos ojos con 19 pacientes (34.54%). 27 pacientes (49.09%) presentaron algún tipo de estrabismo, y la endotropia aislada fue la alteración más frecuente con 23 casos (71.87% de los estrabismos y 41.81% del total de pacientes reportados). 38 pacientes (69.09%) presentaron limitación bilateral a la abducción. 53 pacientes presentaron lagoftalmos en ambos ojos (96.36%), epicanto reportado en 33 pacientes, de los cuales en 15 de ellos estuvo presente en ambos ojos (45.25%). Telecanto en 6 pacientes de 11 reportados (54.54%). Epibléfaron presente en 5 de 6 pacientes documentados (83.3%). Entropión reportado y presente en dos pacientes (100%). El reporte de alteraciones del segmento anterior se encontró en 28 pacientes, de los cuales 17 presentaron queratitis punteada superficial en ambos ojos (60.71%).

CONCLUSIÓN. El síndrome de Moebius es una alteración congénita infrecuente, manifestándose clásicamente como pacientes con facies inexpresivas y endotropia; sin embargo, se puede manifestar de manera diferente con relación al paralelismo ocular. Los pacientes con síndrome de Moebius deben valorarse en forma integral realizando historia clínica y exploración oftalmológica completa. Asimismo, en todos los casos debe realizarse seguimiento por parte de los especialistas familiarizados con el manejo de estos pacientes a fin de lograr un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno de posibles complicaciones y brindar una mejor calidad de vida.

Palabras clave: Síndrome de Moebius; estrabismo; parálisis facial; alteraciones palpebrales; alteraciones del segmento anterior.

2. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius es una parálisis facial congénita (VII nervio craneal), la cual puede ser simétrica o asimétrica y se caracteriza por ausencia de abducción de los dos ojos en asociación con alteración de los nervios craneales V, IX y XII ⁽¹⁾.

Fue descrito por Paul Julius Moebius entre 1888 y 1892 donde reportaron 43 casos ⁽²⁾. La etiología es multifactorial y puede ser originada por factores tóxico - ambientales y/o medicamentos que interrumpen el aporte circulatorio al tallo cerebral durante la embriogénesis temprana ^(3 - 10). Su incidencia se reporta en la literatura de 1/10.0000 ⁽⁴⁾ a 1/500.000 nacimientos ⁽⁵⁾.

Es importante mencionar que como parte del cuadro clínico pueden encontrarse otras alteraciones entre las que destacan a nivel craneofacial: hipotrofia/atrofia lingual, úvula bifida, paladar hendido, hipodoncia, micrognatia y secuencia de Pierre – Robin (micrognatia, glosptosis y paladar hendido) ⁽⁶⁾. Además, es frecuente encontrar defectos en extremidades como pie equinvaro uni o bilateral (30 – 40 % de los casos), defectos costales, braquidactilia, sindactilia, sinfalangismo y atrogriposis. Asimismo, se ha observado que pueden presentar autismo y retraso psicomotor (30 – 50 % de los casos) ⁽⁷⁾.

Dentro de los hallazgos oftalmológicos la parálisis del VI nervio craneal y por tanto la endotropia secundaria es la alteración más importante, sin embargo, se han descrito 5 patrones diferentes de estrabismo ⁽⁸⁾:

1. Limitación bilateral de la abducción. Este representa el clásico síndrome de Moebius descrito en la literatura. Puede haber endotropia en la posición primaria de la mirada.
2. Limitación bilateral marcada para la abducción y aducción.

3. Limitación bilateral de la abducción, limitación de la aducción, y retracción en la aducción.
4. Alteraciones asimétricas o unilaterales de la motilidad ocular.
5. Limitación del movimiento horizontal y vertical.

Otras alteraciones oftalmológicas reportadas son defectos refractivos (miopía, astigmatismo, hipermetropía), ambliopía (condición en la que uno o ambos ojos no se desarrolla correctamente en la infancia), alteraciones palpebrales (lagoftalmos, ptosis, epicanto, entropión y epibléfaron) y con respecto a la revisión del segmento anterior lo que predomina son los padecimientos de la superficie ocular como queratitis, úlceras y conjuntivitis, secundario a lagoftalmos o al roce de las pestañas con el globo ocular ⁽⁹⁾.

El síndrome puede manifestarse a través de una amplia gama de alteraciones aisladas o coexistentes, sin un cuadro clínico único y representativo además de los hallazgos comunes de parálisis facial con la limitación en la abducción de los ojos ⁽¹⁰⁾.

En América Latina el estudio con el mayor número de casos reportados al momento pertenece a 64 casos descritos en Instituto Nacional de Pediatría; el resto de la referencia bibliográfica de Latinoamérica encontrada corresponde a reportes de casos aislados ⁽⁹⁾.

Con este estudio se pretenden conocer las alteraciones oftalmológicas más frecuentes en los pacientes con síndrome de Moebius; asimismo, brindar un mayor reconocimiento ante la comunidad médica acerca de éstas para que los pacientes sean tratados en el momento oportuno.

En el Hospital General “Dr. Manuel Gea González” se cuenta con una clínica para pacientes con síndrome de Moebius y sabemos que se requiere de un equipo multidisciplinario que incluya especialistas que apoyen al manejo médico y/o quirúrgico, y a la integración de estos pacientes a la vida escolar o laboral. El reconocimiento oftalmológico de estas alteraciones ayudará a los profesionales de la salud a reducir la morbilidad, mejorando la salud visual de los pacientes lo que llevará a una mejor calidad de vida.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio observacional descriptivo, transversal y retrospectivo. Se revisaron expedientes de pacientes con diagnóstico de síndrome de Moebius de la base de datos de la clínica de estrabismo en el área de Oftalmología.

Incluyó la recolección y análisis de los datos al momento de su ingreso. Los datos fueron asentados en la hoja de recolección de datos elaborada para el estudio y se registró el sexo y la edad, en cuanto a la exploración oftalmológica se registró la agudeza visual de ambos ojos en escala de Snellen, defecto refractivo, tipo de estrabismo y su magnitud. Asimismo, se recolectaron las alteraciones palpebrales y del segmento anterior.

4. RESULTADOS

Se encontraron 55 expedientes de pacientes con síndrome de Moebius que cumplieron con los criterios de selección, 24 hombres (43.63%) y 31 mujeres (56.36%), (Gráfica 1). El rango de edad de los pacientes al momento de su ingreso a la clínica de estrabismo en el área de Oftalmología fue de 1 a 35 años, para un promedio de 7.9 años.

Exploración oftalmológica:

A continuación, se describe la frecuencia de alteraciones oftalmológicas reportadas en los 55 expedientes de pacientes con síndrome de Moebius; la descripción se hace con base en el tipo de alteración, número de casos y porcentaje correspondiente al grupo de pacientes.

- Agudeza visual.

La agudeza visual fue tomada en todos los casos en ojo derecho e izquierdo, encontrando buena agudeza visual (20/20 a 20/40 de la escala de Snellen) de ojo derecho en 12 pacientes (21.81%) y de ojo izquierdo en 8 pacientes (14.54%), regular agudeza visual (20/50 a 20/100 de la escala de Snellen) de ojo derecho en 13 pacientes (23.63%) y de ojo izquierdo en 17 pacientes (30%.90) y mala agudeza visual (20/150 a fija y sigue) en 30 pacientes para ambos ojos (54.54%). (Gráfica 2).

- Defecto refractivo.

En cuanto al defecto refractivo, el más frecuente fue astigmatismo hipermetrópico compuesto con la regla de ambos ojos con 19 pacientes (34.54%), seguido de astigmatismo mixto con la regla de ambos ojos con 18 pacientes (32.72%).

- Posición primaria de la mirada.

Desde el punto de vista estrabológico, se reportó en todos los expedientes de pacientes con síndrome de Moebius; 27 pacientes (49.09%) presentaron algún tipo de estrabismo y 28 pacientes (50.9%) se encontraron en ortoposición. De los pacientes que presentaron estrabismo, la endotropía aislada fue la alteración más frecuente con 23 casos (71.87% de los estrabismos y 41.81% del total de pacientes reportados). (Gráfica 3).

- Tipo de estrabismo.

La evaluación del tipo de estrabismo se documentó en todos los expedientes, 38 pacientes (69.09%) presentaron limitación bilateral a la abducción, 12 pacientes (21.81%) presentaron limitaciones asimétricas o unilaterales de la motilidad ocular, 3 pacientes (5.45%) presentaron limitación bilateral marcada para la abducción y aducción y 2 pacientes (3.63%) presentaron limitación del movimiento horizontal y vertical.

- Grado de estrabismo.

El grado de estrabismo corresponde a los pacientes que presentaron endotropía y exotropía: 27 de los 55 pacientes con síndrome de Moebius (49.09%).

El grado de estrabismo más frecuente reportado fue moderado (20 a 25 dioptrías prismáticas de desviación) con 11 pacientes en endotropía (40.74%) y 2 pacientes en exotropía (7.40%). (Gráfica 4).

- Limitación de ducciones.

La evaluación de las ducciones se encontró reportada en todos los expedientes.

Se presentó exclusiva limitación para la abducción de ojo derecho en 46 pacientes (83.63%), y de ojo izquierdo en 44 pacientes (80%).

Además, se documentó limitación a la abducción y aducción de ojo derecho en 7 pacientes (12.72%) y de ojo izquierdo en 8 pacientes (14.54%).

2 pacientes (3.63%) presentaron limitación a la abducción, supraducción e infraducción de ambos ojos. 1 paciente (1.81%) presentó limitación a la abducción y supraducción de ojo izquierdo.

- Alteraciones palpebrales.

En la exploración de párpados y anexos se desglosa: lagoftalmos presente en 53 pacientes en ambos ojos (96.36%) y ausente en 2 pacientes. Epicanto reportado en 33 pacientes, de los cuales en 15 de ellos estuvo presente en ambos ojos (45.25%).

Telecanto reportado en 11 pacientes, de los cuales se presentó en 6 pacientes en ambos ojos (54.54%). Epibléfaron documentado en 6 pacientes, presente en 5 de ellos en ambos ojos (83.3%). Entropión reportado en dos pacientes y presente en 1 de ellos en ojo derecho (50%) y los dos pacientes tenían afectación en ojo izquierdo (100%). (Gráficas 5 y 6).

- Alteraciones del segmento anterior.

El reporte de alteraciones del segmento anterior se encontró en 28 pacientes, de los cuales 17 presentaron queratitis punteada superficial en ambos ojos (60.71%).

Las alteraciones oftalmológicas úlcera corneal, conjuntivitis, leucoma y pannus no fueron reportadas en los expedientes. (Gráfica 7).

5. DISCUSIÓN

En el estudio realizado por Borbolla y colaboradores los hallazgos más importantes fueron limitación a la abducción (100%), parálisis facial (100%) endotropía (54%), epicanto (51,5%) y entropión (22%) de los casos.

En el estudio de Carta y colaboradores se identificaron 46 casos con síndrome de Möbius con tres patrones específicos estrabismo: patrón en A (41% de los casos) en pacientes en ortoposición, patrón B (50% de los casos) en endotropía y patrón C en exotropía (9% de los casos). La parálisis completa bilateral del nervio facial estuvo presente en el 83% de los casos. La agudeza visual se calificó como buena en el 100% los casos, sin embargo la función binocular fue evaluada en 67% de los casos y el 100 % demostró ausencia de estereopsis.

Dentro de las características oftalmológicas, en este trabajo encontramos mala agudeza visual en el 54.54 % de los pacientes, al evaluar este resultado, podría correlacionar con la edad de los pacientes, en los cuales la agudeza visual resulta difícil de evaluar debido a la cooperación del paciente y la dificultad para interpretar la prueba. Se encontró que defecto refractivo más frecuente fue astigmatismo hipermetrópico compuesto con la regla de ambos ojos, este defecto puede corresponder a la edad promedio encontrada. Al evaluar el estado del paralelismo ocular, el 49.09% presentaron algún tipo de estrabismo, y la endotropía aislada fue la alteración más frecuente, representando el clásico síndrome de Moebius descrito en la literatura.

Con respecto a la revisión de las alteraciones palpebrales y del segmento anterior, el lagofthalmos y la queratitis punteada superficial se presentó la mayoría de los casos, entre otras alteraciones reportadas fueron telecanto, epibléfaron y entropión. Sin embargo, llama la atención el porcentaje de pacientes que no tienen documentada las alteraciones palpebrales y del segmento anterior, por lo que no se puede inferir la ausencia o la omisión en la exploración oftalmológica de las mismas.

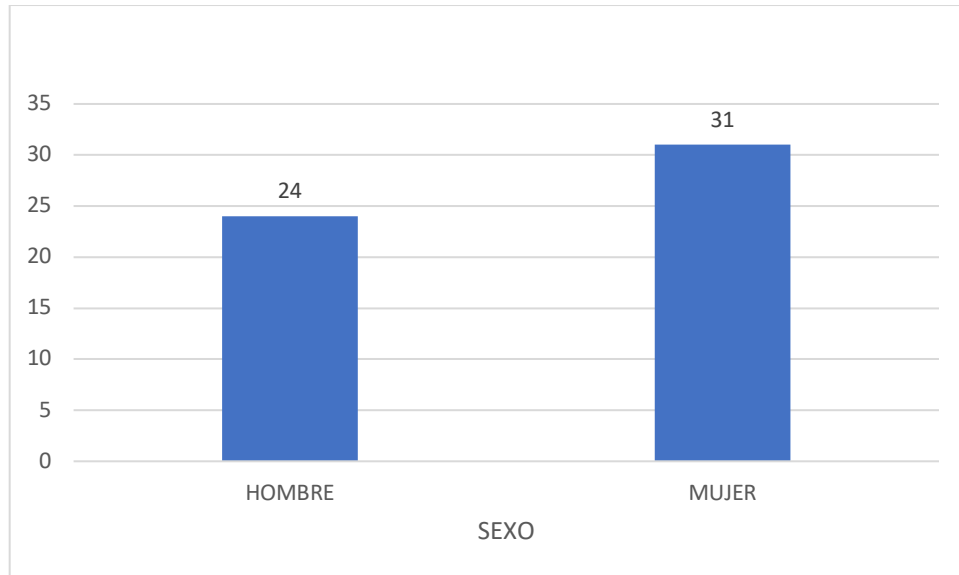
6. CONCLUSIÓN

El síndrome de Moebius es una alteración congénita infrecuente, manifestándose clásicamente como pacientes con facies inexpresivas y endotropia; sin embargo, se puede manifestar de manera diferente con relación al paralelismo ocular. Los pacientes con síndrome de Moebius deben valorarse en forma integral realizando historia clínica y exploración oftalmológica completa. Asimismo, en todos los casos debe realizarse seguimiento por parte de los especialistas familiarizados con el manejo de estos pacientes a fin de lograr un diagnóstico temprano y tratamiento oportuno de posibles complicaciones y brindar una mejor calidad de vida.

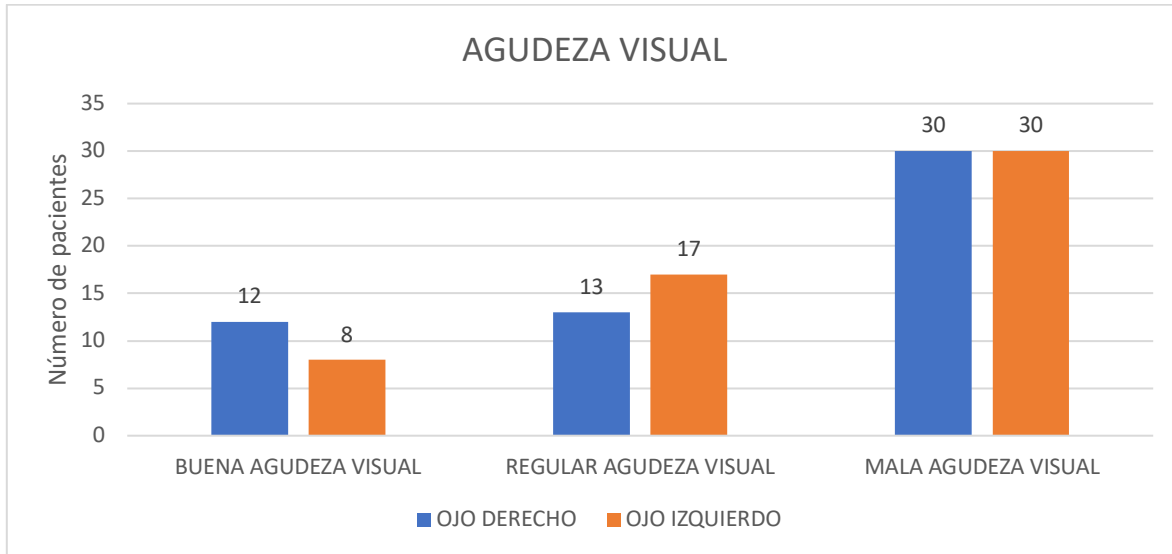
7. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Simon TJ. Oftalmología Pediátrica y Estrabismo, Sección 6. 1st ed. 2008. 497 p.
2. Mobius P. Über angeboren doppelseitige Abducens-Facialis-Lähmung. Munchen Medizinische Wochenschrift. 1888;35:91–4.
3. Roig Quilis M. Disgenesia troncoencefálica: los síndromes de Möbius, Cogan y Pierre Robin en revisión. An Pediatría. 2005;62(4):297–407.
4. Palmer-Morales Y. Síndrome de Moebius Informe de un caso clínico. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2013;51(5):584–6.
5. Reference GH. Moebius syndrome [Internet]. 2016. Available from: <https://ghr.nlm.nih.gov/condition/moebius-syndrome>
6. Kumar D. Moebius syndrome. J Med Genet. 1990;27(2):122–6.
7. Terzis JK. Mobius and Mobius-like patients: etiology, diagnosis, and treatment options. Clin Plast Surg. 2002;29(4):497–514.
8. Miller MT. Craniofacial Syndromes and Malformations. In: Handbook of Pediatric Eye and Systemic Disease. Springer; 2006. p. 146–227.
9. Borbolla AM. Manifestaciones oculares y sistémicas del síndrome de Möebius. An Pediatría. 2014;81:297–302.
10. Miller MT. The Moebius sequence: a relook. J AAPOS. 1999; 3:199–208.

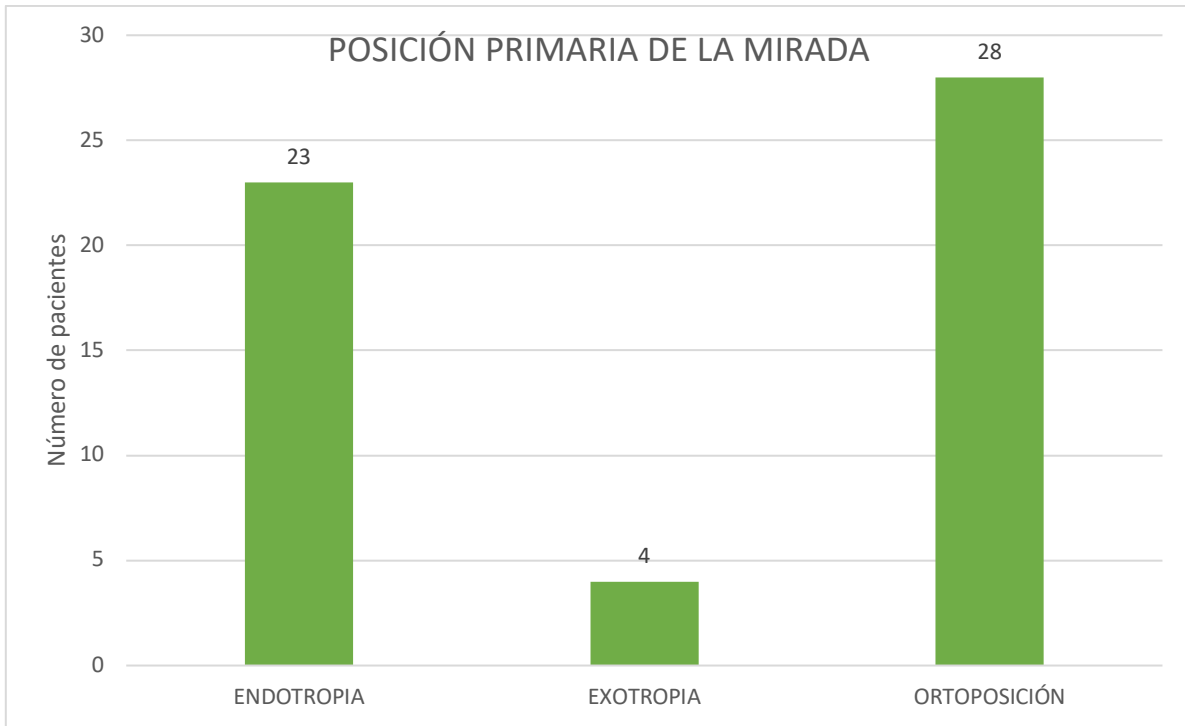
8. ANEXOS



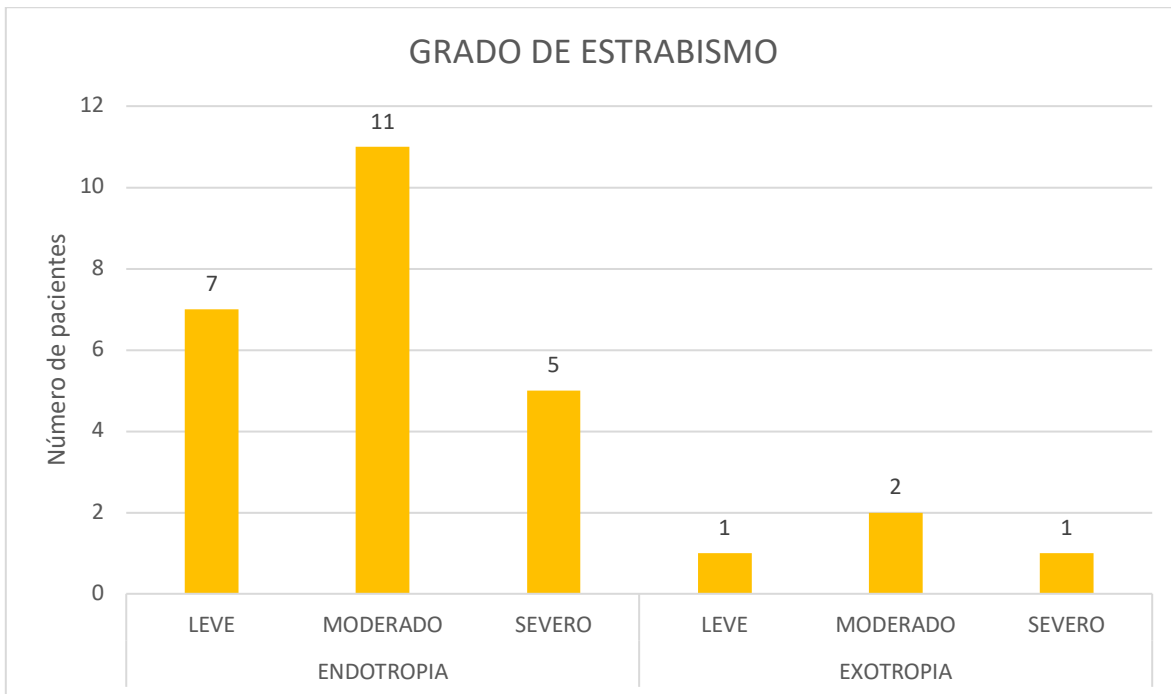
Gráfica 1. Distribución por sexo.



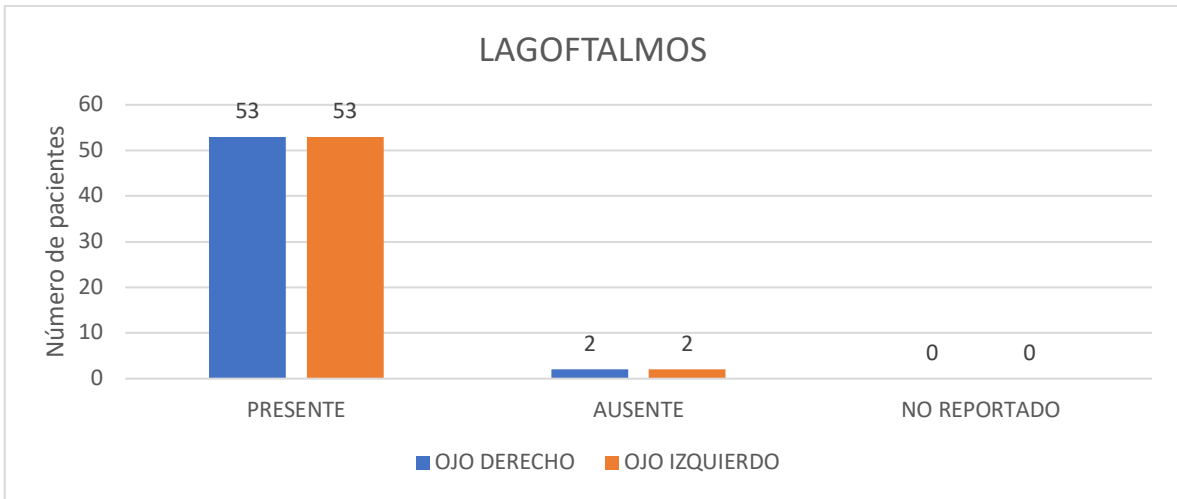
Gráfica 2. Agudeza visual.



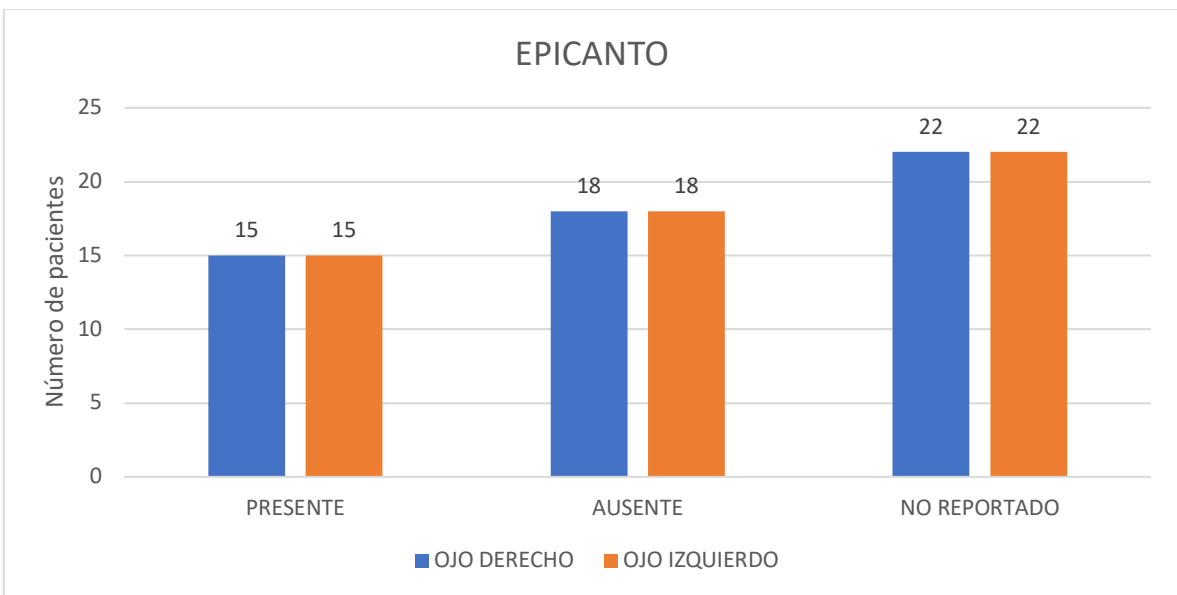
Gráfica 3. Posición primaria de la mirada.



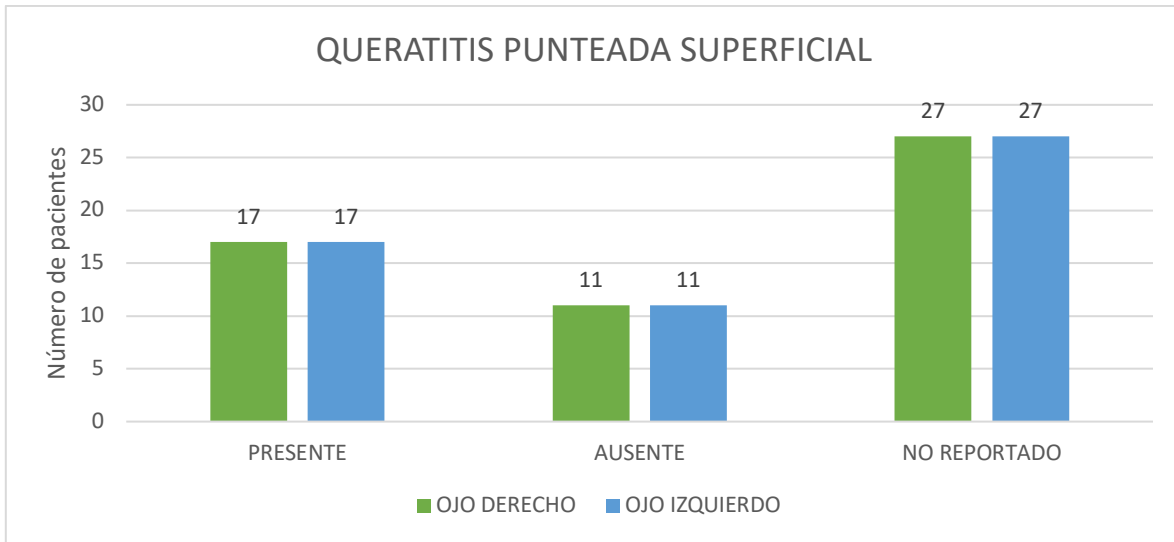
Gráfica 4. Grado de estrabismo



Gráfica 5. Alteraciones palpebrales. Lagofthalmos.



Gráfica 6. Alteraciones palpebrales. Epicanto



Gráfica 7. Alteraciones del segmento anterior. Queratitis punteada superficial.