



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA**

**HOSPITAL GENERAL "DR. MANUEL GEA GONZALEZ"**

**ESPECTROS DE SÍNDROME DE POLAND EN  
PACIENTES CON SÍNDROME DE MOEBIUS**

**TESIS PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA  
EN CIRUGÍA PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA**

**PRESENTA:**

**KAROL JOHANNA VERDEZOTO GAIBOR**

**ASESOR DE TESIS:**

**DR ALEXANDER CÁRDENAS MEJÍA**

**CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2023**



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.

**AUTORIZACIONES**



DRA. ELVIRA CASTRO MATÍNEZ  
ENCARGADA DE LA DIRECCIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

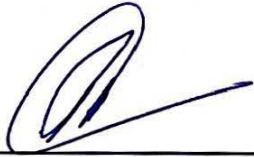


DRA. ROSA PATRICIA VIDAL VÁZQUEZ  
SUBDIRECTOR DE INVESTIGACIÓN BIOMÉDICA

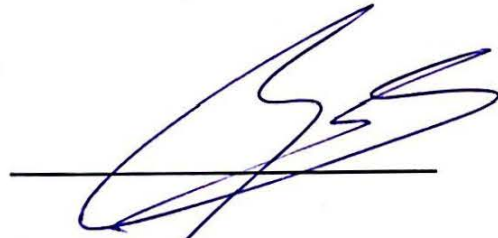
DR. ARMANDO APELLANIZ CAMPO  
JEFE DE LA DIVISIÓN Y PROFESOR TITULAR DE CURSO DE CIRUGÍA  
PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA

DR. ALEXANDER CARDENAS MEJÍA  
ASESOR DE TESIS Y MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGIA  
PLÁSTICA Y RECONSTRUCTIVA

Este trabajo de tesis con número de registro: **05-71-2022**. Es presentado por la alumna Karol Johanna Verdezoto Gaibor y se presenta en forma con Visto Bueno del tutor principal de la tesis Dr. Alexander Cárdenas Mejía con fecha septiembre de 2022 para su impresión final.



Dra. Rosa Patricia Vidal Vázquez  
Subdirector de investigación biomédica



Dr. Alexander Cárdenas Mejía  
Investigador Principal

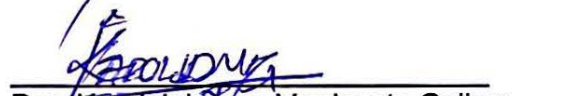
## **ESPECTROS DE SÍNDROME DE POLAND EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MOEBIUS**

Este trabajo fue realizado en el hospital "Dr. Manuel Gea Gonzalez" en el servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva, bajo la asesoría del Dr. Alexander Cárdenas Mejía con el apoyo de la Facultad de Medicina de la universidad Nacional Autónoma de México quienes orientaron y aportaron a la conclusión de este trabajo.

COLABORADORES:



Dr. Alexander Cárdenas Mejía  
INVESTIGADOR PRINCIPAL



Dra. Karol Johanna Verdezoto Gaibor  
INVESTIGADOR ASOCIADO PRINCIPAL

## **DEDICATORIA**

Dedicado a todos los pacientes que me permitieron aprender a ser mejor persona, mejor médica y mejor cirujana.

## **AGRADECIMIENTOS**

A mi familia, amigos y maestros por el cariño, paciencia y apoyo que me han dado la confianza y seguridad de cumplir las metas propuestas.

## **RESUMEN**

### **INTRODUCCION**

Los Síndromes de Moebius y Poland son desórdenes congénitos raros del sistema nervioso y musculoesquelético respectivamente, que pueden estar asociados el uno con el otro.

El Síndrome de Poland está caracterizado por hipoplasia o aplasia pectoral unilateral así como braquisindactilia u otras malformaciones de la mano. El Síndrome de Moebius es una parálisis congénita del sexto y séptimo par nervioso craneal con involucro unilateral o bilateral.

En el Hospital General Dr. Manuel Gea González, siendo un centro de referencia importante en el sistema de salud, en el servicio de Cirugía Plástica y reconstructiva se ha reportado la serie más grande a nivel mundial de prevalencia de Síndrome de Moebius, sin embargo, al ser un Síndrome congénito raro, al igual que el Síndrome de Poland, se requiere realizar aportes a la literatura mundial en relación a la presentación de esta asociación así como su tratamiento.

### **OBJETIVO PRINCIPAL:**

Describir la asociación existente entre el Síndrome de Poland en sus diversos espectros en los pacientes con Síndrome de Moebius.

### **MATERIALES Y METODOS**

Estudio observacional, descriptivo, transversal y recolectivo. Se realizó una revisión de expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Moebius – Poland en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González de 2015 a 2021. Se registraron los datos de interés obtenidos del expediente clínico.

### **RESULTADOS:**

Al evaluar la población estudiada, se identificaron 4 mujeres (50%) y 4 hombres (50%). La media de edad de los pacientes fue de +/- 19,3. El lado más frecuentemente afectado por síndrome de Poland fue el derecho (62,5%).

El Síndrome de Moebius más frecuente fue el clásico (62,5%), en relación a los espectros de síndrome de Poland, el más frecuente fue el tipo 2A (87,5%).



En los pacientes identificados con dicha asociación, el 62,5% ha requerido intervenciones quirúrgicas para corrección de las alteraciones de síndrome de Poland

**CONCLUSION:**

La incidencia de asociación entre el Síndrome de Moebius y el síndrome de Poland fue de 5,4% en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González de 2015 a 2021, y la asociación más frecuente que existe en los pacientes .revisados es el Síndrome de Moebius Clásico con el Espectro de Síndrome de Poland tipo 2A con una frecuencia de 62,5%.

**PALABRAS CLAVE:** Síndrome de Moebius, Síndrome de Poland.

## CONTENIDO

PORTADA	I
AUTORIZACIONES	II
DEDICATORIA	V
AGRADECIMIENTOS	VI
RESUMEN	VII
CONTENIDO	IX
1. INTRODUCCION	1
2. MARCO DE REFERENCIA	4
3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	8
4. JUSTIFICACION	10
5. OBJETIVOS	11
5.1. OBJETIVO GENERAL	11
5.2. OBJETIVOS ESPECIFICOS	11
6. METODOLOGIA	12
6.1. DISEÑO DEL ESTUDIO	12
6.2. DEFINICIÓN DE LA POBLACIÓN	12
6.2.1. Universo de estudio	12
6.2.2. Criterios de inclusión	12
6.2.3. Criterios de exclusión	12
6.2.4. Criterios de eliminación	12
6.2.5. Cálculo del tamaño de muestra	12
6.3. DEFINICIÓN DE VARIABLES	13
6.4. PROCEDIMIENTOS	14
6.4.1. HOJA DE CAPTURA DE DATOS	14
6.5. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS	14
7. CONSIDERACIONES ÉTICAS	15
8. RESULTADOS	16
9. DISCUSION	19
10. CONCLUSIONES	20
11. BIBLIOGRAFIA	21
12. ANEXOS	22
ANEXO 1. FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS	22

## 1. INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Poland es una anomalía musculoesquelética congénita con un amplio espectro de presentaciones. Típicamente se caracteriza por hipoplasia o aplasia de músculos pectorales, hipoplasia mamaria y anomalías de extremidad ipsilateral variable. Los defectos de extremidades varían en severidad, desde sindactilia hasta focomelia. (1)

El Síndrome de Moebius (SM) es una enfermedad congénita caracterizada por parálisis facial congénita no progresiva, simétrica o asimétrica, con ausencia de abducción de los ojos debida a lesión del VI y VII nervios craneales, en asociación con otras alteraciones neurológicas, músculo-esqueléticas, craneofaciales, respiratorias, y ortopédicas, entre otras. Se trata de un trastorno congénito raro, por lo cual no es fácil encontrar datos estadísticos respecto a su incidencia, que se calcula en torno a 1 caso por cada 50.000 nacidos vivos. (2)

La parálisis de los pares craneales VI y VII, fue descrita por separado por Harlan, VonGraefe, Chrisholm, alrededor 1888 y se asoció a la agenesia de núcleos de pares, con la secuencia de Moebius (Mobius o Möbius). La secuencia de Poland fue descrita en 1841, pero solo hasta 1973 Sugarman y Stara reportaron el primer caso con la aparición de las dos secuencias conjuntas o secuencia de Moebius Poland. (3)

La etiología del Síndrome de Moebius no está completamente dilucidada. Tanto, para el Síndrome de Poland, como para el Síndrome de Moebius, las anomalías congénitas se han atribuido al aporte arterial deficiente durante la embriogénesis temprana(4), así como la presencia de teratógenos. (5)

La combinación de Síndrome de Moebius con Síndrome de Poland se ha descrito de forma rara en la literatura con una prevalencia estimada de 1:500,000. (6); en una serie de casos de pacientes con Síndrome de Moebius, se describió la presencia de Síndrome de Poland hasta en 17% de casos. (7).

En el año 2002, la Dra. Terzis propuso una nueva clasificación que permite al cirujano identificar deficiencias en los pacientes y establecer una propuesta quirúrgica:

- Grupo A: conocido como Síndrome de Moebius Clásico, con parálisis facial bilateral completa y parálisis del nervio abducens.
- Grupo B: o Síndrome de Moebius Incompleto, caracterizado por parálisis facial congénita con movimiento residual unilateral.
- Grupo C: conocido como Síndrome de Moebius-Like o similar a Moebius, en donde los pacientes tienen parálisis facial unilateral pero otros nervios craneales afectados. (8)

En la literatura existen diversas clasificaciones de presentación del Síndrome de Poland, en 2018, Romanini y colaboradores, proponen una clasificación basada en las anomalías asociadas a los defectos pectorales, sean extremidad superior o caja torácica. Se identificaron 3 tipos, de acuerdo a la presencia o ausencia de cada uno:

- Tipo 1 o forma mínima: Defecto aislado del músculo pectoral (sin involucro de costillas o extremidades)
- Tipo 2 o forma parcial: Defecto de músculo pectoral asociada a alteración costal o de extremidad.
  - o Tipo 2a o Variante de extremidad: Anomalías de extremidad superior sin anomalías costales.
  - o Tipo 2b o Variante torácica: Anomalías costales sin alteraciones de extremidad superior.
- Tipo 3 o forma completa: Defectos de músculo pectoral asociado a ambas anomalías (costales y de extremidad superior). (9)

El tratamiento para el Síndrome de Moebius será acorde a los síntomas presentes. Algunos pacientes pueden requerir tubo de alimentación o suplementos nutricionales. El tratamiento quirúrgico está enfocado a las alteraciones faciales y de extremidades. El tratamiento de la parálisis facial incluye una variedad de procedimientos quirúrgicos como transferencia

muscular, de grasa, fascia y toxina botulínica. Los objetivos del tratamiento incluyen restaurar la simetría facial, la protección ocular, restaurar el parpadeo, la continencia oral y permitir la expresión de emociones faciales. La terapia física y de lenguaje mejora las habilidades motoras y de coordinación así como el control del lenguaje y la deglución. (10)

Por otro lado, la mayoría de los defectos observados en el Síndrome de Poland son de tipo simple con discapacidad funcional leve. El aspecto estético suele ser la indicación más común para reparación. A menos de que exista compromiso respiratorio, las deformidades torácicas no es necesario corregirlas en edades tempranas. Los procedimientos reconstructivos pueden ser necesarios tanto para las deformidades torácicas así como para los defectos de extremidades en la adolescencia. La reconstrucción quirúrgica se debe valorar de forma individual en cada paciente así como la satisfacción con los resultados. En las pacientes femeninas, la mamoplastia se puede realizar con transposición muscular. La cirugía reconstructiva de extremidades tiene como objetivo proveer un mano funcional y depende básicamente de la naturaleza de la deformidad. (1)

La secuencia de Moebius-Poland es de presentación muy infrecuente, con buen pronóstico a largo plazo, pero con asociación de diversas malformaciones, por lo tanto, un diagnóstico temprano, permite iniciar un plan de rehabilitación temprana evitando complicaciones y mejorando el pronóstico. (3).

## 2. MARCO DE REFERENCIA

1	Hashim, E. A. A., Quek, B. H., & Chandran, S. /2021/ ARTICULO DE REVISIÓN	
Título	A narrative review of Poland's syndrome: theories of its genesis, evolution and its diagnosis and treatment.	
Objetivo	Describir las características del Síndrome de Poland, las actualizaciones en diagnóstico y tratamiento del mismo	
Población de estudio (tipo y número)	Revisión de artículos previos donde se describen las características asociadas al Síndrome de Poland, las teorías de su presentación, el diagnóstico y tratamiento del mismo.	
Resultados en función al objetivo	El Síndrome de Poland es una rara anomalía congénita musculoesquelética con un amplio espectro de presentaciones. Se caracteriza típicamente por hipoplasia o aplasia de los músculos pectorales, hipoplasia mamaria y anomalías de las extremidades ipsolaterales asociadas de forma variable. Los defectos de las extremidades pueden variar en gravedad, desde sindactilia a la focomelia. La teoría de disrupción vascular es la más aceptada. El diagnóstico es clínico y puede apoyarse de estudios de imagen. El tratamiento es primordialmente reconstructivo en los casos que hay involucro de parrilla costal y extremidad superior y es estético en los casos en los que solo hay afectación pectoral.	
Conclusión (es) del autor	Esta revisión destaca las diversas teorías relacionadas con la génesis de l Síndrome de Poland, la ausencia del músculo pectoral mayor es obligatoria para hacer el diagnóstico, tiene presentaciones muy versátiles y	

	<p>muchas asociaciones sistémicas. Se puede concluir que las intervenciones quirúrgicas generalmente se realizan en la adolescencia principalmente para aspectos estéticos, pero rara vez pueden ser necesarios para mejorar la restricción pulmonar en defectos graves de la pared torácica.</p>
2	Arrieta-Joffe, P., Pérez-Dosal, M., Ortiz-De-Zarate, G., & Cárdenas-Mejía, A. /2017/serie de casos
Título	Estudio clínico, citogenético, molecular y de imagen de los pacientes con Síndrome de Moebius del Hospital General "Dr. Manuel Gea González"
Objetivo	Describir el espectro completo del Síndrome de Moebius y poder ofrecer los mejores tratamientos para cada uno de nuestros pacientes.
Población de estudio (tipo y número)	Analizaron 115 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Moebius en sus 3 presentaciones: Moebius clásico, Moebius incompleto o Moebiuslike. Todos fueron sometidos a exploración física completa por un equipo multidisciplinario. Se realizó cariotipos a todos los pacientes para identificar anomalías estructurales cromosómicas que se analizaron en el Instituto Nacional de Medicina Genómica (INMeGen).
Resultados en función al objetivo	Un total de 52 pacientes (45%) fueron varones y 63 (55%) mujeres. Las manifestaciones clínicas fueron parálisis facial unilateral o bilateral con involucro de la abducción de los ojos en el 100%, asociada con estrabismo en el 62.6%, pie equino varo en el 46.1%, sindactilia simple 15.7%, paladar hendido 17.4%, micrognatia 17.4%, y Síndrome de Poland 9.6%, entre otras manifestaciones. El análisis citogenético reportó 114 cariotipos de características estructurales normales y 1 solo caso de translocación recíproca balanceada entre el cromosoma 4 y 10. Dieciséis casos se asociaron a consumo materno de misoprostol en el primer trimestre del embarazo.

Conclusión (es) del autor	Es el grupo pacientes con Síndrome de Moebius más grande reportada a nivel mundial en un solo centro hospitalario. La variabilidad de las presentaciones clínicas justifica el manejo por un equipo multidisciplinario, permite el inicio de una mejor comprensión de fisiopatología, y orientación para mejores tratamientos, integrales y reproducibles.
9	Romanini, M. V., Calevo, M. G., Puliti, A., Vaccari, C., Valle, M., Senes, F., & Torre, M. /2018 /
Título	Poland syndrome: a proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment
Objetivo	Proponer una clasificación en base a las características clínicas de los pacientes estudiados con Síndrome de Poland, así como un algoritmo para su tratamiento.
Población de estudio (tipo y número)	Se estudiaron 245 pacientes. El criterio diagnóstico para el diagnóstico clínico de PS fue la ausencia (parcial o completa) del músculo pectoral mayor.
Resultados en función al objetivo	Entre los 245 pacientes con Síndrome de Poland, 155 (66,3 %) eran hombres y 90 (33,7 %) mujeres. Es más frecuente en varones en relación 1:7. La edad de nuestra población osciló entre 1 y 57 años (mediana, 11,2 años). Los 245 casos se presentaron con un defecto clínicamente identificado del músculo pectoral mayor; 186 de ellos fueron estudiados por ecografía (por el mismo operador), que mostró agenesia completa en 82 (44,1%) casos (ausencia completa de las tres cabezas del músculo -esternoclavicular, esternocostal, abdominal) y parcial en 104 (55,9%) (ausencia de cabeza esternocostal del músculo). El pezón afectado en la mayoría de los pacientes (67,1%), mama hipoplásica o ausencia de mama en todas las mujeres; agenesia costal e hipoplasia costal en 40 (16,3%) y 20 (8,2%). % casos,



	<p>respectivamente. Las costillas más frecuentemente afectadas fueron la 3ª (39,4%) y la 4ª (26%). Se observaron anomalías en miembros superiores en 137 casos (56%); 106 (43,3%) con la Variante de Miembro Superior Tipo 2a y 31 (12,7%) con la Forma Completa Tipo 3</p>
<p>Conclusión (es) del autor</p>	<p>El Síndrome de Poland es una anomalía congénita rara que se presenta con una amplia gama de variabilidad fenotípica. El diagnóstico tardío sigue siendo un hecho relativamente frecuente. Todas las mujeres PS tienen algún grado de defecto mamario después de la pubertad. Usando el nuevo esquema de clasificación, se agruparon a los pacientes de la siguiente manera: Forma Mínima, Forma Parcial (con involucro de miembro superior o de la pared torácica) y forma Completa (tipo 3).</p>
<p>3</p>	<p>Villarraga, J. U., Cantillo, K. P. C., Rey, A. Q., Arias, D. M. S., &amp; Vidal, L. E. L. /2021/. Reporte de caso.</p>
<p>Título</p>	<p>Secuencia de Moebius-Poland.</p>
<p>Objetivo</p>	<p>Presentar un caso de asociación Moebius-Poland.</p>
<p>Población de estudio (tipo y número)</p>	<p>Recién nacido masculino, embarazo con control prenatal irregular de inicio tardío. La madre niega consumo de fármacos o drogas psicoactivas. Las ecografías prenatales no reportaron deformidades o malformaciones, sin antecedente de infecciones perinatales. Parto espontáneo, eutócico, sin complicaciones, adecuada adaptación neonatal. Se aprecia parálisis facial y defecto de pared torácica.</p>
<p>Resultados en función al objetivo</p>	<p>El diagnóstico temprano de un paciente con asociación Moebius-Poland permite una intervención pronta para iniciar rehabilitación multidisciplinaria y la corrección quirúrgica acorde a la presentación de la patología.</p>

Conclusión (es) del autor	Por tratarse de una condición de baja frecuencia se presenta el reporte de caso. La importancia de un diagnóstico temprano permite definir lesiones o malformaciones asociadas e intervención oportuna para definir un plan de tratamiento y rehabilitación temprana.
---------------------------	---

### **3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

En los pacientes con Síndrome de Moebius, ¿cuál es la frecuencia de asociación de los espectros de Síndrome de Poland?

#### **4. JUSTIFICACION**

Los Síndromes de Moebius y Poland son desórdenes congénitos raros del sistema nervioso y musculoesquelético respectivamente, que pueden estar asociados el uno con el otro. El Síndrome de Poland está caracterizado por hipoplasia o aplasia pectoral unilateral así como braquisindactilia u otras malformaciones de la mano. El Síndrome de Moebius es una parálisis congénita del sexto y séptimo par nervioso craneal con involucro unilateral o bilateral.

La patogénesis de ambos Síndromes se atribuye a soporte arterial deficiente en la embriogénesis temprana, así como a exposición a teratógenos.

El tratamiento quirúrgico está enfocado a las alteraciones faciales y de extremidades. Los objetivos del tratamiento facial incluyen restaurar la simetría facial, la protección ocular, restaurar el parpadeo, la continencia oral y permitir la expresión de emociones faciales; en relación a la cirugía reconstructiva de extremidades, el objetivo es proveer un mano funcional y depende básicamente de la naturaleza de la deformidad.

En el Hospital General Dr. Manuel Gea González, siendo un centro de referencia importante en el sistema de salud, en el servicio de Cirugía Plástica y reconstructiva se ha reportado la serie más grande a nivel mundial de prevalencia de Síndrome de Moebius, sin embargo, al ser un Síndrome congénito raro, al igual que el Síndrome de Poland, se requiere realizar aportes a la literatura mundial en relación a la presentación de esta asociación así como su tratamiento.

Este estudio se realiza para tener una estadística de la asociación de estos Síndromes, así como el manejo y tratamiento de este tipo de pacientes, y para posteriormente proponer una guía estandarizada de manejo multidisciplinario de pacientes con Síndrome de Moebius-Poland.

## **5. OBJETIVOS**

### **5.1 OBJETIVO GENERAL:**

Describir la asociación existente entre el Síndrome de Poland en sus diversos espectros en los pacientes con Síndrome de Moebius.

### **5.2 OBJETIVOS ESPECIFICOS:**

- Describir las características clínicas de los pacientes con Síndrome de Moebius-Poland en el hospital Dr. Manuel Gea González.
- Describir los diferentes espectros del Síndrome de Poland existente en los pacientes con Síndrome de Moebius.
- Describir las intervenciones quirúrgicas recibidas para la corrección de los defectos congénitos asociados a la presencia de Síndrome de Poland en los pacientes con Síndrome de Moebius.

## **6. METODOLOGIA**

### **6.1. DISEÑO DEL ESTUDIO**

Estudio observacional transversal de tipo descriptivo y retrospectivo

### **6.2. DEFINICIÓN DE LA POBLACIÓN**

#### **6.2.1. Universo de estudio**

Pacientes con Síndrome de Moebius – Poland en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González de 2015 a 2021.

#### **6.2.2. Criterios de inclusión:**

Expedientes de:

- Cualquier sexo.
- Cualquier edad.

A quienes se identifico la asociación Moebius - Poland

#### **6.2.3. Criterios de exclusión:**

Pacientes con Síndrome de Moebius que no presenten Síndrome de Poland.

- Pacientes con malformaciones de mano no asociadas a Síndrome de Poland.
- Expedientes con información incompleta para fines del estudio.

#### **6.2.4. Criterios de eliminación:** No aplica.

#### **6.2.5. Cálculo del tamaño de muestra**

Muestreo no probabilístico por conveniencia. Se estima recabar aproximadamente 2 casos por año para el período comprendido entre 2015 y 2021.

### **6.3. DEFINICIÓN DE VARIABLES**

**Lateralidad del Síndrome de Poland.** Se registra el lado afectado en el paciente.

**Clasificación de espectro de Síndrome de Poland.** Grado de afectación del Síndrome de Poland en el paciente:

- Tipo 1 o forma mínima: defecto aislado del músculo pectoral (sin involucro de costillas o extremidades)
- Tipo 2 o forma parcial: defecto de músculo pectoral asociada a alteración costal o de extremidad.
  - Tipo 2a o variante de extremidad: anomalías de extremidad superior sin anomalías costales.
  - Tipo 2b o variante torácica: anomalías costales sin alteraciones de extremidad superior.
- Tipo 3 o forma completa: defectos de músculo pectoral asociado a ambas anomalías (costales y de extremidad superior)

**Intervenciones quirúrgicas asociadas al Síndrome de Poland.**

Procedimientos quirúrgicos realizados para corrección de síntomas asociados a Síndrome de Poland.

**Número de intervenciones quirúrgicas asociadas a Síndrome de Poland.**

Cantidad de procedimientos quirúrgicos realizados para corrección de síntomas asociados a Síndrome de Poland.

**Edad.** Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento

**Sexo.** Condición orgánica que distingue a hombres de mujeres

**Clasificación de síndrome de Moebius.** Grado de afectación de la parálisis facial.

- Síndrome de Moebius clásico, con parálisis facial completa y parálisis de nervio abducens.
- Síndrome de Moebius incompleto, caracterizado por parálisis facial congénita con movimiento residual unilateral.

- Síndrome de Moebius – like o similar a Moebius, en donde los pacientes tienen parálisis facial unilateral pero otros nervios craneales afectados.

#### **6.4. PROCEDIMIENTOS**

Se revisaron de las bases de datos electrónicas del Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González para identificar los números de registro de los pacientes que fueron revisados durante el periodo de 2015 a 2021. Posteriormente se recabó información como: datos demográficos, clasificación de síndrome de Moebius, lateralidad de síndrome de Poland, clasificación de espectro de síndrome de Poland, intervenciones quirúrgicas asociadas a síndrome de Poland. La información obtenida de los expedientes seleccionado se vaciará en la hoja de captura diseñada específicamente para este estudio. Se codificó la información en una base de datos de Microsoft Excel. Se utilizó estadística descriptiva.

##### **6.4.1. HOJA DE CAPTURA DE DATOS**

Ver ANEXO 1.

#### **6.5. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE LOS RESULTADOS.**

Se realizará en base a tablas de 2 x2, empleando para dicho análisis el software especializado SPSS, versión 23 para Mac (SPSS, Inc. Chicago, IL)



## **7. CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Todos los procedimientos estarán de acuerdo con lo estipulado en el Reglamento de la Ley General en Materia de Investigación para la Salud.

Título segundo, capítulo I, Artículo 17, Sección I, Investigación sin riesgo, no requiere consentimiento informado.

## 8. RESULTADOS

Durante la revisión de bases de datos y expedientes del Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González de 2015 a 2021, se identificaron 148 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Moebius, dentro de los cuales se localizaron 9 pacientes con la asociación de Síndrome de Poland, se excluyó 1 paciente al no contar con expediente clínico al momento de la revisión. La muestra final fue de 8 pacientes.

Al evaluar la población estudiada, se identificaron 4 mujeres (50%) y 4 hombres (50%)(Tabla 1), los grupos etarios predominantes se encuentran entre 0 y 10 años con un 50% (Ver tabla 2). La media de edad de los pacientes fue de +/- 19,3. El lado más frecuentemente afectado por síndrome de Poland fue el derecho (n=5, 62,5%) (Gráfico 1).

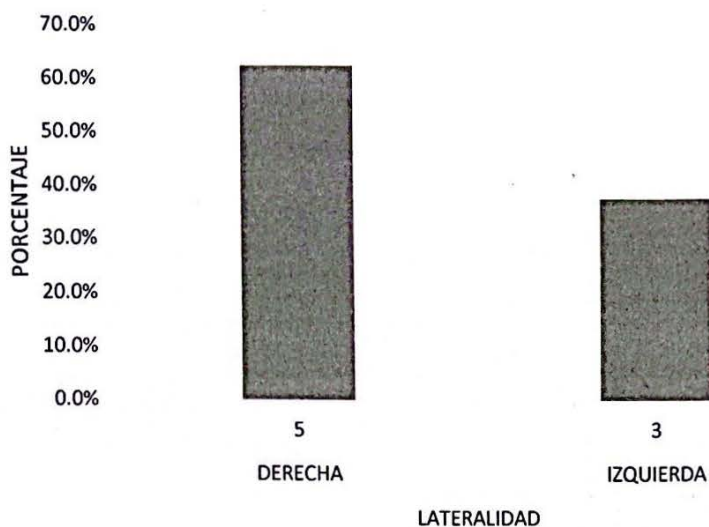
**Tabla 1. Sexo**

	Frecuencia	Porcentaje
Femenino	4	50
Masculino	4	50
Total	8	100,0

**Tabla 2. Edad**

	Frecuencia	Porcentaje
0-10 años	4	50
11 - 20 años	2	25
21 - 30 años	1	12,5
31 - 40 años	0	0
41 - 50 años	1	12.5
Total	8	100,0

**GRAFICO 1. Lateralidad del Síndrome de Poland en los pacientes**



De acuerdo al diagnóstico se agruparon de la siguiente manera: El Síndrome de Moebius más frecuente fue el clásico (Tabla 3), en relación a los espectros de síndrome de Poland, el más frecuente fue el tipo 2A (Tabla 4).

**Tabla 3. Clasificación de Síndrome de Moebius**

	Frecuencia	Porcentaje
Clásico	5	62,5
Incompleto	1	12,5
Like	2	25
Total	8	100,0

**Tabla 4. Clasificación de espectros de Síndrome de Poland**

	Frecuencia	Porcentaje
1	1	12,5
2a	7	87,5
2b	0	0
3	0	0
Total	8	100,0

En los pacientes identificados con dicha asociación, el 62,5% ha requerido intervenciones quirúrgicas para corrección de las alteraciones de síndrome de Poland (Tabla 5).

**Tabla 5. Intervenciones quirúrgicas asociadas a Síndrome de Poland**

	Frecuencia	Porcentaje
Ninguna	3	37,5
1 o 2	4	50
3 o más	1	12,5
Total	8	100,0

La incidencia de asociación entre el Síndrome de Moebius y el síndrome de Poland fue de 5,4% en el Servicio de Cirugía Plástica y Reconstructiva del Hospital General Dr. Manuel Gea González de 2015 a 2021, y la asociación más frecuente que existe en los pacientes revisados es el Síndrome de Moebius Clásico con el Espectro de Síndrome de Poland tipo 2A con una frecuencia de 62,5%.

## 9. DISCUSIÓN

Tanto el Síndrome de Moebius como el Síndrome de Poland son raros, con incidencias bajas de según los reportes de la literatura por lo que su asociación es menos frecuente aún (1, 5, 8).

Al evaluar los grupos estudiados, la relación entre edades y sexos fue similar a la reportada en la literatura (2).

En relación a la incidencia de Síndrome de Poland en los pacientes con síndrome de Moebius en la población estudiada fue de 5,4% lo cual difiere de lo reportado en la serie de casos de la misma institución en años previos que es de 9,6% (2).

En nuestro estudio la presentación clásica de síndrome de Moebius es la más frecuente, lo cual coincide con lo reportado en la literatura en relación a este síndrome (8).

La incidencia de variantes de Síndrome de Poland en nuestro estudio es de predominio de la forma 2a con un 87,5%, mientras en la literatura se reporta una prevalencia de 43,3% de dicha variante (9), con mayor frecuencia en el lado derecho con una relación de 1,6 a 1, similar a lo reportado en la literatura (1).

Las intervenciones quirúrgicas asociadas tanto reconstructivas como estéticas asociadas a Síndrome de Poland no han sido determinadas en frecuencia a lo largo de la literatura, en nuestro estudio fueron del 62,5%. (1)

La asociación más frecuente que existe en los pacientes revisados es el Síndrome de Moebius Clásico con el Espectro de Síndrome de Poland tipo 2A con una frecuencia de 62,5%, cuya asociación no se ha reportado en la literatura anteriormente.

## **10. CONCLUSIONES**

Este estudio constituye un preámbulo de las diversas asociaciones del Síndrome de Moebius con otros síndromes existentes, debido a la similitud de génesis de los mismos, se requieren más estudios genéticos para corroborar sus asociaciones a dicho nivel.

Se describen diversos espectros de clasificaciones a lo largo de la literatura, sin embargo, para poder determinar asociaciones específicas y evitar perder los datos de pacientes en el camino se requiere un registro más sistemático, lo cual facilita mejorar el conocimiento de estos desordenes raros y facilita otros estudios en base a los datos.

Además, se requiere una evaluación exhaustiva en los pacientes con síndrome de Moebius para identificar los distintos espectros de Síndrome de Poland que pueden presentarse, así como una valoración conjunta con el servicio de Ortopedia.

## 11. BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Hashim, E. A. A., Quek, B. H., & Chandran, S. (2021). A narrative review of Poland's syndrome: theories of its genesis, evolution and its diagnosis and treatment. *Translational Pediatrics*, 10(4), 1008.
- 2.- Arrieta-Joffe, P., Pérez-Dosal, M., Ortiz-De-Zarate, G., & Cárdenas-Mejía, A. (2017). Estudio clínico, citogenético, molecular y de imagen de los pacientes con síndrome de Moebius del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Ciudad de México. *Cirugía plástica ibero-latinoamericana*, 43(4), 395-400.
- 3.- Villarraga, J. U., Cantillo, K. P. C., Rey, A. Q., Arias, D. M. S., & Vidal, L. E. L. (2021). Secuencia de Moebius-Poland. *Pediatría*, 54(Suplemento 1), 18-21.
- 4.- Parenti, V. G., Liu, X., Mehta, A., Malireddy, R., Sutherlun, L. A., & Pfeifer, C. M. (2020). Imaging findings in Möbius-Poland syndrome. *Radiology Case Reports*, 15(4), 379-381.
- 5.- Cingel, V., Bohac, M., Mestanova, V., Zabojsnikova, L., & Varga, I. (2013). Poland syndrome: from embryological basis to plastic surgery. *Surgical and Radiologic Anatomy*, 35(8), 639-646.
- 6.- Yadav, P., Utture, A., Dande, V., Bodhanwala, M., & Agarwal, A. (2020). Poland-Mobius Syndrome With Unilateral Vocal Cord Paralysis in a Neonate. *Cureus*, 12(9).
- 7.- McClure, P., Booy, D., Katarincic, J., & Ebersson, C. (2016). Orthopedic manifestations of Mobius syndrome: case series and survey study. *International Journal of Pediatrics*, 2016.
- 8.- Terzis, J. K., & Noah, E. M. (2002). Möbius and Möbius-like patients: etiology, diagnosis, and treatment options. *Clinics in plastic surgery*, 29(4), 497-514.
9. Romanini, M. V., Calevo, M. G., Puliti, A., Vaccari, C., Valle, M., Senes, F., & Torre, M. (2018, June). Poland syndrome: a proposed classification system and perspectives on diagnosis and treatment. In *Seminars in pediatric surgery* (Vol. 27, No. 3, pp. 189-199). WB Saunders.
10. Terzis, J. K., & Anesti, K. (2011). Developmental facial paralysis: a review. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*, 64(10), 1318-1333.

## 12. ANEXOS

### ANEXO 1. FORMATO DE RECOLECCION DE DATOS

#### TITULO PROTOCOLO: ESPECTROS DE SÍNDROME DE POLAND EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MOEBIUS.

DATOS DEMOGRAFICOS			
INICIALES			
REGISTRO		FECHA DE NACIMIENTO	
SEXO		FECHA DE CONTACTO INICIAL	

DATOS ASOCIADOS A SÍNDROME DE MOEBIUS			
CLASIFICACION DE SÍNDROME DE MOEBIUS			
INTERVENCIONES QUIRURGICAS ASOCIADAS A SÍNDROME DE MOEBIUS			

DATOS RELACIONADOS A SÍNDROME DE POLAND
---



LATERALIDAD DE SÍNDROME DE POLAND			
CLASIFICACION DE ESPECTRO DE SÍNDROME DE POLAND			
INTERVENCIONES QUIRURGICAS ASOCIADAS A SÍNDROME DE POLAND			
NUMERO DE INTERVENCIONES QUIRURGICAS ASOCIADAS A SÍNDROME DE POLAND		FECHA DE CIRUGIAS	