

CASOS CLÍNICOS

Síndrome de Moebius

*Drs. JORGE VILAFRANCA A, PAULO CASTILLO D, MARIO GARCÉS S,
EDUARDO VILLALÓN F, EDITH GREZ L, ALEJANDRA DÍAZ G*

Servicio de Cirugía, Hospital Barros Luco-Trudeau

RESUMEN

El síndrome de Moebius, es una enfermedad congénita, muy infrecuente a nivel mundial, caracterizada por el compromiso del VI y VII pares craneales resultando en una parálisis facial congénita y un estrabismo convergente, como resultado de una parálisis del músculo recto externo del ojo. Su etiología es multifactorial y no bien definida. Su presentación clínica tan característica permite un diagnóstico precoz al momento de nacer. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico y está orientado a la corrección de las alteraciones oculares y de la fisonomía facial. El presente trabajo tiene el objetivo de mostrar nuestra experiencia realizada en el caso de una mujer de 45 años, el cual nos parece interesante dado lo raro e infrecuente de este cuadro clínico (menos de 500 casos a nivel mundial), y el desafío que plantea su abordaje, ya que requiere de la aplicación de múltiples recursos de cirugía reconstructiva.

PALABRAS CLAVES: *Síndrome de Moebius*

SUMMARY

Moebius syndrome is an infrequent congenital disease characterized by involvement of the VI and VII cranial nerves with secondary facial paralysis and convergent strabismus. The etiology of this condition is not clear but the diagnosis is made in the neonatal period due to its typical presentation. Surgery is the treatment of choice in order to correct the facial appearance and ocular abnormalities. We report the case of a 45-year-old woman treated at our Service. The treatment of this condition is challenging because it requires the application of multiple reconstructive surgery resources.

KEY WORDS: *Moebius syndrome*

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius, constituye un cuadro clínico poco frecuente, del cual se han descrito alrededor de 500 casos en la literatura médica mundial, de los cuales sólo algunos han recibido tratamiento quirúrgico.¹

Se caracteriza por un compromiso del VI y VII pares craneales, lo cual se traduce en una parálisis facial bilateral congénita y del músculo recto externo del ojo, resultando en una fascie de máscara y un estrabismo convergente.

Esta malformación fue descrita inicialmente por

Von Graefe y Saemisch en 1880, Harlam en 1881, y Chrisholm en 1882. Sin embargo, fue Moebius que en 1888 hizo un estudio completo de la enfermedad y en 1892 comunicó 43 casos de parálisis facial congénita y adquirida, de los cuales 6 casos presentaban parálisis facial bilateral congénita y parálisis del VI par. Posteriormente, diversos autores realizaron importantes contribuciones al conocimiento de la enfermedad y describieron una serie de alteraciones asociadas.¹

Actualmente ha recibido otros nombres tales como Aplasia nuclear congénita, Aplasia nuclear infantil, parálisis oculo facial congénita y diplejía facial.¹

Etiología

La etiopatogenia de la enfermedad es controvertida. Existen teorías etiológicas que atribuyen el origen a una alteración a nivel mesodérmico y ectodérmico durante el desarrollo embrionario. En la teoría mesodérmica habría una alteración primaria de la musculatura derivada de los arcos branquiales y las alteraciones del sistema nervioso serían secundarias a dicha aplasia muscular. La teoría ectodérmica, postula un compromiso central localizado en los músculos motores de los nervios motores, en los nervios periféricos o en la placa mioneural; en este caso las anomalías musculares asociadas serían secundarias.¹

También se describe la acción de teratógenos y de factores hereditarios, sin embargo, en la actualidad sólo es posible afirmar que este síndrome es la resultante de diversos factores concomitantes no bien definidos.

Diagnóstico

Dada las características de esta enfermedad, el diagnóstico clínico es fácil de realizar al momento de nacer. Generalmente la madre o el pediatra advierten que el recién nacido no tiene una expresión normal. Cuando el niño llora produce sonidos y lágrimas, con la ausencia de la mímica facial propia del llanto. Existe alteración en la succión por lo que debe recibir alimentación asistida. Durante el sueño se aprecia un cierre palpebral incompleto, los ojos se desplazan hacia arriba (fenómeno de Bell), sin desplazamiento lateral. Esto último permite el diagnóstico diferencial con una parálisis periférica del nervio facial. Posteriormente se aprecian alteraciones en la articulación de los sonidos, lagrimeo y sialorrea constantes y alteraciones de la masticación. Además, el paciente no tiene visión lateral, debido al estrabismo convergente, lo que lo obliga a mover constantemente la cabeza hacia los lados. Presenta epífora y queratoconjuntivitis crónica, debido al cierre palpebral incompleto. Puede haber pliegues epicánticos lo que confiere al paciente un aspecto mongoloide.¹

Clasificación

Dada la gran variedad de anomalías que pueden acompañar a este síndrome se ha optado dividir la clasificación en dos grupos: Síndrome de Moebius clásico y Síndrome de Moebius asociado a otras anomalías.

El primero se caracteriza por parálisis bilateral completa o incompleta de los nervios facial y motor ocular externo y corresponde al 60% de los casos; en el segundo grupo, el síndrome se presenta

acompañado de varias anomalías y corresponde al 40% restante. Puede haber parálisis de otros pares craneales tales como: el hipogloso (30%); el trigémino (8%) y motor ocular común o glossofaríngeo.

Dentro de las alteraciones asociadas, se describen la presencia de paladar ojival, hendiduras palatinas, malformaciones auriculares, atrofia mandibular, diastemas, anomalías en miembros superiores e inferiores, sindactilias, pie zambo, agenesia digitales, agenesia de músculos pectorales o glándula mamaria (Síndrome de Poland), luxación congénita de cadera y retardo mental en el 10% de los pacientes.

Diagnóstico diferencial¹

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las diversas enfermedades que producen parálisis facial: traumatismo neonatal (fórceps), parálisis pseudobulbar, distrofia miotónica, fracturas de la base de cráneo, enfermedades infecciosas (otitis, herpes zoster, mastoiditis, mononucleosis), neoplasias, enfermedad de Hodgkin, síndrome de Guillain-Barré, etc.

Tratamiento

El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico. Sin embargo, existen una serie de otras medidas necesarias al momento de nacer, orientadas a prevenir complicaciones derivadas de estas alteraciones, tales como el uso de lágrimas artificiales, instrucciones para la alimentación, sello ocular nocturno, etc.

El tratamiento quirúrgico constituye el pilar fundamental en el tratamiento del síndrome de Moebius. Este requiere del uso de múltiples recursos de Cirugía Reconstructiva, los cuales estarán orientados principalmente a los siguientes aspectos:

- Manejo del pliegue epicántico.
- Corrección del cierre palpebral.
- Corrección y alargamiento del labio superior.
- Suspensión dinámica de la boca y corrección de la ptosis facial.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una paciente de 46 años, sexo femenino, portadora de síndrome de Moebius y síndrome de Poland asociado, la cual había sido sometida a múltiples cirugías al momento del estudio, con buenos resultados del punto de vista de dichas intervenciones:

- 1979: Genioplastia de avance.
- 1999: Colgajo interlabial de Abbe para corrección de labio superior corto y microstomía.

– 2000: Cantopexia externa bilateral y suspensión ciliar para manejo de coloboma palpebral y antimongolismo.

Sin embargo, el aspecto estético de la paciente al momento del estudio, no es aún el adecuado, ya que persisten alteraciones importantes del punto de vista facial dentro de las cuales destacan:

– Ectropión párpado inferior bilateral, mayor a izquierda.

– Exposición vestibulo oral y piezas dentarias de mandíbula, debido a labio inferior hipotónico.

– Ptosis facial y de comisuras labiales (Figuras 1 y 2).

Además, la paciente presenta al examen físico una agenesia de glándula mamaria y pectoral mayor derecho, correspondiente a un síndrome de Poland asociado, cuyo manejo no es el objetivo del presente estudio.

Plan quirúrgico

Según los hallazgos previamente descritos, el planeamiento quirúrgico a nuestro modo de ver, debe estar orientado principalmente a la corrección del ectropión y a la suspensión del labio inferior y comisuras bucales. Esto se traducirá en la mejoría

de la queratitis crónica y epífora consecuentes y en la cobertura del vestibulo y piezas dentarias mandibulares y la elevación de las comisuras bucales. Esto resultará en una mejoría importante del aspecto y la función del tercio inferior de la cara.

Se planteó entonces realizar una suspensión de labio inferior y comisura bucal bilateral mediante el uso de tiras de fascia y luego una transposición de colgajo de párpado superior a párpado inferior bilateral, las cuales se describen a continuación.

Suspensión de comisura y labio inferior³

A través de incisiones proximal y distal en muslo derecho, se obtiene lámina de fascia lata.

Luego se realiza incisión tipo ridentomía en región pre y retroauricular, con extensión a la patilla. Se diseña plano subcutáneo exponiéndose ampliamente regiones malares y se tallan túneles subcutáneos hasta las comisuras bucales y a lo largo del labio inferior, 1 cm por debajo del bermellón. Posteriormente se procede a introducir las tiras de fascia lata que se fijan desde regiones malares hacia la comisura labial una de ellas, y la otra a través del túnel de labio inferior. Debe destacarse que se realiza una sobrecorrección del defecto (Figura 3).



Figura 1. Aspecto preoperatorio de paciente, vista frontal.



Figura 2. Aspecto preoperatorio de paciente, vista lateral.

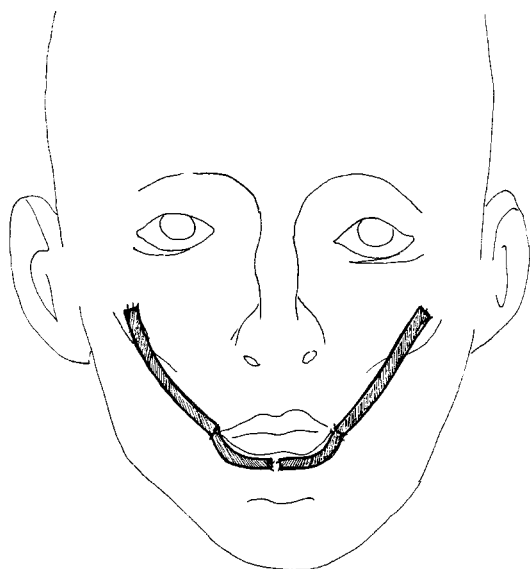


Figura 3. Esquema de la suspensión de comisuras y labio inferior con fascia lata.

Colgajo de párpado superior o colgajo de Tripier²

Se diseña y talla colgajo de párpado superior, el cual debe incluir músculo para asegurar su irrigación. Luego se transpone al párpado inferior para corrección del ectropión (Figura 4).

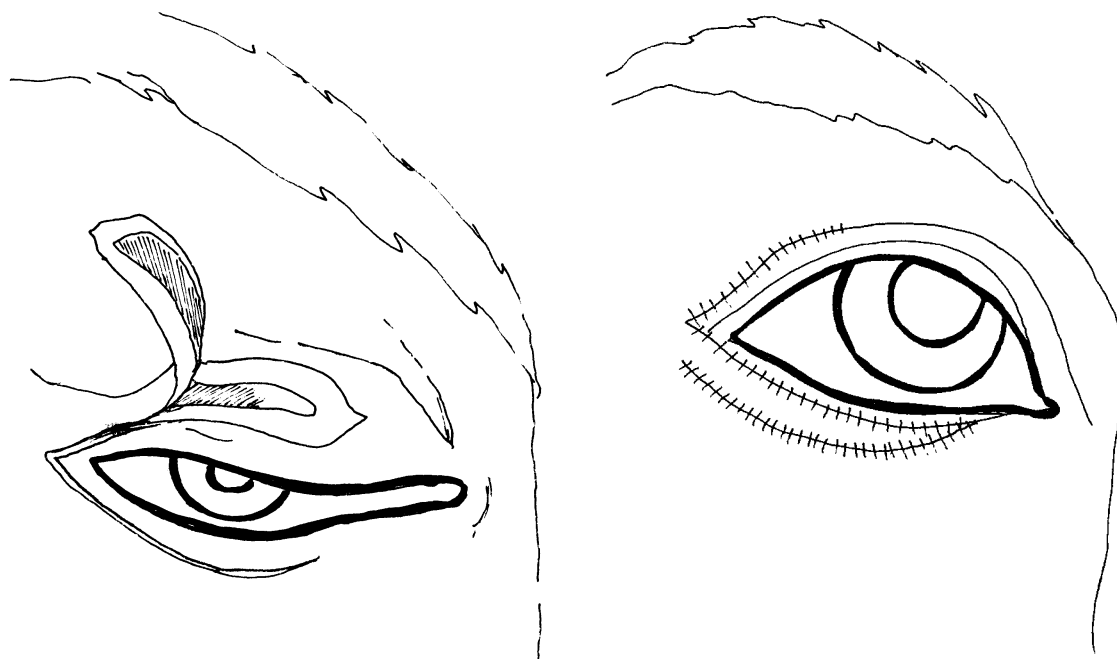


Figura 4. a) Tallado y elevación de colgajo de párpado superior. b) Transposición y sutura del colgajo a párpado inferior.

RESULTADOS

Se muestran los resultados a seis meses de la cirugía planificada.

Destacan la corrección del ectropión y la ausencia de estigmas cicatriciales a nivel del párpado (Figura 5).

Se aprecia además la corrección de la exposición vestibular, la elevación de las comisuras bucales y la mejoría del cierre labial (Figura 6).

Finalmente, debemos destacar la clara mejoría en el aspecto facial global de la paciente (Figura 7).

DISCUSIÓN

El manejo general de estos pacientes se debe enfocar en una forma multidisciplinaria, principalmente si se encuentra asociado a otras anomalías. El objetivo final del tratamiento es conseguir una apariencia lo más cercano 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 de abordaje de estos pacientes, orientadas en su mayoría a la corrección de las secuelas estético funcionales de la parálisis facial congénita.

Webster (1956), propuso el manejo del pliegue epicántico, la corrección del ángulo nasal y alargamiento del labio superior por medio de colgajos en



Figura 5. Resultado postoperatorio de colgajo de párpado superior.

V-Y y la utilización del músculo masetero como suspensión dinámica de la boca.

Pierre y cols. (1960), utilizaron bandas de fascia lata entre el labio superior y el vientre anterior del músculo temporal, colocadas de un lado a otro. Además, usaron la transferencia parcial de masetero para la comisura bucal, a cada lado de la cara.



Figura 7. Resultado postoperatorio en que destaca la mejoría del aspecto facial global.



Figura 6. Resultado postoperatorio de suspensión labial, de comisura y mejoría del cierre bucal.

Rubin y cols. (1979), utilizaron el músculo temporal dividido en tres lenguetas, cada una con uno de los pedículos nerviosos del músculo. Además, para obtener una mayor longitud de los colgajos, usaron un mecanismo de alargamiento con la fascia temporal. Una lengüeta era utilizada para los párpados, fijadas en el canto interno; otra para el labio superior y la tercera para el labio inferior.

Edjerton y cols. (1955), propusieron la división del músculo temporal en cinco lenguetas; una para cada párpado, dos para el labio superior y una para la comisura bucal, adicionando un colgajo de músculo platisma.

Coiffman (1987), describió el empleo de la transferencia de músculo temporal con cuatro lenguetas, alargadas con la fascia temporal, para la reanimación facial. Utilizó 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.

Las técnicas microquirúrgicas tienen algunas posibilidades, siempre y cuando la parálisis facial no sea completa y exista la posibilidad de utilizar algunas fibras nerviosas del VII par, para colgajos musculares libres neurovasculares.

Los injertos nerviosos cruzados de la cara carecen de utilidad si la parálisis es bilateral y si no hay músculos faciales disponibles para la reinervación. Actualmente los mejores resultados se obtienen con las transferencias musculares de músculos regionales inervados por el trigémino, como los colgajos de músculos maseteros y temporal, siendo este último el de mejor rendimiento.

En el caso que se presenta, la paciente ha sido sometida a múltiples cirugías, lo cual requiere de un manejo multidisciplinario y un conocimiento amplio de recursos de cirugía reconstructiva, para conseguir en el largo plazo un resultado adecuado para el desarrollo social del paciente. Esto se demuestra en las cirugías a que ha sido sometida la paciente. Se describe una genioplastia de avance y la ejecución de un colgajo de Abbe,⁴ que consiste en la transposición de labio inferior al superior, con el objeto de conseguir un alargamiento de este último, con buen resultado a largo plazo. Sin embargo, persistía la exposición vestibular y de piezas dentarias inferiores, y la ptosis de ambas comisuras bucales, todo lo cual fue corregido en forma exitosa con la suspensión de fascia lata.

Además, se efectuó una cantopexia bilateral

previa con un ectropión residual, el cual fue corregido con un colgajo de transposición de fácil ejecución y con un resultado adecuado a nuestro modo de ver. Sólo resta la corrección de su estrabismo por parte de un oftalmólogo.

A pesar de que las técnicas quirúrgicas realizadas por nuestro grupo de trabajo no están orientadas a la corrección de la función como las descritas en la discusión, consideramos que el aspecto de la paciente tuvo una importante mejoría del aspecto facial, permitiéndole una interacción social más adecuada y una mejor autoimagen, como se muestra en los resultados a seis meses de la cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Coiffman F, Cantini J: Síndrome de Moebius. En: Coiffman F (ed). *Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética*. Barcelona: Masson-Salvat 1994; 1321-5.
2. Jackson I: Colgajos locales en la reconstrucción de cabeza y cuello. Barcelona: Masson-Salvat, 1990; 277-8.
3. McCarthy J: *Cirugía plástica, la cara*. Tomo II. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana 1996; 1402-3.
4. Georgiade G: *Plastic, maxillofacial and reconstructive surgery*. Baltimore: Williams & Wilkins 1997; 462-3.