

Rehabilitación de una boca sin sonrisa. Síndrome Moebius-Poland, rehabilitación bucal

Alejandra Requena Mendoza,* María Angélica Cárdenas Mendoza,**
Martín Rafael Frías Chávez***

RESUMEN

Descrito por primera vez en 1880 y estudiado en 1888 por Moebius, el síndrome de Moebius es una anomalía congénita caracterizada por la falta de expresión facial y movimiento lateral de los ojos; su etiología se atribuye a una falta de suministro sanguíneo durante el periodo de organogénesis, la cual es de origen multifactorial y recientemente se ha ido incrementando debido al uso de drogas abortivas como el misoprostol. Los cuidados médicos y odontológicos de los pacientes con Moebius deben estar encaminados a mejorar su calidad de vida. Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de síndrome de Moebius que fue sometida a rehabilitación bucal bajo anestesia general.

Palabras clave: Síndrome de Moebius, síndrome de Poland, anomalías congénitas, misoprostol.

ABSTRACT

First described in 1880 but studied until 1888 by Moebius, Moebius syndrome is a congenital anomaly characterized by the lack of facial expression and lateral eye movement; its etiology is attributed to a lack of blood supply during the period of organogenesis which may be multifactorial in origin and has recently increased due to the use of abortifacient drugs such as misoprostol. Medical and dental care of patients with this disease should be aimed at improving their quality of life. We present the case of a patient with a diagnosis of Moebius syndrome who underwent oral rehabilitation under general anesthesia.

Keys words: Moebius syndrome, Poland syndrome, congenital abnormalities, misoprostol.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius fue descrito por Graefe en 1880 y estudiado por J.P. Moebius en 1888. Es una anomalía congénita que se caracteriza por la falta de expresión facial y movimiento exterior de los ojos, conocida también como diplejía facial congénita, parálisis óculo-facial, parálisis congénita facial-*abducens*. Se caracteriza por parálisis uni- o bilateral del nervio oculomotor y el nervio facial, lo que afecta la expresión facial y el movimiento de los ojos. Pueden verse afectados, en el siguiente orden, los pares craneales

glossofaríngeo, vago (favoreciendo vómitos y habla nasal y dificultando la acción de deglutir), hipogloso (afectando la movilidad de la lengua y dificultando el habla y la autoclisis), óculo-motor (afectando el movimiento medio de los ojos), patético (dificultando los movimientos superior e inferior de los ojos), acústico (favoreciendo la hipoacusia), trigémino (que afecta a los músculos de la masticación) y accesorio (que afecta el movimiento de los hombros).¹⁻³

Etiología: La disrupción del suministro sanguíneo durante la vida intrauterina y durante el periodo de organogénesis o daño de los nervios craneales por infección (rubéola), drogas (cocaína, alcohol), medicamentos (ergotamina, misoprostol, benzodiacepinas, talidomida) durante la gestación, y transmisión autosómica.³

Manifestaciones clínicas: Cara en «máscara», braquicefalia, micrognatia, imposibilidad para cerrar los ojos, comisuras labiales hacia abajo, dificultad para alimentarse, pabellones auriculares rotados hacia abajo, hipoacusia, hipotiroidismo, hipogenitalismo, síndrome de Poland, sindáctila, meromelia, cardiopatías, narcolepsia y autismo.

* Estudiante del postgrado de Odontopediatría de la UAEMex con rotación en el Centro de Especialidades Odontológicas, IMIEM.

** Especialista en Estomatología Pediátrica del Centro de Especialidades Odontológicas, IMIEM.

*** Especialista en Anestesiología del Centro de Especialidades Odontológicas, IMIEM.

Manifestaciones bucales: Sialorrea, anquiloglosia, lengua fisurada y atrófica, falta de movimientos labiales y alto índice de caries –éste se asocia con la falta de movimiento labial y la anquiloglosia, lo que impide la autoclisis y favorece la falta de sellado labial–, labio superior hipoplásico, paladar ojival/hendidado, labio fisurado y úvula bífida e hipodoncia.^{1,2,4,5}

Es importante tener en cuenta las implicaciones anestésicas de los pacientes con síndrome de Moebius, como la dificultad del acceso venoso debida a la formación anómala de las venas, una vía aérea de difícil acceso debido a la apertura bucal limitada y el riesgo de apnea central durante la inducción. Durante el proceso operatorio deben protegerse los ojos con lubricantes y parches adhesivos para evitar infecciones debido a la imposibilidad de cierre total de los párpados; es importante el cuidado del manejo de las secreciones durante el despertar y la recuperación de la anestesia general, ya que el paciente no es capaz de expulsarlas por sí solo.^{6,7}

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de un año 11 meses de edad, originaria de Oztolotepec, Estado de México. Antecedentes

de abuela paterna hipertensa. Producto de una segunda gestación, segundo parto a término. La madre refiere que durante el primer trimestre del embarazo fue diagnosticada con quiste ovárico y que recibió tratamiento farmacológico que le provocó sangrado abundante; una vez controlado el sangrado fue diagnosticada con embarazo de alto riesgo.

Peso al nacer de 2.8 kg y talla de 49 cm. El periodo de gestación fue de alto riesgo, tuvo hipoxia neonatal y requirió reanimación; obtuvo una puntuación Apgar de 4-5. Sostén cefálico a los 9 meses, gatea, no camina, control de esfínteres al año 10 meses. Cuenta con cuadro de vacunación completo.

Como antecedentes patológicos presenta síndrome de Moebius-Poland (*Figuras 1a y 1b*), hipotiroidismo congénito, pie equinovaro, meromelia izquierda (*Figura 1c*) y pabellones auriculares rotados hacia adelante (*Figura 1d*). Ha sido hospitalizada por neumonía, bronquiolitis, bronconeumonía e infección de las vías urinarias. Ha cursado con disnea ocasional y se le paralizó el pulmón izquierdo estando hospitalizada; presenta nueve cuadros faringoamigdalinos al año, manifestó crisis convulsivas al nacimiento, en noviembre de 2012, posteriormente a un traumatismo al caer de su propia altura. Ha recibido dos trans-



Figuras 1.

(a) Facies característica, «cara en máscara» caracterizada por una marcada inexpresividad facial, (b) ausencia del músculo pectoral, signo característico en el síndrome o secuencia Moebius-Poland y que es manifestado en la paciente, (c) el acortamiento o ausencia de alguna de las extremidades superiores, denominado meromelia, suele ser un signo que acompaña el síndrome de Moebius-Poland; la paciente lo manifiesta en la extremidad superior izquierda, (d) pabellones auriculares rotados hacia adelante, signo no tan común en el síndrome de Moebius, pero que ha sido reportado. La paciente lo presenta en ambos pabellones auriculares.

fusiones sanguíneas, una al nacimiento y otra a los cuatro meses de edad debido a eritropenia. Su peso es de 9.800 kg y talla de 78 cm. Acudió a consulta dental por presentar gran número de lesiones cariosas; fue valorada y remitida a rehabilitación bucal bajo anestesia general por presentar síndrome de Moebius-Poland, múltiples caries que afectan cuatro cuadrantes y corta edad.

MANEJO MÉDICO MULTIDISCIPLINARIO

Neurología: Síndrome de Moebius, epilepsia focal de tipo sintomática con tratamiento farmacológico: fenobarbital 3.5 mL tres veces al día.

Neurorrehabilitación: Equinoterapia dos veces por semana, terapia física 30 minutos diarios, acuoterapia una vez por semana y terapia de lenguaje una hora diaria.



Figura 2.

Presencia de numerosas lesiones cariosas que afectan los cuatro cuadrantes, arcos dentales estrechos, paladar oval y profundo; las mucosas hidratadas, relación molar no determinada y relación canina clase I bilateral.



Figura 3.

Rehabilitación bucal terminada: coronas de níquel cromo, extracciones OD 74, 71, 81.



Figura 4.

Presencia de un órgano dental supernumerario entre el canino y lateral superiores izquierdos, contrario a lo reportado en la literatura, que refiere ausencia de órganos dentarios en pacientes con síndrome de Moebius-Poland.

Ortopedia: Pie equinovaro, tratamiento con férula.

Endocrinología: Hipotiroidismo, tratamiento farmacológico con levotiroxina 25 mg/día, ferranina 2.5 mL cada ocho horas que fue suspendido en el mes de abril de 2013.

Manejo odontopediátrico: Se rehabilitó bajo anestesia general; procedimiento llevado a cabo en dos intentos, el primero el 9 de mayo de 2013, siguiendo el siguiente protocolo: historia clínica, análisis preoperatorios y valoración pediátrica especializada. Se programó la fecha para el procedimiento. Valoración preanestésica en donde se obtuvieron los siguientes datos: RAQ ASA II EA, Mallampati 1, distancia interincisiva de 15 mm, indicando vía aérea difícil, se auscultaron mayor número de secreciones y estertores subcrepitacionales por patología de base y se decidió pasar a quirófano con los riesgos inherentes por síndrome de base. Se inició inducción inhalatoria con sevoflurano para canalización endovenosa que, debido a la patología de base, no fue exitosa; aunado a ello, se presentó rudeza ventilatoria en el campo pulmonar derecho, estertores y sibilancias; se administró salbutamol en aerosol, se estabilizaron los signos vitales y se decidió diferir el procedimiento hasta tener un mejor manejo de las secreciones para mayor seguridad de la paciente. Se reprogramó el procedimiento para el mes de junio de 2013 y se realizó la rehabilitación en dos tiempos: durante el primer tiempo, se realizaron terapias pulpares y coronas de níquel cromo en los cuadrantes superior e inferior derechos; en el

segundo tiempo, se realizaron terapias pulpares y coronas de níquel cromo en los cuadrantes superior e inferior izquierdos y extracciones de los órganos dentarios 81, 54, 71 y 54 (Figuras 2 y 3).

Durante el procedimiento se tuvo un hallazgo de un diente supernumerario entre el órgano dentario 62 y 63, contrario a lo encontrado en la literatura, que refiere agenesia dental en los pacientes con síndrome de Moebius (Figura 4).

CONCLUSIONES

El manejo interdisciplinario de los pacientes que cursan con síndrome de Moebius es importante para brindarles una calidad de vida mayor. La motivación y educación de los padres en cuanto a acciones preventivas del cuidado bucal ayudan a mantener sana la boca del paciente posterior a la rehabilitación bucal, debido a que las características del paciente lo colocan en un alto riesgo de caries.

BIBLIOGRAFÍA

1. Herreros MB, Rodríguez S, Franco R, El Síndrome de Moebius: descripción de 8 casos, relación con el uso de misoprostol en primer trimestre del embarazo, *Pediatr (Asunción)*, 2009; 36 (1): 35-41.
2. Scarpelli AC, Veretchnenko TB, Resende VL, Castilho LS, Paiva SM, Pordeus IA, Möbius syndrome: a case with oral involvement, *Cleft Palate Craniofac J*, 2008; 45 (3): 319-324.
3. González MC, Síndrome de Moebius su explicación anatómica y su relación en Odontología, *Act Odont Venez*, 2010; 2 (48): 1-8.
4. Cammarata F, Espectro clínico y etiológico del síndrome de Möebius, *Arch Argent Pediatr*, 2007; 105 (5): 444-446.
5. Fernández-Ponce C, Hernández E, Silvera-Redondo C, Jiménez B, Quintero E, Idrovo A et al, Síndrome de Moebius: genopatía versus efecto teratogénico, *Salud Uninorte*, 2006; 22 (2): 182-187.
6. Proveda JR, Secuencia de Moebius en anestesiología, *Rev Chil Anest*, 2012; 41: 140-143.
7. Díaz FJM, Jardón CJ, Velásquez BR, Rodríguez MR, Síndrome de Moebius-Poland en un adolescente, *MEDISAN*, 2010; 14 (3): 384-390.

Correspondencia:

CD Alejandra Requena Mendoza

Postgrado de Odontopediatria de la UAEMex,

Paseo Tollocan esq. Jesús Carranza.

Col. Universidad, Toluca, México.

E-mail: alejandrarequenamendoza@yahoo.com.mx