

SINDROME DE MOEBIUS¹

Escobar Leños, Lorena², Irusta, Patricia³

RESUMEN

El presente trabajo muestra la experiencia del investigador en el caso de una niña de 6 años de edad y el desafío que plantea su abordaje. Se describe el síndrome, su caso clínico y el tratamiento realizado. El Síndrome de Moebius es extremadamente extraño y su estudio es escaso y reciente. Su causa aún es desconocida, pese a que se cree que puede haber un componente genético en su gestación. También se produce por un problema vascular que impide la formación de dos nervios craneales, lo que causa la parálisis facial y un compromiso parcial del nervio ocular, y otras. Sin embargo, estas teorías no están comprobadas. Se trata de demostrar la importancia de la fisioterapia en el tratamiento del Síndrome de Moebius y de brindar información de apoyo a la población, ya que se conoce muy poco o casi nada sobre esta enfermedad que afecta a cualquier persona sin discriminar raza, sexo o condición social.

ABSTRACT

This work shows the experience of the investigator in the case of a 6 years old and the challenge of his approach. Described the syndrome, its clinical case and the treatment. Moebius Syndrome is extremely rare and its study is limited and recent. Its cause is unknown, although it is believed to be a genetic component in its gestation. Also produced by a vascular problem that prevents the formation of two cranial nerves, causing facial paralysis and a partial compromise ocular nerve, and others. However, these theories are not proven. This is to demonstrate the importance of physiotherapy in the treatment of Moebius syndrome and provide information to support the population, since we know very little or nothing about this disease that affects any person without regard to race, sex or social.

PALABRAS CLAVE: Síndrome Moebius. Tratamiento. Fisioterapia.

KEY WORDS: Moebius Syndrome. Treatment. Physiotherapy.

INTRODUCCIÓN Y ANTECEDENTES

El Síndrome de Moebius es una compleja anomalía congénita caracterizada por una falta de expresión facial, los movimientos de los ojos en dirección lateral, a menudo están también limitados.

“Constituye un cuadro clínico poco frecuente, del cual se han descrito alrededor de 500 casos en la literatura médica mundial, de los cuales solo algunos han recibido tratamiento quirúrgico” (Villafrancia J. y otros, 2003).

La incidencia es de 1 por cada 10.000 nacimientos, afectando a hombres y mujeres por igual.

Esta malformación fue descrita inicialmente por Von Graefe y Saemisch en 1880, Harlam en 1881 y Chrisholm en 1882. Sin embargo, fue el profesor Paul Julio 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. Los efectos clínicos que vemos son múltiples. Incluyen dificultades iniciales para tragar, las cuales pueden llevar a problemas en el desarrollo. Estos son seguidos por problemas asociados con la falta de sonrisa, babeo, dificultades en el habla y problemas de pronunciación. Los problemas en los ojos que se han observado, consisten principalmente en estrabismo y limitación del movimiento, pero afortunadamente la ulceración de la córnea y otros hechos asociados con el pobre funcionamiento de los párpados, son raros. Los problemas dentales aparecen pronto y reflejan la incapacidad del niño para una apropiada auto-limpieza después de la comida y al estado entreabierto de la boca. Todos estos hechos clínicos son el reflejo de una ausencia o funcionamiento reducido de los nervios craneales. Los nervios más comúnmente afectados son el VII, el cual controla la expresión facial, y el VI, que controla el movimiento lateral de los ojos.

Los siguientes nervios afectados normalmente son, el IX y el X, glosio-faríngeo y vago o neumogástrico, respectivamente. Los problemas del desarrollo de estos nervios, conducen a dificultades para tragar, problemas de vómitos y habla nasal. El nervio más afectado, a continuación, es el XII, o hipogloso. Este afecta a la movilidad de la lengua. El siguiente más afectado es el III, o nervio oculomotor, el cual se encarga de los movimientos medios de los ojos.

Además de la variabilidad de los nervios craneales involucrados, no todos son afectados de un modo simétrico o completo. Siendo así, los modelos asimétricos e incompletos, pueden conducir a multitud de combinaciones. Sin embargo, el hecho unificador es la falta de expresión facial, y la disminución o falta de movimiento lateral de los ojos.

Etiología

La gran mayoría de casos de Síndrome de Moebius es esporádica. Las causas de éste Síndrome son desconocidas, sin embargo, hay cuatro teorías que tienen algún mérito:

1° Teoría.- Es la teoría más comúnmente aceptada, se basa en una atrofia en el núcleo craneal. Esto, está probablemente relacionado con un problema vascular en el desarrollo inicial del embrión. Con la interrupción o alteración del suministro de sangre al principio del desarrollo del feto, los centros de los nervios craneales son dañados en una extensión variable, llevándonos a las condiciones clínicas que vemos.

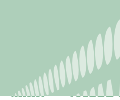
2° Teoría.- Esta teoría indica que la destrucción o daño del núcleo de los nervios craneales, es debido, bien a una falta en el suministro sanguíneo, o como resultado de efectos externos tales como una infección, drogas o medicamentos.

3° Teoría.- Indica que anomalías en nervios periféricos en el desarrollo mental, conciden secundariamente a los problemas musculares y cerebrales observados.

1 Trabajo ganador de la Feria Científica. Carrera de Fisioterapia. UCEBOL

2 Estudiante de la Carrera de Fisioterapia. UCEBOL

3 Docente Asesor. Carrera de Fisioterapia. UCEBOL.- Asignatura Salud Ocupacional



4° Teoría.- La cuarta teoría propone que los músculos son el problema primario, y como secundario se produce la degeneración del núcleo de los nervios periféricos y del cerebro.

Estas dos últimas teorías no han encontrado un gran respaldo. La primera teoría, basada en la atrofia del núcleo del nervio craneal, podría iniciarse por un anormal posicionamiento del feto, y en la aplicación de una presión inusual en partes del cerebro que empiezan a desarrollarse.

Aunque la mayoría de los casos son esporádicos, hay descritos algunos casos hereditarios. Esto parece ser debido a un gen dominante con una expresividad variable y una penetración incompleta.

Características clínicas

Los síntomas más aparentes están relacionados a las funciones y expresiones faciales. En los recién nacidos, el primer signo es una alteración en la succión. Pueden estar presentes la sialorrea y el estrabismo. En adición pueden haber deformidades en la lengua y maxilar, y además afectar algunas extremidades, incluyendo pies equino varo o sindactilia.

La mayoría de los niños tienen hipotonía muscular particularmente en las extremidades superiores. Los síntomas pueden incluir:

- Falta de expresión facial / imposibilidad de sonreír.
- Ausencia de movimiento lateral de los ojos y parpadeo.
- Deformaciones en miembros superiores o inferiores.
- Problemas para tragar / alimentarse (a veces es necesario intubar a los bebés debido a su imposibilidad para mamar).
- Estrabismo
- Lengua pequeña y / o deformada y con movimientos limitados.
- Paladar hundido
- Sialorrea
- Disfasia
- Retrasos motores
- Problemas dentales
- Problemas de oídos
- Sensibilidad a ruidos fuertes
- Predisposición a infecciones respiratorias superiores.
- Mientras crecen, la ausencia de expresión facial se torna más visible.



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, 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 constante 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 epifora y queratoconjuntivitis crónica, debido al cierre palpebral incompleto.

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial debe realizarse con las diversas enfermedades que producen parálisis facial: traumatismo neonatal, 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

Tratamiento médico

No hay curso del tratamiento médico para el síndrome de Moebius. El tratamiento es de apoyo y de acuerdo con síntomas. Los infantes pueden requerir los tubos de alimentación o las botellas especiales para mantener la suficiente nutrición.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico constituye un 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 pliegue palpebral
- Corrección y alargamiento del labio superior
- Suspensión dinámica de la boca y corrección de la ptosis facial.

Tratamiento Fisiokinésico

La fisioterapia y estimulación son fundamentales en los bebés y niños con Moebius, ya que suelen tener bajo tono muscular y un retraso en la movilidad que se supera durante los primeros años.

Del mismo modo existen muchos métodos que pueden ser utilizados para mejorar la dependencia del niños, reforzar las posturas y la regulación orofacial.

HANDLING

La técnica del Handling originalmente fue desarrollada por Mary Quinton con el apoyo de la Dra. Elizabeth Kong en la clínica Inselspital en Bern Suiza las cuales desarrollaron su trabajo en lactantes.

El trato del paciente en sentido del Handling apoya y exige sus actividades propias en sentido del control sensomotriz de postura y movimiento en todas las posiciones y cambios de posición.

Todas las actividades de la vida diaria entre ellas por ejemplo el aseo, la alimentación, los cambios de posición y lugar,

el juego, el deporte, etc. pueden ser realizadas en este sentido. Es preponderante en el sentido del Handling ponerse en contacto y mantenerlo ante todo por intermedio de los ojos y de las manos del terapeuta, esto puede ayudar al niño a adaptarse al movimiento.

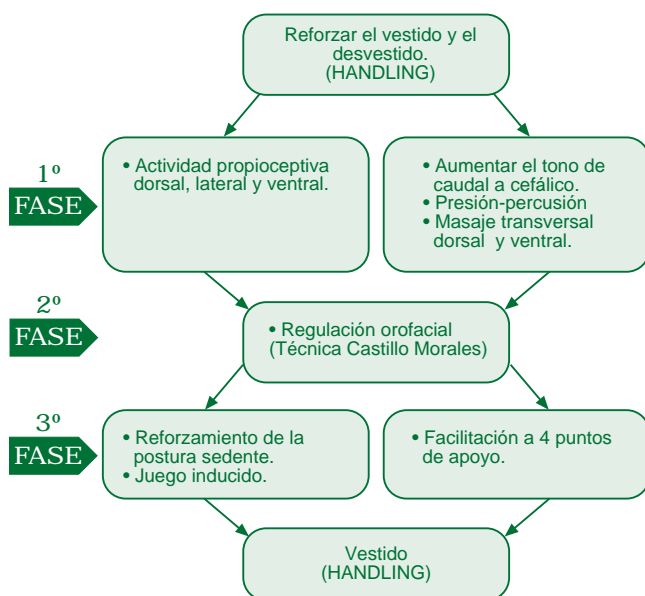
MATERIALES Y MÉTODOS

Por medio de la investigación teórica, se logra obtener más conocimiento sobre el Síndrome de Moebius, y gracias a esto se crea un protocolo de tratamiento para aplicarlo en una paciente con Síndrome de Moebius asociado a otras anomalías.

Se pone en práctica el protocolo de tratamiento realizado y se observan resultados favorables durante la evolución de la paciente. Se llega a comprobar y demostrar que el tratamiento fisioterapéutico cumple un papel muy importante en el tratamiento de pacientes con Síndrome de Moebius, ya que gracias a éste el paciente adquiere una mayor independencia y mejor calidad de vida.

- **Límite espacial** : Servicio de Fisioterapia - Hogar San José
- **Límite temporal**: 22/03/10 - 27/08/10
- **Universo**: Niños con síndrome de Moebius
- **Muestra**: Niños con síndrome de Moebius en Santa Cruz
- **Unidad de Investigación**: Niños con síndrome de Moebius en Santa Cruz en el Hogar San José
- **Métodos**: Descriptivo, explicativo y longitudinal
- **Variables**:
- Independientes**: Aplicación de un programa fisioterapéutico en un paciente con síndrome de Moebius
- Dependientes**: Caso clínico (sexo, edad, características)

ESQUEMA DE ABORDAJE



RESULTADOS Y DISCUSIONES

Al ser un proyecto de tipo social, se esperaba que la propuesta de abordaje terapéutico tenga resultados positivos al ponerlo en práctica sobre el paciente. Al lograr una respuesta favorable al tratamiento, una aceptación de éste, el paciente con

Síndrome de Moebius logra conseguir una mayor

independencia en la realización de sus AVD (Actividades Vitales Diarias), una mejor calidad de vida y mejor trato por parte de la sociedad.

Al mismo tiempo se demuestra la importancia de la fisioterapia en nuestra sociedad, ya que son cada vez más las enfermedades raras que están apareciendo, debido a los problemas medioambientales, adicciones y otros, y concientizar a las personas del daño que éstos provocan. Y del mismo modo, se encuentra un apoyo para disminuir la discriminación por parte de la sociedad hacia los niños con capacidades especiales.

Mediante la aplicación del abordaje de tratamiento propuesto, se pudo obtener los resultados que se presentan más adelante, pudiendo así comprobar que mediante el tratamiento fisiokinésico, se lograron obtener resultados favorables en la paciente, sin necesidad de realizar algún tratamiento como el de la cirugía.

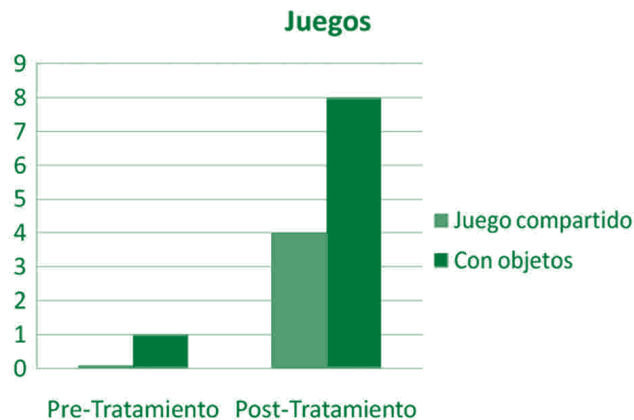
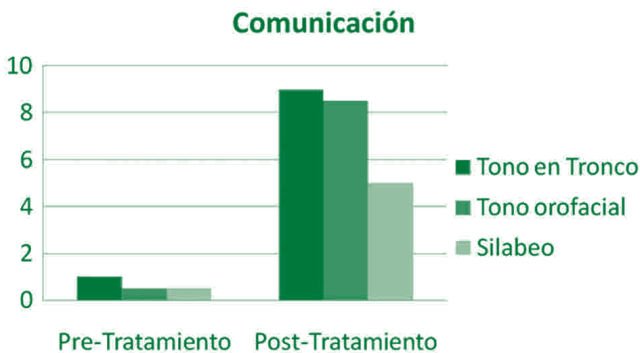
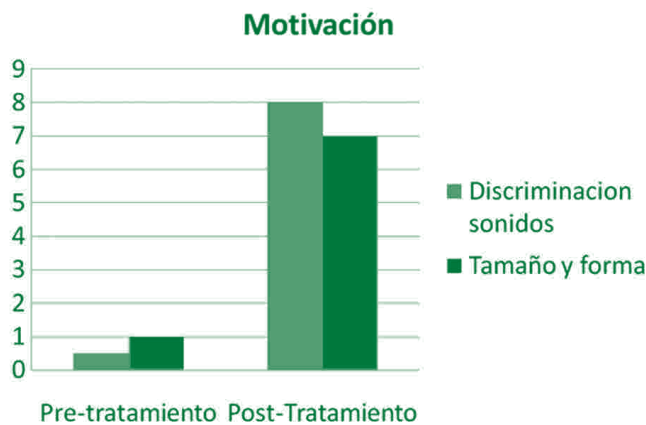
CASO CLÍNICO

Paciente: Fabiana Ribera Soruco
Fecha de nacimiento: 02/07/2003 **Edad**: 6 años
Dx: Síndrome de Moebius
 Después de nacida: - A los 3 días convulsión
 - Problemas de reflujo
 Fue diagnosticada en Brasil
 Toma un medicamento anticonvulsivo
EVALUACION FUNCIONAL
Fecha de evaluación: 22/03/10

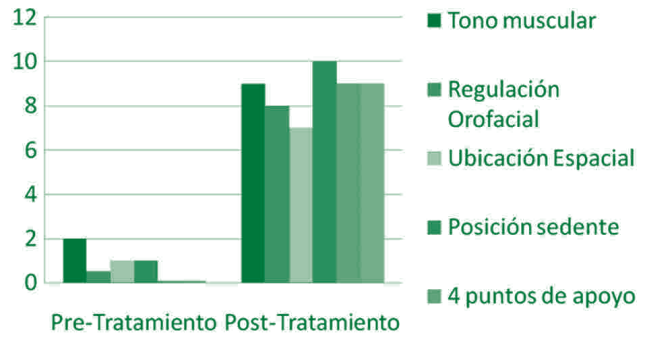
| | | |
|--|--|--|
| Motivación Luz: <input checked="" type="checkbox"/> Personas: <input checked="" type="checkbox"/> Niños: <input checked="" type="checkbox"/> Otros: por corto tiempo | Objetos: <input checked="" type="checkbox"/> Sonidos: <input checked="" type="checkbox"/> Colores: <input checked="" type="checkbox"/> | Metas <ul style="list-style-type: none"> • Discriminación • Tamaño y forma |
| Comunicación Sonidos: <input checked="" type="checkbox"/> Tono: <input checked="" type="checkbox"/> Silabeo: <input checked="" type="checkbox"/> Palabras: <input checked="" type="checkbox"/> Risa: <input checked="" type="checkbox"/> Respiración: <input checked="" type="checkbox"/> Otros: <input checked="" type="checkbox"/> | Gestos: <input checked="" type="checkbox"/> Vista: <input checked="" type="checkbox"/> Llanto: <input checked="" type="checkbox"/> | <ul style="list-style-type: none"> • Aumentar tono en tronco y en parte orofacial • Silabeo |
| Juegos Solo: <input checked="" type="checkbox"/> Con objetos: <input checked="" type="checkbox"/> Con su cuerpo: <input checked="" type="checkbox"/> (mano-boca) Otros: espontáneo | Compartido: <input checked="" type="checkbox"/> Con personas: <input checked="" type="checkbox"/> | <ul style="list-style-type: none"> • Inducir a un juego compartido con un objeto |
| Motricidad Fina: Pinza gruesa para agarre de objetos. Gruesa: <input checked="" type="checkbox"/> - Control cefálico --decúbito ventral y posición sedente. - Cambio de posición de ventral a dorsal - Pivotea siguiendo estímulo de objeto - Respiración bucal - Llega a sedente por la reacción lateral del lado derecho | | <ul style="list-style-type: none"> • Aumentar tono • Regulación orofacial • Ubicación espacial propioceptiva • Reforzar posición sedente • Facilitar a 4 puntos • Roquin |

| |
|--|
| Actividad individual/AVD - Se alimenta con bastante ayuda - Alimentación a base de papillas |
| Análisis del centro de gravedad Proceso de caudalización y con ubicación a la derecha |
| Edad motriz: 8 meses Edad mental: 3 meses |
| Conclusión: Retraso psicomotor, hipotonía generalizada, dificultad deglutoria, dificultad sensorial propioceptiva. |
| Recomendaciones: Realizar evaluación neurológica (posible asociación de IMOC) |

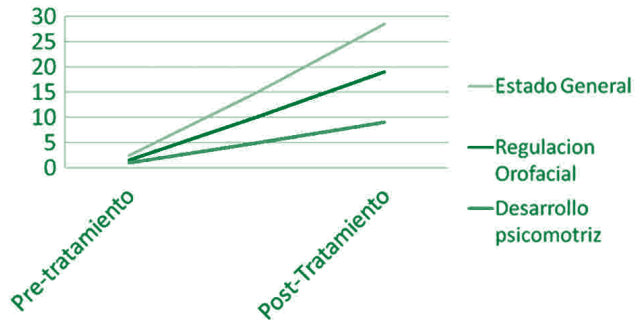
Tratamiento: 3 días a la semana (1hr. X día)
Inicio de tratamiento: 29/03/10



Motricidad



Resultados Finales



BIBLIOGRAFÍA

- Gómez L., Morales A. y otros; "Estudio clínico y genético del síndrome de Moebius"; Medigraphic Artemisa Vol. 65; Madrid; 2008: 353 - 356.
- Villafranca J, Castillo P, y otros; "Casos clínicos - Síndrome de Moebius"; Revista Chilena de cirugía Vol. 55; Chile; 2003: 75 - 80.
- Coiffman F, Cantini J; "Síndrome de Moebius"; Cirugía Plástica Reconstructiva y Estética; Barcelona; 1994: 1321-1325.
- Manual de anomalías; [2 páginas]; Disponible en: www.scribd.com/doc/16130762/Manual-de-Anomalias; Consultado Julio 25, 2010.
- Fisioterapia en el desarrollo psicomotor del niño; [1 página]; Disponible en: www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/rehabilitacion/psicomotricidad.pdf; Consultado en agosto 10, 2010.
- Síndrome de Moebius - la vida sin sonrisa; [4 páginas]; Disponible en: www.asomas.org.mx/academico/MOEBIUS.pdf; Consultado en agosto 12, 2010.
- Werner D.; "El niño campesino deshabilitado"; 1ra ed. Fundación Hesperian; Palo Alto, CA. 1990: 301 - 318