

UN CASO DE SINDROME DE MOEBIUS

POR

MARIO ORTIZ G., M.D.

Bogotá, Colombia

Esta rara anomalía congénita llamada también Diplegia facial congénita o parálisis congénita del sexto y séptimo par craneano, fue descrita casi simultáneamente por Chisolm, Harlan, Moebius y Von Graefe. El defecto involucra, en forma característica tanto los músculos rectos externos o laterales como los músculos faciales.

En algunos casos puede haber debilitamiento de los músculos aductores y aunque el recto medio reacciona en forma normal a la convergencia, existe alguna limitación a la rotación interna de cada ojo en los movimientos laterales. Hicks observó una restricción de los movimientos verticales de los ojos.

Además puede estar asociado este síndrome de otros defectos congénitos tales como: defectos de la musculatura de la lengua, del cuello y del tórax; ausencia de manos, pie, dedos de la mano y de los pies; pies o manos con membranas interdigitales, sordera, ausencia de uñas y dedos supernumerarios.

Henderson hizo mención de 61 casos y revisó la literatura hasta el año de 1939. Anotó que la diplegia facial congénita está descrita con bases en un desarrollo defectuoso del núcleo del séptimo par pero que es sin duda idéntico al síndrome de Moebius.

La parálisis facial congénita se presenta como un defecto aislado en una minoría de casos. En los 61 casos revisados por Henderson había solo 10 casos de diplegia facial pura, todas en el origen de desarrollo; la parálisis abducens se presentó en 45 y era bilateral en 43 de los casos. La oftalmoplegia externa se presentó en 15 casos, la ptosis en 6, la parálisis de la lengua en 18 casos, hubo 6 defectos mentales y defectos musculares pectorales en 8.

Incidencia: Hay predominio de hombres en los pacientes con esta malformación. Se han descrito casos que afectaron más de un miembro en una familia (Wilbrand y Saenger).

Patología: Heubner examinó el tallo cerebral en un niño de 2 años que sufría de una parálisis facial bilateral, parálisis de los nervios abductores y atrofia de la mitad anterior de la lengua. El paciente murió de una neumonía. Se halló aplasia de los núcleos del motor ocular común y externo, en especial de los núcleos faciales y abducens. Había un desarrollo defectuoso del fascículo longitudinal medio en ambos lados. Conjuntamente mal desarrollo del conducto piramidal izquierdo y oliva izquierda.

Características clínicas: La cara tiene un aspecto de máscara. La boca se mantiene abierta constantemente. Los párpados no se cierran completamente y en algunos casos no se cierran nunca con la consecuente epífora. Si el niño llora el aspecto de máscara se intensifica. Los lactantes que padecen este defecto tienen dificultad para la lactancia y algunas veces no pueden hacerlo. Puede existir un estrabismo interno debido a la parálisis abducens, pero los ojos no se desvían hacia adentro en todos los casos. En raras ocasiones es completa la oftalmoplegia externa.

Henderson observó que los músculos extraoculares estaban siempre involucrados al estar afectada la lengua.

Diagnóstico: No hay dificultad para hacer la diferenciación, entre el síndrome de Moebius condición congénita e inalterable y una parálisis bulbar no presente al nacimiento y de evolución progresiva. Parece ser una condición intermedia entre una parálisis de abducción y una oftalmoplegia externa.

Pronóstico: La condición es compatible con una larga vida.

Caso Clínico

Historia N^o 380329 Hospital San José de Bogotá, D. E.

Diplegia facial congénita asociada a atrofia de la lengua y parálisis de los músculos extraoculares.

El paciente es un niño de 8 años. Historia familiar negativa.

Después del nacimiento se observó que el niño no podía mamar por lo cual se deshidrató en varias ocasiones.

Carecía de uñas en los pies, al año le comenzaron a crecer. Al examen se encontró una parálisis aparentemente completa del séptimo par. La cara es inexpressiva. La boca se mantiene parcialmente abierta. (Fig. N^o 1).

SINDROME DE MOEBIUS

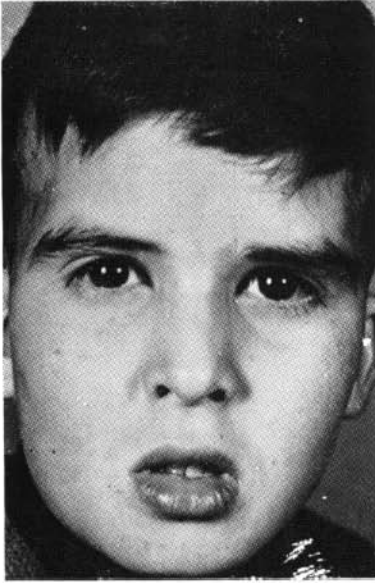


Figura 1

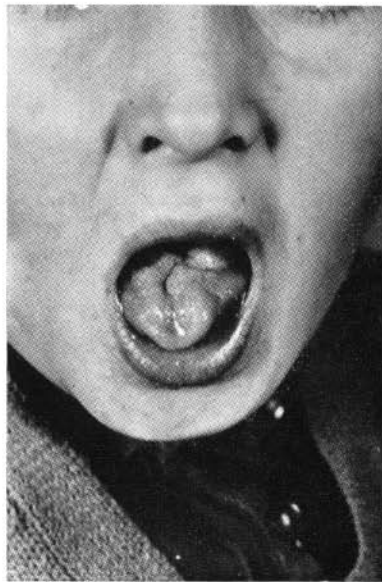


Figura 2

Hay oftalmoplegia externa total y limitación de un 70% en la mirada hacia arriba.

La lengua es pequeña, arrugada y atrófica, con movimientos muy limitados especialmente la proyección. (Fig. N^o 2).

La dicción es defectuosa.

Implantación auricular baja.

La edad mental corresponde a 5 años.

Comentario:

Se presenta un caso del síndrome de Moebius, el primero descrito en Colombia, que tiene como particularidad la diplegia facial congénita, asociada con oftalmoplegia externa y atrofia de la lengua.

Hospital San José.