



CASO CLÍNICO

Corrección quirúrgica del estrabismo en 2 pacientes con el síndrome de Moebius



Alejandro Arias Díaz^{a,*}, Neisy Bernal Reyes^a, Teresita de Jesús Méndez Sánchez^a, Lourdes Rita Hernández Santos^a, Rosa María Naranjo Fernández^a y Lázaro Vladimir Hernández Ruíz^b

^a Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer, La Habana, Cuba

^b Hospital Materno-Infantil Ángel Arturo Aballí, La Habana, Cuba

Recibido el 4 de abril de 2014; aceptado el 26 de septiembre de 2014

Disponible en Internet el 18 de febrero de 2015

PALABRAS CLAVE

Moebius;
Procedimientos
quirúrgicos
operativos;
Esotropía

Resumen Se presentan las características oftalmológicas y clínicas de 2 pacientes (una mujer y un hombre) con diagnóstico de síndrome de Moebius. Esta entidad por lo general bilateral, de causa multifactorial, se caracteriza por marcada esotropía, con gran limitación de la abducción, y otras alteraciones faciales. Se presentan 2 casos clínicos a los que se les realizó corrección quirúrgica.

© 2014 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Moebius;
Operative surgical
procedures;
Esotropia

Surgical correction of strabismus in 2 patients with the Moebius syndrome

Abstract It's presented the ophthalmic and clinical characteristic of 2 patients (female and male), with diagnosis of Moebius syndrome. This is a disorder generally bilateral, of multifactorial cause which is characterized by marked esotropia, with large limitation of abduction, with other facial alterations. We presented 2 clinic cases which already underwent surgical correction

© 2014 Sociedad Mexicana de Oftalmología. Published by Masson Doyma México S.A. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Moebius fue descrito por el neurólogo alemán Profesor Paul Julius Möbius que entre 1888 y 1892 coleccionó y describió 43 casos. Es una enfermedad congénita

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aarias@horpf.sld.cu (A. Arias Díaz).

infrecuente. Su incidencia es 1 en 10,000 nacimientos¹. Lo caracteriza la afectación del VI y VII par craneal, los cuales controlan los movimientos laterales de los ojos y la expresión facial. La etiopatogenia no está bien esclarecida; algunas teorías sugieren la existencia de un mecanismo de insuficiencia vascular que afecta a estructuras irrigadas por la arteria subclavia primitiva entre la 6.^a y 8.^a semana de gestación^{1,2}. Algunos autores proponen que la insuficiencia vascular se desencadena por una serie de factores como la ingesta de talidomida, benzodiazepinas, alcohol y en especial misoprostol²⁻⁶.

Otros estudios han encontrado anomalías cromosómicas asociadas al síndrome de Moebius que afectan 4 loci genéticos: el 13q12.2-q13 que es llamado SMB 1, el 3q-21-q22 o SMB 2, el 10 q21 o SMB 3 y el cromosoma 1p22^{4,7-9}.

La clínica puede ser muy variada; además de la parálisis del VI y VII par craneal, se describen alteraciones físicas como micrognatia, paladar hendido, pie varo, malformaciones en los brazos y defectos en la musculatura del pecho (síndrome de Poland). El compromiso puede ser más extenso, afectando el III, IV, V, IX, X y XII par craneal, aunque cualquiera de los nervios craneales podría estar afectado¹⁰; es por esto que los pacientes con síndrome de Moebius se ven imposibilitados de realizar gestos cotidianos como sonreír, tirar un beso o fruncir el ceño.

En la exploración oftalmológica se encuentra estrabismo convergente por alteración en el VI par craneal, con imposibilidad de realizar los movimientos de abducción. La mayoría de las veces es bilateral, lo que trae como consecuencia una esotropía con tortícolis en los casos de mayor desviación. Los movimientos oculares verticales generalmente están conservados¹⁰.

El tratamiento del estrabismo es fundamentalmente quirúrgico, aunque también existen medidas orientadas a prevenir complicaciones, derivadas de las diversas alteraciones, como el uso de lágrimas artificiales, realizar oclusión ocular nocturna y brindar instrucciones relacionadas con la alimentación.

A continuación se presentan los casos de 2 pacientes en edades pediátricas que llegaron al Servicio de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo del Instituto Cubano de Oftalmología Ramón Pando Ferrer en el año 2013, en los cuales el tratamiento primordial fue la corrección quirúrgica.

Presentación de casos

Caso clínico 1

Paciente femenino de 15 años de edad, con antecedentes de historia obstétrica de embarazo normal y parto eutócico. La paciente no presenta ninguna limitación intelectual. Asiste a nivel de enseñanza normal de preuniversitario.

Acude a nuestro Instituto donde al examen oftalmológico se constata en la exploración en posición primaria de la mirada: esotropía de 15° en el ojo derecho (OD) y de 45° en el ojo izquierdo (OI) por Hirschberg, imposibilidad de realizar movimientos de abducción en ambos ojos (AO), sin llegar incluso a la línea media en el OI no dominante, sin cambios en las hendiduras palpebrales. Los hallazgos faciales que permitieron enriquecer el diagnóstico fueron la imposibilidad de realizar movimientos de la mímica facial, las

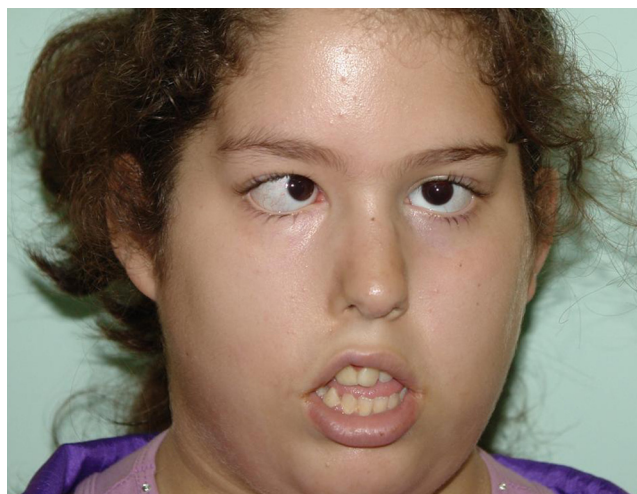


Figura 1 Caso clínico 1. Exploración preoperatoria.

dificultades en la pronunciación de las palabras y alteraciones maxilodentales. Ante todos estos signos se diagnosticó: síndrome de Moebius. En el estudio motor y sensorial presenta una esodesviación de 30 dioptrías prismáticas en el OD y más de 50 dioptrías prismáticas en el OI, con dominancia ocular derecha (fig. 1).

A la refracción ciclopléjica se encontró un astigmatismo mixto en AO, con una agudeza visual mejor corregida de 92 VAR por cartilla de LogMar en OD y de 80 VAR en OI.

Caso clínico 2

Paciente masculino de 3 años de edad que refiere la madre fue un aborto fallido con el uso de tabletas de misoprostol. Este medicamento es un análogo de la prostaglandina E1, que en sus inicios fue usado para la prevención y tratamiento de las úlceras gastrointestinales. Posteriormente su uso se ha ampliado a la esfera ginecoobstétrica para lograr la maduración cervical y así inducir el trabajo de parto, también es usado para facilitar la extracción de restos embrionarios y en la interrupción temprana del embarazo. Existen varias teorías que tratan de explicar el porqué, y una de estas asegura que el misoprostol produce un efecto vasoconstrictor provocando una isquemia transitoria en el feto, por lo que se ven afectados los núcleos de los nervios craneales. También se habla de que las contracciones uterinas que genera el mismo producen una reducción del flujo sanguíneo en ciertas áreas como los nervios craneales¹¹.

Al examen oftalmológico en la exploración en posición primaria de la mirada encontramos esotropía de 15° AO por Hirschberg, con la imposibilidad de realizar movimientos de abducción en AO, sin llegar a la línea media. En el estudio motor y sensorial presenta una esodesviación de 30 dioptrías prismáticas en ambos ojos, con dominancia ocular derecha.

Presenta hallazgos faciales similares al caso clínico anterior como: imposibilidad de realizar movimientos de la mímica facial, dificultades en la pronunciación de las palabras y alteraciones maxilodentales (fig. 2).

A la refracción ciclopléjica se encontró un astigmatismo miópico simple en AO, con una agudeza visual mejor

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4032367>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4032367>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)