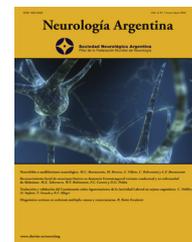




Sociedad Neurológica Argentina
Filiat de la Federaci3n Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Artículo original

Síndrome de Moebius: reporte de un caso

Katuska Mederos-Mollineda^{a,*}, Yumy Fernández-Vélez^b, Liliam Escariz-Borrego^c,
Víctor Chávez-Guerra^d, Jorge Díaz-Rodríguez^e y Mariana Guadalupe-Vargas^f

^a Máster en Atención Integral al Niño, doctora en Medicina, Especialista en Pediatría, tutora de tesis cuarto nivel, Universidad de Camagüey, Docente UNEMI, Milagro, Guayas, Ecuador

^b Máster en Salud Pública, doctora en Medicina General, docente UNEMI, USGP, Portoviejo, Manabí, Ecuador

^c Máster en Atención Integral a la Mujer, doctora en Medicina, especialista en Gineco-obstetricia, docente Universidad Laica Eloy Alfaro Portoviejo, Manta, Manabí, Ecuador

^d Máster en Medio Diagnóstico, especialista en Imagenología, médico tratante en SOLCA, Portoviejo, Manabí, Ecuador

^e Licenciado en Enfermería, diplomado de Urgencias y Emergencias Médicas, docente UNEMI, Milagro, Guayas, Ecuador

^f Licenciado en Enfermería, máster en Gerencia y Administración de Salud, Docente UNEMI, Milagro, Guayas, Ecuador

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 12 de septiembre de 2016

Aceptado el 26 de diciembre de 2016

On-line el xxx

Palabras clave:

Síndrome de Moebius

Desarrollo psicomotor

Ecografía abdominopélvica

Resonancia magnética cerebral

R E S U M E N

El diagnóstico y el tratamiento de las malformaciones congénitas todavía hoy constituyen una problemática universal. El presente trabajo corresponde al estudio de un caso de un lactante de 6 meses de edad, paciente del Hospital Oncológico Dr. Julio Villacreses Colmont de Manabí (SOLCA), a partir del mes de mayo del 2015, con cuadro clínico de aumento de la circunferencia cefálica, babeo y en ocasiones vómitos, irritabilidad y retraso del desarrollo psicomotor, rostro inexpressivo, sin tratamiento específico. Una vez realizada la valoración clínica del paciente, con el apoyo de las pruebas diagnósticas de imagenología (ecografía abdominopélvica y resonancia magnética cerebral) se pudieron identificar múltiples malformaciones congénitas, entre ellas se observó a parte de las neurológicas la agenesia del renal izquierda, lo cual es raro en esta morbilidad. El objetivo de este trabajo consiste en demostrar la elevada frecuencia de esta morbilidad. En Ecuador no reportan estadísticas del síndrome o existe un subregistro de esta entidad.

© 2017 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: kmederosm@unemi.edu.ec (K. Mederos-Mollineda).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2016.12.004>

1853-0028/© 2017 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Moebius syndrome: A case report

A B S T R A C T

Keywords:

Moebius syndrome
Psychomotor development
Abdominopelvic ultrasound
Brain magnetic resonance
imaging

The diagnosis and treatment of congenital malformations continues to be a universal problem. This work is a study of a case of a six-month-old infant patient treated at the Cancer Hospital Dr. Julio Villacreses Colmont Manabi (SOLCA) from May 2015, with clinical symptoms of increased cephalic girth, drooling and occasional vomiting, irritability and delayed psychomotor development, expressionless face, without specific treatment. We conducted clinical assessment, with abdominopelvic ultrasound and brain MRI, and found multiple congenital malformations, including Moebius syndrome—a rare disease. The aim of this paper is to demonstrate the high frequency of this disease. In Ecuador, there are no statistics of this syndrome, or else, the disease is underreported.

© 2017 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Las estructuras encefálicas aparecen luego de ocurridos 4 procesos básicos: a) proliferación neuronal; b) migración; c) período de organización, el cual se establece la diferenciación celular; este se desarrolla hasta el nacimiento una vez establecido el patrón de funcionamiento de las diferentes regiones encefálicas, y d) mielinización. Durante la cuarta semana, después del cierre de los neuroporos, el extremo cefálico del tubo neural craneal al cuarto par de somitos se dilata considerablemente y aparecen las 3 vesículas encefálicas primarias a partir de las cuales se origina el encéfalo: prosencéfalo (cerebro anterior), mesencéfalo (cerebro medio) y rombencéfalo (cerebro posterior). Simultáneamente, se están formando 2 pliegamientos: el pliegue cervical, en la unión del rombencéfalo, y médula espinal y el pliegue cefálico en el mesencéfalo. El mesencéfalo limita con el rombencéfalo por un surco: el istmo del rombencéfalo (de His). Durante la quinta semana, el prosencéfalo y el rombencéfalo se dividen en 2 vesículas secundarias: el prosencéfalo origina el telencéfalo (cerebro terminal), que consta de una parte media y 2 evaginaciones laterales (hemisferios cerebrales primitivos), y el diencéfalo, que presenta la evaginación de las vesículas ópticas. El rombencéfalo formará finalmente el metencéfalo, que constituirá la protuberancia y el cerebelo el mielencéfalo, el futuro bulbo raquídeo. El límite metencéfalo-mielencéfalo queda definido por el pliegue protuberancial. Este pliegue se origina debido al crecimiento desigual del rombencéfalo, dando lugar a un adelgazamiento de su techo. Al principio, el encéfalo tiene su estructura básica muy similar a la médula espinal; sin embargo, debido a la aparición de los pliegues y surcos encefálicos, se producen variaciones considerables en la disposición de los diferentes elementos. En general, las placas alares y basales del rombencéfalo y mesencéfalo se encuentran bien definidas; en cambio, en el prosencéfalo las placas alares están acentuadas y las basales en plena regresión.

El rombencéfalo está formado por: mielencéfalo y metencéfalo¹.

Mielencéfalo: corresponde a la vesícula encefálica más caudal y se diferencia en el bulbo raquídeo (médula oblonga). Sus paredes laterales presentan cierta eversión, tal como se abren las conchas de una almeja; sin embargo, su estructura general es bastante parecida a la de la médula espinal. Los neuroblastos de las placas alares migran a la capa marginal en dirección ventrolateral para formar los núcleos olivares. Ventralmente, las fibras corticoespinales que descienden desde la corteza cerebral (giro precentral) forman las denominadas pirámides. El pliegue protuberancial hace que las paredes bulbares laterales se desplacen lateralmente y que la placa del techo se extienda y adelgace considerablemente. Como consecuencia, la cavidad del mielencéfalo (futuro IV ventrículo) toma forma romboide y los núcleos motores pasan a ubicarse medialmente a los núcleos sensitivos. Las placas alares y basales están bien definidas. La placa basal contiene 3 grupos de núcleos motores: eferente somático o medial, eferente visceral especial o intermedio y eferente visceral general o lateral. Estos 3 grupos originan los núcleos motores de los nervios craneales IX, X, XI y XII, que se ubican en el piso del cuarto ventrículo medial al surco limitante. La placa alar contiene 3 grupos nucleares sensitivos: aferente somático o lateral, aferente visceral especial o intermedio y aferente visceral general o medial. Estos grupos neuronales forman los núcleos sensitivos de los nervios craneales V, VII, VIII, IX y X, y los núcleos graciles y cuneatus¹.

Embriológicamente, cuando este proceso presenta alguna alteración, y no ocurre el desarrollo de las estructuras anatómicas, se producen varias alteraciones neurológicas conocidas en la terminología médica como anomalías congénitas, una de ellas es el síndrome de Moebius (MBS), el cuadro clínico de esta morbilidad.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8689270>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8689270>

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