

SÍNDROME DE MOEBIUS: ESTUDIO ELECTROMIOGRÁFICO



por *
Rodrigo MARTÍN HERNÁNDEZ y
Agustín MARTÍN GONZÁLEZ
(de La Laguna, Tenerife)



RESUMEN ESPAÑOL: *Síndrome de Moebius: Estudio electromiográfico.* Se presenta un síndrome de Möbius que, entre otros síntomas, presenta una epífora. Las vías lacrimales son permeables en la exploración por sirin-gación. El estudio electromiográfico muestra una hipoplasia de los múscu-los orbiculares. Los autores piensan que la epífora se debe a una insuficiencia funcional de la musculatura que mueve la bomba lacrimal.

RÉSUMÉ FRANÇAIS: *Syndrome de Moebius: Etude électromyogra-phi-que.* Nous présentons un Syndrome de Moebius qui, entre autres symp-tomes, présente une épiphore. Les voies lacrymales sont perméables à l'ex-ploration par seringage. L'étude électromyographique montre une hypopla-sie des musc-les orbiculaires. Les auteurs pensent que l'épiphore est due à une insuffisance fonctionnelle de la musculature qui actionne la bombe lacrymale.

ENGLISH SUMMARY: *Moebius Syndrome: Electromyographic stu-dy.* A patient with Moebius syndrome who also shows an epiphora is pre-sented. The lacrimal system was patent and the electromyography showed hypoplasia of the orbicularis muscle, that could be the etiology of the epi-phora, since the low tonus of the muscle does not gave the necessary strenght that produces the pumping pressure inside the lacrimal system.

Queremos aportar un caso nuevo de Síndrome de Moebius, haciendo hincapié en la relación existente entre la afectación del nervio facial y la insuficiencia lacrimal que se presentó en el mismo como expresión de la hipoplasia del músculo orbicular de ambos ojos, demostrada por estudio electromiográfico.

Von Graefe describió en 1880 por primera vez este cuadro. En años sucesivos, aparecen los trabajos de Chilson (1882-1887) y Harlan (1881). En 1888, Moebius publicó un estudio con una amplia casuística propia y de revisión literaria. A partir de ahí, a este síndrome se le suele dar el nombre de dicho autor. También se le ha denominado: diplegia facial, parálisis bilateral congénita del facial y de los latero-versores, parálisis bulbar congénita y otros. Siguiéron posteriormente las comunicaciones de Schapringer (1898), Procopovici (1897), Garrahan y Cucullu (1932) y Balient (1936) con exámenes anatómo-patológicos. Hay que destacar la revisión literaria que realizó Henderson sobre el tema en 1939, en la que incluye 61 casos. Dalloz y Nocton (1964) hacen hincapié en la frecuente asociación de este síndrome con otras anomalías congénitas.

Entre los últimos trabajos publicados, queremos destacar los de Merz et al. (1967) y Saraux et al. (1973), que incluyen estudios electromiográficos.

En la literatura oftalmológica española es escaso el número de publicaciones, siendo el último que hemos encontrado el de Illueca et al. (1972).

Este síndrome se manifiesta, en su forma más típica, por una parálisis facial bilateral que puede ser total, simétrica o asimétrica. La diplegia facial es lo más característico, determinando ausencia de expresión, boca abierta y dificultad en la mímica.

En la motilidad ocular, destaca la incapacidad para los movimientos de lateroversión, lo que constituye otro gran síntoma.

La motilidad vertical está intacta. La convergencia puede estar o no afectada. La posición de los globos oscila entre la ortoforia en posición primaria y diversos grados de estrabismo convergente.

Este síndrome suele acompañarse con frecuencia de otras malformaciones congénitas. Así: sordera; defecto de los músculos pectorales, cuello y lengua; ausencia o anomalías en las extremidades y dientes, malformaciones auriculares, epicanthus, ausencia de carúnculas lacrimales, úvea bífida, afectación de los nervios trigémino e hipogloso, síndromes de hipoplasia del primer arco, etc. El intelecto y el lenguaje suelen ser normales.

CASO CLINICO

P. G. A., varón de 6 años, remiti-

do a consulta por presentar desde el nacimiento epífora importante y estrabismo convergente.

Antecedentes familiares: Tercer hijo de una familia compuesta por tres varones y dos hembras. Todos sus hermanos son normales. La madre tuvo una última hija que nació muerta y al parecer era malformada. Un tío de la madre, fallecido, tenía una extremidad superior corta.

Exploración física: Talla 125 cm. en percentil 75. Peso 20 Kg. entre percentiles 10-25. Buen estado general. Facies inexpresiva. Parálisis facial bilateral. Signo de Bell positivo. Labio superior en forma de boca de pez. Hipodesarrollo de los macizos maxilares. Paladar ojival. Micrognatia. Pabellones auriculares de implantación baja, con pequeño mamelón en lóbulo derecho. Reducción de tamaño en la región pectoral izquierda. El miembro superior izquierdo está acortado en todos sus segmentos. En la mano izquierda hay sindactilia de partes blandas (no hay sindactilia ósea). La mano está hipoplásica con braquimesofalangia más marcada en los dedos 2.º, 3.º y 5.º. La maduración ósea está retrasada en ambos lados, más en el izquierdo.

El resto de la exploración es normal.

Exámenes complementarios: Hematimetría, orina, Ca, P, fosfatasas, proteinograma, inmunoglobulinas y enzimograma sérico dan resultados normales. Electroencefalograma, normal. Coeficiente de inteligencia, normal. Tomografía axial computarizada, confirma la ausencia completa del pectoral menor y pectoral mayor atrófico. Cariotipo, normal.

Exploración Oftalmológicas: Agudeza visual: O.D.=0,8; O.S.=0,4. Fi-

jación central en O.D. y parafoveal en O.S. Refracción previa instilación de atropina: O.D.=emétrope; O.S.=miope de -3 dioptrías. Motilidad intrínseca: normal. Motilidad extrínseca: no parece haber posición viciosa de la cabeza. Esotropía de 18.º en posición primaria. Limitación de la abducción de ambos ojos, que no sobrepasan la línea media. Punto próximo de convergencia a 10 cm. Vías lacrimales permeables en ambas dacriocistografías. Prueba de Schirmer: 15 mm., en O.D. y 17 en O.S.

Electromiografía: Orbicular de los párpados derecho: Ausencia de actividad espontánea de denervación. Durante la actividad muscular voluntaria a los intentos de máxima actividad, se obtienen trazados intermedios pobres, de amplitud disminuida 100-300 mV.

Orbicular de los párpados izquierdo: Ausencia de actividad espontánea de denervación. Durante la actividad muscular voluntaria a los intentos de máxima actividad, se obtienen trazados intermedios pobres, de amplitud disminuida 150-400 mV.

Se estudiaron también el orbicular de los labios derecho e izquierdo, el pectoral mayor izquierdo, el bíceps izquierdo y el palmar mayor izquierdo.

Las conclusiones son:

—Intensa hipoplasia del orbicular de los párpados y orbicular de los labios de ambos lados.

—Aplasia total de la porción costo-externo-humeral inferior del pectoral mayor izquierdo.

—Trazados normales en el resto de los músculos examinados.

COMENTARIOS:

1.- Es escaso el número de des-

cripciones sobre este síndrome en la literatura oftalmológica española.

2.- Desde el punto de vista etiológico no puede ser considerado como hereditario, aunque hay algún caso descrito (Krueger). En nuestro paciente (tío materno con signo de Poland, y hermana muerta malformada) este aspecto parece dudoso. Sin embargo, el origen embriopático de la enfermedad, aunque indemostrado en el caso presente, es más sugestivo (el esbozo de la musculatura dependiente del facial y de los oculomotores se sitúa entre la 4.^a y 5.^a semana, y el de las extremidades entre la 5.^a y 7.^a).

3.- En el estudio electromiográfico, llama la atención la intensa hipoplasia del orbicular, músculo dependiente del nervio facial, en relación con la epífora de ambos ojos.

Considerando que el parpadeo, al abrir y cerrar los ojos, hace cambiar la capacidad de los canalicúlos y saco lacrimal, y que este mecanismo sirve para bombear las lágrimas y es por tanto el responsable del flujo lacrimal, podríamos suponer que la minusvalía del músculo orbicular podría ser la causa de la insuficiencia lacrimal, sobre todo teniendo en cuenta que la Schirmer Probe es normal, los puntos lacrimales presentan una anatomía y posición normales, y las vías están permeables.

Creemos que este aspecto no ha sido suficientemente tenido en cuenta en los estudios que los distintos autores han hecho sobre el tema.

BIBLIOGRAFIA

ADLER, F.: "Comment on Congenital Bilateral Abducens". Amer. J. Oph-

thal. **41**: 547 (1956).

BECKER, P.: "Genética humana". Tomo IV. Ediciones Toray, S. A. Barcelona (1936).

HUGONNER, S.: "Estrabismo, heteroforias y parálisis oculomotoras". Toray y Masson, S. A. Barcelona (1973).

ILLUECA DOMENECH, E.; MARTÍN GARCÍA, M. y PASTOR MOLTO, J.: "Síndrome de Moebius: presentación de un caso clínico". Arch. Soc. Esp. Oftal. **32**: 989 (1977).

LALLA, M.; HOARE, G. y PROSER, R.: "Congenital Facial Diplegia". Brit. J. Ophthal. **55**: 568 (1971).

MATHUR, S.: "Insuficiencia lacrimal en relación con la fuerza del músculo orbicularis oculi y resultados de la fisioterapia". Arch. Soc. Canar. Ophthalmol.: **1**: 20 (1976).

MERZ, M.; WOJTCOWICZ, S.: "Moebius Syndrom. Electromiographic study in two cases". Amer. J. Ophthal. **63**: 837 (1967).

MOEBIUS, P. J.: "Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-lähmung". Münch. Med. Wschr. **35**: 91 (1888).

SARAUX, M.; BECHETOILLE A. y RAIMBAUT, J.: "Le syndrome de Moebius. Etude clinique y electromyographie". Bull. Soc. Ophtal. Fr. **6-6**: 687 (1973).

SOOG, R.: "Congenital facial diplegia. Syndrome of Moebius". Arch. Ophth. **65**: 40 (1961).

WOILLEZ, M.; DUFOURD, D. y TURUT, P.: "A propos de 3 cas de syndrome de Moebius". Bull. Soc. Ophtal. Fr. **2**: 199 (1971)

* Oftalmólogos del Departamento de Oftalmología de la Residencia Sanitaria de la Seguridad Social "Ntra. Sra. de Candelaria", de Tenerife (Director: Dr. Antonio OJEDA GUERRA).