

## Rehabilitación bucal con implantes de un paciente con síndrome de Moebius

Jaume Escoda-Francolí <sup>1</sup>, María-Ángeles Sánchez-Garcés <sup>2</sup>, Cosme Gay-Escoda <sup>3</sup>

<sup>1</sup> Odontólogo. Residente del Máster de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona

<sup>2</sup> Doctora en Medicina. Estomatóloga. Profesora asociada de Cirugía Bucal. Profesora del Máster de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona

<sup>3</sup> Doctor en Medicina. Estomatólogo. Cirujano Maxilofacial. Catedrático de Patología Quirúrgica Bucal y Maxilofacial; Director del Máster de Cirugía Bucal e Implantología Bucofacial. Facultad de Odontología de la Universidad de Barcelona. Director del Servicio de Cirugía Bucal, Cirugía Maxilofacial e Implantología Bucofacial del Centro Médico Teknon; Barcelona

### Correspondencia:

Centro Médico Teknon  
C/ Vilana 12, despachos 170-171.  
08022 Barcelona,  
drescoda@hotmail.com

Recibido: 23/07/2008

Aceptado: 16/01/2009

Escoda-Francolí J, Sánchez-Garcés MA, Gay-Escoda C. Rehabilitación bucal con implantes de un paciente con síndrome de Moebius. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2010;15(Ed. esp.):64-7.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1698-4447

### Indexed in:

- Science Citation Index Expanded
- Journal Citation Reports
- Index Medicus, MEDLINE, PubMed
- Excerpta Medica, Embase, SCOPUS.
- Índice Médico Español
- DIALNET
- LATINDEX

Originally cited as: Escoda-Francolí J, Sánchez-Garcés MA, Gay-Escoda C. Oral implant rehabilitation in a patient with Moebius syndrome. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2009 Jun 1;14 (6):E295-8.

Full article in ENGLISH:

URL: <http://www.medicinaoral.com/medoralfree01/v14i6/medoralv14i6p295.pdf>

## Resumen

**Introducción:** El síndrome de Moebius es un trastorno congénito extremadamente raro que afecta unilateral o bilateralmente el VI y VII pares craneales, produciendo una falta de expresión facial y la ausencia de movilidad ocular. Este tipo de pacientes presentan varias manifestaciones bucales que dificultan su tratamiento odontológico como paladar gótico y fisurado, lengua fisurada, debilidad lingual y de la musculatura facial, salivación incontrolada por falta de sellado labial, micrognatia, microstomía, úvula bífida y glosoptosis. Su etiología sigue siendo desconocida aunque parece estar relacionada con problemas vasculares durante la embriogénesis.

**Caso clínico:** En este artículo se describe el caso de una paciente con síndrome de Moebius y con edentulismo total de ambos maxilares, a la que hace 8 años, se le efectuó una rehabilitación bucal completa mediante 2 implantes en cada arcada dentaria.

**Discusión:** El síndrome de Moebius tiene una etiología incierta aunque parece estar relacionada con desórdenes durante el embarazo. Este tipo de pacientes pueden ser perfectamente rehabilitados con implantes.

**Palabras clave:** Síndrome de Moebius, trastorno congénito, rehabilitación bucal completa, tratamiento implantológico.

## Introducción

El síndrome de Moebius o de Möbius (SM) fue descrito por Moebius en 1888 y publicado posteriormente en 1892, después de que Von Graefe ya hubiera observado la primera diplejía facial congénita en 1880 (1-6).

El SM es un trastorno congénito infrecuente y no progresivo que afecta uní o bilateralmente los pares craneales VI (nervio motor ocular externo) y VII (nervio facial), provocándoles una parálisis parcial o total, que conlleva una falta de expresión facial y la ausencia de movilidad

ocular (1-4, 7). Frecuentemente se asocia a la afectación de otros pares craneales (II, III, V, IX, X y XII) (1, 2, 6), a la limitación de los movimientos articulares (artrogriposis múltiple congénita) (5, 8), al retraso mental (8), en un 15 % de los pacientes al síndrome de Poland (aplasia del músculo temporal mayor) (1, 6, 8, 9) y en un 25-50 % de los casos a múltiples malformaciones en las extremidades superiores e inferiores como amputaciones congénitas, sindactilia, polidactilia, simbraquidactilia, clinodactilia, ectrodactilia, aqueiría parcial y tobillos y/o pies zambos, varos o equino-

varos (1-6, 8-10). Más raramente, el SM se puede asociar con el infrecuente síndrome de Goldenhar con o sin vitium cordis, con las anomalías de Klippel-Feil, con las anomalías hipoglósicas-hipodactílicas y/o con diversos defectos craneofaciales unilaterales (9).

Los pacientes con SM, además presentan varias manifestaciones orales que dificultan mucho su tratamiento odontológico como: paladar gótico y fisurado, lengua fisurada, debilidad lingual y de la musculatura facial, labio superior hipoplásico, salivación incontrolada por falta de sellado labial, oligodontia, dientes hipoplásicos, enfermedad periodontal, caries del biberón, micrognatia, microstomía, mordida abierta, úvula bifida, incapacidad de realizar movimientos mandibulares excursivos (lateralidades y protrusiva) y glosoptosis (2-4). Como consecuencia, estos pacientes, tienen dificultades en conservar una correcta higiene bucal, en el habla y en la pronunciación, que junto con su falta de expresión facial, provocan que sean sujetos introvertidos, tímidos y con problemas de aprendizaje (1, 4, 5).

El SM es un trastorno congénito raro con datos epidemiológicos aún sin determinar (3, 5). No obstante, se estima que el riesgo de padecer este tipo de síndrome, puede rondar el 2%, en la población general sin antecedentes familiares (9). No tiene predominancia por ningún sexo (5).

Aunque de etiología idiopática, el SM parece tener su origen en algunos problemas vasculares que pueden aparecer durante la embriogénesis, cuando durante la sexta semana de gestación, la arteria subclavia primitiva no proporciona suficiente flujo sanguíneo a las estructuras en desarrollo que irriga (3, 5, 7, 9, 11). Otras posibles etiologías, son la diferente expresión de un mismo gen autosómico (6), la consanguinidad parental, la diabetes gestacional, la hipertermia, la hipoxia (5, 9) y algunos agentes tóxicos (drogas) o infecciosos (rubeola) (5, 8).

El misoprostol, una prostaglandina E1 sintética, activa administrada por vía oral, usada en principio para el tratamiento de la úlcera péptica y mal empleada en varios países subdesarrollados para abortar ineficazmente, provoca durante el primer trimestre del embarazo, disrupción vascular generalizada que se traduce en múltiples malformaciones congénitas (4, 8-10).

Otros agentes farmacológicos y tóxicos que se relacionan con el origen del SM, son las benzodiacepinas, el misoprostol, la talidomida, la metaqualona, los anticonceptivos orales, el alcohol y la cocaína (1, 4, 5); ésta última, está estrechamente relacionada con este tipo de malformaciones congénitas múltiples (1, 8).

Los pacientes con SM deben estar bajo el control de un equipo sanitario multidisciplinario, y evidentemente, el odontólogo debe ser uno de los profesionales que los controle periódicamente, con el objetivo de hacer una correcta prevención y tratamiento de sus frecuentes patologías bucodentarias, tales como problemas: funcionales, ortopédicos, periodontales, cariogénicos o incluso de la articulación temporomandibular (ATM) (1, 3, 5, 12).

## Caso Clínico

Mujer de 49 años de edad, de raza caucásica, 1.30 metros de altura, 41 kilogramos de peso, soltera y de profesión monitora de deficientes mentales en un centro especial, acudió a principios del año 1999 a nuestro Servicio de Implantología Bucofacial de la Clínica Odontológica de la Universidad de Barcelona, por presentar un problema de edentulismo completo de ambos maxilares e insatisfacción con sus dos prótesis completas removibles que le provocaban úlceras de decúbito e inestabilidad oclusal al masticar.

La paciente, no refería ninguna alergia conocida y presentaba como único hábito tóxico, la ingesta de 1 vaso de vino tinto diario. Respecto a la patología infecciosa, era portadora de tuberculosis que padeció hacía varios años (PPD+). Sus antecedentes quirúrgicos consistían en un leiomioma de matriz detectado en 1993 que era controlado anualmente por su ginecólogo para una futura extirpación quirúrgica. En cuanto a sus antecedentes patológicos, la paciente padecía SM con acondroplasia congénita, una úlcera gastroduodenal diagnosticada en 1987, metrorragias en el pasado (1998), equimosis frecuentes, pérdidas momentáneas de visión de hasta 30 minutos previas a cefaleas de carácter migrañoso (una cada 2 a 3 meses) y lumbalgias esporádicas.

Sus antecedentes odontológicos consistían en múltiples hemorragias severas postexodoncia. La paciente refería que cuando tenía 20 años, procedieron a la extracción de todos sus dientes permanentes por estar produciendo un apiñamiento severo ("en doble hilera") que le provocaba fuertes dolores bucales. Desde entonces, había comido siempre con sus dos prótesis completas removibles.

Tras la exploración física, evidenciamos que la paciente padecía enanismo, una cara simétrica con falta de expresión facial (Figura 1) y malformaciones en las extremidades superiores e inferiores.

En cuanto a su estado bucal, la paciente presentaba microstomía, edentulismo completo de ambos maxilares, fisura palatina sin afectación de la premaxila, paladar estrecho, higiene bucal aceptable y reabsorción severa de ambos maxilares seguramente acentuada por llevar 29 años con sus dos prótesis completas removibles.

Una vez estudiado y planificado el caso, se prescribieron 2 gramos de Amoxicilina (Clamoxyl®, GlaxoSmithKline, Madrid, España) 1 hora antes de la intervención quirúrgica implantológica, que se efectuó bajo anestesia local (4 carpules de articaína al 4% + epinefrina 1:100.000). Se realizó la técnica quirúrgica habitual en implantología, para colocar las 4 fijaciones, mediante una incisión exclusivamente crestal en el maxilar superior y una crestal junto con una descarga en la línea media en la mandíbula. Tras labrar los 4 lechos implantológicos, se procedió a insertar 2 implantes MKII (Brånemark System, Nobel Biocare, Gotemburgo, Suecia) de 11,5 mm de longitud por 3,75 mm de diámetro en la arcada superior y 2 implantes de la misma marca y tipo de 10 mm de longitud por 3,75 mm de diámetro en la arcada inferior. Tras un postoperatorio sin complicaciones y efectuar varios

controles, a los 6 meses se le hizo la segunda fase implantológica de las 4 fijaciones. Al cabo de 1 mes, empezó la fase protésica, confeccionándole finalmente dos sobredentaduras (una superior y otra inferior) implantorretenidas por dos hembras encajadas sobre 2 bolas (machos) de los 2 implantes osteointegrados en cada maxilar.

Se controló anualmente a la paciente, durante los 8 años posteriores a la instauración de las dos sobredentaduras implantorretenidas (Figuras 2 y 3) y no se produjo ninguna incidencia, excepto en el séptimo año cuando las dos hembras de la prótesis removible inferior, cedieron por el desgaste acumulado. Una vez solucionada la retención de la sobredentadura inferior, la paciente volvió a experimentar el mismo nivel de satisfacción y confort.



Fig. 1. Aspecto facial de la paciente afecta de SM.



Fig. 2. Aspecto de los 2 implantes colocados en el maxilar superior a los 8 años.

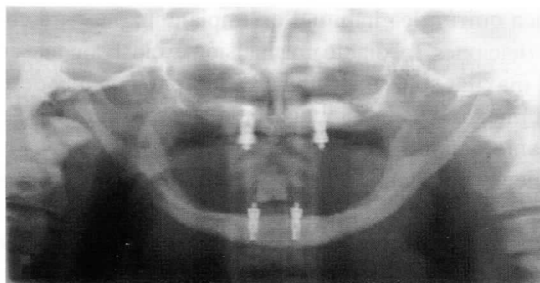


Fig. 3. Ortopantomografía de control a los 8 años.

## Discusión

El SM no tiene una etiología clara, nosotros creemos que la teoría vascular con la necrosis y/o aplasia de los núcleos de los pares craneales afectados (1, 3, 5, 7, 9, 11), es la etiología más factible en aquellos casos donde no se puede correlacionar su aparición con algún tóxico. Sin embargo, existen interesantes estudios donde se habla de una posible predisposición familiar con una herencia autosómica dominante en la banda q12.2 del cromosoma 13 (1, 3, 5, 9, 11). Sería recomendable indagar más sobre la etiología genética de esta enfermedad, con el fin de poder aplicar medidas preventivas.

La incidencia del SM aún no se ha determinado con claridad (3, 11), aunque se sabe que el riesgo de tener descendencia con esta enfermedad, aumenta con la consanguinidad y está entre un 25 a un 30%, sin predominio racial o de género (1, 5).

La principal característica del SM es la parálisis facial y la afectación del VI par craneal, uni o bilateralmente (1, 3, 5, 9). En nuestra paciente, la lesión del VI par craneal le producía un estrabismo convergente y una limitación del movimiento ocular lateral. El promedio de vida de estos pacientes es igual que el de cualquier individuo sano, mientras no padezcan ninguna lesión nerviosa que comprometa las vías respiratorias superiores (1). Nuestra paciente tiene actualmente 49 años y su estado de salud es realmente bueno, ya que no padece ningún problema respiratorio.

Las manifestaciones bucales son múltiples y variadas según el caso (2-4); en la paciente que hemos presentado, sólo encontramos microstomía, micrognatia, debilidad de la musculatura facial, macroglosia y lengua fisurada. Su edentulismo total, se debía a la iatrogenia de un dentista que la trató cuando tenía 20 años y que le extrajo todos los dientes por causa injustificada.

El correcto tratamiento de los pacientes afectados de SM, debe ser siempre multidisciplinario (1, 3, 5, 12). Sin olvidar nunca la figura del dentista, que puede ser de gran ayuda en los pacientes menores de edad en los que se les debe evitar riesgos vitales como la asfixia causada por la glosoptosis (3). En estos pacientes jóvenes con problemas respiratorios y en crecimiento, se ha demostrado que la implantación temprana de aparatología ortopédica funcional, disminuye la morbilidad y mortalidad en edades más avanzadas (3).

Después de consultar la escasa literatura científica disponible sobre el SM en el campo de la Odontología y concretamente en referencia a la Implantología Bucal, nos parece que nuestro equipo es el primero en publicar por segunda vez, el primero se publicó en el año 2001 (1), un caso de una paciente con SM que fue rehabilitada con implantes. El interés de este segundo caso radica en la obtención de una rehabilitación bucal completa sobre 4 implantes (el primer caso fueron dos implantes unitarios colocados en las posiciones 1.4 y 1.5) que proporcionó un importante confort a esta paciente adulta (19 años más que la primera paciente) y por el largo seguimiento efectuado (en el primer caso fue sólo de 6 meses), confirmándose así los buenos resultados comprobados por nuestro equipo y referidos por la pacien-

te. Se planificó la rehabilitación bucal de la paciente con 2 implantes por maxilar, ya que la paciente disponía de pocos recursos económicos y se usaron bolas como retenedores protésicos para simplificar el caso, que a nuestro parecer ya era suficientemente especial.

Concluimos que el tratamiento implantológico en este tipo de pacientes está totalmente indicado mientras no existan contraindicaciones absolutas por problemas médicos relevantes y siempre y cuando el paciente exija una mejor función masticatoria. El paciente afecto de SM o sus responsables (si padece retraso mental) deben ser educados en la importancia de mantener una correcta higiene bucal que comprobaremos nosotros en cada control más o menos espaciado y que se prolongaran de por vida.

### Bibliografía

1. Quinteros-Borgarello M, Delgado-Molina E, Sánchez-Garcés M, Gay-Escoda C. El síndrome de Moebius. Revisión de la literatura y presentación de dos casos clínicos. *Rev Eur Odontostomatol.* 2001;13:205-16.
2. Shashikiran ND, Subba Reddy VV, Patil R. "Moebius syndrome": a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent.* 2004;22:96-9.
3. Magalhães M, Araújo L, Chiaradia C, Fraige A, Zamunaro M, Mantesso A. Early dental management of patients with Moebius syndrome. *Oral Dis.* 2006;12:533-6.
4. De Serpa Pinto MV, De Magalhães MH, Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. *Int J Paediatr Dent.* 2002;12:446-9.
5. Rizos M, Negrón RJ, Serman N. Möbius syndrome with dental involvement: a case report and literature review. *Cleft Palate Craniofac J.* 1998;35:262-8.
6. Domingos AC, Lopes SL, Almeida SM, Boscolo FN, Whaites EJ. Poland-Moebius syndrome: a case with oral anomalies. *Oral Dis.* 2004;10:404-7.
7. Bonanni P, Guerrini R. Segmental facial myoclonus in moebius syndrome. *Mov Disord.* 1999;14:1021-4.
8. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, Titapiwatanakul R, Kuniyoshi KM. Poland-Möbius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. *Pediatr Neurol.* 2005;32:285-7.
9. Preis S, Majewski F, Hantschmann R, Schumacher H, Lenard HG. Goldenhar, Möbius and hypoglossia-hypodactyly anomalies in a patient: syndrome or association?. *Eur J Pediatr.* 1996;155:385-9.
10. Vargas FR, Schuler-Faccini L, Brunoni D, Kim C, Meloni VF, Sugayama SM, et al. Prenatal exposure to misoprostol and vascular disruption defects: a case-control study. *Am J Med Genet.* 2000;95:302-6.
11. Cetin II, Aktaş D, Tunçbilek E. Ipsilateral foot and contralateral hand anomalies in a patient with Poland-Moebius syndrome. *Eur J Med Genet.* 2005;48:183-7.
12. Sensat ML. Moebius syndrome: a dental hygiene case study and review of the literature. *Int J Dent Hyg.* 2003;1:62-7.