

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CORRECTIVO DEL ESTRABISMO EN PACIENTES CON SINDROME DE MOEBIUS ATENDIDOS EN EL SERVICIO DE OFTALMOLOGÍA PEDIÁTRICA DEL INSTITUTO NACIONAL DE OFTALMOLOGÍA EN EL PERIODO 2000- 2009

Dr. Cuadros Jablinski, Claudio Enrique<sup>1</sup>, Dr. Cuadros Martinez, Juan Enrique<sup>2</sup>;  
Dr. Barriga Salaverry, Guillermo<sup>3</sup>; Dra. Vargas Chang, Patricia Ximena<sup>4</sup>.

## RESUMEN

**Objetivos:** Describir el tratamiento quirúrgico correctivo del estrabismo en pacientes con Síndrome de Moebius.

**Materiales y métodos:** Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo en 9 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Moebius con indicación de corrección quirúrgica de estrabismo en el Instituto Nacional de Oftalmología.

**Resultados:** Se obtuvieron 10 historias clínicas; se trabajó con 9 tras aplicar criterios de inclusión. Cinco casos fueron mujeres, 5 casos tuvieron problemas durante el embarazo como ingesta de Misoprostol en 2 pacientes. Cuatro pacientes presentaron otras manifestaciones clínicas, Pie de Bott en 2 y retraso del desarrollo psicomotor en 2 casos. Se encontró esotropía en 8 casos, desvío vertical asociado en 2 casos y 1 caso con exotropía. El ángulo de desvío varió entre 30 a 90 DP. Se realizó retroceso de los rectos horizontales amplios con resultados satisfactorios en todos los casos. En el único

caso con resultado desfavorable se realizó retroceso y resección de los músculos rectos, siendo necesaria una reoperación con resultado final aceptable.

**Conclusiones:** Con el retroceso de los rectos contracturados se observa mejora del desvío en posición primaria de la mirada y de la torticollis. Se sugiere investigar técnicas quirúrgicas para mejorar la abducción.

**Palabras clave:** Síndrome de Moebius, Parálisis Sexto Par Craneal, Parálisis Facial.

## ABSTRACT

**Objectives:** To describe the corrective surgical treatment of strabismus in patients with Moebius syndrome.

**Materials and methods:** We performed a retrospective, descriptive study of 9 patients diagnosed with Moebius syndrome with indication of surgical correction of strabismus in the Instituto Nacional de Oftalmología.

**Results:** There were 10 medical records; we worked with 9 after applying inclusion criteria. Five cases were women, 5 cases had problems during the pregnancy, as intake of Misoprostol in 2 patients. Four patients displayed other clinical manifestations, Bot B in 2 and delay of the psychomotor development in 2 cases. Esotropia was found in 8 cases, vertical deviation in 2 cases and 1 case with exotropia. The angle of deviation varied between 30 to 90 DP.

We did extensive recession of horizontal rectus muscles with satisfactory results in 100% of cases. The only case with unfavorable result it was made recession with resection of rectus muscles, being necessary a reoperation with acceptable result at the end.

**Conclusions:** With the recession of contractured rectus we noted improvement in the primary position of gaze and stiff neck. It is suggested to improve new surgical techniques to investigate the abduction.

**Key words:** Moebius Syndrome, VI nerve paralysis, Facial Paralysis

<sup>1</sup> Médico-Cirujano Ex-residente del Servicio de Oftalmología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima-Perú

<sup>2</sup> Médico-Oftalmólogo Subespecialista en Oftalmología Pediátrica, Jefe del Servicio de Oftalmología Pediátrica y Estrabismo Del Instituto Nacional de Oftalmología, Lima-Perú

<sup>3</sup> Médico-Oftalmólogo Subespecialista en Retina, Jefe del Servicio de Oftalmología del Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Lima-Perú

<sup>4</sup> Médico-Cirujano General.

Contacto: Dr. Claudio Enrique Cuadros Jablinski, Jr. Victoria N° 110 Rinconada del Lago, La Molina, Lima 12  
Correo electrónico: claudiocuadros@hotmail.com

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Moebius (SM) patológica congénita poco frecuente, se define por la parálisis del sexto y séptimo par craneal (1). La etiopatogenia no está esclarecida; teorías sugieren la existencia de un mecanismo de insuficiencia vascular que afectaría a estructuras irrigadas por la arteria subclavia primitiva entre la 6ta y 8va semana de gestación (2). La insuficiencia vascular sería desencadenada por una serie de factores como exposiciones relacionadas a la ingesta de talidomida, benzodiazepinas, alcohol y en especial misoprostol (1, 2, 3). Otros estudios han encontrado anomalías cromosómicas asociadas al SM, que afectan cuatro locus genéticos: el 13q12.2-q13 que es llamado MBS 1, el 3q-21-q22 o MBS 2, el 10q21 o MBS 3 y el cromosoma 1p22 (3, 4, 5, 6).

La incidencia del SM es baja. Verzijl y colaboradores estimaron, en población holandesa, la incidencia de 4/189.000 nacimientos, afectando a varones y mujeres en una proporción 1:1 (3). No se ha realizado estudios clínicos o epidemiológicos de SM en nuestro medio.

La clínica puede ser muy variada, además de la parálisis del sexto y séptimo par craneal, alteraciones físicas como micrognatia, paladar hendido, pie varo, malformaciones en los brazos, defectos en la musculatura del pecho (Síndrome de Poland), deficiencias mentales (7). El compromiso puede ser más extenso, afectando el 3°, 4°, 5°, 9°, 10° y 12° par craneal, aunque cualquiera de los nervios craneales podría estar afectado. (3, 8). En la evaluación oftalmológica se encuentra estrabismo convergente por alteración en el 6to par craneal, la mayoría de veces es bilateral (9); lo que trae como consecuencia esotropía (ET) con tortícolis en los casos de mayor desvío. Los movimientos oculares verticales generalmente están preservados (8). El tratamiento oftalmológico de los niños con SM debe realizarse principalmente para corregir el estrabismo y la exposición de la córnea.

El presente estudio tiene el objetivo de describir las características clínicas y los resultados quirúrgicos de 9 pacientes

con SM que fueron sometidos a cirugía correctiva del estrabismo.

## MATERIALES Y METODOS

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo en el Servicio de Oftalmología Pediátrica del INO. Se incluyeron las historias clínicas de pacientes con diagnóstico de SM e indicación de tratamiento quirúrgico. Se incluyeron a todos los casos que ocurrieron en el tiempo de estudio, revisando el registro de pacientes atendidos entre el 2000 – 2009. Se consolidó la información de las historias clínicas en fichas de datos.

Se tomaron los datos de la agudeza visual consignada en la historia clínica, en niños pequeños se consideró el método del CEM (10).

Para la valoración del ángulo de desvío se utilizó el test de prisma y cover. Se consideró como caso quirúrgico a aquellos que tenían desvío horizontales mayor de 20 dioptrías prismáticas (DP) con tortícolis asociada. Se consideró un resultado post quirúrgico como exitoso cuando el ángulo de desvío residual era menor o igual a 10 DP.

Los datos fueron almacenados y analizados en el programa Excel 2007. Se calcularon medidas de tendencia central y frecuencia con fines descriptivos.

## RESULTADOS

Se obtuvo del Departamento de Estadística del INO 10 historias clínicas con diagnóstico de SM e indicación de tratamiento quirúrgico. Una historia fue excluida debido a que el tratamiento fue con aplicación de la Toxina Botulínica. Los datos de filiación se describen en la Tabla 1. Respecto a los antecedentes, 5 de los pacientes tuvieron algún problema durante el embarazo (Tabla 2) y cuatro de los pacientes presentaron otras manifestaciones clínicas (Tabla 3). En cuanto a las características del desvío, la evaluación encontró que la mayoría de los pacientes presentaron ET, que fue generalmente bilateral. Se encontró desvío vertical asociado. Lo más relevante en el estudio fue encontrar un paciente presentó XT bilateral. (Tabla 4) La evaluación pre quirúrgica valoró la AV, la refracción con su mejor corrección donde se evidencia hipermetropía y astigmatismo en 8 de los pacientes con refracción. Asimismo se valoró el ángulo de desvío que varió entre 30 a 90 DP (Tabla 5). El procedimiento quirúrgico realizado en los pacientes con ET fue, en todos los casos, retroceso del recto medio que varió entre 6 a 8mm. Al paciente con XT se le realizó retroceso del recto lateral con resec-

Tabla 1. Datos de Filiación de los pacientes con SM

Características	N
Media de edad al diagnóstico*	3.5 años
Sexo	
Femenino	5
Masculino	4

\*Rango de Edad 1-11 años, D.S. 2.44 años

Tabla 2. Antecedentes Relacionadas al Parto y Gestación de los pacientes con SM

Características	N
Asfixia Neonatal	2
Ingesta de Misoprostol	2
Parto Prematuro	1
Infecciones en la gestación	1
Ninguno	4

**Tabla 3.** Características Clínicas no oculares en los pacientes con SM

Patología	N
Pie Bott	2
Retraso del desarrollo psicomotor	2
Paladar Hendido	1
Sd. Poland	1

ción del recto medio. Este paciente quedó con un desvío residual de 40 DP por lo que requirió una reoperación. (Tabla 6)

En la evaluación post quirúrgica se valoró el grado del desvío residual con el test de Prisma y Cover, resultando <10 DP en todos los pacientes.

**Tabla 4.** Evaluación pre quirúrgica de los pacientes con SM

	Edad	AV	Refracción	Evaluación del Desvío	
				Horizontal	Vertical
Pac.1	8	No datos	No datos	ET**60 AO**	HT** I/D*** 12
Pac.2	2	CME*	OD <sup>†</sup> +2.50-4.00 x170° OI <sup>¶</sup> +1.00 -2.00 x30°	ET 40 AO	—
Pac.3	2	CME	OD +3.00 -1.00 x180° OI +2.50 -1.00 x0°	ET 60 OI	DVD <sup>†††</sup> OI 15
Pac.4	3	NC <sup>†</sup>	OD +1.50 -1.50 x0° OI +1.50 -1.00 x180°	ET 30 AO	—
Pac.5	2	CME	OD +4.50 -3.00 x180° OI +3.50 -2.50 x100°	ET 60 AO	—
Pac.6	7	OD 20/50 OI 20/100	OD +4.50 -2.00 x20° OI 4.00 -2.50 x 10°	ET 35 AO	—
Pac.7	11	OD 20/100 OI 20/70	OD +8.00 -6.25 x7° OI +6.50 -5.25 x90°	XT <sup>††</sup> 90 AO	—
Pac.8	2	CME	OD +2.50 -3.00 x150° OI +1.50 -2.50 x0°	ET 50 AO	—
Pac.9	3	CME	OD +6.00 -3.00 x175° OI +4.00 -3.50 x35°	ET 90 AO	—

\*CME: central – estable - mantenida , †NC: no colabora, ‡OD: ojo derecho, ¶OI: ojo izquierdo, \*\*ET: esotropía, ††XT: exotropía, ‡‡AO: ambos ojos, ¶¶HT: hipertropía, \*\*\*I/D: izquierda sobre derecha, †††DVD : desvío vertical

**Tabla 5.** Procedimiento quirúrgico de los pacientes con SM

	Técnica Quirúrgica	Reoperación	Hallazgos	DF*
Pac. 1	Retroceso †RM 7mm AO Retroceso Conjuntiva AO	—	RM AO contracturados.	+
Pac. 2	Retroceso RM 7mm AO Sutura flotante AO	—	RM AO contracturados e inelásticos	+
Pac. 3	Retroceso RM 5mm OI	—	No referidos	+
Pac. 4	Retroceso RM 5mm AO	—	No referidos	+
Pac. 5	Retroceso RM 6mm AO Retroceso conjuntiva AO	—	Inserción RM a 6.5 mm del limbo, Contractura	+
Pac. 6	Retroceso RM 6mm AO	—	No referidos	+
Pac. 7	Retroceso ‡RL 12mm OD Resección RM 11mm OD Tenotomía Total OSD	Retroceso de RL 11mm OI	No referidos	+
Pac. 8	Retroceso RM 6mm AO	—	No referidos	+
Pac. 9	Retroceso RM 8mm AO	—	No referidos	+

\*DF: Ducción Forzada, †RM: recto medio, ‡RL: recto lateral

Tabla 6. Evaluación post quirúrgica de los pacientes con SM

	Tiempo PO	Evaluación del Desvío	
		Horizontal	Vertical
Pac. 1	3m*	ET < 10	HT I/D 12
Pac. 2	6m	ET 15	–
Pac. 3	6m	ET 15	DVD OI 15
Pac. 4	6m	ET < 10	–
Pac. 5	6m	ET < 10	–
Pac. 6	6m	ET < 10	–
Pac. 7	3m	XT 15	–
Pac. 8	3m	ET < 10	–
Pac. 9	3m	ET 15	–

\*M: meses

## DISCUSIÓN

La teratogenicidad es un factor importante en el SM (14), por ello estudios buscan relacionar factores agresores durante el embarazo con el mismo. En nuestro estudio se encontró que 5 casos presentaron antecedentes patológicos durante la gestación; cabe resaltar la ingesta de Misoprostol en 2 de ellos.

La presentación clínica o fenotipo de este síndrome es muy variable. Las alteraciones orofaciales y musculoesqueléticas son las más frecuentes, lo cual coincide con nuestro estudio donde hubieron cuatro casos con estas alteraciones. A pesar que el SM es una patología congénita, la media de edad al diagnóstico fue de 3.5 años debido a que muchos padres no llevan a sus hijos a la evaluación oftalmológica desde nacimiento. El tratamiento oftalmológico indicado inicialmente es el manejo clínico del estrabismo con la finalidad de estabilizar el ángulo de desvío. La corrección del defecto de refracción es un punto importante en el manejo de estos pacientes. Estudios previos encuentran como defecto de refracción más frecuente al astigmatismo y otros a la hipermetropía, lo que coincide con nuestro estudio donde

se encontró hipermetropía y astigmatismo en todos los pacientes.

La presencia de tortícolis en los pacientes con SM, varía según el estudio. En la literatura describen hasta un 70% de los casos con esta afectación(2), a diferencia de este estudio que encontró tortícolis en todos los casos, esta diferencia se explicaría debido a que todos los casos de este estudio fueron quirúrgicos con gran ángulo de desvío. Es indicación de corrección quirúrgica del estrabismo un ángulo de desvío mayor de 15 a 20 DP (16). No existe una edad idónea para la cirugía, en estos pacientes la media de edad en el momento de la cirugía fue de 4.4 años, siendo el menor de 2 años. La literatura describe casos escasos de SM con XT, en este estudio se encontró un caso que coincide con lo reportado por otros autores, alrededor de 10% (2). La parálisis del RL siempre se produce en el SM, sin embargo, puede existir debilidad del RM en grado variable, produciéndose un XT cuando la paresia es predominante en el RM. En los casos de ET, de existir una parálisis selectiva del RL requeriría de la transposición de los rectos verticales (8). Sin embargo la gran mayoría casos de SM con ET presentan asociado contractura del RM por lo cual el retroceso amplio del RM repararía el desvío. Esta con-

tractura muscular se confirma con el test de ducción forzada positivo(1). En este estudio se encontró test de ducción forzada positivo en todos los casos con ET.

El único caso que se catalogó como fracaso quirúrgico fue el XT en el cual se realizó un retroceso del RL y resección del RM en un solo ojo, con lo cual se obtuvo un XT residual de 40 DP. Esto se produjo debido a que el paciente inicialmente no es catalogado como SM, ya que en este síndrome no está indicado el retroceso resección. Posteriormente se realizó la corrección del desvío residual con un retroceso amplio del RL del otro ojo, con un resultado final aceptable.

Además de esto la literatura describe desvío vertical asociado hasta en un 25% de casos (2), lo que coin-





cide con el presente estudio donde hubo desvío vertical asociado en 2 pacientes. En ambos casos el desvío fue menor de 15 DP motivo por el cual no se tomo en cuenta en la corrección quirúrgica.

Como conclusión es importante puntualizar el buen resultado obtenido en estos pacientes con un retroceso amplio de los rectos contracturados, donde se mejora el desvío en posición primaria de la mirada, pero en ningún caso se mejora

la abducción. Además recordar que si bien el SM se caracteriza por parálisis del sexto y séptimo nervio craneal existen casos de SM con XT lo cual es muy importante tomar en cuenta para obtener los resultados quirúrgicos adecuados.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Galton Carvalho Vasconcelos G, Dias F, De Almeida H, Boas M, Álvares M: Síndrome de Möbius: Achados clínicos e cirúrgicos em 7 pacientes. Arq. Bras. Oftalmol. 2001; 64:211-216
2. Ferreira L, De Oliveira D, De Almeida H, Miller M, Colier A: Achados oftalmológicos em 28 crianças portadoras da seqüência de Möebius. Arq Bras Oftalmol 2004;67:591- 5
3. Herreros MB, Rodríguez S, Franco R: El Síndrome de Moebius: descripción de 8 casos. Relación con el uso de misoprostol en el primer trimestre del embarazo. *Pediatr. Asunción* 2009; 365: 35-41
4. Van der Zwaag B, Verzijl H, Beltran-Valero D, Schuster V, van Bokhoven H, Kremer H, van Reen M, Wichers G, Brunner H, Padberg G: Mutation analysis in the candidate Möbius syndrome genes PGT and GATA2 on chromosome 3 and EGR2 on chromosome 10. *J Med Genet* 2002;39:30-33
5. Michaelides M, Moore A: The genetics of strabismus. *J Med Genet* 2004;41:641-646
6. Hannie Kremer H, Kuyt L, van den Helm B, van Reen M, Leunissen J, Hamel B, Jansen C, Mariman E, Frants R, Padberg G: Localization of a gene for Möbius syndrome to chromosome 3q by linkage analysis in a Dutch family. *Human Molecular Genetics*, 1996;5:1367-1371
7. Nirankari MS, Singh D, Parkash O. Mobius syndrome. *Indian J Ophthalmol* 1963;11:76-84
8. Prieto-Díaz J, Souza Días C. *Estrabismo*. 5<sup>th</sup> ed. Argentina: Ediciones Científicas Argentinas; 2005
9. Briegel W, Hofmann C, Otfried K: Behaviour problems of patients with Moebius sequence and parental stress. *J. Paed. Child Health* 2010; 15:31-36
10. Simon, J.W. *Oftalmología Pediátrica y Estrabismo*. 1 ed. Madrid: Elsevier; 2008.
11. Lammens M, Moerman Ph, Fryns JP, Schriider JM, 'Spinnewyn D, Casaer P, Dom R. Neuropathological findings in Moebius syndrome. *Clin Genet* 1998: 54: 136-141.
12. Ramos C, Goldchmit M: Further considerations about the ophthalmic features of the Möbius sequence, with data of 28 cases. *Arq. Bras. Oftalmol.*, 2007;70: 451-457
13. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis for a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil and Moebius anomalies. *Am J Med Genet* 1986;23:903-918
14. Gonzalez CH, Marques Dias MJ, Kim CA. Congenital abnormalities in Brazilian children associated with misoprostol in the first trimester of pregnancy. *Lancet* 1998; 351: 1624-1627.