

ISSN: 1988-2688

<http://www.ucm.es/BUCM/revistasBUC/portal/modulos.php?name=Revistas2&id=RCCV&col=1>

<http://dx.doi.org/10.5209/RCCV.55173>



Revista Complutense de Ciencias Veterinarias 2017 11(especial):1-6

REVISIÓN BIBLIOMÉTRICA DEL SÍNDROME MOEBIUS-POLAND REVIEW BIBLIOMETRIC MOEBIUS-POLAND SYNDROME

Vargas Gamonal, Alba; Gallego Cruz, Rocío; Redondo Gómez, Raquel; Formenti Baque, Anna.

Terapia Ocupacional. Facultad de Medicina de la UCM. Madrid, España. Correspondencia del autor: albavarg@ucm.es

ABSTRACT

El síndrome de Moebius consiste en la parálisis congénita, de los músculos inervados por los nervios craneales VII (Facial) y VI (Oculomotor externo ó Abducens) por agenesia o destrucción de sus núcleos de origen en el tronco encefálico. En algunos casos, también pueden verse afectados otros nervios craneales, siendo los más frecuentemente comprometidos los nervios hipogloso (XII), vago (X), estato-acústico (VIII) y glossofaríngeo (IX). Otras alteraciones son: malformaciones músculoesqueléticas como pies zambos (contractura congénita de pies), oligodactilia (falta de desarrollo ó ausencia completa de dedos de la mano y/ó pies), e hipoplasia del músculo pectoral mayor (anomalía de Poland). Realizamos una revisión bibliográfica de artículos publicados en la base de datos online internacional: PubMed. Utilizando las palabras claves: síndrome de Moebius, síndrome de Poland. Hemos incluido la revisión de artículos publicados en los últimos 10 años hasta el 29 de Febrero de 2016. Obtenemos en total 288 artículos en PubMed con la denominación de síndrome de Moebius. Se reduce a 51 publicaciones con el filtro de los últimos 10 años y “free full text”. Realizando la búsqueda con las palabras clave elegidas: síndrome de Moebius y síndrome de Poland se

minimiza el contenido a 7 artículos, en los cuáles nos hemos basado para el presente trabajo. Se señala que la relación síndrome de Moebius-Poland es, con frecuencia, muy estrecha. La patogénesis no está determinada, pero sugieren una interrupción en la morfogénesis del tronco encefálico en el período embrionario, perturbaciones vasculares fetales o teratógenos.

PALABRAS CLAVE: síndrome de Moebius, síndrome de Poland.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius es una enfermedad rara de origen incierto, que se caracteriza por una debilidad facial congénita unilateral o bilateral con deterioro en la abducción ocular, que con frecuencia se asocia con anomalías en las extremidades. Viene dado por una agenesia o aplasia de los núcleos de los nervios craneales VI (nervio abducens) y VII (nervio facial) que son los más frecuentemente involucrados, pero otros nervios craneales pueden estar involucrados también, lo que provoca parálisis facial y estrabismo convergente. Fue descrito inicialmente por von Graefe y Saemisch en 1880, Harlam en 1881 y Chrisholm en 1882 (Villafranca y col.). El primer estudio estuvo basado en 43 casos de parálisis facial congénita y adquirida, de los cuales seis presentaban parálisis facial bilateral congénita y parálisis del VI par (Villafranca y col.).

El síndrome de Poland se caracteriza por la presencia de braquisindactilia unilateral y aplasia ipsilateral de la porción esternocostal del músculo pectoral mayor. El síndrome de Poland-Moebius es una entidad rara que se caracteriza por la asociación de dos síndromes diferentes: el síndrome de Poland y el síndrome de Moebius.

En cuanto a la prevalencia, el SM se sitúa en 1 por cada 500.000 habitantes, y la incidencia anual estaría en 1/115.000 nacidos vivos afectando a mujeres y hombres por igual. Se puede calcular que en España nacen cada año 3 o 4 niños con SM. Además, se calcula un total de 200-220 personas con s. Moebius en toda España. A causa de estas cifras, situamos el síndrome de Moebius dentro de la categoría de las llamadas enfermedades raras.

El presente trabajo tiene como objetivo analizar las manifestaciones clínicas fundamentales del síndrome, su involucro genético y los factores que en nuestro medio se relacionan con esta enfermedad.

OBJETIVOS

Objetivo general. Mediante indicadores bibliométricos realizaremos un trabajo de búsqueda, análisis y revisión de trabajos científicos publicados basados en el síndrome de Moebius y su correlación con el síndrome de Poland.

MATERIALES Y MÉTODOS

Tipo de Análisis. Este trabajo es un estudio bibliométrico retrospectivo y descriptivo, realizado a través de la revisión de los trabajos publicados en la base de datos online internacional *PubMed*.

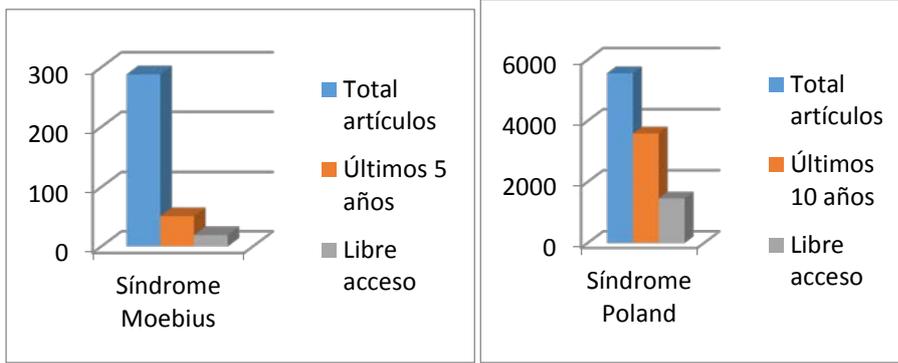
Análisis de la publicación científica *PubMed*.

Material de análisis y origen. Artículos originales publicados en la base de datos *PubMed*; el trabajo se llevo a cabo con la información disponible en la web con carácter de acceso libre y publicados en los últimos 10 años hasta la fecha de 29 de febrero de 2016 ejecución del trabajo realizado.

En el estudio se contabilizaron artículos de estudio y casos clínicos poniendo especial interés en el país de origen, idioma del artículo publicado (inglés), referencias bibliográficas y su antigüedad.

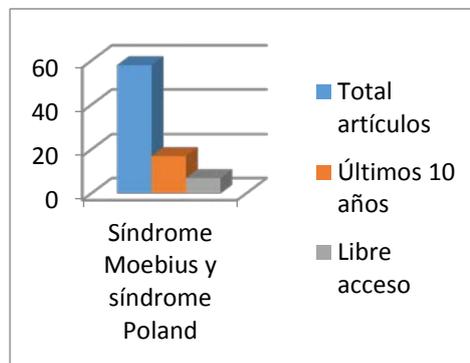
RESULTADOS.

La recolección de la información a partir de los artículos publicados en *PubMed* nos permitió registrar el número total de artículos facilitados por Síndrome de Moebius, 288. Poniendo especial interés en los publicados en los últimos 10 años, del año 2006 hasta el 29 de febrero de 2016, el total de artículos se resume en 51 ejemplares. De los cuáles, de libre acceso obtenemos 19 resultados. Nuestro trabajo se basa en la patología de Síndrome de Moebius y su relación o prevalencia con el Síndrome de Poland, por lo que finalmente, con todos los requisitos anteriores y centrándonos en este último, obtenemos como resultado 7 artículos, en los cuáles nos hemos basado para efectuar el trabajo.



(Tabla 1) La tabla muestra los resultados obtenidos tras la revisión bibliográfica en PubMed de síndrome de Moebius.

(Tabla 2) La tabla muestra los resultados obtenidos en la revisión bibliográfica en PubMed de síndrome de Poland.



(Tabla 3) El gráfico muestra la comparación de los resultados obtenidos tras la revisión de ambos síndromes en PubMed.

DISCUSIÓN:

Tras un estudio de este síndrome y los resultados obtenidos, podemos decir que el Síndrome de Moebius y el Síndrome de Poland están, con frecuencia, estrechamente relacionados.

Observamos que el síndrome de Moebius no tiene predilección por ningún género. En el caso del Síndrome de Poland, tiende a afectar más a hombres. Una prevalencia estimada del síndrome de Moebius-Poland se sitúa en torno a 1 de cada 500000.

Que ambos dan lugar a ciertas anomalías congénitas:

- En el caso de Síndrome de Moebius: debilidad facial congénita uni o bilateral con deterioro de abducción ocular, que suele asociarse a anomalías en las extremidades; dado por una agenesia o aplasia de los nervios craneales VI y VII (aunque también pueden estar otros nervios involucrados provocando parálisis facial y estrabismo convergente.

Según el origen de la parálisis facial se puede clasificar en cuatro categorías: aplasia o hipoplasia de los núcleos de los nervios craneales, disfunción del nervio periférico, necrosis focal de la región de los núcleos del tronco cerebral y miopatía primaria.

- En cuanto al Síndrome de Poland: las anomalías más destacables de este son, ausencia del músculo pectoral, braquisindactilia unilateral y aplasia ipsolateral del pectoral mayor. Se clasifica según los grados de deterioro musculoesquelético.

Por lo que concluimos que se pueden ver afectados los pares craneales VI y VII: y en ocasiones, otros nervios craneales, como el V, X, XI y XII también están involucrados.

También se dan maloclusiones dentarias, prognatismos y retrognatismos mandibulares como parte de los defectos esqueléticos y faciales más importantes, en las formas más complejas. Además, al Síndrome de Poland se asocian otras anomalías tales como, hipoplasia del antebrazo o pecho, deformidades de la caja torácica, pie equino varo,...

Aunque no se ha determinado la patogénesis, estas anomalías sugieren una interrupción en la morfogénesis del tronco encefálico en el período embrionario, dando lugar a un defecto mesodérmico intrauterino. También se habla de perturbaciones vasculares fetales (vasoconstricción) y de teratógenos. Ya que el Síndrome de Poland es no hereditario ni la causa de los eventos sucedidos durante el embarazo, les llevó a la conclusión de que es esporádico y tal vez menos afectado por los genes y teratógenos.

También se observa que este síndrome puede estar asociado a un consumo de fármacos como el misoprostol, talidomida, ... y al consumo de alguna droga como la cocaína. Aunque el mayor número de casos se ha descrito en mujeres que han tomado misoprostol como método abortivo.

BIBLIOGRAFÍA:

- Al-Mazrou K, Al-Ghonaim Y, Al-Fayez A. Poland-Mobius syndrome in an infant girl. *Annals of Saudi Medicine*. 2009;29(6):482.
- Aydin A, Ayata A, Sabahyildizi M, Ersanli D. Poland-Mobius syndrome associated with lacrimal punctal and canaliculus agenesis. *Journal francais d'ophtalmologie*. 2010;33(2):119-e1.
- Chapin M, Sayadi L, Laub D. Mobius Syndrome and Poland Syndrome Presenting Together in a Single Patient. *Eplasty*. 2015;15.
- Dubrey, S.W., Patel, M.C., & Malik, O. Moebius-Poland syndrome and drug associations. *BMJ case reports*. 2009.
- López de Lara, D., Cruz-Rojo, J., Sánchez del Pozo, J., Gallego Gómez, M. E., & Lledó Valera, G. Moebius-Poland syndrome and hypogonadotropic hypogonadism. *European journal of pediatrics*. 2008;167(3), 353-354
- Pachajoa H, Isaza C. First case of Moebius-Poland syndrome in child prenatally exposed to misoprostol. *Neurología (English Edition)*. 2011;26(8):502-503.
- Powell T, Sharma N, McKie K. Postobstructive Pulmonary Edema following Tonsillectomy/Adenoidectomy in a 2-Year-Old with Poland-Mobius Syndrome. *Case Reports in Otolaryngology*. 2016;2016:1-2.