



UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ

**MANEJO ESTOMATOLÓGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
MOEBIUS**

Autores:

Grecia Iglecias: 28.358.383

Marian Peña: 28.402.272

Urb. Poblado, Calle N^o 3. Municipio San Diego.

Teléfono: (0241) 8714240 (máster) – Fax: (0241) 871239



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



**MANEJO ESTOMATOLÓGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
MOEBIUS**

Trabajo de grado presentado como requisito para optar al título de ODONTOLOGO

Autores:

Br. Iglecias Carrero Grecia Alejandra

V-28.358.383

Br. Peña Rosas Marian Nathally

V-28.402.272

Tutora

Od Alessandra Salerno

V.20.612.198

San Diego, Noviembre de 2023



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



CONSTANCIA DE ACEPTACIÓN DEL TUTOR

Mediante la presente hago constar que he leído el Proyecto, elaborado por los ciudadanos **MARIAN PEÑA** y **GRECIA IGLECIAS**, titulares de la cédula de identidad N° V. 28.402.272 y V.28.358.383, respectivamente, para optar al grado académico de Odontólogo, cuyo título es, **MANEJO ESTOMATOLOGICO EN PACIENTES CON SINDROME DE MOEBIUS** adscrito a la línea de investigación: **ODONTOLOGÍA CLÍNICA Y CORRECTIVA**, y declaro que acepto la tutoría del mencionado Proyecto y de Trabajo de Grado durante su etapa de desarrollo hasta su presentación y evaluación por el jurado evaluador que se designe; según las condiciones del Reglamento de Estudios de la Universidad José Antonio Páez. En San Diego, a los 10 días del mes de Octubre el año dos mil veintitres

Od. Alessandra Salerno
CI V-20.612.198



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



CONSTANCIA DE APROBACIÓN PARA LA PRESENTACIÓN
PÚBLICA DEL TRABAJO DE GRADO

Quien suscribe **Od. Alessandra Salerno**, portador de la cédula de identidad N° V-20.612.198 en mi carácter de tutor del trabajo de grado presentado por las ciudadanas **Marian Peña y Grecia Iglecias**, portadores de la cédula de identidad N° V-28.402.272 y V-28.358.383, titulado **MANEJO ESTOMATOLOGICO EN PACIENTES CON SINDROME DE MOEBIUS**, presentado como requisito parcial para optar al título de Odontólogo, considero que dicho trabajo reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la presentación pública y evaluación por parte del jurado examinador que se designe.

En San Diego, a los 10 días del mes de octubre del año dos mil veintitrés.



Od. Alessandra Salerno
CL: V-20.612.198



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



ACTA DE APROBACIÓN DEL TRABAJO DE GRADO

El jurado designado por la Facultad de Ciencias de la Salud, para la evaluación del trabajo de grado titulado “MANEJO ESTOMATOLÓGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MOEBIUS.”, realizado por las ciudadanas IGLECIAS CARRERO GRECIA ALEJANDRA y PEÑA ROSAS MARIAN NATHALLY , titulares de la cédula de identidad 28.358.383 y 28.402.272, respectivamente. Cursantes de la carrera ODONTOLOGÍA, hace constar que después de analizar su contenido y oír la exposición oral, considera que reúne los méritos suficientes para su **aprobación**.

En San Diego, a los 14 días del mes de Noviembre del año dos mil veintitrés

Jurado
Nombre: Maria G. De Freitas
C.I.: 27.555.584



Jurado
Nombre: Ayexa Cedra
C.I.: 19229120

Tutor Académico:
Nombre:
C.I.:

Agradecimientos

Ante todo, a dios por haber permitido llegar hasta este punto y haberme brindado salud para lograr mis objetivos, por llenarme de paciencia cuando creí morir en el intento.

A mis padres Glenda Carrero y Roberto Iglecias por siempre ser mi guía, por ser mi apoyo fundamental en momentos de apuros y llenarme de consejos y motivación constante, gracias por su ejemplo de perseverancia y enseñarme que puedo lograr todo aquello que me proponga este logro es por y para ustedes, a mis hermanos (a) por siempre apoyarme en mis decisiones, por sus sabios consejos, por siempre sacarme una sonrisa y ser más que hermanos , a mi hermano mayor que aunque no estas físicamente te llevo todos los días en mi corazón y sé que estarías muy orgulloso de mi, este título también es tuyo .

A mis amigos, futuros colegas y familia, abuelos, tíos y primos, madrina y vecinos que estuvieron desde el día uno conmigo apoyándome y nunca soltarme en este maravilloso viaje, gracias por siempre estar para mi. A mis Prof. Alessandra Salerno, Patricia Catarí, María Angelica Romero, Genesis Molina, Karen Peña, Martin Correa que con su dedicación y paciencia lograron cosas maravillosas que marco esta etapa de mi camino

A mi compañera de tesis Marian Peña por ser mi amiga, hermana , psicóloga y un grande apoyo desde el inicio, solo nosotras sabemos lo mucho que hemos luchado por esta linda carrera, estoy orgullosa y feliz de lograr la meta juntas

Gracias a todos que de alguna u otra manera formaron parte de mi en este camino ...

- Grecia Iglecias

En primer lugar, le agradezco a Dios por acompañarme durante todo este camino, dándome la fortaleza, valentía y constancia para lograr mis objetivos y superar cada obstáculo que se presentó durante toda esta etapa. A mis padres, Yorbellys Rosas y Carlos Peña mis pilares fundamentales, quienes me enseñaron la responsabilidad, dedicación, que siempre puedo lograr todo aquello que me proponga en la vida. Gracias por siempre apoyarme y acompañarme desde el primer día que comencé este camino ya que sin ustedes esto no sería posible, este logro es para ustedes. A mi Prima Daniela Valladares y su esposo Boris Fedotoff quienes me han ayudado de distintas formas, me han brindado amor y apoyo incondicional. A mi abuela María de Peña, mi tío José A. Peña y mi padrino Jesús E. Vidal quienes me motivan siempre a dar lo mejor de mí y sobre todo me han apoyado desde el inicio. A mis hermanos Carlos J. Peña y Jesús A. Peña que han estado siempre presentes, me han apoyado y se han emocionado por cada uno de mis logros, gracias por motivarme y ofrecerme su amor y cariño. A mi familia y otras personas, que de múltiples maneras me han ayudado en momentos difíciles y han creído en mí para lograr mis sueños.

A mi compañera de trabajo de grado, Grecia Iglecias, ha sido mi mano derecha, amiga y hermana, quien estuvo desde el primer día gracias por tu cariño y por siempre estar en los momentos más complicados, sin ti esto no fuese posible, estoy feliz de compartir este logro junto a ti. A los profesores Patricia Catarí, María Angelica Romero, Karen Peña, Martin correa gracias por su dedicación por apoyarme, guiarme y enseñarme día a día nuevas experiencias y en especial a la profesora y tutora, Od. Alessandra Salerno, quien ha sido guía para lograr este objetivo, gracias por su dedicación y compromiso durante estos años.

- Marian N. Peña

ÍNDICE

| | |
|---|-----------|
| RESUMEN INFORMATIVO | IX |
| SUMMARY | X |
| INTRODUCCIÓN | 1 |
| CAPITULO I | 2 |
| EL PROBLEMA | 2 |
| 1.1 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA | 2 |
| 1.1.1 FORMULACIÓN DEL PROBLEMA | 5 |
| 1.2 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACIÓN | 5 |
| 1.2.1 Objetivo General | 5 |
| 1.2.2 Objetivos Específicos | 6 |
| 1.3 JUSTIFICACIÓN DE LA INVESTIGACIÓN | 6 |
| CAPÍTULO II | 8 |
| MARCO TEÓRICO | 8 |
| 2.1 ANTECEDENTES DE LA INVESTIGACIÓN | 8 |
| 2.2 BASES TEÓRICAS | 10 |
| SÍNDROME DE MOEBIUS (SM) | 10 |
| ETIOLOGÍA DEL SM | 10 |
| MANEJO ESTOMATOLÓGICO DEL PACIENTE CON SÍNDROME DE MOEBIUS | 12 |
| 2.3 BASES LEGALES | 13 |
| 2.4 DEFINICIÓN DE TÉRMINOS BÁSICOS | 14 |
| CAPÍTULO III | 17 |
| MARCO METODOLÓGICO | 17 |
| 3.1 TIPO, NIVEL Y DISEÑO DE LA INVESTIGACIÓN | 17 |
| 3.2 MÉTODOS DE BÚSQUEDA Y/O TÉCNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS. | 17 |
| 3.2.1 MÉTODO DE BÚSQUEDA DE INFORMACIÓN | 17 |
| 3.2.2 CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN | 18 |
| 3.2.3 INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN DE DATOS O INFORMACIÓN | 19 |
| 3.3 TÉCNICA DE ANÁLISIS DE RESULTADOS | 19 |
| CAPITULO IV | 20 |
| ANÁLISIS NARRATIVO | 20 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 28 |



REPÚBLICA BOLIVARIANA DE VENEZUELA
UNIVERSIDAD JOSÉ ANTONIO PÁEZ
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
ESCUELA DE ODONTOLOGÍA



**MANEJO ESTOMATOLÓGICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE
MOEBIUS**

Autores:

Br. Iglecias C. Grecia A.

Br. Peña R. Marian N.

Tutora

Od. Alessandra Salerno

Línea de investigación:

Odontología clínica y correctiva

Fecha: November, 2023

RESUMEN INFORMATIVO

Introducción: El síndrome de Moebius, es una enfermedad congénita, está caracterizado por el compromiso de los pares craneales VI (abducens) y VII (facial) resultando en una parálisis facial congénita y un estrabismo convergente, como resultado de una parálisis del músculo recto externo del ojo. También están involucrados otros pares craneales que dificultan la deglución, masticación y fonación del paciente. **Objetivo:** Describir el manejo estomatológico adecuado, en pacientes diagnosticados con síndrome de Moebius. **Metodología:** El estudio está enmarcado dentro del tipo de investigación documental, analítica y con diseño de tipo bibliográfico, bajo un análisis crítico de la información obtenida de diferentes autores. Para la recolección de información se implementó una investigación electrónica utilizando las bases de datos PubMed, LILACS y SciELO, realizando una investigación exhaustiva de los artículos originalmente publicados. **Resultados:** gracias al estudio se pudo detallar y analizar los aspectos generales y que presentan estos pacientes para un manejo adecuado adoptado por el odontólogo. **Conclusiones:** el manejo correcto de estos pacientes debe ser llevado a cabo con un tratamiento integral con un equipo multidisciplinario, ya que estos pacientes presentan problemas complejos que involucran la región oral y maxilofacial donde presentan dificultad en la higiene bucal debido a las características inherentes a este síndrome.

Descriptores: Síndrome de Moebius, Manejo estomatológico, Parálisis de pares craneales



BOLIVARIAN REPUBLIC OF VENEZUELA
JOSÉ ANTONIO PÁEZ UNIVERSITY
FACULTY OF HEALTH SCIENCES
DENTAL SCHOOL



STOMATOLOGICAL MANAGEMENT IN PATIENTS
WITH MOEBIUS SYNDROME

Authors:

Br. Iglecias C. Grecia A.

Br. Peña R. Marian N.

Tutor

Od Alessandra Salerno

Research line:

Clinical and corrective dentistry

Date: November, 2023

SUMMARY

Introduction: Moebius syndrome is a congenital disease, characterized by the involvement of cranial nerves VI (abducens) and VII (facial), resulting in congenital facial paralysis and convergent strabismus, as a result of paralysis of the external rectus muscle. Of the eye. Other cranial nerves are also involved, making swallowing, chewing and speaking difficult for the patient. **Objective:** Describe the appropriate stomatological management in patients diagnosed with Moebius syndrome. **Methodology:** The study is framed within the type of documentary, analytical research with a bibliographic design, under a critical analysis of the information obtained from different authors an electronic investigation was implemented to collect information using the PubMed, LILACS and SciELO databases, carrying out an exhaustive investigation of the originally published articles. **Results:** thanks to the study, it was possible to record and analyze the general aspects presented by these patients for adequate management adopted by the dentist. **Conclusions:** The correct management of these patients must be carried out with a comprehensive treatment with a multidisciplinary team, since these Patients present complex problems that involve the oral and maxillofacial region where they present difficulty in oral hygiene due to the characteristics inherent to this syndrome.

Descriptors: Moebius syndrome, Stomatological management, Paralysis of

cranial nerves

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius es una anomalía congénita compleja caracterizada por la falta de expresión facial que presenta una serie de características típicas, como deformidades de las extremidades (sindactilia, polidactilia, braquidactilia, agenesia de los dedos, talipes equinovarus), anomalías ocasionales en los oídos, estrabismo, sordera, disfagia, disfonía y trastornos de la sensibilidad en zonas abastecidas por el nervio trigémino. Las anomalías orofaciales son frecuentes e incluyen microstomía, microglosia, atrofia lingual, paladar hendido, labio leporino, úvula bífida, hipodoncia y maloclusión dental, también es frecuente la afectación de los nervios glosofaríngeo e hipogloso, siendo este último el tercero más frecuentemente afectado en el 25% de los casos, dando lugar a parálisis e hipoplasia de la lengua. Las alteraciones orofaciales que se manifiestan con frecuencia en el síndrome de Moebius implican una repercusión negativa en la calidad de vida de los individuos afectados. Resultado de la deficiencia motora, estos pacientes no tienen una adecuada masticación y deglución, por lo que generalmente su alimentación es de textura blanda y con alto contenido de azúcares fermentables, que propician la aparición de caries. Además, presentan diversas alteraciones odontológicas de importancia

El objetivo de este trabajo es describir el manejo estomatológico adecuado, en pacientes diagnosticados con síndrome de Moebius. Se encuentra organizado en cuatro capítulos, donde el primer capítulo contiene el planteamiento y formulación del problema, el objetivo general y objetivos específicos junto con las limitaciones y la

justificación; el segundo capítulo estudia los antecedentes, las bases teóricas y legales y, además, una definición de los términos básicos más empleados dentro de la investigación, el tercer capítulo consiste en el marco metodológico, detallando el tipo, nivel y diseño de la investigación la cual es documental enfocándolo en un nivel de investigación descriptiva, incluye de igual forma las técnicas de recolección de datos, método de búsqueda de información, criterios de inclusión y exclusión, y la técnica de análisis de resultados

CAPITULO I

EL PROBLEMA

1.1 Planteamiento del Problema

El Síndrome de Moebius es una compleja anomalía congénita caracterizada por una falta de expresión facial. Está caracterizada por lesiones que son producto de la hipoplasia o aplasia bilateral de los respectivos núcleos del tallo cerebral. Las malformaciones en los miembros y el dimorfismo facial pueden ser frecuentes y puede evidenciarse leve retardo mental (1).

En tal sentido, la etiología del síndrome de Moebius es poco conocida y heterogénea. Algunos relatos de la literatura señalan, como la hipótesis más probable para la génesis de la enfermedad, una isquemia fetal transitoria, durante el período de formación de los núcleos craneales, desencadenando agenesia o hipoplasia nuclear. Los posibles factores causales de esta isquemia serían los de orden ambiental, los disturbios fisiopatológicos y genéticos, o el uso ilícito de drogas como el Misoprostol, durante la gestación (2).

Las características clínicas del síndrome de Moebius son importantes y pueden afectar varios aspectos de la vida de estas personas, tales como las relaciones sociales, la capacidad de movimientos, comunicación y las funciones masticatorias a esto se suman los hechos clínicos y orales que son el reflejo de una ausencia o

funcionamiento reducido de los pares craneales entre ellos se encuentran la baja implantación del pabellón auricular, anomalías de los lóbulos de los oídos, fascias inexpressivas, micrognatia, microstomías, asimetría facial, apiñamiento dental, sobre crecimiento del maxilar lo que conlleva a una mordida profunda, un paladar profundo y atrofia de la lengua (3).

Así mismo pueden presentar dificultad en el sistema motor, cognitiva, nutricional, nistagmo, pliegues epicánticos, distopía orbitaria, tronco encefálico hipoplásico o displásico, cerebelo hipoplásico, calcificaciones bilaterales adyacentes al piso del cuarto ventrículo al nivel de los núcleos VI nervio craneal, calcificación en la protuberancia dentro de los núcleos abducens, hipoplasia del tronco Hipoplasia cerebral y cerebelosa , todas estas características deben ser consideradas (4)

Específicamente los nervios más comúnmente afectados son el VII, el cual controla la expresión facial, y el VI, que controla el movimiento lateral de los ojos, los siguientes nervios afectados normalmente son, el trigémino, el cual afecta a la sensibilidad de los maxilares y a los músculos de la masticación, el IX y el X, glosa-faríngeo y vago o neumogástrico, respectivamente. Los problemas de desarrollo de estos nervios, conducen a dificultades para tragar, problemas de vómitos y habla nasal. El nervio más afectado a continuación es el XII, o hipoglosa. Este afecta a la movilidad de la lengua y como consecuencia, puede acarrear problemas para tragar los alimentos, de habla y auto limpieza bucal (5).

Además, estos pacientes presentan una limitada apertura bucal, ocasiona problemas de alimentación, y en consecuencia una nutrición inapropiada; se puede presentar una incompleta formación del esmalte (hipoplasia) que hace que los dientes sean más vulnerables a las caries. Así mismo, se puede presentar mordida abierta anterior, debido a que los dientes anteriores no ocluyen con su antagonista y por la dificultad de cerrar o tragar, lo que además trae un deficiente crecimiento de la mandíbula y colapso transversal de los maxilares; la falta de buen sellado labial provoca sequedad, irritación e inflamación con facilidad causando enfermedad periodontal (6).

Como resultado de las displasias de miembros superiores que impiden una buena manipulación del cepillo dental; El uso de instrumentos odontológicos específicos para Odontopediatría también es recomendado. Es de extrema importancia que el odontólogo sea incluido en el equipo de profesionales que brindará atención a esos pacientes desde el momento del diagnóstico clínico

(7).

Es de gran importancia que un odontopediatra haga el seguimiento regular de los dientes, tanto referente a caries como a mal posiciones dentarias, desarrollo de los maxilares y complejos problemas de fonación y deglución. Considerando que el manejo de estos pacientes es multidisciplinario e integral se debe estudiar y reconocer cada uno de los signos y síntomas para un manejo adecuado. La implementación de medidas preventivas rigurosas, tanto a nivel profesional como domiciliar, deben ser

constantemente estimuladas, debido a las manifestaciones clínicas del síndrome que afectan la cara y dificultan la higiene bucal (7).

Debido a que existe reducida información sobre el Síndrome de Moebius y su manejo clínico-odontológico a nivel nacional e internacional, el presente estudio se encuentra motivado a realizar una revisión de caso clínico y obtener fuentes de informaciones. Por ende, también es de gran interés explorar el desarrollo intelectual del paciente ya que este juega un papel muy importante, en vista de ello se requiere percibir que técnicas de adaptación implementar en el infante para lograr y mantener su colaboración al tratamiento, mediante un proceso de enseñanza- aprendizaje por el cual se adquieren valores, actitudes y conocimientos que van a promover en el niño una actitud positiva hacia la consulta odontológica y el tratamiento a realizar.

1.1.1 Formulación del Problema

Con base a lo anterior expuesto, es necesario responder la siguiente interrogante:
¿Cómo es el manejo estomatológico adecuado en pacientes con síndrome de Moebius?

1.2 Objetivos de la Investigación

1.2.1 Objetivo General

Describir el manejo estomatológico adecuado, en pacientes diagnosticados con síndrome de Moebius

1.2.2 Objetivos Específicos

1. Identificar las características cráneo-buco-faciales que presentan los pacientes con Síndrome de Moebius.
2. Examinar los factores de riesgo bucales en los pacientes con Síndrome de Moebius
3. Definir el manejo clínico odontológico en pacientes con Síndrome de Moebius (SM).

1.3 Justificación de la Investigación

El Síndrome de Moebius es una entidad rara que afecta 1 de cada 150.000 personas, es importante saber reconocer a estos pacientes para tener un diagnóstico y plan de tratamiento adecuado en el área odontológica.

Específicamente en el presente estudio se profundizó los conocimientos y describió cada una de las características clínicas, habilidades motoras, desarrollo intelectual repercusiones oro facial y sistémico del padecimiento como también los factores de riesgo bucal más frecuente que nos permite conocer e identificar cada una de ellas para atender las necesidades apropiadas de los pacientes.

Por tal motivo, esta investigación es beneficiosa para los estudiantes y profesionales de odontología de la Universidad José Antonio Páez (UJAP), ya que los mismos no presentan conocimientos sobre la existencia de esta patología. Por lo que, añadir

conocimientos de esta patología y de cómo podría ser su manejo odontológico, les aportaría más conocimientos y por ende más experiencias.

También, tendrá gran relevancia social entre los pacientes que presentan Síndrome de Moebius, ya que, al haber un estudio exhaustivo sobre su manejo odontológico y sus manifestaciones clínicas, estos podrían asistir a consulta odontológica para tratar las enfermedades bucodentales que presenten y proveerse una mejor higiene bucal.

Cabe a destacar que la presente investigación se enmarca en la línea de Odontología Clínica y Correctiva de la UJAP, por lo que el estudio acerca del SM, aportaría un gran valor teórico a la institución y un reconocimiento de su desempeño académico y de la efectividad de sus áreas clínicas, ya que, al presentarse este estudio, motivaría a los profesores y estudiantes a llevar a cabo la atención odontológica de estos pacientes en las Clínicas que correspondan.

CAPÍTULO II

MARCO TEÓRICO

2.1 Antecedentes de la Investigación

Se presentan las investigaciones relacionadas con el presente estudio en un orden cronológico, de acuerdo a su vigencia.

Álvarez (2022), desarrolló una investigación cuyo objetivo principal fue aportar desde la neurorrehabilitación un marco de referencia sobre la evaluación e intervención en casos de infantes con síndrome de Moebius. Fundamentándose en un estudio de caso holístico, que tuvo como conclusión la rehabilitación que debe ser multidisciplinaria en los pacientes con SM para que los avances sean significativos (8).

Pallares y cols. (2022), Publicaron un caso clínico acerca del Síndrome de Moebius en un paciente pediátrico, en el que describieron las principales limitaciones en la atención dental. Concluyen que la atención dental en pacientes con Síndrome de Moebius es compleja debido a sus características físicas y cognitivas, causadas por la disminución de la función muscular facial, con mayor complejidad en la infancia, por lo cual es importante realizar una evaluación y diagnóstico correcto con la finalidad de brindar una mejor atención y lograr resultados más favorables para los pacientes (9).

Bauermann y cols. (2022), reportaron un caso clínico de Síndrome de Moebius, en el que se destaca la importancia del manejo interdisciplinario para la introducción temprana y continúa de la rehabilitación física para los trastornos del movimiento; logopedia para los déficits en las funciones motoras orales y la intervención psicomotora debido a dificultades en la coordinación visomotora (10).

Petrik y cols. (2021), realizaron una investigación cuyo objetivo principal fue relatar el caso de un paciente afectado por el Síndrome de Moebius, enfatizando la condición de salud bucal. En el examen físico, se observaron características típicas de los pacientes con síndrome de Moebius, y el examen intraoral reveló una condición precaria de los dientes y tejidos adyacentes. El tratamiento dental se realizó en un entorno clínico y bajo anestesia local. Teniendo en cuenta las graves implicaciones desencadenadas por el síndrome, el seguimiento temprano y periódico del paciente por parte de un equipo multidisciplinario es extremadamente importante (11).

Duarte y cols. (2021), realizaron una investigación cuyo objetivo principal fue reportar el manejo odontológico de un paciente con diagnóstico de síndrome de Moebius con caries temprana de la infancia y alteración en el crecimiento facial. Los autores explican que el tratamiento de la caries temprana de la infancia debe realizarse con el objetivo de mejorar las condiciones bucales de los órganos dentarios permanentes, devolviendo en lo posible la función y compromiso estético. Además, en este tipo de pacientes se debe realizar manejo ortopédico para prevenir alteraciones en el crecimiento facial (12).

El Síndrome de Moebius es una patología compleja por sus múltiples manifestaciones clínicas, por lo que esto dificulta su atención odontológica, no obstante, se necesitaría de un abordaje multidisciplinario para conseguir avances y resultados significativos en los pacientes que presenten SM. Resalta la intervención a una edad temprana, que puede ser más beneficiosa en el desarrollo del niño/a, así como también su asistencia a terapias que podrían ayudar en su desarrollo cognitivo, motriz, lingüístico entre otros.

2.2 Bases Teóricas

Síndrome de Moebius (SM)

Consiste en la parálisis congénita, bilateral, de los nervios craneales VII (facial) y VI (oculomotor externo o abducens). Con frecuencia asocia parálisis en otros nervios craneales siendo los más frecuentemente afectados el hipogloso (XII), vago (X), acústico (VIII) y glossofaríngeo (IX). También pueden presentarse asociadas al s. Moebius malformaciones musculoesqueléticas como pies zambos, anomalía de Poland y defectos de reducción de extremidades tipo amputación (transverso-terminal)

(13)

Etiología del SM

La teoría más aceptada es la que se basa en la atrofia del núcleo craneal, probablemente relacionado con un problema vascular en el desarrollo inicial del

embrión, en el que los centros de los nervios craneales son dañados por interrupción del suministro sanguíneo en el área de la arteria subclavia, o la hipoxia isquémica transitoria del feto debido a alteraciones en la circulación materno-fetal (14).

Fuertes evidencias apoyan su origen vascular como consecuencia de la regresión prematura de las arterias trigéminas primitivas o retraso en la formación de ellas, o la obstrucción en las arterias basilar o vertebral. Estos autores propusieron que la necrosis de los núcleos craneales VI y VII secundario a la isquemia es debida a un suministro insuficiente de sangre a la protuberancia (15).

La segunda teoría indica que la destrucción o daño del núcleo de los nervios craneales se debe a una falta o interrupción del suministro sanguíneo al tallo cerebral causado por sustancias químicas (Misoprostol, Benzodiazepinas, talidomida, cocaína) agresiones ambientales (alcohol) o infecciones (rubeola) conduce el desarrollo de la característica anomalía de los pares craneales (3). La tercera teoría considera que las anormalidades de los nervios centrales en el desarrollo mental conducen secundariamente a los problemas musculares y cerebrales observados. Esta teoría atribuye el origen a una alteración a nivel del mesodermo y otra a nivel ectodérmico durante el desarrollo embrionario (15).

En la teoría mesodérmica habría una alteración primaria en la musculatura derivada de los arcos branquiales y las alteraciones del sistema nervioso serian secundarias a dicha aplasia muscular. La teoría ectodérmica postula un compromiso central

localizado en los músculos de los nervios motores, en los nervios periféricos o en la placa mioneural; en este caso las anomalías musculares asociadas serían secundarias (15).

Manejo estomatológico del Paciente con Síndrome de Moebius

El tratamiento odontológico de los pacientes con síndrome de Moebius es limitado por la falta de movilidad y el deficiente desarrollo de la musculatura de la cavidad oral. Debido a ello, suelen presentar mayor prevalencia de caries y enfermedad periodontal por lo que necesitan un control odontológico riguroso donde se realicen profilaxis y aplicaciones tópicas de flúor como medidas preventivas para la caries y la enfermedad periodontal, además de realizar una acción educativa de las personas responsables del paciente que permita mejorar su salud bucal (16).

Como resultado, es muy importante la educación del cuidado oral a los pacientes con este síndrome y sus padres, así como, la aplicación de los métodos de prevención tales como, el cepillado dental, el uso de un enjuague bucal e hilo dental, el fluoruro tópico y un control dental periódico por un especialista (16).

2.3 Bases Legales

A continuación, se presentan los postulados legales que sustentan, desde el punto de vista jurídico, el desarrollo de este trabajo investigativo: En primer lugar, se encuentra el Artículo 83 de la Constitución de la República Bolivariana de

Venezuela, el cual establece que la salud es un derecho fundamental que debe brindar el Estado (17). Con esta premisa constitucional, el Estado venezolano presenta un compromiso hacia los ciudadanos en velar por la salud y bienestar de los mismos sin importar la condición en la que se encuentren inmersos. Del mismo modo, en la Ley Orgánica de Salud, en su Artículo 25, establece que la promoción y conservación de la salud tendrá por objeto crear una cultura sanitaria que sirva de base para el logro de la salud de las personas, la familia y de la comunidad (18), indicando que es un instrumento necesario para su evolución y desarrollo. En la Ley de Ejercicio de la Odontología, es importante destacar el Artículo 17, que señala que al ofrecer sus servicios profesionales el Odontólogo, debe acatar las disposiciones sobre los servicios que brinda (19), lo cual insta a la prosecución laboral de forma honesta y ajustada a los requerimientos de los pacientes que acuden por soluciones a sus problemas de salud. Igualmente, en el Código Deontológico de Odontología, en su Artículo 25, señala que el ejercicio de la odontología debe regirse siempre, por encima de toda consideración, 38 por normas morales, de justicia, probidad y dignidad (20), lo que indica la actuación ética del profesional con imparcialidad, rectitud y seriedad en lo que compete a materia de salud.

Por último, en la Ley Sobre el Derecho de Autor de la República Bolivariana de Venezuela (21), se destacan los artículos: 1, 3, 5, 6, 10, 11 y 19; los cuales establecen que el hecho de realizar una obra, al hacerse pública debe mantener todos los derechos expuestos por esta ley. Es importante resaltar que al realizar una investigación exhaustiva se extraen artículos clínicos, ensayos, trabajos de investigación, entre otros y, que por tal motivo, se debe respetar la idea original del autor o coautores, para que de esta manera puedan ser citadas adecuadamente; asimismo, se debe de constatar de que no se está cometiendo plagio, de tal manera de que se vea expuesto que es un análisis de la idea original con la finalidad de que el trabajo de investigación presente una buena información para el lector.

2.4 Definición de Términos Básicos

Anomalía de Poland: Subdesarrollo o ausencia de algunos músculos del pecho en un lado del cuerpo, la ausencia de la porción del músculo del pecho que se une al esternón (esternón), y dedos unidos por piel en la mano del mismo lado (22).

Congénito: Afección o rasgo que está presente en el momento del nacimiento. Las afecciones o rasgos congénitos pueden ser hereditarios o deberse a una acción o exposición que ocurrió durante el embarazo o al nacer, o pueden deberse a una combinación de esos factores (22).

Estomatología: Rama de la medicina encargada del diagnóstico, tratamiento y prevención de enfermedades del aparato estomatognático (22).

Hipoplasia: Enfermedad que consiste en una mineralización deficiente del esmalte durante la formación de los dientes. Se trata de un defecto de desarrollo que se caracteriza por tener menos cantidad de esmalte de lo normal, esta puede producir tanto a manchas blancas o marrones como a surcos en los dientes. (22).

Micrognatia: Describe una Mandíbula más pequeña de lo normal por falta de desarrollo y crecimiento mandibular (22).

Microstomía: Disminución de la apertura bucal de causa congénita o adquirida (22).

Oftalmoplejía: Trastorno del sistema oculomotor que produce la incapacidad para mover voluntariamente el globo ocular (22).

Pie Equino-varo: Deformidad congénita del pie en la cual éste aparece en punta (equino) y con la planta girada hacia adentro (varo) (22).

Placa Mioneural: Unión neuromuscular que se produce entre la neurona motora y la fibra muscular (22).

CAPÍTULO III

MARCO METODOLÓGICO

3.1 Tipo, Nivel y Diseño de la investigación

La presente investigación se caracteriza por ser una investigación de tipo documental enfocándolo en un nivel de investigación descriptiva, con un diseño bibliográfico debido a que tiene como principio recopilar y seleccionar información por medio de una revisión de la literatura, para así cumplir con el objetivo de describir el manejo estomatológico adecuado en pacientes con síndrome de Moebius

3.2 Métodos de búsqueda y/o técnicas e instrumentos de recolección de datos.

Para el análisis de las fuentes electrónicas, se utilizaron tanto las técnicas del análisis documental como el análisis de contenido, donde se realiza un proceso de interpretación y análisis de la información de los documentos para luego sintetizarlo .

3.2.1 Método de búsqueda de información

Para la obtención de los artículos seleccionados se recurre a Google Académico; y se indaga en las bases de datos electrónicas como PubMed, MEDIGRAPHIC Y SciELO, haciendo un seguimiento de localización y obteniendo como resultado la adquisición de los artículos originales publicados, revistas especializadas en el área odontológica y artículos clínicos aprobados sobre Síndrome de Moebius su explicación anatómica y su relación en la odontología, para ello fue seleccionada una búsqueda de

información en revistas, revisión de casos clínicos , investigaciones clínicas , se realizó una búsqueda inicial electrónica con los siguientes descriptores Síndrome de Moebius: fetopatía por Misoprostol, aspectos odontológicos en paciente portador del síndrome de Moebius, Manejo Odontológico del Síndrome de Moebius arrojando al principio 117 resultados. Se emplearon unos criterios de inclusión y exclusión para la selección de las publicaciones que serán útiles para la ejecución de la investigación, de los cuales se seleccionaron los enmarcados en las fechas entre 2018-2023, por medio de la lectura de resumen, los filtros y las palabras claves reduciéndose a un grupo de 51, de este grupo se excluyeron aproximadamente 45 que no estaban relacionados con el manejo estomatológico en pacientes con Síndrome de Moebius o no tenían disponible el artículo para revisión completa, quedando un total de 6 artículos seleccionados.

3.2.2 Criterios de inclusión y exclusión

-Se consideraron artículos en repositorios académicos digitales y artículos en revistas especializadas en las bases de datos más conocidas y especializadas en el área de la salud.

-Se consideraron varios idiomas además del español.

-Se seleccionaron aquellos que evidencien estudios de tipo caso clínico, estudio un o ensayos clínicos

-No se consideraron artículos en revistas con una publicación mayor a 5 años de publicación.

-No se consideraron artículos que no se encuentren concluidos.

-No se consideraron artículos que no estén disponibles.

-No se seleccionaron aquellos artículos cuya información no se encuentre en relación directa con el tema de investigación.

3.2.3 Instrumentos de Recolección de Datos o Información

Para la recolección de datos o información inicialmente se realizó una revisión del tema para seguidamente seleccionar como instrumento la recolección de datos mediante la elaboración de una ficha bibliográfica por cada artículo seleccionado y así de esta forma adoptar la información y habilitar el manejo referente de toda la búsqueda, por tal motivo, esto permite presentar de manera íntegra el análisis e interpretación de los resultados los cuales se relacionan con cada objetivo formulado en esta investigación y así poder ser discutidos y elaborar las conclusiones respectivas del presente estudio.

3.3 Técnica de Análisis de Resultados

Para la técnica de análisis de resultados, se realizará un análisis de contenido dirigido a dar respuesta a los objetivos de la investigación acerca del manejo estomatológico del Síndrome de Moebius cuyas conclusiones serán analizadas e interpretadas en una discusión.

CAPITULO IV

ANÁLISIS NARRATIVO

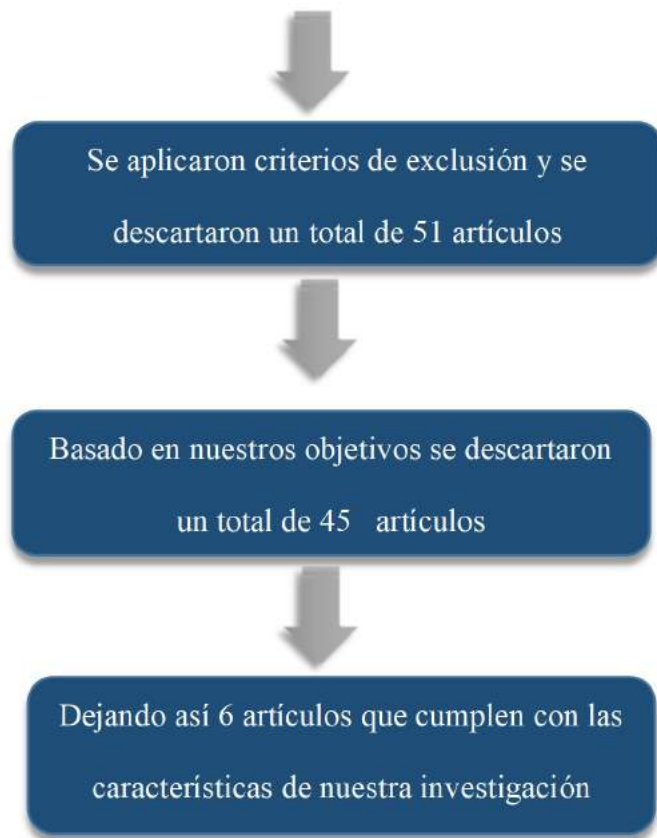


Figura 1. Flujograma para la selección de artículos

El síndrome de Moebius es una anomalía congénita caracterizada por una parálisis total o parcial de los nervios aductor y facial, cuya causa aún es controversial; sin embargo, algunas posibles causas incluyen la atrofia de los núcleos craneales, posiblemente relacionada con problemas vasculares durante el desarrollo temprano (4).

Durante el período embrionario, el centro del nervio craneal se ve perjudicado debido a la interrupción del suministro de sangre en la región de la arteria subclavia o a una hipoxia isquémica transitoria en el feto debido a trastornos circulatorios materno-fetal (3). El manejo odontológico de este tipo de pacientes se hace complejo debido a la condición física y cognitiva de los mismos. El tratamiento odontológico de los pacientes es limitado por la falta de movilidad y el deficiente desarrollo de la musculatura de la cavidad oral y del área orofacial, dificultando así la práctica de una higiene oral adecuada. Debido a ello, una correcta evaluación y diagnóstico de las necesidades reales de cada paciente en particular permitirán una mejor planificación del caso y por ende se lograrán resultados óptimos(6). En la **Tabla 1**, se resume la literatura revisada para lograr identificar las características cráneo-buco-faciales que presentan los pacientes con síndrome de Moebius.

Tabla1. Características cráneo-buco-faciales que presentan los pacientes con

| Autor | Titulo | Año | Concepto |
|--|---|------|--|
| Canalejo V, Sierra R, Salinas A (3) | Síndrome de Moebius. Reporte de un caso clínico | 2018 | Se encuentran la baja implantación del pabellón auricular, anomalías de los lóbulos de los oídos, fascias inexpresivas, micrognatia, microstomías, asimetría facial, apiñamiento dental, sobre crecimiento del maxilar lo que conlleva a una mordida profunda, un paladar profundo y atrofia de la lengua. |
| Ellen dos Santos Izabela Lopes Pessanha y cols. (4) | Aspectos Gerais E Odontológicos Em Indivíduos Com Síndrome De Moebius: O Manejo Do Cirurgião-Dentista Frente A Eles | 2023 | Causa daño a los sentidos de la visión, motor, cognitiva, nutricional, nistagmo, pliegues epicánticos, desviación medial de los ojos y distopía orbitaria, tronco encefálico hipoplásico o displásico, cerebelo hipoplásico, calcificaciones bilaterales adyacentes al piso del cuarto ventrículo al nivel de los núcleos VI nervio craneal, calcificación en la protuberancia dentro de los núcleos abducens, hipoplasia del tronco Hipoplasia cerebral y cerebelosa. |

síndrome de Moebius

Los autores coinciden que entre los hallazgos característicos más comunes que presentan los pacientes con Síndrome de Moebius tenemos un cierre incompleto de los párpados, estrabismo convergente, maloclusión , apiñamiento dental ,

micrognatia , disartria, disfagia, anquiloglosia y la usencia de del sello labial en consecuencia, se pueden plantear problemas odontológicos, como una autoclisis deficiente desencadenando así un factor de riesgo (11). Los factores de riesgo bucales en los pacientes con Síndrome de Moebius se presentan en la **Tabla 2**

Tabla 2. Factores de riesgo bucales en los pacientes con Síndrome Moebius.

| Autor | Título | Año | Concepto |
|--------------------------------|--|------------|--|
| Duarte-González, I y col. (11) | Manejo Estomatológico De Paciente Con Síndrome De Moebius Con Caries Temprana De La Infancia | 2021 | Estudios previos afirman que la mayoría de los pacientes afectados con este síndrome muestran un cierre mandibular con una fuerza muscular inadecuada, alterando la percepción de los movimientos orofaciales y dificultando el contacto labial En consecuencia, se pueden plantear problemas odontológicos, como una autoclisis deficiente, dejando los dientes expuestos a caries, ya que la boca permanece la mayor parte del tiempo abierta; llevando por tanto al paciente a una respiración bucal, que lo predispone a debilidad facial, labio superior hipoplásico, microstomía, desviación de la comisura labial, paladar ojival, y lengua fisurada y atrófica |
| Stabile R, Morales M. (6) | Manejo Odontológico del Síndrome de Moebius. Reporte de Caso Clínico. | 2018 | Estos pacientes presentan limitada apertura bucal, ocasionando problemas de alimentación y en consecuencia se puede presentar una incompleta formación del esmalte (hipoplasia) que hace que los dientes sean más vulnerables a las caries |

Es importante conocer los factores de riesgos bucales como la dificultad en la práctica de una higiene oral adecuada debido al límite de apertura bucal, la ausencia de sellado perioral, la falta de autoclisis que va asociado a la mayor prevalencia de caries y enfermedad periodontal. Algunos aspectos del manejo clínico odontológico en pacientes con Síndrome de Moebius se presentan en la **Table 3**

Tabla 3. Manejo clínico odontológico en pacientes con Síndrome de Moebius

| Autor | Título | Año | Concepto |
|--|--|------------|---|
| Petrik J, Muller C, Marques J, Nassar C, Melo M. (12) | Sequência de Moebius e a condição de saúde bucal: Relato de caso | 2021 | Se necesitaría de un abordaje multidisciplinario para conseguir avances y resultados significativos en los pacientes que presenten SM. Resalta la intervención a una edad temprana, que puede ser más beneficiosa en el desarrollo del niño/a, así como también su asistencia a terapias que podrían ayudar en su desarrollo cognitivo, motriz |
| Carrillo C. Romo H. (7) | Síndrome de Moebius. Rev. Española de Medicina | 2019 | El manejo de estos pacientes es multidisciplinario e integral se debe estudiar y reconocer cada uno de los signos y síntomas para un manejo adecuado. La implementación de medidas preventivas rigurosas, tanto a nivel profesional como domiciliario, deben ser constantemente estimuladas, debido a las manifestaciones clínicas del síndrome que afectan la cara y dificultan la higiene bucal |

El manejo estomatológico del paciente con Síndrome de Moebius debe estar basado en el conocimiento de las manifestaciones bucales y sus posibles consecuencias, para un tratamiento integral con avances y resultados significativos

CAPITULO V

Conclusiones y recomendaciones

5.1 Conclusiones

Es de gran importancia saber identificar un paciente con SM no siempre es un diagnóstico fácil, ya que el desconocimiento sobre la enfermedad por parte de los odontólogos hace que la valoración sea muchas veces confusa no obstante mediante las características más comunes se lograra un correcto diagnóstico, percibiendo como foco principal una parálisis facial bilateral por lo tanto un tratamiento integral, llevado a cabo por un equipo multidisciplinario, es fundamental, ya que estos pacientes presentan problemas complejos que involucran la región oral y maxilofacial donde presentan dificultad en la higiene bucal debido a las características inherentes a este síndrome, como la musculatura y perioralmente poco desarrollado. Por ello, es importante brindar atención temprana a estos niños como también educar a sus representantes sobre el cuidado y los principales factores de riesgo que presentan además de establecer un plan preventivo, protocolo para otras posibles patologías bucales requiriendo muchas veces interacción entre el médico y el odontólogo que, considerando las manifestaciones orales del síndrome, es evidente que la odontología ejerce un papel fundamental en el cuidado de estas personas.

5.2 Recomendaciones

Para reducir las enfermedades dentales, periodontales y gingivales se recomienda la educación del cuidado oral a los pacientes con este síndrome y sus padres, así como, la aplicación de los métodos de prevención tales como, el cepillado dental, el uso de un enjuague bucal e hilo dental, el fluoruro tópico y un control dental periódico por un especialista. Por otra parte, es recomendable acudir a un especialista puesto que el diagnóstico temprano es fundamental para disminuir las secuelas mediante rehabilitación y terapias enfocadas en el área de la fonación y deglución. El tratamiento quirúrgico es vital para orientar la corrección del cierre palpebral, pliegue epicántico y corrección de la ptosis labial. Además de ello, en el tratamiento bucodental, el uso de la ortopedia funcional y la mioterapia deben ser consideradas en el manejo del paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dorland. Diccionario Medico de Bolsillo. 23° edición. España: MacGrawHil; 1989.
2. Bueno C, Mussolino A, Filho P, Bueno R, Wanderley F, Diaz K. Aspectos odontológicos en paciente portador del síndrome de moebius: Relato de caso. Act. Odont. Ven. 2019; 46(3): 319-322.
3. Canalejo V, Sierra R, Salinas A. Síndrome de Moebius. Reporte de un caso clínico. Rev Mex de Pediatría. 2018; 85(3):102-105.
4. Ellen dos Santos Izabela Lopes Pessanha y cols. Aspectos Gerais E Odontológicos Em Indivíduos Com Síndrome De Moebius: O Manejo Do Cirurgião-Dentista Frente A Eles 2023; p. 66(6)-75
5. Morales Y, Zarate R, Prince R, González R, Zamarripa T, Verdugo N. Síndrome de Moebius, informe de un caso clínico. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2019; 51(5):584-6.
6. Stabile R, Morales M. Manejo Odontológico del Síndrome de Moebius. Reporte de Caso Clínico. ALOP. 2018; 6(2):118-125.
7. Carrillo C. Romo H. Síndrome de Moebius. Rev. Española de Medicina Leg. 2019; 15(4):261-265.
8. Álvarez P. Evaluación e intervención en el neurodesarrollo de infante con síndrome de Moebius. Tesis de Maestría. Universidad del Azuay; 2022.
9. Pallares M, Hernández M, Sotelo M. Síndrome de Moebius en un paciente pediátrico. Reporte de caso clínico. ALOP. 2022; 12(22):1-4.
10. Bauermann L, Arantes L, Moraes M, Arruda M, Nascimento L, Queiroz M. Síndrome de Mobius. RPSP.2022; 5(5):90-97.
11. Petrik J, Muller C, Marques J, Nassar C, Melo M. Sequência de Moebius e a condição de saúde bucal: Relato de caso. Inv. Soc. Des. 2021; v. 10(17):1-7. DOI: 10.33448/rsd-v10i17.24182.
12. Duarte I. Manejo estomatológico de paciente con síndrome de Moebius con caries temprana de la infancia: reporte de un caso. Rev. Act. Bio. 2021; 11(22):320-335. DOI: <https://doi.org/10.6084/m9.figshare.14200553>
13. Pérez A. Síndrome de Moebius. Protoc diagn ter pediatr 2020; 1:80-4.

14. Scarpelli A, Brener T, Almeida I, Paiva S, Resende V, Castilho L. Mobius Syndrome: A Case With Oral Involvement. *Cleft Palate-Craniofacial Journal* 2019; 45(3):319-324. DOI: 10.1597/07-084.
15. Villafranca J, Castillo P, Garces M, Villalon E, Grez E, Diaz A. Síndrome de moebius. *Rev.Chil.Cir.*2020; 55(1):75-80.
16. Morales M. Manejo Odontológico del Síndrome de Moebius. *Odontope. Lat.* 2021; 6(2):118-125. DOI:10.47990/alop.v6i2.120.
17. Venezuela, Caracas. Constitución de la República Bolivariana de Venezuela. Gaceta Oficial Extraordinaria N° 36.860 de fecha 30 de diciembre de 1999
18. Venezuela. Ley Orgánica de la Salud. Ministerio de Salud. Decreto de la Gaceta Oficial N° 36.579, Noviembre 11, en el cual se expide la Ley Orgánica de la Salud. Caracas: Ministerio; 1998.
19. Venezuela. Ley del Ejercicio de la Odontología de 1970. Congreso de la República de Venezuela, en el cual se expide la Ley del Ejercicio de la Odontología. Pub. Gaceta oficial N° 29.288. 10 de agosto, 1970.
20. Venezuela. Código de Deontología Odontológica. Aprobado en la XXXIX Convención Nacional del Colegio de Odontólogos de Venezuela, en el cual se expide el Código de Deontología Odontológica; 1992.
21. Venezuela. Ley sobre el Derecho de Autor. Firmada y sellada en el Palacio Federal Legislativo, el cual se expide la Ley sobre el Derecho de Autor. 14 de agosto de 1993
22. Real academia de medicina ministerio de ciencia e innovación. "Diccionario de Términos médicos". Editorial panamericana 2012.