

2 Síndrome de Moebius

INTRODUÇÃO:

A Síndrome de Moebius é uma doença rara que afeta estruturas bucomaxilofaciais e se caracteriza pela paralisia do facial e oftálmico, acarretando ausência de movimentos musculares da face e estrabismo convergente, além de alterações nas extremidades, principalmente, pés e mãos.

O seu diagnóstico precoce é fundamental para o paciente, uma vez que se pode conseguir melhores resultados quando se inicia com a fisioterapia para reverter o estrabismo e promover um certo tônus muscular para a face e os músculos dos órgãos fonoarticulatórios que estão hipodesenvolvidos.

A Síndrome de Moebius foi descrita pela primeira vez em 1880, por Von Meckel e, até hoje, sua etiologia é desconhecida. É também chamada de Displegia Facial Congênita, Sequência de Moebius ou Síndrome de Mobius.

Na face, as principais alterações percebidas são a ausência de expressão facial e a presença de estrabismo convergente, com a boca constantemente entreaberta e as comissuras caídas. Há uma protrusão evidente da maxila e uma micrognatia marcante na mandíbula. Intra-oralmente, observa-se que a língua é toda fasciculada, frequentemente acompanhada de microglossia e anquiloglossia. Os dentes são morfológicamente normais, sendo que em alguns casos foi relatado agenesias dentárias com alterações na cronologia de erupção. No pescoço e tórax observa-se hipoplasia do esternocleidomastoideo, fixação e encurtamento do osso esterno, além de um aumento no volume ântero-posterior da caixa torácica.

A inteligência desses pacientes é normal, porém, funções como a

Alessandra Kichler

Aline Blaya Martins

Graduandas em Odontologia pela PUCRS

Claiton Heitz

Professor de Cirurgia da PUCRS

Flavio Augusto Marsiaj Oliveira

Professor de Odontopediatria da PUCRS



Fig. 1 - Boca constantemente aberta.



Fig. 2 - Ausência de expressão facial.

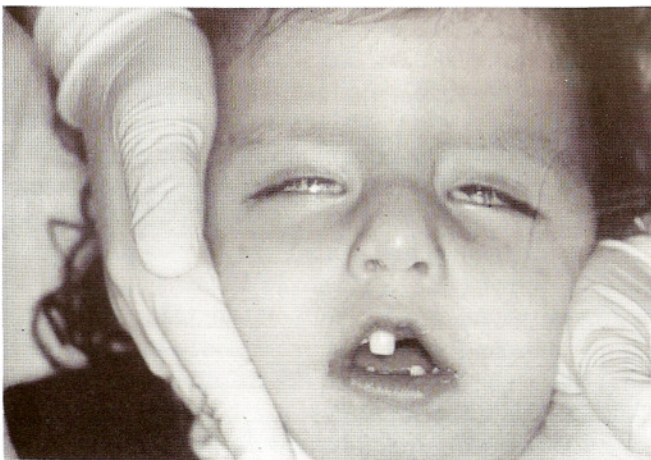


Fig. 3 - Comissuras caídas.



Fig. 4 - Estrabismo convergente.

deglutição, mastigação, fonação e sucção são bastante afetadas, relacionadas não só à paralisia muscular da face, como também às alterações encontradas nos órgãos fonoarticulatórios. Além disso, é muito comum esses pacientes apresentarem quadros de infecções respiratórias recorrentes devido à facilidade com que aspiram alimentos. A sensibilidade para dor, toque e temperatura são normais. O diagnóstico é baseado na presença de todas as alterações citadas anteriormente nas diversas estruturas, associado à queixa dos pais de que o filho(a) não chora.

O tratamento para estes pacientes baseia-se, especialmente, no acompanhamento fisioterápico, associado ou não a pequenas correções cirúrgicas, de maneira a permitir o desenvolvimento normal do indivíduo. A partir da identificação da presença da Síndrome de Moebius, o paciente deve ser encaminhado para tratamento o mais brevemente possível, pois os resultados obtidos serão mais significativos.

RELATO DE CASO:

Paciente B.S.P., 2 anos e 4 meses, feminino, chegou à Faculdade de Odontologia da PUCRS trazida pela mãe em busca de atendimento odontológico. Esta referiu que não conseguia atendimento para a filha pois a menina é portadora da Síndrome de Moebius e os profissionais que procurou des-

conheciam as implicações clínicas de tal patologia e não queriam tratar das necessidades bucais que a criança apresentava. O diagnóstico da síndrome foi dado algum tempo após o nascimento. A paciente apresenta traços característicos da patologia na face, como o estrabismo convergente, boca constantemente entreaberta e com as comissuras caídas além de total ausência de expressão facial, tanto para o riso, como para o choro. Ao nascimento, os pés eram tortos, sendo que foram corrigidos cirurgicamente aos 1 ano e 6 meses de idade. A paciente tem inteligência normal e desenvolvimento intelectual compatível com a idade, porém não fala, emitindo apenas alguns sons que lembram um "grunhido".

Ao exame clínico intra-oral constatou-se a presença de atividade de cárie em vários elementos dentários com envolvimento pulpar. Foi marcada uma nova consulta, com o consentimento da mãe e com pré-avaliação médica, na qual a paciente foi atendida sob anestesia geral no Centro Clínico do Hospital São Lucas da PUCRS, onde foram realizados todos os procedimentos necessários para a reabilitação oral da criança numa única sessão.

CONCLUSÕES:

É necessário o diagnóstico precoce da Síndrome para que se inicie o mais rapidamente possível com o tratamento.

Os problemas dentários que a paciente apresentou estão relacionados às suas condições socioeconômicas- culturais, e não à Síndrome.

Deve-se orientar a mãe em relação à instrução de higiene oral para a criança e acompanhar o desenvolvimento do processo natural de exfoliação decídua e sua substituição pela dentição permanente.

Ao percebermos alterações de ordem sistêmica que tenham passado despercebidas pelo paciente ou pelos seus responsáveis, devemos encaminhá-lo a um profissional capaz de diagnosticar corretamente o seu problema e orientar o tratamento adequado, de maneira a tratar nosso paciente como um todo.

RESUMO:

Os autores apresentam um relato de caso clínico de paciente portador da Síndrome de Moebius, ressaltando as

principais características presentes na patologia.

Unitermos: Síndrome de Moebius; características clínicas;



REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. PSILLAKIS, J. M; ZANINI, S. A; MÉLEGA, J. M; COSTA, E. A; CRUZ, R. I.. Cirurgia Craniomaxilofacial: Osteotomias Estéticas da Face; Editora Médica e Científica, Rio de Janeiro, p. 259-274, 1987.
2. GORLIN, R. J; PINDBORG, J. J; COHEN, M. M. Syndromes of the face and neck. New York, MacGraw Hill, 1976.
3. RIZOS, M. NEGRON; R. J. SERMAN, N. Moebius Syndrome With Dental Involvement: A case report and Literature Review. Cleft Palate- Craniofacial J. , v.35, nº 3, p.262- 68, 1998.
4. LIN, K. J. WANG, W. N: Moebius Syndrome: Report of case. J Dent Child. Chicago, v.4, p. 64- 67, Jan- Feb, 1997.
5. SHAFER, W. G; HINE, M. K; LEVY, B. M: Tratado de Patologia Bucal. Guanabara, Rio de Janeiro, 4ª edição, p. 808, 1987.