

A importância clínica das alterações orofaciais dos portadores da síndrome de Moebius: Revisão de literatura

**The clinical importance of orofacial changes in Moebius syndrome patients:
Review of literature**

DOI:10.34117/bjdv6n11-064

Recebimento dos originais:08/10/2020

Aceitação para publicação:05/11/2020

Isabelle de Argolo Melo

Cirurgiã Dentista pela Universidade Federal de Alagoas

Endereço :Av. Lourival Melo Mota, S/N, Tabuleiro dos Martins. Maceió, AL. CEP: 57072-970

E-mail: argolobmf@gmail.com

Tamara Andrade da Silva

Cirurgiã Dentista pela Universidade Federal de Alagoas

Endereço :Av. Lourival Melo Mota, S/N, Tabuleiro dos Martins. Maceió, AL. CEP: 57072-970

E-mail: tam_andrade@hotmail.com

Amanda Angelina de Sousa

Cirurgiã Dentista pela Universidade Federal de Alagoas

Endereço : Av. Lourival Melo Mota, S/N, Tabuleiro dos Martins. Maceió, AL. CEP: 57072-970

E-mail: amanda.angelina@hotmail.com

Saskia Cavalcanti de Magalhães Maurício

Cirurgiã Dentista pela Universidade Federal de Alagoas

Endereço: Av. Lourival Melo Mota, S/N, Tabuleiro dos Martins. Maceió, AL. CEP: 57072-970

E-mail: saskia.magalhaes@hotmail.com

Camila Maria Lima de Castro

Cirurgiã Dentista pela Universidade Federal de Alagoas

Endereço: Av. Lourival Melo Mota, S/N, Tabuleiro dos Martins. Maceió, AL. CEP: 57072-970

E-mail: camilacastro.ctbmf@gmail.com

Luis Philippe Lopes Donato

Cirurgião Dentista pelo CESMAC

Endereço: Rua Júlio Paixão da Silva, 433, Baixa Grande, Arapiraca-AL

E-mail: luisphilippe@gmail.com

Rebeca Santos Pereira Antunes

Cirurgiã Dentista pela Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública

Endereço: Rua Barão de Loreto, 389, Graça, Salvador-BA. CEP: 40150270

E-mail: rebecaspantunes@gmail.com

Alisson dos Santos Almeida

Cirurgião Buco-Maxilo-Facial pela Escola Bahiana de Medicina de Saúde Pública

Endereço: Rua Antônio Bonfim, 96, Centro, Maribondo. CEP: 57670-000

E-mail: alissonalmeidar2@hotmail.com

RESUMO

A síndrome de Moebius (SM) é rara e caracterizada pela agenesia ou aplasia de certos pares cranianos, obrigatoriamente VI e VII, podendo associar-se a outras anormalidades. A etiologia é desconhecida. Clinicamente ocorre a falta de expressão facial, hipoplasia da língua, micrognatia, lábio curto e maloclusão. O objetivo desse trabalho é elucidar a importância do conhecimento das características clínicas da SM pelo cirurgião dentista, visto que estas desordens são defeitos congênitos das estruturas craniofaciais, e o conhecimento precoce tem a finalidade de controlar as consequências deste envolvimento na fase adulta. Realizou-se uma busca nas bases de dados eletrônicas ScIELO, MEDLINE/PubMed e Periódicos CAPES dos seguintes descritores: Síndrome de Möbius, Paralisia facial e Anormalidades congênitas. Foram selecionados artigos na língua inglesa e portuguesa entre os anos de 2005 e 2020 e realizada uma discussão da literatura disponível. De acordo com a literatura muitos são os comprometimentos ocasionados por esta síndrome que apresentam diversas alterações, dentre elas: ausência de expressão facial, inabilidade para sorrir, hipoplasia de mandíbula e maxila, sialorréia, palato ogival, microglossias e alterações dentárias. Em virtude dessas características, observam-se nestes indivíduos, alterações funcionais na mastigação e deglutição que comprometem consideravelmente seu padrão alimentar, necessitando de intervenções oromiofuncionais e cervicais, que beneficiem o desempenho do sistema estomatognático.

Palavras-chave: Síndrome de Möbius, Paralisia facial e Anormalidades congênitas.

ABSTRACT

Moebius syndrome (MS) is rare and is characterized by the agenesia or aplasia of certain cranial pairs, necessarily VI and VII, and can be associated with other abnormalities. The etiology is unknown. Clinically, there is a lack of facial expression, tongue hypoplasia, micrognathia, short lip and malocclusion. The objective of this work is to elucidate the importance of knowledge of the clinical characteristics of MS by the dentist, since these disorders are congenital defects of craniofacial structures, and early knowledge has the need to control the consequences of this involvement in adulthood. A search was carried out in the electronic databases ScIELO, MEDLINE / PubMed and CAPES journals of the following descriptors: Möbius syndrome, facial paralysis and congenital abnormalities. Articles in English and Portuguese were selected between 2005 and 2020 and a discussion of the available literature was carried out. According to the literature, many are the compromises caused by this syndrome that present several changes, among them: the absence of facial expression, inability to smile, hypoplasia of the mandible and maxilla, sialorrhea, ogival palate, microglossias and dental changes. Due to the characteristics, changes in preference in chewing and swallowing are mandatory, which considerably compromise their eating pattern, requiring oromyofunctional and cervical measures, which benefit the performance of the stomatognathic system.

Keywords: Möbius syndrome, facial paralysis and congenital abnormalities.

1 INTRODUÇÃO

Von Graefe em 1880, descreveu pela primeira vez a síndrome de Moebius (SM), foi descrita mais tarde, em 1992, Paul Julius Möbius estudou 43 casos de paralisia dos nervos do crânio, observando a presença de paralisia total ou parcial dos nervos abducente e facial e, além disso, associou essa alteração com outras malformações, sendo assim, a síndrome passou a receber o seu nome, Moebius (SOARES *et al* 2018). A SM é considerada uma desordem neurológica rara, congênita e não progressiva, de severidade variada que se caracteriza por apresentar principalmente paralisia, geralmente bilateral, do nervo facial (VII par de nervos cranianos), podendo afetar outros nervos cranianos como o abducente, estruturas da face e orais, além de apresentar, comumente, malformação no sistema responsável pelas emoções e comportamentos sociais (límbico), apresentando a face em máscara (SOARES *et al* 2018). A síndrome de Moebius (SM) é rara e caracterizada pela agenesia ou aplasia de certos pares cranianos, obrigatoriamente VI e VII, podendo associar-se a outras anormalidades (FELIX VB, 2010). A etiologia é desconhecida, entretanto existem algumas hipóteses presentes na literatura que sustentam o papel de agentes teratogênicos que interferem na circulação fetal uterina. Como consequência da SM, o crescimento facial se faz de maneira atípica, ocasionando problemas funcionais relevantes (LEMOS, 2009). Estudos comprovam que clinicamente ocorre a falta de expressão facial, hipoplasia da língua, micrognatia, lábio curto e maloclusão (FELIX VB, 2010). O objetivo desse trabalho é elucidar a importância do conhecimento das características clínicas da SM pelo cirurgião dentista, visto que estas desordens são defeitos congênitos das estruturas craniofaciais, e o conhecimento precoce tem a finalidade de controlar as consequências deste envolvimento na fase adulta.

2 MATERIAIS E MÉTODOS

Realizou-se uma busca nas bases de dados eletrônicas Scielo, MEDLINE/PubMed e Periódicos CAPES dos seguintes descritores: Síndrome de Möbius, Paralisia facial e Anormalidades congênitas. Foram selecionados artigos na língua inglesa e portuguesa entre os anos de 2005 e 2020 e realizada uma discussão da literatura disponível.

3 RESULTADOS E DISCUSSÕES

A Síndrome de Moebius (SM) pode estar relacionada a fatores genéticos e/ou ambientais. A causa genética tem descrição de forma autossômico dominante, autossômico recessivo e recessivo ligado ao cromossomo X (LEMOS, 2009). E como causa ambiental mais frequentes são infecções

maternas, os traumas durante a gravidez e o uso de drogas, tais como o misoprostol, o álcool, a cocaína e a talidomida (BUENO BRANDÃO, *et al.*, 2008; LEMOS, 2009; RODRIGUEZ-CAMPÓO *et al.*, 2020). O número de crianças no momento do nascimento que tem alguma desordem congênita varia de 3% a 7%, devido à complexidade e potencial vulnerabilidade da região crânio-faciais, 75% das alterações congênitas são manifestados na área da face (LEMOS, 2009). Como resultado desse fato, o dentista tem a oportunidade para diagnosticar estas desordens e muitas vezes exercer funções em pacientes com defeitos congênitos das estruturas craniofaciais (SIXTO FUENTES *et al.*, 2011). A principal característica clínica da SM é a falta de atividade dos músculos envolvidos na mímica facial e dentre as alterações bucais, as principais ocorrências são a micrognatia, hipodontia da dentição permanente, mordida profunda, hipomineralização dos dentes, apinhamento dental, palato ogival, alterações morfológicas na língua, tecido do palato duro hiperplásico, grave anquiloglossia e hipoglossia, além de uma grande quantidade de cáries e abrasão dos dentes anteriores mandibulares (ARAÚJO, 2005; LEMOS, 2009; BUENO BRANDAO *et.al.*, 2008). Ainda foram descritos por Mendoza-urbano, *et al.*, (2016) a paralisia do V par (n. trigêmio) levando a dificuldades mastigatórias, mordida ineficiente e ausência de rotação da mandíbula. De acordo com Rodriguez-campóo *et al.* (2020), não é incomum encontrar outros pares de nervo craniano importado, como V, X, XII e XII. De acordo com MARAMBAIA O *et al.* (2008), problemas relacionados a dificuldades de alimentação e problemas de aspiração podem promover déficit no desenvolvimento durante a infância, sendo representado por uma inexpressividade da mímica (“fácies de máscara”) e dificuldades na fala. A incapacidade de sugar e fechamento incompleto das pálpebras durante o sono, são fatores relevantes para o diagnóstico durante a infância. Nota-se que a criança não sorri, apresentando face inexpressiva, boca entreaberta, epicanto, olhos que não se fecham e, ao tentar fechá-los, observa-se o sinal de Bell, decorrente de paralisia facial do tipo periférica bilateral. Em relação as alterações da musculatura oculomotora, geralmente, existe paralisia dos músculos retos laterais de modo a fixar cada olho em adução, estabelecendo estrabismo convergente em vários graus com incapacidade de movimentar lateralmente os olhos, comprometendo a visão lateral. Dificuldades na ingestão e deglutição podem ser agravados por malformação no palato. Podendo está associado à trismo, perda auditiva, hipotonia muscular e até disfunção respiratória central. As alterações encontradas permitem observar que os portadores da SM necessitam de tratamento multidisciplinar precoce (fonoaudiólogo e odontopediatria) para prevenir maiores problemas e para melhorar a sua qualidade de vida.

4 CONSIDERAÇÕES FINAIS

Ressalta-se a importância do cirurgião-dentista no atendimento precoce de pacientes com SM, para que as alterações orais presentes no indivíduo sejam tratadas a partir de um planejamento integral, estabelecendo um protocolo preventivo para patologias orais como a cárie e a doença periodontal. Por se tratar de uma síndrome rara, é importante a publicação de mais estudos sobre o tema, visando esclarecer o quadro clínico da SM e seus aspectos. Visto que os portadores da SM necessitam de tratamento multidisciplinar precoce (fonoaudiólogo e odontopediatria) para prevenir maiores problemas e para melhorar a sua qualidade de vida.

REFERÊNCIAS

ARAÚJO LCA. Estudo das manifestações crânio faciais de pacientes portadores da síndrome de Moébius – aspectos clínicos e terapêuticos [Tese de Doutorado]. São Paulo: Faculdade de Odontologia da USP; 2005

BUENO BRANDAO, CRISTINA et al. Aspectos odontológicos en paciente portador del síndrome de moebius: Relato de caso. Acta odontol. venez [online]. 2008, vol.46, n.3, pp. 319-322. ISSN 0001-6365.

MARAMBAIA O, Gomes A, Marambaia P, Araújo AHB, Pimentel K, Lima MP, Almeida F. Síndrome de Moebius associada a Misoprostol. Acta ORL. 2008; 26(3):169-72.

FELIX VB. Prevalence of temporomandibular disorders in patients with Moebius syndrome: Clinical and imaging [thesis]. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2010.

LEMOS, L.A. Dentofacial alterations in children with Möebius sequence. São Paulo, 2009. 46p. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo.

MENDOZA-URBANO, DIANA MARCELA; RAMIREZ-CHEYNE, JULIÁN; SALDARRIAGA-GIL, Wilmar. Piebaldism-Moebius and prenatal exposure to misoprostol: a case report. Iatreia, Medellín, v. 29, n. 1, p. 81-87, mar. 2016

SIXTO FUENTES, SAHEL Y et al. Síndrome de Moebius. A propósito de un caso. Rev Ciencias Médicas [online]. 2011, vol.15, n.3, pp. 215-225. ISSN 1561-3194.

SOARES FS, Borges NE. O impacto da síndrome de Moebius na saúde oral. Pinchemel. Id on Line Rev. Mult. Psic. V.12, N. 42, Supl. 1, p. 66-74, 2018 - ISSN 1981-1179

RODRÍGUEZ-CAMPOÓ MB y cols. Consideraciones anestésicas en el síndrome de Moebius. Revista Mexicana de anestesiología. Enero-Marzo, 2020. Vol. 43. N° 1, pp 66 – 63.