

Casos Clínicos:

ASPECTOS ODONTOLÓGICOS EN PACIENTE PORTADOR DEL SÍNDROME DE MOEBIUS: RELATO DE CASO

DENTAL ASPECTS OF A PATIENT WITH MOEBIUS SYNDROME: CASE REPORT

Recibido para Arbitraje: 06/05/2006

Aprobado para publicación: 10/05/2007

- **Cristina Bueno Brandão**, Alumna del Curso de Mejoramiento Profesional en Atención Odontológica a Pacientes Especiales de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo.
- **Alexandra Mussolino de Queiroz**, Profesora Asistente de la Disciplina de Odontopediatria de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo.
- **Paulo Nelson-Filho**, Profesor Titular de la Disciplina de Odontopediatria de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo.
- **Renata Bueno Brandão**, Odontólogo Especialista en Radiología Odontológica.
- **Francisco Wanderley Garcia de Paula e Silva**, Alumno del Curso de Post-Grado (Doctorado) en Odontopediatria de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo.
- **Kranya Victoria Díaz-Serrano**, Profesora Doctora de la Disciplina de Odontopediatria de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo.

Dirección para correspondencia

Profa. Alexandra Mussolino de Queiroz

Faculdade de Odontologia de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo

Avenida do Café, s/n. Bairro Monte Alegre. CEP 14040-904. Ribeirão Preto - São Paulo - Brasil. Telefone: +55 16

3602-4116. e mail: amqueiroz@forp.usp.br

RESUMEN

El síndrome de Moebius se caracteriza por la parálisis congénita y no progresiva de los nervios craneanos facial y abducentes cuyas manifestaciones clínicas principales son la apariencia facial estática y poco expresiva, el estrabismo bilateral convergente y la hipoplasia de miembros, entre otras. En la cavidad bucal puede observarse micrognacia, implantación heterotrófica de la lengua, anquiloglosia, úvula bifida, fisura palatina y anomalías dentales. La etiología del síndrome de Moebius es poco conocida y algunos relatos de la literatura señalan, como la hipótesis más probable, una isquemia fetal transitoria, durante el período de formación de los núcleos craneanos. 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. El presente trabajo relata el tratamiento odontológico realizado en una paciente portadora de este síndrome enfatizando las particularidades observadas durante la atención, en función de las características propias de esa entidad clínica.

Palabras-clave: síndrome de Moebius, diplegia facial congénita, tratamiento odontológico.

ABSTRACT

Moebius syndrome is characterized by congenital and non-progressive paralysis of the facial and abducent cranial nerves. The principal manifestations of this syndrome are lack of facial expression, convergent bilateral strabismus and hypoplastic members. The oral findings include micrognathia, heterotrophic implantation of the tongue, ankyloglossia, bifid uvula, cleft palate and dental anomalies. The etiology of Moebius syndrome is unknown and some reports relate, as a main cause, the transitory fetal ischemia during the formation of cranial nucleus. The factors that lead to this ischemia are from ambient, physiopathological or genetic disturbs and use of drugs like Misoprostol during the pregnancy. This paper reports the dental treatment of a female patient with Moebius syndrome, emphasizing the peculiarities observed due to the characteristics of this clinical entity.

Key words: Moebius syndrome, congenital facial diplegia, dental treatment

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Moebius fue descrito en 1888, como una entidad clínica caracterizada por la parálisis congénita uni o bilateral y no progresiva de núcleos craneanos, durante la organogénesis, predominantemente del VI par (nervio abducente) y el VII par (nervio facial). (1)

De acuerdo con González et al. (2) y Nunes et al. (3) las principales alteraciones provocadas por esta parálisis son la apariencia facial estática y poco expresiva, conocida como "cara de máscara", el estrabismo bilateral convergente y la aplasia de las partes distales de los miembros superiores e inferiores. Otras alteraciones del sistema músculo-esquelético también están asociadas con el síndrome, como las que afectan el músculo branquial, el músculo pectoral y la caja torácica, predisponiendo al paciente a episodios sucesivos de infecciones respiratorias. (7,11,17) Algunas alteraciones como cardiopatía, hidrocefalia, diabetes, hipopituitarismo e hipogonadismo son hallazgos clínicos diagnosticados también en algunos pacientes portadores del síndrome de Moebius. (2,12,13)

Este síndrome también puede estar asociado con malformaciones congénitas del sistema buco-maxilo-facial, que incluyen micrognacia, implantación heterotrófica de la lengua, anquiloglosia, úvula bifida, fisura palatina, anomalías dentales, epicanto e implantación baja de las orejas. (3,4,5)

La etiología del síndrome de Moebius es poco conocida y heterogénea. (6,7,8,9) Algunos relatos de la literatura señalan, como la hipótesis más probable para la génesis de la enfermedad, una isquemia fetal transitoria, durante el periodo de formación de los núcleos craneanos, desencadenando agenesia o hipoplasia nuclear. (2,10) 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. (2,11)

Estudios clínicos señalan un aumento del número de casos de síndrome de Moebius en países donde el aborto es ilegal. (8) Ese aumento ha sido relacionado al uso indiscriminado del *Misoprostol*, medicamento para el tratamiento de úlceras gástricas, administrado durante el primer trimestre de gestación con la intención de abortar. (2,7,8,11,12) El medicamento posee una fuerte acción útero-tónica, siendo contra-indicado durante el periodo de gestación, una vez que el mismo puede ocasionar aborto o secuelas irreversibles al feto. (2,7,10,13,14)

Como existen pocos trabajos científicos al respecto del síndrome de Moebius, la difusión de informaciones en el gremio odontológico, sobre este síndrome genético, con diversas alteraciones localizadas en el rostro y en la cavidad bucal, es relevante. Así, el propósito del presente trabajo es relatar el caso clínico de un paciente portador de este síndrome, abordando aspectos de interés odontológico con relación a su etiología y sus características clínicas. Serán destacadas particularidades observadas durante la atención odontológica, así como también la importancia de instituir un programa eficiente de promoción de salud bucal.

RELATO DE CASO

Paciente de 10 años de edad, género femenino, segunda hija de un matrimonio no consanguíneo, portadora del síndrome de Moebius, con historia negativa de otros casos semejantes en la familia, se presentó acompañada por los padres, en el "Centro de Formación de Recursos Humanos Especializados en la Atención Odontológica a Pacientes Especiales de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo".

Durante la anamnesis, la madre de la paciente relató que uso medicamento para tratamiento de úlceras gástricas, del cual no recordaba el nombre, durante el periodo inicial del embarazo. La niña nació a los seis meses del periodo de gestación y el diagnóstico de síndrome de Moebius fue realizado por el "Departamento de Genética da Facultad de Medicina de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo". La paciente solo presentaba parte de los miembros inferiores, por tal motivo a los siete años de edad, se sometió a intervenciones quirúrgicas para la instalación de prótesis de las piernas. A partir de este momento aumento de peso y el desarrollo psicomotor fue considerado normal, con un buen desempeño intelectual.



Figura 1 - Examen clínico general: displasia de miembros superiores con presencia de braquidactilia y sindactilia.

En el examen clínico general fueron observadas como principales alteraciones, displasia de miembros superiores con presencia de braquidactilia y sindactilia (Figura 1) y aplasia de los miembros inferiores, substituidos por prótesis (Figuras 2A y 2B). La fisonomía facial era siempre estática y poco expresiva ("fácie de máscara"), con ojos y labios permanentemente abiertos. También fue constatado estrabismo bilateral convergente y leve asimetría facial (Figura 3).



Figura 2 - Examen clínico general: aplasia de los miembros inferiores (A), substituidos por prótesis (B).

La apertura bucal limitada, asociada con micrognacia, dificultó el examen clínico intrabucal. Fue observado paladar estrecho (Figura 4), implantación heterotrópica de la lengua (Figura 5), hipertrofia de tonsilas, apiñamiento de varios dientes (Figura 6), desvío de la línea media, gingivitis y un gran número de lesiones de caries.



Figura 3 - Vista frontal: fisonomía facial estática y poco expresiva, con ojos y labios permanentemente abiertos, estrabismo bilateral convergente y leve asimetría facial.



Figura 4 - Examen clínico intrabucal: paladar estrecho.

Previamente a la elaboración del plan de tratamiento, fue realizado el examen radiográfico periapical completo y una radiografía panorámica (Figura 7). El examen radiográfico periapical fue difícil de ejecutar debido a las alteraciones típicas del síndrome, como la limitada abertura bucal, la cual impide la correcta posición de las placas radiográficas.

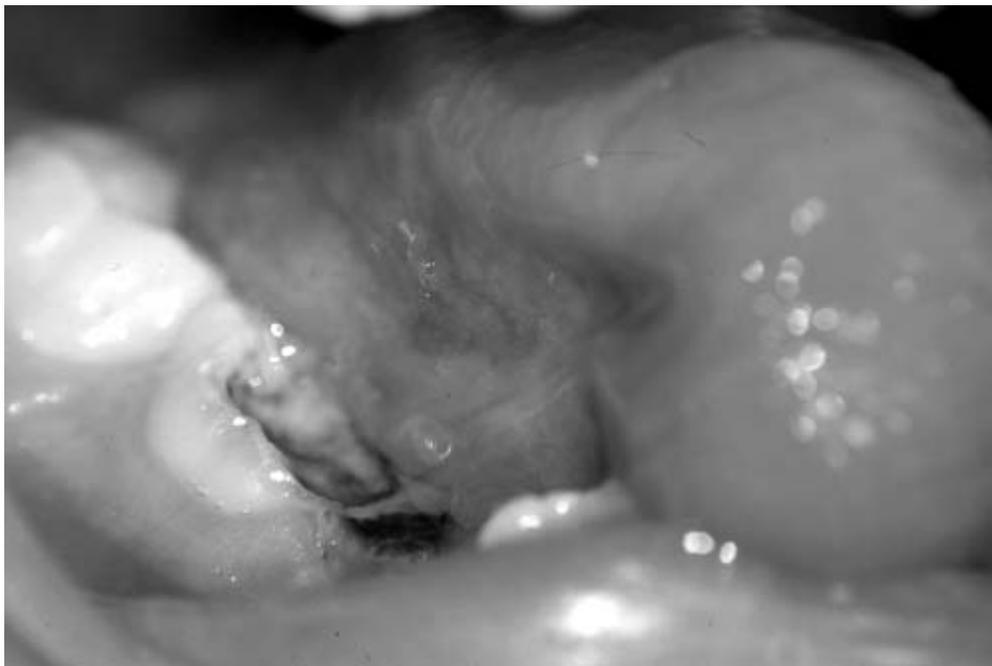


Figura 5 - Examen clínico intrabucal: implantación heterotrópica de la lengua.



Figura 6 - Examen clínico intrabucal: apiñamiento de varios dientes y un gran número de lesiones de caries.



Figura 7 - Radiografía panorámica: ausencia de anomalías dentales.

Durante la elaboración del plano de tratamiento se dio prioridad a la etapa de adecuación del medio bucal en función del alto riesgo y actividad de caries.

Inicialmente, los padres fueron instruidos respecto a la importancia de una higiene bucal satisfactoria y la adopción de una dieta poco cariogénica. Inmediatamente fueron programadas cuatro sesiones de profilaxis dental, con intervalos semanales, realizada por el profesional, seguidas de enjuague bucal con digluconato de clorexidina a 0,12% y aplicación tópica de flúor gel. Las lesiones de caries fueron removidas y las cavidades protegidas con pasta de hidróxido de calcio pro-análisis mezclado con agua destilada en una consistencia de pasta y selladas con cemento a base de óxido de zinc y eugenol.

Una vez estabilizadas las lesiones de caries, fueron extraídas las raíces residuales de los dientes deciduos 64, 84 y 85. Posteriormente fueron realizadas restauraciones de amalgama en los dientes 36 y 46 y de resina en los dientes 16, 26, 11, 21 y 22, los cuales presentaban hipoplasia de esmalte. En los dientes 24, 25, 34 y 44 fue aplicado sellante de fosas y fisuras.

Para realizar el tratamiento odontológico fueron utilizados instrumentos específicos para Odontopediatria, los cuales son más pequeños que los convencionales, debido a la microstomia que limitaba la apertura bucal, situación que dificultó el aislamiento absoluto de los dientes. También fue utilizada la turbina con cabeza pequeña y fresas de diamante de la colección cuello corto de la KG Sorensen. La implantación heterotrópica de la lengua fue corregida por el grupo de Cirugía Buco-Maxilo-Facial de la Facultad de Odontología de Ribeirão Preto de la Universidad de São Paulo". Posteriormente será realizado tratamiento ortodóncico.

La periodicidad de mantenimiento del tratamiento odontológico a través del refuerzo sobre la importancia de la higiene bucal y de la dieta no cariogénica y la aplicación de medidas preventivas, es realizado a cada tres meses.

DISCUSIÓN

El número de niños que en el momento del nacimiento presentan alguna alteración congénita varía de 3 a 7%. Debido a la complejidad y al gran potencial de vulnerabilidad de la región cráneo-facial, según los estudios realizados por Poole et al.,(15) 75% de los defectos congénitos se manifiestan en esa área, o sea, en la bóveda craneana, cara, nariz y cavidad bucal. Como consecuencia de ese hecho, el odontólogo podrá ser el profesional con la oportunidad primaria de diagnosticar esas alteraciones y frecuentemente ejercerá funciones en pacientes portadores de defectos congénitos de las estructuras cráneo-faciales. Así, es importante el conocimiento sobre los síndromes que se manifiestan en esa región.

Ha et al.,(9) Boudoux et al.,(7) Cronemberger et al.,(11) y Shepard et al.(16) afirmaron que las principales características del

síndrome de Moebius pueden ser detectadas de forma precoz por el odontólogo, ya que están localizadas en la cara del paciente. La diplegia facial congénita, muy notoria en el síndrome de Moebius, torna al paciente apático debido a la ausencia de expresiones faciales y dificulta la comunicación del mismo, socialmente. Esas alteraciones llevan a suposiciones erradas de retardo mental, característica esta que ocurre en apenas 10 a 15% de los casos de síndrome de Moebius. (9,11,17,18)

Los defectos de las estructuras buco-maxilo-faciales ocurren cuando otros pares de nervios son afectados, como el nervio trigémino. Alteraciones como la hipoplasia maxilar con retrusión del tercio inferior de la cara, fisura palatina, implantación heterotrópica de la lengua, hipertrofia de amígdalas y asimetría facial pueden causar disturbios como disfonía, disfagia y disfunción de la articulación temporomandibular, perjudicando aún más la salud de estos individuos. (10) La micrognacia, seguramente, se debe a la deficiencia neuromuscular, que limita el movimiento de crecimiento inicial de la mandíbula. (9,19)

En este caso clínico, verificamos atresia maxilar, con retrusión del tercio inferior de la cara, implantación heterotrófica de la lengua, hipertrofia de amígdalas, leve asimetría facial con un exagerado límite de apertura bucal y defectos de las estructuras dentales, los cuales sugieren que el nervio trigémino estaba involucrado.

Los defectos congénitos del esmalte, específicamente las hipoplasias, constituyen áreas retentivas para el biofilm dental y merecen cuidados preventivos y restauradores. (9,10)

Por otro lado, la parálisis significativa del III par (nervio oculomotor) y del XII par (nervio hipogloso), pueden causar deformidades múltiples, como la ausencia de las extremidades, la sindactilia, la braquidactilia, la polidactilia y la adactilia. (7,8,9,10,20) Esas malformaciones dificultan y hasta llegan a impedir las actividades diarias. En el presente caso clínico, la dificultad de agarrar el cepillo dental y manipularlo en el interior de la cavidad bucal, predispusieron a la paciente al desarrollo de lesiones de caries y gingivitis. Es recomendable el uso de cepillos eléctricos, o la adaptación de cabos de cepillos manuales, en pacientes portadores de malformación de miembros superiores, para facilitar la ejecución de la higiene bucal.

En Brasil, así como en otros países donde el aborto es considerado un acto ilegal, el Misoprostol ha sido utilizado indiscriminadamente y de forma ilícita, en casos de embarazo no deseado, observándose un aumento en la incidencia de casos de síndrome de Moebius. (2,12,13) En este caso clínico una de las hipótesis para explicar el desarrollo del síndrome fue la automedicación materna, para el supuesto tratamiento de úlcera gástrica, durante el período inicial de gestación.

El odontólogo, como promotor de salud, y vislumbrando mejorar las condiciones de vida de estos pacientes, deberá estar atento con todas las alteraciones presentes en pacientes con síndrome de Moebius y tratar aquellas que le competen.

CONCLUSIÓN

Las características clínicas del síndrome de Moebius son significantes e interfieren con diversos aspectos de la vida de esos individuos, tales como las relaciones sociales, la capacidad de movimientos y comunicación, y las funciones masticatorias. Durante la atención odontológica, debe ser considerado la limitada apertura bucal, la asimetría facial, la micrognacia, la atresia de los maxilares, la presencia de apiñamiento dental, a implantación heterotrópica de la lengua y la higiene bucal generalmente deficiente. 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 y 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.

REFERENCIAS

1. Moebius P.J.: Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis Laehmung. Munch. Med. Wochenscher (1888);35:91-4.
2. Gonzales C.H., Marques-Dias M.J., Kim C.A., Sugayama S.M.M., Da Paz J.A., Huson S.M., et al.: Congenital abnormalities in Brazilian children associated with Misoprostol misuse in first trimester of pregnancy. Lancet. (1998);351:1624-6.
3. Nunes M.L., Friedrich M.A.G., Loch L.F.: Association of Misoprostol, Moebius syndrome and congenital central alveolar hypoventilation: case report. Arch. Neuropsychiatry (1999);57:89-91.
4. Badger G.R.: Behavior management of a patient with Moebius syndrome: report of case. J. Dent. Child. (1993);60:60-2.

5. Lin K.J., Wang W.N.: Moebius syndrome: report of case. *J. Dent. Child.* (1997);64:64-7.
6. Dotti M.T., Friederich A.O., Palmeri S., Guazzi G.C.: Congenital oculo-facial paralysis (Moebius syndrome): evidence of dominant inheritance in two families *Acta Neurol.* (1989);11:434-8.
7. Boudoux D.D., Matos M.A.G., Gonçalves E.D., Rocha M., Ventura L.O., Hinrischen S.L., et al.: Síndrome de Moebius relacionada à ameaça de abortamento. *Rev Bras. Oftal.* (2000);59:173-7.
8. Fontenelle L., Araújo A.P.Q.C., Fontana R.S.: Síndrome de Moebius: relato de caso. *Arq. Neuropsiquiatr.* (2001);59(3-B): 812-4.
9. Ha M.Z.S.: Management of a patient with Moebius syndrome: a case report. *Spec. Care Dentist.* (2003);23: 111-6.
10. Serpa-Pinto M.V.X., Magalhães M.H.C.G., Nunes F.D.: Moebius syndrome with oral involvement. *Int. J. Paediatric Dent.* (2002);12:446-9.
11. Cronemberger M.F., Moreira J.B.C., Brunoni D., Mendonça T.S., Alvarenga E.H.L., Rizzo A.M.P.P., et al.: Ocular and clinical manifestations of Moebius syndrome. *J. Paediatric Ophthalmol. Strabismus* (2001);38:156-62.
12. Schönhofer P.S.: Brazil: Misuse of Misoprostol as na abortifacient may induce malformations. *Lancet* (1991);337:1534-5.
13. Pastuszek A.L., Schuler L., Speck-Martins C.E., Coelho K.E.F.A., Cordello S.M., Vargas F.: Use of Misoprostol during pregnancy and Moebius syndrome in infants. *The New Engl. J. Med.* (1998);338:1881-5.
14. Pupo R.A.F., Cardoso T.A.L., Martins J.R.O., Micheletti J.A., Carvalho J.F., Moraes M.G.: Síndrome de Moebius: uma patologia emergente no Brasil. *Rev. Paul. Pediatria* (1999);17: 91-4.
15. Poole A.E., Redford-Badwal D.A.: Structural abnormalities of the craniofacial complex and congenital malformations. *Paediatric Oral Health* (1991);38:1089-125.
16. Shepard T.H.: Moebius syndrome after Misoprostol: a possible teratogenic mechanism. *Lancet* (1995);346:780.
17. Sensat ML. Mobius syndrome: a dental hygiene case study and review of literature. *Int. J. Dent. Hyg.* (2003);1:62-7.
18. Martins R.H.G., Nakanishi M., Norimar H., Sousa J.C., Tamashiro I.A.: Sequência de Moebius: manifestaciones clínicas e avaliação auditiva.: *Rev. Bras. Otorrinolaringol.* (2001);67:440-4.
19. Domingos A.C., Lopes S.L.C.P., Almeida S.M., Boscolo F.N., Whaites E.J.: Poland-Moebius syndrome: a case with oral anomalies. *Oral Diseases* (2004);10:404-7.
20. Parker D.L., Mitchell P.R., Holmes G.L.: Poland Moebius syndrome inside and out. *J. Child. Neurol.* (1986);1:71-8.