

A IMPORTÂNCIA DO CIRURGIÃO-DENTISTA NA EQUIPE MULTIDISCIPLINAR DE UM PACIENTE COM SÍNDROME DE MOEBIUS

*Julia Cassiana Costa Campos*¹, *Marcela Cristina dos Santos Braga Ribeiro*², *Sthefany de Paula César Ribas*³, *Vítor Francesconi Rodrigues*⁴

Recebido em: 21.06.2023

Aprovado em: 07.07.2023

Resumo: A Síndrome de Moebius é uma anomalia congênita identificada a partir da paralisia total ou parcial dos nervos abducente e facial, com a etiologia ainda controversa. Clinicamente ocorre a falta de expressão facial, hipoplasia da língua, micrognatia, lábio curto e maloclusão. O objetivo do presente estudo é elucidar a importância do conhecimento das características clínicas dessa síndrome pelo cirurgião-dentista, destacando a relevância da inserção desse profissional como parte da equipe multidisciplinar responsável pelo tratamento dos acometidos. Trata-se de um estudo de revisão de literatura. Para isso, realizou-se uma exploração da base de dados da BVS, LILACS e PubMed, utilizando os descritores “síndrome de Moebius”, “anomalias congênitas”, “tratamento odontológico”, além dos seus respectivos correspondentes em inglês. Observou-se que como a síndrome apresenta diversas implicações na saúde geral e oral, a intervenção precoce de um cirurgião-dentista é de suma importância para a qualidade de vida do paciente portador. Assim, o tratamento deve ser realizado por uma equipe multiprofissional com acompanhamento periódico. Pondera-se que a odontologia tem contribuído de forma incisiva no tratamento de pacientes portadores da Síndrome de Moebius, tendo em vista que esses possuem

¹ Discente de graduação. Centro Universitário Newton Paiva

² Discente de graduação. Centro Universitário Newton Paiva

³ Discente de graduação. Centro Universitário Newton Paiva

⁴ Coordenador e Professor do Curso de Odontologia - Centro Universitário Newton Paiva

inúmeras alterações na região craniofacial que dificultam também a interação social desses indivíduos na sociedade. Conclui-se que o cirurgião-dentista é indispensável no manejo e controle dos sinais e sintomas decorrentes dessa patologia. Além disso, 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.

Palavras-chave: Síndrome de Moebius; nervo facial; anomalias congênitas; tratamento odontológico.

The importance of the dentist in the multidisciplinary team of a patient with moebius syndrome

Abstract: Moebius Syndrome is a congenital anomaly identified from the total or partial paralysis of the abducens and facial nerves, with the etiology still controversial. Clinically, there is a lack of facial expression, tongue hypoplasia, micrognathia, short lip and malocclusion. The objective of the present study is to elucidate the importance of knowledge of the clinical characteristics of this syndrome by the dental surgeon, highlighting the relevance of including this professional as part of the multidisciplinary team responsible for the treatment of those affected. This is a literature review study. For this, an exploration of the VHL, LILACS and PubMed database was carried out, using the descriptors “moebius syndrome”, “congenital anomalies”, “dental treatment”, in addition to their corresponding ones in English. It was observed that as the syndrome has several implications for general and oral health, the early intervention of a dentist is of paramount importance for the quality of life of the patient. Thus, the treatment must be carried out by a multidisciplinary team with periodic follow-up. It is considered that dentistry has contributed in an incisive way in the treatment of patients with Moebius Syndrome, considering that they have numerous alterations in the craniofacial region that also hinder the social interaction of these individuals in society. It is concluded that the dental surgeon is indispensable in the management and control of the signs and symptoms resulting from this pathology. In addition, as it is a rare syndrome, it is

important to publish more studies on the subject, aiming to clarify the clinical picture of MS and its aspects.

Keywords: Moebius Syndrome; facial nerve; congenital anomalies; dental treatment.

1 INTRODUÇÃO

Von Graefe em 1880 mencionou pela primeira vez a Síndrome de Moebius (SM), sendo que ela foi descrita mais tarde, em 1992, por Paul Julius Moebius, que 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, e por isso a síndrome passou a receber o seu nome¹.

A SM é caracterizada como um distúrbio raro, congênito e não progressivo que é determinado pela paralisia uni ou bilateral dos nervos cranianos facial e abducente, podendo também afetar estruturas orofaciais, além de possivelmente apresentar más formações no sistema límbico, que é o sistema responsável por controlar as emoções e o comportamento individual e social². Essa alteração tem como principal consequência o comprometimento da expressão facial, apresentando paralisia dos músculos faciais, conhecida popularmente como “face em máscara”. Ademais, a SM também pode ser caracterizada pela deficiência de movimentos da face, dificuldade na deglutição, mastigação e desenvolvimento da fala³.

É considerada uma desordem neurológica rara, congênita e não progressiva, de severidade variada. A prevalência é estimada em 1:250.000 nascidos vivos, com igual incidência sobre os sexos, sendo que a maioria dos casos são de acometimento esporádico, sendo apenas 2% relacionados ao histórico familiar⁴.

A etiologia não é clara, no entanto, a hipótese mais aceita é da isquemia das células nervosas do embrião, durante os 3 primeiros meses de gestação, provocada pela parada do fluxo sanguíneo que pode ser decorrente do uso de substâncias tóxicas ou medicamentos⁵. Rubéola gestacional, diabetes, aumento da temperatura corporal,

distúrbio no desenvolvimento vascular também são outras possíveis causas⁶. A síndrome pode ser identificada no período infantil a partir da observação do incompleto fechamento da pálpebra durante o sono, falta de sorriso e mímica facial, além da dificuldade de sucção¹.

Diversas são as manifestações orofaciais decorrentes dessa patologia, como hipoplasia dentária, cárie, doença periodontal, úvula bífida, dificuldade no momento de execução de movimentos das maxilas, ausência de tônus dos músculos da face e também da língua, lábio curto e maloclusão, dentre outros⁷. Associado a isso, o crescimento facial se faz de maneira atípica, ocasionando problemas funcionais relevantes³.

O tratamento deve ser realizado por uma equipe multiprofissional com acompanhamento periódico, tendo em vista que a síndrome afeta consideravelmente a vida do indivíduo e seus familiares, podendo gerar desordens psicológicas, além das alterações funcionais⁸. No que compete a Odontologia é indispensável que o paciente seja acompanhado o mais precocemente possível, a fim de prevenir outras doenças decorrentes da condição do indivíduo, como a cárie e doença periodontal⁹.

Ressalta-se a importância do cirurgião-dentista (CD) no atendimento precoce desses pacientes, para que as alterações orais presentes sejam tratadas a partir de um planejamento integral, estabelecendo um protocolo preventivo, para manejo e controle dos sinais e sintomas clínicos¹⁰. Diante do exposto, o objetivo do presente estudo é elucidar a importância do conhecimento das características clínicas da SM pelo CD, destacando a relevância da inserção desse profissional como parte da equipe multidisciplinar responsável pelo tratamento de indivíduos com a SM. Pondera-se que o reconhecimento e tratamentos precoces têm a finalidade de controlar as consequências e repercussões dessa patologia na fase adulta.

2 MATERIAL E MÉTODO

Trata-se de um estudo de revisão de literatura, que se caracteriza pela construção de uma análise ampla frente à temática abordada, apresentando caráter descritivo-

discursivo. Para isso, realizou-se uma exploração da base de dados da Biblioteca Virtual em Saúde (BVS), Literatura Latino – Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS) e PubMed, utilizando os descritores “síndrome de moebius”, “anomalias congênitas”, “tratamento odontológico”, além dos seus respectivos correspondentes em inglês. Vale ressaltar que todos os descritores utilizados foram verificados e validados pelos Descritores em Ciências da Saúde (DECs).

Associado a isso, realizaram-se algumas etapas preponderantes para este tipo de estudo: i) definição do problema de pesquisa; ii) definição dos critérios de inclusão de estudos; iii) análise e fichamento dos artigos de interesse; iv) interpretação dos resultados.

Foram utilizados os seguintes critérios de inclusão: i) publicações realizadas entre 2012 e 2022; ii) estudos originais no idioma português, espanhol e inglês; e iii) publicações na íntegra, acessíveis, de interesse para os autores e concordantes com a temática. Já como critérios de exclusão citam-se: i) teses e dissertações; ii) texto integral não disponível; iii) estudos não concordantes com a temática ou duplicados.

3 DESENVOLVIMENTO

A princípio, foram encontrados 87 artigos na BVS, 171 artigos no PubMed e 133 na LILACS, totalizando 391 estudos. Ao aplicar os critérios de inclusão e exclusão, 68 estudos foram inicialmente classificados como pertinentes. Após remoção dos duplicados, restaram 54, os quais foram avaliados por meio do título, resumo e de seu texto na íntegra. Pautado nisso, foram selecionados 26 estudos que compuseram a amostra final com informações coerentes e relevantes para a compreensão do tema abordado.

3.1 Síndrome de Moebius

A SM foi relatada pela primeira vez por Von Graef em 1882 e, mais tarde, em 1892, detalhada por Paul Julius Moebius, se caracterizando por uma anomalia congênita que desenvolve incapacidade do indivíduo de produzir expressões faciais associada à má

formação nos membros¹. Trata-se de uma desordem congênita neurológica rara não progressiva de severidade variada. A prevalência está estimada em 1:250.000 atingindo ambos os sexos da mesma forma, sendo que apenas 2% dos casos documentados apresentam antecedentes familiares¹¹. Dentre os termos alternativos utilizados para denominar essa síndrome encontram-se Diplegia Facial Congênita, Agenesia Nuclear, Hipoplasia Nuclear Congênita e Paralisia Óculo-Facial Congênita¹².

Ela pode estar relacionada a fatores genéticos e/ou ambientais. A causa genética tem descrição de forma autossômica dominante, autossômico recessivo e recessivo ligado ao cromossomo X (. 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 talidomida¹³.

Com etiologia não completamente esclarecida, a hipótese mais aceita é que a SM pode ser causada por hipóxia/isquemia das células neurais do feto, decorrente da interrupção do suprimento vascular durante o primeiro trimestre da gestação. Esse fenômeno pode ser provocado por uma contração uterina estimulada por fármacos ou agentes tóxicos, como o misoprostol, benzodiazepínicos, talidomida, álcool e cocaína¹⁴. Outros possíveis fatores etiológicos são: rubéola durante a gravidez, diabetes gestacional, hipertermia, distúrbio no desenvolvimento vascular romboencefálico determinado por alterações genéticas e relações consanguíneas. Traumas ocorridos durante o parto, que podem levar à isquemia fetal transitória, também têm sido relatados como possíveis fatores etiológicos⁹.

Os pacientes com a SM podem apresentar malformações musculoesqueléticas como ausência da cabeça esternal do músculo peitoral maior, associação com síndrome de Poland, defeitos em costelas, artrogripose peitoral, pés tortos, sindactilia, braquidactilia, agenesia de dedos das mãos e dos pés e distúrbios neurológicos, como epilepsia e retardo cognitivo, que ocorrem em cerca de 15% dos casos¹⁵.

O comprometimento dos músculos faciais caracterizando a face de máscara é a narrativa mais utilizada para descrever essa síndrome, no entanto, não são apenas esses fatores que a caracteriza¹⁶. Isso se deve à grande variação dos sinais e sintomas em função do acometimento de outros nervos faciais, podendo provocar, disfagia, disфонia, alterações morfológicas da língua, do palato, ou até mesmo a associação da SM a outras síndromes congênitas¹⁷.

Tal interferência no desenvolvimento dos pares de nervos cranianos leva à manifestação de sinais clínicos que frequentemente caracterizam essa síndrome, como paralisia facial periférica, boca entreaberta, ausência de mímica facial e abdução ocular, alteração dentária e na fonação, fraqueza muscular na parte superior do corpo¹¹. Em alguns casos, tal síndrome vem acompanhada de deficiência mental, possivelmente revelando um comprometimento maior do sistema nervoso, não se limitando apenas aos nervos cranianos¹⁸.

Os portadores podem ser vítimas de um estigma social devido a sua incapacidade de interagir com as outras pessoas por meio de movimentos simples de expressão facial, como sorrir e franzir a testa¹⁹. Além disso, podem ainda ter que se adaptar a outros tipos de problemas advindos, como dificuldade de movimentação lateral dos olhos, anomalias nos membros e também dificuldade na fala devido à paralisia dos lábios e hipoglossia da língua, levando a uma dificuldade na interação social¹⁷. Ademais, a capacidade cognitiva dos pacientes portadores se mostra, em sua maioria, preservada e, devido às inabilidades físicas, cria-se uma imagem de um comprometimento maior causando um impasse nas relações interpessoais²⁰.

Observa-se que as causas para a SM ainda não são totalmente conhecidas, entretanto, são propostos fatores etiológicos de base genética e ambiental⁵. No Brasil, especificamente, os casos dessa síndrome aumentaram depois da comercialização do Cytotec, usado no tratamento de úlceras gástricas, entretanto, com o conhecimento

pela população de seu valor abortivo tem sido usado de forma indiscriminada por gestantes²¹.

Assim, nos últimos anos, um número maior de casos diagnosticados de SM tem sido observado, possivelmente como resultado do aumento real de sua incidência e/ou devido ao maior conhecimento acerca da patologia, o que viabiliza o diagnóstico, além de numerosos fatores ambientais terem sido relacionados à síndrome⁷.

Tendo em vista a busca por uma inserção maior dos portadores desta síndrome no convívio social, tem-se a necessidade de promover terapêuticas que reabilitem estes pacientes, principalmente do ponto vista buco-maxilofacial, que é uma das regiões mais afetadas pelos sinais e sintomas associados²².

3.2 Diagnóstico

A literatura pesquisada aponta a necessidade da realização do tratamento de pacientes com SM por uma equipe multidisciplinar e de maneira precoce, por isso é preciso que o diagnóstico seja feito corretamente⁴. No entanto, ele é dificultado, uma vez que sua definição não é muito clara. O critério essencial para o diagnóstico é a paralisia parcial ou completa do nervo facial, que produz uma aparência facial pouco expressiva (face de máscara), sendo as malformações límbicas e orofaciais outros sinais frequentemente presentes²³.

Nesse contexto, a SM é diagnosticada pelos seguintes critérios: paralisia completa ou parcial do nervo facial; malformações dos membros (sindactilia, braquidactilia ou agenesia de dedos, e pés tortos) presentes com frequência; associação da paralisia do nervo facial completa ou parcial com paralisia do nervos abducente (VI), oculomotor (III) e troclear (IV); hipoplasia da língua devido à paralisia do nervo hipoglosso (XII); dificuldade na fonação e deglutição pela paralisia dos nervos cranianos trigêmeo (V), glossofaríngeo (IX) e vago (X); deformidades orofaciais e musculoesqueléticas^{18,21,24}.

O diagnóstico pode ser alcançado ainda nos primeiros anos de vida, quando já é possível observar o incompleto fechamento da pálpebra durante o sono, a dificuldade de sucção e a ausência do sorriso e de expressões faciais, mesmo com o choro²⁰. Além disso, frequentemente observa-se o acúmulo de saliva na região das comissuras labiais e, mais tarde, pode-se notar que a criança não apresenta modificação da expressão facial, mesmo quando chora ou sorri e os recém-nascidos podem apresentar ausência do reflexo de abertura de boca²⁵.

Outro ponto a ser observado consiste nas dificuldades durante a amamentação, assim como os problemas decorrentes da aspiração de alimentos, que são responsáveis pelo aumento insatisfatório do peso durante o primeiro ano de vida. A mastigação e a fala podem estar comprometidas, devido ao envolvimento da língua, dos lábios, do palato e, ocasionalmente, da laringe¹¹.

3.3 Principais manifestações craniofaciais da síndrome

O número de crianças no momento do nascimento que tem alguma desordem congênita varia de 3% a 7%, além disso, devido à complexidade e potencial vulnerabilidade da região crâniofaciais, 75% das alterações congênitas são manifestados na área da face²⁶. Nesse contexto, o CD tem a oportunidade para diagnosticar essas desordens e muitas vezes exercer funções em pacientes com defeitos congênitos das estruturas craniofaciais¹³.

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, hipomineralização dos dentes, apinhamento dental, palato ogival, alterações morfológicas na língua, tecido do palato duro hiperplásico, grave anquiloglossia e hipoglossia, fissura palatina, sialorreia, além de uma grande quantidade de cáries e abrasão dos dentes anteriores mandibulares⁶. Ainda foram descritos por Mendoza-Urbano et al. (2016) a paralisia do

V par (trigêmio) levando a dificuldades mastigatórias, mordida ineficiente e ausência de rotação da mandíbula¹⁶.

Em relação às 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 lateral¹⁵. Dificuldades na ingestão e deglutição podem ser agravados por malformação no palato. Trismo, perda auditiva, hipotonia muscular e até disfunção respiratória central também podem estar associados²¹.

Reitera-se que portadores de SM com paralisia facial bilateral apresentam incapacidade para sorrir, devido à ausência de movimentos de elevação dos lábios e da comissura labial, além de dificuldades na fala e mastigação²⁵. Quando a paralisia é unilateral, a mímica facial é distorcida e compensada para o lado não afetado. Malformações esqueléticas (classe II e III) são frequentemente encontradas em pacientes com Moebius, além de problemas oclusais como: mordida aberta anterior e mordida profunda¹⁵.

Por fim, alguns sons são difíceis de serem reproduzidos, como “m”, “b”, “f” ou “p”, e a comunicação interpessoal muitas vezes é difícil, pois se torna necessário que o indivíduo leia os lábios devido à presença comum de déficit auditivo⁸. Os indivíduos normalmente apresentam dificuldades de realizar movimentos de lateralidade e protrusão, uma vez que o côndilo mandibular, geralmente hipoplásico, realiza apenas o movimento de rotação²⁴.

3.4 Importância do cirurgião-dentista no manejo e controle

As implicações da SM sobre a capacidade visual, motora, cognitiva, nutricional, comunicativa e social dos seus portadores exigem um tratamento multidisciplinar e com acompanhamento periódico¹⁰. Muitos sinais e sintomas da SM estão relacionados à região bucomaxilofacial, portanto a atuação do CD é indispensável para a prevenção

de patologias decorrentes da dificuldade de higienização bucal, como a cárie e a gengivite, a correção de maloclusões e o restabelecimento da mímica facial. Assim, muitos apresentam problemas complexos, necessitando da interação CD, fonoaudiólogo, médico e fisioterapeuta⁶.

Conforme informações supracitadas, diversas manifestações craniofaciais podem ocorrer resultantes da SM, principalmente o envolvimento dos nervos faciais paralisados¹¹. A aplicação de uma abordagem multidisciplinar fornece a avaliação completa de todos os sinais e sintomas encontrados em pacientes portadores da SM, bem como o tratamento desenvolvido em cada caso¹⁹.

No consultório devem ser instituídos controles periódicos frequentes, de 3 em 3 meses, e o uso de agentes como a clorexidina e o fluoreto tópico²³. No domicílio, a higienização bucal deve ser realizada com auxílio do responsável no caso das crianças e/ou no caso de adultos, deve-se verificar se o portador da síndrome consegue realizar os movimentos de forma correta. Todavia, instruções sobre higiene oral devem ser reforçadas para os pais e/ou cuidadores e pacientes²⁵.

Destaca-se que o tratamento da cavidade oral é difícil devido à limitação da abertura de boca desses indivíduos². Outro ponto que merece atenção é a dificuldade que a criança tem de sucção e ingestão de alimentos. Nesse contexto, o CD deve atentar-se a adicionar tecnologias assistivas (TA), como auxílio na mobilidade, próteses e comunicação alternativa, que no dia a dia poderão fazer diferença aumentando o conforto do paciente, de acordo com as limitações observadas. Pondera-se que TA é um termo utilizado para identificar recursos e serviços voltados às pessoas com deficiência visando proporcionar a elas, autonomia, independência, qualidade de vida e inclusão social²⁶.

Não existe um tratamento para a cura da SM, mas seus sintomas podem ser amenizados com apoio de uma equipe multidisciplinar. Muitas técnicas têm sido usadas para a melhoria estética facial e do sorriso desses pacientes, como o enxerto de

músculos, transplante do nervo facial, e também a mioplastia de alargamento do músculo temporal¹⁵. Todas essas técnicas têm como vantagens a melhoria da saúde bucal, evita o desenvolvimento de respiração bucal, ajuda no selamento labial e deglutição do indivíduo, além de proporcionar uma maior facilidade no manejo desses pacientes durante o tratamento odontológico⁸. E, posteriormente ou concomitantemente, deve-se realizar a reintegração social e laboral do indivíduo⁴.

4 DISCUSSÃO

Cudzilo et al¹⁵. (2019) afirmam que a SM se caracteriza por ser uma patologia com múltiplas etiologias possíveis, tendo como principal manifestação a paralisia uni ou bilateral do nervo facial, que confere inatividade dos músculos da expressão facial por ele inervados. De acordo com Corrêa e Mastrella⁷ (2012) existem algumas hipóteses para definir a causa da síndrome, são elas, fatores ambientais e fatores genéticos. Na hipótese ambiental está o uso de drogas como a cocaína, psicofármacos, álcool, exposições a infecções, diabetes gestacional, hipertermia, uso de talidomida e o misoprostol no primeiro trimestre da gravidez. Em relação a fatores genéticos, são mencionado alterações no cromossomo x ou também chamado de mutação da banda q12.2 do cromossomo 13 do cariótipo humano, onde a teoria mais relevante é a isquemia transitória fetal.

No mesmo sentido, Freitas et al¹⁴. (2016) discorrem sobre outros fatores que podem influenciar no desenvolvimento dessa síndrome, como a hipertemia, diabetes gestacional, exposição de gestantes a agentes infecciosos ou drogas e também algum trauma ocorrido durante o parto que leve a uma isquemia fetal. Existe também a hipótese de uma diminuição no suprimento sanguíneo para a artéria subclávia, o que poderia explicar as anomalias encontradas nas extremidades do corpo dos portadores dessa síndrome.

Fulano Palmer-Morales et al¹⁷. (2013) que o retardo mental pode estar presente em 10 a 15% dos casos, podendo variar de leve a severo. No entanto, a supervalorização de

características clínicas, tais como a “face de máscara”, acúmulo de saliva nas comissuras labiais, estrabismo e dificuldade na fala, pode levar a um falso diagnóstico de retardo mental.

Por ser de ocorrência rara, a incidência da SM na população não pode ser estabelecida, conforme discorre Mussi et al²⁰. (2016). No entanto, os autores ainda acreditam que a popularização do misoprostol como abortivo possa ser responsável pelo aumento do número de casos nos anos recentes.

Segundo Picciolini et al²². (2016), o diagnóstico dessa doença é feito por um diagnóstico clínico desde o momento do nascimento com a evidência de sintomas característicos. Nem sempre é um diagnóstico fácil, pois o desconhecimento da doença por parte dos profissionais de saúde torna a avaliação muitas vezes confusa. Existem exames complementares que podem ser feitos desde o primeiro dia de vida, como a eletromiografia facial, que estuda o funcionamento nervoso e muscular, permitindo o diagnóstico e a classificação de doenças neuromusculares.

Outro ponto a ser observado, de acordo com Vecchio e Morales-Chávez²³ (2016) é que 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 e dificuldades na fala. A incapacidade de sugar e fechamento incompleto das pálpebras durante o sono também são fatores relevantes para o diagnóstico durante a infância.

Shashikiran et al²⁵. (2014) avaliou as principais características de um paciente de 8 anos portador da SM. Entre os principais achados clínicos foi detectado que a criança apresentava paralisia facial bilateral não progressiva, inabilidade de sorrir e falta de expressão facial, hipertelorismo, queilite angular, incapacidade de protuir os lábios e fechar os olhos, microstomia e micrognatia e orelhas posicionadas mais abaixo que o normal. Na região buco-maxilofacial foi diagnosticado hipoplasia muscular dos lábios superiores, respiração bucal, palato atrésico, língua com pouca tonicidade e mordida

topo a topo com protrusão bimaxilar. Ao realizar movimentos de lateralidade e protusão foi detectada dificuldade nestas ações como também ao deglutir, mastigar e pronunciar algumas consoantes.

No mesmo contexto, Raju et al²⁴. (2021) relataram o caso de um paciente que se queixava da incapacidade de abrir a boca desde o seu nascimento. Ao realizar exames clínicos foi constatada a presença de comprometimento de quatro nervos faciais: facial, oculomotor, hipoglosso e abducente. O paciente tinha perda das funções motoras do lado esquerdo, a língua apresentava desvio para o lado e incapacidade de movimentação dos lábios e do olho esquerdo.

Guimarães et al¹⁸. (2017) preconizaram que as manifestações faciais são úteis para estabelecer o diagnóstico da SM. Os autores relataram um caso de uma criança com 14 meses de idade, com queixa principal relatada pelos pais de lesão no lábio inferior decorrente de um hábito parafuncional. Entretanto, os exames extra e intraorais apontaram achados clínicos orofaciais como hipotonicidade muscular, dificuldade de sucção e paralisia facial. A partir dessas manifestações, o CD levantou a suspeita de SM, o que foi confirmado pelo neurologista. Associado ao tratamento odontológico, o paciente foi submetido à fisioterapia específica para o desenvolvimento muscular da face. Portanto, nota-se que de fato o profissional da Odontologia foi o primeiro da área de saúde a levantar a hipótese diagnóstica de SM e também o responsável pelo encaminhamento desse paciente a uma equipe multidisciplinar.

Em se tratando das manifestações orofaciais dos pacientes portadores da SM, pode-se afirmar que são comuns e diversas, além de afetarem diretamente a qualidade de vida desses indivíduos. Com isso a cavidade oral fica predisposta a apresentar o desenvolvimento de patologias causadas pela falta ou má realização da higiene oral, conforme explicam MacKinnon et al¹⁰. (2014).

Mussi et al²⁰. (2016) relatam que pessoas com SM apresentam fluxo salivar diminuído e sua composição alterada fazendo com que a capacidade tampão seja menos eficaz,

favorecendo o surgimento de cárie e doença periodontal, o que realça, mais uma vez, a importância de um CD no manejo e controle das repercussões dessa síndrome.

Além disso, Soares e Pinchemel¹ (2018) acrescentam que o ambiente bucal torna-se favorável ao desenvolvimento da cárie e da doença periodontal graças à dificuldade no autocuidado por falta de coordenação motora e/ou por retardo cognitivo, e à precária higienização pelo responsável devido a microstomia, aliadas ao maior tempo de permanência do alimento em contato com os dentes por causa da disfagia.

Serra et al²⁶. (2017) reiteram que o acompanhamento precoce e periódico desses pacientes é de suma importância, levando em conta que a SM pode comprometer a capacidade motora, cognitiva e nutricional que ocasiona o surgimento de patologias orais. Ciupa et al⁸. (2021) acrescentam que as alterações encontradas permitem observar que os portadores da SM necessitam de tratamento multidisciplinar precoce, com fonoaudiólogo, CD, fisioterapeuta e odontopediatria, a fim de prevenir maiores problemas e melhorar a sua qualidade de vida.

Rodríguez-Campoó et al¹³. (2021) destacam que o tratamento odontológico de pacientes com SM, muitas vezes, é dificultado devido às pequenas dimensões e pouca mobilidade muscular da cavidade bucal, além da mucosa labial ser ressecada. Assim, sugere-se que, quando do atendimento desses indivíduos seja utilizada vaselina sólida para prevenir o ressecamento labial, que pode causar uma sensação desagradável para o paciente no trans e pós-operatório, dificultando a cooperação.

Hoyle e Durey¹⁹ (2017) relatam dificuldades na reabilitação de pacientes com Moebius utilizando próteses removíveis e apontam a paralisia dos nervos facial e trigêmeo, a anatomia anormal da crista alveolar e anormalidades na forma e mobilidade da língua como possíveis impedimentos.

Albuquerque et al⁶. (2019) apresentou um protocolo para que o CD possa realizar uma avaliação completa do sistema estomatognático do paciente, examinando a

mobilidade, motricidade, tônus e postura dos órgãos fonoarticulatórios e as funções neurovegetativas, a fim de favorecer o diagnóstico e consequente tratamento. Nesse protocolo observa-se, por exemplo, a movimentação da cabeça, face, lábios e língua, articulação temporomandibular, bochechas, mento, arcada dentária, palato, funções neurovegetativas e etc.

De acordo com Fernandes et al⁵. (2015) em virtude das malformações geradas pela síndrome, essa vão acometer diretamente o bem estar e a qualidade de vida desses indivíduos. Geralmente em decorrência da face em máscara e a falta de expressões faciais, esses pacientes tem baixa autoestima e afeta a imagem do indivíduo. Assim sendo, a presença da síndrome e suas alterações podem levar a um desajustamento social e emocional do portador da síndrome gerando comportamentos como introversão, inibição, sentimento de ser inferior a outras pessoas, além de desagrado com a vida e pouca expectativa do futuro.

O acompanhamento multidisciplinar do paciente portador da SM tem proporcionado uma maior inclusão social destes indivíduos, a partir do momento que esses conseguem melhorar a comunicação interpessoal e a estética facial, conforme discorrem Nagaraj et al¹¹. (2020). Os autores acrescentam que a Odontologia tem contribuído de forma importante na terapêutica desses pacientes, seja por meio da atuação preventiva, seja pelo manejo e controle da grande variedade de sinais e sintomas que são exibidos na região craniofacial. Assim, tratamentos preventivos, como aplicação de flúor e limpeza; tratamento curativo, como restauração e confecção de placa miorrelaxante para bruxismo; tratamento ortopédico, como cirurgia ortognática e correção de maloclusão, dentre outras, têm sido propostas a fim de melhorar a qualidade de vida dos portadores dessa síndrome.

Gondipalli e Tobias²¹ (2016) relatam que os pacientes portadores dessa síndrome apresentam dificuldade na realização da higiene bucal, pois a língua e os músculos periorais são pouco desenvolvidos sendo, então, necessária a adoção de medidas

preventivas criteriosas no consultório odontológico e no domicílio. Brasileiro et al¹². (2012) complementam e relatam que o CD deve direcionar esforços na orientação em saúde bucal e prevenção de riscos, com o intuito de que esses pacientes sejam tratados em centro cirúrgico somente quando estritamente necessário. É essencial expor ao portador de SM e aos seus responsáveis a importância da escovação e do uso de dentífrico fluoretado, e quando não for possível, o uso de meios adjuvantes da higiene oral, como bochechos com solução de clorexidina.

Corrêa e Mastrella⁷ (2012) ainda mencionam que a SM pode também se manifestar juntamente com a síndrome de Poland, não se sabendo ao certo se há uma ligação entre as duas síndromes ou se trata de manifestações independentes. A síndrome de Poland é caracterizada pela deficiência do músculo peitoral maior, menor e parte do músculo serrátil, sindactilia e hipoplasia das mãos. Quando tais síndromes estão associadas, umas das características mais evidentes são as malformações do músculo peitoral maior e dos pés e mãos.

Nota-se, segundo Chávez et al³. (2013), que não há tratamento curativo, pois, a doença é incorrigível, embora não seja progressiva, onde o tratamento indicado é sintomático. Picciolini et al²². (2016) complementam e citam que o benefício do tratamento com uma equipe multiprofissional ajuda a atingir e manter as capacidades físicas e mentais desses pacientes, devendo ser iniciadas desde muito jovens para garantir o maior sucesso possível. Os autores ainda citam que pessoas portadoras da SM não apresentam alteração de sobrevida, já que geralmente nem um órgão vital é afetado.

Durante o desenvolvimento do presente estudo, conforme Alves et al². (2015), observou-se que há uma necessidade de mais estudos a respeito da SM, da sua relação com a conduta e os cuidados profissionais para com esses pacientes visando uma melhora na saúde oral. Isso porque, quanto mais precoce for o diagnóstico da síndrome e os tratamentos ofertados, melhores as chances de uma boa qualidade de vida.

Os casos clínicos já publicados na literatura científica identificam a presença de manifestações orofaciais recorrentes em pacientes portadores da SM, o que indica a importância da inserção do CD na equipe de diagnóstico e tratamento das possíveis comorbidades oriundas dessa síndrome, conforme apontam Ciupa et al⁸. (2021). Apesar disso, poucos são os artigos que abordam as disfunções orais e a conduta clínica a ser adotada no consultório odontológico, discorrem Raju et al²⁴. (2021).

Desse modo, observa-se que o entendimento das repercussões orais associadas ao reconhecimento precoce da doença possibilita um prognóstico favorável ao paciente. Portanto, Melo et al⁹. (2020) indicam que são necessários novos estudos na área da Odontologia baseados em evidências científicas para entender melhor as possíveis manifestações clínicas orais e as opções terapêuticas para cada caso. Além disso, é interessante que o profissional que se dispuser atender pacientes com SM esteja ciente de todas as características que a síndrome pode apresentar e conhecer os limites e as necessidades do paciente, conforme destacam Shashikiran et al²⁵. (2014).

5 CONCLUSÃO

Diante do exposto, ressalta-se a importância do CD como parte da equipe multidisciplinar no atendimento precoce de pacientes com SM, para que as alterações orais presentes no indivíduo sejam tratadas a partir de um planejamento integral, além de estabelecer um protocolo preventivo para outras possíveis patologias orais mais comuns, como a cárie e a doença periodontal. Reitera-se que considerando as graves implicações que a SM pode gerar, é primordial o acompanhamento do paciente por uma equipe multiprofissional de maneira precoce e periódica, com a finalidade de amenizar ou evitar danos. Além disso, conclui-se que 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.

REFERÊNCIAS

1. Soares FS, Pinchemel ENB. O impacto da síndrome de Moebius na saúde oral. *Id on Line Rev. Mult. Psic.* 2018; 12(42): 66-74.
2. Alves GAS, Lima ILB, Lima JAS, Lucena BTL, Delgado IC. Alterações de fala em crianças com síndrome de Möbius: análise da literatura. *Rev GEL.* 2015; 12(1):33-45.
3. Chávez MM, Rincones OAM, Gorrin SF. Surgical techniques for smile restoration in patients with Möbius syndrome. *J Clin Exp Dent.* 2013; 5(4):203-207.
4. Pedersen LK, Maimburg RD, Hertz JM, Gjørup H, Pedersen TK, Madsen BM, et al. Moebius sequence – A multidisciplinary clinical approach. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2017; 12(4): 02-11.
5. Fernandes SD, Ferreira ITG, Moreira JC, Mendonça ARA. Síndrome de Möbius: significado na vida dos portadores. *Rev Soc Bras Clin Med.* 2015; 13(1):02-09.
6. Albuquerque TCAL, et al. Sequência de Möbius: protocolo de anamnese e avaliação – relato de caso. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2019; 14(1):115-122.
7. Corrêa MCDV, Mastrella M. Aborto e misoprostol: usos médicos, práticas de saúde e controvérsia científica. *Ciêns Saúde Colet.* 2012; 17(7):1777-1784.
8. Ciupa KGC, Bachour JA, Felipe LCS. Síndrome de Moebius: Uma Revisão de Literatura. *JNT.* 2021; 1(26):212-225.
9. Melo IA, Silva TA, Sousa AA, Maurício SCM, Castro CML, Donato LPL, et al. A importância clínica das alterações orofaciais dos portadores da síndrome de Moebius: Revisão da literatura. *Braz. J. Of Develop.* 2020; 6(11):85057-85062.
10. MacKinnon S, Oystreck DT, Andrews C, Chan WM, Hunter DG, Engle EC. Diagnostic distinctions and genetic analysis of patients diagnosed with Moebius syndrome. *Ophthalmology.* 2014; 121(7):1461-1468.
11. Nagaraj T, Kongbrailatpam S, Pai SA, Debnath P, Ramasamy P, Mumtaz S. Moebius syndrome: A review of literature. *J. Adv. Clin. Res. Insights.* 2020; 7(2):25-29.
12. Brasileiro CI, et al. Síndrome de Möbius: caracterização de um grupo de crianças. *Rev Bras Promoç Saúde.* 2012; 25(1):37-44.

13. Rodríguez-Campoó MB, et al. Consideraciones anestésicas en el síndrome de Moebius. *Rev. Mex. de Anestesiología*. 2020; 43(1):66-63.
14. Freitas CA, et al. Síndrome de Moebius: Relato de caso clínico. *Rev. Odontol. Univ. Cid. Sao Paulo*. 2016; 18(3):297-302.
15. Cudzilo D, Matthews-Brzozowska T. Moebius syndrome: The challenge of dental management. *Eur J Paediatr Dent*. 2019; 20(2):143-146.
16. Mendoza-Urbano DM, Ramírez-Cheyne J, Saldarriaga-Gil W. Piebaldismo-Moebius y exposición prenatal a misoprostol: reporte de un caso. *Iatreia*. 2016; 29(1):81-87.
17. Palmer-Morales Y, Zárate-Márquez RE, Prince-Vélez R, González-Méndez R, ZamarripaSandoval TA, Verdugo-Salazar N, et al. Síndrome de Moebius: informe de un caso clínico. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2013; 51(5):584-586.
18. Guimarães LF, Vieira ASB, Janini ME, Maia LC, Primo LG. Self-inflicted Oral Trauma in a Baby with Moebius Syndrome. *J Dent Child*. 2017; 74(1):224-227.
19. Hoyle P, Durey, K. Moebius syndrome. *Oral Surgery*. 2017; 10(4): 235-238.
20. Mussi MMC, Moffa E, Castro T, Lira Ortega A, Freitas G, Braga M, et al. Salivary parameters and oral health in the Moebius syndrome. *Rev. Odontol. Univ. Cid. Sao Paulo*. 2016; 36(5): 265-270.
21. Gondipalli P, Tobias JD. Anesthetic implication of Möbius syndrome. *J Clin Anesth*. 2016; 18(1):55-59.
22. Picciolini O, Porro M, Cattaneo E, Castelletti S, Masera G, Mosca F, et al. Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. *Ital J Pediatr*. 2016; 42(1):56-61.
23. Vecchio RMSD, Morales-Chávez MC. Manejo odontológico del síndrome de Moebius. *Rev Odontopediatr Latinoam*. 2016; 6(1):118-125.
24. Raju QO, et al. Moebius syndrome: A rare case report. *J Indian Acad Oral Med Radiol*. 2021; 23(3):267- 270.
25. Shashikiran ND, Subba Reddy VV, Patil RJ. Moebius syndrome a case report. *Indian Soc Ped Prev Dent*. 2014; 22(3):96-99.
26. Serra AVP, Moreira CVA, de Azevedo RA, Santos ND, Silva LOR. Síndrome de Moebius em paciente com fissura labiopalatina: relato de caso. *RBO*. 2017; 8(4):125-131.