



## International Journal of Neuroscience Research (ISSN:2572-8385)



# MOEBIUS SYNDROME AND ITS IMPLICATIONS FOR DENTAL TREATMENT

Esdras Gomes da Silva<sup>1</sup>, Débora Correia de Oliveira<sup>1</sup>, Maria Ricarda Guilherme de Lemos Bacelar<sup>1</sup>, Rayane Pereira de Araújo<sup>1</sup>, Roberto Alcemar Alves de Sousa<sup>1</sup>, Mônica Soares de Albuquerque<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Graduando do Curso de Odontologia da Universidade Federal de Pernambuco, Recife, Pernambuco, Brasil. <sup>2</sup>Doutoranda de Dentística-Endodontia do Programa de Pós-Graduação em Odontologia da Faculdade de Odontologia da Universidade de Pernambuco/Departamento de Embriologia e Histologia

### ABSTRACT

**Introduction:** Moebius syndrome is a rare congenital neurological disease of unknown etiology, that involves several cranial nerves. The main clinical characteristic of this syndrome is the "mask-like face", that is, the absence of facial expression in situations of sorrow or joy. **Objective:** This study aims to describe the characteristics of Moebius syndrome and its main implications for dentistry. **Methodology:** In this study, a literature review was carried out, with searches in the following databases: scholar.google.com, pubmed and medline. Furthermore, eight articles were selected, among which three were literature reviews and five were reports of clinical cases. **Results:** In addition to the genetic relation of the syndrome, there are factors that lead to this disorder, such as the use of misoprostol during pregnancy, for example. **Conclusion:** Early care for patients with Moebius syndrome by a multidisciplinary team is extremely important, since it will attenuate the effects of this pathology.

**Keywords:** Moebius syndrome, Facial paralysis, Misoprostol, Cranial nerves paralysis.

### \*Correspondence to Author:

Esdras Gomes da Silva  
Universidade Federal de Pernambuco,  
Recife, Pernambuco, Brasil.

### How to cite this article:

Esdras Gomes da Silva, Débora Correia de Oliveira, Maria Ricarda Guilherme de Lemos Bacelar, Rayane Pereira de Araújo, Roberto Alcemar Alves de Sousa, Mônica Soares de Albuquerque. MOEBIUS SYNDROME AND ITS IMPLICATIONS FOR DENTAL TREATMENT. International Journal of Neuroscience Research, 2020; 4:11.

 eSciPub  
eSciPub LLC, Houston, TX USA.  
Website: <https://escipub.com/>

## INTRODUCTION

It is a pathology of a rare congenital neurological condition and its etiology is unknown and may be associated with malformations of limbs. It is often characterized by the involvement of six (abducens) and seven (facial) cranial nerves at the beginning of embryonic development. But the ninth pair of nerves (glossopharyngeal), the tenth (vague or vagus nerve), the twelfth (hypoglossal nerve) and the third pair (oculomotor) can also be compromised. Still, in smaller occurrences in relation to the others affected are: the fourth pair (trochlear nerve), the eighth (vestibulocochlear nerve), the fifth (trigeminal), the eleventh (or accessory of the spinal nerve) and the first pair (olfactory nerve). This atrophy of the cranial nerve nuclei occurs, almost always, bilaterally, and is associated with external causes such as the use or consumption of drugs and genetic factors. (1)

The clinical and oral manifestations are presented in different ways and the following can be observed: low abnormalities of the pinna set of the ear lobes, unexpressive facies (lack of smile / expression), micrognathism, microstomy, overgrowth of the jaw which leads to a bite deep, deep palate and atrophy of the tongue. It also produces difficulty in swallowing and also presents problems of diction, gastroesophageal reflux, hypoglossia, difficulty in sucking, bronchospasm, dysarthria, dysphagia and slower gastric emptying. On the other hand, they have early dental problems, such as caries and gingivitis because of inadequate hygiene, which is enhanced by the syndrome and also by diet, which ends up with a high concentration of glycids that only contribute to the proliferation of perioral problems. (1.2)

Regarding the diagnosis, some characteristics are very important for a correct identification of the syndrome, such as expressionless facies, drooling, incomplete closure of the eyelid, convergent strabismus and difficulty in swallowing and speaking (1). These elements mentioned above and throughout the text are of paramount importance, and this review of the

literature aimed to describe the characteristics of Moebius Syndrome and its main implications in dentistry.

## METHODOLOGY

This work consists of a literature review, in which articles were researched, based on articles and case studies obtained through database research. The research was carried out in the following databases: scholar.google.com.br, pubmed and medline, using the following descriptors: Moebius Syndrome, Facial Paralysis, mesoprostol, cranial nerve paralysis. Being used as inclusion criteria for this analysis, the clinical cases in Portuguese and English and the literature review articles in Portuguese and English and the exclusion articles were those articles that did not contemplate the objectives of the work, such as those that distanced themselves from the theme in question. Eight articles were selected, of which three were literature reviews and five were clinical case reports. To this end, the study took into account the characteristics of Moebius Syndrome, as well as its affections, such as genetic factors intrinsic to the syndrome and external causal factors such as drug use, for example.

## Discussion

According to the characteristics observed, for the dental care of special patients, the pathological understanding in question is essential, in order to make it possible to know the limits and basic needs of the patient. As Moebius Syndrome affects the facial musculature, it often makes dental treatment difficult due to the small dimensions and little muscular mobility of the oral cavity, in addition to a dryness of the labial mucosa. In this case, it was suggested the use of solid petroleum jelly in order to prevent lip dryness, which can cause an unpleasant feeling for the patient in dental treatment. It is worth noting that patients with this syndrome have difficulties in performing correct oral hygiene, as their tongue and perioral muscles have their development affected, thus making it necessary to adopt sensible preventive

measures both in the office and at home. In the office, periodic control should be instructed, every three months, and use of agents such as chlorhexidine and topical fluoride. At home, the child's oral hygiene should be performed with the help of a guardian in order to ensure good oral hygiene. (2)

Dental problems in the face of this Syndrome situation incapacitates, in particular, the child to perform adequate oral hygiene. On the other hand, an inadequate diet, which is pasty and with a higher concentration of fermentable carbohydrates, only contributes to the appearance of caries in these conditions. Thus, it is clear that education in oral hygiene is essential for patients with this syndrome and their parents, as well as the application of prevention methods such as good brushing, the use of mouthwash, the use of dental floss, and dental control. topic and journal by a trained professional (2). Another relevant factor was the occurrence of the appearance of caries, as well as diseases in the periodontium due to the chemical constitution of the saliva of some individuals with the syndrome and the decrease in the flow of saliva. Both affected by facial nerve atrophy. (3). Chewing and speech can also be compromised by the involvement of the tongue, lips, palate (4; 5)

For some authors, there was a dispute in a case study as seen in the work published by (Ali MH et al Mar2018), that in addition to oral manifestations caused by the syndrome, there are also manifestations in the optical system in patients with Moebius Syndrome. He found decreased vision and logophthalmos in the patient's left eye, a 12-year-old girl. Therefore, it becomes evident that there is a need for a multidisciplinary approach in the management of cases of patients with the syndrome in order to achieve better control in view of the associations inherent to congenital anomaly (6).

It is also observed that the causal manifestations of Moebius Syndrome, for some authors, are confronted. For the authors (Carvalho et al,

2005) (7), in addition to the genetic relationship of the syndrome, there are causal factors that provoke such a manifestation, such as the use of mesoprostol during the gestation period. These authors carried out a study with fifteen mothers of children with the syndrome and that they reported an attempted abortion. They found that one hundred percent of them used mesoprostol in the first trimester of pregnancy. The relationship of clandestine abortion using mesoprostol was one of the findings that evidenced the causal factors with Moebius Syndrome for these authors. As for the authors (Correia & Maristellal, 2012) (8), although the drug can be used for purposes in the area of obstetrics, the relationship between the syndrome's involvement and the use of mesoprostol is just a scientific fallacy. Since very general and distinct etiopathogens were analyzed, such as environmental, use of alcohol, drugs, other medications and even nutritional factors; and or genetic factors that would be more related, but none of the studies largely points to the association of the use of mesoprotol with the appearance of related anomalies.

It is clear, from all of the above, that patients with the syndrome need special care with regard to oral health issues, due to the cognitive and motor impairments caused by Moebius Syndrome. Such care contributes to an efficient dental care for patients, as well as minimizing the effects intrinsic to the syndrome.

## CONCLUSION

The performance of dental procedures in patients with Moebius syndrome becomes complex due to their physical and cognitive conditions. Providing early care, in particular, to these children with difficulty in hygiene and high risk of caries is of paramount importance, as it will mitigate the effects affected to these patients. It is important to highlight that they have complex problems in the bucco-maxillofacial region and a comprehensive treatment with a multidisciplinary team is essential, being often necessary for the performance of the Dentist, Speech Therapist, Physician and

Physiotherapist. Thus, better planning, evaluation and, consequently, more satisfactory results can be obtained.

## References:

1. André Victor Pinto Serra<sup>1</sup>; Carlos Vinícius Ayres Moreira<sup>2</sup>; Roberto Almeida de Azevedo<sup>3</sup>; Nilmara Dias Santos<sup>4</sup>; Larissa Oliveira Ramos Silva<sup>5</sup>. SÍNDROME DE MOEBIUS EM PACIENTE COM FISSURA LABIOPALATINA: RELATO DE CASO. Revista Bahiana de Odontologia. 2017;8(4):125-131. doi: 10.17267/2238-2720revbahianaodonto.v8i4.1562.

2. Aldevina C. de F.; Paulo Nelson-Filho; Alexandra M. de Queiroz; Sada Assed; Francisco Wanderley G. de Paula e S.: SÍNDROME DE MOEBIUS: RELATO DE CASO CLÍNICO. Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo. 2006 set-dez; 18(3)297-302

3. Martins Mussi MC<sup>1</sup>; Moffa E<sup>2</sup>; Castro T<sup>3</sup>; Lira Ortega A<sup>4</sup>; Freitas G<sup>5</sup>; Braga M<sup>6</sup>; Siqueira WL<sup>7</sup>; Cury Gallottini MH<sup>8</sup>. Salivary parameters and oral health in the Moebius syndrome.

1. Researcher, Department of Oral Pathology and Special Patients, School of Dentistry, University of São Paulo, São Paulo, Brazil. carol.martinsmussi@gmail.br. 2016 Sep.

4. Giorvan Ânderson dos Santos ALVES<sup>1</sup>; Ivonaldo Leidson Barbosa LIMA<sup>2</sup>; Jully Anne Soares de LIMA<sup>3</sup>; Brunna Thaís Luckwu de LUCENA<sup>4</sup>; Isabelle Cahino DELGADO<sup>5</sup>. ALTERAÇÕES DE FALA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE MÖBIUS: ANÁLISE DA LITERATURA. Revista do GEL, São Paulo, v. 12, n. 1, p. 33-45, 2015

5. De Serpa-Pinto MV; De Magalhães MH, Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. Int J Pediatr Dent 2002 Nov; 12(6):446-9

6. Ali MH<sup>1</sup>; Jamal S<sup>2</sup>; Rashid MA<sup>3</sup>; Javaid U<sup>3</sup>; Butt NH<sup>3</sup>. Moebius Syndrome With Hypoglossal Palsy, Syndactyly, Brachydactyly, and Anisometropic Amblyopia. Departamento de Oftalmologia, Instituto de Olhos de Olho da UCLA. 2018 16 de Mar.

7. Renata C. Barbosa; Marcelo B. Nogueira; Célia M. Giacheti. SÍNDROME DE MOEBIUS RELACIONADA AO USO DO MISOPROSTOL (CYTOTEC®) COMO ABORTIVO. Artigo baseado em Tese de mestrado defendida no Mestrado em Saúde Pública, UFC, Fortaleza–CE. 08/2005

8. Marilena Cordeiro Dias Villela Corrêa; Miryam Mastrella. Aborto e misoprostol: usos médicos, práticas de saúde e controvérsia científica. Universidade Estadual do Rio de Janeiro. Rua São Francisco Xavier 524/7º andar, Maracanã. 20559-900 Rio de Janeiro RJ.03/2012



## INTRODUÇÃO

É uma patologia de condição neurológica congênita rara e sua etiologia é desconhecida e pode estar associada a malformações de membros. Caracteriza-se, muitas vezes, por envolvimento dos nervos cranianos seis (abducente) e sete (facial) no início de desenvolvimento embrionário. Mas pode, também, ser comprometido o nono par de nervos (glossofaríngeo), o décimo (vago ou do nervo vago), o décimo segundo (nervo hipoglosso) e o terceiro par (oculomotor). Ainda, em menores ocorrências em relação aos demais afetados estão: o quarto par (nervo troclear), o oitavo (nervo vestibulococlear), o quinto (trigeminal), o décimo primeiro (ou acessório do nervo espinal) e o primeiro par (nervo olfativo). Essa atrofia dos núcleos dos nervos cranianos dá-se, quase sempre, bilateralmente, e está associada a causas externas como o uso ou consumo de drogas e fatores genéticos. <sup>(1)</sup>

As manifestações clínicas e orais se apresentam de formas diversas e podem ser observadas as seguintes: anormalidades baixas do conjunto pina dos lobos das orelhas, fascies inexpressive (falta de sorriso/expressão), micrognatismo, microstomia, supercrescimento da maxila o que leva a uma mordida profunda, palato profundo e atrofia da língua. Também produz dificuldade de engolir e também apresenta problemas de dicção, refluxo gastroesofágico, hypoglosia, dificuldade de sucção, broncoespasmo, disartria, disfagia e esvaziamento gástrico mais lento. Por outro lado, apresentam problemas dentários precoces, como cárie e gengivite por causa de uma higienização inadequada potencializada pelos acometimentos da síndrome e também pela dieta, que acaba tendo uma grande concentração de glicídios que só contribuem para a proliferação de problemas periorais. <sup>(1,2)</sup>

Tratando-se do diagnóstico, algumas características são bem importantes para uma identificação correta da síndrome como, facies inexpressivas, presença baba, fechamento incompleto da pálpebra, estrabismo

convergente e dificuldade na deglutição e na fala <sup>(1)</sup>. Esses elementos citados anteriormente e ao longo do texto são de suma importância, e esta revisão de literatura teve como objetivo principal descrever as características da Síndrome de Moebius e suas principais implicações na odontologia.

## METODOLOGIA

Este trabalho consiste de uma revisão de literatura, onde foram pesquisados artigos no feita a partir de artigos e estudos de casos obtidos por pesquisas em base de dados. A pesquisa foi realizada nas seguintes bases de dados: scholar.google.com.br, pubmed e medline, utilizando os seguintes descritores: Síndrome de Moebius, Paralisia Facial, mesoprostol, paralisia de nervos cranianos. Sendo usados como critérios de inclusão para essa análise os casos clínicos em português e inglês e os artigos de revisão de literatura em português e inglês e os de exclusão foram os artigos que não contemplaram os objetivos do trabalho, como os que se distanciaram do tema em questão. Foram selecionados oito artigos dos quais três eram revisões de literatura e cinco eram relatos de casos clínicos. Para tal, o estudo levou em consideração às características da Síndrome de Moebius, bem como os acometimentos da mesma como, os fatores genéticos intrínsecos à síndrome e os fatores causais externos como, uso de drogas, por exemplo.

## REVISÃO DE LEITURA

De acordo com as características observadas, para o atendimento odontológico a pacientes especiais, é imprescindível a compreensão patológica em questão, a fim de que possibilite conhecer os limites e necessidades básicas do paciente. Como a Síndrome de Moebius afeta a musculatura facial, muitas vezes dificulta o tratamento odontológico devido às pequenas dimensões e pouca mobilidade muscular da cavidade bucal, além de um ressecamento da mucosa labial. Nesse caso, sugerido o uso de vaselina sólida com o intuito de prevenir o ressecamento labial, que pode causar sensação

desagradável para o paciente no tratamento odontológico. É válido salientar que os pacientes portadores dessa síndrome apresentam dificuldades na realização de uma higiene bucal correta, pois a língua e os músculos periorais têm o seu desenvolvimento afetado, tornando, então, necessário a adoção de medidas preventivas sensatas tanto no consultório como no domicílio. No consultório deve ser instruído controle periódico, a cada três meses, e uso de agentes como a clorexidina e fluoreto tópico. No domicílio, a higiene bucal da criança deve ser realizada com o auxílio de um responsável com a finalidade de garantir uma boa higienização oral. (2)

Problemas dentários diante dessa situação de Síndrome incapacita, em especial, a criança para realizar a higiene bucal adequada. Por outro lado, uma dieta inadequada, sendo essa pastosa e com maior concentração de carboidratos fermentáveis, só contribui com o aparecimento da cárie, nessas condições. Dessa maneira, fica evidente que uma educação em higiene bucal é imprescindível para pacientes com esta síndrome e seus pais, bem como a aplicação de métodos de prevenção como, uma boa escovação, o uso de enxaguante bucal, uso de fio dental, e controle odontológico tópico e periódico realizado por um profissional capacitado (2). Outro fator relevante foi a ocorrência do aparecimento de cárie, bem como de doenças no periodonto em decorrência da constituição química da saliva de alguns indivíduos portadores da síndrome e da diminuição do fluxo da saliva. Ambos afetados pela atrofia do nervo facial. (3). A mastigação e a fala também podem estar comprometidas pelo fato do envolvimento da língua, dos lábios, do palato (4; 5)

Para alguns autores, houve uma contestação em estudo de caso como visto no trabalho publicado por (Ali MH et al Mar2018), que além de manifestações bucais provocadas pela síndrome, também há manifestações no sistema óptico em pacientes portadores da Síndrome de Moebius. Constatou a diminuição

da visão e logoftalmo do olho esquerdo da paciente, uma menina de 12 anos de idade. Portanto, torna-se evidente que há uma necessidade de um olhar multidisciplinar na condução de casos de pacientes portadores da síndrome para se alcançar um melhor controle frente às associações inerentes à anomalia congênita (6).

Observa-se, ainda, que as manifestações causais da Síndrome de Moebius, para alguns autores, se confrontam. Para os autores (Carvalho et al, 2005) (7), além da relação genética da síndrome, existem fatores causais que provocam tal manifestação, como o uso de mesoprostol durante o período de gestação. Esses autores realizaram um estudo com quinze mães de crianças portadoras da síndrome e que as mesmas relataram tentativa de aborto. Constataram que cem por cento delas fizeram o uso de mesoprostol no primeiro trimestre gestacional. A relação do aborto clandestino fazendo o uso de mesoprostol foi um dos achados que evidenciaram os fatores causais com a Síndrome de Moebius para esses autores. Já para os autores (Correia&Maristellal, 2012) (8), embora possa se fazer o uso da droga para fins na área da obstetrícia, a relação do acometimento da síndrome ao uso de mesoprostol não passa de falácia científica. Visto que foram analisados etiopatogênicos bastante gerais e distintos como, ambientais, uso de álcool, drogas, outros medicamentos e até fatores nutricionais; e ou fatores genéticos que estariam mais relacionados, mas nenhum dos estudos aponta largamente a associação do uso do mesoprotol com o aparecimento de anomalias relacionadas.

Fica claro, dentre tudo o que foi exposto, que pacientes portadores da síndrome necessitam de um cuidado especial no que se refere às questões da saúde bucal, devido aos acometimentos cognitivos e motores causados pela Síndrome de Moebius. Esses cuidados contribuem para um atendimento odontológico eficiente aos pacientes, bem como minimizam os efeitos intrínsecos à síndrome.

## CONCLUSÃO

A realização de procedimentos odontológicos em pacientes portadores da síndrome de Moebius torna-se complexo devido à sua condição física e cognitiva. Prestar atendimento precoce, em especial, a essas crianças com dificuldade de higienização e elevado risco de cárie é de suma importância, pois atenuará os efeitos acometidos a esses pacientes. É importante destacar que apresentam complexos problemas na região bucomaxilo-facial e um tratamento integral com uma equipe multidisciplinar é fundamental, sendo necessário muitas vezes à atuação do Cirurgião-Dentista, Fonoaudiólogo, Médico e Fisioterapeuta. Assim, pode-se obter um melhor planejamento, avaliação e, conseqüentemente, resultados mais satisfatórios.

## REFERÊNCIAS

1. André Victor Pinto Serra<sup>1</sup>; Carlos Vinícius Ayres Moreira<sup>2</sup>; Roberto Almeida de Azevedo<sup>3</sup>; Nilmara Dias Santos<sup>4</sup>; Larissa Oliveira Ramos Silva<sup>5</sup>. SÍNDROME DE MOEBIUS EM PACIENTE COM FISSURA LABIOPALATINA: RELATO DE CASO. Revista Bahiana de Odontologia. 2017;8(4):125-131. doi: 10.17267/2238-2720revbahianaodonto.v8i4.1562.
2. Aldevina C. de F.; Paulo Nelson-Filho; Alexandra M. de Queiroz; Sada Assed; Francisco Wanderley G. de Paula e S.: SÍNDROME DE MOEBIUS: RELATO DE CASO CLÍNICO. Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo. 2006 set-dez; 18(3)297-302
3. Martins Mussi MC<sup>1</sup>; Moffa E<sup>2</sup>; Castro T<sup>3</sup>; Lira Ortega A<sup>4</sup>; Freitas G<sup>5</sup>; Braga M<sup>6</sup>; Siqueira WL<sup>7</sup>; Cury Gallottini MH<sup>8</sup>. Salivary parameters and oral health in the Moebius syndrome. Researcher, Department of Oral Pathology and Special Patients, School of Dentistry, University of São Paulo, São Paulo, Brazil. carol.martinsmussi@gmail.br. 2016 Sep.
4. Giorvan Anderson dos Santos ALVES<sup>1</sup>; Ivonaldo Leidson Barbosa LIMA<sup>2</sup>; July Anne Soares de LIMA<sup>3</sup>; Brunna Thaís Luckwu de LUCENA<sup>4</sup>; Isabelle Cahino DELGADO<sup>5</sup>. ALTERAÇÕES DE FALA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE MÖBIUS: ANÁLISE DA LITERATURA. Revista do GEL, São Paulo, v. 12, n. 1, p. 33-45, 2015
5. De Serpa-Pinto MV; De Magalhães MH, Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. Int J Pediatr Dent 2002 Nov; 12(6):446-9

6. Ali MH<sup>1</sup>; Jamal S<sup>2</sup>; Rashid MA<sup>3</sup>; Javaid U<sup>3</sup>; Butt NH<sup>3</sup>. Moebius Syndrome With Hypoglossal Palsy, Syndactyly, Brachydactyly, and Anisometropic Amblyopia. Departamento de Oftalmologia, Instituto de Olhos de Olho da UCLA. 2018 16 de Mar.
7. Renata C. Barbosa; Marcelo B. Nogueira; Célia M. Giacheti. SÍNDROME DE MOEBIUS RELACIONADA AO USO DO MISOPROSTOL (CYTOTEC®) COMO ABORTIVO. Artigo baseado em Tese de mestrado defendida no Mestrado em Saúde Pública, UFC, Fortaleza-CE. 08/2005
8. Marilena Cordeiro Dias Villela Corrêa; Miryam Mastrella. Aborto e misoprostol: usos médicos, práticas de saúde e controvérsia científica. Universidade Estadual do Rio de Janeiro. Rua São Francisco Xavier 524/7º andar, Maracanã. 20559-900 Rio de Janeiro RJ.03/2012