

## Manifestaciones orales en niños con síndrome de Moebius: reporte de dos casos

Lucas Fernando Oliveira Tomáz Ferraresso<sup>1</sup> , Kátia Kely Bragança de Souza<sup>1</sup> , Fábio Anevan Ubiski Fagundes<sup>1</sup> , Mariella Padovese<sup>1</sup> , Beatriz Cruz Lopes<sup>1</sup> , Farli Aparecida Carrilho Boer<sup>1</sup> , Cássia Cilene Dezan<sup>1</sup> , Mariana Emi Nagata<sup>1</sup> .

**Resumen:** El síndrome de Moebius representa una enfermedad congénita rara, caracterizada por una parálisis unilateral o bilateral no progresiva de los nervios facial y abductor. El objetivo de este estudio es reportar las manifestaciones bucales, dentales y generales del síndrome de Moebius presentes en dos niñas brasileñas. Los pacientes fueron encaminados al Servicio de Atención Odontológica Pediátrica del Centro de Especialidades Infantiles de la Clínica del Bebé de la Universidad Estatal de Londrina. Durante las consultas, los casos fueron documentados a través de exámenes clínicos individualizados y fotografías. Caso clínico 1: Niña de 9 años, diagnosticada con Síndrome de Moebius-Poland, asistió para tratamiento odontológico preventivo. El examen clínico y radiográfico reveló mordida abierta anterior, mordida cruzada unilateral, microstomía, falta de elasticidad bucal, mucosa labial seca, fluorosis dental en dientes superiores e inferiores asociada a hipoplasia del esmalte, apiñamiento dental, erupción ectópica del canino superior derecho, paladar profundo, micrognatismo, sellado labial y tono adecuado de la lengua. Caso clínico 2: Niña de 26 meses, asistió al servicio para tratamiento odontológico preventivo. El examen clínico y radiográfico reveló mordida abierta anterior, microstomía, falta de elasticidad bucal, paladar alto y arqueado, lengua hipotónica, micrognatismo, sellado labial inadecuado y caries. En ambos casos, los padres informaron sobre episodios de traumatismo dentoalveolar. El odontopediatra tiene un papel fundamental en el diagnóstico precoz de las características bucales y faciales que pueden estar presentes desde el nacimiento y tener potenciales repercusiones en el desarrollo del sistema estomatognático.

**Palabras clave:** Anomalías Maxilofaciales; Parálisis Facial; Síndrome de Mobius.

## Manifestações orais em crianças com síndrome de Moebius: relato de dois casos

**Resumo:** A Síndrome de Moebius representa uma doença congênita rara, caracterizada por paralisia unilateral ou bilateral não progressiva dos nervos facial e abducente. O objetivo deste estudo é relatar as manifestações orais, dentárias e gerais da Síndrome de Moebius presentes em duas crianças brasileiras. Os pacientes foram encaminhados ao Serviço de Atendimento Odontológico Infantil do Centro de Especialidades Infantis, Bebê-Clinica da Universidade Estadual de Londrina. Durante as consultas, os casos foram documentados por meio de exame clínico individualizado e fotografias. Caso clínico 1: menina de 9 anos, diagnosticada com Síndrome de Moebius-Poland, compareceu para tratamento odontológico preventivo. O exame clínico e radiográfico revelou mordida aberta anterior, mordida cruzada unilateral, microstomia, falta de elasticidade bucal, mucosa labial seca, fluorose dentária em dentes superiores e inferiores associada à hipoplasia de esmalte, apinhamento dentário, erupção ectópica do canino superior direito, palato profundo, micrognatismo, selamento labial e tônus lingual adequado. Caso clínico 2: menina de 26 meses, compareceu ao serviço para tratamento odontológico preventivo. O exame clínico e radiográfico revelou mordida aberta anterior, microstomia, falta de elasticidade bucal, palato alto e arqueado, língua hipotônica, micrognatismo, selamento labial inadequado e lesões de cárie dentária. Em ambos os casos, episódios de traumatismo dentoalveolar foram relatados pelos pais. O odontopediatra tem papel fundamental no diagnóstico precoce de características orais e faciais que podem estar presentes desde o nascimento e implicar em potenciais repercussões no desenvolvimento do sistema estomatognático.

**Palavras-chave:** Anormalidades Maxilofaciais; Paralisia Facial; Síndrome de Möbius.

<sup>1</sup>Departamento de Medicina Oral e Odontologia Infantil, Universidade Estadual de Londrina (UEL), Londrina, Brasil

## Oral manifestations in children with Moebius syndrome: report of two cases

**Abstract:** Moebius syndrome represents a rare congenital disorder characterized by non-progressive unilateral or bilateral paralysis of the facial and abducens nerves. The aim of this study is to report the oral, dental and general manifestations of Moebius syndrome present in two Brazilian children. The patients were referred to the Pediatric Dental Care Service of the Children's Specialties Center, Baby Clinic of the State University of Londrina. During the consultations, the cases were documented through individualized clinical examination and photographs. Clinical case 1: 9-year-old girl, diagnosed with Moebius-Poland syndrome, attended for preventive dental treatment. Clinical and radiographic examination revealed anterior open bite, unilateral crossbite, microstomia, lack of buccal elasticity, dry labial mucosa, dental fluorosis in upper and lower teeth associated with enamel hypoplasia, dental crowding, upper right canine ectopic eruption, palate ogival, micrognathism, lip sealing and adequate lingual tonus. Clinical case 2: 26-month-old girl, attended the service for preventive dental treatment. Clinical and radiographic examination revealed anterior open bite, microstomia, lack of buccal elasticity, high arched palate, hypotonic tongue, micrognathism, inadequate lip seal and dental caries. In both cases, episodes of dentoalveolar trauma were related by parents. Pediatric dentists play a fundamental role in the early diagnosis of oral and facial characteristics that may be present from birth and imply potential repercussions on the development of the stomatognathic system.

**Key words:** Facial Paralysis; Maxillofacial Abnormalities; Mobius syndrome.

### Introducción

Descrita por primera vez en la década de 1880 por Moebius<sup>1</sup> y Von Graefe<sup>2</sup>, el síndrome de Moebius (SM) es un trastorno congénito raro caracterizado por parálisis no progresiva uni o bilateral de los nervios facial y abducens (VII y VI pares craneales), respectivamente.<sup>1,2</sup> Además de la afectación de otros pares craneales, también pueden asociarse anomalías orofaciales y defectos en las extremidades.<sup>3,4</sup> En los casos que involucran hipoplasia de los músculos pectorales junto con malformaciones congénitas en la mano, se denomina síndrome de Moebius-Poland (SMP).<sup>5</sup>

La etiología del SM no se comprende completamente. Se cree que está relacionada con factores genéticos asociados al desarrollo anormal del rombencéfalo.<sup>6</sup> Por otro lado, algunos autores describen una relación con factores ambientales o mecánicos que provocan isquemia o hipoxia en el feto en desarrollo, o con el uso

de fármacos durante el embarazo, como talidomida<sup>7</sup>, cocaína<sup>8</sup> o misoprostol.<sup>4,9,10</sup>

La prevalencia exacta del SM sigue siendo incierta. Según Carta *et al.* (2021)<sup>11</sup>, se estima que puede ocurrir en 0,3 por cada 100.000 nacidos vivos, mientras que Picciolini *et al.* (2016)<sup>12</sup> reportan una prevalencia de 1 por cada 250.000, y Rasmussen *et al.*<sup>13</sup>, de 1 por cada 500.000 nacidos vivos. Sin embargo, el *Orphanet Report Series*<sup>14</sup> (Colección de Enfermedades Raras, 2019) indica que la prevalencia estimada por cada 100.000 es "desconocida", con solo 300 casos descritos en la literatura y una prevalencia similar en ambos sexos.<sup>6,11,12</sup>

Las manifestaciones orales y faciales son variadas y pueden incluir: microstomía, cavidad bucal inelástica, sellado labial inadecuado, debilidad y atrofia lingual, micrognatia, maloclusión, hipodoncia, paladar ojival, labio/paladar hendido y úvula bífida.<sup>15,18</sup> Además, pueden presentarse succión deficiente o ausente debido al sellado labial incompleto,

falta de mímica facial (especialmente al llorar), mirada fija y cierre palpebral incompleto.<sup>12,19</sup> Este artículo tuvo como objetivo describir las manifestaciones orales y generales de dos niños diagnosticados con SM, relevantes desde el punto de vista clínico para la atención odontológica vinculada a la prevención de caries, corrección de maloclusión y funcionamiento adecuado del sistema estomatognático. Así, se espera que estos hallazgos ayuden a los profesionales de la salud, especialmente a los odontopediatras, en el diagnóstico del síndrome, la planificación dental y la toma de decisiones terapéuticas, basándose en la mejor evidencia científica.

## Reporte de caso

Todos los pacientes fueron atendidos en el Servicio de Odontopediatría del Centro de Especialidades Infantiles (Babé-Clínica) de la Universidad Estatal de Londrina, después de ser remitido desde la Unidad Básica de Salud (UBS). Los pacientes y sus representantes legales fueron consultados y aceptaron participar en el estudio, firmando el consentimiento informado.

### CASO 1

Una niña brasileña de 9 años, sin deficiencia cognitiva y motora, fue remitida desde la UBS para tratamiento odontológico preventivo. Los antecedentes familiares revelaron que la paciente era la tercera hija de un matrimonio no consanguíneo, con hermanos sin anomalías congénitas, al igual que sus familiares. La paciente recibe seguimiento multidisciplinario con fonoaudiólogo, osteópata, psicólogo, pediatra, endocrinólogo, ortopedista

y terapeuta ocupacional, y este año comenzó a asistir a una escuela estatal regular.

El padre (33 años) y la madre (29 años), con antecedente de aborto 3 años antes del nacimiento de la niña, reportaron desprendimiento placentario y cervical durante el primer trimestre del embarazo. Durante la gestación, la madre utilizó talidomida, amoxicilina con clavulanato de potasio para infección urinaria y Citotec (misoprostol) para controlar cólicos abdominales e hipotensión, estos dos últimos con potencial teratogénico. Además, la madre refirió haberse sometido a tratamiento endodóntico bajo anestesia local y exposición a radiación por radiografía periapical. Parto por cesárea a las 39 semanas, Apgar 8 y 9, con peso y talla de 2,145 kg y 44 cm, respectivamente.

Después del nacimiento, la paciente fue trasladada al dormitorio sin requerir monitoreo en unidad de cuidados intensivos. El diagnóstico de SM se realizó al mes de vida mediante criterios clínicos que incluían parálisis facial bilateral y parálisis de los movimientos oculares laterales por afectación del sexto par craneal. La paciente fue recibida en la clínica odontológica a los 9 años, con una talla de 117 cm, peso de 21 kg, facies sindrómica, posición normal de las orejas, estrabismo vertical y apariencia normal del cabello (Figura 1). Presentaba ectrodactilia en la mano izquierda (Figura 2), sin alteraciones en los pies ni en los dedos de las demás extremidades, y agenesia de la musculatura pectoral izquierda. La niña tiene antecedentes de bronquiolitis y asma, pero no presenta problemas cardíacos, auditivos ni



**Figura 1.** Fotografía facial que muestra estrabismo vertical y apariencia capilar normal.

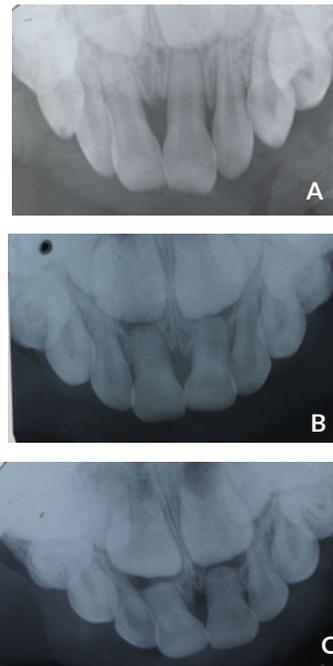


**Figura 2.** Ectrodactilia que afecta la mano izquierda.

comportamentales característicos del trastorno del espectro autista (TEA).

La paciente tiene un buen perfil comunicativo, leve dificultad en el habla, excelente socialización e interacción. Su dieta es equilibrada, con alimentos de diferentes consistencias y sin restricciones, leve dificultad para masticar en el lado izquierdo y ninguna complicación para deglutir. Además, carece de expresiones faciales en el lado izquierdo debido a la parálisis congénita del nervio facial inherente al SM.

No hubo historia de dientes natales o neonatales. La erupción de la dentición decidua comenzó a los 8 meses y se completó a los 2 años y 7 meses, sin antecedentes de caries. A los 4 años y 3 meses, la niña sufrió un trauma dentoalveolar (TD) debido a una caída en el parque infantil, golpeando su boca contra una barra metálica. El examen clínico y la anamnesis, realizados en tratamiento tardío, mostraron concusión del diente #51 y subluxación de los dientes #61 y #62. En un seguimiento clínico-radiográfico longitudinal de 24 meses, se observó cambio de coloración en #61 y #62 sin lesión periapical, espesamiento del ligamento periodontal y reabsorción radicular fisiológica que provocó movilidad dentaria (Figuras 3A, 3B y 3C).



**Figura 3A, 3B y 3C.** Control radiográfico a los 24 meses posterior a trauma dentoalveolar.



**Figura 4.** Mordida abierta anterior, mordida cruzada unilateral, fluorosis dental en dientes anteriores superiores e inferiores asociada a hipoplasia del esmalte, apiñamiento dental y erupción ectópica del canino superior derecho. Los dientes #53 y #83 han exfoliado.

Se observaron micrognatia, mordida abierta anterior, mordida cruzada unilateral, apiñamiento dental, erupción ectópica del canino superior derecho, fluorosis dental en piezas superiores e inferiores asociada a hipoplasia del esmalte, paladar ojival (Figura 4), microstomía, falta de elasticidad bucal, mucosa labial seca, sellado labial adecuado y tono lingual normal. En el examen radiográfico, se identificó taurodontismo en molares permanentes y leve rotación del incisivo lateral superior derecho permanente, sin alteraciones en número o tamaño (Figura 5). El plan de tratamiento incluyó:



**Figura 5.** Taurodontismo en primeros molares permanentes, falta de espacio, dificultad en la erupción del canino superior derecho y ligera rotación del incisivo lateral derecho.

Orientación dietética, evidenciación del biofilm dental, instrucción de higiene oral, profilaxis dental, aplicación de barniz de flúor, sellantes de fisuras en molares permanentes, tratamiento ortodóntico para corrección de mordida abierta anterior, alineación del canino ectópico y manejo de la micrognatia.

## CASO 2

Una niña brasileña de 26 meses, sin deficiencias cognitivas o motoras, fue remitida desde la UBS para tratamiento odontológico preventivo. Los antecedentes familiares revelaron que la paciente era la tercera hija de un matrimonio no consanguíneo, con dos hermanas de 22 y 12 años, sin anomalías congénitas, al igual que los demás familiares. La paciente recibe seguimiento multidisciplinario con fonoaudiólogo, oftalmólogo, osteópata, pediatra, neurólogo y terapeuta ocupacional.

El padre (42 años) y la madre (39 años), sin antecedentes de aborto, reportaron un desprendimiento placentario durante el primer trimestre del embarazo. Durante la gestación, la madre utilizó Methyldopa® debido a hipertensión arterial y no hizo uso de medicamentos para cólicos abdominales o abortivos (Misoprostol). Tampoco estuvo expuesta a radiación, alcohol o drogas. El parto, inducido y normal, ocurrió a las 34 semanas, con Apgar 7 y 8, peso de 2,600 kg y talla de 42 cm.

Después del nacimiento, la paciente permaneció 10 días en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) por monitoreo debido a la prematuridad. Durante este

período, se sospechó la presencia de algún síndrome. Sin embargo, el diagnóstico de SM se confirmó a los 9 meses de edad, basado en criterios clínicos que incluían parálisis facial bilateral y parálisis de los movimientos oculares laterales por afectación del sexto par craneal.

La paciente fue atendida en la clínica odontológica a los 2 años, con una talla de 78 cm, peso de 13 kg, rostro síndrónico, implantación normal de las orejas, estrabismo convergente y aspecto normal del cabello (Figura 6). No presentaba alteraciones en las extremidades superiores e inferiores ni en la musculatura pectoral. Además, no tenía problemas respiratorios, cardíacos o auditivos. Durante las consultas, la paciente mostró comportamiento no cooperativo.

La paciente presentaba importante compromiso del habla y poca interacción con el equipo odontológico. Su dieta alimenticia era inadecuada, con alto consumo de sacarosa, sin disfagia, pero



**Figura 6.** Fotografía facial que muestra estrabismo convergente y apariencia capilar normal.

con preferencia por alimentos líquidos y pastosos, así como dificultad para masticar alimentos sólidos. Además, el paciente no muestra ninguna expresión facial en ninguno de los dos lados.

No hubo antecedentes de dientes natales o neonatales. La erupción de la dentición decidua comenzó a los 6 meses y se completó a los 2 años. El examen intraoral reveló dentición decidua completa, mordida abierta anterior por uso de chupete, microstomía, falta de elasticidad bucal (Figura 7), paladar ojival (Figura 8), lengua hipotónica, micrognatia y sellado labial inadecuado. Además, se observó caries dentales en los dientes #74 (ICDAS 6) y #75 (ICDAS 5) (Figuras 9A y 9B).

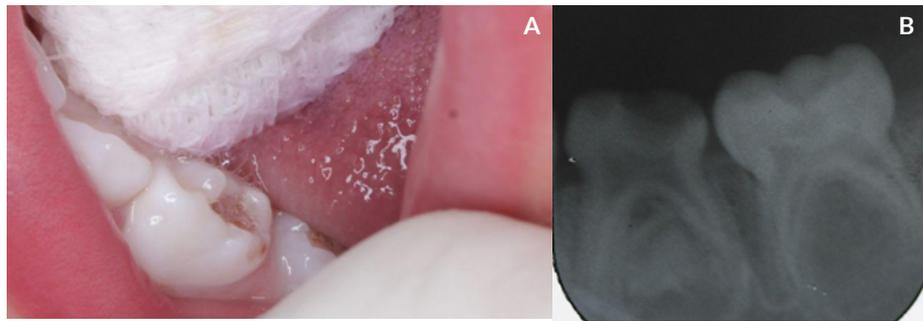
Los padres reportaron un antecedente de TD a los 1 año y 9 meses, debido a



**Figura 7.** Mordida abierta anterior, microstomía, falta de elasticidad bucal, oscurecimiento del diente #61.

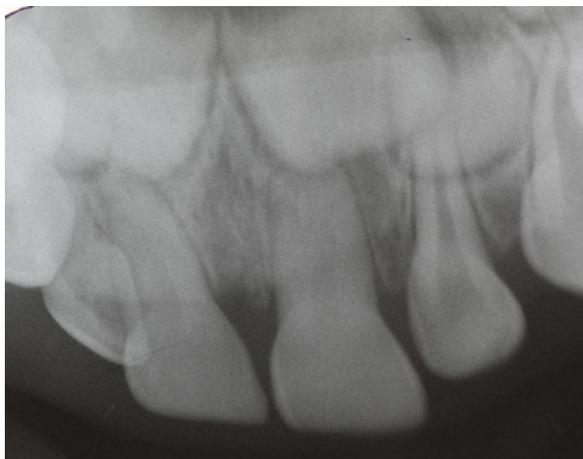


**Figura 8.** Paladar ojival.



**Figuras 9A y 9B.** Caries dentales en dientes #74 y #75 sin exposición pulpar.

una caída desde su propia altura. En el seguimiento clínico y radiográfico, se observó oscurecimiento del diente #61 (Figura 7), así como espesamiento del ligamento periodontal y calcificación pulpar en los dientes #51 y #61 (Figura 10). El plan de tratamiento incluye: Orientación dietética, instrucciones para eliminar el uso de vaso entrenador, evidenciación del biofilm dental, instrucciones de higiene oral, profilaxis dental, aplicación de agente cariostático en los molares deciduos, restauración en resina compuesta de los dientes #74 y #75, seguimiento clínico y radiográfico del TD.



**Figura 10.** Espesamiento del ligamento periodontal y calcificación pulpar en dientes #51 y #61.

## Discusión

El SM es un trastorno congénito extremadamente raro, con una prevalencia aproximada del 0,002% en nacidos vivos,<sup>20</sup> caracterizado por la parálisis uni o bilateral del nervio facial y del nervio abducens.<sup>4,12</sup> Estos nervios son responsables de la succión, deglución, masticación, movimientos faciales y movimientos oculares. Además, puede asociarse con parálisis de otros pares craneales, como el trigémino, motor ocular común, auditivo, accesorio espinal o hipogloso.<sup>4,10,21</sup> También pueden presentarse anomalías ortopédicas y discapacidad intelectual.<sup>20</sup> Se trata de una condición no progresiva, y los pacientes suelen tener una expectativa de vida normal.<sup>10</sup>

El diagnóstico del SM se basa exclusivamente en criterios clínicos, aunque estudios recientes comienzan a documentar patrones genéticos causales.<sup>4,22</sup> Su etiología no está completamente esclarecida, pero se sugiere que incluye trastornos del desarrollo displásicos o degenerativos, como lesiones hipóxico-isquémicas (especialmente alrededor de las 5-6 semanas de gestación), neuropatías periféricas, vasculopatías, traumatismos gestacionales, exposición a fármacos y un componente genético.<sup>21</sup> En los casos presentados, ambos pacientes tuvieron desprendimiento placentario en el primer trimestre del embarazo, un evento que

podría comprometer la oxigenación fetal y contribuir al desarrollo del síndrome. Además, en el caso clínico 1, la madre reportó el uso de Misoprostol y Talidomida, fármacos asociados con malformaciones y posiblemente con el SM.

Respecto al caso clínico 1, el paciente presenta una asociación del síndrome de Poland (SP) con Moebius, descrita en la literatura como síndrome de Moebius-Poland.<sup>10,22</sup> El SP es una anomalía congénita rara que provoca alteraciones musculoesqueléticas en la caja torácica y miembros superiores. Se cree que la coexistencia de estos síndromes está relacionada con una alteración genética que causa un fallo común durante el desarrollo embrionario,<sup>23,24</sup> lo que situaría al SM y al SP dentro del mismo espectro de trastornos del desarrollo rombencefálico.<sup>22,23</sup> En este caso, se observó ectrodactilia en la mano izquierda y ausencia unilateral de los músculos pectorales mayor y menor, lo que genera una ligera asimetría torácica y mamaria.

Además del SP, el Trastorno del Espectro Autista (TEA) está fuertemente asociado al SM.<sup>15,25,26</sup> Estudios indican que la prevalencia de TEA en pacientes con SM (30-40%) es mayor que en la población general,<sup>27</sup> Sin embargo, es importante destacar que los niños con SM pueden presentar dificultades de interacción, adaptación social o emocional debido a la parálisis de los músculos faciales, lo que afecta la expresión y el habla.<sup>3,12</sup> Estas características pueden confundirse o agravar aspectos del TEA, representando un desafío en el manejo odontopediátrico. En el caso clínico 2, se observó comportamiento no colaborador y actitudes inmaduras durante las consultas, lo que refuerza la necesidad de un enfoque multidisciplinario para diferenciar estos

aspectos y aplicar las técnicas adecuadas de manejo conductual.

Las características bucodentales clásicas de estos pacientes coinciden con lo reportado en la literatura: microstomía, orificio bucal inelástico, mucosa labial seca, sellado labial inadecuado, atrofia lingual, micrognatia, maloclusión y paladar ojival.<sup>15-18</sup> La Tabla 1 compara las principales manifestaciones del SM. En el caso clínico 1, se detectó taurodontismo en los primeros molares permanentes inferiores bilaterales, siendo este el primer reporte en la literatura que asocia esta variante anatómica con el SM. El taurodontismo se caracteriza por un desplazamiento apical del piso pulpar y acortamiento de las raíces, atribuido a un fallo en la invaginación del diafragma de la vaina epitelial de Hertwig durante el desarrollo fetal temprano.<sup>28,29</sup>

Por otro lado, el caso clínico 2 presentó caries dental, una enfermedad compleja que puede explicarse por alteraciones en el flujo salival y propiedades químicas de la saliva en niños con SM.<sup>30,31</sup> No obstante, los padres reportaron una dieta alta en azúcares y dificultad para controlar el biofilm dental. Además, los problemas de masticación en el SM favorecen una dieta blanda y pastosa, incrementando el riesgo de caries. En ambos casos se registraron TD, eventos comunes en la infancia. Aunque no hay estudios concluyentes que vinculen el SM con un mayor riesgo de TD, el retraso en el desarrollo y la pobre coordinación motora asociados al síndrome podrían ser factores contribuyentes.<sup>12,26</sup> Además, la mordida abierta anterior y el sellado labial inadecuado favorecen estos episodios.<sup>32,33</sup>

Finalmente, cabe destacar que, en ambos casos, los tutores legales informaron haber sido supervisados por diferentes

**Tabla 1.** Manifestaciones bucales del síndrome de Moebius reportadas en la literatura comparadas con los casos clínicos de este artículo.

MANIFESTACIONES ORALES DOCUMENTADAS EN LA LITERATURA CIENTÍFICA	MANIFESTACIONES ORALES PRESENTES EN EL CASO CLÍNICO 1	MANIFESTACIONES ORALES PRESENTES EN EL CASO CLÍNICO 2
Microstomía	Presente	Presente
Orificio oral inelástico	Presente	Presente
Mucosa labial seca	Presente	Presente
Sellado labial inadecuado	Ausente	Presente
Paladar ojival	Presente	Presente
Paladar hendido	Ausente	Ausente
Úvula bífida	Ausente	Ausente
Tono bífido	Ausente	Ausente
Atrofia lingual	Ausente	Presente
Microglosia	Ausente	Ausente
Micrognatia	Presente	Presente
Maloclusión	Presente	Presente
Mordida abierta anterior	Presente	Presente
Caries dental (cavidad)	Ausente	Presente
Hipodoncia	Ausente	Ausente
Hipoplasia del esmalte	Presente	Ausente
Erupción dental ectópica	Presente	Ausente

profesionales. Sin embargo, curiosamente, la atención del odontopediatra se realizó después de la de otros profesionales, lo que puede indicar dificultad de acceso, limitaciones en la articulación entre los servicios de atención primaria y secundaria, así como desconocimiento de la relevancia de este profesional para el niño. En este sentido, consideramos que el enfoque multidisciplinario es esencial y debe llevarse a cabo de forma simultánea, ya que favorece el funcionamiento adecuado del sistema estomatognático, con implicaciones en la succión, el habla, la deglución y, en consecuencia, impacta en la calidad de vida, la autoestima, el bienestar y la socialización. La acción sinérgica entre profesionales es beneficiosa para el paciente y puede influir directamente en la condición bucal

y el sistema estomatognático, ya que la armonía y el equilibrio de estas estructuras requieren una acción profesional conjunta e individualizada.

## Conclusión

A partir de los casos clínicos reportados, se puede concluir que el SM representa un trastorno autosómico recesivo poco frecuente, con manifestaciones orales, faciales y generales variadas e inherentes que requieren un abordaje interdisciplinario y multidisciplinario. En este sentido, el odontopediatra desempeña un papel fundamental en el diagnóstico temprano de las características orales y faciales que pueden estar presentes desde el nacimiento y conllevar repercusiones

potenciales en el desarrollo del sistema estomatognático.

Considerando las características encontradas en los dos casos clínicos, el desafío de la atención odontológica en términos de efectividad demanda estrategias de tratamiento individualizadas, basadas en la prevención y promoción de la salud bucal desde una edad temprana. A largo plazo, debe considerarse el mantenimiento de condiciones bucales favorables, junto con la rehabilitación oclusal y las intervenciones estéticas, ya que representan factores que requieren la colaboración entre especialidades y profesionales, con el objetivo de mejorar la calidad de vida, el bienestar y la autoestima del niño y su núcleo familiar.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses en relación con la publicación de este artículo.

## Declaración de ética

Los autores declaran que los padres otorgaron su consentimiento para la utilización de imágenes e información clínica del caso en publicaciones científicas. Los padres comprenden que el nombre y las iniciales del niño no serán publicados, y se realizarán los esfuerzos necesarios para preservar su identidad. Este artículo cumple con los protocolos del Comité de Ética en Investigación de la Universidad Estatal de Londrina.

## Referencias bibliográficas

1. Mobius PJ. "Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Lahmung." Munch Med Wochenschr. 1888;35: 91-94.
2. Prieto Díaz J, Souza Dias C. Estrabismo. Síndromes Oculomotoras Especiais. 2a ed. São Paulo: Roca; 1986. p.371-7.
3. Broussard AB, Borazjani JG. The faces of Moebius syndrome: recognition and anticipatory guidance. MCN Am J Matern Child Nurs. 2008 Sep-Oct;33(5):272-8; quiz 279-80. doi: 10.1097/01.NMC.0000334892.45979.d5. PMID: 18758328.
4. Ruge-Peña NO, Valencia C, Cabrera D, Aguirre DC, Lopera F. Moebius syndrome: Craniofacial clinical manifestations and their association with prenatal exposure to misoprostol. Laryngoscope Investig Otolaryngol. 2020 Aug 3;5(4):727-733. doi: 10.1002/liv.2.377. PMID: 32864445; PMCID: PMC7444781.
5. Herrmann J, Pallister PD, Gilbert EF, Vieseskul C, Bersu E, Petterson JC, *et al.* Studies of malformation syndromes of man XXXXI B: nosologic studies in the Hanhart and the Möbius syndrome. Eur J Pediatr. 1976;122(1):19-55. doi: 10.1007/BF00445030. PMID: 1261566.
6. Verzijl HT, van der Zwaag B, Cruysberg JR, Padberg GW. Möbius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. Neurology. 2003 Aug 12;61(3):327-33. doi: 10.1212/01.wnl.0000076484.91275.cd. PMID: 12913192.
7. Carvalho G, Dias da Silva F, Celestino de Almeida H, Boas M, Gontijo Álvares M. Möbius syndrome: clinical and surgical findings in 7 patients. Arq Bras Oftalmol. 2001;64:211-215.
8. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, Titapiwatanakul R, Kuniyoshi KM. Poland-Möbius syndrome and cocaine abuse: a relook at vascular etiology. Pediatr Neurol. 2005;32(4):285-7. doi: 10.1016/j.pediatrneurol.2004.11.011. PMID: 15797189.
9. Pastuszak AL, Schüler L, Speck-Martins CE, Coelho KE, Cordello SM, Vargas F, *et al.* Use of misoprostol during pregnancy and Möbius' syndrome in infants. N Engl J Med. 1998;338(26):1881-5. doi: 10.1056/NEJM199806253382604. PMID: 9637807.
10. Dubrey SW, Patel MC, Malik O. Moebius-Poland syndrome and drug associations. BMJ Case Rep. 2009;2009:bcr09.2008.0953. doi: 10.1136/bcr.09.2008.0953. Epub 2009 Apr 7. PMID: 21686544; PMCID: PMC3029089.
11. Carta A, Favilla S, Calzetti G, Casalini MC, Ferrari PF, Bianchi B, *et al.* The epidemiology of Moebius syndrome in Italy. Orphanet J Rare Dis. 2021 Apr 7;16(1):162. doi: 10.1186/s13023-021-01808-2. PMID: 33827605; PMCID: PMC8028757.

12. 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. doi: 10.1186/s13052-016-0256-5. PMID: 27260152; PMCID: PMC4893276.
13. Rasmussen LK, Rian O, Korshoej AR, Christensen S. Fatal complications during anaesthesia in Moebius syndrome: a case report and brief discussion of relevant precautions and preoperative assessments. *Int J Anesthesiol Res.* 2015;3(6):116-118.
14. Orphanet Report Series Prevalence of rare diseases: [http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence\\_of\\_rare\\_diseases\\_by\\_alphabetical\\_list.pdf](http://www.orpha.net/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence_of_rare_diseases_by_alphabetical_list.pdf); 2019. Accessed Jun 2024.
15. Scarpelli AC, Vertchenko TB, Resende VL, Castilho LS, Paiva SM, Pordeus IA. Möbius syndrome: a case with oral involvement. *Cleft Palate Craniofac J.* 2008;45(3):319-24. doi: 10.1597/07-084.
16. Pradhan A, Gryst M. Atraumatic restorative technique: case report on dental management of a patient with Moebius syndrome. *Aust Dent J.* 2015;60(2):255-9. doi: 10.1111/adj.12319.
17. Cudzilo D, Matthews-Brzozowska T. Moebius syndrome: The challenge of dental management. *Eur J Paediatr Dent.* 2019;20(2):143-146. doi: 10.23804/ejpd.2019.20.02.12.
18. Chen B, Li LX, Zhou LL. Dental management of a patient with Moebius syndrome: A case report. *World J Clin Cases.* 2021; 26;9(24):7269-7278. doi: 10.12998/wjcc.v9.i24.7269.
19. Domingos AC, Lopes SL, Almeida SM, Boscolo FN, Whaites EJ. Poland-Moebius syndrome: a case with oral anomalies. *Oral Dis.* 2004;10(6):404-7. doi: 10.1111/j.1601-0825.2004.01045.x.
20. Zaidi SMH, Syed IN, Tahir U, Noor T, Choudhry MS. Moebius Syndrome: What We Know So Far. *Cureus.* 2023 Feb 19;15(2):e35187. doi: 10.7759/cureus.35187.
21. Chowdhury S, Sarkar S, Guha D, Dasgupta MK. Moebius Syndrome: A Rare Entity or a Missed Diagnosis? *J Pediatr Neurosci.* 2020;15(2):128-131. doi: 10.4103/jpn.JPN\_72\_19.
22. Glass GE, Mohammedali S, Sivakumar B, Stotland MA, Abdulkader F, Prosser DO, *et al.* Poland-Möbius syndrome: a case report implicating a novel mutation of the PLXND1 gene and literature review. *BMC Pediatr.* 2022;22(1):745. doi: 10.1186/s12887-022-03803-3.
23. Bavinck JN, Weaver DD. Subclavian artery supply disruption sequence: hypothesis of a vascular etiology for Poland, Klippel-Feil, and Möbius anomalies. *Am J Med Genet.* 1986;23(4):903-18. doi: 10.1002/ajmg.1320230405.
24. Hashim EAA, Quek BH, Chandran S. A narrative review of Poland's syndrome: theories of its genesis, evolution and its diagnosis and treatment. *Transl Pediatr.* 2021;10(4):1008-1019. doi: 10.21037/tp-20-320. PMID: 34012849; PMCID: PMC8107865.
25. De Serpa Pinto MV, De Magalhães MH, Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. *Int J Paediatr Dent.* 2002;12(6):446-9. doi: 10.1046/j.1365-263x.2002.00402.x.
26. Renault F, Flores-Guevara R, Baudon JJ, Sergent B, Charpillat V, Denoyelle F, *et al.* Orofacial motor dysfunction in Moebius syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 2020;62(4):521-527. doi: 10.1111/dmcn.14379.
27. Gillberg C, Steffenburg S. Autistic behaviour in Moebius syndrome. *Acta Paediatr Scand.* 1989 Mar;78(2):314-6. doi: 10.1111/j.1651-2227.1989.tb11076.x.
28. Kalina A, Roźniatowski P, Regulski P, Turska-Szybka A. The occurrence and intensity of taurodontism among patients in the Hospital of the Infant Jesus: Biometric analysis of panoramic radiographs. *Dent Med Probl.* 2015;52(4):455-461. doi:10.17219/dmp/59227.
29. Chetty M, Roomaney IA, Beighton P. Taurodontism in dental genetics. *BDJ Open.* 2021;7(1):25. doi: 10.1038/s41405-021-00081-6.
30. Castro T, Ortega AO, Mussi MC, Braga MM, Gallottini M. Caries Experience in Individuals with Moebius Syndrome. *Pediatr Dent.* 2016;38(1):68-71. PMID: 26892218.
31. Martins Mussi MC, Moffa E, Castro T, Lira Ortega A, Freitas G, Braga M, *et al.* Salivary parameters and oral health in the Moebius syndrome. *Spec Care Dentist.* 2016;36(5):265-70. doi: 10.1111/scd.12175.
32. Corrêa-Faria P, Martins CC, Bönecker M, Paiva SM, Ramos-Jorge ML, Pordeus IA. Clinical factors and socio-demographic characteristics associated with dental trauma in children: a systematic review and meta-analysis. *Dent Traumatol.* 2016;32(5):367-78. doi: 10.1111/edt.12268.
33. Magno MB, Nadelman P, Leite KLF, Ferreira DM, Pithon MM, Maia LC. Associations and risk factors for dental trauma: A systematic review of systematic reviews. *Community Dent Oral Epidemiol.* 2020;48(6):447-463. doi: 10.1111/cdoe.12574.

---

Recibido 29/11/2024

Acceptado 12/05/2025

Correspondencia: Lucas Fernando de Oliveira Tomáz Ferraresso, correo: lucas.fernando@uel.br