

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

Lucas Fernando Oliveira Tomáz Ferraresso¹ , Kátia Kely Bragança de Souza¹ ,
Fábio Anevan Ubiski Fagundes¹ , Mariella Padovese¹ , Beatriz Cruz Lopes¹ ,
Farli Aparecida Carrilho Boer¹ , Cássia Cilene Dezan¹ , Mariana Emi Nagata¹ .

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-Clínica 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.

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

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 encaminhados al Servicio de Atención Odontológica Pediátrica del Centro de Especialidades Infantiles de la Clínica del Bebê 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 Möbius.

¹Departamento 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.

Introdução

Descrita pela primeira vez na década de 1880 por Moebius¹ e Von Graefe², a síndrome de Moebius (SM) é uma doença congênita rara caracterizada por paralisia não progressiva uni ou bilateral dos nervos facial e abducente (VII e VI nervos cranianos), respectivamente.^{1,2} Além do envolvimento de outros nervos cranianos, anomalias orofaciais e defeitos dos membros também podem estar associados.^{3,4} Casos envolvendo hipoplasia dos músculos peitorais associada a uma malformação congênita da mão, é denominada síndrome de Moebius-Poland (SPS).⁵

A etiologia da SM não é completamente compreendida. Acredita-se que esteja relacionada a fatores genéticos associados ao desenvolvimento anormal do rombencéfalo.⁶ Por outro lado, alguns autores descrevem uma relação com fatores ambientais ou mecânicos que resultaram em isquemia ou hipóxia para o feto em desenvolvimento; ou uso de drogas durante a gravidez, tais como: talidomida⁷, cocaína⁸ ou misoprostol.^{4,9,10}

A prevalência exata da SM permanece incerta. De acordo com Carta *et al.* (2021)¹¹, estima-se que possa ocorrer em 0,3 por 100.000 nascidos vivos, enquanto Picciolini *et al.* (2016)¹² relatam uma prevalência de 1 por 250.000 e Rasmussen *et al.*¹³ 1 por 500.000 nascidos vivos. No entanto, a *Orphanet Report Series*¹⁴, *Rare Disease Collection* 2019 relata a prevalência estimada por 100.000 como "desconhecida", com apenas 300 casos descritos na literatura, com igual prevalência em ambos os sexos.^{6,11,12}

As manifestações orais e faciais são variadas e podem incluir: microstomia, orifício oral inelástico, selamento labial inadequado, fraqueza e atrofia da língua, micrognatia, má oclusão, hipodontia, palato arqueado, fissura labiopalatina e úvula bífida.¹⁵⁻¹⁸ Além disso, sucção deficiente ou ausente devido ao fechamento labial incompleto, falta de mímica facial (especialmente ao chorar), olhar fixo e fechamento palpebral incompleto podem estar presentes.^{12,19} Este artigo teve como objetivo descrever as manifestações bucais e gerais de duas crianças com diagnóstico de

SM, relevantes do ponto de vista clínico para a assistência odontológica ligada à prevenção da cárie dentária, correção da má oclusão e bom funcionamento do sistema estomatognático. Assim, espera-se que esses achados auxiliem os profissionais de saúde, em especial os odontopediatras, no diagnóstico da síndrome, no planejamento odontológico e na tomada de decisão terapêutica, com base nas melhores evidências científicas.

Relato do caso

Todos os pacientes foram atendidos no Serviço de Atendimento Odontológico Infantil do Centro de Especialidades Infantis da Bebê-Clínica da Universidade Estadual de Londrina, após encaminhamento da Unidade Básica de Saúde (UBS). Os pacientes e seus representantes legais foram consultados e concordaram em participar do estudo, assinando o termo de consentimento livre e esclarecido.

CASO 1

Uma menina brasileira de 9 anos, sem comprometimento cognitivo ou motor, foi encaminhada da UBS para tratamento odontológico preventivo. A história familiar revelou que a paciente era a terceira filha de um casamento não consanguíneo, e irmãos, sem nenhuma anormalidade congênita, assim como seus familiares. A paciente realiza acompanhamento multidisciplinar com fonoaudiólogo, osteopata, psicólogo, pediatra, endocrinologista, ortopedista, terapeuta ocupacional e começou este ano a ingressar em uma escola estadual regular.

Pai (33 anos), mãe (29 anos), com história de aborto 3 anos antes do nascimento da criança, relatou descolamento de placenta e colo uterino no primeiro trimestre de gestação. Durante a gravidez, a mãe usou Talidomida, Amoxicilina com Clavulanato de Potássio para infecção urinária e Cytotec® (Misoprostol) para controlar cólicas abdominais e pressão arterial baixa, sendo que os dois últimos têm potencial teratogênico. Além disso, a mãe relata que foi submetida a tratamento odontológico endodôntico sob anestesia local e foi exposta à radiação para radiografia periapical. Parto cesáreo com 39 semanas, Apgar 8 e 9, pesando e medindo, respectivamente, 2,145 kg e 44 cm.

Após o nascimento, a paciente foi para o quarto sem a necessidade de monitoramento da unidade de terapia intensiva. O diagnóstico de SM foi feito com 1 mês de idade por meio de critérios clínicos que envolveram paralisia facial bilateral e paralisia dos movimentos laterais dos olhos devido à paralisia da sexta paralisia craniana.

A paciente foi recebido na clínica odontológica aos 9 anos de idade, medindo 117 cm de altura, 21 kg, peso de 21 kg, face sindrômica, orelha normal, estrabismo vertical e aparência normal de cabelo (Figura 1). Ectrodactilia na mão esquerda (Figura 2), sem alterações nos pés e dedos dos demais membros e agenesia da musculatura peitoral esquerda. A criança tem bronquiolite e asma e não tem problemas cardíacos, auditivos e comportamentais característicos do transtorno do espectro do autismo (TEA).

A paciente apresenta bom perfil comunicativo, comprometimento leve da



Figura 1. Fotografia facial mostrando estrabismo vertical e aspecto capilar normal.



Figura 2. Ectrodactilia afetando a mão esquerda.

fala, excelente socialização e interação. Dieta balanceada com alimentos de diferentes consistências, sem restrições alimentares, comprometimento leve da mastigação do lado esquerdo e sem dificuldade de deglutição. Além disso, a paciente não apresenta expressões faciais no lado esquerdo devido à paralisia congênita do nervo facial inerente à SM.

Paciente sem história dentária de dente natal ou neonatal. A erupção da dentição decídua iniciou-se aos 8 meses de idade e estabeleceu-se aos 2 anos e 7 meses,

sem história de cárie dentária. Aos 4 anos e 3 meses, a criança sofreu um trauma dentoalveolar (TD), devido a uma queda no parquinho, onde bateu a boca contra uma barra de metal. O exame clínico e a anamnese, realizados em tratamento tardio, mostraram concussão do dente #51 e subluxação dos dentes #61 e #62. Em um acompanhamento clínico e radiográfico longitudinal de 24 meses, houve mudança de cor nos dentes #61 e #62 sem lesão periapical, espessamento do ligamento periodontal, além de reabsorção dentária fisiológica que levou à mobilidade dentária (Figuras 3A, 3B e 3C).

Foram observados micrognatismo, mordida aberta anterior, mordida cruzada unilateral, apinhamento dentário, erupção

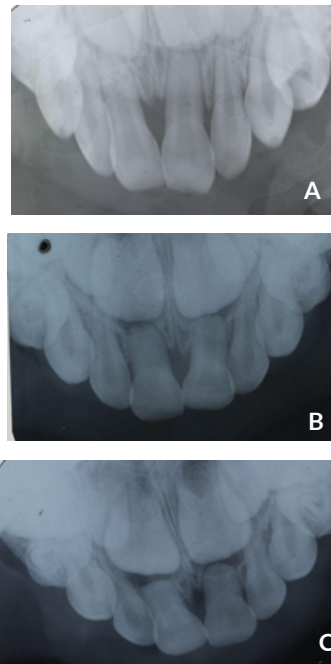


Figura 3A, 3B e 3C. Acompanhamento radiográfico de 24 meses após trauma dentoalveolar.



Figura 4. Mordida aberta anterior, mordida cruzada unilateral, fluorose dentária em dentes anteriores superiores e inferiores associada a hipoplasia do esmalte, apinhamento dentário e erupção ectópica canina superior direita. Dentes #53 e #83 esfoliados.

ectópica canina superior direita, fluorose dentária em dentes superiores e inferiores associada a hipoplasia do esmalte, palato arqueado alto (Figura 4), microstomia, falta de elasticidade oral, mucosa labial seca, selamento labial adequado e tônus lingual. Ao exame radiográfico, identificou-se taurodontismo nos molares permanentes e discreta rotação do incisivo lateral superior direito permanente, sem alteração de número ou tamanho (Figura 5).

O plano de tratamento consistiu em aconselhamento dietético, evidênciação de biofilme dentário, orientação de



Figura 5. Taurodontismo nos primeiros molares permanentes, falta de espaço, difícil erupção do canino superior direito e discreta rotação do incisivo lateral direito.

higiene bucal, profilaxia dentária, aplicação de verniz fluoretado, selantes de fissuras dentárias em molares permanentes e tratamento ortodôntico para correção de mordida aberta anterior, alinhamento de canino ectópico e tratamento de micrognatia.

CASO 2

Uma menina brasileira de 26 meses, sem comprometimento cognitivo ou motor, foi encaminhada da UBS para tratamento odontológico preventivo. A história familiar revelou que a paciente era a terceira filha de um casamento não consanguíneo, e suas irmãs tinham 22 e 12 anos, sem nenhuma anomalia congênita, assim como seus familiares, o paciente é submetido a acompanhamento multidisciplinar com fonoaudiólogo, oftalmologista, osteopata, pediatra, neurologista e terapeuta ocupacional.

Pai (42 anos) e mãe (39 anos), sem história de aborto, relataram descolamento prematuro da placenta no primeiro trimestre da gravidez. Durante a gravidez, a mãe fez uso de Metildopa® devido à hipertensão arterial e não houve uso de medicação para cólicas abdominais ou abortivos (Misoprostol). Além disso, ela não foi exposta a radiação, álcool ou drogas. Parto normal e induzido com 34 semanas de idade, Apgar 7 e 8, pesando e medindo 2.600 kg e 42 cm, respectivamente.

Após o nascimento, a paciente passou 10 dias na Unidade de Terapia Intensiva para acompanhamento devido à prematuridade. Durante esse período, havia a hipótese da presença de alguma síndrome. No entanto, o diagnóstico de SM foi feito aos 9 meses de idade por

meio de critérios clínicos que envolviam paralisia facial bilateral e paralisia dos movimentos laterais dos olhos devido à paralisia da sexta paralisia craniana.

A paciente foi recebida na clínica odontológica com 2 anos de idade, medindo 78 cm de altura, peso 13 kg, face síndrômica, implante de orelhas normal, estrabismo convergente e aparência normal de cabelo (Figura 6). Ausência de alteração nos membros superiores e inferiores e musculatura peitoral. Além disso, a paciente não apresenta problemas respiratórios, cardíacos e/ou auditivos. Apresentou comportamento não cooperativo durante as consultas, comprometimento significativo da fala e pouca interação com a equipe odontológica.

Dieta alimentar inadequada rica em sacarose, sem disfagia, preferência por alimentos líquidos e pastosos e comprometimento da mastigação por alimentos duros. Além disso, a paciente não tem expressões faciais em nenhum dos lados.



Figura 6. Fotografia facial mostrando estrabismo convergente e aspecto capilar normal.

Paciente sem história dentária natal ou neonatal. A erupção da dentição decídua começou aos 6 meses de idade e se estabeleceu aos 2 anos. O exame intraoral revelou dentição decídua completa, mordida aberta anterior devido ao uso de chupeta, microstomia, falta de elasticidade bucal (Figura 7), palato arqueado alto (Figura 8), língua hipotônica, micrognatismo, selamento labial inadequado. Além disso, observou-se presença de lesão de cárie dentária nos dentes #74 (ICDAS 6) e #75 (ICDAS 5) (Figuras 9A e 9B).

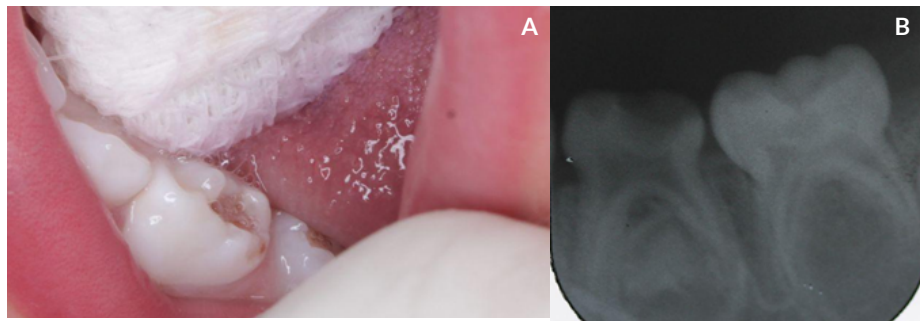
Os pais relataram história de TD em 1 ano e 9 meses, devido a uma queda da altura em pé. Em preservação clínica e radiográfica, observou-se escurecimento dentário no



Figura 7. Mordida aberta anterior, microstomia, falta de elasticidade bucal, escurecimento no dente #61.



Figura 8. Palato arqueado alto.



Figuras 9A e 9B. Cárie dentária nos dentes #74 e #75 sem exposição pulpar.

dente #61 (Figura 7) e espessamento do ligamento periodontal e calcificação pulpar nos dentes #51 e #61 (Figura 10).

Este plano de tratamento consistiu em aconselhamento dietético, instruções para remoção do copo e mamadeira, evidencição de biofilme dentário, instruções de higiene bucal, profilaxia dentária, aplicação de carióstático nos molares decíduos, restauração dentária em resina composta nos dentes #74 e #75 e acompanhamento clínico e radiográfico do TD.

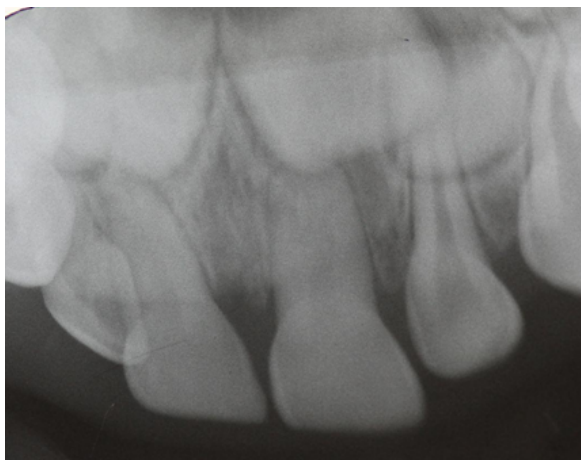


Figura 10. Espessamento do ligamento periodontal e calcificação pulpar nos dentes #51 e #61.

Discussão

A SM é uma doença congênita extremamente rara, com prevalência de cerca de 0,002% entre os nascidos vivos²⁰, que se caracteriza por paralisia uni e/ou bilateral do nervo facial e abducente.^{4,12} Esses nervos são responsáveis pela sucção, deglutição, mastigação, movimentos faciais e movimentos oculares. Além desses nervos cranianos, pode estar associada a outras paralisias de nervos cranianos, como: trigêmeo, oculomotor, auditivo, acessório espinhal ou hipoglosso.^{4,10,21} Anomalias ortopédicas e deficiências intelectuais também podem estar presentes na SM.²⁰ A condição não é progressiva, os pacientes geralmente têm expectativa de vida completa.¹⁰

O diagnóstico de SM é baseado exclusivamente em critérios clínicos, embora estudos recentes comecem a documentar padrões genéticos causadores.^{4,22} A etiologia não é totalmente compreendida, no entanto, estudos sugerem que os fatores etiológicos incluem distúrbios displásicos ou degenerativos do desenvolvimento, como lesões hipóxico-isquêmicas, especialmente em torno de 5 a 6 semanas de gestação, neuropatias periféricas, vasculopatias, trauma gestacional, exposição a drogas e um componente genético.²¹ No presente artigo, em ambos os casos relatados,

houve descolamento prematuro da placenta no primeiro trimestre da gravidez, evento que pode resultar em comprometimento da oxigenação do sangue fetal e, conseqüentemente, com o desenvolvimento da síndrome. Além disso, no caso clínico 1, a mãe relatou o uso de Misoprostol e Talidomida, drogas que podem estar associadas à SM e malformações.

Em relação ao caso clínico 1, a paciente apresenta associação da síndrome de Poland (SP) com Moebius, descrita na literatura como síndrome de Moebius-Poland.^{10,22} ASP é uma anomalia rara e congênita que causa alterações musculoesqueléticas na caixa torácica e membros superiores. Acredita-se que a ocorrência simultânea dessas síndromes esteja relacionada à presença de uma alteração genética que causa uma falha comum durante o desenvolvimento embrionário^{23,24}, o que tornaria a SM e a SP parte do mesmo espectro de distúrbios do desenvolvimento rombencefálico.^{22,23} Ectrodactilia da mão esquerda e ausência unilateral dos músculos peitoral maior e menor esquerdos, que causa uma leve assimetria torácica e mamária, foram observadas no caso 1.

Além da SP, o TEA está fortemente associado à SM.^{15,25,26} Estudos mostram que a prevalência de TEA associado à síndrome é maior do que a prevalência de TEA na população geral: 30% a 40% dos indivíduos acometidos pela síndrome apresentam comportamentos característicos do TEA.²⁷ No entanto, vale ressaltar que crianças com SM podem apresentar dificuldades de interação, adaptação social ou emocional devido à paralisia dos músculos faciais responsáveis pela expressão facial e fala.^{3,12} Essas características podem ser

exacerbadas ou confundidas com aspectos do TEA e podem representar um desafio no cuidado de pacientes odontopediátricos com diagnóstico de SM. Portanto, é necessário que aspectos emocionais e sociais não se confundam com o diagnóstico de TEA, confirmando a importância do acompanhamento multidisciplinar. Comportamentos não colaborativos e atitudes não compatíveis com a idade foram observados durante as consultas odontológicas no caso clínico 2. Assim, é necessário que o profissional esteja atento para definir a melhor técnica para o manejo comportamental durante o atendimento odontológico.

As características bucais e dentárias clássicas encontradas neste paciente corroboram as descritas por vários autores: microstomia, orifício oral inelástico, mucosa labial seca, selamento labial inadequado, atrofia da língua, micrognatia, má oclusão e palato arqueado alto.¹⁵⁻¹⁸ A Tabela 1 apresenta e compara as principais manifestações da SM.

No caso clínico 1, a presença de taurodontismo foi detectada nos primeiros molares permanentes inferiores bilaterais. O presente relato é o primeiro caso clínico relatado na literatura dessa variação da normalidade associada à SM. O taurodontismo é caracterizado pelo deslocamento apical do assoalho pulpar e encurtamento das raízes. Acredita-se que seja causada no início da vida fetal devido à falha do diafragma da bainha epitelial de Hertwig em invaginar no nível horizontal adequado.^{28,29}

Além das características relatadas acima, a paciente do caso clínico 2 apresentava cárie dentária, uma doença complexa que pode ser explicada devido a alterações no

Tabela 1. Manifestações orais da Síndrome de Moebius descritas na literatura em comparação com os casos clínicos descritos neste artigo.

MANIFESTAÇÕES ORAIS RELATADAS NA LITERATURA	MANIFESTAÇÕES ORAIS PRESENTES NO CASO CLÍNICO 1	MANIFESTAÇÕES ORAIS PRESENTES NO CASO CLÍNICO 2
Microstomia	Presente	Presente
Orifício oral inelástico	Presente	Presente
Mucosa labial seca	Presente	Presente
Vedação labial inadequada	Ausente	Presente
Palato alto/arqueado	Presente	Presente
Fenda palatina	Ausente	Ausente
Úvula bífida	Ausente	Ausente
Língua bífida	Ausente	Ausente
Atrofia da língua	Ausente	Presente
Microglossia	Ausente	Ausente
Micrognatia	Presente	Presente
Má oclusão	Presente	Presente
Mordida aberta anterior	Presente	Presente
Cárie dentária (cavitada)	Ausente	Presente
Hipodontia	Ausente	Ausente
Hipoplasia de esmalte	Presente	Ausente
Erupção dentária ectópica	Presente	Ausente

fluxo salivar e nas propriedades químicas da saliva em crianças diagnosticadas com SM.^{30,31} No entanto, os pais relataram uma dieta com alta frequência de ingestão de açúcar e dificuldade em controlar o biofilme dentário de forma eficaz. Além disso, as dificuldades de mastigação presentes na SM podem favorecer uma dieta mais líquida e pastosa e aumentar os riscos de desenvolver lesões de cárie dentária.

Presente em ambos os casos relatados, o TD diz respeito a eventos adversos comuns durante o desenvolvimento infantil. Embora não existam estudos consistentes entre a SM e a ocorrência de TD, atrasos no desenvolvimento e má coordenação motora da síndrome representam fatores que podem estar relacionados ao aumento dos riscos de TD.^{12,26} Além disso, fatores como mordida aberta anterior e selamento

labial inadequado favorecem episódios de TD.^{32,33}

Por fim, vale destacar que, em ambos os casos, os responsáveis legais relataram ser acompanhados por diferentes profissionais. No entanto, curiosamente, o atendimento ao odontopediatra foi realizado após outros profissionais, o que pode indicar dificuldade de acesso, limitações na articulação entre os serviços de atenção primária e secundária, bem como desconhecimento da relevância desse profissional para o paciente infantil. Nesse sentido, acreditamos que a abordagem multidisciplinar é essencial e deve ser realizada concomitantemente, pois favorece o funcionamento adequado do sistema estomatognático, com implicações na sucção, fala, deglutição e, consequentemente, impactos na qualidade de vida, autoestima, bem-estar

e socialização. A ação sinérgica entre os profissionais é favorável para o paciente e pode influenciar diretamente na condição bucal e no sistema estomatognático, uma vez que a harmonia e o equilíbrio dessas estruturas exigem uma ação profissional conjunta e individualizada.

Conclusão

Com base nos casos clínicos relatados, pode-se concluir que a SM representa uma doença autossômica recessiva rara com manifestações orais, faciais e gerais variadas e inerentes que requerem uma abordagem interdisciplinar e multidisciplinar. Nesse sentido, os odontopediatras desempenham um papel fundamental no diagnóstico precoce das características bucais e faciais que podem estar presentes desde o nascimento e implicam em potenciais repercussões no desenvolvimento do sistema estomatognático.

Considerando as características encontradas nos dois casos clínicos, o desafio da assistência odontológica em termos de efetividade da assistência exige estratégias de tratamento individualizadas baseadas na prevenção e promoção da

saúde bucal desde cedo. estratégias de prevenção e promoção da saúde bucal desde cedo. A longo prazo, deve-se considerar a manutenção de condições bucais favoráveis associadas à reabilitação oclusal e intervenções estéticas, uma vez que representam fatores que requerem atuação entre especialidades e profissionais e que visam melhorar a qualidade de vida, o bem-estar e a autoestima da criança e do núcleo familiar.

Conflito de Interesses

Os autores declaram não haver conflitos de interesse em relação à publicação deste artigo.

Declaração de Ética

Os autores declaram que os pais deram consentimento para que imagens e informações clínicas do caso fossem relatadas em publicações científicas. Os pais entendem que o nome e as iniciais da criança não serão publicados e esforços serão feitos para ocultar a identidade da criança. Este artigo está de acordo com os protocolos do Comitê de Ética em Pesquisa da Universidade Estadual de Londrina.

Referências

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. MCNAM 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 Invest Otolaryngol. 2020 Aug 3;5(4):727-733. doi: 10.1002/lio2.377. PMID: 32864445; PMCID: PMC7444781.
5. Herrmann J, Pallister PD, Gilbert EF, Vieseskul C, Bersu E, Pettersen 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, Korshøj 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; 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, Sergeant 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

Aceptado 12/05/2025

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