

Síndrome de Möbius: achados clínicos e cirúrgicos em 7 pacientes

Möbius syndrome: clinical and surgical findings in 7 patients

Galton Carvalho Vasconcelos¹
Frederico Bicalho Dias da Silva²
Henderson Celestino de Almeida³
Maria de Lourdes M. V. Boas⁴
Miguel Gontijo Álvares⁵

RESUMO

Objetivo: Avaliar o quadro clínico, as anormalidades gestacionais e de parto e os resultados na cirurgia de estrabismo em pacientes com síndrome de Möbius. **Métodos:** Foram estudados, retrospectivamente, 7 pacientes com diagnóstico de síndrome de Möbius, dos quais 6 foram submetidos à cirurgia de estrabismo. **Resultados:** Além dos achados clássicos que caracterizam a síndrome, em todos os casos estudados observaram-se alterações gestacionais ou de parto. Em 2 pacientes encontrou-se no per-operatório, inserção posteriorizada do reto medial. Graças à fixação cruzada, esses pacientes geralmente não desenvolvem ambliopia. **Conclusão:** A cirurgia, quando indicada, deve constar apenas dos retrocessos musculares e acredita-se que o planejamento cirúrgico deva ser menor do que o feito em casos de paralisia isolada do nervo abducente de mesmo valor.

Descritores: Síndrome de Möbius/diagnóstico; Estrabismo/cirurgia

INTRODUÇÃO

A síndrome de Möbius é uma condição pouco comum, caracterizada por paralisia de nervos cranianos associada a outras anormalidades, especialmente dos membros. De acordo com Reed e Grant⁽¹⁾, os primeiros casos foram descritos por Von Graefe em 1880, Harlan em 1881 e Chisolm em 1882. Möbius⁽²⁻³⁾, em 1888 e 1892 estudou 43 casos de paralisia dos nervos cranianos, identificando um grupo de 6 pacientes que apresentavam paralisia dos nervos faciais e dos abdutores. Desde então, o nome de Möbius tem sido associado a esta condição. Em 1939, Henderson⁽⁴⁾ revisou os achados de 61 pacientes, reconhecendo as anormalidades sistêmicas associadas, ampliando desta maneira o espectro desta síndrome.

A etiologia da síndrome de Möbius não é clara, sendo considerada em alguns estudos como resultante de agressão ao feto entre a quarta e quinta semanas da gestação⁽¹⁾. Em alguns casos, porém, parece haver clara evidência de herança autossômica dominante⁽⁵⁾. Seja por agressão geneticamente determinada, seja por alterações locais na embriogênese, alguns estudos em animais sugerem a participação de eventos hipóxicos ou isquêmicos cerebrais na etiologia da síndrome de Möbius⁽⁶⁾.

As características clínicas mais importantes são: paralisia facial do tipo periférico, geralmente bilateral, paralisia do sexto par craniano, atrofia da musculatura lingual e outras anomalias musculares e ósseas, localizadas com maior frequência nos membros superiores e inferiores, em sua porção distal. Estas alterações produzem uma “facies” característica, de aspecto inexpressivo devido à ausência de mímica facial. Além disso, a boca mantém-se entreaberta e os olhos não se fecham, mas ao tentar fechá-los

Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG).

¹ Doutorando do Departamento de Oftalmo-Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

² Doutorando do Departamento de Oftalmo-Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

³ Professor Titular chefe do Serviço de Estrabismo do Hospital São Geraldo.

⁴ Doutora em Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

⁵ Professor voluntário do Departamento de Oftalmo-Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.

Endereço para correspondência: Dr. Galton Carvalho Vasconcelos, Departamento de Oftalmologia - Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais - Av Prof. Alfredo Balena 190 - SI/ 3005 - Belo Horizonte (MG) CEP 30130-100.

observa-se o sinal de Bell. As alterações da musculatura oculomotora são variáveis. Na maioria das vezes, existe paralisia dos músculos retos laterais, com esotropia de grande ângulo e rotação da cabeça, de modo a fixar com cada olho em adução. Outras vezes há esotropia discreta, geralmente associada à paralisia conjugada do olhar. Os movimentos verticais do olho são geralmente normais. Outras paralisias de nervos cranianos, principalmente bulbares, podem estar presentes. Alguns recém-nascidos afetados apresentam dificuldade para deglutição, devido à paralisia do nono e décimo-segundo nervos cranianos. Retardo mental leve tem sido relatado em vários pacientes⁽⁴⁾; entretanto em muitos casos os problemas na fala e a falta de expressão facial conduzem erroneamente ao diagnóstico de retardo mental.

MÉTODOS

Retrospectivamente, foram estudados 7 pacientes no Serviço de Estrabismo do Hospital São Geraldo: 4 pacientes do sexo masculino e 3 do sexo feminino. A idade em 6 pacientes, na ocasião da cirurgia, variou de 03 a 12 anos (média de 6,30). O paciente n° 7, não operado, apresentava 8 anos ao primeiro exame. Todos os pacientes apresentaram paralisia ou paresia dos nervos abducentes e dos faciais causando, respectivamente, esotropia que variou entre 35 a 85 DP e ausência de expressão facial, além de alterações osteomusculares (Figura 1). Foram anotadas: a acuidade visual em ambos os olhos, a medida do desvio pelo teste de cobertura ou método de Krimsky, as rotações, a biomicroscopia, a retinoscopia sob cicloplegia e a fundoscopia além da pesquisa de anormalidades gestacionais e do parto.

A rotação ocular normal foi expressa pela letra N e a deficiência de rotação por -1 (25%) a -4 (100%). Se à tentativa de abdução, o olho do paciente não chegasse à linha média, expressou-se essa deficiência por -5 (discreta) -6 (moderada)

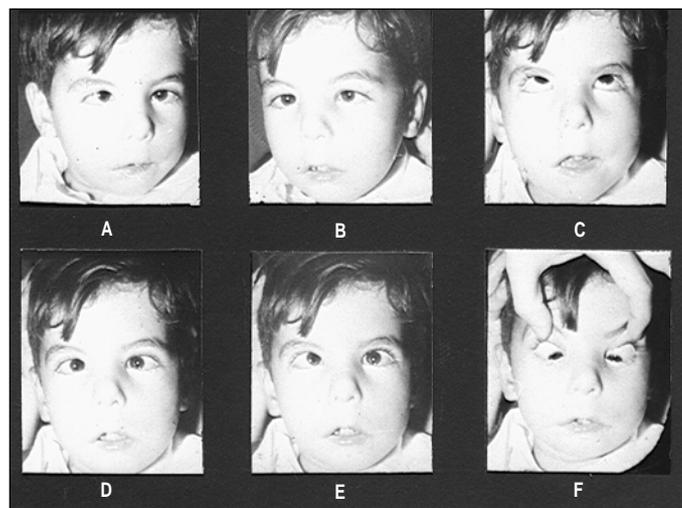


Figura 1 - Síndrome de Möbius. Estrabismo fixo - A: Fixa OE, ET 60DP; B: Fixa OD, ET 60DP; C: Supravversão: Normal; D: Dextroversão: RLD -7, RME -1; E: Levoversão: RLE -7, RMD -1; F: Infraversão: Normal

ou -7 (acentuada); se permanecesse em adução máxima (estrabismo fixo) seria classificado como -8.

Foi considerado um bom resultado cirúrgico um eso ou exodesvio de até 10 dioptrias prismáticas.

RESULTADOS

Em todos os casos houve problemas gestacionais ou de parto, sendo que a mãe de um deles tomou talidomida durante a gravidez.

Alteração da mímica facial e paresia ou paralisia do nervo abducente ocorreram em todas as crianças. Defeitos das extremidades, distrofia da língua, anormalidades maxilomandibulares e distúrbios da fala apareceram em 4 casos. Houve também atraso em iniciar a deambulação em 3, implantação baixa e saliente do pavilhão auditivo e convulsões em 2, e hérnia inguinal e malformação óssea do tórax em 1 paciente (Tabela 1).

Todos os pacientes apresentaram hipermetropia variando de +0,50 a +6,00 dioptrias, associada ou não a astigmatismo, mostrando um equivalente esférico de +1,00 a +4,00 (média = +2,7). O paciente n° 5 apresentou aniso-hipermetropia (de 2,5 dioptrias). Fixação cruzada foi observada em quatro dos sete casos. A esotropia apareceu em todos os casos, variando de 35 a 85 dioptrias prismáticas (média de 52,9). Somente o paciente n° 5 apresentou hipertropia, de 15 DP. A limitação de abdução, simétrica em 6 casos, variou de -3 a -7; dois pacientes apresentaram "olhos congelados" em convergência. A adução foi normal em dois pacientes e deficiente em 5, variando de -1 a -3. Os movimentos verticais foram normais (Tabela 2).

A análise per-operatória mostrou inserção posteriorizada do reto medial em 2 pacientes, um deles, apresentando também dupla inserção (Tabela 3).

A dução forçada passiva para abdução foi negativa em 1 paciente e positiva em todos os outros. No paciente n° 6 o teste permaneceu positivo após a desinserção do reto medial direito. Foi encontrada uma segunda inserção deste músculo, que desfeita, tornou a dução passiva finalmente negativa. A restrição mecânica foi maior nos casos com as esotropias de maior ângulo.

O plano cirúrgico consistiu de recuo isolado de retos mediais em 3 pacientes e foi associado em 2 casos à ressecção de um reto lateral e em 1 caso à ressecção de um reto inferior. A amplitude dos retrocessos variou de 4 a 6,5 mm e das ressecções de 10 a 11 mm (valores não aconselhados mais). Em 1 paciente foram realizados recuo-ressecção monoculares e apenas um não foi operado (Tabela 3). No pós-operatório de 1 semana houve 2 casos de ortotropia (Figura 2), 2 casos de esotropia de 10 DP, um deles com microhipertropia à esquerda, 1 caso de esotropia de 20 DP associado a hipertropia direita de 10 DP e 1 paciente apresentou exotropia de 20 DP acompanhada de hipertropia esquerda de 10 DP. Ao final de 3 meses, houve ótimo resultado em 3 pacientes e esotropia residual de 20 DP em 2 casos, dos quais um foi reoperado com bom

Tabela 1. Características dos pacientes com Síndrome de Möbius

Nº	Anormalidades relacionadas à gestação e/ou parto	Anormalidades gestacionais e características clínicas não oculares	
1	Gravidez com problemas emocionais acentuados e os pais divorciaram-se depois.	Paralisia facial bilateral. Defeitos nos pés e mãos (faltam dedos). "Língua presa" (operado com 2 dias de vida). Arcada dentária superior saliente.	Distúrbio de linguagem. Começou a andar com 9 m.
2	Parto com fórceps, difícil, durando 16 horas.	Paralisia facial bilateral. Implantação baixa das orelhas. Hipotonia muscular.	Distúrbio de linguagem. Começou a andar com 2 a. e a falar com 3,5 a.
3	Ameaça de aborto nos 2º e 3º meses. Parto a termo, por cesariana.	Paralisia facial bilateral. Hipoplasia da mão direita com dedo anular alterado. Língua mal formada. Hipoplasia de maxilar e mandíbula.	Começou a andar com 17 m. e a falar com 2,5 a. Só teve sucção com 10 dias.
4	Parto com fórceps. Ocorreu tocotraumatismo.	Paresia facial bilateral (principalmente à esquerda).	
5	Mãe teve rubéola no 3º mês e leiomioma uterino; fez uso de talidomida. Parto normal.	Paralisia facial bilateral. Malformação da língua. Facomelia e pés voltados para cima. Hipoplasia mandibular. Hipotonia generalizada.	Começou a andar com 4 a.
6	Mãe fez tratamento para engravidar.	Paralisia facial bilateral. Hiperelastose dos dedos das mãos. Hérnia inguinal bilateral. Pé direito de tamanho reduzido. Língua mal formada. Hipoplasia mandibular.	Distúrbio de linguagem. Convulsões.
7	Mãe sofreu desmaios durante a gravidez. Parto normal.	Paresia facial à direita e paralisia à esquerda. Pavilhão auditivo esq. em abano e com implantação baixa. Marcha de base alargada. Tórax saliente "peito de pombo".	Retardo mental. Distúrbio de linguagem. Convulsões.

Tabela 2. Avaliação pré-operatória dos pacientes com Síndrome de Möbius

Nº	Idade na cirurgia	Sexo	Refração sob cicloplegia	Última acuidade visual	Exame Estrabológico			
					Medida do desvio		Rotações	
					Horizontal	Vertical	OD	OE
1	12	Masc	OD= +0,50 +1,00 x15° OE= +0,50 +1,00 x10°	não informa	CT= ET 85	0	N N -6 X -2 N N	N N -2 X -6 N N
2	4 anos	Masc	OD= +6,00 +2,00 x180° OE= +6,00 +2,00 x100°	(fixação cruzada) não informa	CT= ET 40	0	N N -4 X -2 N N	N N -2 X -4 N N
3	7 anos	Fem	OD= +1,75 +1,75 x 75° OE= +1,75 +2,50 x100°	OD= 20/25 -2 (linear) OE= 20/25 -2 (linear)	CT= ET 45	0	N N -3 X N N N	N N N X -3 N N
4	3 anos	Fem	OD= +1,50 OE= +1,50	(fixação cruzada) não reage à oclusão de cada olho	CT= ET 50	0	N N -6 X -2 N N	N N -2 X -6 N N
5	8 anos	Fem	OD= +2,50 OE= +5,00	(fixação cruzada) não reage à oclusão de cada olho	CT= ET 55	HT D/E 15	N Na+1 -5 X N N N	N N N X -4 +1 N N
6	4 anos	Masc	OD= +1,00 +0,25 x75° OE= +2,00 +0,25 x30°	OD= 20/30 -2 (linear) OE= 20/40 -1 (linear)	ET 60	0	N N -7 X -1 N N	N N -1 X -7 N N
7	8 anos (admissão) não operado	Masc	OD= +1,50 OE= +1,50	não informa	KR=ET 35	0	N N -4 X -3 N N	+1 N -3 X -4 N N

CT = Cover test; KR = Krinsky; ET = Esotropia; HT = hipertropia; N = normal

Tabela 3. Abordagem cirúrgica dos pacientes com Síndrome de Möbius

Nº	Cirurgia feita como programada	Cirurgia realizada	Reoperação	Alterações de inserção do músculo reto	Dução passiva para abdução
1	sim	Recuo RMD 5mm Recuo RME 6mm	não	não	+ em AO
2	sim	Recuo RMD 6mm Recuo RME 6mm	não	não	- em AO
3	sim	Recuo RMD 6mm Recuo RME 6mm	não	não	+ em AO
4	sim	Ressecção RID 4mm Recuo RMD 4mm Recuo RME 6,5mm	não	não	+ em AO
5	sim	Recuo RME 4,5mm Ressecção RLE 11mm	miotomia RMD 3/5 ressecção RLD 7mm	RMD a 8mm do limbo	+++ em AO
6	sim	Recuo RMD 4mm Recuo RME 5mm Ressecção RLE10mm	não	RMD a 8mm do limbo e com inserção dupla RME a 7mm do limbo	+++ em AO

RMD = reto medial direito; RME = reto medial esquerdo; RID = reto inferior direito; RLE = reto lateral esquerdo; AO = ambos os olhos

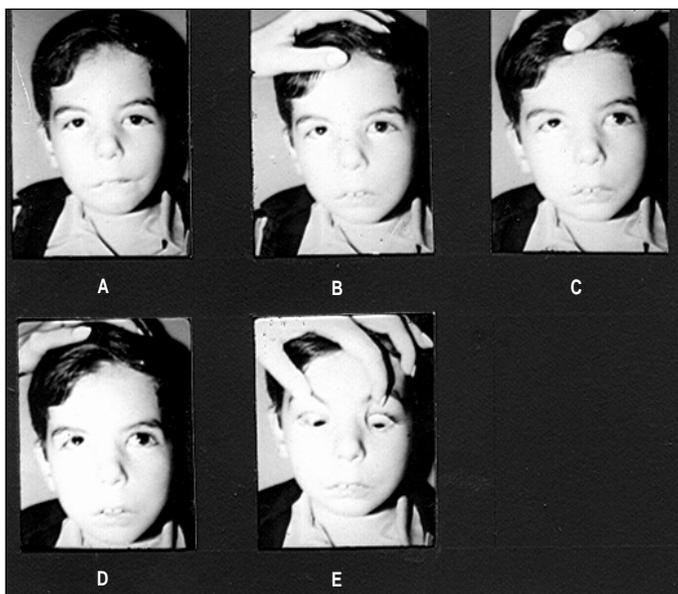


Figura 2 - Caso anterior após a cirurgia. A: Orto; B: Dextroversão: RLD -4, RME -3; C: Levoversão: RLE -4, RMD -3; D: Supraversão: OE -2; E: Infraversão: Normal

resultado e o outro não voltou mais ao serviço. Em 1 paciente houve exotropia secundária de 20 DP, sendo submetido a 2 aplicações de toxina botulínica (5 U em cada reto lateral) com melhora razoável, retornando ao serviço após 1 mês com exotropia de 15 DP (Tabela 4).

DISCUSSÃO

É interessante enfatizar a presença de anormalidades relacionadas à gestação ou de parto em todos os casos. No caso de nº 5 a mãe teve rubéola no 3º mês, leiomioma uterino e tomou talidomida. Papst⁽⁷⁾ relatou, entre outros achados, 7 casos de Síndrome de Möbius e 4 casos de Síndrome de

Stilling-Türk-Duane entre os filhos de mães que tomaram talidomida durante a gravidez.

O comprometimento dos nervos abdutores e faciais ocorreu em todos os pacientes com Síndrome de Möbius. Acredita-se que a paralisia dos retos laterais favoreça a contração dos retos mediais, que gradualmente perdem sua função. A abdução piora com a contração dos retos mediais, obrigando o paciente a fixar à direita com o OE e à esquerda com o OD, o que provavelmente evita a ambliopia.

Em 2 pacientes notou-se inserção posteriorizada dos retos mediais o que é relatado por Traboulsi e Maumenee⁽⁸⁾, que encontraram um reto medial posteriorizado a 20 mm do limbo e cuja análise anátomo-patológica evidenciou ausência de fibras musculares com presença de apenas tecido fibroso.

CONCLUSÃO

Os autores acreditam que, realmente os 3 pacientes com melhores resultados cirúrgicos foram aqueles submetidos a retrocesso bimedial. Os pacientes submetidos a retrocesso-ressecção apresentaram os piores resultados. Devido à grande contração dos retos mediais, o seu enfraquecimento deve ser menor do que em casos de paralisia isolada de abdutores de mesmo valor. O retrocesso dos retos mediais já deficientes, piora a adução, sendo o resultado ideal, possível, uma microesotropia com olhos congelados horizontalmente. Os movimentos oculares verticais geralmente permanecem normais. A injeção de toxina botulínica aplicada em apenas 1 caso, produziu melhora razoável, mas não parece estar indicada em pacientes com Síndrome de Möbius.

ABSTRACT

Purpose: To evaluate clinical features, pregnancy and labour abnormalities and the results of strabismus surgery in patients

Tabela 4. Avaliação pós-operatória dos pacientes com Síndrome de Möbius

Nº	Medida do desvio				Rotações: último exame	
	1 semana	2 meses	3 meses	Último exame	OD	OE
1	Orto Orto'	—	ET 6 Orto'	ET 6 Orto' 4 meses	N N -4 X -4 N N	N N -4 X -4 N N
2	ET 10 + HT E/D 2 ET'7 + HT E/D 2	—	ET 5 + HT E/D 3 ET'2 + HT E/D 2	ET 10 ET'15 44 meses	-1 -1 -3 X -1 N N	-2 -2 -1 X -2 N N
3	Orto Orto'	—	ET 10 ET'3	X(T) 4 X(T)'4 10 meses	N N -3 X -3 N N	N N -3 X -3 N N
4	ET 20 + HT D/E 10 ET'20 + HT D/E 10	ET 30 + HT D/E 6 ET'30 + HT D/E 8	—	não retornou ao serviço	N N -4 X -2 N N	N N -4 X -4 N N
5	ET 10 Orto'	—	ET 20+HT D/E 9 ET' 15+HT D/E 9 reoperação	HT D/E 10 HT D/E 10 6 meses	N N -4 X -3 N N	-2 -2 -3 X -4 N N
6	XT 20 + HT E/D 10 XT'35 + HT'E/D 10	toxina botulínica	—	XT15+HTE/D6 XT6+HTE/D10 12 meses	N -1 -4 X 3 N N	N N -5 X -4 N N

N = normal; ET = esotropia; X(T) = exotropia intermitente; HT = hipertropia

with Möbius syndrome. **Methods:** The authors studied retrospectively 7 patients with Möbius syndrome, of whom 6 were submitted to strabismus surgery. **Results:** In addition to the classical findings that characterize the syndrome, pregnancy and labour insults were observed in all cases. In 2 patients a posterior medial rectus insertion was found during surgery. Due to cross-fixation, these patients usually do not develop amblyopia. **Conclusions:** Surgery should consist of muscle recessions, but recessing them less than it would be done for similar isolated abducens palsy.

Keywords: Möbius syndrome/diagnosis; Strabismus/surgery

REFERÊNCIAS

1. Reed H, Grant W. Möbius Syndrome. Br J Ophthalmol 1957;41:731-40.
2. Möbius PJ. Über angeborene doppelseitige Abducens-facialis lahmung. München Med Wschr 1888;35:91-4.
3. Möbius PJ. Über infantilian kernschwund. München Med Wschr 1892;39:41-5.
4. Henderson JL. The congenital facial diplegia Syndrome: clinical features, pathology and aetiology. A review of sixty-one cases. Brain 1939;62:381-403.
5. Taylor D, Gregson R. Möbius syndrome. In: Good W, Hoyt C, editors. Strabismus management. Massachusetts: Butterworth-Heinemann; 1996. p. 77-83.
6. Ghabrial R, Versace P, Kourt G, Lipson A, Martin F. Möbius Syndrome: features and etiology. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1998;35:304-11.
7. Papst W. Thalidomid und knogentiale anomalie der augen. Ber Deutsch Ophthalmol Ges 1963;65:209-15.
8. Traboulsi EI, Maumenee IH. Extraocular muscle aplasia in Moebius Syndrome. J Pediatr Ophthalmol Strabismus 1986;23:120-2.

Novidades na Internet!!!

Agora no site CBO você tem disponível todas as informações na íntegra dos Arquivos Brasileiros de Oftalmologia

<http://www.cbo.com.br/abo>