

Relato de Caso

Síndrome de Möebius e sua relação com o uso de misoprostol: relato de caso

Möebius Syndrome and its relation to the misoprostol: a case report

Saulo Monteiro dos Santos , Ricardo Barreto Monteiro dos Santos ,
Cláudia Cristina de Lira Santana , Bruno Felipe Novaes de Souza ,
Fernando José Barbosa da Cruz 

Complexo Hospitalar Unimed Recife – CHUR, Recife, Brasil



Saulo Monteiro dos Santos
saulo.monteiro@unimedrecife.com.br

Editado por:
Juliana Ramos de Andrade

Palavras-chave:
Síndrome de Möebius
Misoprostol
Anormalidades congênitas

Keywords:
Möebius syndrome
Misoprostol
Congenital abnormalities

Resumo

A síndrome de Möebius consiste em uma paralisia congênita unilateral ou bilateral do VI e VII pares cranianos associada às alterações faciais e ortopédicas. A isquemia fetal transitória, fatores ambientais e genéticos são causas importantes. O misoprostol é o princípio ativo do Cytotec®, uma droga utilizada para o tratamento da úlcera péptica que atua na contratilidade uterina quando empregada durante a gravidez. Este trabalho teve como objetivo descrever as principais características clínicas da síndrome de Möebius, relatando um caso com ênfase nas alterações faciais e ortopédicas, bem como chamar a atenção para a associação do uso do misoprostol durante o primeiro trimestre da gravidez como um fator etiológico importante dessa condição.

Resumo

Möbius syndrome consists of a unilateral or bilateral congenital paralysis of the VI and VII cranial pairs associated with facial and orthopedic alterations. Transient fetal ischemia, environmental and genetic factors are important causes. Misoprostol is the active principle of Cytotec®, a drug used for the treatment of peptic ulcer that acts on uterine contractility when used during pregnancy. This study aimed to describe the main clinical features of Möebius Syndrome, reporting a case emphasizing facial and orthopedic changes, as well as drawing attention to the association of misoprostol use during the first trimester of pregnancy as an important etiological factor of this condition.

Recebido em: Maio 30, 2022
Aceito em: Junho 18, 2022

Introdução

A síndrome de Möebius é uma condição rara, caracterizada por paralisia congênita facial, unilateral ou bilateral, atrofia da musculatura da língua e anomalias musculares e ósseas, mais frequentemente localizadas nas partes distais das extremidades superiores e inferiores.^{1,2}

A primeira descrição dessa síndrome facial congênita foi feita por Von Graefe em 1880, que relatou o caso de um paciente com paralisia do VII nervo craniano.^{1,3,4} Posteriormente, Paul Möebius, neurologista alemão, em 1892, estudou 43 casos de paralisia do VI e VII nervos cranianos, identificando um grupo de 6 pacientes que apresentavam paralisia dos nervos faciais e dos abdutores. Desde então, o nome de Möebius tem sido associado a esta síndrome.^{1,4,5}

As alterações faciais que os portadores da síndrome de Möebius apresentam acarretam um aspecto inexpressivo, com ausência total da mímica facial, o que faz com que as manifestações de alegria, tristeza, emoções e dor só possam ser detectadas através de trocas fonéticas com sons sibilantes.^{1,3,4}

Essas alterações da expressão acarretam distúrbios emocionais que podem ser confundidos com algum grau de deficiência mental, embora a inteligência seja geralmente normal, mas são encontrados graus variados de retardo mental em cerca de 10% a 50% dos casos.⁴

Estima-se que no Brasil existam em torno de 600 casos e nos Estados Unidos 1.000 crianças portadoras dessa síndrome. Sua etiologia é desconhecida, porém parece estar relacionada com a insuficiência uteroplacentária em determinado momento da organogênese, levando a uma isquemia fetal transitória, comprometendo os núcleos dos pares cranianos.^{1-3,6}

No que diz respeito ao uso do misoprostol (Cytotec®), este medicamento apresenta uma potente ação uterotônica, comprometendo a circulação fetal em decorrência da vasoconstrição arterial que promove alterações fenotípicas no local da isquemia.^{7,8}

Além do mais, a incidência da síndrome de Möebius vem aumentando devido provavelmente ao uso ilegal do misoprostol, um análogo da prostaglandina E, indicado para tratamento de úlceras gástricas e também utilizado como abortivo.^{9,10}

O objetivo deste trabalho é descrever as principais características clínicas da síndrome de Möebius,

ênfatizando as alterações faciais e ortopédicas, bem como chamar a atenção da associação do uso do misoprostol durante o primeiro trimestre da gravidez como causa importante dessa condição.

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, cor branca, 6 anos de idade e inteligência normal. Recebeu as imunizações regularmente e não apresentou doença na infância.

O diagnóstico da síndrome foi firmado por equipe multidisciplinar, constando de neuropediatra, oftalmologista, ortopedista e psicólogo. Foram solicitados exames complementares incluindo radiografias simples, tomografias computadorizadas e ressonância magnética.

Ao exame clínico a paciente apresentou fácies de “máscara”, onde a criança demonstrou ausência da mímica facial, boca entreaberta, trocas fonéticas e língua estreita e estrabismo convergente (Figura 1).

Do ponto de vista ortopédico constataram-se defeitos terminais transversos nos membros superiores e inferiores (Figuras 2 e 3).



Figura 1. Fácies característica em máscara (expressão facial ausente). Observar estrabismo convergente.

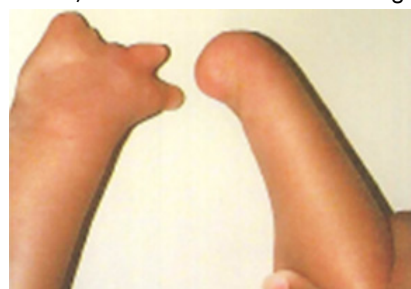


Figura 2. Mostra defeito terminal transverso nos membros superiores.



Figura 3. Mostra defeito terminal transverso nos membros inferiores.

No que diz respeito ao tratamento, a maioria dos autores indica cirurgias corretivas ortopédicas, oftalmológicas para o estrabismo, fisioterapia e, principalmente, muita dedicação e estímulo à criança.¹⁴

Considerações Finais

A síndrome de Möebius é muito rara e pouco conhecida pelos médicos. É importante enfatizar aos profissionais de saúde que o uso do misoprostol como abortivo em nosso país tem se difundido, sendo responsável por um aumento do número de malformações congênitas nos membros superiores e inferiores.

Comentários

No Brasil a prática do aborto é permitida legalmente nos casos de estupro, quando a gravidez coloca em risco a vida da gestante e em outras situações especiais, como anencefalia fetal, passíveis de julgamento legal. A gravidez indesejada é interrompida quase sempre de forma ilegal, sendo o misoprostol utilizado largamente para tal finalidade, adquirido clandestinamente em algumas farmácias.

O misoprostol é indicado para o tratamento de alterações do trato gastrointestinal superiores provocadas pelo uso de anti-inflamatórios não hormonais. Como abortivo, entretanto, a utilização dessa droga não é efetiva, verificando-se, não raro, gestações a termo com consequentes malformações.^{3,6,7} Dentre as malformações é citada a síndrome de Möebius. Neste relato de caso foi identificado o uso desta droga pela genitora da paciente. É importante relatar que a maioria das genitoras podem estar relutantes em admitir o uso do misoprostol devido às implicações legais e morais do uso de abortivos, podendo a incidência verdadeira ser ainda maior.

A síndrome é bem caracterizada por alterações faciais. A face inexpressiva e as dificuldades na fala criam problemas na aceitação social e podem levar a um diagnóstico incorreto de retardo mental.^{4,9,11} Segundo Jones¹², cerca de 15% dos pacientes com a síndrome de Möebius apresentam retardo mental. Em nosso estudo, não foi constatado retardo mental.

Em relação às malformações ortopédicas, os membros inferiores foram acometidos com maior frequência, sendo o pé equinovaro o mais comum, fato este que está de acordo com a literatura médica.^{1,12,13} Em nossa casuística constatamos defeito terminal transverso tanto nos membros superiores como nos inferiores.

Saulo Monteiro dos Santos

<https://orcid.org/0000-0002-6907-4492>

Ricardo Barreto Monteiro dos Santos

<https://orcid.org/0000-0002-4301-9102>

Cláudia Cristina de Lira Santana

<https://orcid.org/0000-0001-5571-2003>

Bruno Felipe Novaes de Souza

<https://orcid.org/0000-0001-5738-3717>

Fernando José Barbosa da Cruz

<https://orcid.org/0000-0002-8420-3192>

Contribuições dos autores

SMS, conceituação, análise formal, metodologia, recursos, supervisão e redação; RBMS, FJBC, análise formal, visualização, redação, revisão e edição; CCLS, Análise formal, metodologia, visualização, redação, revisão e edição; LMARL, Redação, revisão e edição.

Conflito de interesse: Os autores declaram não haver conflito de interesse.

Financiamento: Não houve financiamento.

Referências

1. McClure PK, Kilinc E, Oishi S, Riccio AI and Karol LA. **Mobius Syndrome: A 35-Year Single Institution Experience.** *J Pediatr Orthop* 2017;37(7):e446-e449 Doi:10.1097/bpo.0000000000001009
2. Lammens M, Moerman P, Fryns JP, Schröder JM, Spinnewyn D, Casaer P and Dom R. **Neuropathological findings in Moebius syndrome.** *Clin Genet* 1998;54(2):136-141 Doi:10.1111/j.1399-0004.1998.tb03716.x
3. Pupo Filho RA, Cardoso TA, Martins JRO, Michele JA, Carvalho JF, Moraes MG, Duarte MSN.

- Alterações ortopédicas na seqüência de Möbius.** *Rev Paul Ped* 1999;17:19-91
4. Roth MGM, Garcias GL, Ferreira FLS and Roth JM. **Seqüência de Moebius.** *Arq Cat Med* 1996;25:61-64
 5. Miller MT and Strömland K. **The möbius sequence: a relook.** *J AAPOS* 1999;3(4):199-208 Doi:10.1016/s1091-8531(99)70003-0
 6. Larrandaburu M, Schüler L, Ehlers JA, Reis AM and Silveira EL. **The occurrence of Poland and Poland-Moebius syndromes in the same family: further evidence of their genetic component.** *Clin Dysmorphol* 1999;8(2):93-99
 7. Gonzalez CH, Marques-Dias MJ, Kim CA, Sugayama SM, Da Paz JA, Huson SM and Holmes LB. **Congenital abnormalities in Brazilian children associated with misoprostol misuse in first trimester of pregnancy.** *Lancet* 1998;351(9116):1624-1627 Doi:10.1016/s0140-6736(97)12363-7
 8. Pastuszak AL, Schüler L, SpeckMartins CE, Coelho KE, Cordello SM, Vargas F, . . . Koren G. **Use of misoprostol during pregnancy and Möbius' syndrome in infants.** *N Engl J Med* 1998;338(26):1881-1885 Doi:10.1056/nejm199806253382604
 9. Lipson T, Webster W and Weaver DD. **The Moebius syndrome: aetiology, incidence of mental retardation, and genetics.** *J Med Genet* 1990;27(8):533-535 Doi:10.1136/jmg.27.8.533-b
 10. Martí Herrero M, Cabrera López JC, Toledo Bravo de Laguna L and Pérez Candela V. **Síndrome de Moebius. Tres formas diferentes de presentación.** *Rev Neurol* 1998;27(160):Doi:10.33588/rn.27160.98066
 11. Gillberg C and Winnergård I. **Childhood psychosis in a case of Moebius syndrome.** *Neuropediatrics* 1984;15(3):147-149 Doi:10.1055/s-2008-1052359
 12. Jones KL. **Padrões Reconhecíveis de Malformação Humana.** 7 ed: DiLivros; 2017.1024 p
 13. Collins DL and Schimke RN. **Moebius syndrome in a child and extremity defect in her father.** *Clin Genet* 1982;22(6):312-314 Doi:10.1111/j.1399-0004.1982.tb01845.x
 14. Almeida MBV. **Alterações ortopédicas na seqüência de Möbius:** Universidade Federal de Pernambuco; 2006.