

Recomendações Anestésicas para Síndrome de Moebius

Nome da doença: Síndrome de Moebius

ICD 10: Q87.0

OMIM: 157900

Sinônimos: Diplegia facial congênita (Paralisia oculofacial congênita), Síndrome de Möbius, Sequência de Moebius, SMB

Sumário da doença: A síndrome de Moebius é um distúrbio neurológico raro, não progressivo (a prevalência é estimada em 0,002% dos nascimentos), caracterizada por paralisia facial unilateral ou bilateral e movimentos oculares extra-oculares defeituosos secundários à paresia congênita dos nervos pares cranianos facial (VII) e abducente (VI). Essas características clássicas da síndrome são frequentemente acompanhadas por paralisia do nervo hipoglosso (XII), trigêmeo (V), glossofaríngeo (IX) e vago (X). As crianças afetadas geralmente apresentam esotropia congênita e fâcies inexpressivas e imóveis. Dependendo do padrão de envolvimento dos nervos cranianos, pode haver uma ampla gama de expressão clínica. Dificuldades alimentares devido à má coordenação de sucção e deglutição podem estar presentes na disfunção do IX e X pares cranianos. Isso pode estar associado à disfagia e retenção de secreções orais levando a episódios recorrentes de pneumonia por aspiração. A disfunção do palato mole também pode resultar em disartria. A síndrome de Moebius também pode ocorrer em associação com várias malformações craniofaciais (hipoplasia mandibular, microstomia, disfunção da articulação temporomandibular, fissura de palato, deformidades da orelha externa), musculoesqueléticas dos membros (pé torto) e anormalidades oftálmicas múltiplas (fechamento ocular incompleto, incapacidade de piscar). Outras manifestações associadas incluem distúrbios convulsivos, cardiopatias congênitas, hipotonia, hipogonadismo hipogonadotrófico, hidrosiringomielia e algum grau de retardo mental. Também está associado à prematuridade.

A causa da síndrome de Moebius é desconhecida mas o mau desenvolvimento romboencefálico e a isquemia do tronco cerebral durante o primeiro trimestre são duas hipóteses etiológicas possíveis em crianças com cariótipo normal. A lista de potenciais eventos teratogênicos associados incluiu hipertermia, trauma, formação de trombo, embolia, hemorragia, bem como a exposição *in utero* a vários medicamentos, incluindo o misoprostol. A maioria dos casos é esporádica, mas alguns casos familiares também são conhecidos. Os padrões de herança da sequência de Moebius são heterogêneos e podem ser autossômicos recessivos, autossômicos dominantes ou mesmo ligados ao X. Algumas regiões candidatas e genes candidatos (3q21-q22 e 13q12.2-q13) foram descritos, mas nenhum gene causador foi confirmado até o momento.

A síndrome tem sido mais frequentemente confundida com paresia facial congênita hereditária que se restringe ao envolvimento do nervo facial e a ausência de outras

anormalidades. A síndrome de Poland-Mobius é uma desordem congênita rara que inclui características combinadas das síndromes de Poland e de Mobius. A síndrome de Poland consiste na ausência de músculo peitoral maior, sindactilia, braquidactilia e hipoplasia das mãos.

A medicina está em desenvolvimento



Talvez haja novo conhecimento

Cada paciente é único

Talvez o diagnóstico esteja errado



Encontre mais informações sobre a doença, os seus centros de referência e organizações de pacientes na Orphanet: www.orpha.net

Cirurgia típica

Anestesia para exames de imagem (tomografia computadorizada e ressonância nuclear magnética) e procedimentos cirúrgicos que podem incluir correção de anomalias nos olhos (por exemplo, cirurgia de estrabismo, correção de ptose, tarsorrafia), problemas ortopédicos (correção de anormalidades nos membros), plástica reconstrutiva (fissura palatina, cirurgia de mandíbula, cirurgia de reanimação), otorrinolaringológicas, dentárias (extrações de dentes) ou intervenções cirúrgicas gerais.

Tipo de anestesia

O problema potencial com a aspiração de secreções orais deve ser lembrado e o uso de pré-medicação antisialogoga é recomendado.

A anestesia geral apresenta alto risco potencial devido às dificuldades de manejo das vias aéreas. Anestesia regional, *per se*, não é contraindicada, no entanto, problemas de posicionamento e escoliose podem afetar negativamente a taxa de sucesso.

Exames adicionais pré-operatórios necessários (além do cuidado padrão)

Embora uma revisão de literatura não identificou relatos de associação de cardiomiopatia com síndrome de Moebius, há sugestões de envolvimento miocárdico (comunicação interventricular, canal arterial, dextrocardia), enfatizando a consideração do ecocardiograma pré-operatório nesses pacientes, caso não tenha sido previamente obtido.

Preparação específica para o manejo da via aérea

Alterações craniofaciais, que podem dificultar a intubação traqueal, são observadas em aproximadamente 90% dos pacientes. Micrognatia, retrognatia, hipoplasia mandibular e fenda palatina são algumas das manifestações encontradas nesses pacientes.

A anestesia usando uma máscara facial com ou sem cânula de Guedel parece ser bem tolerada e é provavelmente o método de escolha quando apropriado. A ventilação com máscara facial é geralmente satisfatória.

Uma combinação de medidas pode ser usada para facilitar a intubação, incluindo a pressão cricoide, estilete, *bougie*, técnica com duas pessoas, troca da lâmina do laringoscópio e laringoscopia com fibra óptica.

Em um caso de falha na intubação, a via aérea poderá ser obtida com uma máscara laríngea, embora sua colocação possa ser difícil (foi relatada uma alta taxa de falha).

O equipamento para via aérea difícil deve estar disponível.

Preparação específica para transfusão ou administração de hemoderivados

Nada conhecido ou relatado.

Preparação específica para anticoagulação

Nada conhecido ou relatado.

Precauções específicos para posicionamento, transporte e mobilização

Cuidados devem ser tomados para posicionar e proteger todos os membros afetados na posição neutra para reduzir o risco de áreas de pressão ou neuropraxia.

Prováveis interações entre fármacos anestésicos e medicações de uso contínuo

Embora as convulsões não sejam um achado consistente em pacientes com síndrome de Moebius, existem relatos de epilepsia associada. Os cuidados anestésicos em pacientes com um distúrbio convulsivo devem incluir a documentação recente das concentrações séricas de anticonvulsivantes para garantir a dosagem terapêutica. A continuação de medicamentos anticonvulsivantes para manter os níveis terapêuticos no intraoperatório é de grande preocupação, assim como a imediata reinstituição da medicação no período pós-operatório. A indução de enzimas hepáticas por certos anticonvulsivantes pode alterar a farmacocinética e farmacodinâmica de vários fármacos, incluindo agentes bloqueadores neuromusculares (ABNMs). O aumento das doses intraoperatórias de ABNM e certos agentes de indução anestésicos intravenosos pode ser necessário com terapia anticonvulsivante concomitante.

Procedimento anestesiológico

Retardo mental associado e distúrbios visuais e auditivos, ambos podem representar um grande desafio na comunicação e avaliação do paciente.

Envolvimento do nervo hipoglosso pode levar a hipoglossia ou anquiloglossia com anormalidades de coordenação da língua. Estes podem aumentar ainda mais a probabilidade de problemas com secreções. Recomenda-se o uso de pré-medicação antissialogoga.

A paralisia facial pode resultar no fechamento incompleto do olho e na incapacidade de piscar, colocando o paciente em risco de ceratopatia de exposição e ulcerações da córnea, mesmo sem cuidados anestésicos. Em tais casos, uma atenção meticulosa ao cuidado do olho é sugerida.

A indução da anestesia pode ser intravenosa ou inalatória.

O uso de succinilcolina deve ser evitado devido ao risco potencial de rabdomiólise, hipercalemia e hipertermia maligna (HM). O risco absoluto de HM é desconhecido. Existe somente um único relato de caso de HM fatal em criança com síndrome de Moebius, até o momento.

Dada a associação com controle ventilatório anormal, a cautela com opioides pode ser apropriada. Monitoramento respiratório prolongado pode ser necessário.

Monitorização específica ou adicional

Monitoramento do bloqueio neuromuscular com sequência de quatro estímulos devido à hipotonia. Os eletrodos devem ser colocados em local que não seja afetado pelo processo da doença.

Complicações possíveis

Anormalidades das estruturas orofaciais são comuns, e como resultado, podem levar a dificuldades na intubação.

Aumento do risco potencial de regurgitação e aspiração de secreções orais ou conteúdo gástrico no período perioperatório.

As secreções podem causar obstrução parcial das vias aéreas e hipoxemia.

Insuficiência respiratória secundária a secreção excessiva de vias aéreas pode exigir ventilação mecânica pós-operatória.

Complicações pulmonares agudas e crônicas que podem resultar da aspiração.

Anormalidades do controle ventilatório (apnéia, hipopneia) presumivelmente devido a lesões associadas no tronco encefálico.

As deformidades dos membros superiores ou inferiores podem estar associadas à dificuldades em garantir o acesso intravenoso.

Cuidados devem ser tomados para evitar abrasões na córnea.

Cuidados pós-operatórios

A paresia do nervo facial e a consequente ausência de expressão facial prejudicam a capacidade do paciente de se comunicar não verbalmente, dificultando a avaliação desses pacientes e avaliação da dor. Alterações nos parâmetros fisiológicos (frequência cardíaca e pressão arterial) devem ser usadas para avaliar o nível de analgesia. Também é útil recorrer à ajuda da mãe para avaliar o nível de conforto da criança.

A hipotonia também pode causar impacto na função respiratória no pós-operatório tanto no nível da via aérea superior quanto na musculatura e diafragma torácicos. Isso é especialmente relevante durante o período perioperatório, quando os agentes anestésicos residuais e os ABNMs podem exacerbar a função basal deficiente, levando à insuficiência respiratória.

Recomenda-se monitorização contínua da função respiratória no pós-operatório.

Para analgesia pós-operatória, drogas com efeitos limitados na função respiratória central devem ser usadas. Analgésicos não opiáceos devem ser usados preferencialmente.

Problemas agudos relacionados à doença e seus efeitos na anestesia e recuperação

Nada conhecido ou relatado.

Anestesia ambulatorial

A cirurgia ambulatorial deve ser realizada em uma instituição terciária com recursos adequados e em casos selecionados.

Anestesia obstétrica

Nada conhecido ou relatado.

Referências e links da internet

1. Gondipalli P, Tobias JD. Anesthetic implications of Moebius syndrome. *J Clin Anesth* 2006;18:55–59
2. Ames W, Shichor T, Speakman M et al. Anesthetic management of children with Moebius sequence. *Can J Anesth* 2005;52(8):837–844
3. Arpaci H, Kadioglu MN, Tuzuner-Oncul A. Anesthetic management of a case with Moebius syndrome. *IJEDS* 2012;1(1):37–39
4. Ferguson S. Moebius syndrome: a review of the anaesthetic implications. *Pediatr Anesth*. 1996; 6(1):51–56
5. Matsui K, Kataoka A, Yamamoto A, Tanoue K, Kurosawa K, Shibasaki J, Ohyama M, Aida N. Clinical Characteristics and Outcomes of Möbius Syndrome in a Children's Hospital. *Pediatr Neurol* 2014;51(6):781–789. DOI: 10.1016/j.pediatrneurol.2014.08.011. [Epub ahead of print]
6. Oliveira RH, Marques M, Amarante JM, Silva A. External mandibular distraction in unusual pediatric syndromes with micrognathia and airway obstruction. *J Maxillofac Oral Surg* 2013;12(4):456–60
7. Di Blasio A, Cassi D, Di Blasio C, Gandolfini M. Temporomandibular joint dysfunction in Moebius syndrome. *Eur J Paediatr Dent* 2013;14(4):295–298
8. Allen BM, Wert MA, Tatum SA. Congenital unilateral multiple cranial neuropathy: an etiology shared with Mobius syndrome? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2006;70(5):931–493
9. Vauzelle C, Beghin D, Cournot MP, Elefant E. Birth defects after exposure to misoprostol in the first trimester of pregnancy: prospective follow-up study. *Reprod Toxicol*. 2013;36:98–103
10. Bos-Thompson MA, Hillaire-Buys D, Roux C, Faillie JL, Amram D. Möbius syndrome in a neonate after mifepristone and misoprostol elective abortion failure. *Ann Pharmacother*. 2008; 42(6):888–892
11. Gaspar H. Etiology and genetic aspects of Möbius sequence. *Ophthalmologie* 2010;107(8): 704–707
12. MacKinnon S, Oystreck DT, Andrews C, Chan WM, Hunter DG, Engle EC. Diagnostic distinctions and genetic analysis of patients diagnosed with Moebius syndrome. *Ophthalmology* 2014;121(7):1461–1468
13. López de Lara D, Cruz-Rojo J, Sánchez del Pozo J, Gallego Gómez ME, Lledó Valera G. Moebius-Poland syndrome and hypogonadotropic hypogonadism. *Eur J Pediatr*. 2008; 167(3):353–354
14. Al-Mazrou KA, Al-Ghonaim YA, Al-Fayez AI. Poland-Mobius syndrome in an infant girl. *Ann Saudi Med*. 2009;29(6):482–484
15. Losito L, Gennaro L, Cacudi M, De Rinaldis M, Trabacca A. Moebius syndrome and hydro-syringomyelia: description of a new association. *J Child Neurol*. 2013;28(6):801–804
16. Osaka Y, Ando T, Kozono Y, Saito I, Saito R, Shimada M. A case of ilioinguinal hernia with Möbius syndrome. *Masui*. 2013;62(8):960–961
17. Fernandes CR, Pinto Filho WA, Cezar LC, Alves Gomes JM, Florencio da Cunha GK. Fatal recrudescence of malignant hyperthermia in an infant with Moebius syndrome. *Rev Bras Anesthesiol* 2013;63(3):296–300
18. Hobaike AB, Neves BS, Fernandes ML, Guedes VC. Anesthesia in a patient with moebius sequence: case report. *Rev Bras Anesthesiol* 2009;59(3):341–343
19. Teraz JK, Noah EM. Dynamic restoration in Mobius and Mobius-like patients. *Plast Reconstr Surg* 2003;111:40–55
20. Thapa R, Bhattacharya A. Moebius syndrome with atrial septal defect. *Singapore Med J*. 2009;50(10):1030-1031
21. Jurko A Jr, Minarik M, Misovicova N, Jurko A. Moebius syndrome associated with hypoplastic left heart syndrome. *Bratisl Lek Listy* 2009;110(6):361-362.

Data da última modificação: Maio 2015

Esta recomendação foi preparada por:

Autor(es)

Ivana Budic, Anaesthesiologist, Centre for Anaesthesia and Resuscitation, Clinical Centre Nis, Medical School University of Nis, Serbia
ibudic@open.telekom.rs

Marija Stevic, Anesthesiologist, University Children's Hospital, Belgrade, Serbia
mamarija74@gmail.com

Vesna Marjanovic, Anesthesiologist, Centre for Anesthesia and Resuscitation, Clinical Centre Nis, Serbia
prof.marjanovic@gmail.com

Dusica Simic, Anaesthesiologist, University Children's Hospital, Medical School University of Belgrade, Serbia
dusicasimic2@gmail.com

Divulgação (ões) Os autores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar. Esta recomendação não foi financiada.

Esta recomendação foi revisada por:

Revisor 1

Conan McCaul, Anesthesiologist, The Rotunda Hospital Dublin, Ireland
cmccaul@ROTUNDA.ie

Revisor 2

Richard Redett, Director Pediatric Plastic Surgery, Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Johns Hopkins Hospital
rredett@jhmi.edu

Divulgação (ões) Os revisores não têm interesse financeiro ou outro interesse concorrente a divulgar.

Esta recomendação foi traduzida para o português por:

Carlos R Degrandi Oliveira, Anestesiologista, MD, TSA, MSc
Santos, Brasil
degrandi@gmail.com