

## Le syndrome de Moebius – Une vie sans sourire

### Résumé

Article complet:

[www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol16n6/pdf/i-iii.pdf](http://www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol16n6/pdf/i-iii.pdf)

Giorgio C. La Scala, Genève

Le visage peut être considéré comme notre carte de visite. Nos expressions faciales influencent les relations avec les autres êtres humains et le sourire est l'expression du visage qui nous ouvre aux autres et facilite tout contact. Malheureusement, la possibilité d'exprimer les émotions par la mimique est niée aux personnes atteintes par le syndrome de Moebius.

Le syndrome de Moebius se caractérise classiquement par une paralysie bilatérale du nerf facial et abducens, ce qui produit un visage amimique, souvent accompagné par d'autres malformations, surtout au niveau des extrémités.

L'étiologie suspectée pour ce syndrome serait soit un problème du développement métamérique des noyaux des nerfs crâniens VI et VII, soit un problème de vascularisation des noyaux de ces mêmes nerfs, survenu entre 4 et 7 semaines de gestation.

D'autres nerfs crâniens peuvent également être touchés: hypoglosse (26%), glossopharyngien (11–28%), oculomoteur (20%), vestibulo-cochléaire (4%), trijumeau (< 6%), vague; le nerf crânien le moins souvent touché est l'accessoire.<sup>1-4)</sup>

Le diagnostic d'un syndrome de Moebius peut être difficile dans la période périnatale, il s'agit de nourrissons avec problèmes de déglutition se répercutant sur l'alimentation et la respiration, avec une mobilité faciale réduite et des troubles de la motricité extra-oculaire. Les malformations associées à ce syndrome sont résumées dans le *tableau 1*. Les traitements pour les patients touchés visent ses multiples manifestations somatiques.

En ce qui concerne les difficultés alimentaires avec incapacité de téter, il est en général suffisant d'utiliser une tétine type Habermann (Medela AG, Baar), en gardant le bébé en position verticale (assis) et en soutenant sa mandibule. Le traitement des troubles de l'élocution devrait idéalement inclure la «Oral Motor Therapy», qui vise à

améliorer la sensibilité de la région orale, à obtenir une fermeture des lèvres et à améliorer la mobilité linguale, à travers une série d'exercices lors de l'alimentation et d'exercices pour la mandibule et les lèvres. Une éventuelle fente palatine nécessitera une fermeture chirurgicale avec réaligement anatomique des muscles releveurs du palais.

En ce qui concerne les troubles de la mobilité extra-oculaire liés à la paralysie du nerf abducens, si les patients sont en orthotopie, aucun traitement n'est recommandé. En cas d'esotropie, une intervention chirurgicale permet de rétablir l'orthotropie et éviter une amblyopie.

La plupart des enfants avec un syndrome de Moebius ont une intelligence normale, toutefois des problèmes en relation avec la présence des troubles de type autisme ou syndrome d'Asperger, présents chez 28 à 39% de ces patients,<sup>4), 5)</sup> nécessitent une évaluation neuro-psychologique et une prise en charge appropriée, afin de minimiser les difficultés du développement psychomoteur et de scolarisation.

Des éventuelles malformations aux extrémités (syndrome de Poland ou pied bot) nécessitent une prise en charge spécialisée précoce.

Par rapport à l'amimie, il est important de savoir que les personnes atteintes du syndrome de Moebius peuvent retrouver le sourire grâce à une intervention chirurgicale utilisant le muscle gracile en lambeau libre pour réanimer le visage: la «smile surgery».<sup>6)</sup> Cette intervention est réalisable chez des enfants dès l'âge de cinq-six ans et aide également à rétablir une compétence bilabiale, améliorant la production verbale.

En raison de sa rareté, ce syndrome est encore assez peu connu, et encore moins le sont les possibilités d'améliorer les conditions de vie des personnes affectés. Il faut connaître les options thérapeutiques que l'on peut offrir à ces enfants qui grandissent

souvent avec des multiples malformations, et surtout avec des importantes difficultés d'intégration sociale dues à leur amimie. Le visage est la partie toujours exposée de notre corps et l'interface avec l'Autre: il est important de savoir qu'une intervention chirurgicale peut les aider.

### Affiliation

Service de Chirurgie Pédiatrique  
Consultation de Chirurgie Pédiatrique  
Plastique  
Hôpital des Enfants – HUG  
6, rue Willy-Donzé  
1205 Genève

L'auteur n'a aucun intérêt économique dans les sociétés produisant les matériels mentionnés dans cet article, et n'a bénéficié d'aucune aide pécuniaire pour l'écriture de cet article.

### Correspondance:

Dr. Med. Giorgio C. La Scala  
Service de Chirurgie Pédiatrique  
Consultation de Chirurgie Pédiatrique  
Plastique  
Hôpital des Enfants – HUG  
6, rue Willy-Donzé  
1205 Genève  
Tél. 022 382 4508  
[giorgio.lascalas@hcuge.ch](mailto:giorgio.lascalas@hcuge.ch)

Anomalie
<b>Paralysie des nerfs crâniens</b> Faciale Abducens Hypoglosse Glossopharyngien Oculomoteur Vestibulo-cochléaire Vague Trijumeau
<b>Fente palatine</b>
<b>Micro-rétrognathisme</b>
<b>Malformations des membres</b> Trouble de la formation des segments Syndrome de Poland (20%) Pied bot (30%)
<b>Autisme (28–39%)</b>
<b>Retard psychomoteur</b>

Tableau 1: anomalies rencontrées en cas de syndrome de Moebius

Références

- 1) Carr MM, Ross DA, Zuker RM: Cranial nerve defects in congenital facial palsy. J Otolaryngol 1997; 26: 80-7.
- 2) Terzis JK, Noah EM: Dynamic restoration in Mobius and Mobius-like patients. Plast Reconstr Surg 2003; 111: 40-55.
- 3) Goldberg C, DeLorie R, Zuker RM, Manktelow RT: The effects of gracilis muscle transplantation on speech in children with Moebius syndrome. J Craniofac Surg 2003; 14: 687-90.
- 4) Stromland K, Sjogreen L, Miller M, Gillberg C, Wentz E, Johansson M, Nylen O, Danielsson A, Jacobsson C, Andersson J, Fernell E: Mobius sequence - a Swedish multidiscipline study. Eur J Paediatr Neurol 2002; 6: 35-45.
- 5) Roberts W: Il nostro studio su Bambini con la Sindrome di Moebius: Percorsi di Sviluppo. 3rd International meeting on Moebius Syndrome, Piacenza, May 29, 2005
- 6) Manktelow RT, Zuker RM: Muscle transplantation by fascicular territory. Plast Reconstr Surg 1984; 73: 751-7.

Le cas du mois de décembre 2005 présenté sur le site internet de la Société Suisse de Néonatalogie illustre un nouveau-né atteint d'un syndrome de moebius avec anomalie de poland.  
[www.neonet.ch/en/03\\_case\\_of\\_the\\_month/archive.asp?navid=19](http://www.neonet.ch/en/03_case_of_the_month/archive.asp?navid=19)

## Das Moebius Syndrom – ein Leben ohne Lächeln

### Zusammenfassung

Vollständiger Artikel

[www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol16n6/pdf/i-iii.pdf](http://www.swiss-paediatrics.org/paediatrica/vol16n6/pdf/i-iii.pdf)

Giorgio C. La Scala, Genf

Übersetzung: Rudolf Schlaepfer, La Chaux-de-Fonds

Das Gesicht kann als unsere Visitenkarte betrachtet werden. Unsere Gesichtsausdrücke beeinflussen die Beziehungen zu den übrigen Menschen und das Lächeln ist der Gesichtsausdruck, der uns unserem Gegenüber eröffnet und den Kontakt erleichtert. Leider ist es den vom Moebius Syndrom betroffenen Personen versagt, ihren Gemütsbewegungen durch die Mimik Ausdruck zu geben.

Das Moebius Syndrom ist klassischerweise durch eine beidseitige Lähmung der N. facialis und abducens charakterisiert, was ein adynamisches Gesicht zur Folge hat und ist oft begleitet von weiteren Missbildungen, insbesondere der Extremitäten.

Als Ursache dieses Syndroms vermutet man entweder eine Störung der metameren Entwicklung der Hirnnervenganglien VI und VII, oder aber eine, zwischen der 4. und 7. Schwangerschaftswoche auftretenden Durchblutungsstörung derselben.

Weitere Hirnnerven können betroffen sein: Hypoglossus (26%), Glossopharyngeus (11-28%), Oculomotorius (20%), Vestibulo-cochlearis (4%), Trigeminus (< 6%), Vagus; der am seltensten betroffene Hirnnerv ist der Accessorius<sup>1)-4)</sup>.

Die Diagnose des Moebius Syndroms kann beim Neugeborenen schwierig sein: es handelt sich um Säuglinge mit Schluckbeschwerden, die sich auf Ernährung und Atmung auswirken, mit einer verminderten Gesichtsmotilität und zusätzlich einer Störung der extra-okulären Motorik. Oft wird die Diagnose im frühesten Alter nur auf Grund der gleichzeitig bestehenden, in *Tabelle 1* zusammengefassten Missbildungen, vermutet.

Die Behandlung dieser Patienten richtet sich nach den auftretenden Symptomen. Die durch die Unfähigkeit zu saugen bedingten Ernährungsschwierigkeiten können im Allgemeinen durch Anwendung von Saugern vom Typ Habermann (Medela AG, Baar) behoben werden, und indem man das Kind in vertikaler (sitzender) Stellung hält und den Unterkiefer stützt. Die Behandlung der Sprachstörungen

sollte idealerweise die «oral motor therapy» miteinschliessen, welche durch eine Reihe von Übungen während der Nahrungsaufnahme und durch Übungen für Kiefer und Lippen, eine Verbesserung der Sensibilität der Mundregion, des Lippenschlusses und der Zungenmotorik zum Ziel hat. Eine eventuell gleichzeitig vorhandene Gaumenspalte erfordert eine chirurgische Schliessung mit anatomischer Ausrichtung der Gaumensegelheber.

Betreffend Amimie ist es wichtig zu wissen, dass die vom Moebius Syndrom betroffenen Personen ihr Lächeln dank der «smile surgery» wiedererlangen können, einem chirurgischen Eingriff, welcher dem Gesicht unter Verwendung des Gracilis wieder Bewegung verleiht. Dieser Eingriff ist bei Kindern ab

Störungen
<b>Hirnnervenlähmung</b> Facialis Abducens Hypoglossus Glossopharyngeus Oculomotorius Vestibulo-Cochlearis Vagus Trigeminus
<b>Gaumenspalte</b>
<b>Mikro-Retrognathie</b>
<b>Missbildungen der Extremitäten</b> segmentäre Missbildungen Poland Syndrom (20%) Klumpfuss (30%)
<b>Autismus (28-39%)</b>
<b>Psychomotorischer Entwicklungsrückstand</b>

Tabelle 1: Beim Moebius Syndrom angetroffene Störungen

dem 5.–6. Lebensjahr durchführbar und trägt zudem dazu bei, die Zusammenarbeit beider Lippen zu verbessern und so die Wortbildung zu verbessern.

In Bezug auf die extra-okulären, durch die Abduzenslähmung bedingten Störungen ist eine Behandlung nur bei Esotropie notwendig; der chirurgische Eingriff erlaubt es, die Orthotropie wiederherzustellen und so eine Amblyopie zu verhindern.

Die meisten Kinder mit einem Moebius Syndrom haben eine normale Intelligenz, oft aber Kontaktschwierigkeiten im Zusammenhang mit Störungen vom Typ Autismus oder Asperger Syndrom, welche bei 28–38% dieser Patienten vorhanden sind<sup>4), 6)</sup>. Eine neuropsychologische Abklärung und angemessene Betreuung sind erforderlich, um Entwicklungsstörungen und Schulschwierigkeiten möglichst vorzubeugen.

Eventuelle Extremitätenmissbildungen (Poland Syndrom oder Klumpfuß) erfordern ebenfalls eine entsprechende, frühzeitige spezialisierte Betreuung.

Wegen seiner Seltenheit ist dieses Syndrom noch wenig bekannt, und noch weniger sind es die Möglichkeiten, die Lebensbedingungen dieser Menschen zu verbessern. Diese Kinder wachsen oft mit multiplen Missbildungen und, auf Grund ihrer Amimie, vor allem mit grossen sozialen Eingliederungsproblemen auf; man muss deshalb die therapeutischen Möglichkeiten kennen, welche ihnen geboten werden können. Das Gesicht ist der Teil unseres Körpers, welcher dauernd dem Gegenüber ausgesetzt ist: Es ist wichtig zu wissen, dass ein chirurgischer Eingriff Hilfe leisten kann.

Der Autor hat keinerlei wirtschaftlichen Interessen in Firmen, welche in diesem Artikel erwähnte Produkte herstellen und hat keinen finanziellen Beitrag zur Verfassung dieses Artikels erhalten.

#### Korrespondenzadresse:

Dr. med. Giorgio C. La Scala  
Chirurgische Kinderklinik  
Sprechstunde für plastische Kinderchirurgie  
Hôpital des Enfants – HUG  
6, rue Willy-Donzé  
1205 Genève  
Tel. 022 382 4508  
[giorgio.lascale@hcuge.ch](mailto:giorgio.lascale@hcuge.ch)

#### Referenzen

1) Carr MM, Ross DA, Zuker RM: Cranial nerve defects in congenital facial palsy. *J Otolaryngol* 1997; 26: 80–7.

- 2) Terzis JK, Noah EM: Dynamic restoration in Mobius and Mobius-like patients. *Plast Reconstr Surg* 2003; 111: 40–55.
- 3) Goldberg C, DeLorie R, Zuker RM, Manktelow RT: The effects of gracilis muscle transplantation on speech in children with Moebius syndrome. *J Craniofac Surg* 2003; 14: 687–90.
- 4) Stromland K, Sjogreen L, Miller M, Gillberg C, Wentz E, Johansson M, Nylen O, Danielsson A, Jacobsson C, Andersson J, Fernell E: Mobius sequence – a Swedish multidiscipline study. *Eur J Paediatr Neurol* 2002; 6: 35–45.
- 5) Roberts W: Il nostro studio su Bambini con la Sindrome di Moebius: Percorsi di Sviluppo. 3rd International meeting on Moebius Syndrome, Piacenza, May 29, 2005
- 6) Manktelow RT, Zuker RM: Muscle transplantation by fascicular territory. *Plast Reconstr Surg* 1984; 73: 751–7.