



Reçu le :
12 août 2010
Accepté le :
7 octobre 2010
Disponible en ligne
24 novembre 2010

Disponible en ligne sur
 **ScienceDirect**
www.sciencedirect.com

Le syndrome de Möbius

Möbius syndrome

F. Slimani^{a,*}, R. Hamzy^b, B. Allali^b, K. Zaghloul^b, A. Benjelloun^a,
A. Chekkoury-Idrissi^a

^aService de stomatologie et chirurgie maxillofaciale, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

^bService d'ophtalmologie pédiatrique, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Summary

Möbius syndrome is a rare congenital disease characterized by facial and abducens nerve palsy. Children are unable to smile, frown, suck, grimace, blink their eyes, and to move their eyes laterally. The aim of this study was to analyze the diagnosis and treatment of this disease. Maxillofacial examination reveals: facial diplegia, retrognathism, palatine and dental malformations. Möbius syndrome is usually associated with multiple cranial nerve involvement, limb or orofacial malformation, and Poland syndrome. Although the pathogenesis of the syndrome is unclear, a number of mechanisms have been suggested including vascular and genetic hypotheses. Symptomatic treatment is used to manage this syndrome. The diagnosis of Möbius syndrome may be difficult in some patients with atypical signs of facial diplegia and other cranial nerve palsies, it requires a multi-disciplinary approach.

© 2010 Published by Elsevier Masson SAS.

Keywords: Möbius syndrome, Facial paralysis, Abducens nerve palsy

Introduction

Le syndrome de Möbius est rare, de 1/10 000 à 1/80 000 naissances. Trois cent vingt cas et peu de grandes séries ont été publiés. Ce nombre est probablement sous-estimé en raison de la diversité des tableaux cliniques [1]. Ce syndrome est caractérisé par une paralysie congénitale bilatérale des sixième et septième paires crâniennes (nerf abducens et nerf facial). Cette association a été rapportée pour la première fois par Von Græfe en 1880,

* Auteur correspondant.

Résidence Farhatine, IMM 10, N° 187, Appt 5, avenue Mohamed Bouziane, Sidi Othmane, 20700 Casablanca, Maroc.
e-mail : slimanifaical@yahoo.fr (F. Slimani).

0035-1768/\$ - see front matter © 2010 Publié par Elsevier Masson SAS.
10.1016/j.stomax.2010.10.012 Rev Stomatol Chir Maxillofac 2010;111:299-301

Résumé

Le syndrome de Möbius est rare. Il est caractérisé par une paralysie congénitale bilatérale des sixième et septième paires crâniennes. Il en résulte une absence complète de la mimique (enfants sans sourire) et un strabisme. D'autres paires crâniennes peuvent être atteintes, notamment les III, IV, V, IX et XII. Des anomalies musculosquelettiques ont été décrites : pied bot, anomalies des doigts ou syndrome de Poland. L'étiologie, génétique ou vasculaire, n'est pas encore élucidée. La maladie n'est pas progressive, et la prise en charge est symptomatique.

© 2010 Publié par Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Syndrome de Möbius, Paralysie faciale, Paralysie du nerf abducens

puis par Möbius en 1888 qui en a décrit les caractéristiques cliniques [1]. L'absence d'expression faciale est la plus frappante.

Étiologie

Elle est inconnue. Sont évoqués une anomalie du développement métamérique des noyaux des sixième et septième paires crâniennes ou un défaut de leur vascularisation. Cette perturbation surviendrait entre la quatrième et la septième semaine de gestation. Des tératogènes sont incriminés : thalidomide ou misoprostol (prostaglandine de synthèse, utilisée pour l'avortement) [2].

Ce syndrome est le plus souvent sporadique avec des formes familiales caractérisées par des altérations des chromosomes 3, 10 et 13 [3].

Diagnostic

Il est clinique, associant une diplégie faciale et une paralysie oculomotrice.

La paralysie faciale est le signe le plus manifeste avec un visage amémique, inexpressif (fig. 1). Elle est quasi constante, bilatérale dans 65 % à 92 % des cas [4]. L'impossibilité de sourire et d'exprimer la moindre émotion est responsable de troubles relationnels majeurs.

Le signe de Charles Bell est habituellement bilatéral. Il réduit l'incidence des complications cornéennes de la lagophtalmie. Une mobilité de la partie inférieure du visage peut être conservée grâce à une activité résiduelle du muscle platysma. Les anomalies linguales sont fréquentes et variées : atrophie linguale, motilité altérée, fasciculations, asymétrie par atrophie localisée. Un larmolement anormal lors de l'alimentation (larmes de crocodile) est fréquent [2].

D'autres anomalies maxillo-faciales peuvent être observées : lèvre supérieure courte avec exposition des incisives, fente vélopalatine, microrétrognathisme, anomalies dentaires (hypoplasie de l'émail, caries dentaires), syndrome de Robin, anotie, microstomie et chondromes péri-auriculaires [2,5].

L'atteinte ophtalmologique la plus fréquente (65 à 75 % des cas) est l'ésotropie (fig. 2). La limitation de l'abduction, l'œil ne dépassant pas la ligne médiane, est caractéristique du syndrome de Möbius. Dans 12 % des cas une amblyopie complique le strabisme [6]. D'autres anomalies sont possibles : un ptosis, une microphthalmie et une hypoplasie du nerf optique.

D'autres nerfs crâniens peuvent être atteints : hypoglosse, glossopharyngien, oculomoteur, vestibulo-cochléaire, trijumeau et nerf vague, plus rarement le nerf accessoire [1]. L'hypotonie axiale, présente dans la majorité des cas, est caractéristique du syndrome de Möbius. Pedraza décrit une hypoplasie du tronc cérébral à l'IRM chez trois patients [1,7]. L'atteinte, à l'électromyographie des muscles faciaux, est neurogène, neuromusculaire ou musculaire [8]. Le syndrome de Poland, associé au syndrome de Möbius, associe une syndactylie, une brachydactylie, une oligodactylie et une hypoplasie ou aplasie du muscle pectoral et de la glande mammaire [9].

Aux membres, on peut observer un pied bot, une clinodactylie du cinquième doigt, une polydactylie du membre supérieur, une adactylie et un pli palmaire transverse [1,2,10].

D'autres troubles sont possibles : autisme, marche tardive, dysmétrie avec difficultés scolaires, retard pubertaire, hypogonadisme et nanisme [2].

Le diagnostic différentiel est la dystrophie facio-scapulo-humérale dont un des signes cliniques est la diplégie faciale infantile. L'affection est évolutive et atteint les muscles des

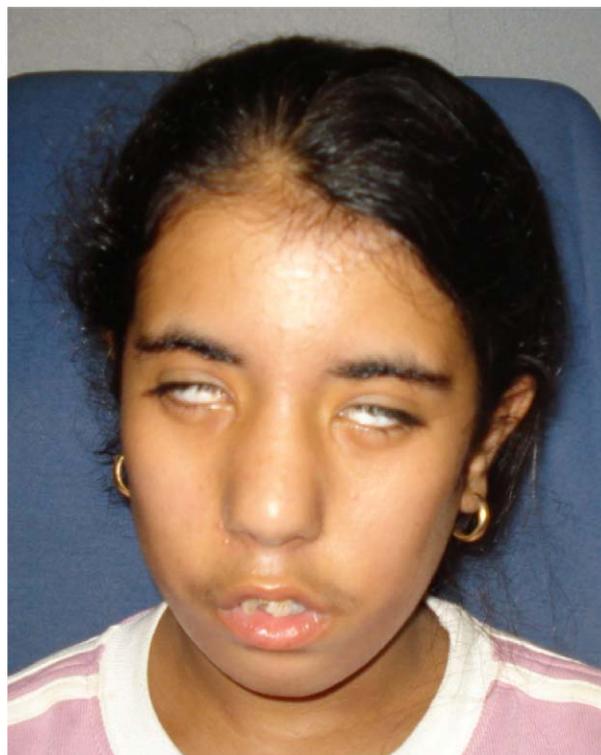


Figure 1. Paralysie faciale bilatérale avec signe de Charles Bell.



Figure 2. Exotropie et anomalies dentaires (hypoplasie de l'émail).

membres supérieurs et inférieurs (fatigabilité). L'électromyographie et la biopsie font le diagnostic [8].

Traitement

La prise en charge est multidisciplinaire : pédiatres, chirurgiens orthopédiques, ophtalmologistes, neurologues, otorhinolaryngologistes, chirurgiens maxillofaciaux, psychiatres, généticiens, orthophonistes et rééducateurs [2].

Le traitement médical est symptomatique. Les troubles de l'élocution, à type de rhinolalie ouverte et de limitation de la mobilité linguale, sont traités par logopédie précoce, notamment par *oral motor therapy*.

Les traitements chirurgicaux visent à restaurer la capacité à sourire et à améliorer la phonation. Les techniques proposées sont le transfert du platysma ou, plus récemment, du *gracilis* ou du *latissimus dorsi* avec un nerf long branché sur le nerf massétéren ou la greffe nerveuse transfaciale courte [10,11]. Une rééducation postopératoire est nécessaire.

Dans la *smile surgery* Zuker transfère un segment du muscle *gracilis* entre la commissure labiale et la région péri-auriculaire, avec son pédicule vasculonerveux. Il crée un mouvement de latéralité et d'élévation de la lèvre correspondant à un sourire [10]. Labbé propose une myoplastie bilatérale d'allongement du muscle temporal [12,13]. Les résultats fonctionnels sont peu satisfaisants avec souvent des déformations de la joue ou de la région temporale.

La rééducation du muscle temporal par électro-stimulation améliore les résultats [12].

Le strabisme justifie dans tous les cas une correction optique et un traitement de l'amblyopie. La chirurgie du strabisme par recul des muscles oculomoteurs est délicate en cas d'ésotropie importante [1]. Elle peut réduire davantage l'adduction.

Une prise en charge psychologique de l'enfant et de la famille améliore l'intégration scolaire et sociale [10].

Conflit d'intérêt

Aucun.

Références

- [1] Momtchilova M, Pelosse B, Rocher F, Renault F, Laroche L. Syndrome de Möbius : manifestations ophtalmologiques et cliniques. *J Fr Ophtalmol* 2007;30:177-82.
- [2] Strömland K, Sjögreen L, Miller M, Gillberg C, Wentz E, Johansson M, et al. Möbius sequence—a Swedish multidiscipline study. *Eur J Paediatr Neurol* 2002;6:35-45.
- [3] Ziter FA, Wiser WC, Robinson A. Three-generation pedigree of a Möbius syndrome variant with chromosome translocation. *Arch Neurol* 1977;34:437-42.
- [4] Ghabrial R, Versace P, Kourt G, Lipson A, Martin F. Möbius syndrome: features and etiology. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1998;35:304-11.
- [5] Lindsay RW, Hadlock TA, Cheney ML. Upper lip elongation in Möbius syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2010;142:286-7.
- [6] Verzijl HT, Van Der Zwaag B, Cruysberg JR, Padberg GW. Möbius syndrome redefined: a syndrome of rhombencephalic maldevelopment. *Neurology* 2003;61:327-33.
- [7] Ouanounou S, Saigal G, Birchansky S. Möbius Syndrome. *Am J Neuroradiol* 2005;26:430-2.
- [8] Felice KJ, Jones JM, Conway SR. Facioscapulohumeral dystrophy presenting as infantile facial diplegia and late-onset limb-girdle myopathy in members of the same family. *Muscle Nerve* 2005;32:368-72.
- [9] Aydin A, Ayata A, Sabahyildizi M, Ersanli D. Syndrome de Poland-Möbius associé à une agénésie des points et des canalicules lacrymaux. *J Fr Ophtalmol* 2010;33:119.e1-5.
- [10] Zuker RM, Goldberg CS, Manktelow RT. Facial animation in children with Möbius syndrome after segmental gracilis muscle transplant. *Plast Reconstr Surg* 2000;106:1-8.
- [11] Bianchi B, Copelli C, Ferrari S, Ferri A, Sesenna E. Facial animation in children with Möbius and Möbius-like syndromes. *J Pediatric Surg* 2009;44:2236-42.
- [12] Labbé D, Bénateau H. Les indications de la réanimation des lèvres dans la paralysie faciale. *Ann Chir Plast Esthet* 2002;47:592-600.
- [13] Labbé D, Bénateau H, Bardot J. Les procédés chirurgicaux de réanimation labiale dans la paralysie faciale. *Ann Chir Plast Esthet* 2002;47:580-91.