

co je MOEBIŮV SYNDROM?

Co je Moebiův syndrom?

Moebiův syndrom je vzácná vrozená vývojová vada, při které nejsou dovyvinuty dva hlavové nervy (může dojít k poruše inervace i u dalších hlavových nervů). Prvním z těchto dvou nervů je VI. hlavový nerv (n. abducens), který inervuje oční sval (umožňuje pohyby oka do strany). Druhým postiženým nervem je VII. hlavový nerv (n. facialis) lící, umožňující pohyb mimických svalů.

Toto postižení se projevuje jako částečná či úplná obrna tváře, tzv. obličej s maskou, kamenná tvář. Osoby s Moebiovým syndromem se nemohou smát, mračit, dělat grimasy, mrkat či hýbat očima do stran. Mohou se také objevit problémy s dýcháním, polykáním, zubní vady, koňská noha vtočená (pes equinus congenitus), zrakové a sluchové problémy, šilhání, problémy se spánkem a snížená svalová napětí.



Jaká je příčina Moebiova syndromu?

Příčina Moebiova syndromu není známá, i když některá lékařská literatura uvádí, že se jedná o genetickou vadu. Neexistuje žádný prenatální test, který by tento syndrom odhalil. Postihuje ve stejné míře chlapce i děvčata. Neustále probíhají výzkumy, které se snaží odhalit příčinu Moebiova syndromu.



Jak se projevuje?

Nejzřetelnější projevy jsou ve výrazu tváře. U novorozenců se nejdříve objeví problémy se sáním, jelikož na sacím reflexu se podílí mimické svalstvo, které není dostatečně inervováno. Dalšími projevy, které se mohou vyskytnout, jsou: gotické patro (vysoké a úzké), rozštěp patra, submukózní (podslizniční) rozštěp, deformity jazyka a čelistí, nadměrné slinění, problémy se sluchem (převodní či smíšená porucha), řečové obtíže (dysartrie). Dále se může objevit znetvoření končetin (krátké či chybějící ruce nebo nohy, koňská noha vtočená), srostlé prsty, blána mezi prsty nebo chybění prstů. V důsledku narušené inervace VI. hlavového nervu se vyskytuje šilhání, neschopnost mrkat a zavřít oči při spaní (vysušené a podrážděné oči).



Moebiový syndrom se může kombinovat s dalšími syndromy, nejčastěji se vyskytuje s Poland syndromem (chybění prsního svalu a srůst prstů na straně, kde tento sval chybí).

Intelekt u osob s Moebiovým syndromem je neporušený, stejný jako u běžné populace. Pouze u zhruba 10% se vyskytne mentální retardace.

Jak je Moebiový syndrom diagnostikován?

Moebiový syndrom bývá nejčastěji diagnostikován po narození dítěte, kdy se objeví problémy se sáním. Na základě těchto problémů se přistupuje k elektromyografii (EMG), což je vyšetření, které hodnotí elektrickou aktivitu nervů a svalů.



Jaká je léčba Moebiova syndromu?

Moebiový syndrom je vrozená vývojová vada, která se jako taková nedá vyléčit. Léčba se zaměřuje na jednotlivé příznaky. Při léčbě je nutný mezioborový tým, který se nejčastěji skládá z neurologa, oftalmologa, plastického chirurga, ORL lékaře a logopeda.

Pro krmení novorozenců a kojenců s Moebiovým syndromem se používají speciální láhve (např. Haberman Feeder).

Šilhání se dá odstranit operativně. Pomocí fyzioterapie a ergoterapie se zlepšují motorické schopnosti a koordinace.

Při řečových a polykacích obtížích je prospěšná logopedická terapie.

Existuje tzv. úsměvová chirurgie. Jedná se o operaci, při které se pacientovi transplantuje kousek svalu ze stehna do obličeje. Po operaci následuje rehabilitace, na jejímž konci by měl být úsměv.

Více informací naleznete na těchto webových stránkách:

USA- Moebius Syndrome Foundation <http://www.moebius syndrome.com/>

Francie- l'Association Syndrome Moebius France <http://www.moebius-france.org>

Německo- Moebius Syndrom Deutschland e.V. www.moebius-syndrom.de

Itálie- Associazione Italiana Sindrome di Moebius Onlus www.moebius-italia.it

Španělsko- Fundacion Sindrome de Moebius de Espana www.moebius.org



Tento leták je určen pouze pro informační účely.
Text: Jana Tabachová, grafika Dana Žambochová
Fotografie použity se svolením Moebius Syndrome Foundation, Vicki McCarell © 2014