

Informations médicales et développement de prise en charge opératoire

Le syndrome de Moebius, d'abord décrit par Von Graefe en 1880, a été vulgarisé par Moebius en 1888. Il associe une paralysie faciale bilatérale, avec atteinte des muscles oculo-moteurs (80 % des cas), de la langue (30 %), et du nerf trijumeau (8 %). Il existe aussi des formes unilatérales, associant une paralysie faciale et une paralysie oculo-motrice toujours du même côté.

Sa genèse est mal connue. S'agit-il d'une atteinte supra-nucléaire ou d'une atteinte des noyaux ? Peut-on l'expliquer par une hypotension maternelle lors de la grossesse (Lipton, 1996) ? L'hypothèse reconnue est celle d'une défaillance de la compétence biologique de la crête neurale atteignant donc l'os, les muscles, les nerfs et éventuellement la peau. Une atteinte des chromosomes 3 ou 13 a également été évoquée.

Une des chirurgies actuellement proposée consiste en un transfert libre d'un muscle de la cuisse, micro-anastomosé sur les vaisseaux de la face et branché sur le nerf du muscle masséter. Ce traitement est proposé par l'équipe du Dr Zucker (Canada). Un tel branchement nécessite évidemment une rééducation post-opératoire pour que ce muscle soit impliqué dans le sourire.

Nous proposons pour notre part une myoplastie d'allongement du muscle temporal bilatéral. Le tendon de ce muscle est ainsi transféré de son insertion osseuse normale sur la mandibule vers la lèvre. Le muscle temporal s'allonge alors au dépend de sa partie postérieure cachée sous les cheveux. Cette chirurgie requiert une seule intervention suivie également d'une rééducation, le temps que le cerveau comprenne que ce muscle originellement masticateur est désormais attribué au sourire. Un gros progrès proposé récemment par le Dr Gutierrez (Chili) utilise une électrostimulation post-opératoire du muscle temporal pour aider le cerveau à réaliser que ce muscle a changé de fonction.

D'autres particularités de la rééducation du syndrome de Moebius sont liées à la contraction de la lèvre inférieure qui représente souvent le mouvement dominant de la face chez le malade. Il faut aider au passage d'une mimique d'abaissement de la lèvre et des commissures à une mimique d'ascension. Bien sûr cette prise en charge est schématique et doit être adaptée à chaque cas d'où l'intérêt d'une concertation multidisciplinaire associant pédiatres, chirurgiens, généticiens, orthophonistes, kinésithérapeutes, psychologues et orthodontistes. Il est indispensable en particulier que cette chirurgie ne soit réalisée qu'après concertation entre le chirurgien et le rééducateur.

Docteur Daniel LABBÉ
Chirurgien Plasticien des Hôpitaux
Service de Chirurgie Maxillo faciale
CHU - 14033 CAEN

Bulletin de don et/ou d'adhésion

M., Mme, Mlle :

Prénom :

Adresse :

Code postal : Ville :

Téléphone :

Je soutiens l'Association
« Syndrome Moebius France »

Je fais un don de Euros

Don pour œuvre d'intérêt général ouvrant droit à une réduction d'impôt (Article 200 et 238 bis du Code Général des Impôts)

J'adhère à l'Association
« Syndrome Moebius France »

Je verse ma cotisation annuelle de 23 Euros

Chèques à l'ordre de l'association
« Syndrome Moebius France »

BP 80007

67690 HATTEN

www.moebius-france.org

info@moebius-france.org

M

38



Nous reconnaître,
c'est déjà nous donner un sourire...



Qu'est-ce que le syndrome de Moebius ?

Le syndrome de Moebius est une maladie orpheline caractérisée par une paralysie faciale. Les personnes atteintes du syndrome de Moebius ne peuvent ni sourire, ni froncer les sourcils. Dans la majorité des cas, elles ne peuvent pas cligner ou bouger les yeux, et éprouvent des difficultés d'élocution. Les nourrissons et jeunes enfants rencontrent en général de réelles difficultés pour se nourrir (absence de succion pour téter ou boire au biberon, difficultés pour mastiquer, avaler).

D'autres problèmes peuvent être associés :

- Pieds bots, doigts manquants ;
- Hypotonie (faiblesse musculaire) des parties supérieures du corps ;
- Difficultés respiratoires chez le nourrisson ;
- Troubles de l'audition ;
- Strabisme prononcé ;
- Retards moteurs ;
- Problèmes dentaires ;
- Difficultés d'apprentissage (10 % des cas) ;
- Syndrome de Poland ou de Pierre Robin.

À quoi sont dus ces problèmes ?

Durant la grossesse, les 6^e et 7^e nerfs crâniens qui contrôlent les muscles des yeux, de la langue et du visage ne se sont pas ou peu développés. D'autres nerfs crâniens peuvent être affectés (3^e, 5^e, 8^e, 9^e, 11^e, et 12^e) d'où la possibilité d'autres problèmes associés ou des degrés de sévérité différents.

Quelles en sont les causes ?

Comme le syndrome de Moebius est une maladie rare, très peu de recherches ont été réalisées et les causes restent inconnues. On soupçonne :

- Des déficiences génétiques,
- La prise de certains médicaments,
- Des attaques virales pendant les premières semaines de grossesse.

Moebius dans le monde

Dans le monde entier, nous sommes moins de 2000 enfants et adultes à avoir été recensés.

En France, nous sommes environ 1 pour 1 million d'habitants. Malgré les difficultés rencontrées et l'évidence des symptômes, le syndrome de Moebius est si peu connu du corps médical, qu'il est souvent diagnostiqué très tard, parfois après plusieurs années.

Notre association a pour but :

- D'aider au diagnostic précoce en alertant les pédiatres sur l'existence de cette maladie,
- De recenser les familles confrontées au syndrome de Moebius en France et en Belgique et de créer des liens entre elles pour les aider à surmonter les moments les plus difficiles,
- D'informer et de sensibiliser le public au travers des médias afin de faciliter l'intégration dans la société (écoles, travail ...) des personnes touchées par le syndrome de Moebius ,
- De fédérer nos efforts avec ceux des autres associations européennes pour mettre en commun nos moyens et faire avancer la recherche.

Les actions de l'association

- **Communiquer avec les familles** : Pour ce faire, nous appuyons sur un « **Journal de bord** » publié une fois par an,
- **Fédérer nos efforts** : notre Assemblée Générale Annuelle (que nous nous efforçons d'organiser à chaque fois dans une région différente, pour que tous aient la chance de pouvoir y participer de temps en temps)
- **Participer au Téléthon** : notre engagement systématique à la **marche des maladies rares** pendant le Téléthon
- **Informer et sensibiliser le public** : par des articles de presse grâce aux médias régionaux ou par la participation à des émissions télévisées.

Les intervenants médicaux et paramédicaux qui nous soutiennent :

- **L'hôpital Trousseau** (Paris) avec qui nous avons mis en place une consultation multidisciplinaire et qui garantit une confirmation rapide du diagnostic lorsque le syndrome de Moebius est suspecté. Nous travaillons actuellement avec l'équipe de l'hôpital Trousseau pour obtenir du Ministère de la Santé et des Solidarités sa **labélisation comme Centre Référent pour le syndrome de Moebius**.
- **Le Docteur Labbé** du **CHU de Caen**, spécialiste en **chirurgie faciale**. et qui développe actuellement des techniques de pointe pour tenter de restaurer la mobilité du visage (« opération du sourire ») par transfert du tendon d'un muscle voisin innervé vers la zone paralysée,
- **Mme Eyoum, orthophoniste**, a travaillé avec de nombreuses personnes atteintes du syndrome de Moebius, pour les aider à s'alimenter plus facilement et à améliorer leur élocution. Mme Eyoum collabore également avec l'hôpital Trousseau et le Docteur Labbé.
- **Le Docteur Renault** (hôpital Trousseau), médecin référent de l'association et membre du bureau.
- Et enfin, tous ceux qui, confrontés à un patient atteint par le syndrome de Moebius, nous contactent !

Vivre en société avec le syndrome de Moebius :

Bien que les enfants atteints du syndrome de Moebius se traînent à quatre pattes et marchent tard, ils rattrapent généralement leur retard.

L'orthophonie aide à améliorer les problèmes d'élocution, mais ces derniers peuvent persister de manière importante à cause du mouvement limité de la langue et des lèvres, ainsi que l'impossibilité de fermer la bouche. L'absence d'expression du visage et l'incapacité à sourire sont les symptômes visibles dominants.

Les difficultés à communiquer oralement, combinées à la paralysie faciale peuvent rendre l'intégration à l'école ou au travail très difficile, alors que dans la plupart des cas, il n'y a aucune difficulté d'apprentissage.

L'intégration constitue le cœur de notre projet !