



Kort om Möbius syndrom

Möbius syndrom er et medfødt kronisk handicap.

● Forløb og prognose

Möbius syndrom er primært kendetegnet ved lammelser i nogle af ansigtets nerver, først og fremmest den 6. og 7. kranienerve.

På grund af den manglende udvikling af 7. kranienerve vil der være betydelig nedsat bevægelighed i ansigtsmusklerne, og ansigtet bliver udtryksløst. Der er nedsat mimik, og specielt er der intet smil og ingen ansigtsbevægelser ved gråd. Der er nedsat bevægelighed i tunge og læber, og tungen kan være mangelfuldt udviklet.

Synkerefleksen kan mangle helt eller delvist, ligesom munden ikke kan lukkes helt, hvilket betyder at mange børn med Möbius syndrom savler meget. Tygge- og tale færdigheder vil ligeledes være påvirket.

Munden er ofte lidt mindre end normalt, og der kan være en lidt mangelfuldt udviklet underkæbe, høj gane og undertiden ganespalte. Det nyfødte barn er som regel ikke i stand til at sutte og må have mad på anden vis.

På grund af manglende udvikling af den 6. kranienerve, der styrer øjnenes sidebevægelser, vil lammelserne i denne nerve blandt andet medføre, at personen ikke kan se til siden med øjnenes hjælp, men må dreje hovedet, hvilket begrænser udsyn og orientering.

Der forekommer ofte indad drejet skelen, da andre normalfunktionerende muskler trækker øjnene indad. Ofte kan øjenlågene ikke lukkes helt, hverken i vågen tilstand eller under søvn, og der vil som regel være vanskeligheder med at blinke med øjnene.

Den mangelfulde lukning af øjenlågene giver øget tendens til øjenbetændelse, især hornhindebetændelse som følge af udtørring. Ligeledes kan der være vanskeligheder med at knibe øjnene sammen eller blinke ved stærkt lys. Der kan endvidere være hængende øjenlåg, hvor der er vanskeligheder med at åbne øjnene helt.

Af øvrige kendetegn kan der forekomme klumpfod på den ene eller begge fødder, ligesom der kan være misdannelser af fingre og tæer, såsom svømmehud mellem tæer og fingre eller sammenvoksede, manglende eller overtallige fingre og tæer.

Det ydre øre kan være misdannet eller mangelfuldt udviklet, og ørerne kan være lavtsiddende. Der kan forekomme hørenedsættelse på grund af en nedsat mekanisk ledning af lydbølger til det indre øre. Dette kan skyldes forandringer i det eustakiske rør eller i mellemøret. Der kan være øget ten-

dens til mellemørebetændelse.

I spædbarnalderen er der som regel store trivselsproblemer, idet barnet ikke blot har vanskeligheder med at spise, men også kan få vejrtrækningsproblemer, som dels kan skyldes misdannelser i luftrør og strubeområdet, dels være en følge af sekretophobning i luftvejene. Der er hos nogle børn nedsat muskelstyrke, især i arme og ben, hvilket kan medføre en lettere forsinket motorisk udvikling. Der kan ligeledes være en mangelfuld udvikling af brystmusklen eller af andre muskler.

Den psykiske udvikling er sædvanligvis normal, men der kan undertiden forekomme udviklingshæmning i mindre grad. Man kan have Möbius syndrom i forskellige sværhedsgrader. Man skelner mellem ensidig eller dobbeltsidig ansigtslammelse.

● Forekomst og arvegang

Diagnosen stilles på grundlag af ansigtslammelserne, eventuelt kombineret med misdannelser af hænder og fødder, og den kan ofte stilles kort tid efter fødslen, hvor barnet sover med let åbne øjne, savler og har sutte- og synke vanskeligheder. Ved gråd og smil forbliver ansigtet uforandret. Men der findes ingen undersøgelse, der kan bekræfte diagnosen, og det kan være vanskeligt at stille diagnosen uden specielt kendskab til syndromet, da der også forekommer ansigtslammelser ved en del andre tilstande.

Der er ingen sikker viden om årsagen, men den kan være, at der på et tidligt tidspunkt opstår en afklemning eller blodprop i fostrets eget kredsløb. En sådan forstyrrelse mener man enten kan skyldes ydre faktorer som fx moderens indtagelse af medicin el.lign. eller en genetisk afvigelse, dvs. der er opstået en fejl i barnets arveanlæg ved befrugtningstidspunktet.

I nogle få familier forekommer syndromet hos flere personer, fx hos søskende eller en forælder og barn, hvilket peger på, at det kan være arveligt. Man har ikke kunnet fastlægge nogen entydig arvegang, og risikoen for, at en familie får flere børn med Möbius syndrom, vil i de fleste familier være meget lille. Sandsynligheden for, at en person, der selv har syndromet, giver det videre til sine børn, er ukendt. Syndromet forekommer i de fleste tilfælde uden, at der er kendskab til andre tilfælde i familien.


Det er lidt usikkert, hvor mange der har syndromet, men formodentligt fødes i gennemsnit et barn om året i Danmark. Der skulle således være lidt over 50 personer i Danmark med syndromet. Der fødes lige mange drenge og piger med Möbius syndrom.

● Behandling og kontrol

I de første leveår vil spisevanskeligheder og eventuelt vejrtrækningsproblemer kræve særlig opmærksomhed. Mange børn må sondemades i en periode, eller forældre må indøve særlige spisestillinger og anvende særlig sutteflaske, så barnet kan få mad uden at skulle lukke munden om brystet eller flasken. Stimulation af mundmuskulaturen kan hjælpe til bedre funktion. Sundhedsplejerske, fysioterapeut eller småbørnskonsulent kan vejlede forældre om denne stimulation.

Barnets syn og hørelse må kontrolleres tidligt, så der kan kompenseres for eventuelle syns- og hørenedsættelser. Skelen kan afhjælpes ved operation. Når øjnene ikke kan lukkes helt må de jævnlige dryppes for at undgå udtørring og mindske risikoen for betændelse. Det kan være nødvendigt at anvende solbriller ved stærkt lys og ikke blot i stærk solskin.

Inden for de seneste 15-20 år har man i udlandet gennemført en særlig operation, der har givet øget mimik i ansigtet. Denne behandling er nu også mulig at få udført i Danmark (Plastik kirurgisk afdeling, Rigshospitalet). Ved operationen transplanterer man en muskel fra barnets krop til ansigtet, hvorved barnet bliver i stand til at smile.



Foreningen for Möbius Syndrom i Danmark www.moebiussyndrom.dk	Sjældne Diagnoser Tlf. 3314 0010 www.sjaeldnediagnoser.dk mail: mail@sjaeldnediagnoser.dk
--	---

Kilde

Center for Små Handicapgrupper

