

RELACIONAR AS CARACTERÍSTICAS MIOFUNCIONAIS OROFACIAIS COM OUTRAS ALTERAÇÕES NA CRIANÇA COM SEQUÊNCIA DE MÖEBIUS - RELATO DE CASO*

To relate the myofunctional orofacial characteristics with other alterations in child with the Möebius Sequence - case report

Sandra Maria Carvalho de Almeida⁽¹⁾
Elisabeth Frota Rosa⁽¹⁾

RESUMO

Objetivo: este estudo visa relacionar as características miofuncionais orofaciais na criança com seqüência de Möebius com outras alterações fonoaudiológicas. **Métodos:** realizou-se relato de caso de seqüência de Möebius e revisão bibliográfica. **Resultados:** As características miofuncionais encontradas foram dificuldade para sugar, mastigação ineficiente e dificuldade na deglutição. **Conclusões:** Neste estudo, constatou-se que as características físicas e as alterações miofuncionais orofaciais, detectadas na criança observada, portadora da seqüência de Möebius, determinaram dificuldades importantes nas funções estomatognáticas, no processo de alimentação e na aquisição da linguagem.

DESCRIPTORIOS: Síndrome de Mobius/complicações; Paralisia facial; Doenças do nervo abducente; Transtornos da linguagem/etiologia

INTRODUÇÃO

A seqüência de Möebius é um transtorno congênito raro, caracterizado por paralisia, quase sempre bilateral, de pares cranianos, especialmente o VI (abducente) e o VII (facial), associado a outras anomalias congênicas primárias ou secundárias das extremidades, com possível envolvimento da musculatura branquial e da paralisia de outros nervos cranianos, entre os quais, III, IV, V, VIII, IX, X e XII⁽¹⁾.

As alterações faciais determinam um aspecto inexpressivo, caracterizando a "fácies de máscara", com ausência de mímica, tanto no riso como no choro, que, associada ao distúrbio na fala, acarreta transtornos relativos à comunicação e à aceitação social, mesmo quando a inteligência está preservada⁽¹⁻³⁾.

Dentre as alterações mais comuns, destacam-se a fronte achatada e estreita, o estrabismo convergente, a ptose palpebral, o hipertelorismo, a ausência de reflexo palpebral, a reação pupilar à luz, além da acomodação e incapacidade de fechamento palpebral completo, configurando o sinal de Bell^(2,4).

Podem ocorrer alterações diversas no pavilhão auricular, orelhas calciformes, deficiência auditiva, hipoplasia muscular, problemas cardíacos, micrognatia (secundária à fraqueza muscular dos movimentos da mandíbula fetal)⁽³⁾, boca semi-aberta, com rebaixamento de comissuras labiais, eversão e hipofuncionalidade de lábios, microglossia, anquiloglossia, hipoplasia dentária, sialorréia; nas extremidades polidactilia, sindactilia, pés tortos congênicos e artrogripose múltipla congênita⁽⁴⁻⁶⁾.

Devido a todas as possíveis alterações estruturais e da mobilidade dos órgãos fonoarticulatórios, há também comprometimento das funções estomatognáticas, causando uma dificuldade alimentar que pode determinar um insatisfatório ganho de peso. Há uma inabilidade para sugar e para deglutir, devido à falta de uso da musculatura facial e ausência de oclusão labial, impedindo a produção de pressão intra-oral negativa suficiente para uma boa sucção. As alterações miofuncionais tomam a

* Instituição de origem - Universidade de Fortaleza (UNIFOR)

¹Especialização em Motricidade Oral pelo Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC)

Fonoaudióloga Formada pela Universidade de Fortaleza (UNIFOR)

criança propensa a aspirações que podem até levar ao óbito. Diante da hipofunção dos músculos faciais e alterações dentárias, pode haver limitação ou ausência total dos movimentos mastigatórios. Há possibilidade da respiração estar incoordenada e infecções respiratórias são frequentes^(2,4,5,7).

A comunicação encontra-se prejudicada com comprometimento maior de expressão do que de compreensão⁽⁶⁾. A fala caracteriza-se por uma disartria flácida. É comum a voz apresentar-se pastosa, monótona e abafada⁽⁷⁾.

Diante do grande número de manifestações clínicas decorrentes da seqüência de Möebius, considera-se importante esclarecer aspectos significativos das alterações miofuncionais orofaciais, através de estudo direcionado à criança portadora deste transtorno, para saber se estas alterações são causadoras de outras alterações encontradas nesta síndrome. O conhecimento das alterações e suas repercussões no desempenho das funções estomatognáticas, auxiliam no direcionamento do tratamento e acompanhamento do paciente.

Portanto o objetivo deste trabalho é relacionar as alterações miofuncionais orofaciais de crianças com seqüência de Möebius com outras alterações fonoaudiológicas.

MÉTODOS

Para a realização deste estudo, foram utilizadas diferentes etapas metodológicas, iniciando com o levantamento de dados em bibliotecas e Internet (artigos em revistas, livros e teses, entre outros), a fim de subsidiar a fundamentação teórica.

Através de pesquisa no prontuário e entrevista com a mãe da criança estudada, colheram-se informações relativas aos possíveis fatores etiológicos e as intercorrências desde o período de gestação até este momento.

Como instrumental, realizou-se o relato de um caso de seqüência de Möebius em criança do sexo masculino, com três anos e quatro meses de idade.

RELATO DE CASO: este trabalho baseou-se na avaliação fonoaudiológica e em observações feitas em uma criança do sexo masculino, atualmente com três anos e quatro meses, atendido semanalmente por uma equipe interdisciplinar da Creche Clínica Neurofor - PAI, em Fortaleza, Ceará.

Durante a gestação, a mãe apresentou hemorragia uterina, referindo tentativa de abortamento, através do uso de misoprostol (Citotec[®]), tanto por via oral quanto vaginal, no primeiro trimestre de gravidez. A criança nasceu de parto cesariano, a termo, com líquido amniótico meconial. Ao nascer, pesou 2,9 Kg e mediu 47 cm, apresentou paralisia facial unilateral e pé torto congênito bilateral. Não conseguiu sugar no seio, sendo alimentado por mamadeira até um ano e seis meses. Apresentou retardo no desenvolvimento psicomotor.

Ao terceiro dia de nascido, teve crise convulsiva, quando o neuropediatra diagnosticou a seqüência de Möebius, associada à síndrome de West. Iniciou estimulação precoce aos 15 dias de vida.

Até seis meses de idade, usou gesso para correção de pés tortos. Não realizou a cirurgia até o momento do estudo de caso, devido a infecções respiratórias repetitivas e crises convulsivas frequentes, fazendo uso de antiepilépticos.

Realizou exames de tomografia, ressonância magnética e mapeamento genético. Atualmente, o paciente realiza acompanhamento com neuropediatra, terapeuta ocupacional, fonoaudióloga e fisioterapeuta.

O paciente foi submetido a uma avaliação inicial, com observação de aspectos relativos ao desenvolvimento neuropsicomotor, sistema miofuncional orofacial (órgãos fonoarticulatórios e funções estomatognáticas) e desenvolvimento da linguagem.

Apresentou outras características compatíveis com a seqüência de Möebius, tais como, diminuição da expressão facial, tanto no choro quanto no riso, dificuldade de oclusão palpebral, diferença no piscar entre os olhos, ptose palpebral, sinal de Bell, micrognatia, atrofia dos músculos da língua, má oclusão, mãos e antebraços em flexão, associados a hipoplasia de cintura escapular.

Em relação ao desenvolvimento neuropsicomotor, realiza controle de tronco, já permanecendo sentado sem apoio e em postura de gatas sem reflexo para engatinhar. Apresentou dificuldade na preensão espontânea e manutenção do objeto nas mãos, fixa o olhar acompanhando os objetos com movimento associado de cabeça. Observou-se mudança de comportamento perante diferentes estímulos sonoros e táteis.

Na avaliação miofuncional orofacial, foram confirmadas as alterações na musculatura peri e intra-oral: os lábios permanecem abertos com comissuras rebaixadas, decorrentes da paralisia do músculo orbicular dos lábios, acarretando hipofuncionalidade, principalmente de lábio superior; palato atrésico e ogival; língua retraída e bochechas hipotônicas.

Quanto às funções estomatognáticas, apresentou dificuldade para sugar com ausência de oclusão labial e sem lateralização de língua. A mastigação é ineficiente, realizando movimentos apenas verticais com alteração na trituração e pulverização do alimento, que se aloja na face interna das bochechas. Sua alimentação é pastosa, utilizando espessante devido ao refluxo gastroesofágico. Observou-se dificuldade na preensão do alimento da colher, uma vez que realiza leve movimento pósterio-anterior da língua, associado ao pressionamento do lábio inferior em direção aos dentes superiores, com ausência total de participação de lábio superior, sendo necessário a inclinação da colher para retirada do alimento. Na deglutição, realizou movimentação leve de língua no sentido pósterio-anterior contra o palato, escoando alimento pelas comissuras labiais. A respiração era mista e curta.

No que diz respeito à linguagem, o paciente apresentou maior comprometimento de expressão do que de compreensão. Demonstrou intenção em comunicar-se e manteve contato visual. Sua fala encontra-se na fase de balbúcio.

ÉTICA: esta pesquisa foi avaliada e aprovada sob o número 155/02, pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC), tendo sido considerada como sem risco e com necessidade de consentimento livre e esclarecido.

DISCUSSÃO

Na seqüência de Möebius, várias manifestações têm sido descritas, considerando-se como principal característica a paralisia, quase sempre bilateral, do VI (abducente) e VII (facial) pares cranianos, percebida logo ao nascimento pela "fácies de máscara", acompanhada de estrabismo convergente^(2-3,5,7,9-11). No caso estudado constatou-se paralisia facial unilateral.

Alguns pacientes apresentam comprometimento de outros pares cranianos, como, por exemplo, III, IV, V, VIII, IX, X e XII^(3-6,8-9), associado a malformações musculares ou ósseas de membros superiores e inferiores⁽⁴⁾.

O comprometimento dos membros pode variar desde malformações graves, como artrogripose e agenesia total das mãos e pés, até alterações em dedos (polidactilia, adactilia e sindactilia) e pé torto congênito (*equinovarus*), sendo este último achado observado na criança avaliada, de acordo com a descrição de vários autores^(1-3,5-6,10).

Neste caso, foram encontradas alterações músculo-esqueléticas, com flexão de antebraços associados à hipoplasia da cintura escapular, que dificulta a movimentação de tronco em transição entre as posturas deitada e sentada^(10,12-14).

Outras características significativas da seqüência de Möebius foram identificadas, tais como, diminuição de expressão facial, tanto no choro quanto no riso, ptose palpebral (configurando sinal de Bell), atrofia dos músculos da língua, micrognatia e alterações dentárias (má oclusão)⁽⁷⁻⁸⁾.

Devido ao comprometimento nas estruturas orofaciais, as funções estomatognáticas encontram-se alteradas⁽¹³⁾, verificando-se uma dificuldade para sugar devido à falta de uso dos músculos faciais, especialmente pela falta de oclusão labial, o que impede a pressão negativa dentro da cavidade orofacial⁽⁷⁾. O paciente avaliado apresentou esta, como uma característica marcante, uma vez que a paralisia de lábio superior impede a realização de movimentos adequados ao desempenho do processo de sucção, a qual se encontra ineficaz⁽⁴⁾.

As dificuldades alimentares são facilmente percebidas, o que leva a um ganho lento de peso, aspirações alimentares e

infecções respiratórias recorrentes^(3,7,11). Na criança estudada, observou-se dificuldade na deglutição com movimentos atípicos de língua, engasgos e refluxo gastroesofágico, acentuando o risco de aspirações, conforme relatado pela literatura.

A restrição dos movimentos mastigatórios deve-se a hipofuncionalidade da musculatura orofacial⁽²⁾. Na avaliação realizada, observou-se ineficiência na mastigação com retenção alimentar nas bochechas, devido a hipofuncionalidade de bucinador e da língua (retraída), com interferência da má oclusão e do palato atrésico.

Em relação à linguagem, a compreensão encontra-se melhor que a expressão, a fala sempre estará afetada, uma vez que o desempenho articulatório está prejudicado, a articulação é imprecisa, pobre e restrita^(6,11), o que foi observado no caso descrito, em que a criança demonstra intenção em comunicar-se, fixando o olhar, reagindo a estímulos sonoros e táteis, contudo sua linguagem expressiva encontra-se na fase de balbucio. Apesar dos aspectos cognitivos estarem menos afetados, como é o caso em questão, as limitações físicas e a dificuldade em comunicar-se o impedem de ter uma melhor socialização, o que corrobora o relato de autores^(2,6).

Em relação aos possíveis fatores etiológicos, relacionados à seqüência de Möebius, vários autores relatam o uso de misoprostol (Citotec[®]), tanto por via oral quanto vaginal, no primeiro trimestre de gestação, como um dos fatores que mantém relação direta com o nascimento de crianças com seqüência de Möebius após tentativas de aborto pela mãe^(5-6,8,10,15). No caso apresentado, foi relatado pela mãe o uso de medicamento acima citado, tanto por via oral como vaginal, desencadeando hemorragia uterina, contudo sem interrupção da gravidez, sendo, portanto, esta, a etiopatogenia mais sugestiva neste caso.

CONCLUSÃO

Neste estudo, constatou-se que as características físicas e as alterações miofuncionais orofaciais, detectadas na criança observada, portadora da seqüência de Möebius, determinaram dificuldades importantes nas funções estomatognáticas, no processo de alimentação e na aquisição da linguagem. O esclarecimento dos fatores etiológicos, e uma avaliação bem fundamentada podem minimizar as alterações existentes e direcionar uma prática clínica mais consciente e eficaz.

ABSTRACT

Purpose: this study tries to relate the miofunctional orofacial characteristics in a child with Möebius sequence with another speech language-pathological alterations. **Methods:** we reported a case of Möebius sequence and did a bibliographic review. **Results:** The myofunctional orofacial characteristics found were difficult to suck, inefficient chewing and difficult to swallowing. **Conclusions:** in this study we saw that the physical and the orofacial miofunctional characteristics in this child, determined important difficulties in stomatognathic functions in feeding process and language learning.

KEYWORDS: Mobius syndrome; Facial paralysis; Abducens nerve diseases; Language disorders

REFERÊNCIAS

1. Wiedemann HR, Kunze J, Dibbern H. Atlas de síndromes clínicas dismórficas. 3ª ed. São Paulo: Manole; 1992. p.492-3.
2. Boari C, Lima DRA, Brigagão GM, Moraes LMS, Toledo L, Gomes M, et al. Intervenção fonoaudiológica precoce na seqüência de Möebius: relato de caso. *Pró-fono* 1996;8:55-61.
3. Smith DW. Anomalias da face como manifestação principal-seqüência de Moebius. In: Smith DW. Síndromes de malformações congênitas: aspectos genéticos, embriológicos e clínicos. 3ª ed. Manole; 1989. p.178-9.
4. Gemignani EYMY, Longone E, Guedes ZCF. Seqüência de Möebius: relato de um caso clínico sob a luz da investigação fonoaudiológica e psicológica. *Pró-fono* 1996;8:51-4.
5. Ferreira VJA. Síndrome de Möebius: você precisa saber! *Rev SBFa* 1998; 4:51-2.
6. Martins RHC, Nakanishi M, Dias NH, Sousa JC, Tamashiro IA. Seqüência de Möebius: manifestações clínicas e avaliação auditiva. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2001;67:30-8.
7. Psillakis JM, Altmann EBC. Cirurgia crânio-maxilo-facial: osteotomias estéticas da face: seqüência de Möebius. São Paulo: Medsi; 1987.
8. Gonzalez CH, Vargas FR, Perez ABA, Kim CA, Brunoni D, Marques-Dias MJ, et al. Limb deficiency with or without Möbius sequence in seven brazilian children associated with misoprostol use in the first trimester of pregnancy. *Am J Méd Genet* 1993;47:59-64.
9. Sherer DM, Spafford P. Prenatal sonographic evidence supporting an in utero developmental etiology of Möbius sequence. *Am J Perinat* 1994;811:157-9.
10. Shepard TH. Möbius syndrome after misoprostol: a possible teratogenic mechanism. *Lancet* 1995;346:780.
11. Cohen SR, Thompson JW. Variants of Möbius syndrome and central neurologic impairment. Lindeman procedure in children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1987;96 (1 Pt 1):93-100.
12. Raroque HG Jr, Hershewe GGL, Snyder RD. Möbius syndrome and transposition of the great vessels. *Neurology* 1988;38:1894-5.
13. St. Charles S, DiMario FJ, Grunnet ML. Möbius sequence: further in vivo support for the subclavian artery supply disruption sequence. *Am J Med Genet* 1993;47:289-93.
14. Chusid JG. Distúrbios neuromusculares. In: Chusid JG. Neurologia correlativa e neurologia funcional. 18ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1985. p. 469-71.
15. Boudoux DD, Matos MAG, Gonçalves ED, Rocha M, Ventura LO, Hinrichsen SL. Síndrome de Möebius relacionada à ameaça de abortamento. *Rev Bras Oftalmol* 2000;59:173-7.

RECEBIDO EM: 29 /11/02

ACEITO EM: 14 /03/ 03

Endereço para correspondência:

Rua Pinheiro Maia, 100, CEP 60822-720 - Fortaleza - CE

Fone/fax: (85) 275-8738

E-mail: sandrafono@yahoo.com.br