

## O PERFIL MORFO-FUNCIONAL ORAL DE CRIANÇAS PORTADORAS DA SÍNDROME DE MOEBIÜS

### *The oral morfo-funcional profile of carriers children of the Syndrome of Moebius*

Mariella Machado de Souza Carneiro <sup>(1)</sup>, Ivone Carmen Dias Gomes <sup>(2)</sup>

#### RESUMO

**Objetivo:** descrever as alterações morfo-funcionais no sistema sensório-motor-oral, nas funções de sucção, mastigação e deglutição; as consistências alimentares mais aceitas, e presença de reflexos em crianças portadoras da Síndrome de Moebius. **Métodos:** foram avaliadas 22 crianças portadoras dessa Síndrome de 0 a 11 anos de idade a partir de protocolo adaptado de Marchesan (1998) considerando os seguintes aspectos: características morfológicas, características de tônus e mobilidade de língua e lábio, características funcionais de sucção, mastigação e deglutição; consistência alimentar aceita e reflexos presentes. **Resultados:** as alterações mais presentes foram: alterações morfológicas - lábio superior encurtado e palato estreito/profundo; alteração de mobilidade de lábio e língua; de tônus no vedamento labial em repouso; sucção ineficiente e ausência de mastigação também foram observadas; todos aceitaram consistência líquida e pastosa e os reflexos de gag e deglutição estiveram presentes. **Conclusão:** todas as crianças avaliadas apresentam algum tipo de alteração morfo-funcional no sistema sensório-motor-oral, além de dificuldades nas funções de sucção e mastigação. As consistências alimentares aceitas foram líquida e pastosa; e os reflexos de gag e de deglutição foram os mais presentes.

**DESCRIPTORIOS:** Fonoaudiologia; Síndrome de Möbius; Sistema Estomatognático; Alimentação

#### ■ INTRODUÇÃO

A Síndrome de Moebius (ou Mobius) e suas manifestações têm sido pesquisadas em várias áreas e na fonoaudiologia atual é uma necessidade e um desafio, em razão das alterações que seus portadores possam apresentar.

A Síndrome de Moebius é uma doença rara, com frequência de aproximadamente 1:10.000 a 1:50.000 <sup>1</sup>. Sua frequência tem aumentado em nosso meio, em razão do uso do medicamento misoprostol pelas mulheres grávidas. Como no Brasil o aborto é ilegal, gestantes fazem uso desse medicamento,

disponível no mercado nacional, como método abortivo <sup>1-4</sup>.

Pesquisadores brasileiros foram os primeiros a associar a Síndrome de Moebius ao uso do Miso-prostol. Trata-se de uma droga pertencente ao grupo das prostaglandinas E1, conhecida comercialmente como Citotec<sup>®</sup>, que tem como efeitos colaterais contrações uterinas e hemorragia vaginal, levando ao aborto. Com o insucesso do aborto, a gestação prossegue com problemas no desenvolvimento fetal <sup>1</sup>.

Essa Síndrome foi descrita por Von Graef como diplegia facial total ou parcial, com paralisia do VI nervo craniano (abducente) <sup>5</sup>.

Entre 1888 e 1892, foi Paul Moebius, neurologista alemão, que descreveu como principais características a diplegia facial não progressiva, simétrica ou assimétrica [paralisia do VII nervo craniano (facial)] e ausência de abdução em ambos os olhos [paralisia do VI nervo craniano (abducente)], podendo na maioria das vezes ser bilateral <sup>6</sup>.

(1) Fonoaudióloga, Especialista em Motricidade Oral.

(2) Fonoaudióloga, Doutora em Psicologia Clínica pela Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, Professora da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo.

Essa manifestação também é conhecida como “seqüência” de Moebius, podendo vir acompanhada de paralisia de outros nervos cranianos, como o III (óculo motor), o IV (coclear), o V (trigêmeo), o IX (glossofaríngeo), o X (vago) e o XII (hipoglosso) <sup>1</sup>.

De acordo com Moebius e outros pesquisadores, a Síndrome, aqui tratada, tem como principais características: face de máscara, ou seja, ausência de mímica facial; face alongada; fendas palpebrais entreabertas durante o sono; estrabismo convergente ou divergente; alteração do reflexo de Bell <sup>7</sup>; base alargada do nariz; alterações labiais e linguais; alterações palatais; pouca abertura da cavidade oral; micrognatia; disfagia; pés tortos congênitos; sindactilias <sup>5</sup>.

Em alguns casos também podemos encontrar, além do retardo no desenvolvimento neuropsicomotor, o autismo <sup>1</sup>.

Estudo realizado sobre as funções neurovegetativas apontou alguns aspectos que podem ser encontrados como infecções respiratórias altas; dificuldade para sucção; restrição de movimentos mastigatórios laterais ou ausência de mastigação; dificuldades na deglutição, levando a um grau de desnutrição ou ganho lento de peso; quadro de aspiração broncopulmonar e engasgos <sup>8</sup>.

Além dessas manifestações, encontram-se também: escape de alimentos pelas comissuras labiais, pouco controle de saliva, trocas fonéticas e em alguns casos podemos encontrar respiração oral, decorrente do aumento de adenóides <sup>1</sup>.

As crianças portadoras dessa Síndrome podem apresentar sintomas disfágicos que estão relacionados à sucção, paralisia de língua e/ou paralisia faríngea. Isso pode acontecer logo após o nascimento, evoluindo para dificuldades alimentares, após o sétimo ou oitavo mês de vida.

Por acometer tanto os tecidos moles quanto o tecido ósseo, esta doença interessa a vários profissionais, dentre eles o cirurgião plástico e maxilo-facial, odontólogos especializados em ortopedia funcional dos maxilares e ortodontia, pediatras, ortopedistas, fonoaudiólogos, psicólogos e geneticistas <sup>9</sup>.

O atendimento aos portadores dessa síndrome tem sido uma preocupação crescente entre os profissionais que têm buscado alternativas para que o atendimento seja viabilizado <sup>10</sup>.

Conhecer cada vez melhor as possíveis alterações para que os profissionais possam buscar caminhos facilitadores na reabilitação dos portadores da Síndrome de Moebius justifica novas pesquisas sobre o tema.

O objetivo deste estudo é descrever as alterações morfo-funcionais no sistema sensorio-motor oral, nas funções de sucção, mastigação e deglutição; as consistências alimentares mais aceitas, e presença de reflexos em crianças portadoras da Síndrome de Moebius.

## ■ MÉTODOS

A casuística consistiu em um grupo de vinte e duas crianças, na faixa etária de um a onze anos de idade, portadoras da Síndrome de Moebius, sendo quatorze do gênero feminino e oito do gênero masculino, pacientes do setor de Oftalmologia Pediátrica da FAV (Fundação Altino Ventura), em Recife, Pernambuco, onde as crianças são atendidas e tratadas.

Essas crianças foram avaliadas em situação de alimentação com seus respectivos cuidadores. Foram oferecidos alimentos líquido, pastoso e sólido (a depender da dificuldade e risco de cada criança) e os dados funcionais (sucção, mastigação e deglutição), foram registrados em protocolo de avaliação, no período de Outubro a Dezembro de 2002. Do protocolo geral utilizado para avaliação dessas crianças, foram analisados nesta pesquisa os dados referentes ao sistema estomatognático e suas funções e aos dados referentes à alimentação, adaptados de Marchesan <sup>11</sup>. Consideramos as características morfológicas, características de tônus e mobilidade de língua e lábio, características funcionais de sucção, mastigação e deglutição; alimentação oferecida e reflexos. Observamos se o sujeito apresentava, não apresentava, ou se não foi possível avaliar cada um dos aspectos descritos conforme os itens abaixo:

### Língua:

- Tonus  Normal  Alterado  
 Mobilidade  Bom  Regular  Ruim  
 Anatomia:  Suco Lingual Profundo  
 Língua geográfica  Normal

### Lábios:

- Tonus  Normal  Alterado  
 Mobilidade  Bom  Regular  Ruim  
 Em repouso  Vedamento Labial  Entreabertos  
 Vedamento Labial ao retirar o alimento da colher  
 sim  não

### Bochechas:

- Tonus  Normal  Alterado

### Palato:

- Normal  Estreito / Profundo  ogival

### Sucção:

- Eficiente  Ineficiente  Não Apresenta

**Mastigação:**

- Não apresenta  
 Bilateral  
 Unilateral  Lado Esquerdo  Lado Direito  
 Fásica  Munching

**Deglutição:**

- Sem Alteração  Protrusão de Língua ao deglutir  
 Joga a Cabeça para trás ao deglutir

**Reflexos:**

- Procura  sucção  mastigação  GAG / Vômito  
 Tosse  Mordida  Deglutição  Normal

## Alimentação:

- Líquida  Líquidificada  Pastosa  
 Amassada  Semi-Sólida  Sólida

**Engasgos:**

- Sim  
 Líquido  Líquidificada  Pastosa  
 Amassada  Semi-sólida  Sólida  
 Não Apresenta  
 Refluxo Gastro Esofágico:  Sim  Não  
 Controle da Sialorréia:  Sim  Não  
 Utensílios p/ Alimentação  
 Mamadeira furo adequado  
 Mamadeira furo aumentado  Copo  
 Copo com bico de furinho  Colher Inox  
 Colher Emborrachada ou Plástico  
 Outros \_\_\_\_\_

Durante a avaliação não houve nenhuma interferência por parte do pesquisador e os cuidadores foram orientados para que os sujeitos fossem alimentados como de costume.

Esta pesquisa foi aprovada pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica, sob número 209/02.

Os dados coletados foram apresentados na forma descritiva em números absolutos e percentuais.

**■ RESULTADOS**

Das 22 crianças participantes dessa pesquisa, portadoras da Síndrome de Moebius, 100% delas apresentaram algum tipo de alteração morfo-funcional.

De acordo com os aspectos morfológicos apresentados por essas crianças (Tabela 1), podemos constatar que 54,55% apresentaram alguma alteração na língua, sendo que destes, 22,73% apresentaram sulco lingual profundo e 31,82% língua geográfica; 45,45% não apresentaram alteração na língua. Em 95,45% observamos lábio superior encurtado. Com relação ao palato, 90,91% dos casos apresentaram alguma alteração em palato. Em 50% das crianças observamos dentes em bom estado de conservação.

**Tabela 1 – Características morfológicas em crianças portadoras da Síndrome de Moebius**

	APRESENTA	NÃO APRESENTA	NÃO AVALIADO	TOTAL
SULCO LINGUAL PROFUNDO	05 (22,73%)	17 (77,27%)		22
LÍNGUA GEOGRÁFICA	07 (31,82%)	15 (68,18%)		22
LÍNGUA SEM ALTERAÇÃO	10 (45,45%)	12 (54,55%)		22
LÁBIO SUPERIOR ENCURTADO	21 (95,45%)	01 (4,55%)		22
PALATO ESTREITO/PROFUNDO	15 (68,18%)	07 (31,82%)		22
PALATO OGIVAL	05 (22,73%)	17 (77,27%)		22
PALATO SEM ALTERAÇÃO	02 (9,09%)	20 (90,91%)		22
DENTES EM BOM ESTADO	10 (45,45%)	11 (50%)	1	22

Nas Tabelas 2, 3 e 4 observamos os aspectos funcionais das 22 crianças avaliadas, das quais, 54,55% tiveram alteração de tônus lingual, 77,27% não apresentaram boa mobilidade de língua, 50% apresentaram tônus labial normal, porém 95,45% não apresentaram vedamento labial em repouso e

86% não tiveram boa mobilidade de lábios; 72,73% não apresentaram sucção eficiente, 36,36% não tiveram nenhum tipo de mastigação, 54,55% apresentaram deglutição eficiente.

Com relação aos engasgos, 31,82% tiveram engasgos com líquidos e 27,27% com sólidos, sen-

**Tabela 2 – Características de tônus e mobilidade em crianças portadoras da Síndrome de Moebius**

	APRESENTA	NÃO APRESENTA	NÃO AVALIADO	TOTAL
TÔNUS DE LÍNGUA NORMAL	10 (45,45%)	12 (54,55%)		22
BOA MOBILIDADE DE LÍNGUA	05 (22,73%)	17 (77,27%)		22
VEDAMENTO LABIAL REPOUSO	01 (4,55%)	21 (95,45%)		22
TÔNUS LABIAL NORMAL	11 (50%)	11 (50%)		22
BOA MOBILIDADE LABIAL	03 (13,64%)	19 (86%)		22

**Tabela 3 – Características funcionais em crianças portadoras da Síndrome de Moebius**

	APRESENTA	NÃO APRESENTA	NÃO AVALIADO	TOTAL
SUCÇÃO EFICIENTE	06 (27,27%)	16 (72,73%)		22
MASTIGAÇÃO	14 (63,64%)	08 (36,36%)		22
DEGLUTIÇÃO EFICIENTE	12 (54,55%)	10 (45,45%)		22
ENGASGO COM LÍQUIDO	07 (31,82%)	15 (68,18%)		22
ENGASGO COM SÓLIDO	06 (27,27%)	15 (68,18%)	1	22

**Tabela 4 – Alimentação oferecida às crianças portadoras da Síndrome de Moebius**

	ACEITA	NÃO ACEITA	NÃO AVALIADO	TOTAL
LÍQUIDO	22 (100%)			22
PASTOSO	22 (100%)			22
SÓLIDO	14 (63,64%)	07 (31,82%)	01 (4,54%)	22

**Tabela 5 – Reflexos apresentados por crianças portadoras da Síndrome de Moebius**

	APRESENTA	NÃO APRESENTA	NÃO AVALIADO	TOTAL
GAG (patológico)	20 (90,91%)	02 (9,09%)		22
TOSSE (proteção)	03 (13,64%)	19 (86,36%)		22
DEGLUTIÇÃO (fisiológico)	22 (100%)	0		22
SUCÇÃO (fisiológico)	01 (4,55%)	21 (95,45%)		22

do que dentre esses, uma criança não foi avaliada. Em 100% das crianças houve melhor aceitação de alimentos líquidos e pastosos.

Com relação aos reflexos neurovegetativos, 90,91% apresentaram reflexo de GAG (patológico nauseoso), 13,64% reflexo de tosse, 100% reflexo de deglutição e 4,55% reflexo de sucção.

## ■ DISCUSSÃO

Vale lembrar que o Misoprostol é mais utilizado como método abortivo pelas gestantes de classe sócio-econômica baixa, tornando-se dessa forma mais um entre os graves problemas de saúde desse grupo de população em nosso país.

Quanto às alterações morfo-funcionais das crianças portadoras da Síndrome de Moebius, observamos que diversas características de nossa casuística mostraram-se compatíveis com os dados de literatura.

Evidenciamos, conforme os resultados obtidos, características morfo-funcionais como: sulco lingual profundo; língua geográfica; lábio superior encurtado; palato estreito/profundo; tônus e mobilidade de língua alterados; tônus e mobilidade de lábios alterados; ausência de vedamento labial em repouso; sucção ineficiente, o que está em acordo com parte dos autores estudados <sup>1,5,6,8,12-13</sup>.

De acordo com a pesquisa realizada, constatamos presença de engasgos com líquido e sólido; preferência alimentar para líquido e pastoso, ou seja, alimentos mais moles; dentes em mau estado de conservação. Os utensílios que essas crianças utilizavam para se alimentar eram mamadeira com furo aumentado por apresentar dificuldade na sucção (a maioria), copo comum, copo com bico, onde a cuidadora derramava o líquido em sua boca e colher. Algumas conseguiram utilizar o canudo (mesmo sem vedamento labial).

Observamos também durante a avaliação, que oito das vinte e duas crianças ao deglutirem jogavam a cabeça para trás facilitando o trânsito alimentar da região oral para a região faríngea, por apresentar pouca mobilidade de língua e ausência do vedamento labial. Contudo, muitas delas apresentaram disfagia oral e orofaríngea. Apenas três das crianças avaliadas apresentaram disfagia esofágica, evidenciando o RGE (refluxo gástrico esofágico). Nenhuma dessas crianças apresentou queixas de problemas respiratórios.

Observamos ainda durante a avaliação que algumas das crianças portadoras da Síndrome de Moebius não apresentaram controle da sialorréia.

Com relação aos reflexos foram avaliados: GAG, tosse, deglutição e sucção. Os que estavam mais em evidência foram o de GAG e o de deglutição. O reflexo de tosse só em três crianças estava presente e o de sucção foi observado em apenas um caso (recém-nascido com 3 meses de vida).

O trabalho fonoaudiológico com indivíduos portadores da Síndrome de Moebius engloba áreas do sistema miofuncional oral, cognição, linguagem, desenvolvimento neuropsicomotor, funções visual e auditiva <sup>14</sup>.

Além das características morfo-funcionais aqui descritas, objeto do presente estudo, 11 das 22 crianças foram avaliadas segundo o desenvolvimento cognitivo. As demais crianças não se submeteram ao teste por não apresentarem idade suficiente (menores que 5 anos) para a aplicação dos testes.

Os 11 casos avaliados quanto ao quociente de inteligência foram por meio da Escala de Inteligência de Wechsler (WISC) por uma psicóloga e chegou aos seguintes resultados: 36,4% dos casos não compreenderam o teste, 27,3% apresentaram deficiência mental leve, 1 (4,55%) criança apresentou cognição acima da média e 31,75% apresentaram variação de inteligência.

Nos últimos anos os especialistas têm diagnosticado um maior número de casos da síndrome de Moebius, possivelmente como resultado do aumento real da sua incidência <sup>15</sup>, apontando para um comprometimento global no desempenho dessas crianças, ressaltando-se a gravidade da doença e a necessidade de prevenção pelo controle do uso do Misoprostol pelas gestantes.

Dos 22 casos apenas 8 tiveram ou têm acompanhamento fonoaudiológico, embora todos tivessem essa necessidade.

## ■ CONCLUSÕES

1. Todas as crianças avaliadas apresentam algum tipo de alteração morfo-funcional no sistema sensório-motor-oral, além de dificuldades nas funções de sucção e mastigação.

2. Todas as crianças aceitaram a consistências líquida e pastosa; e aproximadamente um terço das crianças apresentam engasgos mais frequentes com líquido e sólido.

3. Os reflexos de gag e de deglutição foram os mais presentes.

**ABSTRACT**

**Purpose:** to describe the morphological and functional alterations in the sensorial-motor-oral system, in the suction, mastication and deglutition functions; the most-accepted alimentary consistence, and presence of reflexes in children bearing the Syndrome of Moebius. **Method:** 22 children were evaluated, bearing such Syndrome, aging from 0 to 11 years, from an adapted Marchesan protocol (1998), considering the following aspects: morphologic characteristics, tonus characteristics and tongue and lip mobility, functional suction characteristics, mastication and deglutition; accepted alimentary consistence and present reflexes. **Results:** the most present alterations were: morphologic alterations - shortened upper lip and narrow / deep palate; alteration of lip mobility and tongue; tonus in the labial sealing in rest; inefficient suction and mastication absence were also observed; all accepted liquid and pasty consistence and gag and deglutition were reflexes present. **Conclusion:** all the evaluated children present some type of morpho-functional alteration in the sensorial-motor-oral system, besides difficulties in suction and mastication functions. The alimentary consistence accepted were liquid and pasty; and gag and deglutition reflexes were the most common.

**KEYWORDS:** Speech, Language and Hearing Sciences; Mobius Syndrome; Stomatognathic System; Feeding

**REFERÊNCIAS**

1. Ventura LMVO. Seqüência de Moebius: estudo comparativo das anomalias e distúrbios funcionais em crianças com ou sem uso do misoprostol durante a gestação [tese]. Belo Horizonte (MG): Universidade Federal de Minas Gerais; Faculdade de Medicina; 2000.
2. Carvalho DR, Amorim GG, Arruda PSC, Coelho AF. Síndrome de Moebius e uso de misoprostol: relato de dois casos. *An Fac Med Univ Fed Pernamb* 1999; 44(2):126-8.
3. Nunes ML, Friedrich MAG, Loch LF. Association of misoprostol, moebius syndrome and congenital central alveolar hypoventilation: case report. *Arq Neuropsiquiatr* 1999; 57(1):88-91.
4. Boudoux DD, Matos MAG, Gonçalves ED, Rocha M, Ventura LO, Hinrichsen SL. Síndrome de Moebius relacionada à ameaça de abortamento. *Rev Bras Oftalmol* 2000; 59(3):173-7.
5. Germignani EYMY, Longone E, Guedes ZCF. Seqüência de Moebius: relato de um caso clínico sob a luz da investigação fonoaudiológica e psicológica. *Pró-Fono Rev Atual Cient* 1996; 8(2):51-4.
6. Ferreira VJA. Síndrome de Möebius: você precisa saber! *Rev Soc Bras Fonoaudiol* 1998; 2(4):51-2.
7. Santos LPF, Ventura LMVO, Almeida HC, Miller M, Colier AC. Achados oftalmológicos em 28 crianças portadoras da seqüência de Moebius. *Arq Bras Oftalmol* 2004; 67(4):591-5.
8. Jones KL. Padrões reconhecíveis de malformações congênitas. 5. ed. São Paulo: Manole; 1998. p. 230-1.
9. Cruz RLD, Perim Junior D, Radwanski HN. Síndrome de Moebius. *Rev Bras Cir* 1997; 87(2):85-92.
10. Ferreira TMSF, Assencio-Ferreira VJ. Seqüência de Möebius: acompanhamento fonoaudiológico via Internet. *Rev CEFAC* 2003; 5(4):305-8.
11. Marchesan IQ. Fundamentos em fonoaudiologia: aspectos clínicos da motricidade oral. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 1998. p. 13-21.
12. Furkim, AM. Disfagia: a intervenção fonoaudiológica. In: Junqueira P, Dauden ATBC. Aspectos atuais em terapia fonoaudiológica. São Paulo: Pancast; 1997. p. 39-48.
13. Almeida SMC, Rosa EF. Relacionar as características miofuncionais orofaciais com outras alterações na criança com seqüência de Möebius: relato de caso. *Rev CEFAC* 2003; 5(2):139-42.

14. Boari C, Lima DRA, Brigadão GM, Toledo L, Gomes M, Pacheco VB, Limongi SCO. Intervenção fonoaudiológica precoce na seqüência de Moebius: relato de caso. Pró-Fono Rev Atual Cient 1996; 8(2):55-61.
15. Fontenelle L, Araújo APQC, Fontana RS. Síndrome de Moebius: relato de caso. Arq Neuropsiquiatr 2001; 59(3-B):812-4.

RECEBIDO EM: 04/12/03

ACEITO EM: 06/12/04

Endereço para correspondência:

Rua Florianópolis 15/401

Recife – PE

CEP: 52050-120

Tel: (81) 34417536/ 91332480.

e-mail: [mlela@hotmail.com.br](mailto:mlela@hotmail.com.br)