



UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS

ANA CAROLINA SCISCI RODRIGUES

ESTUDO DE 5 CASOS: MUSCULATURA FACIAL RELACIONADA AO
DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM NA SÍNDROME DE MÖBIUS.

CAMPINAS

2019

ANA CAROLINA SCISCI RODRIGUES

ESTUDO DE 5 CASOS: MUSCULATURA FACIAL RELACIONADA AO
DESENVOLVIMENTO DA LINGUAGEM NA SÍNDROME DE MÖBIUS.

Dissertação apresentada à Faculdade de Ciências Médicas da
Universidade Estadual de Campinas como parte dos requisitos exigidos
para a obtenção do título de Mestra em Saúde, Interdisciplinaridade e
Reabilitação na área de concentração Interdisciplinaridade e
Reabilitação.

ORIENTADOR: MIRIAM HIDEKO NAGAE ESPINOSA

ESTE TRABALHO CORRESPONDE À VERSÃO
FINAL DA DISSERTAÇÃO DEFENDIDA PELA
ALUNA ANA CAROLINA SCISCI RODRIGUES, E ORIENTADO PELA
PROF^a. DR^a. MIRIAM HIDEKO NAGAE ESPINOSA.

CAMPINAS

2019

Ficha catalográfica
Universidade Estadual de Campinas
Biblioteca da Faculdade de Ciências Médicas
Maristella Soares dos Santos - CRB 8/8402

R618e Rodrigues, Ana Carolina Scisci, 1995-
Estudo de 5 casos : musculatura facial relacionada ao desenvolvimento de linguagem na Síndrome de Möbius / Ana Carolina Scisci Rodrigues. – Campinas, SP : [s.n.], 2019.

Orientador: Miriam Hideko Nagae Espinosa.
Dissertação (mestrado) – Universidade Estadual de Campinas, Faculdade de Ciências Médicas.

1. Síndrome de Möbius. 2. Paralisia facial. 3. Desenvolvimento infantil. I. Espinosa, Miriam Hideko Nagae. II. Universidade Estadual de Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. III. Título.

Informações para Biblioteca Digital

Título em outro idioma: Study of 5 cases : facial muscles related to language development in Möbius Syndrome

Palavras-chave em inglês:

Möbius Syndrome

Facial palsys

Infant development

Área de concentração: Interdisciplinaridade e Reabilitação

Titulação: Mestra em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação

Banca examinadora:

Miriam Hideko Nagae Espinosa [Orientador]

Maria Cecília Marconi Pinheiro Lima

Carlos Alberto Carranza López

Data de defesa: 25-07-2019

Programa de Pós-Graduação: Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação

Identificação e informações acadêmicas do(a) aluno(a)
- ORCID do autor: <https://orcid.org/0000-0002-9904-784X>
- Currículo Lattes do autor: <http://lattes.cnpq.br/4751546190678138>

COMISSÃO EXAMINADORA DA DEFESA DE MESTRADO

ANA CAROLINA SCISCI RODRIGUES

ORIENTADOR: MIRIAM HIDEKO NAGAE ESPINOSA

MEMBROS:

- 1. PROF^ª. DR^ª. MIRIAM HIDEKO NAGAE ESPINOSA**
- 2. PROF^ª. DR^ª. MARIA CECÍLIA MARCONI PINHEIRO LIMA**
- 3. PROF. DR. CARLOS ALBERTO CARRANZA LÓPEZ**

Programa de Pós-Graduação em Saúde, Interdisciplinaridade e Reabilitação da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas.

Data de Defesa: 25/07/2019

DEDICATÓRIA

Dedico esta pesquisa às crianças e mães que, além de aceitarem participar de nosso trabalho, nos ensinaram tanto sobre as dificuldades e superações da vida.

AGRADECIMENTOS

À Deus pela vida, por me dar saúde e força para conseguir superar os obstáculos encontrados durante o caminho.

Aos meus pais, por todo o esforço realizado para que eu pudesse ingressar em uma universidade de excelência como a Unicamp, por todo o apoio, incentivo a prosseguir na vida acadêmica e amor incondicional.

À minha orientadora, Professora Doutora Mirian Hideko Nagaie, pelo suporte e pelos inúmeros incentivos e ensinamentos que me proporcionou na área de Motricidade Orofacial.

Ao meu namorado, Mateus, por estar ao meu lado durante todos os momentos, inclusive durante à realização dessa pesquisa, sabendo sempre como me confortar, incentivar e apoiar.

Ao meu amigo Jonathan, por toda a parceria, força e conselhos durante a realização da pesquisa e a Karina por ter me introduzido e apresentado à área de Motricidade Orofacial.

E à todas as crianças e familiares que aceitaram participar da pesquisa, e fazer dela possível.

O presente trabalho foi realizado com apoio da Coordenação de Aperfeiçoamento de Pessoal de Nível Superior - Brasil (CAPES) – Código de Financiamento 001.

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Möbius, tem como principal característica a face inexpressiva desde o nascimento, em função da paralisia do nervo facial (VII par craniano). Por esse motivo, as funções dos músculos da face encontram-se prejudicadas. Em alguns casos, há comprometimento cognitivo e atraso de linguagem. A avaliação precoce do comportamento muscular facial e do desenvolvimento da cognição e linguagem na Síndrome de Möbius são de grande valia, possibilitando um melhor prognóstico para as crianças com a síndrome. **Objetivos:** Analisar o comportamento da musculatura facial e o desenvolvimento cognitivo e de linguagem em crianças com a Síndrome de Möbius. **Métodos:** Amostra constituída por cinco participantes com a Síndrome de Möbius, faixa etária de 10 meses a 3 anos, sexo feminino e masculino. O exame de Eletromiografia de Superfície foi utilizado para analisar a atividade muscular facial e as Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III para análise do desenvolvimento de cognição e linguagem. **Resultados:** Foi observado, em todos os pacientes, altas médias de atividade muscular em frontal e hipotonia em perioral em 60% da amostra. 40% apresentou simetria nas musculaturas frontal e perioral. Quanto ao desenvolvimento, 60% da amostra apresenta atrasos no desenvolvimento cognitivo, enquanto 80% apresenta atraso de linguagem. 75% dos pacientes com idade abaixo de 2 anos apresentaram atraso no desenvolvimento da linguagem e assimetria na região perioral. **Conclusão:** Houve relação entre idade, assimetria facial em região perioral e frequência de atraso no desenvolvimento da linguagem.

Palavras chave: Síndrome de Möbius, paralisia facial, desenvolvimento infantil.

ABSTRACT

Introduction: Möbius Syndrome is characterized by inexpressive face since birth, because of the palsys of the facial nerve (VII cranial nerve). For this reason, facial muscles functions became impaired. In some cases, there are language and cognition delays. Early evaluation of facial muscles, language and cognitive development in Möbius Syndrome are very important, once they are responsible for a better prognosis for the children with this syndrome. **Objectives:** analyze the facial mimic muscles and cognition and language development in Möbius Syndrome children. **Methods:** Sample was formed by five participants with Möbius Syndrome, ages between 10 months to 3 years old, male and female. Surface Electromyography was used to analyze the facial muscles activity and Bayley Scales of Infant Development III to analyze cognition and language development. **Results:** All the participants had high means of muscular activity in frontal muscle and hypotonia in 60% in perioral muscles of the sample. 40% reported symmetry in frontal and perioral muscles. About the development, 60% of the sample reported cognition delay and 80% had language delay. 75% of the participants under the age of 2 years old had delay in language development and asymmetry in the perioral region. **Conclusion:** There was a relationship between age, facial asymmetry in perioral region and frequency of delay in language development.

Key-words: Möbius Syndrome, facial palsys, infant development

LISTA DE ABREVIATURAS

SM – Síndrome de Möbius.

EMGs – Eletromiografia de Superfície

RMS – *Root Means Square*

IS – Índice de Simetria

CS – *Composite Score*

LR – Linguagem Receptiva

LE – Linguagem Expressiva

μV – Microvolt

D – Direito

E – Esquerdo

Fem – Feminino

Masc – Masculino

NR – Não realizou o movimento solicitado

M – Músculo

SUMÁRIO

Intrdução.....	11
Objetivos.....	13
Revisão da Literatura.....	14
Metodologia.....	29
Resultados.....	37
Discussão.....	46
Conclusão.....	54
Referências.....	55
Apêndices.....	66
Anexos.....	71

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Moebius (SM) descrita desde 1888¹ tem como principal característica a face inexpressiva desde o nascimento, mesmo durante o choro. Sua prevalência é estimada em 1/250.000 nascidos vivos tanto no sexo masculino quanto no feminino².

A etiologia na SM ainda não está totalmente elucidada, mas fatores ambientais associados ao uso de drogas como cocaína, álcool, benzodiazepínicos, talidomida e abortivos como o misoprostol são citados na literatura. Recentemente, foram reportadas mutações *de novo* (quando nenhum dos progenitores apresentam a alteração genética) nos genes REV3L e PLXND1, que são responsáveis pelo desenvolvimento do cerebelo e tronco encefálico. Porém esses genes possuem funções não relacionadas entre si, pois o gene PLXND1 realiza a migração neural e REV3L é o gene responsável pela síntese do DNA translesão²⁻⁷.

Estudos indicam que uma insuficiência vascular em idade gestacional precoce seria responsável por danos congênitos nos nervos facial e abducente. O nervo abducente (VI par craniano) é responsável pela inervação do músculo reto lateral, que movimenta o olho realizando abdução, por esse motivo, os pacientes com a SM apresentam estrabismo convergente⁸. Já no nervo facial (VII par craniano) é notada paralisia facial, uni ou bilateral e não progressiva. Responsável por causar ausência de expressão facial, sucção e dificuldade em fechar completamente as pálpebras durante o sono^{8,9,10}. Além desses, outros nervos podem ser acometidos^{2,5}.

Eventos isquêmicos diversos também observados por meio de sinais clínicos e radiológicos, revelam malformações situadas no tronco cerebral, corpo caloso, vermis cerebelar inferior, megacisterna magna com comunicação direta no IV ventrículo, além de heterotipias nodulares⁶. Essas alterações em estruturas encefálicas podem ocasionar dificuldades ao longo do desenvolvimento cognitivo das crianças com a SM^{2,5}, assim como foi reportado por Picciolini et al (2016)², que encontraram déficits de Quociente de Inteligência (QI) e atrasos no desenvolvimento motor de crianças com a síndrome nas faixas etárias de um a três anos de idade. Se houver acometimento do nervo vestibulococlear (VIII par craniano), responsável pela audição e equilíbrio, a criança pode apresentar atraso de fala e de linguagem. Isso porque, sabemos que para um desenvolvimento adequado da linguagem oral, o sistema auditivo precisa estar íntegro e funcional. O fato de a SM danificar os nervos de forma congênita irá fazer com que as crianças apresentem déficits auditivos desde o nascimento, o que torna a aquisição da fala e da linguagem prejudicada, em razão das perdas de pistas acústicas importantes para o desenvolvimento da fala^{2,5,11}.

Devido a presença da paralisia facial, as funções dos músculos da mímica facial encontram-se prejudicadas, incluindo a expressão facial. Os músculos da face que recebem inervação do nervo facial (VII par) são: bucinador, orbicular de boca, frontal, prócero, corrugador do supercílio, orbicular dos olhos, nasal, dilatador da asa do nariz, zigomático maior, levantador do ângulo da boca, levantador do lábio superior, depressor do ângulo da boca e risório. Além da mímica facial (expressões de felicidade, surpresa, tristeza, raiva etc), esses músculos desempenham funções importantes como manutenção do selamento labial, sucção, produção dos sons da fala e auxiliam a ejeção do bolo alimentar durante a deglutição. Nos pacientes com a SM, essas funções podem estar alteradas, dificultando atividades diárias como a respiração e deglutição, além de alterações na fala, causadas por disfunções de mobilidade da língua e da região perioral^{2,12,13}.

Um outro fator associado a paralisia facial é a presença de sincinesias, que consistem em uma contração involuntária acompanhada por um movimento voluntário de determinado grupo muscular independente. São descritas na literatura como as sequelas mais comuns em casos de paralisias faciais. As sincinesias podem ser observadas durante os movimentos dos olhos, testa e lábios, por exemplo.^{14,15} Além das sincinesias, as contraturas - rigidez na área comprometida - também são sequelas comuns nas paralisias faciais. São o resultado do encurtamento das fibras musculares que ocorrem devido ao brotamento axonal, gerando além de uma inervação supra numérica, a perda da relação da unidade motora^{15,16}.

Em decorrência das alterações anatômicas e fisiológicas ocasionadas pelos quadros de paralisia facial, temos as assimetrias faciais associadas as paralisias nesses pacientes. As assimetrias podem ter origem devido à diminuição da contração muscular do lado paralisado, ou então, pela hiperatividade muscular do lado não paralisado^{16,17}.

As crianças com SM apresentam uma série de comprometimentos desde o nascimento, sendo assim justifica-se a importância da pesquisa a partir da realização de uma avaliação precoce do comportamento muscular facial e do desenvolvimento de linguagem e cognição na SM, indicando a necessidade de intervenções multidisciplinares precoces que irão possibilitar a integração de funções e informações sensoriais, favorecendo e direcionando os processos de reabilitação e contribuindo para um melhor prognóstico para essas crianças, pois, além do prejuízo na expressão facial e em funções como respiração, mastigação, deglutição e sucção, também podem apresentar atraso de fala e de linguagem, o que poderá dificultar sua comunicação verbal e não-verbal^{2,5,51}.

2. OBJETIVOS

2.1 Objetivo Geral

Analisar o comportamento da musculatura facial e o desenvolvimento cognitivo e de linguagem em crianças com a Síndrome de Möbius.

2.2 Objetivos Específicos

- a) Investigar a atividade muscular, bilateralmente, durante a contração voluntária nos seguintes movimentos: contração voluntária cêntrica do músculo orbicular de boca (beijo), contração excêntrica do músculo orbicular da boca associada a contração sustentada do músculo bucinador (sopro), contração sustentada do músculo risório (sorrir) e contração sustentada do músculo frontal (elevar as sobrancelhas) em crianças com a Síndrome de Möbius.
- b) Investigar a presença de simetria facial durante a realização das contrações voluntárias solicitadas durante o exame de Eletromiografia de Superfície.
- c) Investigar o desenvolvimento de cognitivo e linguagem das crianças com a Síndrome de Möbius.
- d) Relacionar os achados do exame de Eletromiografia de Superfície a respeito da assimetria facial dos participantes com os dados obtidos referente as Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III quanto aos domínios da linguagem de cada criança participante da pesquisa.

3. REVISÃO DA LITERATURA

Durante a presente revisão de literatura, serão abordados os seguintes temas relacionados à dissertação aqui apresentada:

- Síndrome de Möbius;
 - Etiologia da Síndrome de Möbius
- Paralisia Facial;
 - Uso da Eletromiografia de Superfície na Paralisia Facial;
- Pesquisas relacionadas à Fonoaudiologia e Síndrome de Möbius
 - Avaliação da Função Muscular Orofacial na Síndrome de Möbius
 - Avaliação do Desenvolvimento de Linguagem das Crianças com a Síndrome de Möbius.

3.1 Síndrome de Möbius.

A Síndrome de Möbius (SM) é uma síndrome rara descrita pela primeira vez por Von Graefe em 1880 e mais tarde pelo neurologista Julius Möbius em 1888 e tem como características a paralisia congênita do nervo facial (VII par craniano – responsável pela mímica facial, sensibilidade e gustação da língua, controla as glândulas salivares – exceto parótida - e lacrimais) - também conhecida como diplegia facial congênita, quando é bilateral - e paralisia do nervo abducente (VI par craniano – movimenta o globo ocular em abdução), também congênita^{1,2,12,13}.

Além dessas, podem estar associadas paralisias nos nervos:

- Oculomotor (III par craniano): responsável pelo movimento da pálpebra superior e do bulbo do olho;
- Troclear (IV par craniano): movimenta o músculo oblíquo superior do olho;
- Trigêmeo (V par craniano): sensibilidade da face e movimentação da mandíbula;
- Vestibulococlear (VIII par craniano): audição e equilíbrio;
- Glossofaríngeo (IX par craniano): responsável pela deglutição e paladar (terço posterior da língua);
- Vago (X par craniano): sistema nervoso autônomo;
- Hipoglosso (XII par craniano): movimentação da língua^{2,12}.

Como consequência dos acometimentos dos pares cranianos acima citados, podem ocorrer alterações motoras orais como sucção ineficiente, devido a ausência de selamento labial,

ausência ou diminuição da mímica facial (principalmente durante o choro), hipotonia, atrasos no desenvolvimento motor, dificuldades oculomotoras como o fechamento das pálpebras durante o sono e de movimentos de lateralidade dos olhos e estrabismo convergente (na maioria dos casos em que o estrabismo é observado). Em alguns casos, são encontrados distúrbios da deglutição: quando há comprometimento do XII par, podendo levar a um quadro de paralisia lingual, prejudicando assim, a fase oral da deglutição ou quando o IX par é afetado, alterando a motilidade palatina e faríngea e conseqüentemente, comprometendo a fase faríngea da deglutição. Em casos de lesão no V par, são observadas alterações de sensibilidade nas regiões periorais inervadas por ele. Em casos de danos ao VIII par, atrasos na linguagem e fala dos pacientes possivelmente serão observados. Malformações nas mãos e nos dedos também são reportadas, assim como associações à Síndrome de Poland e Sequência de Pierre Robin ².

A prevalência da Síndrome de Möbius é de 1/250.000 nascidos vivos com igual incidência para ambos os sexos. O diagnóstico é baseado em critérios clínicos, e pode ser realizado precocemente ainda no período neonatal. Atualmente estão sendo realizados exames genéticos a fim de investigar alterações em genes específicos ².

Devido as disfunções no sistema motor oral, as crianças com a SM podem apresentar dificuldades para ganhar peso nos primeiros anos de vida, ocasionadas pela dificuldade durante a sucção na amamentação e devido as dificuldades durante a deglutição - as disfagias.²

Além disso, podem ser observados acometimentos na mastigação e na fala desses pacientes, que pode ser lentificada, dependendo das condições em que se encontram a musculatura da língua, lábios, movimentos mandibulares (o côndilo mandibular pode apresentar hipoplasia). Palato e laringe também podem estar alterados ^{2,10}.

Em razão da paralisia ou diplegia facial congênita, a face dos pacientes se torna inexpressiva, também conhecida como “face de máscara”, essa característica associada aos comprometimentos na fala pode ocasionar uma dificuldade de aceitação e adaptação social ^{5,19,20,21}.

Comprometimentos cognitivos também podem estar associados à síndrome, geralmente em grau leve, presentes em 10 a 30% dos pacientes. A associação da SM ao Transtorno do Espectro Autista (TEA) também é descrita. Em um estudo foi reportada a ocorrência da associação da SM com TEA em 25% dos casos, já outro estudo realizado no Brasil, investigou vinte e três crianças com a SM expostas durante a gestação ao misoprostol e TEA e observou que 60% das crianças com a síndrome que foram expostas ao misoprostol durante a gestação, tiveram o diagnóstico associado ao TEA. ^{22, 23, 26, 27, 28}

Como já foi citado, as crianças com a Síndrome de Möbius, apresentam dificuldades na fala, alimentação, mastigação, sucção e deglutição, além de comprometimentos oculares e em alguns casos, motores e cognitivos também. Dessa forma, fica clara a importância e necessidade de um acompanhamento multidisciplinar e precoce para os pacientes com a síndrome.

Albuquerque e Barreto et. al. (2009)²⁹ realizaram um estudo utilizando um protocolo de anamnese e avaliação fonoaudiológica, com informações precisas sobre dados gestacionais e relacionados ao parto, desenvolvimento neuropsicomotor, informações sobre audição e alimentação, simetria facial e avaliação de funções e estrutura de lábios, mandíbula, bochechas, palato, neurovegetativas, mastigação, deglutição e respiração, contando também com avaliação da fala. Com a realização do estudo e aplicação do protocolo de anamnese e avaliação, as autoras puderam observar a presença da maioria dos sinais clínicos apresentados na literatura encontrados em pacientes com a Síndrome de Möbius, como: lábios com alteração de tônus, redução de abertura de boca, hipertonia de bochechas em hemiface direita com alteração de tônus e mobilidade, hipertonia de língua com desvio para lado direito, com alteração de mobilidade, sucção ineficiente, mastigação com pouca lateralização de língua com ausência de vedamento labial e necessidade de empurrar alimento com os dedos e velocidade de mastigação diminuída, e ausência de vedamento labial durante a deglutição. As autoras enfatizam a importância de frisar as evoluções das crianças durante as intervenções fonoaudiológicas, a fim de valorizar as potencialidades de cada paciente.²⁹

Nesse momento, vale ressaltar a importância de medidas que permitam a comparação entre diferentes momentos da intervenção, a fim de acompanhar a evolução do tratamento dos pacientes com a Síndrome de Möbius, permitindo ao profissional a utilização de protocolos de avaliação, escalas e exames de mensuração, como a Eletromiografia de Superfície.

3.1.2 Etiologia de Síndrome de Möbius.

Recentemente, foram reportadas mutações *de novo* (um tipo de mutação que aparece em um indivíduo, mas não está presente em seus pais, ou seja, são alterações não herdadas geneticamente) em pacientes com SM em dois genes: PLXND1 e REV3L. Esses genes são alguns dos responsáveis pelo desenvolvimento do rombencéfalo – cerebelo e tronco encefálico – porém, possuem funções totalmente não relacionadas: migração neural e síntese de DNA translesão, essencial para a replicação do DNA danificado (é a tentativa de continuar a replicação do DNA mesmo com a presença da mutação no gene), respectivamente. Camundongos com mutação nos genes PLXND1 e REV3L passaram por análise que constatou

que o rompimento dessas vias separadas, afeta diretamente o núcleo branquial do nervo facial e conseqüentemente, a migração e proliferação de motoneurônios. O achado de mutações em PLXND1 e REV3L em pacientes com SM, sugere que mutações *de novo* podem ocorrer em outros genes, sendo também responsáveis por ocasionar a síndrome ⁷.

Além da etiologia genética, fatores de origem ambiental, como cocaína, benzodiazepinas, ergotaminas e principalmente, o misoprostol, vêm sendo apontados como causadores da SM ^{21,22,24}. O misoprostol, princípio ativo do medicamento Cytotec®, é apontado como uma das causas da SM devido ao aumento do número de casos da síndrome associados ao uso desse medicamento com fins abortivos, como mostram alguns estudos ^{22,23}.

Uma pesquisa realizada no Rio de Janeiro, relacionou o uso do misoprostol (Cytotec®) com fins abortivos à SM. Os autores relatam que a partir da disseminação da informação de que o medicamento apresenta valor abortivo, o mesmo passou a ser utilizado por gestantes com a intenção de interromper a gravidez, porém sem a orientação médica, ou seja, sem as informações necessárias para a sua administração quanto à dosagem e semanas de gestação

A pesquisa entrevistou 15 mães de crianças com a Síndrome de Moebius e constatou que 66,7 % (10 mães) realizaram tentativas de interromper a gestação, dessas, 100% utilizaram o Cytotec® como método abortivo ²³.

Um outro estudo, realizado em São Paulo, entrevistou 41 mães de pacientes com a síndrome e foi observado que em 36 casos (88%) as mães ou responsáveis referiram gravidez indesejada. Destas crianças, 19 (46%) foram expostas ao misoprostol intraútero no primeiro trimestre de gestação ²⁵.

O uso do misoprostol como abortivo foi descrito no Brasil e Paraguai e ressaltado que o aborto só ocorre se a medicação for administrada antes de 49 a 63 dias, em 94,5 % dos casos. Os autores referem ainda que em países europeus em que o aborto é legalizado, o misoprostol é utilizado para realizar a prática, com acompanhamento médico. Os autores reforçam os riscos teratogênicos da medicação se administrada sem os devidos critérios médicos ²¹.

A ação intrauterina do misoprostol interfere diretamente na vascularização do tronco cerebral, que é interrompida, causando uma isquemia fetal transitória que afeta a contratilidade do útero e conseqüentemente a irrigação cerebral do feto, gerando uma hipoplasia ou aplasia do nervo facial ^{20, 23}.

3.2 Paralisia facial.

O nervo facial é o nervo em que as paralisias ocorrem mais frequentemente e o que possui maior diâmetro a passar por dentro de um canal ósseo. Tem origem no núcleo motor da ponte. Por meio do meato acústico interno, o nervo facial adentra o osso temporal e sai do crânio através do forame estilomastoideio. Em seu trajeto está localizada a glândula parótida, pela qual o nervo passa e irá realizar a inervação dos músculos da mímica facial através de seus ramos ^{36,37,38}.

Existem dois tipos de paralisias faciais e para realizar a identificação da paralisia, são utilizadas algumas classificações. Além da classificação clássica de diferenciação entre Paralisia Central ou Periférica, podemos utilizar a classificação quanto posição da lesão do nervo facial, podendo ser:

- Central ou Supranucleares (Paralisia Facial Central – PFC), quando os neurônios motores piramidais do córtex frontal (realizam os movimentos voluntários) são afetados e chegam aos núcleos motores do facial ipsi e contralateralmente – parte superior e inferior da face, respectivamente. Neste caso, os movimentos involuntários e/ou emocionais podem estar presentes. A PFC acompanha lesões vasculares, tumorais, processos de degeneração ou inflamação e muitas vezes apresentam sintomas neurológicos como hemiplegias e disartrias ^{36,37,39, 40,41}.
- Periférica – Nucleares ou Infranucleares (Paralisia Facial Periférica - PFP), a paralisia facial periférica acomete os pacientes com a Síndrome de Möbius ⁴² e tem a etiologia semelhante às supranucleares, porém a diferença está no local em que o nervo facial sofre a lesão. Nas paralisias nucleares, o núcleo motor do facial é afetado, resultando na paralisia de todos os músculos da hemiface do lado comprometido, durante os movimentos voluntários e involuntários, prejudicando a realização de reflexos e expressão facial, que demonstra nossas emoções ⁴². O núcleo motor do facial encontra-se próximo do núcleo motor do VI par craniano (nervo abducente), por esse motivo, ambos os nervos podem ter comprometimentos associados durante lesões ³⁹, como acontece na Síndrome de Möbius, em que a paralisia facial vem acompanhada da paralisia do abducente ^{1,2,4,,6,42}. Há também as paralisias periféricas infranucleares, em que a lesão ocorre abaixo do núcleo motor do facial, resultando em paralisia facial completa ^{37,39,41}.

A paralisia facial é a característica mais comum na SM, responsável pela “face de máscara” ou falta de expressão facial. Isso porque, o nervo facial realiza a inervação dos

músculos da mímica do rosto e sua paralisia acarreta uma desfiguração na face, comprometendo sua expressão em razão da dificuldade de mobilização dos músculos da mímica facial ⁴³.

Algumas funções como a fala, mastigação, sucção e deglutição podem estar alteradas devido a presença da paralisia facial, que dificulta os movimentos articulatorios de fonemas labiodentais e bilabiais em razão do músculo bucinador ser afetado, além disso há o desvio do filtro naso-labial que também dificulta a fala dos pacientes com a paralisia facial ^{39,42}.

As funções estomatognáticas também são prejudicadas, pois sofrem uma diminuição da força de oclusão labial que ocasiona em uma diminuição da pressão intra oral, o que implica em uma dificuldade de manter os alimentos na boca, resultando em escape oral e resíduos de alimentos no vestíbulo. Os pacientes também podem apresentar diminuição de saliva. Todos esses acometimentos contribuem para o aparecimento de dificuldades para deglutir, incluindo engasgos. O nervo facial também é responsável pela inervação dos músculos estilo-hióideo (movimenta o hióide para trás e para cima) e ventre posterior do digástrico (abaixa a mandíbula na mastigação e eleva o hióide durante a deglutição), se esses músculos forem afetados pela paralisia, serão mais um fator contribuinte para as dificuldades mastigatórias e deglutitórias ^{13,43,44,45}.

Tessitore, Pflsticker e Paschoal (2008)⁴³ realizaram uma revisão de literatura a respeito dos aspectos neurofisiológicos da musculatura facial e nela afirmam que as diferenças de interação entre as unidades motoras irão definir a variação, força e tipo de movimento de cada músculo. Ainda segundo os autores, a musculatura facial apresenta pequenas quantidades de unidades motoras, uma vez que realiza movimentos refinados e precisos. A unidade motora é o conjunto de terminais axonais de um motoneurônio, é a responsável pela atividade muscular, uma vez que contempla o corpo celular do motoneurônio e as fibras musculares esqueléticas. Uma unidade motora é formada por várias placas motoras, que são a junção dos terminais axonais com a célula muscular. Ainda segundo os autores, os músculos orofaciais, por serem pequenos e realizarem movimentos delicados, apresentam unidades motoras constituídas por oito a dez fibras, o que irá garantir que o movimento muscular seja preciso^{43,46,47}. O músculo orbicular de boca é constritor, enquanto os outros músculos faciais são dilatadores. ^{43,48}

Os músculos da mímica facial são: orbicular da boca, levantador do lábio superior e da asa do nariz, levantador do ângulo da boca, zigomático maior e zigomático menor, risório, bucinador, depressor do ângulo da boca, depressor do lábio inferior, mental, platisma, orbicular do olho, occipitofrontal, prócero, corrugador do supercílio e nasal. Através das

contrações desses músculos, a fisionomia da face é alterada, sendo capaz de demonstrar as emoções pessoais^{48,49}.

Os músculos da face estão configurados de forma a realizar movimentos simétricos, quando os músculos que circundam a boca e os olhos realizam uma contração forte, demandam reações de estiramento e encurtamento de outros músculos da face, incluindo os da cabeça. A paralisia facial afeta o equilíbrio das funções dos músculos da mímica facial^{50,51}.

A recuperação da função facial, podem ser chamadas de neuropraxia, axonotmese ou neurotmese e dependem do tipo de lesão no nervo facial. Além disso, a duração do tempo de desnervação e do direcionamento do crescimento das fibras nervosas, os graus de reinervação dos axônios e estado dos músculos afetados também são considerados ^{52,53,54}.

A fase inicial das paralisias faciais é chamada de flácida (musculatura do lado paralisado encontra-se flácida e há ausência de impulso neural, porém é esperada recuperação). Já a fase de sequelas, é caracterizada pela presença de sincinesias no lado acometido pela paralisia durante a movimentação da testa, nariz, olhos e lábios e contraturas. ^{14,52,54,55,56}

As sincinesias são movimentos involuntários de um grupo muscular associados a um movimento desejado de outro grupo muscular, sendo esses grupos musculares, independentes. Ocorrem devido ao desvio das fibras nervosas durante sua recuperação, por esse motivo não estão sujeitas à regeneração neural e em alguns casos, podem ocorrer falhas durante a transmissão entre os axônios que possuem localização próxima e hiperexcitabilidade nuclear. Durante os movimentos voluntários, observamos movimentos incompletos na testa associados a presença de sincinesias, lábios com movimento de protrusão desviado para o lado comprometido acompanhados por sincinesia, durante o movimento de inflar as bochechas, o lado comprometido realiza um movimento menor em relação ao lado em que não há comprometimento em função da contratura muscular, fechamento dos olhos de forma involuntária ao sorrir e movimento voluntário de elevação das sobrancelhas ou movimentação da testa acompanhado de ação involuntária da região da boca, o que é conhecido por sincinesia oral ^{14,15,52, 55}.

As contraturas ou hipertrofias musculares podem aparecer associadas às sincinesias, são sequelas comuns, que aparecem devido a uma gama de acontecimentos que ocorrem no processo de crescimento das fibras do nervo facial, sendo conhecida como a rigidez presente do lado da face que foi acometido pela paralisia. São ocasionadas pelo brotamento axonal que irá acarretar uma inervação supranumérica e consequente perda da unidade motora, o que resulta no encurtamento das fibras musculares ^{15,18,55,58}.

A presença de alterações fisiológicas como sincinesias e contraturas, associadas a outros acometimentos anatômicos da paralisia facial, são responsáveis pelo aparecimento de assimetrias faciais, que podem acontecer devido as contrações diminuídas no lado paralisado, contribuindo para uma menor mobilidade nesse lado ou então por uma atividade exacerbada do lado em que a mobilidade está preservada - o lado em que a musculatura não está paralisada.^{16,17}

A terapia em paralisia facial visa a reabilitação das funções que se encontram alteradas, sendo essas: fala, mastigação, sucção, deglutição e a expressão facial⁴⁴.

Como mencionado por Bernardes (2008)⁵², é difícil mensurar o grau de comprometimento da face, uma vez que os métodos utilizados são geralmente subjetivos e dificilmente demonstram o real comprometimento motor da face. Ainda segundo a autora, o Comitê de Doenças do Nervo Facial da Academia Americana de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço, recomenda o método de mensuração do grau de comprometimento da paralisia facial periférica proposto por House e Brackman (1985), mesmo esse sendo um método subjetivo⁵⁸.

A determinação do grau de comprometimento da musculatura facial de forma precisa é de grande importância para a definição do planejamento terapêutico de cada paciente, assim como permite o acompanhamento da evolução em cada caso⁵². Para a realização de uma avaliação precisa e um acompanhamento funcional da musculatura facial, alguns autores estão utilizando a Eletromiografia de Superfície como ferramenta de auxílio para avaliação e tratamento de pacientes em tratamento de paralisias faciais^{16,42,59,60,61,62}.

3.2.1 O uso da Eletromiografia na paralisia facial.

O exame de Eletromiografia (EMG) é utilizado para obter informações a respeito da funcionalidade das unidades motoras dos músculos que se deseja estudar. Para o entendimento das informações relativas à condução nervosa do nervo periférico, o exame de Eletroneuromiografia (ENMG) é escolhido⁴³.

Renault et. al (2018)⁹ realizaram um estudo com pacientes com a SM e paralisia facial bilateral utilizando como método de avaliação a Eletroneuromiografia a fim de avaliar a velocidade de condução nervosa, de latência e de respostas intermitentes do nervo facial nos músculos faciais e orais. Alterações neurogênicas estavam presentes em pelo menos 1 músculo em 55 dos 59 pacientes estudados. Com os resultados obtidos, os pesquisadores defendem a hipótese de que há um defeito precoce no desenvolvimento localizado na porção motora dos nervos cranianos nos pacientes com a SM.

Um aspecto positivo do exame de Eletroneuromiografia é a sua capacidade de avaliar o grau de degeneração do nervo, porém apresenta um importante ponto negativo pois trata-se de uma técnica invasiva e dolorosa, sendo seu uso limitado na prática clínica, uma vez que o equipamento não está presente em todas as instituições de pesquisa^{60, 61}.

Diversos estudos vêm sendo realizados na fonoaudiologia, otorrinolaringologia e na fisioterapia associando o uso da Eletromiografia de Superfície em casos de paralisia facial. Como exemplo, podemos citar o estudo realizado por Sassi e Toledo et.al. (2008)¹⁶ que teve como objetivo correlacionar dados da EMGs dos músculos elevadores do ângulo da boca com o Índice de Inabilidade Facial (IFF) em pacientes com paralisia facial de longa duração, com a hipótese de que os participantes com maior assimetria de face obteriam escores menores no IFF. No estudo, as pesquisadoras utilizaram um grupo pesquisa, com pacientes com paralisia facial unilateral e um grupo controle, com pacientes sem a paralisia e observaram que o grupo pesquisa obteve diferenças estatisticamente significantes entre as hemifaces durante a realização do sorriso e em repouso, enquanto o mesmo não foi relatado no grupo controle.

Já um outro estudo realizado por Bernades e Goffi – Gómez et. al. (2009)⁵⁹ teve como objetivo avaliar a atividade eletromiográfica dos músculos frontal, orbicular de olhos, zigomáticos e orbicular da boca em comparação de indivíduos normais e com paralisia facial periférica e realizar o Índice de Simetria entre os dois lados da face. Os autores encontraram médias de atividade muscular semelhantes para ambos os lados em indivíduos sem a paralisia facial, enquanto que em indivíduos acometidos pela paralisia facial periférica em fase de sequela, foi observada média dentro da normalidade na elevação da testa e fechamento de olhos, porém com índice alto neste movimento para o segmento lábio, mostrando a sincinesia olho/lábio⁵⁸.

Sassi, Mangili et. al. (2011) buscaram em seu estudo, caracterizar o controle motor e a morfologia do músculo masseter em indivíduos com paralisia facial, por meio de avaliação eletromiográfica e ultrassonográfica, devido a tendência destes a realizarem mastigação unilateral em função da dificuldade de movimentação do músculo bucinador. A pesquisa foi realizada com dois grupos: pesquisa – formado por oito participantes com PF unilateral periférica idiopática a mais de seis meses, e grupo controle – composto por oito indivíduos normais. Todos os indivíduos tinham idade superior a 18 anos, de ambos os gêneros. Os participantes foram submetidos à avaliação de eletromiografia e ultrassonografia ao realizar algumas tarefas, porém, não houve diferença estatisticamente significante nas comparações intra e intergrupos quanto à assimetria entre as hemifaces, em ambos os exames: EMGs e

ultrassonografia. Assim como não foram encontradas diferenças significantes entre a ativação dos músculos mastigatórios durante a EMGs. Sendo assim, os autores concluíram que o controle motor e a morfologia dos músculos masseteres em pacientes com PF periférica unilateral encontram-se de forma semelhante aos indivíduos normais ⁶⁰.

Dessa forma, a utilização da Eletromiografia de Superfície (EMGs) tem sido adotada durante a avaliação de pacientes com alterações miofuncionais orais, de mastigação, deglutição e fala, ocasionadas pela paralisia facial a fim de estabelecer um diagnóstico. Sendo utilizada também nos tratamentos dessas alterações, como é o caso do *biofeedback*. Os autores Goulart e Vasconcelos et. al. (2002), ressaltaram as características e efeitos do uso da técnica de *biofeedback* na PF periférica em seu estudo de revisão bibliográfica. Segundo os autores, o *biofeedback* consiste em uma técnica que faz uso de referências visuais ou auditivas através da eletromiografia, para indicar ao paciente como está seu desempenho motor. A técnica é associada a exercícios voltados para a PF periférica e traz benefícios para a evolução do tratamento, como a melhora da coordenação do movimento e a redução de assimetria e sincinesia, por meio do aprendizado motor ⁶³.

A EMGs apresenta uma característica positiva uma vez que é um exame não invasivo e indolor, que investiga a atividade superficial periférica enquanto o paciente realiza movimentos musculares voluntários e involuntários^{60,62}.

Durante o levantamento bibliográfico para a presente pesquisa, não foram encontradas publicações relacionando o estudo eletromiográfico em pacientes com a Síndrome de Möbius.

3.3 Fonoaudiologia e Síndrome de Möbius.

Dentre os estudos realizados na fonoaudiologia investigando a SM, encontramos publicações nas áreas de Motricidade Orofacial, Linguagem e Audiologia, como por exemplo, a realização de protocolos de anamnese e avaliação, investigação de padrões de estruturas e funções musculares, realização do exame de imitanciometria, o uso do misoprostol e a relação com a linguagem e alterações de fala na Síndrome de Möbius ⁶⁴⁻⁷⁰.

Não foram encontradas publicações utilizando a Eletromiografia de Superfície como método de avaliação muscular orofacial em pacientes com a Síndrome de Möbius e também nenhum estudo em que as Escalas Bayley fossem utilizadas como método de avaliação do desenvolvimento de linguagem, cognição ou motor nas crianças com a síndrome.

A seguir, será realizado um breve relato sobre os estudos encontrados nas bases de dados em saúde: MEDLINE e SciELO, sobre os estudos relacionando a Síndrome de Möbius e a

avaliação da função muscular orofacial, assim como a avaliação do desenvolvimento da linguagem nas crianças com a síndrome.

3.3.1 Avaliação da função muscular e de estruturas orofaciais na Síndrome de Möbius.

Durante o presente tópico serão apresentadas pesquisas na área da fonoaudiologia que tiveram como objetivo a avaliação das funções musculares e/ou estruturas orofaciais em pacientes com a Síndrome de Möbius, que contemplam a maioria das publicações encontradas na fonoaudiologia a respeito da síndrome aqui estudada.

Albuquerque e Barreto et. al (2009)²⁹, apresentam em sua publicação um protocolo de anamnese e avaliação utilizado na Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP) e também realizaram o relato de um caso de um paciente do sexo masculino de 10 anos de idade atendido no serviço. O protocolo contém duas partes: uma de anamnese (questionário aplicado aos responsáveis a fim de investigar a história clínica dos pacientes) e outra para avaliação de funções e estruturas estomatognáticas (que investiga aspectos relacionados a mobilidade, motricidade, tônus e postura dos órgãos fonoarticulatórios, assim como as funções neurovegetativas). Os músculos responsáveis pela expressão facial também foram avaliados individualmente. As autoras sugerem a utilização do protocolo para evidenciar manifestações clínicas e individuais nesses pacientes.

Roquette – Ferreira (2008)⁶⁴ realizou um estudo de avaliação do sistema miofuncional oral e das funções estomatognáticas com o objetivo de definir o fenótipo estrutural fonoaudiológico da SM e relaciona-lo com as estruturas afetadas encontradas, a fim de elaborar um programa de atendimento exclusivo para pacientes com SM. A autora examinou 31 pacientes de ambos os sexos e com idades entre 4 e 16 anos e apresentou a descrição dos achados da avaliação quanto a postura dos lábios (abertos ou entreabertos), postura e mobilidade de língua, palato, simetria de bochechas, mobilidade de mandíbula etc e concluiu que a estrutura facial mais afetada são os lábios devido a presença da PF e sugere que o tratamento fonoaudiológico deve visar estimulação da musculatura facial e dos órgãos fonoarticulatórios.

Já a pesquisa realizada por Saconato e Guedes (2009)⁶⁵, teve como objetivo descrever as alterações morfofuncionais nas funções de mastigação e deglutição, investigar quais são as consistências alimentares mais bem aceitas por pacientes com SM e avaliar a presença de manobras compensatórias durante a deglutição nessas crianças. A pesquisa foi realizada com

oito crianças (três do sexo feminino e cinco do sexo masculino), faixa etária de cinco a 15 anos, diagnosticadas com Sequência de Möbius. Foi utilizado protocolo de avaliação adaptado por Guedes, Shintani e Cabello (2003)⁷¹ para avaliar a mastigação e deglutição dos participantes. Os resultados demonstraram que as alterações morfofuncionais encontradas nas crianças com SM contribuíram para a alteração da dinâmica da mastigação e deglutição. Todos os participantes realizaram manobras compensatórias e mesmo com a ausência dos sinais clínicos sugestivos de penetração/aspiração, estes pacientes devem ser submetidos à terapia fonoaudiológica, a fim de adequar os órgãos fonoarticulatórios na tentativa de proporcionar uma refeição mais prazerosa.

Com o objetivo de descrever as alterações morfo-funcionais no sistema sensório-motor-oral durante as funções de deglutição, sucção e mastigação, assim como as consistências de alimentos mais aceitas e presença de reflexos em crianças com a SM, Carneiro e Gomes (2005)⁶⁶, avaliaram 22 crianças com idades entre zero a 11 anos, com a SM com o auxílio do protocolo adaptado de Marchesan (1998)⁷², considerando: características morfológicas, características de tônus e mobilidade de língua e lábio, características funcionais de sucção, mastigação e deglutição; consistência alimentar aceita e reflexos presentes. As alterações mais encontradas foram as morfológicas de lábio superior encurtado e palato alto e estreito, alteração de mobilidade de lábio, tônus inadequado durante o vedamento labial em repouso, sucção ineficiente e ausência de mastigação. Quanto as consistências alimentares, líquidas e pastosas foram aceitas por todos os participantes. Os reflexos de *gag* e deglutição estavam presentes. Todas as crianças avaliadas na pesquisa apresentaram alterações morfo-funcionais no sistema sensório-motor-oral, e disfunções na mastigação e sucção.

Como podemos perceber na bibliografia levantada, o foco dos pesquisadores consiste em estudar estruturas musculares orais e as funções estomatognáticas na SM, incluindo a preferência alimentar de acordo com as consistências mais aceitas pelos pacientes. Não foram encontrados estudos que investigassem questões relacionadas a atividade muscular durante a movimentação da face ou algum outro estudo cuja metodologia fosse o uso de eletromiografia para avaliação da atividade elétrica muscular em pacientes com a SM.

3.3.2 Avaliação do desenvolvimento de linguagem das crianças com a Síndrome de Möbius.

Neste primeiro momento, sinto a necessidade de elucidar a diferença conceitual entre a linguagem e a fala, uma vez que esses dois conceitos, muitas vezes são confundidos como sendo apenas um.

A linguagem é um sistema de símbolos que usamos para representar alguns significados em nossa cultura e é representada por seis elementos, sendo eles:

- Fonologia (sons da língua);
- Prosódia (entonação);
- Sintaxe (como as palavras estão organizadas na frase);
- Morfologia (classificação das palavras);
- Semântica (vocabulário);
- Pragmática (uso da linguagem).

À fala, restringem-se os movimentos articulatórios responsáveis pela produção vocal e pela fluência. A linguagem é a forma como nos expressamos e trocamos informações e a fala é a articulação das palavras⁷³.

Há também a diferenciação entre linguagem receptiva, que se refere à capacidade de compreensão da linguagem a partir do entendimento da entonação, dos sons da língua, significado das palavras, entre outras percepções, em contextos diversos, a partir de um feedback auditivo. E da linguagem expressiva, que é a capacidade de se expressar através da fala ou então de gestos⁷⁴.

Sabemos que o desenvolvimento da linguagem e da fala ocorre de forma conjunta ao desenvolvimento auditivo¹¹ e que as crianças com a Síndrome de Möbius, estudadas nessa pesquisa, podem apresentar acometimentos auditivos e nos órgãos fonoarticulatórios capazes de prejudicar o desenvolvimento adequado da fala e da linguagem (expressiva e receptiva)¹⁻⁶.

Nesse ponto, é válido relembrar os marcos do desenvolvimento da fala, afim de verificar pontos em comum na linguagem, fala e audição - apesar de essa última não ser o foco de estudo da pesquisa.

- Nascimento – 3 meses de idade: se assusta com sons altos (reflexo de Moro); reconhece vozes familiares e faz sons de vogais, como /o/ e /a/.
- 3 – 6 meses de idade: faz sons como /baba/ e /gaga/; balbucios; se interessa por brinquedos que emitem sons, realiza modificações no *pitch* da voz quando está com vontade de alguma coisa; localiza o som com os olhos e a cabeça.

- 6 – 9 meses: atende quando é chamado pelo nome; imita a fala com sons ininteligíveis; brinca com a repetição da voz; entende os conceitos de “não” e “tchau”; diz /papa/ e /mama/; escuta músicas atentamente.
- 9 – 12 meses: responde diretamente a conversa, expressando emoções; localiza sons altos e suaves rapidamente; faz uso de duas ou três palavras; atende a solicitações simples; interrompe ações em resposta ao “não”.
- 12 – 18 meses: identifica pessoas, partes do corpo e brinquedos; localiza o som bruscamente em todas as direções; consegue dizer o que quer; gesticula com a fala de forma apropriada; se balança no ritmo da música e repete algumas palavras.
- 18 – 24 meses: obedece a comandos simples; fala frases compreensíveis de duas palavras; reconhece sons do ambiente; apresente um vocabulário de cerca de 20 palavras¹¹.

Após os 3 anos, é possível entender tudo o que a criança fala, porém ainda podem estar presentes algumas trocas fonoarticulatórias e erros gramaticais⁷⁰.

A detecção precoce de atrasos no desenvolvimento é importante para a prevenção de riscos para o desenvolvimento e para fatores emocionais e comportamentais, antes que esses se tornem problemas ao longo da vida da criança^{75,76}. Dessa forma, a avaliação e a intervenção são de extrema importância para que as crianças com a Síndrome de Möbius se desenvolvam com menos dificuldades. Para isso, faz-se necessária a aplicação de um instrumento de avaliação objetivo e que seja capaz de englobar os aspectos envolvidos no processo de desenvolvimento.

As Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III foram validadas no Brasil e traduzidas para o português, obtendo alto valor de sensibilidade e evidenciando ser um instrumento adequado para a avaliação de propriedades psicométricas, capaz de rastrear crianças sob risco de acordo com os requerimentos da Psychological Association⁷⁶.

Uma vez que as crianças com a SM podem apresentar atraso de fala e linguagem, déficits cognitivos e motores,^{2,27,28,29} as Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III, podem ser consideradas um instrumento adequado para avaliar o desenvolvimento dessas crianças a fim de realizar o diagnóstico de possíveis atrasos no desenvolvimento, uma vez que avalia a linguagem expressiva e receptiva, além de outros aspectos como a cognição e motricidade global e fina, viabilizando a realização de intervenções precoces e contribuindo para um melhor prognóstico, assim como recomenda a literatura². Westerlund e Berglund et. al. (2006)⁷⁷, referem que buscar instrumentos que avaliem a linguagem receptiva e expressiva são uma maneira mais nítida de observar as habilidades linguísticas reais de cada indivíduo.

Foram encontrados dois estudos relacionando a SM com as alterações de linguagem e fala dos pacientes com a síndrome. Um deles apresentou como objetivo verificar se a linguagem e a fala de crianças com a SM cujas mães referiram o uso de misoprostol durante a gestação apresenta diferenças em relação as crianças em que as mães não fizeram uso desse teratogênico durante a gestação. As mães de 18 crianças foram entrevistadas e perguntadas a respeito do uso do misoprostol durante a gestação e os pacientes foram avaliados com um protocolo utilizado na instituição²⁹ que abrange questões de fala, linguagem, funções do sistema estomatognático, entre outros. Das mães dos pacientes, 61,1% admitiu ter tomado misoprostol em algum momento da gestação. A autora refere que a maioria dos participantes apresenta paralisia facial bilateral (83,3%), 44,4% ainda não havia adquirido fala ou apresentava atraso no desenvolvimento da fala para a faixa etária. Muitos demonstraram movimentos de língua suficientes para a fala e deglutição. Algumas crianças apresentaram dificuldades nos movimentos articulatorios, como a realização da articulação de consoantes bilabiais em outros pontos que não os lábios (paralisia do músculo orbicular de boca) e a dificuldade de alcançar os pontos articulatorios alveolares e retroflexos (paralisia da língua). Não foram encontradas diferenças entre os grupos de crianças com a SM cujas mães fizeram uso do misoprostol para o grupo de mães que não utilizou o teratogênico durante a gestação quanto aos aspectos de fala e linguagem⁶⁸.

Um relato de caso, aborda os tipos de alterações encontradas na fala das crianças com a síndrome, que podem apresentar dificuldades na produção dos fonemas /m/, /b/, /f/ e /p/⁴.

Albuquerque e Barreto et. al (2009) também relatam as alterações e dificuldades durante a produção da fala, referindo que a hipernasalidade é frequente nesses pacientes, além de mencionar a dificuldade de mobilidade de língua e palato mole causadas pela paralisia facial, que irá reduzir a pressão intra-oral, dificultando a articulação dos fonemas e contribuindo para o aumento da nasalidade²⁹.

Alves e Lima et. al (2015)⁶⁹, realizaram uma análise de literatura com publicações que caracterizam a fala de crianças com a SM, com estudos publicados entre janeiro de 2008 e outubro de 2013. Segundo os autores, os estudos encontrados afirmam que há presença de alterações na fala em crianças com a síndrome, porém essas alterações não são caracterizadas linguisticamente e nenhum dos artigos abordou exclusivamente a linguagem em pacientes com a SM. Os autores finalizam o artigo de revisão ressaltando a importância de estudos que caracterizem a linguagem de pacientes com a SM, a fim de possibilitar medidas e contribuições

para a prática clínica e educacional, visando uma melhor comunicação e qualidade de vida à esses pacientes.

Nenhum dos estudos relacionou o uso das Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III à avaliação do desenvolvimento da linguagem receptiva e expressiva ou a outros aspectos do desenvolvimento (cognitivo e motor).

4. METODOLOGIA

4.1 Desenho do estudo.

Trata-se de uma pesquisa de caráter prospectivo, com delineamento transversal, descritiva e de abordagem quantitativa, na qual os músculos da face de crianças com Síndrome de Möbius foram estudados, juntamente com o desenvolvimento da cognitivo e da linguagem.

4.2 Seleção dos sujeitos.

Foram convidados a participar da pesquisa, crianças na faixa etária entre 10 (dez) meses a 4 (quatro) anos. Os participantes foram recrutados no ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, de responsabilidade da Dra. Vera Lúcia Gil da Silva Lopes do Departamento de Genética Médica da FCM/HC/UNICAMP, que após a realização de uma parceria com a Prof^a. Dr^a. Mirian Hideko Nagae Espinosa, iniciaram acompanhamento no ambulatório de Motricidade Orofacial do Centro de Estudos em Pesquisas e Reabilitação “Prof. Dr. Gabriel Porto” (CEPRE/FCM/UNICAMP) ou na Associação Moebius do Brasil (AMOB), em São Paulo, após contato realizado com a responsável pela associação. Foi realizado contato pessoalmente ou via ligação telefônica para selecionar os pais e responsáveis interessados em participar da pesquisa com seus filhos. Os participantes que não residiam em Campinas/ SP utilizaram o transporte da prefeitura de suas respectivas cidades para virem até a UNICAMP realizar a coleta de dados.

A princípio, 12 (doze) crianças foram convidadas a participar do estudo. Porém, 3 (três) não estavam mais residindo no estado de São Paulo, 2 (duas) famílias não aceitaram participar da pesquisa, 1 (uma) criança precisou ser retirada da amostra devido à idade, e a mãe de 1 (uma) criança estava passando por uma situação difícil que a impossibilitava de participar. Sendo assim, a amostra foi composta por 5 (cinco) crianças.

4.3 Critérios de inclusão.

- Crianças entre 10 meses e 4 anos diagnosticadas com Síndrome de Möbius comprovada por exames clínicos genéticos;
- Crianças cujos pais assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (APÊNDICE A)
- Crianças com Síndrome de Möbius que realizaram Avaliação Audiológica Básica e/ou Comportamental que comprovaram limiares auditivos dentro dos padrões de normalidade

4.4 Critérios de exclusão.

- Crianças com Síndrome de Möbius fazendo uso de medicamento miorelaxante;
- Crianças com Síndrome de Möbius com trauma facial.
- Crianças com Síndrome de Möbius com perda auditiva.

4.5 Procedimentos.

Antes de iniciar a avaliação muscular facial e do desenvolvimento, foi realizada um anamnese com as mães (ANEXO B),

Os músculos faciais foram avaliados com a utilização do exame de Eletromiografia de Superfície e foram considerados para a avaliação: o músculo frontal, bilateralmente e a região perioral, compreendida entre a rima bucal e a margem do músculo bucinador, bilateralmente.

Durante a avaliação, foi solicitado que as crianças realizassem movimentos faciais imitando “caretas” impressas em cartões. Os movimentos foram: contração voluntária cêntrica do músculo orbicular de boca (beijo), contração excêntrica do musculo orbicular da boca associada a contração sustentada do músculo bucinador (sopro), contração sustentada do músculo risório (sorrir) e elevação do músculo frontal (levantar as sobrancelhas). Enquanto as crianças realizavam os movimentos com a face, o eletromiógrafo coletava a atividade elétrica dos músculos durante as contrações necessárias para realizar os movimentos solicitados. O exame de Eletromiografia de Superfície foi realizado no Laboratório de Eletromiografia de Superfície do CEPRE/FCM/UNICAMP.

A aplicação da Escala de Desenvolvimento Infantil Bayley foi realizada em uma sala de atendimento no CEPRE/FCM/UNICAMP, com espaço físico adequado para a aplicação das provas.

4.6 Instrumentos utilizados.

4.6.1 Exame de Eletromiografia de Superfície

O exame de eletromiografia não é considerado invasivo, uma vez que os sinais são coletados com eletrodos bipolares de superfície aderidos à pele, ou seja, não causam dor.

A pesquisa seguiu as preconizações do European Applications of Surface Electromyography (SENIAM)⁷⁶. Foi utilizado o eletromiógrafo Myosystem I e *software* Myosystem BRI, versão 2.52, condicionador de sinais de 12 bits de resolução com Modo de Rejeição Comum de 112 dB, 60 Hz e conversor Analógico Digital Myosystem, modelo PCI-DAS 1200. Eletrodos descartáveis pediátricos bipolares de Ag/AgCl, modelo Chicopee MA01 (Meditrace, Kendall-LTP), acoplados a um pré-amplificador (modelo PA 1010-VA, ganho de 20 vezes) para formar um circuito diferencial. Esse circuito subtrai o sinal comum e amplifica o sinal diferencial de interesse para atenuar artefatos e evitar *crosstalk*. O eletrodo de referência, monopolar, de aço inoxidável foi fixado no osso esterno dos participantes. Nos músculos faciais, a distância inter-eletrodos foi de 1cm⁷⁹.

Para captação do sinal, a frequência de amostragem foi de 2 kHz. As mensurações de atividade elétrica muscular foram submetidas a um filtro *Butterworth*, passa-banda de 20-500 Hz, retificação com filtro passa-baixa de 4 Hz e cálculo da atividade elétrica média do sinal por meio do *Root Means Square* (RMS)⁷⁸⁻⁸⁰.

Os critérios adotados para a escolha do posicionamento dos eletrodos nos grupos musculares foram relativos ao músculos que recebem inervação do VII par craniano (facial – afetado pela SM), sendo assim, foram escolhidos, o músculo frontal e a região perioral, englobando os músculos bucinador, orbicular de boca e risório, uma vez que, devido à proximidade entre esses músculos, não podemos afirmar com certeza que o eletrodo descartável está fixado apenas em um músculo, como no frontal.

A duração dos registros foi de 5 segundos e a captação do sinal de atividade muscular ocorreu durante a realização de funções motoras (mímica) como: contração voluntária cêntrica do músculo orbicular de boca (beijo), contração excêntrica do musculo orbicular da boca associada a contração sustentada do músculo bucinador (sopro), contração sustentada do músculo risório (sorrir) e elevação do músculo frontal (levantar as sobrancelhas). Testes de função muscular para garantir o correto posicionamento dos eletrodos também foram realizados.

Os participantes menores de 3 anos de idade, permaneceram sentados no colo da mãe ou responsável legal. Quando possuíam acima de 4 anos de idade permaneceram sentados

sozinhos na cadeira com apoio para os pés e sem apoio para os braços, flexão de 90° de quadril, joelhos e tornozelos, orientados segundo o plano de Frankfurt. Os dados foram armazenados em um banco em um computador destinado exclusivamente para esse fim. Foi assegurado a todos os sujeitos de pesquisa, a garantia de que resultados obtidos e que sejam de seu interesse lhes seja comunicada (e/ou ao médico e/ou fonoaudiólogo responsável por seu tratamento, quando for o caso).

4.6.2 Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley (ANEXO A)

Para investigação do desenvolvimento cognitivo, de linguagem e motor, foram aplicadas as Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III, padronizadas com o objetivo de avaliar o desenvolvimento infantil, podendo identificar atrasos e contribuir com informações para intervenções e para a evolução dos casos avaliados. Pode ser aplicada de 0 a 42 meses de idade, com margem de 15 (quinze) dias para mais ou para menos⁸¹.

As Escalas foram recentemente traduzidas para o português e vêm sendo utilizadas em nosso país, uma vez que por meio de sua aplicação, faz-se possível obter importantes e detalhadas informações a respeito do desenvolvimento neuropsicomotor das crianças de nosso país⁸¹⁻⁸⁴.

A BAYLEY-III é um instrumento utilizado para diagnóstico e é composta por cinco sub escalas padronizadas: Escala Cognitiva; Escala de Linguagem - formada pela Escala de Linguagem Receptiva e Escala de Linguagem Expressiva; Escala Motora - subdivida em Escala Motora Fina e Escala Motora Grossa - Questionário Comportamental Adaptativo e Questionário Social-emocional. Nessa pesquisa, foram utilizadas para análise, as escalas de Cognição e Linguagem, porém as três escalas – Cognição, Linguagem e Motor - foram aplicadas nos participantes.

As escalas são apresentadas de forma independente e apresentam diferentes quantidades de itens. Alguns dos itens são observacionais a partir de atitudes espontâneas da criança enquanto outros exigem o manejo de objetos, repetição de ações por parte da criança feitas pelo examinador e controle do tempo.

A Escala Cognitiva é composta por 91 itens e fornece informações a respeito do desenvolvimento sensório-motor, da exploração e manipulação de objetos, da formação de conceitos, da memória e do processamento cognitivo.

A Escala Motora, é composta por Escala Motora Fina e Escala Motora Grossa que apresentam 66 e 72 itens respectivamente, totalizando 138 itens. A Escala Motora Fina observa aquisições de preensão palmar, integração perceptivo-motora, planejamento motor e atividades

envolvendo velocidade manual, enquanto a Escala Motora Grossa considera os posicionamentos estáticos e movimentação dinâmica.

A Escala de Linguagem é subdividida em Linguagem Receptiva e Linguagem Expressiva e juntas apresentam 97 itens. A Escala Linguagem Receptiva possui 49 itens que avaliam os comportamentos pré-verbais e o desenvolvimento do vocabulário. A Escala Linguagem Expressiva, em 48 itens, fornece informações quanto à comunicação verbal, como balbucios, risos e desenvolvimento da fala.

Os materiais fornecidos pela BAYLEY-III para a realização do teste padronizado são: livro de estímulos, livro de figuras, livro de história, 12 cubos vermelhos (8 sem furos e 4 com furos), base para encaixe de pinos e 16 pinos (8 amarelos, 4 vermelhos e 4 azuis), cofre, urso, sino, pote redondo pequeno com tampa, pulseira, manga com botão, carrinho de brinquedo pequeno, caixa transparente de acrílico, pente, peças de encaixe, xícara com asa, boneca, bolsa azul, 5 discos (vermelho, verde, azul, preto e amarelo), régua vermelha com furos (para passar o cadarço), bola grande, jogo da memória, espelho, quadro para encaixe (azul/rosa), jogo azul de peças para encaixe (4 redondas e 5 quadradas) e jogo vermelho de 3 peças para encaixe (quadrado, círculo e triângulo), três quebra-cabeças (bola, sorvete, cachorro), chocalho rosa, argola vermelha presa em cordão branco de material sintético, conjunto de sete patos (3 grandes nas cores azul, vermelho e amarelo, 3 pequenos com estas mesmas cores e 1 azul mais pesado que o outro da mesma cor), cadarço, bola pequena, pato amarelo sonoro de borracha macia, fita métrica, três copos de plástico, três colheres de metal, dois lápis, dois gizes de cera vermelhos, duas toalhinhas de rosto.

A seguir, a figura 1 ilustra os materiais que compõem a escala BAYLEY-III.

(Raw Score) de cada escala (cognitiva, motora e de linguagem), este por sua vez é convertido para pontos padronizados na escala obtendo-se o escore normativo, Composite Score (CS).

Cada escala é pontuada com base na somatória de tarefas realizadas pela criança gerando escores brutos, que são convertidos em diferentes tipos de escores. De acordo com o manual⁸², recomenda-se, para uso em pesquisas científicas, os escores baseados em normas para a idade, como o escore composto, pois é a partir desses escores que as medidas psicométricas são garantidas. Para o escore composto, 100 é a pontuação média com desvio-padrão de ± 15 pontos. É possível também classificar os escores compostos em faixas: muito superior (acima de 130 pontos), superior (entre 129 a 120 pontos), acima da média (119-110 pontos), na média (109 a 90), abaixo da média (89-80), limítrofe (79-70) e extremamente baixo (69 ou menos pontos).

4.7 Aspectos éticos da pesquisa.

A coleta de dados da presente pesquisa foi iniciada após aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Universidade Estadual de Campinas sob protocolo de número 2.261.694/2017.

As famílias foram convidadas a trazerem seus filhos para a avaliação da musculatura orofacial e desenvolvimento de linguagem, motor e cognição, pessoalmente durante o acompanhamento no ambulatório de Motricidade Orofacial do CEPRE/FCM/UNICAMP ou por contato telefônico realizado pela pesquisadora, no período de outubro de 2017 a junho de 2018.

Uma vez que os participantes são menores de 7 (sete) anos de idade, o consentimento foi dado pelos pais e responsáveis, de forma que os responsáveis foram informados sobre os objetivos do estudo, assim como os métodos de avaliação da musculatura da face e do desenvolvimento. Assim, após os procedimentos serem esclarecidos, as crianças foram convidadas a participar. Todos os responsáveis pelos participantes assinaram o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e receberam uma cópia desse. (APÊNDICE A).

A participação na pesquisa foi voluntária, os pais e responsáveis puderam recusar e interromper a qualquer momento, sem que lhes fosse causado algum prejuízo. É importante ressaltar que as identidades das crianças e de suas famílias foram preservadas de forma a evitar exposições, assim como informações que possam causar danos morais foram mantidas em sigilo.

Não houveram ressarcimentos aos participantes, quanto a eventuais prejuízos aos pais, responsáveis e as crianças. Não houve previsão de riscos aos participantes. Os desconfortos relacionaram-se aos procedimentos de colocação e retirada dos eletrodos, que poderiam causar vermelhidão na pele e ao tempo despendido para a realização das avaliações, que poderiam deixar as crianças cansadas. Nesse caso, a avaliação era interrompida e continuada após alguns minutos, ou remarcada para outro dia. Os benefícios estão relacionados ao auxílio no entendimento dos casos de crianças com SM, quanto à musculatura facial e ao desenvolvimento global, bem como nas intervenções na área da saúde afim de melhorar a qualidade de vida dos participantes em atividades como: falar, se alimentar, sugar e deglutir, por exemplo.

4.8 Limitação amostral e análise estatística.

Conforme mencionado, a SM é apresenta baixa incidência², fato que introduz limitações à amostra na tentativa de aplicação de algum teste estatístico. No presente estudo, foi aplicado o teste de Wilcoxon para uma amostra, composta pelas diferenças entre os valores do RMS do lado esquerdo e direito, para ambos o músculo Frontal e Perioral. Esse teste foi escolhido pois, nesse caso, testa a independência entre os pares de valores de RMS do lado esquerdo e direito, isto é, se há evidências estatísticas para a predominância de atividade média muscular em um dos lados da face.

As limitações amostrais serão expostas sob a égide do estudo de Wang, Bin, et al.(2003)⁸⁶, os resultados dos testes, assim como os cálculos do poder e do tamanho amostral ideal, serão expostos no Apêndice. Seguindo orientação de pesquisa, um teste de independência como o aqui utilizado não deve analisar conjuntamente os músculos Frontal e Perioral, de forma que os cálculos citados são feitos em duas situações diferentes – uma considerando os valores do músculo Frontal e outra, valores da musculatura Perioral.

Segundo as formulas expostas em Wang, Bin, et al. (2003)⁸⁶, o cálculo do poder do teste a posteriori , utilizando os dados coletados dos 6 indivíduos, resulta em um poder aproximado de 0 e 0,1056, quando testados para a musculatura Frontal e Perioral , respectivamente. Esses valores são muito inferiores ao poder de teste geralmente recomendado, o que compromete a inferência sobre o teste. Utilizando esse valor recomendado (poder = 0,8), o tamanho amostral ideal seria N=25, quando utilizado os dados do músculo frontal, e N=87, quando utilizado os dados da musculatura Perioral. Isso significa dizer que o tamanho amostral pequeno, imposto pela baixa incidência da síndrome, é um fator que limita a capacidade de inferência do teste

apropriado e, por isso, esse estudo foca em análise descritiva para gerar conclusões acerca do estudo da SM.

5. RESULTADOS

5.1 Caracterização da amostra.

Na Tabela 1 encontram-se as informações relacionadas ao lado da paralisia facial e caracterização da amostra, cujos dados revelaram predominância do sexo feminino.

Tabela 1. Caracterização da amostra pesquisada quanto à idade, sexo e tipo de paralisia facial.

Participantes	Idade	Sexo	Tipo de Paralisia Facial
P1	1,6 anos	Masc	Bilateral
P2	10 meses	Fem	Unilateral (E)
P3	3,8 anos	Fem	Unilateral (D)
P4	1,10 anos	Fem	Bilateral
P5	1,2 anos	Fem	Unilateral (E)

D: direito E: esquerdo Fem: feminino Masc: masculino

5.2 Eletromiografia de Superfície.

Para a análise do Exame de Eletromiografia de Superfície, foram utilizados os valores do *Root Means Square* (RMS), atividade elétrica média do sinal obtido por meio da eletromiografia (Tabela 2). Durante os exames realizados nos participantes, foram mensuradas funções em que são esperadas predominância de atividade dos músculos periorais durante a realização dos movimentos de beijo, sopro, sorriso e do músculo frontal ao elevar a sobrancelha.

Tabela 2. Valores de RMS encontrados durante as situações estudadas para cada grupo muscular (μV).

	Situação	M. Frontal Direito	M. Frontal Esquerdo	Perioral Direito	Perioral Esquerdo
P1 Bilateral	Beijo	264,4	149,74	140,25	141,11
	Sopro	191,66	151,44	100,7	177,35
	Sorrir	78,47	100,49	74,13	161,68
	Elevar sobrancelha	289,14	152,65	101,41	104,2
P2 Unilateral (E)	Beijo	25,99	28,5	33,93	11,96
	Sopro	503,91	33,51	313,91	12,28
	Sorrir	25,51	31,14	35,38	12,04
	Elevar sobrancelha	25,1	97,58	190,1	12,94
P3 Unilateral (D)	Beijo	52,33	80,78	44,18	60,8
	Sopro	NR	NR	NR	NR
	Sorrir	63,6	124,19	33,99	89,05
	Elevar sobrancelha	136,77	438,35	11,52	11,24
P4 Bilateral	Beijo	64,88	96,65	10,12	23,5
	Sopro	189,75	178,16	19,11	46,88
	Sorrir	59,28	76,81	17,3	57,32
	Elevar sobrancelha	116,18	216,53	9,62	24,5
P5 Unilateral (E)	Beijo	38,34	47,33	133,15	84,24
	Sopro	46,2	47,16	360,51	22,43
	Sorrir	NR	NR	NR	NR
	Elevar sobrancelha	1109,59	102,75	1268,72	41,85

NR: não realizou o movimento solicitado, RMS: Root Means Square, M.: Músculo, μV : microvolt.

Note que em todos os participantes independente da atividade executada houve uma hiperatividade do músculo frontal.

As Tabelas 3 e 4 mostram os valores do Índice de Simetria da musculatura investigada. Para isso, foi utilizado o cálculo do Índice de Simetria, a partir da equação:

$$\text{IS músculo} = 1 - \frac{|\text{RMS direito} - \text{RMS esquerdo}|}{\text{RMS direito} + \text{RMS esquerdo}}$$

Em que: IS é o Índice de Simetria de cada músculo estudado, foram calculados índices de simetria para os músculos: frontal e região perioral. RMS direito é o valor da atividade elétrica média do músculo localizado à direita e RMS esquerdo, valor da atividade elétrica média do mesmo músculo, à esquerda. Os valores de IS variam entre 0 (indicando ausência de simetria) a 1 (que indica simetria perfeita nas medições dos músculos à direita e à esquerda, o que equivale a valores idênticos em ambas as medições). Para indicar simetria entre os lados nos músculos estudados, o valor adotado foi superior a 0,8 (adaptado da fórmula de Robinson e Herzorg, 1987)⁸⁷.

Tabela 3. Índice de Simetria e médias de Índice de Simetria do músculo frontal em cada atividade executada pelos participantes

Paciente	Situação	IS Frontal
P1	Beijo	0,7
	Sopro	0,9
	Sorrir	0,9
	Elevar sobancelha	0,7
	MÉDIA	0,8
P2	Beijo	1,0
	Sopro	0,1
	Sorrir	0,9
	Elevar sobancelha	0,4
	MÉDIA	0,6
P3	Beijo	0,8
	Sopro	NR
	Sorrir	0,7
	Elevar sobancelha	0,5
	MÉDIA	0,6
P4	Beijo	0,8
	Sopro	1,0
	Sorrir	0,9
	Elevar sobancelha	0,7
	MÉDIA	0,8
P5	Beijo	0,9
	Sopro	1,0
	Sorrir	NR
	Elevar sobancelha	0,2
	MÉDIA	0,7

IS: Índice de Simetria, NR: Não Realizou.

Note que os índices de simetria obtidos foram coincidentes com o tipo de paralisia de cada participante.

Tabela 4. Índice de Simetria e médias de Índice de Simetria da musculatura perioral nas atividades executadas pelos participantes

Paciente	Situação	IS Perioral
P1	Beijo	1,0
	Sopro	0,7
	Sorrir	0,6
	Elevar sobrancelha	1,0
	MÉDIA	0,8
P2	Beijo	0,5
	Sopro	0,1
	Sorrir	0,5
	Elevar sobrancelha	0,1
	MÉDIA	0,3
P3	Beijo	0,8
	Sopro	NR
	Sorrir	0,6
	Elevar sobrancelha	1,0
	MÉDIA	0,8
P4	Beijo	0,6
	Sopro	0,6
	Sorrir	0,5
	Elevar sobrancelha	0,6
	MÉDIA	0,6
P5	Beijo	0,8
	Sopro	0,1
	Sorrir	NR
	Elevar sobrancelha	0,1
	MÉDIA	0,3

IS: Índice de Simetria, NR: Não Realizou.

Note que assimetria não foi correspondente ao lado da paralisia apresentada pelos participantes P3 e P4.

5.4 Análise descritiva dos dados obtidos por meio dos cálculos de RMS e IS.

5.4.1 Quanto ao RMS:

Durante a realização dos movimentos de “beijo”, “sorriso” e “sopro”, situações em que se espera maior atividade elétrica média muscular em região perioral, devido à maior utilização dos músculos localizados nessa região, foi observada em todos os participantes, atividade no músculo frontal (Tabela 2). Por essa mesma razão, em algumas situações, a presença de atividade no músculo frontal foi considerada alta, pois foram maiores do que

os valores de atividade elétrica média na musculatura perioral, como por exemplo: “beijo” em P1 e P4 e “sorrir” e “sopro” em P4. O participante P4 apresentou médias de atividade elétrica muscular altas no músculo frontal em todas as situações estudadas. Quanto a musculatura perioral, é possível observar nos participantes com paralisia unilateral (P2, P3 e P5), a presença de menor atividade muscular no lado afetado pela paralisia. O participante P4, mesmo com a paralisia bilateral, apresentou menor atividade muscular do lado direito da face. P1 (paralisia bilateral), apresentou registro de altas médias de atividade elétrica muscular em ambos os lados da face.

5.4.2 Quanto aos IS:

Quanto ao músculo frontal, é possível observar IS simétrico em P1 e P4 (Tabela 3), ambos os participantes tiveram paralisia facial bilateral informada durante a entrevista inicial. Já com relação à região perioral, podemos observar a ocorrência de IS simétrico em P1 e em P3 e assimetria em P2, P4 e P5 (Tabela 4).

Observando a Tabela 3, notamos que em 3 pacientes (60%) houve assimetria em frontal e em 2 pacientes (40%) simetria nesse mesmo músculo. Quanto a região perioral, observa-se: 2 (40%) pacientes com simetria e 3 (60%) com a região trabalhando em assimetria. Apenas em um paciente (P1) foi observada simetria entre os dois lados da face em ambos os músculos estudados.

Considerando as informações obtidas durante a entrevista inicial, realizada com os responsáveis pelos participantes (Tabela 1), esperava-se que P4, assim como P1, apresentasse paralisia bilateral em ambos os músculos estudados, porém apenas no músculo frontal a paralisia foi considerada simétrica.

Quanto aos outros participantes, P2 e P5, apresentaram IS assimétrico em ambos os músculos – frontal e perioral – indicando paralisia unilateral, assim como informado na entrevista inicial. Já P3, apresentou IS assimétrico em frontal e simétrico em perioral.

5.5 Descrição dos achados nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III.

Na Tabela 5 constam as classificações obtidas com a aplicação das Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III nas cinco crianças participantes da pesquisa em cada subescala. Foram analisados os “*Composite Score*” (CS) da Escalas de Cognição e Linguagem (Receptiva e Expressiva).

Nota-se que, na subescala de Cognição, três pacientes foram classificados abaixo da média de normalidade, sendo eles: P2 “extremamente baixo”, P4 “abaixo da média” e P5 “limítrofe”. P1 obteve o CS na “média”, enquanto P3 foi classificado como “muito superior” à média. O que representa que uma porcentagem de 60% da amostra apresenta algum tipo de comprometimento cognitivo.

Quanto à subescala de Linguagem o CS analisado foi referente a soma dos “Scaled Score” das escalas de linguagem receptiva e expressiva. Nessa, quatro pacientes obtiveram classificação menor que a média esperada para sua faixa etária. Foram eles: P1 e P4 “limítrofe” e P2 e P5 classificados como “abaixo da média”. O participante P3 foi classificado como “muito superior”. Com isso, uma porcentagem de 80% da amostra apresenta atraso de linguagem.

Na Tabela 6 está contida a pontuação referente ao *Scaled Score* de todos os participantes da pesquisa nas provas de Linguagem Receptiva (LR) e de Linguagem Expressiva (LE), separadamente, a fim de investigar se há diferença no desenvolvimento de ambas entre os participantes. Observando a tabela, notamos que P1 obteve a mesma pontuação na LR e LE, P2 e P5 apresentaram maior pontuação em LE, enquanto P3 e P4 obtiveram pontuação mais alta na LR.

Tabela 5. Classificação de desempenho dos participantes nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley de acordo com o *Composite Score*.

	P1	P2	P3	P4	P5	Frequência de atraso (%)
Cognição	média	extremamente baixo	muito superior	abaixo da média	limítrofe	3 (60)
Linguagem	limítrofe	abaixo da média	muito superior	limítrofe	abaixo da média	4 (80)

Tabela 6. Pontuação do *Scaled Score* das provas de Linguagem Receptiva (LR) e Linguagem Expressiva (LE).

Participante	Idade	<i>Scaled Score</i> LR	<i>Scaled Score</i> LE
P1	1a6m	6	6
P2	10m	6	8
P3	3a8m	19	18
P4	1a10m	6	5
P5	1a2m	7	9

LR: Linguagem Receptiva LE: Linguagem Expressiva

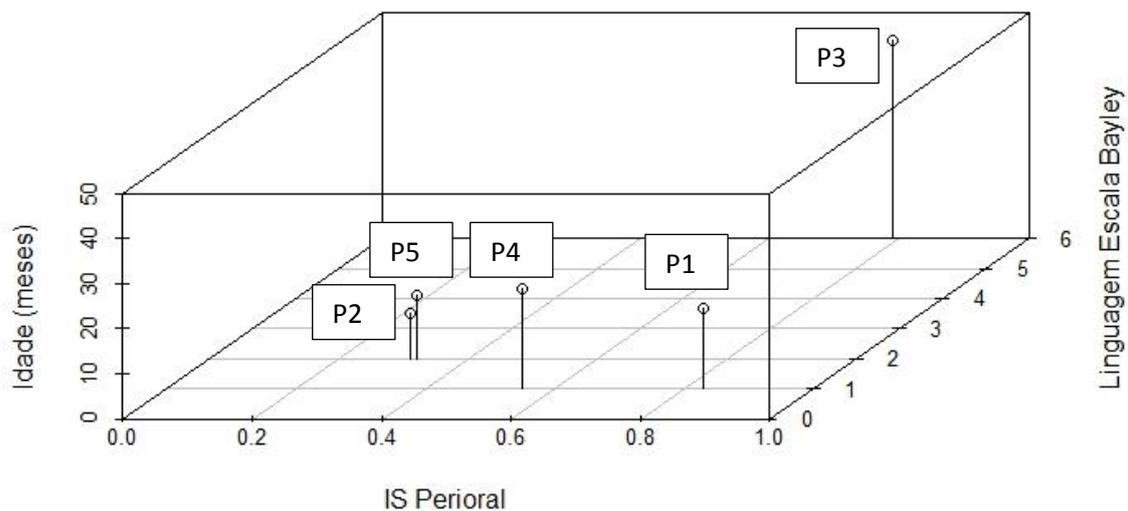
5.6 Relação entre achados da EMGs e escala de linguagem.

Com a aplicação das Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III, observamos uma relação entre a frequência de atraso no desenvolvimento da linguagem à faixa etária dos participantes, uma vez que apenas foram encontrados atrasos no desenvolvimento em crianças com idade abaixo de 2 anos, sendo esses: P1, P2, P4 e P5.

A fim de investigar a existência de relação entre os Índices de Simetria dos dois grupos musculares estudados, os achados das provas de linguagem das Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III e as idades dos participantes, foram criados os gráficos abaixo, em três eixos.

Nos gráficos, a Escala Bayley III de Linguagem, foi dividida de 0 a 6, de acordo com seus resultados, sendo 0 – “extremamente baixo”, 1 – “limítrofe”, 2 – “abaixo da média”, 3 – “na média”, 4 – “acima da média”, 5 – “superior” e 6 – “muito superior”.

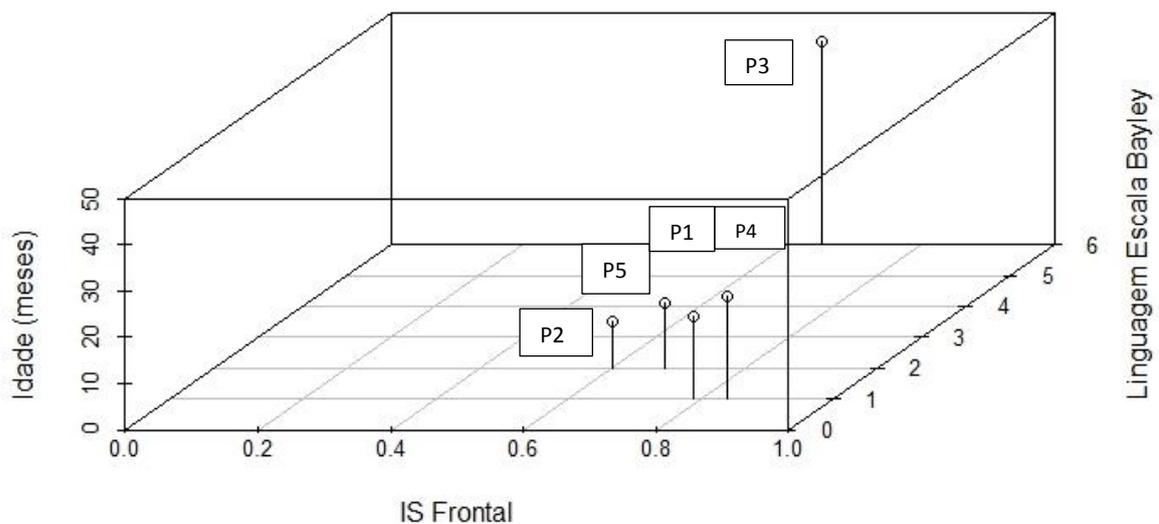
Gráfico 9. Relação Idade (meses) x Índice de Simetria em Perioral x Escala de Linguagem Bayley III.



Analisando o Gráfico 9, podemos observar na região perioral:

- P1 (1a6m): IS simétrico (0,8) e CS “limitrofe” (1) nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P2 (10m): IS assimétrico (0,3) e CS “abaixo da média” (2) nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P3 (3a8m): IS simétrico (0,8) e CS “muito superior” (6) nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P4 (1a10m): IS assimétrico (0,6) e CS “limítrofe” (1) nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P5 (1a2m): IS assimétrico (0,3) e CS “abaixo da média” (2) nas Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III.

Gráfico 10. Relação Idade (meses) x Índice de Simetria em Frontal x Escala de Linguagem Bayley III



Quanto ao Gráfico 10, referente ao músculo frontal, observa-se:

- P1 (1a6m): IS simétrico (0,8) e CS “limitrofe” (1) na Escala de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P2 (10m) IS assimétrico (0,6) e CS “abaixo da média” (2) para ambos na Escala de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P3 (3a8m): IS assimétrico (0,6) e CS “muito superior” (6) na Escala de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P4 (1a10m): IS simétrico (0,8) e CS “limitrofe” (1) na Escala de Desenvolvimento Infantil Bayley III.
- P5 (1a2m): IS assimétrico (0,7) e CS “abaixo da média” (2) para ambos na Escala de Desenvolvimento Infantil Bayley III.

6. DISCUSSÃO

A presente pesquisa analisou a atividade elétrica média dos músculos da mímica facial, bilateralmente, assim como a simetria facial em pacientes com a Síndrome de Möbius por meio do exame de Eletromiografia de Superfície. Além disso, investigamos o desenvolvimento da linguagem (expressiva e receptiva) e cognição nessas crianças com o auxílio das Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III a fim de tentar relacionar os achados referentes à assimetria facial e ao desenvolvimento de linguagem de cada criança participante da pesquisa.

Foram avaliadas 5 crianças com idades entre 10 meses a 3 anos e 8 meses, sendo 4 crianças do sexo feminino e uma do sexo masculino. Segundo a literatura², a SM tem igual incidência para ambos os sexos, porém, em nosso estudo houve predomínio do sexo feminino na amostra.

A literatura ressalta a importância da intervenção precoce e sugere que essa seja iniciada simultaneamente ao diagnóstico visando um melhor prognóstico dos casos de SM². Em nossa amostra, dois participantes (P2 e P5) iniciaram a intervenção precocemente, ambos com terapia fonoaudiológica: P2 realiza intervenção nas áreas de Motricidade Orofacial e Linguagem, enquanto P5 realiza Eletroterapia para o tratamento de paralisia facial e terapia de Linguagem.

Após o exame de EMGs e a realização do cálculo do RMS, foi possível analisar o comportamento do músculo frontal e grupo muscular localizado na região perioral, estudados

na pesquisa. É importante ressaltar que a literatura considera o repouso, ou seja, a ausência de atividade muscular, quando os valores resultam em até $5 \mu\text{V}$ ⁷⁹.

Quanto ao músculo frontal, foi observado na amostra um comportamento semelhante em todos os participantes: presença de atividade elétrica, mesmo em situações em que era esperada uma maior atividade da musculatura perioral (“beijo”, “sopro” e “sorriso”). E em alguns casos, a atividade em frontal foi maior do que em perioral nas situações em que se esperava maior atividade em perioral. O músculo frontal é innervado pelo ramo temporal do VII par craniano (nervo facial) e está localizado no terço superior da face, suas fibras não possuem origem óssea, fazendo com que se conectem inferiormente com o músculo prócer, corrugadores dos supercílios - também pertencentes a esse terço, e orbiculares dos olhos que fazem parte do terço médio da face⁸⁸.

A seguir, serão relatados estudos relacionando as condições do músculo frontal à quadros de paralisias faciais periféricas, tipo de paralisia presente nos pacientes com a SM.

Bernardes e Gomez et. al (2010)⁵⁹ avaliaram os músculos da mímica facial e a assimetria facial por meio da EMGs em participantes com e sem paralisia facial periférica unilateral. Um dos movimentos solicitados foi a realização da “elevação da testa” a fim de avaliar a atividade elétrica e assimetria do músculo frontal. Analisando os resultados obtidos com o estudo, foi observado que o músculo frontal dos participantes com a paralisia facial periférica unilateral durante a função (“elevação da testa”) apresentou médias de atividade eletromiográfica inferiores no lado paralisado em relação ao lado normal e em relação aos participantes sem a paralisia facial, o que demonstrou que a presença da paralisia diminuiu a atividade muscular do frontal dos participantes estudados. Masaki e Matsumoto (1971)⁹⁰ estudaram os casos de um pai e seus dois filhos, todos com paralisia facial congênita bilateral decorrente da SM. O exame de EMGs foi adotado como método de avaliação dos músculos frontais, orbicular de olho e orbicular de boca realizado no pai e no filho mais velho (sexo masculino). As amplitudes das ondas eletromiográficas musculares dos pacientes estavam baixas.

Os estudos acima citados, em que o músculo frontal foi avaliado em casos de paralisia facial periférica, incluindo pacientes com a SM, apresentam um comportamento em comum: a diminuição da atividade eletromiográfica muscular. Porém, em nosso estudo, encontramos um comportamento diferente nesse músculo, que diverge do descrito anteriormente na literatura, uma vez que em todos os casos foi observado valor normal ou alto de RMS nas medições eletromiográficas dos participantes estudados em mais de uma situação – uni ou bilateralmente

– incluindo situações em que a principal musculatura a ser recrutada era a perioral, sendo: “beijo”, “sopro” e “sorriso”. Os participantes P1 e P4 obtiveram altos valores de RMS em ambos os lados da face em todas as situações solicitadas, enquanto os outros participantes apresentaram altos índices de RMS nas seguintes situações:

- P2 (PF Unilateral E): “sopro” – m. frontal direito e “elevar as sobrancelhas” – m. frontal esquerdo.
- P3 (PF Unilateral D): “beijo”, “sorrir” e “elevar as sobrancelhas” – m. frontal esquerdo
- P5 (PF Unilateral E): “elevar as sobrancelhas” – m. frontal bilatermente.

Como podemos observar, P2 apresentou alta atividade em ambos os lados da face, porém em situações diferentes. O lado paralisado obteve um valor alto de RMS no músculo frontal ao realizar a movimentação desse, enquanto o lado da face com a mobilidade preservada apresentou valor mais alto de atividade média do músculo frontal durante a movimentação de uma outra região (perioral). O participante P3 apresentou um comportamento diferente: o lado não afetado pela paralisia obteve valores mais altos no músculo frontal (incluindo atividades realizadas pela região perioral). P5 apresentou valor alto de RMS no músculo frontal em ambos os lados da face. Os valores mais altos são os da situação de “elevar as sobrancelhas”, porém o participante também apresentou atividade elétrica média muscular consideradas altas para o músculo frontal bilateralmente.

Jesus e Bernardes (2011)⁵¹ realizaram o estudo de um caso de paralisia periférica unilateral de início súbito após trauma e observaram por meio de avaliação com a utilização do protocolo de Chevalier⁸⁹ a presença de rugas na testa no lado afetado e contratura com hipertonía de frontal. A presença de contraturas nos músculos frontais dos pacientes estudados pode ser uma causa que justifique os achados eletromiográficos referentes ao músculo frontal em nossa pesquisa. As contraturas são sequelas causadas por paralisias faciais e responsáveis por hipertrofiar a musculatura afetada, deixando o lado paralisado rígido^{15,18,55,58}, o que pode ser uma justificativa para os valores obtidos com os RMS encontrados na EMGs, uma vez que com a presença de contraturas, devido à rigidez muscular, os valores de atividade elétrica média muscular se tornam mais elevados no lado afetado pela paralisia⁹¹. As sincinesias geralmente aparecem associadas às contraturas e podem estar relacionadas aos os valores de RMS encontrados nos músculos frontais dos participantes estudados. As sincinesias mais comuns ocorrem entre olhos e boca, como por exemplo: elevação das sobrancelhas ou movimentação da testa ocorrendo de forma voluntária acompanhado de movimento involuntário da região da

boca, o que é conhecido por sincinesia ocular – oral. O inverso também pode ocorrer e é conhecido como sincinesia oral-ocular^{14,15,52, 55, 92, 93}. As sincinesias entre olhos e boca podem ser um possível fator que contribua para os valores altos de RMS no músculo frontal, mesmo durante as contrações realizadas na região perioral. Um outro ponto que pode explicar o aumento da atividade elétrica no músculo frontal encontra-se nos achados de um estudo⁹⁴ em que os autores investigaram pacientes com quadros de oftalmoplegia (paralisia dos músculos extraoculares, como ocorre com o músculo reto lateral após a paralisia do VI par craniano nos pacientes com a SM) e constataram a presença de movimentos compensatórios no músculo frontal devido a presença de ptose palpebral. A ptose palpebral é relatada em casos de SM quando há acometimento do III par craniano (nervo oculomotor)^{2,10}.

A musculatura perioral estudada engloba os músculos: bucinadores, risórios e orbiculares de boca, inervados pelo ramo bucal do nervo facial – VII par craniano⁸⁷.

Quanto à musculatura perioral observamos na amostra que os participantes que possuem paralisia unilateral (P2, P3 e P5), apresentaram uma diferença nas medições de RMS, estando essas menores no lado afetado pela paralisia, o que indica diminuição da atividade muscular no lado paralisado. Desses, P2 e P5 obtiveram valores que podem ser indicativos de presença de hipotonia no lado paralisado, mesmo realizando intervenções precoces também voltadas para a reabilitação da musculatura orofacial.

No participante P1, com paralisia bilateral, as medições foram semelhantes em ambos os lados da face, porém foi possível observar que o lado esquerdo apresentou atividade elétrica média mais alta do que o direito em algumas situações, o que não interfere na simetria facial do paciente, como foi mostrado pelo cálculo de IS do mesmo. O participante P4, apesar de ter a paralisia bilateral informada durante a entrevista inicial, obteve resultados similares aos participantes com paralisia unilateral, uma vez que foram encontrados valores que podem ser indicativos de hipotonia no lado direito da face. Albuquerque e Barreto et al.²⁹, em seu estudo, descrevem o caso de um paciente com a SM por meio de um protocolo de avaliação das funções e estruturas do sistema estomatognático utilizado por elas em sua Instituição. Em seu estudo, as autoras relatam que o paciente apresenta paralisia facial bilateral, porém com preferência de movimentação ao lado esquerdo, o que contribui para uma assimetria de face. As autoras acima citadas, caracterizam também alteração de tônus nos lábios superior e inferior e bochechas com hipertonicidade no lado paralisado.

Em nosso estudo, P1 (paralisia facial bilateral) apresentou sinais de hipertonia (alta atividade elétrica média) em ambos os lados da face na musculatura perioral. Já os pacientes

com paralisia unilateral (P2, P3 e P5), apresentaram medições de atividade elétrica média mais baixas no lado paralisado na musculatura perioral, o que demonstra um resultado diferente do que foi apresentado pelas autoras. Outro estudo⁶⁶ também apresenta características funcionais relacionadas a musculatura perioral de pacientes com a SM, em que 50% de uma amostra de 22 participantes apresentou alteração da tonicidade dos lábios e 95,45% dessa amostra demonstrou ausência de selamento labial em repouso, o que indica diminuição de tônus nessa área, corroborando com parte da literatura^{2,22,43} e com os achados de nossa pesquisa relacionados aos valores de RMS na região perioral dos participantes com paralisia facial unilateral (P2, P3 e P5), em que o lado paralisado apresenta diminuição dos valores de atividade elétrica média muscular.

Vale ressaltar que a descrição da SM¹ caracteriza diversos comprometimentos no terço inferior, incluindo alterações de funções dos músculos da região perioral, como por exemplo a hipotonia em orbicular de boca (impedindo o selamento labial), a incapacidade de sorrir (lesão no músculo risório) e dificuldades mastigatórias e deglutitórias (hipotonia em bucinador dificulta a ejeção do bolo alimentar na fase preparatória oral)^{29,64}. Os dados eletromiográficos referentes ao RMS da região perioral encontrados em nossa pesquisa corroboram com o perfil muscular descrito para a SM¹ em relação a musculatura mencionada acima, uma vez que em nossa amostra, pudemos observar uma diminuição da atividade elétrica média muscular nessa região no lado afetado pela paralisia, como já mencionado anteriormente.

Com a aplicação das Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III, observamos que 60% de nossa amostra apresenta atraso no desenvolvimento cognitivo. Os dados encontrados na literatura referentes ao desenvolvimento cognitivo dos pacientes com a SM variam. Alguns autores referem que de 10 a 30% dos casos apresentam deficiência intelectual leve^{21,22}. Outro estudo refere que a porcentagem dos casos de SM que apresentam deficiência intelectual varia de 10 a 75% e destaca ainda a presença de dificuldades de aprendizagem e atraso no desenvolvimento cognitivo⁶. Não foram encontrados estudos utilizando as Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III para investigar a cognição de crianças com a SM.

As Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III também foram utilizadas para investigar a presença ou não de alterações de linguagem nas crianças participantes da amostra estudada. A escala de linguagem, como já mencionado anteriormente, investiga a linguagem expressiva e receptiva, porém ambas são analisadas em conjunto e com isso, foi constatado que 80% das crianças da amostra pesquisada apresentam atraso no desenvolvimento da linguagem, dado que se mostra acima do encontrado na literatura⁶⁸ em um estudo que investiga a fala e a

linguagem de 18 crianças com idades entre 4 meses a 10 anos com a SM em que 44,4% apresentavam um atraso no desenvolvimento da linguagem para a faixa etária ou ainda não havia adquirido a fala devido à pouca idade. Nosso estudo também apresenta dois pacientes que estão iniciando o período de aquisição de linguagem: P2 e P5, enquanto P3 está finalizando essa fase, de acordo com suas faixas etárias⁷³.

Alves e Lima et al. (2015) buscaram em seu estudo de revisão, caracterizar as alterações de fala em crianças com a SM. Observaram na literatura, poucos estudos que o fizeram, ressaltando a importância da realização de estudos que caracterizem a linguagem na SM, pois dessa forma, a atuação clínica e educacional de profissionais envolvidos na reabilitação de crianças com a síndrome – como fonoaudiólogos, por exemplo – contaria com parâmetros e contribuições, favorecendo o processo de intervenção de cada paciente.

A fim de investigar a presença de diferenças entre o desenvolvimento da linguagem expressiva e receptiva, analisamos os valores obtidos após a aplicação das provas das Escalas Bayley III (Tabela 6). Dessa forma, foi possível notar que os participantes P2 e P5 (40%) que possuem idades menores e encontram-se no início da fase de aquisição de linguagem obtiveram pontuações maiores nas provas de Linguagem Expressiva – um dado curioso, uma vez que devido à faixa etária dos pacientes estudados e à própria SM, espera-se que o desempenho de linguagem receptiva esteja mais desenvolvido do que o de linguagem expressiva^{69, 74}. Os participantes P3 e P4 (40%) obtiveram *scores* mais altos nas provas de Linguagem Receptiva, o que pode ser explicado por uma soma de fatores relacionados à SM: a linguagem expressiva encontra-se prejudicada devido à ausência da mímica facial ocasionada pela paralisia facial, além da presença de alterações de mobilidade de língua, lábios, palato e mandíbula^{68,69,74}. E o participante P1 (20%) obteve a mesma pontuação para as provas de Linguagem Receptiva e Expressiva.

Estudos mostram que os pacientes com a SM apresentam prejuízos na linguagem e na produção da fala devido à ausência de mímica facial, mobilidade do palato, mandíbula, musculatura perioral e de língua^{2,29,69,74}. Em nosso estudo, buscamos investigar a presença de relação entre a simetria facial, desenvolvimento da linguagem e idade dos participantes. A simetria foi investigada tanto em região perioral quanto no músculo frontal uma vez que ambos estão relacionados à linguagem por serem responsáveis pela mímica facial^{2,12,13}.

Os participantes com pior desempenho nas Escalas de Linguagem – BAYLEY III (Tabela 5) foram os com idade abaixo de 2 anos, representando 80% da amostra. P1 e P4 obtiveram desempenho “limítrofe” e IS simétrico e assimétrico em perioral, respectivamente,

enquanto os participantes mais novos, P2 e P5, obtiveram os menores IS da amostra e CS “abaixo da média” nas Escalas de Linguagem – BAYLEY III. O fato de os participantes P2 e P5 realizarem intervenções fonoaudiológicas precoces direcionadas para a estimulação da linguagem, pode contribuir para que ambos tenham obtido desempenhos melhores do que os participantes P1 e P4 que possuem idades maiores². Vale ressaltar também que, como demonstrado por Darrah et. al (2003)⁹⁵, o desenvolvimento infantil (incluindo as habilidades comunicativas) é um processo instável, uma vez que as crianças apresentam trajetórias de desenvolvimento variáveis intra e interindividualmente. O que pode também ser uma justificativa para os participantes mais novos (P2 e P5) apresentarem *scores* melhores do que os participantes de idades mais elevadas (P1 e P4). Porém, os quatro participantes acima citados apresentam déficits no desenvolvimento da linguagem, sendo que três deles (75% dos pacientes com idade abaixo de 2 anos) apresentaram assimetria nos músculos responsáveis pela mobilidade dos lábios e bochechas, que auxiliam a produção da fala (região perioral).

Quanto ao músculo frontal, vale ressaltar que os IS assimétricos encontrados apresentavam valores mais próximos à simetria, em relação à musculatura perioral, em que os valores de assimetria foram mais baixos. Ao analisarmos os IS (Tabela 3), observamos simetria em P1 e em P4. Os participantes, P2 e P5 apresentaram assimetria nesse músculo.

O participante P3, de 3 anos e 8 meses de idade obteve CS “muito superior” que indica que o desenvolvimento da linguagem dessa criança se encontra acima do esperado para a faixa etária⁸², o IS na região perioral (Tabela 4) desse paciente evidenciou que a musculatura trabalha em simetria. O fato de a criança apresentar uma idade superior às outras da amostra associado as melhores condições em que sua musculatura perioral se encontra, podem contribuir para o seu melhor resultado nas provas de linguagem da BAYLEY III².

De acordo com Zorzi⁹⁶ (2002), as funções motoras orais são pré-requisitos para as aquisições do processamento motor da linguagem. O que nos ajuda a entender o atraso de fala em crianças com a SM, uma vez que essas funções se encontram prejudicadas devido a paralisia facial e muitas vezes por alterações em outros nervos². Sendo assim, mais uma vez, a avaliação precoce não só das funções orofaciais como também do desenvolvimento de linguagem dessas crianças é justificada.

A literatura sugere que a investigação e diagnóstico de funções motoras, motoras orais, de comunicação e cognitivas ocorram em conjunto com a reabilitação e que essa esteja sempre atualizada de acordo com as evoluções funcionais do paciente. Espera-se que a criança com a SM apresente um atraso global até 1 ano de idade, atraso de fala e dificuldades motoras até os

dois anos de idade com tendência a normalização aos 3 anos de idade – o que corrobora com os resultados de P3, com idade maior de 3 anos não apresentou atraso de fala e linguagem - persistência de quadros hipotônicos e dificuldades de coordenação motora e alcançará resultados médios aos 5 anos de idade ^{2,29}.

6.1 CONSIDERAÇÕES FINAIS

A presente pesquisa demonstra a importância da realização de uma avaliação que englobe não só os aspectos motores orais das crianças com a Síndrome de Möbius, como também os relacionados à cognição e linguagem dessas. Uma vez que contribuem para um melhor entendimento do caso de cada paciente, auxiliando a elaboração do planejamento terapêutico fonoaudiológico. Vale ressaltar que os instrumentos utilizados (EMGs e Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III) permitem a reavaliação dos casos, contribuindo com o acompanhamento das evoluções das crianças em reabilitação fonoaudiológica. Por meio da reavaliação do exame de EMGs, é possível analisar as médias de atividade média muscular (RMS), traçados eletromiográficos ou outros parâmetros, a fim de comparar possíveis evoluções na musculatura trabalhada durante o período de intervenção. O mesmo pode ser feito com as Escalas de Desenvolvimento Infantil Bayley III, uma vez que possibilitam a reavaliação, permitindo ao terapeuta observar se a criança apresentou ganhos cognitivos e relacionados à linguagem receptiva e expressiva.

Dessa forma, o(s) terapeuta(s) pode(m) acompanhar a efetividade de sua intervenção, o que possibilita a continuidade ou reformulação do planejamento, para que os objetivos terapêuticos sejam alcançados com os pacientes com a SM.

7. CONCLUSÃO

Por meio dos achados da presente pesquisa, encontramos sinais de atividade elétrica média muscular que sugerem a presença de hipertonia no músculo frontal em todos os participantes e hipotonia da musculatura perioral em 60% da amostra (P2, P4 e P5).

Quanto ao desenvolvimento, 60% da amostra apresenta atrasos no desenvolvimento cognitivo, enquanto 80% apresenta atraso de linguagem. Não foi possível encontrar predomínio de prejuízo dos tipos de linguagem (receptiva e expressiva), por esse motivo, sugerimos que a intervenção fonoaudiológica nessa área esteja focada em aprimorar os componentes e processos expressivos e receptivos da linguagem.

Houve relação entre a pouca idade, assimetria facial em região perioral e frequência de atraso no desenvolvimento da linguagem uma vez que 75% dos pacientes com idade abaixo de 2 anos apresentaram atraso no desenvolvimento da linguagem (CS “abaixo da média” e “limítrofe”) e assimetria nessa região. Não foi possível verificar relação entre a assimetria, pouca idade e atraso de linguagem no músculo frontal.

8. REFERÊNCIAS

1. Moebius P. Ueber angeborene doppelseitige Abducens-Facialis-Laehmung. Münch Med Wochenscher 1888;35:91.
2. Picciolini O, Porro M, Cattaneo E, Castelletti S, Massera G, Mosca F, et al. Moebius syndrome: clinical features, diagnosis, management and early intervention. Italian Journal of Pediatrics. 2016. DOI: 10.1186/s13052-016-0256-5
3. Fernandes SD, Ferreira ITG, Moreira JC, Mendonça ARA. Síndrome de Moebius: Significado na Vida dos Portadores. Rev Soc Bras Clin Med. 2015; jan-mar;13(1):2-9.
4. Freitas AC, Nelson-Filho P, Queiroz AM, Assed S, Silva FWGP. Síndrome de Moebius: Relato de Caso Clínico. Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo. 2006; set-dez; 18(3) 297-302.
5. Fontenelle L, Araújo AQPC, Fontana RS. Síndrome de Moebius: Relato de Caso. Arq Neuropsiquiatr 2001; 59(3-B):812-814.
6. Barros AH, Ordóñez, GM. Síndrome de Mobius: Caso Clínico y Revisión Bibliográfica. [Trabalho de Conclusão de Curso] Facultad de Medicina. Universidad del Azuay. Cuenca - Ecuador. 2009.
7. Tomas – Roca L, Tsaalbi-Shtylik A, Jansen JG, Singh MK, Epstein JA, Altunoglu U, et al. De novo mutations in PLXND1 and REV3L cause Mobius Syndrome. Nature Comumnications. 2015 jun 12. DOI: 10.1038/ncomms8199
8. Ramírez-Izcoa A, Sanchez-Sierra L, Rivas Sevilla K, Varella-González D., Alvarenga R. Síndrome de Moebius. Reporte de Caso. Arch Pediatr Urug 2017; 88(30):157;60.
9. Renault F, Flores-Guevara R, Sergent B, Baudon JJ, Aouizerbate J, Vazquez MP, et al. Pathogenesis of cranial neuropathies in Moebius Syndrome: Electrodiagnosis orofacial studies. Muscle & Nerve. France. 2018 feb.

10. Mattana MC, Lucena LF, Ribeiro FE, Bortagaray S, Teles AR. Síndrome de Moebius-Polland. Relato de caso e revisão bibliográfica. Revista da AMRIGS. Porto Alegre, 2010 abr.-jun.; 54 (2): 197-201.
11. Northern JL, Downs MP. Audição na Infância. 5ª Ed. In. Perda Auditiva em Crianças. Guanabara Koogan, 2005; 17-8.
12. Dangelo JG, Fattini CA. Anatomia Humana Sistêmica e Segmentar. 3ª ed. São Paulo; Editora Atheneu, 2011; 50-4.
13. Douglas CR, Oncins MC. Fundamentos Antomofisiológicos para Motricidade Orofacial. In: Susanibar F, Marchesan IQ, Ferreira VJA, Douglas CR, Parra D, Dioses A. Motricidade orofacial: fundamentos neuroanatômicos, fisiológicos e linguísticos. 1ª ed. Ribeirão Preto; Book Toy, 2015; 117-131.
14. Terzis JK, Karypidis D. Therapeutic strategies in post-facial paralysis synkinesis in adult patients. Plastic and Reconstructive Surgery. 2012 jun; 925-39.
15. Freitas KCS, Gómez MVG. Grau de percepção e incômodo e percepção facial em indivíduos com paralisia facial periférica na fase de sequelas. Rev Soc Bras Fonoaudiol. 2008;13(2):113-8.
16. Sassi FC, Toledo PN, Mangilli LD, Alonso N, Andrade CRF. Correlação entre eletromiografia e índice de inabilidade facial em pacientes com paralisia facial de longa duração: implicações para o resultado de tratamentos. Rev. Bras. Cir. Plást. 2011; 26(4): 596-601.
17. Hadlock T. Facial paralysis: research and future directions. Facial Plast Surg. 2008;24(2):260-7.

18. Gomez MVSG, Vasconcelos LGE, Bernardes DFF. Reabilitação miofuncional da paralisia facial periférica. In: Ferreira LP, Befi-Lopes DM, Limongi SCO. Tratado de fonoaudiologia. São Paulo: Roca; 2004.
19. Kumar D. Moebius syndrome. *J Med Genet* 1990 Feb; 27(2):122-6.
20. Jones KL. Padrões reconhecíveis de malformações congênitas. 5ª ed. São Paulo: Manole 1998. 230-1.
21. Alfredo, H.V.L., Lym, L.L.J., José, Z.V., Carolina, M. Síndrome de Moebius. A propósito de un caso. *Rev Cient Cienc Med* 2016; 19(2): 60-64.
22. Herreros, M.B., Rodríguez, S., Franco, R. El Síndrome de Moebius: descripción de 8 casos. Relación con el uso de misoprostol en el primer trimestre del embarazo. *Pediatr. (Asunción)* 2009; vol. 36; Nº 2: 35-41.
23. Cavalcante RB, Bezerra MN, Giacheti CM. Síndrome de Moebius relacionada ao uso do misoprostol (Cytotec®) como abortivo. *Revista Brasileira em Promoção da Saúde*. 2005;18(3): 140-44
24. Smets K, Zecic A, Willems J. Ergotamine as a possible cause of Möbius sequence: additional clinical observation. *J Child Neurol*. 2004;19(5):398.
25. Ventura CV, Ventura LO, Miller MT, Cronemberger MF, Dias CS, Dias MJM et. al. Teratogen exposure and congenital ocular abnormalities in Brazilian patients with Möbius sequence. *Arq Bras Oftalmol*. 2014;77(5):300-4. Disponível em: <http://dx.doi.org/10.5935/0004-2749.20140076>. Acesso em: 16 jun 2018.
26. Miller, G. The mystery of the missing smile. *Science*. 2007; 316:826–7.
27. Bandim JM, Ventura LO, Miller MT, Almeida HC, Costa AES. Autism and mobius sequence: an exploratory study of children in northeastern Brazil. *Arq neuropsiquiatr*. 2003; 61(2-A):181-5.

28. Miller MT, Strömland K, Ventura L, Johansson M, Bandim JM, Gillberg C. Autism associated with conditions characterized developmental errors in early embryogenesis: a mini review. *Int J Devl Neuroscience*. 2005; 23(2/3):201-19.
29. Albuquerque TCAL, Barreto RRS, Costa TCCM, Guedes ZCF. Sequência de Möbius: protocolo de anamnese e avaliação - relato de caso. *Rev Soc Bras Fonoaudiol*. 2009;14(1):115-22.
30. Fleury S, Ouverney, AM. Política de Saúde: uma política social. In: Giovanella L, Escorel S, Lobato LVC, Noronha JC, Carvalho AI, organizadores. *Políticas e Sistema de Saúde no Brasil*. Rio de Janeiro: Editora Fiocruz; 2008. p.23-64.
31. Victora CG et. al. Saúde de mães e crianças no Brasil: progressos e desafios. *Saúde no Brasil 2*. 2011. DOI:10.1016/S01406736(11)60354-1,
32. Menezes G, Aquino EML. Pesquisa sobre o aborto no Brasil: avanços e desafios para o campo da saúde coletiva. *Cad. Saúde Pública*, Rio de Janeiro, 25 Sup 2:S193-S204, 2009.
33. Barbosa RM, Arilha M. A experiência brasileira com o Cytotec. *Revista Estudos Feministas* 1993; 1:408-17.
34. Brasil. Código Penal. Decreto-Lei nº 2848/40, 7 de dezembro de 1940. Art 128. Aborto necessário. *Vade Mecum compacto*. Ed. Saraiva. 15ª ed. p.520-21.
35. Moraes LR. A legislação sobre o aborto e seu impacto na saúde da mulher. *Senatus*, Brasília, v. 6, n. 1, p. 50-58, maio 2008
36. Esborrat LM. Parálisis facial (I Parte). *Quirón*, v. 31, n. 1, p. 18-35, 2000.

37. Calais LL, Goffi-Gomez MVS, Bento RF, Comerlatti RL. Avaliação funcional da mímica na paralisia facial central por acidente cerebrovascular. *Pró-Fono Revista de Atualização Científica, Barueri (SP)*, v. 17, n. 2, p. 213-222, maio-ago. 2005.
38. Machado A. *Neuroanatomia funcional*. Belo Horizonte: Atheneu, 1993, cap. 27, p. 257-274.
39. Lazarir PR, Fernández AMF.; BRASILEIRO, V. S. B.; CUSTÓDIO, S. E. V. Paralisia facial periférica por comprometimento do tronco cerebral - a propósito de um caso clínico. *Revista Brasileira de Otorrinolaringologia*, v. 68, n. 1, p. 140-144, 2002.
40. Bento RF, Miniti A, Marone SAM. *Tratado de Otologia*. São Paulo: Edusp, 1998.
41. Testa JRG, Antunes ML. Paralisia facial: diagnóstico e tratamento. *Compacta*, v. 1, n. 4, p. 5-15, 2000.
42. Valls-Solè J, Montero J. Movement disorder in patients with peripheral facial palsy. *Movement Disorder*, v. 18, n. 12, p. 1424-1435, 2003.
43. Vasconcelos GC, da Silva FBD, Almeida HC, Boas MLMV, Álvares MG. Síndrome de Möbius: achados clínicos e cirúrgicos em 7 pacientes. *Arq Bras Oftalmol* 2001; 64:211-5.
44. Tessitore A, Pflsticker LN, Paschoal JR. Aspectos Neurofisiológicos da Musculatura Facial Visando a reabilitação na Paralisia Facial. *Rev CEFAC*, São Paulo, v.10, n.1, 68-75, jan-mar, 2008.
45. Seçil Y, Aydogdu I, Ertekin C. Peripheral facial palsy and dysfunction of the oropharynx. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002; 72(3):391-3.
46. 13. Swart BJ, Verheij JC, Beurskens CH. Problems with eating and drinking in patients with unilateral peripheral facial paralysis. *Dysphagia*. 2003; 18(4):267-73.

47. Douglas CR. Fisiologia do músculo esquelético. In: Dougals CR, organizador. Fisiologia aplicada a fonoaudiologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006. p. 34-47.
48. Kondev L, Bhadelia RA, Douglas LM. Familial congenital facial palsy. *Pediatr Neurol.* 2004; 30(5):367-70.
49. Castillo-Morales R. Neurofisiologia. In: Terapia de regulação orofacial. São Paulo: Mennom; 1999. p. 121.
50. Madeira MC. Anatomia da face. São Paulo: Sarvier, 1998
51. Jesus LB, Bernardes DFF. Caracterização Funcional da Mímica Facial na Paralisia Facial em Trauma de Face: Relao de Caso. *Rev. CEFAC.* 2012 Set-Out; 14(5):971-976
52. Lianza S, Nogueira MARJ. Tratamento médico da paralisia facial periférica na visão do fisiatra. In: Lazarini PR, Fouquet ML. Paralisia facial: avaliação, tratamento e reabilitação. São Paulo: Lovise, 2006: 131-8.
53. Bernardes DFF. A Contribuição da análise eletromiográfica de superfície para a definição da fase de evolução da paralisia facial periférica: fase flácida ou fase de sequelas [dissertação de mestrado]. São Paulo (SP): Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 2008.
54. Irintchev A, Wering A. Denervation and Reinnervation of Muscle: Physiological Effects. *Eur Arch Otorhinolaryngol (Suppl)*, pS28-30. 1994.
55. Sunderland S. The Anatomy and physiology of nerve injury. *Muscle Nerve.* 1990; 13 (9):771-84.
56. Moran CJ, Neely JG. Patterns of Facial Nerve Synkinesis. *Laryngoscope.* 1996; 106: 1941-46.

57. Bernardes DFF, Goffi-Gomez MVS, Pirana S, Bento RF. Functional profile in patients with facial paralysis treated in a myofunctional approach. *Pró-Fono* 2004 May-Aug; 16 (2): 151-8.
58. Diels HJ. Facial paralysis: is there a role for a therapist? *Facial Plast Surg.* 2000;16(4):361-4.
59. Bernardes DFF, Goffi-Gomez MVS, Bento RF. Surface electromyography in peripheral facial paralysis patients. *Rev. CEFAC.* 2010 Jan-Fev; 12(1):91-96
60. Sassi FC, Mangilli LD, Queiroz DP, Salomone R, Andrade CRF. Avaliação eletromiográfica e ultrassonográfica do músculo masseter em indivíduos com paralisia facial periférica unilateral. *Arq. Int. Otorrinolaringol. / Intl. Arch. Otorhinolaryngol., São Paulo - Brasil, v.15, n.4, p. 478-485, Out/Nov/Dezembro - 2011.*
61. Wenceslau LGC, Sassi FC, Magnani DM, Andrade CRF. Paralisia facial periférica: atividade muscular em diferentes momentos da doença. *CoDAS* 2016;28(1):3-9.
62. Volk GF, Klingner C, Finkensieper M, Witte OW, Guntinas-Lichius O. Prognostication of recovery time after acute peripheral facial palsy: a prospective cohort study. *BMJ Open.* 2013;3(6):e003007.
63. Goulart F, Vasconcelos KSS, Souza MRV, Pontes PB. A utilização do *biofeedback* no tratamento fisioterápico da paralisia facial periférica. *Acta Fisiátrica* 9(3): 134-140, 2002.
64. Roquette-Ferreira, M.F. Aspectos estruturais e funcionais em crianças portadoras da Síndrome de Möbius: uma visão fonoaudiológica. São Paulo. 2008. 59p. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina Universidade de São Paulo.
65. Saconato M, Guedes ZCF. Estudo da mastigação e da deglutição em crianças e adolescentes com Sequência de Möbius. *Rev Soc Bras Fonoaudiol.* 2009;14(2):165-71.

66. Carneiro MMS, Gomes ICD. O perfil Morfo-Funcional Oral de crianças portadoras da Síndrome de Möbius. *Revista CEFAC*, vol. 7, núm. 1, enero-marzo, 2005, pp. 68-74.
67. Bezerra MCA, Griz SMS, Azevedo GS, Ventura L, Revoredo A. Estudo imitanciométrico em portadores da Sequência de Moebius. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2006;72(6):731-36.
68. Guedes ZCF. Möbius Syndrome: Misoprostol Use and Speech and Language Characteristics. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2014;18:239–243. DOI <http://dx.doi.org/10.1055/s-0033-1363466>.
69. Alves GAS, Lima ILB, Lima JAS, Lucena BTL, Delgado IC. Alterações de fala em Crianças com Síndrome de Möbius: Análise da Literatura. *Revista do GEL*, São Paulo, v. 12, n. 1, p. 33-45, 2015.
70. Boone RD, Plante E. *Comunicação Humana e Seus Distúrbios*. Editora Artes Médicas. 1994.
71. Guedes ZCF, Shintani MRS, Cabello S. Avaliação Estrutural e Funcional Fonoaudiológica de Órgãos Fonoarticulatórios em Crianças Portadoras de Paralisia Facial Congênita. [Protocolo utilizado no Ambulatório de Paralisia Facial da Universidade Federal de São Paulo – UNIFESP].
72. Marchesan IQ. *Fundamentos em fonoaudiologia: aspectos clínicos da motricidade oral*. Rio de Janeiro: Guanabara-Koogan; 1998. p. 13-21.
73. Prates LPCS, Martins VO. Distúrbios da Fala e da Linguagem na Infância. *Revista Médica de Minas Gerais* 2011; 21(4 Supl 1): S54-S60
74. Araújo MVM, Marteleto MGF, Schoen-Ferreira TH. Avaliação do vocabulário receptivo de crianças pré-escolares. *Estudos de Psicologia I Campinas I* 27(2) I 169-176; abril - junho 2010

75. Guedes DZ, Primi R, Kopelman BI. BINS validation – Bayley neurodevelopmental screener in Brazilian preterm children under risk conditions. *Infant Behavior & Development* 34 (2011) 126–135. DOI:10.1016/j.infbeh.2010.11.001
76. Rydz D, Shevell M I, Majnemer A, Oskoui M. (2005). Topical review: Developmental screening. *Journal of Child Neurology*, 20, 4–21.
77. Westerlund M, Berglund E, Eriksson M. Can Severely Language Delayed 3-Year-Olds Be Identified at 18 Months? Evaluation of a Screening Version of the MacArthur–Bates Communicative Development Inventories. *Journal of Speech Language and Hearing Research* 49(2):237-47, May 2006. DOI: 10.1044/1092-4388(2006/020)
78. Hermens HJ, Freriks B, Disselhorst-Klug C, Rau G. Development of recommendations for SEMG sensors and sensor placement procedures. *J Electr Kinesiol*. 2000;10(5):361-74.
79. Nagae MH, Bérzin F, Alves MC. Exacerbated activity of the buccinator muscle in subjects Angle Class III malocclusion. *Rev Odontol UNESP*. 2012;41(6):384-9.
80. Félix-Matos, Bérzin F, Nagae MH. O impacto da respiração oronasal sobre a musculatura perioral. *Rev. CEFAC*. 2017 Nov-Dez; 19(6):801-811. DOI: 10.1590/1982-0216201719611817
81. Oliveira LF, Palinkas M, Vasconcelos PB, Regalo IH, Cecilio FA, Oliveira EF et al. Influence of age on the electromyographic fatigue threshold of the masseter and temporal muscles of healthy individuals. *Archives of Oral Biology*.2017;84:1-5. DOI: [https:// doi.org/10.1016/j.archoralbio.2017.09.004](https://doi.org/10.1016/j.archoralbio.2017.09.004)

82. Bayley N. Screening Test of Bayley Scales of Infant and Toddler Development-III San Antonio: Pearson, 2006.
83. Araujo DM, Rovere NC, Lima MCMP. Development of infants with a risk indicator for hearing loss associated to living environment. *J Hum Growth Dev.* 2017; 27(1): 49-55. DOI:<http://dx.doi.org/10.7322/jhgd.127652>.
84. Baltieri L, Santos DCC, Gibim NC, Souza CT, Batistela ACT, Tolocka RE. Desempenho motor de lactentes frequentadores de berçários em creches públicas. *Rev Paul Pediatr.* 2010; 28(3), 283-9.
85. Souza CT, Santos DC, Tolocka RE, Baltieri L, Gibim NC, Habechian FA. Avaliação do desempenho motor global e em habilidades motoras axiais e apendiculares de lactentes frequentadores de creche. *Rev Bras Fisioter.* 2010; 14(4): 309-315.
86. Hansheng W, Bin C, Shein-Chung C. Sample size determination based on rank tests in clinical trials. *Journal of Biopharmaceutical Statistics*, 2003.
87. Robinson, R. O., W. Herzog, et al. Use of force platform variables to quantify the effects of chiropractic manipulation on gait symmetry. *Journal of Manipulative and Physiological Therapeutics*, v.10, n.4, Aug, p.172- 176. 1987
88. Frazão Y, Manzi SB. Eficácia da intervenção fonoaudiológica para atenuar o envelhecimento facial. *Rev. CEFAC.* 2012 Jul-Ago; 14(4):755-762. <http://dx.doi.org/10.1590/S1516-18462010005000124>
89. Chevalier MA et al. Avaliação da função motora da face nas lesões periféricas e centrais. In: Lacôte M, Chevalier AM, Miranda A, Bleton JP, Stevenin P. Avaliação clínica da função muscular. São Paulo: Manole, 1987: 13-35.
90. Masaki S, Matsumoto MD. Congenital bilateral facial paralysis. *Arch Otolaryngol* 1971;94: 200-3. doi:10.1001/archotol.1971.00770070254014.

91. De Bom R. Análise Eletromiográfica de Superfície na musculatura do trapézio nos servidores da UNESC. Um estudo comparativo da técnica de digito pressão. Criciúma; junho de 2011 [acesso em: 31 de março de 2019]. Disponível em: <http://repositorio.unesc.net/bitstream/1/954/1/Renan%20de%20Bom.pdf>
92. Fouquet ML, Katayama ET, Santos L, Freire LC, Correia OS, Lazarini PR. Sincinesias e contraturas na paralisia facial periférica: o que esperar na evolução terapêutica? 18º Congresso da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia: Anais do 18º Congresso Brasileiro de Fonoaudiologia; 22 – 25 Set 2010; Curitiba. Rev. soc. bras. fonoaudiol. v. 15 supl. 2010.
93. Arriaga-Riviera J, Ramírez-Cervantes JJ, Alejo-Gonzáles MP. Sincinesia oral-ocular: uma complicación de la parálisis facial periférica. Reporte de um caso. Lux Médica. Vol. 13, Num 39. Sept-2018.
94. McMullen WH, Hine ML. Chronic Progressive Ophthalmoplegia Externa, or "Infantile Nuclear Atrophy" (Moebius). The British Journal of Ophthalmology. p 337-47, Aug 1921.
95. Darrah J, Hodge M, Magill – Evans J, Kembhavi G. Stability of assessments of motor and communication abilities in typically developing infants – implications for screening. Early Human Development 72 (2003) 97– 110. DOI :10.1016/S0378-3782(03)00027-6.
96. Zorzi JL. A intervenção Fonoaudiológica na Linguagem Infantil. Rio de Janeiro: Rocca; 2002. P. 111-5.

9. APÊNDICES

Apêndice A. Termo de Consentimento Livre e Esclarecido

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

Título da pesquisa: O Impacto da Etiologia na síndrome de Moebius na Musculatura Facial

Número do CAAE: 72445317.4.0000.5404

Pesquisadora responsável: Ana Carolina Scisci Rodrigues (Mestranda)

Orientadora da Pesquisa: Prof.^a Dra. Mirian Hideko Nagaie Espinosa (Docente)

Seu filho está sendo convidado a participar como voluntário de um estudo. Este documento, chamado Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, visa assegurar seus direitos e deveres como participante e é elaborado em duas vias, uma que deverá ficar com você e outra com o pesquisador.

Por favor, leia com atenção e calma, aproveitando para esclarecer suas dúvidas. Se houverem perguntas antes ou mesmo depois de assiná-lo, você poderá esclarecê-las com o pesquisador. Se preferir, pode levar para casa e consultar seus familiares ou outras pessoas antes de decidir participar. Se você não quiser participar ou retirar sua autorização, a qualquer momento, não haverá nenhum tipo de penalização ou prejuízo aos tratamentos que esteja fazendo na UNICAMP.

OBJETIVO: seu filho está sendo convidado para participar da pesquisa, pois queremos saber como os músculos do rosto dele funcionam, como está o desenvolvimento da linguagem e seu raciocínio.

JUSTIFICATIVA: esse estudo é importante pois poderá mostrar pontos que podem ser tratados logo e não se tornarem dificuldades para seu filho.

PROCEDIMENTOS: será realizado um exame chamado eletromiografia que mede o comportamento dos músculos. Não é um exame que dói, acontecerá no Ambulatório de Motricidade Orofacial do CEPRE (Centro de Estudos e Pesquisas em Reabilitação "Prof. Dr. Gabriel O. S. Porto") do Curso de Fonoaudiologia da Faculdade de Ciências Médicas/UNICAMP. Dura cerca de 10 minutos. Serão colados eletrodos em cima dos músculos do rosto de seu filho. Ele terá que sorrir, fazer bico com os lábios, levantar as sobrancelhas e sugar. Se for um bebê, usaremos brinquedos para que ele possa fazer essas atividades. Além da eletromiografia será aplicado uma escala chamada Bayley em que seu filho terá que realizar tarefas como retirar objetos de uma caixa, responder ordens como pegar objetos, nomear objetos. Esse exame durará cerca de 20 minutos.

Rubrica do Responsável Legal:

Rubrica de Pesquisadora:

RISCOS E DESCONFORTO: riscos não previsíveis. Como os eletrodos serão fixados com fita Micropore pode ocorrer um desconforto na hora de colar ou retirar os mesmos. Em alguns casos, a área pode ficar um pouco vermelha, mas depois de alguns minutos volta à coloração normal. A criança também poderá ficar cansada, com medo ou chorar durante a avaliação. Nesse caso interromperemos o exame e deixaremos para outro dia. E caso se recuse a realizar, não continuaremos as aplicações.

BENEFÍCIOS: essas informações são importantes pois ajudarão não somente o senhor a entender como seu filho está se desenvolvendo, como também profissionais que atuam com crianças com dificuldade.

ACOMPANHAMENTO: caso seja detectado algum problema no exame, seu filho será encaminhado para o ambulatório de motricidade orofacial e de desenvolvimento do curso de fonoaudiologia no CEPRE/UNICAMP pela orientadora ou pesquisadora.

RESSARCIMENTO: não será necessário pagar sua condução ou alimentação pois o exame será realizado nos dias em que seu filho vem normalmente a UNICAMP realizar o tratamento. Caso seja necessário vir outro dia apenas para realizar esse estudo, suas despesas bem como de seu filho quanto a alimentação e condução serão pagas pela pesquisadora.

INDENIZAÇÃO: caso ocorra danos decorrentes devido ao estudo após a pesquisa vocês também serão indenizados.

RESULTADOS: após sua utilização para meu estudo os dados serão armazenados por 5 anos em um arquivo pessoal da orientadora para publicações futuras. Se o senhor não quiser mais que os dados de seu filho sejam utilizados, é só nos comunicar. Seu filho não terá nenhum prejuízo com isso.

Eu, pesquisadora responsável, (Ana Carolina Scisci Rodrigues,) e a orientadora da pesquisa (Prof.^a Dra. Mirian Hideko Nagae Espinosa) garantimos que sua identidade será mantida em sigilo e nenhuma informação será dada a outras pessoas que não façam parte da equipe de pesquisadores. Na divulgação dos resultados desse estudo, seu nome não será citado.

Você poderá solicitar, a qualquer momento, quaisquer esclarecimentos sobre a pesquisa. A pesquisadora responsável poderá ser contatada

Rubrica do Responsável Legal:

Rubrica da Pesquisadora:

Ou pela orientadora pelo telefone (19) 35218817 – CEPRE – FCM - UNICAMP. Endereço: rua Tessália Vieira de Camargo 126, bairro: Cidade Universitária, e-mail: mnaga@fcm.unicamp.br.

O Comitê de Ética em Pesquisa da UNICAMP é o órgão responsável por acompanhar o desenvolvimento deste projeto de pesquisa. Assim, qualquer denúncia de irregularidade OU RECLAMAÇÃO que possam vir a ocorrer durante a realização da pesquisa, deverá ser realizada junto a este órgão, que poderá ser contatado por meio do endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126, CEP 13083-887 Campinas – SP, telefone (19) 3521-8936; fax (19) 3521-7187;

Após ter sido esclarecido sobre a natureza da pesquisa, seus objetivos, métodos, benefícios previstos, potenciais riscos e o incômodo que esta possa acarretar,

Eu _____
 (nome do responsável legal), RG: _____ Residente na
 Rua: _____ telefones:
 _____ concordo que meu filho participe da pesquisa.

 (Assinatura do responsável legal)

Data: ____/____/____.

Asseguro ter cumprido as exigências da resolução 466/2012 CNS/MS e complementares na elaboração do protocolo e na obtenção deste Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Asseguro, também, ter explicado e fornecido uma cópia deste documento ao participante. Informo que o estudo foi aprovado pelo CEP perante o qual o projeto foi apresentado e pela CONEP, quando pertinente.

Comprometo-me a utilizar o material e os dados obtidos nesta pesquisa exclusivamente para as finalidades previstas neste documento ou conforme o consentimento dado pelo participante.

Rubrica do Responsável Legal:

Rubrica de Pesquisadora:

Data: ____/____/____

Ass. Pesquisadora Responsável
(Ana Carolina Scisci Rodrigues)
carol.scisci@gmail.com

Ass. Docente Orientadora da Pesquisa
(Prof. Dr. Mirian GidekoNagae
Espinosa)
mnagae@uol.com.br

Rubrica do Responsável Legal:

Rubrica da Pesquisadora:

Apêndice B. Cálculo Amostral

Valor $p_1 = 0,33333$ Valor $p_2 = 0,53333$

	(1,96/3)	(raíz de 6)	($p_1 - 1/2$)			
Cálc. Z(B)	0,653333	2,44949	-0,16667	1,061582		
	($2p_2$)	(-1)	($2p_1 - 1$) ²	(raíz)		
	1,066667	1	0,111111	-0,04444	0,044444	
Z(beta)	5,035524					
Beta(aprox.)	1					
Poder(Z(beta))	0					
	(1,96/3)	(Z(beta))	(raíz)			
Cálc. N Ideal	0,653333	0,845	0,210819	0,831475		
	($2p_1 - 1$) ²					
	0,111111					
N ideal	24,88862					

10.ANEXOS

Anexo A. Parecer Consubstanciado do Comitê de Ética em Pesquisa FCM/UNICAMP.



PARECER CONSUBSTANCIADO DO CEP

DADOS DO PROJETO DE PESQUISA

Título da Pesquisa: O Impacto da etiologia na Síndrome de Moebius na musculatura facial.

Pesquisador: Ana Carolina Salsci Rodrigues

Área Temática:

Versão: 1

CAAE: 72445317.4.0000.5404

Instituição Proponente: Faculdade de Ciências Médicas - UNICAMP

Patrocinador Principal: Financiamento Próprio

DADOS DO PARECER

Número do Parecer: 2.261.694

Apresentação do Projeto:

Introdução: A Síndrome de Moebius (SM) descrita desde 1892 (Moebius 1888) tem como principal característica a face inexpressiva desde o nascimento, mesmo durante o choro. Sua prevalência é estimada em 1/250.000 nascidos vivos tanto do sexo masculino quanto feminino (Piccolini et al 2016). A etiologia na SM ainda não está totalmente elucidada, acredita-se que possa estar relacionada a fatores genéticos com mutações nos genes REV3L e PLXND1, porém esses não possuem relações com processos de migração celular durante o desenvolvimento cerebral. Fatores ambientais associado ao uso de drogas como cocaína, álcool, benzodiazepínicos e abortivos como misoprostol, talidomida e misoprostol também são reportados (Piccolini et al 2016, Fernandes, Ferreira, Moreira e Mendonça 2015, Freitas et al 2006, Fontelle Araújo e Fontana 2001). Especula-se que exista uma insuficiência vascular em idade gestacional precoce que ocasionaria danos congênitos em diversos nervos cranianos. No nervo abducente, VI par, pode ser observado estrabismo convergente devido a prejuízos no músculo reto lateral do olho. Já no nervo facial, VII par, paralisia na face, uni ou bilateral, não progressiva seriam responsáveis pela ausência de expressão facial, sucção e dificuldade em fechar completamente as pálpebras durante o sono (Barros e Ordóñez 2009, Miller 2007). Outro dano significativo é relatado no VIII nervo craniano (vestibulococlear), que quando lesionado ocasiona perda auditiva (Piccolini et al 2016, Freitas 2006). Por fim, eventos isquêmicos diversos também observados por meio de sinais clínicos e

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
 Bairro: Barão Geraldo CEP: 13.083-887
 UF: SP Município: CAMPINAS
 Telefone: (16)3521-8958 Fax: (16)3521-7187 E-mail: cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 2.201.694

radiológicos revelam malformações situadas no tronco cerebral, corpo caloso, vermis cerebelar inferior, megacisterna magna com comunicação direta no IV ventrículo, além de heterotopias nodulares (Fontenelle, Araújo e Fontana 2001). A dificuldade auditiva devido a danos no VIII nervo e nas estruturas cerebrais acima citadas pode ocasionar expressivas dificuldades ao longo do desenvolvimento motor e cognitivo. Podendo ocasionar quadros de hipotonia, deficiência mental e atraso na linguagem oral (Piccolini et al 2016, Freitas et al 2005). Desde cedo, as crianças portadoras de Moebius apresentam sérios problemas, incluindo riscos de vida devido a possibilidade de pneumonias frequentes decorrente da aspiração de alimentos e até mesmo saliva, que acarreta em dificuldades alimentares e consequentemente prejudica o ganho de peso durante o primeiro ano de vida (Freitas 2005). A avaliação precoce do comportamento muscular facial e do desenvolvimento motor e cognitivo na SM é de extrema importância, por possibilitar a integração de informações sensoriais e visuais o quanto antes, melhorando com isso seu prognóstico (Piccolini et al 2016).

Hipótese:

A musculatura perioral de crianças com SM encontra-se flácida devido à paralisia do nervo facial, assim como movimentos da face como: sugar, sorrir e levantar as sobrancelhas encontram-se não executados com dificuldade pela mesma razão. Além disso, as crianças participantes da pesquisa podem apresentar atraso no desenvolvimento cognitivo e motor, de acordo com o acometimento central causado pela SM.

Metodologia Proposta:

Será um estudo prospectivo, quantitativo, transversal, descritivo de crianças com SM em relação ao comportamento dos músculos da face e desenvolvimento motor e cognitivo. Os participantes serão recrutados no ambulatório de Dismorfologia Craniofacial, de responsabilidade da Dra. Vera Lúcia Gil da Silva Lopes do Departamento de Genética Médica da FCM/HC/UNICAMP. A mensuração da atividade muscular será realizada no Laboratório de Eletromiografia do CEPRE/FCM/UNICAMP e a avaliação cognitiva e motora será no ambulatório de Motricidade Orofacial do Departamento de Desenvolvimento Humano e Reabilitação do Centro de Estudos e Pesquisa em Reabilitação DHR/CEPRE/FCM/UNICAMP). Tanto o laboratório de Eletromiografia quanto o ambulatório de Motricidade Orofacial são de responsabilidade da orientadora do estudo, Profa. Dra. Mirian Hideko Nagae Espinosa. Os dados coletados no exame de eletromiografia de superfície serão armazenados em um banco de dados.

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
 Bairro: Barão Geraldo CEP: 13.083-887
 UF: SP Município: CAMPINAS
 Telefone: (16)3521-8058 Fax: (16)3521-7187 E-mail: cep@fcm.unicamp.br



UNICAMP - CAMPUS
CAMPINAS



Continuação do Protocolo: 2.201.094

trauma facial.

Objetivo da Pesquisa:

Objetivo Primário:

Avallar o comportamento da musculatura facial e o desenvolvimento cognitivo e motor em crianças portadoras da Síndrome de Moebius.

Objetivo Secundário:

a) mensurar a atividade muscular durante o repouso, sopro, sorriso e sucção nos músculos bucinador, frontal e orbicular de boca unilateralmente na SM; b) investigar o desenvolvimento motor e cognitivo na SM; c) correlacionar o comportamento muscular facial e o desenvolvimento motor e cognitivo.

Avaliação dos Riscos e Benefícios:

Segundo informações do pesquisador, os Riscos não previsíveis são: Como os eletrodos serão fixados com fita Micropore pode ocorrer um desconforto na hora de colar ou retirar as mesmas. Em alguns casos, a área pode ficar um pouco vermelha, mas depois de alguns minutos volta à coloração normal. A criança também poderá ficar cansada, com medo ou chorar durante a avaliação. Nesse caso interromperemos o exame e deixaremos para outro dia. E caso se recuse a realizar, não continuaremos as aplicações.

Benefícios:

Auxiliar o entendimento dos casos de crianças com SM, bem como auxiliar intervenções na área da saúde afim de melhorar a qualidade de vida dos participantes em atividades como se alimentar, sugar e deglutir, por exemplo.

Comentários e Considerações sobre a Pesquisa:

A pesquisa será feita com pacientes que já estão em tratamento no Centro de Reabilitação do Departamento de dismorfologia craniofacial do HC/UNICAMP, o número de pacientes a serem avaliados é de 40 indivíduos e o procedimento é não invasivo, será feita uma eletromiografia superficial nos músculos da face.

Considerações sobre os Termos de apresentação obrigatória:

Foram analisados os seguintes documentos anexados:

1-Folha de rosto "FolhaRosto.pdf 05/07/2017 10:23:52";

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
 Bairro: Barão Geraldo CEP: 13.083-867
 UF: SP Município: CAMPINAS
 Telefone: (19)3521-8036 Fax: (19)3521-7187 E-mail: cep@fcm.unicamp.br



UNICAMP - CAMPUS
CAMPINAS



Continuação do Parecer: 2.261.064

2-Projeto detalhado "Projeto.pdf 24/07/2017 19:30:09";

3-Informações básicas do projeto "PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_PROJETO_948250.pdf 27/07/2017 11:19:39"

4-TCLE "TCLE.pdf 05/07/2017 10:31:18";

5-Carta de autorização "CartaAutorizacao.pdf 05/07/2017 10:26:26";

6-Comprovante de vínculo "RA.pdf 24/07/2017 20:01:52"

7-carta.pdf 27/07/2017 11:17:03

Conclusões ou Pendências e Lista de Inadequações:

Aprovado.

Considerações Finais a critério do CEP:

- O participante da pesquisa deve receber uma via do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido, na íntegra, por ele assinado (quando aplicável).

- O participante da pesquisa tem a liberdade de recusar-se a participar ou de retirar seu consentimento em qualquer fase da pesquisa, sem penalização alguma e sem prejuízo ao seu cuidado (quando aplicável).

- O pesquisador deve desenvolver a pesquisa conforme delineada no protocolo aprovado. Se o pesquisador considerar a descontinuação do estudo, esta deve ser justificada e somente ser realizada após análise das razões da descontinuidade pelo CEP que o aprovou. O pesquisador deve aguardar o parecer do CEP quanto à descontinuação, exceto quando perceber risco ou dano não previsto ao participante ou quando constatar a superioridade de uma estratégia diagnóstica ou terapêutica oferecida a um dos grupos da pesquisa, isto é, somente em caso de necessidade de ação imediata com intuito de proteger os participantes.

- O CEP deve ser informado de todos os efeitos adversos ou fatos relevantes que alterem o curso normal do estudo. É papel do pesquisador assegurar medidas imediatas adequadas frente a evento adverso grave ocorrido (mesmo que tenha sido em outro centro) e enviar notificação ao CEP e à Agência Nacional de Vigilância Sanitária – ANVISA – junto com seu posicionamento.

- Eventuais modificações ou emendas ao protocolo devem ser apresentadas ao CEP de forma clara e sucinta, identificando a parte do protocolo a ser modificada e suas justificativas e aguardando a aprovação do CEP para continuidade da pesquisa. Em caso de projetos do Grupo I ou II

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo CEP: 13.083-867
UF: SP Município: CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 Fax: (19)3521-7187 E-mail: cep@fcm.unicamp.br



Continuação do Parecer: 2.261.024

apresentados anteriormente à ANVISA, o pesquisador ou patrocinador deve enviá-las também à mesma, junto com o parecer aprovatório do CEP, para serem juntadas ao protocolo inicial.

- Relatórios parciais e final devem ser apresentados ao CEP, inicialmente seis meses após a data deste parecer de aprovação e ao término do estudo.

- Lembramos que segundo a Resolução 466/2012, Item XI.2 letra e, "cabe ao pesquisador apresentar dados solicitados pelo CEP ou pela CONEP a qualquer momento".

- O pesquisador deve manter os dados da pesquisa em arquivo, físico ou digital, sob sua guarda e responsabilidade, por um período de 5 anos após o término da pesquisa.

Este parecer foi elaborado baseado nos documentos abaixo relacionados:

Tipo Documento	Arquivo	Postagem	Autor	Situação
Informações Básicas do Projeto	PB_INFORMAÇÕES_BÁSICAS_DO_P ROJETO_948250.pdf	27/07/2017 11:19:39		Aceito
Outros	carta.pdf	27/07/2017 11:17:03	Ana Carolina Scisci Rodrigues	Aceito
Outros	RA.pdf	24/07/2017 20:01:52	Ana Carolina Scisci Rodrigues	Aceito
Projeto Detalhado / Brochura Investigador	Projeto.pdf	24/07/2017 19:30:09	Ana Carolina Scisci Rodrigues	Aceito
TCE / Termos de Assentimento / Justificativa de Ausência	TCE.pdf	05/07/2017 10:31:16	Ana Carolina Scisci Rodrigues	Aceito
Outros	CartaAutorizacao.pdf	05/07/2017 10:26:26	Ana Carolina Scisci Rodrigues	Aceito
Folha de Rosto	FolhaRosto.pdf	05/07/2017 10:23:52	Ana Carolina Scisci Rodrigues	Aceito

Situação do Parecer:

Aprovado

Necessita Apreciação da CONEP:

Não

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
 Bairro: Barão Geraldo CEP: 13.085-867
 UF: SP Município: CAMPINAS
 Telefone: (19)3521-8096 Fax: (19)3521-7197 E-mail: cep@fcm.unicamp.br



UNICAMP - CAMPUS
CAMPINAS



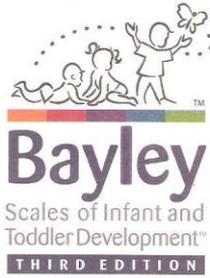
Continuação do Processo: 2.201.894

CAMPINAS, 06 de Setembro de 2017

Assinado por:
Renata Maria dos Santos Celeghini
(Coordenador)

Endereço: Rua Tessália Vieira de Camargo, 126
Bairro: Barão Geraldo CEP: 13.085-887
UF: SP Município: CAMPINAS
Telefone: (19)3521-8936 Fax: (19)3521-7187 E-mail: cep@fcm.unicamp.br

ANEXO B – Bayley Scales of Infant and Toddler Development –Third Edition (BAYLEY-III)



Record Form

Child's name: _____
 Sex: M F ID #: _____
 Examiner's name: _____
 School/Child care program: _____
 Reason for referral: _____

Subtest Summary Scores

Subtest	Total Raw Score	Scaled Score	Composite Score	Percentile Rank	Conf. Interval (___%)
Cognitive (Cog)					
<small>Use Table A.5</small>					
Language (Lang)					
Receptive Communication (RC)					
Expressive Communication (EC)					
Sum					
<small>Use Table A.4</small>					
Motor (Mot)					
Fine Motor (FM)					
Gross Motor (GM)					
Sum					
<small>Use Table A.4</small>					
Social-Emotional (SE)					
<small>Use Table A.5</small>					
Adaptive Behavior					
*Communication (Com)					
Community Use (CU)					
Functional Pre-Academics (FA)					
Home Living (HL)					
*Health and Safety (HS)					
*Leisure (LS)					
*Self-Care (SC)					
*Self-Direction (SD)					
*Social (Soc)					
*Motor (MO)					
Sum					
<small>(GAC) Use Table A.6</small>					

*For children younger than one year, the GAC is calculated using only those skill areas indicated by an asterisk.

Calculate Age and Start Point

	Years	Months	Days
Date Tested			
Date of Birth			
Age			
Age in Months and Days	Years × 12		
	+ months		
Adjustment for Prematurity	Adjust through 24 months		
Adjusted Age			
Start Point	<small>Calculate start point according to chart below</small>		
	Age	Start Point	
	16 days–1 month 15 days	A	
	1 month 16 days–2 months 15 days	B	
	2 months 16 days–3 months 15 days	C	
	3 months 16 days–4 months 15 days	D	
	4 months 16 days–5 months 15 days	E	
	5 months 16 days–6 months 15 days	F	
	6 months 16 days–8 months 30 days	G	
	9 months 0 days–10 months 30 days	H	
	11 months 0 days–13 months 15 days	I	
	13 months 16 days–16 months 15 days	J	
	16 months 16 days–19 months 15 days	K	
	19 months 16 days–22 months 15 days	L	
	22 months 16 days–25 months 15 days	M	
	25 months 16 days–28 months 15 days	N	
	28 months 16 days–32 months 30 days	O	
	33 months 0 days–38 months 30 days	P	
	39 months 0 days–42 months 15 days	Q	

PEARSON

Copyright © 2006, 1993, 1984, 1969 by NCS Pearson, Inc. All rights reserved. Printed in the United States of America.

PsychCorp

10 11 12 A B C D E

ISBN 015402723-5



ANEXO C – ENTREVISTA COM AS MÃES

**UNIVERSIDADE ESTADUAL DE CAMPINAS
FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS
CENTRO DE REABILITAÇÃO E PESQUISAS EM REABILITAÇÃO DR. GABRIEL PORTO**

1- Dados Pessoais:

- a) Nome da criança:
- b) Data de Nascimento:
- c) Idade:
- d) Nome do responsável:

2- Dados Clínicos:

- a) Realiza algum tipo de acompanhamento? (fonoaudiólogo, terapeuta ocupacional, fisioterapeuta)
- b) Quais exames já realizou?
- c) O seu filho (a) tem o rosto afetado pela paralisia dos dois lados (bilateralmente) ou de um lado (unilateralmente – direito ou esquerdo)?