

# CAPÍTULO

## ATUAÇÃO INTERDISCIPLINAR NA SEQUÊNCIA DE MÖEBIUS

*INTERDISCIPLINARY ACTION IN MOEBIUS SEQUENCE*



Claudia Sordi<sup>1</sup>  
Scheila Farias de Paiva<sup>2</sup>  
Luiz Renato Paranhos<sup>3</sup>  
Sílvia Elaine Zuim de Moraes Baldrihi<sup>4</sup>  
Carla Patrícia Hernandez Alves Ribeiro César<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Doutora em Linguística e Língua Portuguesa – UNESP/Araraquara, Professora Adjunta – UFS.

<sup>2</sup> Professora Assistente do Departamento de Fonoaudiologia – UFS/Campus Lagarto.

<sup>3</sup> Doutor em Anatomia – FOP/UNICAMP, Professor Adjunto – UFS.

<sup>4</sup> Doutora em Distúrbios da Comunicação Humana – UNIFESP/São Paulo, Professora Adjunta – UFS.

## INTRODUÇÃO

A síndrome de Möebius, também conhecida como sequência de Möebius ou de Möbius (SM), é relatada tradicionalmente como de ocorrência rara, o que dificulta o diagnóstico precoce, porém sua incidência vem aumentando no Brasil. Consiste basicamente em paralisia facial congênita uni ou bilateral, com comprometimento de VI e VII nervos cranianos obrigatoriamente, mas que pode vir associada com alterações em outros nervos cranianos, com malformações em membros e outras partes do corpo, sendo considerada uma afecção multisistêmica e com variações quanto sua gravidade.

Em virtude das características das paralises faciais congênitas poderem fazer parte de síndromes com diferentes etiologias, prefere-se a denominação de sequência. Foi descrita inicialmente por Paul Möebius, neurologista alemão, entre 1888 e 1892, com a descrição de diplegia facial (simétrica ou não) não progressiva, com ausência de abdução (geralmente bilateral) dos olhos<sup>7</sup>.

A etiologia da SM é muito discutida e são muitas as teorias que tentam determiná-la. De acordo com a literatura<sup>22</sup>, pode-se falar em duas grandes vertentes teóricas etiológicas para a referida patologia. A primeira é denominada de **teoria mesodérmica** (ou miogênica), que considera uma causa de origem periférica, acreditando num acometimento primário da musculatura derivada dos arcos branquiais que, secundariamente, causaria as alterações ao nível do sistema nervoso. A segunda denomina-se **teoria ectodérmica** (ou neurogênica), que considera ser o acometimento primário de ordem central (nos núcleos motores dos nervos, nos nervos periféricos ou na junção mio-neural), sendo secundárias as alterações musculoesqueléticas associadas.

Há ainda a **teoria teratogênica**, defendida por Reed e Grant<sup>23</sup>, que, excluindo uma causa congênita, pressupõem o uso de **teratógenos** que interferem nos primórdios da vida intra-uterina, provocando a malformação do feto, principalmente na circulação uterina fetal. Há ainda a hipótese<sup>16</sup> do envolvimento da ingestão de drogas, como por exemplo a talidomida, durante a gestação, causando deformidades fetais. Fujita et al.<sup>9</sup> levantaram a hipótese de isquemia cerebral pré-natal e outros pesquisadores<sup>13</sup> apontaram relações importantes com hipoplasia cerebral ou cerebelar.

Ainda com relação a fatores teratogênicos, estudo brasileiro pionei-

ro<sup>11</sup> chamou a atenção para o fato de que o aumento da incidência dessa síndrome está relacionado com o uso ilegal do misoprostol (Cytotec) como abortivo no primeiro trimestre da gravidez.

Embora a exata etiologia da SM não esteja completamente esclarecida até o momento, a origem medicamentosa foi ocupando um espaço importante a partir dos constantes relatos de mães que faziam uso do misoprostol nas fases iniciais da gestação.

Pode ainda haver envolvimento do fator *hereditariedade*, apesar de não ter sido comprovado pela literatura, o que dificulta o aconselhamento genético. Alguns casos foram encontrados, com relatos de vários membros afetados de uma mesma família e alguns autores já esboçaram hipóteses sobre tipos de herança. Estudiosos<sup>5,18</sup> sugeriram herança autossômica dominante de expressão variável. Slee, Smart e Viljoen<sup>26</sup> aventaram a hipótese de *acometimento genético*, ao descreverem um caso de SM associado a uma deleção no cromossomo 13q, levantando a hipótese de que haveria um gene responsável pela patologia na referida região deste cromossomo.

As principais características da SM, de acordo com pesquisadores da área<sup>1,4,6,20,22</sup>, são:

- **Crânio** – fronte achatada e estreita, depressão bilateral do osso frontal com projeção da porção frontal;

- **Face** – geralmente longa, com presença de paralisia facial bilateral, que causa a referida “fácie de máscara”, sem rugas de expressão, tanto no riso quanto no choro. Na maioria dos casos, a paralisia é severa, mas incompleta. Pode haver fraqueza facial uni ou bilateral, completa ou incompleta;

- **Olhos** – com anomalias variadas, em alguns casos observa-se estrabismo (geralmente convergente), ptose palpebral (uni ou bilateral) ou excesso de abertura das pálpebras com diminuição do pestanejar, fendas palpebrais entreabertas durante o sono, pregas epicânticas, hipertelorismo, ausência de reflexo palpebral, reação pupilar à luz e acomodação. Em decorrência das anomalias oculares, pode haver movimento compensatório de torcicolo. Pode ainda haver incapacidade de fechamento palpebral completo (simétrico ou não entre os olhos direito e esquerdo), que causa o sinal de Bell, consistindo na utilização de movimentos compensatórios dos olhos (os quais são voltados para cima, deixando a esclerótica visível) para sua lubrificação. A diminui-

ção da movimentação ocular causando aumento de lacrimejamento — desta forma, os pacientes são mais suscetíveis ao desenvolvimento de conjuntivites;

- **Orelhas** – podem ocorrer alterações variadas no pavilhão auricular (macro ou microtia) e orelhas calciformes. Quanto aos aspectos otológicos, a audição é geralmente normal, mas há ausência de reflexos acústicos devido à paralisia do nervo facial;
- **Nariz** – proeminente, sem pregas nasolabiais, ponte e base alargadas;
- **Lábios** – pequenos, com presença de eversão labial, lábios permanentemente abertos e sem mobilidade, apresentando uma inabilidade para sorrir, assobiar e elevar o lábio superior; presença de sialorreia; o lábio superior pode ainda ser encurtado e com alteração do tônus labial;
- **Bochechas** – alteração na tonicidade e na mobilidade;
- **Mental** – pode apresentar-se hipertônico, principalmente na tentativa de vedamento labial;
- **Língua** – microglossia, anquiloglossia, presença de sulcos, assimetria, diminuição da mobilidade (provocando sucção ineficiente e desordem de deglutição). Pode ainda apresentar fasciculações;
- **Dentes e oclusão** – observa-se hipoplasia dentária, lábio ou linguoversão e má oclusão de Angle Classe II;
- **Palato duro** – ogival, atrésico ou com fissura palatina;
- **Palato mole** – com mobilidade diminuída, úvula bífida e fissura palatina;
- **Maxila** – protrusão maxilar;
- **Mandíbula** - micrognatia, diminuição da movimentação (paralisia dos músculos da mastigação), da massa muscular e abertura de boca diminuída;
- **Articulação temporomandibular** – graus variados de degeneração articular mesmo na infância, muito provavelmente devido à retrognatia e ao desequilíbrio/atrofia da musculatura orofacial. Quando acometidas tal articulação, o envolvimento é geralmente bilateral. Pode haver hipo ou hipermobilidade do côndilo mandibular;
- **Pescoço e tórax** – hipoplasia muscular, que em alguns casos gera assimetria torácica e problemas cardíacos;
- **Extremidades** – alterações variadas de mãos e pés (quantidade

de dedos, fusão das falanges, encurtamento de dígitos e alteração óssea que confere pés voltados para dentro);

• **Sistema nervoso central** – pode haver alterações neurológicas, atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, comprometimento de outros pares cranianos além dos VI (nervo abducente) e VII (facial). Em 90% dos casos a inteligência está preservada.

O nervo abducente é motor e ao atingir a cavidade orbital dos olhos, distribui-se na musculatura extrínseca ocular. Em relação ao VII par craniano, suas fibras motoras ao atravessarem a glândula parótida atingem a face, ramificando-se em formato de leque e inervando todos os músculos cutâneos da cabeça e do pescoço. Suas fibras sensoriais distribuem-se nos dois terços anteriores da língua, favorecendo a gustação e suas fibras parassimpáticas inervam as glândulas lacrimais, nasais e salivares (glândula sublingual e submandibular).

Se houver comprometimento do V nervo craniano (o trigêmeo), haverá ainda a perda da sensibilidade de grande parte da cabeça, neuralgia intensa e, em virtude da possibilidade de acometimento motor, dificuldades na mastigação, uma vez que inerva os músculos mastigatórios.

Quando há comprometimento do III par craniano (oculomotor), haverá dificuldades na mobilidade ocular extrínseca (incluindo párpado superior) e intrínseca (que movimenta a íris e a lente).

Apesar das características faciais da SM, sua raridade dificulta o diagnóstico precoce, sendo que, muitas vezes, a queixa principal dos familiares diz respeito às alterações oculares (estrabismo, por exemplo) e o oftalmologista pode ser o primeiro profissional a receber, em sua clínica, tais pacientes. Freitas et al.<sup>8</sup> relataram caso clínico de menino de quatro anos que apresentou o diagnóstico apenas aos 15 meses de vida, apesar das características sindrômicas relevantes.

A seguir, serão descritas as características por áreas, a fim de facilitar a leitura.

### ***Aspectos miofuncionais orofaciais***

Devido às alterações estruturais citadas anteriormente, haverá comprometimento da execução das funções orais, desde as fases iniciais da vida, como a sucção. A inabilidade para sugar aparece devido a uma série de fatores interferentes. A falta de uso dos músculos faciais,

especialmente o orbicular da boca, impedindo o vedamento dos lábios e, segundo a literatura<sup>28</sup>, durante o choro ou sorriso, pode haver desvio da comissura labial. Assim sendo, além de não ser possível o vedamento labial, não haverá pressão intraoral negativa suficiente para uma sucção eficaz, e poderá haver escoamento de leite pelas comissuras labiais em bebês durante a fase da amamentação. Além de os lábios, a dificuldade de movimentação (pela paresia ou parálisia), o tamanho (microglossia ou hipotrofia lingual) e a fixação da língua (anquiloglossia) dificultam ou impedem a sucção, sendo necessária a adaptação postural e a intervenção fonoaudiológica precoces, para que o bebê ganhe peso e cresça saudavelmente. Em caso de micrognatia ou parálisia velar, as dificuldades aumentam, sendo que nesta última situação pode ocorrer ainda, de forma concomitante, a presença da disfagia, tornando o quadro ainda mais grave.

Em idades maiores, pode-se observar dificuldade de sucção, sendo que em situação de sugar líquido por intermédio de canudo, podem haver manobras compensatórias como o auxílio dos incisivos centrais para manter o canudo em posição para sucção e tensionamento de mental<sup>1</sup>.

A assimetria da língua pode favorecer alterações oclusais, predomínio do uso unilateral do padrão mastigatório e, por tal motivo, gerar uma tendência de assimetria da face, evidenciando a necessidade da intervenção precoce e da atuação interdisciplinar.

É importante ressaltar que a mobilidade reduzida de língua afetará as demais funções, como a mastigação, ao não lateralizar o alimento; a fala, na produção de fones que exigem sua elevação ou contato com o palato; e a higienização da cavidade oral, sendo bastante comum a presença de cárie.

Os familiares precisam de esclarecimentos a respeito de todas as dificuldades que seu filho virá a apresentar, para que possam intervir, com auxílio da equipe de saúde que acompanha o caso, a fim de evitar prejuízos maiores.

Pesquisadores<sup>8</sup> relataram caso clínico de SM que reforça o exposto, uma vez que acompanharam o caso de um paciente dos quatro aos 13 anos, que apresentava, na avaliação inicial, quadro severo de cárie rampante, comprometimento endodôntico e perda da dimensão vertical, sendo efetivado acompanhamento trimestral por equipe de

Odontologia, Neurologia, Genética e Oftalmologia. A parceria com a Fonoaudiologia auxiliaria com certeza a equipe, uma vez que a dificuldade de mobilidade das estruturas orofaciais dificulta o acesso para o tratamento odontológico e manobras passivas e, dependendo do caso, ativas na musculatura orofacial, principalmente na musculatura supra-hioidea, pode favorecer a abertura da boca para o tratamento odontológico.

Em relação à deglutição, pode ser afetada tanto pelo comprometimento estrutural já citado anteriormente, quanto pela possibilidade do envolvimento dos pares cranianos como o IX (glossofaríngeo), nervo que atua na dilatação e elevação da faringe, no ritmo respiratório (pelos neurônios de segunda ordem do ramo sensorial do IX nervo), na atividade salivar; e o X (vago) nervo, que propicia, pelo seu ramo sensitivo, a percepção tátil, de temperatura e dor da faringe e laringe e pelo ramo motor, a movimentação do véu palatino – ambos nervos afetando, portanto, o controle nervoso da deglutição<sup>2</sup>. Com estes nervos comprometidos, há grande propensão à aspirações recorrentes, sendo necessário o oferecimento de alimentação alternativa através de sonda nasogástrica. Essa dificuldade na alimentação pode implicar em desnutrição, ganho de peso lento e, em quadros de aspiração bronco-pulmonar, pode levar a óbito.

O impacto na deglutição é, com certeza, uma das maiores dificuldades dos sujeitos com SM. Uma pesquisa<sup>25</sup> comprovou que 100% da amostra do estudo com pacientes com SM apresentaram dificuldades nesta função oral, embora sem sinais clínicos sugestivos de penetração e aspiração bronco-pulmonar. Frente a tal dificuldade, o paciente tende a realizar movimento compensatório como levar a cabeça para trás ao deglutir. Outro movimento compensatório possível descrito pela literatura<sup>1</sup> foi a hipercontração de mental, a fim de favorecer o vedamento labial.

Com relação à mastigação, pode haver ausência de movimentos mastigatórios<sup>4</sup> ou restrições quanto aos movimentos mastigatórios devido à hipofunção de masseter e temporal. O alimento pode se alojar nas bochechas pela falta de movimentação dos bucinadores e da língua e, frequentemente, o paciente retira o alimento do vestíbulo com ajuda dos dedos<sup>4</sup>. Pesquisadores<sup>25</sup> verificaram diminuição da velocidade mastigatória em 55% da amostra, com relevância estatisticamente

significante para alteração de tônus de masseter.

Há ainda a possibilidade de dificuldade em manter o alimento na cavidade oral, em virtude da falta de selamento labial, lábio superior encurtado e inferior evertido. Assim, o paciente pode empurrar o alimento com os dedos para dentro da boca e para mantê-lo na boca pode haver hipercontração de mental, como descrito em um caso clínico por Albuquerque et al.<sup>1</sup>

Cabe também destacar que as possíveis alterações dentárias também interferem na mastigação. As disfunções temporomandibulares são fatores que devem ser levados em consideração<sup>6</sup>, pois podem interferir no ato da mastigação.

O padrão respiratório também pode ser comprometido, pois alguns casos apresentam história de infecções respiratórias que podem estar ligadas à aspiração de alimentos. Além disso, assimetrias torácicas e hipoplasia de músculos relacionados aos movimentos respiratórios podem implicar em uma incoordenação desta função<sup>4</sup>. Apesar de incomum a falência respiratória em virtude de complicações da SM, em 1997 foram relatados dois casos clínicos que resultaram, como consequência da apneia central, em morte<sup>15</sup>.

Quanto aos hábitos orais deletérios, foi constatado que pacientes com SM podem apresentar bruxismo<sup>6</sup>, hábito que pode acentuar, ainda mais, a disfunção temporomandibular (DTM) caso exista ou, no decorrer dos anos de instalação, resultar em DTM.

Outro aspecto a ser considerado e de queixa frequente na clínica fonoaudiológica diz respeito às dificuldades para demonstrar diferentes expressões faciais. A paresia ou paralisia dos VI (abducente) e VII (facial) pares de nervos cranianos, resulta na “fácie de máscara”, prejudicando a mímica facial e, portanto, a expressão de emoções, sendo esta uma característica na SM. Pode haver desde inexpressividade facial até assimetria na execução da mímica, pois um lado da face pode apresentar maior comprometimento do que o outro<sup>1</sup>.

A associação da paralisia desses dois pares de nervos deve-se à localização próxima ao tronco cerebral, sendo muito difícil ser somente um deles afetado.

### ***Aspectos da linguagem e da fala***

Os aspectos cognitivos são os menos afetados nessas crianças,

sendo que a deficiência intelectual está presente em apenas 10 a 15% dos casos. Entretanto, pelas próprias limitações físicas e pelas dificuldades na comunicação, os sujeitos com SM podem apresentar baixo rendimento escolar. Com relação à linguagem, a compreensão encontra-se melhor do que a expressão, havendo prejuízo na emissão dos fonemas bilabiais dependentes do vedamento labial, cuja articulação é imprecisa e restrita aos movimentos da língua contra os pontos articulatórios<sup>17</sup>.

Quanto ao aspecto comunicativo, a literatura<sup>2</sup> ressaltou que a linguagem, em sua função receptiva, ou seja, comprensiva, geralmente se desenvolve normalmente quando a função cognitiva está preservada e não há nenhum comprometimento mental. Contudo, alguns casos podem apresentar um atraso no desenvolvimento da linguagem devido à redução das experiências motoras, às hospitalizações frequentes, às dificuldades alimentares que afetam o crescimento, à superproteção ou rejeição familiar e à falta de estimulação da linguagem em ambiente familiar.

Ainda os mesmos autores relataram que a fala, no indivíduo com SM, sempre estará afetada. Esses indivíduos, em função das inabilidades motoras faciais, desenvolvem movimentos compensatórios na articulação dos fones alterados, com o objetivo de ganhar maior inteligibilidade. A velocidade, a precisão dos movimentos articulatórios e características resonantais e prosódicas também podem ser afetadas. A voz, como manifestação secundária das alterações encontradas, costuma ser monótona, pastosa e abafada.

A inteligibilidade de fala de doze pacientes com a SM foi avaliada, encontrando-se dificuldades específicas na articulação dos fonemas /p/, /b/, /m/, /f/, /v/, /s/ e /ʃ/ afirmando que as dificuldades de fala são de ordem complexa e multifatorial, podendo ocorrer incompetência na produção de fonemas bilabiais, disartria flácida, com a presença de omissões, substituições, distorções e produção de movimentos compensatórios<sup>10</sup>.

A aquisição do sistema fonético-fonológico de um sujeito com SM foi estudada e encontrou-se um padrão articulatório desviante, principalmente na emissão dos fonemas bilabiais e labiodentais, com características da disartria flácida.

Outro aspecto importante de ser mencionado diz respeito à pos-

tura da família em relação às limitações faciais e articulatórias de sujeitos com SM, pois muitas vezes superprotegem seus filhos e aceitam discursos curtos, com uso de gestos indicativos e meneios de cabeça<sup>3</sup>, dificultando a ampliação do vocabulário.

### **Envolvimento do sistema auditivo e vestibular**

Outro aspecto, não menos importante, corresponde às características auditivas que podem ser encontradas na SM. Estudo<sup>17</sup>, com o objetivo de avaliar as manifestações clínicas e a acuidade auditiva em cinco crianças com essa afecção, revelou comprometimento principalmente dos pares cranianos V, VII e XII, responsáveis por limitações motoras e sensoriais. Com relação à audição, a hipoacusia condutiva foi um achado frequente. Quatro das cinco crianças apresentaram este tipo de perda. O uso do misoprostol na gestação foi relatado pela maioria das mães, indicando-o como possível fator etiológico. A literatura<sup>21</sup> acrescentou que crianças com SM podem apresentar, além de alterações no nervo facial, anomalias de orelha média e perda auditiva condutiva ou sensorineural congênita.

Tendo em vista que o nervo facial participa da porção eferente do arco reflexo, há a possibilidade de alterações auditivas decorrentes da paralisia facial ocasionada pela SM. Isso porque o reflexo estapediano é a contração reflexa dos músculos do estapédio em ambas as orelhas, que ocorre em resposta à estimulação de um som muito intenso. Tal mecanismo possui envolvimento do nervo vestíbulo coclear (VIII par) como via aferente única de estimulação e do nervo facial (VII par) como via eferente bilateral. Um dos objetivos da avaliação do arco-reflexo é verificar a integridade do sistema sensorial e motor a partir do funcionamento dos nervos cranianos VII e VIII. Para obtenção de presença do reflexo é necessário a integridade das vias auditivas aferente a eferente, bem como do nervo facial em ambos os lados.

Pesquisadores<sup>12</sup> destacaram que a ausência de captação do reflexo sugere, dentre outros motivos, lesão na porção eferente do sistema auditivo. Por este motivo, em casos de paralisia facial periférica, caso a lesão encontre-se próximo ao ramo que inerva o músculo do estapédio, será comum a configuração do timpanograma tipo A com limares auditivos normais no audiograma, porém com ausência de reflexo, indicativo de lesão no nervo facial no lado acometido.

Dentre as aplicações clínicas do reflexo estapediano encontram-se o topodiagnóstico para descoberta do local da lesão no VII par em caso de Parálisia Facial e a existência de lesão em nível de tronco cerebral<sup>12,24</sup>.

Infelizmente, a escassez de literatura na área não permite maiores detalhes, porém, indubitavelmente a avaliação auditiva torna-se indispensável para o acompanhamento clínico de sujeitos com SM.

### ***Atuação interdisciplinar***

A atuação na SM deve ser interdisciplinar e precoce, dentre os quais se destacam:

- **Fonoaudiologia:** para avaliação e terapia em todas as áreas fonoaudiológicas (linguagem, voz, audição, motricidade orofacial e disfagia)<sup>1</sup>;
- **Neurologia:** para acompanhamento e condutas das paralisias ou paresias dos nervos cranianos e pela possibilidade de convulsões<sup>1</sup>;
- **Oftalmologia:** prevenindo a diminuição da acuidade visual em decorrência da diminuição da mobilidade ocular, estrabismo e ptose palpebral<sup>24,30</sup>;
- **Otorrinolaringologia:** para acompanhamento das alterações relacionadas à deglutição, fonação, respiração e audição<sup>1,17</sup>;
- **Cirurgião-dentista e ortodontista:** para intervenção nas alterações dentárias e oclusais<sup>1</sup>;
- **Ortopedia / Cirurgia Plástica:** para correção das alterações em membros<sup>1</sup>. A associação entre a SM e artrogripose múltipla congênita pode ocorrer, sendo indicado que na presença de alterações ósseas e musculares de extremidades seja investigada a artrogripose<sup>19</sup>;
- **Fisioterapia:** devido às dificuldades respiratórias<sup>1</sup>;
- **Genética:** em decorrência da possibilidade da SM ser genética e, desta forma, proceder com orientação familiar<sup>1</sup>;
- **Psicologia:** pelos déficits comportamentais, gerando inabilidades sociais e isolamento<sup>23</sup>.

### ***Aspectos psicossociais***

A literatura<sup>10</sup> ressaltou sobre o impacto dos aspectos psicossociais na SM, principalmente no início das séries escolares, pelo sujeito necessitar comunicar-se com outros escolares e professores, restringindo

as atividades sociais desses sujeitos. Tal aspecto foi confirmado por pesquisadores<sup>1</sup>, quando comentaram que, em virtude da dificuldade na mímica facial, o paciente tendia a isolar-se.

Outro aspecto importante de ser destacado diz respeito à presença das anomalias congênitas que podem ser interpretadas erroneamente pela comunidade como característica de deficiência intelectual, quando na verdade estas situações de associação, como descrito anteriormente, são raras. Assim, a interação de familiares e vizinhos com sujeitos com SM pode representar o sujeito como “menos capaz”, interferindo substancialmente nos aspectos emocionais.

O enfrentamento e a aceitação da SM por parte da família pode gerar superproteção ao sujeito acometido e, com o passar do tempo, gerar dependência. Neste sentido, pode ser prontamente atendido pelos familiares e, quando o sujeito se depara com pessoas em ambientes diversos, como a escola, e não é facilmente compreendido e atendido, pode expressar inabilidade social e comportamentos auto-lesivos (como morder a mão, por exemplo)<sup>3</sup>.

A partir de micro-análises funcionais realizadas por Campos<sup>3</sup>, considerando os comportamentos adotados por uma criança com SM, foi possível observar que: 1) quando a criança era contrariada, se auto-agredia e as pessoas lhe davam atenção; 2) ao ser inquerido por outra criança, se queria brincar, o sujeito do estudo com SM respondia ou com imobilidade corporal, com inexpressividade facial ou com emissão de gestos diversos aparentemente sem significados, fazendo com que a outra criança reagisse afastando-se. As dificuldades comunicativas interferiram, certamente, na interação interpessoal, gerando uma auto-imagem negativa de bom falante.

A autora<sup>3</sup> acrescentou ainda as dificuldades dessa mesma criança em expressar sentimentos de desagrado, em virtude da face em máscara e das dificuldades comunicativas. Sendo assim, geralmente adotava postura passiva e era vítima de agressividade por parte de outras crianças, evidenciando a importância do tratamento interdisciplinar, incluindo a psicologia no âmbito da equipe. De acordo com estudo realizado<sup>29</sup> descreve que há ainda a possibilidade da presença de autismo associado à SM.

## **CONSIDERAÇÕES FINAIS**

Resumindo, este capítulo mostrou que a SM é uma anomalia congênita rara, caracterizada por um desenvolvimento anormal (hiperplasia congênita) dos núcleos dos pares cranianos, no tronco cerebral, mais comumente o VI par (abducente) e o VII par (facial), comprometendo sobremaneira a mímica facial e as funções orais como a sucção, a deglutição, a mastigação e a fala. Podem co-existir alterações oclusais e auditivas. Demais pares cranianos podem estar acometidos, evidenciando comprometimentos multissistêmicos. Sendo assim, a intervenção interdisciplinar e precoce são medidas importantes e necessárias para uma melhor qualidade de vida desses sujeitos e suas famílias.

## **REFERÊNCIAS**

1. Albuquerque TCAL, Barreto RRS, Costa TCCM, Guedes ZCF. Sequência de Möbius: protocolo de anamnese e avaliação – relato de caso. Ver Soc Bras Fonoaudiol. 2009;14(1):115-22.
2. Boari C, Lima DRA, Brigadão GM, Toledo L, Gomes M, Pacheco VB, Limongi SCO. Intervenção fonoaudiológica precoce na sequência de Moebius: relato de caso. Pro-Fono: Revista de Atualização Científica 1996;8(2):55-61.
3. Campos NA. Inabilitades sociais e síndrome de Moebius: um estudo de caso. 26f. 2010. Relatório de Pesquisa [Especialização em Psicologia Clínica], Faculdade Evangélica do Paraná, Curitiba.
4. Carneiro MMS, Gomes ICD. O perfil morfo-funcional de crianças portadoras da síndrome de Moebius. Ver Cefac 2005;7(1):68-74.
5. Dotti MT, Federic AO, Palmeri S, Guazzi GC. Congenital oculo-facial paralysis (Moebius Syndrome): evidence of dominant inheritance in two families. Acta Neurology. 1989;11:434-8.
6. Felix VB. Prevalência de disfunção temporomandibular em pacientes com síndrome de Moebius: aspectos clínicos e imaginológicos. 62f. 2010. Tese [Doutorado em Odontologia], Universidade de São Paulo, São Paulo.
7. Ferreira VJA. Síndrome de Möebius: você precisa saber! Ver Soc Bras Fonoaudiol. 1998;2(4):51-2.
8. 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;18(3):297-302.
9. Fujita I, Koyanagi T, Kurita J, Yamashita H, Minami T, Nakano H, Ueda K. Moebius syndrome with central hypoventilation and brain system calcification: a case report. European Journal of Pediatric Surgery 1991;150(8):582-3.
10. Goldberg C, Delore R, Zuker MR, Manktelow R. The effects of gracilis muscle transplants on speech in children with Moebius Syndrome. The Journal of Craniofacial Surgery 2003;14(5):687-90.
11. Gonzalez CH, Vargas FR, Perez ABA, Kim CA, Brunoni D, Marques-Dias MJ, Leone CR, Neto JC, Llerena Jr. JC, Almeida JCC. Limb deficiency with or without Mobius sequence in seven brazilian children associated with misoprostol use in the first trimestre of pregnancy. American Journal of Medical Genetics 1993;47:59-64.
12. Grasel SS, Oliveira RMB, Guedes MC, Almeida ER, Rossi AC. Imitanciometria. In: Junior LRP, Tsuji RK, Schimidt-Goffi MV, Lima DVP, Neto RB, Bento RF (Org.). Tratado de implante coclear e próteses auditivas implantáveis. Rio de Janeiro: Thieme; 2014. p. 71-6.
13. Harbord MG, Finn JP, Hall-Griggs MA, Brett EM, Baraister M. Moebius' syndrome with unilateral cerebellar hypoplasia. Jounal of Medical Genetics 1989;26(9):579-82.

14. Huerva V, Ascaso FJ, Palomas MT, Garcia J, Olivares JL, Gabas M, Palomas A. Syndrome de Moebius et coloboma chorioretinien bilatéral. Annales de Pediatrie 1992;39(5):313-6.
15. Igarash M, Rose DF, Storgion AS. Moebius syndrome and central respiratory dysfunction. Pediatr Neurol. 1997;16(3):237-40.
16. Lipson AH, Webster WS, Brown-Woodman PDC, Osborn RA. Moebius syndrome: animal model-human correlations and evidence for a brainstem vascular etiology. Teratology. 1991;40: 339-50.
17. Martins RHG, Nakanishi M, Dias NH, Sousa JC, Tamashiro IA. Sequência de Moebius: manifestações clínicas e avaliação auditiva. Rev Bras Otorrinolaringol. 2001;67(4):440-6.
18. Masaki S. Congenital bilateral facial paralysis. Archives of Otolaryngology 1971;94:260-3.
19. Moreira ATR, Teixeira S, Ruthes HI, Miranda AB, Guerra DR. Síndrome de Moebius associada a artrrogripose: relato de caso e revisão da literatura. Arquivos Brasileiros de Oftalmologia 2001;64(6):576-9.
20. Nisenson A, Isaacson A, Grant O. Masklike facies with associated congenital anomalies (Moebius syndrome). Journal of Pediatrics 1955;4(6): 255-61.
21. Northern JL, Downs MP. Educação das crianças com deficiência auditiva. Audição na infância. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2005.
22. Psillakis JM, Altman EBC. Sequência de Moebius. In: Psillakis JM, Zanini AS, Melaga JM, Costa EA, Cruz RL (Org.). Cirurgia crânio-maxilo-facial: osteotomias estéticas da face. São Paulo: Medsi; 1987. p. 259-74.
23. Reed H, Grant W. Möbius's syndrome. British Journal of Ophthalmology 1953; 41:731-40.
24. Rossi AG. Imitanciometria. In: Frota S. Fundamentos em fonoaudiologia - audiolgia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1998.
25. 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.
26. Slee JJ, Smart RD, Viljoen DL. Deletion of chromosome 13 in Moebius syndrome. Journal of Medical Genetics 1991;28:413-4.
27. Sordi-Ichikawa C. Hierarquia de restrições no sistema fonético-fonológico de uma falante da língua portuguesa portadora da Síndrome de Moebius. Revista de Estudos Linguísticos 2006;35:494-501.
28. Stamm AC, Souza CTR, May AU. Paralisia facial congênita: avaliação e conduta. Revista Brasileira de Otorrinolaringologia 1985;51(3):7-17.
29. Ventura LMVO. Sequência de Moebius: estudo comparativo das anomalias e distúrbios funcionais em crianças com ou sem uso do misoprostol durante a gestação [tese]. Belo Horizonte: Universidade Federal de Minas Gerais; Faculdade de Medicina; 2000.
30. Waterhouse WJ, Enzenauer RW, Martyak AP. Successful strabismus surgery in a child with Moebius Syndrome. Annals of Ophthalmology 1993;25(8):292-4.

*Como citar este capítulo:*

Sordi C, Paiva SF, Paranhos LR, Baldrihi SEZM, César CPHAR. Atuação interdisciplinar na Sequência de Möebius. In: Paranhos LR, Sordi C, Nahsan FP, organizadores. Coletâneas em saúde. São José dos Pinhais: Editora Plena; 2014. p. 7-20.