

ALTERAÇÕES DE FALA EM CRIANÇAS COM SÍNDROME DE MÖBIUS: ANÁLISE DA LITERATURA

Giorvan Ânderson dos Santos ALVES¹

Ivonaldo Leidson Barbosa LIMA²

Jully Anne Soares de LIMA³

Brunna Thaís Luckwu de LUCENA⁴

Isabelle Cahino DELGADO⁵

RESUMO: A síndrome de Möbius é uma doença rara caracterizada por paralisia congênita dos pares de nervos VI (abducente) e VII (facial), geralmente bilateral, que compromete a aparência facial, tornando-a pouco expressiva. Muitos são os comprometimentos decorrentes dessa síndrome que implicam diversas alterações orofaciais, dentre elas: úvula bífida, salivação excessiva, micrognatia, ausência de movimentação dos músculos faciais, hipoplasia de língua, dificuldade de vedamento labial, assimetria facial, ausência de elementos dentários, palato duro ogival, dentre outras. Em virtude dessas características, é possível observar alterações na fala de crianças com a síndrome. Nesse sentido, este estudo objetiva realizar

¹ Professor do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Paraíba (UFPB).

E-mail: anderson_ufpb@yahoo.com.br

² Mestrando do Programa de Pós-Graduação em Linguística da Universidade Federal da Paraíba (UFPB). *E-mail:* ivonaldoleidson@gmail.com

³ Mestranda do Programa de Pós-Graduação em Odontologia da Universidade Federal da Paraíba (UFPB). *E-mail:* juannelima@hotmail.com

⁴ Professora do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Paraíba (UFPB).

E-mail: brunnaluckwu@hotmail.com

⁵ Professora do Departamento de Fonoaudiologia da Universidade Federal da Paraíba (UFPB).

E-mail: fgaisabelle@hotmail.com

um levantamento das publicações indexadas em bases de dados internacionais que contribuam para caracterizar a fala de crianças com síndrome de Möbius. Para isso, houve uma seleção e análise de estudos que abordassem a síndrome, publicados entre janeiro de 2008 e outubro de 2013. Constatou-se que é consensual nos trabalhos o comprometimento da linguagem, em especial da fala dos sujeitos, e que poucos estudos se preocupam em caracterizar os aspectos linguísticos de indivíduos com essa síndrome.

PALAVRAS-CHAVE: Fonética. Patologia da linguagem. Síndrome de Möbius. Fala.

Introdução

A Síndrome de Möbius (SM) é caracterizada pelo comprometimento dos VI e VII pares cranianos, os nervos abducente e facial respectivamente, e consequente paralisia, geralmente bilateral, dos músculos inervados por estes pares, resultando em alterações na mímica facial e no movimento do globo ocular (SACONATO; GUEDES, 2009).

A etiologia dessa síndrome ainda não é clara, mas Vasconcelos *et al.* (2001) indicam que ela pode ser resultante de agressão ao feto entre a quarta e quinta semana da gestação, herança autossômica dominante ou pela participação de eventos hipóxicos ou isquêmicos cerebrais.

Outros estudos (STRÖMLAND *et al.*, 2002; MARQUES-DIAS; GONZALEZ; ROSEMBERG, 2003; IMAMURA *et al.*, 2007; SACONATO; GUEDES, 2009) expõem que cerca de 90% dos casos de SM é consequência de um fator ambiental que ocorre no útero, decorrente do consumo de misoprostol, medicamento abortivo que pode favorecer a contração uterina e flexionar o embrião na região dos pares cranianos, o que facilita a ocorrência de lesão por hemorragia na região dos nervos abducente e facial.

Sixto Fuentes *et al.* (2011) classificam a SM em dois grupos: a síndrome de Möbius clássica, que corresponde a 60% dos casos e se caracteriza pela

paralisia bilateral dos nervos facial e abducente; e de Möbius associada a outras anomalias, que corresponde a 40% dos casos.

A síndrome se manifesta logo após o nascimento e pode ser diagnosticada pela dificuldade de sucção e pela incapacidade do fechamento completo da pálpebra durante o sono. Geralmente, também se observa o acúmulo de saliva na região das comissuras labiais e, posteriormente, pode-se notar que a criança não apresenta modificação da expressão facial, sinal denominado de “face em máscara” ou de face inexpressiva (FREITAS et al., 2006).

São observadas as seguintes características clínicas: atrofia da musculatura da língua e outras anomalias musculares e ósseas; a boca mantém-se entreaberta e os olhos não se fecham; comprometimento de outros nervos, como os pares II (óptico), V (trigêmio), VIII (vestibulococlear), X (vago), XII (hipoglosso), causando, respectivamente, ptose palpebral, alteração na sensibilidade, surdez, disфонia e disfagia e atrofia lingual (KUMAR, 1990; FUJITA et al., 1991; SLEE; SMART; VILJOEN, 1991; VASCONCELOS et al., 2001; FREITAS et al., 2006).

As alterações de fala em crianças com SM são decorrentes de comprometimentos orofaciais, como: dificuldade de vedamento labial, úvula bífida, ausência de movimentação dos músculos faciais, salivação excessiva, assimetria facial, micrognatia, ausência de elementos dentários, hipoplasia de língua, palato duro ogival, dentre outras.

Marchesan (2004) considera que a fala, do ponto de vista fisiológico, é um processo complexo que envolve o sistema neuromuscular, as estruturas responsáveis pelos movimentos e também aspectos como volume do fluxo, pressão de ar e ressonância, sendo o ato motor que expressa a linguagem.

O desenvolvimento da fala ocorre a partir da integração dos sistemas motor, sensorio e auditivo. Para que ela ocorra, os sons são produzidos nas pregas vocais e articulados pela laringe, faringe, palato mole, palato duro, língua, dentes, bochechas, lábios e fossas nasais (MARCHESAN, 2004).

Diante disso, observa-se que as crianças com SM estão susceptíveis a alterações no desenvolvimento da fala. Por essa razão, este estudo tem o objetivo de realizar um levantamento das publicações indexadas em bases de dados internacionais que contribuam para caracterizar a fala de crianças com Síndrome de Möbius.

Métodos

O presente estudo caracteriza-se como descritivo, transversal e retrospectivo.

Foi realizado um levantamento de artigos indexados nas bases de dados Medline, Lilacs e SciELO, publicados entre janeiro de 2008 e outubro de 2013, utilizando-se os termos de busca *Síndrome de Möbius* e *Mobius Syndrome*.

Seguindo esse critério, foram selecionados artigos que abordassem a SM em seu título. Obtiveram-se 63 publicações, distribuídas durante o período analisado de acordo com a Figura 1.

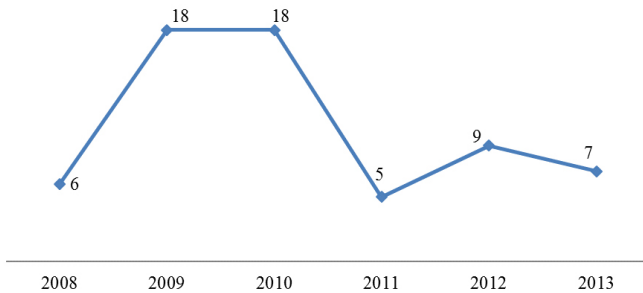


Figura 1. Distribuição dos artigos científicos referente à Síndrome de Möbius conforme o ano de publicação

Em seguida, foram analisados os resumos desses estudos e, caso esses abordassem algum aspecto relacionado a alterações na fala (como menção a comprometimentos nos órgãos fonoarticulatórios, a exposição de características da fala dos sujeitos, entre outros), os artigos eram eleitos para uma análise do corpo do texto e seleção das informações mencionadas neles.

A seguir, será exposta uma figura que descreve o processo de seleção dos artigos do presente trabalho.

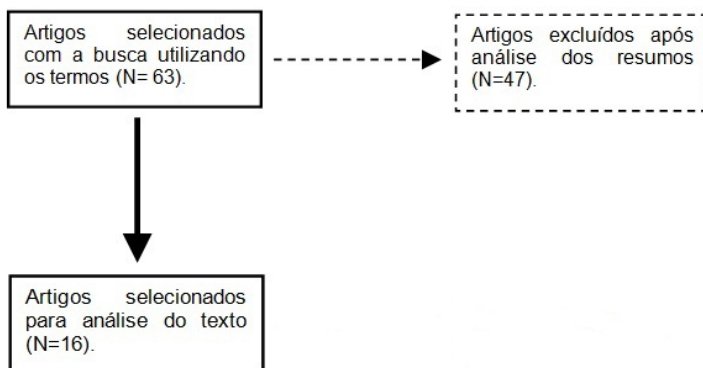


Figura 2. Síntese do processo de inclusão dos artigos selecionados para a revisão de literatura

Os estudos foram analisados qualitativamente, a fim de identificar as informações acerca das propriedades da fala na SM.

Resultados e discussões

Em todas as 16 publicações, foi mencionado que os sujeitos com SM apresentavam alterações linguísticas, principalmente na fala.

Bueno Brandão *et al.* (2008), por exemplo, apontaram que as características da síndrome de Möbius são significativas e interferem em diversos aspectos da vida do indivíduo, tais como a comunicação e as funções mastigatórias.

A fala e a linguagem dos sujeitos apresentam um atraso significativo, assim como a possibilidade de coordenação entre elas (KAISSI; KLAUSHOFER; GRILL, 2009).

Já Escoda-Francolí, Sánchez-Garcés e Gay-Escoda (2009) consideram que pacientes com síndrome de Möbius apresentam manifestações orais, como fissura palatina, alterações musculares, dentes hipoplásicos, falta de

controle da saliva, micrognatia e outros que ocasionam problemas na fala e na comunicação.

Contudo, apenas em três trabalhos pode-se observar descrições das características da fala na SM (Quadro 1).

Quadro 1. Estudos que caracterizam a fala de sujeitos com Síndrome de Möbius

ESTUDO	CARACTERÍSTICAS APONTADAS
FREITAS, A.C. et al., 2006	<p>A fala pode estar alterada devido a comprometimentos da língua, dos lábios, do palato e, ocasionalmente, da laringe.</p> <p>Os sons “m”, “b”, “f” e “p” são difíceis de ser produzidos, e há dificuldades, muitas vezes, na comunicação interpessoal, pois se torna necessário que o indivíduo leia os lábios devido à presença comum de déficit auditivo.</p>
ALBUQUERQUE et al., 2009	<p>Um aspecto comum na SM é a hipernasalidade na fala. Além disso, a paralisia na musculatura facial dificulta ou impossibilita a movimentação da língua e palato mole e a criação de uma pressão intra-oral efetiva, ocasionando dificuldades na produção de fonemas e excesso de nasalização, bem como alterações articulatórias e distorção fonêmica.</p>
CARMEN, 2010	<p>As alterações na fala podem ser: excessiva nasalidade e alterações na mobilidade de língua e lábios, sendo necessária terapia fonoaudiológica adequada para isso.</p>

Para que a fala ocorra é necessária uma integridade anatômica e fisiológica dos órgãos e sistemas envolvidos. Sendo assim, a fala é vista como consequência do desenvolvimento e da maturação do sistema miofuncional orofacial, bem como do desenvolvimento das funções neurovegetativas comandadas pelo Sistema Nervoso Central. Dessa forma, crianças com a síndrome apresentam comprometimentos na fala por alterações de diversas estruturas e sistemas envolvidos em sua produção, ou seja, é mais frequente observar nas crianças com SM alterações nos pontos articulatórios dos sons do que em seu modo articulatório.

Além disso, os comprometimentos da mímica facial decorrente da Síndrome de Möbius interferem na produção da fala. A dificuldade da mobilidade de língua e palato mole ocasiona alterações na produção de fonemas e tais dificuldades favorecem o aparecimento de mecanismos compensatórios, semelhantes ao que ocorre com portadores de fissura palatina, como: golpe de glote, fricativas faríngeas e outros (BRIEGEL, 2006).

De Serpa Pinto e colaboradores (2002) avaliaram 18 pacientes com diagnóstico de SM e constataram que o nervo hipoglossos (XII) é frequentemente afetado nessa síndrome, ocasionando nos pacientes atrofia bilateral da língua, com envolvimento simétrico da estrutura em dois sujeitos e assimétrico em nove.

Além disso, algumas publicações indicam que uma das estruturas mais alteradas em indivíduos com a síndrome é a mandíbula, pois esses pacientes podem ter micrognatia, hipoplasia do côndilo mandibular, diminuição da movimentação (como o de lateralização e protrusão) e da massa muscular, além de redução da abertura de boca, o que pode prejudicar a produção adequada da fala (PARKER; MITCHELL; HOLMES, 1981; AMAYA; WALKER; TAYLOR, 1990; SJÖGREEN; ANDERSSON-NORINDER; JACOBSSON, 2001; SARNAT, 2004; FREITAS et al., 2006; ESCODA-FRANCOLÍ; SÁNCHEZ-GARCÉS; GAY-ESCODA, 2009).

De acordo com Goulart e Chiari (2007), as alterações de fala podem interferir negativamente na qualidade de vida do sujeito, influenciando, por exemplo, as relações do indivíduo com o meio, sua autoimagem, aprendizagem e desenvolvimento escolar.

Constata-se que, apesar da unanimidade dos autores em afirmar a presença de comprometimento na fala na SM, poucos estudos se propõem a caracterizar as propriedades linguísticas dos sujeitos. Além disso, ressalta-se que nenhum dos artigos analisados se dedicava exclusivamente a discutir a linguagem dos indivíduos com a síndrome.

É importante a realização de estudos que caracterizem a linguagem de indivíduos com Síndrome de Möbius porque eles proporcionariam parâmetros e contribuições à prática clínica e educacional de profissionais envolvidos na atenção e cuidado de crianças com a síndrome, como fonoaudiólogos.

Por isso, ressalta-se que é necessário o aumento dos vínculos entre a Linguística e a Fonoaudiologia, pois a relação entre essas ciências é promissora e essencial por explorar múltiplas facetas da linguagem, entre o normal e o patológico, entre a teoria e a prática.

É preocupante a escassez de trabalhos acerca dessa temática, pois, segundo Berberian *et al.* (2009), as publicações de estudos científicos têm sido o recurso mais utilizado para legitimar e registrar o avanço do conhecimento, sendo o periódico o meio mais utilizado para esse tipo de publicação.

Guarinello, Cláudio e Festa (2012) consideram que os periódicos constituem um espaço aglutinador do conhecimento científico produzido porque são os veículos de maior visibilidade nesse meio, onde apresentam-se indexados em bases de dados representativas de diferentes áreas de conhecimento; são instrumentos dinâmicos na veiculação das informações, entre outros aspectos.

Considerações finais

De acordo com Campanatti-Ostiz e colaboradores (2003), a realização de análises como a desenvolvida neste trabalho é essencial para que seja possível avaliar a qualidade do conhecimento em determinados campos, a fim de aumentar os recursos que incentivam a pesquisa e a produção científica em nosso país.

Pôde-se perceber, então, que são escassos os estudos que contemplam características da fala na SM, apesar de existir uma gama de publicações que abordam outras peculiaridades da síndrome, como a descrição de dados odontológicos e oftalmológicos, por exemplo.

Entretanto, há evidências que sujeitos com a Síndrome de Möbius apresentam uma alteração congênita de fala causada por um comprometimento neurológico, interferindo na produção fonética de alguns sons, o que implica uma dificuldade linguística que afeta a comunicação. Por sua vez, essa dificuldade acarreta prejuízos nas relações interpessoais e no desenvolvimento da criança.

Diante disso, ressalta-se que é fundamental a realização de pesquisas científicas que culminem em publicações que abordem a relação entre a fala e a Síndrome de Möbius, objetivando o aumento da produção científica acerca dessa temática e o fortalecimento da prática fonoaudiológica, pois seriam fornecidos subsídios à avaliação, diagnóstico e intervenção junto às alterações de fala na SM, a fim de proporcionar uma melhor comunicação e qualidade de vida a esses sujeitos.

ALVES, Giorvan Ânderson dos Santos; LIMA, Ivonaldo Leidson Barbosa; LIMA, Jully Anne Soares de; LUCENA, Brunna Thaís Luckwu de; DELGADO, Isabelle Cahino. Speech Disorders in children with Mobius Syndrome: a literature review. **Revista do Gel**, v. 12, n. 1, p. 33-45, 2015.

ABSTRACT: *Mobius Syndrome is a rare disorder characterized by congenital paralysis of the pair of nerves VI (abducens) and VII (facial), usually bilateral, which compromises the facial appearance, making it very expressive. Many are the commitments resulting from this syndrome that involve various orofacial disorders, including: bifid uvula, excessive salivation, micrognathia, absence of movement of the facial muscles, hypoplasia of the tongue, difficulty in closing the lips, facial asymmetry, absence of teeth, hard palate high arched, among others. Because of these characteristics, it is possible to observe changes in the speech of children with the syndrome. In light of that, this study aims to survey the publications indexed in international databases that contribute to characterize the speech of children with Mobius Syndrome. To that end, we have conducted a selection and analysis of studies that addressed the syndrome published between January 2008 and October 2013. We have found that there is a consensus, among the studies, regarding the impairment of communication, especially the speech of the subjects. But there are few studies that are concerned with characterizing the linguistic aspects of individuals with Mobius syndrome.*

KEYWORDS: *Phonetics. Language Pathology. Mobius syndrome. Speech.*

Referências

ALBUQUERQUE, T. C. A. L. et al. Sequência de Möbius: protocolo de anamnese e avaliação – relato de caso. **Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, São Paulo, v. 14, n. 1, p. 115-122, 2009.

AMAYA, L. G.; WALKER, J.; TAYLOR, D. Möebius syndrome: a study and report of 18 cases. **Binocular Vision and Strabismus Quarterly**, Dillon, v. 5, n. 3, p. 119-132, 1990.

BERBERIAN, A. P. et al. A produção do conhecimento em Distúrbios da Comunicação: análise de periódicos (2000-2005). **Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, São Paulo, v. 14, n. 2, p. 153-159, 2009.

BRIEGEL, W. Neuropsychiatric findings of Möbius sequence - a review. **Clinical Genetics**, Copenhagen, v. 70, n. 2, p. 91-97, 2006.

BUENO BRANDAO, C. et al. Aspectos odontológicos en paciente portador del síndrome de moebius: Relato de caso. **Acta Odontológica Venezolana**, Caracas, v. 46, n. 3, p. 319-322, 2008.

CAMPANATTI-OSTIZ, H.; ANDRADE, C. R. F.; BARBOSA, M. A. Considerações teóricas sobre a escolha de descritores na área da Fonoaudiologia. **Pró-Fono: Revista de Atualização Científica**, Barueri, v. 15, n. 2, p. 211-218, 2003.

CARMEN, G. P. M. Síndrome de moebius su explicación anatomómica y su relación en odontología, **Acta Odontológica Venezolana**, Caracas, v. 48, n. 10, p. 1-10, 2010.

DE SERPA PINTO, M. V.; DE MAGALHÃES, M. H.; NUNES, F. D. Moebius syndrome with oral involvement. **International journal of paediatric dentistry**, Oxford, v. 12, n. 6, p. 446-449, 2002.

ESCODA-FRANCOLÍ, J.; SÁNCHEZ-GARCÉS, M. A.; GAY-ESCODA; C. Oral implant rehabilitation in a patient with Moebius syndrome. **Medicina Oral Patologia Oral y Cirugia Bucal**, Valencia, v. 14, n. 6, p. E295-8, 2009.

FREITAS, A. C.; et al. Síndrome de Moebius: Relato de caso clínico. **Revista de Odontologia da Universidade Cidade de São Paulo**, São Paulo, v. 18, n. 3, p. 297-302, 2006.

FUJITA, I. et al. Moebius Syndrome with antiol hypoventilation and brainstem calcification: a case report. **European Journal of Pediatrics**, Belgian, v. 150, n. 8, p. 582-3, 1991.

GOULART, B. N.; CHIARI, B. M. Prevalência de desordens de fala em escolares e fatores associados. **Revista de Saúde Pública**, São Paulo, v. 41, n. 5, p. 726-31, 2007.

GUARINELLO, A. C.; CLAUDIO, D. P.; FESTA, P. S. V. A produção do conhecimento em Fonoaudiologia, Educação e Psicologia acerca da linguagem e da surdez: análise de periódicos. **Tuiuti: Ciência e Cultura**, Curitiba, n. 45, p. 115-132, 2012.

IMAMURA, Y. et al. A case of Möbius syndrome presenting with symptoms of severe infantile form of congenital muscular disorder. **No To Hattatsu**, Japan, v. 39, n. 1, p. 59-62, 2007.

KAISSI, A. A.; KLAUSHOFER, I. K.; GRILL, I. F. Occipito-vertebral dissociation in connection with extensive cervical spine malsegmentation in a boy with möbius syndrome. **Clinics**, São Paulo, v. 64, n. 10, p. 1034-1036, 2009.

KUMAR, D. Moebius syndrome. **Journal of Medical Genetics**, London, v. 27, n. 2, p. 122-126, 1990.

MARCHESAN, I. Q. Alterações de fala de origem musculoesquelética. In: FERREIRA, L. P.; BEFI-LOPES, D. M.; LIMONGI, S. C. **Tratado de fonoaudiologia**. São Paulo: Roca, 2004. p. 292-303.

MARQUES-DIAS, M. J.; GONZALEZ, C. H.; ROSEMBERG, S. Möbius sequence in children exposed in utero to misoprostol: neuropathological study of three cases. **Birth defects research**. Part A, Clinical and molecular teratology, Hoboken, v. 67, n. 12, p. 1002-1007, 2003.

PARKER, D. L.; MITCHELL, P. R.; HOLMES, G. L. Poland-Moebius Syndrome. **Journal of Medical Genetics**, London, v. 18, n. 4, p. 317-320, 1981.

SACONATO, M.; GUEDES, Z. C. F. Estudo da mastigação e da deglutição em crianças e adolescentes com Sequência de Möbius. **Revista da Sociedade Brasileira de Fonoaudiologia**, São Paulo, v. 14, n. 2, p. 165-171, 2009.

SARNAT, H. B. Watershed infarcts in the fetal and neonatal brainstem. An aetiology of central hypoventilation, dysphagia, Möbius syndrome and micrognathia. **European Journal of Paediatric Neurology**, Oxford, v. 8, n. 2, p. 71-87, 2004.

SIXTO FUENTES, S. et al. Síndrome de Moebius. A propósito de un caso. **Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río**, Pinar del Río, v. 15, n. 3, p. 215-225, 2011.

SJÖGREEN, L.; ANDERSSON-NORINDER, J.; JACOBSSON, C. Development of speech, feeding, eating, and facial expression in Möbius sequence. **International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology**, Philadelphia, v. 60, n. 3, p. 197-204, 2001.

SLEE, J. J.; SMART, R. D.; VILJOEN, D. L. Deletion of chromosome 13 in Moebius syndrome. **Journal of Medical Genetics**, London, v. 28, n. 6, p. 413-414, 1991.

STRÖMLAND, K. et al. Mobius sequence--a Swedish multidiscipline study. **The European Journal of Paediatric Neurology**, Oxford, v. 6, n. 1, p. 35-45, 2002.

VASCONCELOS, G. C. et al. Síndrome de Möbius: achados clínicos e cirúrgicos em 7 pacientes. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia**, São Paulo, v. 64, n. 3, p. 211-215, 2001.