

SEQÜÊNCIA DE MÖEBIUS: ACOMPANHAMENTO FONOAUDIOLÓGICO VIA INTERNET*

Möebius Syndrome: Speech-language pathology assessment by internet

Tércia Maria Savastano Ferri Ferreira ⁽¹⁾

Vicente José Assencio-Ferreira ⁽²⁾

RESUMO

Objetivo: relatar caso de seqüência de Möebius, dando ênfase ao acompanhamento fonoaudiológico via Internet. **Métodos:** relato de caso e revisão da literatura utilizando o terminal computadorizado ligado a Internet com pesquisa nos sites da BIREME e PUBMED. **Resultado:** não se encontrou na revisão da literatura, relato de seqüência de Möebius utilizando terminal computadorizado para viabilizar a terapêutica fonoaudiológica. A melhora do quadro sintomatológico através de orientações por e-mail, foi notável. **Conclusão:** é possível se estabelecer um vínculo terapêutico favorável através da conexão computadorizada via Internet. A terapia virtual só foi possível graças ao grande envolvimento, confiança e integração entre a terapeuta, a família e a paciente.

DESCRIPTORIOS: Síndrome de Mobius; Paralisia facial; Fonoterapia; Internet; Terapia assistida por computador

INTRODUÇÃO

A seqüência de Möebius, descrita em 1888 como paralisia bilateral dos nervos cranianos VI (abducente) e VII (facial), determina na criança acometida um fácies de máscara (ausência de expressão facial) e estrabismos convergente de ambos os olhos (como se a criança estivesse o tempo todo olhando para a ponta do nariz). É possível encontrar paralisias unilaterais ⁽¹⁾.

A causa dessa anomalia congênita ainda não é totalmente esclarecida, mas achados de autópsia demonstram existir hipoplasia ou mesmo agenesia dos núcleos dos pares cranianos localizados no tronco encefálico, como conseqüência da necrose secundária a distúrbios circulatórios do feto ⁽²⁻³⁾.

É freqüente estar associado o comprometimento de outros pares cranianos que tornam a síndrome ainda mais dramática, principalmente quando existe lesão do XII par (hipoglossa) que determina hipoglossia e micrognatia. Observa-se mandíbula pequena, com hipodontia e língua atrofiada, muitas vezes fixada ao assoalho da boca e, não raramente, bifurcada. A criança apresentará comprometimento na deglutição, mastigação e no desenvolvimento da fala ⁽⁴⁾.

A lesão de outros nervos cranianos, como o oculomotor e troclear (III e IV nervos, respectivamente), pode resultar em ptose palpebral (impossibilidade de elevar as pálpebras que ficam caídas) e oftalmoplegia completa (ausência de qualquer movimento ocular). O comprometimento do trigêmeo (V Nervo) altera a sensibilidade da face e a ação dos músculos da mastigação. O VIII nervo (vestíbulo-coclear) pode ser acometido, levando a quadro de déficit auditivo ⁽³⁾.

Ataxia cerebelar por atrofia do cerebelo e hemiparesia devido a lesão da via piramidal em passagem pelo tronco encefálico, são sinais e sintomas observados esporadicamente ⁽³⁾.

Malformações distais nos membros são encontradas em cerca de um terço das crianças afetadas, determinado desde pés tortos congênitos, sindactílios (dedos unidos), até ausência de dedos nas mãos e/ou nos pés (adactílios) ⁽⁵⁾.

A inteligência e a estatura costumam ser normais, mas as dificuldades de deglutição/mastigação podem determinar um insatisfatório ganho de peso no primeiro ano de vida. A socialização é bastante comprometida não só pela face inexpressiva, mas também pelo atraso na aquisição da fala. Pior será o ajuste social, quando da coexistência de malformações nas mãos e nos pés ⁽⁵⁾.

A seqüência de Möebius sempre foi considerada como rara e de aparição esporádica em famílias normais. Entretanto, a

*Instituição de Origem - Centro de Especialização em Fonoaudiologia Clínica (CEFAC)

¹Especialista em Motricidade Oral pelo Conselho Federal de Fonoaudiologia

²Doutor em Medicina (Neurologia) pela Universidade de São Paulo (USP)

observação do aumento no número de casos novos notados pelo brasileiro Fonseca em 1991⁽⁶⁾, fez levantar a suspeita sobre a associação desta síndrome com o uso do misoprostol (Cytotec®). Este medicamento é indicado para o tratamento de gastrites e úlceras duodenais, mas a descoberta do seu uso como abortivo altamente eficaz, fez com que algumas mulheres com gravidez indesejada, a utilizassem por via oral e vaginal para conseguir a interrupção (orientadas por pseudofarmacêuticos e curiosos do ramo).

Nos casos em que o aborto não se concretizava, o feto acabava por sofrer importantes alterações circulatórias, principalmente no tronco encefálico, provocando o nascimento de crianças com seqüência de Möebius. Esta suspeita foi confirmada posteriormente⁽⁷⁻⁸⁾.

Assim, hoje podemos nos deparar com crianças portadoras destas tão graves malformações com uma freqüência maior, sendo imprescindível estabelecermos condições de conhecimento pleno sobre a síndrome, tanto no aspecto de apresentação clínica, como na forma de avaliar e acompanhar fonoaudiologicamente.

O que fazer com as crianças acometidas? As propostas terapêuticas vão desde cirurgias ortognáticas miofuncionais (transposição de músculos temporais para a face)⁽⁹⁻¹⁰⁾, até condutas conservadoras, com tratamento unicamente clínico⁽¹¹⁻¹³⁾ e eletromioestimulação com *feedback*⁽¹⁴⁾.

O objetivo deste trabalho é de relatar um caso de seqüência de Möebius, dando ênfase ao acompanhamento fonoaudiológico via Internet.

MÉTODOS

Este estudo está baseado no relato do caso de uma menina de um ano, com diagnóstico de seqüência de Möebius e revisão bibliográfica sobre o assunto utilizando o site *Online Mendelian Inheritance in Man (OMIM)*, *National Library of Medicine (PubMed)* (utilizando os termos "Möebius", "disphagia" e "speech"), e no *Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS)* (utilizando os termos "Möebius", "disfagia" e "fala").

Relato do Caso: menina de seis meses, fruto de segunda gravidez de mãe com 35 anos de idade, transcorrida sem anormalidade e sem história de uso de misoprostol ou qualquer outra medicação. Nasceu de parto cesárea, a termo, peso de 2800 gramas, tendo sido considerada pequena para a idade gestacional pelo neonatologista. Constatado, logo após o nascimento, paralisia facial unilateral; a criança foi encaminhada ao neurocirurgião que a medicou como paralisia facial periférica adquirida por trauma obstétrico. Na ausência de melhora e devido a intensa dificuldade na alimentação, a mãe procurou, por conta própria, avaliação com neuropediatra. Foi constatado paralisia facial bilateral assimétrica (plegia à direita e paresia à esquerda), estrabismo parético por comprometimento do VI nervo craniano à direita, além de micrognatia e defici-

ente movimentação de língua. Foi encaminhada para fonoterapia sem a realização de qualquer exame, com diagnóstico clínico de seqüência de Möebius.

A anamnese trouxe importantes informações:

- 1) não "pegava" o bico do seio e a mãe umedecia a cavidade intra-oral com leite materno;
- 2) criança não conseguia vedamento labial e nem contração de bochechas;
- 3) após 48 horas, recebeu orientação médica para utilizar água mais glicose a ser oferecida com colher de café;
- 4) engasgava muito, tossia com freqüência, seguido de choro e, eventualmente, vômito;

Frente a imensa dificuldade na alimentação da criança, mãe passou a utilizar, inicialmente, conta-gotas com leite artificial e, posteriormente com 45 dias de vida, "chuquinha" com aumento do orifício e inclinação da cabeça a ponto do leite "escorrer" pela cavidade oral.

A avaliação fonoaudiológica demonstrou (Figura 1):

- 1) comprometimento do VI par craniano à direita;
- 2) paralisia facial bilateral, mais intensa à direita;
- 3) língua de tamanho normal mas com fasciculação e menor mobilidade e movimentação espontânea;
- 4) dificuldade para deglutir alimentos e a própria saliva (sialorréia intensa);
- 5) ausência de mímica facial (apenas abertura e fechamento da boca);
- 6) incompetência e encurtamento labial;
- 7) hipersensibilidade intra-oral;
- 8) sorriso discreto e com contração unilateral à esquerda;
- 9) deglutição seguido de engasgo constantes para todas as consistências alimentares;
- 10) no acompanhamento, constatou-se cognitivo e linguagem preservados, atraso na aquisição da fala e presença de ataxia cerebelar.

Figura 1. Criança portadora de seqüência de Möebius no início do tratamento, estando com a idade de seis meses



O trabalho fonoaudiológico, por quatro meses, baseou-se em terapia miofuncional, realizado duas vezes por semana em consultório e diariamente, em quatro ocasiões, exercícios aplicados pela mãe.

Após este período, a família mudou-se para outro país e as orientações foram efetivadas através da utilização de terminal computadorizado ligado a Internet, com trocas de informações e fotos digitalizadas, semanalmente.

Hoje, após dois anos e quatro meses, a criança tem controle perfeito da deglutição da saliva, com as funções de mastigação e deglutição adequadas, vedamento labial com competência mas sem estar automatizado. Mantém quadro de discreta ataxia cerebelar, distúrbio articulatorio para os fonemas bilabiais e melhora importante da mobilidade da língua (Figura 2).

Figura 2. A mesma criança, estando com 2 anos e 10 meses, após um período de dois anos com processo fonoterápico via Internet.



■ DISCUSSÃO

A seqüência de Möebius era raramente citada na literatura devido a sua raridade. Em nosso país, devido ao uso do misoprostol como abortivo, a freqüência de surgimento de novos casos expandiu-se de forma exponencial.

Com isso, é de fundamental importância que se dedique espaço cada vez maior na apresentação e discussão dos casos desta malformação congênita ⁽¹⁵⁾.

O caso aqui relatado torna evidente que a falta de reconhecimento da seqüência de Möebius no período neonatal, pode determinar condutas inadequadas que colocam em risco a sobrevivência e o bom desenvolvimento da criança acometida. É preciso que todos os profissionais que lidam com a saúde dos recém-nascidos, seja ele especialista em medicina, enfermagem, fisioterapia ou fonoaudiologia, estejam atentos no diagnóstico precoce, promovendo atitudes e orientações

que visem a prevenção dos principais distúrbios das funções estomatognáticas, principalmente a disfagia ⁽¹⁵⁾.

O presente caso não recebeu orientações nem terapia concernente às sérias dificuldades apresentadas na deglutição. A mãe, por conta própria, lançou mão de estratégias leigas para poder alimentar seu bebê.

Ao buscar ajuda com profissional médico, especialista em neurologia, recebeu diagnóstico errado e recomendação de utilizar medicamento ineficaz e com grande potencial de determinar efeitos colaterais graves. Após o diagnóstico, só firmado quando a criança tinha seis meses, iniciou-se o trabalho miofuncional oral que determinou rápida melhora do quadro de disfagia e propiciou a preparação adequada das funções estomatognáticas, facilitando, também, o desenvolver da fala ⁽¹¹⁾. A família mudou-se para os Estados Unidos da América quando a criança estava com 10 meses e tornou inviável a continuidade das terapias na estruturação convencional. Ao tentar ajuda fonoaudiológica neste país, constatou que o trabalho miofuncional em consultório particular era inexistente, sendo obrigatório o acompanhamento em unidades hospitalares, com custo muito alto e em grupo, cuja estruturação a mãe julgou ineficaz.

Como alternativa, as terapias passaram a ser virtuais, através de conexão via Internet com a autora. As orientações e mudanças nas condutas terapêuticas viabilizadas através de e-mail, tornaram possível a manutenção das habilidades orofaciais já adquiridas e a superação de novas etapas miofuncionais. O retorno ocorreu após oito meses e o exame clínico (estando a criança com 1 ano e 4 meses), revelou uma adequação funcional significativa; as habilidades de mastigação, deglutição e fala estavam muito próximo da normalidade para a sua idade; a organização orofacial era evidente pois a criança não apresentava sialorréia e nem escape de alimentos pelas comissuras labiais; somente durante o sorriso e o choro, podia-se perceber a gravidade da paralisia.

O fator facilitador do bom desenvolvimento da terapia fonoaudiológica, deve-se ao grande envolvimento da família e, principalmente, da criança que sempre se portou de forma colaboradora e participativa ⁽¹⁶⁾. A comparação da boa evolução do presente caso com outros relatados na literatura é muito difícil. A intensidade de acometimento é variável, existindo casos em que a presença de microglossia associada a micrognatia, determina um pior prognóstico ⁽¹⁷⁾. Além disso, distúrbios cognitivos e comportamentais são relatados como agravantes do bom aproveitamento da terapia fonoaudiológica.

■ CONCLUSÃO

O presente relato de caso mostra que é possível se estabelecer um vínculo terapêutico favorável através da conexão computadorizada via Internet. A terapia virtual só é possível quando existe grande envolvimento, confiança e integração entre o terapeuta, a família e o paciente.

ABSTRACT

Purpose: to report a case of Möebius syndrome, giving emphasis to the speech therapist assessment by InterNet. **Methods:** case report and revision of literature using the computerized terminal on the InterNet with research in the sites of BIREME and PUBMED. **Results:** It was not found in the revision of literature a case of Möebius syndrome to make possible the speech therapist assessment. The improvement from this children through assessment for email, was notable. **Conclusion:** It is possible to make a favorable therapeutical bond through the computerized connection. The virtual therapy was only possible favours to the great involvement, confidence and integration between the therapist, the family and the patient.

KEYWORDS: Mobius syndrome; Facial paralysis; Speech therapy; Internet; Therapy, computer-assisted;

REFERÊNCIAS

- Psillakis JM, Altmann EBC. Seqüência de Möebius. In: Psillakis JM, Zanini AS, Mélega JM, Costa EA, Cruz RL. Cirurgia craniomaxilofacial: ostetomias estéticas da face. Rio de Janeiro: Medsi; 1987. p.259-74.
- Lipson AH, Webster WS, Brown-Woodman PD, Osborn RA. Möebius syndrome: animal model-human correlations and evidence for a brainstem vascular etiology[commented on Teratology 1991;43:555-7]. Teratology 1989;40:339-50.
- Igarashi M, Rose DF, Storgion AS. Möebius syndrome and central respiratory dysfunction. *Pediatr Neurol* 1997;16:237-40.
- Altmann EBC. Paralisia facial congênita. In: Hernandez AM, Marchesan IQ. Atuação fonoaudiológica no ambiente hospitalar. Rio de Janeiro: Revinter; 2001. p.177-200.
- Gillberg C, Steffenburg S. Autistic behaviour in Möebius syndrome. *Acta Paediatr Scand* 1997;16:314-6.
- Fonseca W, Alencar AJC, Mota FSB, Coelho HLL. Misoprostol and congenital malformations[commented on Lancet 1991;338:247]. *Lancet* 1991;338:56.
- Schuler L, Ashton PW, Sanseverino MT. Teratogenicity of misoprostol [commented on Lancet 1991;338:56]. *Lancet* 1992;339:437.
- Lahorgue Nunes M, Friedrich MA, Loch LF. Association of misoprostol, Moebius syndrome and congenital central alveolar hypoventilation. Case report. *Arq Neuropsiquiatr* 1999;57:88-91.
- Braye F, Souchere B, Franc C, Freidel M. Möebius syndrome: therapeutic proposals from 2 cases. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1996;97:332-7.
- Speeg C, Lobstein-Henry Y, Ruolt J, Flament J. Möebius syndrome. A propôs of 2 cases. *J Fr Ophtalmol* 1991;14:103-8.
- Boari C, Lima DRA, Brigagao GM, Toledo L, Gomes M, Pacheco VB, et al. Intervenção fonoaudiológica precoce na seqüência de Möebius: relato de caso. *Pró-fono* 1996;8:55-61.
- Altmann EBC. Paralisia facial congênita: resultados com fonoterapia oromiofuncional. *Fono Atual* 1999;3:14-8.
- Altmann EBC. Avaliação e seguimento da seqüência de Möebius. *Pró-fono* 2002;14:25-32.
- Gallegos X, Medina R, Espinoza E, Bustamante A. Electromyographic feedback in the treatment of bilateral facial paralysis: a case study. *J Behav Med* 1992;15:553-9.
- Assêncio-Ferreira VJ. Síndrome de Möebius: você precisa saber! *Rev SBFa* 1998;2:51-2.
- Meyerson MD. Resiliency and success in adults with Moebius syndrome. *Cleft Palate Craniofac J* 2001;38:231-5.
- Serpa Pinto MV, De Magalhães MH Nunes FD. Moebius syndrome with oral involvement. *Int J Paediatr Dent* 2002;12:446-9.

RECEBIDO EM: 21 de julho de 2003
ACEITO EM: 11 de setembro de 2003

Endereço para correspondência:
Avenida Anchieta, 885 12242-280 São José dos Campos – SP.
Fone/fax: (12) 3921-2831
E-mail: tercia@medicoresponde.com.br