LUCIANE ANTUNES DE LEMOS

CARACTERIZAÇÃO DAS ALTERAÇÕES DENTO-FACIAIS EM CRIANÇAS PORTADORAS DA SEQUÊNCIA DE MOEBIUS

Dissertação apresentada a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo para obtenção do título de mestre em Ciências.

Área de Concentração: Neurologia.

Orientadora: Prof ª Dra. Maria Joaquina Marques-Dias.

São Paulo
2009

Dados Internacionais de Catalogação na Publicação (CIP)

Preparada pela Biblioteca da
Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

©reprodução autorizada pelo autor

Lemos, Luciane Antunes de
Caracterização das alterações dento-faciais em crianças portadoras da Seqüência de Moebius / Luciane Antunes de Lemos. -- São Paulo, 2009.
Dissertação(mestrado)--Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Departamento de Neurologia.
Área de concentração: Neurologia.
Orientadora: Maria Joaquina Marques Dias.

Descritores: 1.Síndrome de Moebius 2.Odontopediatria 3.Pessoas mentalmente doentes 4.Protocolos 5.Transtorno autístico

USP/FM/SBD-260/09

Luciane Antunes de Lemos

Caracterização das alterações dento-faciais em crianças portadoras da Sequência de Moebius

Dissertação apresentada a Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo para obtenção do título de mestre em Ciências.

Área de Concentração: Neurologia.

Banca Examinadora

_____

Prof ª Dra. Maria Joaquina Marques-Dias
Orientadora / Presidente

_____

1º Examinador

_____

2º Examinador

Memória

Amar o perdido
deixa confundido
este coração.

Nada pode o olvido
contra o sem sentido
apelo do Não.

As coisas tangíveis
tornam-se insensíveis
à palma da mão.

Mas as coisas findas,
muito mais que lindas,
essas ficarão.

Carlos Drummond de Andrade

A Deus.

Aos meus pais, Hiram e Janete

Pelo amor, incentivo, por jamais terem poupado esforços na formação dos filhos, pelos exemplos e ensinamentos de hoje e sempre.

A minha irmã Elaine e sua família – Cauê, Theo, Lara e Sérgio

Pelo amor e apoio irrestrito, por estarem presentes com a alma e o coração. Pelos "presentes" que colocaram em minha vida.

Ao meu irmão Ivan e sua família – Sofia, Pietra, Juan e Márcia

Pelo amor, incentivo, apoio e carinho.
Pelas princesas e o primogênito, que me enchem a alma de satisfação.

Ao meu marido Alexandre

Pelo amor, carinho, sabedoria, amizade, paciência e acima de tudo determinação para concretizar nosso maior sonho de sermos uma família sempre TE AMO (like a litlle birds).

AGRADECIMENTOS

A minha orientadora Profa. Dra. Maria Joaquina Marques-Dias, pelo exemplo de dedicação ao trabalho, pelos ensinamentos, pela orientação segura e criteriosa, pela conduta clínica, por me tornar uma profissional melhor.

A Profa. Dra. Claudette Hajaj Gonzalez e Prof. Dr. José Albino da Paz pelos ensinamentos.

A Dra. Aurea Ferreira e aos residentes do Ambulatório de Neuropediatria pelo auxílio no desenvolvimento das consultas aos pacientes.

A minha amiga e grande companheira de pós-graduação Maria Fernanda Roquette Ferreira, pelos anos de convívio e troca de experiência durante a execução desse trabalho, inclusive por ser a fotógrafa oficial de nosso ambulatório.

Aos pacientes portadores da SM e seus responsáveis que voluntariamente participaram desse estudo, pela colaboração imprescindível para sua realização, os meus sinceros agradecimentos.

Ao ambulatório de Neuropediatria do ICr, do HC-FMUSP e toda comissão de ética que me proporcionou a realização desse trabalho.

A pós-graduação em Neurologia, em especial a secretaria (Thais e Erli) pelo auxílio no desenvolvimento burocrático de meu trabalho.

Aos membros da banca de qualificação, pela avaliação de meu trabalho e sugestões oferecidas durante meu exame de qualificação.

A minha grande amiga, companheira de viagens e de esperas, que sempre me impulsionou em todas as jornadas da minha vida, que acreditou e acredita em todos os meus sonhos... Janete de Miranda Lemos, minha mãe, meu amor, grande guerreira, grande mulher, meu espelho.

Ao meu grande amigo, que acredita em todos os meus sonhos, companheiro fiel de todas as horas, sempre com um conselho certeiro... Hiram Antunes de Lemos, meu rei, meu pai, meu amor.

Ao Prof. Dr. Alexandre Gabriel Franchin, meu conselheiro, meu amigo, meu amor, que muito me ajudou nesse projeto.

A minha amiga-irmã Mariana Iost Antunes, grande incentivadora, que sempre me transmitiu amor, paciência e coragem para encarar as adversidades da vida.

Ao meu grande anjo da guarda, Dra. Kelly Kanunfre pela acolhida e especialmente pela presença num momento de grande dificuldade nessa trajetória.

A amiga Flávia de Almeida Vieira, pela valorosa ajuda para conclusão deste trabalho.

A minha amiga Profa. Dra. Silvia Amélia S. Vedovello, pelo exemplo de profissional que sempre me ajudou nessa caminhada.

Muito obrigada a todos!

RESUMO

Lemos, L.A. Caracterização das alterações dento-faciais em crianças portadoras da Sequência de Moebius. São Paulo, 2009. 46p. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo.

Os objetivos deste estudo foram avaliar os possíveis reflexos das anomalias detectadas na funcionalidade da cavidade oral e avaliar a saúde bucal dos pacientes portadores da Seqüência de Moebius.
Na avaliação odontopediátrica foram examinados 42 pacientes do Ambulatório de Neuropediatria do ICr/HCFMUSP, 17 meninos e 25 meninas, entre 2 meses e 17 anos, por exame clínico desarmado, fotos e exames complementares, seguindo um protocolo previamente estruturado. Alguns parâmetros não foram observados em todos os pacientes.
A partir da avaliação odontopediatrica, nos 42 pacientes examinados, verificou-se que 39 se alimentavam por via oral e três por gastrostomia. O tipo de alimento ingerido foi exclusivamente pastoso em três pacientes, pastoso e em pedaços em 13 pacientes, exclusivamente em pedaços em 13, pastoso e líquido (mamadeira) em sete e mamadeira exclusiva em quatro. A maioria dos pacientes apresentava algum grau de atrofia da língua (94%, n=33 pacientes) e em quatro ela estava colada no soalho da boca. No momento da avaliação a mordida era aberta em 15 pacientes e, quanto à relação oclusal, 11 eram retrognatas e 15 micrognatas. Em 33 pacientes o palato era ogival. Dentre as alterações dentais e dos tecidos moles 14 tinham cáries em estágio avançado e com cavitações aparentes, 25 gengivite com sangramento espontâneo à escovação e quatro periodontite com perda óssea grave. Dois pacientes apresentavam agenesia dental; um deles com dente fusionado e outro com ausência de úvula.
Pelo fato do período embriológico da cavidade bucal, da cronologia e seqüência de formação e erupção dentária coincidir com a janela temporal em que se instalam as anomalias da SM, os resultados obtidos na presente pesquisa permitem traçar um perfil das características dento-faciais na SM, bem como das doenças bucais envolvidas, trazendo contribuições importantes no sentido de analisar o espectro mais amplo da SM.

Palavras-chave: Síndrome de Moebius, odontopediatria, neuropediatria, protocolo, pacientes especiais, Polland, Autismo.

ABSTRACT

Lemos, L.A. Dentofacial alterations in children with Möebius sequence. São Paulo, 2009. 46p. Dissertação (Mestrado) – Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo.

The aim of this study was to evaluate the possible reflexes of the anomalies detected in the functionality of the oral cavity and evaluate the buccal health of the patients with the sequence of Moebius.
In the evaluation odontopediatric were examined 42 patient of the Clinic of Neuropediatrics of the ICr/HCFMUSP, 17 boys and 25 girls, between 2 months and 17 years, at the clinical exam was made without instruments, photos and complemental exams, following a protocol previously structured. Some parameters were not observed in all the patients.
Starting from the evaluation odontopediatric, in the 42 examined patients was verified that 39 if they fed orally and three for gastrostomy. The type of ingested food was exclusively pasty in three patient, pasty and in pieces in 13 patient, exclusively in pieces in 13, pasty and liquid (feeding bottle) in seven and exclusive feeding bottle in four. Most of the patients presented some degree of atrophy of the language (94%, n=33 patient) and in four it was fixed in the floor of the mouth. In the moment of the evaluation the bite was opened in 15 patient and, as for the occlusion relationship, 11 were retrognats and 15 micrognats. In 33 patient the palate was ogival. Among the dental alterations and of the soft tissue 14 had carie in advanced state and with apparent cavitations, 25 gengivite with spontaneous bleening after brushing and four periodontite with with serious bone loss. Two patients presented dental agenesy; one of them with fused tooth and other with uvula absence.
For the fact of the embryological period of the buccal cavity, of the chronology and formation sequence and dental eruption to coincide with the temporary window in that they install the anomalies of the Sequence, the results obtained in the present researches allow to draw a profile of the dentofacial characteristics in SM, as well as of the involved buccal diseases, providing important contributions in the sense of analyzing the full spectrum of SM.

Key words: Syndrome of Moebius, odontopediatry, neuropediatry, protocol, patient special, Polland, Autism.

SUMÁRIO

	Página
I. INTRODUÇÃO	**01**
Desenvolvimento da face e da cavidade bucal	06
Cronologia e Seqüência de Erupção Dentária	07
II. OBJETIVO	**09**
III. CASUÍSTICA E METODOLOGIA	**11**
Aspectos Éticos da Pesquisa	13
IV. RESULTADOS	**15**
V. DISCUSSÃO	**21**
VI. CONCLUSÕES	**26**
VII. ILUSTRAÇÕES	**28**
VIII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	**31**
IX. ANEXOS	**36**
Anexo 1	37
Anexo 2	38
Anexo 3	40
Anexo 4	41
Anexo 5	42
Anexo 6	43
Anexo 7	44
Anexo 8	45
Anexo 9	46

I. INTRODUÇÃO

INTRODUÇÃO

A Seqüência de Moebius (SM) foi inicialmente descrita por Von Graefe em1880 (Rubin 1976) e, em 1892, Paul Julius Moebius reuniu e descreveu 44 casos, motivo pelo qual a síndrome recebeu seu nome (Moebius 1888). Henderson (1939) fez uma primeira revisão de literatura agregando novas características à síndrome. Artigos recentes ainda se referem à Seqüência como síndrome, porém seqüência é um termo mais apropriado por se tratar de uma condição que envolve uma série de anormalidades causadas por uma cascata de eventos iniciadas por um único agente.

A Seqüência de Moebius é rara. Nos Estados Unidos, de acordo com a Moebius Syndrome Foundation existem cerca de 800 casos e no Brasil 300; teria uma incidência variando entre 0,23 - 1,8% entre nascidos vivos.

Fatores genéticos e ambientais e podem dar origem à SM. Os de causa genética têm descrição de forma autossômico dominante, autossômico recessivo e recessivo ligado ao cromossomo X (Kumar 1990, Marti-Herrero et al. 1998). Os de causa ambiental são os mais freqüentes e os mais apontados são a hipertermia, as infecções maternas, os traumas durante a gravidez e o uso de drogas, tais como o misoprostol, o álcool, a cocaína e a talidomida. Estudos recentes, em particular no Brasil (Gonzalez et al. 1993 e 1998, Pastuszak et al. 1998), demonstram importante relação entre o uso de misoprostol, um análogo a prostaglandina E, e a SM.

Quanto ao mecanismo patogênico o mais aceito é o de uma isquemia fetal transitória decorrente de uma alteração no fluxo sangüíneo da placenta para o feto, num momento preciso da gestação, entre a 4ª e a 6ª semanas, que

levaria à lesão dos núcleos dos nervos cranianos, particularmente do facial e do abducente, no tronco cerebral (Dotti et al.1989, Volpe 1995, Marques-Dias et al 2003).

Dotti et al. (1989) descreveram a ocorrência familiar de casos de paralisia dos nervos cranianos, não progressivas, unilaterais transmitidas por herança autossômica dominante, sem malformações esqueléticas associadas. Os autores sugeriram que a SM sem malformações congênitas associadas, é de origem genética devido a herança autossômica dominante.

A SM é caracterizada pela paralisia congênita, não progressiva, do VI nervo craniano (abducente) e do VII (facial), na maioria das vezes bilateral, responsáveis pelo estrabismo convergente e pela face pouca expressiva. Outros nervos cranianos podem ser afetados, como o III e o IV, o V, o VIII, o IX, o X e o XII. Essas alterações não aparecem necessariamente juntas, podendo ser verificadas em diversas combinações (Mustacchi et al. 2000).

A face dos pacientes é muito característica, pois a paralisia facial ocasiona hipomimia facial e não ocluem as pálpebras ao dormir, o que determina um aspecto denominado de “face em máscara”. Em decorrência da afecção do VI nervo os pacientes têm estrabismo convergente.

Outras malformações podem estar associadas à SM, tais como malformações esqueléticas, pés tortos uni ou bilateralmente, anomalias digitais como sindactilia e ou bracdaquitilia, ectrodactilia e defeitos terminais transversos, Síndrome de Polland (ausência/hipoplasia do músculo peitoral e anomalias do membro superior do mesmo lado) (Marti-Herrero et al. 1998). Algumas crianças possuem características autistas.

As características orofaciais estão entre as principais anomalias que definem a SM. Os portadores da SM podem apresentar como características orofaciais os lábios pequenos entreabertos com queda das comissuras labiais; a língua fasciculada com presença de sulcos e ou atrofia; uni ou bilateral; microglossia e comprometimento da mobilidade da língua; o palato duro pode ter forma ogival e, em alguns casos, apresentar fenda palatina; o palato mole apresenta diminuição da mobilidade e a úvula pode se apresentar bífida ou ausente. A maxila costuma estar protuída, com a mandíbula retruída ou hipoplásica (retro/micrognata), limitando os movimentos de abertura. As paralisias ou paresias que possam afetar a musculatura buco-linguo-facial costumam prejudicar a articulação da fala.

Gutman, Sharon e Laufer (1973), relataram o caso de um paciente com SM, de 19 anos de idade que apresentava severa micrognatia.

De acordo com revisão realizada por Rubin (1976) diversas anomalias foram associadas à SM, tais como: paresia facial da totalidade ou segmentos da face, sendo muito freqüentemente o lábio inferior e pescoço normais; debilidade do palato mole, podendo prejudicar a fala; paralisias dos 3º, 4º, 5º (raramente), 6º, 7º, 9º, 10º e 12º pares de nervos cranianos.

Em relato de caso reportado por Campistol et al. (1980) um paciente portador da SM com três meses de vida possuia microretrognatia; fixação da articulação têmporomandibular com abertura de boca reduzida, hipoplasia da língua sem movimentação do palato, face anímica, limitação do movimento de abdução dos olhos com estrabismo convergente. Até a idade de 8 meses persistia a anquilose têmporo-mandibular.

Sensat (2003) descreveu, por meio de diagnóstico um paciente de 40 anos, alguns aspectos odontológicos da Sequência de Moebius, incluindo tecido do palato duro hiperplástico, grave anquiloglossia e hipoglossia. Também relatou a presença de grande quantidade de cáries e abrasão dos dentes anteriores mandibulares.

Os escassos estudos que têm descrito os aspectos da dentição na SM têm referido que a dentadura decídua pode apresentar coloração do esmalte alterada, caninos pontiagudos, hipoplasia dentária, má-oclusão (classe II) e, algumas vezes, agenesias dentárias com alteração na cronologia de erupção. (Rizos et al.1998, Sjögreen et al. 2001).

Magalhães, Oie e Araújo (1996) sugerem que o atendimento odontológico deve ser realizado precocemente, com orientação de higienização dentária mesmo antes da erupção dos dentes decíduos, para evitar o agravamento do quadro clínico provocado pela dificuldade de auto limpeza bucal. Enfatizaram ainda que a condução do atendimento por uma equipe multidisciplinar, com a participação de dentistas, fonoaudiólogos, médicos e fisioterapeutas, pode garantir melhores resultados no tratamento.

Magalhães et al. (2006) realizaram tratamento com utilização de aparatologia ortopédica para prevenção da má-oclusão em portadores de SM e, apesar de dificuldades e rejeição ao tratamento, o mesmo se mostrou eficiente.

Serpa-Pinto et al. (2002) descreveram, num estudo realizado em 12 crianças com SM, lesões de cárie e doença periodontal em todos os pacientes. Houve dificuldades no controle dessas doenças pela pequena abertura de boca e deficiência da salivação. Foram diagnosticadas também cáries de inicio

precoce relacionadas ao tipo de alimentação (mamadeira persistente). O autor atribuiu a presença das lesões de cárie primariamente à deficiência da higiene e à dieta inapropriada e, secundariamente, às dificuldades na mobilidade da língua e dos músculos da mastigação.

Fons-Estupiñá et al. (2007), em trabalho sobre os achados clínicos radiológicos em 20 pacientes com a SM, demonstraram que a maioria possuía palato ogival, micrognatia, retrognatia e displasias dentárias. Fissura palatina foi encontrada em 2 pacientes.

Desenvolvimento da face e da cavidade bucal

A formação da cavidade bucal começa entre a 5ª e a 6ª semanas de vida intra-uterina (IU) quando os processos formadores da face se unem estabelecendo uma comunicação da cavidade bucal com o intestino cefálico e formando o conduto nasal que se comunica com a cavidade bucal. Na 7ª e 8ª semanas, com a formação do palato definitivo, ocorre a separação das cavidades bucal e nasal (Guedes-Pinto et al. 2003).

A cavidade bucal primitiva é revestida por epitélio delgado, o ectoderma, que originará o epitélio bucal. A formação da maxila se inicia num centro de ossificação situado no processo maxilar do primeiro arco braquial; a mandíbula origina-se lateralmente à cartilagem de Meckel (derivada da crista neural) (Guedes-Pinto et al. 2003).

Na 6ª semana forma-se a lamina dentária, constituída de células epiteliais. Na 8ª semana, a lamina dentária de cada arco mostra dez centros de proliferação das células epiteliais espaçados entre si formando uma estrutura

arredondada que recebe o nome de broto ou botão dentário. O botão mais o ectomesênquima que o envolve são os precursores dos dentes decíduos e denominam-se germes dentários. Os germes dos dentes permanentes também se originam da lamina dentária, a partir do 5º mês de vida intra-uterina (Guedes-Pinto et al. 2003).

Durante a 14ª e a 32ª semanas de vida intra-uterina, desenvolvem-se os reflexos de oclusão da maxila e da mandíbula, do regurgitamento, da sucção e da deglutição infantil (Guedes-Pinto et al. 2003).

Cronologia e Seqüência da Erupção Dentária

A cronologia de erupção corresponde à data que o dente irrompe na cavidade bucal e a seqüência de erupção é a ordem na qual os dentes irrompem na cavidade (Guedes-Pinto e Prado 2003).

A cronologia de erupção obedece a padrão genético, havendo algumas diferenças relacionadas ao sexo, a fatores sistêmicos e ambientais (Guedes-Pinto e Prado 2003).

A seqüência mais favorável de erupção dos dentes decíduos é: incisivos centrais inferiores, incisivos centrais superiores, incisivos laterais superiores, incisivos laterais inferiores, primeiros molares inferiores, primeiros molares superiores, caninos inferiores, caninos superiores, segundos molares inferiores, segundos molares superiores. A variação na cronologia da erupção é muito grande; em geral ela se inicia por volta dos 6 meses de idade e termina entre o 20º e 30º mês (Guedes-Pinto e Prado 2003).

A seqüência e a cronologia de erupção dos dentes permanentes mais favorável para a estabilização dos dentes no arco será na maxila: primeiro molar, incisivo central, incisivo lateral, primeiro pré-molar, segundo pré-molar, canino e segundo molar (num período de 6 anos aos 12,5 anos de idade) e na mandíbula: primeiro molar, incisivo central, incisivo lateral, canino, primeiro pré-molar, segundo pré-molar, segundo molar (num período de 5,5 anos aos 12 anos de idade)(Lo e Moyers 1953, Marques et al. 1978). Qualquer alteração nessa cronologia pode determinar um desvio na formação da oclusão normal.

II. OBJETIVOS

OBJETIVOS

Principal:

Avaliar, através de propedêutica especializada, a ocorrência de alterações dento-faciais num grupo de pacientes portadores da seqüência de Moebius.

Específicos

1. Avaliar os possíveis reflexos das anomalias detectadas na funcionalidade da cavidade oral.

2. Avaliar a saúde bucal do pacientes portadores da seqüência de Moebius.

III. CASUÍSTICA E METODOLOGIA

CASUÍSTICA E METODOLOGIA

Foram avaliados 42 pacientes com idade entre 2 meses e 17 anos (Tabela 1, Figura 1), portadores da Seqüência de Moebius (SM), registrados e em seguimento clínico no ambulatório de Neuropediatria (ANPE-10) do Instituto da Criança do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, no período de julho de 2006 a outubro de 2008. Desses pacientes, 11 (26%) nunca haviam sido submetidos à avaliação odontológica.

Tabela 1. Distribuição da freqüência de pacientes portadores de Seqüência de Moebius pela faixa etária.

Faixa Etária	Freqüência
0 – 3 anos	13
4 – 6 anos	7
7 – 9 anos	9
Acima de 10 anos	13

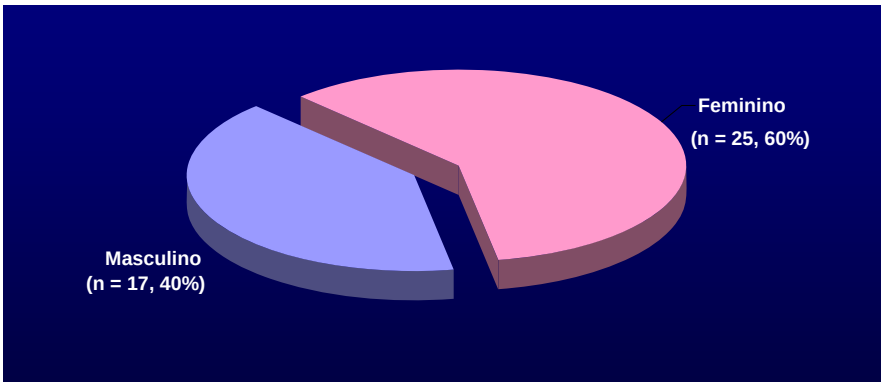


Figura 1. Distribuição dos pacientes atendidos em relação ao gênero.

A avaliação odontopediátrica constou do exame clínico desarmado utilizando apenas espátulas abaixadoras de língua e uma lanterna de uso oftalmológico para observação dos dentes (quando presentes), dos tecidos moles e do periodonto. Foi utilizado também um paquímetro odontológico para estimativa da abertura de boca dos pacientes. Os pacientes foram examinados na posição sentada ou deitada na maca. A avaliação foi realizada obedecendo a um protocolo previamente estruturado (ANEXO 1). Quando necessário e de acordo com o andamento dos exames, o protocolo sofreu adaptações para melhor definir o perfil da SM.

Para definir o tipo de oclusão da dentição decídua foi empregada a classificação de BAUME (Suga, 2001). Para definição das características faciais dos pacientes com dentição mista e permanente foi utilizado o Padrão Facial (I, II e III) segundo Capelozza Filho (2004). Para o diagnóstico da cárie e da doença periodontal foi empregada uma adaptação do método de inspeção visual, também conhecido como “Sistema Europeu”. É um método de diagnóstico que registra e avalia alterações na superfície dentária, como mudança na coloração e anatomia (Sant’Anna et al. 2001).

Para auxiliar a avaliação foram realizadas fotos com câmara digital, em poses frontal e lateral, com a boca aberta e a boca fechada; filmagens e exames complementares desde que existentes.

Aspectos Éticos da Pesquisa

Todos os indivíduos incluídos no estudo e seus responsáveis foram informados quanto aos aspectos científicos e aos objetivos da pesquisa em

linguagem clara e em termos simples, sem discriminação ou punição por parte da Instituição nos casos de recusa.

O estudo foi realizado em crianças em acompanhamento médico no ambulatório de Neurologia Infantil do Hospital das Clínicas de São Paulo, onde a SM já foi diagnosticada por neuropediatra.

Os indivíduos e seus responsáveis incluídos neste projeto receberam informações de profissionais devidamente capacitados quanto à natureza da pesquisa e foram encaminhados para tratamento odontológico especializado se ainda não o estivessem fazendo.

Somente após estas informações foi solicitada a assinatura do termo de conhecimento pós-informado.

Os exames clínicos foram realizados dentro das normas de segurança e dentro das dependências do ambulatório. O projeto foi aprovado pela comissão de ética - **CAPpesq Nº 576/54/2006.**

IV. RESULTADOS

RESULTADOS

A partir da avaliação odontopediatrica, nos 42 pacientes examinados, verificou-se que 39 pacientes se alimentavam por via oral e três por gastrostomia. O tipo de alimento ingerido foi exclusivamente pastoso em dois pacientes, pastoso e em pedaços 13 pacientes, exclusivamente em pedaços em 13, pastoso e líquido (mamadeira) em sete e mamadeira exclusiva em quatro (Tabela 2).

Tabela 2. Formas de alimentação realizadas pelos pacientes portadores da Seqüência de Moebius (N = 42).

Pacientes	Idade na primeira consulta	Tipo de Alimentação			
		Pastosa	Pedaços	Mamadeira	Gastrostomia
A.A.S.	10	S	N	N	N
A.A.F.	8	N	S	N	N
A.T.F.	11	N	S	N	N
A.C.N.V.	7	N	S	N	N
A.C.S.A.	10 meses	S	N	S	N
A.G.S.M.	12	N	S	N	N
B.B.R.V.	4	S	S	N	N
C.V.L.	1	S	S	N	N
C.A.R.	3	S	N	S	N
D.A.G.	5	S	S	N	N
E.L.F.	6	S	N	S	N
E.S.A.	8	S	S	N	N
E.A.	12	S	N	N	N
F.B.A.	14	N	S	N	N
F.T.P.C.	15	S	S	N	S
F.S.P.	9	S	S	N	N
F.V.F.H.	7	S	S	N	N
G.F.A.	11	N	S	N	N
G.O.S.	13	S	S	N	N
G.A.A.	06 meses	N	N	S	N
G.S.P.	2	S	N	S	N
G.V.S.	13	N	S	N	N
H.V.N.	3 meses	N	N	N	S
J.P.C.O.	12	S	S	N	N
L.S.S.	14	N	S	N	N

M.M.S.S.	2	N	N	S	N
M.S.S.	6	S	S	N	N
M.B.R.	09 meses	N	N	N	S
M.A.S.F.	1	S	S	S	N
N.M.F.P.	2 meses	N	N	S	N
P.N.R.	ind	N	S	N	N
R.S.S.	10 meses	N	N	S	N
R.S.D.	6	N	S	N	N
T.A.S.	8	N	S	N	N
T.O.B.	9	S	S	N	N
V.S.S.	6	S	N	N	N
V.S.S.	9	N	S	N	N
V.D.P.	7 meses	S	N	S	N
V.M.C.	15	S	S	N	N
V.C.R.	6	S	N	S	N
W.C.X.	9	S	S	N	N
Y.R.R.	2	S	S	S	N

Nos três pacientes edentados, os rodetes gengivais apresentavam a parte superior na forma arredondada com o palato profundo e a parte inferior na forma de U. A região anterior desses rodetes apresentou um abaulamento com a presença dos germes dos dentes decíduos. Em todos os pacientes nos quais foi possível o acompanhamento da cronologia de erupção (sete pacientes), pode ser observado que ocorreu primeira a erupção do incisivo central inferior. Em relação às anomalias de número ocorridas na formação do órgão dental, dois pacientes apresentavam agenesia na dentição permanente (Dentes: Lateral Superior e Incisivo Central Superior) e um apresentava fusão na dentição decídua (Incisivo central).

A maioria dos pacientes (70,37%) apresentava algum grau de atrofia da língua. Em quatro pacientes a língua estava colada no soalho da boca. Dez apresentavam língua fissurada. A microglossia também foi observada na maior

parte dos pacientes (67,86%) (Tabela 3). Em apenas um paciente foi verificada ausência da úvula.

Tabela 3. Condições dos pacientes portadores da Seqüência de Moebius obtida por meio do exame intra-bucal.

	Língua			
	Fissurada (n=36)	**Atrofiada (n=36)**	**Microglossia (n=29)**	**Normal (n=36)**
Freqüência	10	16	19	2
Freqüência (%)	36	57	63	5

No momento da avaliação, a mordida era aberta em 15 pacientes (38,46%); quanto à relação oclusal, 22 eram retrognatas (64,71%), 15 micrognatas (55,89%) e 11 microretrognatas (32,25%) (Tabela 4). Em média, a abertura de boca foi de 29,33 mm (±7,03mm; $V_{máx}$ = 40 e V_{min} = 21mm, n=9).

No exame intra-bucal foi observado que 28 crianças possuem o palato na forma ogival e em cinco o palato foi considerado normal (84,85%; n=33)(Tabela 4).

Tabela 4. Relação Oclusal e tipo de palato dos pacientes portadores da Seqüência de Moebius.

	Maxilar Inferior (n=34)			**Relação Intermaxilar (n=29)**	**Palato (n=33)**	
	Micrognata	Retrognata	Ambas	Mordida Aberta	Ogival	Normal
Freqüência	15	22	11	15	28	5
Freqüência (%)	55,89	64,71	32,35	38,46	84,85	15

Em relação aos pacientes com dentes, 13 estavam com os dentes decíduos e 26 apresentavam dentição mista e/ou permanente. Em relação às características da oclusão na dentição decídua, segundo a classificação de BAUME, todos os pacientes (10) apresentavam o arco do tipo II sem diastema na região anterior. Quanto a classificação das características faciais da dentição mista e permanente em treze pacientes classificados por meio de fotografia frontal e lateral todos apresentaram Padrão Facial do Tipo II.

Dentre as alterações dentais e dos tecidos moles 14 (34,15%) tinham cáries em estágio avançado e com cavitações aparentes, 25 (60,97%) gengivite com sangramento espontâneo à escovação e três periodontite com perda óssea grave.

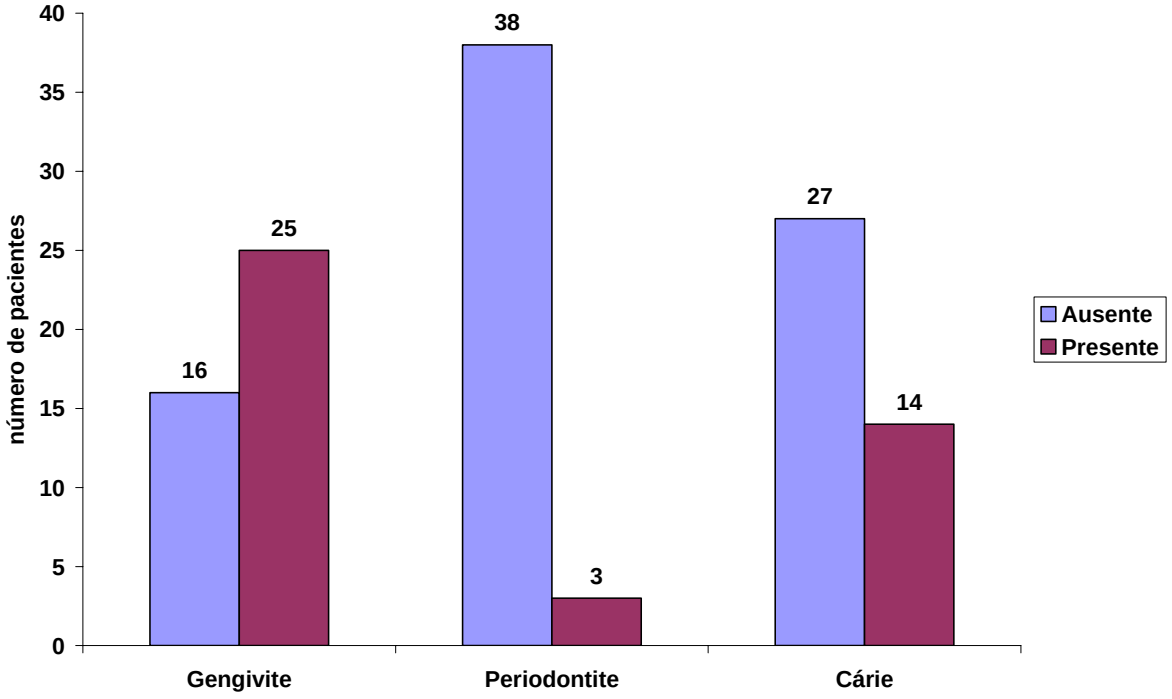


Figura 2. Panorama geral da saúde bucal dos pacientes portadores da Seqüência de Moebius.

Em relação à associação com outras anomalias, um paciente apresentava também síndrome de Polland e sete possuíam características autistas com diagnóstico confirmado.

V. DISCUSSÃO

DISCUSSÃO

No Brasil tem sido registrado aumento na incidência de casos com SM relacionado ao uso como abortivo do misoprostol, um análogo da prostaglandina E (Gonzalez et al. 1998, Miller 2007, Pastuszak et al. 1996). O uso dessa droga pode determinar o abortamento e mesmo quando este não ocorre pode determinar sangramento com diminuição temporária do suprimento sanguíneo para o embrião numa fase muito importante da gestação, qual seja o primeiro trimestre (Gonzalez et al. 1993, Miller 2007, Pastuszak et al. 1996).

A SM pode ser diagnosticada logo ao nascer por incapacidade de sucção e a não oclusão palpebral (Kumar 1990, Lammens et al. 1998). A sucção ao nascer é de suma importância para o desenvolvimento da mandíbula; durante a sucção do peito materno a criança exerce esforço muscular, realizando movimentos de avanço e retrusão da mandíbula. Há uma distoclusão fisiológica que será compensada se houver função e quando ela não existe estabelece-se uma desarmonia óssea desde então (Suga et al. 2001). Com o aparecimento dos dentes, espera-se uma mudança nos hábitos alimentares e o que se observou foi que os pacientes persistem usando mamadeira e ingerindo alimentos na forma pastosa ou, quando em pedaços, só de alimentos bem cozidos.

Em relação à cronologia e seqüência de erupção dos primeiros dentes decíduos, o aparecimento do primeiro dente, incisivo inferior, ocorreu por volta dos seis meses até um ano de idade, período considerado um pouco atrasado se comparado à cronologia de erupção normal (Suga et al. 2001). A agenesia

pode ser uma característica frequente entre os portadores de SM (Rizos et al. 1998); entretanto, em nosso estudo, apenas dois casos foram encontrados.

Fons-Estupiña et al. (2007) em seu estudo clínico radiológico observou que dos 20 pacientes analisados, 15 apresentavam micrognatia (75%), nove retrognatia (45%), oito microretrognatia (40%) e 11 o palato era ogival (55%). Apesar das diferenças entre as freqüências e número de pacientes em relação ao nosso estudo, as proporções se mostram similares e os pacientes com essa anomalia apresentam um quadro característico em relação ao tipo de formação mandibular. Tanto no estudo de Fons-Estupiña et al. (2007) quanto nesta pesquisa, a maioria dos pacientes apresentava palato ogival, sugerindo que essa característica seja marcante nos portadores dessa SM.

O perfil da oclusão encontrado nos 13 pacientes com dentadura decídua pode ser outra característica marcante nos portadores da SM. Essa característica pode ocasionar a falta de espaço para a erupção dos dentes permanentes anteriores (Guedes-Pinto 2003 e Suga et al. 2001).

O protocolo definido previamente para os exames clínicos nos portadores da SM se mostrou eficiente. Devido a dificuldade na aquisição de exames complementares (Rx panorâmico), foi necessária a alteração na classificação referente à oclusão dentária da dentadura mista e permanente segundo ANGLE. Para melhor definir as características dento-faciais essa classificação não foi mais empregada, sendo utilizado então o PADRÃO FACIAL desses pacientes, segundo Capelozza Filho (2004). Entretanto, é importante lembrar que o padrão facial não estabelece relação direta obrigatória com a relação molar, nem com o tipo de oclusão presente (Siécola 2007). A classificação

adotada se mostrou eficiente, visto que definiu como padrão facial do tipo II todos os portadores de SM examinados (10 pacientes).

Serpa-Pinto (2002) demonstrou que o tratamento das afecções dentárias é o maior obstáculo para os pacientes e seus cirurgiões dentistas, pela abertura oral mínima e pelos lábios sempre secos. O autor observou ainda que as crianças eram alimentadas por períodos longos com a mamadeira, determinando cáries de início precoce. O mesmo autor encontrou alto índice de cárie e atribuiu esse índice primariamente ao tipo de alimentação e à falta de higiene correta das crianças e secundariamente, a não movimentação ideal de língua e bochechas. Em nosso estudo verificamos que todo o conjunto de deformidades, como: a microglossia; o palato ogival; atrofia da língua e presença de fissuras; abertura de boca; a má oclusão; as dificuldades articulatórias; a alimentação mais cariogênica determinam propensão às doenças bucais como cárie e doenças periodontais. Um fato importante a referir é que alguns pacientes com paralisia facial unilateral tinham dificuldade para mastigar um pedaço de pão francês; o alimento se alojava sempre no lado não afetado com demora para formar o bolo alimentar. Alguns desses pacientes utilizavam as mãos para auxiliar a mastigação, realizando movimentos de compressão para empurrar o bolo alimentar até os dentes.

A Seqüência de Moebius raramente pode estar associada à Síndrome de Polland (Puvabanditsin 2005). Em nosso estudo esse evento ocorreu em um dos casos como em Almeida (2004), sendo esse um paciente com dois anos de idade na primeira consulta e quatro anos na segunda consulta, apresentando dentadura decídua com presença de periodontite de início precoce e foi

verificada na segunda consulta perda precoce de dentes e ósseas visíveis pela migração dental. Já a associação entre a SM e o Autismo é mais freqüente, segundo relatos na literatura (Serpa-Pinto 2002), podendo explicar a freqüência encontrada em nosso estudo.

Pelo fato do período embriológico da cavidade bucal, da cronologia e seqüência de formação e erupção dentária coincidir com a janela temporal em que se instalam as anomalias da SM, os resultados obtidos nesta pesquisa permitem traçar um perfil das características dento-faciais na SM, bem como das doenças bucais envolvidas, trazendo contribuições importantes para analisar o espectro mais amplo da SM assim como de elaborar um programa de profilaxia dessas condições.

As alterações encontradas permitem observar que os portadores da SM necessitam de tratamento multidisciplinar precoce (fonoaudiólogico e odontopediátrico) para prevenir maiores problemas e para melhorar a sua qualidade de vida.

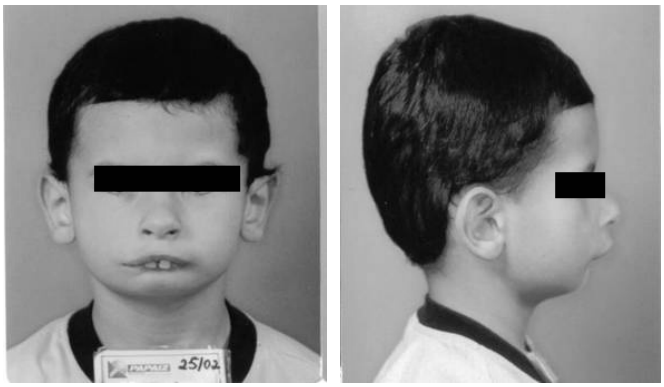
VI. CONCLUSÕES

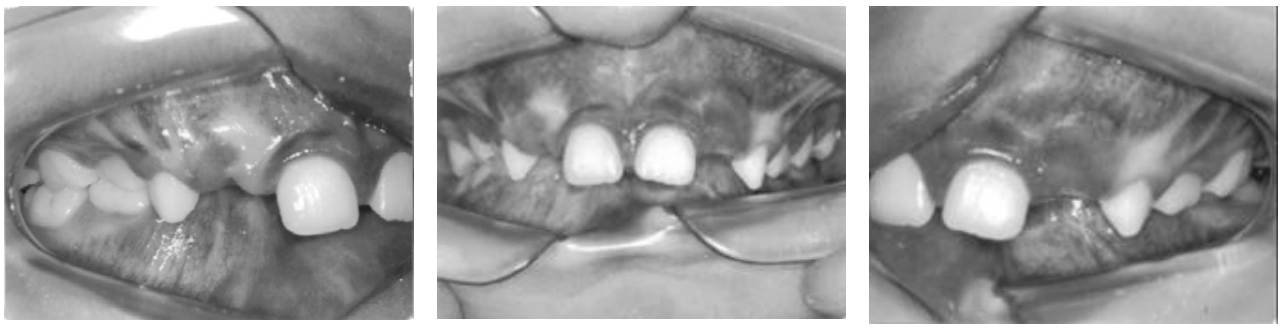
CONCLUSÕES

1. Todos os pacientes apresentaram diferentes anomalias dento-faciais associadas.
2. Dentre as anomalias, o palato ogival, a micrognatia, a microglossia e a a restrição na abertura da boca foram as alterações mais freqüentes. Outras características importantes são: a oclusão na dentadura decídua BAUME tipo II e o padrão facial tipo II na dentição mista e permanente.
3. Algumas anomalias, como a paralisia facial, influem diretamente no comportamento alimentar dos portadores da SM justificando a dificuldade de mastigação e de higiene bucal.
4. As doenças bucais, como a cárie e a doença periodontal, foram freqüentes entre os pacientes examinados.
5. A alimentação, as dificuldades na mastigação e a falta de higiene bucal adequada foram os principais fatores determinantes da alta incidência dessas doenças.

VII. ILUSTRAÇÕES

ILUSTRAÇÕES

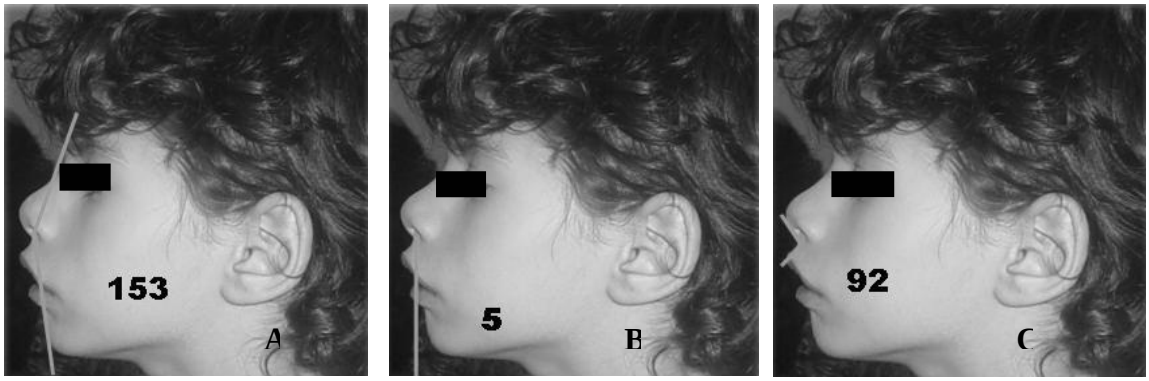




R.S.D., 6 anos, sexo masculino, com micro-retrognatia, ausência de dentes, interposição labial, over-jet, mordida profunda, palato ogival e classe II.

M.M.S.S., 2 anos, sexo feminino, lábios entreabertos e finos; protrusão dos incisivos.

P.N.R., 8 anos, sexo masculino, abertura de boca reduzida, retrognatia, língua fissurada e atrofiada com microglossia, padrão facial II.



Y.R.R., 6 anos, sexo masculino, **A -** Ângulo facial: glabela, subnasal e pogônio (Norma: 169+-6, Classe I; Valor obtido: 153, Classe II), **B -** subnasal – pogônio (Norma: -4 a 0, Classe I; Valor obtido: -5, classe II), **C -** Ângulo naso-labial (Norma: 110º; Valor obtido: 92, protrusão labial superior).

VIII. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Almeida MBV, Rolim Filho EL, Malheiros HA, Amaral APCA, Almeida, RC, Gusmão, AMV. Síndrome de Moebius. Rev Bras Ortop 2004; 39(7):382-389.
2. Campistol J, Molina V, Gonzalez A, Rissech M, Baraibar R, Krauel J. Hypoglosiahypodactylia. Apropos of a case associated with Moebius'syndrome and temporomandibular ankylosis. Pediatrie 1980;35(3):257-60.
3. Capelozza Filho L, editor. Diagnóstico em ortodontia. 1st ed. Maringá: Dental Press Editora; 2004.
4. Dotti MT, Federic AO, Palmeri S, Guazzi GC. Congenital oculo-facial paralysis (Moebius syndrome): evidence of dominant inheritance in two families. Acta Neurol 1989; 11:434-438.
5. Fons-Estupiñá MC, Póo P, Colomer J, Campistol J. Secuencia de Moebius: hallazgos clinicorradiológicos. Revista de Neurologia 2007; 44(10):583-588.
6. Guedes-Pinto, AC, editor. Odontopediatria. 7.ed. São Paulo: Livraria Santos Editora Ltda; 2003.
7. Guedes-Pinto AC, Prado C. Desenvolvimento da dentição decídua. In: Guedes-Pinto, AC, editor. Odontopediatria. 7th ed. São Paulo: Livraria Santos Editora Ltda; 2003. P. 61-72.
8. Gonzalez CH, Marques-Dias MJ, Kim CA, Sugayama SMM, Paz JA, Huson SM, et al. Congenital abnormalities in Brazilian children associated with misoprostol misuse in first trimester of pregnancy. Lancet 1998; 351(9116):1624-1627.
9. Gonzalez CH, Vargas FR, Perez ABA, Kim CA, Brunoni D, Marquesdias MJ, et al. Limb Deficiency with or without Mobius Sequence in 7 Brazilian Children

Associated with Misoprostol Use in the 1st Trimester of Pregnancy. Am J Med Gen 1993; 47(1):59-64.

10. Gutman D, Sharon A, Laufer D. Moebius'syndrome. Surgical management of a case. Br J Oral Surg 1973;11(1):20-4.
11. Hendenson JL. The congenital facial diplegia syndrome: clinical features, pathology and aetiology; A review of sixty-one cases. Brain 1939; 62:381-403.
12. Kumar D. Moebius Syndrome. J Med Genet 1990; 27(2):122-126.
13. Lammens M, Moerman P, Fryns JP, Schroder JM, Spinnewyn D, Casaer P, et al. Neuropathological findings in Moebius syndrome. Clin Gen 1998; 54(2):136-141.
14. Lo RT, Moyers R E. Studies in etiology and prevention of maloclusion I. The sequence of eruption of the permanent dentition. Am J Orthodont 1953; 39(6):460-67.
15. Magalhães MG, Oie IA, Araújo NS. Importância do tratamento odontológico na síndrome de moebius. Rpg 1996; 3(3):256-60.
16. Magalhães MHCG, Araújo LCA, CC Chiaradia, A Fraige, MT Zamunaro, Mantesso A. Early dental management of patients with Mobius syndrome. Oral Diseases 2006; 12:533-536.
17. Marques GD et al. Estudos da cronologia de erupção dos dentes permanentes em crianças da cidade de São Paulo. Rev Fac Odont USP. 1978; 16 (2):177-86.
18. Marti-Herrero M, Cabrera-Lopez JC, Toledo L, Pérez-Candela V, Bonnet D. Síndrome de Moebius: três formas diferentes de apresentação. Rev Neurol 1998; 27(160):975-978.

19. Miller G. Neurological Disorders: The Mystery of the Missing Smile. Science Magazine, New Focus 2007 11/May; 316:826-827.
20. Moebius P. Ueber angeborene doppelseitige AbducensFacialis-Laehmung. Münch Med Wochenscher 1888; 35:91.
21. Mustacchi Z. Genética Baseada em Evidencias: Síndromes e Heranças. São Paulo: CID Editora; 2000.
22. Pastuszak AL, Schuler L, Speck-Martins CE, Coelho KEFA, Cordello SM, Vargas F, et al. Use of misoprostol during pregnancy and Mobius syndrome in infants. N Engl J Med 1998; 338(26):1881-1885.
23. Puvabanditsin S, Garrow E, Augustin G, Titapiwatanakul R, Kuniyoshi KM. Polland-Mobius syndrome and cocaine abuse: A relook at vascular etiology. Ped Neur 2005; 32(4):285-287.
24. Rizos M, Negron RJ, Serman N. Mobius syndrome with dental involvement: A case report and literature review. Cleft Palate-Craniofac J 1998; 35(3):262-268.
25. Roth MGM, Garcias FL, Ferreira FL, Roth JM. Seqüência de Moebius. Arq Cat Med 1996; 25:61-64.
26. Rubin LR The Möbius syndrome: Bilateral, facial diplegia. Clin Plast Surg 1976; 3:625-636.
27. Sant'Anna GR, Bönecker MJS, Duarte, DA, Suga SS. Cariologia: Diagnóstico, controle e tratamento. Série Caderno de Odontopediatria. 1st ed. São Paulo: Livraria Santos Editora Ltda; 2001.
28. Siécola GS. Prevalência de padrão facial e má oclusão em populações de duas escolas diferentes de Ensino Fundamental. Dissertação de Mestrado, Universidade de São Paulo, Bauru; 2007. 118p.

29. Sensat ML. Mobius syndrome: a dental hygiene case study and review of the literature. Int J Dent Hygiene 2003;1:62-7.
30. Suga SS, Sant'Anna GR, Bönecker MJS, Duarte, DA. Ortodontia na dentadura decídua: Diagnóstico, planejamento e controle. Série Caderno de Odontopediatria. 1st ed. São Paulo: Livraria Santos Editora Ltda; 2001.
31. Serpa-Pinto MV, De Magalhães MH, Nunes FD. Moebius syndrome whith oral involvement.Intl J Paediatr Dent 2002; 12: 446-449.
32. Sjögreen L, Norinder JA, Jacobsson C. Developement of speech, feeding, eating, and facial expression in Möbius sequence. Intern J of Pediatric Otorhinolaryngology 2001; 60(3):197-204.
33. Volpe J. Neurology of the newborn. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1995. P. 43-92.

IX. ANEXOS

Anexo 1. Protocolo Odontológico.

Nome:
Data de nascimento: \ \ **Sexo:** Masc. □ Fem. □ **Cor:**
Nome do responsável:
Data primeira consulta: \ \
Já visitou o C.D.: Sim □ Não □
Motivo da consulta:
Data da última visita ao médico: \ \
Medicamentos utilizados:

Via de alimentação: Oral □ Gastrostomia □
Pastosa □ Pedaços □
Mamadeira Noturna □

Hábito de Higiene Bucal: Sim □ Não □

- **Exame Loco –Regional:**

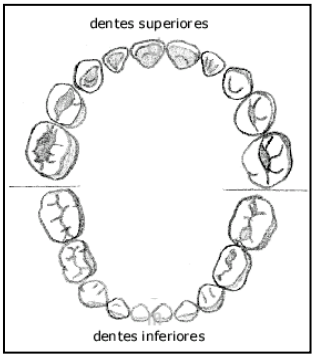
Rodetes Gengivais: - Superior:
- Inferior:
Palato Normal: Sim □ Não □
Língua: Fissurada □ Atrofiada □ Microglossia □
Tônus Muscular: Sim □ Não □

Maxilar Inferior : Micrognatia □ Retroposição □
Oclusão: Relação Rodetes Gengivais:
Baume : Tipo I □ Tipo II □ Misto □
Angle : Classe I □ Classe II □ Classe III □
Divisão 1º □
Divisão 2º □
Mordida Aberta: Sim □ Não □

Linha Mediana com desvio: Sim □ Não □

Periodonto: Gengivite:_____ Periodontite:_____

Cárie: Sim □ Não □



Anexo 2. Termo de consentimento livre-esclarecido.

TERMO DE CONSENTIMENTO LIVRE E ESCLARECIDO

I - DADOS DE IDENTIFICAÇÃO DO SUJEITO DA PESQUISA OU RESPONSÁVEL LEGAL

1. NOME DO PACIENTE.:.....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE Nº : ..... SEXO : .M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO: ...../...../.....

ENDEREÇO ..... Nº ..... APTO:

BAIRRO:.....CIDADE .....

CEP:..... TELEFONE: DDD (.....)

2.RESPONSÁVEL LEGAL .....

NATUREZA (grau de parentesco, tutor, curador etc.) .....

DOCUMENTO DE IDENTIDADE :.....SEXO: M ☐ F ☐

DATA NASCIMENTO.: ...../...../.....

ENDEREÇO: ..... Nº ..... APTO: .....

BAIRRO:..... CIDADE:.....

CEP:.....TELEFONE:DDD .....).....

II - DADOS SOBRE A PESQUISA CIENTÍFICA

1. TÍTULO DO PROTOCOLO DE PESQUISA: **Caracterização das Alterações dento-faciais em crianças portadoras da Sequencia de Moebius**

PESQUISADOR: **Luciane Antunes de Lemos**

CARGO/FUNÇÃO:**Cirurgiã Dentista** INSCRIÇÃO CONSELHO REGIONAL Nº: **Cro: 68546**

UNIDADE DO HCFMUSP: Neurologia Infantil / Instituto da Criança

3. AVALIAÇÃO DO RISCO DA PESQUISA:

SEM RISCO ☐ RISCO MÍNIMO **X** RISCO MÉDIO ☐

RISCO BAIXO ☐ RISCO MAIOR ☐

(probabilidade de que o indivíduo sofra algum dano como consequência imediata ou tardia do estudo)

4.DURAÇÃO DA PESQUISA:

__De agosto de 2006 a junho de 2008____

III - REGISTRO DAS EXPLICAÇÕES DO PESQUISADOR AO PACIENTE OU SEU REPRESENTANTE LEGAL SOBRE A PESQUISA CONSIGNANDO:

Eu, Luciane Antunes de Lemos, aluna da pós-graduação em Neurologia e estagiária voluntária do ICr (Instituto da Criança – FMUSP), estou realizando uma pesqusia intitulada "Caracterização das Alterações dento-faciais em crianças portadoras da Sequencia de Moebius".
Sabemos que quem é portador da Sequencia de Moebius (SM) pode apresentar sérios problemas odontológicos, como cárie, gengivite (problemas de gengiva), alterações do crescimento facial, glossoptose (língua que se coloca em uma posição posterior na boca, podendo provocar sufocamento do paciente), mandíbula pequena e dificuldade para fechar os lábios.
O objetivo do nosso trabalho é traçar um perfil dento-facial (relacionar as caracterícticas encontradas na face e na cavidade bucal dos pacientes portadores da SM, que se encontram em segmento no ambulatório deNeuropediatria do ICr para definirmos uma melhor abordagem odontológica frente a tais características. Todos os pacientes serão avaliados clinicamente, fotos serão tomadas e para os pacientes acima de seis anos será solicitada uma radiografia panorâmica da face.
Os pacientes que apresentarem alterações na dentião e/ou no desenvolvimento do esqueleto crânio-facial serão encaminados ao tratamento na Clínica Odontológica do ICHC.
Essa pesqusia não causará nenhum dano para o paciente. A consulta será realizada no memso dia em que o paciente estiver em atendimento no Ambulatório de Neuropediatria do ICr.
Toda e qualquer dúvida do paciente e/ou responsável poderá ser esclarecida. A participação nesta pesqusia é voluntária, ou seja, não é obrigatória e não influenciará em nada o atendimento do paciente no ICr.
O Paciente que não quiser mais participar da pesquisa tem o direito de se retirar da mesma a qualquer momento.

IV - ESCLARECIMENTOS DADOS PELO PESQUISADOR SOBRE GARANTIAS DO SUJEITO DA PESQUISA CONSIGNANDO:

Você (ou seu filho) terá acesso, a qualquer tempo, às informações sobre a pesquisa e liberdade de retirar seu consentimento a qualquer momento e deixar de participar do estudo, sem que isto traga prejuízo à continuidade da assistência.

V. INFORMAÇÕES DE NOMES, ENDEREÇOS E TELEFONES DOS RESPONSÁVEIS PELO ACOMPANHAMENTO DA PESQUISA, PARA CONTATO EM CASO DE INTERCORRÊNCIAS CLÍNICAS E REAÇÕES ADVERSAS.

Luciane Antunes de Lemos: Tel.: (34)32111073

VI. OBSERVAÇÕES COMPLEMENTARES:

VII - CONSENTIMENTO PÓS-ESCLARECIDO

Declaro que, após convenientemente esclarecido pelo pesquisador e ter entendido o que me foi explicado, consinto em participar do presente Protocolo de Pesquisa

São Paulo, de de 200 .

_____ _____

assinatura do sujeito da pesquisa ou responsável legal

assinatura do pesquisador
(carimbo ou nome Legível)

Anexo 3. Documento de aprovação do Parecer da Comissão de Pesquisa e Ética.

FACULDADE DE MEDICINA
da Universidade de São Paulo

Departamento de Pediatria

PARECER.DOC

PROJETO DE PESQUISA

Título: Caracterização das alterações dento-faciais em crianças portadoras da sequência de moebius

PARECER C.P.E. Nº.:576/54/2006

Orientações ao Relator da Comissão de Pesquisa

O relator da Comissão de Pesquisa, ao receber o Projeto de Pesquisa, deverá proceder às seguintes análises:

- Analisar o Projeto do ponto de vista metodológico
- Apresentar a Relatório na Reunião da Comissão de Pesquisa e Ética

RELATOR DA COMISSÃO DE PESQUISA:

- **Análise Metodológica:**

O Projeto de Pesquisa está adequado do ponto de vista metodológico sendo necessário o atendimento de algumas solicitações para sua aprovação final.

28/09/06 → Foram atendidas as solicitações, considero o Projeto de Pesquisa aprovado.

Renata Amato Vieira
CRM/SP 42855-7
MÉDICA da UCINE - ICr- HCFMUSP

(x) **devolução ao autor**

( ) **Relator CPE** **Data:** 28/09/06
Aprovado [X]
Aprovado com exigências [ ]
Reapresentação [ ]

Data: 13 / 08 / 06
Assinatura: Renata Amato Vieira CRM/SP 42855-7 Matrícula MÉDICA da UCINE - ICr- HCFMUSP

Assinatura do relator:

- **Aprovação CPE:**

Profa. Magda Maria S. Carneiro-Sampaio
Presidente
Comissão de Pesquisa e Ética
Departamento de Pediatria - FMUSP

Data: 29/09/06

APROVADO PELO CONSELHO DO DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA
SÃO PAULO 06/10/06

Profª Sandra Josefina Ferraz Ellero CHSI
Vice-Chefe
Departamento de Pediatria da FMUSP

PROF. FLÁVIO ADOLFO COSTA VAZ
- Chefe do Conselho -

Anexo 4. Informações gerais dos pacientes analisados.

Paciente	Data de Nascimento	Data da Primeira Consulta	Sexo	Visitou Cirurgião dentista anteriormente
A.A.S.	03.03.95	16.06.05	F	S
A.A.F.	28.04.96	07.04.05	F	S
A.T.F.	21.11.93	24.03.05	F	S
A.C.N.V.	01.10.00	17.05.07	F	S
A.C.S.A.	05.10.06	18.10.07	F	N
A.G.S.M.	10.11.93	09.06.05	F	S
B.B.R.V.	08.02.01	15.12.05	F	S
C.V.L.	10.01.07	18.09.08	F	N
C.A.R.	09.01.02	03.02.05	M	S
D.A.G.	12.04.00	15.03.06	F	N
E.L.F.	26.02.02	17.07.08	M	S
E.S.A.	22.05.98	21.09.06	M	S
E.A.	28.02.93	08.09.05	M	S
F.B.A.	28.05.91	08.09.05	M	S
F.T.P.C.	15.02.91	19.06.07	M	S
F.S.P.	12.03.98	13.12.07	F	S
F.V.F.H.	14.01.99	15.12.05	M	S
G.F.A.	13.10.94	05.05.05	F	S
G.O.S.	13.10.94	19.06.07	F	S
G.A.A.	03.12.06	21.06.07	F	N
G.S.P.	24.06.03	17.03.05	F	S
G.V.S.	16.05.91	17.03.05	F	S
H.V.N.	01.11.04	02.03.05	F	N
J.P.C.O.	15.09.94	02.02.06	F	S
L.S.S.	25.02.91	07.07.05	F	S
M.M.S.S.	19.09.03	08.09.05	F	N
M.S.S.	11.07.01	18.10.07	F	S
M.B.R.	12.12.07	18.09.08	M	N
M.A.S.F.	15.11.03	14.04.05	M	N
N.M.F.P.	06.07.05	22.09.05	M	N
P.N.R.	–	17.03.05	M	S
R.S.S.	05.11.04	22.09.05	M	N
R.S.D.	13.01.00	16.02.06	M	S
T.A.S.	02.02.97	14.04.05	F	S
T.O.B.	09.04.98	13.12.07	F	S
V.S.S.	06.01.99	14.04.05	F	S
V.S.S.	20.12.98	19.07.07	F	S
V.D.P.	06.06.07	17.01.08	M	S
V.M.C.	14.08.92	20.09.07	M	S
V.C.R.	31.01.99	07.07.05	F	S
W.C.X.	11.08.98	17.05.07	M	S
Y.R.R.	06.03.03	02.06.05	M	N

Anexo 5. Relação dos pacientes analisados de acordo com o tipo de alimentação.

Pacientes	Data de Nascimento	Data da Primeira Consulta	Tipo de Alimentação			
			Pastosa	Pedaços	Mamadeira	Gastrostomia
A.A.S.	03.03.95	16.06.05	S	N	N	N
A.A.F.	28.04.96	07.04.05	N	S	N	N
A.T.F.	21.11.93	24.03.05	N	S	N	N
A.C.N.V.	01.10.00	17.05.07	N	S	N	N
A.C.S.A.	05.10.06	18.10.07	S	N	S	N
A.G.S.M.	10.11.93	09.06.05	N	S	N	N
B.B.R.V.	08.02.01	15.12.05	S	S	N	N
C.V.L.	10.01.07	18.09.08	S	S	N	N
C.A.R.	09.01.02	03.02.05	S	N	S	N
D.A.G.	12.04.00	15.03.06	S	S	N	N
E.L.F.	26.02.02	17.07.08	S	N	S	N
E.S.A.	22.05.98	21.09.06	S	S	N	N
E.A.	28.02.93	08.09.05	S	N	N	N
F.B.A.	28.05.91	08.09.05	N	S	N	N
F.T.P.C.	15.02.91	19.06.07	S	S	N	S
F.S.P.	12.03.98	13.12.07	S	S	N	N
F.V.F.H.	14.01.99	15.12.05	S	S	N	N
G.F.A.	13.10.94	05.05.05	N	S	N	N
G.O.S.	13.10.94	19.06.07	S	S	N	N
G.A.A.	03.12.06	21.06.07	N	N	S	N
G.S.P.	24.06.03	17.03.05	S	N	S	N
G.V.S.	16.05.91	17.03.05	N	S	N	N
H.V.N.	01.11.04	02.03.05	N	N	N	S
J.P.C.O.	15.09.94	02.02.06	S	S	N	N
L.S.S.	25.02.91	07.07.05	N	S	N	N
M.M.S.S.	19.09.03	08.09.05	N	N	S	N
M.S.S.	11.07.01	18.10.07	S	S	N	N
M.B.R.	12.12.07	18.09.08	N	N	N	S
M.A.S.F.	15.11.03	14.04.05	S	S	S	N
N.M.F.P.	06.07.05	22.09.05	N	N	S	N
P.N.R.	–	17.03.05	N	S	N	N
R.S.S.	05.11.04	22.09.05	N	N	S	N
R.S.D.	13.01.00	16.02.06	N	S	N	N
T.A.S.	02.02.97	14.04.05	N	S	N	N
T.O.B.	09.04.98	13.12.07	S	S	N	N
V.S.S.	06.01.99	14.04.05	S	N	N	N
V.S.S.	20.12.98	19.07.07	N	S	N	N
V.D.P.	06.06.07	17.01.08	S	N	S	N
V.M.C.	14.08.92	20.09.07	S	S	N	N
V.C.R.	31.01.99	07.07.05	S	N	S	N
W.C.X.	11.08.98	17.05.07	S	S	N	N
Y.R.R.	06.03.03	02.06.05	S	S	S	N

Anexo 6. Relação dos pacientes analisados de acordo com a higiene e doenças bucais.

Pacientes	Data de Nascimento	Data da Primeira Consulta	Higiene Bucal	Doenças Bucais		
				Gengivite	Periodontite	Cárie
A.A.S.	03.03.95	16.06.05	S	S	N	S
A.A.F.	28.04.96	07.04.05	S	S	N	S
A.T.F.	21.11.93	24.03.05	S	S	N	N
A.C.N.V.	01.10.00	17.05.07	S	N	N	N
A.C.S.A.	05.10.06	18.10.07	F.O.	N	N	N
A.G.S.M.	10.11.93	09.06.05	S	S	N	N
B.B.R.V.	08.02.01	15.12.05	S	S	N	S
C.V.L.	10.01.07	18.09.08	S	N	N	n
C.A.R.	09.01.02	03.02.05	S	S	N	N
D.A.G.	12.04.00	15.03.06	S	S	N	S
E.L.F.	26.02.02	17.07.08	S	N	N	N
E.S.A.	22.05.98	21.09.06	S	N	N	N
E.A.	28.02.93	08.09.05	S	S	N	S
F.B.A.	28.05.91	08.09.05	S	N	N	N
F.T.P.C.	15.02.91	19.06.07	S	N	S	S
F.S.P.	12.03.98	13.12.07	S	N	N	N
F.V.F.H.	14.01.99	15.12.05	S	S	N	S
G.F.A.	13.10.94	05.05.05	S	S	N	S
G.O.S.	13.10.94	19.06.07	S	S	N	N
G.A.A.	03.12.06	21.06.07	F.O.	–	–	–
G.S.P.	24.06.03	17.03.05	N	S	S	S
G.V.S.	16.05.91	17.03.05	S	S	N	N
H.V.N.	01.11.04	02.03.05	N	N	N	N
J.P.C.O.	15.09.94	02.02.06	S	S	N	N
L.S.S.	25.02.91	07.07.05	S	S	N	S
M.M.S.S.	19.09.03	08.09.05	N	S	N	S
M.S.S.	11.07.01	18.10.07	S	N	N	N
M.B.R.	12.12.07	18.09.08	N	N	N	N
M.A.S.F.	15.11.03	14.04.05	S	N	N	N
N.M.F.P.	06.07.05	22.09.05	N	N	N	N
P.N.R.	–	17.03.05	S	S	N	N
R.S.S.	05.11.04	22.09.05	N	N	N	N
R.S.D.	13.01.00	16.02.06	S	S	N	N
T.A.S.	02.02.97	14.04.05	S	S	N	N
T.O.B.	09.04.98	13.12.07	S	N	N	N
V.S.S.	06.01.99	14.04.05	S	S	N	S
V.S.S.	20.12.98	19.07.07	S	S	N	S
V.D.P.	06.06.07	17.01.08	S	N	N	N
V.M.C.	14.08.92	20.09.07	S	S	N	N
V.C.R.	31.01.99	07.07.05	S	S	N	N
W.C.X.	11.08.98	17.05.07	S	S	S	N
Y.R.R.	06.03.03	02.06.05	S	S	N	S

F.O. - Foi orientado

Anexo 7. Relação dos pacientes analisados de acordo com os aspectos linguais.

Pacientes	Data de Nascimento	Aspectos linguais		
		Fissurada	Atrofiada	Microglossia
A.A.S.	03.03.95	S	S	–
A.A.F.	28.04.96	S	S	–
A.T.F.	21.11.93	S	N	N
A.C.N.V.	01.10.00	S	N	S
A.C.S.A.	05.10.06	S	S	S
A.G.S.M.	10.11.93	S	S	–
B.B.R.V.	08.02.01	S	S	S
C.V.L.	10.01.07	S	N	S
C.A.R.	09.01.02	S	N	N
D.A.G.	12.04.00	S	S	S
E.L.F.	26.02.02	S	S	S
E.S.A.	22.05.98	S	S	N
E.A.	28.02.93	S	S	N
F.B.A.	28.05.91	S	S	–
F.T.P.C.	15.02.91	S	S	N
F.S.P.	12.03.98	S	S	–
F.V.F.H.	14.01.99	S	S	N
G.F.A.	13.10.94	S	N	S
G.O.S.	13.10.94	S	S	N
G.A.A.	03.12.06	S	S	–
G.S.P.	24.06.03	S	S	N
G.V.S.	16.05.91	S	N	N
H.V.N.	01.11.04	S	S	S
J.P.C.O.	15.09.94	S	N	S
L.S.S.	25.02.91	S	N	N
M.M.S.S.	19.09.03	S	N	S
M.S.S.	11.07.01	S	S	S
M.B.R.	12.12.07	S	N	S
M.A.S.F.	15.11.03	S	S	–
N.M.F.P.	06.07.05	S	S	S
P.N.R.	–	S	S	–
R.S.S.	05.11.04	S	N	S
R.S.D.	13.01.00	S	S	S
T.A.S.	02.02.97	S	S	–
T.O.B.	09.04.98	S	S	S
V.S.S.	06.01.99	S	N	S
V.S.S.	20.12.98	S	S	S
V.D.P.	06.06.07	S	S	–
V.M.C.	14.08.92	S	S	N
V.C.R.	31.01.99	S	S	–
W.C.X.	11.08.98	S	S	S
Y.R.R.	06.03.03	S	S	–

Anexo 8. Relação dos pacientes analisados de acordo com o palato, a relação mandíbulo-maxila, mordida aberta e abertura de boca.

Pacientes	Data de Nascimento	Palato	Mandíbulo-maxilo		Mordida Aberta	Abertura de boca (mm)
			Micrognata	Retrognata		
A.A.S.	03.03.95	–	–	–	S	–
A.A.F.	28.04.96	Ogival	–	–	N	21
A.T.F.	21.11.93	Ogival	–	–	N	–
A.C.N.V.	01.10.00	Normal	S	N	N	32
A.C.S.A.	05.10.06	Ogival	S	S	N	–
A.G.S.M.	10.11.93	Ogival	N	S	N	39
B.B.R.V.	08.02.01	Ogival	S	N	S	26
C.V.L.	10.01.07	Ogival	S	S	N	–
C.A.R.	09.01.02	Ogival	N	S	S	–
D.A.G.	12.04.00	Normal	–	–	N	40
E.L.F.	26.02.02	Normal	–	–	N	–
E.S.A.	22.05.98	Ogival	S	N	?	–
E.A.	28.02.93	Ogival	N	S	N	–
F.B.A.	28.05.91	Ogival	–	–	S	–
F.T.P.C.	15.02.91	Ogival	N	N	N	–
F.S.P.	12.03.98	Ogival	N	N	N	32
F.V.F.H.	14.01.99	Ogival	N	S	S	–
G.F.A.	13.10.94	Ogival	N	S	N	–
G.O.S.	13.10.94	Ogival	N	S	N	–
G.A.A.	03.12.06	Ogival	S	S	N	–
G.S.P.	24.06.03	Ogival	S	S	S	–
G.V.S.	16.05.91	Ogival	N	S	N	–
H.V.N.	01.11.04	Ogival	S	S	S	–
J.P.C.O.	15.09.94	Ogival	S	N	N	–
L.S.S.	25.02.91	Ogival	N	S	S	–
M.M.S.S.	19.09.03	Ogival	S	N	S	–
M.S.S.	11.07.01	Ogival	S	N	S	–
M.B.R.	12.12.07	Ogival	S	S	N	–
M.A.S.F.	15.11.03	Ogival	–	–	S	–
N.M.F.P.	06.07.05	Ogival	S	S	N	–
P.N.R.	–	Ogival	N	S	S	–
R.S.S.	05.11.04	Ogival	S	N	N	–
R.S.D.	13.01.00	Ogival	S	N	?	–
T.A.S.	02.02.97	Normal	N	N	N	–
T.O.B.	09.04.98	Ogival	N	N	N	29
V.S.S.	06.01.99	Normal	N	S	N	–
V.S.S.	20.12.98	Ogival	S	S	N	22
V.D.P.	06.06.07	Ogival	S	S	N	–
V.M.C.	14.08.92	Ogival	–	–	?	–
V.C.R.	31.01.99	Ogival	S	S	S	–
W.C.X.	11.08.98	Ogival	S	S	S	23
Y.R.R.	06.03.03	Normal	N	S	S	–

Anexo 9. Relação dos pacientes analisados de acordo com os nervos afetados e as patologias associadas.

Pacientes	Data de Nascimento	Patologias associadas	Nervos Afetados*
A.A.S.	03.03.95	Autista	VI, VII
A.A.F.	28.04.96		III, IV, VI bilateral, VII à E
A.T.F.	21.11.93		VI, VII
A.C.N.V.	01.10.00		VI, VII
A.C.S.A.	05.10.06		VI, VII
A.G.S.M.	10.11.93		III, VI, IV, VII, XII
B.B.R.V.	08.02.01		V, VI bilateral, VII bilateral, XII à D
C.V.L.	10.01.2007		VI, VII
C.A.R.	09.01.02		VI bilateral, VII bilateral
D.A.G.	12.04.00		VI, VII
E.L.F.	26.02.02		VI, VII, XII
E.S.A.	22.05.98	Autista	VI, VII
E.A.	28.02.93		VI, VII
F.B.A.	28.05.91		III, V, VI, VII, XII
F.T.P.C.	15.02.91	Autista	VI, VII
F.S.P.	12.03.98		III, IV, VI, VII bilateral
F.V.F.H.	14.01.99	Autista	VI, VII
G.F.A.	13.10.94		VI, VII
G.O.S.	13.10.94		V bilateral, VI, VII, XII atrofia à E
G.A.A.	03.12.06		VI, VII
G.S.P.	24.06.03	Polland	V, VI bilateral, VII bilateral, IX, X e XII à E
G.V.S.	16.05.91		VI, VII
H.V.N.	01.11.04		VI, VII
J.P.C.O.	15.09.94		III, IV, VI, VII bilateral, XII
L.S.S.	25.02.91		VI, VII
M.M.S.S.	19.09.03	Autista	V, VI, VII
M.S.S.	11.07.01		VI, VII
M.B.R.	12.12.07		VI, VII bilateral
M.A.S.F.	15.11.03		VI, VII, XI, XII
N.M.F.P.	06.07.05		VI, VII
P.N.R.	–		VI, VII
R.S.S.	05.11.04		VI, VII
R.S.D.	13.01.00		III, IV, VI, VII, XII
T.A.S.	02.02.97		VI, VII
T.O.B.	09.04.98		III, VI, VII, XII
V.S.S.	06.01.99		VI, VII
V.S.S.	20.12.98		III, IV, VI, VII, XI, XII
V.D.P.	06.06.07		VI, VII
V.M.C.	14.08.92		V, VI, VII, XII
V.C.R.	31.01.99		III, IV, V, VI, VII
W.C.X.	11.08.98	Autista	VI, VII
Y.R.R.	06.03.03		III, IV, V, VI, VII, IX, XI, XII

* - Para alguns pacientes não foram definidos todos os nervos afetados. E = esquerda; D = direita.